

M



Über hereditäre, multiple, kartilaginäre Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

an der

Hohen medizinischen Fakultät
der Königlichen Universität Greifswald

von

Johann Pannenberg

approb. Arzt aus Kl.-Midlum.



Greifswald.

Druck von Julius Abel, Königl. Universitätsbuchdruckerei
1908.

Eingereicht am 18. April 1908.

Gedruckt mit Genehmigung der Hohen Medizinischen Fakultät
der Königlichen Universität Greifswald.

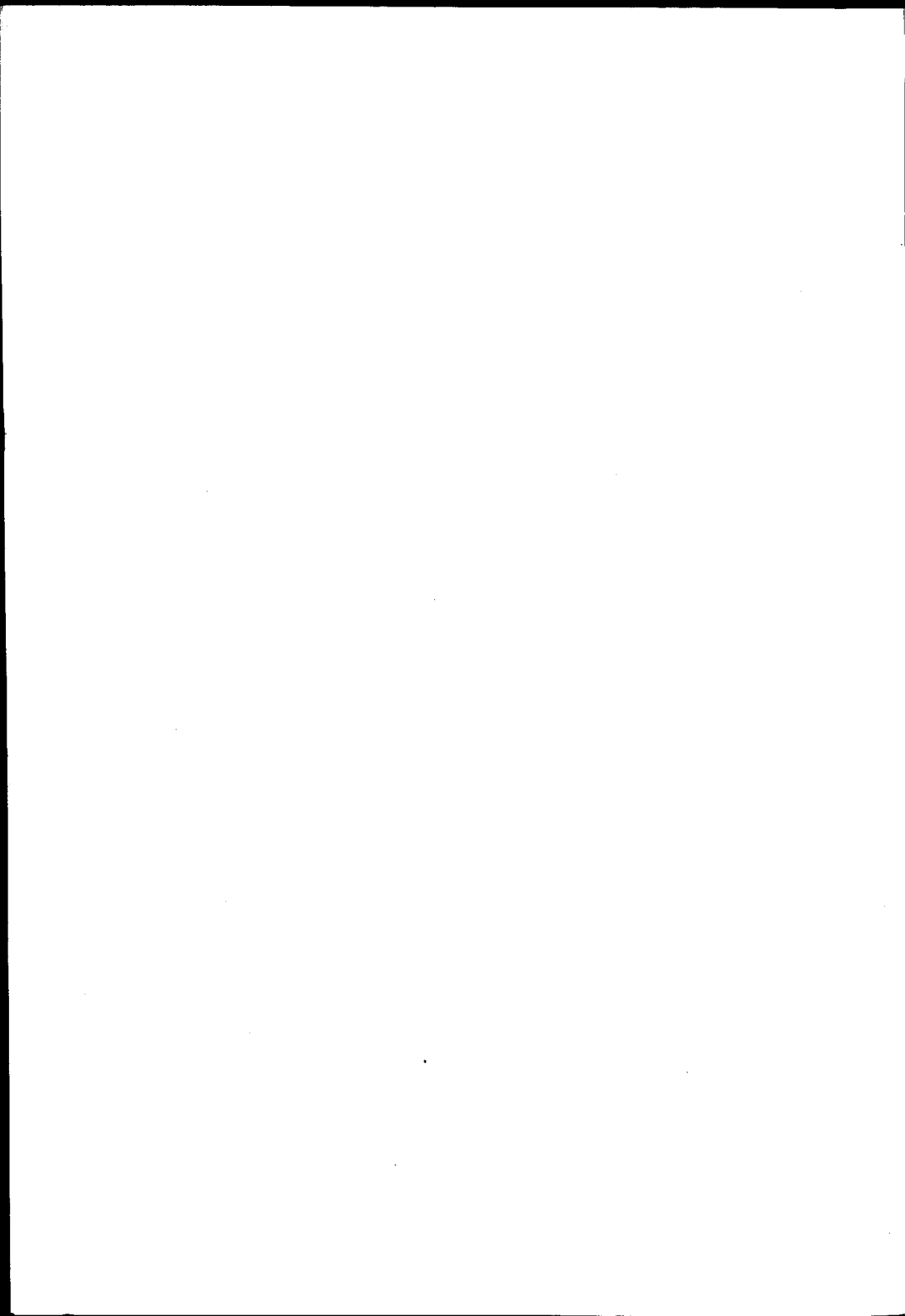
Dekan: Professor Dr. Bleibtreu.

Referent: Professor Dr. Ritter.

Korreferent: Professor Dr. Payr.

Seinen lieben Eltern in Dankbarkeit.

Seiner geliebten Braut.



Im Oktober vorigen Jahres erschien in der hiesigen chirurgischen Poliklinik ein junger Mann, bei dessen Untersuchung zahlreiche Knochenauswüchse gefunden wurden. Wie sich bei der Anamnese bald herausstellte, handelte es sich um ein Mitglied der Exostosen-Familie E. aus W., über die Tilmann im Jahre 1898 kurz berichtet hat und die dann in einer Dissertation von Stolzenburg näher beschrieben ist.

Es handelte sich damals um eine Familie mit 7 Kindern. Der Großvater männlicherseits hat auch Exostosen gehabt. Ob ein Bruder des Vaters daran gelitten hat, konnte letzterer nicht mit Sicherheit angeben. Die Mutter hatte keine Exostosen. Von den 7 Kindern waren zur Zeit Tilmanns die 2 letzten Kinder ebenfalls frei von Exostosen. Damals konnten bei ihnen nur zahlreiche rhachitische Veränderungen, besonders Verdickung der Epiphysenlinien nachgewiesen werden. Sie waren aber erst 3 und 5 Jahre alt.

Es war daher interessant, zu erfahren, ob diese Kinder nun auch Exostosen bekommen hatten. Eine erneute Untersuchung schien zur Ergänzung der damaligen Befunde besonders auch mit Hilfe des Röntgenbildes wertvoll, das damals noch nicht hatte zur Verwendung kommen können.

Bevor ich aber auf diese Untersuchungen näher eingehe, möchte ich einen kurzen Überblick über die Ätiologie, Pathogenese, klinischen Erscheinungen und Therapie der multiplen katilaginären Exostosen geben.

Unter Exostosen versteht man bekanntlich Osteome, die von der Knochenoberfläche ausgehen im Gegensatz zu den Enostosen, die vom Knocheninnern ihren Ursprung nehmen.

Sie entwickeln sich sowohl nach Art der periostalen als auch der endochondralen Knochenbildung und bestehen entweder aus kompakter Knochensubstanz (*Osteoma eburneum*) oder aus spongiösen Knochen (*Osteoma spongiosum*) oder sie enthalten große mit Knochenmark gefüllte Räume (*Osteoma medullosum*).

Die Oberfläche überzieht je nach Herkunft des Geschwulstgewebes Periost oder Knorpel und man spricht deshalb von periostalen oder fibrösen, und chondralen oder kartilaginären Osteomen.

Die kartilaginären sind häufiger wie die bindegewebigen.

Bei den kartilaginären Knochenauswüchsen unterscheidet man wieder zwischen solitären und multiplen Exostosen.

Die ersteren haben nur geringes Interesse. Sie entstehen gewöhnlich nach Trauma oder Entzündungen, wie denn ja der Knochen überhaupt sehr leicht auf jeden besonders chronischen Reiz mit Knochenwucherung reagiert, und kommen an verschiedenen Stellen des Körpers vor.

Im Gegensatz zu ihnen hat das Bild der multiplen kartilaginären Exostosen von jeher das Interesse besonders deswegen geweckt, weil wir über die Ätiologie noch vollkommen im Unklaren sind.

Nur sehr selten sind es einige wenige, und auch da ist es fraglich, ob nicht eine Anzahl der Untersuchung entgangen sind (kein Röntgenbild, starker Fettreichtum der Haut); meist sind sie sehr zahlreich, über 100 ist keine Seltenheit. Chiari zählte an einem Individuum bis zu 1000.

