

Bibliothèque numérique

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Thiemann (maladie de)**

**THIEMANN, H. - Juvenile
Epiphysenstörungen**

*In : Fortschritte auf dem Gebiete der
Rontgenstrahlen, 1909-1910, Vol. 14, pp. 79-87*



Licence ouverte. - Exemplaire numérisé: BIU Santé
(Paris)

Adresse permanente : <http://www.biusante.parisdescartes.fr/histmed/medica/cote?epo0936>



Aus der chirurg. Klinik zu Jena (Direkt.: Geh. Rat Prof. Dr. Riedel).

Juvenile Epiphysenstörungen.

Von

Dr. H. Thiemann, Assistenzarzt.

(Tafel VI und VII.)

1. Idiopathische Erkrankung der Epiphysknorpel der Fingerphalangen.

In Folgendem sei es mir gestattet, den sehr interessanten Befund genauer wiederzugeben, den ich im Oktober 1908 in der Jenaer chirurgischen Klinik bei einem jungen Manne zu erheben Gelegenheit hatte.

Der 16jährige Tischler M. Sch. wurde der Klinik mit der Diagnose: multiple tuberkulöse Auftreibungen der Fingerknochen zur Operation zugewiesen. Doch zeigte sich schon bei näherer Betrachtung, dass es sich offenbar um eine andere Erkrankung handelte, da nicht wie bei der Spina ventosa in der Mitte der Phalanx, sondern an den Interphalangealgelenken die grösste Verdickung bestand (s. Textfig. 1).

Aus der Anamnese geht hervor, dass der Vater des Patienten an Magenkrebs gestorben ist, und die Mutter an typischem Gelenkrheumatismus leidet; sie hat keine Fehlgeburten gehabt. Drei Geschwister sind gesund. Der Patient selbst hat in der Kindheit Keuchhusten und Lungenentzündung gehabt, war sonst aber stets gesund und kräftig, hat nicht an englischer Krankheit gelitten und niemals Blutungen aus dem Zahnfleisch oder dergl. gehabt.

Zuerst wurde der rechte Mittelfinger im 12. bis 13. Lebensjahre dick; dann nacheinander die übrigen befallenen Finger. Die Anschwellung des 4. Fingers der rechten Hand machte sich erst im Frühjahr 1908 bemerkbar und erfolgte dann ziemlich schnell; auch die Erkrankung der übrigen Finger schritt erst im letzten Sommer stärker fort.

Die Beschwerden, die den Patienten zum Arzt führten, bestehen in geringer Bewegungsstörung und mässigen Schmerzen lediglich im rechten 4. Finger.

Wie das Photogramm zeigt, finden sich die Auftreibungen besonders am 4. und 3. Finger rechts und am 3. links und zwar an den Mittelgelenken; die Flexion in diesen ist nicht völlig möglich, doch so, dass nur der 4. Finger rechts nicht die Hohlhand berührt.

Sonst ist an dem Patienten nichts Abnormes nachzuweisen: die inneren Organe sind o. B., alle Knochen und Gelenke, mit Ausnahme der sehr plumpen Zehen (s. später), ohne Auftreibungen und ausgiebig, frei beweglich. Besonders keine Anzeichen von Lues, Rhachitis oder Tuberkulose. Sensibilität und Schmerzempfindung, auch an den Fingern, normal.

Die Röntgenaufnahmen ergaben nun einen äusserst merkwürdigen Befund, der aus den Abbildungen Tafel VI, Fig. 2 und 3 ersichtlich ist.

Es sind besonders die auch makroskopisch am meisten veränderten Finger, welche eine Anomalie aufweisen, nämlich eine Veränderung der Epiphysen der Mittelphalangen. Der knöcherne Teil der Epiphyse hat nicht, wie normal, bei der Betrachtung von der Dorsal- zur Plantarseite die Form einer flachen Schale mit der grössten Stärke in der Mitte, sondern hat die Gestalt eines Meniscus angenommen: am stärksten ist der Rand, und in der Mitte ist der Knochen schwächer, resp. fehlt er ganz (s. digit. 3

und 4 rechts). Der Epiphysknorpel ist also nach der Peripherie verlagert, hat demgemäss nicht zu weiterem Längenwachstum, sondern zur Verbreiterung der Phalangen, die dadurch plumper erscheinen, und zur Verdickung der Finger in der Gelenkgegend geführt. Sekundär ist dann offenbar das zu der betreffenden Epiphyse gehörige Gelenk im Sinne der Arthritis deformans verändert, und der dauernde Reiz des Gelenks auf die Umgebung mag die etwas stärkere Weichteilsschwellung am digit. 4 rechts bedingt haben, während im allgemeinen der Grad der anscheinenden Weichteilsv Verdickung der Knochenauftreibung entspricht und durch sie vorgetäuscht wird.

