

ÜBER KONGENITALE KNIEGELENKSLUXATIONEN

VON
ROLF KAUJSER

Kongenitale Kniegelenksluxationen sind keine häufigen Erscheinungen, sie dürften aber auch nicht zu den allergrössten Seltenheiten gehören, besonders wenn man mit *Drehmann* in diesen Begriff sowohl kongenitale Luxationen und Subluxationen als auch die Deformität einreicht, die gewöhnlich unter dem Namen *Genu recurvatum congenitum* geht. *Kopits* in Budapest hat, wie er berichtet, 11 Fälle von kongenitaler Kniegelenks-subluxation in einem Material von 2323 kongenitalen Deformitäten gesehen, unter welchen u. a. 923 Hüftgelenksluxationen vorkamen; diese Angabe gibt einen gewissen Begriff von der Frequenz der Deformität.

Die Frage, ob es berechtigt ist, *Genu recurvatum congenitum* als eine Form von kongenitaler Kniegelenksluxation nach vorn zu betrachten, ist seit mehreren Jahren ein Streitobjekt in der orthopädischen Literatur. Einerseits teilen viele die Ansicht *Drehmanns*, dass zwischen den beiden Deformitäten nur ein Gradunterschied, aber kein Artunterschied besteht. Dieser Ansicht steht die von *Muskat*, *Kirmisson* und vielleicht vor allem von *Potel* vertretene Auffassung gegenüber, nach welcher das *Genu recurvatum congenitum* eine von kongenitalen Luxationen wesensverschiedene Deformität ist, die man als eine durch kongenitale Verkürzung der Streckmuskulatur des Knies bedingte Streckkontraktur im Kniegelenk zu bezeichnen hat.

Meiner Ansicht nach ist *Drehmanns* Auffassung von rein anatomischen Gesichtspunkt der beste Ausgangspunkt für eine

Betrachtung der hierhergehörenden Deformitäten. Im Material der Krüppelheilanstalt in Stockholm fand ich 9 Fälle der in Rede stehenden Deformitäten. Diese Fälle scheinen mir geeignet zu sein, die Frage des gegenseitigen Zusammenhanges zwischen den verschiedenen Formen weiter zu beleuchten. Nachdem ich zu diesem Zweck einen ganz kurzgefassten Bericht über einige von den beobachteten Fällen vorausgeschickt habe, welche die verschiedenen Stadien von kongenitaler Kniegelenksluxation vertreten, will ich im folgenden einige weitere Fragen bezüglich dieser Missbildung berühren und zum Schluss einen näheren Bericht über einen kürzlich beobachteten Fall erstatten, der ausser doppelseitiger totaler Kniegelenksluxation kongenitale Missbildungen in einer Reihe von anderen Gelenken aufwies.

Nach Zusammenstellungen in der Literatur (*Drehmann, Rechmann*) ist kongenitale Kniegelenksluxation bei Mädchen häufiger als bei Knaben, obgleich dieses Überwiegen des weiblichen Geschlechtes bei weitem nicht so ausgesprochen ist wie bezüglich der Hüftgelenksluxationen. Von den 9 kong. Kniegelenksluxations-Fällen der Krüppelheilanstalt waren 4 Knaben; 6 Fälle waren einseitig, darunter 3 Knaben. Ein Mädchen und ein Knabe hatten ausserdem Hüftgelenksluxation, 2 von den Knaben Klumpfüsse. Beim Mädchen mit Hüftgelenksluxation, bei einem von den Knaben mit Klumpfuss, und bei einem weiteren Mädchen waren die Kniegelenksveränderungen Teilsymptome von ausgebreiteteren Deformitäten.

Drehmanns Ansicht, dass die in Rede stehenden Kniegelenksdeformitäten verschiedene Stadien vom selben Deformitätstypus sind, und dass sich die schwereren Formen aus den leichteren entwickeln können, stützt sich teilweise auf das Verhalten, dass die verschiedenen Formen mit einer gewissen Regelmässigkeit in verschiedenen Lebensaltern auftreten; er erwähnt auch, dass er in ein paar Fällen Übergänge zwischen den verschiedenen Stadien gesehen habe.

Bei Neugeborenen ist das Hauptsymptom eine beträchtliche Überstreckung im Kniegelenk, die so weit gehen kann, dass die Vorderseiten des Ober- und Unterschenkels einander berühren. Typisch sind eine oder ein paar tiefe quergehende Hautfalten

auf der Vorderseite der Knieregion. Spontane Bewegungen im Kniegelenk werden von den in diesem Stadium befindlichen überhaupt nicht ausgeführt, oder aber nur in Form einer weiteren Überstreckung. Passive Bewegungen können ohne Schmerz und ohne Widerstand gewöhnlich nur in der Richtung gegen eine weitere Überstreckung ausgeführt werden, Versuche, die Überstreckung zu korrigieren, stossen dagegen auf einen federnden Widerstand. Wenn die Überstreckung korrigiert, und das

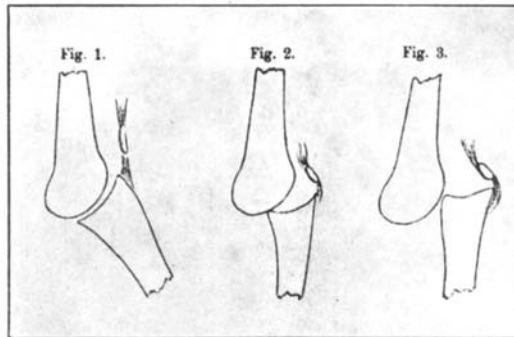


Fig. 1—3.

