

VII.

Über infantile Formen der Arthritis deformans.

Von

Dr. Toyokichi Okada aus Japan.

Mit 2 Abbildungen im Text.

Wenn auch Fälle von multiplen, chronischen, deformierenden Gelenkentzündungen im Kindesalter vorher in der Literatur schon bekannt waren, so kann doch nur Hans Spitzzy¹⁾ als derjenige bezeichnet werden, der durch seine Arbeit „Zur chronischen Arthritis des Kindes“ den Grund zu einem besseren Verständnis dieses Leidens gelegt hat. An dem reichen Material der Grazer Kinderklinik gelang es ihm, nachzuweisen, dass im Kindesalter Arthritisformen vorkommen, die an Mannigfaltigkeit denen in späteren Lebensdezennien nicht nachstehen. Darin lag aber auch gerade die Schwierigkeit der Rubrizierung. Wie bei Erwachsenen, so ist auch bei Kindern der Begriff „chronische Arthritis“ kein einheitlich bestimmbarer. Spitzzy bezog sich auf die Arbeiten von Přibram, Axel Johannessen, Gilbert, Bannatyne, Rubinstein und anderen, welche nach ätiologischen Grundsätzen eine Einteilungsbasis zu schaffen bemüht waren. Aber noch heute kämpfen die Meinungen über Zusammengehörigkeit der verschiedenen Krankheitstypen miteinander und es besteht noch keine volle Klarheit über die mit Deformation der Gelenken einhergehenden chronischen Erkrankungen der Gelenke. Spitzzy hielt an dem Prinzip der ätiologischen Einteilung fest, soweit die Krankheitsbilder ätiologisch zu sondern waren, und schuf als erster in der Einteilung auch einen Platz für die chronische Arthritis des Kindesalters.

Spitzzy teilte in folgende Gruppen ein:

1. Chronische Arthritis als Folgeerscheinung des akuten Gelenkrheumatismus (sekundärer chronischer Gelenkrheumatismus nach Přibram, Rheumatisme infectieux).
2. Chronische Arthritis als Folgeerscheinung verschiedener Infektionskrankheiten (chronische Pseudorheumatismen oder Rheumatoide nach Přibram; Pseudorheumatisme infectieux).
3. Die primäre chronische Arthritis.

¹⁾ Hans Spitzzy, Zur chronischen Arthritis des Kindes. Zeitschrift für orthopäd. Chirurgie. Bd. 11. 1903.

Die erste Gruppe entspricht der chronischen Form des akuten Gelenk-rheumatismus (*Rheumatisme chronique infectieux*) und ist verwandt mit der akuten Polyarthritis. Die Veränderungen sind sekundärer Natur. Kinder in jedem Alter können von ihr befallen werden. Die Krankheit pflegt bei Kindern rascher und mit milderer Symptomen als bei Erwachsenen abzulaufen und wird selten chronisch. Sie setzt plötzlich oder schleichend ohne hohes Fieber ein. Dazu treten Gelenkschwellungen, intraartikulärer Erguss, starke Schmerzen und Einstellung der Gelenke in die Mittellage ein. Knie- und Sprunggelenke sind meist zuerst ergriffen. Endokarditis und Chorea können in schweren Fällen sich anschließen. Gewöhnlich sind die Kinder in 6—14 Tagen wieder hergestellt. In manchen Fällen treten allerdings nicht selten Exazerbationen und akute Polyarthritisrezidive auf. Mit jedem neuen Rezidiv werden die Veränderungen an den Gelenken prägnanter, bis sich alle Symptome der chronischen Gelenkentzündung, bestehend in Gelenkschwellung, Schmerzen bei Bewegungen, Einschränkung des Bewegungsumfanges, fibröser Ankylose und Kontraktur, darbieten. Der Prozess schreitet von Attacke zu Attacke fort. In anderen Fällen zieht sich der erste Anfall aussergewöhnlich in die Länge und geht unmittelbar in die chronische Form über.

In die zweite Gruppe gehören die Fälle, bei welchen das Virus der Allgemeinerkrankung in den Gelenken eine mit der Allgemeininfektion parallel laufende Infektion hervorruft. Dahin gehören Gelenkentzündungen im Verlauf von Scharlach, Masern, Diphtherie, Influenza, Pneumonien, Ophthalmoblennorrhöen usw. mit akutem oder subakutem Verlauf, entweder putrider Art oder symptomatisch von einer genuinen Arthritis nicht verschieden.

Zur primären chronischen Arthritis rechnet Spitzzy alle jenen Fälle, die schleichend, ohne akuten ersten Anfall, mit langsam zunehmenden Schwellungen, eventueller Schmerzhaftigkeit in den Gelenken und Bewegungseinschränkungen eines oder mehrerer Gelenke beginnen, ohne fieberhafte, rezidivähnliche Reprisen stetig fortschreitend verlaufen, bei längerem Bestande jedoch in ihren Endstadien zu Bildern führen können, die bezüglich ihrer Veränderungen von den sekundären Formen der beiden ersten Gruppen keine wesentlichen Unterschiede aufweisen.

Die Veränderungen in den einzelnen Gelenken selbst fallen auch in ihren Einzelheiten mit jenen der übrigen Formen zusammen.

