

(Aus dem ukrainischen Staatsinstitut für Pathologie und Arbeitshygiene Charkow
[Direktor: Prof. *E. M. Kagan*].)

Zur Frage der Erkrankung des Nervensystems bei Chondrodystrophie.

Von

Assistent Dr. **A. M. Weger** und Dr. **M. W. Nissenbaum**, Charkow.

(Mit 1 Textabbildung.)

(Eingegangen am 11. Februar 1929.)

Die deutsche „Chondrodystrophie“ (*Kaufmann*), sowie die französische „Achondroplasie“ (*Parrot*) bedeuten eine noch im fetalen Lebenszustande beginnende Wachstumsanomalie, welche nur an den Knochen knorpeligen Ursprungs auftritt und zur sog. Mikromelie — Kurzgliedrigkeit — infolge der Zurückhaltung des Knochenwachstums in der Länge führt.

Das Knochenwachstum hört in der Regel an der Knochen-Knorpelgrenze auf, während das periostale Wachstum nicht verändert wird.

Die am meisten auffallenden charakteristischen Symptome des chondrodystrophischen Wachstums bestehen in dem den kurzen Gliedern nicht entsprechenden verhältnismäßig langen Körper und unproportionell großem Kopfumfang.

Ein genaueres Studium des Chondrodystrophikers der in Rede stehenden Anomalie ermöglicht nach der Meinung der meisten Beobachter eine ganze Reihe von anderen Symptomen festzustellen, und zwar 1. Sattelnasenphänomen infolge einer Wachstumsstörung im Gebiete des Schädelgrundes (frühzeitige Synostose der Os tribasilare und Os basilare occipitis nach *Virchow*), 2. Rückenwirbelkyphosis bzw. Lordosis, 3. Ungemäßheit der Länge unter den Armen, Vorderarmen, Schenkeln und Beinen, 4. eine zu große Entwicklung der äußeren Geschlechtsteile, 5. eine gleiche Länge der Handfinger, von *Pierre-Marie* („Main de trident“) im Jahre 1900 zuerst festgestellt, und eine ganze Reihe von anderen Symptomen, welche infolge ihrer Unbeständigkeit von einigen Autoren anerkannt werden, während andere dieselben ablehnen (Steigerung der *Libido sexualis*, verhältnismäßig großes Herz u. a.).

Trotz einer umfangreichen entsprechenden Literatur bleibt das Wesen sowie die Pathogenese der Chondrodystrophie bis heutzutage unerklärt.

Noch weniger klar erscheinen die von einzelnen Autoren veröffentlichten Chondrodystrophiefälle (*Falta*, *Kemenulfi*, *Maas*, *Albrecht* und

Ranzi-Danath), welche von verschiedenen schweren organischen Erkrankungen des Nervensystems, meistens Verletzungen des Rückenmarks (Kompressionsmyelitis, Meningoradiculitis, spastische Paresen u. a.) begleitet waren.

Die im Jahre 1927 veröffentlichte Arbeit von *Donath* und *Vogel* stellt eine Aufklärung des unklaren Gebietes dieser pathologischen Erscheinung dar.

Auf Grund eines Studiums von ungefähr 50 Fällen der Erkrankung, in der überwiegenden Zahl bei Neugeborenen, da die Chondrodystrophiker in der Regel selten überleben, schließen die genannten Verfasser, daß in den meisten Chondrodystrophiefällen verschiedene Deformationen und Destruktionsprozesse seitens der Wirbelsäule und dabei fast immer in dem Unterbrustteile oder der Oberlendengegend festgestellt werden können.

Am ersten Platz werden die Verengerungen, jedoch nicht immer regelmäßig und konzentrisch, des Rückgratkanales festgestellt, dann Exostosen sowie verschiedene Veränderungen von spondyloarthritischem Typus. Die genannten Veränderungen bestimmen die Häufigkeit der bei Dystrophikern festgestellten Erscheinungen von Kyphose und Lordose in den oben erwähnten Prädilektionsstellen des Rückenwirbels. Die Verengerung des Rückenwirbelkanals wird auch von anderen Autoren bestätigt (*Kolisko, Siegert, Guggisberg, Albrecht* und *Ranzi, Sumita* u. a.).

