



Beitrag zu Wachstumsstörungen bei multiplen, kartilaginären Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Arnold Holstein

aus Rothenburg o. Tbr.

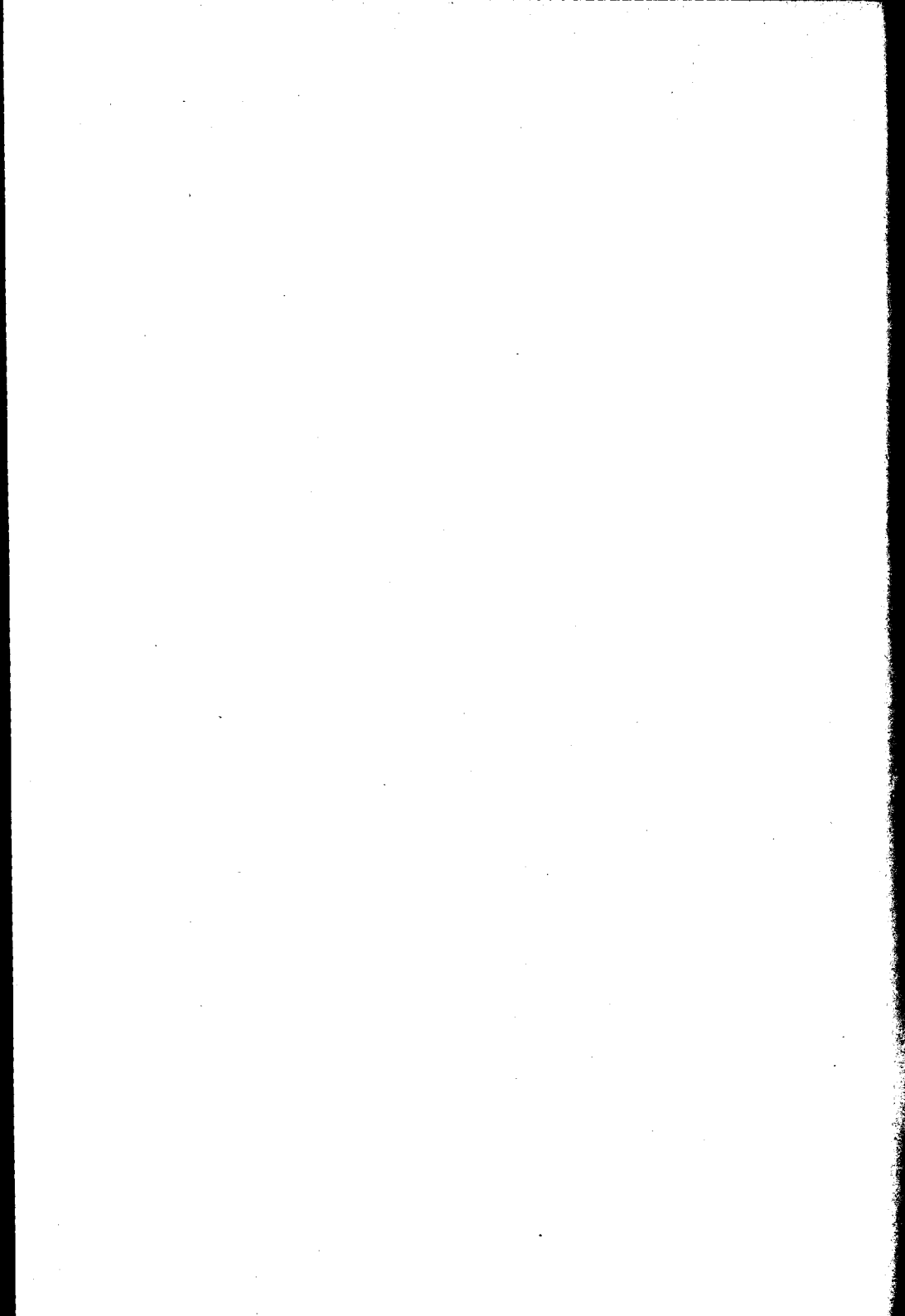
Tag der mündlichen Prüfung: 9. Februar 1919.



Buchdruckerei J. P. Peter, Rothenburg o. Tbr.
1919.

Referent: Prof. D. Jamin
Dekan: Prof. D. Jamin.

MEINER FRAU
GEWIDMET



Der Stützapparat des menschlichen Körpers entwickelt sich in den ersten drei Monaten des Embryonallebens ausschließlich aus hyalinem Knorpel und aus Bindegewebe. Ersteren haben zur Grundlage die Wirbelsäule mit Becken, der Thorax, die Schädelbasis und die Extremitäten, letzteres das Schädeldach, Schlüsselbein und Teile des knöchernen Gesichts. Mit Abschluß des Embryonallebens sind fast alle knorpelig vorgebildeten Skeletteile durch Knochengewebe ersetzt bis auf die breiten Zwischenscheiben zwischen den Wirbelkörpern, die knorpeligen Verbindungsstücke zwischen den einzelnen Becken und Thoraxknochen und die einander gegenüberliegenden Epiphysen der langen und kurzen Röhrenknochen. Der Epiphysenknorpel verknöchert erst extrauterin und es erlischt die lebhafteste Knochenbildung an der Epiphyse mit Abschluß der Pubertätszeit, am häufigsten zwischen dem 20. und 25. Lebensjahr. Von dem hyalinen Knorpel bleibt nur ein kleiner Rest, der Gelenkknorpel, übrig. Analog geschieht die Verknöcherung bei den bindegewebig vorgebildeten Skeletteilen. Von den sogenannten Knochenpunkten schreitet die Ossifikation in radiärer Richtung durch fortwährende Auflagerung neuer Knochenteilchen am Rande fort und es bleiben lediglich bindegewebige Reste, die Fontanellen, übrig, die analog der Tätigkeit der Epiphysenfugen funktionieren. Hierdurch wird sowohl bei der primären als sekundären Knochenbildung das Längenwachstum bzw. beim Schädel das Flächenwachstum erzielt, während das Dickenwachstum in dem einen Falle perichondral und excentrisch, im anderen Falle von der bindegewebigen Schädelhülle aus erfolgt. Gegen Ende des ersten bis gegen Ende des zweiten Lebensjahres setzt eine vorübergehende Insuffizienz des Knochenbaues sowohl an den langen Röhrenknochen, wie auch am Schädel vieler Säuglinge ein, die physiologische Osteoporose, die nach Ansicht mancher Autoren eine Disposition für rachitische Knochenkrankung bedeutet. Damit kommen wir auf das Kapitel der Systemerkrankungen des Skeletts, die sich in zwei Hauptgruppen — angeboren und erworben — einteilen

lassen. Von diesen wollen wir nur die herausgreifen, die in den Rahmen dieser Arbeit hineinfallen, die multiplen, kartilaginären Exostosen, und die Rachitis. Die Gegenüberstellung dieser beiden Krankheitsformen ist berechtigt, nachdem Symptome der durch die Exostosen vielfach hervorgerufenen Schädigungen zu Verwechslungen mit Rachitis geführt haben und andererseits die Rachitis ätiologisch für die Exostosen verantwortlich gemacht wird. So tritt besonders v. Volkmann für letztere Auffassung ein, während sich Virchow zunächst zurückhaltend verhält, auf der Naturforscherversammlung zu Halle 1891 jedoch Rachitis als Ursache der Exostosen bei seinem demonstrierten Fall angibt, „indem bei der Ossifikation einzelne Teile des wachsenden Knorpels hinter der Ossifikationslinie liegen bleiben, ihre knorpelige Beschaffenheit behalten und bei einer späteren Gelegenheit in hyperplastisches Wachstum geraten. Liegen diese Knorpelinseln in der Spongiosa, so werden daraus Enchondrome, liegen sie peripherisch in der Kompakta, so entwickeln sich Ekchondrosen und später Exostosen oder äußere Chondrome daraus.“ Ähnlichen Standpunkt wie Virchow nehmen Tilmann, Vix, Schor, Kirmisson und zum Teil auch Flinker ein, während andere sich skeptisch zu der Frage verhalten und wieder andere im direkten Gegensatz dazu stehen, so Henking, Kienböck, Lenonmant, Bessel-Hagen und Pels-Leusden. Hooek macht „die gleichen Schädlichkeiten, die Rachitis hervorrufen, also schlechte Existenz- und Ernährungsbedingungen“ für die multiplen, kartilaginären Exostosen verantwortlich. Auffallend ist jedoch, daß gerade die Gesichts- und Schädelknochen, die doch in augenscheinlichster Weise von Rachitis ergriffen werden, in den meisten Fällen exostosenfrei befunden werden.