Wenn es auch sicher genug Übergangsformen gibt, deren Zugehörigkeit zu einer bestimmten Gruppe sich schwer oder gar nicht bestimmen lässt, und die Anamnese oft genug im Stiche lässt, so ist doch durch diese Einteilung der Krankheitsbegriff der chronischen Arthritis des Kindesalters schon ziemlich eingengt und schärfer umschrieben. Aus der Reihe der bekannt gewordenen und von Spitzzy beobachteten Fälle liessen sich ausserdem — wir heben dies als wichtig für die Bearbeitung unseres Themas hervor — einige charakteristische Typen abheben, die zwar weder klinisch noch ätiologisch streng abgrenzbar sind, aber durch die Art des Auftretens, durch die Prädeilektion für gewisse Gelenke, durch die Reihenfolge, in der die Gelenke erkranken, durch die Ähnlichkeit des Verlaufes, die Prognose und durch die

Gleichheit der Veränderungen sich auszeichnen. Schon der äussere Habitus, die Haltung, das Aussehen, die äusseren Gestaltsreformationen liefern pathognomonische Bilder.

Eine scharf umgrenzte Gruppe bilden die Fälle, welche von den Franzosen als *Rheumatisme noueux*, von Příbram als *Rheumatismus nodosus* bezeichnet werden. Um das 4. Lebensjahr erkrankten die Kinder ohne schwere Initialerscheinungen und ohne akuten Anfall nach einander an teigiger Schwellung der Knie-, Fuss- und Handgelenke, später auch der Wirbelgelenke. Die Hüftgelenke bleiben gewöhnlich frei. Die Erscheinungen werden nach Monaten schwerer, es treten knotige Verdickungen der Gelenke, Schmerzen, Muskelschwund und Kontrakturen auf. Der Verlauf ist ein perniziöser und endet in der Regel mit dem Tod. Herzaffektionen fehlen. Es werden, im Gegensatz zu den sekundären Formen, mit Vorliebe die kleineren Gelenke befallen bei zentripetalem Fortschreiten des Prozesses. Es werden allerdings auch leichtere abortive Fälle beobachtet, bei denen es nur zur Affektion einzelner Gelenke (Monarthritiden) oder einzelner kleinerer Gruppen von Gelenken kommt, ohne dass der Prozess die Tendenz zur Ausbreitung zeigt. Es ist aber nicht zu entscheiden, ob dies genuine chronische Arthritiden sind oder Sekundärprozesse nach oft unbemerkt abgelaufenen Monarthritiden.

Diesen Formen mit ihrer eigentümlichen „gichtischen Lokalisation“ gegenüber stehen andere, torpide Formen, die ebenfalls schleichend beginnen, 2—3 Jahre alte Kinder befallen und die grossen Gelenke bevorzugt.

Wenn auch über die Ätiologie aller hierher gehörigen Formen noch gar nichts Bestimmtes gesagt werden kann, so hält es doch Spitzzy für wahrscheinlich, dass eine gemeinsame Ätiologie besteht. Die Ausführungen Spitzzy's lassen erkennen, dass er an eine Infektion denkt. Sie enthalten aber auch in bezug auf die Ähnlichkeit der Erscheinungsformen folgenden bemerkenswerten Satz, der die Überleitung auf unseren Gedankengang zu vermitteln in der Lage ist: „Oder ist dies alles nur die ähnlich klingende Antwort, die die Gelenke verschiedener, infolge einer vererbten Konstitutionsanomalie arthropathisch veranlagter Individuen¹⁾ auf sie treffende Reize¹⁾ geben, auch wenn diese verschiedener Provenienz sind?“ Weiter sagt Spitzzy: „Die Antwort (auf diese Frage) kann nur durch Schluss per analogiam, da allerdings mit hoher Wahrscheinlichkeit, gegeben werden.“ **Auf dieser allgemein gedachten Grundlage ist eine Erweiterung möglich.** Es gibt nämlich Fälle von primärer chronischer Arthritis des Kindesalters, deren Entstehung weniger auf eine Infektion, als auf gewisse **entwicklungsgeschichtliche Vorgänge** zurückzuführen ist. Der Verlauf dieser Fälle ist wesentlich verschieden von den Fällen infektiösen Charakters. Wir reihen sie als zweite Hauptgruppe der primären chronischen Arthritis des Kindesalters der Spitzzy'schen Einteilung an. Eine pathologisch-anatomische Sonderstellung ist ebenso wenig möglich als bei allen anderen Formen. Es sind dies Fälle, welche in Beziehung stehen zu dem, was man im allgemeinen als **Infantilismus** bezeichnet.

¹⁾ Im Originaltext nicht durchschossen gedruckt.

Auf die Arbeiten, die sich nach Spitzzy mit dem Thema beschäftigten, brauchen wir nur kurz hinzuweisen, da sie Fälle ausgesprochen entzündlichen Charakters betreffen.

Drehmann¹⁾ macht auf eine typische Gelenkentzündung im frühesten Säuglingsalter aufmerksam, die am Ende der zweiten Lebenswoche mit Schwellung und Kontrakturstellung beginnt. Die Symptome dauern mehrere Wochen. In manchen Fällen kommt es zu einer akuten Eiterung, worauf bald Heilung eintritt. In den häufigsten Fällen geht die Schwellung ohne Eiterung und ohne weitere Beeinträchtigung des Gelenkes langsam zurück. Deformitäten, deren Erklärung später Schwierigkeit bereiten kann, können sich an schwerer verlaufende Fälle anschliessen. Dahin gehören Luxationen (in 3 von 7 Fällen Drehmann's), von angeborenen kaum zu unterscheiden, Coxa vara (in 2 Fällen), Genu valgum (in 1 Fall). Der Sitz der Erkrankung ist häufig das Hüftgelenk, ebenso das Kniegelenk. Hand und Ellbogen scheinen seltener befallen zu werden. Die Ätiologie ist nicht sicher. Drehmann hält das Bacterium coli für den Urheber der Infektion und denkt an eine epiphysäre Infektion mit sekundärer Beteiligung des Gelenkes. Er erinnert an ähnlich verlaufende, aber prognostisch ungünstigere Fälle im Anschluss an Ophthalmoblenorrhoea. Später berichtete Drehmann²⁾ über 3 weitere hierher gehörige Fälle gonorrhöischer Natur. In 2 Fällen handelte es sich um Hüftluxationen, im 3. Fall um ein Genu varum und um willkürliche Luxation im Schultergelenk mit Verkürzung des Oberarmes.

