

XI.

Kleinere Mittheilungen.

1.

Vier Fälle von Elephantiasis congenita hereditaria.

Aus dem Alten Allgemeinen Krankenhouse zu Hamburg
(Abtheilung des Herrn Dr. Engel-Reimers).

Von Dr. M. Nonne.

(Hierzu Taf. IV u. V.)

Im Juni 1890 hatte ich Gelegenheit, auf der Abtheilung des Herrn Dr. Engel-Reimers¹⁾ im Alten Allgemeinen Krankenhouse einen Fall von sogenannter Elephantiasis Arabum congenita zu beobachten, der sich dadurch auszeichnete, dass in der Familie des Kranken eine familiäre Anlage zu dieser Abnormalität vorlag. Da, wie eine spätere Literaturübersicht ergeben wird, speciell solche Fälle sehr selten sind, ja ein einwurfsfreier Fall in Ländern, in denen die Elephantiasis nicht endemisch vorkommt, überhaupt noch nicht beobachtet zu sein scheint, so erachte ich es nicht für überflüssig, die Fälle kurz mitzutheilen.

Fall I. Heinrich Hansen, 34 Jahre, Schiffsheizer (Fig. 1. Taf. IV.).

Der Vater des Patienten war während seines Lebens im Wesentlichen gesund, war speciell mit dem hier in Rede stehenden Leiden nicht behaftet, er starb im 66. Lebensjahre an Lungenentzündung; die Mutter hatte daselbe Leiden der Beine mit zur Welt gebracht und hatte es während ihres ganzen Lebens getragen, ohne dadurch jedoch in nennenswerther Weise in der Ausübung ihrer Pflichten als Hausfrau und Mutter behindert zu sein. Ueber die Geschwister siehe die nähere Auskunft weiter unten.

Die Geburt des H. Hansen verlief normal; gleich nach der Geburt wurde bemerkt, dass die Füsse und Unterschenkel abnorm dick waren; seitdem nahm die abnorme Dicke der unteren Extremitäten mit dem Wachsthum des Individuums bis zu dem jetzigen Status allmählich zu; Pat. machte als Kind die Masern durch, will fast niemals ernstlich krank gewesen sein; speciell stellt er auf's Entschiedenste in Abrede, dass er jemals an entzündlichen Erscheinungen irgend welcher Art an den unteren Extremitäten gelitten habe; er war stets gesund und kräftig, beim Turnen und Spielen war er nur

¹⁾ Für die Ueberlassung dieser Fälle und die Anregung zu dieser Mittheilung sage ich Herrn Dr. Engel-Reimers meinen ergebenen Dank.



Fig. 1.

Photographen u. Druck: H. Höffner, Berlin



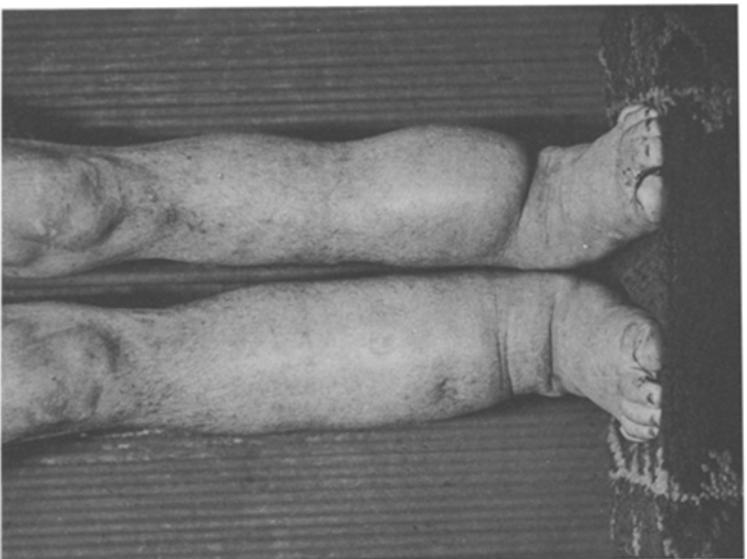
Fig. 2.



Fig. 3.

“Zechens, habe ich CLV

Max M.



etwas unbeholfener auf den Beinen, als andere gleichaltrige gesunde Kinder, im Uebrigen fehlten subjective Beschwerden an Füßen und Beinen; er wurde beim Militär wegen des erwähnten Leidens nicht angenommen, wurde später Seemann und konnte einen anstrengenden Dienst als Heizer auf einem überseischen Dampfer seit Jahren ohne Störung versehen.

