Aus dem chirurgisch-poliklinischen Institut der Universität Leipzig (bisheriger Direktor: Prof. Dr. Perthes).

Über Arthritis deformans juvenilis.

Von Prof. Perthes.

(Mit 16 Abbildungen.)

Im Februar 1909 wurde ein 11 jähriger Knabe zur Poliklinik gebracht, weil seinen Eltern ein wenig hinkender Gang aufgefallen war. Die Untersuchung ergab am rechten Hüftgelenk völlig freie Beweglichkeit im Sinne der Flexion, dagegen waren Abduktions-, Adduktions- und Rotationsbewegungen vollkommen aufgehoben. Der Trochanter stand 1 cm über der Roser-Nélatonschen Linie. Schmerzen bestanden weder bei den Beugebewegungen, noch bei Druck auf das Gelenk. Das Röntgenbild zeigte, daß unser erster Gedanke an eine Coxa vara nicht richtig war. Der Schenkelhalswinkel war völlig normal; dagegen zeigte der Schenkelkopf an Stelle der Kugelform die Form eines Kegels. Die Aufhebung der Abduktions- und Rotationsbewegungen bei freier Flexion ergab sich damit als eine notwendige Folge der mechanischen Verhältnisse und die weitere Beobachtung während eines Jahres ließ an dem Hüftgelenk immer deutlichere Zeichen einer Arthritis deformans hervortreten. Nachdem durch diese erste Beobachtung unsere Aufmerksamkeit auf die Arthritis deformans des jugendlichen Hüftgelenks hingelenkt war, sahen wir innerhalb eines Jahres nicht weniger als sechs Fälle der gleichen Art.

Wenn diese Beobachtungen hier veröffentlicht werden, so geschieht es nicht zum wenigsten deshalb, weil die praktische Bedeutung der nicht uninteressanten Affektion wesentlich größer ist, als man bisher anzunehmen geneigt war. Von fast allen Autoren, die über die juvenile Arthritis deformans geschrieben II2 Perthes

haben, wird die sehr große Seltenheit der Affektion hervorgehoben. Nachdem Maydl über die ersten derartigen Fälle berichtet hatte, erfolgten zunächst nur sehr spärliche Publikationen über das gleiche Thema. Es dauerte 6 Jahre, bis v. Brunn in einer eingehenden Arbeit 1903 von neuem die Aufmerksamkeit darauf lenkte. In der letzten Zeit aber hat jedes Jahr eine ganze Reihe von neuen Beobachtungen gebracht und heute ist festzustellen, daß unter Hinzuzählung unserer eigenen Beobachtungen das vorliegende Material nunmehr 38 Fälle umfaßt, von denen 26 - 5 eigene Beobachtungen - die Erkrankung an einem, 12 - darunter ein eigener - an beiden Hüftgelenken aufwiesen. Die Tatsache, daß in unserer Poliklinik, nachdem erst ein Fall richtig diagnostiziert worden war, innerhalb von einem Jahre sechs sichere Fälle beobachtet werden konnten, legt die Vermutung nahe, daß auch früher schon ähnliche Fälle unter unseren Händen waren, ohne daß sie richtig gedeutet worden wären, und ich halte für wahrscheinlich, daß auch heute noch anderwärts analoge Fälle sich unter der unrichtigen Diagnose der Coxa vara oder der beginnenden tuberkulösen Coxitis in Behandlung befinden.

Allerdings sind in der am Schluß dieser Arbeit angeführten Liste des jetzt vorliegenden Beobachtungsmaterials 6 Fälle (A. 23, 24, 25, 26 und B. 11, 12) aufgeführt, bei denen erst nach Abschluß des Knochenwachstums augenfällige Symptome beobachtet wurden. Ob man die Gelenkentzündung in diesen Fällen als juvenile bezeichnen darf, ist fraglich. Wir werden jedoch sehen, daß beim Auftreten der ersten Symptome in der Regel bereits hochgradige anatomische Veränderungen an dem Gelenk nachweisbar sind. Da also der Beginn der Erkrankung wahrscheinlich stets den ersten klinischen Erscheinungen lange Zeit vorhergeht, so kann auch in diesen letztgenannten Fällen mit Wahrscheinlichkeit der Krankheitsbeginn in die Jugend verlegt werden und sie mögen daher unter einem gewissen Vorbehalt hier mit verwertet werden.

Unter den 26 Fällen einseitiger Erkrankung finden sich 16 männlichen und 10 weiblichen Geschlechts; unter den 12 doppelseitigen, 5 männliche und 7 weibliche. Von einer ausgesprochenen Prädilektion eines Geschlechtes kann also bis jetzt nicht gesprochen werden.

Pathologische Veränderungen.

Das Studium der pathologischen Veränderungen am Röntgenbilde kann natürlich direkte pathologisch-anatomische Untersuchung nicht ersetzen; doch kann es vor allem für die Anfangsstadien eine wertvolle Ergänzung abgeben, zumal das bisher von der Arthritis deformans juvenilis vorliegende pathologisch-anatomische Material ziemlich spärlich ist und fast durchweg von Fällen stammt, in denen das Leiden schon weit vorgeschritten war.

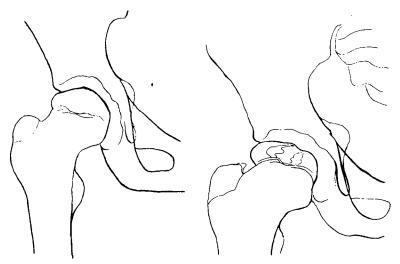


Fig. 1, Fall 1, 8 jähr, Mädchen, Linke Hüfte am 26, IV, 1909,

Fig. 2. Der gleiche Fall wie Fig. 1, jedoch am 17. III. 1910. Vgl. S. 146 und Röntgenbild Fig. 13.

Die ersten und wichtigsten Veränderungen finden sich am Kopf des Femur. Unter 7 erkrankten Hüftgelenken unserer 6 Fälle ist in 5 Fällen die Kopfkappe zwar deformiert, aber noch gut erhalten, während an den beiden anderen Gelenken die Epiphyse bis auf geringe Reste geschwunden ist. An den 5 erstgenannten Gelenken (Fall 1, 2, 4, 5 und 6 rechtes Hüftgelenk), die alle zweifellos sich in einem relativ frühen Stadium der Erkrankung befanden, war das zuerst Auffallende eine Abflachung des Kopfes am oberen Ende. Die Höhe der Kopfepiphyse oberhalb der Epiphysenscheibe war dementspre-

II4 Perthes

chend herabgesetzt und es war bemerkenswert, daß diese Höhenreduktion der Kopfkappe in den ein Jahr lang kontrollierten Fällen sukzessive zunahm. So ging die Kopfhöhe oberhalb der Epiphysenlinie gemessen im Falle I von 16 auf 10 mm, im Falle 2 von 12 auf 8 mm zurück, während die übrigen Maße des Knochens entsprechend dem Wachstum der Kinder zugenommen hatten. In dem Falle 4, Figur 5, erscheint die Höhe der Kopfkappe beim Vergleich auf der anderen Seite um die Hälfte verkleinert. Eine zweite Abflachung ist in den Bildern des Femurs dieser fünf Gelenke auf der medialen Seite zu bemerken. Die oberen und die medialen Begrenzungslinien des

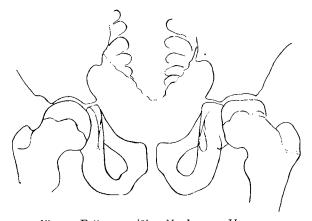


Fig. 3. Fall 2. 11 jähr. Knabe. 12. II. 1909.

Kopfes bilden einen stumpfen Winkel miteinander, der sich fast einem rechten nähert und dessen etwas abgerundete Spitze ungefähr in der Verlängerung des Schenkelhalses liegt.

Die Röntgenprojektion der Knochen auf eine Ebene läßt allein noch keine vollkommene Vorstellung über die Form des Femurkopfes im Raume zu. Doch bietet die Kombination des Röntgenbildes mit den beobachteten Funktionsstörungen, welche uns später noch genauer beschäftigen werden, eine Ergänzung in dieser Hinsicht. In allen fünf Fällen war die Flexion entweder gar nicht oder nur wenig beschränkt, die Abduktion, Adduktion und Rotation aber weitgehend gehemmt oder ganz aufgehoben. Offenbar — so müssen wir aus dieser Hemmung ganz bestimmter Bewegungen bei gleichzeitiger Berücksichtigung des

Röntgenbildes schließen ist an Stelle der Kugelform des Femurkopfes die Form eines abgestumpften Kegels getreten, dessen Achse ungefähr in der Verlängerung der Schenkelhalsachse liegt. Wenn man will, kann man auch von einer Walzenform oder Bienenkorbform sprechen, einer Form, die bei der Arthritis deformans des höheren Alters wohl bekannt ist.

Die Vermutung liegt nahe, daß die von uns an den fünf Fällen beobachtete Deformität des Schenkelkopfes mit der davon

abhängigen Funktionsstörung für den Beginn des Leidens typisch ist. Von den wenigen Abbildungen von Resektionspraparaten und Röntgenbildern in der Literatur zeigt allerdings nur ein Fall von Frangenheim eine unseren Figuren 2, 4 und 5 entsprechende Form, doch ist dieser Fall auch der einzige in der Literatur veröffentlichte, der von einem ziemlich frühen Stadium des Leidens zu stammen scheint. Es würde sich also vielleicht lohnen, auch weiterhin darauf zu achten, ob die von uns beobachtete kegelför-



Fig. 4. Der gleiche Fall wie Fig. 3. jedoch rechtes Hüftgelenk am 12. VI. 1910. Vgl. Fig. 14. S. 148.

mige Deformation des Schenkelkopfes in der Tat bei der beginnenden Arthritis deformans juvenilis einen häufigen oder sogar regelmäßigen Befund darstellt.

In den Röntgenbildern, welche die Erkenntnis der Knochenstruktur gut gestatten, verhält sich die Architektur der Knochenbälkehen in dem Schenkelhalse vollkommen normal. Man sieht die Knochenbalken des Halses auf der erkrankten und auf der anderen normalen Seite in genau der gleichen Richtung deutlich bis an die Epiphysenlinie heranziehen, wie denn auch die Form des Halses auf beiden Seiten keine Differenz aufweist. Die Veränderungen betreffen in diesen Anfangsstadien am Femur nur die Kopfkappe.

An dieser sind nun in den Röntgenbildern von zwei Fällen (Fall 1 und 2) einige helle Flecken (Fig. 2, 4, 13 u. 14) sehr auffallend, die mit aller Bestimmtheit auf einen Mangel an normaler Knochensubstanz an diesen Stellen, also auf einen herd weisen subchondralen Knochensubstanz in diesen Stellen, also auf einen herd weisen subchondralen Knochensubstanz an diesen Stellen, also auf einen herd weisen subchondralen Knochensubstanz ihr wurde auf diese Details des Röntgenbildes keinen Wert legen, wenn sie nicht in auffallender Weise mit pathologisch-anatomischen Feststellungen übereinstimmen. Seit den Untersuchungen Zieglers

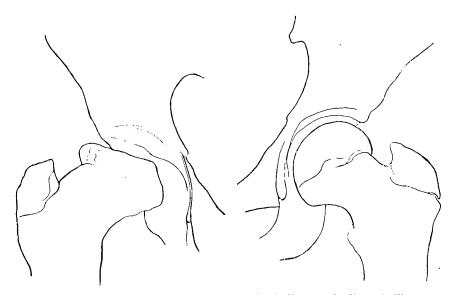


Fig. 5. Fall 4. 13 jähr. Knabe linke Hüfte. Vgl. Fig. 16, S. 152.

Fig. 6. Der gleiche Fall wie Fig. 5, jedoch rechte normale Hüfte.

"Über die subchondralen Veränderungen der Knochen bei Arthritis deformans" aus dem Jahre 1877 ist es bekannt, daß die Knochenveränderungen bei Arthritis deformans keineswegs mit den Befunden von Abschliffen, stellenweisem Knorpelknochenschwund und Knochenwucherungen an anderen Stellen erschöpft sind, daß vielmehr die Deformierung zum Teil auf subchondralen Knochenschwund zurückzuführen ist. Ziegler spricht direkt von kleinen Cysten, die sich bald in nächster Nähe des Gelenkknorpels, bald tiefer im Knochen infolge der Knochenresorption ausbilden. Neuerdings wieder hat Wollenberg diese mit gallertartigem Material ausgefüllten subchondralen Resorptions-

herde und Cysten genauer untersucht und auch im Röntgenbilde zur Darstellung gebracht. Bei der juvenilen Form der Arthritis deformans fanden sich im Resektionspräparate von dem zweiten Falle Maydls "mit kalkig knochigem Detritus ausgefüllte Resorptionslacunen, die bis $^{3}/_{4}$ cm tief in die Halsspongiosa eindrangen", und Axhausen konstatiert ebenfalls bei Arthritis deformans juvenilis in dem Knochen bis haselnußgroße, cystenartige Hohlräume, "deren flüssiger Inhalt nachweislich an vielen Stellen durch Degeneration derben Bindegewebes entsteht". Wir

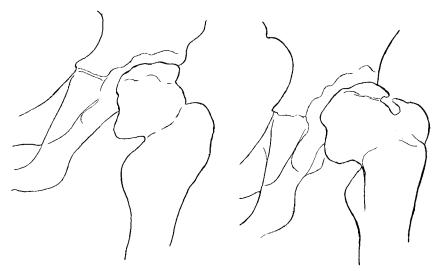


Fig. 7. Fall 3. 13 jähr. Knabe, rechte Hüfte am 15. VI. 1909.

Fig. 8. Gleiches Gelenk in Fig. 7, jedoch am 16, III. 1910. Vgl. Fig. 15, S. 150.

werden nach diesen Ergebnissen anatomischer Untersuchung nicht fehlgehen, wenn wir am Röntgenbilde die hellen Flecken im Knochenschatten des Femurkopfes auf solche Resorptionsvorgänge im Knochen beziehen. Für die Ausbildung der Kopfdeformität haben diese subchondralen Resorptionsherde offenbar erhebliche Bedeutung. Es ist ohne weiteres zu verstehen, daß der darüber befindliche, gewissermaßen unterminierte Knorpel einsinkt und daß so die oben beschriebene Abflachung des Schenkelkopfes zustande kommt.

In den späteren Stadien, wie sie an den stärker affizierten Gelenken, Fall 3 und Fall 6, linkes Hüftgelenk zum Aus-

II8 PERTHES

druck kommen, ist die Kopfepiphyse zum großen Teil geschwunden. Zu der Knochenatrophie haben sich Wucherungsvorgänge hinzugesellt, die zur Ausbildung von Randwülsten führen. Der Femurkopf in Fall 3 (Fig. 7 u. 8) hat dadurch eine breite Pilzhutform erhalten, wie sie ja auch bei vorgeschrittenen Fällen von Arthritis deformans im höheren Alter nicht selten ist. Ähnliche Knochenwucherungen wie am Kopf selbst finden sich in dem Falle 3 auch am Trochanter. Sie ziehen nach dem Kopf zu hin und

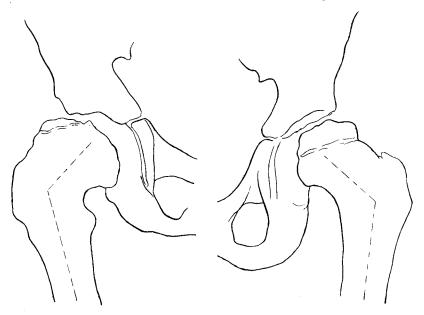


Fig. 9. Fall 6. 9jähr. Knabe, linke Fig. 10. Der gleiche Fall wie Fig. 9, je-Hüfte. Vgl. S. 155. doch rechte Hüfte.

haben die Grube zwischen den Randwülsten des Kopfes und dem Trochanter nahezu überbrückt. Auch der Hals des Femur ist in diesen Fällen nicht mehr unbeteiligt. Er erscheint verkürzt und verdickt. Besonders in Fall 3 ist dadurch der Abstand zwischen Trochanter und Gelenkfläche des Femurs erheblich verringert. Er beträgt nur etwa die Hälfte wie an der in gleicher Stellung des Beines gemachten Kontrollaufnahme der anderen normalen Seite. Der obere Teil des Femurs hat also die charakteristische Kugelform fast ganz eingebüßt. Die Femurachse ist erheblich an das Gelenk herangerückt.