Es ist nicht der Zweck der vorliegenden Arbeit — es würde seit den erschöpfenden Arbeiten von Frangenheim und neuerdings Jenny lediglich eine Wiederholung bedeuten —, die Literatur und die zahllosen Fälle über diese trotz allem seltene Affektion von multiplen, kartilaginären Exostosen zu erfassen und kritisch zu beleuchten. Wir wollen unser Augenmerk lediglich auf die damit verknüpften Wachstumsstörungen richten, die nach der Ansicht Pels-Leusdens als koordinierte Symptome derselben Erkrankung aufzufassen sind. Wir unterscheiden dabei die Wachstumsstörungen am einzelnen Knochen und die Störungen, die

sich daraus für die Proportionen der einzelnen Teile zum Ganzen, speziell den Extremitäten zum Rumpf und Kopf ergeben. Nachdem Recklinghausen einen Fall von Wachstumshemmungen beschrieben hatte, wurde von v. Volkmann als einem der ersten nicht nur auf die Verkürzungen und Verbiegungen der Knochen an Hand zweier Fälle hingewiesen, sondern vor allem das Mißverhältnis zwischen Rumpf und Gliedmassen in dem einen seiner Fälle betont. Es muß dabei gesagt werden, daß die beiden Fälle neben den Exostosen einen mehr oder weniger starken rachitischen Typus aufwiesen, eine Komplikation, die ihn zu der Annahme sehr enger Beziehungen dieser beiden Krankheitsformen veranlaßte. Helferich und seine Schüler Meyer und Brenner bewegen sich mehr in den Bahnen, die Bessel-Hagen geht. Dieser bezeichnet die Wachstumsstörungen im Sinne der Wachstumshemmung als die wichtigsten Erscheinungen in dem Symptomenbild der multiplen, kartilaginären Exostosen. Besonders auffällig sei die Regelmäßigkeit, mit der die Längenentwicklung der Knochen und dadurch die Gesamthöhe, sowie die inneren Proportionen und der Bau des Körpers beeinträchtigt wird; die Wachstumshemmung sei um so stärker, je mächtiger die Entwicklung ist, die die Exostosen genommen haben. Daß diese Ansicht nicht mehr im vollen Umfange Geltung hat, beweisen die Feststellungen von Rubinstein, Reich, Kienböck u. a. Bei ihnen zeigten gerade die Knochen, die kleinere Exostosen aufwiesen, größere Verkürzungen, ja es sind Fälle bekannt (Reich und Jungmann), bei denen die Verkürzung die Knochen betraf, die völlig frei von Exostosen waren. In diesen Fällen, in denen Wachstumshemmung und Exostosenbildung sich nicht entsprechen, versucht Bessel-Hagen dies mit der Annahme einer Inaktivitätsatrophie einerseits und eines partiellen Riesenwuchses andererseits zu erklären. Die Annahme einer Fernwirkung auf exostosenfreie Knochen ist noch nicht bewiesen. Daß die Körperhälfte, die die meisten Exostosen aufweist, auch am meisten in ihrem Wachstum geschädigt wird, wird in der Literatur wiederholt bestätigt (Ollier, Herzfeld, Wittek), wenn auch strenge Halbsseitigkeit nicht gesehen wurde (Frangenheim).

Neben den Hemmungen im Längenwachstum der von Exostosen befallenen Knochen trifft man vielfach Gelenkanomalien an. Die vielen in der Literatur erwähnten Fälle von Radius-

luxation bzw. Subluxation finden die bisher gangbarste Erklärung durch Bessel-Hagen, der die Ursache in der starken Verkürzung der ulna gegenüber dem Radius erblickt. Eine Valgusstellung des Armes ist dadurch leicht erklärlich, während andererseits die häufig vorkommende Ulnarflexion der Hand in der mangelhaft entwickelten und vor allem verkürzten Ulna ihre Erklärung findet, ein Zustand, der analog an den unteren Extremitäten durch Zurückbleiben des Condylus Externus zu einer Valgusstellung der Füße führt. Weniger Uebereinstimmung herrscht bezüglich der genua valga und vara, für die Bessel-Hagen Exostosen an der lateralen bzw. medialen Seite der unteren Femormetaphyse verantwortlich gemacht hat, während andere (Jenny) ein ungleichmäßiges Wachstum der Epiphysenlinien zugunsten der medialen bzw. dem genu varum der lateralen Partien beschuldigen. Auch Pels-Leusden ist mit der Bessel-Hagenschen Erklärung nicht zufrieden, sondern hält diese Anomalie der Knie- und Fußgelenke durch abnormes diaphysäres Wachstum an der einen oder anderen Seite bedingt. Bei dem Falle Hooeks hängt das Auftreten des genu valgum mit dem stärkeren Wachstum der Exostosen an der Innenseite der Tibia zusammen, indem sich die Exostose wie ein Keil zwischen Diaphyse und Epiphyse an der Epiphysenlinie einschiebt. Ob der pes planus eine Folge der multiplen, kartilaginären Exostose oder nicht nur eine zufällige Komplikation darstellt, sei dahingestellt. Theoretisch ist es ja möglich, daß die Fibula in ihrem Wachstum gehemmt bleibt, wobei der äußere Fußrand gehoben, der innere gesenkt wird.

Wir haben bisher nur Ansichten gehört, die in der Feststellung der Wachstumsstörung im Sinne Bessel-Hagens gipfeln oder Fälle gesehen, in denen das Wachstum trotz vorhandener Exostosen ein normales geblieben ist, sowohl was den Knochen als Ganzes, als auch in seinen Proportionen zum Ganzen betrifft. Es gibt aber auch noch eine dritte Möglichkeit, über die allerdings in der Literatur bisher nur ganz vereinzelte Fälle veröffentlicht sind. Es sind dies die Wachstumsstörungen, die mit oder ohne Hemmung an einzelnen Knochen oder einer Störung in den Proportionen der Extremitäten zum Rumpf im Sinne einer Wachstumssteigerung zustande gekommen sind.

Hooek führt einen 18jährigen, 1,69 m großen Jüngling an,

der trotz der Größenzunahme von Exostosen an den Metaphysen der Tibia ein rasches Zunehmen seiner Gesamtkörpergröße bei normal entwickelter Thyreoidea aufweist; dabei stehen obere und untere Extremitäten in normalen Proportionen zum Körperstamm. Die Epiphysenlinien sind dem Alter entsprechend noch vorhanden, so daß mit einer weiteren Größenzunahme noch zu rechnen ist. Als Erklärung nimmt H. an, daß die nicht nachweisbare Heredität in seinem Falle den Patienten in den Stand setzte, die wachstumshemmenden Einflüsse auf den Intermediärknorpel zu überwinden. Neuerdings beschreibt Jenny einen 145,2 cm großen mit Exostosen behafteten 10 jährigen Knaben, der neben einer lokalen Knochenverlängerung von über 1 cm an dem mit den größten Auswüchsen des ganzen Körpers versehenen rechten Daumen eine Disproportion zwischen Ober- und Unterkörper aufweist, ein Mißverhältnis, das nicht in den zu kurz geratenen Beinen, sondern in dem zu lang gewachsenen Rumpfe zu suchen ist und in dem Verhältnis 76,5: 69,0 zum Ausdruck kommt, während dieses Verhältnis nach den Normalmaßen von Quételet in diesem Alter 65,3: 62,0 lauten müßte. Zahlenmäßig wird dieses Verhältnis von Hoock nicht ausgedrückt, sondern er beschränkt sich auf die Feststellung, daß obere und untere Extremitäten in normalen Proportionen zum Körperstand stehen. Er tritt jedoch damit in Gegensatz zu Bessel-Hagen, der dieses Mißverhältnis beim Vorliegen von Exostosen für das Normale hält und soviel zugunsten der Kopf- und Rumpflänge berechnet, als die Körperhöhe durch die Wachstumshemmung an den unteren Extremitäten eingebüßt hat. v. Volkmann, der, wie gesagt, als einer der ersten auf dieses Mißverhältnis hingewiesen hat, stellt in dem einen seiner Fälle vor allem die oberen Extremitäten — mehr noch als die unteren — auffallend kurz fest.

Nachdem schon eingangs auf die noch bestehenden Meinungsverschiedenheiten bezüglich des Anteiles der Rachitis an der Exostosenbildung hingewiesen wurde, muß hier auch bemerkt werden, daß diese Wachstumsstörungen nicht etwa ein Vorrecht der multiplen, kartilaginären Exostosen vorstellen, sondern daß diese auch ein Charakteristikum der Rachitis bilden. In die Augen springend sind auch hier die Wachstumshemmungen. Während die Wirbelsäule nur wenig an der Verkürzung teilnimmt, steht die Kürze der Extremitäten, die nicht etwa nur aus

den Verkrümmungen der Knochen resultiert, in scharfem Kontrast zum Rumpf, sowie zum Kopf, der sogar normale oder vergrößerte Dimensionen besitzt; dennoch kommt es auch zu Störungen in der Proportion der Extremitäten zum Körperstamm, zumal — bei der vorherrschenden Verkürzung der Oberschenkelknochen — der unteren Extremitäten zum Rumpf. Es wird aber auch von Wachstumssteigerung, ja Riesenwuchs berichtet, der seine Ursache in einer, wenn auch geringfügigen Epiphysenrachitis hat (Frangenheim).

