VI.

Beitrag zum Studium der Spondylose rhizomélique.

Von

Dr. G. Mingazzini,

Professor der Neuropathologie an der königlichen Universität Rom.

(Mit 1 Abbildung.)

Ich habe mich zur Bekanntmachung dieses Falles entschieden, nicht aus dem Wunsche, die Kasuistik der Spondylose rhizomélique zu bereichern, sondern um auf einige besondere Umstände aufmerksam zu machen, die ein von dieser Krankheit befallener und von mir mehrmals in Abständen von verschiedenen Jahren beobachteter Patient darbot.

D'Arcangeli Agostino, 29 Jahre alt, Laufbursche, von Rom. Der Vater war starker Trinker, litt an Ischias und starb an Herzlähmung. Die Mutter ist noch am Leben und erfreut sich einer guten Gesundheit; eine Schwester (verstorben) litt an Krämpfen und starb infolge wiederholter Krampfanfälle. Ein Bruder und eine Schwester, beide noch am Leben, geniessen eine gute Gesundheit. Der Kranke litt im Alter von 16 Jahren an Nervenfieber, von welchem er vollständig genass. Ist Trinker. Zeigt keine Merkmale von Lues.

Im Alter von ungefähr 19 Jahren (1895) begann er in der lumbosakralen Gegend Schmerzen zu fühlen, die sich in mehr oder minder langen Zwischenräumen einstellten; ausserdem fing er fast gleichzeitig an, Schmerzen, vage, in den Beinen zu spüren.

Als er als Rekrut eingezogen worden war, begann nach 16 monatlichem Soldatenleben in Korrespondenz mit der linken Hüfte ein das Übel noch erschwerender Schmerz, der an Stärke immer mehr zunahm, sich den Schenkel entlang ausdehnte, ohne jedoch über das Knie hinauszugehen, und so den Kranken zwang, bettlägerig zu werden. Nach einigen Tagen Aufenthalt im Lazarett wurden die Bewegungen der vorgenannten Artikulation unmöglich, weil die linke Hüfte sich in Streckstellung fixiert hatte und bei jedem Versuch der Bewegung derselben die Schmerzen nachdrücklicher wurden.

Nach ungefähr 14 Tagen stellte sich infolge von Elektrisierungen die Funktionsfähigkeit des Gelenkes wieder ein, aber nicht vollkommen. Nach ungefähr 40 Tagen konnte der Kranke wirklich das Lazareth verlassen,

aber nur hinkend, denn bei den Bewegungen wachte die Schmerzfähigkeit des coxo-femoralen Gelenkes wieder auf.

Der Patient war während des Verbleibens im Lazarett immer apyretisch, und in Korrespondenz mit dem Gelenk wurde nie eine Anschwellung bemerkt.

Nach seiner wegen Untauglichkeit zum Militärdienst erfolgten Entlassung machten sich die Schmerzfähigkeit und die Störung in den Bewegungen des linken Schenkels von neuem sehr nachdrücklich; deswegen begab sich der Patient im Oktober des nämlichen Jahres (1898) in das Ambulatorium der psychiatrischen Klinik, wo ihm elektrische Ströme beigebracht wurden, jedoch ohne Nutzen. Im Gegenteil begann der Patient bald nachher an Schmerz in der Gegend der rechten Hüfte zu leiden, der sich strahlenförmig über den ganzen Schenkel verbreitete bis zum Knie und sich bei den Bewegungen erhob. Wegen des Schmerzes musste er in sitzender Stellung verbleiben, und etwas später konnte er auch den rechten Schenkel strecken. Das untere Gelenk links war inzwischen starr geworden (Flexion des Schenkels auf das Becken), und gegen Dezember des folgenden Jahres erlitt es dasselbe Los wie das des rechten Schenkels.

