

## EIN FALL VON ANGEBORENER ANKYLOSE IM ELLBOGENGELENK

VON  
RAGNAR ROMANUS

Die nachstehende kasuistische Mitteilung betrifft einen Fall von kongenitaler Ankylose im linken Ellbogengelenk, kombiniert mit Entwicklungshemmung der ganzen oberen Extremität und Defekt des Metakarpale I. Der Fall dürfte vom teratologischen, vergleichend anatomischen und teilweise auch vom orthopädischen Standpunkte von Interesse und der Wiedergabe wohl wert sein.

Angeborene Ankylose im Ellbogengelenk ist eine ungewöhnliche Missbildung; in der mir zugänglichen Literatur sind nur folgende Fälle veröffentlicht.

*Pagenstecher* (1) beschreibt einen eigenen Fall bei einem 17jährigen Mädchen; der linke Arm scheint nicht augenfällig verkürzt zu sein, das Gelenk zwischen Radius und Humerus ist aber vollständig ankylotisch, derart, dass die beiden Knochen miteinander einen »Winkel von 180°« bilden. Im Übergang zwischen den Knochen ist auf dem Röntgenbilde keinerlei Veränderung in Markhöhle oder Kortikalis zu sehen. Die Epikondylen fehlen. Von der Ulna ist bloss ein hakenförmiges Gebilde, das 22,5 cm vom Akromion entfernt am Humerus-Radius sitzt, und ein ulnar unter der Muskulatur oberhalb vom Handgelenk gelegener Knorpelrest vorhanden. Metakarpale IV und V sowie die entsprechenden Phalangen fehlen vollständig. Die Haut unter dem hakenförmigen Ulnafortsatz ist narbig eingezogen und in

der Tiefe am Knochen adhären. Ausserdem hat die Patientin einige andere Missbildungen. Auf der rechten Seite fehlt der Vorderarm; anstelle des Metakarpale I, II und III sowie der entsprechenden Phalangen und Karpusknochen findet sich ein einziger Knochen. Trotz alledem gute Funktion. Keine Heredität.

*Pagenstecher* referiert ferner zwei Fälle von *Pringle* (2) und von *Birnbacher* (3); der eine, ein 31jähriger Mann, hatte 150°ige Ankylose beider Ellbogengelenke, Defekt des 1.—4. Fingers auf der rechten Seite, einen rudimentären linken Daumen und Defekt des Metakarpale IV und V mit den entsprechenden Phalangen auf der linken Seite; im anderen Fälle handelte es sich um ein 4 Monate altes Kind mit einem ankylotischen Ellbogen und teilweise zusammengewachsenen Fingern.

*Plücker* (4) demonstrierte einen 24jährigen Mann, dessen Humerus und Radius im r. Ellbogen in stumpfwinkliger Ankylose verbunden waren. Die Ulna war proximal mit dem Radius verwachsen, distal aber defekt, die zentrale Karpalreihe mangelhaft entwickelt, Hamatum, Metakarpale IV und V mit den dazugehörigen Phalangen fehlten, und die Hand war in Klump-handstellung fixiert. Die Armlänge war dem Aussehen nach normal. Im linken Ellbogen war der Radius nach oben aussen luxiert (Ulna o.B.), aber trotzdem besass der Mann ein sehr gutes Arbeitsvermögen.

*Steffal* (5) beschreibt einen nicht ausgetragenen Fötus, der auch Missbildung der äusseren Ohren und des Kinnes, einen rudimentären Gaumen und Jochbogen sowie eine defekte Skapula aufwies. Der Humerus *des rechten Armes* war an seinem oberen Ende deformiert und hatte keine normalen Tuberkula, am unteren Ende sehr deutliche Kondylen, aber weder Trochlea noch Capitulum, sondern die Vorderseite des Knochen ging unmittelbar in einem 120°igen Winkel in den Radius über, der der einzige Knochen des Vorderarms war. An der Hand fehlten der Daumen und der entsprechende Metakarpal- und Karpalknochen (Multang. maj.). Der *linke* Humerus war ungefähr von gleicher Beschaffenheit wie der rechte, zeigte aber ulnar eine Andeutung von Trochleabildung; am Vorderarm erreicht die Ulna proximal

nicht den Humerus, sondern war synostotisch mit dem Radius verbunden. Die linke Hand wie die rechte.

*Joachimsthal* (6) teilt sehr kurz 2 Fälle mit: Ein älterer Mann und seine 13jährige Tochter hatten auf beiden Seiten stumpfwinklige Ankylosen und ausserdem abnorm kurze Finger.