Wette³⁾ beschrieb 3 Fälle von pathologischer Hüftgelenksverrenkung nach akuter Coxitis im Säuglingsalter, die sich auf den Röntgenbildern von den angeborenen Luxationen unterscheiden liessen. Weitere kasuistische Mitteilungen über Gelenkentzündungen in den ersten Tagen des Lebens und die daraus resultierenden Deformitäten stammen von H. Mohr⁴⁾ und G. Chrysospathes⁵⁾. Wittek⁶⁾ beschrieb eine Destruktionsluxation des Hüftgelenkes nach akuter, epiphysärer Osteomyelitis bei einem 8 Jahre alten Knaben.

Die Verfolgung weiterer ähnlicher Fälle würde uns zu sehr von unserem Thema ableiten. Wir erwähnen nur noch die Arbeit von Brandes⁶⁾. Das Wesentliche im Krankheitsbild des primär-chronischen Gelenkrheumatismus findet Brandes ebenfalls in dem absoluten Fehlen eines akuten Anfalles und rezidivähnlicher Nachschübe. Er unterscheidet drei Gruppen. In den

1) Gustav Drehmann, Über Gelenkentzündung im Säuglingsalter und ihre ätiologischen Beziehungen zu späteren Deformitäten. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 13. 1904.

2) Drehmann, Deformitäten nach Gelenkentzündungen im frühesten Säuglingsalter. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 14. 1905.

3) Wette, Über Hüftgelenkverrenkungen nach Coxitis im Säuglingsalter. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 15. 1906.

4) Berliner klinische Wochenschrift 1905. Nr. 7.

5) Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 16. 1906.

6) Max Brandes, Über primär chronische Arthritis mit Beginn im Kindesalter. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 17. 1907.

Fällen der ersten Gruppe werden die kleinen Extremitätengelenke zuerst befallen und die Erkrankung schreitet zentripetal und symmetrisch bis zu den Schulter- und Hüftgelenken fort. In den Fällen der zweiten Gruppe zeigt das erste Auftreten eine „gichtische Lokalisation“, d. h. das Leiden bleibt lange Zeit isoliert im Metatarsophalangealgelenk. Die dritte Gruppe erstreckt sich auf Fälle, in denen die kleinen Gelenke verschont bleiben und die grossen Gelenke erkranken. Zwei seiner Fälle rechnet Brandes zum Typus des Rheumatismus nodosus, den dritten zur dritten der von ihm aufgestellten Gruppen. Eine infektiöse Ursache nimmt Brandes für alle Fälle an.

Die Fälle, über die wir zu berichten haben und die wir auf entwicklungsgeschichtliche Vorgänge zurückführen, betreffen ausschliesslich das Hüftgelenk. Ihre Entstehung führt in die ersten Kinderjahre zurück. Die Erkrankung ist ähnlich dem *Malum coxae senile*. Zum Typus dieser infantilen Form gehört die Ausbildung einer Pseudankylose und Kontraktur.

I.

Über den ersten Fall kann nur kurz berichtet werden, da eine längere Beobachtungszeit nicht zur Verfügung stand. Es handelte sich um einen 53 Jahre alten, unverheirateten Privatmann. Er hat die Volksschule besucht und war zuerst Lehrling in einem Kaufmannsgeschäft, kehrte aber bald zu seinen Familienangehörigen zurück und ergriff weiter keinen selbständigen Beruf. Er ist in seinem Auftreten pedantisch, eigensinnig und kann, wenn auch gerade nicht als geistesschwach, so doch nur als wenig intelligent bezeichnet werden. Das Gesicht ist bartlos, greisenhaft faltig, die Haut ist schlaff, ebenso wie am ganzen übrigen Körper, und von fahlem Aussehen. Die Haare sind grau, die Stimme ist hell, die Zähne sind zum grossen Teil kariös zerstört, die Funktionen der inneren Organe zeigen keine Veränderungen. Seitens des Nervensystems bestehen ebenfalls keine Erscheinungen organischer Veränderungen. Hoden und Penis sind atrophisch. Die Schilddrüse ist nicht zu fühlen.

Der uns am meisten interessierende Befund ist die Ankylose des rechten Hüftgelenkes und die Kontrakturstellung des rechten Oberschenkels um etwa 30—40 Grad von 180 bei geringer Abduktion und Auswärtsrotation des Oberschenkels. Die Kontrakturstellung verleiht der Haltung und dem Gang des Patienten ein charakteristisches Gepräge, das in Verbindung mit der Ähnlichkeit der Gesichtszüge und der ziemlich gleichen Körperlänge sofort an den zweiten hier zu beschreibenden Patienten, der einige Monate vorher zur Beobachtung gelangt war, erinnert. Die Ähnlichkeit beider Fälle war in der Tat auffällig. Der Zustand bei dem Patienten war völlig schmerzlos.

