

XXVI.

Eine seltene Form von angeborner Wirbelspalte.

(Aus der Kgl. Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie in Berlin.)

Von Dr. G. Joachimsthal,
Assistenzarzt der Poliklinik.

(Nach einem am 10. Juni 1895 in der Freien Vereinigung der Chirurgen Berlins gehaltenen Vortrage.)

Bei dem regen Interesse, das man in neuester Zeit den Fällen der sogenannten *Spina bifida occulta* zuwendet, möchte ich mir gestatten, Ihre Aufmerksamkeit auf einen mit dieser Verbildung behafteten Knaben zu lenken, zumal die bei ihm bestehende Anomalie sich von ähnlichen Beobachtungen einmal durch die seitliche Lage des Defectes, weiterhin durch die Ueberbrückung der Wirbelspalte mittelst einer Knochenleiste wesentlich unterscheidet.

Der jetzt 9 Jahre alte Knabe stammt aus einer von jeglichen Deformitäten freien Familie; auch seine 4 Geschwister sind ohne Verbildungen. Die bei ihm bestehende Anomalie hat er mit auf die Welt gebracht.

Betrachten wir den Rücken des sonst körperlich wie geistig wohlgebildeten kleinen Patienten, so sehen wir in der Gegend des Lendentheils der Wirbelsäule, 11 cm von dem oberen Rande der Analspalte entfernt bleibend, eine rundliche Vorwölbung, die bei der blosen Inspection den Eindruck einer typischen *Spina bifida* macht. Erst die Palpation klärt uns darüber auf, dass wir es hier mit einer wesentlich anders gearteten Bildung zu thun haben. Verfolgt man nehmlich mit dem Finger die Reihe der Dornfortsätze, so vermag man dieselben deutlich bis zum Proc. spinos. des 2. Lumbalwirbels nachzuweisen. An Stelle des 3. Lendenwirbelbogens fühlt man — weniger gut bei vornübergeneigter, als bei aufrechter Haltung des Körpers — einen nur die linke Seite betreffenden Defect, in den man die Kuppe des Zeigefingers hineinzulegen vermag, während der rechtsseitige Antheil des Bogens mit einer Andeutung eines Dornfortsatzes vorhanden ist. Besonders frappirend sind die Veränderungen am 4. Lendenwirbel. Der rechtsseitige Abschnitt des Bogens tritt hier stark nach hinten hervor und verlängert sich über die Mittellinie hinaus nach links in einen, in gerader Richtung sich erstrecken-

den exostotischen Fortsatz; derselbe endigt in einer Entfernung von $1\frac{1}{2}$ cm von der Mittellinie frei und zwar derart, dass man unter ihn mit dem Finger einzudringen vermag und hier wiederum — wenn auch eben des erwähnten knöchernen Fortsatzes wegen nicht sehr deutlich — einen Defect im Wirbelbogen nachzuweisen im Stande ist. Die Knochenleiste, etwa von der Dicke eines Federkiels, zeigt sich nach oben leicht concav ausgeschweift, während die untere Grenze sich convex erweist. Der 5. Lendenwirbeldornfortsatz ist wiederum nicht zu fühlen, man gelangt hier in eine Wirbelbogenlücke, die an der linken Seite grösser zu sein scheint als rechts. Die Proc. spin. des Os sacrum vermag man nur undeutlich nachzuweisen.

Oberhalb der beschriebenen Vorwölbung ist die Haut frei von Pigmentirungen und Haarbildungen; dagegen constatirt man am unteren rechtsseitigen Antheil eine etwa $\frac{1}{2}$ cm lange, von der Mittellinie nach aussen sich erstreckende Narbe.

Die Untersuchung der unteren Extremitäten ergiebt keinerlei Anomalien; speciell fehlen trophische Veränderungen, Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen.