Auch die Epiphysen der Grundphalangen zeigen ähnliche, jedoch leichtere Veränderungen: so erscheinen z. B. die Knorpelknochengrenzen der Epi- und Diaphyse digit. 3 rechts gezackt und unregelmässig, wenn auch eine Verlagerung und Verbreiterung nicht nachzuweisen ist; ähnlich ist es mit dem Metakarpalknochen.

Die Veränderungen an den Fingern veranlassten nun die Röntgenuntersuchung anderer Gelenke des Patienten, und es ergaben sich an einigen ebenfalls Störungen im Gebiete der Epiphysen.

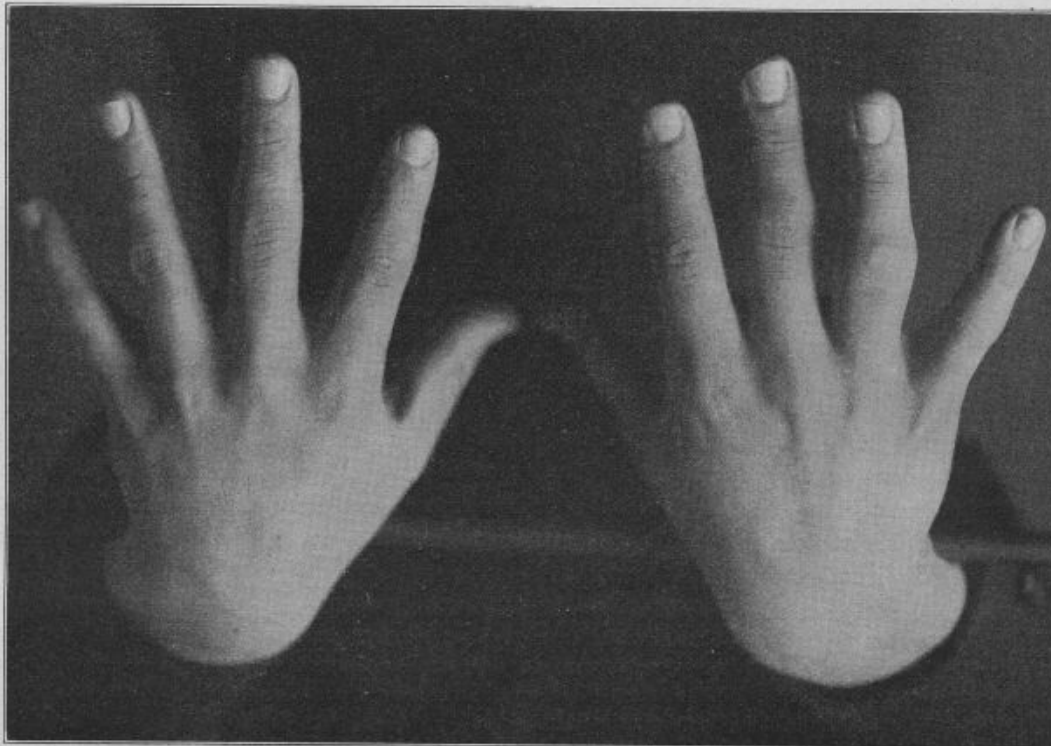


Fig. 1.

Während die distalen Gelenkenden von Radius und Ulna beiderseits, und zwar auch wieder rechts stärker als links (s. Röntg. Tafel VI, Nr. 3), nur zackige, unregelmässige Knorpelknochengrenzen aufweisen, so finden wir an den Zehengelenkenden wieder Veränderungen, die den an den Fingern beschriebenen annähernd gleichkommen, wenn auch an Stärke jene nicht erreichen und dem Patienten auch keinerlei Beschwerden verursachen (s. Röntg. Tafel VI, 4).

Es handelt sich also in dem vorliegenden Falle um eine Störung in den Epiphysenknorpeln, vorwiegend der Fingerphalangen, die am Ende der Kindheit einsetzt und gegen die Pubertätszeit hin einen stärkeren Grad erreicht, zu Verdickung der Gelenkenden der Phalangen, sowie zu Längenwachstumsverminderung und erst sekundär zu Gelenkveränderungen führt. Sie würde demnach als eine juvenile Epiphysenstörung zu bezeichnen sein.

Es ist mir nicht gelungen, in der mir zur Verfügung stehenden Litteratur einen derartigen Fall besprochen oder abgebildet zu finden, und deshalb habe ich ihn genauer beschrieben.

Die Anamnese giebt über die Ätiologie der Krankheit keinerlei Aufschluß. Angeboren kann sie nicht sein, denn sonst könnten die Diaphysen nicht die in der Kindheit gebildeten

normalen Formen haben. Lues, Rhachitis und Tuberkulose scheinen mit Sicherheit ausgeschlossen werden zu können, und auch sonst ist kein Grund für die Erkrankung ersichtlich, das Nervensystem normal. Dass etwa der Beruf des Patienten damit in Zusammenhang gebracht werden könnte, ist bei der Beteiligung der anderen Gelenke unwahrscheinlich, durch den Beginn im 12.—13. Lebensjahre, also vor der Lehrzeit, ausgeschlossen.