Die Kontraktur reicht nach Angabe des Patienten in die ersten Kinderjahre zurück und bestand seiner Erinnerung nach während der ganzen Schulzeit. Ob die Erkrankung beim Beginn eine schwere war, weiss er nicht. Es wurde ihm auch von seiten seiner Eltern und Angehörigen nie mitge-

teilt, dass die Steifigkeit der Hüfte an eine schwere Erkrankung sich anschloss.

Die Analogie der Erscheinungen berechtigt, diesen Fall an die Seite des nächstfolgenden zu setzen als Repräsentanten des gleichen Typus. Dieser zweite Fall war der erste in der Reihe der Beobachtung beider Fälle und verlieh der vorausgegangenen Beobachtung erst ihre volle Bedeutung.

II.

F. W., Fuhrmann aus A., geboren am 15. August 1855, unverheiratet, gibt an, früher stets gesund gewesen zu sein, was seine inneren Organe betrifft. An eine Erkrankung des linken Hüftgelenkes kann er sich nicht erinnern. Er hat noch 1 älteren Bruder und 7 jüngere Geschwister, welche alle gesund seien. Schon mit 30 Jahren habe er graue Haare gehabt. Auch seine Geschwister seien frühzeitig ergraut. Die Mutter lebt noch und ist 76 Jahre alt. Der Vater starb an Blutvergiftung im Jahre 1890.

Am 10. November 1905 stürzte er von seinem im Gange befindlichen Wagen und wurde von einem Hinterrad an der Aussenseite des linken Oberschenkels gestreift, ohne dass eine stärkere Quetschung der Haut entstand. Erst am zweiten Tage legte er sich zu Bett und begab sich in ärztliche Behandlung. Er klagte, wie ein ärztliches Gutachten ausweist, über starke Schmerzen im Kreuz und in den Beinen, ohne dass ein Befund vorhanden war, der diese Beschwerden begründen konnte. Es fanden sich nur unbedeutende Hautabschürfungen. Obwohl er nur einige Tage bettlägerig krank war, so zog sich die Besserung sehr in die Länge. Da er noch nach einem halben Jahr an Stock und Krücke ging, so wurde er am 10. April 1906 Herrn Professor J. Riedinger zu einer mehrtägigen Beobachtung überwiesen, und zwar von der zuständigen Berufsgenossenschaft, da es sich um einen versicherungspflichtigen Unfall handelte. Direkte Unfallfolgen waren nicht nachzuweisen. Der Patient gab auch an, dass nichts mehr ausser der Verkrümmung der Hüfte vorhanden sei. Dass die Hüfte früher ganz gerade war, konnte er selbst nicht bestreiten. Er sei schon als Kind so gewesen, habe aber an der Hüfte nie Beschwerden gehabt. Das ganze Bein sei jetzt schwächer. Schmerzen habe er weniger in der Hüfte als vielmehr im Kreuz und an der Aussenseite des linken Oberschenkels, und zwar an den Stellen, die direkt von der Verletzung betroffen waren. Auch nach der Angabe vieler Personen, die den Verletzten früher schon gekannt haben, bestand die Beugstellung der Hüfte schon früher. Der Patient trug deshalb auch den Namen „der krumme W.“

Sein älterer Bruder erklärte, dass dieser von jeher in der Hüfte gebeugt gegangen sei (auch in den Kinderjahren) und die Mutter bestätigte dies ebenfalls. Das Leiden habe sich allmählich entwickelt und sei in den ersten Schuljahren schon bemerkt worden. Als Kind sei er hinter seinen Altersgenossen geistig zurückgeblieben, auch körperlich sei er schwächlich gewesen. Zum Lesen und Schreiben hat er es nicht gebracht. Nur seinen Namen hat er schreiben lernen. Er kennt auch kein Geld. Er sei ausserordentlich

eigensinnig, wenig zuverlässig und habe immer gleich alles vertrunken, wenn er Geld erhalten habe. Als Fuhrknecht habe man ihn zeitweise verwenden können, wo er immer genau dasselbe zu tun hatte und unter Beaufsichtigung arbeitete. Bei allen Störungen der Intelligenz wusste er doch zu beurteilen, dass eine höhere Rente ihm sein Los erleichtern könne und er bei deren Bezug nicht mehr die schwere Arbeit zu leisten brauche.

Ein Zusammenhang der Kontraktur mit dem Unfall konnte demnach nicht angenommen werden und wurde auch in der Rechtsprechung nicht anerkannt. Da aber Unfallfolgen nicht ganz abgelehnt wurden, so wurde eine mässige Rente gewährt, die der Patient heute noch bezieht. Er geht noch an einem Stock, hinkt entsprechend der Kontrakturstellung der Hüfte und wird in der Hauswirtschaft seiner Mutter mit leichteren Arbeiten beschäftigt. Er hat wenig mehr Gelegenheit zu trinken und befindet sich, wie ich durch Nachuntersuchung feststellen konnte, körperlich wohl. An ein progressives Weiterschreiten der Hüftgelenkerkrankung war nicht zu denken. Auch die Annahme einer Verschlimmerung des Leidens durch den Sturz vom Wagen ist nicht begründet.

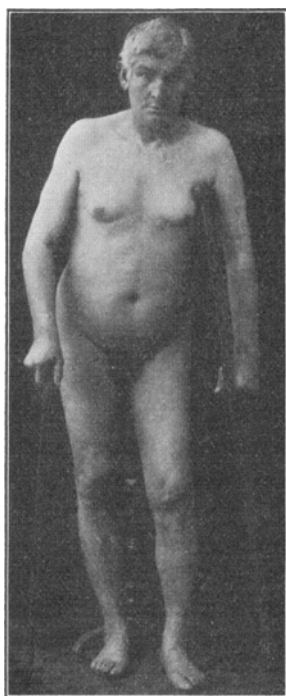


Fig. 1.

