

Aus dem Röntgeninstitut im Sanatorium Fürth in Wien.

Über schwere infantile Polyarthritits chronica und ihre Folgezustände.

Allgemeiner Wachstumstillstand und Mikromelie, „Pseudo-Achondroplasie“.

Von

Professor Dr. Robert Kienböck.

(Fortsetzung und Schluß aus Heft 1/2.)

X. Hände, Füße.

Die Hände zeigen in allen Fällen eine hochgradige Veränderung, in manchen Fällen sogar einen recht komplizierten und dabei doch typischen Befund, mit starker Verunstaltung, vor allem in den Fällen mit besonders kurzen Extremitäten (Fälle von Hoppe-Seyler, Schrumpf, Raymond u. Claude und unser Fall).

Schon die äußere Untersuchung ergibt zahlreiche Details.

1. Die Hände sind in den genannten Fällen verkrüppelt durch Gelenkveränderungen mit mehr oder weniger fixierter Beuge- oder Streck- oder Überstreckstellung, Radial- oder Ulnarabduktion der Gelenke, manchmal mit Subluxation, oder Luxation, zuweilen Schlottergelenke. Am Radiokarpalgelenk kommt besonders oft mäßige Beugestellung oder Ulnarabduktion und Subluxation vor, an den Fingergrundgelenken Beugung- und Ulnarabduktion, ferner Schlottergelenke, an den übrigen Fingergelenken Beuge-, Streck- und Überstreckstellung, seitliche Ablenkung und Schlottern. **Arthritische Krüppelhände.**

2. Eine weitere Verunstaltung ist durch Gelenkverdickungen (besonders der Kapseln) vorhanden und

3. noch mehr durch starke Defekte an den Gelenkteilen, sowohl am Handgelenk: an den Vorderarmknochen, Karpalien und Metakarpen, als auch an den Fingergrundgelenken; an den Mittelhand- und Fingerknochen als auch endlich an den weiteren Fingergelenken; die Destruktion der Knochen ist allerdings äußerlich — vor der Röntgenuntersuchung — nur schwer zu erkennen, die Anzeichen bestehen in auffallender Verkürzung der Handwurzel und Mittelhand, sowie der Finger, ferner im Vorhandensein von vollständiger Ankylose (unsicher) oder umgekehrt von Schlottergelenken, auch sind manchmal über den defekten Gelenken in der Haut dorsal Grübchen, palmar Querfurchen vorhanden. **Arthritische gelenkdefekte Kurzhände.**

(1. bis 3. stellen direkte Arthritissymptome dar)

4. Die Hände sind im ganzen viel zu klein, beiläufig entsprechend der Kleinheit und Kürze der Arme überhaupt (im Falle Rodler waren dagegen die Arme im übrigen fast normal, die Hände allein viel zu klein, speziell zu kurz, durch isolierte Lokalisierung der schweren Entzündungsprozesse an diesen Teilen bei verhältnismäßiger Verschonung der übrigen Extremitätengelenke); es sind sowohl die Vorderarmknochen zu klein und zu dünn, als auch die Karpalien allseitig zu klein, als auch endlich die Metakarpen und Phalangen zu kurz und zu dünn — alles durch allgemeine Wachstumshemmung (dazu kommt noch die oben genannte lokale Kleinheit, u. zw. Kürze durch Gelenkdefekte). **Allgemein hypoplastische Hände, Zwerghände, Kinderhände, Mikrochirie** — meist als Teilerscheinung von Kürze der Arme überhaupt (Mikrobrachie) oder alle 4 Extremitäten (Mikromelie), meist bei allgemeinem arthritischem Klein- oder Zwergwuchs.

5. Es besteht hochgradige Muskelatrophie, die Muskulatur fehlt manchmal fast, die Hand ist dadurch (wenn keine allgemeine Verfettung vorhanden ist) ausgesprochen knochig, „mager“, mit starkem Hervortreten der Knochen und besonders der Gelenke (Fall von Hoppe-Seyler). **Arthritische muskelatrophische Dürrhände.**

6. In einigen Fällen ist ein stark vermehrtes Fettpolster vorhanden als Begleiterscheinung der allgemeinen Adiposität, die Hände sind dadurch sehr dick und durch die gleichzeitig vorhandene starke Muskelatrophie (namentlich der Daumen- und Kleinfingerballen) besonders formlos, am meisten ist dies bei den älteren Individuen der Fall, die schon Jahrzehnte krank und zu Immobilität verurteilt sind (Fälle von Schrumpf und unser Fall, ferner Fall von Raymond u. Claude „Fettpolster nicht gering“). **Fetthände.** Die allgemein hypoplastische Hand (Kinderhand) besitzt in diesen Fällen mit starken Gelenkdestruktionen und dickem Fettpolster palmar besonders tiefe Querfurchen und dorsal tiefe Grübchen, sie erinnert an Katzenpfötchen oder kleine Tatzen — **Pfötchen- und Tatzenhand.** (Die fettgedruckten Ausdrücke insgesamt vom Verfasser.)

