

(Aus dem Kreiskrankenhaus Oschersleben-Bode).

Beitrag zur Zwillingspathologie.

(Köhlersche Krankheit des Os naviculare tarsi.)

Von

Dr. Esau.

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 5. August 1932.)

Die auffallende Störung im Aufbau des kindlichen Os naviculare tarsi, die man nach dem Entdecker *Alban Köhler* als *Köhlersche Krankheit* zu bezeichnen pflegt, ist in sehr zahlreichen Abhandlungen untersucht worden, ohne daß man bisher eine restlos befriedigende Lösung nach Wesen und Ursache dieser Wachstumsstörung gefunden hat. Bei dem nicht allzu häufigen Vorkommen, das auch glücklichere Untersucher nur mit einigen wenigen Eigenbeobachtungen bedenkt, war es naheliegend, daß die Untersucher vorwiegend auf fremde Beobachtungen angewiesen blieben und fremde Ergebnisse mit den eigenen verarbeiten mußten. Auf die vielen Hypothesen soll an dieser Stelle nicht eingegangen werden, da wir im wesentlichen die Schwierigkeiten wohl überwunden haben und nun doch sicherere Unterlagen besitzen. Entzündliche Vorgänge aller Art, Tuberkulose und grobe Gewalteinwirkungen stehen bereits außer Erörterung; auch das wiederholte leichte, unbemerkte „Trauma“ des täglichen Lebens, Rachitis, mangelhafte Körperentwicklung, asthenischer Typus scheiden aus. Eine wichtige Etappe für den Ab- und Ausschluß vieler Überlegungen ist die Arbeit von *Weil*¹, der auf Grund eines klinisch und anatomisch genau untersuchten Falls viele Hindernisse wegräumte und die Frage mit einem Schlag auf eine umgrenzte Grundlage stellte. Man konnte sich nunmehr der von *Köhler* bereits in seiner ersten Veröffentlichung (1908) angenommenen Entwicklungsstörung und dem Verhalten der oft an Zahl den Durchschnitt übersteigenden Knochenkerne² des Naviculare zuwenden. Aber es war immer nur ein Zufall, wenn man einen *Morbus Köhler* in seinen allerersten Anfängen zu Gesicht bekam. Dem stehen allerhand Hindernisse im Wege: Einmal handelt es sich um Kinder, die gar nicht über die geringen Beschwerden klagen, welche die Erkrankung gewöhnlich auslöst, oder die Angehörigen legen keinen Wert auf eine Klärung, oder die Erkrankung verläuft überhaupt

ohne Erscheinungen. Und schließlich handelt es sich um ein Leiden, das nicht allzu häufig ist.

Es bedeutete einen guten Schritt weiter in der Klärung, als Nieden³ einen familiären Anteil aufdecken konnte. Der erkrankte Junge klagte nur über Schmerzen im linken Fuß; es fand sich dann im Röntgenbild aber auf beiden Seiten eine gleichmäßig schwere Veränderung des Naviculare. Und als man darauf den Bruder, der überhaupt über keine Beschwerden klagte, röntgte, da kam auch bei ihm eine beiderseitige Köhlersche Krankheit zutage.

Durch eine neue Beobachtung glaube ich einen nicht unwichtigen Beitrag zu der Annahme, daß es sich beim *Morbus Köhler* um eine in der

