

Virchows Archiv, Bd. 320, S. 238—263 (1951).

Aus der Staatlichen Orthopädischen Klinik München-Harlaching  
(Direktor: Prof. Dr. G. HOHMANN).

## Zur Pathologie der Luxatio coxae congenita.

Von

RUPPRECHT BERNBECK.

Mit 11 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Januar 1951.)

Nur sehr selten bietet sich Gelegenheit zu anatomisch-histologischer Untersuchung von Leichenpräparaten kongenitaler Luxationshüften. Deshalb ist die Ätiologie und Pathogenese dieses eigenartigen, schon HIPPOKRATES bekannten Leidens noch immer unerforscht. Die klinische Bedeutung der relativ häufigen Gelenkdeformität aber rechtfertigt gründliches Studium jedes Zufallspräparates, um zu entschleiern, welche plastischen Skeletformen sich hinter den planen Röntgenbildern verbergen und welche feingeweblichen Veränderungen der Knorpel- und Knochenstruktur an Hüftpfanne und Femurkopf nachzuweisen sind. Gerade im Hinblick auf die schwierigen und umstrittenen Probleme der Entstehung von Mißbildungen sollte nicht vergessen werden, „wieviel die pathologische Histologie beitragen kann zur Erklärung der grob-sinnlich wahrnehmbaren Erscheinung, zur Lösung formal- und kausal-genetischer Fragen, zum Verständnis der funktionellen Störungen“<sup>1</sup>). Geheimrat BORST, mein hochverehrter früherer Lehrer, dessen Doktor-dissertation einst die angeborene Hüftverrenkung zum Thema hatte, gab mir mit diesem Hinweis einen wertvollen Schlüssel der Erkenntnis auch für meine spätere klinisch-praktische Arbeit in der Orthopädie mit auf den Weg.

Die feinste morphologische Untersuchungsmethode ist das Studium der Gewebelemente, der Zellstrukturen und Grundsubstanzen; denn: primäre und sekundäre, endogene und exogene, qualitative und quantitative, regressive und produktive Veränderungen können bei mikroskopischer Betrachtung zumeist sicher gegeneinander abgegrenzt werden. Freilich gehört zu allen anatomischen Präparaten immer eine systematische, stufenweise in die Tiefe gehende *Dia-Gnosis!* Das Wort kommt ja von dem griechischen *δια-γνωσκειν*, eigentlich „hindurchschauen“. Anamnese, klinisches Bild, Röntgenbefund, Anatomie und Histologie gehören stets als pathologische Einheit zusammen.

In der Weltliteratur finden sich mehr als hundert morphologische Beschreibungen von Becken-Oberschenkelpräparaten kongenitaler Luxationshüften. Eine fruchtbare Synthese dieser Einzelbefunde aber

<sup>1</sup> BORST, M.: Pathologische Histologie. Berlin: Springer 1950.

scheitert daran, daß die meisten Autoren jeweils nur ganz spezielle Gesichtspunkte herausgearbeitet haben. Außerdem stehen der großen Zahl „kombinierter Mißbildungen“ nur ganz vereinzelte Fälle der typischen solitären Gelenkdeformität gegenüber; denn wegen der Gutartigkeit des Leidens quoad vitam bietet sich nicht häufig Gelegenheit zu autoptischer Untersuchung, vor allem bei jugendlichen Individuen. Es sterben ja keine Patienten an einer Hüftverrenkung, sondern höchstens — und das ist außerordentlich selten — an interkurrenten Erkrankungen.

So handelt es sich auch bei der häufig zitierten grundlegenden Arbeit des Pathologen GRAWITZ „Über die Ursachen der angeborenen Hüftgelenkverrenkung“ aus dem Jahre 1878 in Virchows Archiv um die Befunde von sieben nicht lebensfähigen *Monstra*. Aus den Formbildern und Gewebeveränderungen „atypischer“ Dislokationen des Gelenkes z. B. nach LITTLIESCHER Erkrankung, Kinderlähmung, Myelodysplasie oder anderen groben Skeletmißbildungen darf wohl nicht Grundsätzliches zur Pathologie der „einfachen“ Luxatio coxae congenita abgeleitet werden.

Im Hinblick auf dieses röntgenologisch vor der Behandlung, nach der Reposition, während der Gipsverbandperiode und bezüglich der weiteren Entwicklung bis zu den Spätzuständen ganz genau bekannte, seinem eigentlichen Wesen nach jedoch bis heute „mysteriöse“ Hüftleiden erscheint es mir deshalb besonders wichtig, daß unkomplizierte anamnestisch und klinisch exakt erfaßte Zufallspräparate systematisch in allen Einzelheiten der funktionellen Mechanik und morphologischen Struktur durchforscht werden.

Geleitet von der Überzeugung, daß eine solche *Diagnosis* an der Leiche, über den Wert einer Kasuistik hinausgehend, zu allgemeinen pathologischen Erkenntnissen führt, seien aus meiner anatomischen Sammlung hier nur zwei „typische Zustandsbilder“ dargestellt: „Die Luxationshüfte beim Neugeborenen“ und „Die Gelenkdeformität nach der Reposition und Fixationsperiode“.

### I. Präparat: „Theo“.

Zur *Anamnese* sind folgende Einzelheiten bekannt: Es handelt sich um das erste Kind vollkommen gesunder Eltern. Der Vater ist 35 Jahre alt, die Mutter 27 Jahre. Auch bei den lebenden Verwandten und in der familiären Aszendenz seien orthopädische Leiden oder Erbkrankheiten nicht vorgekommen. Die Schwangerschaft verlief ohne Besonderheiten. Kindsbewegungen wurden nur selten und auf fallend schwach, auch erst relativ spät (mens VII) bemerkt. Der Leibesumfang der Primipara war auffallend gering vermehrt. Zum regelrechten Termin unerwartet leichte Spontangeburt in I. Beckenendlage. Es sei nur sehr wenig Fruchtwasser abgegangen. Der Neugeborene erschien äußerlich wohlgebildet. Sofort lebhafte aktive Bewegungen mit den Extremitäten. Doch setzt die Lungenatmung nicht ein und es kommt rasch zu bedrohlicher Cyanose. Die oberen Luftwege sind mit meconiumhaltiger Flüssigkeit verstopt. Trotz intensiver Bemühungen des Arztes und der Hebammme: Auswischen der Mundhöhle, Absaugen des aspirierten

Fruchtwassers mit Katheter, künstlicher Beatmung und Lobelingabe nach wenigen Minuten Tod durch Asphyxie.

Die *pathologisch-anatomische Untersuchung* ergab: Leiche eines männlichen Neugeborenen mit den Zeichen der Reife. Länge 49 cm. Gewicht 3100 g. Todesursache: Kehlkopf, Trachea und Bronchen sind vollständig mit meconiumhaltigem Fruchtwasser angefüllt. In den Lungen keine beatmeten Bezirke. Sonst weist der Sektionsbefund von Schädelhöhle, Thorax und Bauchraum keine Besonderheiten auf. Auch die Arme und Hände samt Schultergürtel erscheinen normal.

*Lokalbefund der unteren Extremitäten.* Das linke Bein weist eine fixierte Zwangshaltung auf. Es findet sich eine Hüftbeugekontraktur mit freier Flexion zwischen 30° und 50° bei etwa 90° Außendrehung und fast 150° Adduktion. Das linke Kniegelenk kann von 170° bis zum rechten Winkel abgebeugt werden; etwas schlaffer Kapselapparat, insbesondere erscheinen die lateralen Seitenbänder überdehnt, wodurch ein leichtes Genu varum resultiert. Auch etwas vermehrtes Unterschenkel-O-Bein. Mäßig fixierter Spitzfuß von etwa 140° mit erheblicher, aber relativ lockerer Adduktusdeformität. Typischer Digitus quintus superductus. Am rechten Bein findet sich lediglich eine Einschränkung der Kniegelenkbeweglichkeit — Streckung nur bis 160°, Beugung bis 120°.

Das *Röntgenbild* des Beckens zeigt „mangelhaften Gelenkschluß“ der linken Hüfte. Das proximale Femurende steht zu weit lateral und nach oben disloziert. Der Pfannendachwinkel jedoch ist nicht vermehrt steil — nur der normalerweise seitlich vorspringende „Erker“ fehlt; stattdessen eine unregelmäßig deformierte Randkontur der iliacalen Knochenecke des Acetabulums. Regelrechter Skeletbefund der rechten Hüfte.

*Präparation des linken Hüftgelenkes.* Um die pathologischen Verhältnisse zunächst *in situ* zu belassen, wird nach anatomischer Darstellung der regionären Muskeln, Nerven und Gefäße, welche — abgesehen von einer sehr deutlichen Verkürzung des Iliopsoas — keine groben Veränderungen aufwiesen, nur ein kleines vorderes Kapselfenster angelegt. Durch dieses ist eine genaue Inspektion des Pfannencavums und des proximalen Femurendes möglich. Infolge der forcierten Außenrotation wurde der Hüftkopf aus der Gelenkhöhle auf den hinteren oberen Rand des Acetabulums gedrängt und hierdurch sowohl der Faserring wie auch der knorpelige Limbus des Pfannendaches ausgeweitet und plattgedrückt. Das kräftige Ligamentum capitatis (teres) ist lang ausgezogen und straff angespannt, wodurch eine regionäre Abplattung des wasserreichen, succulent-elastischen und deshalb leicht verformbaren Hüftkopfes im Bereich des medio-posterioren Sektors entstanden ist (Abb. 4). Der Pfannenboden und die Fossa acetabuli erscheinen leer; nur die beiden Wurzeln des Binnenbandes haben hier das lockere Gewebe der kaudalen Incisur trichterförmig in die Gelenkhöhle hereingezogen, infolge des pathologisch vermehrten Zuges nach kranialwärts. Durch typisches manuelles Hebelmanöver gelingt ohne Schwierigkeit mit deutlichem Einrenkungsphänomen die Reposition dieser Luxationshüfte. Eine ideale „Tiefeinstellung“ des Femurkopfes in den ischialen Pfannenabschnitt kann sowohl bei der klassischen Lorenz-Position wie auch bei Lange-Stellung erreicht und stabil fixiert werden!

Bei genauerem Studium dieses interessanten Neugeborenenpräparates, welches die Pathogenese der Hüftverrenkung durch den vorliegenden Zustand der kongenitalen *Subluxation* gleichsam „*in statu nascendi*“ veranschaulicht und eine praktisch-experimentelle Beurteilung der Zweckmäßigkeit verschiedener Repositionsmethoden ermöglicht, können noch weitere für die klinische Behandlung wichtige anatomische Tatsachen festgestellt werden. Meist legte sich das mächtig hyperplastische und überdehnte Ligamentum capitatis als breites Interpositum zwischen Kopf und Pfannenboden nach einfachem Einrenken; erst durch wiederholte kleinere Rotations-

bewegungen unter zentral gerichtetem Druck verlagerte sich dieses Bandkonvolut in die weiche Grube der Fossa acetabuli, wobei es dann zu idealem „Gelenkschluß“ kommt. Von therapeutischer Bedeutung erscheint ferner die autoptische Feststellung, daß bei Tiefreposition sowohl durch die Außenkreiselung des Femur in Lorenz-Position wie auch durch die Innenrotation der Lange-Stellung eine „Mobilisierung“ des nach hinten oben ausgewalzten und dort fixierten Pfannendaches erfolgt. Der kranial überdehnte Kapselapparat mit dem periostalen Ansatz und der deformierte Knorpellimbus werden durch die distalwärts gerichtete Schraubenzugsspannung „aufgerichtet“.