In dem vorliegenden Falle besteht unzweifelhaft ein mangelhafter Verschluss des Rückgrahrtkanals. Da eine hernienartige Vorwölbung der Medulla spinalis oder eine solche ihrer Häute fehlt, so sind wir berechtigt, denselben als zu der Krankheitsgruppe der Spina bifida occulta gehörig aufzufassen. Die Zahl der hierher gehörigen Fälle, die sich meist schon bei der äusseren Betrachtung durch das Vorhandensein eines kleinen Haarschopfs oberhalb der verbildeten Stelle documentiren, ist, seitdem Virchow¹⁾ im Jahre 1875 die erste diesbezügliche Mittheilung gemacht hat, und namentlich in den letzten Jahren derart gestiegen, dass, während ich²⁾ im Jahre 1891 bei der Publication eines einschlägigen Falles nur 7 analoge Beobachtungen zu sammeln vermochte, nunmehr bereits 38 diesbezügliche Fälle veröffentlicht worden sind. Dieselben sind mitgetheilt von Virchow³⁾ (4 Fälle), Fischer⁴⁾, Sonnenburg⁵⁾,

¹⁾ Virchow, Ein Fall von Hypertrichosis circumscripta mediana, combiniert mit Spina bifida. Zeitschr. für Ethnologie. 1875. Bd. 7. S. 279.

²⁾ G. Joachimsthal, Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klin. Wochenschr. 1891. No. 22. S. 536. Verhandlungen der Berl. medicin. Gesellschaft. Bd. XXII. I. S. 78. II. S. 55.

³⁾ Virchow, a. a. O. Discussion zu dem Vortrag von Joachimsthal, Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Verhandlungen der Berl. medicin. Gesellschaft. 1891. I. S. 78.

⁴⁾ Fischer, Ein Fall von chronischer Ostitis der Metatarsalknochen und lumbaler Trichose. Deutsche Zeitschr. für Chirurgie. Bd. 18. S. 1.

⁵⁾ Sonnenburg, Berl. klin. Wochenschr. 1884. S. 756.

Lücke¹), v. Recklinghausen²), Kirmisson³), Brunner⁴), Ribbert⁵) (4 Fälle), v. Bergmann⁶), Joachimsthal⁷) (5 Fälle), Jones⁸), Sainton⁹), Thorburn¹⁰), Bland Sutton¹¹) (2 Fälle), Taruffi¹²), Curtius¹³) (2 Fälle), Schon¹⁴), Muscatello¹⁵) (2 Fälle), Saalfeld¹⁶), Bohnstedt¹⁷), Fürst¹⁸) und Rotgans¹⁹) (2 Fälle).

- ¹⁾ Lücke, Ueber sogenannte congenitale Häftgelenksluxation. Tageblatt der 58. Versammel. deutscher Naturforscher und Aerzte. Strassburg 1885.
- ²⁾ v. Recklinghausen, Untersuchungen über Spina bifida, Spina bifida occulta mit sacrolumbaler Hypertrichose etc. Dieses Arch. Bd. 105. S. 243.
- ³⁾ Kirmisson, Bull. méd. 1887. No. 53.
- ⁴⁾ Conrad Brunner, Ein Fall von Spina bifida occulta mit congenitaler lumbaler Hypertrichose, Pes varus und Mal perforant du pied. Dieses Arch. Bd. 107. S. 494. — Derselbe, Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Dieses Arch. Bd. 129. S. 246.
- ⁵⁾ Ribbert, Beitrag zur Spina bifida occulta lumbo-sacralis. Dieses Archiv. Bd. 132.
- ⁶⁾ v. Bergmann, Verhandl. der Berl. med. Gesellsch. 1890. Bd. XXI. S. 117.
- ⁷⁾ G. Joachimsthal, a. a. O. Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit localer Hypertrichose. Dieses Arch. Bd. 131. 1893.
- ⁸⁾ Jones, Spina bifida occulta: no paralytic symptoms until seventeen years of age; spine trephined to relieve pressure on the cauda equina recovery. Brit. med. journ. 1891. p. 173.
- ⁹⁾ R. Sainton, Note sur un cas de spina bifida occulta. Revue d'orthopédie. 1891. No. 6. p. 455.
- ¹⁰⁾ Thorburn, On the injuries of the cauda equina. The Brain. Jan. 1888.
- ¹¹⁾ Bland Sutton, Abstract of a clinical lecture on spina bifida occulta and its relation to ularus perforans and pes varus. The Lancet. 1887. p. 4.
- ¹²⁾ Taruffi, Citirt nach Muscatello.
- ¹³⁾ Curtius, Beitrag zur Pathologie der Spina bifida lumbo-sacralis. Langenbeck's Archiv. Bd. 45. S. 194.
- ¹⁴⁾ Schon, Ein Fall von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klin. Wochenschr. 1894. No. 5. S. 113.
- ¹⁵⁾ G. Muscatello, Ueber die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Langenbeck's Archiv. Bd. 47. S. 384. 1894.
- ¹⁶⁾ Saalfeld, Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Dieses Archiv. Bd. 137. S. 384. 1894.
- ¹⁷⁾ G. Bohnstedt, Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta. Dieses Archiv. Bd. 140. 1895. S. 47.
- ¹⁸⁾ Fürst, Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Deutsche med. Wochenschr. No. 15. Vereinsbeilage. S. 103.
- ¹⁹⁾ J. Rotgans, Spina bifida occulta. Geneeskundige Kring te Amsterdam. Vergadering van 22. April 1895. p. 25.