Eine Beteiligung der Pfanne ist in unseren Fällen im Röntgenbilde am deutlichsten im Fall 3, der überhaupt die hochgradigsten Veränderungen aufweist, nachweisbar. Es hat hier zweifellos eine erhebliche Verbreiterung der Pfanne nach oben zu stattgefunden. Der Kopf ist dadurch gegenüber der Mitte der Pfanne höher getreten. Es handelt sich um eine Wanderung der Pfanne, wie sie bereits wiederholt bei der juvenilen Arthritis deformans sowohl im Röntgenbilde (Preiser,

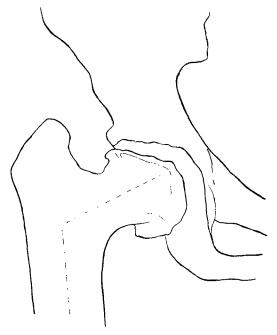


Fig. 11. Fall 5. 13 jähr. Mädchen, linke Hüfte. Vgl. S. 153.

Hesse), wie ganz besonders bei Gelegenheit der Hüftgelenksresektion (Maydl, Riedel-Zesas, Küster-Zesas) nachgewiesen worden ist. In unserem Falle 5 war zu erkennen, daß die Pfanne nicht vergrößert war, sich vielmehr dem deformierten Kopf genau angepaßt hatte. Die übrigen Fälle zeigten keine Veränderungen an der Pfanne, die mit Sicherheit als pathologisch hätten angesprochen werden können.

Sehr eigentümlich ist eine enorme Hypertrophie des Trochanter major, die sich gleichzeitig mit einer erhebI 20 Perthes

lichen Verkürzung des Schenkelhalswinkels in dem Falle 4 vorfindet (Fig. 11 u. 12). Man sieht, wie aus dem Trochanter sowohl auf der erkrankten wie auf der anderen normalen Seite ein massiges Gebilde geworden ist, welches den Kopf nach oben weit überragt und mindestens die dreifache Größe zeigt, wie er dem Trochanter in dem Alter des Mädchens normalerweise zukommt. Auch der Femurschaft erscheint in dem oberen

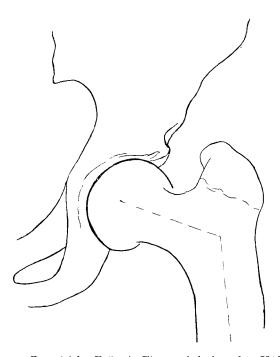


Fig. 12. Der gleiche Fall wie Fig. 11, jedoch rechte Hüfte.

Abschnitt wesentlich dicker als normal. Der Schenkelhalswinkel ist beiderseits auf 110—1150 verringert. Da sich diese Veränderungen an beiden Hüftgelenken, die Arthritis deformans dagegen nur an dem linken vorfindet, so werden wir diese Anomalie als eine von der Arthritis deformans unabhängige Komplikation auffassen müssen. Nur einmal fand ich in der Literatur eine gleiche Trochanterhypertrophie bei Coxa vara abgebildet, wenn auch nicht weiter beachtet, an einem von Prof. Jordan, Heidelberg, stammenden Sektionspräparate von einer aus früher

Jugend herrührenden Coxa vara, das Hofmeister im Handbuch der orthopädischen Chirurgie abbildet. Ob sie eine angeborene oder später erworbene Anomalie darstellt, muß vorläufig dahingestellt bleiben. Abgesehen von diesem, war an keinem unserer Fälle eine Coxa vara zu finden. Nur an der stärker affizierten Seite unseres Falles von doppelseitiger Erkrankung (6) muß es als wahrscheinlich gelten, daß durch weitere Fortschritte der Knochenresorption an dem Gipfel des Femurkopfes und Knochenwucherungen am unteren Rande, eine Coxa vara später sich ausbilden wird (Fig. 9).

Symptome.

Unter den Symptomen des Leidens stehen die Beschränkung der Beweglichkeit und die pathologischen Stellungen des Hüftgelenks im Vordergrund des Interesses.

Als allgemein gültiger Satz kann festgehalten werden, daß die Beweglichkeitsbeschränkung durch die mechanischen Verhältnisse bedingt ist, welche durch die Umformung der Gelenkanteile hervorgerufen werden, daß reflektorische Muskelspannung oder Verwachsung der Gelenkanteile miteinander keine Rolle spielen. Diese durchgreifenden Gegensätze zu der tuberkulösen Coxitis sind offensichtlich.

Ebenso kann aus dem Überblick über die beobachteten Fälle wenigstens für die Anfangsstadien der Krankheit die Regel aufgestellt werden, daß stets die Bewegungshemmung in den verschiedenen Richtungen ganz verschieden stark ausgebildet ist. Oft ist nur in einer einzigen Richtung die Beweglichkeit beeinträchtigt. Auch diese Beobachtung stellt die beginnende Coxitis deformans in direktem Gegensatz zu der Coxitis tuberculosa. Sie folgt direkt aus der oben erwähnten Tatsache, daß die Änderung der Knochenform, und zwar vor allem die Deformierung des Femurkopfes es ist, welche mechanisch die Bewegungshemmung erzeugt.

Fast scheint es so, als ob diese aufgestellte Regel sich noch spezialisieren läßt, daß wenigstens in den Anfangsstadien gewisse Bewegungshemmungen an Häufigkeit weitaus vorherrschen. An den von uns beobachteten sieben erkrankten Gelenken

T22 Perthes

war ohne Ausnahme die Abduktion die am stärksten, die Flexion die am wenigsten beeinträchtigte Bewegung. In den Fällen 1, 2, 4 und 6 (linkes Hüftgelenk) war die Abduktion vollkommen aufgehoben bei freier Flexion. Auch die Rotationsbewegungen sowie die Adduktion aus der Ruhelage waren bei diesen Gelenken entweder ebenfalls aufgehoben, oder nur um wenige Winkelgrade möglich, trotz vollkommen freier Flexion. Im weiteren Verlauf der Beobachtung sahen wir allerdings bei zwei Fällen, 1 und 2, mit anfangs absoluter Abduktionshemmung nach einem Jahre, die seitliche Bewegung unter fortschreitender Deformierung des Schenkelkopfes etwas freier werden und in den Fällen, bei denen wir gleich bei der ersten Untersuchung bereits fortgeschrittenere Verhältnisse im Röntgenbild konstatierten, war die Flexion nicht mehr ganz frei, die Abduktion und Adduktion nicht absolut aufgehoben. Immerhin war auch bei diesen der Gegensatz zwischen weiter Flexionsmöglichkeit und ausgesprochener Abduktionshemmung deutlich vorhanden.

Die Grundstellung des Hüftgelenks war bei unserem Material dreimal (Fall I, 3 und 6, linkes stärker befallenes Gelenk) die normale, viermal eine mäßige Adduktionsstellung (7—15°), die wegen der bereits erwähnten Abduktionshemmung nicht auszugleichen war. In bezug auf die Rotation war nur einmal eine Veränderung (Innenrotation von 45°, Fall 5) zu konstatieren. An unserem Material bestand also, wenn überhaupt eine pathologische Stellung vorlag, eine abnorme Adduktionskant von schontraktur.

Da der Gegensatz zwischen Flexionsmöglich-keit und Abduktionshemmung in allen unseren Fällen gefunden wurde, da er ferner in den Fällen am deutlichsten ausgesprochen war, in welchen auf Grund des Röntgenbildes eine noch relativ geringe Deformierung angenommen werden mußte, so bin ich geneigt, zu vermuten, daß dieser Befund für das Frühstadium der juvenilen Coxitis deformans typisch ist. Die Möglichkeit, daß die Übereinstimmung unserer Fälle in dieser Beziehung auf einem Spiel des Zufalls beruht, muß allerdings zugegeben werden; ansprechender erscheint aber die Auffassung, daß die abnorme Form des Schenkelkopfes und die davon abhängige funktionelle Störung nichts anderes ist, als

eine Folge des überwiegenden Gebrauches des erkrankten Gelenkes in bestimmter Richtung. die Arthritis deformans juvenilis im Anfang so gut wie keine Schmerzen macht, so gehen und laufen die Kinder nach wie vor umher. Die verminderte Tragfähigkeit des erkrankten Schenkelkopfes aber führt zu einer Deformierung unter der Wirkung der Körperlast. Damit ist die einzige Form des Gelenkkopfes, welche die Bewegungen nach allen Richtungen gestattet, die Kugelform, verloren gegangen. Der Kopf wird durch die Bewegungen selbst neu modelliert und es werden dann die Bewegungen, die am häufigsten ausgeführt werden, also die bei iedem Schritt sich wiederholende Beugebewegung, den in der Deformation begriffenen Kopf am meisten zu ihren Gunsten formen. So entsteht die Walzen- oder Kegelform, die wohl Beugebewegungen, dagegen nicht Abduktionsbewegungen gestattet. Wenn später der Knochenschwund weitere Fortschritte macht, so können die anfangs gehemmten Bewegungen wieder freier werden (unser Fall 2 und 3), bis infolge der Knochenwucherung neue Hemmungen auftreten; kurzum, es ist nicht unverständlich, wie in späteren Stadien der anfangs ausgebildete Typus verschwindet und unregelmäßige Formen an seine Stelle treten.

In der Literatur sind bisher ganz vorwiegend Fälle von Spätstadien der juvenilen Arthritis deformans veröffentlicht, bei der die Erkrankung schon sehr hochgradige Veränderungen an den Gelenken erzeugt, oft schon viele Jahre bestanden hatte. In den wenigen Fällen, die als Frühstadien angesprochen werden können (Fall Zesas 1909, zwei Fälle von Hofmeister, Fall Fridberg, 14 jähriger Knabe), ist ebenso wie in unserem Beobachtungsmaterial freie Flexion bei aufgehobener bzw. stark gehemmter Abduktion konstatiert worden. Immerhin ist die Nachprüfung an einem größeren Material dringend wünschenswert.

Als Folge des teilweisen Schwundes des Femurkopfes beobachteten wir im allgemeinen geringe Trochanterhochstände (0,5--2 cm) und eine dementsprechende reelle Verkürzung der Extremität, welche sich in ihrer Wirkung zu der durch die Adduktionskontraktur bedingten, scheinbaren Verkürzung hinzu addierte. Nur im Falle 3 ging infolge der gleichzeitigen Erweiterung der Pfanne der Trochanterhochstand und die entsprechende I24 Perthes

Verkürzung auf 3¹/₂ cm hinauf. Der enorme Trochanterhochstand, den wir im Falle 5 beobachteten, war nur auf der einen Seite und nur zum geringen Anteile auf die Deformierung des Schenkelkopfes zu beziehen. Er beruhte hauptsächlich auf der enormen Hypertrophie des Trochanters und der gleichzeitig vorhandenen Coxa vara.

Trotzdem in allen unseren Fällen wenigstens am Schluß unserer Beobachtungsperiode eine beträchtliche Deformität des Schenkelkopfes zu konstatieren war, wurde doch Krepitation nur in zwei Gelenken — Fall 5 und 6 — als plötzliches lautes Knacken bei bestimmten Momenten der Abduktions- und Adduktionsbewegungen beobachtet. Auch in den Fällen der Literatur ist die Krepitation bei Bewegungen nur in einem relativ kleinen Bruchteile der Fälle, z. B. Riedel-Cornils, Zesas 1909, Preiser, Hesse (linkes Gelenk) erwähnt. Bei einem Teil der Fälle, z. B. Hesse (rechtes Gelenk), v. Brunn (Fall 2), wird ausdrücklich angegeben, daß Krepitation fehlte. Dieses Ausbleiben von Reibegeräuschen trotz starker Deformierung kann so erklärt werden, daß die Gelenkanteile sich gegeneinander vollkommen glatt geschliffen haben; wahrscheinlicher ist es jedoch, vor allem für die von uns beobachteten Frühstadien, daß deshalb kein Reiben von Knochenteilen aufeinander bemerkt wird, weil die Deformierung auf subchondralen Destruktionsprozessen beruht, ein Defekt des Gelenkknorpels überhaupt nicht vorhanden ist.

Einen abnormen Palpationsbefund der Hüftgelenksgegend konnten wir nicht erheben. Nur in sehr vorgeschrittenen Fällen mit mächtigen Knochenneubildungen in der Umgebung des Gelenks, Fall Axhausen, Negroni I, ist die Gelenkdeformität durch Palpation festzustellen.

Nicht uninteressant ist das Verhalten der Schmerzen bei der juvenilen Arthritis deformans. Trotz hochgradiger Deformierung des Schenkelkopfes, deren Beginn schon mindestens mehrere Monate zurückliegen muß, kannder Schmerzvollkommen fehlen. Der 13 jährige Knabe unserer Beobachtung 4 konnte nicht nur normal gehen, sondern auch laufen und springen, ohne die geringsten Beschwerden zu empfinden, nur wegen seines "wackelnden" hinkenden Ganges wurde er uns zugeführt.

In der Mehrzahl der Fälle ist allerdings eine gewisse spontane Schmerzhaftigkeit beobachtet; meistens treten die Schmerzen Ten erst nach längerem Gehen oder auch nach längerem Sitzen auf (unser Fall 2, 3, 5 und 6), und werden gar nicht selten ebenso wie bei der tuberkulösen Coxitis in das Knie verlegt (unser Fall 6, zahlreiche Fälle der Literatur, z. B. Preiser, Guhl, Fridberg, Axhausen). In unseren Fällen war diese spontane Schmerzhaftigkeit des Leidens nicht sehr beträchtlich und hat in keinem Falle dazu Anlaß gegeben, daß die Kinder aus der Schule fortbleiben mußten. Doch sind zuweilen, z. B. von Hesse, Zesas 1909, ziemlich erhebliche Beschwerden beobachtet worden.

Bemerkenswert ist nur, daß bei der Untersuchung in allen unseren Fällen, also auch da, wo spontane Beschwerden mit Bestimmtheit angegeben wurden, die Bewegungen, soweit sie überhaupt möglich waren, absolut schmerzfrei gefunden wurden; insbesondere war also die Flexion nicht nur in vollem Umfange, sondern auch ohne jede Beschwerden ausführbar. Ebensowenig wie die passiven Bewegungen löste der Druck auf den Trochanter oder das Hineinstoßen des Femurs in die Pfanne Schmerzen aus und nur im Falle 3 und 4 wurde starker von vorn auf die Gegend des Hüftgelenks ausgeübter Druck als wenig empfindlich bezeichnet.

