

(Aus der Nervenklinik der weißrussischen Staatsuniversität Minsk [Direktor:
Prof. Dr. M. Kroll].)

Über die Becksche Krankheit, zugleich ein Beitrag zur Frage der Zusammenhänge zwischen Gelenkveränderungen und vegetativem Nervensystem.

Von

M. Chasanow,

Assistent der Klinik.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. Oktober 1926.)

Die eingehenden Arbeiten von *Rokitansky*, *Ziegler*, *Weichselbaum*, *Förster*, *Meyer*, *Heine* u. A. haben das pathologisch-anatomische Bild der Arthritis bzw. Osteoarthritis deformans mehr oder weniger geklärt. Die Ätiologie dieser Krankheit bildet aber immer noch eine offenstehende Frage, über welche die Ansichten geteilt sind, obschon sie eine umfangreiche Literatur umfassen.

Es wird von einer infektiösen, entzündlichen, endokrinen, spez. thyreogenen, neurogenen, Alters- und Abnutzungsätiologie der deformierenden Arthritiden gesprochen.

Ohne auf die infektiösen und entzündlichen A. d., oder, wie sie *Umber* bezeichnet, Infektarthritis, näher einzugehen, muß doch zugegeben werden, daß mit Ausnahme von Infektarthritiden, die sich im Anschluß an Infektionen verschiedener Art entwickeln, der Ursprung der Osteoarthritis, die keine entzündliche, sondern eine degenerative Erkrankung des Gelenkknorpels mit sekundären Reaktionen, hyperplastischen Wucherungen des umgebenden ossifikationsfähigen Gewebes darstellen, immer noch recht unklar bleibt. Diese Frage beschäftigt sowohl den Chirurgen, Internisten, als auch den Neurologen.

Auf die neurogene Ätiologie mancher deformierender Arthritiden hat bereits 1831 *Mitchel* hingewiesen. Es war das Verdienst von *Charcot*, die Aufmerksamkeit auf die neuropathischen Gelenkaffektionen bei der Tabes, als eine eigentümliche Komplikation der Rückenmarkserkrankung, zu lenken. Seitdem ist die Literatur über die Arthropathie bei Tabes und Syringomyelie recht umfangreich geworden. Die Arbeiten von *Levy-Ludloff*, *Abadie*, *Frank*, *Schad*, *Blencke*, *Borchard* u. A.

haben viel zur Klärung dieser Frage beigetragen. Aber auch hier wird die Pathogenese dieser Arthropathien noch nicht entschieden. *Volkmann* stellte die sogenannte „mechanische“ Theorie auf, vom Malträtiertwerden der Skeletteile, spez. der Gelenke, als Folge aufgehobener Schmerz- und Tiefensensibilität. Die Umgestaltung der Gelenke entsteht durch mechanische und statische Wirkungen.

Mehr begründet ist aber die Lehre von den trophischen Schädigungen der Gelenke, für welche eine Reihe von Beobachtungen (*Westphal*, *Siemerling*, *Chipault* u. a.) und experimentellen Ergebnissen (*Schiff* u. a.) sprechen. Auch die Lokalisationen der Gelenkaffektionen bei der Tabes an den unteren Extremitäten und bei der Syringomyelie an den oberen Extremitäten weist deutlich darauf hin, wie es *Nonne* betont, daß an der Entstehung dieser Arthropathien nicht nur mechanische Wirkungen im Spiele, sondern daß daran auch zentripetale Bahnen beteiligt sind, weshalb auch die Lokalisation der Gelenkerkrankungen der Ausbreitung der Nervenläsion entspricht. Neuerdings versuchte *Grasheim* die Ansicht zu begründen, daß die Arthropathien und Spontanfrakturen bei Tabes via endokrines System hervorgerufen werden. Er stützt sich dabei auf Beobachtungen von Arthropathien, die zu einem Zeitpunkte auftreten, in dem die Tabes noch keinerlei Symptome macht. Auffallendes Interesse über die Pathogenese der A. d. gewinnt diese Frage durch die von *Lhermitte* letzthin gemachten Beobachtungen über Veränderungen im Corpus striatum bei schwerer A. d. und durch die bei Parkinsonismus nach *Enc. epid.* auftretenden deformierenden Arthropathien, sog. Arthropathies parkinsoniennes. Selbst wenn die Beobachtungen *Lhermitte*s keine allgemeinere Bedeutung haben sollten, muß die Möglichkeit zugegeben werden, daß an der Entwicklung von Gelenkstörungen das extrapyramidale wie auch das vegetative System nicht bedeutungslos sind.

Wir führen folgenden entsprechenden Fall an, den wir in unserer Klinik beobachten konnten.

Fall 1. Die Bäuerin Anna D., 42 Jahre alt, wurde am 22. VII. 1925 in die Klinik aufgenommen, mit Klagen über Schwäche in den Beinen, reichlichen Speichelfluß und unwillkürliches Zittern der Hände und Beine.