(4. bis 6. stellen weitere Folgezustände der Arthritis dar.)

Nach dem Sitz der Gelenkveränderungen an der Hand kann man 3 Arten unterscheiden:

1. die allgemein gelenkranke Hand
2. „ karpal- (wurzel-) „ „ „
3. „ finger- „ „ „

Da die Gelenkveränderungen in Verdickung, Bewegungseinschränkung bzw. Ankylose Schlottern, Verkürzung durch Defekte bestehen, kann man — wie ich vorschlagen möchte — z. B. von folgenden Handformen sprechen:

- | | |
|------------------------------|--|
| A. Verdickung: | allgemein gelenkverdickte Hand |
| | karpal- „ „ „ |
| | finger- „ „ „ |
| B. Steifigkeit: | allgemein gelenksteife Hand |
| | karpal- „ „ „ |
| | finger- „ „ „ |
| C. Schlottern: | allgemeine Schlotterhand |
| | karpale „ „ |
| | Finger- „ „ |
| D. Verkürzung durch Defekte: | allgemein gelenkdefekte Kurzhand, |
| | karpal- „ „ „ „ (langfingrig), |
| | finger- „ „ „ „ (kurzfingrig). |

Nun kommen aber in Wirklichkeit stets Kombinationen der verschiedenen Formen A, B, C und D vor; dabei ist bekanntlich die Handveränderung nur eine Teilerscheinung der polyartikulären, am Körper weit verbreiteten Krankheit.

Im Falle von Schrumpf waren die Hände durch Gelenkentzündung sehr verunstaltet, in der Handwurzel und in den Fingern durch Defekte verkürzt, mit abnormer Stellung der Finger, ferner viel zu klein (hypoplastisch, muskelatrophisch und verfettet, rechtes Handgelenk und die meisten Fingergelenke schlottern! l. c. abgebildet).

Im Falle von Raymond und Claude waren die Hände klein, verkürzt, die mittleren Finger radiär auseinander tretend.

Ein ähnlicher Fall wurde beobachtet **Pribram 1902** (Handbuch Seite 41, Figur 8). **Röntgenbild der deformierten kontrakturierten Hände** eines von schwerem chronischen Gelenkrheumatismus befallenen Individuums, die Gelenkteile an den Handgelenken und Fingergelenken stark zerstört, linke Hand subluxiert, die Röhrenknochen der Hände und Vorderarme enorm dünn (vielleicht auch zu kurz). Muskulatur mäßig verdünnt, Fettpolster ziemlich dick. Nach Meinung des Referenten offenbar Beginn der Erkrankung in der Kindheit. (Über den Zeitpunkt des Beginnes des Leidens bei Pribram keine Angabe.)

In unserem Falle liegen typische, infantil arthritische, sehr stark verunstaltete, durch Abweichung der Gelenke verkrüppelte, in der Handwurzel und Mittelhand, sowie in den Fingern durch Gelenkdefekte verkürzte, im Wachstum auch im ganzen sehr zurückgebliebene, muskeltrophische und verfettete Hände vor. Die Hand ist also zugleich arthritische Krüppelhand durch Kontrakturstellungen und Steifigkeit, Subluxationen und Schlottergelenke, die Handgelenke sind in Streckstellung steif, das rechte vollkommen fixiert (nach dem Röntgenbefund mit knöcherner Ankylose im Radiokarpalgelenk), das linke nicht ganz steif mit Subluxation der Hand im Radiokarpalgelenk dorsalwärts (nach dem Röntgenbefund mit knöcherner Verschmelzung der Karpalien und Basen der Metakarpen II bis V untereinander), die distalen Fingergelenke und Grundgelenke z. T. schlotternd mit seitlichen Abweichungen, z. T. Beugekontrakturen; die arthritische z. T. schlotternde Kurzhand erweist sich bei der Röntgenuntersuchung als durch Destruktion der Gelenkteile entstanden, sowohl im steifen Handgelenk (Radius, Karpalien, Basen der Metakarpen) als auch an den abnorm beweglichen Fingergelenken (die Köpfchen der Metakarpen und Phalangen verkürzt, zackig, gabelig, z. T. zugespitzt, die Basen [Pfannen] abnorm ausgehöhlt, am Rand verbreitert, so daß die distalen Knochen den proximalen wie Hütchen aufsitzen). Außerdem besteht allgemeine Kleinhand (Kinderhand) durch allgemeine Hypoplasie der Knochen, ferner ganz muskeltrophische, modellierungsarme Hand und endlich ausgesprochene Fetthand mit palmar gelegenen tiefen Querfurchen über den Gelenken an der Mittelhand und an den Fingern (dazwischen die Haut zu Wülsten zusammengeschoben) und dorsal gelegenen Grübchen; dadurch ist eine eigentümlich formlose „Pfötchenhand“ oder „Tatzenhand“ vorhanden.

