

## XXIII.

(AUS DER ORTHOPÄDISCHEN POLIKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN  
VORSTAND PROF. DR. LANGE.)

### Zwei Fälle von angeborener Kyphose.

Von

**Dr. Theodor Gebhardt.**

Mit 7 Abbildungen im Text.

Angeborene Kyphosen sind äusserst selten. In der gesamten Literatur der letzten 65 Jahre finden sich nur 5 Fälle. Unter dem grossen Material der hiesigen orthopädischen Universitätspoliklinik konnten wir 2 Fälle untersuchen. Das wären im ganzen also 7 Fälle von angeborener Kyphose. Die Kyphose beteiligt sich an allen Abschnitten der Wirbelsäule, bevorzugt ist jedoch entschieden die untere Hals- und obere Brustwirbelsäule, in dem von den 7 Fällen 5 mal die Kyphose hier ihren Sitz hatte, ein Umstand, auf den noch später bei Besprechung der Ätiologie der angeborenen Kyphose zurückzukommen sein wird.

Als erster beschrieb Rokitansky<sup>1)</sup> eine angeborene Kyphose der Brustwirbelsäule, die dadurch bedingt war, dass der 12. Brustwirbel aus zwei getrennten seitlichen Hälften bestand, die in der Form zweier dreieckiger Rudimente zu beiden Seiten zwischen dem 11. Brust- und 1. Lendenwirbel eingeschoben waren.

Ausführlich berichtet dann Bernhard<sup>2)</sup> über ein Neugeborenes, das er kurze Zeit nach der Geburt sah und das „eine deutliche Kyphose des oberen Teiles der Brustwirbelsäule vom 2.—7. Brustwirbel reichend darbot. Die Auskrümmung ist eine annähernd gleichmässige, bogenförmige, die sich bei dem Versuch, das Kind zu strecken, nur wenig ausgleichen lässt“. Als Bernhard den Patienten nach  $\frac{1}{2}$  Jahr wieder sah, war die Kyphose „nicht mehr zu konstatieren“. Den Grund hierfür sieht Bernhard in den starken Spasmen, an denen das Kind ausserdem litt, durch welche sich der Kopf in das Kissen einbohrte und krampfhaft in den Nacken gezogen wurde. „Durch diese ausgleichende Wirkung der dauernden opisthotonischen Streckung“ verschwand

<sup>1)</sup> Spez. pathol. Anatomie. Band II. Wien 1844.

<sup>2)</sup> Archiv für Kinderheilkunde. 30. Band. 1900. L. Bernhard, Über einen Fall von angeborener Kyphose.

die Kyphose. Eine orthopädische Behandlung hatte nicht stattgefunden. In ätiologischer Beziehung ergibt die Anamnese keine Anhaltspunkte. In Betracht kommen Ernährungsstörungen der Mutter während der Schwangerschaft und Abtreibungsversuche im Beginne der Gravidität. Ferner sagt Bernhard: „Wenn man einen rachitischen Prozess der Wirbel annehmen will, so reicht die intrauterine Haltung des Kindes mit vorgebeugtem Kopfe und Ausbiegung des oberen Teiles der Wirbelsäule zur Erklärung des Befundes hin“. Da aber das allgemeine Krankheitsbild seines Falles gegen Rachitis spricht, lässt er ihn bezüglich seiner Ätiologie und Pathologie dunkel.

Einen weiteren Fall von angeborener Kyphose erwähnen kurz Dieulaifé et Gilles<sup>1)</sup>. Es handelt sich um die Frühgeburt einer Tuberkulösen, die eine „starke dorsale Kyphose“ aufwies. Der mit Bleidraht gemessene Bogen der Krümmung hatte eine Länge von 11 cm und eine Höhe von 2,5 cm. Eine Knochenaffektion war nicht nachgewiesen.

Ferner bringt Schulthess<sup>2)</sup> in Joachimsthal's Handbuch der orthopädischen Chirurgie in Figur 526 die Abbildung und Beschreibung eines trockenen Präparates von kong. Kyphose bei Spina bifida. Dieselbe befindet sich im Lumbalteil der Wirbelsäule und ist verursacht durch mangelhafte Ausbildung der Körper von zwei Lendenwirbeln. Die Körperteile des 3. und 4. Lendenwirbels scheinen zu einer einheitlichen, nach vorne keilförmig sich verjüngenden Masse verschmolzen zu sein.