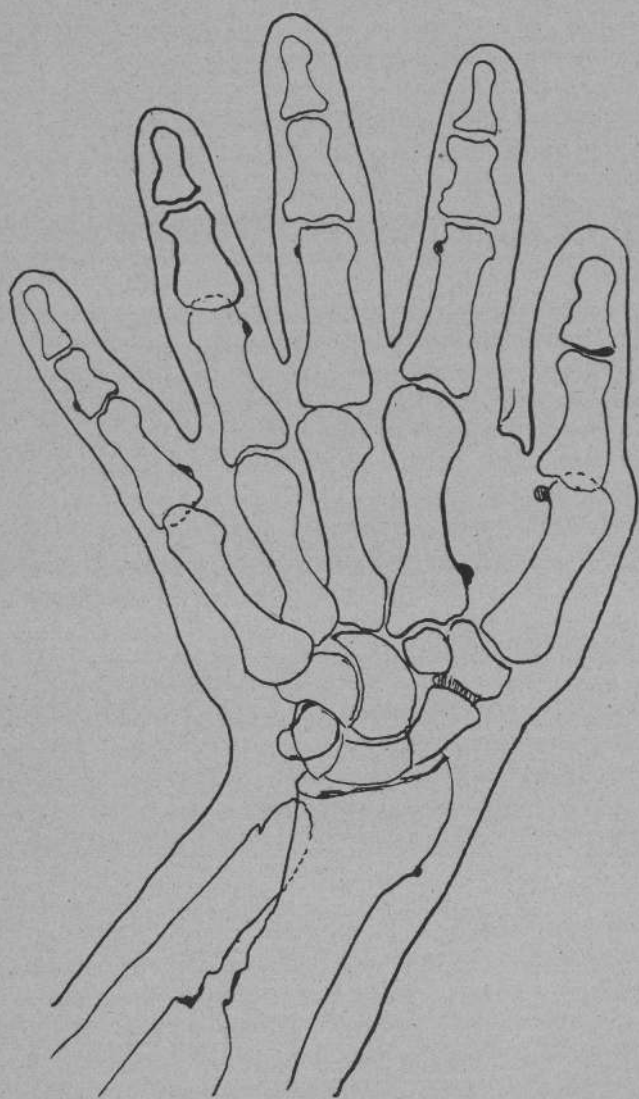
Von einer Beschreibung des Krankheitsbildes bei multiplen Exostosen, soweit dieses nicht aus dem Kapitel Wachstumsstörungen hervorgeht, können wir bei der erschöpfenden Würdigung, die dieses schon erfahren hat, absehen und direkt zu unserem Fall übergehen. Im Auszug folgt die Krankengeschichte:

H. K., 16 Jahre, untersucht am 25. Juni 1918.

Anamnese: Vater gestorben, Mutter klein mit zahlreichen Knochenauswüchsen. Ueber die Großeltern, besonders mütterlicherseits, nichts näheres bekannt, da frühzeitig gestorben. Patient lernte mit $\frac{3}{4}$ Jahren das Laufen, bekam im normalen Alter die ersten Zähne. Seit einigen Tagen Blut im Auswurf usw. Mit $14\frac{1}{2}$ Jahren erste Menses, anfangs unregelmäßig, seit einem halben Jahre regelmäßig. Von seiten der Knochenauswüchse keine Beschwerden.

Befund: Untersetzt, kurz, gedrungen. Größe 146 cm. Ganz geringe Schilddrüsenvergrößerung, blasse Haut. Fazialis Phänomen (Chvostek). Ganz geringe Wirbelsäulenverkrümmung. Verstärkte Vorwölbung der rechten Brustseite. Auffallendes Eingesunkensein der linken Brustseite. Mamma abnorm geformt, mit breiter Basis, dann sich rasch konisch verjüngend.

Rechte Hand größer wie linke, nähert sich quadratischer Gestalt. Fünfter und zweiter Finger rechts verkrümmt, Zeigefinger links überstreckt. Leichte Abduktionsstellung links. Ueber dem rechten Mittelfingermittelgelenk kleine Exostose. Muskulatur des rechten Armes wesentlich stärker wie links, auch die rechte Gesichtsseite größer wie links. Leichte Ueberstreckbarkeit der Arme, genua valga, etwas stärker betonte Fettverteilung an den Beinen.



Linke Hand ($\frac{2}{3}$ der natürlichen Größe).

Umfang: rechter Oberarm	. . 22	cm,
linker „	. . 21	„
rechter Unterarm	. . 21,2	„
linker „	. . 21,0	„

An der linken Ulna größere Exostose, desgl. am inneren Knöchel links und oberhalb des rechten inneren Knöchels. Keine Maßunterschiede an den Beinen.

Röntgenbild: An der rechten Hand an der radialen Seite des rechten Zeigefingers am distalen Ende der Grundphalange Exostose, desgl. an der ulnaren Seite des rechten Mittelfingers, ferner an den ulnaren Basalteilen der Mittelphalange des fünften Fingers und der Grundphalange des fünften Fingers eine weitere Exostose; ferner an der Diaphyse 1, 2, 4, am distalen äußeren Ende 3 cm oberhalb der noch angedeuteten Epiphysenlinie und an der Ulna.

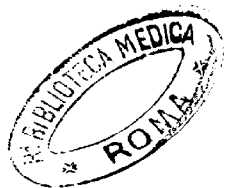
Linke Hand: An der Diaphyse der 2.—5. Grundphalangen nahe der ehemaligen, jetzt verknöcherten Epiphysenlinie und am zweiten Metakarpus Exostosen. Die Zwischen- und Endphalangen sind, ohne daß es zu ausgesprochenen Exostosen kommt, im allgemeinen sehr unregelmäßig und beim Vergleich beider Hände assymetrisch konfiguriert. Auffallende Kurzgliedrigkeit an den mitunter von Exostosen befallenen Teilen, die besonders an den Metakarpen um über ein Viertel hinter den normalen Metakarpen an Länge zurückbleiben. Starkes Aufgetriebensein der Metakarpalköpfchen und der Basalteile der Grundphalangen. Zum Teil sehr willkürliche und deformierte Gelenkflächen. Die Sesambeine der Daumen deutlich vorhanden. Am linken Radius innen und korrespondierend auf gleicher Höhe an der Ulna zackige und eine Synostose an dem distalen Ende beider Knochen anbahnende Knochenaufreibungen. Die Ulna ist verkürzt und ist das Ulnaköpfchen, geschweige denn der proc. styloideus, überhaupt nicht ausgebildet. Es erklärt sich dadurch diese Abduktionsstellung der linken Hand und die Verschiebung, die die Handwurzelknochen bei dieser Art von Stütze erfahren müssen. Hier — am Radius und Ulna — ist auch der Epiphysenschluß völlig vollzogen, während diese Linie rechts zum mindesten noch angedeutet ist. An den Phalangen und Metakarpalknochen ist der Epiphysenschluß beendet.

Diagnose: Leichter Zwergwuchs, Hemihypertrophie rechts. Osteodysplasia exostotica.

Wenn wir diesen Fall mit den bisher in der Literatur in der Hauptsache veröffentlichten Fälle vergleichen, so ergibt sich viel Gemeinsames, so daß wir ihn als den Normaltyp im Sinne Bessel-Hagen bezeichnen dürfen, obwohl genauere zahlenmäßige Angaben über das Verhältnis der Extremitäten zum Rumpf an dem Widerstande der Patientin, ein zweites Mal zur Untersuchung zu kommen, scheiterten. Obwohl wir uns nicht für berechtigt halten, eine ausgesprochene geistige Minderwertigkeit zu konstatieren, so deckt sich diese Furcht vor einer zweiten Untersuchung mit der Mühe fast aller Untersucher, die eigentümliche kindische Scheu der Exostotiker, sich untersuchen, photographieren oder röntgen zu lassen, zu überwinden, eine Tatsache, die nicht für hervorragende geistige Größe der Exostotiker zeugt. Für Rachitis sind keine Anhaltspunkte gegeben und würde sich auch mit den Erfahrungen Hönnekes nicht decken, der eine Hypoplasie und funktionelle Insuffizienz der Schilddrüse dafür verantwortlich macht. Die geringe Schilddrüsenvergrößerung in unserem Fall, wenn sie auch angesichts der Pubertät des Mädchens und der geographischen Lage, in der sie lebt, als physiologisch zu betrachten ist, gibt keine Anhaltspunkte, daß der endokrine Haushalt gestört ist. Die Differenz, die in den beiden Körperhälften zum Ausdruck kommt, ist nicht mehr die physiologische Assymetrie des Menschen, sondern deckt sich mit der oben erwähnten Halbseitenatrophie, die ihren Höhepunkt — an der im allgemeinen von Exostosen stärker befallenen linken Seite — an der linken Ulna erreicht, wo es zur Ausbildung des distalen Köpfchens überhaupt nicht mehr kommt. Hier werden in auffallendem Maße auch die Untersuchungen von Hoffa bestätigt, der bei solchen Wachstumshemmungen eine vorzeitige Verköcherung der Epiphysenlinie, die angesichts der Erblichkeit der Erkrankung als ein Fehler in der ersten Anlage der Epiphysenlinie anzusehen ist, annimmt. Während sie an der linken Ulna nahezu völlig verstrichen ist, ist sie an der rechten, wohl ausgebildeten, distalen Ulna noch gut erhalten.