In manchen Fällen, und zwar vor allem in den eben genannten Beobachtungen sind die Hände nicht nur allgemein hypoplastisch (Kinderhände) und zugleich am Handgelenk und den anderen Gelenken stark defekt, daher verkürzt, sondern es treten auch die verkürzten, ziemlich gleichlangen Finger durch Deviation an den Grundgelenken fächerförmig, radspeichenförmig auseinander, der kleine Finger und vor allem der Daumen sind nämlich viel weniger verändert als die mittleren drei Finger. Es liegt also demnach in diesen Fällen von arthritischen kurzgliedrigem Zwerchwuchs, der an Achondroplasie erinnert (vgl. die späteren Bemerkungen), auch eine eigentümliche Deformation der Hände vor, die für Achondroplasie charakteristisch und zwar als „Radspeichenform“ bzw. als „Dreizackhand“, „main en tridant“ der französischen Autoren beschrieben worden ist. (Sowohl von Schrumpf als auch von Raymond und Claude wurde in ihren Fällen die Ähnlichkeit der Hände mit der für Achondroplasie charakteristischen Form bemerkt; dies trifft auch in unserem Falle zu.)

Wenn auch für den Kenner schon der äußere Anblick der Hand eine Erkennung der Ursache der Verunstaltung, auch speziell der Verkürzung, der Versteifung und des Schlotterns (Gelenkzerstörung!) ermöglicht, so lassen sich doch die zugrunde liegenden Veränderungen erst durch Röntgenuntersuchung im Detail nachweisen.

Bei allen Fällen mit Deformation der Hände war in den erkrankten Gelenken Knochen-destruktion nachweisbar.

Im Radiokarpalgelenk besteht oft hochgradige Zerstörung der Teile, speziell ist die Gelenkfläche des Radius meist ausgehöhlt, uneben, das Ende der Ulna ist nicht selten gegen den Radius subluxiert und mehr oder weniger defekt, zuweilen nur mehr als dünner, spitz endigender Knochen vorhanden. Dabei besteht im Radiokarpalgelenk entweder nur eingeschränkte Beweglichkeit oder gewebige Ankylose, manchmal knöcherne, in diesen beiden Fällen manchmal mit Kontrakturstellung und Subluxation, oder es ist hier umgekehrt ein Schlottergelenk vorhanden. Auch im Radioulnargelenk sind Defekte zu finden. Die Karpalien sind meist untereinander (abgesehen etwa von Pisiforme) und mit den Mittelhandknochen II bis V knöchern verwachsen.

Schwere Veränderungen finden sich auch in den Fingergelenken, besonders in den Grundgelenken. Die distalen Enden der Metakarpen (Köpfchen) sind zerstört, aber die gegenüberliegenden Gelenkteile sind nicht miteinander verwachsen, die Köpfchen sind vielmehr zum Teil oder ganz geschwunden, so daß manchmal nur die verdünnten zackigen Diaphysenenden übrig bleiben; die Basen der Grundphalangen (Pfannen) sind in anderer Weise verändert, nämlich abnorm stark ausgehöhlt, zugleich durch Randwucherung verbreitert. Die Köpfchen sehen dadurch „wie abgeschmolzen“ aus oder erscheinen — um

den volkstümlichen Ausdruck zu zitieren, der v. Aberle 1908 in seinem Fall von primär trophischen Zerstörungen der Vorderarmknochen gebrauchte — „wie abgelutschte Zuckerstangen“ (dasselbe gilt von den Enden der Vorderarmknochen, speziell der Ulnen); die Grundphalangen dagegen sitzen den verkleinerten, manchmal zugespitzten Köpfen „wie breite Hüfchen“ auf (Vergleich von Reuß und Schmidt).



Fig. 12.