Im Oktober 1900 wurde Patient in das Hospital von Santo Spirito verbracht, wo die folgende objektive Untersuchung von mir ausgeführt wurde (7. Oktober 1900). Nichts zu lasten der Gesichts- und Zungenmuskeln sowie der Augäpfel und der oberen Extremitäten, in welchen sich die aktiven wie auch die passiven Bewegungen vollkommen vollziehen. Wenn der Kranke in horizontaler Lage auf dem Bette sich befindet, nehmen die unteren Gelenke keine besonderen Lagen an. Die Schenkel so gut wie Waden zeigen eine augenscheinliche Verminderung im Volumen, die jedoch nicht auf besondere Muskelgruppen begrenzt ist; auch bemerkt man keine Fibrillarbewegungen; die Atrophie ist beträchtlicher rechts (Umfang des Knies rechts = 34 cm, links = 35,5). In den Muskeln besteht keine degenerative Reaktion. Jeder Versuch einer passiven Bewegung ist unmöglich wegen des Schmerzes, der in den coxo-femoralen Artikulationen und in den Knien erregt wird. Ebenso unmöglich die aktiven Bewegungen der Ober- und Unterschenkel. Statt dessen fühlt der Kranke auf dem Fuss, wo die aktiven und passiven Bewegungen sich gut erhalten haben, durchaus keinen Schmerz. Auf jeden Versuch des Patienten, sich im Bett umzudrehen oder auszusteigen, folgt gleich ein sehr heftiger Schmerz in den oben genannten Gelenken, der den Patienten so viel als möglich solche Bewegungen einzuschränken nötigt. Der Druck der peripherischen Nervenstämmе, der unteren Extremitäten der Hüftnerven und des Nervus cruralis (am Ausgangspunkt aus dem Annulus cruralis) ist sehr schmerzhaft. Die Reizbarkeit beim Tasten hat etwas abgenommen auf den Ober- und Unterschenkeln. Psyche normal. Zu jener Zeit wurde der Patient der Chloroformierung unterworfen, und ich konstatierte, dass die Artikulationen der Hüften und der Kniee vollkommen frei waren. Es wurde auch ein paar Tage später eine intradurale Einspritzung von Kokain vorgenommen. Man erhielt als Wirkung völlige Schmerzlosigkeit der unteren Extremitäten, und während dieser peinlichen Zeit fühlte der Patient trotz der verschiedenen Manipulationen sowohl bei den Gehversuchen wie bei den passiven Bewegungen nur einen Schmerz am

rechten Knie. Nach dem Verschwinden der kokainischen Schmerzlosigkeit kehrten die Schmerzen sofort wieder. Bald nachher, während der Schmerz in den unteren Extremitäten noch sehr stark blieb, nahm der Kranke wahr, dass auch zu lasten der Halsmuskeln Schmerzen hervortraten und dass die Bewegungen des Halses unmöglich wurden, bis dann auch der Hals unbiegsam wurde. Elektrische Kuren, Massagen und Chloroformsalben brachten keine Wirkung hervor. Im Oktober 1902 wollte der Patient eines Tages eine Anstrengung machen, um ans Fenster zu gehen; beim Stemmen der Füße auf die Erde fühlte er einen gewaltigen Schmerz in den Knien, so dass er beinahe gefallen wäre, aber er half, und es gelang ihm einige Schritte zu tun. Von da an begann er zuerst mit den Krücken, dann mit den Stöcken zu gehen, bis er nach und nach fast völlig die Bewegungen der Beine wiedererlangte. Im Jahre 1903 begab er sich zu den Thermen von Ischia, zog aber keinen Nutzen daraus. Nach Rom zurückgekehrt, machte er keine Kur mehr.

Status praes. (7. V. 1094). Der Kranke liegt rücklings zu Bett; der Kopf ist leicht nach rechts geneigt. Normal und vollständig sind die Bewegungen der Gesichtsmuskeln. Die Zunge lässt sich gut ausstrecken und ist nicht aus der rechten Richtung abgewichen, noch zittert sie krampfhaft. — Die passiven Bewegungen des Halses zeigen eine unüberwindliche Resistenz, derart, dass bei jedem Versuch, den man nur macht, der Kopf bleibt, wie er geschildert worden ist. — Die Arme bieten keine stereotype Lage dar. Normal ist die aktive wie die passive Beweglichkeit der oberen Extremitäten. Wohlerhalten in denselben die Muskelkraft. Die unteren Extremitäten bilden, wenn der Patient im Bett liegt, mit dem Brustkasten einen leichten, gegen links offenen Winkel, so dass der grosse rechte Trochanter mehr als normal hervortretend erscheint. Der äussere Rand der Füße, besonders der rechte, ist ein wenig gesenkt. Die Ernährung der Muskelmassen der Ober- und Unterschenkel ist sehr gut; das Volumen des rechten Beins erscheint ein bisschen grösser als des linken, wie man aus der Messung ersieht: aber der Unterschied ist fast in den physiologischen Grenzen: Rechtes Bein = 318, cm, linkes = 31,5 cm.