Auf Grund der aufgeführten Angaben wird von *Donath* und *Vogel* bei der chondrodystrophischen Kompressionsmyelitis, die mit Erfolg in den Fällen von *Albrecht* und *Ranzi* angewandte Laminektomie empfohlen.

Wir schreiten nun nach dieser kurzen Übersicht zur Beschreibung unseres Falles, in welchem Chondrodystrophie mit organischer Verletzung des Nervensystems verbunden war, was nach Literaturangaben eine sehr große Seltenheit darstellt.

Der Kranke Peter Sch., 40 Jahre alt, Mühlenwalzarbeiter (22 Jahre Arbeitstag) wurde in die stationäre Abteilung des Instituts mit folgenden *Klagen* am 17. 1. 1928 aufgenommen:

Krampfanfälle an Armen, Beinen, Gesichtsmuskeln, Bauch- und Rückenmuskeln mit krankhaften Empfindungen. Diese Anfälle kommen sehr oft vor und verstärken sich bei physischer Anstrengung. Anfälle von Parästhesien an verschiedenen Körperteilen, periodische Schmerzen an den Extremitäten. Kopfschmerzen, Schwindel, gesteigerte Erregbarkeit, überwiegende schlechte Stimmung, Argwohn, grundlose Furcht, unruhiger Schlaf, Gedächtnisabnahme, Reisebegierde. (Die letzten 9 Jahre reiste der Kranke im Auslande, und zwar in Deutschland, Österreich, Italien, Frankreich, Algerien, Ägypten, Arabien, Griechenland, Spanien.) Eine gesteigerte Libido sexualis ist die letzte den Kranken sehr beunruhigende Krankheitserscheinung.

Was die *Anamnese* anbetrifft, so kann seitens der Heredität nichts Pathologisches festgestellt werden.

Rachitis im Kindesalter, zweimal Malaria, am Kaukasus und in Algerien, in den Jahren 1926 und 1927 Grippe. Im Jahre 1906 Gefängnisregime während

6 Monaten, im Jahre 1920 Messerwunde im Rücken (seitens eines Arabers). Herniotomia im Jahre 1913. Vom Militärdienst infolge der niedrigen Gestalt befreit. Lues und andere Geschlechtskrankheiten negativ (nach Aussage des Kranken).

Der Beginn der Erkrankung ist nach Aussage des Patienten während des Jahres 1925 mit den ersten Anfällen von Krämpfen und Schmerzen im linken Arm festzustellen.

Mit Zunahme der Anfallehäufigkeit und Verstärkung der Schmerzen fingen

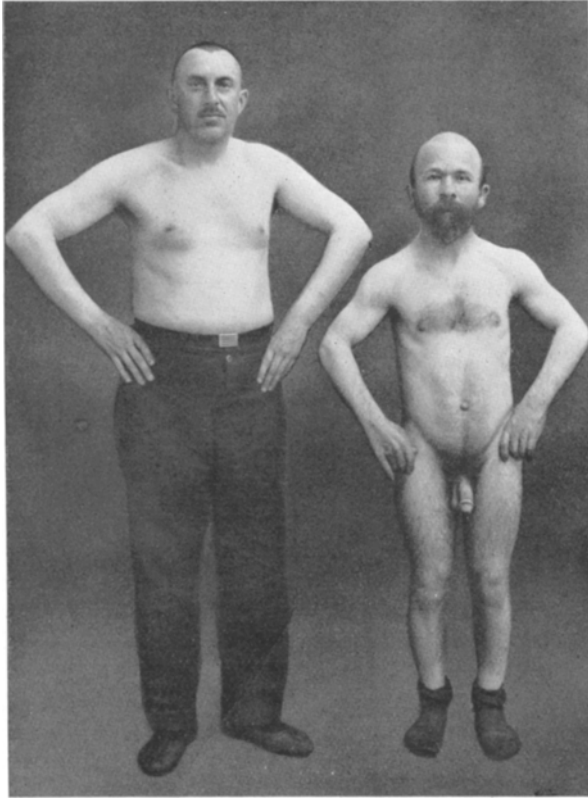


Abb. 1.

