

XI.

AKADEMIE FÜR PRAKTISCHE MEDIZIN CÖLN. ORTHOPÄDISCHE KLINIK.

Beitrag zur Verbiegung der Wirbelsäule bei Syringomyelie im kindlichen Alter.

Von

Professor Dr. Cramer,
dirig. Arzt.

Mit 4 Abbildungen im Text und 2 Abbildungen auf Tafel I.

Die Rückgratsverkrümmungen bei Hohlräumen im Rückenmark sind bisher mehr von Neurologen wie Orthopäden beschrieben worden. Auch im bekannten Handbuche der orthopädischen Chirurgie von Joachimsthal wird ihrer nur kurz Erwähnung getan. Schulthess zählt sie zu den osteopathisch-funktionellen Verkrümmungen im weiteren Sinne. „Jede Krankheit, welche die Elastizität und Festigkeit vermindert, sei es der Knochen oder Zwischenwirbelscheiben, wird auf die Formentwicklung einen gewissen Einfluss haben. Auch die Veränderungen, welche die Festigkeit erhöhen, werden einen deutlichen Einfluss haben, falls sie asymmetrisch sind.“ Bei Besprechung der Ursachen der Deformitäten in diesem Lehrbuche, widmet ihnen Riedinger ebenfalls nur kurze Worte, indem er mit Recht darauf hindeutet, dass bei syringomyelitischen Skoliosen Komplikationen vorkommen mit anderen Krankheiten, so z. B. mit Rachitis, die dann ihrerseits z. T. Schuld ist an der Verbiegung. Auch deutet er an, dass die Skoliose prävaliert vor der Kyphose und dass sie im Brustabschnitt häufig ihren Anfang hat. Es bilden sich sehr schwere Formen der Deformität aus, so dass das Krankheitsbild Ähnlichkeit hat mit der Osteomalacie.

Bekannt sind die Formveränderungen der Wirbelsäule bei den Höhlenbildungen im Rückenmark schon lange. Bernhard machte wohl zuerst auf sie eingehend aufmerksam. Er stellte 70 Literaturfälle zusammen mit 25% Wirbelsäuledeformierung. Bruhl fand 50% bei seinen eigenen Fällen und Astié 80%. Nach Nalbandoff sollen diese Zahlen nur bedingungsweise zu verwerten sein, da seiner Ansicht nach ein grosser Teil der Fälle ein zufälliger Befund sei, der seine Ätiologie finde in Rachitis und anderen Krankheiten. Durch Ausscheidung derselben kommt er zu 20%. Von 260 Fällen

kamen nach Schlesinger 9 auf das erste Dezennium, 65 auf das zweite; in die ersten 30 Jahre fallen 70% der Beobachtungen. Schultze, Charkot, Hoffmann, Dejerine fanden, dass in das 10.—30. Lebensjahr in $\frac{2}{3}$ der Fälle die Erkrankung zurückdatiert wurde. Bei Frauen scheinen die ersten Symptome später beobachtet zu werden wie bei Männern. Roth sah die Krankheit bei Männern 3 mal so oft wie bei Frauen. Schlesinger fand bei seinen 260 Fällen das Verhältnis vom Manne zur Frau, wie 174: 86. Er führt das Prävalieren des männlichen Geschlechtes zurück auf das stärkere Hervortreten beim Manne infolge Alterierens der Leistungsfähigkeit. Im kindlichen Alter sind sie nur selten beobachtet worden, vielleicht auch, weil die Differentialdiagnose hier erschwert und die Ätiologie verkannt wird. Letzteres besonders, wenn es sich um anfangs leichtere Formen handelt, wie denn auch generell gesagt, die ersten Symptome meist sehr spät dem erkrankten Individuum zum Bewusstsein kommen. Sichtlich sind Verwechslungen des Leidens mit Rachitis an der Tagesordnung. Man denkt orthopädischerseits bei der Untersuchung der skoliotischen Kinder nicht immer an die Aufnahme eines Nervenstatus, trotzdem in vielen Fällen kongenitale Abnormitäten der Medulla spinalis angenommen werden müssen, die nach Haenel nicht selten kombiniert sind, mit Spina bifida, Halsrippen, Schaltwirbeln und eigentümlichen Gehstörungen im Kindesalter (Erb u. a.), Dufour sah kongenitale Gliose. Guillain und Lappert fanden nach Geburtstraumen der Wirbelsäule bei Anlegung der Zange nicht selten Blutungen geringen Kalibers in der Rückenmarkssubstanz, die relativ bald Gliawucherung im Gefolge hatten. Familiäres Vorkommen beobachteten Bruns und Verhagen vereinzelt. Als Gelegenheitsursachen sind bekannt: Akute und chronische Infektionskrankheiten (Tuberkulose, Syphilis, Lepra, Influenza, Typhus abdominalis), weiter Gravidität, Erkältung, Gemütsaffektion, toxische Einflüsse, allgemeine Berufstraumen, Verletzungen in der Form von unblutigen Dehnungen und Erschütterungen. Weiter möchte ich hier auf die Ätiologie nicht eingehen.