Auch von anderen Autoren wurde dieser Mangel des Schmerzes bei Bewegungen trotz hochgradiger Destruktion des Kopfes beobachtet (v. Brunn, Fall 2, Zesas, Hesse). Zuweilen war der Gegensatz zwischen der spontanen Schmerzhaftigkeit einerseits und dem Ausbleiben des Schmerzes bei der Untersuchung andererseits noch auffallender als in unseren Fällen, da — z. B. bei dem Patienten von Zesas und Hesse — die spontanen Schmerzen anscheinend viel höhere Grade erreichten, als das bei unserem Material der Fall war.

Eine besondere Beachtung verdient der hinkende Gang bei der juvenilen Coxitis deformans. Ist er doch in vielen Fällen das Hauptsächlichste; in den ganz schmerzlos verlaufenden Fällen sogar das einzige Krankheitssymptom, welches dem Patienten zum Bewußtsein kommt und Anlaß zur Konsultation des Arztes gibt. Verschiedene Faktoren sind an dem Zustandekommen des Hin-

kens beteiligt. Daß eine scheinbare Verkürzung der Extremität durch unkorrigierbare Abduktionsstellung des Hüftgelenks den Gang beeinträchtigen muß, zumal wenn sie sich mit einer reellen Verkürzung durch den Knochenschwund am oberen Femurende kombiniert, das liegt auf der Hand. Die wesentlichste Ursache ist aber nicht hierin zu finden; denn unter den von uns beobachteten Kindern hinkten auch die, welche keine Adduktionskontraktur und nur eine geringe reelle Verkürzung aufwiesen. Der Gang unserer Patienten ohne Ausnahme ähnelte in hohem Maße dem einer einseitigen kongenitalen Hüftluxation. Beim Auftreten auf das erkrankte Bein neigte sich der Oberkörper nach der gleichen Seite. Nicht immer war dieses Schwanken so hochgradig, wie man es bei den Luxationen beobachtet, aber es trat immer deutlich in demselben Sinne in die Erscheinung.

Wie allbekannt, hat Trendelenburg den schwankenden Gang bei der angeborenen Hüftgelenksluxation auf die Insuffizienz der Glutäalmuskeln zurückgeführt. Es ergab sich daher von selbst die Forderung, auch in unseren Fällen die Funktion der Abduktoren des Beines zu beachten. In der Tat zeigten alle unsere Patienten deutlich das Trendelenburgsche Symptom. Beim Stehen auf dem Bein der erkrankten Seite auf den Fall mit doppelseitiger Erkrankung kommen wir unten zurück - senkte sich das Becken nach der entgegengesetzten Seite, während der Oberkörper kompensatorisch nach der Seite des Standbeines herübergelegt wurde. Das Becken wurde nicht in der normalen Weise durch die Glutaei gegenüber dem Femur abgesteift. Es fiel vielmehr gewissermaßen mehr nach der entgegengesetzten Seite herab, so daß der Körper nur durch das Balancieren auf dem Femurkopf im Gleichgewicht gehalten werden konnte. Die Insuffizienz der Abduktoren, also in erster Linie des Glutaeus medius und minimus, war damit festgestellt. In einem Teile der Fälle ließ sich auch durch die Palpation die Muskelatrophie nachweisen. An dem Zustandekommen dieser Muskelinsuffizienz ist zweifellos der Hochstand des Trochanter wesentlich beteiligt. Bei bedeutendem Hochstand ist die Zugrichtung insbesondere des Glutaeus medius so verlagert, daß die abduzierende Komponente seiner Wirkung außerordentlich verlängert wird, so wie das Trendelenburg für die angeborene Hüftluxation, Alsberg für die Coxa vara gezeigt hat. Allein auch bei geringem Hochstande, der keine bedeutende Verlagerung der Zugrichtung bedingen kann, — und mehrere der von uns beobachteten Kinder hinkten trotz sehr geringen Hochstandes — wird die Annäherung von Insertion und Ursprung der Muskeln die für die gute Funktion notwendige Spannung aufheben, die Muskeln entspannen und damit zu einer Schwächung der Muskelkraft führen.

Endlich kommt noch ein dritter Umstand in Betracht. Bei unseren Fällen 5 und 6 fand sich beiderseits ein Trochanterhochstand, und doch fand das Schwanken des Oberkörpers nur nach der einen Seite statt. Das Trendelenburgsche Symptom war nur auf der einen Seite positiv. In dem Falle 5 handelte es sich um doppelseitige Coxa vara, mit Arthritis deformans nur auf der einen Seite; bei dem Falle 6 um beiderseitige Coxitis deformans. Die Erklärung dürfte darin zu suchen sein, daß in diesen Fällen auf der Seite des positiv Trendelenburgschen Symptoms die Abduktion aus der Ruhelage durch Knochenhemmung aufgehoben war, daß also die zu einem verminderten Gebrauch verurteilten Abduktoren eine Abschwächung ihrer Kraft Infolge dieser Inaktivitätsatrophie erfahren mußten. waren sie offenbar auch dann ihrer Aufgabe nicht mehr gewachsen, wenn es sich nur darum handelte, das Becken in der Ruhelage zu halten und sein Herabsinken in eine Adduktionsstellung zu verhindern.

Wie man auch die Schwäche der Abduktoren bei der juvenilen Arthritis erklären möchte, jedenfalls ist sie eine Tatsache. Sie bietet uns die Erklärung für die Ähnlichkeit des Ganges bei der Coxitis deformans mit dem bei der angeborenen Hüftluxation und sie macht uns weiter auch die Beobachtung verständlich, daß das Hinken, wie die Eltern unserer Patienten mit Bestimmtheit angaben, erheblich stärker wurde, wenn die Kinder ermüdeten, die ohnehin schon schwachen Abduktoren also völlig versagten.

Differentialdiagnose.

Die Analogie der Symptome der Coxitis deformans mit denen der Coxa vara ist augenfällig. Hier wie dort finden wir Bewegungshemmungen nur in bestimmten Richtungen, während in I28 Perthes

den übrigen die Bewegungen nicht nur frei ausführbar, sondern auch schmerzlos sind, hier wie dort entwickelt sich ein Hochstand des Trochanters. Bei beiden Affektionen haben wir nicht selten spontane Schmerzen, die sich nach lange dauernden Anstrengungen einstellen und zuweilen nach dem Knie ausstrahlen. beiden Affektionen können aber auch Schmerzen jeder Art vollkommen ausbleiben. Nehmen wir noch hinzu, daß es sich bei beiden Affektionen um jugendliche Individuen handelt, deren Leiden sich ganz allmählich entwickelt hat, so liegt auf der Hand, daß in vielen Fällen eine Unterscheidung durch die gewöhnliche klinische Untersuchung überhaupt nicht zu erzielen ist. Wenn nicht etwa deutliche Krepitation, die aber bei der juvenilen Arthritis, wie wir sahen, recht selten ist, auf die Deformation des Schenkelkopfes hinweist, so ist die Differentialdiagnose nur durch die Röntgenaufnahme, durch diese aber auch sofort mit aller Sicherheit zu stellen. Das von Maydl angegebene differential-diagnostische Symptom: Heranrücken des Trochanters an die Mittellinie des Körpers und Verminderung des Umfangs der betreffenden Beckenhälfte bei Arthritis deformans, Abrücken und entsprechende Vergrößerung bei Coxa vara, ist nicht nur deshalb unbrauchbar, weil die Coxa vara in dieser Beziehung, wie Hofmeister betont, sich ganz inkonstant verhält, sondern auch deshalb, weil in den Anfangsstadien der Arthritis deformans, bei denen nur eine Abflachung an der oberen Kappe des Femurkopfes sich ausbildet, der Trochanter nicht an die Medianlinie heranrückt, die Umfänge beider Beckenhälften dementsprechend keine meßbare Differenz aufzuweisen brauchen.

Mit der Luxatio congenita stimmt die juvenile Arthritis nur in der Art des Ganges, dem positiven Trendelenburgschen Phänomen und dem Trochanterhöchstand mehr oder weniger vollkommen überein; doch wird kaum jemals diese Differentialdiagnose ernstlich in Frage kommen, da die Anamnese der juvenilen Arthritis deformans ohne weiteres ergibt, daß die Kinder in den ersten Stadien ihrer Entwicklung ganz normal ohne zu hinken gegangen sind. Auch ist der Trochanterhochstand bei den Anfangsstadien der Arthritis lange nicht so hochgradig wie bei der kongenitalen Luxation.

Dagegen dürfte eine Verwechslung der uns hier interessieren-

den Affektion mit der tuberkulösen Coxitis nicht so ganz ausgeschlossen sein. Allerdings wird meistens die Tatsache, daß bei der tuberkulösen Coxitis eine Bewegungshemmung durch Muskelspannung nach allen Richtungen hin, nicht eine absolute knöcherne Hemmung in wenigen oder nur in einer Richtung vorliegt; ferner die Schmerzhaftigkeit der Bewegungen, die Druckempfindlichkeit des Gelenkes, die bei der Arthritis deformans fehlt, die Differentialdiagnose entscheiden.

Daß aber doch Zweifel möglich sind, zeigt ein von Alban Köhler als "Coxitis mit Knochenherd im Caput femoris" veröffentlichter Fall, den ich hier anzuführen mir nicht versagen kann, zumal die tadellos reproduzierte Röntgenaufnahme sehr weitgehende Analogien zu unseren Fällen aufweist: 9 jähriger Knabe, dessen Mutter an Phthise gestorben, hinkt seit $4^{1}/_{2}$ Monat. Keine Klagen. Normale Beweglichkeit außer beschränkter Abduktion. Selbst bei größtem Anstrengen, bei Druck auf die Gelenkgegend, bei kräftigem Stoß gegen Fußsohle hat Pat. nicht die geringsten Schmerzen. Verkürzung des Beines um 1 cm nachzuweisen. Sehr starker Verdacht auf Coxa Coxitis wird erwogen, aber für sehr unwahrscheinlich gehalten. Radiogramm: Dorsalaufnahme. Normaler Kalkgehalt aller Knochen im ganzen. Pfannenpartie anscheinend normal, auch die unregelmäßige Kontur der oberen hinteren Pfannenbegrenzung ist als normal Tränenfigur sehr scharf, normal. Femur normal bis auf Kopfepiphyse; dieselbe zeigt im ganzen normale Kalkimprägnation, jedoch ist sie flach zusammengedrückt, zeigt Unregelmäßigkeit ihrer Peripherie und eine helle Stelle in ihrem Inneren, etwas medialwärts. Dieselbe scheint mit dem Gelenkspalt zu kommunizieren. Es wurde auf Grund des Röntgenbildes angenommen, daß es sich um zweifellos ossale Coxitis handelt, daß die zirkumskripte Stelle, die ungefähr senkrecht zur Epiphysenlinie steht, ein fungöser Herd ist, resp. daß hier der Knochen von fungösen Massen entkalkt ist. Der Herd ist noch nicht in das Gelenk durchgebrochen, soviel muß man aus dem klinischen Befund entnehmen. Auf dem Röntgenbild kann man noch eine ganz dünne Corticalisschicht zwischen Herd und sog. Gelenkspalt finden, aber selbst, wenn diese nicht da wäre, kann der über dem Herd liegende Gelenkknorpel nicht durchbrochen sein." "Monatelange Ruhigstellung und dann ein Hessingscher Gehverband haben den Prozeß vollständig sistiert. 15 Monate später: Derselbe klinische Befund, vollständige Beweglichkeit mit mäßiger Beschränkung der Abduktion. Röntgenbild: Die Kopfepiphyse ist noch flacher, sieht et was zerklüfteter aus, fast wie in einzelne Stücke zerteilt. Trotzdem beI 30 Perthes

weist auch hier der klinische Befund, daß ein Durchbruch in das Gelenk nicht stattgefunden haben kann."

In einem solchen Falle würde ich nach den im letzten Jahre gesammelten Erfahrungen trotz der Phthise bei der Mutter des Knaben keinen Augenblick zögern, Coxitis deformans, nicht tuberkulöse Coxitis zu diagnostizieren. Eine tuberkulöse Coxitis, die monatelang besteht, ohne Druckempfindlichkeit oder Schmerz bei Bewegungen zu machen, habe ich noch nie gesehen. Auch die normale Beweglichkeit außer beschränkter Abduktion ist für Arthritis deformans juvenilis, nicht für tuberkulöse Coxitis charakteristisch. Die Diagnose wurde in dem Falle Köhlers auch nicht aus dem klinischen Befund, sondern auf Grund der Röntgenbilder gestellt. Diese stimmen aber genau und fast in den Details genau mit den Röntgenbildern unserer Fälle 1, 2 und 4 überein. Daß das Vorhandensein von Herden subchondralen Knochenschwundes einen so gewiegten Röntgendiagnostiker wie Alban Köhler ohne weiteres zu der Diagnose der Tuberkulose veranlaßt hat, ohne daß die Möglichkeit einer Arthritis deformans juvenilis in Betracht gezogen wurde, läßt es mir nicht überflüssig erscheinen, auf das Vorkommen subchondraler Herde bei der Arthritis deformans besonders hinzuweisen.

Verlauf.

Wenn wir versuchen, aus dem vorliegenden Material uns ein Bild von dem Verlauf der juvenilen Arthritis zu machen, so ergibt sich als wichtigstes die Tatsache, daß — wenn nicht alles trügt — immer ein stetiger Fortschritt der pathologisch-anatomischen Veränderungen sich vollzieht. Es ist kein nach längerer Zeit nachkontrollierter Fall bekannt, in dem ein Stehenbleiben des pathologischen Prozesses in einem Anfangsstadium mit relativ geringfügigen Veränderungen konstatiert wäre. In unseren länger wie ein Jahr unter wiederholten Röntgenaufnahmen kontrollierten Fällen war der Fortschritt der Deformierung ohne Ausnahme unverkennbar; besonders in die Augen fallend war er an den relativ frischesten Fällen.

Das Tempo des Fortschrittes kann offenbar ein verschieden schnelles sein. Ein Beispiel relativ rascher Entwicklung bietet z. B. der erste Fall Maydls. Die Patientin war vollständig gesund, bis sie in ihrem 14. Lebensjahre etwa 6 Stufen einer Treppe auf der rechten Seite liegend herabrutschte. Nach dem Fall bemerkte sie, daß der rechte Fuß etwas kürzer war, und

bei längerem Gehen stellte sich mäßiger Schmerz in der Mitte des rechten Oberschenkels ein. Erst 14 Tage später lokalisierte sich der Schmerz in der rechten Hüfte. Ein Jahr später konstatierte die klinische Untersuchung, wie auch die danach ausgeführte Resektion bedeutende Veränderungen am Hüftgelenk: starke Erweiterung und Verlängerung der Pfanne nach vorn und oben, stellenweisen Knorpelschwund; starke Deformation des Kopfes, der auffallend plattgedrückt, verbreitert und verlängert war; so daß seine Projektion senkrecht auf die Fläche birnförmig mit Verschmälerung nach oben erschien. - Dem stehen Fälle ganz langsamer Entwicklung gegenüber. Der Patient v. Brunns z. B., der im 16. Jahre erkrankt war, konnte vom 18.-20. Jahre noch bei der Feuerwehr tätig sein und kam erst im 23. Jahre in die Klinik. Bei dem Patienten Axhausens begann das Leiden etwa im 20. Lebensjahre, rief aber bis zum 30. keine wesentlichen Störungen hervor; dann erst setzte eine rapide Verschlimmerung, hochgradige Zunahme der Bewegungsstörungen ein, die im 35. Jahre die Operation notwendig machte. Bei der Patientin Guhls vollzog sich ebenfalls eine langsame, wie es scheint, stetige Entwicklung des Leidens vom 7. bis zum 36. Lebensjahre. Meistens dürfte wohl der Zeitraum, über den sich die Erkrankung erstreckt, dann, wenn nicht ein Trauma den Beginn der pathologischen Veränderungen ganz genau bestimmt, zu kurz abgeschätzt werden; denn der erste Beginn der pathologischen Veränderungen erfolgt in einem Teil der Fälle symptomlos und es waren bereits nicht unbeträchtliche pathologische Veränderungen vorhanden, wenn die ersten Symptome den Patienten zum Arzte führten.

