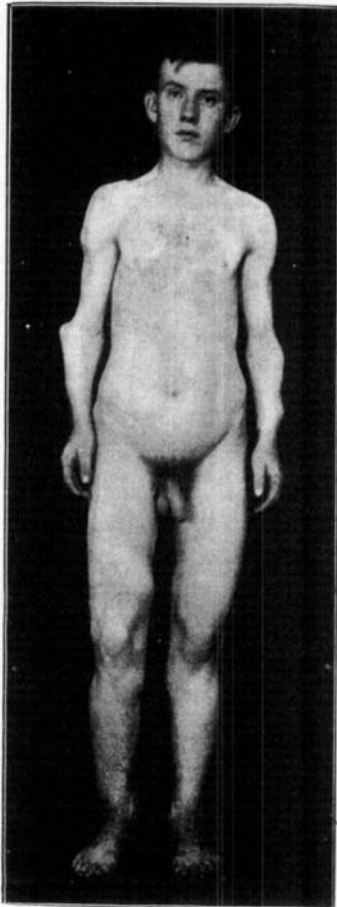


EIN FALL VON
MULTIPLLEN KARTILAGINÄREN EXOSTOSEN
VON
HERMAN WAHREN

A. N. Tagelöhner, 17 Jahre, Krankengeschichte Nr. 19052.



Anamnese: Eltern gesund. Keine Geschwister. Von seinen jetzt lebenden Verwandten sind, soweit bekannt, keiner mit einer Skeletterkrankung behaftet. Im Alter von ungefähr zwei Jahren fing der Pat. an zu gehen. Als er etwa drei Jahre alt war, bemerkten seine Eltern Auftreibungen an mehreren seiner Gelenke. Genaue Zeitangaben über das erste Auftreten und die Entwicklung der verschiedenen Auftreibungen kann der Pat. indessen nicht machen. Die unten beschriebenen Veränderungen sollen allmählich bis zum letzten Jahre zugenommen haben, sind aber das letzte Jahr konstant gewesen. Die grosse Exostose am rechten Oberschenkel soll sich sogar etwas verkleinert haben.

Der Pat. hat von seiner Krankheit keine grösseren Beschwerden. Er fühlt sich jedoch im rechten Bein schwächer als im linken

und hat besonders bei Witterungswechsel »rheumatoide« Schmerzen in den ergriffenen Gelenken. Bei der Arbeit benutzt er vorwiegend die linke Hand.

Status am 20. VIII. 30: Der Pat. ist sowohl psychisch als



Fig. 1.

physisch seinem Alter entsprechend entwickelt. Der Thorax weist eine leichte postrachitische Deformierung auf. Herzen und Lungen ohne Befund, Thyreoidea, Genitalia externa desgleichen. Vom Nervensystem nichts Pathologisches. Senkungsgeschwindigkeit im Blute nach einer Stunde 9 mm.

SYMPTOME AN KNOCHEN UND GELENKEN.

Rechte Seite:

Handgelenk o. B. Am distalen Teil des Unterarms eine leichte Krümmung mit dorsalwärts gerichteter Konvexität. Die Ulna



Fig. 2.



Fig. 3.

zeigt an ihrem distalen Ende eine etwa haselnussgrosse und an ihrer Mitte eine längliche und unregelmässig geformte Exostose. Normale Beweglichkeit des Ellenbogengelenkes, bis auf die Pro- und Supination, die konzentrisch beschränkt ist. An der lateralen Seite fühlt man das Capitulum radii, das eine

beträchtliche Prominenz nach hinten aufweist. An der medialen Seite ist der Epicondylus humeri etwas deutlicher hervortretend zu palpieren als gewöhnlich. Am oberen Drittel des Humerus eine bedeutende Auftreibung, an der das ganze Knochenende beteiligt zu sein scheint; unterhalb der Insertion des M. deltoi-



Fig. 4.

deus ist sie besonders ausgeprägt. Scapula und Clavicula o. B.

Die Beweglichkeit des Hüftgelenkes normal. Am unteren Drittel des rechten Femur tastet man einen mit dem Knochen anscheinend fest verbundenen, etwa kokosnussgrossen Tumor mit glatter Oberfläche und harter Konsistenz. Am oberen Ende der Tibia eine beträchtliche Auftreibung, die stärker ausge-

Fig. 5.

