

A r c h i v

für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. 118. (Elfte Folge Bd. VIII.) Hft. 1.

I.

Ein Fall von Enchondrom mit ungewöhnlicher Multiplication.

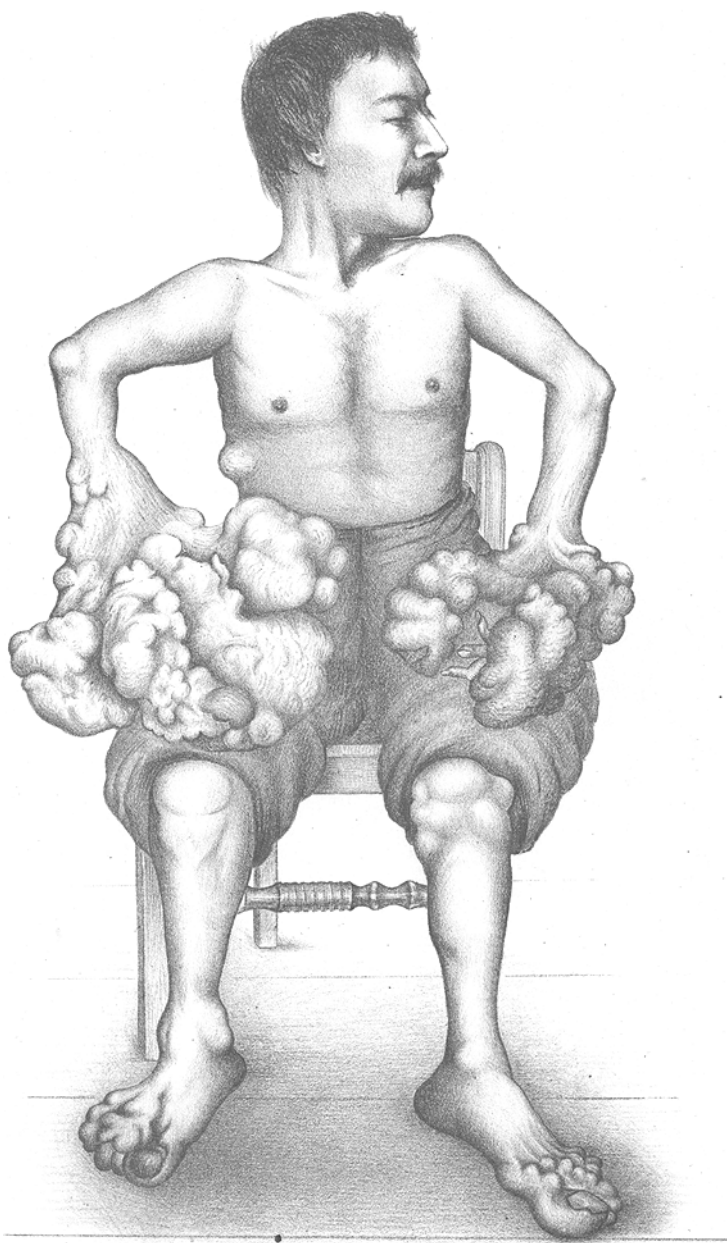
Klinisch beobachtet und operirt im Bürgerspital zu Hagenau (Oberarzt Dr. Biedert), anatomisch untersucht im patholog. Institut zu Strassburg (Prof. v. Recklinghausen).

(Hierzu Taf. I.)

I. Klinische Beobachtung.

Mitgetheilt von Dr. Kast, Assistenzarzt.

Trotz der vielen Publicationen über Enchondrome auch in neuerer Zeit dürfte der hier mitzutheilende Fall ein grosses Interesse beanspruchen einerseits weil er wegen der grossen Vielfältigkeit der Tumoren und ihrer Ausbreitung über das Knochensystem doch wohl einzig in seiner Art dasteht, andererseits weil trotz der Multiplicität die Beschwerden im Ganzen gering blieben indem die Geschwülste fast gar nicht zur Destruction gelangten, ielmehr trotz langen Bestandes nur durch ihr Gewicht so nachtheilig wurden. Gleichzeitig muss es unsere Aufmerksamkeit in besonderem Maasse erregen, dass in dem vorliegenden Fall neben den grossen harten Chondromen des Knochensystems noch an der äusseren Haut weiche Geschwülste ganz anderer Art, nemlich mit dem deutlichen Habitus von Angiomen wahrzunehmen waren:



Friedrich Krebs, Bauernsohn, 34 Jahre alt, aus Wineckertal (Kreis Hagenau).

Spitelaufnahme am 11. October 1888.