Nach Abtragung der Gelenkkapsel ist eine exakte Untersuchung der einzelnen Skeletkörper möglich. Im vorliegenden Falte nur linksseitiger Luxationshüfte bei vollkommen normalen anatomischen Verhältnissen der Articulatio coxae rechts kann die typische Deformität in allen Einzelheiten jeweils mit den regelrechten kontralateralen Zustandsbildern verglichen werden. Bei der Ansicht von vorne (Abb. 1a) fällt zunächst die „ohrmuschelartige“ Gestalt der linken Hüftpfanne auf, welche dadurch bedingt ist, daß einerseits der hintere obere Knorpelrand des Acetabulums durch den „luxierenden“ Femurkopf nach außen und innen plattgewalzt und andererseits das nachgiebige Weichgewebe der ventrocaudalen Pfannencircumferenz in die leer gewordene Gelenkhöhle hineingezogen wurde. Die Ausmaße des Ligamentum capitatis sind: Länge 3 cm, Breite 1 cm, Dicke 4 mm — Querschnittsfigur plump-oval. Im Bereich der Lacuna muscularorum besteht links ein tief ausmodellierter glattgeschliffener Sulcus durch Einschneiden der stark gespannten Sehnenschleife des mit dem proximalen Femurende nach lateral hinten oben extendierten Iliopsoas. Noch eindrucksvoller sieht man die charakteristische Deformität der Luxationspfanne bei vergleichender Nebeneinanderstellung der beiden Gelenke, nachdem die Hüftbeine durch Spaltung der Symphyse und Entfernung des Os sacrum aus der Kontinuität des Beckenringes gelöst wurden (Abb. 1b). Während das Acetabulum rechts etwa genau der Form einer Hohlkugel entspricht, findet sich das Pfannencavum links gleichsam zweistöckig gekammert, indem der nach innen zu kulissenartig vorspringende Randwulst des vom luxierenden Femurkopf plattgewalzten Pfannendachknorpels den Gelenkkraum von hinten oben her „einschnürt“. Auf der Abbildung ist der tiefer gelegene „Pfannenbodenraum“ fast vollständig von dem artifiziell zusammengerollten und mit einer Stecknadel angehefteten Binnenband ausgefüllt. Die allein noch artikulierende, vom Schenkelkopf geschaffene pathologische Knorpelfläche im Pfannendachbereich bildet mit der (hier bereits abgetragenen) Kapselhaube den neuen, mehr lateral Gelenkkraum der Subluxationstellung. Besonders deutlich erkennt man hier wieder die tief eingezogene Furche der Psoasschleife zwischen Tuberculum ilicum und Eminentia ilipectinea.

An den *Oberschenkeln* erhoben wir folgenden Befund: Beiderseits konnte die bekannte medio-posteriore Abplattung des Hüftkopfes nachgewiesen werden, welche nach unseren Untersuchungen mechanisch bedingt ist durch Kompression der noch sehr weichen Chondroepiphyse infolge straffer Anspannung des Ligamentum capitatis bei Hüftbeugung und Außenrotation. Dieser wie „abgeschnitten“ erscheinende Defekt entspricht links fast einem Drittel des Gesamtvolumens der Kopfkalotte, während rechts nur etwa ein Fünftel der Knorpelmasse fehlt, was auch bei vielen normalen Neugeborenen gefunden wird. Umfangreiche eigene Untersuchungen zu diesem Problem haben gezeigt, daß man an Hand dieser Impression des Binnenbandes bei Totgeburten nachträglich noch ganz exakt die intrauterine Hüftgelenkposition feststellen kann. Die Bedeutung dieser eigenartigen anatomischen Strangbildung erscheint damit in einem neuen Lichte. Nach RUDOLF FICK hat das Ligamentum teres eine „Hemmungsfunktion gegen Außenrotation

bei Hüftbeugung“ (Abb. 2 b). Während eine derartige Gelenkposition im postnatalen Leben normalerweise nicht vorkommt („Schneidersitz“!), ist dies die physiologische Haltung des Fetus in utero. Es liegt daher nahe anzunehmen, daß die funktionelle Bedeutung des Binnenbandes mit dem Zeitpunkt der Geburt erlischt, zumal nur selten größere Blutgefäße für die Ernährung des Kopfes darin verlaufen. Schon bei der gewöhnlichen Fetalhaltung, viel mehr aber bei intrauteriner „Zwangshaltung“



Abb. 1 a—c. a Luxationspräparat „Theo“ Vorderansicht: Rechte Hüftpfanne und Beckenhälften normal. Links „ohrmuschelartige“ Pfannendeformität mit Plattwalzung des hinteren oberen Knorpellimbus und Faserringes (Gleitfurche); das Gewebe der Fossa acetabuli ist ins leer gewordene Gelenkcaevum hineingezerrt. Tiefer Sulcus im Bereich der extensierten „Psoasschleife“. Die linke Darmbeinschaufel ist deutlich steiler als auf der rechten Seite. b Das normale rechte Hüftbein mit hemisphärischem Pfannencavum und lockerem Fettpolster in der Fossa acetabuli. Der Faserring überall normal erhalten. c Das linke Hüftbein mit typischer kongenitaler Deformierung im Sinne der Luxatio coxae — gleichsam „in statu nascendi“ (Subluxation). Sanduhrartig gekammertes Pfannencavum: Im Gelenkboden nur das hyperplastische Binnenband und lockeres Füllgewebe — die pathologische Artikulationsfläche des dislozierten Hüftkopfes ist der plattgewalzte Knorpelrand (Gleitfurche). Die tief eingeschnittene Psoasrinne deutlich zu erkennen.

der Frucht kommt es infolge der forcierten Beugung und Außenkreiselung des im Knie abgebeugten Beines zu einer pathologisch vermehrten Spannung des Ligamentum capitis femoris; dadurch wird das vom elastisch-widerstandsfähigen Binnenband komprimierte medio-posteriore Kugelsegment der zu dieser Zeit noch succulentweichen Chondroepiphyse eingedrückt und somit abgeplattet. Diese „Planierung“ kann später dadurch weiter zunehmen, daß sich die bereits präformierte hintere „Fläche“ des Hüftkopfes im Zustande der eingetretenen Luxation der Wand des Darmbeins anlegt, was bei der immer vorhandenen Außenkreiselung und Adduktion des verrenkten Oberschenkels begünstigt wird. Mit dieser typischen, von fast allen Untersuchern übereinstimmend beschriebenen medio-posterioren Entrundung des Femurkopfes bei Luxationshüften ist die *capitale* Form der Arthrosis deformans coxa fetalis“ aufgedeckt worden.

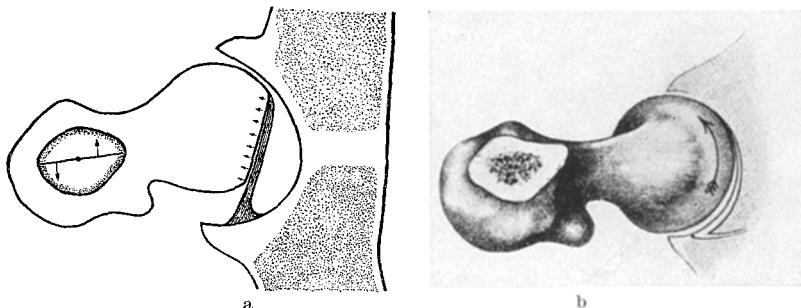


Abb. 2 a u. b. a Schematische Darstellung zur Entstehung der typischen medio-posterioren Abplattung des Femurkopfes bei Luxatio coxae congenita (geringgradig auch bei gesunden Neugeborenen regelmäßig nachweisbar!). Bei (forciert) intrauteriner Zwangshaltung mit extremer Beugung, Adduktion und Außenrotation wird das Ligamentum capitis straff über den entsprechenden Teil der Kopfkalotte gespannt und hierdurch eine flächenhafte Impression der succulent-weichen, noch soliden Chondroepiphyse erzeugt. Gleichzeitig kommt es infolge dieser Hebelwirkung zu einer Lockerung des „Gelenkschlusses“ — der distale Skeletkörper verläßt den Pfannenboden und rollt nach hinten oben gegen oder über den Knorpelrand des Acetabulums. b Reproduktion einer Abbildung von RUDOLF FRICK aus „Handbuch der Anatomie und Mechanik der Gelenke“ Bd. 3, S. 483 zur Demonstration der Bedeutung des Hüftgelenkinnenbandes als „Ankertrosse“ des Femurkopfes gegen übermäßige Außenrotation des gebeugten Oberschenkels. Der Pfeil veranschaulicht die Hemmungsfunktion des Ligamentum capitis! (Oberes Stück des rechten Femur bei horizontaler Flexion; der rechtwinklig gebeugte Oberschenkelchaft ist subtrochanter abgesägt.)

Eine wichtige pathologische Erscheinung im Symptomenkomplex der kongenitalen Luxationshüfte ist die abnorme *Femurtorsion*. Auch für dieses Phänomen bot das vorliegende Leichenpräparat wegen der nur linksseitig bestehenden Gelenkdeformität eine ideale Vergleichsmöglichkeit. Die Verwindung des Knochenschaftes zwischen oberem und unterem Ende wurde — wie allgemein üblich — durch Messung des Winkels zwischen querer Kniecondylenachse und Schenkelhalsachse ermittelt, wobei die links deutliche *Retroversio colli et capitidis* (etwa 15°!) berücksichtigt ist. Es ergab sich eine starke Differenz zwischen links und rechts. Auf der Luxationsseite resultierte eine *Retrotorsion* von fast 30° bei einer *Coxa vara* von 115°. Rechts fanden sich normale Durchschnittswerte: Antetorsion von etwa 20° und Schenkelhalswinkel etwa 140°. Diese extrem seitenverschiedenen Ergebnisse entsprechen einerseits den anatomischen Normalwerten (v. LANZ-WACHSMUTH), andererseits den meisten pathologischen Befunden an Luxationssäuglingen. In fortschreitendem Lebensalter kommt es bekanntlich sowohl bei der unbehandelten wie auch bei der reponierten Hüftverrenkung zu jener typischen „Umkehrung“ des Schenkelhalswinkels und der Femurtorsion!

*Röntgenbefund im Bereich des Pfannendaches der Luxationshüfte.* Die reguläre Beckenübersichtsaufnahme des Knochen-Knorpelpräparates (Abb. 3a) zeigt am Pfannendacherker einen deutlichen, unscharf begrenzten Ossifikationsdefekt des Os ilium links, während rechts ein normal weit vorspringender Spongiosawulst besteht. Auch das plattgewalzte knorpelige Pfannendach, die chondrale „Gleitfurche“, am linken Hüftgelenk bildet einen groben Kontrast, verglichen mit dem spitzwinkelig ausladenden Knorpeldach des rechten Acetabulums. Bei vermehrter Beckenkippung (im Sinne der Lendenlordose) kommt unmittelbar oberhalb des deformierten knorpeligen Pfannendaches eine normalerweise nicht vorhandene Knochenknospe zur Darstellung (Abb. 3b), welche zweifellos als reparatorische

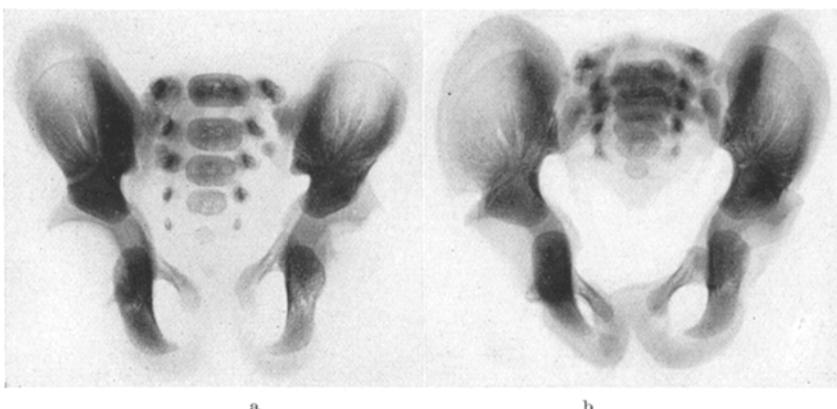


Abb. 3 a u. b. a Röntgenologische Beckenübersicht des Luxationspräparates „Theo“ mit unregelmäßig begrenztem Knochendefekt im Bereich des Pfannendacherkers links und plattgewalztem Knorpellimbus. Rechts normale anatomische Verhältnisse. b Dasselbe Beckenpräparat bei vermehrter Kippung nach vorne (im Sinne stärkerer Lendenlordose) aufgenommen. Unmittelbar oberhalb des deformierten Acetabulums erkennt man eine reparatorisch angebaute periostale Spongiosaknospe zur knöchernen „Formsicherung“ der Gleitfurche. Bemerkenswert ist auf diesem Bild auch die ungewöhnliche antero-posteriore Elongation des Beckeneingangs infolge des abnormen Seitendruckes von den Hüftgelenken her!