Ihre Größe und Form ist sehr verschieden. Von eben sichtbaren kleinen rundlichen Hervorragungen trifft man sie bis zu Geschwülsten von der ansehnlichen Größe eines Hühnereis, und darüber bis zu Kindskopfgröße. Trotzdem scheinen sie einen bestimmten Umfang nicht zu überschreiten. Multiple Exostosen von scheinbar unbegrenzter Wucherungsfähigkeit (etwa wie die Knorpelgeschwülste) gibt es nicht, sowie sie denn auch sonst recht wenig Ähnlichkeit mit den malignen Geschwülsten haben, denn sie sind absolut gutartig und nie hat man Metastasen beobachtet. Die Form ist entweder halbkugelig oder mehr spitz, griffelartig, oft pilzförmig. Zur Beurteilung der Größe der Exostosen muß man wissen, dass sie bei der Betastung in der Regel kleiner erscheinen als sie in Wirklichkeit sind, manchmal auch deshalb, weil sie in einer Aushöhlung des benachbarten Knochens liegen. Nicht selten sieht man den eigentlichen Exostosen noch zahlreiche Tochterexostosen aufsitzen. Dort wo Exostosen auf einander treffen, so z. B. bei denen, die sich von beiden Unterarmknochen aus nach dem Spatium interosseum zu entwickeln, kommt es zu Druckusuren und zu falscher Gelenkbildung oder Nearthrosen.

Doch ist das nur dann der Fall, wenn wie hier eine die Knochen an einander vorbeitreibende Bewegung wie Pronation und Supination stattfindet.

Wo das fehlt, in dem Sinne wie z. B. an den unteren Extremitäten, an Tibia und Fibula, kommt es zu Synostosen, so auch ausnahmsweise in Brückenform bei Knorpelfugen.

Die Exostosen bevorzugen meist ganz bestimmte Knochen. Am häufigsten sind es die langen und kurzen Röhrenknochen, ganz besonders der oberen Extremitäten, dann die platten Knochen: Clavicula, Skapula, Rippen, Becken, seltener die

Wirbel-, Fuß- und Handwurzelknochen, am seltensten der Schädel, doch können sie überall auftreten, wo im Knochen-system ursprünglich Knorpel vorhanden war. Nicht selten sind die Exostosen besonders an den unteren Extremitäten auffallend symmetrisch und zeigen im allgemeinen große Ähnlichkeit in der Form der Knochenbildung miteinander.

Ebenso charakteristisch ist der Sitz der Exostosen an diesen Knochen. Sie nehmen ihren Ursprung von dem Intermediärknorpel, und so finden sie sich in früherer Zeit stets in unmittelbarer Nähe der Epi-Diaphysenlinie. Später sitzen sie dort meist nicht mehr, finden sich vielmehr garnicht selten verhältnismäßig weit entfernt von der Epiphyse mitten in der Diaphyse.

Mit dem Wachstum des Trägers der Exostosen wachsen eben auch die Exostosen und entfernen sich allmählich soviel von der Knorpelfuge, als von dieser Knochensubstanz angesetzt wird. Die Exostose behält also ihren ursprünglichen Sitz am Knochen bei, während die Knorpelgrenze mehr und mehr vorrückt. An dem Humerus und Femur, an denen das Längenwachstum vorwiegend vom proximalen bzw. distalen Ende besorgt wird, können die Exostosen fast die Mitte des Knochens einnehmen, da diese Teile in früher Wachstumsperiode einmal den Epiphysen angelegen haben.

An den Knochen, an denen das Längenwachstum von dem oberen und unteren Verknöcherungspunkt stattfindet (Unterschenkelknochen) sind die mittleren Diaphysenteile stets frei von Exostosen. Im allgemeinen ist dort die stärkste exostotische Wucherung, wo neben der stärksten Länge auch stärkstes Dickenwachstum des Intermediär-Knorpels beobachtet wird: Daher auch am oberen Humerus, distalen Radius und den Gelenkenden von Femur, Tibia und Fibula die stärksten Exostosen

Pels-Leusden weist darauf hin, daß die Exostosen anfangs offenbar ziemlich senkrecht zur Oberfläche des Knochens wachsen. Wird die Exostose dann aber höher und trifft auf den Widerstand gespannter Weichteile, so wird sie in eine andere Wachstumsrichtung hineingedrängt und zwar in die, in welcher die Weichteile die geringste Spannung besitzen und von ihrem Insertionspunkte an den Knochen am weitesten entfernt sind. Das ist in der Regel diaphysenwärts. So kann die Wachstumsrichtung der Exostose eine der normalen des Mutterknochens genau entgegenlaufende werden, z. B. am unteren Femur, oberen Tibiacende.

Im Gegensatz zur Diaphyse sind die eigentlichen Gelenkenden stets frei von Exostosen. Nur wenn die Verknöcherungszonen der Diaphyse mehr oder weniger intrakapsulär gelegen sind (Hüftgelenk, vordere Umrandung des distalen Femurendes) kann es kommen, daß die Exostosen in die Gelenkhöhle hineinragen.

Über die anatomische Struktur der Exostosen ist kurz berichtet.

Sie bestehen aus genau dem gleichen Knochengewebe, wie es der normale Knochen besitzt, von dem sie übrigens auch ohne jede Grenze ausgehen. Rinde und Marksubstanz findet sich auch an der Exostose, und in der Mitte ist meist eine Markhöhle, die mit der des normalen Knochens kommuniziert. Die Ansatzstelle und der Schaft der Exostose sind von normalem Periost überzogen. Der Kopf des Knochenauswuchses trägt entsprechend der Bezeichnung der kartilaginären Exostose eine Knorpelkappe. Auch die Gestalt ähnelt oft sehr dem normalen Röhrenknochen mit seiner überknorpelten Gelenkanschwellung, doch ist diese Ähnlichkeit nur ganz oberflächlich.

Die Ansicht, daß die Exostosen wirklich einen Teil einer embryonal abgesprengten Gelenkanlage darstelle, ist, wie Pels-Leusden sehr richtig ausführt, falsch, denn regelmäßig fehlt an der Oberfläche die eigentliche Epiphyse mit ihrem Knochenkern.

Die Exostosen sind eine ausschließlich in der Wachstumszeit auftretende Krankheit. In seltenen Fällen sind die Exostosen schon gleich bei oder unmittelbar nach der Geburt beobachtet. Sie werden dann als leichte Anschwellungen oder Knöpfe in der Nähe der Gelenke beschrieben. In der weitaus überwiegenden Mehrzahl der Fälle werden sie aber erst kurze Zeit nach der Geburt, meist im 3. bis 4. Lebensjahre bemerkt, möglicherweise sind sie aber, wie Bessel-Hagen ausführt, schon vorher da gewesen, durch das reichliche Unterhautfettgewebe der jungen Kinder aber versteckt geblieben. In den nächsten Jahren, ganz besonders aber in der Zeit der Pubertät vergrößern sich dann die Exostosen, analog der Zeit stärksten normalen Wachstums, mit dem weiteren Wachstum des Individuums, oft ganz langsam und allmählich, oft schneller in sprunghafter Weise. In der Regel geschieht das Wachstum ohne jede Beschwerde für den Träger, wenn nicht zufällig eine Exostose auf einen Nerv einen unangenehmen Druck ausübt. Wohl zum Teil darauf ist die höchst auffallende Tatsache zurückzuführen, daß der Exostotiker oft keine Ahnung von seinem Leiden hat und erst durch eine nur zufällige Untersuchung aus anderer Ursache vom Arzt auf die Krankheit aufmerksam wird. In seltenen Fällen werden aber die Pat. schon frühzeitig an ihr Leiden gemahnt. Während der Pubertät, der Zeit des besonders starken Längenwachstums wachsen die Exostosen am stärksten. Jedem Auftreten von Exostosen gehen dann starke Beschwerden voran oder be-

gleiten dasselbe. Und zwar sind es nicht nur rheumatische Schmerzen, entzündliche Schwellungen an Ort und Stelle, gewöhnlich gesellen sich auch allgemeine Beschwerden, Kopfschmerzen und Fieber, Übelkeit und Erbrechen hinzu, sodaß die Pat. schwer darunter leiden.

Mit dem Aufhören der Pubertät resp. der Wachstumsperiode hört auch das Wachsen der Knochengeschwülste auf. Ebensovienig schießen neue Exostosen auf. Allerdings ist bei manchen Pat. eine relativ lang dauernde Wachstumsperiode beobachtet worden: 21 Jahre (Starek).