Mit der stetigen Zunahme der Knochendeformation geht eine Steigerung der subjektiven Beschwerden der Funktionsstörungen keineswegs immer ganz parallel.

Anfangs vorhandene Schmerzen können spontan zum mindesten zeitweise verschwinden; trotzdem im Röntgenbild ein Fortschritt des pathologischen Prozesses nachweisbar ist. Unsere Fälle 1, 2 und 3 bieten dafür den Beweis. Das von Hofmeister beobachtete Mädchen, das im Alter von 15 Jahren mit Hüftschmerzen erkrankte, war bei einer Nachkontrolle nach 3 Jahren schmerzfrei, trotzdem die Bewegungshemmung sichtlich zugenom-

I 32 Perthes

men hatte. Andererseits ist es aber auch möglich, daß Schmerzen sich erst später nach einer langen schmerzfreien Anfangsperiode einstellen. So war die 34 jährige Patientin Hesses bis zum 30. Lebensjahre, abgesehen von geringem Hinken, beschwerdefrei gewesen, erst dann begannen nach längerem Gehen oder Stehen sich allmählich zunehmende Schmerzen im linken Hüftgelenk einzustellen.

Die Bewegungshemmungen können trotz Zunahme der Deformation sich wenigstens zeitweise verringern. So konnte man an unseren Fällen 2 und 3 nach einem Jahre beobachten, daß die anfangs absolut aufgehobene Abduktion bis zu einem immerhin beträchtlichen Grade möglich geworden war. Die fortschreitende Destruktion hatte offenbar Knochenvorsprünge beseitigt, welche zuerst die Bewegungen hemmten. Eine Heilung des pathologischen Prozesses wird durch diese bessere Funktion nicht bewiesen. Auch dürfte diese funktionelle Besserung wohl nur einem vorübergehenden Stadium entsprechen, und wenn man die Patienten über noch größere Zeitabschnitte verfolgt, dürfte wohl immer trotz der zeitweisen Besserung im ganzen ein Fortschritt der Bewegungsstörung festzustellen sein, so wie das in dem über 3 Jahre verfolgten Fall Hofmeisters in der Tat beobachtet wurde. In dem Endstadium, das uns z. B. in der Beobachtung Axhausens entgegentritt, wird ebenfalls durch mächtige Knochenwucherungen, die sich um den Kopf herum gebildet haben, eine nahezu vollständige Fixation des Gelenkes bedingt, ohne daß es jedoch zu einer Verwachsung von Kopf und Pfanne, also zu einer echten Ankylose kam. Daß alle unsere Fälle im Laufe der Jahre oder Jahrzehnte einem solchen traurigen Endstadium entgegengehen, ist zwar nicht bewiesen, muß aber nach dem vorliegenden Beobachtungsmaterial als wahrscheinlich gelten.

Wie es scheint, folgt nicht so ganz selten der Erkrankung des einen Hüftgelenks die des anderen nach. So sind die Schmerzen, die unser Patient Nr. 3 zeitweise in dem nicht nachweisbar erkrankten Hüftgelenk der anderen Seite empfindet, mindestens verdächtig. In dem Falle 1 Frangenheims waren, als das rechte Hüftgelenk reseziert wurde, an dem anderen Femur geringe Wucherungen an der Übergangsstelle von Kopf und Hals im Röntgenbilde nachweisbar. Bei der Patientin Hesses, die

nur wegen Beschwerden im linken Hüftgelenk den Arzt aufsuchte, wurde mit Hilfe der Röntgenstrahlen eine bereits ziemlich beträchtliche Deformation an dem Gelenk der anderen Seite entdeckt.

Eine Mitbeteiligung anderer Gelenke neben den Hüftgelenken ist bei der juvenilen Coxitis deformans mit Ausnahme eines einzigen Falles¹) nicht beobachtet.

Das Fehlen der Progredienz der Erkrankung von einem Gelenk auf das andere bildet, wie Wollenberg hervorhebt, geradezu ein Charakteristikum, welches die Arthritis deformans und zwar nicht nur die juvenile Form von der Polyarthritis chronica rheumatica ebenso unterscheidet, wie die eigenartigen pathologisch-anatomischen Befunde.

Therapie.

Die über die Therapie der juvenilen Arthritis deformans vorliegenden Erfahrungen sind spärlich. Mehrmals ist eine Behandlung mit Streckverband versucht: v. Brunn, Fall 1; Zesas, Hofmeister, Fridberg. Nennenswerte Erfolge wurden nicht damit erzielt. Allerdings sahen Zesas und Hofmeister rasches Zurückgehen der Schmerzen in dem Streckverband; doch traten die Schmerzen in beiden Fällen bald wieder auf; waren dann im Falle Zesas durch erneute Anwendung der Extension nicht mehr zu beeinflussen, während sie in dem Falle Hofmeisters ohne Behandlung und auch ohne daß

¹⁾ Nur Matsuoka berichtet über eine 18 jährige Japanerin, bei der vom achten Lebensjahre an allmählich fast alle größeren Gelenke des Körpers erkrankten. Die Röntgenbilder zeigten ausgesprochene Deformierung der Gelenkanteile, besonders an Hüft- und Schultergelenken. Die Versteifung der Gelenke beruhte auf diesen Formveränderungen, nicht auf Verwachsung der artikulierenden Knochen. Schwellung des periartikulären Bindegewebes und Gelenkergüsse wurden nicht beobachtet. Alles spricht dafür, daß die Bezeichnung, die Matsuokaseinem Falle gibt, "Arthritis deformans juvenilis" in der Tat die richtige ist, daß es sich nicht etwa um einen primär chronischen Gelenkrheumatismus gehandelt hat. Es geht nicht an, wie Bibergeiles tut, den Fall Matsuokaseinen sehr seltene Ausnahme ansehen und als Regel feststellen, daß bei der Osteoarthritis deformans juvenilis des Hüftgelenks die übrigen Gelenke des Körpers nicht gleichzeitig mit befallen sind.

die Patientin gelegen hätte, später wieder verschwanden. Sehr ungünstig wirkte die einen Monat lang durchgeführte Extension im Falle v. Brunns. Während der Gang vor der Extension zwar mühsam gewesen war und der Patient rasch ermüdete, konnte er nach Abnahme der Extension "nur unter großen Schmerzen wenige Schritte machen und war viel unbeholfener als bei seiner Aufnahme. Erst eine nunmehr energisch durchgeführte Behandlung mit gymnastischen Übungen und Lichtbädern schuf Besserung". Man kann daher nicht sagen, daß die vorliegenden Erfahrungen weitere Versuche mit dem Extensionsverband aussichtsvoll erscheinen lassen.

Daß eine Behandlung mit ruhigstellenden Verbänden, zu denen ja auch der Extensionsverband gerechnet werden muß, bei der Arthritis deformans im höheren Alter ungünstig wirkt, steht fest. Es spricht aber alles dafür, daß die Verhältnisse bei der juvenilen Form dieser Erkrankung nicht wesentlich anders liegen. Wir sahen an unseren Fällen, daß die Bewegungshemmungen sich vor allem im Sinne der weniger ausgeführten Abduktionsbewegungen entwickelten, während die beim Gehen immer wiederkehrenden Flexionsbewegungen sich ihre Bahn dauernd offen hielten. So liegt der Gedanke nahe, mit passiven Bewegungen, sei es manuell, sei es mit Hilfe mediko-mechanischer Apparate, der Ausbildung von Knochenhemmungen entgegen zu arbeiten. Wenn auch der Prozeß am Knochen nicht aufgehalten werden kann, so können wir wenigstens anstreben, daß bei der Ummodellierung der Gelenkanteile solche Formen entstehen, die ausgiebige Bewegungsexkursionen erlauben. Es wird sich empfehlen, solche mediko-mechanische Behandlung durch Massage der atrophierenden Hüftmuskeln, insbesondere der Abduktoren, sowie durch geeignete Bäderbehandlung zu unterstützen. Empfehlung einer systematischen Bewegungstherapie erscheint um so mehr gerechtfertigt, als die passiven Bewegungen schmerzlos ausführbar sind, selbst in den Fällen, in denen spontane Schmerzen auftreten. Eine Belastung des Gelenks, welche im Sinne des Fortschritts der Deformation wirken könnte, findet aber bei diesen passiven Bewegungen nicht statt.

Leider waren wir nicht in der Lage, an unseren Fällen eine solche systematische Behandlung durchzuführen, da alle sechs

Patienten weit von Leipzig entfernt wohnten. Wir mußten uns begnügen, eine wenn auch unvollkommene Massage durch die Eltern und Soolbäder zu verordnen. Immerhin konnten wir dabei so viel konstatieren, daß die volle Bewegungsfreiheit, die wir den Kindern ließen, nicht geschadet hat, daß sogar in einem Teil der Fälle die Bewegungen trotz des wohl bei jeder Therapie unaufhaltsamen Fortschrittes der pathologischen Veränderungen freier wurden und spontane Schmerzen verschwanden. Ich würde mich nach diesen Erfahrungen auch dann, wenn die Schmerzen höhere Grade als in unseren Fällen erreichen, nicht entschließen können, nach der Empfehlung Bibergeils einen Gehgipsverband anzulegen, würde vielmehr, wenn das Umhergehen nicht ohne Schmerzen vertragen wird, die Behandlung mit passiven Bewegungen und Massage bei ruhiger Lage im Bett durchzuführen suchen.

Daß die Resektion dann in Betracht kommen kann, wenn die Schmerzen beim Gehen sehr hochgradig sind, also in den Spätstadien des Leidens, darüber herrscht Einigkeit. In solchen Fällen sind von Küster und Riedel Heilungen "mit beweglichen, gut funktionierenden Gelenken" erzielt worden. Die von Küster operierte Patientin konnte zwei Jahre nach der Operation ohne Stock bis zu vier Stunden gehen. In den Resektionsfällen von Maydl, Negroni und Frangenheim ist über das Endresultat nichts mitgeteilt.

Sehr rationell erscheint die operative Modellierung des Femurkopfes, die Axhausen bei seinem 35 jährigen Patienten mit aus der Jugend stammender Arthritis deformans ausführte. Die sehr bedeutenden Knochenmassen wurden abgemeißelt und der wieder auf normale Größe und Form gebrachte Kopf in die Pfanne reponiert. Die Bewegungen waren bei der Entlassung im rechten Hüftgelenk vor allem im Sinne der Flexion erheblich freier geworden als sie vor der Operation waren. Immerhin wird man auch diese Operation nur für die Spätstadien der Erkrankung zu reservieren haben.

Ätiologie.

Wenn wir zum Schluß auf die Ätiologie der juvenilen Arthritis deformans des Hüftgelenks und auf die Auffassung ein-

gehen, welche das Leiden erfahren hat, so stoßen wir nur auf Hypothesen und können nichts anderes tun, als unbewiesene Anschauungen auf ihren Wert prüfen.

In der letzten Auflage des Handbuches der praktischen Chirurgie findet sich noch aus Hoffas Feder die Bemerkung, daß die juvenile Arthritis deformans des Hüftgelenks nur nach einer Gewalteinwirkung auftritt. Heute würde Hoffa diesen Ausspruch nicht mehr aufrecht erhalten. Allerdings kann es als festgestellt gelten, daß bei jugendlichen Individuen ebenso wie an anderen Gelenken auch am Hüftgelenk sich eine Arthritis deformans an leichte oder schwerere Traumen, z.B. in dem Fall Küster-Zesas an eine sofort reponierte Hüftluxation, anschließen kann. Auf jeden Fall spielt aber das Trauma nur relativ selten eine ätiologisch bedeutsame Rolle. Unter unseren 6 Fällen wurde in fünf jede Verletzung mit Bestimmtheit in Abrede gestellt und nur im Falle 1 wurde berichtet, daß das Hinken auftrat, nachdem das Kind einmal beim Schneeballwerfen in den Straßengraben gestoßen war. Verletzungsfolgen waren aber auch bei diesem Kinde bei der ärztlichen Untersuchung am folgenden Tage nicht gefunden. Das Kind hatte ebensowenig wie die anderen 5 jemals zur Zeit des Krankheitsbeginns die Schule versäumt.

Überblicken wir das in der Literatur vorliegende Material, so ergibt sich, daß unter den 12 Fällen von doppelseitiger Erkrankung dreimal in der Vorgeschichte ein Trauma erwähnt wird, doch fehlt in v. Brunns Fall nach der eignen Ansicht des Autors weder ein Anhaltspunkt dafür, daß das geringfügige Trauma, welches der Erkrankung um 1/2 Jahr voraufgegangen war, Beziehungen zu der Hüftgelenksaffektion hatte. Frangenheim hält es in seinem Fall 1 "mit Rücksicht auf die schweren, 4 Monate nach dem Trauma bei der Operation vorgefundenen Veränderungen für wahrscheinlicher, daß die Erkrankung schon lange Zeit vor dem Trauma bestanden hat". In dem Falle Bibergeils war das 11 jährige Kind beim Turnen vom Reck gefallen, konnte noch nach Hause gehen, doch traten in der Nacht Schmerzen auf. Es wurde später für die Dauer von 4 Wochen ein Gipsverband angelegt, nach dessen Abnahme das Mädchen dauernd hinkte. Von vornherein muß es auch in diesem Falle als unwahrscheinlich bezeichnet werden, daß ein so leichtes Trauma beide Hüften in der gleichen Weise schwer geschädigt haben sollte.

Unter den 26 Fällen einseitiger Erkrankung finden sich bei günstigster Rechnung¹) sechs (Küster-Zesas, Riedel-Zesas, Maydl, Immelmann, Schmidt, unser Fall 1), in welchen mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit das Leiden auf ein Trauma zurückgeführt werden kann. In der weitaus größeren Mehrzahl der Fälle von juveniler Osteoarthritis deformans spielt also das Trauma keine ätiologisch bedeutsame Rolle.

G. Schmidt hat ausgeführt, daß es infolge Kontusion der Knorpelfuge am oberen Femurende bei jugendlichen Individuen zur allmählichen Lockerung der Femurepiphyse kommen kann. Es rutscht infolgedessen die Kopfklappe des Femur nach vorn ab, so daß sich eine Coxa vara entwickelt, während gleichzeitig die Ernährungsstörung der Epiphyse Rückbildungsvorgänge bedingt, die das Bild der Coxitis deformans erzeugt. Daß diese von Schmidt beobachtete Kombination von traumatischer Coxa vara und deformierender Gelenksentzündungen gelegentlich vorkommen kann, soll nicht in Abrede gestellt werden. Daß aber das Abrutschen der Kopfkappe infolge Kontusion der Knorpelfuge bei der juvenilen Arthritis die Regel sei, wie es Schmidt annimmt, muß schon deshalb bestritten werden, weil weitaus die Mehrzahl der Fälle von juveniler Coxitis deformans kein Trauma in der Anamnese aufweisen. Außerdem zeigen unsere Röntgenbilder handgreiflich, daß von der Ausbildung einer traumatischen Coxa vara nach Lockerung des Intermediärknorpels da nicht die Rede sein kann. Die Kopfkappe war in ihrer Höhe reduziert und in ihrer Form verändert, aber sie war nicht nach unten und vorn verlagert.