Der Verlauf ist ein sehr chronischer, gutartiger. Anfallsweise werden Verschlimmerungen beobachtet. Lokalisiert können die Defekte im Rückenmark sein vom Bulbus medullae bis zur Cauda equina. Aus der pathologischen Anatomie möchte ich hier nur das für den Orthopäden Interessante etwas ausführlicher besprechen: Die Veränderungen an den Knochen und Gelenken, insbesondere der Wirbelsäule. Nahe verwandt sind diese mit den tabischen Arthropathien, sowohl nach ihrer Entstehungsbedingung, ihrer Wirkung und ihrer Form. Die Lokalisation ist jedoch meist different. Bei der Tabes sehen wir am häufigsten befallen die unteren Extremitäten, bei der Syringomyelie die oberen. Nach Fürnrohr verhält sich bei letzterer Erkrankung das Befallensein der oberen zu den unteren Extremitäten wie 80:20. Charakterisiert sind diese Gelenkveränderungen makroskopisch und mikroskopisch infolge von Ernährungsveränderungen und degenerativen Prozessen an Knochen, Knorpel und Kapsel, hauptsächlich durch das Nebeneinanderstehen atrophischer und hypertrophischer Prozesse. Qualitativ ähnlich der Arthritis deformans; doch ist quantitativ der Grad der Entwicklung ein höherer. Im speziellen sieht

man häufig, dass sich die Veränderungen erstrecken nicht allein auf die Gelenkkomponenten resp. die Kapsel und Synovialisintima, sondern weit über das Gelenk hinaus in die benachbarten Gewebe, z. B. als knöcherne Myositis und Tendinitis. Nicht selten nehmen die extraartikulären Ablagerungen monströse und groteske Formen an. Hierzu kommen wie bei Tabes Ablagerungen von Knochen und Kalk-Depots in der Wand der Gelenkkapsel, mit und ohne Exsudat (Sokoloff, Graf). Typisch an diesen Arthropathien ist ferner der lange sich hinziehende Verlauf. Die Anfänge bestehen manchmal Dezennien lang, ohne dem betreffenden Träger zum Bewusstsein zu kommen. Sie brauchen keine Beschwerden, keine Schmerzen, keine äusserlich sichtbaren Veränderungen zu machen. Doch kann auch das Gegenteil eintreten. Akut setzen dann die Gelenkaffektionen ein, ein Trauma vortäuschend, oder im Anschluss an ein solches. Im speziellen zeigt die Kapsel: Zottenwucherung, Erweiterung und Erschlaffung der Wand, Narbenbildung im Inneren derselben nach Defektbildung der Synovialis. Der Knorpel fasert sich auf, geht in Bindegewebe über, schwindet vollkommen, zeigt aber auch Wucherungsvorgänge. Am Knochen nimmt die Spongiosa zu, auch da, wo früher normaler, kompakter Knochen sich findet. Er wird hierdurch weicher und biegsamer neigt besonders an den Diaphysen zu Verbiegungen und Spontanfrakturen, meist als reine Querbrüche (Kundrat, Genesda) kann aber auch sklerotische, harte, eburnierte Stellen ohne Strukturveränderungen aufweisen (Desplats). In einzelnen Fällen ist kompakter Knochen an Stelle der Markhöhlen beobachtet worden, welcher mit dem Endost zusammenhängt, ähnlich einer Knochenblombe (Tedesko). Die Neigung der Knochenhypertrophie kann führen zu Exostosen, krallenartigen Auswüchsen und knöchernen Ankylosen. Doch gibt es auch erkrankte Gelenke, wo hypertrophische Veränderungen vollkommen fehlen, nur Atrophie beobachtet wird. Ich erinnere hierbei an die akromegalieartige Grössenzunahme der Hände.

Über die feineren Vorgänge bei diesen Knochenveränderungen differieren die Ansichten der Autoren. Ein Teil fasst sie auf als vasomotorisch-trophische Wirkung einer Gefässalteration, bedingt durch die Erkrankung der Medulla spinalis, vielleicht prädisponiert durch eine leichtere Verletzung mit Verschiebung einzelner Gelenkbestandteile (Hudovernig). Als Ursache wird weiter angeführt eine individuelle Existenz einer knochenbildenden Diathese, hervorgerufen durch die Syringomyelie. Andere sagen, die Knochenveränderung bilde sich unabhängig von der Rückenmarkserkrankung durch den Reiz der chronisch sich fortwährend wiederholenden Traumen, als Folgen der durch die Störung der Sensibilität, Koordination und Muskelatrophie veränderten Statik und Mechanik der Knochen und Gelenke.