Besonders habe ich auch nichts eruieren können, was etwa auf eine in der Jugend durchgemachte Möller-Barlowsche Krankheit hindeuten würde. Auch finden sich unter den Abbildungen z. B. des Fränkelschen Atlas über diese Erkrankung keine mit den vorliegenden übereinstimmenden Veränderungen. Und wenn auch die Bilder der Handgelenke vielleicht einige Ähnlichkeiten aufweisen (Unregelmässigkeit der Knorpel-Knochengrenze und stärkere Schatten der benachbarten Knochenteile), so ist doch die seitliche Verlagerung der Epiphysenknorpel an den Fingern in unserem Falle sicher nicht mit der Möller-Barlowschen Krankheit in Einklang zu bringen; ganz abgesehen davon, dass die Erkrankung offenbar jenseits der für M. B. beobachteten Altersgrenze begonnen hat und jetzt noch nicht zum Abschluss gekommen ist.

Es wäre aber vielleicht denkbar, dass einige Fälle beobachteter jugendlicher und juveniler Arthritis deformans Folgezustände ähnlicher Prozesse sein könnten. Jedenfalls scheint es sich um eine idiopathische Erkrankung der Epiphysenknorpel zu handeln.

Möglicherweise bietet uns der weiter unten angeführte Fall von Exostosis cartilaginea multiplex einen Aufschluss über den fraglichen Krankheitsprozess; denn an den Phalangenenden dieses Patienten mit multiplen Exostosen finden sich Veränderungen, die den oben angeführten ähneln: zackige Grenzen zwischen Epiphysenknorpel und Knochen, Unregelmässigkeit des Knorpels und dadurch Verbreiterung der Diaphyse. Aber auch dadurch kommen wir der ätiologischen Erklärung nicht wesentlich näher, sondern müssen dann, ebenso wie wir bei der Exostosis cartilaginea multiplex eine Entwicklungsstörung durch fehlerhafte Anlage annehmen, in unserm Falle die Einwirkung irgendeiner unbekannteren Schädigung auf den wachsenden Epiphysenknorpel als die Ursache der Krankheit betrachten.

Auch die Prognose gleicht der bei multipler Exostosenbildung: die Störung findet ihren Abschluss mit dem beendeten Wachstum. Ob sie bei unserem Patienten noch zu grösseren Deformitäten führen wird, kann mit Sicherheit nicht vorausgesagt werden, doch lassen sich solche bei dem rapiden Wachstum in der letzten Zeit mit Recht befürchten.

Ein Grund therapeutisch, d. h. operativ einzugreifen lag zur Zeit natürlich nicht vor; vielleicht nötigen dazu später sekundär arthritische Prozesse, die dann denen bei Arthritis nodosa ähneln würden.

2. Korrespondierende Erkrankung der Knochen beider Ellbogengelenke.

Einen ebenso interessanten, aber ätiologisch gleich dunklen Befund stellt der zweite Fall vor, den ich beschreiben will; vielleicht ist er das Endresultat eines ähnlichen Krankheitsprozesses.

Der 19jährige O. G. ist als uneheliches Kind geboren, sein Vater verschollen, seine Mutter an Kopfrosee gestorben. Pflegeeltern gesund. Hat in der Kindheit stark an englischer Krankheit gelitten. Soweit sein Bewusstsein reicht, hat er immer nicht normale Arme gehabt; die Erkrankung hat sich langsam, besonders in den letzten Jahren verschlimmert. Früher hat er niemals eine Verletzung an den Armen gehabt. Vor 3 Tagen ist er auf den rechten Ellbogen gefallen und deshalb zum Arzt gegangen.

Status (Sommer 1909): Sonst vollkommen gesunder junger Mann, ohne Anzeichen von Lues hereditaria: Augen, Ohren, Nase normal. Keine rhachitischen Verkrümmungen der Knochen, dagegen typisch rhachitische Zähne; keine Meisselform derselben.

Alle Gelenke und Knochen sind normal ausser den beiden Ellbogengelenken. Von diesen ist das rechte stärker befallen als das linke: sein Umfang beträgt über dem Olekranon 29 cm gegen 25 cm links; aber auch dieses erscheint verdickt. Die Bewegungen in beiden Gelenken erfolgen vollkommen

glatt ohne Reiben oder Knarren. Während die Beugung beiderseits vollständig möglich ist, kann das rechte nur bis zu einem Winkel von 130°, das linke bis zu 170° gestreckt werden. Die Muskulatur ist am rechten Arm um $1\frac{1}{2}$ bis 2 cm stärker als links; die Haut und Weichteile vollkommen unverändert.

Die Röntgenaufnahmen zeigen nun eine sehr eigenartige, korrespondierende Erkrankung beider Ellbogengelenke und zwar rechts in etwas weiter fortgeschrittenem Grade (s. Röntg. Taf. VI, 5 u. 6).