Knie in Beugestellung gebracht ist, pflegt das Bein nicht ohne Fixierung in dieser Stellung zu bleiben, sondern geht mit einem Ruck in die ursprüngliche Fehlstellung zurück. In den allerleichtesten Fällen wird das Knie in überstreckter Stellung fixiert gehalten, passives Beugen stösst aber auf kein Hindernis. An der Grenze zum Normalen stehen die Fälle, bei welchen eine augenfällig abnorme Überstreckung vorliegt, wo aber gleichzeitig aktive Flexionsbewegungen in normalen Grenzen ausgeführt werden. Nur für diese letzterwähnten Fälle will *Drehmann* die Bezeichnung *Genu recurvatum congenitum* vorbehalten. Die Grenze zum Normalen wird hier natürlich verschwommen. Nach *Fick* ist bei Kindern unter 5 Jahren eine Überstreckung von 20° eine normale Erscheinung.

Anatomisch ist das soeben geschilderte Stadium dadurch charakterisiert, dass die Gelenkfläche der Tibia sich in ihrem

ganzen Umfang gegen den vorderen Teil der Femurgelenkfläche stützt, wie es das aus *Drehmanns* Arbeit entnommene Bild, Fig. 1, zeigt.

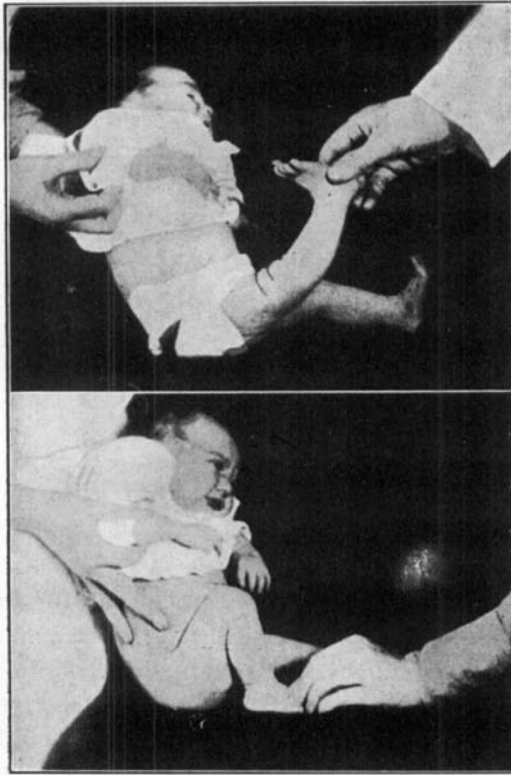


Fig. 4.

Im Material der Krüppelheilstalt dürfte zu diesem Stadium folgender Fall zu rechnen sein:

1. Ganz kleines Mädchen. Rechtsseitiges Genu recurvatum congenitum. Das Kind hielt das Bein geradeaus in überstreckter Stellung (35°). Passive Flexion ohne nennenswerten Widerstand in normalem Ausmasse möglich. Behandlung mittels Knieflexionsschiene mit ausgezeichnetem Resultat (Fig. 4 und 5).

Im nächsten Stadium, welches gewöhnlich vorhanden ist, wenn die Kinder etwas älter geworden sind, wird die Hyperextension geringer, teilweise wahrscheinlich infolge der eigenen Schwere des Unterschenkels, teilweise dadurch, dass das Kind versucht, aktive Beugebewegungen auszuführen. In diesem Stadium, das in seinem anatomischen Aussehen der Fig. 2 gleicht, pflegt man den vorderen Umfang der Tibiakondylen palpieren zu können.

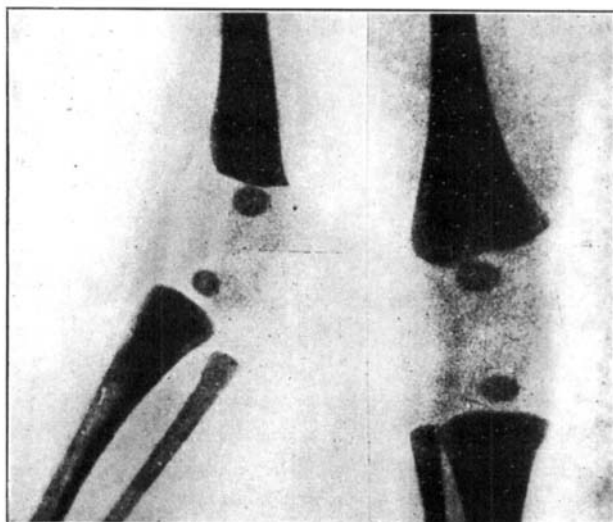


Fig. 5.

