No. 32.

Donnerstag, den 10. August 1905.

31. Jahrgang.

Die angeborene Coxa vara.¹⁾

Von Geh. Med.-Rat Prof. Dr. A. Hoffa in Berlin.

Fälle von Coxa vara congenitalis hat zuerst Kredel beschrieben.

Es handelte sich in den beiden Kredelschen Fällen um das Vorkommen der Schenkelhalsverbiegung bei gleichzeitigem Vorhandensein anderweitiger angeborener Anomalien, wie Genu valgum und Klumpfuß. Kredel nimmt für seine Fälle, für welche Röntgenbilder nicht vorliegen, an, daß die Hüftgelenke intrauterin die Schenkelhalsverbiegung dadurch akquirierten, daß die Femora dauernd in forciert Adduktionsstellung gehalten wurden.

Weiterhin hat Kirmisson zweimal über angeborene Coxa vara berichtet. Das Leiden dokumentierte sich in diesen Fällen lediglich in einer forcierten Auswärtsrotation beider Beine mit Beschränkung der Innenrotation infolge von Schrumpfung der hinteren Kapselwand. Weitere Beispiele dieser letzteren Art gaben Mouchet und Aubion sowie Joachimsthal.

Drehmann, Reiner, Joachimsthal haben dann ferner Fälle beschrieben, in denen scheinbar zunächst ein kongenitaler Defekt des oberen Femurendes zu bestehen schien. Bei weiterer Beobachtung dieser Fälle zeigte sich dann, daß es sich tatsächlich um keine Defektbildung handelte, sondern um eine hochgradige angeborene Coxa vara.

Alle diese, im ganzen recht selten vorkommenden und schon mehr in das Bereich der Mißbildungen gehörenden Beobachtungen möchte ich als Fälle atypischer angeborener Coxa vara bezeichnen.

Es gibt nun aber sicher auch eine typische angeborene Coxa vara, eine Deformität, die uns das Röntgenbild kennen gelehrt hat und die garnicht so selten vorkommt. Auf diese angeborene Form der Schenkelhalsverbiegung habe ich meines Wissens zuerst aufmerksam gemacht gelegentlich einer Demonstration in der Würzburger physikalisch-medizinischen Gesellschaft im Jahre 1897. Später hat sie Helbing beschrieben unter dem allerdings nicht glücklich gewählten Namen „Kongenitale Schenkelhalsfissur“.

Fälle, wie ich sie im Auge habe, sind auch von einer ganzen Reihe anderer Autoren gesehen und beschrieben worden (Kredel, Joachimsthal, Cohn, Schlesinger, Lieblein,

Siebs u. a.). Alle diese Fälle sind aber irrtümlich entweder als Folge eines Traumas aufgefaßt worden, so von Joachimsthal, der einen hierhergehörigen Fall als Coxa vara traumatica beschrieben hat, oder als Folge von Rachitis, so von Cohn, der seinen Fall als die Folge einer Frührachitis auffaßte.

Lieblein allein hob bei zwei von ihm mitgeteilten Beobachtungen den großen Unterschied zwischen unseren und den wirklich rachitischen Fällen hervor, ohne aber eine richtige Deutung ihres Ursprunges zu geben.

Ich will nun auf diese äußerst interessanten Fälle im Folgenden näher eingehen und den Beweis erbringen, daß es sich in diesen um ein angeborenes typisches Leiden handelt, das mit einem Trauma oder mit Rachitis garnichts zu tun hat.

Zunächst gebe ich einen Fall typisch einseitiger und einen solchen typisch doppelseitiger Coxa vara congenitalis wieder.

Fall 1. A. W., drei Jahre alt, ist normal geboren, nie krank gewesen, hat rechtzeitig laufen gelernt. Dabei fiel den Eltern von vornherein ein leichtes Hinken auf der linken Seite auf. Ein Trauma hatte niemals stattgehabt. Patient wurde mir von dem behandelnden Arzte als angeborene Luxation der linken Seite zugeschiedt.