Aber nicht nur stationär bleiben die Exostosen nach der Wachstumsperiode, sie können sogar sich zurückbilden und ganz wieder verschwinden. Man hat diese Tatsache lange Zeit nicht glauben wollen, sie ist aber durch genaue Untersuchungen besonders von Hartmann, der nach 20 Jahren einen Pat. nachuntersuchte, über alle Zweifel sichergestellt.

Jedenfalls unterscheiden sich also in ihrem Wachstum prinzipiell ganz gewaltig die Exostosen von den gewöhnlichen Geschwulsten, besonders den bösartigen.

Zuweilen ist beobachtet, daß die Exostosen durch ein Trauma abbrechen, was bei ihrer vielfach spitzen Form und ihrem dünnen Stiel leicht begreiflich erscheint. Solche freien Exostosen sind mehrfach beschrieben und können, wie es scheint, vollkommen resorbiert werden.

Eine unbegrenzte Wachstumsenergie ist also den multiplen Exostosen nicht gegeben. Deshalb muß auch das Wachstum einer Exostose jenseits der Wachstumszeit stets stutzig machen. Man geht dann nicht fehl in der Annahme, daß aus harmlosen Exostosen sich eine bösartige Geschwulst entwickelt.

Mit dem Auftreten und dem Wachstum der Exostosen treten sehr oft Hemmungen und Störungen im Wachstum der zugehörigen Knochen auf. Im Jahre 1875 hat von Volkmann auf zwei Fälle multipler kartilaginärer Exostosenbildung mit Wachstumsstörungen hingewiesen. von Volkmann führte allerdings letztere nicht auf die Exostosen, sondern vornehmlich auf die nachgewiesene überstandene Rhachitis zurück. Dagegen wendete sich von Bergmann in der Petersburger medizinischen Wochenschrift im Jahre 1876, indem er die Wachstumsstörungen als sekundäre Erscheinung jener Knochengeschwülste auffaßte. Diese Anschauung bewies Helferich, der von Brenner und Meyer drei Fälle beschreiben ließ, in denen die Wachstumsstörungen zweifellos auf Rechnung der Exostosen zu setzen waren, und zwar so, daß die Knochen eine Verkürzung erleiden, welche genau dem Grade der Exostosenwucherung entspricht. Auf Grund dieser Tatsachen kommt Brenner in seiner Dissertation im Jahre 1884 zu dem Schlusse: „Die Exostosenbildung geschieht auf Kosten der Längsentwicklung des Knochens; er erleidet also eine Verkürzung entsprechend dem Grade der Exostosenwucherung. Hierdurch treten Mißverhältnisse ein. Erstens zwischen den einzelnen Knochen der Extremität, zweitens zwischen den Extremitäten unter sich und drittens zwischen Extremität und Rumpf. Im ersteren Falle ist kompensierende Verkrümmung des Knochens, Verschiebung seiner Gelenkenden, Gelenksdeformitäten wie Luxationen, Subluxationen, Varus- und Valgusstellungen die Folge; im zweiten Falle kann bei der unteren Extremität kompensierende Rückgratsverkrümmung eintreten; im dritten Falle Zwergwachstum mit starkem Rumpfe und kurzen Gliedern.“ Exakte sehr gründliche und umfangreiche Untersuchungen verdanken wir aber erst

Bessel-Hagen, der den Zusammenhang zwischen Exostose und Knochenwachstumsstörungen zur allgemeinen Anerkennung brachte. Trotzdem ist die Anschauung, daß die Exostosenbildung auf den Knochen einen Wachstum hemmenden Einfluß ausübe, in neuerer Zeit mit Recht bestritten, insofern in einer größeren Reihe von Fällen auch ohne Exostosen am betreffenden Knochen erhebliche Wachstumsstörungen auftraten. Pels-Leusden vertritt die Anschauung, daß durch die Erkrankung der Knorpelfuge es manchmal zu Wachstumsstörungen, manchmal zu Exostosen, manchmal zu einer Kombination beider kommen könne.

Über ihre Entstehung wissen wir nur sehr wenig. Ganz besonderes Interesse hat von jeher die Tatsache hervorgerufen, daß die multiplen Exostosen sehr häufig, wenn auch nicht immer erblich vorkommen. Zahlreiche Exostotiker-Stammbäume sind in der Literatur beschrieben und man hat die Vererbung bis ins fünfte Glied verfolgen können.

Allerdings sind nur zuweilen sämtliche Glieder einer Generation befallen. Gewöhnlich wird die Krankheit nur auf die männliche Linie vererbt. Damit stimmt auch, daß die Exostosen etwa 3 mal so häufig bei Männern wie bei Frauen sind.

Die Töchter sind dann zwar frei von Exostosen, aber sie übertragen sie weiter auf ihre Söhne. Zuweilen sind es nicht die Töchter, die exostosenfrei bleiben, sondern die jüngsten der Generation.

Im Gegensatz zu der allgemeinen Bevorzugung des männlichen Geschlechts für die Exostosen gibt es auch solche Familien, in denen beide Geschlechter in gleicher Weise befallen sind, sogar solche, in denen das weibliche Geschlecht



bevorzugt wird. Jedenfalls ist eine so große Regelmäßigkeit bei der Vererbung wie bei der Bluterkrankung hier nicht nachweisbar, in der ja übrigens auch oft genug Ausnahmen vorkommen. In den Fällen, in denen eine Vererbung sich nicht nachweisen läßt, ist naturgemäß trotzdem nicht ausgeschlossen, daß doch der eine oder andere seiner Vorfahren an Exostosen gelitten hat. Denn wie schon oben gesagt, haben sehr viele Exostotiker selbst mit zahlreichen und großen Exostosen merkwürdigerweise keine Ahnung von ihrem Leiden.

Höchst interessant ist die Beobachtung von Weber, daß die mit Exostosen behafteten Individuen sämtlich rothaarig, die freigebliebenen (Mutter und Tochter) brünett waren. Auch in den Gesichtszügen glichen sie sich untereinander.

Betreffs der Ätiologie der Exostosis cartilaginea kann man nur sagen, daß wir eigentlich nichts darüber wissen. Man hat früher die verschiedensten Krankheitserscheinungen, so Tuberkulose, Skorbit, Skrophulose, Arthritis urica etc. als ätiologische Momente herangezogen. Es scheint sich aber in allen diesen Fällen um einen zufälligen Nebebefund gehandelt zu haben. Die Syphilis als Ursache der Exostosenbildung anzunehmen, lag schon näher, da durch dieselbe Veränderungen an den Knochen herbeigeführt werden können, die aber schon nach Ansicht älterer Autoren, wie Virchow und Bardeleben, mehr als diffuse Hyperostosen mit spezifischem Sitz an den Diaphysen hervortreten. Virchow nimmt örtliche Einwirkungen und irritative Störungen als Ursache an. v. Volkmann sieht den Grund für die Exostosenbildungen in einer lokal gesteigerten Ernährung des betreffenden Knochenstückes, weshalb sie fast ausschließlich bei jüngeren Individuen in der Periode des

Wachstums entstehen. Am meisten hat man die Rhachitis für die Entstehung der Exostosen als ätiologisches Moment herangezogen. Wir kennen eine große Anzahl von Fällen, in denen über ein inniges Verhältnis der Exostosen mit der Rhachitis gesprochen wird. Virchow läßt — wenigstens teilweise — einen Zusammenhang zwischen Rhachitis und Exostosenbildung gelten; besonders aber v. Volkmann sieht in der Rhachitis ein sicheres ätiologisches Moment. Eine ganze Reihe von Beschreibungen in der Literatur sucht diesen Zusammenhang zu erklären. Vor allem hat Vix in seiner Dissertation Rhachitis als Ursache der Exostosenbildung angenommen. Er meint, daß nur dort, wo starke Muskelansätze am rhachitischen Knochen vorkommen, sich Exostosen bilden. Diese Ansicht legt auch Schorr in seiner Arbeit nieder.