Schliesslich beschreibt Oehlecker<sup>3)</sup> „eine kong. Verkrümmung der Wirbelsäule infolge Spaltung von Wirbelkörpern“. Der Patient ist ein 6 $\frac{1}{2}$  Jahre altes Mädchen mit kyphoskolistischem Gibbus. Das Röntgenbild zeigt hier ebenfalls Spaltbildungen der unteren Halswirbel und einem grossen Teil der Brustwirbelsäule. Ferner finden sich Defekte an den betreffenden Wirbeln und ein teilweises Auseinanderweichen der getrennten Wirbelkörperhälften. Die Defekte führt Oehlecker auf „Raummangel“ zurück. Die Mutter erlitt im 3. Schwangerschaftsmonate ein Trauma.

Und nun unsere beiden Fälle:

Fall I. Fanny G., 17 Jahre alt, aus München. Das Leiden ist angeboren. Als Kind Masern, sonst immer gesund. Geburt war leicht, ohne Arzt. Verkrümmung wurde stärker und verursachte Schmerzen. An der rechten Hand wurde ein „zweiter Daumen“ weggenommen. Ein Bruder von 12 Jahren ist normal. Mutter war während der Schwangerschaft gesund. — Kräftig gebautes, normal entwickeltes Mädchen mit intakten Sinnesorganen und guter Intelligenz. Es besteht eine hochgradige Kyphose, die in der unteren Halswirbelsäule beginnt und sich über die ganze Brustwirbelsäule erstreckt. In der Mitte letzterer befindet sich eine linkskonvexe Skoliose, in der Lendenwirbelsäule eine rechtskonvexe Gegenbiegung mit tieferstehendem Becken; ausserdem eine ziemlich starke Lordose. Der dorsoventrale Durch-

<sup>1)</sup> Bullet. médic. de la soc. anat. de Paris. Juli 1905. I.

<sup>2)</sup> Joachimsthal, Handbuch der orthop. Chirurgie. Fig. 526.

<sup>3)</sup> Oehlecker, Eine kong. Verkrümmung der Wirbelsäule infolge von Spaltung von Wirbelkörpern. Beiträge zur klin. Chirurgie. 1909. 61. Bd. 3. H. pag. 570.

messer über die höchste Erhebung der Kyphose gemessen, beträgt 24 cm (siehe Bleidrahtzeichnung). Die Schultern hängen stark nach vorn, der ganze Schultergürtel erscheint nach vorn gedrückt, ist wenig beweglich. Der Angulus scapulae ist rechts 10 cm, links 9 cm von der Wirbelsäule entfernt, lässt sich aktiv und passiv nur ca. 2 cm der Wirbelsäule nähern. Der Brustkorb ist vorn abgeflacht, links stärker als rechts. Der Kopf sitzt dem Rumpf dicht auf. Der Hals ist ausserordentlich kurz. Die Entfernung vom Jugulum bis zum unteren Kieferrand bei Mittelstellung des Kopfes beträgt 3 cm, die Entfernung vom Kieferwinkel bis zum Akromion beiderseits ca. 9 cm. Die Länge des M. sternocleidomast. ist beiderseits 10,5 cm. Der Kukullaris ist stark verkürzt, seine akromiale Partie zieht beiderseits weit nach vorn nach den Gelenken herunter. Der obere Teil des Brustkorbes tritt stark zurück, die linke Seite unterhalb der Klavikula ist sehr vertieft, letztere tritt sehr weit zurück. Die Wirbelsäule ist im ganzen Verlauf der Kyphose fast vollständig versteift, erst vom etwa 9. Brustwirbel ab wird sie etwas beweglicher. Ebenso sind die Bewegungen des Kopfes erheblich beschränkt. Die Vorwärtsbewegung des Kopfes gelingt nicht ganz so weit, dass das Kinn die Brust berührt. Die Biegung nach hinten ist ohne grössere Beschränkung. Dagegen besteht sehr erhebliche Beschränkung der Biegung des Kopfes nach rechts und links, die beiderseits nur etwa um  $20^{\circ}$  möglich ist. Dabei spannen sich die verkürzten Stränge des Kukullaris stark an. Patientin hält den Kopf mehr nach der rechten Seite geneigt, auch ist