Die untere Extremität rechts erscheint merklich kürzer als das linke. Zwischen der rechten und linken Ferse ist in der Tat eine Differenz von ungefähr 5 cm; so ist auch die Spitze des Kniebeins rechts 4–5 cm höher als die des linken. Doch ist dabei zu bemerken, dass das ganze Becken nach links geneigt ist, so dass zwischen der Spina iliaca anterior superior und den grossen Trochantern eine beinahe gleiche Niveaudifferenz besteht. Wenn man den beiden unteren Extremitäten passive Bewegungen aufzudrücken sucht, so nimmt man wahr, dass die Schenkel völlig am Becken fixiert sind, weshalb es unmöglich ist, denselben irgend welche Bewegung aufzudrücken; der rechte ist auch starrer. Als möglich erweist sich die Biegungs- und Streckungsbewegung der Beine auf die Schenkel, jedoch besser links als rechts. Jede aktive Bewegung des Schenkels ist auf beiden Seiten aufgehoben; vollständig ist die aktive Ausdehnung des Beins auf den Schenkel; vollständiger rechts die Biegung des Beins auf den Schenkel. Sehr gut die Muskelkraft der Beine und Füße. Keine Störungen der Funktionen der Blase und des Rektum. Dem Kranken gelingt es nicht, auf dem Bett aus der Rückenlage in die Sitzlage überzu-

gehen; bei diesem Versuch sieht man die Wirbelsäule starr bleiben, wie wenn sie steif und an das Becken fixiert wäre.

Es gelingt dem Kranken, die aufrechte Stellung, auch ohne sich zu stützen und ohne Stöcke, beizubehalten. In dieser Position ist der Kopf starr nach vorn gebeugt und leicht auf die rechte Seite geneigt, und der ganze obere Teil der Wirbelsäule ist merklich mit der Konvexität nach hinten gekrümmt. Der Stamm ist nach links geneigt, in der Weise, dass die linke Schulter wenig tiefer als die rechte zu stehen kommt. Die unteren Gelenke befinden sich in Biegungsposition, da die Schenkel mit dem Becken einen sehr stumpfen, nach vorn offenen Winkel bilden und die Beine gewohnheitsgemäss auf die Schenkel gebogen sind (siehe Fig. 1).

Beim Gehen behält der Kranke die beschriebene Stellung beinahe gekrümmt bei; um sich zu setzen, muss er sich mit den Armen helfen und die Hände auf die seitlichen Teile des Stuhles stützen, die unteren Gelenke strecken und den Körper stark nach hinten bringen; so gelingt es ihm, die Hinterbacken auf den Sitzrand des Stuhles zu stützen. Dabei wird es ihm leicht aufzustehen, indem er sich mit den Armen hilft. Wenn der Kranke sich aufs Gehen versteift, hat er das Gefühl einer allgemeinen Entkräftung. Der Plantarreflex drückt sich aus in Form von Kontraktion des *Tensor fasciae latae*. Das Babinski-Phänomen besteht nicht, ebenso wenig Fuss- und Patellarklonus. Der Patellarreflex links ist schneller und lebhafter als rechts. Ganz lebhaft die kremasterischen, epigastrischen und Unterleibsreflexe; die oberen sehnigen Reflexe sind ausser Gebrauch gesetzt; die Irides sind gleich und reagieren gut gegen das Licht und Akkomodation. Schmerzliche und taktile Empfindung normal. Keine Veränderung der elektrischen Erregbarkeit der Muskelmassen der Extremitäten. Am radiographischen Bild des rechten coxofemoralen Gebietes sieht man erstens keine Andeutung der Bogenlinie des *Caput femoris* von der *Cavitas acetabuli* abgrenzend. Zweitens, die ganze Linie dem Femurhals entsprechend ist verdickt, während man hingegen bei dem normalen coxofemoralen Gelenk eine Einschnürung, der Hals den Femur andeutend, bemerkt. Drittens sieht man einen Schatten zwischen dem *Trochanter minor* und dem *Caput femoris*; die Interpretation desselben ist nicht zu leicht zu geben; möglicherweise

Fig. 1.

hängt er von einer Verdickung des Knochens oder der fibrösen periartikulären Kapsel ab.