Vorgeschichte: Die Kranke ist das 5. Kind in der Familie. Vater war Trinker, starb im Alter von 75 Jahren an einer Lungenentzündung, Mutter starb ebenfalls daran im Alter von 80 Jahren. 2 Geschwister starben im frühesten Alter, 3 leben und sind gesund. Pat. entwickelte sich angeblich normal, soll bis 1920 keine Krankheiten durchgemacht haben, arbeitete in der Landwirtschaft. Erste Menses mit 17 Jahren. Sie heiratete im Alter von 20 Jahren und hatte 11 Geburten, von denen die letzte eine Frühgeburt war. 5 Kinder starben früh, 6 leben und sind gesund. Der Mann ist gesund. Lues wird negiert. 1920 kurzdauernde Grippe. 1921 Rückfallfieber. 1922 erkrankte sie angeblich an einem „Typhus“, während desselben sie angeblich 5 Wochen Tag und Nacht schlief, reichlichen Speichel-

fluß und eine Diplopie bekam. Während dieser Krankheit fand auch die Frühgeburt statt. Nach Ablauf der Krankheit konnte die Pat. kaum etwas in der Landwirtschaft schaffen noch sich selbständig bewegen, da zunehmende Schwäche der Beine und Ödeme auftraten. Ende 1924 stellten sich heftige Schmerzen in den Beinen ein und allmählich machten sich auch Deformierungen der Zehen- und Kniegelenke bemerkbar, so daß die Kranke kaum gehen konnte. 1925 gesellten sich Schmerzen in den Fingern und Ellbogengelenken hinzu, mit nachträglicher Verunstaltung derselben. Gleichzeitig traten auch unwillkürliche Bewegungen und Zittern, zuerst im rechten Bein, dann im rechten Arm und schließlich auch in den linken Extremitäten auf. Seit 1925 ist die Pat. bettlägerig und kaum imstande sich selbst zu bewegen.

Status praes.: Innere Organe o. B. Schilddrüse verkleinert, kaum palpierbar. Bewußtsein erhalten, Stimmung apathisch, Geruchssinn normal. Sehkraft, Gesichtsfeld, Augenhintergrund sowie Stellung der Bulbi ebenfalls normal. Keine Doppelbilder, kein Nystagmus. Lidschlag selten. Beide Pupillen gleich weit. Lichtreaktion etwas träge. Das Kauen und Schlucken erfolgt äußerst langsam. Conjunctivalreflexe beiderseits abgeschwächt, Cornealreflexe erfolgen rasch. Sensibilität der Gesichtshaut gut erhalten. Die Kranke kann kaum die Stirne runzeln, keine Ausdrucksbewegungen, die Gesichtsmuskeln sind starr. Sie zeigt die Zähne langsam, streckt die Zunge gerade, aber verzögert heraus. Geschmack und Gehör sind normal. Das Drehen des Kopfes und die Hebung der Schulter sind äußerst erschwert. Sämtliche Körpermuskeln sind rigid und erstarrt. Aktive Bewegungen erfolgen langsam, passive stoßen auf Widerstand der Muskeln, der sich bei weiterer Dehnung steigert. Der Spannungswiderstand ist stärker in den Beugern, als in den Streckern. Allgemeine Bewegungsarmut. Keine Mitbewegungen. Bei Zielbewegungen und auch in der Ruhe unwillkürliches grobschlägiges Zittern der Hände und Füße. Der Tremor steigert sich bei Kältereiz und Erregung. Die Kranke ist nicht imstande, ohne Hilfe zu essen und muß gefüttert werden. kann sich weder aufrichten noch gehen. Das Zittern kann die Pat. durch den Willen nur für kurze Zeit überwinden. Pillendrehen in der Ruhe. Sensibilität für sämtliche Qualitäten gut erhalten. Patellarreflexe kaum auslösbar, obwohl eine Kontraktion der Muskeln dabei sichtbar wird. Achillessehnenreflex rechts erloschen, links abgeschwächt. An den Armen sind Biceps, Triceps und Periostreflexe erhöht. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Kein Babinski, keine pathologischen Reflexe. Die Stimme ist leise, undeutlich und eintönig. Unaufhörliches Schwitzen, stark erhöhter Speichelfluß, so daß sie sich manchmal mit dem Speichel verschluckt. Die Haut ist schmierig und an den distalen Enden der Extremitäten kalt. Starke und andauernde Dermographie. Polyurie. Die Spinalflüssigkeit strömt unter erhöhtem Druck aus und ist klar. Pandy pos. Nonne neg. Keine Zellen. WaR. und Meinicke neg. im Blut und Liquor. Blutuntersuchung: Hb. 80 %, Rote 4500000, Weiße 5480, Neutr. 48 %, Lymph. 45 %, Eosin. 3 %, Übergangsformen 4 %. Urin o. B.

Pilocarpinversuch: (1 ccm 1proz. Lösung subcutan) Steigerung des Blutdruckes von 115 auf 120 RR; die Pulszahl steigt nach 10 Minuten von 96 auf 108, um nach weiteren 15 Minuten den Ausgangswert wieder zu erreichen. Atem und Pupillen bleiben unverändert. Ausgesprochene Allgemeinreaktion: Hitzegefühl, erhöhte Schweißabsonderung und reichlicher Speichelfluß. Auf Adrenalinversuch mäßiges Sinken des Blutdruckes nach 5 Minuten von 105 auf 100. Puls, Atemzahl, und Pupillen ohne Veränderung. Nach 5 Minuten starke Gesichtsblassheit und zunehmendes Zittern, das nach 10 Minuten so stark wird, daß die Pulszahl nicht mehr gezählt werden kann. Dieser Zustand hielt 25 Minuten an. Auf Atropineinspritzung eine nur schwache Reaktion.