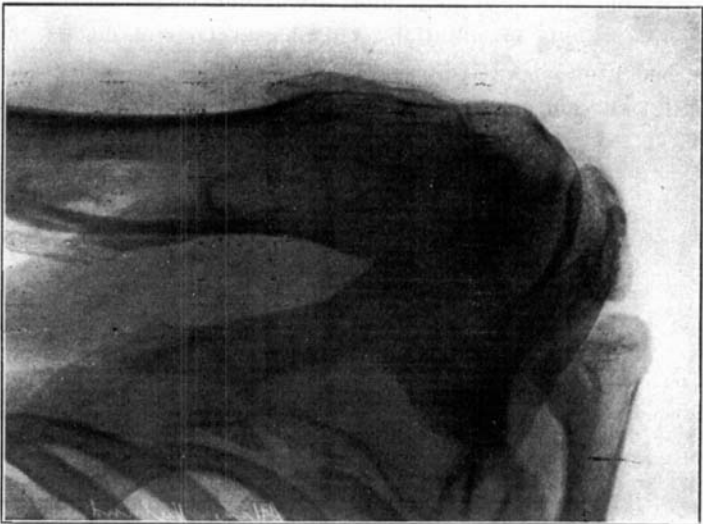


Fig. 6.



sprochen und unregelmässiger ist als die der linken Tibia. Beweglichkeit des Kniegelenkes normal. Auftreibungen auch am oberen und am unteren Ende der Fibula. Fuss und Fussgelenk o. B.

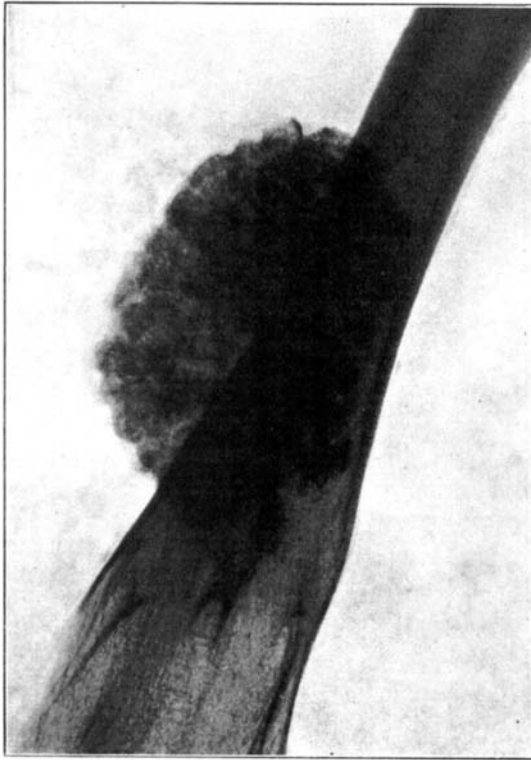


Fig. 7.

Linke Seite:

Sowohl an der Ulna als. am Radius tastet man unregelmässig geformte Auftreibungen, die am distalen Drittel am stärksten ausgesprochen sind. Die Rotation des Unterarmes ist fast aufgehoben, und der Arm wird in leichter Pronation fixiert gehalten. Ellenbogengelenk o. B. Auch am proximalen Humerusende sind Auftreibungen vorhanden. Bei Bewegungen im Schul-

tergelenk, die jedoch nicht eingeschränkt sind, leichte Krepitationen.

Beweglichkeit des Hüftgelenkes normal. Am oberen Ende der Tibia palpiert man eine bedeutende Auftreibung. Auch im



Fig. 8.

Kniegelenk normale Beweglichkeit. Sowohl am oberen als am unteren Ende der Fibula Auftreibungen. Fuss und Fussgelenk o. B.

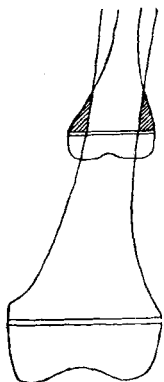
Die Wirbelsäule weist keine Veränderungen auf.

Die Röntgenbefunde sind auf den reproduzierten Röntgenbildern ersichtlich.

