Aus der Universitätsklinik für Orthopädie in Berlin.
(Direktor: Prof. H. Gocht.)

Zur orthopädischen Therapie der Fußdeformitäten bei neuraler progressiver Muskelatrophie (Typ Hoffmann, Charcot-Marie).

Von Dr. Hans Debrunner, Assistent der Klinik.

Im Oktober 1917 nahm der 15jährige Karl K. unsere Hilfe in Anspruch wegen eines rechtseitigen Hohlfußes, welcher sich in den letzten vier oder fünf Lebensjahren entwickelt hatte. Er entstammt einer Familie, deren Glieder durch stete Verschwägerung im eigenen Kreise konsanguin geworden waren. Bei einer älteren Schwester haben sich im Kindesalter Klumpfüße entwickelt, während zwei spätgeborene Brüder gesund sind.

Der große, kräftige Bauernbursche hinkt rechts. Der rechte Unterschenkel zeigt deutliche Atrophie. Der Fuß hängt in ausgesprochener, passiv nicht redressierbarer Equinusform. Der Vorderfuß ist adduziert, verkürzt. Sensibilitätsstörungen sind nicht nachweisbar; dagegen erscheinen die Patellarreflexe beiderseits auffallend lebhaft; Babinski rechts positiv. Links tritt der Patient mit abknickendem Plattfuß auf, dessen Ursachen wohl in den durch stärkere Inanspruchnahme veränderten statischen Verhältnissen zu suchen sind.

Trotzdem uns das Krankheitsbild nicht ganz klar war, da wir auf eine Untersuchung der Schwester vorläufig verzichten mußten, glaubten wir doch in der schweren Gehstörung bei sonstigem Wohlbefinden die Indikation zu einem radikalen Eingriff gefunden zu haben. Durch Resektion eines Keiles aus dem Skelettgewölbe stellten wir eine normal geformte Gehfläche her. Während sechs Wochen lag das Bein in Gipsverband, worauf der Patient mit einer provisorischen „Nachtschiene“ (flache Sohle und Außenschiene) zu gehen begann. Nach weiteren fünf Wochen wurde er mit Schuhen, einer Außenschiene und daran befestigter, dem Fußrücken außen aufsitzzender Druckpelotte geheilt entlassen. Er ist seiner schweren Arbeit als Landmann vollkommen gewachsen.

Der Erfolg ermunterte im Oktober 1918 die 21jährige Schwester, ihr Leiden ebenfalls beseitigen zu lassen.

Fig. 1.

Rechtseitiger Hohlklumpfuß des Patienten Karl K.

Fig. 2.

Die Klumpfüße der Patientin Ida K. (Gehschwiele und Krallenzehen.)

Fig. 3.

Die Füße der Ida K. nach den Operationen.

Das normal geborene Kind erkrankte im vierten Lebensjahr an eigentümlicher Schwäche der Füße, welche sich im Zeitraum von wenigen Monaten in Varustellung umlegten. Während diese Umformung nach und nach zu einem gewissen Stillstand kam, entwickelten sich am Ende des ersten Dezenniums Lähmungserscheinungen in den Händen und Vorderarmen, die sich bis heute in äußerst langsamer Progression verschlimmerten.

Mit Hilfe von Stöcken vermag die Patientin auf den lateralen Fußrücken mühsam zu gehen. Die Waden sind stark atrophiert. Beide Füße stehen in starrer Supination und tragen mächtige, druckempfindliche Schwielen. Die Zehen krallen sich in die Sohlengegend ein. Das untere Sprunggelenk scheint vollkommen ankylosiert, während passive Exkursionen im Talokruralgelenk in beschränktem Umfang möglich sind. Die zyanotische Verfärbung sowie die Pachydermie der Gliedmaße deuten auf trophische Störungen hin. Im Fußgebiete fehlen die Reflexe; dagegen sind sie an der Quadrizepssehne schwach auszulösen. Die elektrische Prüfung ergibt quantitative Abweichungen von der Norm, wobei sich eine diffuse Lähmung der Unterschenkelmuskulatur herausstellt. Sensibilitätsstörungen können nicht einwandfrei nachgewiesen werden. An der Hand fällt die Abmagerung von Thenar und Hypothenar auf; der Daumen steht in der Reihe der übrigen Finger und hat seine Oppositionsfähigkeit eingebüßt. Die Patientin vermag mit ihrer „Affenhand“ zwar feinere Arbeiten zu verrichten, sie schreibt, strickt, näht; schwere Gegenstände entgleiten der Faust.

Im Hinblick auf die Hartnäckigkeit der Fußkontrakturen sowie auf die Gefahr trophischer Störungen im Verlaufe der Behandlung entschlossen wir uns zur vorsichtigen, etappenweisen Redression, der wir im geeigneten Momente die Keilresektion folgen lassen wollten.