Die elektrische Erregbarkeit ergab folgendes an den unteren Extremitäten:

N. peroneus	rechts	KSZ	7,0 Mil.	links	3,0 Mil.
" "	"	ASZ	nicht auslösbar		
M. tibialis ant.	"	KSZ	9,0 Mil.	links	8,0 "
" " "	"	ASZ	12,0 "	"	12,0 "
N. tibialis	"	KSZ	6,0 "	"	8,0 "
" "	"	ASZ	12,0 "	"	20,0 "
M. gastrocnemius	"	KSZ	18,0 "	"	20,0 "
" " "	"	ASZ	18,0 "	"	20,0 "
M. flex. hall. long.	"	KSZ	undeutlich	"	8,0 "
" " " "	"	ASZ	"	"	10,0 "
M. ext. hall. long.	"	KSZ	10,0 Mil.	"	10,0 "
" " " "	"	ASZ	14,0 "	"	13,0 "

An den oberen Extremitäten:

M. deltoideus	rechts	KSZ	5,0 Mil.	links fast gleiche Werte
" "	"	ASZ	7,0 "	
M. biceps	"	KSZ	3,0 "	
" " "	"	ASZ	8,0 "	
N. ulnaris	"	KSZ	4,0 "	
" "	"	ASZ	7,0 "	
N. medianus	"	KSZ	4,0 "	
" " "	"	ASZ	7,0 "	
M. flex. digit. sub.	"	KSZ	4,0 "	
" " " "	"	ASZ	8,0 "	
M. abduct. poll. br.	"	KSZ	4,0 "	
" " " "	"	ASZ	8,0 "	
M. flex. poll. br.	"	KSZ	4,0 "	
" " " "	"	ASZ	8,0 "	
M. adduct. poll.	"	KSZ	5,0 "	
" "	"	ASZ	8,0 "	
M. interossei	"	KSZ	4,0 "	
" "	"	ASZ	8,0 "	

Die faradische Erregbarkeit ist nur noch am Nervus peroneus und M. tibial. ant. erhalten. Bei der galvanischen und faradischen Reizung des M. tibial. ant. wirkt die Kontraktion noch lange nach.

Röntgenaufnahme: 1. Verknöcherung der Tarsal- und Metatarsalknochen, Verwachsung der Gelenkspalten, Verdickung und Verunstaltung der Phalangealepiphysen mit Verdünnung der Diaphysen. 2. Verdickung der Gelenkenden, des Femur und der Tibia. 3. Rarefizierung des Humerus und mäßige Verdickung der Knochen im Ellenbogengelenk, Verdünnung der Diaphysen. 4. Verwachsung der Gelenkspalten der Interphalangealgelenke und Deformierung der Phalangen mit Verdickung der Epiphysen.

Das Gesamtbild dieses Falles stellt das typische akinetisch-hyper-tonische Syndrom dar, das sich im Anschluß an überstandene Enceph. epidemica entwickelt hat. Die Gelenkveränderungen, die klinisch und röntgenographisch für die Arthr. defor. charakteristisch sind, dürften wohl kaum als eine selbständige Krankheit aufgefaßt werden, da die Gelenkaffektionen erst nach der durchgemachten Enceph. epid. auftraten. Die Entstehung der deformierenden Gelenkveränderungen und Epiphysenverknöcherungen läßt sich auch nicht auf statische und

mechanische Momente zurückführen, etwa infolge von Veränderungen im striären System, die zur Veränderung der Körperhaltung und Störungen des Bewegungsmechanismus geführt haben. Ist doch die Zahl der Parkinsonismuskfälle nach der abgelaufenen Enceph. epid. recht bedeutend, die Zahl der A. d. bei Parkinsonismus aber gering. Außerdem ist auffallend, daß Veränderungen in unserem Fall in solchen Körperteilen und Knochen auftraten, wo statische Faktoren nicht so sehr im Spiel waren, wie die Tarsal-Metatarsalknochen und Gelenke und die Kniegelenke, um so mehr da unsere Patientin sich infolge Schwäche der Beine kaum bewegte. Die statischen Momente dürfen also kaum als wesentlich angesehen werden, sondern sie spielten bei der Entstehung der A. d. in unserem Falle eine recht untergeordnete Rolle. Die Gelenkaffektionen müssen als direkte Folge einer krankhaften Veränderung im striären System, namentlich in den Zentren des vegetativen Systems, betrachtet werden. Daß wir in unserem Fall eine Anzahl von Symptomen haben, die auf eine Störung des vegetativen Systems hinweisen, braucht nicht wiederholt zu werden. Auf dem Boden der veränderten Funktion der Zentren des vegetativen Systems kam es zu trophischen Störungen in den Gelenken und Knochen und dann zur A. d. Es ist auch hier nicht von der Hand zu weisen, daß die Erkrankung der vegetativen Zentren im Großhirn zu Veränderungen des endokrinen Systems führen kann, speziell auch der Schilddrüsenfunktion, und diese wieder die Gelenkaffektionen verursachen kann.

Wir beobachten z. Z. noch einen weiteren Fall von Osteoarthropathie des rechten Fußgelenkes verbunden mit Sklerodermie und Hemiatrophie des Gesichtes bei einem 18jährigen Mädchen, ein Jahr nach überstandener Enceph. epid. Das Röntgenbild ergibt hier arthropathische Deformierung des rechten Fußgelenks, mit Osteoporose und proliferativen Prozessen.

Auch in diesem Fall dürfte die Osteoarthropathie auf Erkrankung der Zentren des vegetativen Nervensystems nach Enceph. epid. zurückzuführen sein, wofür auch die komplizierende Sklerodermie spricht.