*Hoffmanns* (7) Fall betraf ein 6 Monate altes Kind, mit 120°iger Ankylose im 1. Ellbogengelenk, wo der Humerus distal ohne Andeutung von Gelenkflächen oder Differenzierung gleichförmig in den Radius überging. Das Röntgenbild liess in der Gelenkgegend auf der medialen Seite einen 3 cm langen Knochenfortsatz (Ulna?) erkennen. Metakarpale III, IV und V und die dazugehörigen Phalangen fehlten.

*Schwarzbach* (8) ist ziemlich kurzgefasst referiert: Auf der rechten Seite: spitzwinklige Ankylose, missgebildeter Vorderarm, rudimentäres Karpalgelenk und nur 3 Finger. Auf der linken Seite: Vorderarmdefekt, nur Humerus und ein Finger sind vorhanden.

*Bremer* (9) demonstrierte (kurzgefasstes Referat) ein 7jähriges Mädchen mit bilateraler stumpfwinkliger Ankylose, Fingerdefekten und Syndaktylien an Händen und Füssen. Die Ellbogengelenke waren auf den Röntgenplatten als Linien angedeutet.

*Bychowsky* (10) publiziert einen eigenen Fall und referiert zwei von *Glässner* (11) und *Ottendorf* (12) mitgeteilte. Der erste war ein 9monatiges Mädchen mit verkürztem rechtem Arm (in ihrem 1. Lebensjahre war er 3 cm kürzer als der linke) und 90°iger Ankylose des Ellbogengelenks, wobei der Humerus ohne Differenzierung in den Radius überging. Die Ulna war sehr schmal und proximal durch Weichteile mit einem grossen Epicondylus ulnaris verwachsen; keine Knochenverschmelzung. Der Vorderarm stand in voller Pronation, der Epicondylus lateralis fehlte und an seinem Platze fand sich eine Grube mit dünner, an den Knochen in der Tiefe adhärenter Haut. Daumen und Metakarpale I fehlten — Metakarpale IV und V verschmolzen. Die linke Hand und der linke Arm normal — bis auf das Metakarpale I, das kürzer war als gewöhnlich und der Thenar, der etwas hypoplastisch war.

Der zweite Fall (*Glässner*) betraf eine Frau, bei der alle 3 langen Röhrenknochen des rechten Arms im Ellbogengelenk ankylotisch verbunden waren, Vorderarm und Hand stark verkürzt, die Ulna im untersten Drittel defekt; ausserdem Syndaktylie der drei radialen Finger und Fehlen des Metakarpale IV und V mit den dazu gehörigen Phalangen (gute Funktion).

Der dritte Fall (*Ottendorf*) ist nicht näher geschildert: Bilaterale Ankylose und ausserdem Luxatio coxae, Coxa vara und Femur varum.

Andere Deformitäten zeigte auch *Ritters* (13) Fall, ein 10 Tage alter Knabe (kein Röntgenbild) mit verkürztem linkem Arm (8 cm; der rechte 11,5 cm), der distal keilförmig schmaler wird und in einen einzigen mit drei gleich langen Phalangen versehenen Finger ausläuft. Im Ellbogen, der durch eine spindelförmige Auftreibung angedeutet ist, geht der Humerus kontinuierlich in den Vorderarm über, dessen beide Knochen verschmolzen zu sein scheinen. Entsprechend dem Metakarpus ist ein kleiner, 3 cm langer Knochen zu palpieren. Auch die linke Skapula und Klavikula sind etwas deformiert, in der linken Thoraxwand befindet sich ein grosser lochförmiger Defekt, in den der l. Arm fast genau hineinpasst.

Das Referat über *Hellers* (14) Demonstration ist auch kurzgefasst: Der linke Arm stark verkürzt, äusserlich deutliche Abgrenzung zwischen Ober- und Vorderarm. Auf dem Röntgenbilde sieht man dagegen nur einen Knochen, der proximal einen verkleinerten Gelenkkopf (Caput humeri) und distal ein der Gelenkfläche eines Mittelhandknochens ähnliches Gebilde trägt; von den verschiedenen verschmolzenen Knochen ist nichts erkennbar. Ein dreiteiliger gut entwickelter Finger ohne eigene Beweglichkeit.

*Picard* (15) beschreibt einen 5jährigen Knaben mit Humerus — Radius in 90°iger Ankylose; von der Ulna nur ein kleines hakenförmiges Gebilde am Humerus, der distale Teil defekt. Von den Fingern finden sich nur der 3. und der 4., die miteinander verwachsen sind.