Anfang Juni liess er sich wegen frischer secundärer Syphilis auf die syphilitische Abtheilung des Herrn Dr. Engel-Reimers aufnehmen.

Status praesens: Grosser, normal gebauter, ziemlich kräftiger Mann, gesunde Gesichtsfarbe, Brust- und Bauchorgane nach keiner Richtung nachweisbar afficirt, Urin frei von Eiweiss und Zucker. Keine Arteriosklerose. Die Untersuchung des Nervensystems ergiebt einen durchaus normalen Befund.

Patient zeigt Symptome secundärer Syphilis: Allgemeine indolente Drüsenschwellung mässigen Grades, frische Schleimpapeln auf den Tonsillen und am Serotum, discrete kleinfleckige Roseola am Abdomen, der Brust, dem Rücken und den Oberschenkeln; am Dorsum des Praeput. penis eine frische, schwach indurirte Narbe.

Die Symptome der Syphilis waren nach einer Schmicerur von 88 g Ugt. ciner. beseitigt. Sofort in die Augen fallend war eine unförmliche elephantastische Verdickung an den Unterschenkeln und Füßen [s. Fig. 1¹) Taf. IV u. Fig. 4 Taf. V].

Hart unterhalb der Knöe beginnt eine Verdickung der Unterschenkel, deren Umfang nach unten zu ziemlich gleichmässig bis zu den Sprunggelenken hin säulenartig zunimmt, so dass dieselben die bei dieser Krankheit bekannte Form eines dicken und plumpen Cylinders (Hebra und Kaposi, Lehrbuch der Hautkrankheiten) zeigen. Maasse: Wadenumfang rechts 41 cm, links 38 cm.

Auch die Füsse sind unförmlich dick, indem der Fussrücken beiderseits polsterartig vorgewölbt ist; dicht vor den Grundphalangen der Zehen flacht er sich ab. Die Haut dör Zehen ist ebenfalls abnorm vorgewulstet, so dass stärkere Einkerbungen der Haut über den Gelenkspalten entstehen, als der Norm entspricht. Dicht oberhalb der Malleolen sieht man rechts eine Einschnürung der Haut, ebenso 6 cm weiter oben, so dass durch diese Einschnürungsfurchen ein besonderes Polster für sich zur Erscheinung kommt; links zeigt sich ein ähnliches Polster, oberhalb desselben hängt nach Art eines Tumors die Masse der Haut und des Unterhautzellgewebes über daselbe herüber.

Die Oberfläche der Haut ist ganz normal, nicht, wie es sonst bekanntlich meistens der Fall ist, abnorm prall oder abnorm fahl oder abnorm gefärbt, die Epidermis ist nicht abnorm glatt oder rissig, so dass wir es an den Unterschenkeln mit der sogenannten Elephantiasis glabra zu thun haben (Virchow, Geschwülste). Dagegen constatirt man an den Zehen die von den Autoren so häufig beschriebenen papillären Auswüchse; solche finden

¹) Herrn Dr. Arning, der die Liebenswürdigkeit hatte, diesen und die anderen drei Kranken zu photographiren, spreche ich auch an dieser Stelle meinen aufrichtigsten Dank aus.

sich an der Innenseite der rechten und linken zweiten Zehe und derjenigen der linken dritten Zehe, sowie dem Dorsum der Grundphalanx der rechten grossen Zehe.

Von chronischem Eczem, Intertrigo, Geschwüren, von abnormer Lymphorrhoe ist nirgends etwas zu sehen; bei der Berührung constatirt man eine bedeutende Resistenz, die Cutis ist nicht faltbar, ist mit dem unterliegenden Gewebe kurz verwachsen; der Fingerdruck bleibt lange Zeit stehen, die Musculatur lässt sich nicht von der Masse unterscheiden. Die Knochen, Tibia und Fibula, sowie die Malleolen sind nicht verdickt und nach keiner Richtung abnorm gross, auch nicht, wie dies (s. Virchow, a. a. O.) in einigen Fällen beschrieben ist, abnorm dünn. Die Längenmaasse der Oberschenkel, Unterschenkel, Füsse und Zehen sind der Körpergrösse des Mannes entsprechend: ein partieller oder allgemeiner Riesenwuchs liegt also nicht vor. Der Haarwuchs zeigt keine Anomalie, die Nägel der Zehen sind normal. Auf beiden Seiten lässt sich die Vena saphena magna von der Mitte des Unterschenkels bis hinauf zum Schenkeldreieck als dicker, ziemlich harter Strang deutlich palpiren; bei eingehender Untersuchung findet sich keine an der Oberfläche der Extremitäten zu constatirende Anomalie in der Lage der Venen oder Arterien; abnorme Lymphgefäßbildung ist nicht nachzuweisen. Die allgemeine mässige Drüsenschwellung (s. o.) kommt auf Rechnung der frischen Syphilis.

