

VIII.

Ein seltener Fall von beinahe universellem angebornem fortschreitendem Riesenwuchs.

(Aus der Nervenklinik des Communehospitals in Kopenhagen.
Oberarzt, Professor Dr. Knud Pontoppidan.)

Von Dr. D. E. Jacobson,
Privatdozenten, I. Assistenzarzt.

Ein 3jähriges Mädchen wurde am 13. Juli 1892 in die Nervenklinik unter der recht ungewöhnlichen Diagnose, Akromegalie, aufgenommen. Es zeigte sich schnell, dass die Akromegalie, wovon hier die Rede war, nichts mit derjenigen Krankheit zu thun hatte, welche Marie¹⁾ 1886 entdeckte und unter dieser Bezeichnung veröffentlichte. Diese Krankheit besteht, wie bekannt, ganz gewiss in einer abnorm starken Entwicklung gewisser Körpertheile, besonders peripherischer (Nase, Unterlippe, Unterkiefer, Ohren, Hände, Füsse, u. s. w.), allein — und das ist Punctum saliens — dieser Riesenwuchs entsteht bei früher völlig normalen Individuen etwa im Pubertätsalter oder später. Es wurde dagegen in unserem Falle bald klar, dass es sich um eine eigentliche Krankheit gar nicht handelte, sondern um eine angeborene Missbildung, eine Entwicklungsanomalie, einen Riesenwuchs, der den grössten Theil des Körpers der kleinen Patientin umfasste. Indem ich mich nachher mit der dahin gehörenden Literatur beschäftigte, wurde ich schnell davon überzeugt, dass das Schicksal uns eine sehr grosse pathologische Seltenheit — um nicht geradezu ein Unicum zu sagen — in die Hände gespielt hatte.

Deshalb habe ich einen sehr eingehenden Krankenbericht aufgenommen, den ich mit der freundlichen Erlaubniss des Herrn Professor Pontoppidan veröffentlichte, um dadurch das weitest mögliche Interesse für diesen merkwürdigen Fall zu erwecken, welcher hier im Hospitale allgemeines Aufsehen erregt hat.

¹⁾ Revue de médecine, VI. 1886.

Um den Text näher zu erklären, füge ich den Holzschnitt nach einem photographischen Bilde bei, das trotz der Unruhe und des Weinens des Kindes ganz gut ausgefallen war.



Carla H., 3 Jahre alt, Tochter eines unverheiratheten Ladenfräuleins.
Aufgenommen 13. Juli 1892.

Keine hereditäre Disposition. Keine Missbildung in den Familien der Eltern. Weder der Vater noch die Mutter (ich habe mit beiden gesprochen) haben Syphilis gehabt, noch sind sie Alkoholisten. Sie sind alle beide jung, von Mittelgrösse und ungefähr 22 Jahre alt. Der Zustand der Mutter während der Gravidität ist natürlich gewesen; die Geburt verlief normal.

Schon bei der Geburt ist das Aeussere des Kindes so auffällig gewesen, dass es der Mutter nicht erlaubt wurde, es gleich zu sehen. Da die unverheirathete Mutter in einer der Filialen unserer öffentlichen Gebäranstalt ent-

bunden wurde, so haben wir im Protocolle der Anstalt eine Quelle, woraus ganz sichere Auskünfte zu schöpfen sind. Am Geburtstage des Kindes ist Folgendes zu Protocoll genommen: „In der Filiale N. N. wurde heute ein ausgetragenes lebendiges Mädchen geboren; es wog 3250 g, maass 51 cm, hatte ausgebreitete Teleangiekasien an der Brust und am Unterkörper, sammt Makropodie“.

Nach der Geburt ist das Kind in die Pflege gegeben und dort wahrscheinlich etwas vernachlässigt worden. Bei der Aufnahme in's Hospital war es etwas rachitisch, hatte Fieber und stinkende grünliche Oeffnung. Nach einigen Tagen schwand indessen das Fieber; der Stuhlgang kam in Ordnung, und nachher ist das Kind gut gediehen und hat stets an Gewicht zugenommen.