Die Anschauung, daß die Rhachitis in ursächlichem Zusammenhange mit den Exostosen steht, hat besonders Pels-Leusden bestritten. Der Auffassung von Vix und Schorr stellt er die Tatsache gegenüber, daß man an der Spitze der Exostosen noch nie Muskelansätze gefunden hat. In der Mehrzahl der von ihm beschriebenen Fälle war Rhachitis nicht nachweisbar. Er führt wörtlich aus: „Aber auch der mikroskopische Befund macht es mir zur Gewißheit, daß die Verknöcherung bei der Exostosis cartilaginea multiplex einen ganz anderen Typus hat wie bei der Rhachitis. Hier verbreiterte Verknöcherungszone mit osteoiden Bälkchen, starker Vermehrung der Gefäße und der Knorpelzellen, dort schmale Verknöcherungszone ohne all die eben angeführten Erscheinungen. Auch an Röntgenbildern erschien die Verknöcherungszone meist auffallend glatt, gerade und schmal im Gegensatz zu dem Befunde bei der Rhachitis. Und wenn

letztere die Ursache für die Entwicklung der multiplen Exostosen wäre, so müßte sich doch auch an der Oberfläche der Exostosen ihr Verknöcherungstypus wenigstens rudimentär nachweisen lassen. Dieses mikroskopische Verhalten, die Erbllichkeit, die Unmöglichkeit, in der Mehrzahl der Fälle auch nur Spuren überstandener Rhachitis nachzuweisen, das Fehlen von Exostosen an Stellen, an welchen die Rhachitis schwere Knochenveränderungen hervorzurufen pflegt, sprechen mit absoluter Sicherheit dafür, daß die Rhachitis, welche in manchen Fällen ja sicher nachgewiesen werden konnte, nur einen zufälligen Nebebefund darstellte.“

Pels-Leusdens Argumente gegen die Rhachitis als Ursache sind gewiß nicht von der Hand zu weisen. Immerhin bleibt es auffallend, daß so oft Rhachitis mit multiplen Exostosen kombiniert auftritt.

Es ist ja aber auch möglich, daß beide nicht ursächlich zusammenhängen, sondern koordiniert einer gleichen Ursache entstammen.

Die Diagnose der multiplen Exostosen ist sehr einfach und leicht. Ganz besonders hat sie noch das Röntgenbild erleichtert.

Die Prognose ist absolut günstig und auch über die Therapie kann ich mich sehr kurz fassen. Es kommt hier nur die Abmeißelung der Knochenauswüchse in Frage, die das Leiden an lokaler Stelle beseitigt. Interessant ist in dieser Beziehung eine Beobachtung von Herrn Professor Payr, der an einem Oberarm eines Kindes 3 Exostosen entfernte und nachträglich den durch die Exostosen verkürzten Arm fast bis zur vollkommenen Länge des gesunden Arms auswachsen sah.

Ich gehe nun etwas näher auf unsere Fälle ein.

Ich habe schon oben gesagt, daß uns diesmal 5 Mitglieder der Familie zur Verfügung standen.

Wir bestellten Vater, Sohn und beide Töchter an einem Tage nach Greifswald und haben hier die Untersuchung vorgenommen. Zugleich wurden, soweit die Zeit reichte, Röntgenbilder der charakteristischsten Exostosen aufgenommen bezw. die betreffenden Körperstellen durchleuchtet. Eine getrennte Untersuchung der 4 war aus äußeren Gründen unmöglich. Herr Prof. Ritter hat dann noch einmal die sämtlichen Pat. in ihrem Heimatsort zur Vervollständigung der Untersuchung und mancher Angaben aufgesucht.

Ich lasse nun zunächst den Befund folgen, den wir an unseren Fällen erhoben haben.

I. Vater E.

Stolzenberg schreibt im Jahre 1898 über ihn folgendermaßen:

„Er ist von großer kräftiger Statur. Nach seinen Angaben ist er stets gesund gewesen, nur in letzter Zeit hat er an rheumatischen Beschwerden gelitten.“

Exostosen finden sich:

1. an der vorderen Fläche der oberen Epiphyse des linken Humerus eine querleistige Exostose;
2. an der distalen Epiphyse des rechten Radius eine erbsengrosse Exostose;
3. am Condylus internus des rechten Femur;
4. am Condylus internus und externus des linken Femur;
5. am Condylus internus der rechten Tibia;
6. am Condylus internus und externus der linken Tibia;
7. am Capitalum der linken Fibula.“

Als Ergänzung lasse ich den im Dezember 1907 vorgenommenen neuen Untersuchungsbefund folgen. Der jetzt 57 jährige Mann gibt zunächst auf Befragen an, daß auch sein Vater an einem Unterschenkel eine harte Geschwulst gehabt hätte, derselbe habe außerdem an „doppelten Eukeln“ gelitten. Er selbst sei stets gesund und ohne Beschwerden gewesen, nur daß er oftmals von rheumatischen Schmerzen geplagt sei. An seinen Knochenauswüchsen hat er keine Beschwerden.

Mittelkräftiger Mann, mäßiges Fettpolster, straffe Muskulatur, gerötete Gesichtsfarbe. Gesichtsausdruck nicht sehr intelligent. Leichte Skoliose des Gesichts; Augenlinie konvergiert mit der Mundlinie nach links. An den inneren Organen nichts Krankhaftes. Größe 170 cm.

Länge der Beine, links: 77, rechts: 79.

Länge der Oberschenkel, gemessen von der Symphyse bis zum Kniegelenkspalt, links: 40, rechts: 46.



Vater. Rechtes Handgelenk.

Länge der Unterschenkel, gemessen vom Kniegelenkspalt bis Mall. int., links: 38,5, rechts: 39 cm.

Die Tronchateren liegen in der Roserschen Linie.

Füße normal. Keine deutlichen X-Beine.

Die Epidiaphyseulinie des r. wie l. Femur, sowie des proximalen und distalen Tibiaendes beiderseits verdickt.

Beiderseits Cubitus valgus: rechts 160 (dabei leichte Überstreckung möglich); links: 170. Der linke Unterarm hat bei der

Supination eine eigentümliche Stellung, indem er handbreit über dem Handgelenk eine stumpfwinkelige Convexität nach außen zeigt.

Länge der Oberarme, gemessen vom Acromion bis Olecranon: rechts = 55,0, links = 36,0 cm.

Länge der Unterarme, gemessen vom Olecranon bis zum proc. styl.: rechts = 27,0 cm, links = 24 cm.

Linkes distales Ellenende ohne den normalen Proc. styl.

Das Becken steht links tiefer als rechts, rechtes Schulterblatt höher wie links; leichter rechter hinterer Rippenbuckel. Kein rhachitischer Rosenkranz.



Vater. Linkes Handgelenk.

Die Exostosen sind an den Stellen, wo sie Stolzenberg gefunden, noch deutlich fühlbar. Weitere Exostosen lassen sich nicht nachweisen.

Ich lasse nun zunächst die Beschreibung einiger Röntgenbilder folgen, die von den Ellenbogengelenken und beiden Handgelenken gemacht worden sind. Am rechten Humerus zeigt sich an der äußeren Seite des Epicondylus lateralis eine mäßige Verdickung, die an derselben Stelle des linken Humerus fehlt. Sonst sind beide Ellenbogen-

gelenke regelrecht gebildet, dagegen ist der Radius des rechten Unterarms sehr stark nach radialwärts gekrümmt. Der ganze Schaft des Radius ist wesentlich verdickt. 3 Finger breit oberhalb des Handgelenks findet sich eine breitbasig auf der ulnaren Seite des Radius aufsitzende nach oben spitz zulaufende Exostose. Sie stößt mit der Ulna zusammen, hier ist mit einer Verdickung der Ulna offenbar eine Art Nearthrose zustande gekommen. Das distale Ende der linken Ulna zeigt keinen normalen Processus styloideus, sondern endet



E. Sohn. Rechtes Handgelenk.

ungefähr 3 cm oberhalb des Handgelenks in einer kleinen tellerartigen Gelenkfläche. Von dort nach oben verbreitert und verdickt sich die Ulna ganz erheblich in Form einer Spindel und stößt mit dem Radius zu der Nearthrose zusammen. Ungefähr handbreit oberhalb des Handgelenks sieht man an der ulnaren Seite der Ulna ein dreieckiges Knochenstück wie ein Delta vor einer Ausbuchtung des Knochens liegen, der an dieser Stelle verdünnt ist. Wie wir schon vorher be-

schrieben haben, ist der rechte Unterarm um 3 cm länger wie der linke, was also mit dem Vorhandensein der Exostosen stimmen würde, dagegen ist der linke Oberarm um 1 cm länger wie der rechte. Wir finden also, daß hier keine Wachstumsstörung des linken Oberarms besteht, obwohl hier die unter 1. angeführte Exostose an der unteren Epiphyse des linken Humerus vorhanden ist. In keinem der Röntgenbilder ist übrigens ein Persistieren der Epi-Diaphysenlinie nachweisbar.