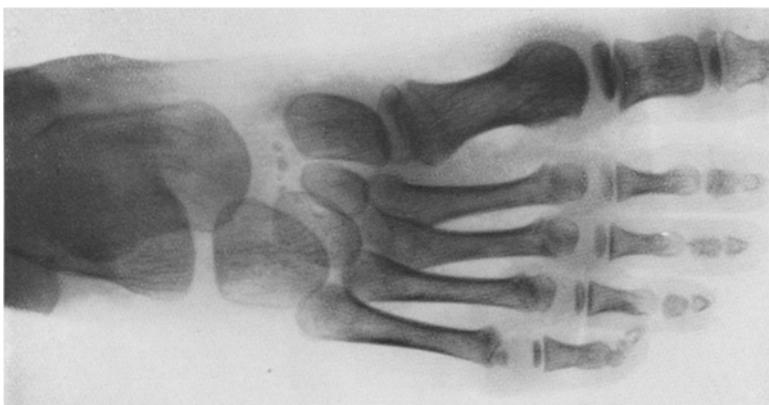


Abb. 1. Fall 1a, 5 Knochenkerne des Os naviculare; verkümmerte Epiphyse am Metatarsus V (20. 4. 31).

Anlage bedingte Schädigung, um ein angeborenes Leiden handelt, liefern zu können. Einmal handelt es sich um einen Frühfall und dann, was besonders in die Wagschale fällt, um eineiige männliche Zwillinge; bei beiden Kindern wurde beiderseits ein erkranktes Naviculare gefunden, das bei dem einen Zwilling nur einseitige, bei dem anderen überhaupt keine Beschwerden machte und nur zufällig, aber mit Absicht, festgestellt wurde.

1a) Kind Hans B., 6 Jahre, mir am 20. 4. 31 zugeführt wegen Beschwerden im rechten Fuß. Bei dem mageren aber sonst gesunden Jungen am rechten Fuß äußerlich nichts Krankhaftes zu finden, nur beim Gehen Klagen über Schmerzen und bei Druck gegen das Fußgewölbe. Röntgenbild: Alle Skeletteile normal entwickelt, mit Ausnahme 1. des Naviculare; dieses zeigt fünf etwas verwischene, ausgefranste, in ihrer Schattendichte und Größe ungleiche Knochenkerne, die ohne scharfen Umriß und nebeneinander aufgereiht sind. 2. Am distalen Ende des Metatarsus 5 fehlt die tibial gelegene *Epiphysenhälfte*; der vorhandene Teil klein, ein weniger als stecknadelkopfgroßes Stück noch daneben, irgendwelche Struktur nicht erkennbar.

Nach dem geschilderten Befund war es unzweifelhaft, daß es sich um eine typische Köhlersche Erkrankung des Naviculare und daneben um einen Prozeß am Metatarsus 5 handelte, der sicherlich in das gleiche Gebiet gehört; dieser Befund ist meines Wissens *bisher im Schrifttum unbekannt* *.

Das Kind war von außerhalb und auch mehrfache Bitten konnten bei dem einweisenden Kollegen nicht erreichen, daß das Kind nochmals

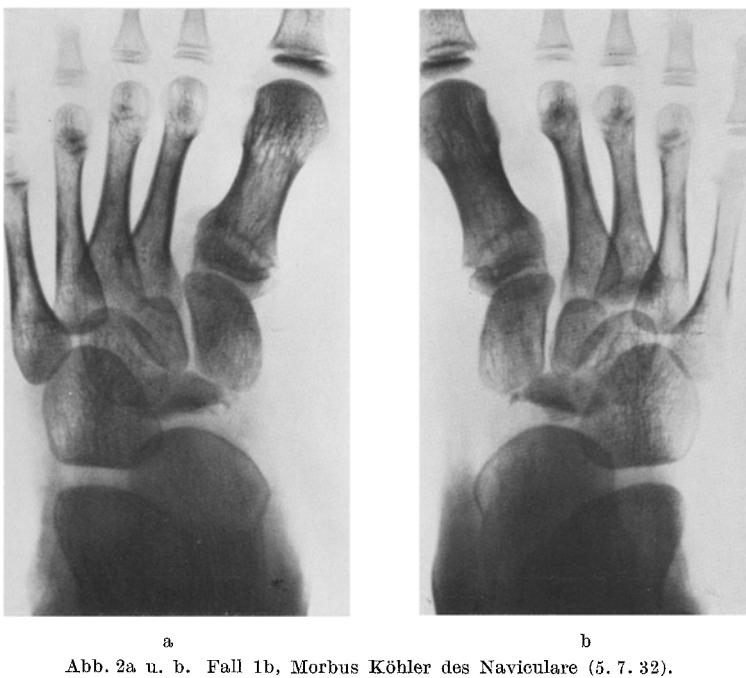


Abb. 2a u. b. Fall 1b, Morbus Köhler des Naviculare (5. 7. 32).

