

Periartikuläre Ossifikationen beim traumatischen apallischen Syndrom

Zur Klinik, Pathogenese und Therapie

F. GERSTENBRAND, M. LIEBE-KREUTZNER und W. BRUHA

Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. HOFF) und
Orthopädische Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. K. CHLARI)

Eingegangen am 26. Juni 1969

Summary. By several cases it is reported upon a complication of frequent occurrence to the traumatic apallie syndrome, which is appearing as an ossification of close-articular parts and which in our opinion is to call a periarticular ossification. From altogether 84 patients with a traumatic apallie syndrome we found 16 cases of periarticular ossification, by 12 cases of them at several joints.

Clinic, morphological change and pathogenesis are reviewed and prophylactic as well as therapeutic measures are discussed.

From experience of a greater number of patients with a traumatic apallie syndrome it is necessary to refer to the importance of preventing complications in relation to periarticular ossifications.

Résumé. A cause de plusieurs cas on rapporte d'une complication se présentant souvent au syndrome traumatique apallique qui se montre par une ossification des parties près des articulations et qui doit être nommée, après notre opinion, une ossification périarticulaire. De tous les 84 cas d'un syndrome traumatique apallique l'ossification périarticulaire s'est montrée en 16 cas et dont 12 cas à plusieurs articulations.

On traite la clinique, les modifications morphologiques et la pathogenèse et aussi les mesures prophylactiques et thérapeutiques sont discutées.

Par expérience d'un grand nombre de malades à un syndrome traumatique apallique, il faut indiquer l'importance de prévenir des complications quant aux ossifications périarticulaires.

Zusammenfassung. An Hand von mehreren Fällen wird über eine beim traumatischen apallischen Syndrom häufig auftretende Komplikation berichtet, die sich in einer Verknöcherung von gelenksnahen Abschnitten zeigt und nach unserer Meinung als periartikuläre Ossifikation zu bezeichnen ist. Von insgesamt 84 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom war die periartikuläre Ossifikation 16mal aufgetreten, davon in 12 Fällen an mehreren Gelenken.

Es wird auf Klinik, die morphologischen Veränderungen und die Pathogenese der Ossifikationen eingegangen und die prophylaktischen sowie die therapeutischen Maßnahmen besprochen.

Aus der Erfahrung an einer größeren Anzahl von Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom muß auf die Wichtigkeit der Verhinderung von Komplikationen im Sinne von periartikulären Ossifikationen hingewiesen werden.

I. Einleitung

Die periartikuläre Ossifikation stellt eine orthopädische Komplikation bei schweren neurologischen Erkrankungen dar. Relativ häufig werden gelenksnahe

Verknöcherungen beim apallischen Syndrom beobachtet. Das apallische Syndrom wurde als abgrenzbares neurologisches Krankheitsbild erstmals von KRETSCHMER (1940) beschrieben. Der Autor hat damit ein Zustandsbild erfaßt, das unabhängig von der Ätiologie klinisch mit einer chronischen Dekortikation verglichen werden kann. Die Bezeichnung apallisches Syndrom, von Pallium, dem lateinischen Wort für den alten griechischen Übermantel, hat sich im deutschen Sprachraum weitgehend durchgesetzt und wird in letzter Zeit auch in der anglo-amerikanischen Literatur verwendet. Die häufigste Ursache des apallischen Syndroms ist heute die Hirnverletzung. Das gleiche Zustandsbild kann aber auch nach CO-Vergiftungen, schweren Encephalitiden, progredienten degenerativen Erkrankungen des Zentralnervensystems sowie als Endzustand von arteriosklerotischen und senilen Hirnabbauprozessen auftreten.

Die Symptome des apallischen Syndroms lassen sich in zwei große Gruppen einteilen, und zwar: Symptome, die durch Wegfall von Großhirnfunktionen entstehen, und solche, die auf die Enthemmung autonomer Hirnstammssysteme zurückzuführen sind. Das traumatische apallische Syndrom stellt den schwersten Folgezustand nach einem Schädel-Hirntrauma dar. Seine Symptomatik weist aus der speziellen Situation der Traumaätiologie neben den genannten zwei Symptomengruppen in einem Teil der Fälle superponierte Herdausfälle durch die primär-traumatische Hirnläsion auf.

Patienten mit einem apallischen Syndrom zeigen klinisch einen eigenartigen Wachzustand, der als Coma vigile zu bezeichnen ist, der Schlaf-Wachrhythmus wird durch Ermüdung gesteuert. Es fehlen jegliche höhere Hirnleistungen, der Patient kann nicht sprechen, er reagiert nicht auf die Ereignisse der Umgebung, ist inkontinent und in höchstem Maße pflegebedürftig. Es bestehen Haltungsanomalien der Extremitäten, die der Dezerebrations- bzw. der Dekortikationshaltung der Jackson'schen Definition entsprechen und von einer ausgeprägten Tonussteigerung sowohl mit den Zeichen des Rigors als auch der Spastizität begleitet sind, ferner bulbärparalytische Symptome, Symptome eines Parkinson-Syndroms, eine Störung der Optomotorik, eine ausgeprägte vegetative Labilität, die mit einer chronifizierten „emergency reaction“ vergleichbar ist, sowie mitunter ein hochgradiger Marasmus und Decubitalulcera. Primär- oder auch sekundär-traumatische Herdausfälle, die den genannten Symptomen aufgepfropft sein können, stehen demgegenüber weit im Hintergrund (Abb. 1).