Da sich ergeben hatte, dass die Mutter des p. Hansen dasselbe Leiden während ihres ganzen Lebens gehabt hatte, so ging ich den übrigen Familienmitgliedern nach.

Eine verheirathete Schwester wohnt hier in Hamburg.

Frau Helene Mandt, 30 Jahre alt. Gleich nach der Geburt wurde bemerkt, dass ihr linker Unterschenkel und linker Fuss mit den zugehörigen Zehen dicker als rechts sei; die Geburt verlief normal, sie war, abgesehen von Masern und Diphtheritis, die sie als Kind durchmachte, stets gesund; vor ihrer Verheirathung diente sie als Köchin und konnte ihren Obliegenheiten stets ohne Beschwerde nachkommen.

Die Untersuchung der inneren Organe und des Nervensystems ergab auch hier einen normalen Befund, der Urin enthielt nicht Eiweiss oder Zucker.

Während rechtsseitig Oberschenkel, Unterschenkel und Fuss normal sind, zeigt der linke Unterschenkel, der linke Fuss und die Zehen der linken Seite eine ganz gleichartige, wenngleich erheblich geringere Affection wie bei dem älteren Bruder, auch hier die allgemeine Volumszunahme der Haut und des Unterhautzellgewebes bei sonst normaler Hautoberfläche, auch hier oberhalb der Malleolen eine, wenn auch nur schwach ausgebildete Ringfurche, auch hier eine geringe polsterartige Vorwölbung der Haut des Fussrückens und abnorm tiefe (dies beiderseits) Ausfurchung der Haut der Zehenrücken; auch hier an einzelnen Zehen Papillombildungen. Auch hier sind im Uebrigen keine abnormen Grössenverhältnisse der kranken Extremität; auch hier constatirt man ein pralles Oedem und einen deutlicher

als auf der rechten Seite nachzuweisenden Verlauf der etwas harten Vena saphena magna. Auch diese H. Mandt behauptet entschieden, niemals Entzündungserscheinungen irgend welcher Art an dem linken Knie bemerkt zu haben. (Wadenumfang links 28,75, rechts 25,2 cm.) (Fig. 2 Taf. IV.)

Sie hat viermal geboren. Das erste Kind hatte „die dicken Beine“ sehr hochgradig von der Geburt an; dasselbe war im Uebrigen gesund und kräftig; es wurde von Herrn Dr. Otto Meyer, damals Assistenzarzt am israelitischen Krankenhouse hierselbst, im ärztlichen Verein am 30. November 1886 vorgestellt (s. Deutsche medic. Wochenschr. 1886); dasselbe ist inzwischen an intercurrenter Krankheit gestorben. Herr Dr. O. Meyer stellte damals fest, dass bei dem sonst gesunden Kinde die Füsse und Unterschenkel hochgradig elephantiastisch afficirt waren.

Das zweite Kind kam acephalisch am Ende des 9. Schwangerschaftsmonates zur Welt; an diesem Kinde waren die Hände, Füsse und Unterschenkel abnorm dick, „ungefähr wie bei dem ersten Kinde“.

Das dritte Kind, Mathilde Mandt, 6 Jahre alt, ist ein kräftiges, gesundes Mädchen; mit ganz gesunden inneren Organen, normalem Nervensystem, der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker. Es zeigt sich aber auch bei ihr, dass die Haut des einen und zwar des rechten Unterschenkels dicht über den Malleolen jene bei H. Hansen und Helene Mandt beschriebene Anomalie zeigt. Maasse dicht über den Malleolen: rechts 22 cm, links 21 cm Umfang. Auch hier gleicht die Haut, prall ödematos, auf dem rechten Fussrücken einem sich etwas vorwölbenden Polster, die Rückenhaut sämmtlicher Zehen beider Füsse zeigte abnorm tiefe Rinnen, beruhend auf einem Haut- und Unterhautüberfluss. Auch hier ist die Oberfläche der Haut im Uebrigen durchaus normal; ein pathologisches Längenwachsthum nach irgend einer Richtung fehlt; ebenso wie jegliche Varicositäten der Blut- oder Lymphgefässer. Auch bei Mathilde Mandt wurde die Affection gleich nach der Geburt bemerkt (Fig. 3 Taf. IV).