Eine gewisse Rolle in der Diskussion über die Arthritis deformans hat in der letzten Zeit die Anschauung Preisers

¹⁾ Bezüglich des zweiten Falles von Schmidt kann ich mich nur den Ausführungen Bibergeils (Zeitschr. f. orthopädische Chirurgie Bd. 25, S. 199) anschließen. In dem Fall 2 Maydls kann ich das Trauma — Patient trat auf ein Stück Kohle und bekam zwei Tage darauf Schmerzen — nicht als wahrscheinliche Ursache ansehen. Welcher Bergarbeiter in einer Kohlengrube würde nicht einmal auf ein Stück Kohle treten?

gespielt, welche die Entstehung der chronischen Gelenksentzündung auf ein statisches Mißverhältnis in dem Gelenk zurückführt. Wenn der knorpelüberzogene Teil des Femurkopfes die Pfanne überragt, so daß der Knorpel zum Teil seinen Kontakt mit dem Knorpelüberzug der Pfanne verliert, so wird der überragende Teil nach Preiser durch Nichtbenutzung der in Kontakt befindlichen Teile aber durch Überlastung in der Weise geschädigt, daß als Folge eine deformierende Gelenkentzündung resultiert. Nach Preiser ist die Ursache der fraglichen Gelenkinkongruenz hauptsächlich in einer anormalen Pfannenstellung und dadurch bedingten Trochanterhochstand zu suchen, doch kann das zu suchende Mißverhältnis auch geschaffen werden durch Schenkelhalsbruch mit Heilung in Dislokation, durch Coxa vara, durch eine kongenitale Deformierung des Femurkopfes, endlich durch Einschmelzngsvorgänge an Kopf und Pfanne.

Ich habe unser Material daraufhin geprüft, ob eine der von Preiser angegebenen Formen der Gelenkinkongruenz vorliegen könne. In vier Fällen (1, 2, 4 und 6) fand sich an den erkrankten Hüftgelenken zu Beginn unserer Beobachtung ein Trochanterhochstand von höchstens 1 cm. Dieser Trochanterhochstand ist aber doch zu geringfügig, als daß er ein Mißverhältnis im Sinne Preisers bedingen könnte. Betrachtet doch Preiser selbst (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Band 89, Seite 550) Trochanterhochstände von 1 cm bei Kindern und 2 cm bei Erwachsenen für unerheblich und läßt sie bei der Berechnung des Prozentsatzes der hüftgesunden Patienten mit Trochanterhochständen außer Betracht. In den beiden übrigen Fällen 3 und 5 war der erheblichere Trochanterhochstand nicht etwa durch eine anormale Pfannenstellung zu erklären. Er mußte vielmehr im Falle 3 auf den Schwund des Kopfes und die anscheinend gleichzeitig vorhandene Erweiterung der Pfanne zurückgeführt werden, war also hier nicht wie Preiser annimmt die Ursache, sondern die Folge der Arthritis deformans. Im Falle 5 gab beiderseits die hochgradige Verkleinerung des Schenkelhalswinkels und Hypertrophie des Trochanter die ausreichende Erklärung für den Hochstand der Trochanterspitze. Für Annahme einer anormalen Pfannenstellung mit daraus entstehender Gelenkinkongruenz liegt auch in diesem Falle kein Grund vor. Daß die Coxa vara 1) im Falle 5 an sich ein statisches Mißverhältnis und so die Coxitis deformans hervorgerufen habe, halte ich deshalb für ausgeschlossen, weil die Verlängerung des Schenkelhalswinkels in gleicher Weise auf beiden Seiten, die deformierende Gelenkentzündung aber nur auf der einen Seite vorhanden war.

Endlich hat Preiser eine walzenförmige Deformität des Schenkelhalskopfes, die sich bei der juvenilen Arthritis eines 35 jährigen Mannes vorfand als kongenitale Anomalie gedeutet und diese bisher noch nicht beschriebene kongenitale Mißbildung des Femurkopfes als Ursache eines statischen Mißverhältnisses und damit der Arthritis deformans angesehen. Auch ich war bei der Untersuchung des zuerst beobachteten Falles (2) zuerst geneigt, die abnorme Form des Kopfes für eine kongenitale Deformität zu halten, welche die Flexion ohne jede Hemmung erlaubte, die Abduktion aber aufhob. Doch sprach bereits der Umstand, daß das zweifellos mit der Gelenkdeformität zusammenhängende Hinken des Knaben erst in den letzten Jahren aufgetreten war, entschieden gegen diese Deutung. In dem später beobachteten Fall I sahen wir dann im Laufe unserer Beobachtungsfrist einen noch fast normal geformten Schenkelkopf infolge der deformierenden Arthritis in eine ganz ähnliche Kegelform übergehen, wie sie in dem erst beobachteten Fall als kongenitale Deformität erschienen war. Ich betrachte daher diese Kegeloder Walzenform nicht als angeborene Mißbildung, sondern als Folge der Arthritis deformans, wie sie ja oft in ganz ähnlicher Weise bei der Arthritis deformans des höheren Alters beobachtet wird. Ich kann durchaus nicht, wie Preiser schreibt, "ohne weiteres zugeben, daß eine derartige hochgradige Deformation des Kopfes nicht die Folge der in Preisers Fall sich erst seit 1/2 Jahre durch nur zeitweise Schmerzen in der Hüfte bemerk-

I) Ich verwende hier den Namen Coxa vara noch in der alten Weise als Bezeichnung für alle Fälle, in denen der Schenkelhalswinkel verkleinert ist. Bekanntlich reservieren Sprengel und Kempf neuerdings den Namen Coxa vara für die Fälle von traumatischer Epiphysenlockerung und bezeichnen die übrigen Fälle, in denen eine Verkleinerung des Schenkelhalswinkels beobachtet wird, als Coxa adducta.

bar machenden Arthritis deformans coxae sein kann". Denn wir machten an unserem Falle 4 die allerdings wie es scheint sonst noch nicht bekannte Erfahrung, daß eine Arthritis deformans überhaupt ohne jede Schmerzen verlaufen sein kann und doch bereits zu hochgradiger Deformität des Schenkelkopfes geführt hat. Alles in allem: wir haben an unserem Material keinen Anhaltspunkt dafür gefunden, daß die Arthritis deformans die Folge eines statischen Mißverhältnisses ist.

Hesse denkt bei der Bezeichnung seiner Fälle an ein zugrunde liegendes nervöses Leiden; doch zeigt, wie Hesse selbst betont, das Fehlen jeglicher andrer nervöser Symptome motorischer, sensibler, trophoneurotischer, vasomotorischer sowie reflektorischer Natur, wie sehr man sich mit einer solchen Deutung auf dem Boden der Hypothese befindet.

Das gleiche wäre von der neuen Anschauung Okadas zu sagen. Okada fand bei 3 an Arthritis deformans leidenden Männern von 53, 50 und 17 Jahren die Zeichen des Infantilismus, Erscheinungen, die in gewisser Hinsicht an das Myxödem erinnern, also insbesondere mangelhafte Entwicklung der Schilddrüse und der Genitalien sowie reduzierte Intelligenz. Okada faßt nun die Arthritis deformans auf als sekundäre Erkrankung infolge des als Teilerscheinung des Infantilismus betrachteten Ausfalles einer Drüse der inneren Sekretion. — Man kann nicht sagen, daß das Material, welches diese neue Theorie stützen soll, den Eindruck großer Beweiskraft macht. In seinem ersten Fall wird die Diagnose der Arthritis deformans von Okada weder durch einen Palpationsbefund noch durch eine Röntgenaufnahme begründet. Bei dem zweiten Falle bleibt man hinsichtlich der Diagnose der mit Ankylose einhergehenden Hüftaffektion auf einen sehr kurzen Bericht über eine "auswärts in einem Röntgenlaboratorium gemachte Aufnahme", welche dem Verfasser nicht mehr vorliegt, angewiesen. Bei dem dritten 17 jährigen Patienten ist die doppelseitige Arthritis deformans durch die Röntgenaufnahme einwandsfrei festgestellt. Doch fehlen überzeugende Anhaltspunkte dafür, daß die Erkrankung, die im 7. Lebensjahre mit Schmerzen in den Hüftgelenken auftrat, den vorher gesunden Patienten zwang, lange Zeit zu Bett zu liegen und die vom Arzt

als Gelenkrheumatismus behandelt wurde, — daß diese Erkrankung wirklich Folge einer Entwicklungshemmung war und sich nicht nur zufällig mit den Entwicklungsstörungen kombinierte. Gewiß wird man weiterhin auf derartige Kombinationen zu achten haben. Bisher wurde sonst in keinem einzigen Falle von Arthritis deformans des Hüftgelenks etwas von den an Kretinismus erinnernden Erscheinungen des "Infantilismus" beobachtet.

Wesentlich größere Bedeutung kommt jedenfalls der bakteriellen Entzündung in der Ätiologie der juvenilen Arthritis deformans zu.

Der Knabe, der uns in seinem 13. Lebensjahre mit rechtsseitiger deformierender Hüftgelenksentzündung zugeführt wurde (Fall 3), war bereits im Alter von 10 Wochen in der Leipziger Poliklinik an "Osteomyelitis femoris dextri" behandelt worden. Die damals von den Eltern gut beobachteten Erscheinungen lassen auch jetzt noch den sicheren Schluß auf eine akute Entzündung des rechten Hüftgelenks zu und machen es wenigstens wahrscheinlich, daß die in der Poliklinik gestellte Diagnose auf Osteomyelitis des oberen Femurendes als Ursache der Gelenkentzündung im Säuglingsalter tatsächlich richtig war. Zu einer Abszeßbildung kam es nicht. Die Erkrankung kam unter einer indifferenten Behandlung in 5--6 Monaten zur Ausheilung und der Knabe verhielt sich von da an in jeder Beziehung vollkommen normal, bis im Alter von 10 Jahren als erstes Symptom der jetzigen Erkrankung ein hinkender Gang beobachtet wurde. Trotz des langen Intervalls glauben wir die Entwicklung der Arthritis deformans in diesem Falle mit großer Wahrscheinlichkeit auf die akute entzündliche Erkrankung im Säuglingsalter zurückführen zu können.

Daß im Säuglingsalter eine Osteomyelitis am oberen Femurende sich in ganz ähnlicher, milder Weise abspielen kann wie in unserem Falle, ist bekannt. Mohr gibt sogar an, daß Formen von Hüftgelenksosteomyelitis mit langsamem Verlauf umschriebener Knochenverdickung und Neigung zu spontaner Resorption bei Säuglingen verhältnismäßig häufig sind und berichtet selbst über einen solchen Fall, in dem die Kontrakturstellung des Hüftgelenks die Schmerzhaftigkeit bei Bewegungen und eine Verdickung am oberen Femurende die Diagnose der

Osteomyelitis mit Beteiligung des Hüftgelenks zu stellen erlaubte und in dem im Verlaufe von etwa 3 Monaten vollkommene Heilung zustande kam, ohne daß ein Abszeß sich gebildet hätte. Es spricht vieles für die Vermutung Mohrs, daß auch die von Drehmann beschriebenen Fälle von akuter Säuglingsarthritis auf eine primäre Osteomyelitis der Epiphyse mit sekundärer Beteiligung des Gelenkes zurückzuführen sind.

Drehmann hat nun gezeigt, daß zuweilen infolge solcher Gelenkentzündungen im Säuglingsalter spätere Deformitäten an der Hüfte, speziell pseudokongenitale Luxationen und Coxa vara zustande kommen können. Preiser veröffentlicht bereits eine Beobachtung von Coxa vara mit eigentümlich deformierter Kopfepiphyse. Wenn auch dabei die Erkrankung nicht direkt als Arthritis deformans bezeichnet wird, so wird doch die Annahme, daß in unserem Falle 3 die deformierende Gelenkentzündung auf die akute Erkrankung im Säuglingsalter zurückzuführen ist, nach den angeführten Beobachtungen nicht mehr als befremdlich erscheinen.

Auffallend ist nur das lange Intervall ohne jede abnormen Erscheinungen, welche den Beginn der Arthritis deformans von der akuten Erkrankung im ersten Lebensjahre trennt. Auch diese Beobachtung ist jedoch keineswegs ohne Analoga.

In dem Fall Axhausens spricht alles dafür, daß Scharlach und Diphtherie im 6. Lebensjahre den Ausgangspunkt der Erkrankung abgaben. Der Gang blieb nach schmerzhften Schwellungen beider Hüftgelenke und Abscedierung am rechten Oberschenkel etwas watschelnd; doch war die Beweglichkeit in beiden Hüften sicher wieder gut, bis sich ausgangs der 20er Jahre die Zeichen von Arthritis deformans in beiden Hüftgelenken einstellten.

Wollenberg gibt sogar an, daß die "Arthritis deformans sich ganz besonders gern als Nachkrankheit nach längst abgelaufenen Entzündungen einstellt. Diese Fälle sind alle dadurch charakterisiert, daß zwischen der ursprünglichen Krankheit und dem Einsetzen der Arthritis deformans ein langes Intervall von verschieden langer Zeitdauer liegt". An der Hüfte hat Wollenberg selbst beobachtet, daß nach einer akuten Hüftgelenksentzündung im Typhus abdominalis zunächst für 6 Jahre lange Hinken zurückblieb, daß aber dann 14 Jahre lang der Gang völlig normal war, bis die ersten Erscheinungen der Arthritis deformans begannen. In dem von Hoffa und Wollenberg berichteten Fall trat 2 Jahre später nach Be-

ginn einer tuberkulösen Coxitis im 5. Lebensjahre anscheinend vollständige Heilung ein; erst 20 Jahre später begann die Arthritis deformans im gleichen Gelenk.

Jedenfalls werden wir an der interessanten Möglichkeit nicht zweifeln können, daß die Arthritis deformans juvenilis auf eine anscheinend zunächst ohne Folgen ausgeheilte Hüftgelenksentzündung im Säuglingsalter zurückgeht.

Als Beispiel von Arthritis deformans als Nachkrankheit akuter Hüftgelenksentzündungen kommen auch die Hälle Borchards in Frage, die in der Literatur der Arthritis deformans juvenilis nicht selten zitiert werden. Die drei Patienten Borchards waren in der Jugend unter Symptomen erkrankt, die auf eine osteomyelitische Hüftgelenksaffektion hindeuteten. Es entwickelte sich eine allmählich fortschreitende chronische Hüftgelenkserkrankung. Borchard brachte schließlich durch Resektion Schenkelköpfe ans Licht, die alle Zeichen von Arthritis deformans aufzuweisen schienen; doch fand Borchard bei der Untersuchung "Reste subchondraler Entzündung", "alte Entzündungsherde", die ihn bestimmten, die pathologisch-anatomische Diagnose nicht auf Arthritis deformans, sondern auf Osteomyelitis zu stellen. Da Borchard selbst die Diagnose der Arthritis deformans mit Bestimmtheit ablehnt, so müssen seine Fälle aus dem Beobachtungsmaterial von iuveniler Arthritis deformans ausscheiden. Allerdings sind subchondrale Erweichungsherde am Femurkopf, wie wir gesehen haben, auch bei Arthritis deformans beobachtet; doch wäre es mißlich, daraufhin die von Borchard selbst an seinen Präparaten gestellte Diagnose umdeuten zu wollen. Borchard geht aber jedenfalls zu weit, wenn er sagt, daß die als Arthritis deformans juvenilis angesprochenen Fälle nicht traumatischen Ursprungs alle auf "Verwechselungen mit Osteomyelitis zurückzuführen sind, daß wir als sicher nur "einige wenige Beobachtungen von juveniler traumatischer Arthritis deformans des Hüftgelenks kennen". Es kann kein Zweifel darüber sein, daß meine sechs Fälle sicher beobachtete Fälle von juveniler Arthritis deformans des Hüftgelenks sind, daß aber günstigsten Falles nur in einem dieser Fälle ein Trauma als ätiologisches Moment in Frage kommt.

