VI.

Zwei Fälle von angeborenem Mangel der Patella.

Von

Dr. W. Körte,

Assistent der chirurg. Klinik zu Strassburg.

Während des Sommers 1875 fand ich zufällig bei zwei Kindern, welche wegen congenitaler Stellungsveränderungen an den Extremitäten auf die Strassburger chirurgische Klinik aufgenommen waren, ein völliges Fehlen der Kniescheibe. Bei der Seltenheit dieser Missbildung will ich mir erlauben, beide Beobachtungen hier kurz mitzutheilen, mit einem Versuch zur Erklärung derselben.

I. Der erste Fall betraf ein 2 1/2-jähriges Mädchen aus Leberau im Elsass, welches im Juli 1875 in unsere Behandlung gebracht wurde. — Das Kind stammt von gesunden Eltern ab, hat mehrere völlig gesunde Geschwister. Ueber etwaige Abnormitäten im Verlaufe der Schwangerschaft konnte nichts in Erfahrung gebracht werden. Das Kind wurde mit über die Schulter geschlagenen Füßen, glatt am Rumpfe anliegenden Beinen geboren. Die Arme waren auf der Brust gekreuzt, die Vorderarme pronirt, die Handflächen ineinander gelegt. Sofort nach der Geburt wurden die jetzt bestehenden Affectionen beobachtet, die sich seitdem nicht verändert haben. Der Status praesens ist folgender:

Das Kind ist für sein Alter ziemlich gut entwickelt. Die Zähne zum grossen Theil vorhanden, keine rhachitischen Erscheinungen. Die Intelligenz ist normal. Das Kind kann weder gehen noch stehen. Beide untere Extremitäten sind völlig steif, sie sind in der Hüfte gebeugt und können mit einiger Nachhülfe leicht am Rumpf in die Höhe geschlagen werden, so dass die Füße am Halse liegen. Gehen und Stehen unmöglich, das Kind sitzt beständig aufrecht. Im Hüftgelenk sind die Beine beweglich, werden mit Hülfe der Beckenmuskeln ziemlich kräftig umhergeschleudert. Die Extension der Hüfte ist behindert. Die Oberschenkelmuskeln sind schlaff bis auf die Adductoren, welche contrahirt sind. Das linke Bein ist nach innen, das rechte nach aussen rotirt. Beide Kniee erlauben nur geringe passive Wackelbewegungen nach allen Seiten. Activ können die

Kniegelenke gar nicht bewegt werden. Beide Femurcondylen sind vollständig vorhanden.

Der Condylus internus ist beiderseits stärker prominent, als der äussere. Die Fossa intercondyloidea ist leer, bei Beugeversuchen fühlt man deutlich die Sehne des M. ext. quadric. crur. in der Fossa intercondyl. gleiten, ohne eine Spur einer festeren Masse darin wahrzunehmen. Die Patellen fehlen. Die Füsse befinden sich in Spitzfussstellung. Die Achillessehnen sind gespannt. Die Unterschenkelmuskeln sind sehr schlaff und atrophisch. Active Bewegungen des Fusses sind unmöglich. Die Haut an den Extremitäten ist sehr dick, fühlt sich kühl an.

Die elektrische Erregbarkeit der Ober- und Unterschenkelmuskeln ist sehr herabgesetzt. Die Sensibilität ist normal. Die oberen Extremitäten sind schwach entwickelt. Vorderarm und Hand stehen beiderseits in starker Pronation. Die Hände sind gebeugt. Die Arme werden von dem Kinde gewöhnlich derart auf der Brust gekreuzt, dass die Handflächen in einander liegen. Die Finger sind gebeugt, die Daumen in die Vola manus eingeschlagen. Die fünften Finger werden nach Art der Daumen gegen die übrigen Finger gestellt. Die Hände können nur sehr wenig gebraucht werden, die linke Hand wird mit Mühe bis an den Mund gebracht. Nach vorgehaltenen Gegenständen greift es immer mit pronirter Handstellung, und weiss sie festzuhalten. Die elektrische Erregbarkeit der Armmuskeln ist gering. — Die sonstigen Organe des Körpers sind gesund.