Epikrise. Dass der gegenwärtige Fall unter die Kategorie der chronischen ankylosierenden Entzündungen der Wirbelsäule fällt, wird niemand in Zweifel ziehen. Die Schmerzen, die die coxo-femorale Artikulation und dann die sacro-lumbaren und cervico-dorsalen Regionen und die des Knies betroffen haben und denen eine permanente Ankylose fast aller respektiven Artikulationen gefolgt ist; der spontane Charakter der Schmerzen, der sich mit der örtlichen Kompression und infolge der Bewegungen verschlimmert; die aus der Kombination der Ankylose der Wirbel und der Hüften herrührende Z-Position; die Lötungen der Wirbelknochen untereinander, die Reihe der radikulären Symptome, denen in den ersten Jahren Atrophien der unteren Gelenke folgten: dieser ganze Komplex von Symptomen nötigt dazu, den Kranken als mit Spondylose rhizomélisque behaftet zu betrachten. Es könnte jemand meinen, man habe es hier zu tun mit einer chronischen Steifigkeit¹⁾ der Wirbelsäule (Bechterew); doch gegen diese Auffassung steht die Tatsache, dass die Krankheit die Tendenz zeigt, von unten nach oben sich auszubreiten und nicht von oben nach unten, dass ferner die grossen Artikulationen an den Gelenkswurzeln betroffen und nicht geschont worden sind, dass weiter die Hypästhesien und Anästhesien im Bereiche der Hautnerven des Stammes und die Schmerzen in der Wirbelsäule immer ausgeblieben sind; endlich konnte man weder Wunden noch Erblichkeit (heredo-traumatische Kyphose), die in der Form von Bechterew so häufig sind, als ätiologische Elemente der Krankheit des Patienten anerkennen. —

Viel weniger lässt sich die in Frage stehende Krankheit auf die von Cassirer beschriebene myogene Wirbelsteifigkeit zurückführen.²⁾ Die Schmerzen, die der Kranke gelitten hat, haben nie Kontrakturen Platz gemacht; nie hat man in den Muskeln eine Tendenz zu Fibrillarkontraktionen oder zur Vergrösserung der mechanischen Reizbarkeit bemerkt.

Weil die Krankheit unseres Patienten von neun Jahren her datiert, so kann man leicht jede Vermutung anderer Krankheiten beiseite schieben, z. B. der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica und der Krankheiten von Pott, die sich unter einem Bilde entwickeln

1) Bechterew, Die Steifigkeit der Wirbelsäule. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkde.

2) Cassirer, Über myogene Wirbelsteifigkeit. Berlin. klin. Wochenschr. 10—17. März 1902.

und ausdrücken, das so verschieden ist von dem unserigen, dass es völlig unnütz wäre, Vergleiche anzustellen.

Wenn aber die Schwierigkeit jetzt gering ist, so war sie dagegen vor vier Jahren, wo ich den Kranken zum ersten Mal besuchte und studierte, ausserordentlich. Damals bestand nur die Ankylose der linken coxo-femoralen Artikulation, die das Auftreten der Krankheit befürchten liess; es herrschten hingegen die spontanen Schmerzen vor, die von der längs der Wirbelsäule (lumbalen) und längs des Ortes, wo die Nerven der unteren Extremität verlaufen, ausgeübten Pression unerträglich gemacht wurden; überdies war in dem Gelenk, wo die Schmerzen am meisten wüteten, die Atrophie der Muskelmassen noch gewaltiger; endlich zeigten die Ober- und Unterschenkel Verminderung aller verschiedenen Formen von Sensibilität; es kam nämlich das Symptom von schmerzlicher Hypästhesie hinzu, die den Neuritiden so besonders eigen ist. Alle Symptome legten also Zeugnis für das Vorhandensein einer wahrscheinlich radikulären Neuritis des sacro-lumbalen Plexus ab, und zur Bekräftigung einer solchen diagnostischen Auffassung trug ein anderes Kriterium bei: das Ergebnis einer intraduralen Kokainisierung. In der Tat, als ich, wie ich kurz vorher erzählte, in dem Zeitraum, wo die Schmerzen den Kranken gewaltiger heimsuchten, eine Kokainlösung in den Duralsack injiziert hatte, hörten diese so zu sagen gleich auf, um heftig, wie früher, wiederzukehren, sobald die Wirkung des Mittels aufhörte.

Diese Erfahrung, die das Desideratum der Kriterien verwirklicht, welche Pitres¹⁾ vorgeschlagen hat, um eine radikuläre Neuralgie von einer peripherischen zu unterscheiden, brachte mich immer mehr zu dem Glauben, die Krankheit bestände nur aus einer radikulären Neuritis, die vorzugsweise die tiefsten Wurzeln der Cauda geschont hätte. Und wirklich zur Vervollständigung des Bildes der radikulären Neuritis fehlte nur die degenerative Reaktion, die bekanntlich manchmal fehlen kann. Es hätte zwar jemand einwerfen können, dass die Ankylose der coxo-femoralen Artikulation, die die Vorläuferin der anderen Störungen gewesen war, kein wesentliches Symptom der Neuritis ist; übrigens wäre der Einwurf von geringem Wert gewesen, wenn man sich daran erinnert, dass die Arthritiden oft die Neuritiden komplizieren bis zu dem Punkt, dass sie eine wahre Ankylose werden. Das Faktum, dass jetzt die Folgen der radikulären Neuritis (Atrophie, Schmerzen, Hypästhesie) der Ober- und Unterschenkel zum grössten Teil verschwunden sind, erregt kein Erstaunen, wenn man betrachtet,