Bevor ich auf die dem vorgestellten Falle besonderen Eigenthümlichkeiten näher eingehe, mag es mir gestattet sein, an der Hand der gesammelten Literatur ein Bild der ganzen Krankheitsgruppe zu entwerfen.

In der Regel ist der Sitz des Leidens der Lumbosacraltheil der Wirbelsäule. Nur bei 2 von v. Recklinghausen beschriebenen Föten bestand neben einer Myelocystocele der Lendengegend und einer Bauchblasendarmspalte das eine Mal eine sich über die fünf letzten Dorsalwirbel erstreckende Lücke in den Bögen, die nicht klappte, sondern durch eine starke, in einer Ebene ausgespannte Membran gedeckt wurde. Unter dieser lagerte in dem auffällig weiten Rückgrathskanal die geschlossene Dura mater mit dem Rückenmark ohne eine Verbindung mit dieser Membran und ohne eine Ausbuchtung. In dem zweiten Falle bestand linkerseits ein oberer grösserer, 17 mm und ein kleinerer, 6 mm langer Defect der Brustwirbelbögen. In den ersten legte sich ein 1 cm langer knöcherner, rippenartiger, am oberen Winkel des knorpeligen Schulterblattes articulirender Körper mit seinem freien Ende hinein und deckte die Lücke unvollständig von aussen, während sie innen durch eine weisse, mit Fettläppchen bedeckte Membran, die Dura mater, ganz verschlossen wurde. Am Lebenden war ich selbst in der Lage, in einem von Herrn Maass der Berliner anthropologischen Gesellschaft demonstrierten und mir von Herrn Geh.-Rath Virchow gütigst zur Beschreibung überlassenen Falle¹⁾), das Vorhandensein einer auf die Brustwirbelsäule localisierten Spina bifida occulta zu beobachten. Es handelte sich um eine 20jährige Patientin mit einem dichten Haarbusch auf der Rückenhaut, der $7\frac{1}{2}$ cm unterhalb der Grenze der behaarten Kopfhaut aus einer links dicht neben dem oberen Theil der Brustwirbelsäule gelegenen Vertiefung hervortauchte und bis 27 cm lange dunkelblonde, leicht gewellte Haare aufwies. Neben einer starken linksseitigen Dorsalskoliose fühlte man an Stelle des zweiten und dritten Proc. spinos. dors. zwei Spaltränder an dem hinteren Abschnitt der Wirbelbögen, von denen der rechte der Mittellinie entsprach, während der linke $3\frac{1}{2}$ cm lateralwärts abwich. Der Zwischen-

¹⁾ Zeitschr. für Ethnologie. 1892. XXIV. G. Joachimsthal, a. a. O.

raum zwischen beiden war durch eine Masse von der Consistenz weichen Knorpels ausgefüllt. Am 4. und 5. Brustwirbel lagen analoge Verhältnisse vor, doch waren die Spaltränder nur 2 cm von einander entfernt. Am 6. Brustwirbel fand sich wieder ein Dornfortsatz, der aber, ungewöhnlich breit, in seiner Mitte eine kleine Delle wahrnehmen liess. Hier endigten Trichose und Wirbelspalte.