Die Behandlung bestand in Anwendung der Elektrizität und in orthopädischen Uebungen. Der Zustand der oberen Extremitäten besserte sich ein wenig, das Kind konnte etwas besser greifen. An der unteren Extremität wurde durch Tenotomie der Achillessehne und Gypsverbände eine etwas bessere Stellung der Füsse erzielt. Im Ganzen wurde sehr wenig erreicht, und im November verliess das Kind die Anstalt.

II. Zugleich mit diesem Kinde war ein anderes, siebenwöchentliches in der Anstalt, wegen congenitaler Contracturen an beiden Kniegelenken. Dasselbe war das erste Kind gesunder Eltern. Die Schwangerschaft verlief normal, das Kind kam in Schädellage ohne Kunsthülfe zur Welt. Nach Aussage der Hebamme soll sehr wenig Fruchtwasser abgeflossen sein. Seit der Geburt befindet sich das Kind genau in dem Zustande, welcher vorgefunden wurde.

Dasselbe ist mässig gut entwickelt, hat welke, schlaffe Haut; die Mutter nährt es selbst, trotzdem besteht etwas Durchfall. — Die Hände bewegt es normal, die Beine sind gegen den Leib angezogen. Die Knie sind stark gebeugt, die Füsse stehen in Spitzfussstellung, bei dem einen Fuss ist noch eine mässige Supination zu bemerken. Die Füsse werden übereinander gelegt. Das Kind hält die Beine immer ruhig in der beschriebenen Lage, bewegt dieselben äusserst wenig; nur im Hüftgelenk werden geringe Bewegungen ausgeführt. Die Beugung im Hüftgelenk kann durch Zug ein wenig ausgeglichen werden, sehr bald stösst man aber auf bedeutenden Widerstand. Die Kniegelenke können noch weniger aus ihrer gebeugten Stellung entfernt werden, man fühlt sehr bald, dass die Beuge-sehnen sich stark anspannen. — Die Füsse können nicht aufgerichtet werden. Die Oberschenkelmuskulatur ist schlaff, namentlich der Extensor quadriceps cruris ist sehr dürrig entwickelt. Die Unterschenkelbeuger sind

besser entwickelt. Der linke Femur ist etwa in der Mitte verdickt, und leicht nach oben aussen convex. Die unteren Gelenkenden des Femur lassen sich leicht durchfühlen, ebenso die Tuberositas tibiae, links ist die Tibia stark einwärts rotirt. In der Fossa intercondyl. fühlt man die Quadricepssehne, aber weder in dem Ausschnitt noch auf einem der Condylen eine Patella.

Die Muskeln contrahiren sich ziemlich gut auf den elektrischen Strom, relativ am trägsten die Extensoren-muskeln. Die Sensibilität ist gut erhalten.

Der übrige Körper ist normal gebildet.

Bei sorgfältiger Pflege erholt sich das Kind sehr bald. — Es wurden täglich Bäder gegeben, und gegen die Contracturen orthopädische Uebungen mit den Beinen angestellt.

Nach einiger Zeit wurde regelmässig elektrisirt. Die Beweglichkeit der Beine nahm dabei zu. Die anfangs ganz geringen Streckbewegungen wurden ergiebiger. Mit Hülfe der Tenotomie der Achillessehnen, gefolgt von Gypsverbänden, wurde den Füßen eine bessere Stellung gegeben. Im Anfang November wurde das Kind wesentlich gebessert entlassen. Die Beine konnten in Hüfte und Knie bis zu einem stumpfen Winkel gestreckt werden. Die Contractilität der Muskeln war durch die Elektrizität gebessert, das Kind führte spontane Bewegungen mit dem Beine aus. — Die Mutter wurde angewiesen, durch regelmässige orthopädische Uebungen die Gelenke der unteren Extremität allmählich immer mehr in die normale Stellung einzuschleifen.

Als ich in diesen beiden Fällen den merkwürdigen Befund der fehlenden Patella constatirt hatte, interessirte es mich, Näheres über das Vorkommen dieser Affection zu erfahren. In den Lehrbüchern fand ich fast nichts darüber angegeben, beim Nachsehen der Literatur, so weit sie mir zu Gebote stand, konnte ich nur 5 weitere analoge Fälle auffinden. Dieselben sind nicht immer so ausführlich beschrieben, dass man über alle Punkte die wünschenswerthe Auskunft erhielt. Doch ergeben sich bei zusammenfassender Betrachtung der sieben Beobachtungen gewisse gemeinsame Symptome, die vielleicht ein gewisses Licht auf die Entstehungsart werfen können.