Daß sich an so hochgradig knochendefekten Gelenken bei Fehlen von Verwachsung der gegenüberliegenden Knochen ausgesprochene Schlottergelenke bilden (Schlotterhände, Schlotterfinger, doigts de polichinelle), ist leicht erklärlich. Allmählich werden die durch gewuchertes Granulationsgewebe defekt gewordenen, sehr deformen und ihrer Ernährung arg gestörten Knochen durch das so häufige Aneinanderreiben der Knochen, in ganz abnormen Gelenkstellungen immer mehr abgeschliffen, bis schließlich ein stationärer Zustand eintritt. Diese Defekte können in Gegensatz gebracht werden zu den oben besprochenen

Defekten mit Verschmelzung der gegenüberliegenden Knochen („Verschmelzungsdefekten“) und als „freie Knochendefekte“, speziell „Schlottergelenkdefekte“, „Schlotterdefekte“ bezeichnet werden.

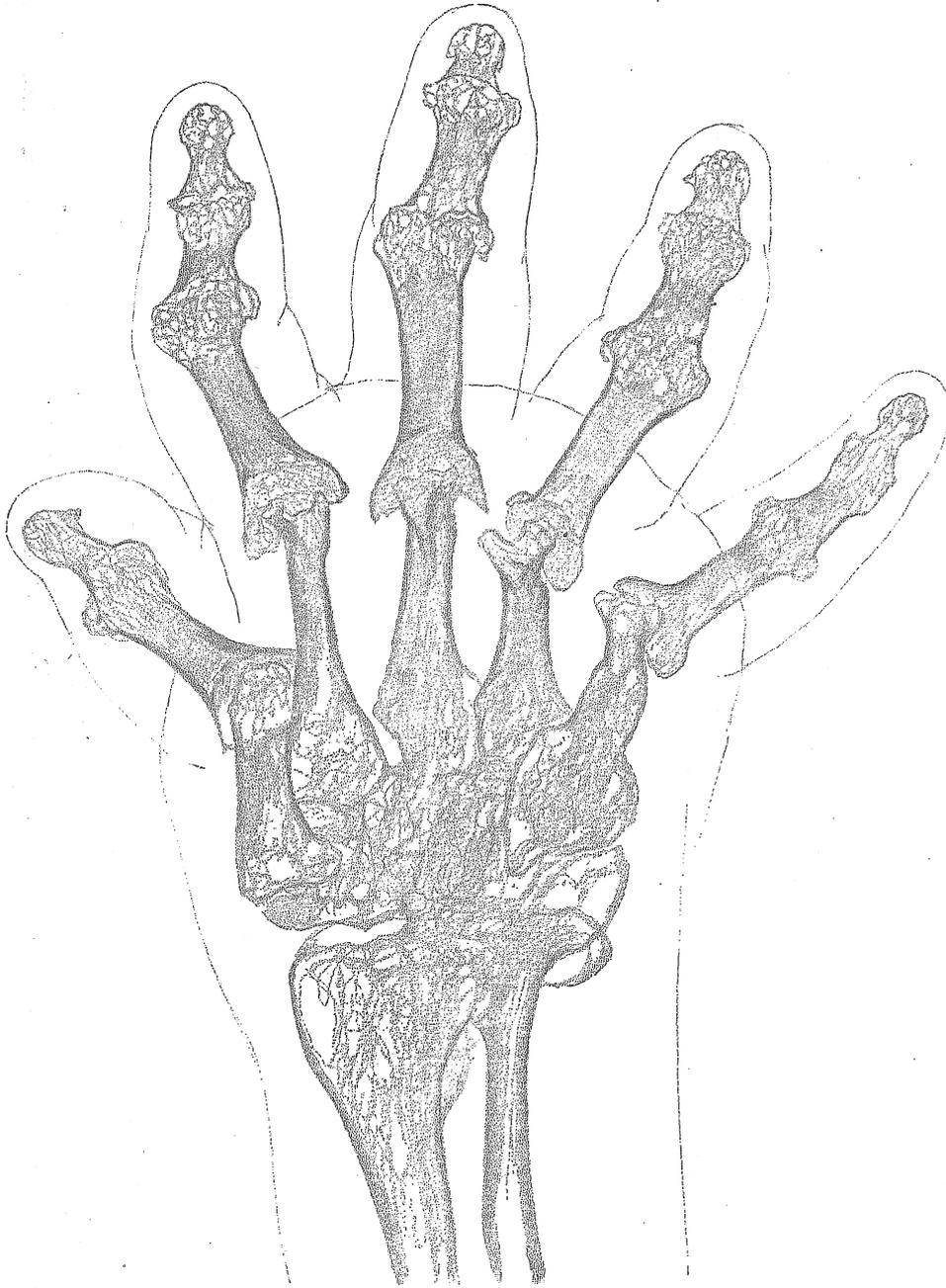


Fig. 13.