Die Morphologie des traumatischen apallischen Syndroms ist durch eine Vielfältigkeit primärer und sekundärer traumatisch bedingter Hirnschäden gekennzeichnet, unter denen ein diffuser Markschwund sowie Schäden im Bereich des Mittelhirns und der Stammganglien im Vordergrund stehen und für die Entstehung des klinischen Syndroms eine entscheidende Bedeutung haben.

Bei einer großen Zahl von Patienten, die das geschilderte Symptomenbild eines traumatischen apallischen Syndroms aufweisen, liegen Gelenkskontrakturen vor, in einem relativ hohen Prozentsatz davon sind periartikuläre Ossifikationen vorhanden. STRICH (1956) hat bei 3 ihrer 6 Fälle Ossifikationen in gelenksnahen Abschnitten beschrieben und diese als Myositis ossificans bezeichnet. Auch ULE u. Mitarb. (1961) haben über das Auftreten einer Myositis ossificans bei Fällen eines traumatischen apallischen Syndroms berichtet.



Abb. 1. Vollbild eines traumatischen apallischen Syndroms. Charakteristische Haltung der Extremitäten. Coma vigilé. Patient hatte periartikuläre Ossifikationen im Bereich beider Ellbogen. Patient W. P., 26 Jahre, 4 Monate nach der Hirnverletzung, Fall Nr. 8

Bei einem eigenen Beobachtungsgut von 84 Fällen, die ein traumatisches apallisches Syndrom über Wochen bis Monate aufwiesen, waren periartikuläre Ossifikationen in 16 Fällen festgestellt worden. Von einem von uns (GERSTENBRAND, 1967) wurde bereits die Häufigkeit des Auftretens von periartikulären Ossifikationen beim traumatischen apallischen Syndrom erwähnt und auf die dadurch ausgelösten Schwierigkeiten in der Rehabilitation hingewiesen. Aus einem nun weiter angewachsenen Krankengut soll über Klinik, Therapie und auch Pathogenese der periartikulären Ossifikationen beim traumatischen apallischen Syndrom ausführlicher berichtet werden.

II. Fallbericht

Die 16 beobachteten Patienten sind tabellarisch (Tabelle 1) zusammengefaßt, zwei Fälle davon sollen in extenso berichtet werden.

Fall 1/11. Johann S., 25 Jahre. Krankengeschichte, Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik Wien, Nr. 21 673/63.

Der Patient erlitt am 7. 6. 1963 einen Motorradunfall mit Tibiafraktur rechts und einem Schädel-Hirntrauma durch Gewalteinwirkung von links hinten. 24 Std nach dem Unfall tiefe Bewußtlosigkeit. Symptome eines akuten Mittelhirnsyndroms mit Streckkrämpfen, fehlender Lichtreaktion beider Pupillen, fehlendem Cornealreflex und Hyperthermie. Im Liquor Zell- und Eiweißvermehrung sowie reichlich Erythrocyten. 36 Std nach dem Unfall Auftreten einer „Atemstörung“ und Lungenödem. Deviation der Bulbi nach rechts. Abklingen der spontanen Streckkrämpfe nach 6 Tagen. 2 Tage danach auf Stichreiz unkoordinierte Abwehrbewegungen der Arme bei Strecktendenz der Beine.

Nach 3 Wochen Vollstadium eines traumatischen apallischen Syndroms mit Coma vigilé, ermüdungsgesteuertem Schlaf-Wachrhythmus, Beuge-Streckstellung der Extremitäten, leichten Parkinson-Symptomen, beginnendem Marasmus und Decubitus sowie ausgeprägten motorischen Primitivschablonen. 7 Wochen nach dem Unfall Einsetzen der Rückbildung mit Aufbau emotioneller Reaktionen und zunehmende Anteilnahme an der Umgebung. Koordinierung der Primitivschablonen zu höher geordneten Handlungen (Nachgreifen usw.), optisches Fixieren und Folgen. Im folgenden gering ausgeprägte Klüver-Bucy-Symptomatik, schließlich Übergang in ein Korsakow-Syndrom. Über ein psychoorganisches Syndrom entwickelte sich nach einer intensiven Rehabilitationstherapie ein Defektstadium mit spastischen und geringen extrapyramidalen Symptomen (Parkinson-Syndrom), Rest von motorischen Primitivschablonen (Lippenschlußreflex, angedeutetes phasisches Greifen, Palmo- und Pollico-Mentalreflex, leicht ausgeprägte Schreckreaktion), ferner ausgeprägten Verlegenheitsbewegungen, stark enthemmten Emotionen, beträchtlicher Antriebshemmung sowie organischer Demenz mittleren Grades. Die vegetativen Funktionen hatten eine Normalisierung erfahren. Unter Anleitung kann der Patient jetzt leichte Arbeiten durchführen.