Gesunder Knabe, keine Spur von Rachitis. Beim Gehen auffälliges Hinken nach der linken Seite. Beim Auftreten auf das linke und Hochheben des rechten Beines ist das Trendelenburgsche Symptom (Ueberfallen des Beckens nach der gesunden Seite) deutlich ausgesprochen. Linkes Bein ist um etwa 2½ cm verkürzt, um ebensoviel steht der Trochanter major über der Roser-Nélatonschen Linie. Der Schenkelkopf ist an seiner richtigen Stelle deutlich zu fühlen. Das Bein steht in deutlicher Adduktion und Außenrotation. Die Beweglichkeit des Hüftgelenkes ist namentlich im Sinne der Abduktion beschränkt.

Nach diesem Symptomenbild war die Diagnose Coxa vara sinistra unschwer zu stellen. Das Röntgenbild (Fig. 1) bestätigte diese Diagnose. Es zeigte folgendes Verhalten des linken Hüftgelenkes. Die Hüftgelenkspfanne erscheint normal, nur der obere Pfannenrand zeigt sich leicht abgeseigt, wie bei der angeborenen Hüftgelenkluxation. Der Schenkelkopf hat sich in der Pfanne so gedreht, daß er mit seinen unteren Partien den Pfannenrand verlassen hat und dem Trochanter minor bedeutend nähergerückt erscheint. Zwischen oberem Rand des Schenkelkopfes und oberem Pfannenrand ist, nach außen hin immer breiter werdend, eine beträchtliche Lücke vorhanden. Der Schenkelhals ist hochgradig ver-

¹⁾ Vortrag, gehalten in der Sitzung der Freien Vereinigung der Chirurgen in Berlin am 8. Mai 1905.

kürzt, am unteren Rand kaum sichtbar, am oberen etwas mehr ausgeprägt; er sitzt dem Oberschenkelchaft rechtwinklig auf. Die

Fig. 1.

Epiphysenlinie ist deutlich verbreitert; sie verläuft in einem leicht schrägen Bogen von oben und innen nach unten und außen. Der Trochanterepiphysenkern steht links bedeutend höher als rechts. Die Therapie bestand in diesem Falle in Anlegung eines Gipsextensionsverbandes in extremster Abduktion, doch wurde, wie eine nach zwei Jahren ausgeführte Kontrolluntersuchung ergab, keine wesentliche Besserung erzielt.

Fall 2. R. K., 4 Jahre alt, aus Berlin. Die Eltern sind gesund, Deformitäten sind in der Familie nicht vorgekommen. Patient ist schon von Geburt an schwächlich gewesen. Mit 13 Monaten konnte er laufen. Niemals Zeichen von Rachitis. Vom zweiten Lebensjahre ab fiel der Mutter der watschelnde Gang auf. Niemals Schmerzen beim Gehen, doch baldige Ermüdung. Kein Trauma.

Status: Schwächlicher Knabe von blasser Gesichtsfarbe. Brustorgane ohne Besonderheiten. Keine Spur früherer oder jetziger Rachitis. Beide untere Extremitäten gleichmäßig adduziert und nach außen rotiert. Beugung in der Hüfte bis zum Winkel von etwa 80 Grad möglich. Abduktion beiderseits nahezu unmöglich, ebenso ist die Innenrotation beschränkt. Trendelenburgsches Phänomen beiderseits deutlich ausgesprochen. Starke Lendenlordose. Die Schenkelköpfe sind beiderseits deutlich an normaler Stelle im Scarpaschen Dreieck zu fühlen. Die Trochanteren stehen etwa $3\frac{1}{2}$ cm über den Roser-Nélatonschen Linien. Der Gang ist watschelnd und gleichzeitig stark behindert, weil infolge der Adduktionsstellung der Beine die Kniee bei jedem Schritt aneinander streifen.

Diagnose: Coxa vara duplex.