Apposition zur knöchernen Formsicherung des insuffizienten Gelenkes, erzeugt durch mechanischen Reiz des angestammten Hüftkopfes, aufzufassen ist. Es handelt sich dabei um *periostalen Knochenanbau*, nicht um *enchondrale Ossifikation*, was pathologisch von grundlegender Bedeutung zu sein scheint (siehe später).

*Anatomisch-histologische Veränderungen des Pfannendaches.* Der Längsschnitt durch die Gleitfurche des knorpelig-knöchernen Pfannendaches zeigt schon bei Lupenvergrößerung eine sehr erhebliche Deformierung der äußeren Form und schwere pathologische Gewebeveränderungen (Abb. 4a). Der normalerweise deutlich abgegrenzte „Faserring“ ist mit dem hochgradig auseinandergedrückten Knorpellimbus vollkommen verbacken, so daß eine Differenzierung nicht mehr möglich erscheint. Der sonst hyalinknorpelige Pfannenrand weist eine ausgedehnte faserige Degeneration auf. Demaskierung der normalerweise unsichtbaren Fibrillen des Gelenkknorpels auch in der Tiefe, nahe der unregelmäßig verlaufenden Ossifikationszone. Außerdem fällt der ungewöhnlich starke Blutgefäßreichtum auf, welcher im Hyalinknorpel nur pathologischerweise bei reaktiv-reparatorischen Vorgängen angetroffen wird. Die meist scharfe Grenze zwischen subchondral gebildetem und periostal angesetztem Knochengewebe ist an diesem Luxationspräparat hier sehr undeutlich. Anstelle eines winkelig ausladenden Pfannen-

erkers findet sich nur eine flachkonvexe, unregelmäßig verlaufende Knochenvorwölbung des Corpus ossis ilii mit wenigen und zarten Spongiosabälkchen.

Noch interessanter ist die mikroskopische Analyse dieser grob wahrgenommenen Veränderungen. Im Bereich der Peripherie des knorpeligen Pfannendaches, wo der unmittelbare Druck des luxierenden Hüftkopfes eingewirkt hatte, findet sich eine vollständige Nekrose des chondralen Gewebes unter dem Bilde faserigen Zerfalls. Die noch glatte Außenfläche der Kompressionszone ist nur dadurch zu erklären, daß als Folge intrauteriner Zwangshaltung artikulierende Bewegungen tatsächlich nicht stattgefunden haben. In diesem Bezirk fehlt jegliche Kernfärbung

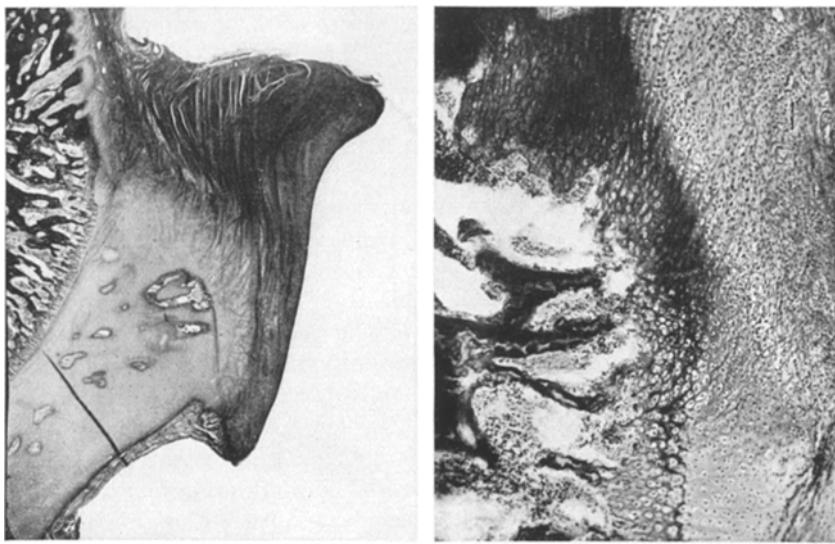


Abb. 4 a u. b. a Längsschnitt durch die Pfannendachregion im Bereich der „Gleitfurche“ des linken Hüftgelenkes: Grobmechanische Plattwalzung des Knorpelrandes mit den histologischen Kriterien schwerster Druckschädigung des chondralen Gewebes (lokale Drucknekrose, faserige Degeneration, vermehrte reparative Vascularisation!) und hochgradiger Ossifikationsstörung (unscharfe Grenze zwischen periostaler und enchondraler Knochenproduktion, fehlende Säulenordnung der basalen Knorpelzellen). b Bei starker mikroskopischer Vergrößerung erkennt man die pathologische Faserstruktur des normalerweise „hyalinen“ Knorpelgewebes der Gelenkpfanne im Bereich der Gleitfurche recht deutlich. Stellenweise Schrumpfung der chondralen Zellelemente, andernorts degenerative Verquellung derselben. Kaum nachweisbare, fließende Grenze zwischen periostaler und enchondraler Ossifikation!

überhaupt. Eine tiefer gelegene Mittelregion bietet das Bild der sog. „Nekrobiose“. Auch hier komplettete Demaskierung der im hyalinen Gelenkknorpel normalerweise unsichtbaren Fibrillen der Grundsustanz. Jedoch erkennt man hier Zellstrukturen — allerdings recht verschiedenartige morphologische Erscheinungen: Neben regressiven Veränderungen, wie Hyperchromatose, Karyorrhexis und Karyolyse erkennt man reaktive Proliferation, wie Kernteilungsvorgänge in zellreicherem Knorpelterritorien. Unser besonderes Augenmerk aber war auf den Ossifikationsstreifen der Pfannendachgleitfurche gerichtet (Abb. 4b). Während normalerweise, also auch auf der rechten Seite unseres Präparates, die konkave Knochenfläche der Gelenkhöhle unter Bildung einer relativ scharfwinkeligen Begrenzungskante mit dem periostalen Planum ossis ilii zusammenstößt, besteht hier bei der Luxationspfanne ein ganz indifferenter „abgerundeter“ Übergang in Gestalt einer

unregelmäßig wellig verlaufenden Linie. Nicht nur die äußere Skeletform erscheint insuffizient ausmodelliert — auch die sonst immer ganz deutliche Gewebsgrenze zwischen der *enchondral* gebildeten Spongiosa und dem *periostalen* Knochenanbau ist im vorliegenden Präparat sehr indifferent. Neben typisch desmogenem Faserknochen liegt osteoides Gewebe und normale chondrogene Spongiosa mit deutlichen zentralen Knorpelresten. Ebenso finden sich in der basalen Schicht des Pfannendachknorpels schwerste pathologische Veränderungen. Die für das Präossifikationsstadium charakteristische Säulenanordnung der Zellen und Territorien fehlt vollständig. Statt der „Palisadenreihen“ sieht man stellenweise „Wirbelbildungen“ und verquollene Zellhaufen, daneben ausgedehnte Flächen dichter Kernansammlungen mit einem engmaschigen Netz „demaskierter“ Fibrillen durchsetzt — ohne eine regelrechte Verkalkungszone.

#### *Epikrise zum Luxationspräparat des Neugeborenen „THEO“.*

Das vorliegende komplette Becken-Beinpräparat eines neugeborenen männlichen Kindes mit linksseitiger angeborener Hüftverrenkung demonstriert — per exclusionem funktioneller oder therapeutischer Sekundärveränderungen — elektiv die *kongenitalen* Skeletdeformitäten und Strukturschäden dieser typischen Gelenkmißbildung.

Das pathologisch-anatomische Substrat der Luxationshüfte des Säuglings ist die „*Osteochondrosis deformans coxae fetalis*“. Nach der Lokalisation des morphologischen Kriteriums an Femurkopf oder Pfanne gibt es eine „*capitale*“ und eine „*acetabuläre*“ Form der *Osteochondrosis deformans coxae fetalis*.

Die „*medio-posteriore Abplattung*“ der Kopfkalotte wird bei intrauteriner Zwangshaltung mit abnormer Spannung des Ligamentum teres durch segmentäre Kompression der succulent-weichen Chondroepiphyse bewirkt. Diese plane Entrundung ist progredient zunehmend, weil sich der plattgewalzte Teil später der Darmbeinfläche anlegt. Als histologische Druckschädigung findet sich örtlich begrenzt „faserige Degeneration“ des Hyalinknorpels im Bereich der Kompressionszone des Hüftkopfes durch das angepreßte Binnenband.

Die „*Ossifikationsstörung des Pfannendaches*“ der Luxationshüfte beim Neugeborenen entspricht sowohl grob-anatomisch wie auch feingeweblich dem Bilde einer exogen-mechanischen Schädigung des Gelenkskeletes infolge exzentrischer Druckwirkung bei abnormer intrauteriner Zwangslage. Auswalzung des knorpeligen Pfannenlimbus im Dachbereich durch den bei forciertener Außenrotation des Oberschenkels *luxierenden* Femurkopf. Histologisch findet sich an den Druckstellen die charakteristische „Demaskierung“ der im Hyalinknorpel normalerweise unsichtbaren Grundsubstanzfibrillen. Die Verknöcherungszone im Bereich der „Gleitfurche“ zeigt schwere regressive Veränderungen. Fehlende Säulenordnung, ödematóse Verquellung der haufenweise regellos zusammen-gelagerten chondralen Zellen; faserige Maschenstruktur anstelle der sonst homogenen Gewebequalität.

Zusammenfassend seien die objektiven Kriterien zum Problem der Ätiologie und Pathogenese der linksseitigen Luxationshüfte bei dem Neugeborenenpräparat „THEO“ noch einmal aufgezeigt. Eine familiäre Belastung konnte nicht nachgewiesen werden. Die Schwangerschaftsanamnese enthält einige Besonderheiten: Kindsbewegungen erst spät und schwach wahrgenommen. Für Störungen der Entwicklung oder Funktion des Amnions spricht der relativ geringe Leibesumfang der Mutter während dieser Schwangerschaft und der Abgang von nur sehr wenig Fruchtwasser beim Blasensprung. Auch die Tatsache der Geburt in Beckenendlage deutet auf eine Anomalie des intrauterinen Fruchtraumes hin. Die nur einseitige Ausbildung der Gelenkdeformität weist ebenfalls mehr in Richtung einer exogen-mechanischen Schädigung der Skeletentwicklung; denn im allgemeinen ist bilaterale Symmetrie von Mißbildungen eines der sichersten morphologischen Zeichen des endogen-erblichen „Vitium primae formationis“. Durch den Nachweis einer typischen Kontraktur des linken Hüftgelenkes im Sinne extremer Außenrotation, Beugung und Adduktion bei deutlicher Bewegungs einschränkung des zugehörigen Kniegelenkes und kombiniert mit Digitus-quintus-superductus-Deformität konnte die Fetalhaltung exakt rekonstruiert und so eine intrauterine Zwangslage aufgedeckt werden. — Diese grob-anatomischen Befunde einer sekundären Beeinträchtigung der Funktion und Formdifferenzierung des Skeletes der linken unteren Extremität werden ergänzt und bestätigt durch spezielle Röntgenuntersuchung, genaue Präparation und histologische Analyse: Lokale Ossifikationsstörung im Bereich des Pfannendaches, Kompression der medio-posterioren Kopfkalotte durch das abnorm gezerrte Ligamentum capititis (teres), Auswalzung des knorpeligen Limbus acetabuli im Bereich der „Gleitfurche“ und faserige Umwandlung des hyalinen Gelenkknorpels an Stellen pathologischer Druckeinwirkung.

## II. Präparat: „Hansl“.

LANG, JOHANN — geboren: 8. Juli 1939 — gestorben: 21. Nov. 1941.