Eigenartig ist *Cramers* (16) Fall: Der Humerus ist hier in einem Winkel von 140° ankylotisch mit der Ulna verbunden, während der Radius mit beiden frei artikuliert, wodurch also

bei aufgehobener Flexion — Extension Pro- und Supination möglich ist.

In der französischen Literatur kommen (ausser Picards Fall) drei ausführlicher beschriebene Fälle vor: *Kirmission* (17), *Mouchet et Pilatte* (18) und *Mouchet et Pakowski* (19). Der erste Fall betrifft einen 30jährigen Mann mit stark verkürztem linkem Arm (Akromion-Fingerspitze 48 cm gegen 76 cm rechts) und 180°iger Ellbogenankylose. Radius und Ulna gehen gleichsam wie die Zweige eines Astes vom Humerus ab, dessen Kopf leicht abgeplattet ist; der Radius ist vollständig entwickelt, die Ulna aber im distalen Teile defekt. Die Hand steht in leichter Flexion und Ulnarabduktion; Metakarpale IV und V und deren Phalangen fehlen, die Karpalia sind deformiert.

Im zweiten Falle (*Mouchet et Pilatte*) handelte es sich um ein 19jähriges Mädchen mit einer ähnlichen Verkleinerung des rechten Armes (27 gegen 67 cm), Ankylose in 120°. Die Schulterpartie ist atrophisch, schlechte Beweglichkeit im Schultergelenk, in dem keine eigentliche Cavitas glenoidalis ausgebildet ist. Der Humerus, der viel schmaler und kürzer ist als der Radius, geht ohne Grenze in einen Vorderarmknochen (den Radius) über. Keine Spur von einer Ulna. Die Hand steht in halber Pronation, ziemlich starker Flexion und Ulnarabduktion. Der Karpus besteht nur aus einem grossen massiven Knochen mit angedeuteter Aufteilung, proximal und ulnar davon ein kleiner Knochen. Metakarpale IV und V sowie deren Phalangen fehlen. Die Finger stehen in halbfliektierter Stellung mit etwas aktivem Flexionsvermögen (gute Funktion).

Der dritte Fall (*Mouchet et Pakowski*) betrifft einen 5 Monate alten Knaben mit ungefähr 180°iger Ankylose. Auf dem Röntgenbilde sieht man, dass der Humerus sich distal teilt, der äussere Zweig geht direkt in den Radius über (mit einer Aufhellungszone dazwischen), der innere Zweig ist klein und endet bald frei (= Ulna); 1 cm weiter distal liegt ein sehr kalkarmer Ulnarest dem Radius an und ist mit diesem verschmolzen. Die Hand ist proniert und 90° ulnarwärts abduziert. Metakarpale I und II sowie deren Phalangen fehlen (weshalb es M.I und M.II sind und nicht M.IV und M.V., ist nicht angegeben). Das Kapitatum ist der einzige vorhandene Karpalknochen.

*Kiwull* (20) beschrieb (klinisch und röntgenologisch) einen Fall, der dann von *Michelsson* (21) pathologisch-anatomisch untersucht wurde): 37jähriger Mann mit starker Verkürzung des r. Armes, speziell des Vorderarmes, der gänzlich zu fehlen scheint (rechter Arm 42 cm, l. Arm 79 cm), die rechte Hand ist kleiner als die linke, aber normal gebaut. Die Schulter normal beweglich. Das Röntgenbild zeigt einen mangelhaft entwickelten Humerus; von diesem, speziell vom Epicondylus externus, sieht man in einem Winkel von  $135^\circ$  eine (5 cm lange, 3 cm breite, 1 cm dicke) Knochenmasse abgehen, die dem rudimentären, distal nicht deutlich differenzierten Radius und der Ulna entspricht. Capitulum radii und Olekranon sind nicht zu erkennen. Hand, Handgelenk und Finger normal, ebenso die Beweglichkeit, recht gute Kraft. Wirbelsäule skoliotisch.