Die Ansichten über die trophoneurotische Pathogenese und den Anteil des vegetativen Systems in der Ätiologie auch sonstiger, nicht nur neurogener Osteoarthritiden, infolge Veränderungen im endokrinen System, scheinen immer mehr Anerkennung zu finden. Bereits mehrere Autoren wie *Barth*, *Senator*, *Hoffa*, *Neumann* und *Landé*, insbesondere aber der bekannte verstorbene russische Chirurg *Weljaminoff* sind für diese Theorie eingetreten. *Weljaminoff*, der sich lebenslang mit der Arthritisfrage befaßt hat, gelangte auf Grund seiner Forschungsarbeiten zur Ansicht, daß die meisten deformierenden Osteoarthritiden als Folge einer Trophoneurose aufzufassen sind, die sich infolge einer Autointoxikation des Nervensystems entwickelt haben, durch Stoffe,

welche bei pathologischen Veränderungen des endokrinen Systems entstanden sind.

Ohne auf die Pathogenese der A. d. einzugehen, sind die meisten Autoren, insbesondere die französischen, geneigt, die A. d. in Zusammenhang mit Störungen der Schilddrüsensekretion zu bringen. *Ménard, Levi, Sergeant, Rotschild, Aschioté* u. a. sprechen von einer „*instabilité thyroïdienne*“ bei A. d. Auch *Kocher* und *Heltoth* konnten über Gelenkaffektionen thyreogenen Ursprungs berichten. *Hagen-Thorn* teilt die, von *Juschtschenko*, an Tieren angestellten Experimente mit, bei denen nach Exstirpation der Schilddrüse Schwellung der Gelenke mit anatomischen Veränderungen auftrat. *Hagen-Thorn* faßt die A. d. als Folge des Hypothyreoidismus auf. Dieser Meinung sind auch *Cohen Langeneaud, Kritschewski, Nikolajeff* u. a.

Auf dem zu Bath 1925 stattgefundenen Kongreß der British Med. Association, wo hauptsächlich die Arthritisfrage besprochen wurde, vertrat *Thompsons* die Ansicht, daß die degenerativen und atrophischen durch eine Hyperfunktion, die hypertrophischen Osteoarthritis durch eine Hypofunktion der Schilddrüse bedingt sind.

Die thyreogene, resp. durch die Dysfunktion der Schilddrüse bedingte Entstehung mancher deformierender Arthritis, hat an Beweiskraft gewonnen, als namentlich der russische Arzt *Beck* 1906 eine Endemie der Osteoarthritis def., kombiniert mit einer Dysfunktion der Schilddrüse, in Transbaikalien beschrieben hat. Mit diesem endemischen Leiden möchten wir uns eingehender beschäftigen.

Bereits 1856 hat der russische Militärarzt *Kaschin* auf eine eigenartige, sehr häufig auftretende Gelenkerkrankung unter der einheimischen Kosakenbevölkerung von Transbaikalien aufmerksam gemacht. 1899 hat *Beck* diese Krankheit an Ort und Stelle eingehend studiert. Er untersuchte 3153 Personen, und konnte bei 1009 (etwa 32 %) osteoarthritische Veränderungen feststellen. 1924 haben *Sakowitsch* und *Dobrowolski* die Bevölkerung im Stromgebiet des Urok, ebenfalls in Transbaikalien, untersucht. Ihre Beobachtungen ergaben, daß in dieser Landstrecke von etwa 30000 qkm zirka 10000 Personen sich als gelenkkrank erwiesen. In manchen Ortschaften waren ca. 62 % der Bevölkerung befallen. Das Leiden entwickelt sich schleichend und ohne Temperatursteigerung, gewöhnlich vom 8.—13. Lebensjahr im Gegensatz zu A. d., welche bekanntlich eine Erkrankung des Seniums darstellt. Zu Anfang macht sich ein rasches Ermüden bei der Arbeit bemerkbar und dann werden die kleinen Fingergelenke und die Interphalangealgelenke ergriffen (*Beck*). *Dobrowolski* konnte diese letzte Behauptung nicht bestätigen, er sah oft die Erkrankung mit heftigen Schmerzen in Knie- und Handgelenken ausbrechen. Die Gelenke erkrankten symmetrisch, aber nicht gleichzeitig, mitunter mit einem Intervall von mehreren Monaten. Im übrigen schreitet die Krankheit schleichend fort, und ergreift immer neue Gelenke. Ihre Dauer beträgt 8—10 Jahre, mitunter ist sie aber auch lebenslänglich. In manchen Fällen kann der Prozeß auch zum Stillstand kommen, er betrifft dann aber nur einzelne Finger- oder Zehengelenke, aber wiederum symmetrisch. Die Affektion führt zur Verdickung der Gelenkenden und Gelenkfort-

sätze der Knochen, was eine Verunstaltung der Gelenke bedingt. Rarefizierungen und Wucherungen, welche mit Verknöcherung der erkrankten Knocheiteile enden, verursachen Beweglichkeitsbeschränkungen der Gelenke. In Ellenbogen-, Knie- und Hüftgelenken kommt es oft zur Ankylose, mitunter auch zur Bildung freier Gelenkkörper. In etwa 10 % der Fälle geht die Krankheit mit einer Wachstumsverlangsamung der Knochen einher, wobei sehr oft (17—18 %) die Arm- und Fingerknochen im Längenwachstum zurückbleiben, so daß eine sogenannte Bärenpatte entsteht. Da aber der Brustkorb sich normal entwickelt, ist der Körper sehr mißgestaltet. Der eigenartige Gang der Kranken, welcher durch die Hüftgelenkveränderung bedingt ist, hat ihnen schon manchen Spottnamen eingebracht. Ausgedehnte Muskelatrophien trifft man oft. Das erkrankte Gelenk zeigt weder Schwellung noch Erguß, die Synovia und die äußere Haut sind normal. Die Muskelerregbarkeit ist erhöht, die Nervenstämme sind druckempfindlich; subjektiv wird häufig über Parästhesien geklagt.