Der Patient (Figur 1) ist über mittelhoch, die Körperlänge beträgt 1,76 m, das Körpergewicht 96 kg. Der Brustkorb ist gut gewölbt, breit, die Atmung weicht vom gewöhnlichen Verhalten bei Männern nicht ab. Die Gesichtsfarbe ist fahl, die Kopfhaare sind ergraut, das Gesicht ist bartlos wie bei Frauen. Die Haare der Achselhöhle, der Anal- und Genitalgegend sind grau rötlich und spärlich. Die Haare der Schamgegend sind kurz. Die Form der Behaarung erinnert mehr an den weiblichen Typus und gleicht nicht der Schmetterlingsform bei Männern. Die Mammillen sind deutlich zu fühlen, von reichlichem Fettgewebe umgeben und

wie kleine Mammæ vortretend. Die Haut lässt sich überall in grossen Falten abheben, ist schlaff und im Gesicht etwas gedunsen, ähnlich wie bei Myxödem. Der Ausdruck des Gesichtes ist ernst, bewegungslos und hat etwas Greisenhaftes. Die Schilddrüse ist nicht zu fühlen, der Kehlkopf weniger prominent als sonst bei Männern.

Die Formen zeigen weiblichen Typus, da die Konturen weniger deutlich hervortreten, z. B. um die Ellenbogen-, Hand- und Fussgelenke.

Die Beckengegend ist verhältnismässig breit und verleiht dem Habitus ebenfalls einen femininen Charakter. Der Leibesumfang in der Höhe des Nabels beträgt 96 cm, der Umfang des Körpers in der Höhe der Trochanteren 112 cm, die Distanz der Spina a. s. 29 cm, der Brustumfang in der Höhe der Mammillae 106 cm.

Die Hoden sind etwa um $\frac{2}{3}$ zu klein, ebenso der Penis. Der Hodensack ist sehr klein und bei der Betrachtung von vorn kaum zu sehen.

Krankhafte Erscheinungen seitens der Bauch- und Brustorgane liegen nicht vor. Die Untersuchung des Urins ergibt ebenfalls nichts Pathologisches. Appetit und Schlaf sind gut. Der Patient hat gute Zähne und noch nie Zahnweh gehabt. Die Gehirnnerven sind intakt. Kurzsichtigkeit ist nicht vorhanden, dagegen deutliche Presbyopie. Lähmungen und deutliche Sensibilitätsstörungen sowie Störungen der Reflexerregbarkeit sind nirgends zu konstatieren. Es fehlt ferner an Störungen seitens der peripheren Nerven, an auffälligen Atrophien, lokalen Schwellungen, Verdickungen und schmerzhaften Stellen, abgesehen von denen, die ohne charakterischen Befund im Kreuz und an der Aussenseite des linken Oberschenkels bestehen sollen im Anschluss an den Unfall. Der Umfang des linken Oberschenkels in der Mitte beträgt zwar 1 cm weniger als der des rechten an gleicher Stelle, ein Befund, der sich jedoch genügend aus den Bewegungsstörungen des Hüftgelenkes erklärt.

Der linke Oberschenkel ist um etwa 30—40 Grad gebeugt, etwas abduziert und in geringem Grad nach aussen rotiert. Bei Bewegungen des Oberschenkels nach allen Seiten geht das Becken mit und deutliche Bewegungen im Gelenk lassen sich nicht nachweisen. Palpatorisch lässt sich ebenfalls nichts von Bedeutung nachweisen.

Ein im Jahre 1906 auswärts in einem Röntgenlaboratorium aufgenommenes Röntgenbild bestätigte die Diagnose: Arthritis deformans der Hüfte. Die Pfanne zeigte sich erweitert, uneben, ebenso der abgeplattete Kopf. Der Gelenkraum war noch zu unterscheiden, aber nicht überall deutlich, und war eingeengt (Deformationsankylose). Die Röntgenplatte ist leider nicht mehr vorhanden. Ein in den Akten der Berufsgenossenschaft sich befindlicher Abzug ist nicht verwendbar. Eine zweite Aufnahme konnte leider nicht gemacht werden, weil sich der Patient weigerte, sich noch einmal vorzustellen. Daran scheiterte auch der Plan, röntgenologisch das Verhalten der Epiphysenlinien zu untersuchen. Ich habe den Patienten in seiner Heimat aufgesucht, wo er hätte mit Röntgenstrahlen untersucht werden können. Es gelang jedoch auch hier nicht, eine Zusage zu erhalten. Die Weigerung wurde von ihm und seinen Angehörigen damit begründet, dass die Untersuchung nur dann einen Wert habe, wenn eine höhere Rente damit erreicht werden könnte.

Beide Fälle gleichen sich vollkommen. Die Analogie der Erscheinungen berechtigt uns, von einem Typus der Erkrankung zu sprechen, auch wenn wir ganz davon absehen, eine nähere Erklärung über die Natur des Hüftgelenkleidens zu geben. Wir haben vor allem die Erscheinungen des Infantilismus vor uns.