zu ergänzenden und Vergleichsaufnahmen hergeschickt wurde; erst mit Hilfe eines anderen Kollegen gelang es leider sehr viel später, des Kindes und seines Zwillingsbruders habhaft zu werden.

17. 6. 32. *Hans B.*, inzwischen 7 Jahre alt geworden, im *rechten Fuß* ohne Beschwerden. Seitliche Aufnahme: Das Naviculare deutlich verschmälert, durch die Mitte etwa zieht sich ein Spalt; die proximale Fläche zeigt deutlich erhöhte Kalkdichte. Struktur etwas wolzig verschleiert, aber vorhanden. Bild von oben: Proximale Gelenkfläche wellig, deutlich vermehrte Kalkdichte. Die distale Epiphyse des *Metatarsus 5* normal gestaltet.

An den Bildern des *linken Fußes* sieht man eine deutliche Keilform des Naviculare, erheblich vermehrte Knochendichte. Auch hier ist ein Spalt in der Mitte, aber etwas weniger deutlich wie rechts, die Umrisse sohlenwärts unregelmäßig, ausgefranst. Bild von oben: Struktur kaum angedeutet, vermehrte Kalkdichte besonders auffallend.

* Neuerdings Bericht von *Mitmann*. Ref. Med. Klin. 37, 1283 (1932).

1b) *Kurt B.*, 7 Jahre, Bruder von Hans; nach Angabe der entbindenden Ärztin unzweifelhaft eineiige Zwillinge. Nach der Ähnlichkeit in jeder Beziehung Irrtum ausgeschlossen. Nie Klagen über Fußbeschwerden; hat die gleiche Fußform wie sein Bruder, beiderseits etwas Hohlfuß, rechts mehr als links. Röntgenbilder, seitlich: Rechts das Naviculare keilförmig, am plantaren Ende einige anscheinend vom Hauptteil getrennte Knochenschatten; Struktur leicht angedeutet, Cystenbildung, Knochendichte vermehrt. Von oben: Verlaufsachse deutlich verschoben, proximale Fläche ausgefranst, an der medialen Spitze feiner vom Hauptteil

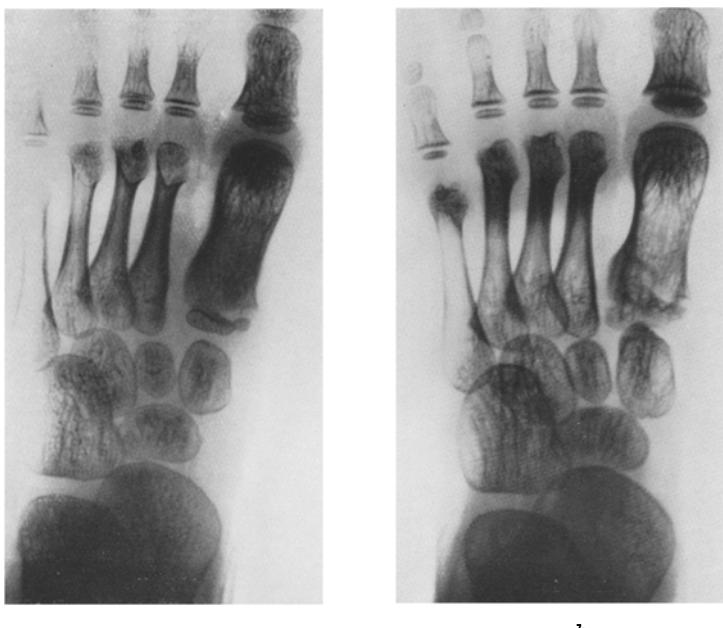


Abb. 3a u. b. Fall 4, Doppelung der Epiphyse des Metatarsus I (4. 6. 29); vorzeitiger Schwund Verknöcherung und der Epiphyse (12. 2. 30).