Am 16. Oktober 1918 wurde der linke Fuß zum ersten Male redressiert; zehn Tage Gipsverband in der erreichten Stellung, dann zweite Redression. Es bildete sich trotz unserer Vorsicht ein Dekubitus im Gebiet des Kleinzehensohlenrandes, der durch ein Fenster behandelt wurde. Er schloß sich erst im Januar 1919. Einige Tage später wurde der Keil entnommen, worauf nach einer zehnwöchentlichen Gipsfixation die Kranke in einer Nachtschiene gehen lernte. Die Zehen hatten sich infolge Verkürzung des knöchernen Gerüsts aus ihrer extremen Beugestellung vollkommen aufgerichtet. Am 1. April begann die Umformung des rechten Fußes. Wiederum trat spontan eine Nekrose der Kleinzehenbeere ein, sodaß wir eine zweite Redression erst Mitte Mai anfügten. Am 2. Juni Keilresektion, Gipsverband, der sechs Wochen bis zur vollständigen Heilung liegen blieb. Am 6. August konnte Fräulein K. in Schuhen mit Außenschiennen und Federpelotten nach Hause entlassen werden. Sie geht ohne Stöcke und ohne irgendwelche Beschwerden.

Die beiden Fälle geben Anlaß zu einer Reihe von Erwägungen aus verschiedensten Gesichtspunkten.

Die seltene, von Charcot, Marie und hauptsächlich Hoffmann abgegrenzte Form der progressiven Muskelatrophie findet im zweiten Falle unserer Besprechung einen typischen Vertreter. Anamnese und Krankheitsverlauf vereinigen sich zu einem Schulbeispiel. Dagegen fallen die Erscheinungen beim jüngeren Bruder aus dem Rahmen der üblichen Beschreibung, besonders wenn wir uns an die Erklärungsversuche Hoffmanns halten, der einen neuralen Ursprung des Leidens mit sekundärem Aufstieg ins Gebiet der Vorderhörner annahm. Inzwischen haben neuere Untersuchungen aber das Vorhandensein von primären Störungen im Verlauf der Seitenstränge und der Gollischen Fasern bewiesen, sodaß die auffällige Steigerung der Patellarreflexe und das unerwartete Auftreten des Babinskischen Zeichens in solchen spinalen Veränderungen ihre Erklärung finden können. Die von Bernhardt gewählte Bezeichnung spinal-neurotische Form der progressiven Muskelatrophie hat somit eine gewisse Berechtigung.

Der Mangel einer Uebereinstimmung zwischen den erwähnten Sektionsbefunden im Rückenmark und den Symptomen intravital, welcher in vielen Fällen schwer zu deuten ist, dürfte hier wegfallen. Man müßte also annehmen, daß die Teile eines großen Systems, wie sie die einzelnen Neurone darstellen und wie sie im Leben des Gesunden nicht ohne gegenteiligen Einfluß sind, an den nämlichen Veränderungen teils früher, teils später erkranken, einmal in aufsteigender Richtung vom peripherischen Nerven zum Zentrum, ein anderes Mal in absteigender Linie vom ersten zum zweiten motorischen Neuron, ein drittes Mal mehr oder weniger diffus. Typisch bleibt für alle Formen der frühe Beginn, die Familiarität des Leidens sowie das vorwiegende Befallensein der Extremitätenenden, besonders der Füße, mit einer sehr geringen Tendenz zur Progression. Wo die Muskeln infolge primärer Degeneration der Nerven der Zerstörung anheimgefallen sind, da werden wir beim Uebergreifen des Prozesses auf die Stränge des Rückenmarks keine spastischen Symptome mehr erwarten dürfen. Damit würde sich der Widerspruch zwischen Klinik und Leichenbefund erklären lassen. Die eminente Neigung zu schweren Fußkontrakturen dürfte aber schon auf ihr latentes Vorhandensein hinweisen. Die spinale Kinderlähmung, als Paradigma einer abschließlichen Erkrankung des zweiten motorischen Neurons, führt wohl nie zu solch hartnäckigen Deformierungen.

Hinsichtlich der Prognose der Erkrankung zeigen auch unsere zwei Fälle, daß die Neigung zum Weiterschreiten zwar vorhanden, aber äußerst gering ist. Die Mißbildungen der unteren Extremität entwickeln sich allerdings meist rasch und führen zu Gehstörungen, die den Patienten zum Krüppel machen. Ein Uebergreifen der Lähmung von den zuerst befallenen Peronäen auf die Waden- oder gar die Oberschenkelmuskulatur läßt indessen oft jahrelang auf sich warten, sodaß die direkten Beschwerden eher auf die Deformität als auf die Parese zurückzuführen sind. Diese Tatsache ist für die Therapie von ausschlaggebender Wichtigkeit. Im Gegensatz zu anderen progressiven Muskelerkrankungen, deren schnelles Fortschreiten einschneidende, orthopädisch operative Maßnahmen verbietet und uns konservative Therapie mit Schienen oder Apparaten zur Anwendung bringen läßt, sind hier radikale Eingriffe indiziert.