*Bitny-Schliachto* (22) berichtet über folgenden Fall: 26jähriger Mann, dessen rechter Arm vom Akromion bis zur ersten Phalange 20 cm misst. Die Schulter hat freie Beweglichkeit. Auf dem Röntgenbilde sieht man einen kleinen, dicken Oberarmknochen, der proximal normal, distal aber in einem Winkel von  $110^\circ$  ankylotisch mit dem einzigen vorhandenen Vorderarmknochen verbunden ist. Dieser ist dreimal so lang wie der Humerus, distal schmal, proximal aber breit und mit einem olekranonähnlichen Fortsatz versehen, den man auch palpieren kann. Der Karpus besteht nur aus drei Knochen: zwei proximalen (vermutlich Lunatum und Triquetrum) und einem distalen (Capitatum). Der Metakarpus besteht gleichfalls aus drei Knochen mit drei dazugehörigen Fingern (vermutlich Zeige-, Mittel- und Ringfinger). Passive Beweglichkeit der Finger frei, aktive nur in Handgelenk und Schulter. Links fehlt der Arm vollständig; es findet sich nur ein 10 cm langer Finger, der, wie auf dem Röntgenbilde ersichtlich wird, aus zwei ankylotisch verbundenen Phalangen, einem Metakarpal- und einem Karpalknochen sowie einem kleinen, an den lateralen Rand der Skapula anschliessenden Knochen von der Grösse eines Metakarpale besteht. Aktive Beweglichkeit nur in den Karpalgelenken. Gute Arbeitsfähigkeit. (Pat. hat sich lange als Haupt einer Verbrecherbande fortgebracht).

Schliesslich publiziert *Siwon* (23) ein paar eigenartige Fälle von bilateralen, kongenitalen, hereditären Ankylosen ohne Missbildungen der Hände. Der erste Fall, ein 4 Wochen altes Mädchen, hat 150°ige Ankylose in den Ellbogengelenken, Vorderarme in Mittelstellung zwischen Pro- und Supination, normale Hände und Schultergelenke, normale Länge der Arme. Das Röntgenbild zeigt eine Drehung der Vorderarme gegen den Humerus, verringerten Abstand zwischen den Knochen des Vorderarmes und dem Humerus, erhöhte Breite der proximalen Teile von Radius und Ulna und des distalen vom Humerus. Bei einer 9 Monate danach vorgenommenen neuerlichen Röntgenuntersuchung fehlt der Epiphysenknorpel fast gänzlich; die Knochenschatten schliessen sich fast ohne Zwischenräume aneinander. Die 37jährige Mutter dieses Mädchens hatte (bilateral) Ankylose in 135°, die Vorderarme gleichfalls in Mittelstellung zwischen Pro- und Supination, Hände und Schultern o.B. Auf dem Röntgenbilde sieht man die Kortikalis des Humerus, den neuen Verhältnissen angepasst, bogenförmig in die Radiusarchitektur übergehen. Die Ulna, die bedeutend dünner als der Radius und gleichfalls ankylotisch mit dem Humerus verbunden ist, berührt den Radius proximal. Von den Epicondylen ist der mediale deutlich entwickelt, der laterale klein. Die Mutter des Mädchens hatte väterlichseits eine Tante und eine Grossmutter gehabt, die zu Lebzeiten ähnliche Veränderungen aufweisen; bei ihnen bestand das Armskelett aus zarten Knochen mit Deformierung des distalen Humerusendes, speziell des Kapitulum; Ulna und Radius ungefähr normal, aber grazil.

Im vorliegenden Falle besteht ausser der kongenitalen Ellbogenankylose noch eine andere seltene Missbildung, nämlich Defekt des Metakarpale I und des dazugehörigen Karpalknochens ohne entsprechenden Strahlendefekt am Vorderarm. Ausser *Bychowskys* (10) oben mitgeteiltem Fall, bei dem Metakarpale I und Daumen fehlten, und *Steffals* (5) Fall, wo auf der l. Seite der Daumen und die betreffenden Metakarpal- und Karpalknochen fehlten, sind noch von *Joachimsthal* (6) zwei Fälle beschrieben: Ein 15jähriger Knabe (dessen Mutter und 2 Schwe-

stern gleichfalls zahlreiche Missbildungen und Deformitäten aufwiesen, wie doppelte Zeigefinger statt Daumen und Zeigefinger etc.), hatte an der rechten Hand weder einen Daumen noch Metakarpale I, Naviculare und Multangulum majus. Bei der Geburt hatte dieser Patient indes an der Radialseite des Zeigefingers einen kleinen rudimentären Finger, ähnlich einem Hautfetzen, der im ersten Lebensjahre operativ entfernt wurde. Auf der linken Seite bestand proximal Synostose des Radius mit der Ulna, die breiter war als normal. Die distalen zwei Drittel des Radius waren defekt. Klumphand.

Der zweite Fall betraf einen 12jährigen Bruder des vorigen Patienten. Bei diesem zweiten Falle war der rechte Daumen rudimentär und hing nur durch eine Weichteilverbindung mit der Hand zusammen (Angabe über Metakarpale I fehlt). Der linke Arm war verkürzt: durch proximale Synostose zwischen Radius und Ulna aufgehobene Pro-Supination, eingeschränkte Flexion-Extension. Metakarpale I und Daumen fehlten. Die Handwurzel bestand ebenso wie beim Bruder nur aus sechs Knochen.