Röntgenologisch ist auf diesem Gebiete nicht viel publiziert worden. Tedesko fand die Struktur des Knochenbildes allgemein verändert. Das Schattenbild ist 1. im ganzen mässig aufgehellt; 2. die Corticales der Diaphysen sind verschmälert und aufgelockert; 3. die Spongiosen sind rarefiziert, also das typische Bild der exzentrischen Knochenatrophie. Auch werden beschrieben, entsprechend den atrophischen und hypertrophischen Zuständen

voluminöse Knochenprozesse mit lokaler Aufhellung. Kienböck nennt als Ursache der abnormen Brüchigkeit der Röhrenknochen bei Tabes und Syringomyelie eine durch abnorme Lagerung der Knochenbälkchen bedingte pathologische Struktur, und Veränderungen der organischen Grundsubstanz. Die Knochen des ganzen Skeletts und speziell die Diaphysen, welche von Spontanfrakturen befallen wurden, können nach Intensität vollkommen normale Schatten geben, soweit sie nicht sonst, nämlich abgesehen vom Bruch, keine Formveränderungen zeigen. Tedesko erwähnt „an den Verbiegungsstellen Aufhellung des Schattens, Verschmälerung der Kortikalsubstanz, Rarefizierung der Spongiosa, also exzentrische Atrophie.“ Nalbandoff spricht von osteomalazieartigen Veränderungen und Halisteresis, während Hudovernig den Röntgenshatten verstärkt, und Lüders die Substantia compacta deutlicher und reicher als normal sah. Borchardt beschreibt eine Erkrankung der Wirbelgelenke, glaubt, dass die Verminderung der Beweglichkeit darauf hinweise.

Wenn sich derartige vielgestaltigen Veränderungen in der Wirbelsäule mit ihrem komplizierten Mechanismus finden, so müssen sie Störungen der Form und damit der Funktion derselben zeitigen. Diese Ansicht ist einleuchtend, aber nicht allgemein anerkannt. Sie denkt an ein primäres Knochenleiden resp. an trophische Störungen im Gewebe des Wirbelknochens als Ursache der Verbiegung der Wirbelsäule. Sicher sprechen die Fälle, wo die Skoliose das allererste Symptom ist und zwar vor den Muskelatrophien für die trophische Natur. Störungen im Gleichgewichte der Muskulatur müssen pathogenetisch eine sehr grosse Rolle spielen. Sie werden von einigen als einzige Ursache der Wirbelsäulenverbiegung hingestellt. Bei dieser Annahme wären die Knochenveränderungen sekundär. Hierfür tritt Roth ein, während Morvan, Schlesinger, Charkot, Brühl, Hallion u. a. knochentrophische Bedingungen annehmen. Wahrscheinlich ist weder die eine noch die andere Theorie für alle Fälle zutreffend. Jedenfalls ist die durch die primäre Erkrankung der Muskeln veränderte Funktion ein kaum zu unterschätzender Faktor. Nalbandoff erteilt ihm eine untergeordnete Stelle, „er beginnt erst bei schon eingetretener Erkrankung der Wirbelsäule sich zu zeigen.“ Haenel beantwortet die Frage, ob die Verbiegung ossären oder muskulären Ursprungs sei, dahin „dass wohl die Vertreter beider Ansichten im Rechte sind, weil in dem einen Falle die Muskelatrophie, in einem anderen die Wirbelknochenveränderungen überwiegen, in einem dritten sich beide Störungen bei dem Zustandekommen der Deformität vereinigen.“ Eine Ansicht, die mir persönlich sehr plausibel ist. Ferner ist daran zu denken, dass nebenher oder auch primär eine grosse Rolle spielen können, — wie schon angedeutet — kongenitale Entwicklungshemmungen, wie Defekte der Wirbelsäule, z. B. Spina bifida occulta mit hauptsächlich dorsolumbalem oder lumbosacralem Sitz, Schaltwirbel, überzählige Rippen, nebenhergehende oder abgelaufene Knochendysplasien. Ob Nalbandoff Recht hat mit seiner Wahrscheinlichkeitsannahme, dass die Rachitis und die Syringomyelie ätiologisch denselben Ursprung hätten, möchte ich bezweifeln. Jedenfalls

wird man nicht in allen Fällen die vorhandene Skoliose in ihrer Totalität als in direktem Zusammenhange mit der Rückenmarkserkrankung auffassen dürfen, besonders auch, da ab und zu die Syringomyelie und die Verkrümmung koordiniert sein können als Folge ursächlicher kongenitaler Hemmungen.