I44 Perthes

Wie sollen wir nun die Fälle auffassen, in denen weder ein Trauma noch eine Entzündung als auslösendes Moment nachgewiesen werden kann? Also die Gruppe, zu der unsere Beobachtungen 2, 4, 5 und 6 gehören. Es ist sehr wohl denkbar, daß auch bei diesen Fällen leichte Entzündungen des Hüftgelenks im Säuglingsalter bestanden haben, ohne den Eltern und sonstigen Angehörigen der Kinder in Erinnerung zu bleiben. Zu beweisen ist es nicht.

Immerhin spricht vieles für die Vermutung Wollenbergs, daß die Gruppe der "idiopathischen juvenilen Arthritis deformans", die wir vorläufig noch aufrecht erhalten müssen, mit dem Fortschritt unserer Erkenntnisse mehr und mehr zugunsten der verschiedenen Gruppen von sekundärer Arthritis zusammenschmelzen wird.

Als ätiologisch bedeutungsvollsten pathologischen Befund betrachtet Wollenberg die von ihm nachgewiesenen Veränderungen kleiner Knochengefäße (Endarteriitis obliterans) und Stauung in den Venen. Diese Veränderungen, die selbst durch verschiedenartige Ursachen hervorgerufen werden, können doch nach Wollenberg in immer gleicher Weise das Bild der Arthritis deformans hervorrufen, indem der Arterienverschluß zu Ernährungsstörungen im Knochen, die Stauung zu Wucherungsvorgängen führt. Dem pathologischen Anatomen muß die Nachprüfung dieser Theorie überlassen bleiben, welche das Zustandekommen von Arthritis deformans infolge verschiedener auslösender Momente - Trauma, nervöse Affektionen, bakterielle Infektion - dem Verständnisse näherbringt. Der Befund von Destruktionsherden im Inneren der Kopfepiphyse, der an den Röntgenbildern unserer Frühstadien von juveniler Coxitis deformans zu erheben war, ist jedenfalls mit der Anschauung Wollenbergs sehr gut in Einklang zu bringen.

Mögen zum Schluß die Ergebnisse unserer Beobachtungen in wenigen Sätzen zusammengefaßt werden:

1. Die Häufigkeit und praktische Bedeutung der juvenilen Arthritis deformans des Hüftgelenks ist größer, als es nach den bisherigen Veröffentlichungen scheint. (Sechs eigene Beobachtungen innerhalb eines Jahres!)

- 2. Als ätiologisches Moment kommt das Trauma in der Mehrzahl der Fälle von Coxitis deformans juvenilis nicht in Frage. Für die Annahme eines statischen Mißverhältnisses (Preiser) als Ursache der Erkrankung ergab sich in unseren Fällen kein Anhaltspunkt. In einem unserer Fälle ist die Arthritis deformans mit Wahrscheinlichkeit auf eine akute bakterielle Entzündung des Hüftgelenks im Säuglingsalter zurückzuführen, doch traten die ersten Krankheitserscheinungen erst nach einem mehrjährigen symptomlosen Intervall auf.
- 3. Die erste pathologische Veränderung bei der Arthritis deformans juvenilis besteht oft in einer Abflachung der Kopfepiphyse. Dadurch entsteht häufig eine charakteristische kegelförmige Deformation des Femurkopfes. Die allmähliche Zunahme der Höhenreduktion der Kopfepiphyse läßt sich in Serien von Röntgenaufnahmen verfolgen. Das Röntgenbild weist mit Bestimmtheit darauf hin, daß bei der Deformierung des Schenkelkopfes Ernährungsstörungen im Innern der Epiphyse, welche zu subchondralen Resorptionsherden führen, wesentlich beteiligt sind.
- 4. Die Bewegungshemmungen bei der juvenilen Arthritis deformans sind die direkte mechanische Folge der Gelenkdeformation. Die Hemmungen sind wenigstens in den Anfangsstadien des Leidens in den verschiedenen Richtungen
 sehr verschieden stark ausgebildet. Die kegelförmige Deformation
 des Schenkelkopfes bedingt Hemmung oder Aufhebung von Abduktion und Rotation bei freier Flexion.
- 5. Schmerzen werden durch die aktiven und passiven Bewegungen im Gelenk nicht hervorgerufen, ebensowenig besteht Druckschmerz. Spontane Schmerzen kommen dagegen besonders nach längerem Gehen vor und werden nicht selten im Knie empfunden. Doch gibt es Fälle, in denen trotz hochgradiger Deformation Schmerzen jeder Art vollkommen fehlen.
- 6. Krepitation ist nur bei einem kleinen Bruchteil der Fälle nachweisbar.
- 7. Der hinkende Gang, welcher in der Regel das erste Symptom der Arthritis deformans juvenilis des Hüftgelenks dar-

stellt, beruht wie bei der Luxatio coxae congenita und bei der Coxa vara hauptsächlich auf Insuffizienz der Abduktoren.

- 8. Diagnostische Verwechslung der Coxitis deformans mit Coxa vara oder Coxitis tuberculosa ist nicht ausgeschlossen.
- 9. An den bis jetzt längere Zeit verfolgten Fällen wurde immer ein langsamer, aber stetiger Fortschritt der pathologischen Veränderungen beobachtet. Trotzdem können sich Bewegungshemmung und spontane Schmerzhaftigkeit zeitweise verringern.
- 10. Bei der Behandlung sind immobilisierende Verbände zu vermeiden. Empfehlenswert sind systematische passive Bewegungen und Massage, insbesondere der Abduktoren. Für Fälle mit weit fortgeschrittenen Knochenveränderungen kommt die operative Modellierung des Femurkopfes oder die Resektion in Betracht.

Anhang I. Krankengeschichten.

A. Einseitige Fälle.

I. Ida A., 8 Jahre¹). Eltern und drei Geschwister leben und sind gesund. Von früheren Krankheiten, insbesondere von Erscheinungen der Rachitis wird nichts berichtet. 7 Jahre alt wurde das Kind einmal beim Schneeballenwerfen in den Straßengraben gestoßen, hat aber in den folgenden Tagen nicht zu Bett gelegen, ein Arzt, der am Tage nach dem Fall eine Untersuchung vornahm, "hat nichts gefunden". Bald darauf bemerkten die Eltern, daß das Kind hinkte. Es traten mäßige Schmerzen in der linken Hüfte auf, die aber nach wenigen Monaten verschwanden. Das Kind wird wegen des hinkenden Ganges gebracht. Schmerzen bestehen jetzt auch nach längerem Gehen nicht.

Status 26. IV. 1909. Schwächliches Kind, zeigt im Stehen keine Deformität der Wirbelsäule. Beim Gehen neigt sich beim Auftreten auf das linke Bein der Oberkörper jedesmal nach links. Im Liegen Stellung beider Hüftgelenke normal. Geringe reelle Verkürzung des linken Beines. Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. rechts 61,4 cm, links 60,6 cm. Spitze des Trochanter major rechts fast 1 cm, links fast 2 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie. Keine palpable Deformität der Hüftgegenden. Keine Druckempfindlichkeit weder bei Druck auf den Trochanter noch auf den Femurkopf selbst. Bewegungen rechts normal. Links Extension

¹⁾ Die Altersangabe bezieht sich auf den Tag der le tizt en Untersuchung.

und Flexion frei. Adduktion im Winkel von nur 200 möglich, Abduktion vollständig aufgehoben. Beim Versuche der Abduktion geht das Becken sofort mit. Außenrotation in Streckstellung nicht beschränkt, Innenrotation vollständig aufgehoben. Alle Bewegungen erfolgen, soweit sie möglich sind, ohne Schmerzen und ohne Krepitation. Das Röntgenbild (Fig. 1, S. 113) zeigt geringe Abflachung des Femurkopfes in seiner oberen und seiner medialen Partie. Pfanne zeigt direkt unterhalb der Mitte geringe Unregelmäßigkeiten der Begrenzungslinie, flache Prominenzen nach der Höhlung zu.

Status 12. VI. 1910 entspricht im allgemeinen dem vor 14 Monaten aufgenommenen. Das Hinken ist nicht stärker geworden,

keinerlei Schmerzen, jedoch jetzt Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. rechte 64,2, links 63,2. Am linken erkrankten' Hüftgelenk. Flexion frei, Abduktion aufgehoben, Adduktion um 100 möglich. rechtwinkliger stellt sich der Oberschenkel in eine um ca. 300 abduzierte Stellung, aus welcher er weder adduziert noch weiter abduziert werden kann. Rotation in Flexionsstellung nach außen um 60° möglich, nach innen aufgehoben. Beim Stehen auf dem linken Bein sinkt die rechte Beckenhälfte erheblich herab, unter gleichzeitiger Neigung des Oberkörpers nach



Fig. 13. Fall 1 am 17. III. 1910.

links. (Positives Trendelenburgsches Symptom). — Röntgenbild: Die Abflachung des Kopfes hat im oberen Abschnitte zugenommen. Die Höhe der Epiphyse des Kopfes ist von 16 mm auf 10 mm zurückgegangen. An Stelle der Kugelform des Kopfes ist die Form eines stumpfen Kegels getreten. In der Epiphyse sind in dem Knochenschatten zwei die ganze Dicke der Epiphyse durchsetzende unregelmäßig begrenzte helle Flecke aufgetreten. Sie beweisen, daß hier die normale Knochensubstanz teilweise fehlt.

2. Eugen H., 11 Jahre. Eltern und vier Geschwister gesund. Der Knabe selbst war stets schwächlich, aber niemals ernstlich erkrankt, insbesondere nicht an Rachitis. Im Alter von 9 Jahren klagte er öfters über Schmerzen in der rechten Hüftgegend und "ging zeitweise lahm". Januar 1909 fiel den Eltern eine Zunahme des Hinkens auf. Die Schmerzen in der Gegend der rechten Hüfte sind sehr ver-

schieden intensiv, meistens nur geringfügig und bleiben tagelang vollkommen aus.

Status 12. II. 1909. Im Stehen leichte links konvexe Lumbalskoliose. Gegend des rechten Trochanter prominiert mehr als die des linken. Linke Spina ant. sup. steht tiefer als rechte. Der Knabe steht stets mit gebeugtem linken und gestrecktem rechten Knie; bei Streckung des linken Knies erhebt sich die rechte Ferse vom Fußboden. — Gang leicht hinkend. Beim Auftreten auf das linke Bein scheint der Rumpf jedesmal tieferzutreten. Im Liegen: Rechtes Bein im Hüftgelenk um 100 adduziert, links um ebensoviel abduziert. Rechte Ferse, rechte Malleolen usw. stehen zirka 5 cm



Fig. 14. Fall 2 am 12. VI. 1910.

höher als links. Entfernung von Spina ant. sup. = Mall. ext. rechts 63,5, links 64,2 cm. Rechte Trochanterspitze fast 1 cm oberhalb der Roser - Nelatonschen Linie, linke in derselben. Keine palpable Abnormität der Hüftgelenkgegend. Keine Schmerzen, weder bei Druck auf das Gelenk, noch auf den Trochanter bei Stoß gegen Ferse in der Längsrichtung des Beins. - Bewegungen: Flexions- und Extensionsbewegungen im rechten Hüftgelenk aktiv und passiv vollkommen frei und schmerzlos, dagegen Abduktions- und Abduktionsbewegungen sowie Rotatiousbewegungen vollkommen aufgehoben. Auch bei

kleinen Schüttelbewegungen geht das Becken sofort mit. — Links alle Bewegungen frei.

Röntgenbild. (Fig. 3, S. 114). Der Femurkopf zeigt rechts die ausgesprochene Form eines Kegels bzw. breiten Zuckerhutes. Die abgerundete Spitze des Kegels steht genau der Mitte der Pfanne gegenüber. Die Kegelform des Kopfes ist dadurch bedingt, daß der proximal an der Epiphysenlinie gelegene Teil des Kopfes gegenüber den vollkommen normalen Verhältnissen auf der anderen Seite Abflachungen aufweist. Der distal von der Epiphysenlinie gelegene Abschnitt des Kopfes sowie der Schenkelhals und der Schaft verhalten sich rechts wie links und insbesondere auch in bezug auf den Neigungswinkel des Schenkelhalses normal.

12. VI. 1910. Der Knabe hat Solbäder erhalten, ist aber sonst ohne Behandlung geblieben, hat trotz der zeitweise auftretenden

Schmerzen regelmäßig die Schule besucht. Die Schmerzen stellten sich erst nach längerem, mehrstündigem Gehen, aber auch nach längerem Sitzen in der Schule ein, haben in den letzten Monaten entschieden nachgelassen. Das Hinken ist besonders dann auffallend. wenn der Knabe ermüdet ist. Der Status weicht nur insofern von dem im Vorjahre erhobenen ab, als sich im Liegen Adduktionsstellung des rechten Hüftgelenks jetzt durch Zug am rechten Bein ausgleichen läßt. Es ist jetzt Abduktion bis 200, Adduktion bis 300, Rotation in einer Ausdehnung von 15° möglich, Flexion nach wie vor vollkommen frei. — Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. rechts 66,0, links 66,0 cm. — Kein Druckschmerz, keine Schmerzen bei Bewegungen. Beckenumfang auf der höchsten Prominenz des Trochanter gemessen beiderseits gleich (31 cm). Beim Stehen auf dem rechten Bein sinkt die linke Beckenhälfte um 2-3 cm unter die Horizontale herab (Trendelenburgsches Symptom positiv). Trotzdem die Bewegungen im vergangenen Jahre freier geworden sind, zeigt das Röntgenbild (vgl. Fig. 4, S. 115 und Fig. 14) jetzt am rechten Hüftgelenk schwerere Veränderungen: Die Abflachung des Schenkelkopfes in seinem oberen Abschnitte hat zugenommen, der proximal ander Epiphysenlinie gelegene Teil des Kopfes, die Kopfkappe, ist nicht nur nicht gewachsen, sondern ist im letzten Jahre in ihrer Höhe von 12 auf 8 mm zurückgegangen! Die Epiphysenlinie zeigt jetzt bedeutende Unregelmäßigkeiten ihres Verlaufs, mehrere breite, helle, auf Knochenschwund hindeutende Stellen gehen von der Epiphysenzone in die Kopfkappe hinein. Schenkelhals und Trochanter nach wie vor frei von Veränderungen. Normale Strukturzeichnung gut zu erkennen. Linkes Hüftgelenk zeigt nach wie vor normalen Röntgenbefund.