Das Röntgenbild ergibt folgenden Befund (Fig. 2): die Pfannen sind beiderseits wohl ausgebildet. Beide oberen Hälften der Pfannen

Fig. 2.

sind leer. Die Gelenkköpfe sind klein, deformiert, stehen beiderseits unterhalb des Niveaus der Y-förmigen Knorpel. Die unteren Hälften der Köpfe haben die Pfannen ganz verlassen. Der Schenkelhals ist beiderseits nur angedeutet. Der Winkel, den die Köpfe mit dem Femurschaft bilden, ist ein rechter. Der Schatten der Köpfe ist beiderseits anormal aufgehellt. Die Epiphysenlinien sind beiderseits stark verbreitert; sie verlaufen direkt vertikal von oben nach unten. Die Verbreiterung der Epiphysenlinie ist eine ungleichmäßige. Die Aufhellung des Schattens greift von der Epiphysenlinie unregelmäßig in die Gelenkköpfe hinein, namentlich links ist an der Stelle, wo sonst nur die schmale Epiphysenlinie verläuft,

ein ungleichmäßig gezackter, mit dunklen Partien durchzogener, den Gelenkkopf einerseits und die Linea intertrochanterica anderseits in seinen Bereich mit hineinziehender aufgehellter Schatten zu beobachten.

Auf die Behandlung dieses Falles und die dabei gewonnenen Erfahrungen komme ich gleich zurück. Es handelt sich auch in diesem zweiten Falle um einen typischen Befund. Ich habe noch vier ganz gleichartige Beobachtungen von doppelseitiger Coxa vara bei kleinen Kindern gemacht. Man erkennt in allen Bildern gleichmäßig den vertikalen Verlauf der Epiphysenlinie. Dabei scheint am unteren Ende der Epiphysenlinie diese öfters in zwei Reihen auseinanderzuweichen, so zwar, als ob aus dem unteren Teil des Gelenkkopfes ein Stück gewissermaßen herausgebrochen wäre.

Fälle der beschriebenen Art sind keineswegs sehr selten. Ich habe allein deren sechs einseitige und vier doppelseitige beobachtet und besitze ihre Röntgenbilder. Wenn man diese Fälle Jahre hindurch beobachtet, so zeigt sich, daß im Laufe der Zeit die Verhältnisse am oberen Femurende ziemlich stationär bleiben. Noch bei sechs-, ja bei neun- und elfjährigen Kindern habe ich die gleichen Verhältnisse stets in derselben typischen Weise angetroffen: Es steigt dann nur der Schenkelchaft an dem Schenkelkopf infolge der Belastung durch das Körpergewicht allmählich mehr in die Höhe, sodaß schließlich ganz spitze Schenkelhalswinkel auf einer (Fig. 3) oder beiden Seiten (Fig. 4) resultieren.

Fig. 3.

Fig. 4.

Wie erklären sich nun diese Fälle? Handelt es sich bei ihnen um Rachitis oder um Folgezustände von Traumen, oder liegt eine angeborene Deformität vor? Man hat, wie schon oben angeführt, bisher vielfach angenommen, daß sie auf rachitischer Basis beruhen (Cohn, Siebs) oder als traumatische Epiphysenlösungen aufzufassen seien. (Joachimsthal.) Sprechen schon in einer ganzen Reihe von Fällen das Fehlen jeglicher Zeichen vorhandener oder überstandener englischer Krankheit an den betreffenden Kindern gegen den rachitischen Ursprung des Leidens oder das Fehlen jeglichen Traumas in der Anamnese gegen ein plötzliches Entstehen der Deformität, so bin ich in der Lage, direkt den Beweis zu erbringen, daß es sich um ein kongenitales Leiden handelt, das einer Störung in der normalen Entwicklung der Epiphysenlinie sein Dasein verdankt.

Ich bin nämlich in der Lage, den makroskopischen und mikroskopischen Befund an den oberen Femurenden des zweiten von mir oben angeführten Falles beibringen zu können. Wegen der hochgradigen beiderseitigen Abduktionshemmung entschloß ich mich, hier die doppelseitige Resektion der oberen Femurenden auszuführen.

Die Operation erfolgte am 9. November 1902. Die Resektion wurde beiderseits nach der v. Langenbeckschen Methode subtrochantär ausgeführt, die Schenkelstümpfe wurden bei möglichstster Abduktion der Beine in die Pfannen eingestellt und diese Lage im Gipsverband fixiert. Die Wundheilung verlief ohne jede Störung. Nach sechs Wochen wurde der Gipsverband entfernt und mit Massage und Gymnastik begonnen. Der Knabe lernte bald laufen, doch behielt das rechte Bein eine zu starke Abduktionsstellung bei. Deshalb wurde am 6. Juni 1903 rechts noch eine quere Osteotomie am oberen Femurende ausgeführt, und zwar mit gutem Erfolge.