Alle drei beteiligten Knochenenden sind ziemlich gleichmässig verdickt und vergrößert; diese Gleichmässigkeit der Veränderungen aber bedingt, dass die ursprünglichen Formen des Gelenks noch vollkommen erhalten sind. Am meisten springt vielleicht die beträchtliche Verlängerung des Olekranon und des Processus coronoideus in die Augen, und das veränderte Olekranon ist es ja auch, das die einzige Bewegungsbehinderung, die der vollkommenen Streckung, veranlasst, während sonst die Gelenkflächen glatt sind, wie ja auch bei der ungestörten Funktion zu erwarten war. Ausser einer an der rechten Ulna vielleicht bestehenden Rauigkeit der Corticalis sind keinerlei periostitische Veränderungen zu konstatieren; ebensowenig Erweichungs- oder Verdichtungsherde in dem Knochen selbst.

Sichere Aufschlüsse über die Ätiologie der Gelenkaffektion zu geben, wird nicht möglich sein. Denn wenn auch bei dem Dunkel, das über dem Ursprung des Patienten väterlicherseits lagert, eine Lues nicht ausgeschlossen werden kann, und wenn man durch das Auftreten der Erkrankung an beiden Ellbogengelenken veranlasst wird zuerst an Syphilis zu denken, so sind doch sonst keinerlei Zeichen einer hereditären Lues nachzuweisen. Auch entspricht der lokale Prozess keineswegs den bei Syphilis hereditaria beobachteten Befunden. Denn es fehlt sowohl die Periostitis, als auch osteoporotische oder hyperostotische Prozesse. Es spricht ausserdem die Art der Entstehung und Entwicklung der Erkrankung gegen eineluetische Ursache: niemals ist ein entzündlicher Zustand besonders im periartikulären Gewebe bemerkbar gewesen. Es bliebe demnach nur die Annahme einer Osteochondritis syphilitica übrig, doch ist dagegen einzuwenden, dass dafür die Veränderungen wieder recht gering sind; auch fehlen eben ähnliche Befunde an anderen Gelenken. Immerhin wäre diese Ätiologie ja möglich.

Ob die Rhachitis, die in der Jugend zweifellos bestand, für die Veränderung verantwortlich gemacht werden kann, ist bei dem Schwinden sämtlicher Symptome am übrigen Körper (mit Ausnahme der Zähne) unwahrscheinlich; auch habe ich in der mir zur Verfügung stehenden Litteratur derartige Fälle nicht gefunden.

Vollkommen ist wohl Tuberkulose auszuschliessen. Ebenso fehlen für eine neuropathische Form der Erkrankung alle Grundlagen; besonders ist dies der Fall, weil ja die Gelenke selbst mit Sicherheit erst später in Mitleidenschaft gezogen und noch jetzt in ihrer Gestalt vollkommen erhalten sind. Der Beginn des Prozesses im Knochen lässt auch eine akute oder chronische entzündliche Gelenkerkrankung als primäres Leiden von der Hand weisen.

Wenn demnach für die hereditär-luetische Entstehung der Erkrankung noch am meisten angeführt werden kann, so zeigt doch der Befund im ersten Falle, dass es eben noch Erkrankungen der Epiphysen aus bisher unbekannter Ursache giebt. Vielleicht gehört auch dieser Fall hierher.

Was die Prognose anbetrifft, so ist ja nach dem Verschwinden der Epiphysenknorpel eine weitere regelmässige Zunahme der Veränderungen ausgeschlossen. Doch können ja sekundär chronisch-arthritische Prozesse auftreten, oder etwa vorhandene sich verschlimmern und zu stärkerer Störung der Gelenkfunktionen führen. Auch durch Traumen, wie das erlittene, wird eine solche Verschlimmerung veranlasst werden können, die hoffentlich nicht einen solchen Grad erreicht, dass später einmal eine Resektion nötig ist.

3. Seltenerer Wachstumsstörungen bei Exostosis cartilag. multipl.

Von einem dritten Fall will ich nur einige Bilder demonstrieren.

Es betrifft dieser einen 16jährigen jungen Mann mit multiplen cartilaginären Exostosen, der Ende vorigen Jahres wegen starken rechtsseitigen Genu valgum in die hiesigen Klinik kam und mit Osteotomie behandelt wurde.

Schon der Grossvater hatte derartige Knochenanomalien, z. B. ein kurzes rechtes Bein; der Vater hat im wesentlichen dieselben Wachstumsstörungen z. B. der Ulna, der Oberarme u. s. w. neben den Exostosen. Er wurde 1902 36jährig wegen eines übermannskopfgrossen zerfallenen Osteochondrosarcoms des rechten Oberarmes (s. Textfig. 2) hier im Schultergelenk exartikuliert mit Entfernung des



Fig. 2.

Schultergürtels. Er ist zurzeit gesund und recidivfrei, ein neuer Beweis für die relativ geringe Bösartigkeit derartiger Tumoren. (Der Fall ist übrigens von Frank 1905 als Dissertation bearbeitet.)