der rechte Kukullarisstrang stärker gespannt als der linke. Die Schultern fallen steil ab, die linke stärker als die rechte. Das linke Schulterblatt steht deshalb auch tiefer als das rechte und steht in seinem vorderen Abschnitt stark sagittalwärts geneigt. Die Überstreckung nach hinten beträgt ca.  $30^{\circ}$ , Beugung nach vorne ebenfalls  $30^{\circ}$  bei fixiertem Becken. Bei der Seitwärtsbewegung der Wirbelsäule zeigt sich die Skoliose zum grössten Teile versteift. Die Exkursionen geschehen nur in der Lendenwirbelsäule. Die Rückenmuskulatur ist sehr atrophisch, besonders der Erector trunci. Der Lattis. dorsi ist gut entwickelt. Der harte Gaumen sowie der weiche zeigen keine Verbildungen. Untere Extremitäten

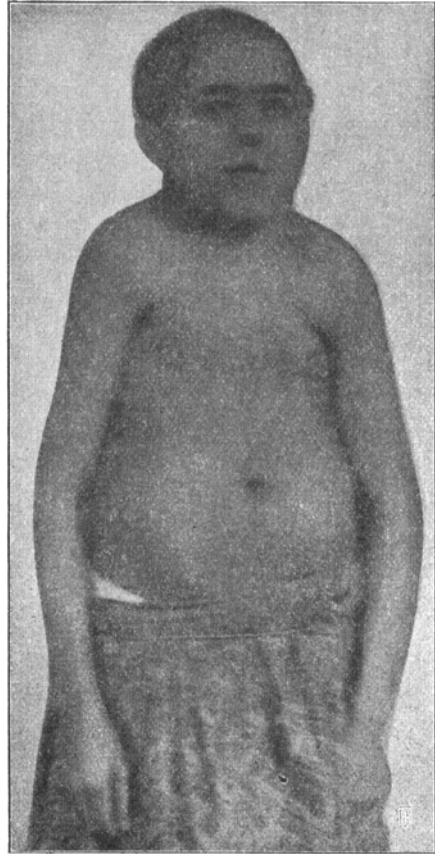


Fig. 1.

täten und Hüften sind normal. An der rechten Hand befindet sich in der Gegend des Metacarpo-Phalangealgelenkes des Daumens an der äusseren Seite eine Verdickung, in der knorpelähnliche Substanz, die mit der Unterlage verwachsen ist, zu fühlen ist. Hier soll eine Operation vorgenommen worden sein (siehe Anamnese). Zeichen von Lues oder Rachitis finden sich nicht; ebensowenig sonstige Missbildungen.

Die Photographie, Fig. 1, 2, 3, gibt ein sehr deutliches Bild des Falles; namentlich das von der Seite aufgenommene zeigt sehr gut den Umfang der Kyphose, der nach vorn gedrängte Schultergürtel, der kurze, gedrungene Hals, an dem man deutlich die angespannten Muskelstränge sieht.



Fig. 2.

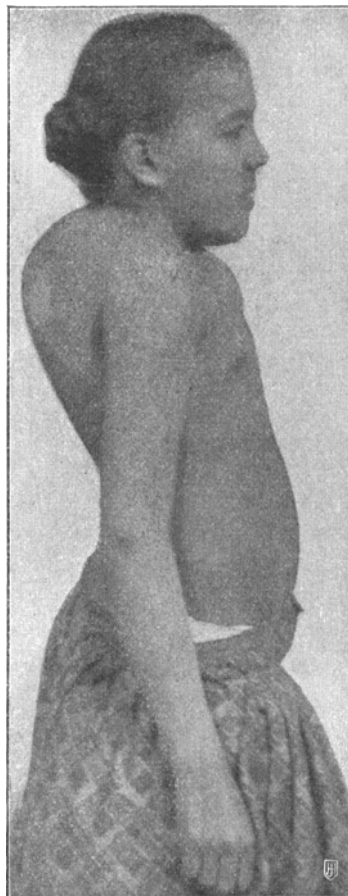


Fig. 3.

Die Bleidrahtzeichnung, Fig. 4, zeigt den enorm starken Bogen resp. die Ausbiegung der Kyphose.