abgesonderter Fortsatz; vermehrte Knochendichte. Am linken Fuß das Bild ähnlich, nur sieht man hier wie rechts eine Spaltandeutung, Cystenbildung undeutlich.

Bei der nächsten Beobachtung sind es auch Abweichungen in der Anlage der Knochenkerne, die zu Störungen führten.

2. *I. B.* ♀, 5 Jahre, 16. 1. 32. Ältestes und schwächstes von 3 Geschwistern; in den letzten Monaten zunehmende schlechte Fußhaltung rechts, Einwärtsgehen, Klagen über Beschwerden, Stolpern und Hinfallen. — Leidlich kräftiges Kind; Hohlfuß rechts, linker Fuß gesund. Röntgenbild von oben: Nach außen vom Naviculare zwei verwaschene stecknadelkopfgroße Knochenkerne, das Naviculare klein, weiter Zwischenraum zwischen ihm und Cuneiforme 3 nebst Cuboid. Leidlich normale Struktur des Naviculare, keine Knochenverdichtung. Länge rechts 9 mm, links 12 mm. — Kontrolle am 19. 7. 32: Die Knochenkerne verschwunden; Länge jetzt 12 mm, streifenförmige Verdichtung nunmehr vorhanden. Seitliches Röntgenbild: Umgekehrte Tropfen- bzw. Keilform, die Spitze sohlenwärts gerichtet. Das

linke Naviculare 14 mm lang; der Abstand des rechten Naviculare von seinen Nachbarknochen immer noch wesentlich größer als links.

3. W. E. ♂, 4 Jahre, 11. 1. 32. Bei dem gut entwickelten Jungen angeblich erst seit kurzem Beschwerden am linken Fuß; im *Röntgenbild*: typische schwere Veränderung im Sinne der Köhlerschen Erkrankung. Aber hier auch die Epiphyse der *Grundphalanx I* nicht ganz in Ordnung; deutlicher an der Epiphyse des Metatarsus 5 und am meisten am rechten Fuß. Hier das Naviculare zwar in Ordnung, aber die Epiphyse des Metatarsus 1 zweigeteilt, $\frac{1}{3}$ liegt medial, das $\frac{2}{3}$ -Stück lateral;



Abb. 4a.

Abb. 4a. Fall 5, Dreiteilung der Epiphyse der Grundphalanx I, Zweiteilung der Epiphyse des Metatarsus I rechts (22. 6. 28).

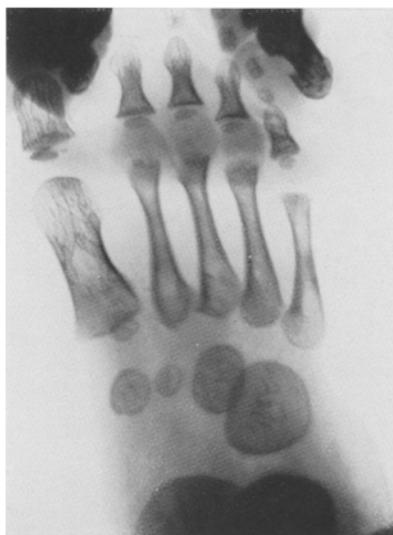


Abb. 4b.

Abb. 4b. Fall 5, Zweiteilung der Epiphyse der Grundphalanx I links (6. 7. 28).

weiter die *Epiphyse 5* nur in Stecknadelkopfgröße vorhanden, die linke ist drei bis viermal größer.