Nach Verlauf von ungefähr einer Woche war der Status praesens, wie folgt:

Sogar ganz oberflächlich betrachtet, weicht das Äußere des Kindes in merkwürdiger Weise von der Norm ab. Die rechte Wange, der rechte Arm und die rechte Hand, die linke Hälfte der Brust und des Unterleibes, das rechte Labium majus, das linke Bein, sowie in ganz besonderem Grade die beiden Füsse zeigen nehmlich eine augenfällige Vergrößerung. Dieser „Riesenwuchs“ erscheint um so stärker, als das Kind sonst ziemlich klein im Verhältniss zu seinem Alter, zart gebaut, mager, schlaff und kränklich ist (Rachitis). Die Hautfarbe ist endlich auch eine Erscheinung, welche gleich die Aufmerksamkeit erregt. An dem Truncus, — sowohl an der Vorder- als an der Hinterfläche —, und den Extremitäten hat die Haut in einem weiten Umfange eine röthlich-violette Farbe. Dieselbe erscheint am stärksten, wenn das Kind schreit; es erhält dann ein förmlich marmorirtes Aussehen, indem die gefärbten Theile der Haut gegen die normal blassen contrastiren. Die röthlich-violette Farbe röhrt von capillären Teleangiektasien in der Haut her.

Eine mehr detaillierte Untersuchung erweist Folgendes:

Gewicht 8450 g.

Länge vom Scheitel bis zum rechten Fersenrand 78 cm

linken - 80 -

Der Ernährungszustand schlecht; die Musculatur überall schlaff, die subcutane Fettlage äusserst gering (ausgenommen an den Füssen). Das Kind ist von Gemüth verblüffend ernsthaft; man sieht es nie lächeln. Es versucht auch nie zu sprechen, obgleich es recht intelligent scheint. Es versteht z. B. Alles, was man ihm sagt, und scheint grosses Interesse an den verschiedenen Untersuchungsmethoden zu haben, ja ist sogar damit behülflich, indem es oft Finger, Füsse u. dgl. zum Messen hervorstreckt. Es mag gern spielen und scheint grossen Werth darauf zu legen, wenn man es liebkost, wie auch auf die mehr materiellen Güter des Lebens; sein Lieblingsgetränk ist Wein und Wasser, wozu es beinahe die Neigung des Alkoholisten empfindet. Obgleich 3 Jahre alt, kann es nicht reinlich gehalten werden.

Der Kopf scheint nicht grösser, als gewöhnlich bei rachitischen Kindern, die rechte Hälfte ist aber merklich umfangreicher, als die linke, namentlich steht die rechte Pars occipitalis als ein grosser Buckel hervor.

Der Umfang des Hirnschädels in der Höhe der Arcus superciliares und der Protuberantia occipitalis beträgt 47 cm;

die rechte Hälfte misst	24½ cm
- linke - - - - -	22½ -
der grösste Längendurchmesser . .	15,8 -
- - - Breitendurchmesser . .	13,4 -

Das Gesicht ist rundlich; die rechte Wangengegend springt aber über das übrige Niveau stark hervor, so dass die Patientin aussieht, als hätte sie ein grosses Zahngeschwür. Das Verzerrte in ihrem Aussehen wird noch merkbarer dadurch, dass der rechte Mundwinkel stark herabhängt. Der Abstand vom Filtrum bis zum rechten Ohrzipfel beträgt 10,5 cm, bis zum linken nur 9,8 cm. Die Verdickung der Wange ist in überwiegendem Grade von den subcutanen Weichtheilen bedingt, ohne dass es sich näher bestimmen lässt, welchen Anteil die Muskeln daran haben. Es ist indessen auch eine kleine Vergrösserung des rechten Theiles des Oberkiefers vorhanden, und das rechte Os zygomaticum, wie auch der rechte Ramus horizontalis des Unterkiefers, fühlen sich etwas massiver an, als die gleichnamigen Knochen der linken Seite. Auch ist die rechte Hälfte der Oberlippe ein wenig voller, als die linke.

Die grösste Dicke der Wange ist

an der rechten Seite	1,6 cm
- - linken - - - - -	0,9 -

Der Abstand von der Spina mentalis bis zu den Anguli maxillae ist gleich gross an beiden Seiten = 7 cm.