Über die Form der Deformität ist eine Einigung der Ansichten ebenfalls noch nicht erzielt worden. Hoffa lässt sie beginnen gewöhnlich in den Dorsalwirbeln. Hierzu gesellen sich die kompensatorischen Gegenkrümmungen in Kombination mit Kyphose. „Doch kommen auch reine Kyphosen vor, bogenförmig, nicht spitzwinklig. Während die Fälle von reiner Skoliose selten höhere Grade erreichen, resultieren aus der Kombination mit Kyphose, oft sehr schwere Deformitäten der Wirbelsäule und des Thorax. Von dieser Deformation ist gewöhnlich die gesamte Wirbelsäule betroffen und zwar findet man die grösste Ausbiegung in der Höhe der grössten Rückenmarksläsion.“ Borchardt fand „den Sitz der Verbiegung höher als bei anderen Formen der Skoliose, meist rechts konvex.“ Die Lokalisation der Verbiegung könne man nicht in irgendwelche Beziehung bringen zu dem Sitze der Affektion im Rückenmark. Den Rippenbuckel sah er in vielen Fällen nur gering ausgebildet „die Dornfortsätze stehen direkt nach hinten, so dass keine Torsion stattgefunden zu haben scheint.“ Er erinnert dann ferner an die rechts-konvexe physiologische Dorsalskoliose, die bei Weichheit der Wirbel zunehmen müsse, sowie auf die statischen Einflüsse der durch Anschwellung beschwerten oberen Extremitäten. Nach Haenel betrifft „reine Kyphose am meisten die oberste Brust und Halswirbelsäule, sie kann soweit gehen, dass der Kopf völlig auf die Brust sinkt und das Gesicht zu Boden gerichtet ist, während bekanntlich bei anderen Wirbelsäulendeformitäten die Tendenz besteht die Vertikalhaltung des Kopfes unter allen Umständen beizubehalten. Die Skoliose ist anscheinend meist nach der Seite konvex, die auch im übrigen die schwereren Störungen aufweist.“

Nur spärlich sind in der Literatur Beschreibungen exakter Autopsieen derartiger Wirbelsäulen. Ich konnte nur zwei finden. Nalbandoff hat einen Sektionsbericht publiziert, folgenden Inhalts: „Die verbogene Wirbelsäule stellte einen scharf ausgesprochenen kyphoskoliotischen Bogen vor, dessen stärkste Krümmung in der Höhe des 4.—6. Brustwirbels sich befand, angefangen vom 2. Brustwirbel. An Stellen, welche der Anheftung der Rippen an die Zwischenwirbelköpfchen entsprechen, sieht man links neugebildete feste Knochenmassen in Form von Stalaktiten; einige hängen frei über den Rippenköpfchen, andere dagegen sind teils mit dem Wirbelkörper in Form von Brückchen verlötet, teils bilden sie mit diesen und den Rippenköpfchen eine allgemeine Knochenmasse.“ Die Muskel-Untersuchung ergab neben wohl erhaltenen Fasern, stark atrophierte und verschmälerte, Vermehrung der Kerne, Schwund der Querstreifung in vielen Fällen, Wucherung des Zwischengewebes, Vermehrung der Bindegewebskerne, starke Entwicklung des Fettgewebes; die chemische Untersuchung des veränderten Knochens ergab: Verminderung des Fettgehaltes und Vermehrung des Eiweissgehaltes. Mikroskopisch fand er den Prozess der Arthritis deformans. Broca sah autopsisch „Verlust der

Intervertebralscheiben, Kyphose mit sehr ausgeprägter linksseitiger Skoliose und schwammiges Gefüge der Wirbelkörper mit sehr grossen Gefässlöchern.“

Ich lasse hier die Krankengeschichten dreier einschlägiger, auf meiner Klinik beobachteten Fälle von Syringomyelie mit Deformierung der Wirbelsäule im jugendlichen Alter folgen:

Fall 1. K. N. 16 Jahre. Wurde aufgenommen am 26. III. 1909, starb 8. 6. 1909.

Anamnese: Sie stammt aus gesunder Familie, 1 Schwester, die ihr sehr ähnlich sieht, 2 Jahre jünger ist, habe eine rechtskonvexe Dorsalskoliose. Untersuchen konnte ich diese äusserer Gründe halber nicht. Seit ihrem 4. Lebensjahre besteht eine Verkrümmung der Wirbelsäule. Sie war deshalb auf meiner Klinik in Behandlung im Jahre 1904 unter der Diagnose: Scoliosis rachitica, wurde mehrere Monate mit Massage und Gymnastik ohne Erfolg behandelt. Andere Beschwerden hatte sie damals nicht. War im übrigen immer gesund. Im Jahre 1906 wurde sie nach Wullstein, in



Fig. 1.

dessen Apparat behandelt. Im Anschluss daran trat eine Parese beider Beine auf, die sich langsam etwas besserte, doch konnte sie nie wieder gehen. Im September 1908 stellte sich Inkontinenz der Blase ein. Der Urin floss ab und zu unwillkürlich ab.

