

Archiv

für

pathologische Anatomie und Physiologie

und für

klinische Medicin.

Bd. LXXI. (Siebente Folge Bd. I.) Hft. 4.

XX.

Ueber angeborenen Radiusmangel.

Von Dr. Julius Kaczander in Budapest.

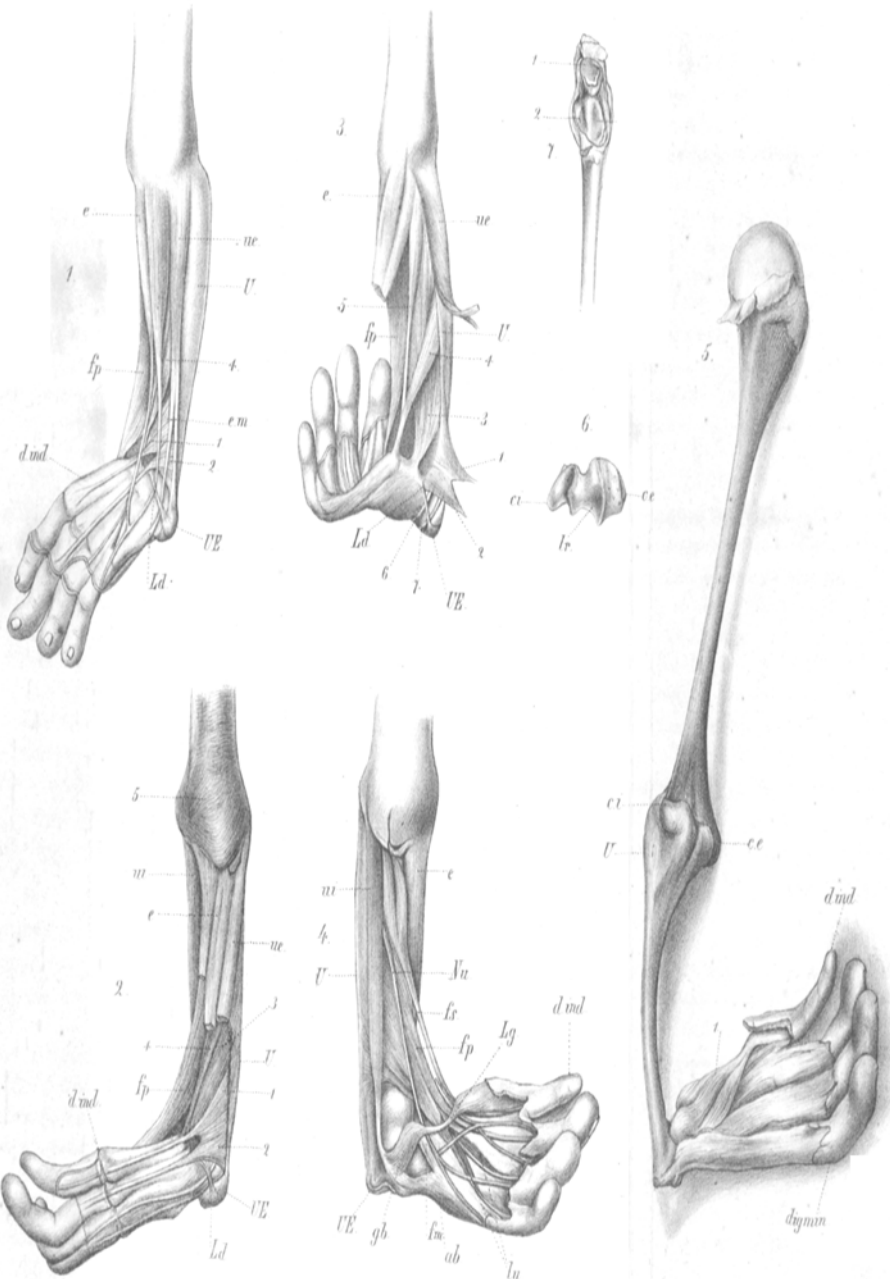
(Hierzu Taf. XV.)