Der übrige Theil des Gesichts ist wohlgebildet; die Augenlider sind nicht bauschig, die Augenbrauen gut entwickelt, die Nase klein und fein gebildet, die Unterlippe nicht dick und herabhängend; die Augen sind natürlich, wie auch die Ophthalmoskopie zeigt; die Ohren sind etwas gross, aber gut geformt und von gleicher Länge, nehmlich 5 cm; das Gehör scheint gut. Die Zähne sind in passender Anzahl da, aber stark cariös. Die Zunge bietet nichts Abnormes dar, eben so wenig die Mundschleimhaut, der Schlund und der Gaumen, jedoch ausgenommen, dass der rechte vordere Gaumenbogen ein wenig voller ist, als der linke. Keine abnorme Salivation. Der Haarwuchs des Hauptes reichlich. Der Hals ist von natürlicher Länge und Dicke. Keine Vergrösserung der Schilddrüse; dagegen grössere, indolente Drüsengeschwülste an beiden Regiones laterales colli. Keine Dämpfung über der Thymus. Die rechte Oberextremität ist in toto grösser und voller, als die linke; dieses betrifft jedoch den Vorderarm mehr, als den Oberarm. Am meisten betrifft die Vergrösserung jedoch die Hand, wo der Zeigefinger im Vergleich mit den anderen Fingern besonders begünstigt worden ist. Die Vergrösserung der Extremitäten röhrt von einer gleichmässigen Vergrösserung der Weichtheile und der Skelettheile her; nur die Haut ist, was

die Consistenz betrifft, weder verdickt, noch verändert. Der Umfang der Epiphysen scheint nicht stärker vergrössert zu sein, als der Umfang der Diaphysen, auch ist keine auffällige Hyperplasie des subcutanen Gewebes vorhanden. Die Nägel sind bis auf ihr ein wenig grösseres Volumen ganz natürlich. Die Harmonie der verschiedenen Theile des Arms ist, mit Ausnahme des im Verhältniss zu den anderen Fingern zu grossen Zeigefingers, bewahrt.

Die Grössenverhältnisse werden übrigens aus nachstehenden Maassangaben näher hervorgehen:

		rechts	links
		cm	cm
Länge vom Acromion bis zum Ende des 3. Fingers		35	33
- - - Acromion bis z. Condyl. ext. humeri		13	13
- - - Condyl. ext. humeri bis z. Proc. styl. radii		11,5	10,5
- - - Proc. styl. radii b. z. Ende des 3. Fingers		10,5	9,5
Umfang des Humerus in der Mitte		9	8
- - - Antibrachium 5 cm unterhalb des Olecranon		11,5	10
- - über dem Proc. styloides		9	8,5
- - - den Metacarpo-Phalangealgelenken		11,1	9,5
Grösste Dicke der Hand über dem 2. Knöchel		1,7	1,1
Länge des Daumens		3,9	3,9
- - 2. Fingers		6,6	5,5
- - 3. -		6,5	6,1
- - 4. -		5,8	5,4
- - 5. -		4,9	4,6
Umfang des 2. Fingers 1. Glied		4,3	3,3
- - - - 2. -		4	2,9
- - - - 3. -		3,2	2,5
- - - 3. Fingers 1. -		3,9	3,4
- - - 2. -		3,5	3
- - - 3. -		3	2,7.

Das Kind kann die Arme frei gebrauchen und benutzt gern den rechten mehr, als den linken. Scapulae und Claviculae sammt Sternum nicht verdickt, nur rachitischer Rosenkranz. Die linke Brusthälfte ist indessen ein wenig voluminöser, als die rechte.

Umfang in der Höhe der rechten Brustwarze 21 cm
- - - - - linken 23 -

Die Brustorgane bieten nichts Besonderes dar. Der Unterleib ist sehr gross, mit gespannter Wand und dünner praller Haut. Weder die Leber noch die Milz lassen sich unter der Curvatur herauspercutiren oder palpiren.

Die linke Hälfte des Unterleibes ist etwas voluminöser, als die rechte.

Umfang in der Höhe vom Umbilicus, rechte Hälfte 26,25 cm
- - - - - linke - 30,75 -

Die Beckenknochen sind nicht verdickt. Das rechte Labium majus etwas grösser und stärker, als das linke.