Patient kommt aus gesunder Familie, in der Niemand eine Spur ähnlicher Abnormitäten zeigt wie sie Patient an sich trägt. Er will bis zu seinem 6. Lebensjahr vollkommen normal gewesen sein. Zu dieser Zeit hätten sich an den Fingern der rechten Hand knotige Anschwellungen entwickelt, die von den Angehörigen mit einer einige Zeit vorher stattgefundenen Quetschung in Verbindung gebracht wurden. Nach eingezogenen Erkundigungen scheint jedoch diesen Angaben betreffs einer Quetschung kein Gewicht beigelegt werden zu dürfen, da falls überhaupt eine solche stattgefunden, sie nur ganz geringfügiger Natur gewesen sein konnte und wahrscheinlich von den für das Auftreten der krankhaften Veränderungen eine Erklärung suchenden Eltern als Ursache herangezogen wurde. Uebrigens sollen auch, entgegen den Angaben des Patienten, schon vor dem 6. Lebensjahr, im Alter von 3—4 Jahren, Anschwellungen an den Fingern bestanden haben. Im Allgemeinen erscheinen die Angaben über den Beginn der Erkrankung als unsicher und nur so viel geht daraus hervor, dass Patient in ziemlich dürrtigem und verwahrlostem Zustand aufgewachsen. Nach den Schilderungen des Patienten sollen die knotigen Verdickungen gleichzeitig an allen Fingern der rechten Hand begonnen haben. Erst mit ungefähr 10 Jahren wurden ähnliche Knoten auch an Daumen und Zeigefinger der linken Hand bemerkt und zu gleicher Zeit traten ähnliche Veränderungen an den Zehen beider Füße auf. Im Alter von ungefähr 8 Jahren soll Pat. einen Bruch des linken Oberschenkels mit darauf folgendem 6wöchentlichem Krankenlager gehabt haben. Mit dem 12. Lebensjahr kam Pat. nach Strassburg, wo ihm von Dr. Böckel die II. Zehe des linken Fusses amputirt wurde. Dort wurde Pat. darauf aufmerksam gemacht, dass ähnliche Anschwellungen auch an den Rippen und der Wirbelsäule sich befänden.

Sämmtliche Knoten wuchsen langsam weiter bis ungefähr im Alter von 15—16 Jahren eine Beschleunigung ihres Wachsthum's eintrat, die bis zum 21. oder 22. Lebensjahr anhielt. Seit dieser Zeit sollen die Verdickungen im Wachsthum stillgestanden und keine Aenderung gezeigt haben. Ungefähr im 20. Jahr waren zu den Anschwellungen der beiden oben genannten Finger der linken Hand noch 2 kleine taubeneigrosse Knoten am Mittelfinger hinzugekommen, die heute noch in dieser Grösse bestehen.

Pat. von kleiner Statur, gesunden inneren Organen und verhältnissmässig gut entwickelter Musculatur, zeigt überall am Körper knotige Tumoren von verschiedenster Grösse und meist harter Consistenz. Nur einige kleinere Geschwülste an verschiedenen Körperstellen zeigen weiche Beschaffenheit und sind offenbar als Angiome zu betrachten. Was den speciellen Sitz der einzelnen Tumoren betrifft, so finden sich harte Knoten von Taubenei- bis Hühnereigrösse am Rücken an der Spina scapulae und den Rippen besonders der rechten Seite. Links von der Wirbelsäule am Angulus der Scapula findet sich ebenfalls eine harte Geschwulst, welche die Grösse eines

Gänseeies erreicht. Verhältnissmässig wenig theilhaftig ist das Becken. Es zeigt nur einzelne kleinere Knoten. Die Extremitäten zeigen, besonders an den Gelenken, mehr oder weniger bedeutende Unregelmässigkeiten. Am meisten verunstaltet ist die rechte Hand. Sämmtliche Finger dieser sind durch Entwicklung einzelner Tumoren von der Grösse eines Tauben- bis Gänseeies, die sich an und über einander reihen, zu grossen unförmigen, einer grossen Gurke nicht unähnlichen Gebilden umgewandelt. Die Haut über diesen Knoten ist sehr gespannt, glänzend und von zahlreichen blauerthenen Venen durchschimmert. Die Oberfläche vieler Tumoren zeigt bei Druck deutliches Pergamentknittern. Der normal die anderen Finger etwas an Grösse übertreffende Mittelfinger ist auch hier durch seine pathologischen Veränderungen den anderen überlegen geblieben. Die beigefügte Zeichnung vermag vielleicht eine annähernde Vorstellung der colossalen Verunstaltungen zu geben, ebenso wie die Thatsache, dass die Länge der Hand vom Handgelenk bis zum entferntesten Theil der Finger 37 cm betrug, ihre Breite 39 cm und dass ihr Gewicht nach der Amputation etwas oberhalb des Handgelenks sich auf 3475 g belief.