E. Sohn. Linkes Handgelenk.

II. Über den damals 7 Jahre alten Hermann E. berichtet Stolzenberg folgendes. Er ist gut entwickelt. Die Knochenknorpelfugen der dritten, vierten, fünften und sechsten, siebenten und achten Rippe sind verdickt und zwar die der linken Seite mehr als die der rechten. Verdickungen der Epiphysen sind ebenfalls vorhanden. Exostosen finden sich:

1. am Ursprung der rechten Spina scapulae erbsengroße Exostosen;
2. ebenso am Ursprung der linken Spina scapulae;

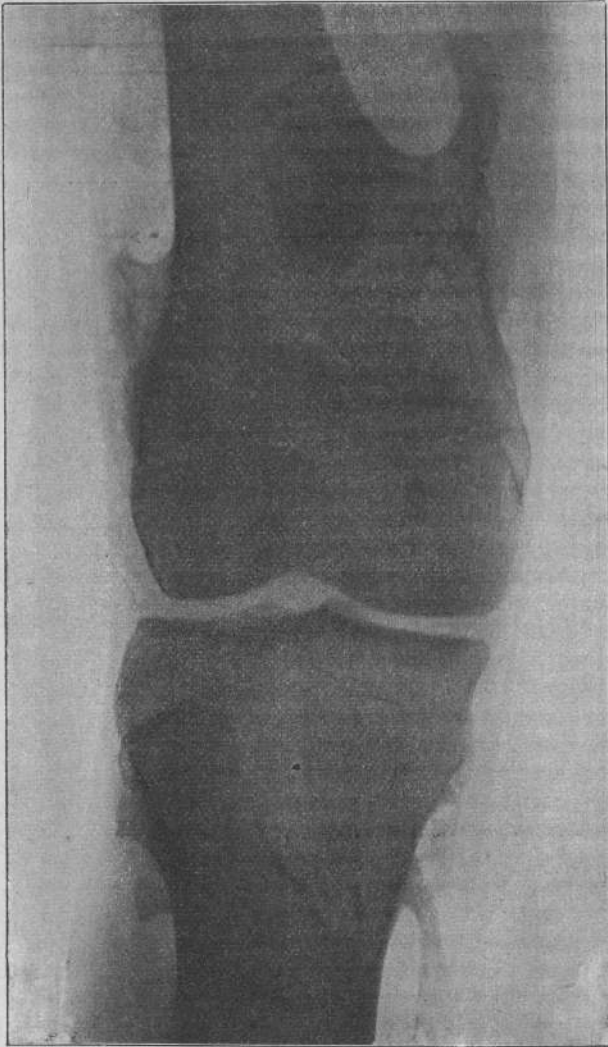
3. auf der Schuppe der rechten Scapula oberhalb des Schulterblattwinkels;
4. ebenso auf der Schuppe des linken Schulterblattes;
5. am lateralen Ende der rechten Clavicula;
6. an entsprechender Stelle der linken Clavicula kleinere Exostosen;
7. an der Vorderfläche der proximalen Epiphyse des rechten Humerus;
8. an entsprechender Stelle der proximalen Epiphyse des linken Humerus;
9. am Condylus internus des rechten Femur etwas nach vorn gelegen zwei Exostosen;
10. ebenso am Condylus internus des linken Femur;
11. am Condylus externus des rechten Femur eine Exostose;
12. am Condylus externus des linken Femur etwas höher als rechts zwei Exostosen;
13. an der proximalen Epiphyse der rechten Tibia am Condylus internus;
14. an entsprechender Stelle der linken Tibia;
15. an der distalen Epiphyse der rechten Tibia behind.;
16. an der distalen Epiphyse der linken Tibia medial und lateral;
17. an der sechsten, siebenten und achten Rippe beiderseits symmetrisch unterhalb der Mamilla je eine erbsengroße Exostose;
18. unter dem rechten Processus mastoideus;
19. an entsprechender Stelle unterhalb des linken Processus mastoideus kleinere Exostosen.

Folgende Ergänzungen über den Allgemeinzustand möchte ich hinzufügen.

Auch dieser mittelkräftige, 170 cm große Mensch zeigt ein wenig intelligentes, ausdrucksloses Gesicht. Der Schädel ist normal configuriert. Unter beiden proc. mast. fühlt man kleine Exostosen. An dem mäßig gewölbten, lang gestreckten Brustkorb besteht deutlich ausgeprägter Rosenkranz. Das rechte Schulterblatt steht 1 cm höher als das linke. Entfernung beider Scapularränder von der Wirbelsäule gleich weit. Die unter 1—4 aufgeführten Exostosen sind noch deutlich fühlbar. Es besteht leichte Skoliose der Wirbelsäule: untere Hals- und obere Brustwirbelsäule rechts convex; untere Brust und obere Lendenwirbelsäule links convex; der rechte Trochanter steht $\frac{1}{2}$ cm oberhalb der Roserschen Linie; der linke Trochanter steht in der Roserschen Linie.

Länge der Beine: links 80, rechts 79.

Länge der Oberschenkel, gemessen von der Symphyse bis zum Kniegelenkspalt: l. = 42, r. = 41.



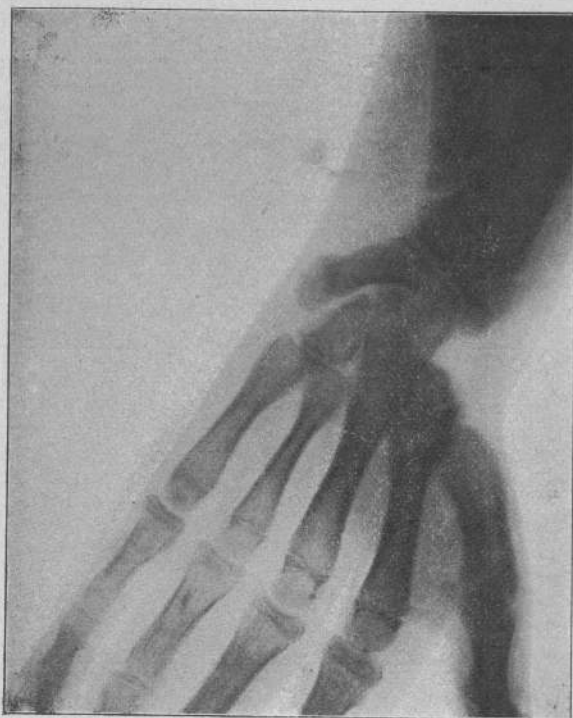
E. Sohn. Linkes Kniegelenk.

Länge der Unterschenkel, gemessen von dem Kniegelenkspalt bis zum mall. int.: l. = 39; r. = 38.5. Geringes Genu valgum.

Füße gut entwickelt. Beiderseits leichtes Cubitus valgus.

Oberarmlänge, gemessen vom Acromion-Olecranon: rechts = 33, links = 31.0.

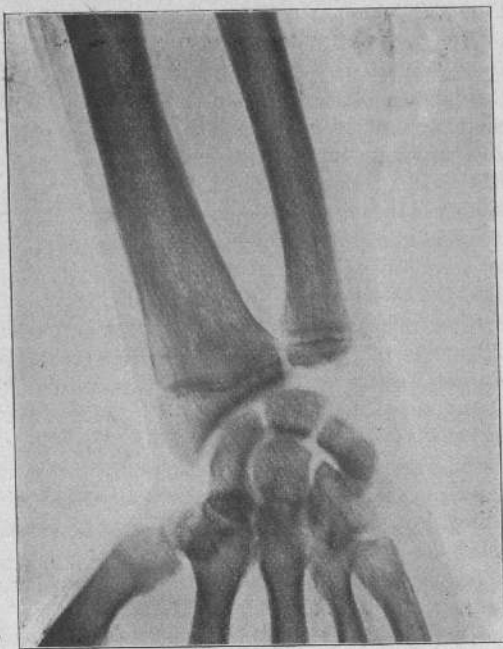
Unterarmlänge, gemessen vom Olec.-Proc. stil.: rechts = 27, links = 26 $\frac{1}{2}$. Handlängen gleich.