Bei der Nachuntersuchung am 1. Mai 1905 zeigte das rechte Bein eine tadellose Stellung. Die Beweglichkeit in der Hüfte ist dabei nach allen Richtungen hin etwas beschränkt, doch dient das Bein

als ausgezeichnete Stütze beim Gehen. Das linke Hüftgelenk ist völlig beweglich, nur ist das linke Bein um etwa $1\frac{1}{2}$ cm kürzer als das rechte. Diese Differenz wird durch eine entsprechend höhere Sohle ausgeglichen. Der Junge läuft stundenlang, ohne zu ermüden, umher und ist frei von jeder Beschwerde.

Die Untersuchung der beiden resezierten Gelenkköpfe hat nun folgendes ergeben (Fig. 5 und 6): der linke Gelenkkopf ist normal

Fig. 5.

Fig. 6.

gebildet, hat jedoch eine Drehung um eine sagittale Achse erfahren derart, daß der Ansatzpunkt des Ligamentum teres etwas tiefer sitzt als normal. (Anteversion des Schenkelhalses.) Außerdem hat sich der Gelenkkopf durch eine Neigung nach hinten dem Trochanter minor genähert. Der Gelenkkopf grenzt sich an der vorderen Fläche in einer unregelmäßig gezackten Linie vom Schenkelhals ab. Dieser selbst ist sehr stark verkürzt. Er hat vorn eine Breite von höchstens 8 mm; hinten beträgt die Entfernung von der lateralen Begrenzung des Kopfes bis zur Crista intertrochanterica 1,3 cm, jedoch ist der Schenkelhals selbst hinten nur 5 mm lang. Letzterer hat seine normale keilförmige Gestalt eingebüßt und sein Dickendurchmesser ist fast genau so groß wie der des Kopfes, nämlich 2,9 cm. Der Schenkelhalswinkel beträgt, genau gemessen, 75 Grad. Die Crista intertrochanterica verläuft bogenförmig in der Weise, daß die Linie zwischen der Spitze des Trochanter major und minor nicht wie unter normalen Verhältnissen mit dem Schenkelschaft einen ganz spitzen Winkel bildet, sondern vielmehr einen solchen von 60 Grad. Der Trochanter minor selbst ist außerordentlich stark entwickelt, nach vorn abgebogen und verläuft rein horizontal. Die Entfernung seiner Spitze von der unteren überknorpelten Fläche des Kopfes beträgt 5 mm.

Am Präparat des rechten coxalen Femurendes sind die Verhältnisse ganz dieselben wie links, nur beträgt der Schenkelhalswinkel rechts 85 Grad.

Sehr interessant ist nun der Befund, wie ich ihn an dem Röntgenbild eines Fournierschnittes erheben konnte, der durch die Mitte des einen Schenkelkopfes gelegt wurde. (Fig. 7.) Es ergab sich hier folgendes:

Fig. 7.

Der Schenkelkopf ist bis auf einen 1,7 mm langen, 1,1 cm dicken Knochenkern vollkommen knorpelig. Während sich dieser Knochenkern auf der dem Hüftgelenk zugewandten Seite als ziemlich scharf begrenzt erweist, löst er sich gegen den Schenkel-

hals zu, besonders am unteren Ende in eine Reihe von kleinen, unregelmäßig begrenzten, oft garnicht mehr im Zusammenhang mit ihm stehenden stecknadelkopf- bis erbsengroßen knöchernen Gebilden auf. Der Schenkelhals selbst, der eine Breite von knapp 1 cm hat, ist bis auf die oben erwähnten versprengten Knochengebilde noch vollkommen knorpelig.

Ebenso ist der stark entwickelte Trochanter in seiner Anlage noch vollkommen knorpeliger Natur. Am Schenkelschaft selbst sind die senkrecht sich kreuzenden Strukturbälkchen außerordentlich regelmäßig angeordnet.