Das vierte und jüngste Kind, Bruno Mandt, 1 Jahr alt (Fig. 5 Taf. V), wurde ebenfalls wie das vorige Kind am normalen Ende der Schwangerschaft spontan geboren; er ist gesund und kräftig, man constatirte auch bei diesem Kinde gleich nach der Geburt die Rudimente der Krankheit an den Füssen und Zehen: die Haut beider Fussrücken ist vorgewölbt, nicht faltbar, prall ödematos, die Interdigitalfurchen der Zehen beider Füsse sind abnorm tief in Folge einer pathologischen Massenzunahme der Haut und des Unterhautgewebes.

Alle Grössenverhältnisse der unteren Extremitäten sind normal, die Oberfläche der Haut, abgesehen von dem geringen Oedem, ist normal, es fehlen Varicositäten der Blut- und Lymphgefässer. An den inneren Organen, dem Urin, dem Nervensystem ist keine Anomalie nachweisbar.

Die Durehsicht obiger Fälle ergiebt, dass es sich hier um jene seltenen Fälle von Elephantiasis congenita handelt; in allen Fällen fehlen demnach jene speciell für die Elephantiasis des Beins (Virchow, a. a. O., v. Esmarch-Kulen Kampff, a. a. O. u. s. w.) intra vitam so häufig constatirten Ursachen

die ich hier nicht einzeln aufzuzählen brauche und deren gemeinsames Moment die eine allmähliche und lange dauernde Hemmung in der Circulation der Ernährungsflüssigkeiten, namentlich in dem Abflusse des interstitiellen Gewebessaftes (Virchow, a. a. O.) bewirkenden und damit zu den verschiedensten Erkrankungen der Hautoberfläche führenden Bedingungen sind, ferner haben diese Fälle nichts zu thun mit der schubweisen Invasion der *Filaria sanguis hominis*.

Das ätiologische Moment der Erkrankung ist in den vorliegenden Fällen in der familiären Anlage zu suchen; betreffs dieses Punktes ist noch Folgendes nachzutragen:

H. Hansen und H. Mandt hatten noch fünf Geschwister, von denen niemand, ebenso wenig wie deren in Kiel wohnenden und den zwei erwähnten Kranken alle persönlich bekannten Nachkommen das Leiden haben.

Die Mutter unserer zwei Kranken, die, wie oben erwähnt, hochgradige Elephantiasis crurum congenita hatte, hatte noch sechs Geschwister, von diesen litt die älteste Schwester, das erste Kind ihrer gemeinsamen Mutter, an derselben Affection und zwar in einer Hochgradigkeit, die diejenige der anderen afficirten Familienmitglieder bei Weitem übertraf; diese blieb unverheirathet und hatte keinen Nachkommen; die übrigen fünf Geschwister waren mit Sicherheit von jenem Leiden frei, und von deren Nachkommen hat nachweislich — einzelne derselben haben sich in Amerika verheirathet und sind ihren Verwandten aus dem Gesichtskreise gekommen — keins die Krankheit geerbt.

Nur als Curiosum soll noch angeführt werden, dass die Mutter dieser zuletzt Genannten, also die Grossmutter der zwei in diesem Aufsatz beschriebenen Kranken und Urgrossmutter der zwei beschriebenen Kinder sich, während sie mit ihrem ersten Kinde schwanger war, an einer Frau mit ödematösen unteren Extremitäten „versehen“ haben soll.

Im vorigen Jahre stellte Waitz auf dem Chirurgen-Congress ein Kind mit Elephantiasis crurum congenita vor (v. Langenbeck's Archiv Bd. 39. Hft. 1), deren Mutter sich während der Schwangerschaft „an einem im Circus vorgeführten Elefanten stark aufgeregt“ hatte und Smith in London fand in der Anamnese des von ihm während des Lebens lange Zeit beobachteten und obducirten Falles hochgradiger allgemeiner Elephantiasis eben dasselbe Moment. Es ist bekannt, dass Kulenkampff (a. a. O.) nach Zusammenstellung fremder und eigener Erfahrungen der Meinung ist, „dass solche Fälle, bei denen die Ähnlichkeit der krankhaften Störung mit dem Erinnerungsbilde eines intensiven psychischen Eindrucks eine sehr bedeutende ist, allerdings durch ein „Versehen“ erklärt werden dürfen“.