Wie in diesem eben erwähnten Falle besteht bei den meisten *Spinae bifidae occultae* eine Combination der Wirbelspalte mit einer auffälligen und zwar in der Regel schon gleich nach der Geburt bemerkbaren abnormen Haarbildung oberhalb des Defectes, derart, dass Fälle, wie der unserige, in dem solche Haare mangeln, mit denen von Bohnstedt, Kirmisson und Sainton zu den Seltenheiten gehören. Die Haare sind dann, wie dies v. Recklinghausen zuerst hervorgehoben hat, in der Regel so angeordnet, dass ihre Spitzen sich nach dem Centrum der betreffenden Hautstelle richten, d. h. die Haare des oberen Umfanges streben nach unten, die des unteren nach oben, die seitlichen der Mitte zu und bilden, wenn sie eine gewisse Länge erreicht haben, in der Mitte einen Wirbel, um sich weiterhin in Form eines mehr oder minder langen Schopfes nach unten umzuschlagen. Auch sonstige Veränderungen sind vielfach an der Haut vorhanden, bestehend namentlich in Pigmentirungen und Narbenbildung, wie sich eine solche ja auch bei dem vorgestellten Knaben zeigt. Zwei Beobachtungen von Brunner sind ausgezeichnet durch ein im Bereich einer ausgedehnten Narbe entwickeltes Gefässnetz.

Der Abschluss des Wirbelkanals geschieht in der Regel durch eine straffe, an den Bogenstümpfen befestigte, fibröse, der elastischen Bandmasse ähnliche, bis 3 mm dicke Membran, von deren Innenseite die Dura mater entweder überall abzuheben ist, oder mit der sie Verbindungen eingeht. Es geschieht dies dann durch einen oft sich bis zu der äusseren, narbig veränderten Bedeckung erstreckenden fibrösen Strang.

Das Rückenmark erwies sich in den wenigen bisher zur Section gelangten Fällen verlängert, so in der Beobachtung von Bohnstedt sogar um 5 Wirbel. In zwei Fällen, namentlich denjenigen von Fischer - v. Recklinghausen und Bohnstedt

war das Rückenmarksende eingescheidet von einer aus Fett-, Muskel- und Bindegewebe bestehenden Hülle, welche es am Hinaufreten in die Gegend des zweiten Lendenwirbels verhindert und vor Allem seine hintere Partie stark geschädigt hatte. Bei v. Recklinghausen war das Rückenmark nach vorn geschoben und in schiefer Richtung abgeplattet; wenn auch keine richtige Compressionsmyelitis erzeugt war, so waren doch das Gewebe und die Gefäßbahnen benachtheiligt. Die linke Hälfte des Rückenmarkes war im Allgemeinen verkümmert, speciell noch der linke Seiten- und Hinterstrang fast ganz vernichtet, auch die graue Substanz, namentlich in ihren Ganglienzellen verarmt; endlich waren die linken hinteren Wurzeln nach Art einer chronischen neuritischen Atrophie degenerirt. Der Centralkanal erschien hier obliterirt, während er bei dem Fall von Bohnstedt eine auffällige Weite aufwies. Muscatello sah dann noch von weiteren heterologen Bildungen in dem Wirbelkanal eine ächte Dermoidcyste im oberen Theil und ein kleines Cholesteatom in der unteren Spalte; es handelt sich hier wie in dem eben erwähnten Falle um Zeichen der Transposition von Geweben der Rückenweichtheile in das Innere des Wirbelkanals, die sich durch die abnorme Verbindung des Rückenmarksendes mit den äusseren Weichtheilen vor dem definitiven Abschluss des Rückenmarksrohrs erklärt.