Fall II. Josef Sch., 11 Monate alt. Schwangerschaftsverlauf und Geburt waren normal und leicht. Es war wenig Fruchtwasser vorhanden. Gleich nach der Geburt bemerkte die Hebamme, dass das Kind „einen kurzen Hals“ hatte. Patient war sonst nie krank. Zwei weitere Kinder sind gesund und normal. — Patient ist ein blasser, gut genährter Knabe, der aber in der körperlichen Entwicklung etwas zurückgeblieben ist. Er kann noch nicht allein sitzen, sinkt in sich zusammen und muss gehalten werden. Es besteht eine hochgradige Kyphose der unteren Hals- und oberen Brustwirbel-

säule. Letztere zeigt ausserdem eine geringe linkskonvexe Skoliose. Eine Gegenbiegung in der Lendenwirbelsäule ist nicht vorhanden. Die Schultern sind nach vorn geneigt, die rechte steht ein klein wenig tiefer wie die linke, stehen wagrecht. Der Brustkorb ist in den oberen Partien etwas flach, rechts sowie links. Das Becken steht beiderseits gleich hoch. Der Kopf scheint dem Rücken direkt aufzusitzen resp. er scheint in den Schultern drin zu sitzen, er hat einen Umfang von 45 cm. Der Hinterkopf ist brettartig verflacht. Die Fontanellen sind vollständig verknöchert. Die Ohren berühren beim Sitzen des Patienten beiderseits die Schultern. Der Hals ist sehr kurz

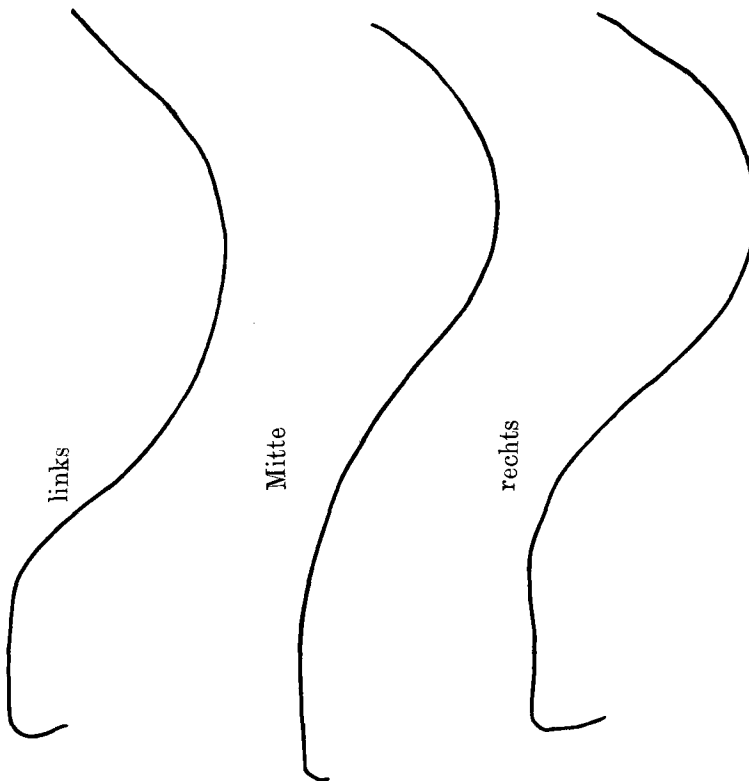


Fig. 4.

und dick und hat einen Umfang von 32 cm. Seine seitlichen Konturen sind beiderseits nur ca 3 cm vom Akromion entfernt. Der Schultergürtel ist nach vorn gedrückt, wenig beweglich. Im Sitzen berührt das Kinn die Brust, im Liegen ist die Entfernung von Jugulum bis zum Unterkieferrand bei Mittelstellung des Kopfes ca. 3 cm. Die Entfernung vom Kieferwinkel bis zum Akromion beträgt rechts 4,5, links 4,0 cm. Die Länge des Sternokleidomast. beiderseits beträgt ca. 10 cm. Die Scapulae stehen ziemlich weit von der Mittellinie entfernt, der Angul. scap. beiderseits ca. 7 cm. Die Beweglichkeit der Schultergelenke ist ebenfalls beiderseits sehr beschränkt. Die Scapulae gehen bereits mit, ehe die horizontale Lage des Armes erreicht wird. Die Bewegung des Kopfes nach vorn ist bis auf die Brust möglich. Die Über-

streckung nach hinten ist beschränkt. Die Drehung nach links ist ziemlich normal, nach rechts stark beschränkt. Die Beugung ist nach rechts bis 2 cm,