Diese Gruppe wird von folgenden Fällen vertreten, die verschiedene Subluxationsgrade aufweisen.

II. 8 Tage alter Knabe. Bei Streckung des rechten Knies wird eine Luxation gefühlt, und das Knie geht bei voller Streckung in leichte Recurvatum-Stellung über, wobei man beim Palpieren die Femurkondylen in die Kniekehle vorragen fühlt. Passive Flexion ist in ungefähr normalem Ausmasse möglich. Das Röntgenbild zeigt eine deutliche, obgleich ziemlich leichte Subluxation nach vorn und ausserdem eine unbedeutende Subluxationsstellung lateralwärts. In diesem Falle begnügte man sich damit, die Eltern zu instruieren, darauf zu achten, dass das Bein nicht in überstreckte Stellung gelegt wird. Der Patient wurde später mehrere

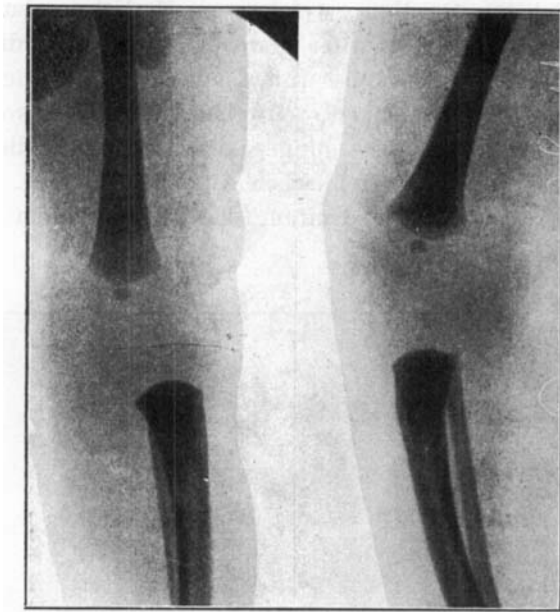


Fig. 6.



Fig. 7.

Male vorgestellt, wobei sowohl die klinische Untersuchung als auch das Röntgenbild immer völlig normale Verhältnisse zeigten (Fig. 6 und 7).

III. Knabe, zu Beginn der Behandlung gut ein Jahr alt. Doppelseitige Luxation. Zunächst wurden wiederholte Redressements mit Fixation des



Fig. 8.



Fig. 9.

Beines in Beugstellung ausgeführt. Erst nachdem auf beiden Seiten eine suprakondyläre Femurosteotomie ausgeführt worden war, ergab sich ein zufriedenstellendes Resultat. Der Patient wurde nicht wieder an der Krüppelheilstalt vorgestellt. (Fig. 8).

IV. 1-jähr. Knabe. Subluxation im Knie mit beträchtlicher Auswärtsrotation des Unterschenkels, Luxation der Hüfte und Kalkaneovalgus-

deformität im Fusse, alles am rechten Bein. Der Patient, der an einer schweren Rachitis litt, starb am Tage nach der Aufnahme an Pneumonie, so dass es überhaupt nicht zu einer orthopädischen Therapie gekommen war (Fig. 9).

Im letzterwähnten Falle weist das Röntgenbild offenbar auf einen Übergang ins dritte Stadium hin, eine totale Luxation im Kniegelenk (Fig. 3). Bei Kindern, die bereits einige Jahre alt geworden sind und ihre Beine schon mehr belastet haben, ist diese Stellung nichts Ungewöhnliches. Hierbei ist das Bein verkürzt, wird im Kniegelenk leicht flektiert gehalten und kann gewöhnlich nicht ganz gestreckt werden. Ausserdem besteht bedeutendes seitliches Wackeln. Im Material der Krüppelheilstalt findet sich nur ein Fall, der dieser Gruppe angehört. Es handelt sich um eine Patientin mit multiplen Missbildungen, über die ich noch näher berichten werde.

Es zeigt sich also auch im Material der Krüppelheilstalt, dass die Deformität der neugeborenen Patienten in der Regel dem ersten Stadium *Drehmanns* angehörten oder leichte Formen des zweiten Stadiums bildeten. Etwas ältere Patienten weisen eine fortgeschrittenere Form des zweiten Stadiums auf. Eine einjährige Patientin zeigte auf dem Röntgenbilde eine sehr hochgradige Subluxation an der Grenze zu einer Totalluxation. Die Patientin, die von einer totalen Luxation litt, war 17 Jahre alt, als sie behufs Behandlung die Anstalt aufsuchte. Leider war es in diesem letzterwähnten Falle nicht möglich, völlig darüber klar zu werden, wie die Deformität bei der Geburt der Patientin ausgesehen und sich während der Wachstumsjahre entwickelt hatte.