3. Ernst F., 13 Jahre. Eltern gesund. Von elf Geschwistern leiden mehrere an Halsdrüsenschwellungen. Im Alter von ungefähr 10 Wochen erkrankte er nach den sehr präzisen Angaben der Eltern plötzlich unter starkem Schwitzen anscheinend mit Fieber. Das rechte "Jeder Ver-Beinchen wurde im Hüftgelenk angezogen gehalten. such, das Beinchen zu strecken, verursachte dem Kinde heftige Schmerzen." Das Kind wurde am 6. August 1898 der Leipziger, Chirurgischen Universitäts-Poliklinik zugeführt. Im poliklinischen Journal findet sich der Eintrag: Ostcomyelitis femoris dextri. Therapie: Bleiwasserumschläge. Nach Angabe der Eltern wurde auch ein Schienenverband gemacht. Die Krankheit dauerte etwa 5 Monate, danach wurde völlige Heilung in der Poliklinik festgestellt. Das Kind "lernte im Alter von reichlich 2 Jahren laufen". Irgendwelche Folgen der überstandenen Krankheit nicht zu bemerken. Im Alter von 10 Jahren begann der Knabe jedoch zu hinken und später nach längerem Gehen über Schmerzen im rechten Beine zu klagen. Auch sollen damals die rechtsseitigen Leistendrüsen deutlich geschwollen gewesen sein. Trotzdem hat der Knabe stets die Schule besucht

I 50 Perthes

und ist nach dem ersten Lebensjahre niemals ärztlich behandelt worden. Eine Verletzung hat niemals stattgefunden.

Status 5. VI. 1909. Gut entwickelter Knabe von gesundem Aussehen. Augenblicklich keine subjektiven Beschwerden. Doch soll er zeitweise über Schmerzen im rechten Bein klagen, die ihn jedoch nicht hindern, sich an den Laufspielen seiner Kameraden zu beteiligen.

Im Stehen geringe rechtskonvexe Lumbalskoliose, Lumballordose etwas stärker ausgesprochen als normal. Becken steht schief, rechte Spina ant. sup. tiefer als die linke. Beim Gehen neigt sich der Oberkörper beim Auftreten auf das rechte Bein nach rechts.



Fig. 15. Fall 3 am 16. III. 1910.

Im Liegen: Stellung des Beckens und beider Hüftgelenke normal. Reelle Verkürzung des rechten Beines, Entfernung Spina ant, sup. — Mall ext. rechts 67,4 links 69,4 cm. Entsprechender Hochstand rechten Trochanter. Keine palpable Deformität der Hüftgelenke. Druck auf die Gegend des rechten Hüftgelenks wenig empfindlich. Druck auf den Trochanter und kräftiger Stoß in der Längsrichtung des Beines nicht empfindlich. In der rechten Leistenbeuge einige bohnengroße, ziemlich harte, nicht schmerzhafte Lymphdrüsen. wegungen: im rechten Hüftgelenk Abduktion nur um 250 möglich, Adduktion bis Flexion bis über einen rechten

Winkel von etwa 100°. Rotation in gestreckter Stellung nach innen 15°, nach außen 15°, insgesamt also um 30° möglich. Die Bewegungen erfolgen ohne Schmerz und ohne Krepitieren. Links alle Bewegungen normal. Das Röntgenbild (Fig. 7) zeigt, daß der rechte Schenkelkopf zum größten Teil geschwunden ist. Wie sich aus der Lage der Epiphysenlinie ergibt, entspricht das auf den ersten Blick als Schenkelkopf imponierende in der Schenkelachse abgeplattete, senkrecht dazu verbreiterte Gebilde zum größeren Teil dem Schenkelhals, nur noch in seinem kleineren obersten Abschnitte dem Reste der Kopfkappe. Während die Höhe von Kopf und Hals über der Linea intertrochanterica femoris auf der linken Seite 5 cm beträgt, mißt sie rechts nur 3 cm. Es ist also der Trochanter und die Femurachse um 2 cm nach innen nach der Pfanne zu gerückt. Die Kranenform des oberen Femurendes ist verlorengegangen. Der Rest

des Kopfes liegt beinahe in der Verlängerung der Achse des Femurs, An dem Kopfe sieht man seitliche Knochenneubildungen, "Randwülste". Die Pfanne ist abgeflacht und uach oben verbreitert (beginnende Wanderung der Pfanne). Das linke Hüftgelenk zeigt vollkommen normale Verhältnisse.

12. VI. 1910. Die Therapie hat in Solbädern und Massage der Glutäalmuskeln bestanden. Zeitweise hat der Knabe ohne besondere Veranlassung über Schmerzen in beiden Hüftgelenken, auch in dem nicht nachweisbar erkrankten geklagt, doch haben die Schmerzen in den letzten Monaten eher ab- als zugenommen. Der Knabe hat in dem vergangenen Jahre keinen Tag die Schule versäumt. — Ganz leicht hinkend. Oberkörper neigt sich beim Auftreten auf das rechte Bein nach rechts. Beim Stehen auf beiden Beinen steht die rechte Spina tiefer als die linke, der Oberkörper etwas nach rechts geneigt (Verkürzung des rechten Beines). Beim Stehen auf dem rechten Beine sinkt die linke Beckenhälfte wenig unter die Horizontale, während beim Stehen auf dem linken (gesunden) Bein die rechte Beckenhälfte in normaler Weise sich über die Horizontale erhebt (positives Trendelenburgsches Symptom). Umfang der rechten Beckenhälfte auf der höchsten Prominenz des Trochanter gemessen 34 cm, der linken 37 cm. Gegend der Glutaei ist rechts abgeflacht, Muskulatur fühlt sich schlaffer an als links. Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. rechts 71, links 74 cm. Trochanterspitze fast 5 cm, linke 11/2 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie. - Bei starkem Druck von vorn wird an beiden Hüftgelenken geringe Empfindlichkeit angegeben.

Bewegungen: Beugung um 1000 möglich. Bei starker Flexion weicht das Bein in eine um zirka 200 abduzierte Stellung ab, Abduktion bis 300, Adduktion bis 300 möglich. Alle Bewegungen erfolgen ohne Schmerz und ohne Krepitieren. Rotation in rechtwinkliger Flexionsstellung aufgehoben.

Auch links jetzt ganz geringe Hemmungen: Abduktion bis 50°, Abduktion bis 25° möglich, bei freier Flexion. Röntgenbild der rechten Hüfte Fig. 15 (aufgenommen am 16. III. 1910): Die Deformität des rechten Hüftgelenkes hat zugenommen. Die Randwülste am Kopfreste sind größer. Zwischen dem oberen Randwulst des Kopfes und dem Trochanter major scheint sich eine Verbindung anzubahnen. Die "Wanderung der Pfanne" ist nach oben um ¹/2 cm fortgeschritten. Links zeigt der Pfannengrund einige leichte Unregelmäßigkeiten, die nicht — oder doch nicht sicher — über das Maß des Normalen hinausgehen.

4. Alfred R., 13 Jahre. Außer Masern hat der Knabe keine Krankheiten durchgemacht, insbesondere nicht Rachitis. Von einer Verletzung ist weder der Mutter noch dem Knaben selbst etwas

bekannt. Vor $^3/_4$ Jahren wurde bemerkt, daß der Knabe "lahm geht". Schmerzen bestehen nicht. Der Knabe beteiligt sich an allen Laufspielen, ermüdet jedoch schnell. Er verspürt das Gefühl der Ermüdung angeblich nur im linken Bein.

Status 14. III. 1910. Normal entwickelter Knabe. Im Stehen wird, wenn beide Beine und die Wirbelsäule gerade gehalten werden, die linke Ferse ganz leicht angehoben, so daß die Körperlast wesentlich auf dem rechten Beine ruht. Beim Gehen neigt sich der Oberkörper beim Auftreten auf das linke Bein leicht nach links. Im Liegen steht das linke Hüftgelenk im Winkel von 7° adduziert. Reelle Verkürzung des linken Beines von 1 cm. Entfernung Spina

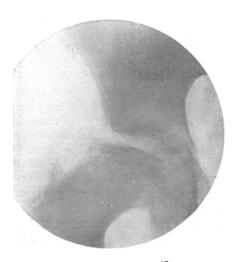


Fig. 16. Fall 4 am 7. VI. 1910.

ant sup. — Mall. ext. rechts 75,5, links 74,5 cm. Spitze des linken Trochanter 1 cm über der R.-N.schen Linie, während die des rechten höchstens 0,5 cm über dieser Linie steht, Druck auf den Trochanter, Zug am Bein und kräftiger Stoß gegen die Ferse nicht schmerzhaft, der Knabe springt ohne Schmerz von einem Tisch. Nurstarker Druck auf den linken Schenkelkopf von vorne wird als etwas empfindlich angegeben. gungen im rechten Hüftgelenk: vollkommen frei, im linken Hüftgelenk: Flexion und Extension vollkommen möglich, doch tritt bei Beginn jeder aktiven und passiven Flexion eine Hemmung ein, die dann überwunden wird.

Abduktion und Adduktion aktiv und passiv vollkommen aufgehoben. Rotation in Streckstellung nur in ganz geringem Umfange etwa 200 möglich, Rotation in rechtwinkliger Beugestellung aufgehoben.

Das Röntgenbild zeigt links Schenkelhals, Schaft und Trochanter unverändert. Schenkelhalswinkel normal. Bedeutende Deformierung des Schenkelkopfes. Abflachung des oberen und des medialen Abschnittes, welche beide an einer ungefähr der Mitte der Kopfoberfläche entsprechenden Stelle in einem stumpfen Winkel aneinanderstoßen. Epiphysenlinie sehr unregelmäßig. Der Abstand von der Epiphysenlinie bis zur Oberfläche des Kopfes mißt nur 8 mm. (Entsprechendes Maß auf der gesunden Seite 20 mm.) Pfannenfläche flach und nicht ganz regelmäßig, geringe Erweiterung der Pfanne nach oben. Das Röntgenbild des rechten Hüftgelenks ergibt völlig normale Verhältnisse.

- 7. VI. 1910. Befund im allgemeinen unverändert. Durchaus keine Schmerzen beim Gehen, Laufen und Springen - trotz der starken Deformierung des Schenkelkopfes. Der ausgesprochen hinkende Gang ähnelt sehr dem bei einer linksseitigen kongenitalen Hüftluxation. Bei jedem Auftreten auf den linken Fuß neigt sich der Oberkörper nach links. Beim Stehen auf dem linken Fuß bei erhobenem rechten Bein sinkt die rechte Beckenhälfte herab, so daß die Spina ant. sup. rechts mindestens zwei Querfinger breit tiefer steht als links (positives Trendelenburgsches Phänomen). Beim Stehen auf dem rechten Fuß hebt sich die linke Beckenhälfte in normaler Weise, so daß die linke Spina mindestens zwei Querfinger breit höher steht als die rechte. Bewegungen wie am 14. III. Flexion frei. Abduktion aufgehoben. Doch kann jetzt das Bein aus seiner gewöhnlichen, wenig (70) adduzierten Haltung um weitere 200 adduziert werden. — Messung des Umfanges beider Beckenhälften über die größte Prominenz des Trochanter major hin ergibt links 37,7, rechts 38 cm. Die rechten Glutäalmuskeln erscheinen etwas atrophiert.
- 5. Minna G., 13 Jahre. Eltern und sechs jüngere Geschwister leben und sind gesund. Das Mädchen selbst hat längere Zeit an "Halsdrüsen" gelitten, jedoch angeblich nicht an englischer Krankheit, hat mit 1½ Jahren laufen gelernt. Im Alter von 12 Jahren begann das Kind ohne bekannte Ursache zu hinken. Eine Verletzung hat es nicht erlitten, hat niemals die Schule versäumt. Jetzt treten Schmerzen nur zeitweise wenn das Kind länger als eine halbe Stunde gegangen ist auf, für gewöhnlich ist das Kind völlig schmerzfrei.

10. II. 1909. Kräftiges, gut entwickeltes Kind, an der rechten Halsseite einige von Lymphdrüsentuberkulose herrührende Narben.

Im Stehen: etwas übernormale Lordose der Lendenwirbelsäule. Beide Spinae gleich hoch. Linker Fuß wird etwas einwärts rotiert gehalten. Im unteren Drittel beider Unterschenkel geringe Verbiegung im Sinne der Varusstellung. Der Gang gleicht dem einer linksseitigen kongenitalen Hüftluxation. Bei jedem Auftreten auf das linke Bein neigt sich der Oberkörper auf die linke Seite. - Im Liegen: Stellung beider Beine im Hüftgelenk in bezug auf Flexion und Abduktion normal, jedoch steht das linke Bein im Winkel von 450 nach innen rotiert. Geringe Verkürzung des linken Beines gegenüber dem rechten. Entfernung Spina ant. sup. --Mall. ext. links 66 cm, rechts 68 cm. Linker Trochanter steht 5,5, rechter Trochanter 3 cm oberhalb der R.-N.schen Linie. Beide Trochanteren als sehr massige Gebilde zu palpieren. Keine Druckempfindlichkeit der Hüftgelenke, keine erkennbare Atrophie der Oberschenkelmuskeln. Bewegungen: Rechtes Hüftgelenk. Flexion und Extension völlig normal. Abduktion bis 300, Adduktion bis

I 54 Perthes

400 möglich. Rotation in Streckstellung frei, in rechtwinkliger Beugestellung nur in einer Ausdehnung von 450 möglich. Das entgegen der Schwere seitlich abduzierte Bein kann ohne Schwierigkeit in der Luft erhalten werden.

Linkes Hüftgelenk: Flexion bis 800 möglich, Abduktion aufgehoben, Adduktion bis 400 möglich. Rotation aufgehoben, bei Rotationsversuchen geht das Becken sofort mit. Bei Ausführung der Flexion im Hüftgelenk stellt sich das Bein regelmäßig gleichzeitig in starke Adduktion. Zuweilen hört man bei Bewegungen im linken Hüftgelenk ein lautes Krepitieren. Auch das linke Bein kann in rechter Seitenlage, soweit die aufgehobene Abduktion zuläßt, unter Schiefstellung des Beckens seitlich entgegen der Schwere erhoben gehalten werden.

Röntgenbild des rechten Hüftgelenks (Fig. 12, S. 120): An Kopf und Pfanne normale Verhältnisse. Femurschaft sehr dick. Schenkelhalswinkel 1150. Der Trochanter ist ganz enorm stark entwickelt, übertrifft an Größe und Umfang das Normale um das 3- bis 4fache und ragt etwa ½ cm höher hinauf als die höchste Höhe des Kopfes. An dem Darmbein bemerkt man oberhalb der Pfanne direkt dem Trochanter gegenüber eine Grube, in welche bei Abduktion des Beines die Spitze des Trochanters hineinzupassen scheint.

Röntgenbild des linken Hüftgelenkes (Fig. 11, S. 119). Der Kopf zeigt in seinem oberen Abschnitte bedeutende Abflachung und Unregelmäßigkeit seiner Oberfläche. Die Epiphysenlinie ist zu erkennen, doch ist der oberhalb der Epiphysenlinie gelegene Rest des Kopfes nur minimal. Am unteren Abschnitte des Kopfes hat Knochenapposition stattgefunden. Die Pfanne entspricht in ihrer Gestaltung ganz der abnormen Form des Kopfes, so daß dieser genau hineinpaßt. Femurschaft sehr dick und massig. Schenkelhalswinkel annähernd 1100, aber wegen der Deformität des Kopfes nicht genau zu bestimmen. Der Trochanter ist noch mehr wie rechts in ein abnorm massiges Gebilde verwandelt, welches hoch über den Femurkopf und das Hüftgelenk in die Höhe ragt.

Der Status am 21. III. 1910. Stimmt hinsichtlich des rechten Hüftgelenks mit dem vor 3 Monaten überein, am linken haben sich folgende Veränderungen vollzogen: Bewegung etwas weiter möglich, bis 110%, Innenrotation in Streckstellung jetzt um 90% möglich. Verkürzung des linken Beines hat wenig zugenommen. Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. jetzt rechts 71 cm, links 68,5 cm. Gang wie vor einem Vierteljahr. Schmerzen haben nicht zugenommen. Röntgenbefund zeigt geringe Zunahme der Unregelmäßigkeit der Oberfläche des linken Femurkopfes.