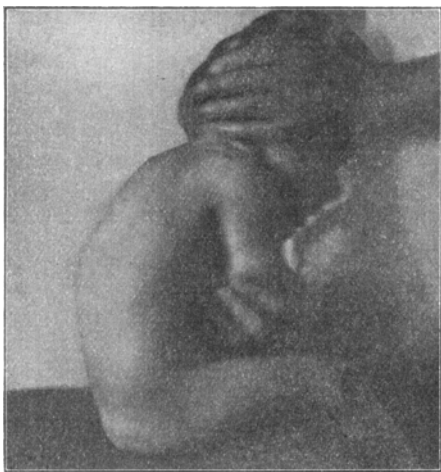


Fig. 5.

nach links bis 3 cm vom Akromion möglich. Die Hals- und Brustwirbelsäule ist stark versteift, die Lendenwirbelsäule beweglicher. Die Muskulatur ist atrophisch. Die Bewegungswiderstände rühren hauptsächlich von ihr her. Die einzelnen Muskeln wie Pectoralis, Lat. dorsi, Sternocleid., Scaleni etc. sind stark verkürzt und als starre harte Stränge fühlbar. Der Gaumen ist sehr hoch. Die inneren Organe sind gesund. Es besteht keine Bruchanlage. Missbildungen finden sich sonst keine. Keine Zeichen von Lues oder Tuberkulose, ebensowenig von Rachitis nachweisbar.

Die Photographie, Fig. 5, lässt sehr deutlich die Abflachung des Hinterkopfes erkennen, auch die Bleidrahtzeichnung, Fig. 6, gibt dieselbe wieder. Ferner ist deutlich sichtbar die charakteristische Haltung des Kopfes, der in den Schultern zu stecken scheint, das Kinn steht auf der Brustwand auf. Die gesamte Wirbelsäule erscheint bogenförmig kyphotisch verkrümmt, dies kommt jedoch dadurch zustande, dass Patient beim Sitzen völlig in sich zusammensinkt infolge der Muskelatrophie und dabei den beweglichen Teil der Wirbelsäule nach hinten auskrümmt. Nimmt man den Patienten am Kopf und hält ihn freischwebend, so verschwindet diese Ausbiegung, während die angeborene Kyphose bleibt. Die Photographie von hinten, Fig. 7, lässt letztere leichter erkennen als die von der Seite.

Das Röntgenbild der unteren Hals- und oberen Brustwirbelsäule lässt — ausser einem geringen Kalksalzmangel einiger Brustwirbel — keine Veränderungen erkennen. Jedenfalls sind Spaltbildungen oder Defekte mit Sicherheit nicht nachweisbar.

Was nun die Ätiologie der angeborenen Kyphose anlangt, so nimmt Bernhard eine Rachitis an, die jedoch bei seinem Falle nicht nachweisbar war. Auch Dieulafoy und Gilles konnten eine „Knochenaffektion“, bei der sie jedenfalls ebenfalls an Rachitis denken, nicht nachweisen. Auch unsere beiden Patienten sind frei von Rachitis. Auch spricht der Umstand gegen Rachitis, dass, wie schon Bernhard hervorhebt, nicht die ganze Wirbelsäule gleichmässig an der kyphotischen, Ausbiegung teilnimmt, sondern nur die obersten Brust- und unteren Halswirbel verkrümmt sind. Bei Rokitansky, Schulthess

Fig. 6.