ähnliche Erscheinungen im rechten Arm, in den Bauchmuskeln und endlich in den Gesichtsmuskeln an. Die Erkrankung verlief nach Aussage des Kranken subakut, indem derselbe periodisch während einiger Tage mit der Arbeit aufzuhören genötigt war. Keine spezielle Therapie außer einer zeitweise durchgeführten medikamentösen Behandlung.

Infolge von verstärkten und verbreiteten Schmerzen in der letzten Zeit geriet der Kranke mit seinem Arm in die Maschinentransmission, ohne, nur durch glücklichen Zufall, schwer verstümmelt zu werden. Der letzte Umstand hat endlich den Patienten zu einer ernsteren Betrachtung seines Gesundheitszustandes veranlaßt und ihn durch eine spezielle Heilanstalt in unser Institut gebracht.

Status. Patient von kleiner Gestalt. Unproportionell großer Schädelumfang, relativ langer Körper bei unentsprechend kurzen Extremitäten mit Armen kürzer als Vorderarme und Schenkel kürzer als Beine. Nicht scharf ausgeprägte Sattelnase.

Anthropologischer Durchmesser.

Horizontaler Umkreis des Kopfes	— 55,5
Maximale Kopflänge	— 19,0
Maximale Kopfbreite	— 16,0
Größe beim Stehen :	— 150,3
Größe beim Sitzen	— 83,8
Höhe über dem Boden des Meas. acust.	— 133,9
Höhe des oberen Brustrandes	— 117,9
Höhe des Kinns	— 124,3
Höhe der Symphysis	— 72,5
Körperlänge	— 44,5
Schulterbreite	— 30,5
Brustumfang in ruhigem Zustande	— 70,5
Brustumfang bei tiefem Einatmen	— 85,2
Brustumfang bei vollem Ausatmen	— 79,0
Bauchumfang	— 72,5
Diamet. antero-poster. des Brustkorbes	— N 1 — 13,5
— N 2 — 18,0	
— N 3 — 18,5	
Querdiamet. des Brustkorbes	— 23,5
Akromionhöhe über Boden	— 119,0
Akromionhöhe des Process. styloid. radial.	— 73,2
Akromionhöhe bis zum Ende des Fingers der her- untergefallenen Hand	— 53,5
Länge der Hand	— 19,7
Breite der Hand	— 7,3
Armlänge	— 65,5
Großer Armschwung	— 144,2
Beinlänge	— 73,5
Fußlänge	— 23,0
Schulterumfang	— 26,5—29,0
Vorderarm	— 24,7—16,2
Schenkel	— 47—39
Bein	— 32,5—23,5
Lungenkapazität	2400—2300—2500

Die Länge des 2., 3., 4. und 5. Fingers ist dieselbe, ohne die in der Regel vorkommende Differenz darzustellen.

Nervensystem.

Schädelnerven normal. Etwas schmale Pupillen. Beiderseitig *Membranae pupillae perseverans*. Im Gebiet der Mm. deltoideus, supinatoris, supra- und infracapsularis, gastrocnemius beständige fibrilläre Zuckungen von myokymischem Typus.

Die atrophischen Erscheinungen in der Handmuskulatur links mehr ausgeprägt, und zwar hauptsächlich die Interossei, Mm. thenari et hypotherari.

Die Muskelkraft der Arme geschwächt.

Nach Dynamom ist D = 10, S = 7.

Conjunctivalreflex negativ. Pharynxreflexe schwach. Biceps-Triceps-Supinatorreflexe abgeschwächt. Bauch-, Cremaster- und Plantarreflexe hoch und regelmäßig. Patellar- und Achillesreflexe hoch, rechts höher als links. Keine patho-

logischen Reflexe, keine Kloni. Tremor der Finger und der Zunge stark ausgeprägt. Romberg bei der Probe mit geschlossenen Augen. Gesteigerte Diurese (15—20 mal in 24 Stunden). Gesteigerte Muskelerregbarkeit. Muskelwälzchen deutlich ausgeprägt. Lange dauernder hellroter Dermographismus. Allgemeine Reaktion der Pilomotoren stark ausgeprägt.