Fig. 12 und 13. Figur 12 rechte, Figur 13 linke Hand unserer Kranken. Röntgenbilder, Kontur- und Strukturskizzen in natürlicher Größe. (Zeichnungen des akademischen Malers A. Kiß, Wien.) Ungemein starke Verunstaltung, hochgradige Gelenkveränderungen, Synostosen und Schlottergelenke, Knochendestruktion, Subluxation, Wachstumshemmung. Das Radiokarpalgelenk der rechten Hand (12) ist synostotisch ganz steif, das der linken Hand (13) aber in den Bewegungen nur eingeschränkt. (Der im Original zu 13 undeutliche distale Kontur des Radius und der gegenüberliegende proximale Kontur der karpalen Knochenmasse sind in ihren ulnaren Hälften vom Zeichner durch ein Übersehen nicht eingetragen worden, dadurch wird auch in unserer Figur 13 eine r.-k. Synostose vorgetäuscht; dagegen ist hier die Subluxation der Hand im R.-K.-Gelenk gegen den Vorderarm — an der Dorsalseite proximalwärts — gut erkennbar.) Besonders schön dargestellt sind auch die metakarpo-phalangealen Schlottergelenke an beiden Händen, mit Zerstörung der knöchernen Gelenkteile, zackiger Zuspitzung der Köpfchen und Ausweitung der Pfannen (Hütchenform), bei 13 noch mehr als bei 12.

Der Hauptvorgang besteht auch in allen diesen Gelenken in einer Arthritis synovialis mit wucherndem und zerstörendem Granulationsgewebe; nur sekundär und zirkumskript bilden sich andere Veränderungen, speziell weitere Zerstörungen auf schlechter trophischer Grundlage und durch Schleifwirkungen, ferner treten auch Wucherungen an den Gelenkenden (besonders Pfannen) auf, welche zusammen — wie bereits oben erwähnt — nur als sekundäre Arthritis deformans angesehen werden können.

Im Fall von Hoppe-Seyler waren an den Händen schwere Veränderungen, Destruktionen und Wachstumstörungen vorhanden. An den Handgelenken sind die Vorderarmknochen verkürzt und zugespitzt, mit Luxation der rechten Hand ulnar- und palmarwärts und Schlottern beiderseits, die Karpalknochen sind untereinander und mit den Mittelhandknochen II—V knöchern verwachsen, die Röhrenknochen sind durchwegs viel zu dünn; starke Defekte sind auch an den Fingergelenken vorhanden. An den Metakarpen und Phalangen sind die Köpfchen meist fast geschwunden, gabelig zugespitzt; die Phalangen an den Basen ausgehöhlt und verbreitert („Hütchen“). Die Hände sind also infantil arthritische, durch Beugekontrakturen mit Subluxationen verkrüppelte, allgemein gelenkdefekte und allgemein schlotternde hypoplastische Kurz- und Kleinhände (i. c. Photographien und Röntgenbilder).

Im Falle von Brandes III ist ebenfalls eine arthritische verkrüppelte, allgemein gelenkdefekte Kurz- und Kleinhand vorhanden, ebenso im Falle von Schrumpf, in diesen beiden Fällen — wie gesagt — zugleich durch starkes Fettpolster eine Fetthand mit Bildung von Grübchen dorsal an den sehr defekten Metakarpo-Phalangealgelenken.

In unserem Falle sind alle genannten Veränderungen sehr ausgesprochen. An den Händen besteht starke Defektbildung an allen Gelenken, am Handgelenk mit Destruktion der Knochenoberflächen des Radiokarpalgelenkes, am linken eine Subluxation der Hand dorsalwärts, am rechten eine radiokarpale Synostose; ferner ist Destruktion und Verwachsung der Karpalien untereinander und mit den Basen der Metakarpen II—V vorhanden unter Bildung einer einheitlichen, atrophisch-porotischen, weitmaschigen Spongiosamasse. An den Fingergelenken sind zum Teil Schlottergelenke, besonders an den Grundgelenken, mit starker Defektbildung, z. T. zackige Gabelung und Zuspitzung der Köpfchen und mit Hütchenform der Basen; der Daumen ist dagegen beiderseits nur wenig verändert, speziell das Sattelgelenk frei. Dazu besteht allgemeine Hypoplasie, der Knochen des Handskeletts, die Vorderarmknochen sind sehr verdünnt und verkürzt, die Karpalien verkleinert, die Metakarpen kurz, sehr verdünnt und verkürzt, ferner ist hochgradige Muskelatrophie vorhanden, dabei starke Fettbildung mit dorsalen Grübchen. Es besteht also beiderseits eine ausgesprochene arthritische Krüppelhand, Kontrakturhand, Luxationshand, Steifhand, Schlotterhand, karmo- und fingerdefekte Kurzhand, Kleinhand (Kinderhand, Zwerchhand), muskelatrophische Hand und Fetthand.