8 Wochen nach dem Unfall wurden erstmals am dorsalen distalen Humerus beidseits im Röntgenbild periartikuläre Ossifikationen in Form von schollig streifigen Verdichtungen

Tabelle

Nr.	Fall	Alter (Jahre)	Ge- schl.	Unfalldatum	Voll- stadium d. t. a. S.	Remis- sions- stadium	Defektstadium	
							Eintritt	Aus- maß
1	W. W.	31	♂	10. 11. 1958	18d	32d	ex 301d	—
2	J. B.	29	♂	25. 4. 1959	24d	35d	ex 167d	—
3	J. S.	24	♂	8. 5. 1960	16d	39d	ex 118d	—
4	G. S.	22	♂	13. 2. 1961	35d	—	ex 155d	—
5	R. K.	23	♀	21. 11. 1962	36d	80d	ex 120d	—
6	S. B.	22	♀	30. 8. 1964	12d	—	ex 75d	—
7	G. F.	23	♂	8. 12. 1965	19d	45d	ex 183d	—
8	W. P.	26	♂	16. 3. 1967	21d	—	ex 218d	—
9	H. T.	11	♀	21. 5. 1946	?	21d	70d	++
10	K. H.	35	♀	30. 3. 1960	14d	21d	120d	++
1/11	J. S.	25	♂	7. 6. 1963	21d	360d	720d	++
12	E. K.	46	♂	22. 6. 1963	10d	38d	275d	+
13	F. B.	23	♂	16. 7. 1963	12d	160d	365d	+
14	B. V.	21	♀	23. 4. 1964	14d	28d	65d	+
2/15	K. W.	27	♂	8. 10. 1967	10d	28d	91d	+
16	H. B.	30	♂	21. 10. 1967	10d	78d	90d	++

Tabelle

Feststellung von p. O.	Lokalisation der p. O.	Therapie operativ	physikalisch	Therapieerfolg
70d	Ellbogen bds., Knie links	—	+	∅
76d	Ellbogen bds., Hüfte bds., Knie bds.	—	+	∅
53d	Ellbogen bds., Knie bds.	—	+	∅
	Ellbogen bds., Knie bds.	—	+	∅
38d	Ellbogen links	—	+	∅
42d	Ellbogen links, Schulter links	—	+	∅
41d	Ellbogen bds., Hüfte links, Knie links	—	+	∅
120d	Ellbogen rechts, Hüfte rechts	—	+	∅
115d	Hüfte links	6 Monate nach Unfall	+	mäßig
42d	Ellbogen links, Knie rechts	22 Monate nach Unfall	+	gut
90d	Schulter bds., Ellbogen bds., Hüfte links, Knie links	17 Monate nach Unfall: Entfernung d. p. O. an beiden Ellbogen. 19 Monate nach Unfall: Entfernung d. p. O. der linken Hüfte	+	gut
	Ellbogen links	33 Monate nach Unfall	+	gut
150d	Ellbogen bds., Knie bds.	14 Monate nach Unfall: beide Ellbogen. 28 Monate nach Unfall: Rezidivoperation (Ellbogenoperation bds.)	+	gut
47d	Hüfte bds.	—	+	gut
60d	Schulter bds.	—	+	gut
77d	Schulter rechts	—	+	Therapie nicht abgeschlossen



Abb. 2a—c. Periartikuläre Ossifikation linker Ellbogen. Defektzustand nach traumatischem apallischem Syndrom. Patient J. S., 25 Jahre, Fall Nr. 1/11. a Röntgenbild des linken Ellbogens (19. 6. 1964). Massive periartikuläre Ossifikationen dorsal zwischen Humerus und Ulna. b Kontrolle nach Operation (3. 11. 1964). c Kontrolle (11. 1. 1965). Die gelenksblockierenden Knochenspannen sind nicht mehr nachweisbar. Reste der periartikulären Ossifikation in Form von kleinen, unregelmäßigen Anlagerungen an Humerus und Ulna

nachgewiesen. 6 Wochen später hatten die dystopen Verknöcherungen im Bereich beider Ellenbogen an Ausdehnung zugenommen, und auch im Bereich beider Schultergelenke waren röntgenologisch periartikuläre Ossifikationen nachweisbar. 1 Jahr nach dem Unfall waren beide Ellenbogen in einer Beugestellung von 130° versteift, rechts dorsal ließen sich schmale, links dorsal massive Verknöcherungen im distalen Triceps-Bereich erkennen (Abb. 2a). Es bestand zu diesem Zeitpunkt eine Beugekontraktur beider Kniegelenke, wobei im Bereich des rechten Knies röntgenologisch normale Verhältnisse herrschten, während abnorme Knochenneubildungen an den Gelenkflächenrändern des linken Knies nachweisbar waren. Das linke Hüftgelenk war durch eine Kontraktur in 160° Beugung, 45° Außenrotation und 15° Abduktion fixiert, und es bestanden röntgenologisch nachweisbare periartikuläre Ossifikationen zwischen Trochanter major bzw. minor und der Darmbeinschaukel (Abb. 3).

Am 3. 11. 1964 (17 Monate nach dem Unfall) erfolgte die Operation an beiden Ellenbogen durch Abmeißelung der Exostosen. Es gelang, eine Beweglichkeit rechts von $80-135^\circ$ und links von $80-130^\circ$ zu erzielen. Die einige Tage nach der Operation aufgetretene Radialislähmung rechts zeigte eine gute Rückbildungstendenz. Die weichteilbedingten Kontrakturen



Abb. 3. Periartikuläre Ossifikation des linken Hüftgelenkes. Defektzustand nach traumatischem apallischem Syndrom. Röntgenbild der linken Hüfte a.p. (Abbildung wurde umgekehrt kopiert.) Periartikuläre Ossifikation in Form einer breiten Knochenbrücke zwischen Linea intertrochanterica des Femur und dem Os ileum. Patient J. S., 25 Jahre, Fall Nr. 1/11. Aus: GERSTENBRAND, F.: Das traumatische apallische Syndrom (Abb. 12b). Wien-New York: Springer 1967

konnten nun einer physikalischen Therapie zugeführt und die Bewegungseinschränkung rechts von $45-165^\circ$ und links von $40-180^\circ$ bei beidseitig kaum mehr behinderter Pro- und Supination vermindert werden. Eine Röntgenkontrolle am 11. 1. 1965 ergab, daß die gelenkfixierenden Knochenspannen nun beidseits nicht mehr nachweisbar waren. Im Ellbogengelenksbereich zeigten sich an Humerus und Ulna unregelmäßige kleinere Anlagerungen (Abb. 2b u. c).