Zur mikroskopischen Untersuchung des Präparates wurde ein Schnitt hergestellt, der durch die ganze Dicke des Kopfes, Schenkelhalses und angrenzenden Schenkelschaftes ging. (Fig. 8.) Der knorpelige Teil des Präparates zeigt fast überall das Bild des ruhenden Knorpels. An mehreren Stellen ist er stark vaskularisiert. Zwischen den mit Blut gefüllten Capillaren be-

findet sich ganz lockeres Bindegewebe und in dessen Bereich kleine Blutextravasate. In der Nähe dieser Gefäßinseln ist die Grundsubstanz des Knorpels von mehr faserigem Charakter. Nirgends ist hier eine Andeutung von proliferierendem Knorpel zu sehen. In der Umgebung des Knochenkerns am Schenkelkopfe sind unregelmäßig gestaltete

Fig. 8.

Knorpelinseln vorge-schoben, in welchen die Knorpelkapseln sich mit Hämatoxylin stark tingieren und als krümlig verkalkt erweisen. Auch in dieser Zone ist nirgends eine Andeutung von Knorpelwucherung sichtbar. Stellenweise finden sich in diesen Inseln bereits vereinzelte Knochenbälkchen. Der Knorpel zeigt sich hier an der Peripherie der Gefäßinseln in faseriges Bindegewebe umgewandelt. Nähern wir uns dem Knochenkern, so nimmt die faserige Umwandlung des Knorpels breitere Schichten ein. An einer kleinen zirkumskripten Stelle findet sich eine Nekrose des Knorpels, gegen die von einer Seite zellenreiches Bindegewebe vordringt. In der äußersten der Knorpelnekrose benachbarten Zellschicht finden sich auch vereinzelte, rundlich gestaltete, vielkernige Riesenzellen. Die Knochenbälkchen selbst sind außerordentlich unregelmäßig gestaltet. Nirgends ist an ihnen eine zapfenförmige Anordnung gegen den Knorpel hin zu konstatieren. Nur an ganz vereinzelten Stellen findet sich ein Saum von gleichmäßig gestellten Zellen, die als Osteoblasten anzusprechen sind. Die Markräume selbst sind außerordentlich zellenarm und fettreich. Die Vaskularisation ist spärlich. Stellenweise ist das Mark in ein faseriges, kernarmes Bindegewebe umgewandelt. Auch am Periost sind nirgends Zellproliferationen oder Umwandlung in Knochenbälkchen zu konstatieren.

An dem mikroskopischen Bilde ist also der vollkommene Mangel von Zeichen des Wachstums charakteristisch. Am Knorpel fehlt die kennzeichnende Knorpelwucherungszone, die Knochenbälkchen zeigen kein Wachstum durch Apposition, das Mark ist nicht das eines wachsenden Individuums, sondern zeigt regressive Veränderungen, wie wir sie physiologisch im höheren Alter vorfinden. Es fehlt, mit kurzen Worten, dem Skelettgewebe jede bioplastische Energie. Dadurch unterscheidet sich der mikroskopische Befund von dem der rachitischen Knochenkrankung vollkommen und läßt sich überhaupt in ein uns bekanntes Krankheitsbild nicht einreihen. Die Annahme, daß durch eine intrauterin durchgemachte Knochenkrankung der Knochen die Eigenschaft des Wachstums verloren hat, ist uns am wahrscheinlichsten.

Wie dem auch sei, jedenfalls haben unsere Untersuchungen an den schönen Präparaten ergeben, daß Deformitäten der geschilderten Art nicht als rachitische und nicht als traumatische Fälle von Coxa vara angesehen werden dürfen. Alle die in der Literatur mitgeteilten Beobachtungen gleichen einander so außerordentlich, daß man aus dem Befund in unserem Falle darauf schließen darf, daß auch in den ersteren ätiologisch eine angeborene Störung in der normalen Entwicklung der Epiphysenlinie zugrunde liegen muß.

Das genauere Studium einschlägiger Röntgenbilder hat mir nun auch gezeigt, daß die wirklich rachitische Coxa vara junger Kinder differentialdiagnostisch von der eben beschriebenen angeborenen Coxa vara wohl zu unterscheiden ist. Für die letztere ist charakteristisch der vertikale Verlauf der Epiphysenlinie, das Fehlen eines Schenkelhalses oder, wo ein solcher angedeutet ist, dessen rechtwinklige oder gar spitzwinklige Abknickung direkt an seinem Femuransatz, die Einschaltung keilförmiger, scheinbar abgebrochener Knochenstücke am unteren Rand des Schenkelhalses zwischen Kopf und Schenkelhals.