Schmerz-, Temperatur- und Tastempfindlichkeit an den distalen Teilen der oberen und unteren Extremitäten abgenommen. In den Händen und Füßen Parästhesien. Nervenstämme aller Extremitäten druckempfindlich (Plexus brachialis Nn. ulnaris, radialis, medianus, ischiadicus, peroneus). Die Symptome von *Lasseque*, *Mazkewitz*, *Dejerine* negativ.

Faradische und galvanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln aller Extremitäten quantitativ abgenommen. Faradische Erregbarkeit der kleinen Handmuskulatur links negativ und rechts stark abgenommen. Bei galvanischer Reizung träge wurmförmige Zuckungen in der Muskulatur des linken Armes sowie des rechten Fußes.

Also Entartungsreaktion der linken Hand sowie teilweise des rechten Fußes.

Faradische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln überall normal. Die Nn. medianus, cruralis und ischiadicus rufen bei faradischer Reizung Anfälle von tonischen Krämpfen an der ganzen Extremität mit rascher Abschwächung hervor.

Innere Organe.

Atmungsorgane. Rechte Lunge Dämpfung bis zur 2. Rippe und oberem Drittel der Scapula. Rauhes Atmen verlängert. Die Beweglichkeit des Zwerchfelles begrenzt. In der linken Lunge, an der ganzen Fläche etwas rauh abgeschwächtes Atmen.

Röntgenoskopie. Zwerchfell rechts an der 9. Rippe hinten. Keine pathologischen Veränderungen.

Kreislauforgane. Herzgrenzen normal. 1. Ton unrein, besonders beim Liegen. Puls 76 pro Minute, rhythmisch, synchronisch, von mittlerer Füllung. Pulsation der Aa. brachialis.

Blutdruck beim Liegen 112/70, beim Sitzen 110/70, beim Stehen 105/70. Röntgenoskopisch keine pathologischen Veränderungen.

Keine Pathologie seitens des Magendarmkanal, der Leber und Milz.

Seitens anderer Organe Rhinitis hypertrophica.

Blutanalyse: Hb 88%, Erythrocyten 5 750 000, Leukocyten 9200. Farbkoeffizient 0,76. Polychromasie ++. Basophile Granulation 1500 pro 1 Million, vitale 0,3%.

Neutrophile 68%, Lymphocyten 20,5%, Monocyten 8%, Eosinophile 3%, Basophile 0,5.

Nach *Schilling* segmentiert 65,5, Stäbchen 2,5%, Blutplättchen 207 000.

Wa.R., Sachs-Georgi und Meinecke negativ.

Harnanalyse, Auswurfanalyse normal. In den Faeces stellenweise Eier von *Trichocephalus* dispar.

Röntgenogramme: 1. Schädel keine pathologischen Veränderungen, 2. Halswirbel: Processi transversi des 7. Halswirbels beiderseits verlängert. 3. Lendenwirbel: am 1. Lendenwirbel beiderseits rudimentäre Rippen. 4. An den Lendenwirbeln wurden Deformationen spondyloarthritischen Typus konstatiert. 5. Schultergelenke: keine Knochenveränderungen. 6. Beckenschenkelgelenke: keine Knochenveränderungen.

Krankheitsverlauf: Nach einer zweimonatlichen Behandlung mit physikalischen Methoden Abnahme der Krämpfhäufigkeit, fast vollkommenes Verschwinden der krankhaften Empfindungen und bedeutende Verbesserung des Befindens des Kranken.

Objektive Befunde: Verschwinden der Hypalgesie in den unteren Extremitäten, dagegen Verweilen an den oberen.