*Vorgeschichte.* In der Familienanamnese trotz eingehender Erhebungen über Vorfahren und lebende Verwandte des väterlichen und mütterlichen Stammbaumes keine Erbkrankheiten, insbesondere keine orthopädischen Leiden bekannt. Der Vater war voll militärdiensttauglich; er starb an den Folgen einer Kriegsverletzung. Die Mutter lebt noch und leistet schwere Hausarbeit; sie besitzt leichte rachitische Deformitäten: Crura vara mit deutlicher Unterschenkeltorsion, typische Stirnhöcker und ein geringgradiges Caput quadratum. Der kleine Patient war das einzige Kind dieser Eltern. Kein Abort und keine Totgeburt. Infectio venerea negiert.

Aus der Eigenanamnese sind die folgenden Tatsachen bekannt: Während der Schwangerschaft relativ ungestörtes Wohlbefinden der Mutter; Leibesumfang bei wiederholten Messungen durch die Hebamme etwa der Norm entsprechend. Jedoch auffallend spätes Einsetzen der Kindsbewegungen (erst Ende mens VII.!) und nur geringe Intensität derselben. Die Geburt erfolgte zum regelrechten Termin.

Entwicklung des in Steißlage befindlichen männlichen Kindes durch *Sectio caesarea* bei „absoluter Kaiserschnittindikation“ wegen hochgradig plattrachitisch verengten Beckens der Primipara<sup>1</sup>. Der anscheinend vollkommen gesunde Säugling bot zunächst keinen auffälligen Befund. Die körperliche und geistige Entwicklung war den gleichaltrigen Nachbarskindern sogar etwas voran. Doch wurden die ersten Gehversuche erst mit  $1\frac{1}{2}$  Jahren gemacht — bei jedem Schritt ungewöhnlich starkes „Wackeln“. Wegen dieser „Hüftschwäche“ wurde der Hausarzt aufgesucht, welcher nach anfänglichem Zuwarthen wegen mangelnder diagnostischer Möglichkeiten die Überweisung des Knaben in die Orthopädische Klinik München veranlaßte.

*Befund.* Die klinische Untersuchung ergab ein geistig und — von dem ver-späteten Laufenlernen abgesehen — auch körperlich dem Alter entsprechend entwickeltes Kind in gutem Allgemeinzustand: frischrote Hautfarbe, straffer Turgor, kräftig entwickelte Muskulatur. Beim Sitzen und Liegen kein krankhafter Befund zu erkennen. *Lokalbefund.* Deutlich watschelnder Gang, stärker hinkend nach rechts als nach links. TRENDLEENBURGSches Phänomen rechts positiv, links indifferent. Der Trochanter major steht rechts deutlich höher als links. Bei Betastung findet sich das rechte Acetabulum leer, auch links ist der Femurkopf nicht sicher am Pfannenort zu tasten. Die Funktion beider Hüftgelenke ist in normalen Exkursionen frei — lediglich eine Abspreizbehinderung von etwa  $20^\circ$  rechts im Vergleich zu links. Das *Röntgenbild* bestätigte die klinische Diagnose. *Rechte Hüfte:* Luxatio coxae congenita II<sup>0</sup>. *Linke Hüfte:* Subluxation! Beide Epiphysenkerne sind nur wenig entrundet, der rechte ist etwas kleiner als der linke. Sehr steiler Pfannendachwinkel rechts; links erscheint nur der „Pfannenerker“ wie abgeschnitten, während das Cavum des „Pfannenbodens“ eine fast normale Wölbung zeigt (Abb. 5a).

*Behandlung.* Am 16. Mai 1941 stationäre Klinikaufnahme und Anlegung einer Zinkleim-Gipsextension an beiden Beinen. Röntgenkontrolle vom 23. Mai ergibt wesentlichen Extensionserfolg: Der rechte Hüftkopf ist erheblich tiefer getreten. Am 26. Mai in ungestörter Avertin-Äthernarkose Reposition am Weber-Tisch über den hinteren Pfannenrand mit sehr deutlichem Einrenkungsgeräusch. Die Röntgenaufnahme zeigt Hüftköpfe beiderseits tief in der Pfanne stehend, unterhalb der Y-Fuge. Anlegung eines Retentionsgipsverbandes in Lorenz-Primärstellung. Die anschließende Röntgenkontrolle ergibt eine gute Position. Am 4. Juni Entlassung nach Hause. Am 16. Juli wieder stationäre Aufnahme bei bestem Allgemeinzustand mit gut erhaltenem Gips. In Avertin-Äthernarkose „Überführung“ in Lange-I-Stellung. Röntgenologisch idealer Gelenkschlüß. Entlassung nach Hause bei vollem Wohlbefinden. Am 16. September (ohne Narkose). Gipswechsel und Umstellung in Lange-II-Position. Entlassung nach Hause.

Am 17. November Gipsabnahme (ohne Narkose!). Röntgenkontrolle zeigt den rechten Hüftkopf etwas hochstehend; daher wird in der Apparatliegeschale vermehrte Abduktion gegeben und zusätzlich eine leichte Manschettenextension angelegt. Am 20. November aus vollem Wohlbefinden plötzlich schwer erkrankt mit Erbrechen und Appetitosigkeit — sonst keine pathologischen Kriterien nachweisbar: Kein Fieber, kein Husten, keine Halsentzündung, kein Exanthem, keine Drüsenschwellungen; innere Organe perkutorisch, auskultatorisch und palpatorisch regelrecht. Am nächsten Tag Morgentemperatur  $39^\circ$ . Der Kranke ist etwas apathisch. Puls stark beschleunigt. Vormittags verfällt das Kind in tiefen Schlaf, schwere Benommenheit, ist durch Anruf und Schütteln nicht zu erwecken. Pupillen sind weit, reagieren nur träge auf Lichteinfall. Augen fixieren nicht mehr, die Bulbi werden verdreht

<sup>1</sup> Die anamnestischen Angaben im Krankenblatt konnten durch schriftliche Rückfragen bei der Familie und beim Krankenhaus ergänzt werden.

(Strabismus divergens). Nach Coffeininjektion öffnet das Kind kurz die Augen — ohne ansprechbar zu werden. Tachykardie, fliegender Puls. Nochmals Coramin und Lobelin. Um 15,25 Uhr des 21. November 1941 Tod. Auffallend rasches Eintreten der Totenstarre.

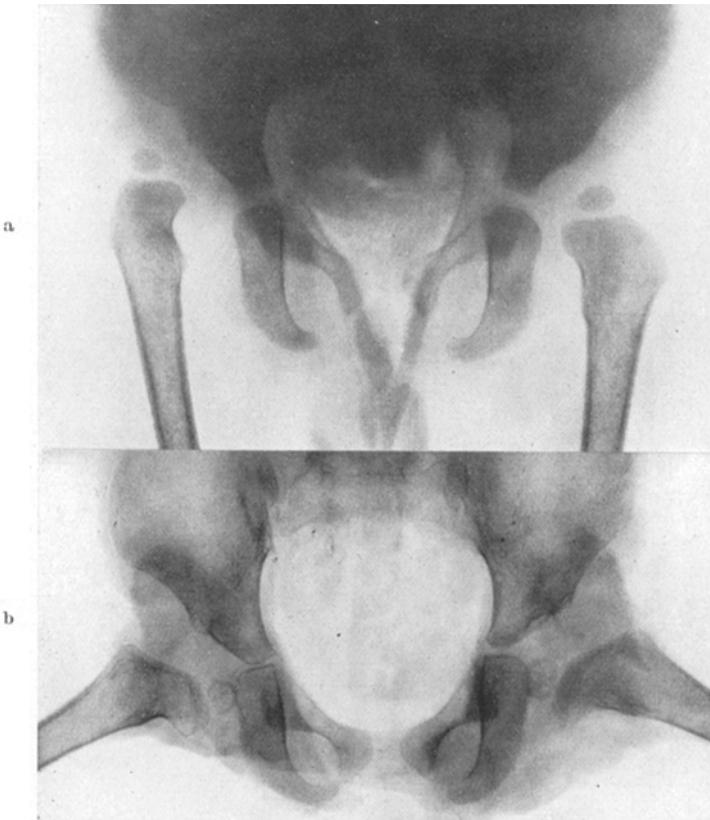


Abb. 5 a u. b. Röntgenologische Beckenübersicht des Präparates „Hansl“ mit kompletter angeborener Hüftverrenkung rechts und kongenitaler Subluxation links. Sehr steiles Pfannendach rechts, fehlender Pfannendacherker links. b Skeletzustand nach Abschluß der üblichen Repositionsbehandlung und Fixationsperiode im Gipsverband — entsprechend Lorenz-Stellung und Lange-Position: Ideal er Gelenkschluß. Die proximalen Femurepiphyesen des Hüftkopfes sind tief in den ischialen Pfannensektor eingetreten und man erkennt bereits etwas spongiosa Apposition am Dacherker zur knöchernen Formssicherung der „Gleitfurche“. Die Kopferne erscheinen wabig-atrophisch.

*Sektion.* Zur Untersuchung des klinisch ungeklärten Todesfalles wurde die Leiche des Kindes ins Institut für gerichtliche Medizin der Universität München eingeliefert. Jedoch konnte die anatomisch festgestellte Diagnose „Vasomotoren-lähmung bei toxischer Leberverfettung“ auch dort ätiologisch nicht befriedigend aufgehellt werden.

Das von mir makroskopisch und histologisch eingehend durchuntersuchte Präparat doppelseitiger Luxatio coxae congenita (in Kaiserling-Lösung ausgezeichnet

konserviert) umfaßte das komplette Becken mit beiden Oberschenkeln und die kaudalen Lendenwirbel. Die Hüftgelenke waren beiderseits uneröffnet, knöcherne und knorpelige Skelet, Muskeln, Nerven und Blutgefäße vollständig erhalten. Nur Haut und innere Organe fehlten.

*Röntgenbefunde. Beckenübersichtsbild:* (Leichenpräparat in Lange-Stellung.) Beide Hüften zeigen idealen „Gelenkschlüß“ (Abb. 5 b). Die proximalen Femurepiphysen stehen weit unterhalb der Verbindungslinie zwischen beiden Y-Fugen. Der rechte Kopfkern ist immer noch deutlich kleiner und auch mehr entrundet als der linke — beide haben etwas wabig aufgelockerte Knochenstruktur. Am rechten Pfannendach erkennt man noch eine Doppelkontur — entsprechend der „Gleitfurche“; der Winkel ist jetzt weniger steil. Das linke Pfannendach weist nur im medialen Anteil des iliacalen Sektors glatte Knochengrenzen auf, aber auch hier unregelmäßig wellig verlaufend. Im Bereich des Pfannenerkers unscharfe Randlinie mit mehreren ganz feinen Spongiosazacken — zur knöchernen Formsicherung der reponierten Luxationspfanne vorwachsende ossäre Apposition.

*Spezialaufnahmen.* (Rechte Hütpfanne horizontal geschnitten, linkes Acetabulum frontal durchtrennt!)

1. *Rechtes Pfannendach* bei tangentialem Strahlengang von oben: Anstelle des normalerweise zur knöchernen Formsicherung des Hüftgelenkes (nach oben) im Pfannendachbereich vorspringenden Knochenwulstes findet sich eine unregelmäßig verlaufende, wabig aufgelockerte flachkonkave Spongiosalamelle in kranialem Halbbogen zwischen hinterem und vorderem Pfannenrand. Die Struktur dieses Skeletabschnittes entspricht neu angebaute Knochengewebe.

2. *Linkes Pfannendach* bei sagittalem Strahlengang von hinten: Durch aufgestrichenes Röntgenkontrastmittel sind Knorpellimbus und Faserring deutlich dargestellt. Der sog. „Knorpelfuß“ liegt abnorm tief im iliacalen Knochen; oberhalb des chondralen Pfannendaches erkennt man deutlich mehrere weit nach lateral vorspringende Spongiosaknospen. Diese reparatorisch neugebildete Knochenapposition stellt die knöcherne Formsicherung des Acetabulums im Bereich der „Gleitfurche“ dar, wobei die folgende Tatsache von grundlegender pathologischer Bedeutung ist: Es handelt sich hier um *periostale* Reaktion, während die *subchondrale* Ossifikation keinerlei Wachstumstendenz zeigt (Abb. 11 a).