Ich will daher die fünf Fälle, die beschrieben worden sind, kurz hier anführen.

v. Ammon (Die angeborenen chirurg. Krankheiten des Menschen. S. 111 ff. Taf. 26. 1) entdeckte die in Rede stehende Missbildung bei einem von gesunden Eltern stammenden 1½ jährigen Knaben, der mit über die Schulter geschlagenen Füßen geboren wurde. Die Hüftgelenke waren normal, die Oberschenkel-muskeln sehr schlaff. Die Condyl. femoris waren gut entwickelt, der Condyl. inf. prominirte stärker. Die Knie liessen Wackelbewegungen nach allen Seiten zu, die Kniescheiben fehlten beide, an Stelle derselben bestanden quere Hautfalten. Die Unterschenkel besaßen nur einen Knochen, doppelseitiger pes equinovarus. Klumphände, Gehen und Stehen unmöglich.

In einem zweiten Falle, den Wutzer mittheilt (Müller's Archiv 1835. Angeborene Missbildungen der Kniee), zeigten die Knie eines sonst gesunden, sechsmonatlichen Knaben eine beschränkte Beweglichkeit. Die Gelenkenden des Oberschenkels erschienen vorn sehr glatt, die Patellen fehlten. Es war passiv nur eine ganz geringe Hyperextension und Beugung möglich. Die Hüftgelenke erschienen sehr beweglich.

Bei einem von einer gesunden Mutter durch Wendung geborenen Knaben, welcher im Alter von 13 Monaten starb, fand Friedleben (Jahrb. für Kinderheilkunde. III.; Schmidt's Jahrb. 112) den oberen Theil beider Femora durch eine vom Becken entspringende Bandmasse repräsentirt. Die unteren Femurepiphysen waren regelmässig entwickelt, ebenso die Tibiaepiphysen. Die Gelenkflächen waren nicht aufeinander beweglich. Patella und Fibula fehlten beiderseits. Ausserdem fanden sich Missbildungen an beiden oberen Extremitäten.

Die vierte Beobachtung ist von Moor mitgetheilt (Langenbeck's Arch. 17. Angeb. Luxat. der Tibia nach vorn). Das Kind war in Kopflage mit auf der rechten Schulter liegendem rechtem Fuss geboren. Die Eltern und mehrere Geschwister waren gesund. Die Gelenkfläche des Unterschenkels stand senkrecht auf der vorderen Fläche des Femurgelenkendes. Durch leichten Druck kann man bei gebeugtem Oberschenkel die rechten Zehenspitzen auf die Brust legen. Die Musculatur des rechten Oberschenkels erschien normal. Der *M. quadriceps cruris* setzt sich mit einer schmalen, gut verfolgbarcn Sehne an die *Tuberositas tibiae* an; die rechte Kniescheibe fehlt. Die Luxation liess sich durch leichten Zug am Unterschenkel ausgleichen, kehrte aber stets gleich wieder. Durch Anwendung fester Verbände wurde eine Besserung des Zustandes erzielt.

Endlich fand ich eine sehr merkwürdige, leider aber sehr unvollständig beschriebene Beobachtung in *The Lond. med. Gaz.* 1833. 19. Jan. — Dort wird ohne Angabe des Autors mitgetheilt, dass sich in dem St. Georgs Hospital ein Patient aufhalte, dem die Patellen gänzlich fehlten. Die Kniee desselben seien flacher als gewöhnlich, aber trotz der Missbildung functionsfähig, derart, dass Patient mehrere Meilen damit gehen kann. Die Abnormität ist in der Familie desselben hereditär, weder Grossvater noch Vater haben eine Patella gehabt. — Nähere Daten sind leider nicht gegeben.

Fassen wir die charakteristischen Symptome, welche in den oben angeführten Fällen bemerkt wurden, zusammen, so stimmen dieselben in den sechs zuerst stehenden Fällen in mehreren wichtigen Punkten überein — während die letzte Beobachtung, bei sehr ungenügender Beschreibung, nicht mit den anderen in Einklang zu bringen ist.