Es liegt somit ein Fall von chondrodystrophischem Körperbau vor (unproportionelle Ausmessungen des Kopfes, der Extremitäten und des Körpers, disproportionelle Verhältnisse in der Länge der langen Skeletknochen, Prognathismuserscheinung, Differenziationsabwesenheit in der Länge der Händefinger, starke Zunahme von Libido et Potentia, rudimentäre Hals- und Lendenwirbel. Dabei Erscheinungen von Erkrankung des peripheren Neurons).

Folgende Angaben stellen das klinische Bild der Erkrankung dar: 1. Muskelatrophie an den peripherischen Extremitätenteilen, 2. Sensibilitätsstörung von peripherischem Typus, 3. Druckempfindlichkeit der Nervenstämmе, 4. Abnahme der Sehnenreflexe der oberen Extremitäten, 5. ausgeprägte Muskelschwäche, 6. Änderung der Elektroerregbarkeit mit partieller Entartungsreaktion und häufig vorkommenden Krämpfen, hauptsächlich an den Extremitäten mit Prävalierung des tonischen Elementes.

In dem angeführten Krankheitsbilde herrschen Erscheinungen eines polyneuritischen Prozesses, dessen Anfang und Verlauf jedoch ungewöhnlich ist. Die Klagen des Kranken über Krämpfe, welche am ersten Platze stehen, sind auch atypisch.

Die Krämpfe bei Polyneuritis werden zwar oft beschrieben (z. B. Alkoholneuritis), doch sprechen deren Häufigkeiten und Verbreitung in unserem Falle gegen die gewöhnliche Darstellung über Polyneuritis (Bauch- und Gesichtsmuskel). Das Gesagte veranlaßt zu dem Schluß, daß unser Fall eine klinische Mischform darstellt, in welcher parallel mit einem polyneuritischen Prozeß noch andere pathologische Faktoren mitwirken müssen. In unserem Falle können als solche die Veränderungen der Wirbelsäule, nämlich die oben konstatierte Deformation spondyloarthritischen Typus dienen. Infolge dieser Veränderungen, welche die Rückenmarkswurzeln gedrückt haben, wurden reichlich Radiculiten hervorgerufen. Reflektorisch erscheinen dann die Krämpfe, die in unserem Falle so atypisch sind und besonders stark ausgeprägt in den Händen (C_8 D_1) — möglichst infolge der rudimentären Halsrippen.

Bei weiterer Betrachtung der Pathogenese der Polyneuritis müssen wir vorerst alle exogenen Faktoren, wie Lues, Alkohol und andere möglichen Ursachen der in Rede stehenden Erkrankung ausschließen. Was nun die endogenen Faktoren betrifft, so muß dabei die Störung des Allgemeinstoffwechsels in Betracht gezogen werden, sowie die des intracellulären Chemismus infolge einer Disfunktion des polyglandulären Systems, was von mehreren Autoren bei Chondrodystrophikern festgestellt worden ist (*Zondeck, Mathi, Loewy* u. a.).

Es sei dabei betont, daß außer der Grunderkrankung noch eine funktionelle Erkrankung bei unserem Patienten in Form einer aus-

geprägten Neurasthenie mit psychasthenischen Auflagerungen festgestellt worden ist; die letzteren stellen zusammen mit den oben erwähnten objektiven Angaben vollständig den Begriff der neuropathischen Konstitution dar.

Wir glauben uns auf Grund des oben Angeführten zu folgendem Schluß berechtigt:

1. Zu den in der Literatur festgestellten Deformationen und Destruktionsprozessen seitens der Rückenwirbel bei Chondrodystrophie müssen noch die rudimentären Hals- und Lendenwirbel hinzugefügt werden.

2. Das klinische Bild der Erkrankung des Nervensystems bei Chondrodystrophie geht möglichst aus den gegebenen Anomalien der Wirbelsäule hervor.

3. Die Chondrodystrophie kann parallel mit einer allgemeinen neuropathischen Konstitution verlaufen; es ist nicht ausgeschlossen, daß die letztere als ein beständiges Symptom an der Chondrodystrophie teilnimmt.

Herrn Prof. *A. M. Grünstein* für wertvolle Leitung bei der Ausführung der gegenwärtigen Arbeit unseren innigsten Dank.