Das Röntgenbild einer rachitischen infantilen Coxa vara zeigt dagegen einen ganz anderen, ebenfalls sehr typischen Befund:

Fig. 9.

Fig. 10.

Zunächst erscheint der Schenkelhalswinkel ein-, (Fig. 9), meist aber doppelseitig (Fig. 10) verkleinert; er kann auf einen rechten oder gar spitzen Winkel reduziert sein. Der Gelenkkopf steht in der Pfanne, ist aber mehr oder weniger defekt. Die Epiphysenlinie, in der Regel etwas verbreitert, verläuft hier aber nicht vertikal wie bei der angeborenen Coxa vara, sondern schief von oben und außen nach unten und innen. Der Schenkelhals ist stets erhalten und läuft an seiner unteren Kante in eine scharfe Spitze aus. Daneben ist dann nicht selten auch im Röntgenbild die Verkrümmung des Oberschenkels deutlich erkennbar.

Vergleicht man Skizzen von Röntgenbildern der angeborenen (Fig. 11) und der rachitischen Coxa vara (Fig. 12) mit-

Fig. 11.

Fig. 12.

einander, so ist der Unterschied zwischen beiden Formen so auffallend, daß eine Verwechslung nicht möglich ist.

Ich erkenne an, daß es in seltenen Fällen zwischen diesen beiden Formen Zwischenstufen gibt, die eine Diagnose auf den ersten Anblick nicht ohne weiteres gestatten. Das Fehlen jeglichen rachitischen Symptomes im ersten Falle, namentlich auch im Verlauf der Oberschenkel, das Vorhandensein typischer Oberschenkelverkrümmungen im andern Falle wird aber auch dann die Diagnose sicherzustellen vermögen.

Kann man so in unseren Fällen die Rachitis mit größter Sicherheit als ätiologisches Moment ausschalten, so muß andererseits das Trauma als Ursache des Leidens ein für allemal fallen gelassen werden. Es handelt sich bei unseren Fällen nicht um eine traumatische Epiphysenlösung. Das Trauma hat mit unserem Leiden gar nichts zu tun und kommt nur insofern in Betracht, als gelegentlich ein leichter Fall auf die Hüfte das Kind zur ersten Untersuchung zum Arzt bringt und das Vorhandensein der Entwicklungsstörung an der Epiphysenlinie dann durch das Röntgenbild aufgedeckt wird.

Gegen die Annahme eines Traumas als Ursache der Deformität spricht einmal schon der Umstand, daß in einer ganzen Reihe von Beobachtungen selbst mit dem besten Willen ein voraufgegangenes Trauma nicht eruiert werden konnte, und seine Geringfügigkeit in den Fällen, wo es wirklich aufgefunden wurde, schließlich aber die Tatsache, daß man unsere Defor-

mität garnicht so selten beiderseitig und zwar ganz gleichmäßig entwickelt antrifft.

Andererseits spricht doch auch der Umstand, daß wir die Deformität schon bei ganz jungen Kindern, die eben zu laufen anfangen und sicher kein Trauma erlitten hatten, beobachtet haben, daß wir sie bei ihnen sogar doppelseitig fanden und dann im Röntgenbild auf der einen Seite die geschilderte Coxa vara, auf der anderen eine typische angeborene Luxation konstatieren konnten, ganz entschieden für das intrauterine Entstehen des Leidens. Dazu kommt dann der Befund an unseren Präparaten, um das Angeborensein des Leidens ganz sicher zu stellen.

Ich hoffe, daß diese Zeilen die Berechtigung der Aufstellung einer angeborenen Coxa vara als typischen Deformität klar erweisen. Die Coxa vara congenitalis ist im Röntgenbild von der Coxa vara rachitica und der Coxa vara traumatica wohl zu unterscheiden. Auf die Differentialdiagnose zwi-

schen beiden brauche ich nicht näher einzugehen. Die infolge einer Epiphysenlösung entstehende Coxa vara mit der pilzförmigen Ueberdachung des Schenkelhalses durch den Schenkelkopf gibt ein so typisches Bild, daß Verwechslungen zwischen diesen beiden Formen ausgeschlossen sind.