Auch bei unserm Patienten ist vorwiegend die rechte Körperhälfte betroffen (s. Textfig. 3). Das Genu valgum ist bedingt durch ein stärkeres Wachstum des Condylus internus femoris und durch ein Zurückbleiben des Condylus externus sowie besonders des lateralen oberen Tibiaendes; hier an der Aussenseite finden sich faustgrosse Exostosen der Tibia und Fibula, die weit in die Kniekehle hineinragen.

Ausser dem Röntg. Taf. VI, 7, welches die Hände des Patienten und die bei Fall 1 erwähnten Unregelmässigkeiten und Rauigkeiten der Epiphysenknorpel mit teilweiser Verbreiterung der Fingerphalangen aufweist, sind dann noch die beiden oberen Humerusenden interessant (s. Röntg. Taf. VI, 8 u. VII, 9). Sie zeigen die schon öfter beschriebenen diffusen Verdickungen auf Kosten des Längenwachstums mit starker Verdünnung der Corticalis und weitmaschiger Beschaffenheit der Spongiosa. Bemerkenswert ist die starke Abflachung und Verkleinerung des linken Humeruskopfes, die wohl z. T. knorpelige Beschaffenheit des rechten (Aussenseite), sowie eine cystisch erscheinende, also wohl ebenfalls knorpelige Partie im verdickten rechten Schaftteil, welche die Vermutung nahelegen, dass aus ähnlichen Bildungen das Osteochondrosarcom des Vaters hervorgegangen ist.

Besonders stark ist dann, wie so oft, ohne dass dafür ein Grund gefunden wäre, die Wachstumsstörung der rechten Ulna (s. Röntg. Taf. VII, 10), deren Epiphysenknorpel vollkommen, und zwar offenbar schon seit einiger Zeit, geschwunden sind, während die Exostosenbildung gerade gering ist. Die Länge des am scheinbar unveränderten Capitulum humeri vorbei luxierten Radius entspricht der der normalen anderen Seite. Beschwerden oder besondere Bewegungsbehinderungen im rechten Ellbogengelenk sind nicht vorhanden.

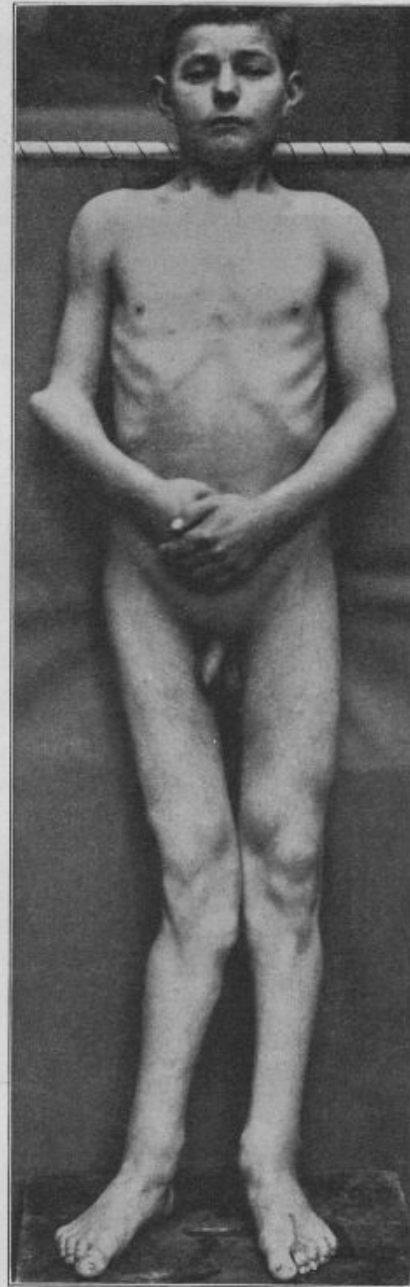


Fig. 3.

Hinweisen möchte ich noch auf einen vielleicht wichtigen Punkt, nämlich auf die relativ sehr geringe Intelligenz der Patienten, die von der des Vaters nur wenig übertroffen wird. Auch unter den bisher publizierten Fällen finden sich offenbar derartig Minderwertige; doch scheint bisher nicht besonders darauf geachtet worden zu sein.

4. Multiple Chondrome und Olliersche Wachstumsstörung auf beiden Körperseiten.

Zum Schluss führe ich dann noch einen Fall von multiplen Chondromen an, der wegen seiner hochgradigen Wachstumsstörungen, die bemerkenswerter Weise nicht nur einseitig bestehen, besonders interessant ist.

Patient war schon einmal im Jahre 1902 in der hiesigen Klinik wegen starken rechtsseitigen Genu valgums.

Die damalige Krankengeschichte ist folgende:

Patient stammt aus gesunder Familie, hat mit 1 Jahr laufen gelernt und von da ab ein krummes rechtes Bein gehabt. In der Folgezeit bildeten sich am Körper verschiedene harte Knoten.



Fig. 4.



Fig. 5.

Stat.: Kleiner, gedrungener Junge mit halbseitiger Vitiligo rechts. Rechts genu valgum vom Abduktionswinkel 160° , links genu varum.