Die Schilddrüse wurde von *Beck* in 8,9 % der Fälle vergrößert gefunden. *Dobrowolski* vermerkt dagegen in 62 % seiner 167 Fälle eine geringe, diffuse Vergrößerung der Drüse. Das Organ war von weicher Konsistenz und erstreckte sich die Vergrößerung bald auf den Seitenlappen, bald auf den Isthmus. Mitunter wurden auch Knotenbildungen beobachtet. Die Lymphocytenzahl war erhöht (30—43 %), die Blutsenkungsgeschwindigkeit betrug 2—4 Stunden. Viele Patienten waren mit *Ascariden* infiziert. Personen, die sich in der gefährdeten Gegend neu ansiedelten, oder sich längere Zeit dort aufhielten, erkrankten oft an Osteoarthritis und Kropf, die Erscheinungen gingen jedoch sofort zurück, sobald sie die Gegend verließen. Im gleichen Gebiet traten ähnliche Krankheitserscheinungen bei Haustieren, besonders bei Kälbern auf. Bei letzteren konnte in 46 der untersuchten Fälle Vergrößerung der Schilddrüse, der Thymus, der Lymphdrüsen, sowie eine erhöhte Brüchigkeit der Epiphysen und verminderter Calciumgehalt der Knochen nachgewiesen werden.

Beck bringt die Osteoarthritis in Zusammenhang mit dem endemischen Kropf und glaubt die Ursache in einer Veränderung des Trinkwassers suchen zu müssen. *Sakowitsch* dagegen führt die Erkrankung auf eine Intoxikation des Körpers durch Schwermetalle zurück, da die Gegend ungemein reich an Silber, Blei, Eisen und Kupfererzen ist. *Weljaminoff* faßt das Leiden als eine Dysthyreosis auf, und da die Mehrzahl der Fälle mit einem Kropf behaftet sind, ist seiner Meinung nach eine Schilddrüsenstörung nicht ausgeschlossen.

Wir hatten die Gelegenheit, einen Fall zu beobachten, dessen Krankheitsbild der *Beckschen* Krankheit gleicht¹⁾:

Fall 2. Es handelt sich um ein 26jähriges Mädchen R. D. (s. Abb. 1) aus dem weißrussischen Städtchen K. Sie stammt aus einer gesunden Familie, der Vater ist 65 Jahre und lebt, die Mutter ist an einer Lungenentzündung gestorben, Geschwister leben und sind gesund. Die Kranke ist das 3. Kind, sie hat noch 2 jüngere Geschwister. Das Gehen hat sie rechtzeitig gelernt und hat sich bis zum 6. Lebensjahr körperlich wie geistig normal entwickelt. Die Pat. hat in der frühesten Jugend keine Infektionskrankheiten durchgemacht, Lues liegt nicht vor. Im 6. Lebensjahr stellten sich allmählich zunehmende Schmerzen in den Hand- und Fingergelenken

1) Auch in Weißrußland scheint der Kropf endemisch vorzukommen und auch die Zahl der deformierenden Arthritiden bedeutend zu sein.

ein. Fieber und Schwellung fehlten. Bereits nach einem halben Jahr war das rechte Hand- und das rechte Metacarpophalangealgelenk deformiert. Jetzt traten Schmerzen und Parästhesien im rechten Ellenbogengelenk auf. Nach zirka einem Jahr war auch dieses Gelenk verknöchert und versteift. Im weiteren Verlauf wurden nacheinander das linke Handgelenk, die Gelenke des linken Armes in gleicher Reihenfolge wie rechts ergriffen. 4 Jahre nach Beginn der Erkrankung waren sämtliche Gelenke beider oberen Extremitäten völlig deformiert und nun griff der Prozeß wie üblich unter starken Schmerzen auf beide Hüftgelenke über. Kaum ein Jahr später erkrankten beide Knie- und Fußgelenke. Im Laufe der Zeit ließen die Schmerzen nach. Im Alter von 14 Jahren war die Kranke an das



Abb. 1.

Bett gefesselt, sie konnte weder Arme noch Beine bewegen und war völlig hilflos. In diesem Zustand verblieb sie 9 Jahre. Die Krankheit schritt unaufhaltsam fort, immer weitere Gelenke ergreifend. In ihrem 24. Lebensjahr wurde durch eine Osteotomie im unteren Drittel der Femurknochen die Streckung der Beine erzielt, und der Kranken die Möglichkeit gegeben, sich an Krücken zu bewegen.

Die Menstruation stellte sich im 17. Lebensjahr ein, war aber stets unregelmäßig, fiel mehrere Monate, mitunter auch ein ganzes Jahr aus. Die Blutung war stets spärlich und hielt nur einen Tag an. Das Längenwachstum sistierte vom 15. Lebensjahr und war während der Erkrankung überhaupt sehr gering. Subjektiv bestand ein unaufhörliches Schwitzen und Kältegefühl in den Füßen, sowie Parästhesien in verschiedenen Körperteilen. Während des letzten Jahres mehrmals Urin-

retention, welche 3 Monate anhielt und im August 1925 die klinische Aufnahme notwendig machte.