Diesem Fall stellen wir einen Fall gegenüber, der dem von Bessel-Hagen aufgestellten Typus direkt widerspricht, der sich jedoch auch mit keinem der erwähnten Ausnahmen (Fall Hook und Fall Jenny) deckt.

Im Auszug anbei die Krankengeschichte:



Anamnese: Vater seit Mai 1915 Soldat, seit 1917 im Felde. Angeblich Herzneurose. Früher 4—6 Liter Bier täglich, akromegaler Typus, 1,80 m groß. Mutter oftmals augenleidend, sonst nie krank. Keine Fehlgeburt, angeblich gute Noten in der Schule, zahlreiche Exostosen. Größe 1,56 m; lernte mit 10 Monaten laufen.

F. B., geboren 15. Februar 1908, ältestes Kind; ein Bruder gesund, 8 Jahre alt. Patientin Zangengeburt, wurde ein Vierteljahr gestillt, dann mit Milch und Hafermehl ernährt. Mit einem halben Jahr bekam sie die ersten Zähne, mit 13 Monaten lernte sie laufen. Mit 4 Jahren mußte nachts 2 Uhr der Arzt geholt werden, weil das Kind plötzlich einen Anfall bekam, mit den Zähnen geknirscht und die Zähne fest aufeinandergebissen habe, so daß der Mund gewaltsam geöffnet werden mußte. Augen verdreht, Hände gekrampft, blau am ganzen Körper, Schaum vor dem Munde. Der Anfall, bei dem sie mit Armen und Beinen um sich geschlagen habe, dauerte eine Stunde. Am Morgen sei sie wieder bei sich gewesen, klagte über Schmerzen in der linken Seite und Kopfschmerzen und wurde wegen großer Mattigkeit noch 3 Tage im Bett gelassen, wobei morgens einmal Erbrechen erfolgte. Der Anfall habe sich nicht wiederholt, wohl aber tritt oft Zähneknirschen, öfter auch Erbrechen nach dem Essen auf. Vor drei Jahren sei das jetzt 10 Jahre alte Mädchen plötzlich mit schief stehendem Munde erwacht und habe das rechte Auge nicht mehr schließen können. In derselben Woche wurde das Kind zum Arzte gebracht, der es ein Jahr lang elektrisierte; von da ab wurde das Kind bis jetzt zu Hause elektrisiert. Am 28. April 1918 wurde es in die Kinderklinik Erlangen aufgenommen.

Befund: Grobe Gesichtszüge, geringes Mienenspiel, herber Gesichtsausdruck. Sieht oft längere Zeit vor sich hin, ohne daß man den Eindruck einer wesentlichen Gedankenarbeit hat. Das Haar immer zerzaust. Mund häufig offen. Tiefe Haargrenze. Rechte Gesichtshälfte erscheint dicker wie linke. Leichte linksseitige Facialis-Kontraktur. Stirnrunzeln: Rechts gut, links fehlend. Tick des linken unteren Facialis bei jedem Lidschlag. Fehlen der feinen Nivellierung in der rechten unteren Gesichtshälfte. Lidspalte links etwas kleiner. Mund steht etwas schief, nach links oben verzogen. Augenbewegungen intakt, Augenschluß beiderseits gut; rechts etwas ungeschickter unter Mitbewegung des linken Mundwinkels; links etwas schwächer. Zähnezeigen schlecht. Rech-

ter Mundwinkel bleibt schief. Pfeift schlecht mit nach links gezogenem Munde. Beim Lachen einige Bewegung des rechten Mundwinkels.

Pupillen über mittelweit, reagieren prompt auf Lichteinfall.

Zunge wird gerade vorgestreckt, Zäpfchen hängt nach links, rechtes hinteres Gaumensegel hängt schlaff herab und wird bei der Phonation gehoben. Linke Tonsille stärker nach vorn gedrängt. Schulterheben beiderseits intakt, Masseterenschluß gut. Kalte, livide Hände, Thorax flach, untere Extremitäten auffallend lang. (Siehe Bild.) Lunge o. B.

Herz etwas groß, reicht bis gut in die Mamillarlinie. Spitzenstoß leicht verbreitert. Töne rein. Leib leicht aufgetrieben. Leber und Milz o. B. Bauchdeckenreflex o. B. Tricepsreflex beiderseits deutlich, desgleichen die Unterarmreflexe. Lebhaftes Knie- und Achillesreflex. Kein Babinsky.

Am Schädel keine Exostosen, dagegen an den Schlüsselbeinen, Schulterblättern und den Extremitäten. Während an den unteren Extremitäten alle Gelenke frei und normal beweglich sind, ist die Pro- und Supination am rechten Unterarm beschränkt. Schiefstellung der beiden Endglieder des rechten Mittelfingers.

Im oberen Drittel des rechten Humerus an der Vorderinnen-seite ca. walnußgroße Exostose, die an ihrem vorspringendsten Teil ziemlich scharfkantig und höckerig ist, nach oben mit scharfer Kante in den Schaft übergeht, nach unten sich abflacht. Am distalen Ende des rechten Radius (Beugeseite) haselnußgroße Exostosen mit glatter Oberfläche. An der Streckseite im spatium interosseum kleine Exostose, die auch der Ulna angehörig ist und dadurch Pro- und Supination behindert.

Am proximalen Ende der ersten Grundphalange der rechten Hand kirschgroße Exostosen mit glatter Oberfläche. Am distalen Ende der dritten Grundphalange eine kleine Exostose, wodurch der Mittelfinger im Mittelgelenk radialwärts abduziert ist.

Am linken Oberarm an der Vorderaußenseite nahe am Schultergelenk eine große Exostose, die durch eine Einsenkung in zwei unregelmäßig gestaltete Spitzen getrennt ist. Nach oben geht diese Exostose mit einem leistenartigen Vorsprung in den Humeruskopf, nach unten glatt in den Schaft über. Am distalen Ende des linken Radius an der Innenbeugeseite haselnußgroße Exostose mit leichten Unebenheiten. Das Radiusende ist abgeplattet. Das

distale Ulnaende weist neben dem capitulum ulnae eine Exostose auf, die so groß ist wie das capitulum selbst. Dadurch sowie durch die Abplattung des Radius ist das Radius-Ulnaende bedeutend breiter als rechts:

rechts = $4\frac{1}{2}$ cm; links = 6 cm.

Am proximalen Ende der zweiten Grundphalange radialwärts linsengroße Exostose; solche sind auch zu beiden Seiten des proximalen Endes des Mittelgliedes des dritten Fingers vorhanden.

An der Klavikula, dicht neben Sterno-clavicular-Gelenk einige spitze, linsengroße Exostosen; links im akromialen Drittel eine ziemlich spitze, kleine Exostose.

Am rechten Oberschenkel nahe am Kniegelenk an der Innen- und Außenseite je eine ca. walnußgroße, mäßig spitze Exostose, die breitbasig aufsitzt, nach oben senkrecht zum Schaft abfällt, nach unten allmählich in diesen übergeht.

An der rechten Tibia an der Innenseite mehrere Exostosen, die die Tibia bogenförmig umkreisen, nahe der vorderen Tibiakante in Haselnußgröße beginnend, dann zunehmend mit höckeriger Oberfläche nach unten und hinten ziehend. Auch das Fibula-Köpfchen ist exostosenartig verdickt.

Der Malleolus externus rechts weist eine ziemlich spitze, schussergroße Exostose auf.

Am linken Oberschenkel an der Außenseite im unteren Drittel walnußgroße Exostose, die nach oben senkrecht zum Schaft abfällt, nach unten allmählich in den Epikondylus lateralis übergeht. Das Fibula-Köpfchen links weist einige höckerige Unebenheiten auf bis zu Erbsengröße.

Am Malleolus externus links genau an derselben Stelle wie rechts kleine, spitze Exostose.

An der Tibia links besonders am hinteren Umfange im oberen Drittel ca. kartoffelgroße Exostosenbildung mit höckeriger Oberfläche, nach unten senkrecht zum Schaft abfallend, nach oben in die Tibia übergehend.

Am rechten medialen Schulterblattrand mehrere kleine Exostosen, ebenso an der rechten Schultergrube.