Nicht immer vollzieht sich die ganze typische Entwicklung, wie sie eben skizziert wurde. Mitunter bleibt die Deformität als eine Subluxation bestehen (ein solcher Fall wurde an der Krüppelheilstalt beobachtet; es war ein 9-jähriges Kind mit Subluxation im rechten Knie und einer Menge anderer Skelettveränderungen). Bemerkenswerter ist indes, wenn die Veränderung sogar schon im Zustand des ersten Stadiums stehen verbleibt, wie z. B. in einem kürzlich von *Goldstein* und *Tichonow* publi-

zierten Fall, der eine 24-jährige Frau betraf. Als eine Art Übergangsform dürften wohl auch die Fälle zu betrachten sein, wo bei Streckstellung eine eventuell totale Luxation vorliegt, die sich indes bei Flexion spontan reponiert. Einen solchen Fall hat *Hackenbroch* beschrieben.

Die anatomischen Verhältnisse bei kongenitaler Kniegelenksluxation kennt man aus den in der Literatur mitgeteilten Sektionsbefunden und Operationsberichten. Bezüglich dieser Frage habe ich keine eigenen Beobachtungen vorzulegen und verweise auf frühere Berichte, z. B. *Mayers* ausführliche Zusammenstellung. Ich will nur an das nicht selten beobachtete Verhalten erinnern, dass sich die Beugesehnen des Knies, sowohl die medialen als auch der Bizeps, vor die Femurkondylen verschoben haben können. Einerseits ändert sich hierdurch die Funktion dieser Muskeln, andererseits bilden sie in ihrer veränderten Lage ein bei gewissen Fällen lästiges Repositionshindernis. Auch will ich an das Verhalten erinnern, dass die Patella oft sehr unvollständig entwickelt ist, in gewissen Fällen sogar ganz und gar fehlt.

Bei Röntgenuntersuchung kann man eine Anzahl typischer Veränderungen in Tibia und Femur beobachten. Bei Säuglingen sind die Gelenkenden zum grossen Teil knorpelig, da sich ja nur ganz kleine Knochenkerne in den Epiphysen befinden. In der Regel kann man deshalb aus dem Röntgenbilde kein völlig klares Bild über die Stellung der Gelenkflächen zu einander erhalten. Mitunter gelingt es allerdings, Bilder zu bekommen, auf welchen auch die knorpelige Epiphyse als ein schwacher, scharf begrenzter Schatten hervortritt. Aber auch wenn dies nicht der Fall ist, deutet die Winkelstellung und die Verschiebung zwischen den Achsen von Tibia und Femur deutlich auf die Deformität. Auf Frontalbildern sieht man, dass die Verschiebung nach vorn gewöhnlich auch mit einer Verschiebung in seitlicher Richtung verbunden ist (Figg. 7, 8, 10), wie man auch oftmals eine mehr oder weniger ausgesprochene Rotation des Unterschenkels im Verhältnis zum Oberschenkel findet. *Barth* und *Delanglade* beobachteten eine Anteversion der Femurepiphyse. In *Delanglades Fall* fand sich ausserdem eine deutliche Biegung des ganzen

unteren Femurendes nach vorn. Eine ähnliche Erscheinung tritt deutlich in unserem vierten Fall hervor (Fig. 9). Auf weitere Veränderungen in Form und Lage der Femurepiphyse wurde von *Kopits* hingewiesen. Die Femurepiphyse, die schon in normalen Fällen eine Spur hinter der Längsachse des Femurs liegt, ist bei kongenitalen Subluxationen noch weiter nach hinten verschoben (Fig. 8). Die Form ist verändert, was besonders im späteren Kindesalter hervortritt. Der vordere Kontur der Epiphyse ist abgeflacht, wodurch eine gewisse Keilform entsteht. Eine entsprechende Deformierung zeigt auch die Tibiaepiphyse. Hier ist der hintere Teil der Epiphyse abgeflacht und dünner geworden.

In einem von den an der Krüppelheilanstalt beobachteten Fällen mit einseitiger Veränderung sieht man ausser einer deutlichen Verschiebung der Femurepiphyse nach hinten auch eine augenfällige Verspätung in der Entwicklung der Epiphysenknochenkerne auf der deformierten Seite.

V. 3 Monate altes Mädchen. Linksseitige Subluxation, die seit der Geburt beobachtet und in einem anderen Krankenhause mit Schiene in Streckstellung behandelt worden war. Das Röntgenbild zeigt, dass die Deformität einem mässig ausgesprochenen zweiten Stadium entspricht. Die Patientin hält das Bein geradeaus, das Knie kann aber ohne Widerstand 30° überstreckt und 50° gebeugt werden. Behandlung mit Knieflexionsschiene. Infolge eines dazwischenkommenden Hindernisses konnte sie erst nach weiteren 3 Monaten an der Krüppelheilanstalt vorgestellt werden. Sie hatte damals ihre Schiene ausgewachsen, und die Deformität bestand noch in unverändertem Grade. Auf den zu dieser Zeit aufgenommenen Röntgenbildern ist die verspätete Entwicklung der Epiphysen auf der subluxierten Seite in noch höherem Grade augenfällig (Fig. 10). Sie erhielt wieder eine Knieflexionsschiene. Spätere Untersuchungen zeigten ein klinisch und röntgenologisch normales Knie.