Die bis jetzt beschriebenen und mir bekannten Fälle von angeborenem Radiusmangel sind, was den Einfluss des Radiusdefectes auf den Bau der verschiedenen Theile der betroffenen Extremität (Knochen, Bänder, Gelenke, Muskel, Gefässe, Nerven) anbelangt, von einander sehr verschieden. Auch mein Fall zeigt, welche colossale Veränderungen des Ganzen das abnorme Verhalten eines Theiles zu bewirken vermag.

Der Träger der zu beschreibenden Missbildung ist ein fast reif gewordener, todtgeborener Knabe. Seine linke obere Extremität verrieth die unter der Haut steckenden seltenen Schätze regelwidriger Entwicklung durch die auffallende Kürze des Vorderarmes und die an einer Ulnarseite befestigte Hand ohne Daumen, deren Längsaxe mit der des Vorderarmes einen rechten Winkel bildete, über diesen hinaus nicht gestreckt werden konnte, weil, wie es sich später herausstellte, die Fingerbeuger Widerstand leisteten. Die anatomische Untersuchung ergab Folgendes:

Oberarmknochen.

Der Kopf ist normal. Vom Sulcus intertubercul. für die Sehne des nicht vorhandenen langen Kopfes des Biceps ist gar keine Spur. Das Mittelstück ist abgeplattet, hat keine vordere Kante. Die Fossa supratrochlearis posterior sehr seicht; ebenso die anterior; diese ist auch einfach wegen Nichtvorhandenseins der vorderen Kante. Sehr bedeutend metamorphosirt ist das untere Gelenkende. Der Condylus extern. ist mächtiger als der internus, er occupirt einen grossen Theil



der vorderen Fläche des unteren Endes vom Oberarme, überragt die laterale Gelenkfacette der Rolle. Beide Condylī sind einander sehr nahe gerückt und werden durch eine tiefe Furche von einander getrennt. Als ein verkümmertes Gebilde und nur ein Anhängsel der sehr stark entwickelten Knorren erscheint die Rolle, welche folgende Veränderungen zeigt: Ihre laterale Gelenkfacette, welche der lateralen Gelenkfacette der Ulna entspricht, ist breiter und kürzer als die mediale, überragt diese nach vorn und unten. Die tiefe Furche an der Rolle eines normalen Oberarmbeins fehlt, nur eine seichte Vertiefung scheidet beide Gelenkfacetten. Es ist also diese Rolle nur ein Analogon der normalen Rolle, gerade so, wie das Gelenkende des regelrechten Oberschenkels ein Analogon der normalen Oberarmrolle ist. Während an einer normalen Rolle der mediale und hintere Rand abgerundet, glatt sind und allmählich in die Fossa supratrochlearis posterior übergehen, bilden sie hier scharfe und weit hervorragende Kanten und dort wo sie zusammenstossen eine bedeutend vorspringende Ecke. Die Eminentia capitata fehlt.

Ulna.

Das obere Gelenkende der Ulna war folgendermaassen gebaut. Eine querlaufende tiefe Furche theilt die Cavitas sigmoidea major in eine vordere und hintere Hälfte. Die erste variirt vom normalen, entsprechend der Beschaffenheit der Rolle darin, dass die laterale Facette breiter ist als die mediale. Die zweite oder hintere dem Olecranon entsprechende Hälfte ist verkümmert, bildet einen stark hervorragenden convexen Höcker und dient nicht ganz zur Begrenzung der Ellbogengelenkhöhle, denn ein Theil ist durch eine Synovialmembran abgeschlossen.

Die Flexion im Ellbogengelenke war sehr bedeutend beschränkt und war verursacht durch die Veränderungen an den das Gelenk constituirenden Knochen, die ich nun kurz wiederholen will. 1) Scharfer vorderer und hinterer Rand der Rolle. 2) Sehr stark hervorragende Ecke, gebildet von diesen Rändern. 3) Die einen convexen Höcker darstellende hintere Gelenkfacette der Cavitas sigmoid. 4) Die Synovialmembran, welche einen Theil davon isolirte. Sobald nun das Beugen im Ellbogengelenke versucht wurde, stemmte sich der convexe Höcker der Cavitas sigmoidea major an die scharfe Ecke der Rolle, und gleichzeitig wurde obige Synovialmembran gespannt. Auffallend straff war der vom Condylus externus zum Seitenrande der Ulnagelenkfläche sich erstreckende Theil der fibrösen Gelenkkapsel.