*Anatomische Präparation.* Bei schichtweiser Präparation der Weichteile erweisen sich die Muskeln, Nerven und Gefäße bezüglich ihres Verlaufes als normal. Lediglich im Parenchym der Adduktoren und des Iliopsoas beiderseits finden sich kleinere Bezirke durch Blutpigmentreste schokoladebraun gefärbter, narbig-schwieligen Gewebsverhärtung. Nach Entfernung der durch die vorangegangene Fixation rigid Muskulatur, welche die Prüfung der (passiven) Gelenkfunktion sperrt, sind folgende Bewegungsexkursionen möglich:

|               | Rechte Hüfte | Linke Hüfte |
|---------------|--------------|-------------|
| Beugung       | 130°         | 110°        |
| Streckung     | 160°         | 170°        |
| Abduktion     | 140°         | 120°        |
| Adduktion     | —170°        | —150°       |
| Außendrehung  | 15°          | 20°         |
| Innenrotation | 60°          | 70°         |

Forcierte Bewegungen, über die genannten Winkelgrade hinausgehend, werden durch straffe Spannung des entsprechenden Abschnittes der durch Immobilisation geschrumpften Gelenkkapsel federnd gehemmt. Die dorsokraniale Kapselhaube, welche einst von dem luxierten Hüftkopf überdehnt war, erscheint graubraun verfärbt und um das Doppelte verdickt. Außerdem findet sich vorne — dort,

wo die bei Spreizretention maximal gespannte Sehne des Iliopsoas angepreßt war — eine schräg verlaufende gelbliche Geweberinne der Kopfkalotte als morphologisches Zeichen der Druckschädigung in ultraphysiologischer Gelenkstellung.

Nach zirkulärer Eröffnung der Gelenkhöhle durch Umschneidung des femoralen Ansatzes und Längsspalzung des Kapselschlauches vorne, oben, hinten und unten sind folgende pathologische Veränderungen der Skeletkörper nachzuweisen.



Abb. 6 a—c. a Das rechte Hüftbein mit der Hundeohr-förmigen Gelenkpfanne: Mechanische Zerstörung des Gewebes im Bereich der Gleitfurche durch den auswandernden Oberschenkelkopf. Schwerste Druckschädigung des Fasertringes und Knorpellimbus im hinteren unteren Pfannensektor, wo in Lorenz-Position die obere Kopf-Hals-Circumferenz angestemmt war. Eine dritte seichtere Grube des Pfannencavums im pubischen Teil, erzeugt durch die Femurkalotte bei Lange-Stellung. b Querschnitt durch die „Gleitfurche“ des rechten Luxationsgelenkes: Die Defektrinne des Knorpelwalles ist von einem derben narbigem Bindegewebspannus ausgefüllt. Am Boden der Gleitfurche zeigt die Ossifikationslinie noch 2 kleine Knorpelzapfen, welche als teratogenetische Terminationsmarken „liegengeblieben“ sind. c Längsschnitt durch das linke Pfannendach: degenerativ-hypoplastischer Knorpelrand mit chondralem „Schwänzchen“ als Zeichen mechanischer Impression. Darüber zur knöchernen Formssicherung des Acetabulums im Bereich der ehemaligen Gleitfurche reparatorisch vorwuchernde periostale (!) Spongiosaknospen!

*Rechte Hüftpfanne.* Typische „Ohrmuschelform“ des Acetabulums infolge mangelhafter Ausbildung des hinteren Pfannendachknorpels und Zerstörung des Faserlimbus (Abb. 6a). Hier besteht ein unregelmäßig begrenzter, feinzottig aufgerauhter, schmutziggrau verfärbter, flacher Defekt der Gelenkfläche. Über dieser „Gleitfurche“ zeigt der anliegende Kapselsektor nicht mehr die normale synoviale Endothelauskleidung; auch der perlmutterartige Mattglanz fehlte und eine bandartige Auflagerung fibrinöser Massen war bereits so fest mit der Unterlage verbacken, daß eine Entfernung nur mit Substanzdefekt erzwungen werden

konnte. Auch im hinteren unteren Pfannenabschnitt erkennt man eine mechanische Zerstörung des knorpeligen Limbus und des Faserringes. Dieser Bezirk ist graubraun verfärbt und fibrillär-zottig aufgerauht; die zarte, zerfranste, aufliegende Membran erweist sich bei näherer Untersuchung als Rest des hier abgequetschten Faserringes. Auch dort zeigt der korrespondierende Kapselsektor fehlenden Glanz bei schmutzig livider Verfärbung. Ein weiterer, kleinerer und mehr seichter, dunkel pigmentierter Gelenkflächendefekt liegt am ventrokaudalen Rand des Acetabulums, so daß das Relief des Pfannencavums einem dreischaligen „Gewürzäpfchen“ entspricht.

Zur pathogenetischen Aufhellung dieser einzelnen umschriebenen Mulden im Pfannencavum wurden die verschiedenen Gelenkstellungen rekonstruiert. Dabei zeigte sich, daß der Hüftkopf im Zustand des „Luxierens“ den Weg über den Defekt am hinteren Pfannendach genommen hat — somit handelt es sich dort um die „Gleitfurche“! In Lorenz-Position<sup>1</sup> ist die beschriebene ischiale Grube des knorpeligen Pfannenrandes ganz genau vom proximalen Femurende ausgefüllt; die obere Circumferenz der Caput-Collumgrenze hat also infolge der gewaltsamen Spreizfixation von fast 90° bei rechtwinkeliger Hüftbeugung den hinteren unteren Pfannenrand samt Faserring komprimiert und plattgewalzt! Wenn man den distalen Gelenkkörper in Lange-Stellung bringt, also bei Innendrehung und Abduktion, drückt der Hüftkopf gegen die andere flache Mulde im pubischen Pfannensektor.

Eine regelrechte perlmutterartig glänzende, spiegelnd glatte Gelenkfläche ist nur mehr im Bereich der flachen ventralen und der relativ hochgewölbten dorsalen Wand des Acetabulums zu erkennen — nur hier findet sich noch die normalerweise vorhandene, sonst ganz zirkulär umlaufende „Kapselnische“ zwischen der synovialen Umschlagfalte außerhalb des vorspringenden chondralen Limbus und Faserringes. Die übrigen Teile weisen feste narbig-bindegewebige Verwachsungen der Kapselbasis mit dem deformierten Pfannenwulst auf. Als Residuen eines ehemals vorhandenen Ligamentum capititis (teres) haften im Bereich der Fossa acetabuli noch ganz feine aufgefaserete kurze Zotten.

*Rechter Oberschenkel.* Das rechte Femurskelet zeigt eine allgemeine Hypoplasie, verglichen mit der linken Seite. Der Hüftkopf ist erheblich deformiert. Im lateral-oberen Anteil der Knorpelkalotte erscheint die entrundete Gelenkkugel wie plattgedrückt; dieser Bezirk hat seine milchig-gläsige, perlmutterartige Beschaffenheit verloren und weist eine unregelmäßig aufgerauhte, schmutzig graubraun verfärbte Oberfläche auf. Gegen das annähernd normale Gewebe des medial-unteren Kugelsegmentes, sowie gegen die vorderen und hinteren Randpartien besteht eine scharf abgezeichnete Grenzlinie. Die topographische Untersuchung des kombinierten Gelenkskeletes ergab, daß jene degenerativ veränderte Zone an der Kopf-Halsgrenze bei Lorenz-Position gegen den hinteren unteren Sektor des Pfannenrandes gepreßt wird, welcher an entsprechender Stelle den gleichen Befund mechanischer Gewebszerstörung erkennen läßt (Abb. 7 b und c). Diese eindrucksvolle Deformität der Knorpelfanne wurde bereits oben genau beschrieben. Die normalerweise immer deutlich vorhandene Fovea capititis fehlt vollständig; in dieser Gegend sieht man mehrere 2—3 mm lange zottig freihängende derbe Fasern als Residuen eines ursprünglich vorhanden gewesenen, später mechanisch usurierten Ligamentum teres (capitis). Im Bereich der dorsalen Halscircumferenz ist der Kapselansatz durch grobe

<sup>1</sup> Die „klassische“ Lorenz-Stellung kann auf 3 verschiedenen Wegen konstruiert werden: 90° Beugung und 90° Abduktion, 90° Außendrehung und 90° Flexion oder 90° Abduktion und 90° Außenkreiselung. Alle Modifikationen ergeben dieselbe Position!

Gewaltanwendung während der „ulraphysiologischen“ Gipsretention zerquetscht und stellenweise durch einzelne bandförmige Synechien mit dem Knorpelbelag der Fossa trochanterica verwachsen. Kleinere Brückenstränge finden sich auch zwischen den beiden Blättern der Synovialmembran ventral und dorsal. Bemerkenswert

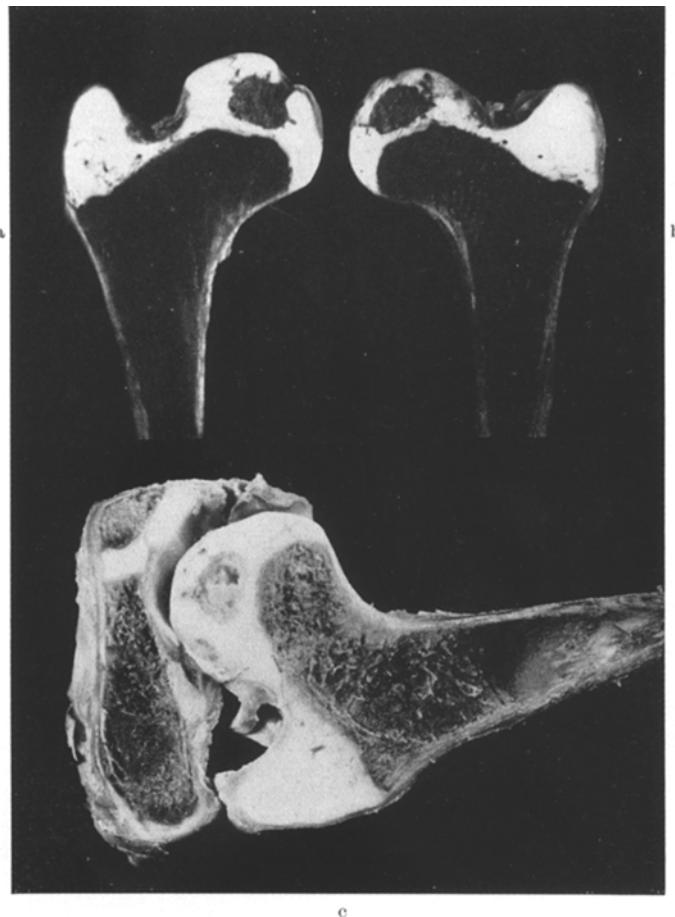


Abb. 7 a—c. a Längsschnitt durch den linken Oberschenkel: annähernd kugeliger Hüftkopf; nur an der oberen Caput-Collum-Grenze 2 flache Impressionen durch eingeklemmte Kapsel-falten bei Lorenz-Stellung. Siebartige Perforation der Fovea durch zahlreiche feine Ligamentgefäß. b Deutliche Entrundung und Hypoplasie des rechten Hüftkopfes mit schmutzig-grauer Verfärbung der lateral-oberen Knorpelkalotte (totale Nekrose) und thrombotischem Verschluß des oberen Collumgefäßes durch Kompression bei Lorenz-Stellung. Als Residuen des einst vorhanden gewesenen Binnenbandes finden sich noch einige kurze ligamentäre Fasern in der Foveagegend. Das kleine untere Collumgefäß ist angeschnitten und zeigte noch ein enges, aber durchgängiges Lumen als letzte Versorgungsquelle des knöchernen Epiphysenkernes. c Die dorsale Hälfte des proximalen Femurendes im ventralen Teil des Pfannencavums (rechts) bei Lorenz-Position: Die Kopf-Hals-Grenze ist gegen die hintere untere Knorpelwand des Acetabulums angestemmt — an korrespondierender Stelle zeigen beide Gelenkkörper lokale Drucknekrose. Hier erkennt man deutlich die Anämie des wabig aufgelockerten knöchernen Kopfkernes. Zur Orientierung über die topographische Situation wurde der Beckenschnitt durch das Tuber ossis ischii und die Y-Fuge gelegt.

erscheint noch, daß die Spitze des Trochanter major kurz und plump, wie zusammengestaucht, aussieht. Auch diesen Befund erklärt die Untersuchung des Präparates in Lorenz-Stellung. Bei Spreizfixation des proximalen Femurendes in der flachen Luxationspfanne stemmt sich der große Trochanter gegen die ischiale Beckenwand (s. Abb. 7 c). Durch histologische Untersuchung konnte nachgewiesen werden, daß auch feingewebliche Folgezustände der mechanischen Kompression entstanden waren: Faserige Degeneration des Hyalinkorpels sowohl an korrespondierender Stelle der Druckzonen zwischen beiden Gelenkkörpern wie auch am Trochanter major und dem Hypomochlion am Sitzbein.