Diese verspätete Entwicklung der Epiphysen an den luxierten Kniegelenken, die früher in einem von *Reiner* beschriebenen Falle angedeutet wurde, stimmt mit den Verhältnissen bei den kongenitalen Hüftgelenksluxationen überein. Auch hier pflegt man bekanntlich eine verspätete Entwicklung der nächst der Hüfte gelegenen Epiphysen zu beobachten.

Dass ich diese auf Röntgenbildern sichtbaren Details so ausführlich berührte, hat seinen Grund zum Teil darin, dass sie als Beweismaterial bei der Deutung der Genese der kongenitalen Kniegelenksluxationen verwendet wurden.

Kopits ist nämlich der Ansicht, dass die beobachteten Skelettveränderungen, vor allem diejenigen im unteren Femurende,



Fig. 10.

primär sind, und dass sich aus ihnen später die fehlerhafte Stellung entwickelt. Seiner Meinung nach ist »die vom Normalen abweichende unvollständige Entwicklung der Kondylen des Schenkelknochens das Wesen der Deformität«. »Die angeborene Subluxation des Kniegelenks ist also — eine auf primäre Entwicklungsfehler der Gelenkflächen basierende Dysarthrose«.

Gegen eine solche Theorie können natürlich Einwendungen gemacht werden — und sind auch schon früher gemacht worden. Alle die beobachteten Skelettveränderungen, die Biegung des unteren Femurendes nach vorn und die Veränderungen von Lage und Form der Femurepiphyse, mögen ebensogut durch dieselbe Kraft bedingt sein, die die Hyperextension im Knie verursacht. Diese Kraft ist das primäre, sie gibt die Veranlassung

zur fehlerhaften Gelenkstellung, und als eine Folge der abnormen Hyperextension treten die Skelettveränderungen auf. In denjenigen Fällen, in welchen die Deformität rechtzeitig behandelt wird, gehen auch diese Veränderungen zurück, was man in ein paar von unseren Fällen beobachten konnte.

Schon in der Einleitung wurde angedeutet, dass *Potel* u. a. sehr entschieden zwischen *Genu recurvatum congenitum* und kongenitalen Kniegelenksluxationen unterscheiden, und die Ansicht haben, dass diese beiden Missbildungen ganz verschiedener Bedeutung sind. Die kongenitalen Kniegelenksluxationen sind seltene schwere Missbildungen, zunächst mit Defektmissbildungen vergleichbar. *Genu recurvatum congenitum* dagegen ist eine Streckkontraktur im Kniegelenk, die durch eine primäre Quadrizepsverkürzung bedingt ist. Allerdings hat man in gewissen Fällen (*Drehmann*) *Genu recurvatum congenitum* in Luxation übergehen sehen, »mais la simple constatation que le genu recurvatum puisse se compliquer de luxation montre bien que lui-même n'est pas constitué par une luxation«. Die Entstehung des *Genu recurvatum congenitum* durch »une action anormale du quadriceps fémoral, dystrophié et devenu proportionnellement trop court, pour permettre la flexion de la jambe en arrière«, ist dadurch bewiesen, dass die Mehrzahl der Verfasser den Quadrizeps verkürzt fanden, dass eine Verlängerung der Quadrizepssehne erforderlich war, um eine Beugung vornehmen zu können usw. Das Verhalten, dass die Patella fast immer atrophisch ist oder in gewissen Fall ganz fehlt, ist ein weiterer Beweis dafür, dass die primäre Ursache des *Genu recurvatum congenitum* in »la dystrophie de quadriceps« liegt.

Drehmann widersprach entschieden den Ansichten *Potels*. Er wies u. a. darauf hin, dass *Potel* und seine Anhänger bei ihrer Klassifikation der in der Literatur beschriebenen Fälle höchst verschiedener Auffassung darüber waren, welche Fälle der einen und welche Fälle der anderen Gruppe angehörten. Mehrere Verfasser wendeten sich gegen die Auffassung, dass die Quadrizepsverkürzung eine primäre Bedeutung für die Entstehung des *Genu recurvatum congenitum* habe. Dass sich die Muskulatur bei einem in abnormer Stellung fixierten Gelenk retra-

hiert, ist eine Erscheinung, die man in der orthopädischen Tätigkeit täglich zu beobachten Gelegenheit hat, und dass Tenotomien erforderlich sind, um die Kontraktur zu überwinden, kann nicht beweisen, dass der betreffende Muskel primär verkürzt war. Die normale Entwicklung der Patella dürfte wohl zum grossen Teil mit der Funktion des Quadrizeps bei dem in normaler Stellung befindlichen Knie zusammenhängen. Der Umstand, dass die Patella bei den hier in Rede stehenden Kniegelenksdeformitäten weniger entwickelt ist als normal, ist sicher ein Symptom, das mit der oben erwähnten verspäteten Entwicklung der Epiphyskerne im Kniegelenk vergleichbar ist.