In einer zweiten Operation, 20 Monate nach dem Unfall, wurden die periartikulären Ossifikationen im Bereich des linken Hüftgelenkes entfernt. Sie waren zwischen dem Os ileum links und der Linea intertrochanterica des linken Femur ausgebildet und entsprachen dem M. gluteus minimus sowie Teilen des M. ileopsoas. Durch die Operation wurde die Beweglichkeit im linken Hüftgelenk gebessert. Die ca. 2 Monate nach der Operation feststellbare Außenrotationstendenz des linken Beines konnte durch einen Innenrotationszügel vermindert werden, und durch weiterhin konsequent durchgeführte physikalische Therapie wurde sowohl eine wesentliche Besserung der Beweglichkeit erzielt als auch das Auftreten von Rezidiven der periartikulären Ossifikationen verhindert.

Die histologische Untersuchung der Operationspräparate¹ zeigte, daß der neugebildete Knochen aus lamellärem, kompaktem und spongiösem Knochengewebe bestand, wobei es zur Ausbildung von Fettmark und lockerem Fasermark gekommen war, in welchem sich zum Teil sehr reichlich ausgeweitete, stark blutgefüllte capilläre Gefäße erkennen ließen. Entsprechend der Lokalisation schloß an das Knochengewebe sehniges Bindegewebe, faserig knorpeliges Gewebe mit zum Teil verkalkter Grundsubstanz, Fettgewebe oder quergestreiftes Muskelgewebe an. Auch waren umfängliche Zeichen stattgehabten Umbaus mit An- und Abbaueichen vorhanden (Abb. 4 u. 5).

¹ Für die Überlassung des histologischen Befundes und der Abb. 4 und 5 soll Frau Prof. Dr. I. MAYER-OBIDITSCH vom Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. CHIARI) an dieser Stelle herzlichst gedankt werden.

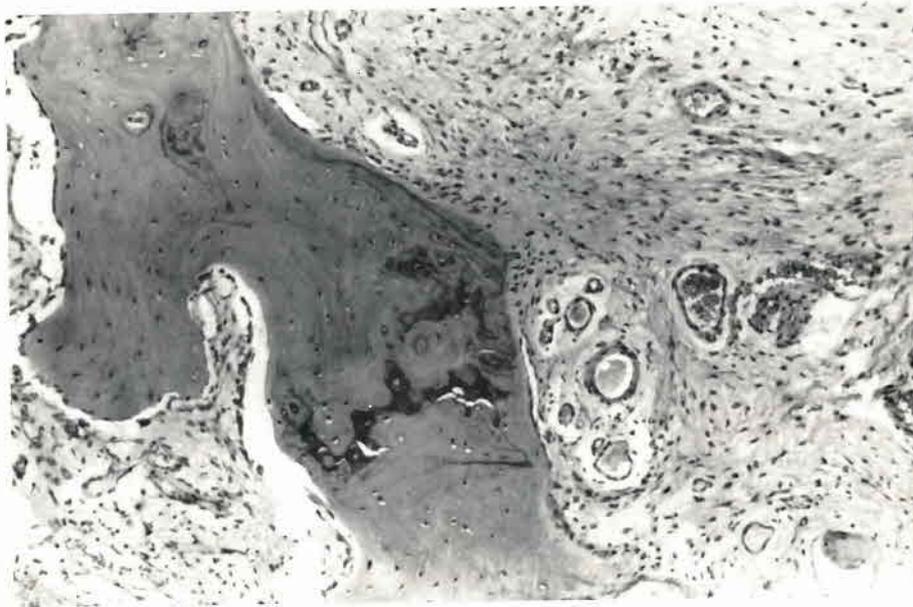


Abb. 4

Abb. 4 u. 5. Histologische Untersuchung einer periartikulären Knochenbrücke vom rechten Ellbogengelenk. Defektzustand nach traumatischem apallischem Syndrom. Histologisch fand sich: Die knochenharten Gewebstücke bestehen aus einem wechselnd faserreichen Bindegewebe bzw. aus Fettgewebe, darin eingelagert finden sich lamelläre oder Faserknochenbälkchen. Die Knochenbälkchen, unregelmäßig gestaltet, mit zahlreichen unregelmäßig verlaufenden Kittlinien, zeigen An- und Abbaueichen. Stellenweise enthalten dieselben kleine Knorpelinseln. Das Fett- und Bindegewebe rundzellig infiltriert, mit weitlumigen, dünnwandigen Gefäßen. Abschnittsweise sind in das Fett und Bindegewebe zwischen den Knochenbälkchen Gruppen von quergestreiften Muskelzellen eingelagert, die teilweise atrophisch erscheinen. Außen haftet den Knochenbröckeln Bindegewebe und fibrös dissoziierte quergestreifte Muskulatur an. Zeiss-Photomikroskop, Hämatoxylin-Eosin, schwache Vergrößerung