Status am 26. III. 1909: Bleiche Gesichtsfarbe, guter Ernährungszustand. Intelligenz gut. Innere Organe, bis auf die Blasenlähmung, ohne Abnormitäten. Die Wirbelsäule zeigt eine sehr starke linkskonvexe Dorso-lumbalskoliose. Die Pupillen sind von gleicher Grösse, reagieren gut auf Lichteinfall. Gesichtsfeld normal, ebenso die Hirnnerven. Am Kopf keine trophischen oder vasomotorischen Störungen. An den oberen Extremitäten und den Schultern sind die Muskeln normal entwickelt. Die ersteren sind frei beweglich. Untere Extremitäten: Die Haut der Füsse ist blau verfärbt, prall gespannt, atrophisch, kalt, mit Blasen und kleinen Ulzerationen bedeckt. Die Unterschenkel und Füsse sind ödematös geschwollen. Eine Photographie in vivo konnte wegen grosser Unruhe nicht gemacht werden. Am linken Bein fehlen die Reflexe, am rechten sind sie erhöht. Rechterseits starker Fussklonus. Der rechte Fuss und das untere Drittel des Unterschenkels sind anästhetisch für Berührung, Schmerz, Hitze und Kälte. Diese letzteren Störungen

bestehen am ganzen linken Bein. Der Urin fiesst unwillkürlich ab. An beiden Beinen schwache Reaktion auf den elektrischen Strom.

Therapie: Massage, Elektrizität. Mitte April 1909 entstand unter Temperatursteigerung ein grosser Dekubitus links in der Rollhügelgegend, der von Tag zu Tag grösser wurde. Ende Mai Infiltration der rechten Lunge, Zyanose. Am 8. VI. 1909 Exitus letalis. Das umstehende Bild wurde post mortem aufgenommen.

Sektion: 9. IV. 1909. Kleine, weibliche Leiche in mittlerem Ernährungszustand. Hautdecken blassgelb, Totenzeichen vorhanden. Das linke Bein ist ödematös geschwollen. Die Leiche liegt in stark gekrümmter Haltung, so dass es das Ansehen hat, als ob das rechte Bein verkürzt wäre. Am rechten Trochanter major und an der Ferse zwei grosse Dekubitalgeschwüre, die am Trochanter bis auf den Knochen gehen. Fettpolster leidlich entwickelt, die Mammae haben gute Drüsensubstanz. Das Peritoneum ist blank und spiegelnd. Die Leber überragt den Rippenbogen um zwei Querfinger. Durch die starke Verkrümmung der Wirbelsäule stösst die Beckenschaukel direkt an den Rippenbogen. Zwerchfellstand; rechts und links 3 Rippen. Das Herz liegt beim Eröffnen des Brustraumes in mittlerer Ausdehnung frei. Die Lungen sind nirgends verwachsen. In der Pleurahöhle keine Flüssigkeit. Herz entspricht der Grösse der Faust des Individuums. Im Herzbeutel wenig gelbe, klare Flüssigkeit. Peri- und Epikard glatt. Der rechte Ventrikel ist etwas weit, enthält ebenso wie der Vorhof geronnenes Blut in mässiger Menge. Der linke Ventrikel ist mittelstark entwickelt, nicht erweitert. Der Klappenapparat ist intakt. Die Farbe des Herzmuskels ist blassbraun. Lungen: linke Lunge ziemlich klein, allenthalben lufthaltig. Aus den Bronchien lässt sich schleimiges Sekret ausdrücken. Die rechte Lunge ist grösser, Ober- und Unterlappen wie links. Der Unterlappen ist derber, auf dem Schnitt glatt, braunrot, wenig lufthaltig. Es lässt sich reichlich schaumige Flüssigkeit herauspressen. Die Schleimhaut der Bronchien ist glatt, mit Schleim bedeckt. Bronchialdrüsen klein und schwarz pigmentiert. Milz: gross, Kapsel glatt. Auf dem Schnitt von rötlicher Farbe, mittlere Konsistenz. Follikel deutlich, Pulpa wenig abstreifbar. Im Magen schwarzer Inhalt. Die Schleimhaut ist blass und glatt, ebenso am Duodenum. Die Papilla Vateri ist durchgängig. Die Leber ist ziemlich gross, durch die Verkrümmung der Wirbelsäule in ihrer Gestalt verändert. Die Kapsel ist glatt. Auf dem Schnitt ist die Läppchenzeichnung sehr deutlich, die Farbe gelbbraun. Konsistenz derb. Die Gallenblase enthält grünlich-braune Galle, Schleimhaut blass und sammtartig. Die rechte Niere liegt hoch oben, die linke unten, entsprechend der Krümmung der Wirbelsäule. Beide Nieren sind ziemlich gross. Kapsel leicht und glatt abziehbar. Auf dem Schnitt ist die Rinde ziemlich breit, aber nicht getrübt. Die Markkegel sind deutlich. Die Nierenbecken, namentlich das rechte ist stark erweitert, aber blass und glatt. Ebenso sind beide Ureteren zu einem bleistiftstarken Strang erweitert. Die Blase enthält wenig gelbe, leicht getrübe Flüssigkeit, die Muskulatur ist stark entwickelt, springt balkenartig vor. Uterus und Adnexe o. B.

