

PROCEEDINGS OF THE NORTHERN ORTHOPEDIC
ASSOCIATION AT ITS XI MEETING IN OSLO, NORWAY,
26th JUNE, 1929

EDITED BY

P. G. K. BENTZON, M. D.,
Copenhagen.

The meeting was opened by the chairman, Dr. *P. E. Giertsen*, Oslo.

Previous to the commencement of the transactions *Guildal*, Denmark delivered a speech to the Memory of the Founder of the Association, Professor *H. C. Slomann*, who died on June 13 in 1929. The obituary notice has been printed in »Ugeskrift for Læger«, No. 25, 1929.

ROBERT HANSON, VARBERG, SCHWEDEN:

MULTIPLE WACHSTUMSSTÖRUNGEN IM SKELETT

Nach einer kurzen Übersicht über die verschiedenen typischen Skelettkrankheiten mit multipler Lokalisation und die sogenannten Wachstumsstörungen im Skelett legte R. H. einige Fälle von multiplen Störungen des Knochenwachstums von ungewöhnlicher Art dar und demonstrierte dabei Photographien und Röntgenbilder der Fälle.

Sämtliche demonstrierte Fälle waren unter der Diagnose Knochen- oder Gelenktuberkulose zur Pflege im Küstenkrankenhaus Styrsö oder im Küstensanatorium Apelviken überliefert worden.

Fall 1. Ein 14-jähriges Mädchen, seit 3 Jahren an Rückenschmerzen leidend wurde mit der Diagnose Tbc. spondylit. aufgenommen.

Bei der Untersuchung zeigte sich der Lumbalrückgrat fixiert und seine processi spinosi bildeten einen langgestreckten niedrigen Gibbus

Röntgenbilder des Rückgrats zeigten in *sämtlichen Thoracal- und Lumbalwirbelkörpern* Veränderungen identisch mit denjenigen von Scheuermann bei Kyphosis dorsalis juvenilis beschriebenen. Die Röntgenbilder der Patientin zeigten Strukturstörungen im Knochengewebe sowohl in os naviculare der beiden Füße als auch in den Schulter- und Hüftgelenken. Keine genauen Zeichen von inneren sekretorischen Störungen oder von Nervenkrankheit.

Fall 2. Die Mutter der vorher erwähnten Patientin, 38 Jahre alt. Als 13-jährig begann der Rücken zusammenzusinken und schräg zu werden. Jetzt grosser, runder Gibbus die untere Hälfte des Thoracal- und Lumbalrückgrats einnehmend. Auf Röntgenbildern Veränderungen in sämtlichen Thoracal- und Lumbalwirbeln vom selben Aussehen wie bei der Tochter. In den mittleren Dorsalwirbelkörpern sind Veränderungen vom selben Typ wie bei der Scheuermannschen Krankheit noch zu beobachten. Die meisten der Wirbelkörper zeigen sekundäre Veränderungen wie bei spondylitis deformans. Die Mutter dieser Patientin wieder hatte schon als 9-jährig angefangen, gekrümmten Rücken zu bekommen, der sich zum selben Typ wie der in Fall 2 beschriebene entwickelte. Auch in Fall 2 keine Zeichen von Störungen in der inneren Sekretion. R. H. betrachtete Fall 1 und 2 als eine familiäre Skelettkrankheit und hob hervor, dass diese 2 Fälle — so weit er hätte finden können — die ersten seien, die röntgenologische Veränderungen von dem Aussehen, das Scheuermann bei Kyphosis dorsalis juvenilis beschrieben habe, nicht nur in *sämtlichen Brustwirbeln* sondern auch in *sämtlichen Lendenwirbeln* gezeigt hätten.

Fall 3. 6-jähriger Junge, zur normalen Zeit von gesunden Eltern geboren. Während der ersten fünf Lebensjahre gesund, bis dann sowohl körperlich als geistig normal entwickelt. Am Anfang des 6. Lebensjahrs begann der Gang schwankend und der Rücken schwach zu werden. Einige Monate später Gibbusbildung mit punct. maximum über processus spin. des L. I.

Auf Röntgenbild (Seitenbild) scheinen sämtliche Thoracalwirbelkörper ausgesprochene ovoide Form mit Andeutung von »Stufenbildung« zu haben. In Th. VI, Th. VII, Th. VIII und Th. IX sind die Bogenkerne nicht mit dem Corpuskern zusammengewachsen. Der Wirbelkörper unregelmässig keilförmig mit Spitze nach vorne und kleiner als der von Th. XII und L. II. Die Intervertebralräume sind nicht verengt.