Es bietet eigentlich gar keine Schwierigkeiten, den oben beschriebenen Fall zu diagnostizieren. Er lässt sich leicht in die Gruppe der multiplen kartilaginären Exostosekrankheit einreihen. Fast alle für diese Krankheit typischen Skelettveränderungen sind vorhanden und zwar besonders ausgesprochen. So sehen wir das grosse, verkalkte Enchondrom am rechten Femur; die streifige Knochenzeichnung der Metaphysen; die typische Breitenvergrösserung, oder vielleicht richtiger gesagt, Verlängerung der Metaphysen der langen Röhrenknochen; schliesslich — an einer Partie der linken Humerusdiaphyse — Aufhellung im Röntgenbilde. Eine nicht so häufige Veränderung ist die Radiusverrenkung im rechten Kubitalgelenk und im Zusammenhang damit, die mangelhafte Entwicklung des distalen Ulnaendes. Ein ähnlicher Fall ist übrigens von *Pels-Leusden* publiziert worden.

Was mich veranlasst hat, den vorliegenden Fall zu publizieren, ist teils das Vorhandensein beinahe aller Symptome, die nach *Voorhoeve* und *Murk Jansen* für diese Krankheitsgruppe typisch sind, teils ein Aufsatz von *Bj. Dahl* (*Acta orthopaedica*, Bd. 1, Fasc. 2), in dem er vier Fälle von dieser Krankheit beschreibt und einige Betrachtungen über die Pathogenese anstellt. *Dahl* kommt hierbei zu dem Resultate, dass die Veränderungen auf Wachstumsstörungen der langen Röhrenknochenepiphysen beruhen. Er erwähnt jedoch nicht die von *Murk Jansen* aufgestellte Theorie, welche auf eine so ausserordentlich sinnreiche Weise den Mechanismus dieser Wachstumsstörung erklärt. Mein oben beschriebener Fall dürfte indessen sehr geeignet sein, die Auffassung *Murk Jansens* besonders deutlich und vollständig zu veranschaulichen.

Seines Erachtens sind nämlich die Exostosen und die auf meinen Abbildungen 6 u. 8 ersichtliche Verlängerung der Metaphysen koordinierte Symptome, die durch eine Hemmung jenes Prozesses entstehen, der während des Wachstums eine Umwandlung der Metaphysen in Diaphysen bewirkt. Dieser Prozess wird



Nach Murk Jansen.

von *Murk Jansen* »Tubulation« genannt und durch die nachstehend wiedergegebene seiner Arbeit entnommene Abbildung veranschaulicht. Es ist offenbar, dass eine Resorption der am Bilde gestrichelten Partien stattfinden muss, damit die Diaphyse ihre definitive Form annimmt. Eine partielle, oder vielleicht richtiger, lokale Hemmung dieses Prozesses aus irgend einem Grund bewirkt die Entstehung der Exostosen; eine totale Hemmung bewirkt eine Zunahme der Breitendimension und Verlängerung der ganzen Metaphysenpartie. Ebenso entstehen die plumpe Form des Femurkopfes und das allzu enge Foramen obturatorium (siehe Fig.

6) durch eine Hemmung der Resorptionsprozesse, welche zur Erreichung der definitiven anatomischen Formen für das Knochenwachstum notwendig sind.

Auf dieselbe Weise kann man die anderen für diese Krankheit typischen Symptome als Hemmungen der übrigen für das Knochenwachstum konstitutiven Prozesse erklären. Der unregelmässige Verlauf und die beträchtliche Breitenverminderung der Epiphysenlinien (siehe Fig. 1 u. 5) zeugen von einer totalen oder partiellen Zellenwachstumshemmung der Epiphysen. Als Ergebnis dieses teilweise gehemmten Wachstumsprozesses entstehen selbstverständlich die Verbiegungen und die Knickbildungen am ausgewachsenen Knochen (siehe Fig. 2 u. 3). Die Streifung der Metaphysen dürfte vielleicht auf dieselbe Weise erklärt werden können.

Ich habe nicht beabsichtigt, im Zusammenhang mit dieser kasuistischen Mitteilung auf einen ausführlichen Bericht oder auf eine Kritik der Theorie *Murk Jansens* einzugehen. Wenn diese Theorie auch für eine Klarlegung gewisser Prozesse einer Ergänzung bedarf, dürfte kein Zweifel darüber bestehen, dass sie seit der ausführlichen pathologisch-anatomischen Darstellung Virchows den wichtigsten Beitrag zur Kenntnis der multiplen kartilaginären Exostosekrankheit ausmacht.