Starke Verdickung des distalen linken Femurendes bis zum Gelenkspalt reichend; an der Medianseite und nach hinten zu sind kleinere, höckerige Unregelmässigkeiten zu fühlen. Das linke Fibulaköpfchen ist pilzförmig, haselnussgross.

Das rechte distale Femurende zeigt auf der Medianseite eine kinderfaustgrosse, harte, höckerige Masse, die sich bis zum Gelenkspalt hinzieht und bei Bewegungen im Kniegelenk Schmerzen verursacht.

Vor den Malleolen rechts fühlt man zu beiden Seiten am Talus und Calcaneus ebenfalls harte Prominenzen.

Der ganze rechte Humeruskopf ist pilzförmig verdickt, der linke nur sehr gering.

Vielfache Verkrümmungen der Rippen, links etwas unterhalb der Herzgegend eine tiefe Grube. An den Rippen mehrere kleinere Tumoren, ebenso an der linken Spina scapulae, dem Acromion, der Clavicula und dem Darmbeinkamm. Operation (28. II. 02 Geh. Rat Riedel):

15 cm langer Schnitt über den Condylus internus femoris dextri legt eine von ganz zartem Periost resp. Perichondrium bekleidete höckerige Knorpelmasse frei, die sich direkt in das distale Femurende fortsetzt.

Die ganze Masse besteht lediglich aus Knorpel, wie beim operativen Vordringen bis zur Mitte des Femur konstatiert wird.

Naht.

22. III. 02. In Narkose unblutige Überkorrektur des Genu valgum.

20. IV. 02. In guter Stellung entlassen.

Wiedervorstellung am 3. IX. 04. Recidiv des rechtsseitigen Genu valgum. Genu varum der andern Seite fast verschwunden (s. Textfig. 4).

Wiederaufnahme Frühjahr 09. Pat. kann hauptsächlich seiner Hände wegen nicht arbeiten und stimmt dem Vorschlag, ihm den rechten Zeigefinger und den 3. und 4. Finger der linken Seite fortzunehmen, bei.

Der Status (s. Textfig. 5) hat sich jetzt insofern gegen den von 1902 geändert, als besonders die Chondrome der schon früher befallenen Finger kolossal gewachsen sind und zu weitgehenden Verunstaltungen geführt haben. An den Händen, von denen besonders die rechte jetzt deutlich ulnarwärts flektiert ist, haben dann auch die schon 1902 bemerkbaren Venen beträchtlich an Ausdehnung gewonnen. Auffallend ist der jetzt noch stärker in die Erscheinung tretende Pigmentverlust der rechten Rumpfhälfte, der scharf bis zur Mittellinie reicht.

Die Tumoren der Rippen sind rechts grösser, links unverändert; die Thoraxdeformität der linken Seite beträchtlich ausgeglichen.

Wesentlich ist die Änderung im Befund am rechten Humerus; dieser ist relativ viel kürzer geworden und nach hinten und aussen convex durchgebogen (Infraction).

Der Zustand der unteren Extremitäten ist gegen das 1904 aufgenommene Bild kaum verändert.

Das rechte Kniegelenk in gleicher χ Stellung schlottert und lässt bei Bewegungen weiches Krachen hören. Der Gang ist deswegen und infolge der rechtsseitigen Verkürzung sehr schlecht.

Die Gesamtkörpergrösse beträgt nur 140 cm; die anderen Masse sind:

Oberarm: rechts 20,5 cm; links 24,3 cm.

Unterarm: rechts 21,5 cm; links 25,2 cm.

Oberschenkel: rechts 36,0 cm; links 31,0 cm.

Unterschenkel: rechts 26,0 cm; links 33,0 cm.

Die Röntgenaufnahmen geben folgende Bilder:

Die Knochen beider Hände (s. Röntg. Taf. VII, 11) sind übersät mit zahllosen kleineren und grösseren Enchondromen und Ecchondrosen, die den epiphysären Charakter wahren. Dig. 2 rechts und 3 und 4 links bilden unförmige Tumoren, in denen man die Konturen der Phalangen noch gut erkennt. An einer Stelle ist die Corticalis durchbrochen und das Chondrom in die Umgebung herausgewuchert; die Verknöcherung ist nur ganz gering und betrifft lediglich die Peripherie.

Die Ulnarflexion der rechten Hand (s. Röntg. 12) hat ihren Grund in einer knorpeligen Verbindung des distalen Ellenendes (mit teilweisem Fehlen der Corticalis) und dem dadurch bedingten geringeren Wachstum dieses Knochens, während der Radius zwar auch knorpelige Einlagerungen und Corticalisdefekte aufweist, aber doch eine gut konturierte Gelenkfläche besitzt.

Die Veränderungen der linken Unterarmknochen sind ähnlich, wenn auch nicht so ausgesprochen.

Beide Ellbogengelenke sind merkwürdig wenig betroffen und bis auf einzelne kleinere Knorpelherde im Innern der Knochen frei.