4. H. G. ♂, 4 Jahre, 4. 6. 29. Klagen über erhebliche Beschwerden im linken Mittelfuß; kräftiges gesundes Kind. Abgesehen von deutlicher Druckschmerzhafteit im Bereich des Metatarsus 1 kein objektiver Befund, nichts von entzündlichen Vorgängen. *Röntgenbild*: Die Epiphyse des Metatarsus 1 so geteilt, daß $\frac{1}{3}$ medial, $\frac{2}{3}$ lateral liegen. Der der Epiphyse zugekehrte Rand der Metaphyse unscharf, aufgeraut. Kontrolle am 12. 2. 30: Kind beschwerdefrei; *Röntgenbild*: Die Epiphyse breiter als die an dem rechten Metatarsus, zeigt Spongiosastruktur, es scheint eine vorzeitige übermäßige Verknöcherung stattgefunden zu haben, da die rechte sehr schön vorhandene Epiphysenlinie links ganz fehlt. Der ganze linke Metatarsus klobiger als der rechte.

5. L. K. ♀, 2 Jahre, 22. 6. 28. Klagen über Schmerzen im rechten Vorderfuß, Kind will nicht laufen. Gesundes kräftiges Kind, schont den rechten Fuß, an dem weiter nichts Krankhaftes zu sehen. *Röntgenbild*: Epiphyse der Grundphalanx der rechten Großzehe besteht aus drei nebeneinander, getrennt liegenden Kernen, die nach lateral an Größe abnehmen. Ein Bild des linken Fußes (6. 7. 28) zeigt

auch hier an entsprechender Stelle eine Teilung der Epiphyse in ein mediales sehr großes und ein laterales kleinstes Stückchen. Kontrolle am 28. 2. 30. Beschwerden seit längerer Zeit verschwunden. Die *Röntgenbilder* zeigen beiderseits sehr gut und gleichmäßig gebildete Epiphysen, vielleicht etwas erhöhte Kalkdichte in den lateralen schmäleren Teilen zu sehen.

Ob auch die sog. *juvenilen Epiphysenstörungen*⁴ an den Fingern ähnliche Anomalien in Anlage und Zahl der Knochenkerne als Wesensursache haben, hat sich bei der sehr geringen Zahl der Beobachtungen überhaupt, die immer das gleiche Bild bieten, nicht feststellen lassen. Das späte Auftreten, zwischen dem 14. und 16. Lebensjahr, läßt das aber als unwahrscheinlich ansehen. Auch dieses Leiden heilt aus, hinterläßt aber doch beeinträchtigende funktionelle Schädigungen.

Die kurz aufgeführten Belege sollen einmal eine gewisse Häufigkeit von Wachstumsstörungen und vor allem zeigen, daß sie in bestimmten Fällen durchaus an eine vermehrte Anlage von Knochenkernen gebunden sind; wie ich das auch für die *Tuberositas tibiae* mit ihren selbständig bleibenden Knochenkernen nachweisen konnte; Bilder, die nicht unbedingt dem *Morbus Schlatter* anzugehören brauchen *. Gehäufte Pseudoepiphysenbildung und die „Zersplitterung“ der Verknöcherungsbezirke durch Bildung von Zentren in Mehrzahl bezog man auch auf endokrine Einflüsse (*Ruckenstein*⁵); sie mögen manchmal mitspielen. Im wesentlichen sind es aber Störungen und Variationen in der Anlage, welche zu gegebener Zeit in die Erscheinung treten, wenn Beschwerden des Trägers die Aufmerksamkeit auf sie lenken; zu dieser Gattung gehören die Fälle 2 bis 5. Hier handelt es sich immer um vereinzelte Defektherde; endokrine Störungen dagegen sind nur dort als wahrscheinlich anzunehmen, wo sie über symmetrische Teile verstreut in größerer Zahl angetroffen werden. Ihnen allen stehen gegenüber Störungen fröhtester Anlage, wie sie die Zwillingsbrüder (Fall 1a und 1b) aufweisen.