Am Beginn des Halsmarkes, das etwas gross, ist eine 2—3 mm breite Höhle, die von gelblich gefärbtem Gewebe umgeben ist. Im weiteren Verlaufe bis zur Höhe des 2. Brustwirbels verhält sich das Mark im wesentlichen gerade-so, nur wird die Höhle noch etwas grösser. Die Pia ist durchscheinend und leicht verklebt. Vom 2. Brustwirbel ab ist das Mark abgeplattet, die Pia ödematös. Ein Querschnitt durch den Duralsack zeigt die Höhle, und die umgebende Rückenmarkssubstanz erweicht. Ein Querschnitt durch das Lendenmark ergibt ein weiches bräunlich gefärbtes, siebartig durchlöcherntes Gewebe, an dem eine Rückenmarkszeichnung nicht mehr erkennbar ist. Die Verbiegung der Wirbelsäule beginnt etwa mit dem Ansatz der 3. und 4. Rippe geht stark bogenförmig nach links und vom Beginn der Lendenwirbelsäule ab nach der Mitte zu. Der Knochen ist im allgemeinen hart, nur der Lendenwirbel von etwas weicherer Konsistenz. Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarkes ergab im Halsmark eine ziemlich grosse Höhle, von dicker glüser Schicht ausgekleidet. Der Zentralkanal liegt unterhalb derselben und ist nicht erweitert. Die Höhle setzt sich durch den Rückenteil fort, rückt dabei an die Peripherie des Markes und verliert sich im Lendenmark. In diesem ist das Mark dicht und eine Zeichnung, welche dem normalen Mark entspricht, ist nicht mehr erkennbar. Der ganze Querschnitt enthält daselbst nur noch Glia, Bindegewebe und Gefässe. Nur an einem kleinen Teil des Querschnittes erkennt man noch bei Markscheidenfärbung des Querschnittes die Nervenfasern. Auch im Brustmark zeigt sich Untergang der nervösen Substanz.

Bei dieser Pat. wurde im Beginn der Erkrankung eine falsche Diagnose gestellt, vielleicht weil eine neurologische Untersuchung unterblieb, die Skoliose einen typischen rachitischen Charakter hatte, irgendwelche Beschwerden eigentlich gar nicht bestanden. Ich erinnere hier daran, dass eine Verbiegung der Wirbelsäule eine zeitlang das erste und einzige Symptom sein kann. Es ging mir wie es wahrscheinlich anderen auch schon gegangen ist. Gerade diesen Fall halte ich für sehr instruktiv. Schlesinger tut ähnlicher Fälle von Arthropathien, nicht von Skoliosen Erwähnung mit den Worten: „In der Regel machen solche Kranke erst eine mehr oder weniger lange Wanderung durch die chirurgischen Kliniken und Polikliniken, ehe die spinale Natur des Leidens bekannt wird.“ Weiter ist die Krankengeschichte von Interesse, weil im Anschluss an die forzierte Suspension eine Beinparese sich einstellte. Sehr nahe liegt hier die Annahme, dass durch das Trauma die spinale Erkrankung verschlimmert wurde, einen raschen tödlichen Verlauf nahm. Ferner möchte ich darauf hinweisen, dass bei der Sektion Veränderungen hypertrophischer Natur im Sinne einer Arthritis deformans an der Wirbelsäule fehlten und als einzige Abnormität eine Weichheit der Lendenwirbel gefunden wurde.

Fall 2. M. M., 21 Jahre alt.

Anamnese: Keine Nervenkrankheiten in der Familie, früher keine ernstesten Kinderkrankheiten, konnte als Kind ebenso wie die andern laufen. Als sie zur Schule ging allmählich zunehmende Verkrümmung der Füsse und



Fig. 2. (Fall 2).



Fig. 3. (Fall 2).

(Nach Korrektur der Fussdeformität).

Verschlechterung des Ganges. Wurde im Winter wegen der Gefahr des Umfallens vom Schulbesuch dispensiert, ärztlich deswegen nicht behandelt. Sie näht auf der Maschine und ist im Haushalt behilflich, die Fortbewegung ist jedoch stark behindert, es kann nur ein Weg von 5 Minuten zurückgelegt werden. Dann heftige Schmerzen an den Belastungsflächen der Füße und am rechten Kniegelenk. Kommt wegen der Füße.