Mit den Knochen der Unterarme sind wir dann schon auf das Gebiet der Wachstums-

störungen gekommen, die an den übrigen langen Knochen z. T. hochgradig sind, und zwar so, dass die rechte Körperseite stärker befallen ist, dass aber auch die linke weitgehende derartige Anomalien zeigt.

So auch die oberen Humerusenden, von denen ich deshalb nur das rechte näher beschreibe (s. Röntg. Taf. VII, 13).

Der Kopf ist normal (im Gegensatz zu dem knorplig verbildeten Acromion); der nächstfolgende Schaftteil sehr dick und plump, offenbar durch zentrale Chondrome aufgetrieben; dann folgt eine Partie, die der Corticalis entbehrt, von grossen Knorpelmassen eingenommen wird, die nach der Innenseite zu einen vorspringenden Tumor bilden. Die Verknöcherung in diesem Bezirk ist sehr unregelmässig und erinnert an Verkalkung. Die Knorpelmasse auf der Innenseite hat offenbar zu einem Einbruch des Humerus an dieser Stelle und zu der erwähnten Verbiegung nach aussen und hinten geführt.

An den unteren Extremitäten sind die Wachstumsstörungen am grössten.

Während auf der linken Seite aus der knorpligen Beschaffenheit mit Fehlen der Corticalis und unregelmässiger Verknöcherung resp. Verkalkung und Wachstumsstörung des distalen Fibula- und des lateralen unteren Tibiaendes bei normaler Bildung des inneren Malleolus nur eine ziemlich hochgradige Plattfussstellung resultiert, sind die distalen Knochenenden der rechten Tibia und Fibula in grosse, unregelmässige Tumoren verwandelt (s. Röntg. Taf. VII, 14). Eine Corticalis fehlt hier bis auf den Gelenkteil der Tibia und den Malleolus externus ganz; nur im Zentrum der Tibia sind einigermassen geordnete Knochenbälkchen erkennbar, in der Peripherie aber nur unregelmässige, wolkige Kalkkrümel. Auch Talus und Calcaneus sind nicht frei von Verbildungen und knorpligen Einlagerungen.

Den höchsten Grad erreicht die Anomalie in den Knochenanteilen der Kniegelenke.

Im distalen Femurende links (s. Röntg. Taf. VII, 15) ist Knochenstruktur und Corticalis nur auf der Aussenseite zu finden, auch hier verdeckt durch unregelmässige Kalkablagerungen. Die Innenseite ist im Wachstum zurückgeblieben, knorplig, strukturlos verkalkt. Die so entstandene Varusstellung wird durch die genau entgegengesetzte Verbildung der Tibia und Fibula kompensiert, so dass das Knie einigermassen gerade steht.

Am wenigsten finden wir Knochen am rechten Knie (s. Röntg. Taf. VII, 16). Die Gelenkflächen lassen die normalen Konturen nur noch ahnen. Distales Femurende, Tibiakopf und Capitulum fibulae bilden grosse, Röntgenstrahlen leicht durchlassende und, wie die Operation im Oberschenkel bewiesen hat, knorplige Tumoren mit geringer Kalkeinlagerung, die nur auf der bei der ausgesprochenen X-Beinstellung am meisten belasteten Aussenseite stärker sind. Selbst an den Gelenkflächen wird die Corticalis vermisst. Der Tibiaschaft ist gegen den Kopf abgelenkt und scheinbar in ihn hineingetrieben. Von der Operationswunde im Femur sieht man nichts mehr.

Die proximalen Femurenden sind weniger verändert; bemerkenswert ist nur eine ausgesprochene Coxa vara, knorplige Einlagerungen zwischen Trochanter major und minor, sowie Tumorbildung und weites Vorspringen der in der Hauptsache knorpligen Rollhügel.

Die mikroskopische Untersuchung der entfernten Finger zeigt keine Kalkablagerungen, sondern nur hauptsächlich kompakten Knochen, beschränkt auf die Peripherie. Die Knorpelzellen sind teils kuglig, meistens aber spindlig, kapsellos und ohne bestimmte Anordnung. In der Mitte der Tumoren ist die Interzellularsubstanz beträchtlich, z. T. cystisch verändert, an der Peripherie geringer. Die Gefässe sind sehr spärlich.

Aus all dem geht hervor, dass der Fall der Zahl derer anzureihen ist, die besonders Wittek in seiner Arbeit (Bibl. med. Stuttgart 1906, Heft 7) zusammengestellt, durch einen sehr genau beschriebenen erweitert und als Olliersche Wachstumsstörung bezeichnet hat.

Auch bei unserem Patienten liegt keine hereditäre Belastung vor, auch er ist im ersten Lebensjahre erkrankt, und auch bei ihm ist eine Infektionskrankheit oder ein nervöses Leiden ätiologisch nicht verantwortlich zu machen: die Ursache ist unbekannt.