Lasègue, der als erster den Ausdruck „Infantilismus“ gebrauchte, verstand darunter die Persistenz des psychischen und physischen Kinderzustandes bei Erwachsenen. Nach Freund und Mendelsohn¹⁾ fassen gegen-

¹⁾ W. A. Freund und B. Mendelsohn, Der Zusammenhang des Infantilismus des Thorax und des Beckens. Stuttgart, F. Enke. 1908.

wärtig die Autoren den Infantilismus auf „als Folgezustand einer durch abnorme vitale Bedingungen hervorgerufenen Entwicklungshemmung in einer früheren Lebensphase; dieser Folgezustand besteht in einer pathologischen Persistenz der Kindercharaktere in einem Lebensalter, welches die physiologische Kindheit bereits überschritten hat.“ Die Entwicklung des Individuums bleibt auf der kindlichen Stufe stehen, entweder in seinem Gesamtorganismus in allen seinen Gliedern gleichmässig, oder ungleichmässig oder nur in einzelnen Gliedern.

Die Hemmung in der Ausreifung des Kindes kann nach Freund und Mendelsohn in jedem Zeitpunkt des fast zwei Dezennien umfassenden Entwicklungsganges eintreten. Es ist demnach die Möglichkeit einer grossen Reihe von „Konstitutionsbildern“ gegeben.

Je nachdem Entwicklungshemmungen und Konstitutionsanomalien, hervorgerufen durch Abnormitäten der Thyreoidea, hinzutreten oder nicht, unterscheidet man nach di Gaspero¹⁾ folgende 2 Klassen des Infantilismus: 1. Myxödem-Infantilismus, d. i. Schilddrüsen-Infantilismus, 2. dystrophischer Infantilismus, unabhängig von der Schilddrüse. Unter die zweite Gruppe fallen 2, ebenfalls nach ätiologischen Prinzipien geordnete Unterabteilungen, nämlich a) kongenitale, b) erworbene Formen. Die dem Skelett eigentümlichen Merkmale sind: bei dem Schilddrüsen-Infantilismus mit nicht verknöcherten Epiphysen findet man kleine Statur, breiten Gesichtsschädel, stumpfe Nase, grossen Kopf, Milchgebiss, kurzen Hals, kurzen zylindrischen Rumpf, kurze Extremitäten, verstärkte Lendenlordose, kindliches Becken. Bei dem dystrophischen Infantilismus mit normal verknöcherten oder verknöchern den Epiphysen sind sehr graziles Skelett, eckige Formen, kindliches Becken, langer Hals, überlange schlanke Beine, schmaler Thorax und kindliches Sternum die hauptsächlichsten charakteristischen Merkmale. Die Entwicklungshemmungen am Thorax und am Becken haben Freund und Mendelsohn auf das eingehendste beschrieben und in ihren charakteristischen Merkmalen auf ihre Zusammengehörigkeit untersucht, somit eine exaktere Grundlage für die Beurteilung des infantilen Habitus geschaffen.

Der Typus, den die beiden Patienten repräsentieren, können wir dem dystrophischen Infantilismus zurechnen. Dabei müssen wir bemerken, dass die Fälle auch infantilistische Erscheinungen psychischer Natur erkennen lassen, ferner dass der Körperbau der Patienten an Riesenwuchs erinnert. Dass Entwicklungshemmung auf der einen Seite und Exzess der Entwicklung und des Wachstums auf der anderen Seite auch bei Infantilismus vorkommt, ist anerkannt, wie man denn überhaupt allgemeinen Riesenwuchs als Äusserung des Infantilismus betrachtet. Auch hier gehen gewöhnlich physischer und psychischer Kinderzustand neben einander her. Ein ähnlicher Konnex besteht zwischen Infantilismus und allgemeiner Lipomatosis der Kinderjahre. Wir werden später einen Fall mitteilen, in dem vermehrter Fettsatz das Bild des Infantilismus begleitet. Wenn wir an die Folgen der Kastration denken, so

¹⁾ Freund und Mendelsohn l. c. p. 5.

lässt sich für unseren Fall vermuten, dass weniger die Aplasie der Schilddrüse als die mangelhafte Entwicklung der Genitalorgane die Ausbildung dieses Symptoms förderten.

Ein gewisser Femininismus liegt bei dem Patienten II in der Breite des Beckens, den runden Formen, dem flachen Kehlkopf und den stärker ausgebildeten Mammillen. Die Symptomatologie setzt sich demnach zusammen aus den Äusserungen des Infantilismus, die begleitet sind von solchen des Femininismus und schliesslich von solchen des Senilismus, zu welchem letzteren auch die Arthritis der Hüfte zu zählen ist. Die genaue und prinzipielle Trennung dieser dreierlei Erscheinungsformen ist jedoch kaum möglich und angängig. Femininismus und Senilismus können ebenso wie Lipomatosis und Riesenwuchs als sekundäre Erscheinungen aufgefasst werden. Man hat festgestellt, dass in dem Wesen des Infantilismus auch die Disposition zu organischen Erkrankungen begründet ist.

Man pflegt das *Malum coxae senile* als eine Erkrankung des höheren Alters zu betrachten, ohne hierbei ausschliessen zu wollen, dass dieses Leiden eine prämatüre Alterserscheinung darstellt. Wir können nicht umhin anzunehmen, dass wir es in den beiden mitgeteilten Fällen und in dem folgenden Fall um ein dem *Malum coxae senile* entsprechendes Krankheitsbild zu tun haben, das nur in einigen Punkten von ihm abweicht, nämlich in der Zeit des Auftretens in den ersten Kinderjahren, zum mindestens in der Schulzeit, in dem weniger schmerzhaften Verlauf, in dem Stationärbleiben während mehrerer Dezennien, in der Neigung zur Bildung von Deformationsankylosen und von Kontrakturen. Ihrem Wesen nach fassen wir diese Arthritis deformans auf als sekundäre Erkrankung infolge der als Teilerscheinung des Infantilismus zu betrachtenden Aplasie der Genitaldrüsen und der Schilddrüse. Dieser Schluss ist kein fernliegender, da wir wissen, dass Veränderungen des Skeletts nach Exstirpation der Genitaldrüsen oder von Drüsen der inneren Sekretion eintreten können.