E. Tochter. Rechtes Handgelenk.

Während bei dem Vater die Exostosen keine wesentlichen Beschwerden verursachen, gibt Herm. E. an, daß dieselben bei ihm noch immer größer geworden seien und scheinbar noch wüchsen. Er will bei Druck oftmals Schmerzen an denselben empfinden, wobei noch viele kleinere Exostosen im Röntgenbild zu sehen sind, die ohne

Röntgenverfahren naturgemäß entgehen mußten. Die unter 1—6 angeführten Exostosen haben wir nicht durch Röntgenbilder untersucht, sie ließen sich deutlich abtasten. Die unter 7 und 8 an beiden Oberarmknochen aufgeführten Exostosen finden wir im Röntgenbilde ungefähr an gleicher Stelle und von gleicher Größe, an der unteren Fläche der Humeri. Es sind mit breiter Basis aufsitzende sich ungefähr $1-1\frac{1}{2}$ cm erhebende und spitz zulaufende Auswüchse. Die untere Kante, namentlich des linken Humerus zeigt noch einige



E. Tochter. Linkes Handgelenk.

geringfügige Unebenheiten. Die Aufnahmen der Kniegelenke zeigen eine große Anzahl von teilweise recht stattlichen Exostosen. Zunächst finden wir am Condylus externus des rechten Femur eine sich nach rechts aufwärts verjüngende, breitbasige (5 cm) Exostose. Am Condylus internus des r. Femur finden wir etwas höher wie außen eine 4 cm lange nach aufwärts gebogene, hakenförmige Exostose, die mit einer 1 cm breiten Basis aufsitzt und überall eine Breite von 1 cm

zeigt. Unterhalb dieser Exostose etwas nach vorn gelegen befindet sich eine etwas kleinere Exostose. An der proximalen Epiphyse der rechten Tibia befindet sich an der inneren Kante eine nach unten umbiegende hakenförmige Exostose, die mit ziemlich breiter Basis zum Teil noch von der vorderen Fläche ausgeht.

Ungefähr handbreit unter der proximalen Epiphyse der rechten Tibia befindet sich ebenfalls an der inneren Kante eine bohnen große breit aufsitzende Exostose. Eigenartig verbreitert ist die Berührungsfläche zwischen rechter Tibia und Fibula. Es scheint, als wären Tibia und Fibula-Köpfchen in einer Ausdehnung von 7 cm knöchern verwachsen. Es ragt nämlich vom Condylus externus tibiae eine breit aufsitzende Exostose seitlich hervor, die sich mit einer, das ganze Fibulaköpfchen verbreiternden großen Exostose der Fibula berührt. Scheinbar umfaßt diese letzt bezeichnete Exostose das ganze Fibulaköpfchen, denn im Bilde sieht man auch auf der vorderen und seitlichen Fläche des Fibulaköpfchen Knochenauswüchse, die aber alle untereinander zusammenzuhängen scheinen. Ungefähr 3 Finger breit unter dem Fibulaköpfchen befindet sich an der äußeren Kante ebenfalls eine ca. bohnen große Exostose. Wie das rechte Kniegelenk, so zeigen auch die Knochen des linken eine Reihe von Auswüchsen, die in dem beiliegenden Bilde deutlich veranschaulicht sind.

Wir finden bei der Abtastung der Kanten beider Tibien und, soweit es möglich, auch der Wadenbeine stellenweise unregelmäßige Erhebungen, die aber nicht mit Exostosen gleich zu stellen sind. Richtige Knochenauswüchse finden sich im Röntgenbilde an beiden distalen Tibia-Enden und zwar namentlich am inneren Rande derselben. Wir sehen an der angegebenen Stelle links 2 Exostosen, rechts ebenfalls 2, von denen aber die eine weniger scharf ausgeprägt ist. Auch die Fibula zeigt beiderseits an der äußeren Kante handbreit über dem malleolus ext. eine deutliche Verdickung. Eine auffallende Erscheinung zeigen die Hände.

An allen Metacarpophalangealgelenken findet sich nämlich an beiden Händen je ein Sesambein (am Daumen naturgemäß 2), nur der IV. metacarp. macht eine Ausnahme. Hier findet sich beiderseits kein Sesambein.

Diese Anomalie hat wahrscheinlich nichts mit der Exostosenbildung zu tun. Von anatomischer Seite bin ich darauf aufmerksam gemacht, daß große Varietäten inbezug auf die Sesambeine bei Gesunden auftreten.

III. Über die jetzt 15jährige Trude E. macht Stolzenberg vor 10 Jahren folgende Angaben: „Exostosen konnte ich bei diesem Mädchen nicht finden, dagegen waren deutliche Verdickungen der Knochenknorpelgrenze der Rippen, sowie Verdickungen der Epiphysen, namentlich an der unteren Extremität vorhanden.“ Mitlin fand St. bei dem damals 5jährigen Mädchen nur rhachitische Veränderungen, hingegen keine Exostosen. Wir müssen demnach annehmen, daß sich die Exostosen, die bei unserer Untersuchung jetzt in reichlicher Anzahl vorgefunden wurden, erst nach dem 5. Lebensjahre entwickelt haben. Das Mädchen erscheint heute für sein Alter schwächlich, wenig entwickelt. Bei der äußeren Betrachtung fallen uns an den verschiedenen Körperteilen, namentlich an den Gliedmaßen Knochenverdickungen auf. Der Schädel zeigt äußerlich normale Konfiguration, unterhalb des proc. mast. finden sich beiderseits kleine Exostosen. Das Gesicht zeigt eine leichte Skoliose nach links (Mund- und Augenlinie konvergieren nach links). Der Brustkorb ist schmal, zeigt rhachitischen Rosenkranz. Das rechte Schulterblatt steht etwas höher wie das linke. Linkes Schulterblatt 8 cm, rechtes Schulterblatt 5 cm von der Wirbelsäule entfernt. Es besteht leichte Kyphose und Skoliose der Wirbelsäule und zwar nach links konvexe Skoliose der unteren Hals- und oberen Brustwirbelsäule und nach rechts konvexe Skoliose der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule. Die Trochanteren stehen rechts wie links ungefähr 3–4 cm oberhalb der Roserschen Linie. Körpergröße 158 cm.

Die Länge der Beine: rechts = 68,5, links = 69.

Die Länge der Oberschenkel, gemessen von der Symphyse bis zum Kniegelenkspalt: rechts = 35, links = 36. Die Länge der Unterschenkel, gemessen von dem Kniegelenkspalt bis zum mall. int. = 34 r. und l. = 34,5.

Leichtes genu valgum, etwas Knacken bei Bewegungen in beiden Kniegelenken.

Die beiden Ellbogen zeigen Cubitus varus-Stellung. Beugen im rechten Ellenbogengelenk bis 60, Streckung etwas über 180, Winkelstellung 145. Drehung vollständig normal. Beugen im linken Ellenbogengelenk bis 45, Streckung über 180, Winkelstellung 165.

Der rechte Unterarm stark verkürzt.

Längenmaße: Oberarm, gemessen vom Acromion bis Olecranon rechts = 32,5 cm, links = 31,0 cm.

Unterarm, gemessen von Olecranon bis Proc. styl. rechts = 15,0 cm, links = 23 cm.

Am Skelett lassen sich mittelst genauer Untersuchung zum Teil mit Hilfe der Röntgenbilder, von denen einige beigelegt sind, während

die anderen kurz beschrieben werden sollen, folgende Exostosen nachweisen:

1. Unter beiden Processus mastoidei je eine erbsengroße Exostose.
2. Am proximalen Humerus-Ende je eine kleinere Exostose und zwar an der hinteren Fläche.
3. Eigenartige Verhältnisse zeigt im Röntgenbild das rechte Ellenbogengelenk. Hier ist der Kopf des Radius am Humerus vorbei gewachsen und ragt um ungefähr 4 cm bei stark gebeugtem Unterarm nach hinten vor.

Auch zeigt der rechte Radius eine nach außen convexe winkelige Knickung.