Wie dem auch sei, jedenfalls müssen wir annehmen, dass wir es bei unseren Fällen mit einer vererbten, d. h. schon intra uterum abnormalen Gefässanlage zu thun haben, deren Folgezustände als krankhafte Störungen der Circulationsverhältnisse in die Erscheinung treten.

Es schien mir nicht unwichtig, die Frage: kann die congenitale Gefässanomalie zu den Fällen mit einer vererbten, d. h. schon intra uterum abnormalen Gefässanlage zu thun haben, deren Folgezustände als krankhafte Störungen der Circulationsverhältnisse in die Erscheinung treten.

nitale Elephantiasis auf Heredität beruhen? an der Hand positiver Fälle zu bejahen.

Denn noch im Jahre 1885 — und seitdem sind einschlägige Fälle, wie ich aus der Durchsicht der Literatur entnehme, nicht publicirt worden — schrieben v. Esmarch und Kulenkampff: „Die ganze Frage (nehmlich die der Heredität) ist vorläufig als eine noch offene zu bezeichnen. Sie dürfte nicht leicht an Orten mit endemischem Vorkommen der Krankheit zu lösen sein, andererseits aber doch nur eben dort, weil in anderen Ländern sich zu selten die Gelegenheit, einschlägige Beobachtungen anzustellen, findet.“

Die Durchsicht der Literatur ergiebt, dass über die Heredität der Elephantiasis arabum congenita noch nichts feststeht. In dem viel citirten Falle von Höppner und Lebert (Virchow, a. a. O.) handelte es sich um aequirzte Elephantiasis; die eine Tochter war von der Krankheit in Folge von Erysipelas, die andere nach einer früher erlittenen Verbrennung befallen worden, und wird schon in dem Esmarch-Kulenkampff'schen Berichte bemängelt, dass das älteste Mädchen geboren war, ehe noch die Mutter an der Krankheit litt. In den Fällen von Letessier (citirt bei Recklinghausen, „über die multiplen Fibrome der Haut“) — Grossvater, Vater, Vaterbruder, Schwester und Tochter der beobachteten Kranken litten an der gleichen elephantastischen Verdickung des linken Unterschenkels — ist nicht erwähnt, ob die Elephantiasis congenital oder acquirirt war; bei dem Quincke'schen Falle (Archiv f. klin. Medicin. Bd. 16) entwickelte sich die Krankheit erst im 15. Lebensjahre, und es ist aus der betreffenden Krankengeschichte nicht ersichtlich, ob es sich bei dem Vater, einer Schwester und einem Bruder um eine congenitale oder eine acquirirte Elephantiasis handelte.

Seit diesen schon von Esmarch-Kulenkampff citirten Fällen ist nichts Weiteres bezüglich des uns hier besonders interessirenden Punktes der Heredität der Elephantiasis veröffentlicht worden.

Es soll noch in Bezugnahme auf die Thatsache der angeborenen Dicke der Füsse bezw. Füsse und Unterschenkel und die sich ganz fieberlos und ohne nachweisbare Ursache entwickelnde elephantastische Verdickung der Beine auf den Fall von Floras (Langenbeck's Archiv Bd. 37) hingewiesen werden; dieser sah dasselbe bei einem — übrigens hereditär nicht belasteten — Mädchen, ähnlich wie Bartels (Dissertation, Göttingen 1885), der auch zwei Fälle beschrieb, in denen sich, „ohne jede Entzündungserscheinung, ohne Fieber und ohne Schmerzen die Krankheit allmählich entwickelte“, doch fehlte in des letzteren Autors Fällen nicht jedes greifbare ätiologische Moment, indem bei dem einen Patienten am Fussrücken eine grosse Verbrennungswunde kurz vor dem Beginn des Leidens bestanden hatte und bei dem anderen schon früher eine Mitralsuffizienz bestand, und solche mit Herzfehlern verknüpfte Fälle von Elephantiasis congenita der unteren Extremitäten finden sich hie und da in der Literatur. In H. v. Hebra's Fall (Die Elephantiasis Arabum. Wiener Klinik. 1885) litt der junge Mann ebenfalls an einer — übrigens nicht congenitalen — elephantastischen Ver-

Frau Schulze † 66 Jahre alt
erschrak sich in ihrer ersten Gravidität (mens III) heftig über eine
hydropische geschwollene Frau].