III.

Der nachfolgende Fall zeigt, dass das Leiden auch doppelseitig und bei anderen Formen des Infantilismus auftreten kann.

Der jetzt 17 Jahre alte Bauernsohn E. O. von Th. war nach Angabe seiner Mutter früher niemals krank. Er war für seine Jahre von jeher ziemlich kräftig gebaut und verhältnismässig dick. Das Hüftgelenkleiden begann vor etwa 10 Jahren mit Schmerzen in den Hüften, weshalb er mehrere Wochen lang zu Bett lag und vom Arzt an Gelenkrheumatismus behandelt wurde. Über den Beginn des Leidens, ob nämlich ein Anfall von Gelenkrheumatismus vorhanden war oder nicht, ist etwas Sicheres nicht mehr zu erfahren. Es wurde auf Erkältung zurückgeführt. Die Schmerzen dauerten etwa 2 Jahre lang, während welcher die Verkrümmung in den Hüften allmählich stärker wurde. Im März 1905 wurde er von Herrn Professor J. Riedinger zum ersten Mal untersucht. Er zeigte einen kurzen plumpen Habitus. Überall war reichlicher Fettsatz vorhanden. Er hatte einen

grossen Kopf, breite Schultern und breites Becken. Der Hals war kurz, die Schilddrüse nicht zu fühlen. Die Hoden waren atrophisch, der Penis war verhältnismässig klein. Die Stimme war hell wie bei Mädchen. Die Gesichtszüge zeigten nichts Blödes, die Nase war wohl gebildet, die Nasenwurzel aber etwas vertieft. Auffällig war die Haltung im Stehen bei starker Lordose und gebeugten Kniegelenken. Beim Gehen machte der Körper starke Schwankungen von der einen Seite zur anderen. Die Intelligenz war etwas reduziert. Der Patient besuchte die Schule, war aber hinter seinen Altersgenossen zurück geblieben. Er erwies sich als sehr unselbständig und äusserst ängstlich. Schon die Untersuchung war, auch ohne Beisein der Mutter, schwer durchzuführen. Mit Mühe gelang es, ein Röntgenbild aufzunehmen.

Über den sonstigen Befund wurde folgendes notiert:

Beide Hüftgelenke zeigten annähernd die gleiche Kontrakturstellung. Die Behinderung der Streckung beträgt etwa 45 Grad. Die Oberschenkel sind um etwa 20 Grad nach innen rotiert und um ebensoviel adduziert, so dass beim Stehen und Gehen die Füße gespreizt und die Fussspitzen leicht nach innen gedreht sind. Die Gelenke sind vollständig steif. Über Schmerzen wird nicht geklagt. Symptome von Erkrankungen der inneren Organe oder von organischen Erkrankungen des Nervensystems sind nicht zu finden. Auch Rachitis besteht nicht. Die Eltern sind gesund, Geschwister sind nicht vorhanden.

Dem Patienten wurde, da eine andere Therapie von den Eltern von vornherein nicht gestattet war, ein portativer Apparat angefertigt, bestehend aus Hülsen für das Becken und die Oberschenkel, versehen mit allseitig beweglichen Gelenken und Spiralfedern, um den Versuch zu machen, eine bessere Stellung der Oberschenkel herbeizuführen. Ein wesentlicher Erfolg wurde nicht erzielt. Der Patient entzog sich auch der Kontrolle und war auch jetzt nicht mehr zu veranlassen, zu einer Untersuchung sich einzufinden. Eine genauere Untersuchung war selbst in seiner Behausung, wo ich ihn aufsuchte, nicht möglich, da sich der Patient hartnäckig weigerte, sich zu entkleiden, sich photographieren oder auch nur anrühren zu lassen. Er ist von einer grossen Angst befallen, er könnte operiert werden. Er zeigt noch die gleiche plumpe, gedrungene Gestalt, nur ist er etwas grösser geworden. Besonders an Dicke hat er verhältnismässig stark zugenommen. Die Stimme ist hell. Eine regelrechte Beschäftigung im Hause seiner Eltern hat er noch nicht begonnen.

Das Röntgenbild vom Jahre 1905 (Fig. 2) lässt starke Veränderungen an den Hüftgelenken erkennen. Die Pfannen sind weit ausgehöhlt und ihrer glatten Wölbung, ebenso wie die Schenkelköpfe, verlustig gegangen. Der Gelenkspalt ist zwar erhalten, aber unregelmässig wellig gestaltet und von den benachbarten helleren Knochenpartien undeutlich abgegrenzt. Die Schenkelhälse stehen etwa rechtwinklig zu den Schenkelschaften. Die Schenkelköpfe sind oben abgeflacht und pilzförmig nach unten überwuchert. Das Becken gleicht in seiner vorderen Hälfte dem weiblichen osteomalazischen Becken. Die Pfannengegenden sind nach innen und oben gedrängt und die Symphyse tritt schnabelförmig nach vorn. Die Darmbeine sind in ihrer

vorderen Hälfte eingeknickt. Der quere Beckeneingang ist verengert. Der Abstand der Cristae scheint grösser zu sein. Von einem Vordrängen des Promontorium ist dagegen nichts zu bemerken, wahrscheinlich weil Knochenerweichung nur im vorderen Abschnitt des Beckens vorhanden ist. Die Veränderungen des Beckens sind symmetrisch.