*Algyogyi* (24) schildert ein 13jähriges Mädchen, das an der r. Hand weder Metakarpale I noch Daumen besass, einen kleinen fünften Finger und proximal mit einander verschmolzene Metakarpalia IV und V hatte. Hand und Arm (incl. Skapula) waren kürzer und schmaler als auf der l. Seite, die Karpalia abnorm (Triquetrum + Lunatum + proximaler Teil des Naviculare zu einem Knochen verschmolzen, Mult. min. + distaler Teil des Naviculare desgleichen). Der Radius war im Ellbogengelenk nach hinten luxiert.

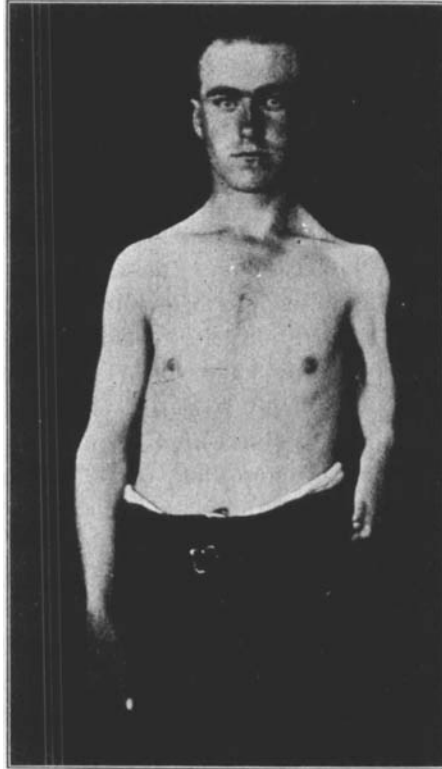
*Der eigene Fall:* Der Patient, bei dem die oben angegebenen Missbildungen beobachtet wurden, ist ein 21jähriger Landarbeiter, der immer gesund gewesen war. Soweit bekannt, keine ähnlichen Missbildungen oder Defekte in der Familie. Zwei ältere Geschwister des Pat. gesund. Gravidität und Partus, durch die Pat. zur Welt gebracht wurde, waren normal. Die Missbildungen wurden sofort bei der Geburt des Patienten beobachtet, und der Arm ist dann nur unbedeutend gewachsen. Pat. hat niemals eine Behandlung durchgemacht oder einen Arzt wegen

seines Armes aufgesucht; jetzt kommt er in erster Linie, um vor der Zeit pensioniert zu werden.

*Status:* Kräftig gebauter Jüngling, von mittlerer Grösse, im übrigen wohlgestaltet und gesund (siehe Photographie 1.).