- 1) Martha Schulze, 2) Franz Schulze, 3) Heinrich Schulze, 4) Marg. Schulze, 5) Anna Schulze, 6) Magdalene Schulze,
† 64 Jahre alt, † 60 Jahre, † 52 Jahre, lebt, verehelichte Mandt,
unverheirathet, hochgradige congenitale elephantastische Veränderung der Extremitäten.
alle gesund, alle verheirathet, Nachkommen gesund.
- 1) Mathilde Mandt, 2) Margdal. Mandt, 3) Emilie Mandt, 4) Heinrich Mandt,
gesund, 41 Jahre, 39 Jahre, gesund, verehelichte Gehl, 26 Jahre alt,
verheirathet, Nachkommen gesund. 28 Jahre alt, nicht verheirathet,
beide elephantastische Verdickungen der unteren Extremitäten.
- 1) Mathilde Gehl, 2) Mädchen, 3) Bruno Gehl, 4) Julius Gehl,
6 Jahre alt, kam acephal, † 3 Jahre alt, 1½ Jahre alt,
elephantastische Verdickungen der Füsse an Darmhatarrh.,
und Zehen. hatte hochgradige Verdickungen der elephantastische Extremitäten.
Verdickungen der unteren Extremitäten.

dickung der rechten unteren Extremität, die sich allmählich und ohne irgend welche entzündliche Symptome herausgebildet hatte, und über ähnliche Erfahrungen berichtet schon Cazenave (Vorlesungen über die Krankheiten der Haut. 1837. Bd. II) und später Clarac (Thèse, Paris 1881).

Auf einen interessanten Punkt sei noch besonders hingewiesen: in der Reihe der mit mehr oder weniger hochgradiger Elephantiasis der unteren Extremitäten geborenen Kinder finden wir eins, das zweite, das, mit den untrüglichen Spuren der Elephantiasis der unteren Extremitäten, acephalisch zur Welt kam. Schon 1863 wurde von Virchow darauf hingewiesen, dass die congenitalen Formen der Elephantiasis sich nicht selten bei acephalen und anderen Missgeburten finden: zu dieser Angabe bildet der vorliegende Fall, wie mir scheint, eine treffliche Illustration.

Aus dieser kleinen casuistischen Mittheilung scheint mir demnach hervorzugehen, dass es Fälle von Elephantiasis congenita giebt, die intra vitam stationär sind, und deren Ursache auf einem sich schon intrauterin geltend machenden, durch Vererbung übertragbaren Bildungsfehler gewisser Abschnitte des Saftbahnsystems beruht.

Auf der vorigen Seite findet sich ein Ueberblick über die Hereditätsverhältnisse dieser Fälle.

2.

Das Chinin als Protoplasmagift.

Von Prof. C. Binz in Bonn.

In seiner Monographie „Die Entstehung der Entzündung“ Leipzig 1891, hat Th. Leber auf S. 458 im Gegensatz zu meinen Angaben auf eine Aeusserung Engelmann's sich berufen, welche dieser in der Abhandlung über Protoplasma in L. Hermann's Handbuch der Physiologie, 1879, Bd. 1, S. 364 niedergelegt hat und die folgendermaassen lautet:

„Von Chinin wird durch Binz und Andere behauptet, dass es eine specifisch starke hemmende Wirkung auf die spontanen Bewegungen vieler Protoplasmen, u. a. auch der farblosen Blutkörper ausübe. Doch zeigten mir wenigstens die Lymphzellen von Fröschen, die durch subcutane Einspritzung von Chininum sulphuricum getödtet wurden, noch nach Stunden lebhafte Bewegung.“

Zum Berichtigten dieser Stelle und zum Abwehren ihrer ferneren Verwerthung beim Besprechen solcher Versuche dürfte folgender an mich gerichteter Brief geeignet sein:

„Utrecht, 21. Juni 1880.

Sehr verehrter Herr College.

Gestatten Sie mir, der Dissertation meines Schülers ten Bosch über Chininamin, die ich heute an Sie absandte, einige Worte hinzuzufügen. Wie