Zusammenfassung: Am 7. 6. 1963 erlitt der damals 25jährige Patient bei einem Motorradunfall ein Schädel-Hirntrauma durch Gewalteinwirkung von links hinten. Es entwickelte sich die Symptomatik eines akuten Mittelhirnsyndroms, das nach 3 Wochen in das Vollbild eines traumatischen apallischen Syndroms überging. 7 Wochen nach dem Unfall Einsetzen des Remissionsstadiums, das sich bis zu einem Defektstadium mit geringen spastischen und extrapyramidalen Symptomen, Rest motorischer Primitivschablonen, stark enthemmten Emotionen, beträchtlicher Antriebshemmung und einer organischen Demenz mittleren Grades zurückbildete. 8 Wochen nach dem Unfall Nachweis von periartikulären Ossifikationen, die zunächst beide Ellenbogengelenke, später auch beide Schultergelenke, das linke Hüftgelenk und das linke Kniegelenk betrafen (Abb. 2 u. 3). Die operative Entfernung der funktionsbehindernden Knochenbrücken und die konsequent durchgeführte physikalische Therapie bewirkten eine wesentliche Besserung der Beweglichkeit und verhinderten damit eine stärkere Beeinträchtigung der Rehabilitation.

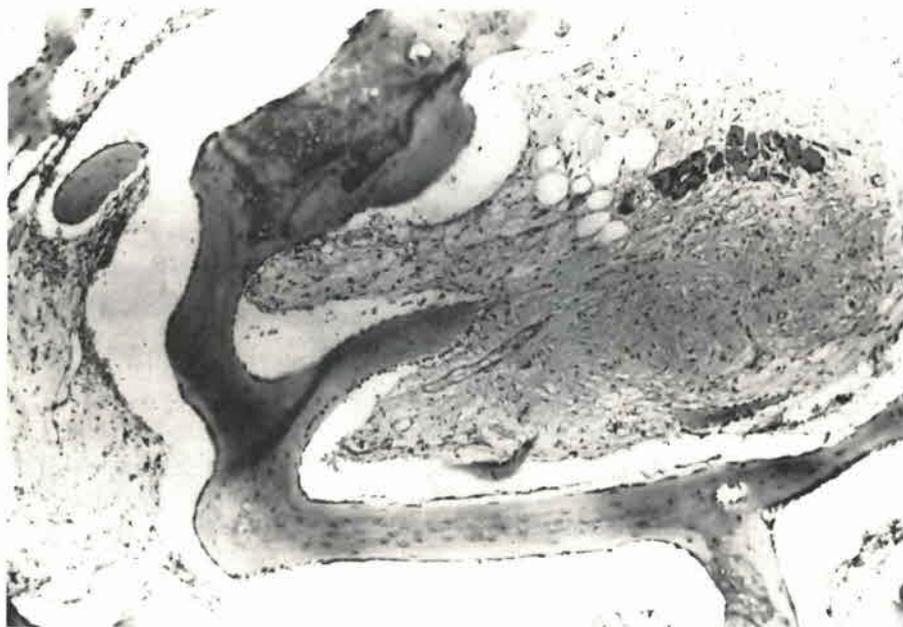


Abb. 5

Ein zweiter Fall soll angeführt werden, um zu zeigen, daß auch ohne operativen Eingriff durch konsequente und gezielte physikalische Therapie eine Zunahme der Beweglichkeit in den durch periartikuläre Ossifikationen zum Teil fixierten Gelenken unter Umständen soweit zu erreichen ist, daß die meisten Verrichtungen des täglichen Lebens möglich werden.

Fall 2/15. Klaus W., 27 Jahre. Krankengeschichte. Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik Wien, Nr. 2810/68.

Unfall am 8. 10. 1967. Schädel-Hirntrauma durch Gewalteinwirkung von links rückwärts, seitlich. Es entwickelte sich die Symptomatik eines akuten Mittelhirnsyndroms im Vollbild, die nach ca. 10 Tagen in ein apallisches Syndrom überging. Nach 4 Wochen Einsetzen des Remissionsstadiums, das in einen Defektzustand mit leichten spastischen Zeichen, geringer Parkinson-Symptomatik, emotioneller Enthemmung und leichter organischer Demenz ausklang. Beide Arme befanden sich, der Haltungsschablone entsprechend, in dauernder Beugstellung. Eine Schulterröntgenaufnahme (18. 11. 1967) ergab völlig normale Verhältnisse, während die Röntgenkontrolle am 6. 12. 1967 (2 Monate nach dem Unfall) bereits Veränderungen im Sinne einer periartikulären Ossifikation erkennen ließ. 14 Wochen nach dem Unfall war die Beweglichkeit der Arme im Schultergelenk (links mehr als rechts) deutlich eingeschränkt und ein Heben bis zur Kinnhöhe nicht möglich. Durch physikalische Therapie konnte vorläufig eine weitere Bewegungseinschränkung verhindert werden. Das Röntgenbild zeigte periartikuläre Ossifikationen, die von den caudalen Abschnitten der Gelenkspfannen, als unregelmäßig begrenzte Knochenspannen zum Hals des Humerus ziehend, die Schultergelenke jedoch nicht ganz überbrückten (Abb. 6). Bei einer orthopädischen Untersuchung stellte sich heraus, daß in Allgemeinnarkose eine gute Beweglichkeit erreicht werden konnte.

Durch konsequente aktive und passive Bewegungsübungen mit Aufdehnung konnte schließlich eine Zunahme der Beweglichkeit im Schultergelenk erreicht werden, die sich vor allem in einer deutlich gebesserten Abduktion (Heben der Arme bis über die Horizontale) zeigte, obwohl röntgenologisch die periartikulären Ossifikationen ebenso wie die atrophischen Strukturveränderungen im Bereich des Oberarmkopfes, links mehr als rechts, im wesentlichen unverändert vorhanden waren.