Zur weiteren anatomischen Orientierung wurde ein mittlerer Frontalschnitt durch das proximale Femurende gelegt. Damit war eine exakte Messung der Torsionsverhältnisse ermöglicht. Die Collumachse ist gegen die quere Achse des Condylenmassivs um  $60^\circ$  nach vorne verdreht — der Schenkelhals selbst aber weist eine deutliche, nach ventral konvexe Gegenkrümmung von etwa  $15^\circ$  auf, so daß die Achse des Hüftkopfes nur um einen Winkel von ungefähr  $45^\circ$  gegen die Kniegelenkachse nach vorne torquiert erscheint. Eine spezielle Dislokation des Femurkopfes im Sinne der Retroversion konnte in diesem Falle nicht nachgewiesen werden. Noch schwieriger als die Torsionsbestimmung an jugendlichen Oberschenkeln ist zweifellos die Messung des Schenkelhalswinkels bei deformierten Luxationshüften — weil die unregelmäßige Kopfoberfläche keine exakten Resultate gewinnen läßt. Eine weitere Komplikation der Achsenwinkeldefinition besteht darin, daß der knöcherne Epiphysenkern — wie für solche Gelenke typisch — im Valgussinne nach lateral gegen die Knorpelfuge verschoben ist. So wurde im vorliegenden Falle eine mäßige Coxa vara von etwa  $120^\circ$  gemessen, obgleich durch die „Aufrichtung“ des Gelenkkopfes funktionell tatsächlich eine „Steilhüfte“ von annähernd  $150^\circ$  vorliegt (Abb. 7 b).

Schon mit bloßem Auge war am Schnittbild der Kopf-Halsgrenze und des lateral-oberen Kopfquadranten — entsprechend dem unregelmäßig deformierten und verfärbten Bezirk der Gelenkfläche — ein schmutzig-grau und faserig erscheinender Degenerationsherd der chondralen Kalotte zu erkennen, welcher sich über die ganze Dicke der Knorpelkuppe bis zu der Kernhöhle erstreckt und etwa von der Foveagegend bis zum Kopfquator ausgedehnt ist. Durch diesen pathologisch destruierten Sektor verläuft ein etwas geschlängeltes, vollkommen thrombotisch verschlossenes 1,5 mm starkes Blutgefäß, die *obere Collumarterie*! Die histologische Präparation bestätigte einwandfrei die komplette Thrombose und eine faserige Drucknekrose des umgebenden ehemals „hyalinen“ Knorpelgewebes. Ein mikroskopischer Schnitt durch den ischialen Pfannensektor ließ an korrespondierender Stelle des Acetabulums — also dort, wo bei Lorenz-Position der lateral-obere Kopfpol angestemmt war — homologe Veränderungen im Sinne einer verhängnisvollen Kompression der beiden Skeletkörper (gegeneinander) erkennen. Auch in der Foveagegend entdeckten wir mehrere Aufteilungssäte der Ligamentengefäße, welche sich gleichfalls — schon bei Lupenbetrachtung — als thrombotisch verschlossen erwiesen. Nachdem wir die beiden wichtigsten Ernährungsquellen des epiphysären Knochenkernes verstopft gefunden hatten, richtete sich unser spezielles Interesse auf die gestörten Zirkulationsverhältnisse des proximalen Femurendes und so forschte ich nach der dritten Blutzuleitungsbahn des knöchernen Hüftkopfes, nach dem *unteren Collumgefäß*. Diese auch normalerweise immer relativ englumige, meist etwas schräg durch den unteren Teil des Fugenknorpels zum Ossifikationszentrum vordringende Arterie erwies sich als äußerst zart, aber in ganzer Länge frei durchgängig. Anhand von Serienschnitten zeigte sich, daß außer diesem knapp  $\frac{1}{2}$  mm weiten Gefäß kein Blutstromkanal durch die chondroepiphysäre Kopfkapsel erhalten ist — umso mehr verwunderlich, als wir überhaupt nicht eine einzige passierbare Vene entdecken konnten.

Diese morphologisch exakt nachweisbare Tatsache des kompletten Verschlusses der wichtigen oberen Collumarterie und des Fehlens einer Ernährung durch das Ligamentum teres (capitis) infolge mechanischer Kontinuitätstrennung — bei nur erhaltenem kleinem unteren Collumgefäß — erklärt die schon makroskopisch sehr eindrucksvolle Anämie des cystisch degenerierten, bröckelig weichen Spongiosa-kerns der Femurepiphyse. Das histologische Bild des Knochengewebes entspricht einer „Nekrose“. Zwar finden sich noch deutlich gefärbte Zellkerne sowohl eingelagert als Parenchymkörperchen wie auch in den sehr weiten Spongiosamassenräumen, wobei sich nicht immer differenzieren läßt, ob Blutelemente oder Knochenumbauzellen (Osteoblasten bzw. Osteoklasten) vorliegen. Das Trabekelsystem erscheint abnorm schwach — die Bälkchen sind einerseits sehr dünn und in großem Zwischenabstand angeordnet, andererseits kann man eine ungewöhnliche spröde Brüchigkeit feststellen (hochgradige Atrophie!). Als Ausdruck der schweren Zirkulationsstörung ist der Blutgehalt des Markgewebes äußerst gering. Man sieht fast überall degenerativ verändertes grobblasiges Fett mit teils granulären, teils feintropfigen Einlagerungen (bei Sudan-Färbung).

Einen besonders interessanten Befund zeigt die scharfe Gewebegrenze zwischen der kompletten Drucknekrose des lateral-oberen Kopfsegmentes und der erhalten gebliebenen benachbarten Zone der Knorpelkalotte des Hüftkopfes (Abb. 8a). Scharf gegeneinander abgesetzt sieht man das ausgedehnte Gebiet vollkommen fehlender Kernfärbung (nekrotischer Bezirk!) und am Rande des hyalinchondralen Gewebes das typische Bild reparatorischer Wachstumsorgänge. Man findet zahlreiche sog. „Brutkapseln“, ungewöhnlich viele Zellen enthaltende „Knorpeltypen“. Die epiphysäre Ossifikation erscheint wenig aktiv. Im Bereich der präparatorischen unteren Knorpelschicht sieht man stellenweise als Zeichen der schweren Degeneration unförmig aufgequollene Zellhaufen (Abb. 8b). Infolge der bestehenden anämischen Atrophie findet sich neben dem reichlich ausgebildeten Fettmark auch *faserige* Umwandlung des Parenchyms durch relativ zellarmes Bindegewebe.

*Linke Hütpfanne.* Es finden sich dieselben Deformitäten wie bei der rechten Luxationspfanne — sämtliche Veränderungen jedoch in wesentlich geringerer Ausprägung. Der knorpelige Limbus mitsamt Faserring ist sowohl im hinteren oberen (Gleitfurche) als auch im dorso-kaudalen Abschnitt plattgedrückt und schmutzigbraun verfärbt. Besonders auffällig erscheint der Befund, daß Faserring und Limbus im ischialen Pfannensektor in Gestalt eines klaffenden Spaltraumes „gesprengt“ sind. Rekonstruktion der Lorenz-Position ergibt, daß bei solcher „ultrapathologischer“ Zwangshaltung nicht nur — wie bei der sehr flachen Pfanne rechts — Limbus und Faserring plattgedrückt werden, sondern durch die lokal einwirkende Gewalt platzen, weil der Pfanneneingang links wesentlich enger und auch höher ausgebildet ist. Das Pfannencavum ist nämlich hier erheblich tiefer, etwa genau einer Hohlhalbkugel entsprechend. Weil sich der unphysiologische Druck beider Gelenkkörper gegeneinander (in Lorenz-Stellung!) infolge weitgehender Formkongruenz auf eine sehr viel breitere Kompressionsfläche verteilt hat, sind die mechanischen Schädigungen auf dieser Seite weniger hochgradig. Ein grundsätzlicher Unterschied bezüglich der anatomischen Ausgestaltung besteht darin, daß linksseitig nicht nur das Ligamentum capitatis (teres) erhalten, sondern sogar stark hyperplastisch entwickelt ist. Das bei Lorenz-Stellung nur mäßig angespannte Binnenband ist fast 2,5 cm lang, 4 mm breit und etwa 2 mm dick. Die beiden Wurzeln desselben von der Incisura bzw. Fossa acetabuli lassen sich deutlich differenzieren. Auf dem Querschnitt erkennt man schon makroskopisch einige kleinere Ligamentgefäß, welche im histologischen Bild reichlichen Blutinhalt zeigen. Die linke Gelenkpfanne weist noch fast überall den normalen milchig-glasigen Perlmutterglanz des Hyalinknorpels auf; nur vereinzelt findet sich die

glatte Gelenkfläche von ganz feinen faserigen Gewebszotten aufgerauht — so im ischialen Sektor und am chondralen Pfannendach. Der Kapselapparat lässt keinen

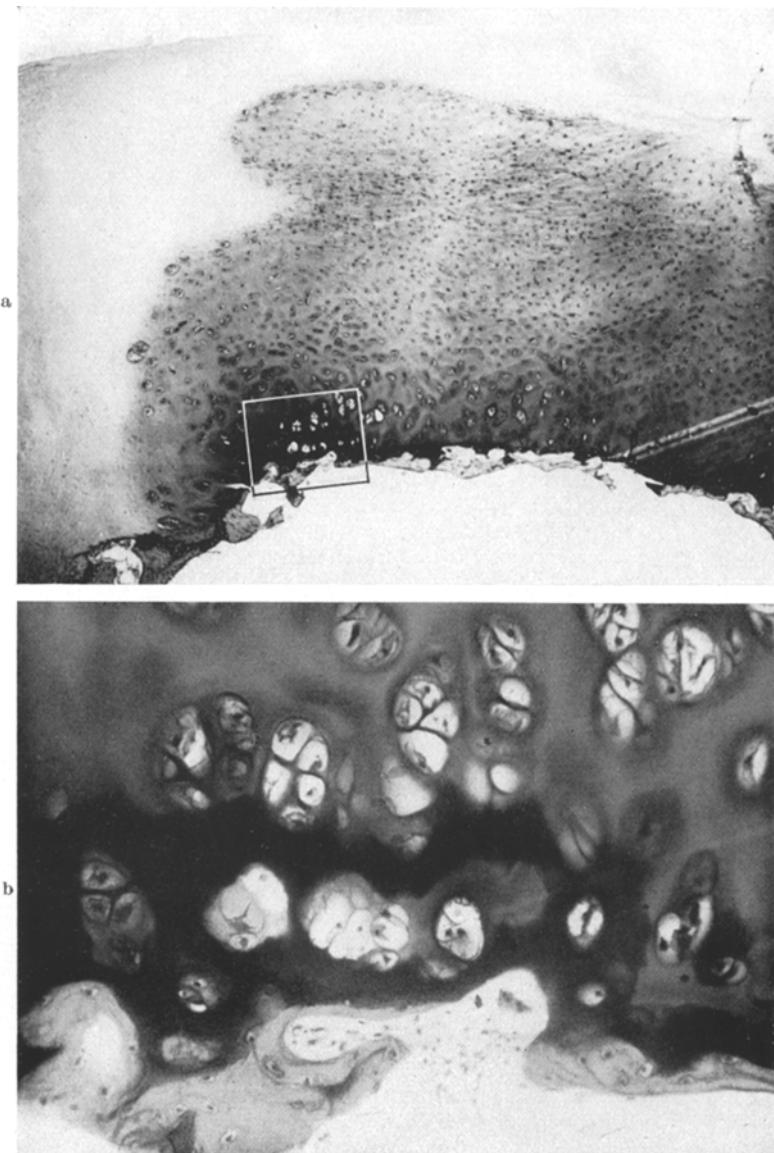


Abb. 8 a u. b. a Histologisches Bild aus der Knorpelkalotte des rechten Hüftkopfes: Grenze zwischen der kompletten Drucknekrose und dem reparatorisch wuchernden erhaltenen gebliebenen chondralen Gewebe. Fehlen jeglicher Kernfärbung neben besonders großen „Brutkapseln“ am Rande der überlebenden Zone. b Starke Vergrößerung des markierten Gewebefeldes der Abb. 8a: Stark verquollene Knorpelterritorien der basalen Zellschichten  
Verödete Ossifikation. Atypische Verkalkungsprodukte.