Die Wachstumsstörungen sind, wie auch unser Fall sehr deutlich beweist, dadurch zu erklären, dass die Epiphysenknorpel selbst zu Chondromen geworden sind und bei der Bildung der Tumoren ihre Wachstumsenergie verbraucht haben. Die im Jahre 1902 versuchte Osteotomie beweist den damals absolut knorpligen Charakter des unteren Femurendes und bestätigt also die aus den Röntgenaufnahmen zu ziehenden Schlüsse.

Weiter können wir aus dem absoluten Mangel an Verknöcherung und Verkalkung im zwölften Lebensjahre und der jetzt bestehenden Kalkablagerung im 19. den Schluss ziehen, dass dieser Prozess erst gegen die Pubertät, also die sonst gewöhnliche Zeit der Verknöcherung der Epiphysenlinien eingetreten ist. Dadurch erlangt das Skelett eine grössere Festigkeit, und

der Prozess kommt zu Stillstand durch diese Verwandlung der noch weiter entwicklungsfähigen Knorpelmassen in knochenähnliches constantes Gewebe. Damit ist die Gefahr der späteren malignen Entartung wenn auch nicht aufgehoben, so doch bedeutend verringert. Wo aber diese Kalkablagerungen ausbleiben, wie an den Fingern, da behalten die Knorpelzellen ihren Charakter des unbegrenzten Wachstums.

Während unser Fall demnach ziemlich genau dem von Wittek am Schluss der Arbeit zusammengefassten Bilde der Ollierschen Wachstumsstörung entspricht, sind doch einige Punkte vorhanden, die zum Teil das Bild ergänzen, zum Teil aber Abweichungen davon darbieten.

So zunächst die scharf halbseitige Vitiligo, die meines Wissens in dem Zusammenhang bisher nicht beschrieben ist und deshalb besonders erwähnenswert erscheint. Nach den Angaben des Patienten ist dieselbe schon immer vorhanden gewesen, also ebenso alt wie die Erkrankung des Knochensystems. Diese Entstehung deutet vielleicht auf eine gemeinsame zentrale Ursache hin. Im Gegensatz dazu erwecken die venösen Gefässerweiterungen an den Händen und Unterarmen den Eindruck, durch mechanische Stauung entstandener und vergrößerter Gebilde.

Weiter wären zu erwähnen die Infraktionen, wie im rechten Humerus und der rechten Tibia, die besonders dazu beitragen, die Verkürzung und Verunstaltung zu verschlimmern. Offenbar können sie durch Erweichung und Einsinken der knorpeligen Partien auch allmählich eintreten, wie ja auch unser Patient darüber nichts anzugeben wusste.

Aus dem Rahmen des Krankheitsbildes aber fällt die Doppelseitigkeit der Wachstumsstörung, die in dieser Weise bisher nicht beschrieben ist. Und das ist das Merkwürdigste an unserem Fall. Trotzdem glaube ich, muss man ihn unbedingt zur Ollierschen Wachstumsstörung rechnen. Man würde dann bei der Definition der Erkrankung die Einschränkung anzubringen haben, dass der Prozess ausnahmsweise auch den halbseitigen Typus aufgeben kann.

Aus dem pathologischen Institut des allgemeinen Krankenhauses Hamburg-Eppendorf.

Über pathologische Verkalkungen und ihren Nachweis durch Röntgenstrahlen.

Von

Eug. Fraenkel.

(Hierzu Tafel VIII.)

1. Über Samenleiter-Verkalkung.¹⁾

Im Jahre 1903 machte Chiari Mitteilungen über eine besondere, bis dahin nicht genauer studierte, Lokalisation der Verkalkung in der Ampulle des Samenleiters (Über senile Verkalkung der Ampulle der Vasa deferentia und der Samenblasen; Zeitschrift für Heilkunde, Bd. 24, Heft 10), die seiner Ansicht nach einen besonderen Typus der senilen Verkalkung darstellt. In der Literatur konnte Chiari nur eine einzige, sich auf den Gegenstand beziehende, Angabe von Duplay auffinden, der bereits im Jahre 1855 über eine, von ihm als Ossifikation der Samenleiter bezeichnete, Veränderung dieser Kanäle berichtete. Duplay hatte zwei Fälle dieser Art beobachtet, ohne indes eine mikroskopische Untersuchung der erkrankten Gewebe vorgenommen zu haben. Chiari glaubt, der Duplayschen Beschreibung entnehmen zu können, dass es sich nicht, wie man nach der Bezeichnung annehmen sollte, um eine Verknöcherung, sondern um eine einfache Verkalkung der Ductus deferentes gehandelt hat.

Chiari standen im ganzen drei einschlägige Fälle zur Verfügung. Der erste, aus dem Jahre 1895, betraf einen 68jährigen Paranoiker, bei dessen Sektion ausserdem eine Granuläratrophie der Nieren mit consecutiver Herzhypertrophie und mehrere Plaques jaunes in beiden

¹⁾ Die einschlägigen Röntgenogramme wurden auf der diesjährigen Tagung der Dt. patholog. Gesellschaft in Leipzig demonstriert.