Die passive Beweglichkeit des Kniegelenkes war in allen sechs Fällen verändert. Bei den vier von Wutzer, Friedleben und mir beobachteten Patienten war dieselbe abnorm gering, — es liessen sich ganz geringe Beuge- und Streckbewegungen, oft auch seitliche Bewegungen passiv ausführen. In dem Falle von v. Ammon

wird eine abnorme Beweglichkeit nach allen Seiten angegeben, über die Ausgiebigkeit der Bewegungen aber nichts berichtet. — Moor fand eine Luxation der Tibia nach vorn, nach deren Reposition passive Beuge- und Streckbewegungen möglich wurden. Es ist dies der einzige Fall, in dem eine Luxation des Knies mit der Affection verbunden war. Bei den Beschreibungen der congenitalen Kniegelenkluxationen fand ich einige Male (so von Malgaigne) abnorme Kleinheit, aber nur in dem einen Falle (Moor) völliges Fehlen notirt.

Hinsichtlich der activen Beweglichkeit fehlen bei den meisten Fällen die Angaben, nur einige Male wurde bemerkt, dass die Oberschenkelmuskeln, besonders der Ext. quadric. cruris sehr schlaff waren. Bei meinen beiden Patienten bestand keine active Beweglichkeit, das ältere Kind wies eine totale Lähmung der das Knie bewegendenden Muskeln auf, welche auch auf Elektrizität sich nicht besserte; bei dem anderen ging die anfangs völlige Lähmung der Muskeln durch die elektrische Behandlung wieder etwas zurück.

Das Gehen und Stehen war bis auf den einen, bereits ausgenommenen Fall, stets unmöglich bei doppelseitigem Mangel der Kniescheibe; bei einseitigem wurde durch Gypsverbände und Stützapparate ein, wenn auch unsicherer, Gang ermöglicht.

Eine auffallende Haltung der Frucht bei der Geburt wurde dreimal notirt (v. Ammon, Körte). — Die Kinder kamen nämlich mit am Rumpf in die Höhe geschlagenen Beinen und auf der Schulter liegenden Füßen zur Welt.

Die Mutter des einen Kindes, welches ich zu Gesicht bekam, gab an, nach Versicherung der Hebamme, sehr wenig Fruchtwasser verloren zu haben. Das betreffende Kind trug eine höchst charakteristische Verkrümmung des linken Femur nach oben und aussen, mit Verdickung des Knochens an der betreffenden Stelle. Diese Affection besteht nach den Angaben der sonst ganz zuverlässigen Mutter seit der Geburt. Da intra partum keine Eingriffe statt hatten, so wäre dies wahrscheinlich als das Residuum einer intrauterinen Fractur aufzufassen, deren Zustandekommen durch die geringe Menge des Fruchtwassers begünstigt wurde. — Bei den übrigen Fällen konnten Abnormitäten im Verlaufe der Schwangerschaft nicht in Erfahrung gebracht werden.

Interessant war bei den beiden von mir beobachteten Kindern, dass sich bei denselben noch mit grösster Leichtigkeit die fötalen Stellungen erkennen liessen. — Schlag man bei dem 2 $\frac{1}{2}$ jährigen Mädchen beide Beine am Rumpfe in die Höhe, was ganz ohne Un-

bequemlichkeit geschehen konnte, so blieb es, sich selbst überlassen, lange in dieser Stellung, und wies mit über der Brust gekreuzten Armen offenbar die Haltung auf, welche es im Uterus eingenommen hatte. Sehr typisch war die Stellung, in der das andere Kind sich präsentierte: mit in Knie und Hüfte gebeugten, an den Leib gezogenen Beinen und aufeinander ruhenden Füßen. Der kleine Patient hatte diese Stellung nicht nur damals, als er 7 Wochen alt sich zuerst zeigte, in welchem Alter ja alle Kinder noch eine Neigung für die fötale Haltung der Gliedmaassen zeigen, sondern während der ganzen über ein halbes Jahr dauernden Beobachtungszeit hatte er das Bestreben sich in der angegebenen Weise zu lagern.