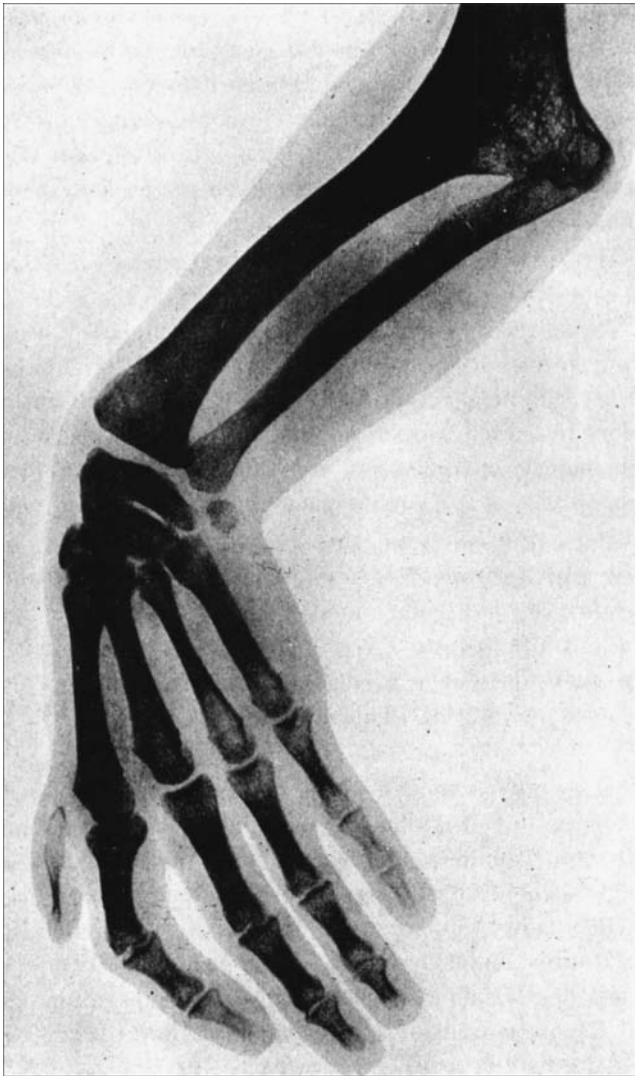
Der linke Arm ist hochgradig verkürzt und misst vom Akromion bis zur Fingerspitze 40 cm (Schulter-Ellbogen 15 cm, Vorderarm 15 cm). Das entsprechende Mass auf der rechten Seite beträgt 75 cm. Die linke Schultermuskulatur ist hochgradig atrophisch, die Schulterkontur sehr scharf. Die linke Skapula etwas kleiner als die rechte. Aktive und passive Abduktion im Schultergelenk  $45^\circ$  ohne Skapuladrehung. Flexion-Extension aktiv  $40^\circ + 20^\circ$  (um die Mittellage); passiv  $80^\circ + 40^\circ$ . Ankylose des Ellbogengelenks in leichter Flexionstellung,  $110^\circ$  à  $120^\circ$ . Keine Pro-Supination möglich; der Vorderarm in leichter Pronation. Am Ellbogen ist der Epicondylus med. und das Olekranon, aber kein Epicondylus lat. zu palpieren. Stellung der Hand:  $45^\circ$  Ulnarabduktion,  $30^\circ$  Volarflexion. *Handgelenk:* Aktive Beweglichkeit: Volarflexion knapp  $90^\circ$ , Dorsalflexion  $0^\circ$ , Ulnarabduktion  $50^\circ$ ; der Arm kann nicht ganz bis zur Mittellinie zurückgebracht werden, Radialabduktion also  $-5^\circ$ . Der *Daumen* ist nur so gross wie der eines neugeborenen Kindes — 2,5 — 3 cm lang (mit Nagel). Sein Metakarpalknochen fehlt, und er sitzt nur in einer Hautfalte am II. Metakarpophalangealgelenk. Keine aktive Beweglichkeit. Die übrigen Finger sind ungefähr normalgross und stehen im 1. Interphalangealgelenk flektiert, der 2. Finger  $< 45^\circ$ , der 3. Finger  $10^\circ$ , der 4. und 5. Finger  $< 10^\circ$ . Weitere Flexion ist in diesen Fingern in fast vollem Ausmasse mit recht guter Kraft möglich. Extension leicht eingeschränkt, am ausgesprochensten ist dies beim 2. Finger. Dieser kann vom 3. Finger bis ungefähr 2 cm zwischen den Fingerspitzen abduziert werden, und Pat. kann zwischen ihnen leichte Gegenstände durch Adduktion ergreifen. Der 3., 4. und 5. Finger können kaum ab- und adduziert werden. Hautnarben oder dergl. sind an den Arm nirgends zu sehen. Sensibilität normal. Die Arteria radialis ist an der gewöhnlichen Stelle über dem Handgelenk zu palpieren, ebenso die Arteria brachialis unmittelbar proximal vom Ellbogen.

Röntgenaufnahme (siehe Photographie 2.): Die Masse des ganzen Armskeletts bleiben stark hinter der Norm zurück. Die Skapula hat ungefähr normale Form und normale Lageverhältnisse zur Klavikula. Cavitas glenoidalis seicht und schlecht ent-



*Fig. 1.*

wickelt. Am proximalen Teile des Humerus fehlen die normalen Tuberkula, und das Kaput ist wenig vom Schaft differenziert. In der Ellbogengegend geht der Humerus direkt ohne Unterbrechung der Kortikalis oder Markhöhle in einen ihm an Dicke ungefähr gleichen Knochen über, der in Bezug auf Grösse, Lage und Form dem Radius entspricht, aber in seinem distalen Teil keinen Processusstyloideus-ähnlichen Fortsatz besitzt und eine



*Fig. 2.*

ziemlich abgeplattete Gelenkfläche zum Karpus aufweist. Ausserdem sieht man im Vorderarm eine in ihrem oberen Teile sehr schmale Ulna, die proximal in die medialen Teile eines medial vorspringenden, ziemlich spitzen Humerusfortsatzes in der Ellbogengegend (= Epicondylus medialis) ausläuft. Eine Gelenkspalte ist hier ebensowenig zu sehen wie zwischen Humerus und Radius, sondern die Spongiosabalken setzen sich direkt von dem einen Knochen in den anderen fort.