Status: Schwächliches, grazil gebautes Mädchen ohne Störung der Intelligenz. Der gesamte Thorax ist schwer deformiert. Es besteht eine hochgradige rechtskonvexe Kyphoskoliose der oberen Brustgegend mit entsprechender lordotischer Gegenbiegung der unteren Brustlendenbiegung. Anfangswirbel oben: Cerv. VI., Scheitelwirbel dorsal VI., Übergangswirbel dorsal VIII. Scheitelwirbel links dorsal XII. Starker Rippenbuckel rechts. Schulterhochstand und Absteigen der Schulterblätter. Tiefeingezogene Hautfalte schräg unter dem Schulterblatt-Taillendreieck nach oben verlaufend. Reklination gelingt wegen der starken Vermehrung der Halslordose nur bis zur Horizontalen. Hohe Hüfte links. Am Sternum springt die untere Partie dornartig vor. Obere Extremitäten: Hochgradige, gleichmässige Atrophie, ohne isolierte Lähmung eines Muskels. In den letzten Jahren etwas Verkrümmung beider Unterarme, besonders stark links. Im unteren Drittel ist die Haut blaurot verfärbt und glänzend trocken, Verkrümmung beider Knochen gleichmässig, palmar und etwas radial konkav verkrümmt. Rechts ist nur Supination etwas beschränkt, links Gesamtausschlag der Prosupination etwa 30°, Pronation nur bis zur Sagitalebene möglich. Beide Hände stehen in Radialabduktion, Gelenke locker, Sehnen schlaff. Schwächung des Flexor carpi ulnaris und Flexor digitor. propr. dig. 4 u. 5. Rechts: Alle kurzen Handmuskeln stark atrophisch; Affenhand. Links: Ausfall ähnlich, aber hochgradiger.

Untere Extremitäten: Gleichmässig schwere Atrophie an beiden Beinen. Rechts Genu recurvatum. Beide Füße in hochgradiger Klumpfussstellung III. Grades. Sensibilität: Ausfall der Berührungsempfindlichkeit an beiden Beinen symmetrisch, an der Aussenseite beider Unterschenkel unterhalb der Kniegelenke beginnend und dem äusseren Fussrand, die Fusssohle und fingerbreit die Zehengrundphalangen umfassend. Thermoanästhesie beschränkt sich auf das gleiche Gebiet an den Füßen. Unsicherheit der Berührung an dem livid verfärbten und verkrümmten Drittel des linken Unterarmes. Keine Blasen-Mastdarmstörungen. Elektrische Prüfung: Partielle E. A. R. an den Daumenballenmuskeln. Erregbarkeit der Unterschenkelmuskeln herabgesetzt. Therapie: Operation. Keilresektion mit Basis nach aussen und oben aus dem Talus, Navikulare und dem Kuboid. Bei beiden Füßen gelingt Redression leicht. Retention im Gipsverband. Mit guter Stellung der Füße, geeigneten Schuhen und leidlichem Gehvermögen entlassen.

In diesem Falle ist mehreres zu berücksichtigen: Zunächst das beginnende Schwinden der Vertikalstellung des Kopfes. Weiter dürften derartige Fussmissstaltungen im Sinne des Klumpfusses selten sein. Einen Dauererfolg erwarte ich natürlich von der Operation nicht, doch hat sie den Vorzug, dass die Pat., die früher sich nur kurze Strecken mühsam fortbewegen konnte, ein leidliches Gehvermögen bekommen hat; eine Palliativoperation, die aber bei dem chronischen Verlauf der Syringomyelie ihre Berechtigung haben dürfte. Ferner mache ich aufmerksam auf die Verbiegung der Vorderarmdiaphysen und die hierdurch bedingte Hemmung der Vorderarmdrehung, die bisher mit dieser Ätiologie noch nicht beschrieben worden ist.

Fall 3. W. B., 12 Jahre alt.

Anamnese: Keine Familienanamnese; 1 Bruder, angeblich gesund. Lernte mit 5 Jahren Laufen. Seit früher Jugend häufig Wadenkrämpfe und Verbiegung der Wirbelsäule. Ging bis 5. März ds. J. in die Schule. Bisher nicht ärztlich behandelt. In letzter Zeit rasch zunehmende Verschlechterung des Gehvermögens und der Verkrümmung der Wirbelsäule; häufig Stiche in der linken Seite.

Status: Intellekt frei. Kopf ohne Befund. Leichte Zeichen allgemeiner Rachitis; schwere Zahndefekte; Halsdrüsen; Cubitus valgus. Beiderseits leichte Madelung'sche Handdeformität. Innere Organe: Lungengrenzen verkürzt, rechts um eine Hand breit tiefer als links. Links Emphysematmen, rechts Kompressionsatmen. Herz nach rechts verlagert. Töne rein. Abdomen überall leicht gespannt, unterer Leberrand 2 Querfinger unter dem Leberrand tastbar. Es besteht hochgradige Deformierung des ganzen Thorax, ausgehend von einer extremen, links-konvexen Kyphoskoliose der Lenden und Brustwirbelsäule. Die obere Brustwirbel- und die Halswirbelsäule sind lordosiert. Die Deformität wird beherrscht von einem extremen Rippenbuckel der ganzen linken Seite, die den Scheitel der Dornfortsatzlinie nach oben um $3\frac{1}{2}$ cm überragt. Die Rippen sind auf dieser Seite stark voneinander entfernt. Sie stehen in ausgesprochener Inspirationsstellung. Der Tiefendurchmesser beträgt in der

grössten Ausdehnung links 26 cm, gegen 23 der rechten Seite, der quere Durchmesser oberhalb der Brustwarzenlinie 21 cm. Es besteht ausgesprochener Schulterhochstand links, tief eingeschnittenes Taillendreieck rechts, hier ragt der Rippenbogen etwa 3 Finger breit in das Becken hinein, so dass die 7. Rippe den Kamm berührt. Der Kopf balanziert unsicher zwischen den diagonal gestellten Schultern. Untere Extremitäten: Hüftgelenke beiderseits frei. Grobe Kraft herabgesetzt. Kniegelenke frei beweglich. Beide Füße in extremer Spitzfussstellung; beiderseits Hohlfussbildung und An-