Abb. 6. Periartikuläre Ossifikation linke Schulter. Defektzustand nach traumatischem apallischem Syndrom. Röntgenbild der linken Schulter a.p. Die Verknöcherungen ziehen vom caudalen Teil der Pfanne zum Hals des Humerus. Patient K. W., 27 Jahre, Fall Nr. 2/15

Zusammenfassung: Unfall am 8. 10. 1967 mit Schädel-Hirntrauma. Rasche Entwicklung eines Mittelhirnsyndroms, das nach 10 Tagen in ein traumatisches apallisches Syndrom überging. Nach 4 Wochen Remissionsstadium bis zu einem geringgradigen Defektzustand (leichte spastische und Parkinson-Symptome, emotionelle Enthemmung und leicht ausgeprägte organische Demenz). 2 Monate nach dem Unfall Entwicklung von periartikulären Ossifikationen im Bereich beider Schultergelenke mit hochgradiger Blockierung der Gelenksfunktion. Von einer Operation wurde Abstand genommen, da die intensive physikalische Therapie eine zufriedenstellende Zunahme der Beweglichkeit in den Schultergelenken erreichen ließ.

Wie aus der Tabelle hervorgeht und in den zwei ausführlich berichteten Fällen dargestellt werden konnte, war es von 84 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom 14mal zur periartikulären Ossifikation im Schultergelenk, 12mal im Ellbogengelenk, in 6 Fällen im Hüftgelenk und 8mal im Kniegelenk gekommen, wobei 9mal die Gelenke beidseitig betroffen waren, bei 12 Patienten hatten sich die Veränderungen an mehreren Gelenken eingestellt. Bei 5 Fällen war eine operative Intervention der durch die Ossifikationen fixierten Gelenke notwendig, die bei 4 Patienten eine wesentliche, bei einem Patienten eine geringere Besserung ergab. 8 Patienten mit periartikulären Ossifikationen kamen wegen der Schwere des Zustands und auch des Fehlens von Remissionstendenzen nicht zur Operation, bzw. die konservativen Maßnahmen zeigten bis zum Tode keinen Effekt. Bei 2 Patienten (Fall 14 und 2/15) war es möglich, ohne operativen Eingriff eine wesentliche und befriedigende Mobilisierung der fixierten Gelenke zu erreichen. Ein operativer Eingriff wurde bei dem Patienten (Fall 2/15) auch wegen der durch die Lokalisation vorhandenen operativen Schwierigkeiten vorläufig nicht in Erwägung gezogen. Die Indikationsstellung zur operativen Therapie bei Fall 16 ist noch nicht endgültig entschieden.

Bei allen Patienten stellten die periartikulären Ossifikationen ein bedeutendes Hindernis in der Rehabilitation dar. Bei einzelnen davon war eine erfolgreiche

Weiterführung der Therapie erst nach operativer Beseitigung der Gelenksfixierung möglich.

Die Ossifikationen erreichten ein verschiedenes Ausmaß und führten in einigen Fällen zu einer völligen Blockierung der Gelenksfunktion. Sowohl die Röntgenuntersuchungen als auch vor allem der bei den operierten Patienten erhobene histologische Befund erbrachte den Beweis, daß es sich bei den Verkalkungen um eine gelenksnahe Knochenneubildung handelt. Außerdem ließ sich in einigen Fällen eine Entkalkung und Atrophie gelenksnaher Abschnitte der betroffenen Skeletpartien feststellen (Fall 2/15).

III. Diskussion

Erst 1919 hat das Ehepaar CELLIER einen umfassenden klinischen und röntgenologischen Bericht über periartikuläre Ossifikationen in der Gesellschaft für Neurologie in Paris veröffentlicht. Diesem folgten zahlreiche andere Mitteilungen über dieses Phänomen. Die letzten und zahlenmäßig umfangreichsten Arbeiten sind von DAMANSKI (1961), der in einem Zeitraum von 12 $\frac{1}{2}$ Jahren 173 Patienten mit Querschnittsläsion und periartikulärer Ossifikation, und HARDY u. DICKSON (1963), die 100 Patienten mit den gleichen Erscheinungen bei derselben Grundkrankheit beobachten konnten.

Morphologisch besteht keine Unterschiedlichkeit für die Ossifikationen hinsichtlich der verschiedenen neurologischen Grundkrankheiten. In allen Fällen bildet sich eine teilweise oder vollausgebildete Knochenbrücke aus (Abb. 2a, 3, 6), die eine weitgehende bis völlige Gelenksarretierung bedingt. Die Gelenksveränderungen werden meist erst 4 Wochen nach dem Einsetzen des neurologischen Leidens entdeckt. Sie betreffen bevorzugt die Ellbogen- und Hüftgelenke, seltener die Knie- und Schultergelenke.

Der Knochenaufbau erfolgt in der Regel von gelenksnahen metaphysären Knochenabschnitten und verläuft bogig, beuge- oder streckseitig extrakapsulär. Dadurch bleibt das Gelenk selbst unverändert. Die Gelenkkapsel kann gelegentlich mit der Knochenbrücke adhärent sein, meist ist sie durch eine bindegewebige Trennwand oder durch eine Muskelfascie separiert. Verläuft der heterotope Knochen in der Muskulatur, zeigt diese in der Nachbarschaft sklerotische oder atrophische Veränderungen.