Die Cavitas lunata minor ulnae fehlt. Das Mittelstück hat die prismatische Gestalt eingebüsst, indem die vordere und innere Kante fehlen, und ist so gedreht, dass die vordere Fläche in ihrem oberen Theile nach der medialen, im unteren dagegen nach der lateralen Seite gewendet ist. Nach hinten ist es sehr bedeutend convex und ist viel kürzer. Das untere Ende ist abgerundet, hat keinen stielförmigen Fortsatz und besitzt lateralwärts eine nicht überknorpelte Vertiefung für das Os lunatum.

Meckel (Arch. f. Anat. u. Physiol. Bd. I. 1826.) giebt an, dass in seinem Falle das Ellbogengelenk zu beweglich war, ohne Angabe der anatomischen Befunde. Ebensovienig erklärt Petit (Remarques sur un enfant nouveau-né, dont les bras étaient difformes in Memoires de l'acad. roy. des sciences de Paris. 1733.) die Beschränkung der Bewegungen im Ellbogengelenke seines Falles. Wieber's (in

Ammons: „Angeborene chirurg. Krankheiten des Menschen.“ Bd. I. S. 97. Berlin 1839.). Voigt (Beitrag zur Casuistik des congenitalen Radiusdefectes im Archiv f. Heilkunde. Jahrg. 4. Hft. I. 1863. Leipzig) liefern Erklärungen der mangelhaften Beweglichkeit im Ellbogengelenk. Roger und Houel (Gurlt's Handbuch der vergleichenden path. Anatomie der Gelenkkrankheiten S. 351. Berlin 1853.) erzählen, dass in ihrem Falle die Flexion im Ellbogengelenke unmöglich war; ohne nähere Angaben. Gruber (Dieses Archiv Bd. 32) sagt nur, dass die Extension nicht vollständig, die Flexion nur etwas über den rechten Winkel hinaus gestattet war, ohne nähere Angaben. In dem Falle von Prestat (s. Gurlt's früher cit. B.) scheint gar kein Ellbogengelenk vorhanden gewesen zu sein. Nähere Angaben fehlen. Dornseiff (Inauguraldissertation. Giessen 1866.) fand das untere Gelenkende des Humerus zu einem kleinen annähernd viereckigen Knorpelstücke umgewandelt, mit welchem die Ulna articulirte. Aus dieser Zusammenstellung fremder bis jetzt veröffentlichter Beschreibungen ergibt sich also, dass meine Funde im Ellbogengelenke neue Facta sind.

H a n d.

Sie steht in Verbindung mit dem Vorderarme, resp. der Ulna 1. durch eine Bandmasse zwischen Os triquetrum und Ulna, 2. durch das Os lunatum mittelst lockerer Bandmasse. Von den Handwurzelknochen fehlt das Os scaphoideum und multangulum majus. Das Os lunatum articulirt mit dem Os capitatum, dieses mit dem Os triquetrum, multangulum minus und hamatum; das Os triquetrum mit dem Os hamatum und pisiforme. Der Metacarpus des Zeigefingers articulirt mit dem Os multangulum minus und capitatum, der Metacarpus des Ring- und kleinen Fingers mit dem Os hamatum.

Nur die Metacarpalknochen des Ring- und Kleinfingers articuliren an den Basen mit einander. Die Hand konnte um die Ulna herum frei bewegt werden, wobei die lockere Bandmasse zwischen Ulna und Os triquetrum gedreht wurde.

Muskeln.

1. Der Schulterblattgegend.

Vollständig normal.

2. Deltamuskelgegend.

Der Musc. pectoralis major verwebt sich mit dem grössten Theile seines Clavicularkopfes mit dem Deltamuskel, mit dem kleineren Theile aber sammt dem Sternocostaltheile und einem Theile des Deltamuskels geht er in eine Aponeuose über, die sich einwärts von der Insertionsstelle des Haupttheiles des Deltamuskels, an der vorderen Fläche des Oberarmbeins anheftet. Der M. coraco-brachialis ist sehr schwach.