Doppelseitiger Fall.

6. Wilhelm P., 9 Jahre. Neun Geschwister leben und sind gesund, nur ein jüngerer Bruder leidet an chronischer Otitis. Der Knabe selbst hat außer Masern keine Erkrankungen durchgemacht und keine Verletzung erlitten. Im Alter von 8 Jahren — etwa 2 Monate vor der ersten Vorstellung in der Poliklinik — begann er "auf dem rechten Bein zu hinken". Schmerzen traten nur zeitweise nach größeren Anstrengungen auf. Jetzt wird über Schmerzen im rechten Knie geklagt. Doch ist der Knabe während seiner ganzen freien Zeit außer dem Hause und spielt ohne Beschwerden mit seinen Kameraden.

Status 8. X. 1909: Normal entwickelter Knabe. Im Stehen: Geringe linkskonvexe Lumbalskoliose. Rechte Spina ant. sup. steht deutlich höher als die linke. Rechte Ferse berührt bei gestrecktem linken Knie nicht den Fußboden. Rechte Glutäalfalte gegenüber der linken deutlich abgeflacht. Gang leicht hinkend. Der Oberkörper neigt sich beim Auftreten auf das rechte Bein ganz leicht nach rechts. Im Liegen: Rechtes Hüftgelenk steht im Winkel von 140 adduziert, linkes entsprechend abduziert. Hochstand der rechten Spina ant, sup. und des Knies, der Malleolen usw. gegenüber der linken Seite. - Entfernung Spina ant. sup. - Mall. ext. rechts wie links 64 cm. Stand des Trochanter major beiderseits 1/2 cm oberhalb der R.-N.schen Linie. - Keine palpable Deformität der Hüftgelenke. Keine Druckempfindlichkeit beiderseits. — Umfang des Oberschenkels 18 cm, oberhalb der Patella rechts 1/2 cm geringer als links. In beiden Leistenbeugen findet man vergrößerte bohnengroße, indurierte, nicht schmerzhafte Lymphdrüsen. Auf der linken Seite sind sie größer und zahlreicher als auf der rechten. Bewegungen: Rechtes Hüftgelenk. Flexion und Extension fast vollständig frei und ganz schmerzlos, nur an extremer Flexion fehlen zirka 100. Abduktion und Adduktion vollkommen aufgehoben, Rotationsbewegungen nur in der Ausdehnung von wenigen Graden möglich. Linkes Hüftgelenk, Flexion und Extension vollkommen frei. Abduktion bis 400, Adduktion bis 300, Rotationsbewegungen in Ausdehnung um zirka 300 möglich. Alle Bewegungen schmerzlos. Bei Abduktion lautes Krepitieren

Röntgenbild vom rechten Hüftgelenk (Fig. 10, S. 118): Abflachung des Oberschenkelkopfes und Unregelmäßigkeit seiner Oberfläche am oberen und medialen Abschnitte. Mäßige Unregelmäßigkeit der Pfanneninnenfläche (pathologisch). Schenkelhalswinkel normal. Trochanter major sehr klein.

Röntgenbild vom linken Hüftgelenk (Fig. 9, S. 118): Sehr bedeutende Deformität des oberen Femurendes. Der oberhalb der Epiphsenlinie gelegene, also dem eigentlichen Femurkopf entsprechende Teil ist fast völlig verschwunden, dagegen scheint am unteren und medialen Abschnitte Knochenapposition stattgefunden zu haben. Dadurch erscheint der Kopf wie bei Coxa vara nach unten umgerollt. Legt man jedoch durch Schenkelhals und Schaft die Achsen, so schneiden sich diese unter einem schmalen Winkel.

Status 12. 6. 1910. Schmerzen haben sich nicht verschlimmert, hindern den Knaben nicht am Laufen und Spielen. Der Knabe kann ohne Schmerzen von einem Tische auf den Fußboden springen. Nur zuweilen werden besonders nachts Klagen geäußert. noch leicht hinkend, Oberkörper neigt sich bei jedem Auftreten auf den rechten Fuß nach rechts. Der Trochanterhochstand ist beiderseits auf 2 cm oberhalb der R.-N. schen Linie gestiegen. Entfernung Spina ant. sup. — Mall. ext. rechts 65,3, links 65,9 cm. Die Adduktionsstellung des rechten Hüftgelenks ist verschwunden. Das Gelenk steht normal, doch ist nach wie vor die Abduktion aufgehoben. Adduktion um 200 möglich. Flexion nahezu frei. Beweglichkeit des linken Hüftgelenks noch wie im Vorjahre. Bei Abduktion in einem bestimmten Momente plötzliches lautes Knacken. — Das Trendelenburgsche Symptom ist nur rechts ausgesprochen positiv. Bei Stehen auf dem rechten Bein sinkt die linke Spina ant. sup. erheblich unter die Horizontale, während beim Stehen auf dem linken Bein die rechte Spina nicht sinkt, freilich auch nicht in der normalen Weise über die Horizontale erhoben wird. Die im Röntgenbilde erkennbare Deformität hat besonders am rechten Femur zugenommen, so daß an der Kuppe des rechten Femurkopfes jetzt eine mehrere Millimeter tiefe Grube zu erkennen ist.

Anhang II. Übersicht über die bis jetzt beobachteten Fälle, geordnet nach dem Auftreten der ersten Symptome.

Α.	Fälle	eins	seitiger	Erkranl	kung.
----	-------	------	----------	---------	-------

Nr.	Fall	Alter b. Auf- tret.d.ersten Symptome	Ätiologie
3. 4. 5. 6.	Zesas, 11jähr. Mädchen Eigner Fall I, 8jähr. Mädchen Matsuoka, 18jähr. Mädchen Eigner Fall II, 10jähr. Knabe Negroni, 9jähr. Mädchen Eigner Fall III, 13jähr. Knabe	6 J. 7 J. 8 J. 9 J. 9 J. 10 J.	Nach entzündlicher Er- krankung des rechten Hüftgelenks (?) Leichte Kontusion des linken Hüftgelenks (?) ————————————————————————————————————
7. 8. 9. 10.	Hofmeister, 12jähr. Knabe Eigner Fall IV, 13jähr. Knabe Eigner Fall V, 13jähr. Mädch. Greuer - Wollen berg, 17jähr. Mädchen Frid berg, 14jähr. Knabe	11 J. 12 J. 12 J. 13 J. 13 J.	von 10 Wochen — — — — Angeborene Hüftluxa- tion —

Nr.	Fall	Alter b. Auftret. d. ersten Symptome	Ätiologie
12.	Maydl, 15jähr. Mädchen Hofmeister, 15jähr. Mädch.	14 J. 14 J.	Leichte Hüftkontus. (?) Anscheinend akuter Krankheitsbeginn
14.	G. Schmidt, 43jähr. Mann	14 J.	Trauma im 7. Lebens-jahre (?)
15.	Immelmann, 33jähr. Frau	Ende des 2. Lebens- jahrzehnts	Trauma im 14. Lebens- jahre (?)
16.	Küster-Zesas, 16jähriger Knabe	15 J.	Luxation d. linken Hüft- gelenks, sonst repon.
17.	Riedel-Zesas, 17jähr. Mädch.	15 J.	
18.	Fridberg, 22jähr. Mann	16 J.	
19.	G. Schmidt, 32jähr. Mann	16 J.	Luxation d. linken Hüft- gelenks, sofort repon.
20.	Riedel-Cornils, 18jähr. Mann	17 J.	Leichtes Trauma (?)
21.	Negroni, 21 jähr. Mann	17 J.	<u> </u>
22.	Maydl, 18jähr. Mann	18 J.	
23.	Immelmann, 28jähr. Frau	26 J.	Leichtes Trauma (?)
24.	Hoffa und Wollenberg, 30jähr. Mann	27 Ĵ.	Tuberkulöse Coxitis im 5.—7. Lebensjahr
25.	Frangenheim, 39jähr. Mann	32 J.	Eitrige Entzündung der linken Gesäßgegend (?)
26.	Preiser, 35jähr. Mann	34 J. oder eher	Angeborene Gelenkde- formität (?)

B. Fälle beiderseitiger Erkrankung.

Ι.	Eigner Fall VI, 8jähr.Knabe	7 J.	_
2.	Okada, 17jähr. Mann	7 J.	,,Infantilismus" (?)
3.	Guhl, 36jähr. Frau	7 J.	
4.	v. Brunn, 12jähr. Mädchen	9 J.	Leichtes Trauma (?)
5.	Hesse, 32jähr. Frau	10 J.	
6.	Bibergeil, 14jähr. Mädchen	ıı J.	Leichtes Trauma
. 7.	Negroni, 13jähr. Mädchen	13 J.	
8.	v. Brunn, 23jähr. Mann 🕟	16 J.	
9.	Frangenheim, 17jähr.Mann	17 J.	Trauma (?)
10.	Axhausen, 35jähr. Mann	20 J.	Bei Scharlach u. Diphth, im 6. Lebensjahre schmerzhafte Schwel- lung beider Hüftgelenke
ΙΙ.	Kuliga, 41 jähr. Frau	28 J.	
12.	Wollen berg, 35jähr. Fräulein	30 J.	Gelenkentzündung bei Typhus abdominalis im 12. Lebensjahre

Anmerkung. In der vorstehenden Übersicht sind nicht mit aufgeführt ein Fall Obersts, bei dem der Befund am Hüftgelenk nicht genauer mitgeteilt ist, zwei Fälle Okadas, bei welchen die Diagnose nicht bewiesen ist, drei Fälle Borchardts, bei welchen der Autor selbst die Erkrankung nicht als Arthritis deformans, sondern als Osteomyelitis bezeichnet.

Literaturverzeichnis.

- Alsberg, Anatomische und klinische Betrachtungen über Coxa vara. Zeitschr. f. orthopäd. Chirurgie Bd. 6.
- 2. A x h a u s e n , Klinische und histologische Beiträge zur Kenntnis d. juvenilen Arthritis deformans coxae. Charité-Annalen 1909, Nr. 33, S. 414.
- Bibergeil, Gibt es eine Osteoarthritis deformans coxae juvenilis idiopathica? Zeitschr. f. orthopäd. Chirurgie Bd. 25, S. 184.
- Borchard, Zur Frage der deformierenden Entzündung (Arthritis deformans) des Hüftgelenks bei jugendlichen Individuen. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie Bd. 85, S. 74.
- 5. v. Brunn, Über die juvenile Osteoarthritis deformans des Hüftgelenks. Beiträge z. klin. Chirurgie Bd. 40, S. 651.
- 6. P. Cornils, Über Gelenkresektion bei Arthritis deformans und Hallux valg. Inaug.-Dissert. Jena 1890, S. 18, Fall 2.
- 7. Engel, Anleitung zur Beurteilung d. Leichenbefunde. Wien 1846, S. 237. (vgl. Wollenberg 1910, S. 33).
- 8. Frangenheim, Zur Pathologie der Osteoarthritis deformans juvenilis des Hüttgelenks. Bruns' Beitr. zur klin. Chirurgie Bd. 65, S. 19.
- Fridberg, Coxa vara adolesc. and Osteoarthritis deform. coxe. The amer. journ. of orthoped. surgey. July 1905. Bd. 3. Riedingers Archiv f. Orthopadie 1908, S. 96.
- 10. Guhl, Ein durch Osteoarthritis deformans juvenilis trichterförmig verengtes Becken. Hegars Beitr. z. Geburtsh. u. Gyn. 1906, Bd. 11, S. 155.
- Hesse, Arthritis deformans juvenilis coxae. Mitt. a. d. Grenzgeb. Bd. 15,
 S. 345.
- 12. Hoffa, Diskussion z. Vortrag Immelmann in d. Freien chir. Vereinigung, 22. X. 1906. Deutsche med. Wochenschr. 1907, S. 204.
- Hoffa und Wollenberg, Arthritis deformans und sogenannter chronischer Gelenkrheumatismus. Stuttgart 1908, Enke.
- 14. Hofmeisters Fälle, referiert von Zesas 1909.
- I m m e l m a n n , Osteoarthritis deformans coxae juvenilis. Freie Vereinig.
 d. Chir. Berlin 23. X. 1906. Deutsche med. Wochenschr. 1907, Nr. 5 u. 6.
- 16. Küttner. Münchn. med. Wochenschr. 1906, S. 1891.
- 17. Matsuoka, Über die Osteoarthritis deformans juvenilis. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie 1908, Bd. 96, S. 302.
- Maydl, Coxa vara und Arthritis deformans coxae. Wiener klin. Rundschau 1897, Nr. 10—12.
- H. Mohr, Über Osteomyelitis im Säuglingsalter. Med. klin. Wochenschr. 1905, Nr. 7.
- 20. Negroni, Dell' osteoarthrite deformante giovanile dell anca. Arch. di ortopedia 1905, Nr. 3 (ref. Zentralbl. f. Chirurgie).
- Oberst, Die Diagnose der Hüftgelenkserkrankungen. Zeitschr. f. ärztl. Fortbildung 1908, Bd. 5, Nr. 17.
- 22. T. Okada, Über infantile Formen der Arthritis deformans. Riedingers Archiv f. Orthopädie usw., Bd. 8, S. 126.

- 23. Preiser, Über die Arthritis deformans coxae ihre Beziehungen zur Roser-Nélatonschen Linie und über s. Trochanterhochstand Hüftgesunder infolge anormaler Pfannenstellung. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie Bd. 89, S. 540.
- Preiser, Pathol. Gelenkflächeninkongruenz. Zentralbl. f. Chirurgie 1908.
- 25. Preiser, Ein Fall von sogenannter idiopathischer juveniler Osteoarthritis deformans coxae. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie Bd. 89, S. 613.
- 26. Preiser, Über die praktische Bedeutung einer anatomischen und habituell funktionellen Gelenkflächeninkongruenz. Fortschr. a. d. Gebiete d. Röntgenstrahlen Bd. 12, S. 1552.
- 27. Preiser, Über Deformitäten nach Gelenkentzündungen des Säuglingsalters. Zeitschr. f. orthopäd. Chirurgie Bd. 21, Heft 1—3.
- 28. Preiser, Über pathologische Gelenkflächeninkongruenz als Ursache der Arthritis deformans. Verhandign. d. Naturforscherversig. 1908.
- 29. Trendelenburg, Über den Gang bei angeborener Hüftgelenksluxation. Deutsche med. Wochenschr. 1895, Nr. 2.
- 30. Georg Schmidt, Die Kontusion der Knorpelfuge des Schenkelkopfes und ihre Folgezustände (Coxa vara, Coxitis deformans). Mikulicz-Gedenkband. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. inn. Medizin u. Chirurgie 1907.
- 31. Walkhoff. Verhandlungen d. Deutschen Patholog. Gesellschaft 1905.
- 32. Wollenberg, Arthritis deformans und sogenannter chronischer Gelenkrheumatismus. Stuttgart Enke 1908.
- 33. Wollenberg, Ätiologie der Arthritis deformans. Stuttgart Enke 1910.
- 34. D. G. Zesas, Über Resektion des Hüftgelenks bei Arthritis deformans. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie 1888, Bd. 27, S. 586.
- 35. Zesas, Über die juvenile Osteoarthritis deformans coxae. Arch. f. Orthopädie, Mechanotherapie u. Unfallchirurgie 1909, Bd. 7, Heft 2 u. 3.
- 36. Zesas, Nachtrag zu dem Aufsatze: Über die juvenile Osteoarthritis deformans coxae. Riedingers Archiv f. Orthopädie 1910, Bd. 8, S. 139.