Dem äusseren Habitus nach entspricht der Fall mehr dem Schilddrüsen-Infantilismus, stimmt aber mit diesem nicht ganz überein. Er nähert sich wie gesagt mehr dem Kastratentypus wegen der Atrophie der Hoden, der hellen Stimme und der Lipomatosis. Ob die Erkrankung der Hüften mit einem akuten Anfall begonnen hat, kann nicht sicher gesagt werden. Jedenfalls weicht das Krankheitsbild sehr von dem Typus des chronischen Gelenkrheumatismus ab. Gegen diesen Typus sprechen die Lokalisation, die starken

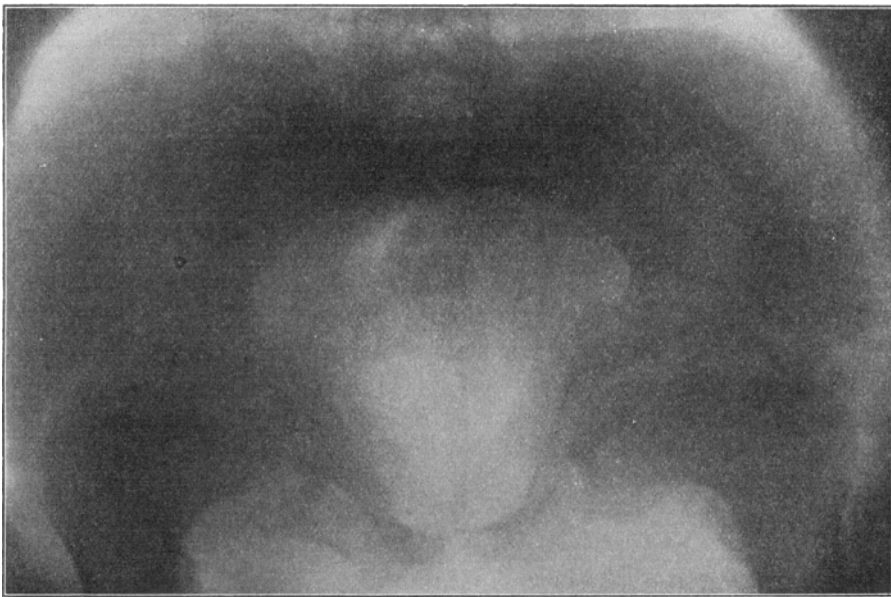


Fig. 2.

anatomischen Veränderungen, der stetige, rezidivfreie Verlauf und das Freibleiben des Herzens.

Es steht somit nichts im Wege, die Fälle zur primären chronischen Arthritis des Kindesalters im Sinne von Spitzzy zu rechnen, mit besonderer Betonung des Infantilismus als ätiologisches Moment. An der Zugehörigkeit der Krankheitsbilder zur Arthritis deformans kann nicht gezweifelt werden.

Es entsteht die Frage, ob wir die Fälle mit der Bezeichnung infantile oder juvenile Osteoarthritis deformans bezeichnen sollen. Da wir sie in Zusammenhang bringen mit dem Wesen des Infantilismus, eine angeborene Disposition annehmen müssen und ihre Entstehung in die ersten Lebensjahre erfolgen können, so werden wir sie wohl als infantile Formen bezeichnen können. Es unterliegt keinem Zweifel, dass die gleichen Krank-

heitsbilder auch ohne Infantilismus vorkommen, wenigstens so weit wir bis jetzt orientiert sind. Sie pflegen nur etwas später aufzutreten. Bei genauer Betrachtung werden wir vielleicht auch bei ihnen infantilistische Erscheinungen finden. Bis jetzt ist ihre Ätiologie gänzlich unbekannt. Es sind dies jene Fälle, welche als Osteoarthritis deformans coxae juvenilis beschrieben sind. Wir beziehen uns auf die letzte Arbeit von Zesas¹⁾ über diesen Gegenstand, wo mehrere Fälle zusammengestellt sind. Die Krankheit wurde bei Individuen im Alter von 11—23 Jahren beobachtet und kann in ihrem klinischen Verlauf nicht scharf von der Erkrankung in den von uns beobachteten Fällen getrennt werden. Es scheint sich auch um die gleichen anatomischen Veränderungen zu handeln. Ätiologisch sind sie noch so wenig aufgeklärt, dass Borchard²⁾ sogar das Vorkommen von Arthritis deformans im jugendlichen Alter bestritten hat. Ein Blick auf das von uns beschriebene Röntgenbild wird wohl kaum Zweifel aufkommen lassen, dass Arthritis deformans in der Kindheit tatsächlich zu beobachten ist.

Unsere Fälle bestätigen nicht nur das Vorkommen der Arthritis deformans im Kindesalter, sondern lassen auch für einen Teil der Fälle dadurch eine einfachere ätiologische Erklärung zu, dass sie mit angeborenen Zuständen in Verbindung zu bringen sind. Sie machen es deshalb auch wahrscheinlich, dass das Leiden in seinen Anfängen noch weiter in die Kindheit zurück zu verfolgen ist. Für die Fälle, die nicht mit Infantilismus einhergehen, können wir die Bezeichnung Osteoarthritis deformans juvenilis gelten lassen.

Zum Schlusse gestatte ich mir, Herrn Prof. Jakob Riedinger für die Überlassung des Materials und für freundliche Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

1) Denis G. Zesas, Über die juvenile Osteoarthritis deformans coxae. Archiv für Orthopädie, Mechanotherapie und Unfallchirurgie. Bd. VII.

2) Borchard, Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 85. 1906.