1) Pitres, *Diagnoste de siège des excit. algessigènes etc.* Comptes rendus du XIII. Congrès intern. de médec. Paris, 2—9. Aout 1900.

dass sie bei der Spondylose rhizomélique von den Forschern als Wirkung der von der Neubildung der die Wirbelspalten restringierenden Wirbelknochen auf die hinteren Wurzeln ausgeübten Kompression erklärt werden. Nun ist es sehr wahrscheinlich, dass in der Folge die Neubildungen allmählich absorbiert worden sind, oder dass die hinteren Wurzeln sich angepasst haben, in einer Weise, dass sie die Wirkungen der Kompression nicht mehr verspüren.

Und hier ist es opportun, die Aufmerksamkeit auf die teilweise Besserung der Artikulation der Beine zu lenken, die sich spontan bei dem Kranken einige Jahre früher einstellte. Es geht wirklich aus der Anamnese hervor, dass die Ankylose der Kniee nach einer Dauer von mehreren Jahren sich vor ungefähr zwei Jahren völlig auflöste. Die Erzählung des Kranken legt die Vermutung nahe, dass die Ankylose der Kniee eine falsche war und wohl von den fibrösen Retraktionen der periartikulären Gewebe des Knies erzeugt war und dass nach Zerrung der Lacinien, zum Teil wenigstens, die Beweglichkeit der Beine sich wieder eingestellt hat. Es handelte sich also augenscheinlich um eine Pseudoankylose der Artikulation des Knies, und dass zu jener Zeit auch die Unbeweglichkeit der Hüfte von einer Pseudoankylose der Hüfte herkam, wird dargetan aus dem Umstand, dass bei der Chloroformierung die Oberschenkel beweglich wurden. Dies bestätigt, was Ascoli¹⁾ behauptet, dass man nämlich wegen des Mangels eines genauen anatomischen Befundes auch nicht mit Bestimmtheit sagen kann, dass die Steifigkeit des Sacrum von Ankylose herrührt, um so mehr, als in den übrigen Artikulationen die Arthritis eine Veränderung in der Lage schmerzlich und schwierig macht; und Ascoli fügte hinzu, dass eines der lebhaftesten Kennzeichen der Spondylose rhizomélique die pseudoankylosierende Tendenz ist.

Was die Kyphose der dorso-cervikalen Gegend anbelangt, die jetzt vorhanden ist, vor vier Jahren aber nicht bestand, erinnere ich gern daran, dass die Periode, wo sie sich abwickelte, sich schlecht vereinigen lässt mit der von Ascoli aufgestellten Hypothese ihres Ursprungs. Letzterer glaubt, dass sie ein Mittel bildet, womit der Kranke das körperliche Gleichgewicht aufrecht zu erhalten sucht; dagegen mag die Flexion der Hüften schwach oder zum Teil von jener der Kniee aufgewogen sein oder der Kranke wegen seiner Statur keine tüchtigen Stützen nötig gehabt haben, weil er lange die horizontale Lage inne gehalten hatte, kann auch die Kyphose verringert und fast unfühlbar sein. Nun bekam mein Kranker plötzlich vor vier Jahren die Kyphose,

1) Ascoli, Contributo allo studio della Spondilosi rhizomelica (Policlinico 1898. — M. pag. 537).

nachdem er lange sich in horizontaler Lage gehalten, was so viel ist, als, sichere Bedingungen, die denen entgegengesetzt sind, die von Ascoli als Erzeugerinnen der cervikalen Kyphose angerufen sind. Mir dagegen scheint es wahrscheinlicher, dass der nämliche Krankheitsprozess, der die Wurzeln der grossen Artikulationen ergreift, sich auch bis zu den Gelenkbändern dieser oder jener Portion der Wirbelsäule ausdehnt und verbreitet, und dass daher die Genesis der cervikodorsalen Kyphose ihren Ursprung aus denselben Krankheitsprozessen herleitet, die die Unbeweglichkeit der anderen Gelenke hervorbringen.