Am rechten Ellenbogengelenk findet sich ausser der unregelmässigen Verdickung des Gelenks eine kleine bewegliche weiche Geschwulst. Der linke Oberarm zeigt ausser einer von der Schulter am äusseren Rand des Biceps herablaufenden bis fast gegen die Mitte des Oberarms verfolgbaren scharfkantigen Leiste verschiedene tiefliegende, schwer abzugrenzende Knoten. Eine unregelmässig gestaltete Verdickung findet sich am Radius des linken Vorderarms. Am Scrotum sitzen 2 ungefähr erbsengrosse bläulichrothe Geschwülste von weicher Consistenz und eine ebensolche, etwas grössere am rechten Oberschenkel. Grosse Veränderungen zeigt die Gegend des rechten Kniegelenks. Der innere Condylus des Femur ist durch eine gleichförmige Geschwulst verdickt und ebenso zeigt der äussere obere Condylus eine Verdickung, die eine starke Convexität nach aussen bildend sich bis fast zur Hälfte des Oberschenkels verfolgen lässt. Die Patella dieses Knies sitzt an normaler Stelle. Anders verhält sich diese am linken Knie. Hier ist die Patella ganz nach der äusseren Seite des Kniegelenks verschoben. Patient giebt die Schuld dieser Abnormität einem Bruch des Beins, den er ungefähr im 8. Lebensjahr erlitten, gesteht aber zu, dass nach der Heilung dieser angeblichen Fractur die ebengenannte Verschiebung nicht vorhanden war und sich erst später und ganz allmählich entwickelte. In Wirklichkeit scheinen Neubildungen am Gelenk wie sie die ungleichmässige Gestaltung und knotige Veränderung des letzteren erkennen lässt, und deren Entwicklung durch die erwähnte Fractur jedenfalls wesentlich gefördert wurde, die allmähliche Verschiebung der Patella aus ihrer Lage bewerkstelligt zu haben. Jetzt sind die Veränderungen am linken Kniegelenk so starke und letzteres so nach innen umgeknickt, dass beim Stehen die Stellung der Beine zu einander eine X-förmige wird und Patient nur mit Hülfe eines Stockes sich fortzubewegen im Stande ist.

Äehnliche Veränderungen, wie sie an den Händen geschildert worden

sind, zeigen die Füsse, wenn auch nicht in dem hohen Grade, wie die ersteren. Die 2. Zehe des linken Fusses ist schon früher, wie oben angegeben, amputirt worden. Der Grad der Betheiligung der übrigen Zehen an den Verunstaltungen ist aus der beigelegten Zeichnung ersichtlich.

Patient kam in das von Herrn Dr. Biedert geleitete Hagenauer Bürgerspital, um sich vorläufig die rechte Hand amputiren zu lassen, da diese wegen ihrer Schwere und vollständigen Unbrauchbarkeit die geringen Arbeitsleistungen, die der übrige Zustand noch gestattete, am meisten beeinträchtigte. Die Operation ward am 12. October durch zweizeitigen Cirkelschnitt mit Manschettenbildung ausgeführt. Bei der Operation fand sich an der Wundfläche des Amputationsstumpfes ein um die Art. ulnaris und mit dieser so fest verwachsenes, von der Ven. ulnar. ausgehendes, markstückgrosses Angiom, dass behufs Exstirpation der weichen Geschwulst die Arterie weiter oben lospräparirt und unterbunden und die Geschwulst mit dem betreffenden Arterienstück herausgeschnitten werden musste. Die Wundränder wurden nach Schede ohne Drainage vernäht, ein Dauerverband angelegt, unter dem, mit Ausnahme einer Stelle, wo ein Stück nekrotischer Fascie oder Sehne sich abstiess, die Heilung binnen 14 Tagen erfolgte, indess die Losstossung des nekrotischen Stückes noch eine mehrwöchentliche Fistelbildung zur Folge hatte. Auf den Vorschlag, Daumen und Zeigefinger der linken Hand ebenfalls einer Operation zu unterziehen, geht Pat. nicht ein und wird deswegen aus dem Spital entlassen.

Die amputirte Hand selbst ward, nachdem auch mikroskopisch die Diagnose Enchondrom mit grossem Zellenreichtum und hyaliner Zwischensubstanz gestellt war, dem pathologisch-anatomischen Institut zu Strassburg übermittelt behufs event. weiterer genauerer Untersuchung bzw. Einverleibung in das dortige pathologische Museum.

Die nachstehenden interessanten Aufschlüsse von Hrn. Prof. v. Recklinghausen über die genauere anatomische Beschaffenheit der entfernten Geschwülste sind das Resultat dieser weiteren Untersuchung.

II. Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit multiplen phlebogenen cavernösen Angiomen der bedeckenden Weichtheile.

Anatomisch beschrieben

von Prof v. Recklinghausen zu Strassburg i. E.

Die eingesandte rechte Hand, welche 7 cm über dem Handgelenk amputirt ist, hat ihre enorme Grösse, fast verdoppelte