Körpermaß vom Juli 1918:

Quételet

Körperlänge	137 cm (124,9 cm)
Gewicht	32 kg (26,83 kg)

Wagrecht ausgestreckte Arme (Spitzen der Mittelfinger)	137	cm (125,0 cm)
Vom Scheitel bis oberen Symphysenrand	67	„ (64,6 „)
Von Sohle „ „ „	70	„ (60,3 „)
Akromion bis Mittelfingerspitze rechts	58,5	„
„ „ „ links	59,5	„
Humerus rechts	23	„
„ links	24	„
Ulna beiderseits	20	„
Radius „	18	„
Hand rechts	15	„
„ links	16	„
Angulus mandibulä bis Kinn rechts	10	„
„ „ „ links	9,5	„
Basis mandibulä b. Zahnreihe	4	„
Dicke des aufsteigenden Unterkiefer-Astes in sagittaler Richtung rechts	4	„
links	3,5	„
Untere Extremitäten:		rechts links
Spina iliac. ant. sup. bis Sohle	80	cm 79 cm
„ „ ant. sup. bis mal. ext.	75	„ 74 „
Trochanter major bis mal. ext.	69	„ 68 „
„ „ „ Kniegelenkspalt	35,5	„ 34,5 „
Fibula beiderseits	30	„
Fußlänge „	22	„
Psyche: kindlich, geistige Minderwertigkeit.		
Diagnose: Osteodysplasia exostotica.		
Facialis Parese rechts, Facialis Kontraktur links.		
Parese des linken Stirnfacialis.		
Imbezillität.		
Fieberkurve (Puls, Stuhl etc.) o. B.		

Untersuchungsbefund am 15. Januar 1919:

Körpergröße 139 cm. Gewicht 35,3 kg.

Nach Aussage des Vaters Verziehung des Gesichtes unverändert.

Assymetrie des Gesichtes:

rechts: Gesichtsseite starr;

links: „ in beständiger vermehrter Innervation.

rechts: Nasolabialfalte glatt;
links: „ vertieft.

Lidschluß beiderseits möglich mit relativ guter Kraft.

Armlänge (Akromion-Mittelfingerspitze 62 cm).

Röntgenbefund bei F. B.

Am Schädeldach, der Schädelbasis und den Gesichtsknochen keine röntgenologisch nachweisbare Exostosen. Die Sella turcica ist nicht vertieft, die Hypophyse weder vergrößert, noch verkleinert. Die oberen Schneidezähne überragen die unteren; eine auffällige Verdickung der Weichteile im Bereich des Gesichtes nicht wahrzunehmen.

An den Rippen nichts Besonderes, ebenso wenig an den einzelnen Wirbelkörpern, die normale Konfiguration aufweisen.

An der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel findet sich am rechten Humerus auf der Innenseite eine mächtige vesuv-ähnliche Exostose mit einer Höhe von fast 2 cm und einer Basis von ca. 8—10 cm, die sich nach oben und unten gleichmäßig im Schaft verliert. Nahe dem Humerushalse ist auf der Außenseite eine weitere, mäßig sich erhebende, nahezu glatte Knochenverdickung mit einer Basis von über 3 cm.

Am linken Humerus ist an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel, diesmal auf der Außenseite, eine allmählich nach oben und unten abfallende Knochenaufreibung, die in ihrer ganzen Ausdehnung eine auffallend deutliche Struktur aufweist und auf dem Kulminationspunkt eine Spaltung zeigt. Am Gelenkkopf ist die Y förmig verlaufende Epiphysenfuge besonders schön zu sehen. Auf der Innenseite findet sich auf annähernd gleicher Höhe wie rechts eine allerdings nur kirschkerngroße Exostose.

An den Händen entsprechen im allgemeinen die Größe der Epiphysenfugen und der Grad der Verknöcherung den normalen Verhältnissen. Die Endphalangen sind mit Ausnahme des ersten Fingers exostosenfrei, hier — an den Daumen — sind sie jedoch symmetrisch angedeutet. An den Zwischenphalangen, besonders den zweiten und vierten Fingern, sind auf den korrespondierenden Seiten, jedoch in wechselnder Höhe und Stärke, Exostosen, während sie am fünften Zwischenglied nur rechts und am dritten Zwischenglied nur links vorhanden sind. Auch an den Grundgliedern besteht keine einwandfreie Symmetrie in bezug auf die Stärke der Exostosen; sie sind stärker an dem Grundglied links, besonders rechts

im basalen Teil, am zweiten und dritten Grundglied links und am vierten rechts, während die fünften Grundphalangen frei sind. Auffallend ist am rechten dritten Metakarpus die stark gezackte Epiphysenlinie im distalen Teil, die an der radialen Seite eine erbsengroße Exostose aufweist und auf der linken Seite ein Analagon, wenn auch geringeren Grades, findet.

Von den Handknöchelchen zeigt nur das linke Erbsenbein eine knapp erbsengroße Exostose.

Am Radius sind beiderseits die distalen Epiphysenfugen breit, an der Ulna undeutlicher. Am linken distalen Radiusende findet sich an der Außenseite dicht über der Epiphysenlinie eine beträchtliche, flache, etwas rauhe Erhebung mit einer Basis von $2\frac{1}{2}$ cm. Die korrespondierende Stelle rechts ist frei. An der Innenseite des distalen Radiusendes finden sich dagegen beiderseits in ca. 1 cm Entfernung von der Epiphysenlinie Exostosen, die links klein und hakenförmig, rechts beträchtliche Größe mit einer Basis von 2 cm Länge und einer Höhe von gut $\frac{1}{2}$ cm aufweist. Während die rechte Ulna an ihrer Innenseite frei ist, springt links eine, wenn auch kleine dünne Leiste scharf nach rückwärts oben und könnte die Einleitung zu einer Synostose beider Knochenenden bedeuten.

Die Maße der einzelnen Knochenglieder decken sich mit dem normalen Befund.

Am Becken fällt eine Steilstellung des Schenkelhalses im Sinne einer coxa valga auf, die allerdings durch die Stellung des Fußes begünstigt wird, aber doch den Rahmen des Normalen überschreitet. Günstig ist diese Beinstellung für die Beobachtung der zweifellos verdickten tubercula minora, eine Auftreibung des Knochens, die besonders rechts auffallend stark zur Geltung kommt. Die leichte Assymetrie des Beckens selbst darf wohl einem Lagerungsfehler zur Last gelegt werden.

Am linken Femur an der Außenseite im unteren Drittel, 4 cm oberhalb der Epiphysenlinie eine nach oben und unten steil abfallende Exostose mit abgeplattetem Niveau, einer Basis von 3 cm und einer Höhe von 1 cm. An der Innenseite 3 cm oberhalb der Knorpelfuge eine schmalbasig aufsitzende, nach dem oberen Femurschaft hakenförmig abgebogene $1\frac{1}{2}$ cm lange, spitzige Exostose, $2\frac{1}{2}$ cm darüber eine weitere, steil an- und absteigende, abgeplattete Wucherung von fast 1 cm Höhe und 2 cm Basis. Korrespondierend am rechten Femur eine 3 cm lange und fast 1 cm hohe Knochen-

wucherung, mit einem nach oben gerichteten hakenförmigen Ansatz. Auf der Außenseite in gleicher Höhe wie links ein schmal ansetzender, aber an Stärke zunehmender, in seinem Wachstum nach dem oberen Schaft gerichteter 4 cm langer Auswuchs.

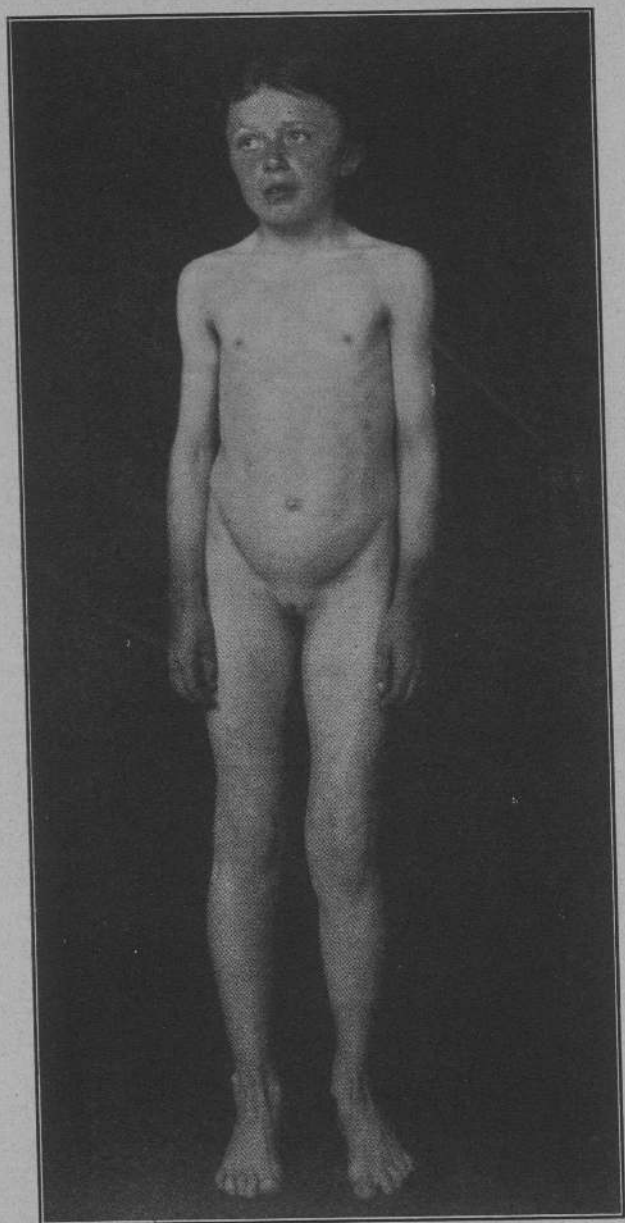
An der proximalen Tibia ist an der linken Innenseite eine dicht von der Knorpelfuge 8 cm distalwärts ziehende und bis zu 1 cm Dicke ansteigende Knochenwucherung mit rauher Oberfläche. Das proximale Fibula-Köpfchen ist verdickt und in anscheinend knöcherner Verbindung mit der Tibia. Ein exostosenartig, rundliches, kirschkerngroßes Gebilde sitzt dem Köpfchen auf; eine weitere kleine Hervorragung ist an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel der Fibula an der Außenseite.