Die Hand zeigt eine bedeutende ulnarwärts gerichtete Deviation, und die ulnaren Karpalknochen bilden die Gelenkfläche zu den Vorderarmknochen. Defekt des Metakarpale I und Multangulum majus; abnorm kleines Naviculare. Vom Phalangealskelett des Daumens findet sich nur ein ungefähr 3 cm langes, 0,5 cm breites, nach aussen sprossenartig schmaler werdendes Knochenelement, das proximal eine Andeutung von Hantelform zeigt, als ob es aus 2 Knochen zusammengeschmolzen wäre.

Der Patient kann seine linke Hand einigermassen gut gebrauchen und leichtere Gegenstände zwischen Zeige- und Mittelfinger fassen, er kleidet sich selbst an, kann allein zurechtkommen und hilft seinem Vater bei leichter Landarbeit.

Eine Therapie wurde nicht für möglich gehalten; dem Patienten wurde vorzeitige Pension bewilligt.

In den meisten von den oben wiedergegebenen (24) Fällen ist die kongenitale Ankylose des Ellbogengelenks mit einem Ulnadefekt vom Kümmelschen Typ II (*Kümmel* (25) und *Pagenstecher* (1)) kombiniert. [*Typ I*: Totaler oder partieller Ulnadefekt, Defekt des Metakarp. IV und V, aber normaler Radius; *Typ II*: Radius in mehr oder weniger stumpfem Winkel ankylotisch mit dem Humerus verbunden, die Ulna proximal defekt oder mit Humerus und Radius verwachsen, distal immer defekt; *Typ III*: Capitulum radii nach aussen — hinten luxiert; findet sich der oberste Teil der Ulna, was nicht immer der Fall ist, so ist er beweglich mit dem Humerus vereint]. So verhielt es sich sicher in *Pagenstechers* Fall und seiner Ansicht nach auch in den Fällen von *Pringle* und *Birnbacher*, weiter in den Fällen von *Plücker*, *Hoffman*, *Glässner*, *Picard*, *Kirmission*, *Mouchet*

et *Pilatte*, *Mouchet* et *Pakowski* (wo angegeben ist, dass Metakarpale I und II und deren Phalangen fehlen, aber nichts darüber gesagt wird, warum es nicht M. IV und M. V sind), *Bitny-Schliachto* (nicht ganz sicher), ferner wahrscheinlich (da ja der Ulnadefekt ungefähr 7mal so häufig ist wie der Radiusdefekt) in *Schwarzbachs* Fall (wo 2 Finger fehlen und der Vorderarm als »missgebildet« bezeichnet ist), und schliesslich in dem von *Ritter* und *Heller* (wo nur je ein Finger und ein Vorderarmknochen vorhanden ist). Dagegen scheint *Steffals* Patient eher einen Radiusdefekt (mit dazugehörigem Defekt von Metakarpus und Phal.) auf der rechten Seite zu haben, und *Kiwull-Michelssons* Fall eine Mittelform mit allgemeiner Hypoplasie des Vorderarms zu sein, bei dem die beiden Knochen kaum voneinander differenziert sind. Einzigdastehend ist *Cramer's* Fall mit der Ankylose zwischen Humerus und Ulna und freier Pro-Supination. Bilateral waren *Ottendorfs* Fall, der ausserdem zahlreiche andere Missbildungen zeigte, und die sonst normalen Fälle von *Brenner*, *Joachimsthal* und *Siwon*; bei den beiden letztgenannten kam die Missbildung übrigens hereditär vor.

Dem hier beschriebenen Falle mit einseitiger Ankylose aller 3 Knochen und Daumenstrahlendefekt am ähnlichsten ist *Bychowskys* Fall, bei dem die Ulna jedoch nicht synostotisch, sondern nur syndesmotisch mit dem Humerus vereint war, sowie *Steffals* Fötus, bei der auf der linken Seite die Ulna den Humerus nicht erreichte, sondern nur mit dem Radius synostotisch verbunden war (wodurch es auch dem Falle von *Kiwull-Michelson* nahesteht).

Einflüsse exogener Momente sind nur bei *Ritter's* Fall bemerkbar (Brustwanddefekt, in welchen der Arm hineinpasst) sowie in den Fällen *Pagenstechers* und *Bychowskys* (Amnionnarben); endogene, hereditäre Einflüsse nur in den Fällen *Joachimsthals* und *Siwons*. Die Streitfrage, welche von diesen Einflüssen wichtiger sind, ist noch nicht entschieden.