Histologisch zeigt sich ein charakteristisches Knochenbild eines lamellären, spongiösen Knochens mit Ausbildung von Haversschen Kanälen, Blutgefäßen und Markräumen. Auffallend ist nach PAYR u. KÜTTNER (1910) zum Unterschied zu der Myositis ossificans circumscripta eine deutliche Fettmarkausbildung.

Pathogenetisch sind bei den periartikulären Ossifikationen in Fällen eines traumatischen apallischen Syndroms verschiedene Ursachen zu diskutieren. Zur besseren Übersicht wollen wir jedoch die allgemeinen von den örtlichen Bedingungen trennen und gesondert behandeln.

Zunächst ist zu sagen, daß die biochemischen Vorgänge bei der Ossifikation und Mineralisation des normalen Knochens von einer außerordentlichen Komplexität und Problematik sind. Beim ektopen Knochen scheint der Aufbau grundsätzlich unter ähnlichen Bedingungen zu erfolgen. Die Frage gilt beim ektopen Knochen allerdings der Herkunft des knochenaufbauenden kollagenen Grundgerüsts, des

sogenannten Kristalleiweißes. Dieses entbehrt allgemein einer strengen Spezifität und ist nur von einer bestimmten kristallographischen Struktur abhängig, deren Periodenlänge aber eine axiale Abmessung von 640 Å aufweisen muß. Ob nun die Entstehung des Kristalleiweißes einer Aggregation kataboler Eiweißkörper aus den in Dauerkontraktion stehenden Muskeln zuzuschreiben oder aber im Sinne einer Metaplasie des interstitiellen Bindegewebes der Muskulatur aufzufassen ist, muß offengelassen werden.

Einen wesentlichen Faktor für die periartikulären Ossifikationen beim apallischen Patienten mögen die bei diesen Fällen bestehenden schweren Regulationsstörungen des Wasser-, Elektrolyt- und Eiweißhaushaltes beisteuern, die zum Teil wohl auch für die bis zum Marasmus fortschreitende Inanition verantwortlich sind. Dazu kommt noch eines der Kardinalsymptome des traumatischen apallischen Syndroms: die ausgeprägte vegetative Enthemmung, die eine starke vegetative Labilität bewirkt.

Zusätzlich scheinen für die Entstehung von periartikulären Ossifikationen beim traumatischen apallischen Syndrom lokale Faktoren, denen ja auch die Lokalisationswahl zuzuschreiben ist, von großer Bedeutung zu sein. Hier ist zuerst die Tonussteigerung durch die Mittelhirnenthemmung, die die spezifische Haltung verursacht, zu nennen. Diese Tonuserhöhung betrifft entsprechend der Schablone der Dezerebrations- bzw. Dekortikationshaltung bestimmte Muskelgruppen, die sich in einer „Dauerkontraktion“ befinden.

Eine zur Analogisierung anregende Situation, wenn auch im physiologischen Rahmen, besteht bei den stark beanspruchten Beinmuskeln der Laufvögel. Diese Muskeln zeigen Verknöcherungen in den Sehnen und den anschließenden Muskelpartien. Bei den Laufvögeln ist aus der speziellen Funktion der Beinmuskulatur ein besonders aktiver Stoffwechsel und eine erhöhte Tonusaktivität anzunehmen.

Schließlich besteht beim akuten Mittelhirnsyndrom und mitunter auch beim traumatischen apallischen Syndrom durch die zentrale Hyperventilation eine respiratorische Alkalose, die im labilen Gleichgewicht zu einer metabolen Acidose stehen kann. Durch ein periodisches Schwanken des pH-Wertes kommt es zu einer ständigen Änderung des Sättigungsgrades der Gewebsflüssigkeit, bei der Alkalose zu einer Salzausfällung, bei der Acidose zu einer erhöhten Löslichkeit. Es wäre durchaus denkbar, daß die als Komponente der häufig zu beobachtenden respiratorischen Alkalose eintretende mäßige oder ausgeprägte metabolische Acidose bzw. das Schwanken des Blut-pH-Wertes für die Salzausfällung in den Knochenbildungen verantwortlich ist (STEINBEREITHNER, persönliche Mitteilung).

Als weiterer Faktor für die Entstehung der Ossifikationen wäre noch die Entkalkung nicht systematisch bewegter Extremitätenknochen zu erwähnen, ein Problem, das in der modernen Raumfahrtmedizin große Schwierigkeiten bereitet. Hier könnte der Weg der Calciumphosphatanlieferung für die spätere Mineralisation der periartikulären Ossifikation zu suchen sein.

Welche dieser Faktoren zusammentreffen müssen, um eine periartikuläre Ossifikation hervorzurufen, und welche Faktoren bei diesem heute von endokriner und vegetativer Seite noch zu wenig untersuchten Syndrom zusätzlich wirksam sein müssen, um die Knochenbildung auszulösen, kann vorläufig nicht beurteilt werden.

IV. Therapie

Die Behandlung der beim traumatischen apallischen Syndrom in einem hohen Prozentsatz zu erwartenden bzw. auftretenden periartikulären Ossifikationen ist in zwei Abschnitte zu unterteilen, und zwar:

1. Prophylaktische Maßnahmen,
2. Therapeutische Maßnahmen.

ad 1: Aus den pathogenetischen Erwägungen ergeben sich für die Prophylaxe folgende Maßnahmen: Konsequente Behandlung nach den Grundlagen der Flüssigkeits- und Elektrolyttherapie einerseits und nach einer speziellen parenteralen hyperkalorischen Ernährung unter Berücksichtigung eines entsprechenden Angebotes von Aminosäuren andererseits zur Normalisierung der blutchemischen Veränderungen.