In gewissen Fällen ist die Deformität sicherlich durch die Einwirkung einer mechanischen Gewalt auf den Fötus im Uterus verursacht. Man kann sich leicht denken, dass das Bein aus irgend einem Grunde in eine Lage mit gebeugter Hüfte und gestrecktem Knie kam, und dass es sodann daran gehindert wurde, seine normale Lage einzunehmen. Denjenigen Fällen, bei welchen man bei der Geburt fand, dass ein Bein oder beide, längs dem Fötuskörper gestreckt, mit dem Fuss unter dem Kinn oder in der Achselhöhle festhängt oder von den Armen umschlossen waren, kann man den Beweiswert in dieser Beziehung wohl nicht absprechen. Der Umstand, dass die Knieveränderung oft mit einer Hüftgelenksluxation oder mit einer Fussdeformität (Varo-equinus oder Calcaneo-*valgus*) verbunden ist, braucht nicht gegen diese mechanische Deutung zu sprechen. Eine solche abnorme Lage mag ebensogut für diese Deformitäten prädisponieren, wie sie die Kniegelenksveränderung hervorrufen kann.

In anderen Fällen ist die Kniegelenksveränderung sicher der Ausdruck eines *Vitium primae formationis*. So trifft dies bei den Fällen zu, wo hereditäre Momente nachgewiesen werden können, und hiermit vergleichbar sind die Fälle, wo die Kniegelenksveränderung nur ein Teilphänomen einer ausgebreiteteren Deformitätsbildung ist. In denjenigen Fällen, wo man eine ausgesprochene Schlaffheit mit einer mehr oder weniger hervortretenden Luxationsstellung in mehreren Gelenken des Körpers fand, dürfte eine mechanische Einwirkung des Uterus, wenn sie überhaupt vorhanden ist, eine ganz untergeordnete Rolle spielen.

Sicherlich gehört die Mehrzahl der Fälle mit schwereren Veränderungen zur letzteren Gruppe, und wahrscheinlich sind die meisten von den leichteren Formen zur ersteren zu rechnen. Aber soweit ich finden konnte, lässt sich nicht ein bestimmtes anatomisches Stadium der Missbildung als Grenze in genetischer Beziehung ziehen. Ebenso wie man es in gewissen Fällen mit leichten Subluxationen allem Anschein nach mit Veränderungen endogener Natur zu tun hat, kann man in anderen Fällen, wo sich die Veränderung mehr oder weniger dem Bilde einer totalen Luxation nähert, nicht ausschliessen, dass die Ursache für die Fehlstellung in mechanischen Faktoren lag.

Die Behandlung der kongenitalen Kniegelenkluxationen soll hier nicht näher besprochen werden. Ein paar Punkte verdienen jedoch hervorgehoben zu werden. Frühe Behandlung, am besten möglichst bald nach dem Partus, ist von grösster Wichtigkeit. Die Behandlung ist dann einfach (Redression, Reposition, ev. in Narkose, sowie Fixierung in flektierter Stellung), und die Prognose ist günstig. Je älter der Patient, je schwerer die Deformität wird, desto schwieriger die Behandlung, und desto schlechter das Resultat. Während in den früh behandelten Fällen in der Regel ein völlig normales Knie erreicht wird, ist der Ausgang für die in späterem Alter, eventuell blutig behandelten Fälle, ungünstiger, indem die Stabilität oder die Beweglichkeit im Kniegelenk schlechter wird. *Haglund* weist jedoch darauf hin, dass auch früh behandelte Fälle, wo die Patella fehlt oder hochgradig in der Entwicklung zurück ist, eine schlechtere Prognose haben. Bei Patienten, die bereits erwachsen sind, dürfte man oft mit Bandagetherapie ein funktionell befriedigendes Resultat erreichen als mit operativer Behandlung. In gewissen Fällen, wo die Funktion trotz einer beträchtlichen Fehlstellung im Gelenk einigermaßen gut ist, dürfte durch Behandlung nichts Wesentliches zu gewinnen sein. So glaubte man, verhalte es sich in dem Falle von angeborener doppelseitiger totaler Kniegelenkluxation, über die ich etwas näher berichten will.

VI. 17-jähriges Mädchen, das aus einer ziemlich abgelegenen Landgemeinde Mittelschwedens kam. Der Vater hat angeblich hochgradige Klumpfüsse, ein Bruder hat eine angeborene Fussdeformität, über deren

Natur nichts Näheres bekannt ist. Bei der Geburt des Mädchens wurde die Fussdeformität und Deformitäten in beiden Ellbogengelenken beobachtet. Später, als die Patientin zu gehen begann, wurden auch in den Knien und Hüften Deformitäten konstatiert. Während der Schulzeit konnte die Patientin wenigstens an den meisten Tagen den Weg zur 3 km entfernt liegenden Schule gehen. Nach abgeschlossener Schulzeit beteiligte sie sich an der Landarbeit und konnte die gewöhnlichen Arbeiten für weibli-



Fig. 11.

che Arbeitskraft in einer kleineren Landwirtschaft verrichten. Bis zur Aufnahme hatte sie niemals wegen ihrer Deformitäten Behandlung erhalten.

Status: Mädchen von gedrungenem Körperbau, in gutem Ernährungszustande. Psyche normal entwickelt. Innere Organe o. B. Die Thyreoidea palpatorisch nicht vergrößert. Stoffwechsel + 6 %. Fig. 11—14.