Seitenunterschied erkennen; außer einer allgemeinen derben Verdickung kein grober pathologischer Befund.

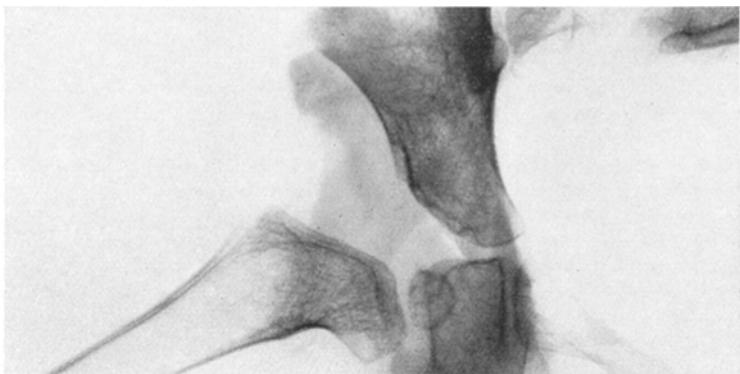
*Linker Hüftkopf.* Der ganze Oberschenkelknochen ist auf dieser Seite deutlich kräftiger entwickelt. Dickere Corticalis und etwas größeres Längenwachstum — Differenz etwa genau 1 cm. Die Femurtorsion entspricht fast dem durchschnittlichen Normalwert für dieses Lebensalter. Der Schenkelhals, welcher hier keine Eigenkrümmung aufweist, zeigt eine Verdrehung von 35° gegen die quere Achse der Kniecondylen nach vorne. Infolge einer zwar nur geringfügigen, aber verglichen mit Normalskeletten doch bemerkenswerten Lateralisierung des Epiphysenkernes resultiert eine geringgradige Coxa valga von ungefähr 150°. Eine spezielle Dislokation des Hüftkopfes gegen die basale Knorpelfuge — dorsalwärts oder nach vorne — ist nicht zu erkennen. Die Chondroepiphyse hat annähernd Kugelform; nur an der Kopf-Halsgrenze findet sich eine unregelmäßige Impression des lateral-oberen Kopfsegmentes. Bei Rekonstruktion der Lorenz-Stellung legen sich an dieser Stelle zwei „eingeschlagene“ Kapselfalten zwischen beide Gelenkkörper, welche diese wellige Druckmarke bedingt haben. Eine faserige Knorpeldegeneration besteht hier nur ganz an der Oberfläche des entsprechenden komprimierten Flächenbezirkes von Pfanne und proximalem Femurende. In der Tiefe der Fossa trochanterica findet sich ein durchgehender Sprung der metaphysären Knorpelbedeckung, welcher nach dem Lokalbefund bei Lorenz-Stellung ebenfalls mechanisch durch abnormen Gegendruck des ischialen Pfannenrandes entstanden zu sein scheint (Abb. 7 c). Die beschriebenen morphologischen Zeichen traumatischer Gewebebeschädigung und mechanischer Deformierung der anatomischen Gestalt werden besonders deutlich auf dem Schnittbild durch die Mittelebene des Oberschenkels. Nun ist auch eine Untersuchung der epiphysären Blutversorgung möglich.

Im Bereich der Fovea capitis findet sich die hier relativ dünne Knorpelkapsel von zahlreichen kleineren *Blutgefäßen des Kopfbandes* siebartig durchbrochen; man kann sogar teilweise schon mit bloßem Auge das Einstrahlen der Capillaren in die Spongiosa des zentralen Epiphysenkernes erkennen. Das *obere Collumgefäß* ist an der Kopf-Halsgrenze, wo der hintere Pfannenrand und das Kapselinterpositum während der Spreizfixation eingedrückt hatten, vollkommen abgequetscht und auch im ganzen Verlauf durch den Knorpelkanal bis zur Knochenhöhle blutleer; durch alte Pigmentreste (Hämösiderin und Hämatoidin) erscheint die nähere Umgebung dieser obliterierten Leitungsbahn schmutzigbraun verfärbt. Das *untere Collumgefäß* wird zwar englumig aber frei durchgängig gefunden. Entsprechend der relativ besseren Blutversorgung des linken Hüftkopfes — durch *zwei* erhaltene Ernährungsquellen: Ligamentgefäß und distale Collumarterie! — ist im Vergleich zur benachbarten Schenkelhalsmetaphyse nur eine geringgradige Anämie des Ossifikationskernes zu erkennen. Als einwandfreie lokale Druckfolge ist die knorpelige und spongiöse Verknöcherungszone der Schenkelhalscircumferenz in der Gegend der Fossa acetabuli an umschriebener Stelle eingedellt und das Ge- web zeigt hier: Demaskierung der normalerweise im Hyalinknorpel unsichtbaren Fibrillen und Druckatrophie des betreffenden Spongiosabezirkes. Der links wesentlich weiter nach lateral ausladende hintere Pfannenrand hat sich bei Lorenz-Stellung als Hypomochlion in die Fossa acetabuli gestemmt und dadurch eine Kompression der Trochanterspitze gegen die ischiale Knochenfläche verhindert. Es finden sich deshalb auch keine mechanischen Gewebsveränderungen an korrespondierender Stelle des Sitzbeinastes.

#### *Spezielle Pathologie der Pfannendachregion.*

Zur Orientierung über die besonderen Ossifikationsvorgänge am Pfannendach bei Luxationshüften wurden makroskopische Schnitte

durch die knorpelig-knöcherne „Gleitfurche“ des Acetabulums geführt — und zwar rechts in einer Ebene *quer* zum Limbusdefekt, links dagegen *längs*, also in der Verlaufsrichtung der Dislokation des Hüftkopfes.



a

b

Abb. 9 a u. b. Spezialröntgenaufnahme der „Gleitfurche“ im rechten Pfannendach. Man erkennt die parallelen Ränder der begrenzenden Knochenwände am oberen Gelenkerker noch deutlich, obgleich histologisch bereits feines ossär-spongioses Gewebe von kranial her eingepreßt ist. b Die axiale Röntgenaufnahme des rechten Hüftgelenkes zeigt im ischialen Bereich, topographisch am „Knorpelfuß“ der Pfanne, einen nach lateral hinten gerichteten, deutlich verdichteten „Zapfen“ mit ebenfalls etwas sklerosierter Basis am Boden des Acetabulums.

*Rechtes Pfannendach.* Röntgenologisch ist die „Gleitfurche“ sowohl auf dem anterio-posterioren Übersichtsbild wie auch im axialen Strahlengang deutlich dargestellt. Die Aufnahme von vorne zeigt beide Randwände in Gestalt scharf begrenzter Knochenkonturen (Abb. 9a) und beim Durchblick von oben erkennt man die unregelmäßigen reparatorischen Ossifikationsvorgänge zur „Ausfüllung“ des flach-konkaven Defektes der Gleitfurche.

*Anatomisch* finden sich schon bei Betrachtung mit bloßem Auge eindrucksvolle Veränderungen der Form und Struktur — recht unterschiedlich je nach der topographischen Situation der parallel angefertigten Serienschnitte. Die Luxationsrinne der Knorpelpfanne ist durch eine quergespannte „pannusartig“ eingewebte Fasernnarbe ausgefüllt. Hier erscheint die basal erhaltene hyaline Knorpelplatte nicht normal perlmutterartig glänzend, sondern trüb graubraun degeneriert. Der Verlauf der Ossifikationslinie zeigt noch die einstige Ausdehnung der Primärpfanne. Zur Orientierung am Präparat (Abb. 6b) wurde der Sehnenansatz des Musculus rectus femoris im Bereich des Tuberculum ilicum belassen — die Ansicht ist von oben aufs Pfannendach (rechts).

*Histologisch.* Schwerste regressive Veränderungen des Pfannenknorpels der Gleitfurche im Sinne mechanischer Druckschädigung. Demaskierung der normalerweise unsichtbaren Fibrillen der chondralen Grundsubstanz. Stellenweise atypische Knorpelverkalkung in abgeschrägten Pfannengewebsresten, umgeben von normaler Spongiosa des knöchernen Acetabulums; weiter zentral findet sich unter der Gleitfurche ein tief ins subchondrale Knochengewebe hineinreichender, schwerste Degenerationszeichen aufweisender, unregelmäßig geformter, schmaler Knorpelzapfen mit grober Faserstruktur und hochgradig verquollenen Zellresten (Abb. 10a).

Dieser letztere morphologische Skeletzustand wurde durch serienmäßige Paralellschnitte durch jene Pfannenregion eingehend beforscht. Als Ergebnis dieser speziellen Untersuchung kann die folgende interessante Tatsache zum Verständnis der Pathogenese des Luxationsgelenkes herausgestellt werden:

Dieser atypisch verkalkte, nicht knöchern substituierte Knorpelzapfen im Bereich des hinteren Pfannendachsektors ist sogar im axialen Röntgenbild deutlich dargestellt (Abb. 9b), was die topographische Orientierung wesentlich erleichtert. Es handelt sich hier tatsächlich um den ehemaligen „Knorpelfuß“ der Hüftpfanne aus einem früheren Entwicklungsstadium. Eine solche Feststellung aber ermöglicht eine weitgehend exakte Analyse sowohl bezüglich der zeitlichen wie auch der ursächlichen Fehldifferenzierung des Gelenkskeletes. Indem man nämlich den räumlichen Abstand der äußersten Spitze dieses eigenartigen Gebildes von der Y-Fuge einerseits und zur jetzigen Basis der Knorpelpfanne mißt, gewinnt man eine greifbare Vorstellung über den Zeitpunkt, wann die (innere oder äußere) Schädlichkeit eingewirkt hat, weil ein Längenvergleich der inzwischen angebauten Ossifikationsstrecke mit normalen Verknöcherungsbreiten der Zeiteinheit geführt werden kann (Abb. 10b). Andererseits entspricht das histologische Bild der Gewebeveränderungen (faserige Knorpeldegeneration und typische ödematóse Verquellung der Zellhaufen!) einer mechanischen Druckschädigung.

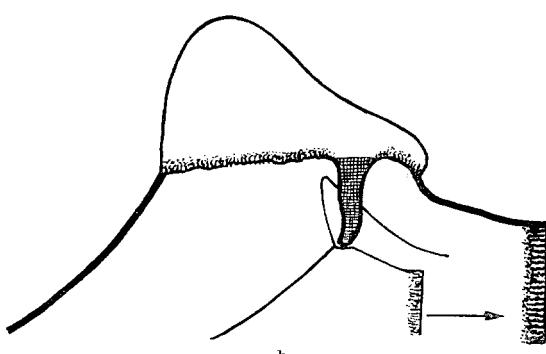
So war es im vorliegenden Falle durch subtile morphologische Dia-Gnosis eines Luxationspräparates möglich nachzuweisen, daß erst in einem relativ späten Stadium der Fetalentwicklung, also gegen Ende der Schwangerschaft, eine *exogene* Ursache mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit die bestehende Gelenkdeformität bedingt hat.