Status praes.: Pat. ist 145 cm groß, stark abgemagert, Haut und Schleimhäute blaß. Unterarme, Hände und Füße sind livid verfärbt. In der Reg. mesogastrica und Reg. femor. ant. schimmern die Venen hindurch. An den unteren Bauchpartien ist die Haut stark chloasmaähnlich pigmentiert. Am unteren Drittel der Oberschenkel in der Nähe der Kniegelenke Operationsnarben. Wangen und Kinn sind stark behaart, desgleichen auch Brust, Rücken, Ober-, Unterarme, deutlicher Schnurrbart, Schamhaare von männlichem Typus. Die Muskeln der oberen Extremitäten, der Unterschenkel, und der Schulter sind völlig atrophisch, an den übrigen Körperstellen ist die Muskulatur nur schwach entwickelt. Der Schädel hat die Form eines Caput quadratum, die Gesichtsknochen sind derb und scharf konturiert. Das Gesicht ist breit. Die Oberkieferknochen treten deutlich hervor. Am Unterkiefer bestehen Exostosen. Die Bewegungen in den Kiefer-

gelenken sind begrenzt und erschwert, der Mund kann nur etwas geöffnet werden. Die Zähne sind klein und kariös. Die Augenbrauen sind sehr dicht, die Glabella schmal. Das Mienenspiel ist ausdrucksarm und schwach. Das Gesicht trägt ein männliches Gepräge. Die Ohrmuscheln sind groß und abstehend. Der Hals ist kurz. Die Wirbelsäule zeigt eine rechtsseitige Kyphoskoliose am Hals und oberen Brustteil mit einer kompensatorischen Verbiegung der Lendenwirbelsäule nach links. Die Rumpfbewegungen sind stark beschränkt. Hals, Brust und Lendenwirbelsäule ist fast völlig steif. Nur einzelne Wirbelgelenke haben etwas Beweglichkeit bewahrt. Der Brustkorb ist flach, die Rippen sind an den Knorpeln verdickt, das Brustbein zeigt eine Vertiefung, der Schwertfortsatz ist geknickt und in die Tiefe verlagert. An den Schultergelenken lassen sich nur Ab- und Adductionen in geringem Maße ausführen. Die Ellenbogengelenke sind ankylosiert, der rechte Arm ist stumpf gebogen, der linke ist gerade gestreckt. Die Hand und Metacarpophalangealgelenke sind in Flexionsstellung ankylosiert, die Interphalangealgelenke der Grund- und Mittelfalangen sind deformiert, die zugehörigen Knochen sind gerade gestreckt, die Nagelfalangen sind volarwärts gebogen. An den Hüftgelenken ist in mäßigem Grade Beugung und Streckung möglich. Knie- und Fußgelenke sind völlig verknöchert. Die Beine sind nach dem operativen Eingriff gerade gestreckt, Füße und Zehen plantarwärts gebogen. Sämtliche Röhrenknochen sind an den Epiphysen wulstig aufgetrieben.

Schädelumfang	53 cm
Sagittaldurchmesser des Schädels	14 „
(Glabella-Protub. occipit.)	
Kopfhöhe (Scheitel bis z. Unterkieferwinkel)	19,6 „
Oberarmlänge	27 „
Vorderarm	21 „
Hand bis zur Spitze des Mittelfingers . . .	15,1 „
Daumen	5,5 „
Zeigefinger links	7 „
„ rechts	7,2 „
Mittelfinger links	8,5 „
„ rechts	8 „
4. Finger links	7 „
4. „ rechts	7 „
5. Finger links	6 „
5. „ rechts	6,3 „
Grundphalanx des Zeigefingers	2,6 „
„ „ Mittelfingers	3,6 „
Hüftbreite	24 „
Oberschenkellänge (v. Trochanter b. Knie	
links	32 „
rechts	33 „
Unterschenkel links	30 „
„ rechts	29 „
Brustumfang bei Expiration	77 „
„ „ Inspiration	79,5 „
Bauchumfang (in Nabelhöhe)	74 „
Oberschenkelumfang (oberes Drittel) . . .	36 „
Unterschenkelumfang	20,3 „
Oberarmumfang rechts	20 „
„ links	19 „
Unterarmumfang rechts	16 „

Unterarmumfang links 15 cm
 Handbreite 14 „
 Halsumfang 32 „

Die Lymphknoten sind nicht vergrößert. Die Schilddrüse ist gut palpierbar, etwas vergrößert, tritt aber nicht hervor. Im rechten Lappen ein Knoten von