Columna vertebr. nicht skoliotisch; allein in der Lumbo-Dorsalgegend bil-

det sie eine abgerundete, nicht stark prominirende Kyphose (rachitisch?), deren Scheitelpunkt vom Proc. spin. vert. dors. XII gebildet wird. Die Kyphose lässt sich nicht ganz gerade machen. Die linke Unterextremität ist in toto länger und stärker, als die rechte. Merkwürdig genug hat das Femur den grössten Anteil an der Verlängerung. Sowohl die knöchernen Theile, als die Weichtheile bedingen den vergrösserten Umfang, besonders aber die ersten. Das ganze linke Knie (mit Patella) ist voluminöser, als das rechte; namentlich ist der Condylus internus stark entwickelt, so dass eine bedeutende Valgusstellung vorhanden ist, die doch auch, wenn gleich weniger ausgesprochen, an der rechten Seite vorkommt. Es findet keine abnorme Krümmung der langen Knochen statt.

	rechts cm	links cm
Die Länge der Unterextremität vom oberen Rande des Troch.		
major bis zur Spalte des Mall. ext.	30	31
Troch. maj. bis zur Kniegelenklinie	15	17
Kniegelenk bis zur Spalte des Mall. ext.	15	15,5
Umfang des Femur in der Mitte	14	15,5
- - Knies quer über Patella	15,4	16,7
- - Unterschenkel, 5 cm unterhalb des Apex patellae	13	15
- - - über den Malleoli	11,5	12,5.

Die linke Patella ist breiter und auch länger, als die rechte.

	rechts cm	links cm
Die Länge der Patella	2,7	2,9
- Breite - - -	2,3	3.

Die Füsse sind höchst eigenthümlich entwickelt. Sie sind sowohl zu gross, als auch zu breit und zu dick im Verhältniss zur Grösse und zum Alter des Kindes. Deckte man das Kind der Art zu, dass nur die Füsse zu sehen wären, so müsste man nach deren Länge auf ein 8jähriges Kind rathen. Die Verdickung röhrt theilweise von der Haut her, theilweise und namentlich von dem subcutanen Fettgewebe, welches an Dorsum und in Planta weiche dicke Kissen bildet. Es lässt sich wegen des reichen Fettpolsters nicht genau bestimmen, welchen Anteil die Knochen an dem vergrösserten Volumen haben. Der linke Fuss ist im Ganzen genommen ein wenig grösser, als der rechte. Die Zehen sind in verschiedenem Grade entwickelt; durchgehend aber steht ihre Grösse in passendem Einklang mit der Grösse des Fusses. Die grossen Zehen, namentlich die grosse Zehe am linken Fusse, sind so gross, dass sie gut hübschen kleinen Damenfüssen gehören könnten. Die zweite Zehe ist in die Länge und Breite gleichfalls stark entwickelt. Zwischen der ersten und zweiten Zehe befindet sich ein ungewöhnlich breiter Raum (4 mm am rechten, 3 mm am linken Fusse), als ob hier eine Zehe fehlte. Die fünfte Zehe ist unverhältnismässig klein, besonders die linke. Die Nägel sind mit ihren bezw. Gliedern proportional entwickelt. Im Bette werden beide Füsse mit der Planta gegen einander ge-

halten, wie in starker Varusstellung. Das Kind ist im Stande, beide Beine in die Höhe zu heben und die Füsse, wie Zehen, zu bewegen; es steht auch gut auf den Beinen und die Füsse ruhen alsdann mit ganzer Planta auf dem Fussboden; gehen kann es aber nicht; macht man den Versuch, so wird sich stets nur das rechte Bein vorwärts bewegen, nie das grössere linke. Die Patellarreflexe sind natürlich; die Plantarreflexe dagegen sehr schwach. Keine Oedeme.

	rechts cm	links cm
Die Länge des Fusses vom Fersenrand bis zum Ende der grossen Zehe	14	14
die Breite des Fusses unterhalb der Metatarso-Phalangealgelenke	7,5	7,5
der Umfang des Fusses oberhalb der Metatarso-Phalangealgelenke	17	17,4
die Länge der 1. Zehe	4,5	5
- - - 2. -	4,5	5
- - - 3. -	4	4,2
- - - 4. -	3	3
- - - 5. -	3	2,2
der Umfang der 1. Zehe 1. Glied	5,1	6,1
- - - - 2. -	5,3	6,2
- - - - 2. Zehe 1. -	4,4	4,7
- - - - 3. -	4	4,3
- - - - 5. Zehe	3,8	3,2.