In den Femur- und Tibiacondylen sowohl des rechten als des linken Beins Fragmentierungen und Unregelmässigkeiten in der Knochenzeich-

nung. In den beiden caput femoris eine unregelmässige Fragmentierung gleich der bei coxa plana im Fragmentationsstadium.

Der Patient zeigte deutliche Symptome von Nervenstörungen in den unteren Extremitäten, die auf ein latentes Myxödem deuteten, wofür auch einige andere Untersuchungen sprachen.

Fall 4. Eine 17-jährige Schwester des eben erwähnten Patienten. Die Entwicklung dieser Patientin wie die des Bruders normal bis zum Alter von 5—6 Jahren, wo der Gang schwankend wurde und der Rücken zusammensank. Die geistige Entwicklung in der Hauptsache normal bis zum Alter von 12—13 Jahren, seitdem ist sie stumpfsinnig und schwerfällig geworden. Die Patientin jetzt körperlich und geistig Invalide. Der ganze Rückrat — die Lumbalwirbel am meisten — in die Längsrichtung des Körpers zusammengedrückt. Bogenförmiger Gibbus an derselben Stelle wie der Bruder. Dürres, strähniges Haar. Schwammige, kalte Hände und Füße. Reagiert psychisch langsam.

Auf dem Röntgenbild des Rückrats fast identisch dieselben Veränderungen wie bei dem Bruder. Die Bilder deuten auf ein Stehenbleiben auf einem früheren Stadium in der Entwicklung.

Handskelet: Sämtliche Handwurzelknochen in beiden Händen klein für ihr Alter. Die Navicularenkerne kaum reisgriessgross. *Hüftgelenke:* Linkes collum kurz und breit. Knochenkerne fehlen im caput. Collum mehrere cm. über den gewöhnlichen Platz der Pfanne, die fehlt, hinaufgeschoben. In der rechten Hüfte gleiche Verhältnisse. Krachmandelgrosser Knochenkern im caput. *Kniegelenke:* In beiden lateralen Tibiacondylen grosse, halbmondförmige von sclerotischen Zonen umgebene herdförmige Bildungen mit der Basis unter den Knorpel hinauf reichend. *Füsse:* Keilförmige flachgedrückte os naviculare. *Schädel:* Das Dach der Nasenkavität mehr eng als normal, sella turcica vom normalen Aussehen. *Thyreoidea:* nicht palpabel. *Uterus:* infantil. Die Patientin, die wie der Bruder vom Chefarzt med. dr. G. Söderbergh in Göteborg untersucht, schien auch ihm das Bild eines typischen Myxödems zu zeigen. Stoffumsatzzahl $\div 20$. Wassermanns Reaktion im Blute negativ. Keine Anhaltspunkte für lues in der Anamnese.

Fall 3 durfte man als latentes Myxödem mit Skelettstörungen und Fall 4 als manifestes Myxödem mit Skelettstörungen auffassen. In Fall 3 und 4 werden Versuche mit Thyreoideatabletten gemacht. R.H. unterstrich die Wichtigkeit davon, bei multiplen Wachstumsunregelmässigkeiten im Skelett nach Störungen in der inneren Sekretion zu suchen und teilte mit, dass er bei mehreren Fällen von multiplen Skelettstörungen abnormen Stoffwechselumsatz gefunden hatte und zeigte als Beispiel davon.

Fall 5, 16-jähriges Mädchen mit typischer Kyphosis dorsalis juvenilis und klinisch sicheres Myxödem mit niedriger Stoffwechselzahl.

Fall 6. 18 jähriger Jüngling, kam mit der Diagnose tbc. genu sin. zu mir. Seit einigen Jahren »schwach im linken Knie gewesen«, während

des letzten Jahres ab und zu Schmerzen darin und Anschwellung. Kein Inkarcerationssymptom. Der Patient ist ein wohl proportionierter Zwerg. psychisch wohl entwickelt. Keine Zeichen von Myxödem. Auf Röntgenphotographien zeigen sich in beiden Kniegelenken typische Bilder von osteochondritis dissecans mit freiliegendem Fragment. In beiden lateralen Humeruscondylen typische Osteochondritis-dissecans-Bilder mit nicht gelösten Fragmenten. *Der Rückgrat*: In Th. VI-XII Veränderungen mit denjenigen von Scheuermann bei Kyphosis dorsalis juvenilis beschriebenen identisch.