In der allgemeinen Pathologie der kongenitalen Mißbildungen aller Organsysteme spielt dieses Problem der „*teratogenetischen Terminationsperiode*“ eine große Rolle. Jedoch ist mir bisher eine praktische Anwendung solcher *morphologischer Kriterien* zur Differentialdiagnostik angeborener Skeletdeformitäten in der klinischen Orthopädie nicht bekannt geworden. Um so wichtiger erscheint es mir zur weiteren Aufhellung dieses interessanten wissenschaftlichen Fragenkomplexes, möglichst viele anatomische Präparate nicht nur von Hüftverrenkung, sondern auch von Klumpfüßen usw. in dieser Weise zu beforschen.

*Linkes Pfannendach.* *Röntgenologisch* zeigt das antero-posteriore Bild den typischen Skeletprozeß der reparatorischen Pfannendachossifikation — klinisch



a



b

Abb. 10 a u. b. a Der Röntgenaufnahme Abb. 9 b entsprechender degenerierter „Knorpelzapfen“ vom hinteren Pfannendachsektor des rechten Hüftgelenkes: Atypische Verkalkung des nekrobiotischen Knorpelgewebes an der „Wurzel spitze“, kleinere abgeschnürte und regressiv veränderte „Knorpelinseln“, faserige Umwandlung des normalerweise „hyalinen“ Gelenkknorpels und ödematöse Verquellung der chondralen Zellelemente.

b Schematische Darstellung zur Diagnostik der teratogenetischen Terminationsperiode eines Luxationsgelenkes:

Durch anatomische Messung des Abstandes einer solchen „Markierung“ (Spitze des degenerativ veränderten Knorpelzapfens der Gleitfurche!) von der basalen Ossifikationslinie des Acetabulums in späterem Entwicklungsstadium und der entsprechenden Distanz zur Y-Fuge kann die Zeitphase der Fehldifferenzierung des Beckenskelets recht genau analysiert werden.

spricht man von knöchernem „Anbau“. Regelmäßig kommt es — entweder schon während der Retentionsperiode nach der Einrenkung oder im Verlauf der entlastenden, aber funktionellen Nachbehandlung mit Spreizliegeschale oder auf dem Schede-Rad — zu einer verschieden vollkommenen knöchernen Formsicherung der flachen und steilen Luxationspfanne durch anfangs sehr zarte, aber später meist

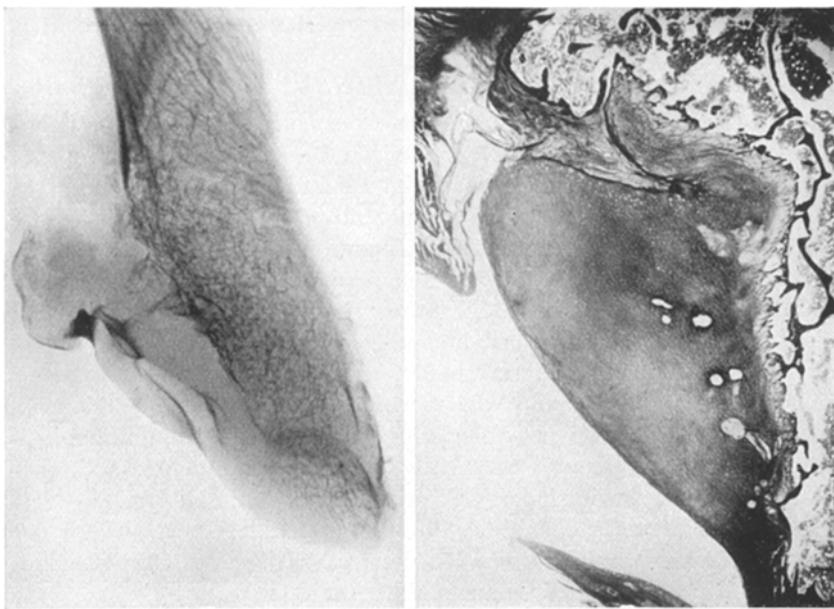


Abb. 11 a u. b. a Röntgenologische Spezialaufnahme des linken Hüftgelenkes. Die artikulierende Fläche des Acetabulums ist durch ein Kontrastmittel dargestellt; der Faserring und die obere Kapselfalte sind besonders deutlich gekennzeichnet. Kranial von der insuffizienten Knorpelpfanne wuchern mehrere periostal-reparatorisch gebildete Spongiosaknospen zur knöchernen Formsicherung der Gleitfurche vor. b Histologisches Bild der Pfannendachregion des linken Hüftgelenkes entsprechend Abb. 11a: Der „Knorpelfuß“ mit dem lamellären „Schwänzchen“ ist in die Tiefe des Corpus ossis ilii verdrängt; die basalen Zellelemente sind stellenweise nekrobiotisch geschrumpft, andernorts degenerativ-ödematos verquollen. Die enchondrale Ossifikation ist verödet. Oberhalb des mangelhaft entwickelten knorpeligen Acetabulums findet sich eine kräftige periostal angebaute Spongiosaknospe zur knöchernen Formsicherung des reponierten Luxationsgelenkes.

sehr kräftige Spongiosawülste, welche sich im Bereich der Gleitfurche, vorwiegend jedoch oberhalb des knorpeligen Pfannendaches entwickeln. Hier sieht man feine Ossifikationsknospen in 3 Etagen übereinander vorsprossen (Abb. 11a).

*Anatomisch* ist dieser Befund noch eindrucksvoller. Die knorpelige Wand des Acetabulums im Pfannendachbereich reicht infolge der erheblichen Hypoplasie nicht genügend weit nach lateral. Der sog. „Knorpelfuß“ liegt tief in der subchondralen Darmbeinspongiosa eingebettet; sein cranales „Schwänzchen“ ist nach außen vorgewölbt. Diese Tatsache zeigt deutlich, daß eine mechanische Impression der Knorpelpfanne während einer früheren Entwicklungsphase des Hüftgelenkes stattgefunden hat. Oberhalb des eigentlichen Acetabulums ragen — auf diesem Bilde zwei — mächtige Spongiosawülste (im Bereich der „Gleitfurche“) *dachartig* nach lateral vor; das ist die reparatorisch angebaute knöcherne Formsicherung der Luxationspfanne nach der Repositionsbehandlung (Abb. 6c)!

*Histologisch* erscheint dieses Phänomen der *Heilung* des reponierten Luxationsgelenkes weiter differenziert. Die hypoplastische und grobmechanisch deformierte Knorpelfalte besteht an der Basis aus einer breiten Zone wabig verquollenen Gewebes mit deutlicher Faserstruktur, welches die Fähigkeit zu normaler Ossifikation verloren hat; die typische „Säulenordnung“ der tieferen Zellschicht fehlt vollkommen! Oberhalb des knorpeligen Pfannendaches ragt so eine reparatorisch den Defekt abdeckende periostale Knochenknospe nach lateral vor (Abb. 11 b).

*Epikrise zum Luxationspräparat „HANSL“ nach der Reposition.*

Das beschriebene komplettete Becken-Oberschenkelpräparat eines nach Beendigung der „klassischen“ unblutigen Repositionsbehandlung und Gipsverbandperiode an interkurrentem Infekt gestorbenen männlichen Kindes demonstriert das klinisch-röntgenologisch sehr wohl bekannte „typische“ Bild der eingerenkten Luxationshüfte mit den primär-kongenitalen, funktionsbedingten und sekundärtherapeutischen Deformitäten des Hüftskeltes im Lichte der pathologischen Anatomie und Histologie: Die Störung der knorpeligen und knöchernen Pfannendachentwicklung, die reparatorischen „Heilungsvorgänge“ zur Formsicherung des Acetabulums, die mechanisch durch abnormalen lokalen Flächendruck bei „ultrapathologischer“ Retentionsstellung im fixierenden Gipsverband erzeugte Destruktion und Auffaserung der Gelenkkörper als Zeichen der beginnenden und fortschreitenden Arthrose, die verhängnisvolle Unterbrechung der Blutzirkulation im Knochenkern der proximalen Femurepiphyse, die Torsionsverhältnisse des Oberschenkels und die Aufrichtung des Collumwinkels zur Coxa valga.

Von grundlegender Bedeutung für die Pathologie der Luxationshüfte ist die Analyse des speziellen histogenetischen Prozesses der Pfannendachentwicklung. Hier, am Kristallisierungspunkt des klinisch-röntgenologischen Interesses, stoßen zwei verschiedene Knochenmuttergewebe zusammen — die „periostale“ Ossifikation der lateralen Darmbeinfläche und die „enchondrale“ Ossifikation der konkaven Gelenkhöhle. Das erklärt den eigenartigen Komplexvorgang der Entstehung und Heilung des deformen Gelenkes; denn *Periost* ist ebenso wie fertiger Knochen wegen seines Reichtums an Blutgefäßen ein ausgesprochenes „Umbaugewebe“, während *Hyalinknorpel*, von der Synovialflüssigkeit durch Diffusion ernährt, ein extremes „Dauergewebe“ darstellt. Irgendwelche Schädlichkeiten — seien diese nun endogen oder exogen — werden deshalb die periostale Ossifikation nur vorübergehend, temporär, beeinträchtigen — während sie am Gelenkknorpel bleibende degenerative Gewebeveränderungen und damit eine irreparable Ossifikationsstörung hinterlassen.

Diese histologische Tatsache differenter Skeletreaktion auf exogen-mechanische Schäden stellt ein brauchbares neues Kriterium für die teratogenetische Diagnostik der kongenitalen Mißbildungen dar. Findet

sich bei mikroskopischer Präparation die typische „Demaskierung“ der im Hyalinknorpel normalerweise unsichtbaren Fibrillen der homogen erscheinenden Grundsubstanz, dann kann mit wissenschaftlicher Sicherheit ätiologisch eine äußere Druckeinwirkung angenommen werden. Bei Leichen von Neugeborenen ist dies gleichbedeutend mit intrauteriner Zwangssituation von Fetus und Fruchtraum. Nach funktioneller Skeletbelastung oder unphysiologischer Gelenkfixierung in extremen Retentionstellungen können mit dieser Methode direkte mechanische Gewebebeschädigungen durch lokale Kompression aufgedeckt werden.

Besonders interessant ist das histologische Studium der Arthrosis deformans coxae an Hüftpfanne und Femurkopf — von der fetalen Entstehung bis zur akuten Gelenkflächendestruktion durch forcierte Zwangstellung im Gipsverband nach der Reposition.

Dieser Versuch von klinischer Seite, durch exakte morphologische Analyse von Leichenpräparaten angeborener Hüftverrenkung die kausalen Hintergründe und das formale Geschehen der typischen Skeletmißbildung zu untersuchen, beabsichtigt zugleich, das Interesse der modernen Pathologie wieder einmal auf das praktisch-therapeutisch so sehr wichtige und doch noch recht unerforschte Gebiet der degenerativen Gelenkleiden im allgemeinen und auf das Problem der Luxatio coxae congenita im besonderen zu lenken.

Für den Kliniker ist „Wissenschaft“ jene Grundlagenforschung, die „Wissen“ „schafft“! Spezielle Auswertung des Sektionsmaterials und sorgfältige histologische Knorpel-Knochenstudien erscheinen geeignet für eine fruchtbare und segensreiche Förderung der orthopädischen Chirurgie.

Die wichtigsten histologischen Schnitte der hier dargestellten Hüftluxationspräparate wurden von Herrn Prof. Dr. ROMEIS eigenhändig so meisterlich angefertigt, wofür ich ihm auch an dieser Stelle noch einmal ergebensten Dank sagen möchte.

Ein vollständiges Literaturverzeichnis über das ganze Problem wird in meiner Monographie „*Zur klinischen Pathologie der Luxationshüfte*“ erscheinen.

Privatdozent Dr. RUPPRECHT BERNBECK, München 15.  
Maistraße 11.