Bei dem uneinheitlichen klinischen Charakter, einmal erhebliche Beschwerden, das andere Mal vollkommen symptomlos verlaufend, ist es wünschenswert, wenn in vermehrtem Umfang diesen Dingen systematisch nachgegangen werden könnte; sowohl röntgenologisch, vor allem aber pathologisch-anatomisch durch Reihenuntersuchungen kindlicher Füße des 2.—6. Lebensjahres. Bei der entscheidenden Beweiskraft einschlägiger Befunde bei eineiigen Zwillingen müßte in dieser Richtung jede Gelegenheit ausgenutzt werden **.

* A. a. O. unter 4.

** Ein weiterer Beitrag zur Zwillingspathologie sei an dieser Stelle kurz erwähnt. Es handelt sich um 2 Brüder, die nach dem Ähnlichkeitsbefund sicher eineiige Zwillinge sind; 2 ältere Schwestern vollkommen gesund.

A. S., 25 Jahre, mit 21 Jahren Beginn des *Haarverlustes auf dem Kopfe*, büschelweises Ausfallen der Haare; allmählich Auftreten kleiner und großer Kahlflecke, die zusammenfließend zu vollkommener Kahlheit führten. Nun folgendes sehr sonderbar; was ihn vom anderen Zwilling auch unterscheidet: Der Haarausfall

Schrifttum.

¹ Weil: Bei *Alban Köhler*: Grenzen des Normalen usw. — ² Sauer: Fortschr. Röntgenstr. **40**, H. 4. — ³ Nieden: Dtsch. Z. Chir. **203/204**, 488 (1927). — ⁴ Esau: Röntgenpraxis **4**, H. 12; Mschr. Unfallheilk. **38**, 390 (1931). — ⁵ Ruckenstein: Normale Entwicklung des Knochensystems. Leipzig: Georg Thieme 1931.

begann im frühen Frühjahr, nach wenigen Wochen der Kopf kahl und blieb es bis zum Frühherbst; dann neues Wachstum, vom November bis März dann S. im Besitz vollen Haupthaares. Das wiederholt sich mit geringen Abweichungen seit 1930. Weiter: Zeitweise Verschwinden der Augenbrauen und Wimpern (Augenentzündungen); Bartwuchs so gut wie nicht vorhanden, Ausfallen der Achsel- und Schamhaare. Behaarung der Arme fehlt, an den Beinen vorhanden. Eine Haarkrankheit hat von fachmännischer Seite nie festgestellt werden können.

Der Bruder *B. S.* verlor im Verlauf des 18. Lebensjahres innerhalb Jahresfrist alle Kopfhaare; kein Wiederwuchs. Es fehlt aber auch die übrige Körperbehaarung vollständig.

Beide wurden von Jugend auf immer verwechselt, besonders auch von der engsten Umgebung; bei bedecktem Kopf ist auch jetzt die Ähnlichkeit vollkommen. Potenz vorhanden, beide Brüder verheiratet, je ein Kind. Gleiche Neigungen: Nichtraucher, Schlosser bzw. Dreher (der Meister konnte sie nie auseinanderhalten), Fußball; ziehen rundliche Frauen den mageren vor, gleiche Lektüre usw. Über gleiche und gleicherweise durchgemachte Krankheiten Sicheres nicht feststellbar. [Hierzu an neuestem Schrifttum: *Birkenfeld*: Arch. klin. Chir. **168**, 568 (1932) (Mammahyperplasie und Hyperthelie); *Champlin*: Zbl. Chir. **1932**, Nr 31, 1878 (Ähnliche Hodentumoren).] Die ausgesprochen familiäre angeborene Haarlosigkeit gehört nicht hierher; 2 kahlköpfige Schwestern, aus sonst gesunder Familie, von Kindheit auf zum Perückentragen verurteilt, kenne ich seit Jahren.