4. Genau wie beim Vater fehlt auch bei diesem Mädchen der Processus styloideus des linken distalen Ulna-Endes. Auch hier ist das distale Ende um 4—5 cm verkürzt. Auch hier zeigt sich, aber in ganz gewaltiger Ausdehnung eine spindelförmige Knochenaufreibung, die an der Abbildung eben noch zu sehen ist. Das distale Ulnaende läuft ganz spitz aus. Eigentümlich ist die Knochenfasering in dieser Verdickung. Am Radius fällt die Dreieckform der Epiphyse auf, die nur an der radialen Seite vorhanden ist. Wie oben erwähnt, ist der rechte Unterarm gegenüber dem linken im ganzen um 8 cm verkürzt.

5. Eine Exostose findet sich beiderseits an der vorderen oberen Kante der Pars sternalis der rechten wie der linken Clavicula.

6. Am medialen Rande der linken und rechten Scapula je eine bohnen große Exostose.

7. An den Rippen fühlt man noch deutlich den rhachitischen Rosenkranz, an der 6., 7. und 8. Rippe in der Mamillar-Linie symmetrisch je eine kleine Exostose.

8. Von beiden Kniegelenken sind Röntgenbilder gemacht, ich lasse die Beschreibung des rechten Kniegelenks folgen, das Bild des linken ist fast genau gleich. Die Condylen des rechten Femur wie der rechten Tibia sind deutlich verdickt. Die Epidiaphysenlinie ist deutlich ausgeprägt, scheinbar etwas verbreitert, nicht unregelmäßig. Wir finden an der inneren Kante des rechten Femur ungefähr handbreit über dem Gelenk eine nach oben ragende ca. 3 cm lange, 1 cm breite mit breiter Basis aufsitzende Exostose. Desgleichen finden wir eine bohnen große Exostose am Condylus externus. Am Condylus internus der r. Tibia befindet sich ebenfalls eine ca. haselnuß große Exostose und unterhalb derselben ragt eine bedeutend größere, von der vorderen Fläche ausgehende, mit breiter Basis aufsitzende Exostose nach seitwärts innen hervor. Der äußere Condylus zeigt keine Exostosen, dagegen ist das Fibulaköpfchen in toto verbreitert.

9. Auch bei diesem Mädchen finden wir Unebenheiten der abtastbaren Fibula- und Tibiakanten. Auswüchse finden sich am distalen Ende der rechten Tibia, und zwar an ihrer äußeren Kante 2 größere, an der inneren Kante eine kleinere. An symmetrischer Stelle der l. Tibia findet sich an der inneren Kante eine deutlich ausgeprägte 1 cm lange, nach oben hakenförmig gebogene Exostose.

An der äußeren Kante befindet sich 2 cm oberhalb der Epidiaphysenlinie eine bohngroße Exostose. Die beiden Wadenlinien zeigen in ihren distalen Partien regelrechte Verhältnisse.

IV. Über das damals 3jährige Mädchen Else E. berichtet Stolzenberg 1898 folgendes: „Else E., 3 Jahre alt, nicht besonders kräftig entwickelt. Es ist bei diesem Kinde ein rhachitischer Torax vorhanden. Die Knochenknorpelfugen der Rippen sind verdickt. Ein doppelseitiges Genu valgum fällt sofort auf. Exostosen sind nicht aufzufinden, dagegen stark ausgesprochene Tubercula majora beider Humeri; ebenso am rechten und linken Oberschenkel stark ausgesprochene Epicondyl mediales et laterales. Die vordere Fläche der proximalen Epiphyse der rechten und linken Tibia ist nach vorn konvex gekrümmt.“

Wir sehen also bei dem 3jährigen Kinde damals ausgesprochene rhachitische Veränderungen. Heute ergibt sich bei der 13jährigen, schlank gewachsenen Else folgender Befund:

Es besteht leichte Kyphose der Brustwirbelsäule und Lordose der Lendenwirbelsäule, wie sie normalen Verhältnissen entspricht. Die Scapularränder sind gleich weit von der Wirbelsäule entfernt; die linke Scapula steht vielleicht etwas tiefer wie die rechte. Rhachitischer Rosenkranz ist nicht nachweisbar. Das rechte Armdreieck ist schmaler als das linke. Der linke Trochanter steht in der Roserschen Linie, der rechte Trochanter 0,5 oberhalb der Roserschen Linie.

Ganz leichtes X-Bein bis 170 beiderseits.

Länge der Beine: rechts = 75, links = 76.

Länge der Oberschenkel, gemessen von der Symphyse bis zum Kniegelenkspalt: rechts = 38, links = 38,5.

Länge der Unterschenkel, gemessen von dem Kniegelenkspalt bis zum mall. int.: rechts = 36,0, links = 36,0. Die Füße schön gebildet und gut gewölbt. Es besteht leichter Cubitus valgus beiderseits bis ungefähr 170.

Oberarmlänge: rechts wie links 33,0.

Unterarmlänge: beiderseits = 25,0.

Die Epi-diaphysenlinien des Femur, sowie des proximalen Tibiaendes rechts wie links vielleicht etwas verdickt.

Exostosen sind bei genauester Untersuchung am ganzen Skelett nicht nachweisbar.

Aus diesen Befunden geht hervor, daß auch wir die Tatsache feststellen können, daß der Knochen, der von den Exostosen befallen ist, in der Regel kürzer ist als der exostosenfreie. Aber auch bei uns war das nicht mit der Regelmäßigkeit und in dem Maße der Fall, wie man das nach Helferich und Bessel-Hagen erwarten mußte. Wir stimmen Pels-Leusden vollkommen bei, daß die Wachstumsstörung nicht nur von den Exostosen abhängig ist, sondern offenbar auch allein ohne Rücksicht auf die Exostosen auftritt.

Des weiteren können wir die Angabe Hoffa's nicht bestätigen, daß das Wesen der Exostosen in einer frühen Verknöcherung der Epiphyse besteht.

Die Epi-Diaphysen-Linien waren bei dem Bruder und der Schwester noch deutlich vorhanden.

Interessanter war vor allem der Befund der jetzigen Untersuchung im Vergleich zur früheren vor 10 Jahren. Und da ist nun zunächst hervorzuheben, daß einmal die Exostosen bei dem Vater nicht, wie das einige Male bei anderen Exostotikern beobachtet ist, zurückgegangen sind und zum zweiten, daß von 2 Kindern, die vor 10 Jahren nur rhachitische Veränderungen aufwiesen, die ältere zahlreiche Exostosen bekommen hat, die jüngere nicht die Spur von Exostosen aufweist, aber auch keine Rhachitis mehr. Die jüngste Tochter ist also das einzige exostosenfreie Glied der ganzen Geschwisterreihe.

Ich habe oben bei dem Befund in der Hauptsache nur auf die Knochenverhältnisse Bezug genommen. Ich erwähnte bloß, daß die ältere Schwester klein sei, und die jüngere sie um 10 cm überrage.¹⁾ Aber zwischen beiden Mädchen war ein großer Unterschied auch sonst. Während die ältere Schwester ebenso wie der Vater und Bruder schwarzhaarig war und einen kleinen Schnurrbart trug, war die jüngere hellblond, ähnlich wie in früheren Beobachtungen von Weber die Exostotiker der Familie rothaarig, die exostosenfreien brünett waren.

Die Haut des Vaters und Sohnes und der älteren Tochter war rauh, unangenehm anzufühlen, die der jüngsten äußerst zart und weich.

Was aber ganz besonders an dem älteren Mädchen auffiel, war ihr albernes, oft läppisches Wesen. Mit einer geradezu kindischen Angst und Scheu war sie trotz der Gegenwart und dem Zureden der anderen Familienmitglieder nur mit Mühe zur Untersuchung zu überreden. Dabei war es wunderbar, wie sie nicht instande zu sein schien, sich ordentlich allein an- und ausziehen. Vollends war sie beim Röntgen so ängstlich, daß sie kaum photographiert werden konnte. Zu Zeiten brach sie dann wieder in unmäßige Freudigkeit aus. Die Eltern teilten mir mit, daß sie gar nicht recht in der Schule mitgekommen sei und ihnen wegen ihres gering entwickelten Verstandes schon manche Sorge gemacht hätte. Vater und Sohn machen einen vollkommen gesunden, aber nicht sehr klugen Eindruck — wie auch schon Tilmann beobachtete. Bei dem Sohn ist uns sein unstetes Wesen aufgefallen. Kurze Zeit in Berlin in Stellung, gab er diese ohne ersichtlichen Grund

1) Herr Prof. Ritter fand bei der nochmaligen Messung einen noch größeren Unterschied in der Länge.

auf, lebte einige Zeit ohne Arbeit zu Hause, wurde dann Wärter in einer hiesigen Klinik, wo er aber auch nur kurze Zeit blieb. Während dieser Zeit hatte er andauernd zu klagen, seine Beschwerden erwiesen sich dabei vielfach als vollständig grundlos. Man hatte in der Klinik den Eindruck, daß er nicht ganz normal sei. Ganz anders die jüngere Schwester, die einen sehr verständigen Eindruck machte und auch nach Aussagen der Eltern besonders gut und leicht in der Schule fortkam. Sie war es, die der älteren Schwester beim An- und Ausziehen half, und sie benahm sich bei der Untersuchung und beim Röntgenphotographieren tadellos.