Im Falle von Algyogyi bestand beiderseits eine Einschränkung der Beweglichkeit der Hände, eine beträchtliche Verkürzung durch karpale Defekte und eine mäßige allgemeine Hypoplasie (Kleinhand).

Bei den Kindern mit erst einige Jahre bestehendem chronischen Gelenkrheumatismus sind die Handveränderungen, namentlich die Bildung von Kurz- und Kleinhand weniger auffallend; doch wurde die Veränderung bereits im Fall I von Reiner 1903 (11jähriger Knabe) bemerkt, die Hände sahen „wie Tatzen aus“ und zwar war nach dem Ergebnis der Röntgenuntersuchung die Verkürzung durch Destruktion der Karpalien verursacht (karpodefekte Kurzhand).

Die genannten Erscheinungen an den Händen treten durchwegs auch bei der schweren Arthritis der Erwachsenen auf mit Ausnahme der Wachstumstörungen; die Hände sind also ebenfalls verkrüppelt, verkleinert, speziell verkürzt (allgemeine gelenkdefekte, karpodefekte, digitogelenkdefekte Kurzhand); aber durch Fehlen von Wachstumstörungen ist keine allgemeine Kleinhand (Kinderhand, Zwerchhand) vorhanden.

Es sei hier noch ein Fall von geheiltem chronischen Gelenkrheumatismus der **Erwachsenen** referiert mit destruktiven Veränderungen in den Gelenken ganz ähnlich wie in den oben mitgeteilten infantilen Fällen (Verfasser, Hoppe-Seyler), speziell bestehen an den Händen Knochendefekte („Abschmelzung“) und Randwucherungen, Gelenk-Synostosen, Schlottergelenke, stärkste Osteoporose.

Reuß und Schmidt 1913. 42jährige Frau. Anamnese. Mit 20 Jahren Erkrankung an schwerem Gelenkrheumatismus. Es wurden nacheinander fast alle Gelenke der Glieder befallen, die Fuß-, Knie- und Hüftgelenke, die Finger-, Hand-, Ellbogen- und Schultergelenke, mit Schwellung und Schmerzen (besonders die Hände stark geschwollen); die heftigen Entzündungserscheinungen

dauerten beinahe ein Jahr, gingen dann allmählich zurück, übrigens ohne Einfluß der Behandlung. Innerhalb von ca. 2 Jahren bildete sich ein Zustand aus, der seither stationär blieb (Heilung).

Befund. Stark verkrüppelter Körper. Beide Körperhälften im allgemeinen symmetrisch ergriffen, aber doch auch Unterschiede: das rechte Schultergelenk in der Bewegung stark beschränkt, das linke frei. Die Hände hochgradig deformiert und verkürzt mit schlotternden Hand- und Metakarpo-Phalangealgelenken, dabei fett mit Grübchen (die Hände übrigens zu vielen Arbeiten noch brauchbar). Totale Ankylose der Knie- und Hüftgelenke (dementsprechend dauernde Bettlägrigkeit).

Röntgenbilder. An den Handgelenken die Enden der Vorderarmknochen fehlend, die Ulna zugespitzt. Die Interkarpalgelenke und Karpometarpalgelenke II bis IV knöchern verwachsen, an den Metakarpo-Phalangealgelenken II—IV Defekt der Metakarpus-Köpfchen, Aushöhlung und Ausweitung der Basen der Grundphalangen (Pfannen). Auch die Interphalangealgelenke stark deformiert. An den Füßen ähnliche Veränderungen, speziell Synostose der Sprung- und Fußwurzelgelenke. An den Kniegelenken keine knöcherne Ankylose. Allgemeine starke Osteoporose.

Hier sind demnach zahlreiche Gelenkveränderungen sehr ähnlich unserem Falle (und auch der Beobachtung von Hoppe-Seyler), speziell an den Händen und Füßen, teils Gelenksynostosen, teils Schlottergelenke vorhanden und zwar nicht nur die Grundgelenke der Finger schlotternd (wie in unserem Fall), sondern auch die Handgelenke (in unserem Fall z. T. knöchern ankylotisch). Auch der Verlauf der Krankheit war ähnlich unserem Falle; beidemale ein akuter Beginn, wiederholte Rezidiven und zunehmende Verschlechterung, dann Heilung der Entzündungsprozesse und Ausbildung eines stationären Zustandes, ein langes Überleben der Krankheit, eine jahrzehntelange Immobilität. Die Erkrankung setzte aber viel später ein (erst im 20. Lebensjahr), sie befiel ein bereits ausgewachsenes Individuum, so daß keine Wachstumstörungen hinzutreten konnten (während diese in unserem Fall mit Erkrankung im 8. Lebensjahr eine große Rolle spielen). So wie in unserem Fall ist auch hier die Natur der Krankheit (Art der Infektion) unbekannt.