Schädel ziemlich gross, mit hervortretenden Tubera frontalia und eingesunkener Nasenwurzel. Röntgenaufn. zeigt eine normale Sella turcica.

Rücken: Recht stark ausgesprochene Skoliose von kongenitalem Typus in der oberen Brustwirbelsäule. Spina bifida occulta an der Vert. cerv. VII. Schultergelenke o. B.

Ellbogengelenke: Auf beiden Seiten 45° Extensionsdefekt. Flexion von hier an in normaler Ausdehnung. Bei maximaler Extension des Armes ist Pro- und Supination von der Mittelstellung mg. aus 20° nach beiden

Richtungen möglich, bei rechtwinkliger Beugung des Armes kann Pro- und Supination in einem Ausmasse von 90° ausgeführt werden. Röntgenaufn. zeigt auf beiden Seiten eine Luxation des Capitulum radii nach hinten.

Rechtes Handgelenk und rechte Hand: Die Beweglichkeit im Handgelenk ungefähr normal. In den Fingergelenken abnorm starke passive Hyperextension. Röntgenaufn. zeigt folgende Deformitäten im Skelett: im Karpus zwischen Naviculare, Lunatum und Capitatium ein gut erbsengrosser Knochen (Os centrale). Das Os multangulum maius ist in zwei



Fig. 12.

Knochen aufgeteilt, einen ulnaren, fast kubischen, in Gelenkverbindung mit Multangulum minus und Metacarpale I und II (Os trapezium secundarium), und einen radialen Knochen, der mit dem letztgenannten sowie mit Naviculare und Metacarpale I in gelenkiger Verbindung steht. Die drei ulnaren Metakarpalknochen augenfällig kürzer als normal, ebenso sind die Endphalangen von Daumen und Zeigefinger verkürzt.

Linkes Handgelenk und linke Hand: Der Zustand in der Hauptsache wie auf der rechten Seite. Von Abweichungen finden sich: Die Brachyphalanie umfasst die Endphalangen der drei radialen Finger. Im Karpus kommt ausser den im rechten Handgelenk beschriebenen Abnormitäten auch ein erbsengrosser, keilförmiger Knochen ulnar an der Basis des Metacarpale II (Parastyloid).

In den beiden Hüften iliakale kongenitale Luxationen, die rechte ausgesprochenere als die linke.

Rechtes Kniegelenk: Die Patella ist etwas höher oben als normal zu palpieren, ferner können die Tibialgelenkflächen in ihrer ganzen Ausdehnung vor dem unterem Femurende palpirt werden, und die Femurkondylen ragen in die Fossa poplitea hervor. Beweglichkeit: 10° Extensionsdefekt, volle Flexion. Bei der Flexion stellt sich der Unterschenkel in

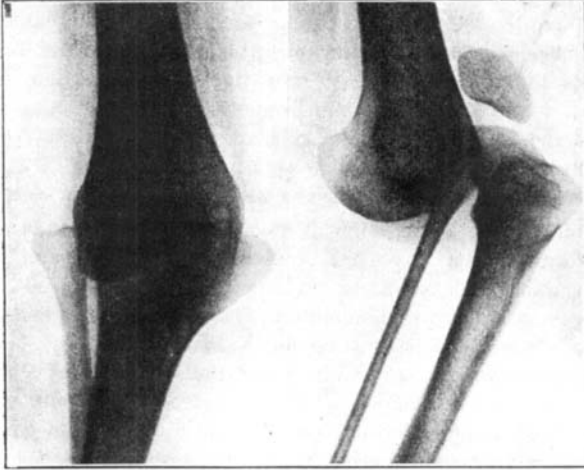


Fig. 13.



Fig. 14.

eine höchst bedeutende Auswärtsrotation. Röntgenaufn. (Fig. 13) zeigt eine Totalluxation des Unterschenkels nach vorn. Die Fibula ist etwas länger als normal; das Kapitulum reicht bis zum Niveau der Tibiagelenkfläche. Das linke Knie zeigt bei Palpation und Inspektion die gleiche Konfiguration wie das rechte. Die Beweglichkeit beträgt hier von voller Extension eine Beugung von 45°. Auch hier wird der Unterschenkel bei Beugung nach aussen rotiert, obgleich nicht so hochgradig wie auf der rechten Seite. Rtg. in der Hauptsache wie auf der rechten Seite.

Die beiden Füße weisen eine in ungefähr gleichem Grade ausgesprochene Deformität von folgendem Aussehen auf: Der Spann nimmt im Fussgelenk starke Valgusstellung ein. Der Mittelfuss ist im Lisfranc'schen Gelenk stark adduziert und supiniert. Das Fussgewölbe bedeutend exkavierter als normal. Passiv kann die Valgusstellung des Fussgelenkes leicht korrigiert werden, wobei die Supinationsstellung des Vorderfusses in einem entsprechend höherem Grade hervortritt. Röntgenaufnahme zeigt recht bedeutende Veränderungen: Im Talo-Krural-Gelenk bilden Tibia und Fibula zusammen eine auf dem Frontalbilde vollständig gleichmässige rundliche Gelenkfläche (Fig. 14). Auf den Seitenbildern tritt eine gewisse Abflachung der Trochlea tali hervor. — Auf der rechten Seite ist diese Abflachung ausgesprochener, und hier liegt auch eine Synostose zwischen Kalkaneus und Talus vor. Im Lisfranc'schen Gelenk die Metatarsalknochen in starker Varusstellung. Auf der l. Seite ein bohnergrosses Os peroneum nächst der Basis des Metatarsale V.