Aus der langen Dauer, während welcher sich bei diesen beiden Kindern die fötale Stellung erhalten sollte, kann man wohl mit grosser Wahrscheinlichkeit schliessen, dass die betreffenden Kinder im Uterus sehr lange die betreffende Stellung ohne Veränderungen eingenommen hatten.

Andere Missbildungen, wie Mangel der Fibula oder eines Vorderarmknochens, Klumpfüsse oder Klumphände wurden bei mehreren der besprochenen Fälle vorgefunden. Doch waren alle lebensfähig und ohne wichtigere Veränderungen in den inneren Organen.

Aus den bisher angeführten Punkten geht also hervor, dass bei allen den Kindern, an denen der Mangel der Patella bemerkt wurde, eine mangelhafte Beweglichkeit der unteren Extremitäten während des Fötallebens längere oder kürzere Zeit hindurch bestanden haben musste. Diese Beweglichkeitsbeschränkung war veranlasst: in mehreren Fällen durch eine völlig gestreckte Lage der Extremitäten im Uterus, in zwei Fällen durch angeborene Lähmungen, in einem Falle durch völlig unbewegliche Verbindung der Femur- und Tibiaepiphysen, einmal ferner höchst wahrscheinlich durch Raumbeschränkung im Uterus. In dem Falle von Wutzer sind keine anamnestischen Thatsachen angegeben.

Fragen wir nach der Entwicklung der Patella, so finden wir im Ganzen sehr wenig sicher constatirtes. Hueter (Gelenkkrankheiten) gibt an, dass sie sehr früh entsteht, dass sie anfangs tiefer in der Fossa intercondyl. liegt, und durch Ausbildung der Beuge- und Streckbewegungen beim Gehen später in die Höhe gezogen wird. — Albrecht (Beitr. zur Tensionstheorie des Humerus, und zur morphol. Stellung der Patella in der Wirbelthierreihe. Dissert. Kiel 1875) fand sie schon bei einem neunwöchentlichen Rindsembryo. Er führt in einer längeren, kritischen Betrachtung durch, dass sowohl nach der Entwicklungsgeschichte wie nach der vergleichen-

den Anatomie die Patella als ein Sesambein aufgefasst werden muss, welches sich da entwickelt, wo die mächtige Quadricepssehne sich über die *Condyli femoris* herüberschlägt und bei jeder Excursion des Gelenkes Reibung verursacht — in derselben Weise, wie die *Ossa sesamoidea* am ersten Metacarpo-Phalangealgelenk und am ersten Metatarso-Phalangealgelenk entstehen. Ihr Analogon an der oberen Extremität hat sie nicht in dem Olekranon, sondern in einem selten auftretenden Sesambein in der Sehne des *M. biceps brachii* (*Patella brachialis*).

Die Muskelbewegungen, welche nach den neueren Anschauungen so wesentlichen Einfluss auf die Entstehung und Fortbildung der Gelenke haben, sind demnach auch für die Bildung der Kniescheibe von der grössten Wichtigkeit. Auch im extrauterinen Leben ist die weitere Entwicklung der Patella abhängig von dem Gebrauch oder Nichtgebrauche des Kniegelenkes. Bei Kniegelenken, die von Jugend an wenig gebraucht wurden, bleibt die Patella klein. Schon v. Ammon (l. c.) gibt an, dass bei hochgradigem angeborenem Klumpfuss die Patella meist klein bliebe, wegen des geringen Gebrauches des Kniegelenkes. Lücke (Ueber den angebor. Klumpfuss. Volkmann's klin. Vortr.) sagt gleichfalls, dass bei sehr starkem angeborenem Klumpfuss die Patella sehr wenig entwickelt sei. Der erstere Autor bemerkte sogar bei einigen Fällen, die er operativ heilte, in Folge der eintretenden besseren Beweglichkeit des Kniegelenkes noch nachträglich eine bessere Entwicklung der Kniescheibe.

Als einen weiteren Beleg für diese mechanische Erklärung der Entstehung und Fortbildung der Patella möchte ich daher auch die angeführten Fälle betrachten, in welchen bei völlig oder in hohem Grade behinderten, intrauterinen Bewegungen des Kniegelenkes, keine Patella sich entwickelt hatte.