Dazu sei noch die Analyse eines von mir isoliert und ohne begleitende Aufzeichnungen vorgefundenen Hand-Radiogrammes eines uns hier auch interessierenden „neuen Falles“ gegeben.

Dorsopalmare Aufnahme der linken Hand eines erwachsenen, wahrscheinlich weiblichen, sehr fettleibigen Individuums mit Zeichen von geheiltem schweren (destruierenden) chronischen Gelenkrheumatismus.

Die Platte wurde von mir in der älteren Sammlung von Röntgenplatten der Poliklinik vorgefunden; Aufnahmen anderer Körperteile der Kranken fehlten, auch waren Aufzeichnungen über Individuum, Anamnese und Diagnose nicht zu erlangen.

Die Vorderarmknochen schlank. Die Hand im Handgelenk gebeugt und ulnarflektiert. Die Handwurzel klein, die Knochen stark zerstört (die Karpalknochen sind ganz verschwommen abgebildet, woran wahrscheinlich sowohl grobe Defekte der Karpalknochen schuld tragen als auch Atrophie [Porose], außerdem auch noch ungünstige technische Momente bei der Aufnahme: die Röhre war wohl zu nahe dem durch Beugekontraktion vorspringenden und daher von der Platte stark abstehenden Handgelenk angebracht gewesen). Das Sattelgelenk des Daumens zusammengesunken (übrigens in den Details gut zu erkennen). Die Mittelhandknochen sehr schlank, verkürzt (im Bild allerdings durch Beugekontraktur des Handgelenks und entsprechende Schrägstellung zur Platte ungünstig projiziert und noch mehr verkürzt erscheinend). Auch die Phalangen schwer verändert. An den Grundgelenken der Finger II—V die Köpfchen ziemlich stark defekt, die Basen (Pfannen) sehr stark ausgehöhlt, anscheinend ausgeschliffen und am Rand vergrößert (Hütchenform), offenbar Schlottergelenke. Auch an den Mittel- und Endgelenken der Finger Defekte und Schlottergelenke vorhanden. Die Stellung der Knochen in allen Fingergelenken ganz abnorm: in den Grundgelenken meist Überstreckung, in den anderen Gelenken meist Beugstellung und seitliche Subluxation (die Grund- und Endphalanx wurden von den Strahlen axial getroffen und sind als Ringe projiziert). Die Phalangen auch zu kurz. Am Daumen nur geringe Veränderungen. Dabei hochgradige Muskelatrophie und sehr reichliches Fettpolster vorhanden, das fast allein die Weichteilmasse der Hand bildet.

Es handelt sich hier offenbar um die Folgezustände einer geheilten schweren Polyarthrititis, sogen. „Gelenkrheumatismus“ mit hochgradigen Gelenkdestruktionen, Kontraktoren und Schlottergelenken, ähnlich wie in unserem Hauptfall, aber wohl ohne Synostosen und mit Erkrankung nach der Wachstumsperiode und daher ohne Wachstumshemmung. Die Hand ist als kontraktuierte („verkrüppelte“), karpo- und digitogelenkdefekte, dabei auch ganz muskelatrophische und verfettete arthritische Kurzhand zu bezeichnen.

Gelenkdefekte Kurzhände entstehen übrigens nicht nur durch Arthritis, sondern auch durch **andere destruktive Gelenkaffektionen** z. B. rein trophoneurotischer Art; ferner gibt es gelenkaffizierte Kurzhände bei pathologischer oder traumatischer Luxation (z. B. karpale Kurzhand bei der traumatischen Luxation der Hand, besonders interkarpal in der „perilunären Gelenklinie“; dann entstehen Kurzhände durch primäre Wachstumshemmung der Knochen (Epiphysendefekte), endlich bilden sich partielle Kurzhände durch Destruktion anderer Knochenabschnitte, z. B. der Diaphysen.