3. Oberarmgegend.

Die vordere Gruppe ist reducirt auf den M. brachialis internus, kurzen Bicepskopf und coraco-brachialis. Der M. brachialis internus ist verkümmert, entspringt vom kurzen Bicepskopf, occupirt nur die äussere Hälfte der vorderen Fläche des Oberarms; die innere Hälfte bedeckt der kurze Bicepskopf, mit Ausnahme eines dreieckigen Raumes am unteren Ende, wo der Knochen entblösst daliegt.

4. Ellbogengegend.

Die vordere Seite ist ausgezeichnet durch einen Muskel, welcher quer von

einem Condylus zum anderen sich erstreckt, an den Enden (Condylus int. und ext.) sich verschmächigte, oben in die Fasern des *Musc. brachialis interna*, unten in die des *Musc. extensor digit. communis* und *flexor sublimis* übergang (Fig. 2, 5). Ich fand unter den an Extremitäten mit Radiusdefect gefundenen anomalen Muskeln ihn noch nicht verzeichnet. Die hintere Seite der Ellbogengegend bot nichts Abnormes dar.

5. Vorderarm.

Seine durch die oben fleischigen dicken, unten sehnigen dünnen der Vorderarmaxe parallel verlaufenden Muskeln gebildete conische Gestalt normaler Extremitäten war hier nicht vorhanden, denn sämtliche vom Vorderarme zur Hand gehende Muskeln verliefen schief zur Ulna, ausserdem waren die sonst durch den Radius geschiedenen Muskeln der Palmar- und Dorsalseite einander näher gerückt. Von den am Condylus internus entspringenden Muskeln ist nur der *Ulnaris intern.* vorhanden. Er verläuft parallel der Ulna, endet mit dem kleineren Theile seiner Sehne am *Os pisiforme*, mit dem grösseren Theile geht er in eine das untere schroff hervorstehende Ulnaende schlingenartig umgreifende Aponeurose über, in welche sich auch, von der äusseren Seite her, die Sehne des *M. ulnaris externus* fortsetzt. Zwischen dieser aponeurotischen Schlinge und dem Ulnaende war ein Schleimbeutel, dessen auch Gruber erwähnt. Von den tiefer entspringenden Vorderarmmuskeln der Palmarseite sind nur der *Flexor digitor. commun. sublimis* und *profundus* vorhanden. Der Ursprung des ersteren ist höher gerückt, auf den Condylus internus, er ist schwächer, weil er vom Radius keine Bündel bezieht und dieser Verlust nicht ersetzt wird. Der zweite ist auch schwächer. Abgesehen von der abnormen Verlaufsrichtung verhalten sich im Uebrigen beide regelmässig.

Der *M. supinator long. et brev.*, *radialis ext. long. et brev.*, also sämtliche dem Radius folgende Muskeln fehlen. Der sonst dem Zwischenknochenbände folgende *Extensor digitorum communis longus* ist der Ulna näher gerückt, entspringt vom Condyl. externus humeri, convergirt in der Handwurzelgegend mit dem *Flexor digit. commun. subl.*, und begrenzt mit diesem, da beide mit ihren breiten flachen Seiten neben- und nicht übereinander liegen, eine tiefe Kluft, an deren Grunde der *Flexor digitor. commun. profundus* sichtbar ist. Sie bilden den Inhalt der von der lateralen Seite des Vorderarmes zur lateralen Seite der Hand herübergespannten Haut. Nur eine Sehne des *Extens. digit. commun. longus* verlief unter dem nur sehr kurzen *Ligam. carpi dorsale*, die anderen nicht. Auch in Petit's oben erwähnten Falle ging nur ein Theil der Sehnen unter einem Querbande. Der *Extensor digiti indicis* fehlte; der *Extensor digiti minimi* entsprang vom *M. ulnaris externus* und ging unter dem *Ligam. carpi dorsale* zum Metacarpus des kleinen Fingers. Der *M. ulnaris externus* folgte der Ulna und endigte an der oben erwähnten aponeurotischen Schlinge.