R.H. hob hervor, dass in diesem Fall wie in mehreren Fällen von osteochondritis dissecans, die er zu untersuchen Gelegenheit gehabt hätte, das Trauma in der Anamnese fehle, und dass er der Meinung sei, dass man, selbst wenn das Trauma eine Rolle spiele, eine tiefer liegende Ursache und eine Störung im Knochenbau annehmen müsse, damit osteochondritis dissecans auftreten könne.

Die in diesem Falle an 4 Stellen *ohne bekanntes Trauma* erscheinenden osteochondritis dissecans bei einem Individuum mit typischen Scheuermannschen Veränderungen in den Rückenwirbeln sprechen für diese Anschauung ebenso wie für den Gedanken, dass diejenige Störung im Skelett, die die Entstehung der Wirbelkörperveränderungen bei Fällen von Kyphosis dorsalis juvenilis bewirkt, auch auf Ursachen beruhen kann, die andere Skelettstörungen verursachen konnten und dass man bei Fällen von Kyphosis dorsalis juvenilis nicht vergessen darf, nach anderen Skelettstörungen zu suchen und mit Internisten, Pathologen und anderen versuchen muss, die Etiologie dieser Störungen klar zu machen.

DISKUSSION:

Guildal, Kopenhagen:

Guildal demonstrierte einen Fall, einen 10-jährigen Patienten, der auf Röntgenbild von-vorne-nach-hinten Zeichen von Verengerung der Gelenkspalte zwischen IX und X v. d. und Unregelmässigkeit des X v. d. darbot. Auf dem Seitenbild war dieser Wirbel unregelmässig und etwas spitzer in der Form zu sehen. Klinisch waren absolut keine Spondylitissymptome, sondern nur ein etwas runder Rücken zu finden.

Eine 16-jährige Schwester hatte typisch keilförmige Wirbel dieser Stelle entsprechend und bot objective Zeichen eines abgelaufenen morbus Scheuermann dar.

H. Nilsonne, Stockholm:

Die von *Hanson* demonstrierten Wirbelkörperveränderungen findet man ziemlich oft in einer orthopädischen Poliklinik. Man bekommt den Eindruck, dass es in diesen Fällen in sehr hohem Grade ein hereditärer, konstitutioneller Einschlag ist, welche Vermutung *Hanson* früher ausgesprochen hat.

Ich publizierte vor ein paar Jahren die Krankengeschichte dreier Brüder, die durchgehend niedrige, flache, breite Wirbel hatten, in gewissen Hinsichten an mehrere von *Hansons* Fällen erinnernd. Die Diagnose wurde offen gelassen. Diese sind später von *Weil* als Chondrodystrophie rubriziert, während *Morcau* sie als Platyspondylie généralisée betrachtet. Dies illustriert die Verwirrung, die auf dem Gebiete der multiplen Skelettstörungen herrscht. *Hansons* Arbeit ist willkommen und scheint uns ein Beitrag zu einer praktisch verwendbaren Systematik zu geben.

In diesem Zusammenhang werde ich die schlechten Erfahrungen hervorheben, die wir in unserer Klinik von therapeutischen Eingriffen auf Chondrodystrophen bekommen haben. Wir haben eine grosse Anzahl solcher Fälle gehabt, wo vor allem hochgradige Klumpffüsse die Korrektur indizierten. Diese Patienten ertragen eine operative Therapie sehr schlecht. Ihre »Narkosebreite« ist augenscheinlich sehr klein. Innerhalb der ersten 24 Stunden nach der Narkose bekommen sie plötzlich schlechten Puls oder werden pulslös und können wegen einer plötzlichen Herzinsuffizienz sterben. Oft reagieren sie mit einer sehr hohen, oft hyperpyretischen Temperatur, ohne dass man Zeichen von einer intercurrenten Infektion findet. Wegen dieser Erfahrungen behandeln wir jetzt kaum Chondrodystrophen im Kindesalter.

R. Hanson:

Anlässlich der Replik von Nilsonne, bitte ich anführen zu dürfen, dass der Fall von den Veränderungen der Rückenwir-

bel bei den drei Brüdern mit »Eigentümlichen Wirbelkörperveränderungen mit familiärem Auftreten«, den er in *Acta chirurgica scandinavica* 1927 veröffentlichte, als auf Chondrodystrophie beruhend betrachtet werden kann, eben so wenig wie meine vier ersten neulich beschriebenen Fälle.

Es gibt eine Tendenz, die versucht, viele multiple Skelettstörungen in dieser Krankheitsgruppe anzubringen mit der Gefahr, dass sie dann nicht entwirrt werden.

Viele sogenannte Chondrodystrophien dürften sich bei näherer Untersuchung als myxödematöse Individuen mit sekundären Skelettstörungen zeigen.