Was die Behandlung selbst anbetrifft, rechtfertigt sich unser Vorgehen aus verschiedenen Gründen. Wir dürfen wohl in allen Fällen ein Vorhandensein trophischer Störungen annehmen. Zwischen der zyanotischen Hautverfärbung, der Sprödigkeit und Trockenheit der Haut, welche häufig mit leichten Hypästhesien einhergehen, bis zum mal perforant, welches Oppenheim beschrieben, bestehen nur graduelle Unterschiede. Jeder intensive Druck, jede starke Spannung während oder nach der Redression konnten daher unliebsame Nekrosen im Gefolge haben, ja den ganzen Erfolg in Frage stellen. Andererseits versprach die starke Ankylosierung der Deformität einen recht hartnäckigen Widerstand. Die große Neigung zur Kontraktur mußte die Wahrscheinlichkeit einer späteren Rezidivbildung in den Kreis der Erwägungen ziehen. Auf Herbeiführung einer Heilung durch bloße Redression wurde verzichtet. Der Keilresektion, welche alle diese Hindernisse umging, stand nur die überaus weitgehende Umlagerung des Fußes im Wege. Sie hätte durch Entnahme eines Knochenstückes nicht mit einem Schlage korrigiert werden können. Wir entschlossen uns zum Kompromiß, der in solchen Fällen als Therapie der Wahl anzusehen ist. Die Probe rechtfertigte unsere Ueberlegungen. In zwei Sitzungen gaben wir den Füßen durch sorgsame und vorsichtige Redression eine Stellung, die der nachfolgenden Operation vollen Erfolg versprach. Die Behandlungszeit wurde um viele Monate abgekürzt und die Gefahr der Rezidivierung auf kleinstes Maß reduziert. Damit erfüllten wir auch eine soziale, man darf sogar sagen eine psychische Indikation, die im Interesse der Patienten nicht außer acht gelassen werden darf.

Die Technik der Operation gestaltet sich verschieden bei Klumpfuß und bei Hohlfuß. Beim Pes varus dringen wir von einem Hautschnitt, welcher senkrecht auf der Verbindungslinie von äußerem Knöchel und Tuberositas metatarsi V steht, auf die Faszie vor. Eventuell umgreift er die Gehschwiele ovalär, sodaß wir sie als Ganzes exstirpieren können. Nach der Entfernung des Keiles bleibt genügend Haut übrig, um den Defekt zu schließen. Die Sehnen der Peronäen werden freigelegt und durch Beiseiteziehen im stumpfen Haken in Sicherheit gebracht. Ebenso werden die medialwärts verlagerten Extensorensehnen mit dazwischen liegenden Nerven, Gefäßen, Faszien und Gleitgeweben als einheitliches Paket vom Knochen abgehoben und mittels Haken nach dem inneren Fußrand abgedrängt. Der Tibialis anticus liegt geschützt in der Tiefe. Der Skelettkomplex liegt frei zutage. Ein Keil, dessen Basis lateral und aufwärts, dessen Schärfe medial und abwärts gerichtet ist, wird mit dem Knorpelmesser umrissen, mit dem Meißel gelöst. Er umfaßt gewöhnlich eine Kalotte des Talusköpfchens, Partien des Navikulare, des mittleren und lateralen Keilbeins und das Kuboid, ohne sich an bestimmte Grenzlinien zu halten. Der vollständig bewegliche Mittelvorderfuß läßt sich durch kräftige Seidenfäden in guter Stellung fixieren, worauf die Hautnaht folgt. Die Sohle wird gegen ein flaches, nach ihren Konturen gefertigtes Brettchen gedrängt und mittels etwa 3 cm breiten Barchentstreifen, welche am Unterschenkel festzukleben sind, fixiert. Darüber kommt ein deckender Gipsverband, der auch das Knie etwas ruhigstellen soll.

Technisch schwieriger gestaltet sich die Operation beim Hohlfuß, da man gezwungen ist, den Keil unter den brückenartig von ihrer Unterlage abgehobenen Extensorensehnen zu entfernen. Man arbeitet gewissermaßen in einem Tunnel und erleichtert sich das Vorgehen sehr, wenn man die laterale und die mediale Hälfte des Resektates getrennt exstirpiert. Es besitzt die Form einer dicken Klinge, deren Schneide nach unten, deren Rücken nach oben sieht. Die Sehnen der Tibiales müssen wie die der Peronäen durch seitliche Haken geschützt werden, da wir diesmal auch in ihrem Bereiche zu arbeiten haben. Die Größe des Keils verlangt eine Schnittrichtung, welche senkrecht von einem Fußrand zum anderen über die Höhe der Wölbung wegzieht.