und Oehlecker nun werden als Ursache der Kyphose Spaltbildungen und Defekte der betreffenden Wirbel angegeben. Letzterer führt diese Defekte auf „Raummangel“ zurück. Dieser „Raummangel“ nun ist bedingt durch ein abnorm enges adhärentes Amnion und dieses wiederum durch das Ausbleiben der Fruchtwasserbildung. In der zweiten Entwicklungswoche des Embryonallebens nämlich liegt das Amnion der Oberfläche des Embryo noch verhältnismässig dicht an. Normalerweise beginnt nun kurz darauf die Bildung des Fruchtwassers, wodurch die Trennung des Amnions vom Embryo und damit die freie und ungehinderte Entfaltung des letzteren bewirkt wird. Warum in einigen seltenen Fällen diese Bildung des Fruchtwassers unterbleibt und damit das Amnion adhärent bleibt, ist eine noch ungeklärte Frage. Dass dieses abnorm enge adhärente Amnion auch hier bei Entstehung der angeborenen Kyphose — bekanntlich vermag es auch die Extremitätenanlagen empfindlich zu schädigen, — die ausschlaggebende Rolle spielt, das beweisen uns noch zwei Beobachtungen von Marchand<sup>1)</sup> und Schwalbe<sup>2)</sup>. Ersterer sah einen 6—7 wöchigen Embryo, letzterer einen 7—8 monatigen Fötus, die beide eine rechtwinkelige Knickung der Wirbelsäule hatten infolge von adhärentem Amnion. Die betreffenden Wirbelkörper waren auf der ventralen Seite niedriger, auf der dorsalen höher, es handelte sich

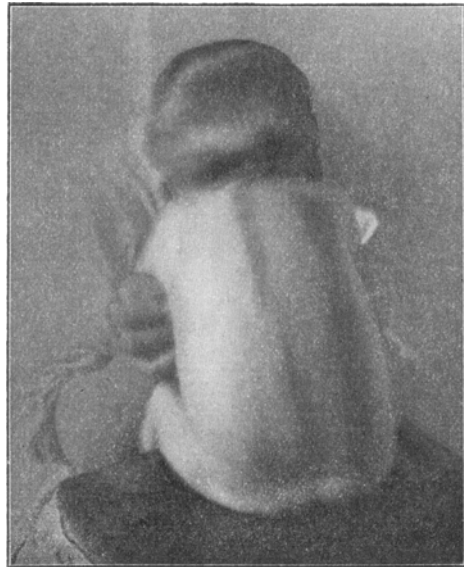


Fig. 7.

also um Kyphosenbildungen. Dass von den 7 bis jetzt beobachteten angeborenen Kyphosen 5 ihren Sitz in der oberen Brustwirbel- resp. unteren Halswirbelsäule haben, ist wohl auch kein zufälliger Befund. Sind es doch gerade diese Abschnitte der Wirbelsäule, die bei der intrauterinen Haltung des Fötus mit vorgebeugtem Kopfe und Ausbiegung des oberen Teiles der Wirbelsäule in Betracht kommen. Dass bei einem Fixieren in dieser Haltung durch ein zu enges adhärentes Amnion gerade in diesen Abschnitten der Wirbelsäule sekundäre Veränderungen, wie Defekte und Spaltbildungen, entstehen müssen, ist einleuchtend. Auch für unsere beiden Fälle müssen wir diesen Entstehungsmodus in Anspruch nehmen. Wenigstens spricht in unserem Falle II nichts dagegen, während im Falle I noch eine weitere Schädigung des einstigen zu engen adhärenten Amnions nachweisbar ist nämlich eine Schädigung der Extremitätenanlage: Patient brachte eine Doppel-

<sup>1)</sup> Artikel „Missbildungen“ in Eulenburgs Realenzyklopädie. pag. 461, 462.

<sup>2)</sup> E. Schwalbe, „Doppelbildungen.“ 1907. pag. 188—189.

bildung des rechten Daumens mit zur Welt, die auf operativem Wege beseitigt wurde.

Zum Schlusse zur Therapie noch einige Worte: eine Spontanteilung, wie im Falle Bernhards, dürfte etwas sehr Seltenes sein. Jedenfalls beweist sie aber, dass eine Behandlung frühzeitigst einsetzen muss, wenn sie Erfolg haben soll. Mit unserem Fall I war therapeutisch nichts mehr auszurichten, da er erst sehr spät zur Beobachtung kam. In unserem Fall II empfahlen wir den Eltern die Anschaffung eines Liegebrettes, ferner passive Bewegungen des Kopfes, Bewegungsübungen, um die Schultergelenke zu mobilisieren und Hängenlassen des Patienten am Kopfe. Die Anschaffung des Liegebrettes wurde jedoch verweigert. Ob die anderen Massnahmen allein zum Ziele führen, soferne sie überhaupt ausgeführt werden, muss erst abgewartet werden. Eventuell käme noch Tenotomie der verkürzten Muskelsehnen der Kopfnicker in Frage.

---