---

## ZUSAMMENFASSUNG

Eine kasuistische Mitteilung nebst 24 gleichartigen Fällen aus der Literatur, von denen etwas mehr als die Hälfte Kümmeis sog. zweiten Typ der Ulna-Defekte angehören (Ulna-Defekt proximal oder distal, Radius in mehr oder weniger stumpfwinkliger Ankylose zum Humerus).

Pathogenese in den meisten Fällen unklar; in einigen scheinen exogene Momente eine Rolle gespielt zu haben, in zwei ist eine deutliche Heredität festzustellen.



## RÉSUMÉ

Rapport casuistique augmenté de 24 cas analogues pensés dans la littérature. Plus que la moitié des cas relatés appartiennent à ce qu'on appelle le second type des défauts ulnaires de Kümmel (l'os cubital défectueux dans sa partie proximale ou distale, le radius dans une ankylose plus ou moins obtuse avec l'humérus).

Dans la plupart des cas, la pathogénèse est peu claire; quelquefois des causes exogènes paraissent avoir joué un certain rôle; deux cas accusent décidément une disposition héréditaire.



## SUMMARY

The author reports and discusses a case of his own observation and twenty-four others, of the same character, gathered from the literature, more than half of which belong to Kümmel's so-called second type of ulnar defect (defectuousity of the ulna proximally or distally, more or less blunt ankylosis of the radius with the humerus). In most cases, the pathogenesis is

uncertain; in some, exogenous factors seem to have played a part; in two there was evident heredity.

---

LITERATURVERZEICHNIS

- 1) *E. Pagenstecher*: Deutsch. Zeitschr. f. Chir., Bd. 50, 1898, S. 427. Beiträge zu d. Extrem. Missb. I. Defecte an d. ober. Extrem.
- 2) *Pringle*: Journ. of Anatom. and Physiol., Vol. XXVII, 1893. (Zitat aus Pagenstecher).
- 3) *Birnbacher*: Dissert. Königsberg 1891. (Aus Pagenstecher zitiert).
- 4) *Plücker*: Demonstration; Ref. in Zentralbl. f. Chir. 1898, S. 1151.
- 5) *Steffal*: Österr. Jahrb. d. Pediatr. 1875, S. 33.
- 6) *Joachimsthal*: Fortschr. auf d. Gebiete d. Röntgenstrahlen 1900, Erg. B. 2.
- 7) *Hoffman*: Fortschr. auf d. Gebiete d. Röntgenstrahlen, Bd. XVII, S. 301.
- 8) *Schwarzbach*: Ref. in Zentralbl. f. Chir. 1913, S. 108.
- 9) *Brenner*: Demonstration. Wien. Klin. Wochenschr. 1912, S. 860.
- 10) *Bychowsky*: Zeitschr. f. orthop. Chir. 1913, S. 480. Ein Fall von angeb. Ellenb.ankylose eines in Wachstum zurückgeblieb. und missgebild. Armes.
- 11) *Glässner*: Deutsch. Med. Wochenschr. 1911, S. 2324.
- 12) *Ottendorf*: Demonstration. Münch. Med. Wochenschr. 1911. (Zitat aus Bychowsky).
- 13) *Ritter*: Österr. Jahrb. d. Pediatr. 1876, Bd. 7, S. 101.
- 14) *Heller*: Demonstration. Münch. Med. Wochenschr. 1919. 19. S. 520.
- 15) *Picard*: Revue d'Orthop. 12. S. 269.
- 16) *Cramer*: Ref. in Zeitschr. f. orthop. Chir., Bd. 33, S. 689.
- 17) *Kirmission*: Revue d'Orthop. 1903, Nr. 2, S. 141.
- 18) *Mouchet et Pilatte*: Revue d'Orthop., 27, Ser. 3, Bd. 7, 1921, S. 169.
- 19) *Mouchet et Pakowski*: Revue d'Orthop., 10, 1923, S. 147.
- 20) *Kivull*: Fortschr. auf d. Gebiete d. Röntgenstrahlen, 6, S. 185.
- 21) *Michelsson*: Virchows Archiv, 236, S. 117.
- 22) *Bitny-Schliachto*: Arch. f. orthop. u. Unfallchir. Bd. 24, 1926/27. (Beitrag zu den Missb. d. ob. Extrem.).

- 23) *Siwon*: Deutsch. Zeitschr. f. Chir. 209—210, 1928, S. 338. (Kongen. hered. dobbeltseit. Ankylosen d. Ellenb.gel.).
- 24) *Algyogyi*: Fortschr. auf d. Gebiete d. Röntgenstrahlen, XVI, 4, S. 286.
- 25) *Kümmel*: Die Missb. d. Extrem. durch Verwachs u. Überzahl. Bibliotheca Medica, Abteil. Chir. 1895.