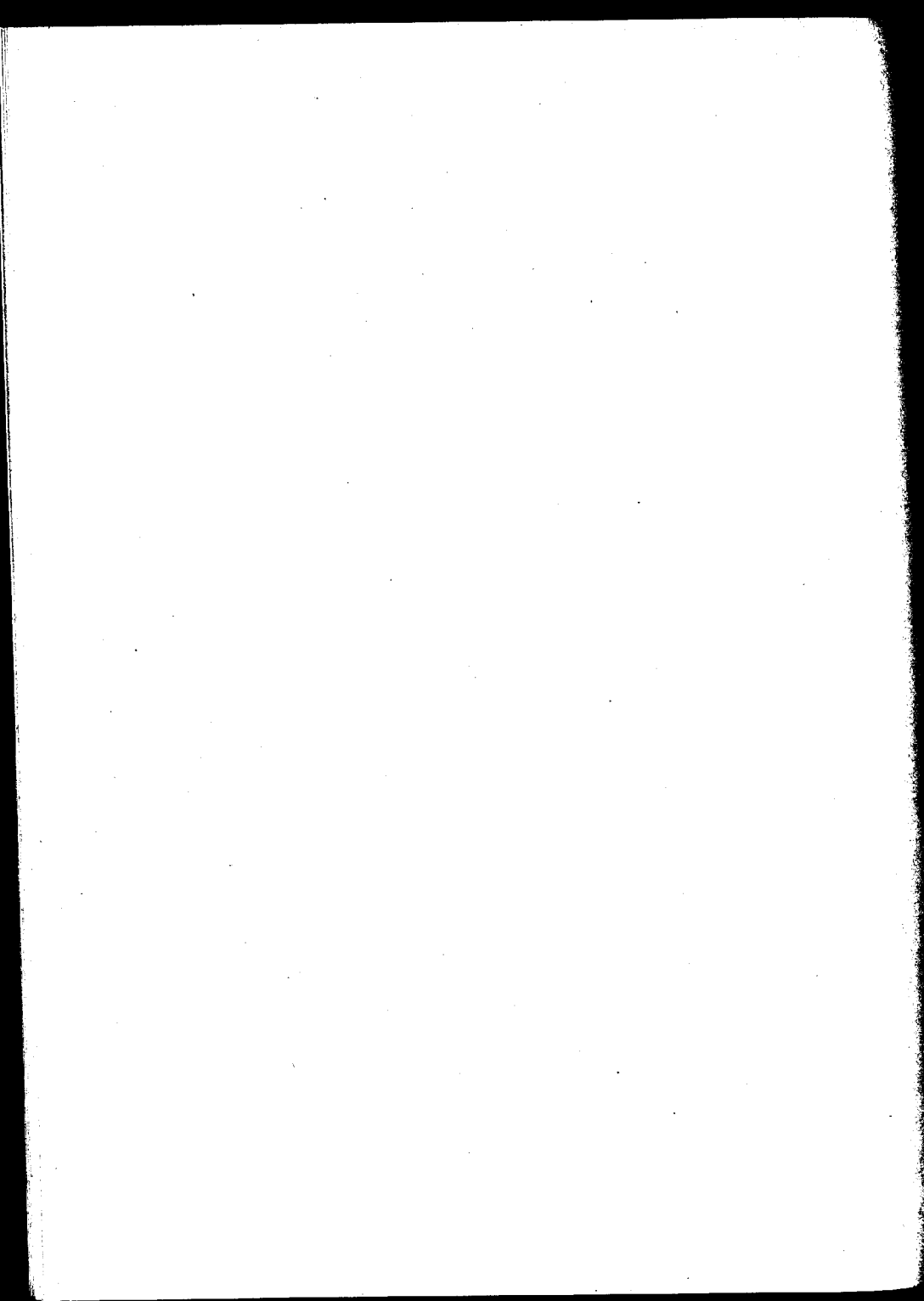
An dem rechten proximalen Fibula-Köpfchen ist von seinen Konturen nichts mehr zu sehen, es verliert sich in einer gut hühner-eigroßen Knochenmasse, hat aber noch keine ausgesprochene knöcherne Verbindung mit der Tibia hergestellt. Auf der Innenseite der Tibia sitzt analog der gegenüberliegenden, oben bezeichneten Stelle eine kleinere, weniger breitbasige, aber ebenso hohe Exostose.

Im unteren Drittel der Tibia sehen wir links 4 cm oberhalb der Epiphysenfuge auf der lateralen Seite eine hügelige Hervorragung von gut $\frac{1}{2}$ cm Dicke, die auf der korrespondierenden Stelle rechts kein Gegenüber hat. Dagegen besteht beiderseits dicht über der Knorpelfuge eine Verdickung der Außenseite der Tibia von exostosenartiger, unebener Beschaffenheit besonders rechts.

An der Außenseite des linken mal. ext. $\frac{1}{2}$ cm oberhalb der Knorpelfuge eine kraterförmig ansteigende und anscheinend flache Erhabenheit mit einer Basis von 1 cm. Korrespondierend links eine kleine, mehr spitze Erhebung. An der Innenseite der rechten Tibia 1 cm oberhalb der Symphysenlinie und 3 cm über dem mal. int. eine kleine, erbsengroße, spitz zulaufende Exostose, die auch durch R. B. von rückwärts bestätigt wird. Weiterer Befund wird durch letzteres nicht erhoben.

Die Phalangen an den Füßen, deren Epiphysenfugen zum Teil auch ziemlich breit sind und deren Verknöcherung — besonders auffällig an den fünf Zehen — noch nicht soweit gediehen sein dürfte, als sie dem Alter des Kindes entspricht, weisen ebenfalls zahlreiche Exostosen auf, besonders an den Metatarsi der ersten Zehe, den Grundphalangen der ersten und fünften Zehe, den Endpha-





langen der zweiten und dritten Zehen und sind fast ausnahmslos symmetrisch angelegt. Auffallend ist dabei die beträchtliche Verkürzung des vierten Metatarsus rechts und die daraus resultierende Verkürzung der vierten Zehe überhaupt. In geringerem Maße kommt dies auch bei der fünften Zehe rechts zum Ausdruck (Metatarsus knapp 2 cm gegen $2\frac{1}{2}$ cm links).

Allgemein kann gesagt werden, daß die Röhrenknochen schlanke Metaphysen aufweisen, die Konturen der Epiphysen durch die Knochenauflagerungen normal hindurchscheinen, die Epiphysenfuge durchgehend erhalten ist, soweit sie dem Alter des Kindes entspricht.

Röntgenbefund bei Frau B., der Mutter des Kindes:

Die Hände der Mutter zeigen an fast allen Endphalangen, besonders im peripheren Teil, Exostosen, die nicht ausschließlich, aber zum Teil symmetrisch angelegt sind. Auch die Mittel- und Grundglieder weisen solche, wenn auch in geringerer Zahl, auf. Sesambeine der Daumen gut entwickelt. An dem distalen linken Ulnaende fällt auf der Innenseite eine Knochenauflagerung auf, die in gleicher Höhe am Radius auf der Innenseite ein Gegenüber findet. Am rechten Radius sieht man auf der Außenseite 4 cm oberhalb am Gelenkspalt eine schmalbasig aufsitzende, nach oben hakenförmig abgekrümmte Exostose von knapp 1 cm Länge.

Im ganzen betrachtet ist die Hand kleiner als die Hand der Durchschnittsfrau und kommt besonders in der Verkürzung der Metakarpen zum Ausdruck.

Auf der Innenseite beider Femora beginnen am distalen Teil in annähernd gleicher Höhe (13 cm vom Kniegelenkspalt) Exostosen mit einer Höhe von 1 cm und erreichen allmählich in Richtung auf die Kniegelenke zu eine Höhe von 2 cm bei einer Basis von ca. 8 cm. Auch die Außenseiten weisen kleine Erhabenheiten auf. An den den Kniegelenk benachbarten Tibiateilen beträchtliche Knochenauflagerungen und auch die Fibula-Köpfchen etwas deformiert.