Hier finden sich also ausgebreitete Anomalien und Deformitäten in Skelett und Gelenken, und es ist offenbar eine gewisse erbliche Disposition für Missbildungen vorhanden. Sicherlich liegen den Missbildungen in diesem Falle endogene Faktoren zugrunde.

Die Skelettveränderungen erinnern einigermassen an die Bilder, die man bei Chondrodystrophie zu beobachten pflegt (Schädelform, Brachyphalangien usw.). Nebst kongenitalen Luxationen in mehreren Gelenken liegt auch eine ausgesprochene Kapselschlaffheit in einigen anderen (besonders in den Fingergelenken) vor. In dieser Beziehung stimmt der Fall in hohem Grade mit mehreren früher beschriebenen Fällen überein (vgl. z. B. *Bacilieri, Jung, Magnus, Meyer* u. a.). Im Falle von *Magnus* trat diese Missbildung bei drei Mitgliedern derselben Familie auf.

Besonderes Interesse bieten die Fussdeformitäten. In ihrem

äusseren Typus sind sie sicher zu dem Typus zu rechnen, der zuerst von *Volkman* (1873) beschrieben wurde und dann in der Literatur seinen Namen erhielt. In *Volkman*s Fall war die Deformität durch einen partiellen Fibuladefekt bedingt. In anderen Fällen lag der Anlass zur Fehlstellung im Fussgelenk in einer Luxation der Fibula nach hinten, so dass der Taluskopf derart seine laterale Stütze im Fussgelenk verlor (*Dreifuss*, *Brandes*), in wieder anderen Fällen meinte man, dass die Deformität auf primären kongenitalen Anomalien der Gelenkflächen im Fussgelenk beruhe. In Übereinstimmung hiermit würde man in unserem Falle die abnorme Konfiguration des Talokruralgelenks für die primäre Ursache der Fehlstellung halten können. Die normalerweise vorkommende Stütze zwischen den Malleolen fehlt, und es besteht kein Hindernis für die Deviation des Fusses in Valgusrichtung. Die Adduktionsstellung und Supination des Vorderfusses dürfte als eine kompensatorische Erscheinung aufzufassen sein.

Trotz ihrer ausgebreiteten Deformitäten bestand bei der Patientin eine bemerkenswert gute Funktion. In den Wachstumsjahren konnte sie so gut wie täglich die 3 km von ihrem Heim entfernt gelegene Schule besuchen, und später vermochte sie in der Hauptsache die gewöhnliche Arbeit für weibliche Hilfskräfte auf einem kleineren Bauernhof auszuführen.

Therapeutisch begnügte man sich in diesem Falle damit, ihre Fussdeformität durch eine Keilresektion aus dem Tarsus zu korrigieren und gab sodann eine Lederbandage als Stütze für das Fussgelenk in korrigierter Stellung. Da die Funktion im Kniegelenk trotz der Luxationsstellung ziemlich gut war, hielt man es nicht für motiviert, einen Repositionsversuch zu machen, der sicher hätte blutig ausgeführt werden müssen, und auch Bandagetherapie hielt man gegenwärtig nicht für indiziert.

In *Hackenbrochs* Fall, der in vielen Beziehungen an den hier beschriebenen erinnert, kam eine ähnliche Therapie zur Ausführung. Auch hier wurde die Fussdeformität durch eine Keilresektion korrigiert, und gegen die sich in *Hackenbrochs* Fall bei Flexion spontan reponierenden Kniegelenksluxationen wurde nicht therapeutisch vorgegangen.

ZUSAMMENFASSUNG

Im Anschluss an einige an der Krüppelheilstalt in Stockholm beobachtete Fälle erörtert Verf. die verschiedenen Formen von kongenitalen Kniegelenksluxationen und -subluxationen sowie ihren Zusammenhang miteinander und berichtet zum Schluss über einen Fall mit mehreren kongenitalen Missbildungen, darunter auch Totalluxation in beiden Kniegelenken.

SUMMARY

In connection with some cases observed in the Orthopædic Hospital, Stockholm, the author gives a review of the different forms of congenital luxation and subluxation of the knee-joint as well as their mutual relation; finally, he reports a case of several congenital deformities, including complete luxation of both knee-joints.

RÉSUMÉ

A la suite de plusieurs cas observés à l'Institut orthopédique de Stockholm, l'auteur examine les différentes formes de luxations et de subluxations congénitales de l'articulation du genou ainsi que les rapports qu'elles ont entre elles. Il rend compte, pour terminer, d'un cas présentant plusieurs déformations congénitales, entre autres également une luxation totale dans les articulations des deux genoux.