Fig. 4. (Fall 3).

deutung von Klauenzehen. Babinski und Oppenheim rechts positiv, links unbestimmt. Achillessehnenreflex beiderseits lebhaft. Patellarsehnenreflex beiderseits schwer auszulösen, Bauchdeckenreflex rechts lebhaft, links schwächer. Rechter Fuss: Am besten funktioniert der Extensor digitorum communis und der Extensor hallucis longus. Stark gespannt ist die Achillessehne.

Wadenmuskulatur atrophisch, aber rigide, ebenso die Peronaei und der Flex. digitorum communis, völlig gelähmt der Tibialis ant. und post. Am linken Fuss ist die Klauenhohlfussbildung noch mehr ausgesprochen, das Fussgewölbe tritt stark hervor. Die Grosszehenstrecksehne springt brückenförmig über das Metatarsophalangealgelenk hervor, ebenso die Achillessehne hinten. Hier nur geringe

Funktion des Extensor hallucis longus und der Achillessehne; etwas Leben auch in dem Ext. digitorum communis und in den Peronaei, alle anderen Muskeln gelähmt. Sensibilität: Taktile Empfindung scheinbar nur im Bereich des rechten Kleinzehenballen gestört, Empfindungsvermögen leicht herabgesetzt bis zum oberen Drittel des Unterschenkels rechts, etwas weniger links. In grösserem Umfange ist Temperatursinn und Schmerzempfindlichkeit gestört. Rechts an den Zehen, der vorderen Hälfte der Fusssohle und dem äusseren Fussrande ist die Warmempfindung herabgesetzt bis zum oberen Drittel des

Unterschenkels. Ähnlich aber etwas geringer ist die Störung links. Blasen- und Mastdarmstörungen nicht vorhanden. Elektrische Prüfung zeigt keine Entartungsreaktion, ungefähr normale Erregbarkeit, dabei rechts Auftreten von leichtem Klonus.

Therapie: Verlängerung der Achillessehnen.

Bei diesem Patienten betone ich das Röntgenbild: Die Schatten sind an der konkaven Seite verstärkt, an der konvexen aufgehellt. Dann ist eine keilförmige Gestaltsveränderung der Wirbelsäule augenfällig, die auf eine Kompression der konkaven Seite hindeutet. Sehr stark ist die Verbiegung der Wirbelsäule. Ich glaube nicht, dass in diesem Falle eine Verwechslung mit Rachitis vorkommen kann, eher wird man an Osteomalacie denken.

Diese 3 Fälle haben folgendes gemeinsam: Eigentliche Arthropathien fehlen. An den Wirbeln sind Knochenwucherungen und Schwund der Zwischenbandscheiben nicht nachzuweisen. Es scheint sich nur um eine Atrophie resp. Rarefizierung der Knochensubstanz zu handeln.

Benutzte Literatur:

- Bernhardt, Sund., Skoliose. Zentralblatt für Nervenheilkunde etc. XII. Jahrgang.
Borchardt, Knochen- und Gelenkerkrankungen bei S. Deutsche Zeitschr. f. Chirurg. 1906.
Bruns, Cramer, Ziehen Handbuch etc.
Fürnrohr, Die Röntgenstrahlen im Dienste der Neurologie. 1906.
Graf, Über die Gelenkerkrankungen bei S. Beiträge zur klin. Chirurgie. Bd. X.
Haenel im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky.
Hoffa, Die neurogenen Skiosen. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie. Bd. XI.
Kienböck, Die Untersuchung etc. Neurolog. Zentralblatt. XX. Jahrgang.
Hudovernig, Zur Pathogenese etc. Neurolog. Zentralblatt. XX. Jahrgang.
Nalbandoff, Zur Frage über die Verkrümmung etc. Neurolog. Zentralblatt. 20. Jahrg.
Derselbe, Zur Frage der Pathogenese etc. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. XX.
Derselbe und Solowoff, Zur Symptomatologie etc. Mitteilungen von den Grenzgebieten etc. Bd. VII.
v. Recklinghausen, Untersuchungen über die Spina bifida. Virchows Archiv. CV. Bd.
Riedinger im Handbuch der orthop. Chirurgie von Joachimsthal.
Schlesinger, Die Syringomyelie. 1902.
Schulthess im Handbuch der orthop. Chirurgie von Joachimsthal.
Tedesco, Knochenatrophie bei S. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XXVI.
-



Fig. 1. Digitus minimus varus



Fig. 2. Hallux valgus.