Als weitere Maßnahme muß die Verminderung des gesteigerten Muskeltonus durch Verabreichung von tonusdämpfenden Medikamenten, wie Gamma-Blocker (Lisidonil[®], Norflex[®] usw.), kleinen Dosen Valium[®] und im akuten Stadium durch Verabreichung von Phenothiazinkörpern, die die reticuläre Formation des Hirnstammes beeinflussen, angeführt werden.

Untersuchungen der alkalischen Phosphatase zur Beurteilung der Osteoblasten-tätigkeit und gelegentliche Kontrollen der Bewegungsfähigkeit der bevorzugt betroffenen Gelenke sowie Röntgenkontrollen können interessante Hinweise geben.

Außerdem soll eine systematische physikalische Therapie unter Verwendung tonussteuernder Behandlungsmethoden (BOBATH, 1968) durchgeführt werden. Durch das indirekte Bewegen der Extremitäten mittels der Haltungs- und Stellreflexe (Magnus-de Kleynsche Reflexe) werden die Gelenke mobilisiert und die Extremitätenhaltung ständig verändert. Die Tonuslage der einzelnen Muskelgruppen erfährt eine laufende Veränderung. Die genannten Übungen müssen so bald wie möglich und systematisch durchgeführt werden.

ad 2: An Maßnahmen zur Minderung der funktionseinschränkenden Auswirkungen bzw. zur Entfernung der periartikulären Ossifikationen sind eine intensive physikalische Therapie und wenn nötig der operative Eingriff zu nennen.

Ist eine periartikuläre Ossifikation in Form einer totalen extraartikulären Ankylose entstanden, kann diese nur durch eine Exstirpation beseitigt werden. Von größter Entscheidung ist allerdings der Zeitpunkt der Operation. Grundsätzlich soll das Remissionsstadium des traumatischen apallischen Syndroms, und zwar die Phase des Korsakow-, noch besser die des psychoorganischen Syndroms, abgewartet werden. Wird vor einer Stabilisierung der zentralen Enthemmung operiert, besteht neben der außerordentlichen Belastung des vegetativ labilen Patienten eine hohe Rezidivgefahr. Die im englischen Schrifttum eher ablehnende Haltung zur Operation mag in den häufigen Komplikationen durch die bei den Paraplegikern auftretenden Decubitalgeschwüre ihre Berechtigung finden. Beim traumatischen apallischen Syndrom finden sich im fortgeschrittenen Remissionsstadium kaum mehr trophische Störungen; so konnten wir bei keinem der operierten Patienten eine gestörte Wundheilung feststellen.

Die Nachbehandlung erfolgt nach eingetretener Wundheilung durch zuerst vorsichtige Bewegungsübungen und durch Stellungserhaltung mittels Gipsliegeschalen in beiden Bewegungsendlagen. Dabei soll ein- bis zweimal täglich eine Umstellung vorgenommen werden.

In allen operierten Fällen, die von uns beobachtet werden konnten, ist nach weitgehender Versteifung der Gelenke eine befriedigende Beweglichkeit erzielt worden, die sofort einen Fortschritt in der Wiederherstellung ermöglichte und die Patienten die wichtigsten Tätigkeiten des täglichen Lebens verrichten ließ (Tabelle).

Die zweite Maßnahme bei bereits aufgetretenen, die Gelenke nicht vollständig überbrückenden periartikulären Ossifikationen ist die gezielte physikalische Therapie durch intensive Bewegungsübungen (Gymnastik, Bobathsche Übungen, Massage und Unterwassertherapie) sowie das Anlegen von Streck- und Beugeschienen.

Literatur

- BOBATH, K.: Abnorme Haltungsreflexe bei Gehirnschäden. Stuttgart: Thieme 1968.
- CELLIER, D., et A. CELLIER: Para-ostéo-arthropathies des paraplégiques par lésion médullaire: Etude clinique et radiographique. *Ann. Med.* **5**, 497—507 (1919).
- DAMANSKI, M.: Heterotopic ossification in paraplegia. A clinical study. *J. Bone Jt Surg.* **43-B**, 286—299 (1961).
- GERSTENBRAND, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Wien-New York: Springer 1967.
- HARDY, A. G., and P. W. DICKSON: Pathological ossification in traumatic paraplegia. *J. Bone Jt Surg.* **45-B**, 76—87 (1963).
- KRETSCHMER, E.: Das apallische Syndrom. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **169**, 576—579 (1940).
- PAYR, E., u. H. KÜTTNER: Die Myositis ossificans circumscripta. *Ergebn. Chir. Orthop.* **1**, 49—53 (1910).
- STEINBEREITHNER, K.: Probleme der sogenannten Überernährung. Symp. über Organisation und Betrieb einer Intensivbehandlungsstation. Abstract. Kopenhagen, September 1966.
- STRICH, S. J.: Diffuse degeneration of the cerebral white matter in severe dementia following head injury. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **19**, 163—185 (1956).
- ÜLE, G., W. DÖHNER u. E. BUES: Ausgedehnte Hemisphärenmarkschädigung nach gedecktem Hirntrauma mit apallischem Syndrom und partieller Spätrehabilitation. *Arch. Psychiat.* **202**, 155—179 (1961).

Doz. Dr. F. Gerstenbrand
Psychiatrisch-Neurologische Universitätsklinik
A-1090 Wien, Spitalgasse 23