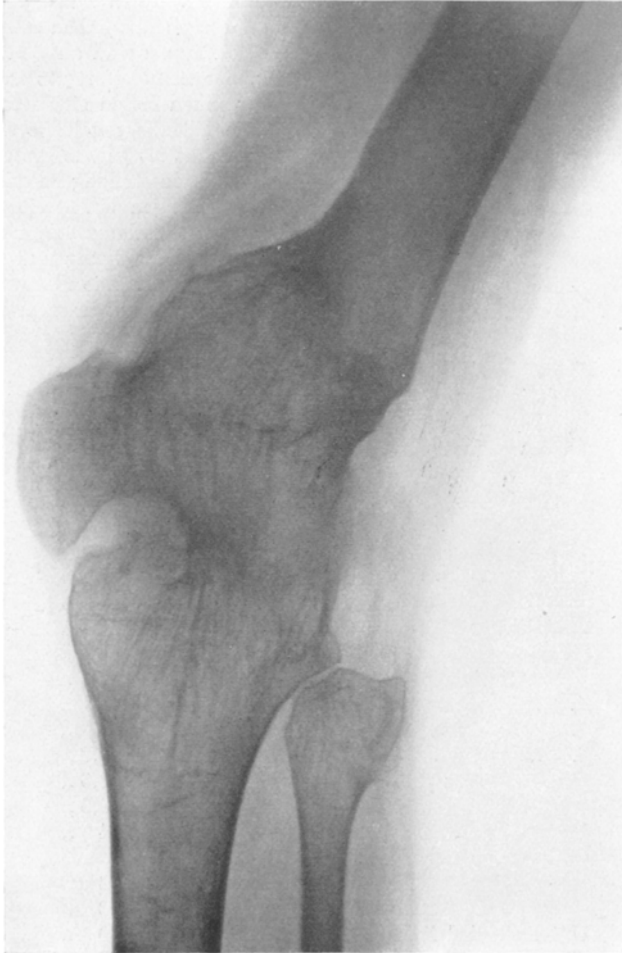


Abb. 2.

etwa 2,5 cm Breite, die Höhe des Isthmus etwa 1 cm. Die Brüste sind schwach entwickelt. Die Haut ist feucht. Der Respirationsapparat ist o. B. Atemzahl 21 in der Minute. Herzgröße normal, Töne rein. Puls kaum fühlbar, klein, arhythmisch, 60 pro Minute, Blutdruck 80 mm RR. Verdauungsapparat: Klagen über habituelle Verstopfung, sonst o. B. Blase stets mit Urin gefüllt (wird kateterisiert).

Sensorium frei, Stimmung gereizt, weinerlich. Gehirnnerven: I: Geruchssinn erhalten. II: Gesichtsfeld, Farbenempfindung und Augenhintergrund intakt. III, IV, VI: Keine Ptosis, Augenstellung normal, alle Bewegungen regelrecht. Die Pupillen sind rund, rechts enger als links, reagieren prompt auf Licht, Convergenz und Akkomodation. Keine Doppelbilder. V: Die Kau-muskeln sind schwach entwickelt, und infolge der Erkrankung der Kiefergelenke sind die Bewegungen der Kiefer begrenzt. Sensibilität im Gesicht gut erhalten. Corneal- und Conjunctival-reflexe regelrecht, Nervus lingualis o. B. VII: Sämtliche Bewegungen möglich, die Mimik ist schwach entwickelt. VIII: Das Gehör ist normal. IX und XII: normal. Die Drehbewegungen des Kopfes sind erschwert, das Schulterblatt rechts kann nicht gehoben werden, was wohl auf die Deformierung der Wirbelsäule zurückzuführen ist.

Aktive Bewegungen sind, wie erwähnt, in geringem Grade nur in Schulter und Hüftgelenken möglich. Geht an Krücken, keine Gleichgewichtsstörungen. Nerventämme beim Beklopfen schmerzhaft. Schleimhautreflexe normal. Sehnenreflexe nicht auslösbar, es erfolgt jedoch eine Kontraktion der Muskeln beim Beklopfen der Sehnen. Periostreflexe auslösbar, dabei entstehen kontralaterale Reflexe. Bauchreflexe lebhaft. Die objektive Prüfung des Empfindungsvermögens ergab normalen

Befund. Langanhaltender weißer Dermographismus. Sprache normal, tiefe Stimme.

Die Blutuntersuchung ergab: Hb. 75 %, Rote 3890000. Weiße 7480, davon Neutr. 59 %, Lymph. 37 %, Monocyten und Übergangszellen 4 %, Harn o. B. Im Stuhl Ascarideneier. Lumbalpunktion nicht möglich, da Wirbelsäule verknöchert.

Röntgenbild: 1. rechtes Knie: Gelenk verwachsen und deformiert, Atrophie der Knochenenden des Femur und der Tibia beiderseits (s. Abb. 2). 2. Lendenwirbelsäule: deformiert und gekrümmt, die Gelenkspalten verödet, Wirbel miteinander verwachsen. 3. linkes Knie: am unteren Teil des Schienbeins Residuen

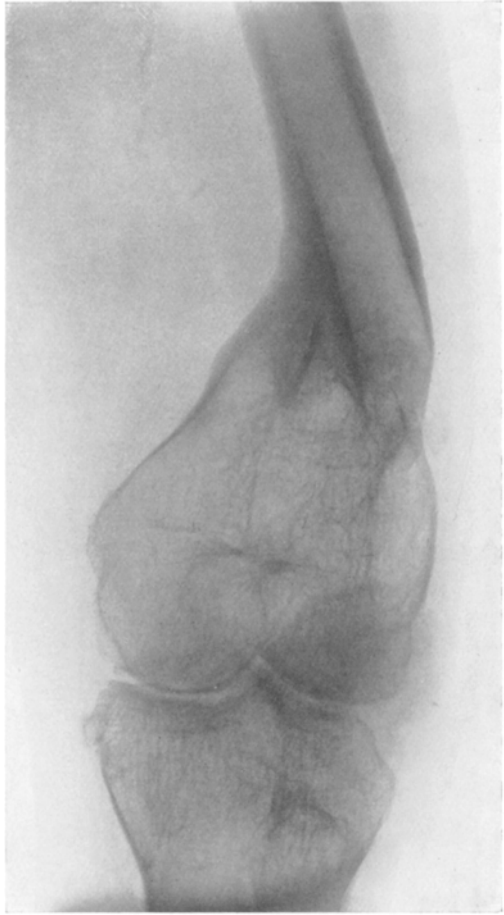


Abb. 3.

einer Fraktur (Osteotomie), Atrophie der Knochenenden, welche in das Gelenk hineinragen, Verknöcherung des Gelenkes (s. Abb. 3). 4. linker Ellenbogen: Verwachsung der Ober- und Unterarmknochen, Knochenatrophie, Gelenk deformiert. An der Tuberositas radii ein runder Herd (s. Abb. 4).