Der schief zur Vorderarmaxe verlaufenden der Bewegung des Daumens dienenden Muskelgruppe einer normalen Extremität entsprechend (bezüglich des Ursprungs und Verlaufsrichtung) sind zwei Muskeln da, welche bedeckt vom *M. ulnaris externus*, *extensor digiti minimi pr.* und *extensor digitor. comm.*, fächerförmig zur Hand gehen, der obere zur Basis der ersten Phalanx des Zeige-, der untere zur Rückenaponeurose des Mittelfingers (Fig. 2, 1 u. 2). Meckel erwähnt dieser Muskeln, nur

endigte der eine am Speichenrand der Handwurzel. Auch in seinem Falle von Radiusmangel fehlte der Daumen.

Mit keinem normal vorhandenen Muskel vergleichbar sind drei Muskeln, welche ich an meiner Extremität gefunden habe (Fig. 3, 3, 4 u. 5). Sie sind bedeckt oben vom *M. ulnar. extern. und extensor digitorum comm. l.*, unten von den zuletzt beschriebenen Muskeln. Der eine (Fig. 3, 5) kommt vom *Extens. digit. commun. l.*, und geht in die Sehne eines anderen Muskels (Fig. 3, 4) über, welcher von der Ulna zum Carpus zieht, und einen dritten viel breiteren in anderer Richtung gefaserten Muskel (Fig. 3, 3) deckt, der auch von der Ulna zum Carpus zieht. Alle diese drei Muskeln liegen an der äusseren Vorderarmseite.

6. Hand.

Der *M. palmaris br.* entspringt von der aponeurotischen Schlinge — deren Beziehung zum *M. ulnaris intern. und extern.* ich oben besprochen, ferner vom *Os pisiforme*, sendete ein Muskelbündelchen zum *Abductor und Flexor brevis digiti minimi* und endigte am *Ligam. carpi transvers. volare*. Die übrigen Muskeln des Kleinfingerbalkens verhielten sich normal. Ein bei gleichzeitigem Radius- und Daumenmangel noch nicht beobachteter Muskel war in meinem Falle vorhanden. Er nahm seinen Ursprung am *Metacarpus* des Mittelfingers und endigte am lateralen Rande der ersten Phalanx des Zeigefingers (Fig. 4, 1).

Von den *Lumbricalmuskeln* waren nur zwei vorhanden. Die inneren Zwischenknochenmuskeln waren alle, von den äusseren nur drei vorhanden, fehlend war der für den Zeigefinger.

Gefässe und Nerven.

Nur die *Art. brachialis* und den *Nervus median.* berücksichtigte ich, wegen ihres abnormen Verhaltens zu einander. Der *Nervus median.* nehmlich liegt hinter der *Art. brachialis* bis zur Stelle, wo er normaliter an die innere Seite der Arterie tritt.

Zum Schlusse sei erwähnt, dass wie in den meisten anderen Fällen von angebornem Radiusmangel, Missbildungen an anderen Körpertheilen vorkamen, auch mein Untersuchungsobject mit Defecten verschiedener Körperregionen behaftet war, und zwar mit Defect im *Septum ventriculor. cordis*, Spaltung der linken Oberlippe, Daumenmangel an der rechten Hand.

Budapest, April 1877.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel XV.

e *M. extensor digit. commun. longus.* ue *M. ulnaris externus.* U Ulna. Ld *Ligament. carpi dorsale.* UE *Unteres Ulnaende.* fp *M. flexor digitor. commun. profund. ind. Index.* em *M. extensor digiti minimi.* ui *M. ulnaris internus.* Nu *Nervus ulnaris.* fs *M. flexor sublimis.* Lg *Ligam. carpi volare.* Pb *M. palm. brevis.* fm *M. flexor br. digiti minimi.* ab *M. abductor digiti minimi.* lu *Lumbricalmuskel 6 einer Sehne vom Extens. digit. commun. long.* 7 *Sehne des Extens. digiti minimi.* 1, 2, 3, 4 und 5 sind im Texte erklärt.

Fig. 5. ci *Condylus intern.* ce *Condylus extern.* tr *Trochlea.*

Fig. 6. 1 Die, einen convexen Höcker darstellende hintere Facette der *Cavitas sigm. major ulnae.* 2 *Mediale,* 3 *laterale Facette der vorderen Hälfte der Cavitas sigm. major ulnae.*