Am linken mal. ext. sitzt dicht oberhalb vom Fußgelenk eine ovalgeformte, 3 cm lange und 2 cm hohe, steil nach oben und unten abfallende Exostose. Es läßt sich nicht einwandfrei feststellen, inwieweit diese eine Synostose zwischen Tibia und Fibula hergestellt hat. In gleicher Höhe findet sich auf der Außenseite der Tibia eine schmalbasige 1 cm hohe Knochenwucherung.

Wie man sehen kann, deckt sich in bezug auf Exostosen der klinische Befund bei dem Kind mit dem Röntgenbefund. Die relativ geringen Abweichungen gehen auf Kosten der momentanen Haltung der Extremität und des Umstandes, daß wir bei Röntgenaufnahmen mit divergierenden Strahlen zu tun haben und andererseits nicht stereoskopisch beobachtet haben. Mit den bisher gewonnenen Erfahrungen stimmt im allgemeinen der Sitz und die Symmetrie der Exostosen überein. Eine vorzeitige Verknöcherung der Epiphysenfugen im Sinne Hoffas liegt aber sicher nicht vor und bestätigt sich die Erfahrung Lipperts auch in unserem Fall. Jenny berichtet sogar von einer verzögerten Ossifikation der Epiphysenfugen. Eine Parallele bezüglich des Sitzes und der Art der Exostosen zwischen Mutter und Kind zu ziehen, lohnt nicht bei der geringen Anzahl von Röntgenbildern, die uns von ersterer zur Verfügung stehen.

Das Merkwürdige und bisher in der Literatur einzig dastehende ergibt sich bereits bei der Betrachtung der beigegebenen Photographie des Kindes. Es ist das Mißverhältnis, das zwischen den Beinen und dem Körperstamme besteht und das das Kind trotz seiner Exostosen eine Größe erreichen läßt, die seinem Alter nicht zukommt und es außerhalb des Proportionsgesetzes stellt. Während beim Erwachsenen der Rumpf den kürzesten, das Bein den längsten Teil bildet, zeigt nach Weissenberg der Neugeborene diametral entgegengesetzte Proportionen oder wie Quételet sich ausdrückt: „Die Entfernung des Schambeines vom Boden steht bei der Geburt des Knaben im Verhältnis zur Gesamthöhe wie 1:2,75, mit 13 Jahren ist es wie 1:2; dann ist es beinahe konstant bis gegen das Lebensende, denn beim ausgebildeten Individuum haben wir ein Verhältnis von 1:1,97. Beim Mädchen beträgt dieses Verhältnis bei der Geburt 1:2,74 und wird mit 14 oder 15 Jahren 1:2.“

Wenn wir die Körpermaßangaben des Kindes mit den dort eingeklammerten Zahlen Quételets für den Normaldurchschnitt vergleichen, so ergibt sich, daß die Körpermitte zugunsten der unteren Hälfte verschoben ist und zwar befindet sich diese 1,5 cm unter dem oberen Symphysenrand, während sie sich beim Durchschnittsmädchen noch 2,1 cm über dem oberen Symphysenrand befinden müßte. Es ergibt sich also eine Differenz von 3,6 cm zugunsten der unteren Extremitäten. Den Körpermaßen zufolge müßte das Mädchen zwischen 12 und 13 Jahre alt sein und müßte

die Körpermitte aus den sich daraus ergebenden Zahlen noch 1,3 cm über dem Symphysenrand stehen, wenn die Körpermitte mit 15 Jahren tatsächlich dem Symphysenrand entsprechen sollte. Wir sehen, wenn wir auch das Mädchen in seine der Größe, dem Gewicht und der Spannweite der Arme entsprechendes Alter einrangieren, so ergibt sich doch noch nach den Zahlen Quételets bzw. Vierordts ein höheres Lebensalter des Kindes und eine auffallende Disproportion zwischen Körperstamm und unterer Extremität.

Vergleichen wir unsere Einzelmaße der Knochen mit den von Zeising angegebenen Zahlen, die sich auf das 9.—12. Lebensjahr beziehen:

	Mittl. Zuwachs	Zeising	F. B.	
			rechts	links
Oberarmlänge	0,3	23,1	23,0	24,0
Vorderarmlänge	keinen Zuwachs	24,5	20,0	20,0
Handlänge	„ „	13,1	15,0	16,0
Oberextremität		60,7	58,5	59,5

so ergibt sich, soweit Knochenmessungen an Lebenden genau sein können, eine mäßige Differenz zwischen den Gesamtlängen der oberen Extremität, eine beträchtliche Differenz dagegen zwischen den Vorderarmen, die nur durch die Größe der Hände von F. B. wieder einigermaßen ausgeglichen wird. Eine Verschiebung in den anatomischen Beziehungen zwischen Ober- und Unterextremität tritt infolge der Kürze des Rumpfes nicht ein, denn das Handgelenk befindet sich in Höhe des Trochanter major und die Fingerspitzen reichen bis zur Mitte des Oberschenkels.

Wir sehen aus den Knochenmessungen ferner, daß zwischen den beiden Körperhälften eine gewisse Assymetrie vorhanden ist, daß der rechte Unterkiefer stärker, der linke Arm und das rechte Bein länger sind als die entsprechende Körperpartie der anderen Seite. Diese Differenzen sind bei Exostotikern nichts Auffallendes und bestätigen uns nur, daß hier Wachstumsstörungen am Werke sind, deren Ursache nicht ohne Weiteres zu erkennen und deren Intensität nicht ohne Weiteres zu berechnen ist. Wenn wir uns der früher erwähnten „klassischen Form“ Bessel-Hageps erinnern oder Flinker anführen, der bei Störungen in den typischen Körperproportionen in erster Linie die Hemmung des Längenwachstums der unteren Gliedmassen beschuldigt, so daß diese eine Disharmonie

zwischen Ober- und Unterkörper zur Folge hat, und die oberen Extremitäten ihrerseits infolge der Verkürzungen dazu beitragen, die Disharmonie in den Proportionen zu erhöhen, so sehen wir, welch enormer Gegensatz zwischen diesen Anschauungen und unserem Fall besteht.

Weder der Fall Hoochs noch der von Jenny decken sich mit den bei unserem Fall festgestellten Tatsachen, immerhin aber haben sie das gemeinsam, daß das Wesentliche nicht eine Wachstumsstörung im Sinne einer Hemmung, sondern in dem einen Fall ein ungestörtes Wachstum bei einem Exostotiker, im anderen Falle eine Wachstumsstörung im Sinne einer Steigerung bildet. Während Jenny sich die Theorie v. Bergmanns, wonach es sich bei Exostosen um eine eigene Krankheit handelt, die in einer Wachstumsstörung des Intermediärknorpels besteht und durch eine ursprünglich fehlerhafte Anlage bedingt ist, zur Grundlage macht und sie zwecks Erklärung der wachstumssteigernden Momente in seinem Fall dahin erweitert, daß das gesamte Knochenbildungsmaterial infolge fehlerhafter Anlage die physiologischen Wachstumsgrenzen nicht einzuhalten vermag, glaubt Hooch das Fehlen von Wachstumsstörungen für m. k. Exostosen damit begründen zu können, daß der in seinem Fall erblich nicht belastete Organismus mit den das Wachstum schädigenden Einflüssen fertig wird. Diese Erklärung reicht für unseren Fall nicht aus, denn die Heredität von seiten der Mutter und die daraus abzuleitende Degeneration ist hier zweifellos gegeben. Nach M. B. Schmid sind „die Knorpelmarkkanäle in den verschiedenen Knochen von größter Bedeutung und sind als diejenige Einrichtung zu betrachten, die die Proportionen des Skeletts bestimmen. Der normale Ablauf der Ossifikation, sowie alle Wachstumserscheinungen stehen jedoch letzten Endes unter dem Einfluß der Drüsen mit innerer Sekretion“ (zitiert nach Frangenheim). Die Versuche Hönnickes, der mit Schilddrüsenpräparaten bei Rachitis gute Erfolge hatte und der Hinweis Ritters, daß von sieben Geschwistern nur das Jüngste, das neben rachitischen Erscheinungen Basedowsche Symptome aufwies, exostosenfrei war, zeigt den vermutlich engen Zusammenhang zwischen Schilddrüsenfunktion und Knochenwachstum. Das beschleunigte Längenwachstum und der hohe Wuchs bei Basedowkrankheit bilden ein bemerkenswertes Gegenstück zu der hypothyreoidalen Wachstums hemmung und dem