Die elektrische Erregbarkeit ergab folgende Werte an den Muskeln der unteren Extremitäten:

M. tibial. ant.	KSZ	rechts	5 m.	links	5 m.
	ASZ	„	8 „	„	7 „
M. ext. digit. long.	KSZ	„	3,5 „	„	6 „
	ASZ	„	7 „	„	7 „
N. peron. (unterhalb d. Fibulaköpf.) . . .	KSZ	„	4 „	„	3 „
	ASZ	„	8 „	„	10 „
M. gastrocnem.	KSZ	„	10 „	„	12 „
	ASZ	„	13 „	„	14 „

Die mechanische Erregbarkeit der erhaltenen Muskeln ist erhöht.

Die pharmakologische Prüfung des vegetativen Nervensystem ergab folgendes: auf 0,01 Pilocarpin subcutan lebhafter Speichelfluß und erhöhte Schweißabson-

derung, Speichelmenge 145 ccm in 50 Minuten. Der Blutdruck ging von 95 auf 85 herab, der Puls wurde langsam. Die Atemzahl ging nach 5 Minuten von 20 auf 18 zurück, um am Ende des Versuches (eine Stunde) auf 24 zu steigen. Stürmische Allgemeinreaktion; nach 5 Minuten klagt die Kranke über Schwindel und Übelkeit, dann Tremor der Arme und Beine, stark ausgesprochener anhaltender Dermographismus, Kältegefühl; nach 20 Minuten spontane Urinentleerung (wie erwähnt, bestand seit drei Monaten Urinverhaltung). Dieser Versuch wurde mehrmals mit gleichem Resultat wiederholt, auch der Aschnersche Reflex war positiv (1—7—15 pro Minute), Adrenalininjektion: 1 ccm (1:1000), nach 2 Minuten stieg



Abb. 4.

der Blutdruck von 100 auf 150, der Puls geht von 66 auf 44 herunter; erst in einer Stunde sind die Ausgangswerte wiederum erreicht. Allgemeinreaktion gering. Auf Atropin reagierte die Kranke nach 5 Minuten mit einem geringen Anstieg

des Blutdruckes von 100 auf 108, und Sinken des Pulses nach 10 Minuten von 65 auf 60. Die Temperatur ging von 36 Grad auf 36,7 hinauf, die Atemzahl von 22 auf 24 nach 15 Minuten. Nach weiteren 15 Minuten sank der Blutdruck auf 95, der Puls stieg von 60 auf 70. Trockenheit im Munde nach 10 Minuten. Allgemeinreaktion schwach. Die Wiederholung des Adrenalinversuches führte stets zu gleichen Ergebnissen. Blutuntersuchung nach Pilocarpinversuch: Rote 4760000, Weiße 7140, davon: Neutr. 62%, Lymph. 32%, Eosin. 3%, Mono und Übergangsformen 3%.

Histologische Untersuchung eines durch Biopsie gewonnenen Muskelstückchens ergab nichts Pathologisches, die Wunde heilte sehr langsam. Gynäkologische Untersuchung: Hypoplasie der Genitalien.

Während des Aufenthaltes in der Klinik betrug die Temperatur 35,5—36,1, nach seelischen Aufregungen stellten sich mehrmals Urinverhaltungen ein, die aber leicht beseitigt werden konnten. Zeitweilig konnten ausgedehnte anästhetische Zonen für sämtliche Empfindungsqualitäten nachgewiesen werden.

Dieser Fall einer ausgesprochenen *Beckschen* Krankheit ist besonders interessant, weil er gleichzeitig die Symptome einer endokrinen Dysfunktion, Störungen des vegetativen Nervensystems und eine Osteoarthritis deformans progressiva bietet. Auf Grund unserer klinischen Untersuchung können wir eine Dysfunktion der Schilddrüse und Hypoovarie annehmen. Der Virilismus der Kranken, die Reaktion auf das Adrenalin und die relative Lymphocytose lassen eine Störung des etwa endokrinen, suprarenalen Systems vermuten. Es ließ sich weiterhin eine ausgesprochene Vagotonie, eine Reihe trophoneurotischer Störungen, wie Cyanose und Kältegefühl in den Extremitäten, mäßiges Schwitzen und verminderte Regenerationsfähigkeit der Haut feststellen.

Das ganze Krankheitsbild weist auf eine pluriglanduläre Störung hin. Wir müssen eben in dieser die Krankheitsursache suchen. Die Störungen des trophoneurotischen Systems scheinen sich auf dem Boden der endokrinen Dysfunktion entwickelt zu haben. Die Gelenkerkrankung dürfte ein Ausdruck der Trophoneurose sein. Dafür spricht namentlich der Umstand, daß zu Beginn der Erkrankung nur Parästhesien und Kältegefühl in den Gelenken auftraten, und erst allmählich und schleichend kam es zur Deformation.

Obwohl wir *Heine* beipflichten müssen, daß die Arthritis def. kein einheitliches Leiden darstellt, weisen wir doch zusammenfassend darauf hin, daß der Ätiologie der Osteoarthritis def. unverkennbare Störungen des endokrinen Systems zugrunde liegen und die Pathogenese der Krankheit in Störungen des trophoneurotischen bzw. des vegetativen Systems zu suchen ist.