Auch in ihrer geschlechtlichen Reife macht sich bei den beiden Mädchen ein grundlegender Unterschied geltend. Während bei dem älteren die Regel erst nach 14 Jahren und auch dann nur spärlich auftrat, war sie bei der jüngeren schon vor dem 12. Jahre vorhanden und ist immer sehr reichlich aufgetreten.

Der auffallendste Unterschied besteht aber in dem Verhalten der Schilddrüse. Bei der älteren ist die Schilddrüse in so geringem Maße vorhanden, daß wir nicht die Spur davon fühlen konnten, und auch bei Vater und Sohn war sie nur eben fühlbar. Bei der jüngsten Tochter besteht aber ein ausgesprochener Basedowkropf. Die Schilddrüse ist groß, mit breitem Isthmus und besonders ausgebildetem rechten Lappen und war nach dem Sternum zu nicht abzugrenzen, ist also wohl noch größer als äußerlich zu palpieren war. Der Kropf hat ihr, wie sie sagte und wie die Mutter uns mitteilte, zeitweise schon Beschwerden verursacht. Außerdem bestanden deutlich Exophthalmus, Tachykardie, das Stellwagsche Phänomen — von Gräfe angedeutet. Andere Symptome haben wir nicht

feststellen können. Die Untersuchung bei der Mutter, die ebenfalls exostosenfrei war, ergab deutlich fühlbare, aber nicht übermäßig entwickelte Schilddrüse. Wie die Eltern angaben, hat keines der übrigen Kinder einen Kropf oder sonstige Basedowsymptome.

Dieser Befund von Basedowkropf bei dem einzigen exostosenfreien Gliede der ganzen Geschwisterreihe ist deshalb interessant, weil man einmal, wie ich oben ausgeführt habe, zurzeit ganz allgemein die multiplen Exostosen nicht als Geschwülste, sondern als eine Wachstumsstörung auffaßt, zum anderen neuerdings die Schilddrüse als das Organ der Entwicklung angesehen wird. Diese Anschauung ist besonders durch die Arbeiten von Hoennicke begründet.

Bekanntlich stellte Möbius seinerzeit die Theorie auf, daß die Basedowsche Krankheit von der Schilddrüse ausgehe und durch eine übermäßige Funktion derselben hervorgerufen sei (Hyperthyreosis). Aber erst Hoennicke¹⁾ gelang der exakte Beweis dafür. Denn er konnte durch künstliche Vergiftung mit normalem Schilddrüsenensaft alle Basedowsymptome beim Tier hervorrufen. Die gegebene Therapie bei dem Basedow kann danach nur in operativer Beseitigung des Zuviel an der Schilddrüse bestehen. Möbius hatte seinerzeit zugleich eine veränderte Funktion (Dysthyreosis) angenommen. Diese Annahme ist aber nach dem positiven Ausfall der Hoennicke'schen Versuche nicht notwendig.

Mit der Basedowkrankheit ist relativ am häufigsten kompliziert die Osteomalazie, die ebenfalls nach Hoennicke²⁾ eine

1) Hoennicke, Kongreß für innere Medizin, München 1907.

2) Hoennicke, Über das Wesen der Osteomalazie. Sammlung zwangloser Abhandlungen aus dem Gebiet der Nerven- und Geisteskrankheiten. Halle 1905.

hyperthyreotische Schilddrüsenkrankheit ist, wie er das bei graviden Tieren experimentell nachweisen konnte.

Im Gegensatz dazu steht nach ihm die Rhachitis¹⁾, die er als eine einfache Entwicklungshemmung definiert, und die ihren Grund in der Hauptsache in einer funktionellen Insuffizienz der Schilddrüse hat, einerlei, ob sie angeboren oder erst erworben ist (Hypothyreosis). Darans ergab sich für ihn die Therapie der Rhachitis mit Schilddrüse. Damit war aber zugleich für ihn der Weg gewiesen, auch künstlich Entwicklungshemmungen zu erzeugen. Ich gehe hier auf die Resultate der Technik und die Versuche nicht näher ein, erwähne nur, daß er auf der letzten Naturforscher-Versammlung in Dresden über 46 Fälle von ihm erzeugter Mißbildungen berichten konnte.

Für diese Hoenicke'schen Anschauungen bedeutet nun die hier beschriebene Exostosen-Familie eine auffallende Bestätigung.

Es wird weiterer Untersuchungen bedürfen, um zu prüfen, ob ähnliche Verhältnisse jedesmal bei den multiplen Exostosen vorliegen.

Jedenfalls wird man mehr wie bisher nicht nur Exostotiker, sondern auch die von Exostosen nicht heimgesuchten Familienglieder untersuchen müssen.

1) Hoenicke, Über Rhachitis. Deutsche medizinische Wochenschrift 1907.

Literaturverzeichnis.

- Bergmann von, Zwei Exostosen am Femur. Petersburger med. Wochenschrift 1876 No. 3.
- Bessel-Hagen, Über Knochen- und Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen kartilaginären Exostosen. Langenbecks Archiv 1891, Bd. 41.
- Drescher, Zur Kasuistik der hereditären, multiplen Exostosen.
- Meyer, Über Knochen- und Gelenkdeformitäten nach multiplen Exostosen. D. I. München 1882 (Helferich).
- Pels-Leusden. Klinische usw. Studien über Exostosis cartilaginea multiplex.
- Sonnenschein, Fall von multipler Exostosis cartilaginea. D. I. Berlin 1879.
- Stolzenberg, Zur Ätiologie der hereditären, multiplen, kartilaginären Exostosen. D. I. Greifswald 1898.
- Tilman, Über multiple kartilaginäre Exostosen. Münch. med. Wochenschrift 1898 No. 33.
- Virchow, Die krankhaften Geschwülste, Bd. I, Bd. II.
- Derselbe, Über multiple Exostosen. Berl. klin. Wochenschrift 1891.
- Vix, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen multiplen Exostosen.
- Volkmann, Beiträge zur Chirurgie. Leipzig 1875.
- Wurmb. Ein Fall von multiplen Exostosen. D. I. Kiel 1902.
-

Lebenslauf.

Johann Pannenberg, Sohn des Pastors Necima Pannenberg und seiner Ehefrau Hinderika, geb. Riedlin, wurde am 29. Mai 1877 zu Kl.-Midlum in Ostfriesland geboren. Von seinem 6. Lebensjahre besuchte er die Schule seines Heimatsortes und erhielt zugleich Privatunterricht bei seinem Vater. Ostern 1891 wurde er in das Gymnasium zu Leer i. Ostfriesland aufgenommen, das er Ostern 1899 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Am 1. April 1899 trat er in das 82. Inf.-Regt. zu Göttingen zur Ableistung der halbjährigen Dienstzeit mit der Waffe ein. Dann studierte er in Kiel, München, Rostock, Göttingen Medizin und bezog Ostern 1906 die Universität Greifswald, um sein Studium zu beenden.

Hier zählte er zu seinen Lehrern die Professoren: Friedrich, Grawitz, Martin, Minkowski, Ritter und Schulz. Im Sommer-Semester 1907 unterzog er sich dem medizinischen Staatsexamen, das er am 27. Juli mit dem Prädikat „gut“ bestand. Seine Approbation als Arzt datiert vom 13. August 1907. Am 1. November 1907 trat er als Einj.-Freiw. Arzt beim III. Bataillon Inf.-Regt. 42 in Greifswald ein.

13502