Die Spina bifida occulta verbindet sich häufig mit anderweitigen Verbildungen. So sah Fischer Syndactylie, Sonnenburg Polymastie, ich selbst angeborne beiderseitige Hüftluxation neben dem Wirbelspalt. Weiterhin trifft man in der Mehrzahl der Fälle Skoliose und andere Rückgrathsverkrümmungen, bedingt durch die bei den Sectionen theilweise aufgedeckten Defekte auch an den Wirbelkörpern. Die Schädigung der in der Rückgrathshöhle gelegenen Nervenbahnen und Centren documentirt sich klinisch durch motorische und sensible Störungen und trophische Veränderungen an den unteren Extremitäten. Hierher gehören Verkürzungen und Atrophien einer Seite (Brunner, Sonnenburg), paralytische Klump- und Plattfüsse und vor Allem das Mal perforant du pied, das in etwa der Hälfte der klinischen Fälle wiederkehrt und theilweise ganze Theile des Vorderfusses zerstörte, so dass in einer Reihe von

Fällen Amputationen nothwendig wurden. Als Entstehungsursache eines solchen Mal perforant kommt vor Allem der Umstand in Betracht, dass sich partielle Anästhesien, besonders der Fusssohle, finden, welche dann Verletzungen der betroffenen Gebiete der Controle des Patienten entziehen; ferner ist sie aber auch auf trophische Störungen zurückzuführen. Nach Untersuchungen von Klebs¹⁾ besteht bei der Geschwürsbildung das Primäre in einer Bildung von Granulationsgewebe, welche innerhalb des Bereiches einzelner Gefässbahnen sich vollzieht. Die kleineren Nerven in dem durchwucherten Hautgewebe sind degenerirt (die Markhülle ist zerfallen, der Axencylinder nicht nachweisbar); es besteht eine hyperplastische Neuritis mit Zugehörigkeiten der alten markhaltigen und Neubildung von jungen marklosen Nervenfasern.

In den Fällen von Sainton und Bohnstedt bestand neben den erwähnten Störungen an den unteren Extremitäten auch eine Incontinentia vesicae et alvi.

Zuweilen wiesen erst die im späteren Lebensalter auftretenden Lähmungserscheinungen (Jones) auf ein centrales Leiden hin und wurden die Ursache für die Entdeckung der Anomalie am Rücken.

Um nun auf die unserem Falle besonderen Eigenthümlichkeiten überzugehen, so interessirt uns an demselben einmal die seitliche Lage des Defectes, weiterhin die abnorme, die Spina bifida theilweise überbrückende Knochenleiste.

Schon Rosenmüller²⁾ sah bei einer ausgebildeten Spina bifida einen seitlichen Defect; weiterhin hat Virchow³⁾ eine hühnereigrosse Myelocystocoele, die durch einen seitlichen Defect des Brustrückgraths hindurch getreten und mit Missbildungen der Thoraxwand und Defecten des Urogenitalapparates complicirt war, beschrieben. Auch das Comité⁴⁾, das im Auftrage

¹⁾ cf. Brunner, a. a. O.

²⁾ Rosenmüller, Dissert. de singul. et nativis oss. corp. human. varietatibus Dissert. 1804. 53.

³⁾ Virchow, Die Beteiligung des Rückenmarkes an der Spina bifida und die Hydromyelie. Dieses Archiv. Bd. 27. S. 575.

⁴⁾ Clinical Society of London. Report of the Committee (Howard Marsh, Pearce Gould, H. Clutton, Rob. W. Parker) on Spina bifida and its treatment. Med. Times. 1885. I. 727.

der Londoner Aerztegesellschaft Ermittelungen über die Spina bifida anstellte, beschreibt einen Fall bei einem 13jährigen Knaben (No. 25), bei welchem die linken Bogenhälften des 4. und 5. Lumbalis und 1. und 2. Saeralis fehlten; auffälligerweise lag die Spina bifida hier rechts von der Mittellinie. v. Recklinghausen vermochte dann bei 8 Föten mit Myelocystocele neben Verkürzungen und Deformirungen der Wirbelkörper die auffälligsten einseitigen Defecte der Wirbelbögen und zwar vorwiegend links aufzudecken. Einen analogen Fall einer Myelocystocele mit seitlichem Bogendefect beschreibt Muscatello.