Gasne 1900. Primäre trophische Störung. 20jähriger Bursche. Veränderung der rechten Hand seit 3 Jahren. Beginn mit Schwellung der Hand, keine Schmerzen, keine Fistel. Befund. Hand verkürzt und deformiert, tatzenförmig. Keine Anhaltspunkte für Syringomyelie. Röntgenbefund. Die Vorderarmknochenenden sehr stark defekt, zugespitzt (Epiphysen samt Teilen der Diaphysen fehlend), auch die Karpalknochen und die Basen der Metakarpen ganz fehlend, letztere zugespitzt, so daß die Vorderarm- und Mittelhandknochen einander berühren und stellenweise einander zu spießen scheinen. Auch an den Metakarpophalangealgelenken Fehlen der Gelenkteile mit Zuspitzung der Knochen. Also ein Beispiel von trophoneurotischer zwar langfingeriger, aber wurzeldefekter Kurzhand.

v. Aberle 1908. Primäre trophische Störung des Ellbogen- und Handgelenks. 40jähriger Mann. Seit dem 26. Lebensjahr Erkrankung des rechten Armes, speziell des Ellbogen- und Handgelenks, vorübergehend Schwellung und Schmerzen. Ellbogengelenk hochgradig verunstaltet, wie zusammengeschoben (verkürzt), Radius aufwärts luxiert, Bewegungen eingeschränkt; auch Handgelenk sehr verändert, Hand subluxiert. Symptome von Syringomyelie und Tabes fehlen. Röntgenbefund. Im Ellbogengelenk die Ulnapfanne sehr stark deformiert und ausgeschliffen, der Radius luxiert, die Ulnadiaphyse im oberen Teil unregelmäßig verdickt, im unteren Teil sehr stark defekt, sich allmählich zuspitzend, Ende ganz fehlend; Radiusdiaphyse im unteren Teil verdickt, Ende z. T. zerstört, wie abgeschmolzen, Hand im Radiokarpalgelenk subluxiert. Demnach ein Beispiel von trophoneurotischem knochendefektem Ellbogen- und Handgelenk höchsten Grades.

Auch bei Kindern mit Polyarthritits chronica mit bloß mehrjähriger Dauer der Krankheit kann man — wie bereits oben erwähnt — zuweilen an den Händen außer den oben beschriebenen Gelenkdefekten eine Wachstumshemmung der Knochen finden. In manchen Fällen kommt aber an den Händen umgekehrt eine **Vergrößerung**, Verlängerung und Verdickung der Knochen vor.

Dies war zum Beispiel im Falle VI in der Arbeit des Verfassers 1916 (9jähriger Knabe) zu beobachten; man betrachte die Photographie der Hände (l. c. Textfigur 1 und 2), die groß und grobknochig erscheinen, ferner die Röntgenbilder der Hände, man vergleiche speziell das Bild der linken Hand (l. c. Textfigur 5) mit der Hand eines gleichaltrigen gesunden Knaben (Figur 6), alle Metakarpen und Phalangen sind groß, lang und dick, geradezu plump; die Füße waren ebenfalls auffallend groß und plump. Auch im Falle VII des Verfassers (10jähriges Mädchen), ferner im Falle I von Reiner 1903 (11jähriger Knabe) erscheinen im Röntgenbild die Fingerknochen durchwegs zu dick. Auf das Wachstum dieser kleinen Röhrenknochen, sowohl auf das epiphysäre als auch das periostale, dürfte also ein Ansporn (Reiz) stattgefunden haben, von Seite der benachbarten, zunächst nur leicht erkrankten Finger- und Zehengelenke. Man könnte hier von einer infantil arthritischen Makrochirie und Makropodie leichten Grades sprechen. Die entzündlichen Vorgänge können eben in geringer Stärke vorhanden — wie es auch bei Vorgängen anderer Art beobachtet wird — einen entsprechenden Reiz auf die Umgebung ausüben, während sie bei höherem Grad eine Hemmung erzeugen; man denke auch an das Vorkommen von Verlängerung der Knochen bei Karies und Syphilis der Kinder speziell an die verlängerten Tibien bei syphilitischer Erkrankung.

Füße.

Analoge Veränderungen wie an den Händen sind in manchen von den 12 Fällen auch an den Füßen vorhanden. Die Füße sind dann meist im oberen Sprunggelenk steif, und zwar in Streckstellung und Supination mit Spitzfußbildung ähnlich einem Klumpfuß; die Fußwurzel ist meist verkürzt mit Verschmelzung der Tarsalien untereinander und mit den Metatarsen, manchmal auch mit den Unterschenkelknochen zu einer einheitlichen porotischen Spongiosamasse, die Knochen sind dabei defekt, es ist also ein Kurzfuß vorhanden, auch ein Plattfuß, die Zehen sind verunstaltet und abgewichen, wodurch ein mehrfacher Krüppelfuß entsteht. Dazu kommt in allen Fällen starke Muskelatrophie und in manchen Fällen ein sehr dickes Fettpolster; dann sehen die Füße wie unförmige Klumpen aus.