Zwergwuchs (Biedl). Daß jedoch Basedow multiple kart. Exostosen ausschließt, widerlegt Gottstein in seinem publizierten Fall. Bei unserer Patientin ergaben sich für Basedow, der diesen Hochwuchs verursacht haben könnte, keine Anhaltspunkte. Wie die Temperaturkurve zeigt, sind die Pulsfrequenz, Stühle etc. normal, auch anatomisch berechtigt nichts zu einem Schluß auf Dysfunktion der Thyreoidea. Röntgenologisch müßten wir nach Holmgreen neben gesteigertem Längenwachstum frühzeitige Verknöcherung der Epiphysenknorpel, also etwa umgekehrte Verhältnisse wie beim Myxödem, antreffen. Daß dies in unserem Fall nicht zutrifft, haben wir oben schon dargetan. Wenn wir uns das Bild des Vaters mit seinem bei ihm festgestellten akromegalen Typus vergegenwärtigen, so taucht der Gedanke auf, ob nicht die durch die Mutter gesetzte Konstitutionsanomalie durch irgendwelche vererbte innersekretorische Einflüsse von seiten des Vaters kompensiert wird. Wir denken dabei nicht ausschließlich an das beim Vater für seinen Typus voraussichtlich verantwortlich zu machende Organ, die Hypophyse — denn eine Vergrößerung derselben oder sonst eine Veränderung an der sella turcica kann bei der Tochter aus dem Röntgenbild nicht festgestellt werden, auch beschränkt sich die Größenzunahme der Knochen nicht ausschließlich auf die Akren, sondern in gleichem Maße auf die Röhrenknochen —, sondern wir denken daran, daß der Wachstumsprozeß speziell des Knochens nicht ausschließlich von der Funktion eines bestimmten Organs abhängig ist, sondern ein physiologischer Wachstumsverlauf nur durch entsprechende Ergänzung aller innersekretorischen Drüsen garantiert ist. Eine gewisse Labilität dieses Systems dürfen wir beim Vater wohl annehmen. Nachdem wir oben thyreogene Einflüsse ausgeschaltet haben, berechtigt uns der Hochwuchs des Kindes, da für eine derartige Wachstumssteigerung bei multiplen, kartilaginären Exostosen keine eindeutige Erklärung vorliegt, eine Entartung bezw. minderwertige Funktion der Keimdrüsen in Betracht zu ziehen, wodurch wir nach einer bestimmten Richtung, den Eunuchoidismus gedrängt werden, gegen den auch der Röntgenbefund der Hypophyse nicht sprechen würde; denn nach Groß und Tandler war die sella turcica in diesen Fällen erweitert, während Sterling und Goldstein eine Verkleinerung konstatieren konnten (zitiert nach Rieder-Rosenthal), kurz, eine Einheitlichkeit herrscht in dieser Frage nicht.

Zum Schlusse müssen wir noch kurz einer weiteren auffallenden Erscheinung bei dem Kinde gedenken. Wie aus der Anamnese erinnerlich ist, erwacht angeblich das Kind eines Tages — mitten aus voller Gesundheit heraus — mit schiefstehendem Munde und einer Lähmung des Augenlides. Es ist nicht anzunehmen, daß diese Störung der Nervenfunktion so jäh erfolgte, sondern es darf wohl eine allmähliche Unterbrechung angenommen werden, eine allmähliche Kompression des Facialis, der bis zu dem fraglichen Tage imstande war, seine Funktion mehr oder weniger schlecht zu erfüllen, so daß der fortschreitende Prozeß der Umgebung des Kindes entgegen, ähnlich wie auch jetzt auf der linken Seite eine Attacke auf den Nerven im Gange ist, die sich in der Reizung des unteren und der Parese des oberen Fazialisstammes äußert. Der Prozeß, der sich da entwickelt, mußte sich demnach im Facialiskanal des Felsenbeins infolge von Exostosenbildung abspielen. Ob der im vierten Lebensjahr des Kindes ausgelöste und auffallenderweise bisher nicht wiederholte anscheinend epileptische Anfall auf gleicher Basis beruht, sei dahingestellt.

Zusammenfassend sei gesagt, daß dem im Laufe der letzten Jahrzehnte vielfach sich ändernden Krankheitsbild bei multiplen kartilaginären Exostosen ein neues Moment angegliedert werden kann, die Wachstumssteigerung zugunsten der unteren Extremitäten.

Ich möchte nicht versäumen, an dieser Stelle Herrn Prof. D. Jamin und Herrn Oberarzt Dr. Stettner für die Anregung zu der Arbeit und die wertvollen Winke bei der Ausarbeitung zu danken.

Literatur-Verzeichnis.

- Biedl: Innere Sekretion.
- v. Bergmann: Zwei Exostosen am Femur. St. Petersburger medizinische Wochenschrift 1876.
- Bessel-Hagen: Ueber Knochen und Gelenkanomalien. Langenbecks Archiv Bd. 41.
- Brenner: Beitrag zur Kasuistik der mult. Exost. Bildung und deren Einfluß auf das Knochenwachstum. D. J. München 1884.
- Flinker: Zur Lehre von der Exost. cartil. und ihre Beziehung zur Rachitis. Wiener klinische Wochenschrift 1909.
- Gottstein: Zentralblatt für Chirurgie 1911.
- Helferich: Archiv für Physiologie 1882.
- Henking: Multiple Exost. Virchows Archiv 1879.
- Herzfeld: Ein Beitrag zur Frage der multiplen kart. Exostosen. Archiv für Chirurgie 1911.
- Hoffa: Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen Bd. 2.
- Holmgren: a) Ueber den Einfluß der Basedowschen Krankheit und verwandter Zustände auf das Längenwachstum nebst einigen Gesetzen der Ossifikation. Nord. Med. Archiv II.
b) Ueber das Längenwachstum bei Hyperthyreosis.
- Hook: Ueber mult. kart. Exostosen. J. D. München 1914.
- Jenny: Ein Beitrag zur Kenntnis der Osteodysplasia exost.
- Jungmann: Ueber mult. hered. Exost. Berliner klinische Wochenschrift 1902.
- Kienböck: Fall von m. k. Exostosen. Wiener klin. Wochenschr. 1903 No. 4.
- Kirrmisson: Exostoses mult. Revue d'orthopedie 1905.
- Lenonmant: Les troubles de croissance dans les exostoses ostéogénique, Revue d'orthopedie 1905.
- Meyer: Ueber Knochen und Gelenkdeformitäten. J. D. 1882 München.
- Pels-Leusden: Klin. Studien über Exost. cartilag. Zeitschrift für Chirurgie Bd. 86.
- Quételet: Anthropometrie. Bruxelles 1871.
- Reich: Ein Beitrag zur Lehre der mult. kart. Exost. Zeitschrift für Chirurgie 1896.

- Rubinstein: Ein Fall von mult. Exost. mit Wachstumsstörung des Knochens. Berliner klin. Wochenschr. 1891, No. 32, S. 794.
- Schor: Multiple Exostosen. St. Petersburger med. Wochenschrift 1881, S. 327.
- Tilmann: Ueber multiple kart. Exost. Münchner med. Wochenschr. 1898 No. 33.
- Vierordt H.: Daten und Tabellen für Mediziner.
- Virchow: Naturforscherversammlung Halle 1891. Ueber mult. Exost.
- Vix: Beiträge zur Kenntnis der angeb. m. Exost. D. J. Giessen 1856.
- v. Volkmann: Beiträge zur Chirurgie Leipzig 1875.
- Weissenberg: Jahrbuch für Kinderheilkunde Bd. 14. Die Körperproportionen des Neugeborenen.
- Wittek: Die Olliersche Wachstumsstörung. Stuttgart 1906. E. Heft 7.
- Zeising: Leipzig 1854. Neue Lehre von den Proportionen des menschlichen Körpers.

Lebenslauf.

Geboren am 30. September 1890 zu Rothenburg o. Tbr. als zweiter Sohn des † Buchdruckereibesitzers E d u a r d H o l s t e i n und dessen † Ehefrau J u l i e, geb. B o l l. Nach Besuch der Volksschule und des Progymnasiums zu Rothenburg o. Tbr. gehörte ich drei Jahre dem Kadettenkorps an, und erhielt im Jahre 1906 das Zeugnis zur Einjährigen-Berechtigung bzw. 1910 das Reifezeugnis zu Nürnberg an dem dortigen Realgymnasium. Nach einem Auslandssemester (England) diente ich ein halbes Jahr als Einjährig-Freiwilliger beim 1. Inf.-Regt. zu München und gehörte anschließend weitere vier Semester der dortigen Universität an. 1914 bestand ich an der Universität zu Erlangen das Physikum und war bis Kriegsausbruch an der Universität Kiel. Seit Ende August 1914 bin ich als Unter- bzw. Feldhilfsarzt unter den Waffen, wurde nach zweijährigem Frontdienst verwundet und erlangte auf diese Weise die mir zum Staatsexamen noch fehlenden drei Semester in Erlangen. Nach einigen weiteren Monaten Frontdienst wurde ich zum Abschluß meiner Studien nach Erlangen beurlaubt und beendigte ich die ärztliche Prüfung Ende Dezember 1918. Unter Anrechnung des Kriegsdienstes auf das praktische Jahr erhielt ich die Approbation als Arzt vom 28. Dezember 1918.

1277