Was die bisherigen Beobachtungen von Spina bifida occulta mit seitlicher Lage des Defectes anbetrifft, so beschreibt nach dem schon oben angeführten Falle von v. Recklinghausen, in dem die Spina bifida occulta dorsalis lateral gelegen war und theilweise durch einen vom oberen Ende des Schulterblattes ausgehendenrippenartigen Körper gedeckt wurde, noch Virchow einen halbseitigen Defect der hinteren Wirbeltheile am Kreuzbein. Auf der linken Seite lag hier ein grosses Loch, welches die ganze linke Hälfte des Kreuzbeins umfasste und um welches das Os coccygis einen Bogen, stark gekrümmmt, bildete. Nach oben gelangte man frei in den Wirbelkanal hinein. Es fehlte also ein grosser Theil des Knochens; aber dafür war weiter nach aussen ein anormaler Knochen vorhanden, der mit der Spina ilium posterior inferior synchondrotisch verwachsen war. Von klinischen Fällen war bisher nur die von mir selbst beschriebene, oben erwähnte, auf die Dorsalwirbelsäule localisierte Spina bifida occulta durch einen seitlichen Defect der Wirbelbögen ausgezeichnet.

Ganz eigenartig unserem Falle und bisher bei der Spina bifida überhaupt neu ist die erwähnte, den Defect deckende Knochenleiste; nur bei einem der oben schon besprochenen 8 Föten von v. Recklinghausen mit Myelocystocele existirt ein gewisses Analogon, indem bei diesem der Autor einen Defect der linken Wirbelbogenhälften des 3. und 4. Lumbalis beschreibt, bei dem die vorhandenen rechten Hälften sehr breit und platt erschienen, mit ihren dorsalen Enden den gehörigen Anteil an der Bildung der Proc. spinos. beitrugen oder gar auf die linke Seite übergriffen. Die plausibelste Erklärung für das Zustandekommen

der in unserem Falle vorfindlichen Bildung scheint mir diejenige zu sein, dass in Folge des Ausbleibens der medianen Vereinigung der bilateralen Anlage des Bogens und des Fehlens des Widerstandes von der linken Seite her der rechte Anteil sich ungezwungen entwickeln und so in Form einer Exostose die Mittellinie frei nach links überschreiten konnte. Die knöcherne Bildung stellt so einen von der Natur herbeigeführten partiellen Verschluss der Defectstelle dar und erinnert an die neueren osteoplastischen Versuche zur Heilung der Spina bifida [Dollinger¹⁾, Senenko²⁾, Rochel³⁾].

Dass übrigens die Erforschung der einschlägigen Verhältnisse der Spina bifida occulta auch einmal ein praktisches chirurgisches Interesse haben kann, zeigt der Fall von Jones, den ich zum Schluss aus diesem Grunde noch ausführlicher wiedergebe.

Es handelte sich um einen 22 Jahre alten Patienten mit Lähmungserscheinungen an den unteren Extremitäten seit dem 17. Lebensjahre, doppelseitigem paralytischem Klumpfuss und Ulcerationen, die wohl als Mal perforant du pied zu deuten sind. Bei der Forschung nach der Ursache dieser Uebel fand sich am 2. Sacralwirbel eine Spina bifida occulta. Hier war unter einer runzlichen, mit kurzen Haaren bedeckten Haut ein leicht zu entdeckendes Loch an Stelle des betreffenden Dornfortsatzes vorhanden. Der Theil der Haut, der der Spina bifida occulta auflag, war vertieft. Die operative Eröffnung des Wirbelkanals ergab nach Entfernung des hinteren Theils des 1. Sacralwirbels unter der Spalte am 2. Kreuzbeinwirbel ein breites fibröses Band, nach dessen Durchschneidung und Entfernung eine durch den Druck desselben hervorgerufene deutliche Furche der Cauda equina sichtbar wurde. Die Operation führte zur Beseitigung der paralytischen Symptome.

¹⁾ Dollinger, Die osteoplastische Operation der Hydrorrhachis (Spina bifida). Wiener med. Wochenschr. 1886. No. 46. S. 1536.

²⁾ Senenko, Ueber die Ausschälung des Meningo-Myelocelesackes mit nachfolgender Osteoplastik. Centralbl. für Chirurgie. 1889. No. 25. S. 444.

³⁾ Rochel, Arch. prov. de chir. T. I.