Faradische Reaction sämmtlicher Muskeln normal. Die Sensibilität scheint unbeschädigt.

Wie bereits berührt, finden sich in der Haut am Truncus (sowohl rechts als auch, und namentlich, links) und an den Extremitäten ausgedehnte, röthlich-violette, capilläre Teleangiektasien, welche sich scharf von den übrigen spärlichen und kleinen normalen Hautpartien abgrenzen, deren Farbe sie erhalten, wenn man mit dem Finger das Blut zur Seite drückt. Die normalen Hautinseln sind nicht symmetrisch. Es findet sich eine an der rechten Seite des Unterleibes; die Grenze nach innen zwischen dieser Insel und der gefärbten Partie an der linken Seite fällt genau in die Mitte.

Ausser diesen capillären Erweiterungen finden sich auch rund herum hervortretende oberflächliche Venennetze, besonders an der linken Seite des Unterleibs und der Brust und an dem linken Femur, wo die Venen hie und da varicös sind.

Am Nacken, in der Höhe der Vertebra prominens, und an der Hinterseite der Schultergelenke finden sich kleine Inseln mit abnorm starkem Haarwuchs.

Nirgends abnorme Pigmentablagerung. Der Urin enthält weder Zucker noch Albumin.

Der Puls der grossen Arterien ist an beiden Seiten gleich.

Keine abnorme Schweißsecretion, ausgenommen am Kopfe (Rachitis!).

Nach dem Lesen obiger Krankengeschichte wird mir wahrscheinlich Jeder darin Recht geben, dass wir hier auf einen sehr schön ausgesprochenen Fall abnorm vergrösserter Wachstums-Energie gestossen sind. Es handelt sich nehmlich um eine schon bei der Geburt constatirte, abnorm starke Entwicklung, nicht nur einiger Finger und Zehen, ja eines ganzen Fusses, sondern um eine ähnliche Entwicklung gewisser Theile des Kopfes, des Gesichts, der Genitalien, der ganzen linken Seite des Truncus, endlich auch und namentlich um die Vergrösserung einer ganzen Ober- und Unterextremität, — welche Extremitäten nicht einmal gleichseitig sind, — und schliesslich noch um die Vergrösserung beider Füsse.

Ist dieses nun auch eine ausserordentliche Seltenheit?

Es gehört ja keineswegs zu den aussergewöhnlichen Vorkommnissen, den Riesenwuchs (Gigantophytie) einiger Finger oder Zehen (Makrodaktylie), ja eines ganzen Fusses (Makropodie), einer Hand oder noch grösserer Theile einer einzelnen Extremität zu treffen. Es liegen ein Paar recht umfangreiche Statistiken vor: Wittelshöfer¹⁾ hat z. B. 1879 aus der Literatur mehr als 40 derartige Fälle von partiellem Riesenwuchs sammeln können, und schon 5 Jahre später hat Lewin²⁾ die Zahl auf 60 gebracht. Aehnliche Fälle sind ferner von Lesser³⁾, Wagner⁴⁾, Goldscheider⁵⁾, George Humphry⁶⁾ und möglicherweise von noch mehreren veröffentlicht worden. Dagegen gehört der Riesenwuchs zweier gleichseitiger Extremitäten oder gar einer ganzen Körperhälfte zu den grösseren Seltenheiten. Trotz energischer Literaturstudien haben Trélat und Monod⁷⁾ nur 12 solche Fälle aufgefunden, wozu sie dann selbst einen hinzufügen, und Fischer⁸⁾ hat sogar, ungefähr 10 Jahre später, die Sammlung nur mit 4 Fällen ver-

¹⁾ Langenbeck's Archiv. Bd. XXIV. 1879. S. 57.

²⁾ Charité-Annalen. IX. 1884. S. 652.

³⁾ Schmidt's Jahrb. Bd. 201. 1884. S. 220.

⁴⁾ Schmidt's Jahrb. Bd. 215. 1887. S. 191.

⁵⁾ Arch. für Anat. und Physiol. 1889. H. 1—2.

⁶⁾ Medico-chirurgical Transactions. London 1891. p. 165.

⁷⁾ Archives générales de médecine. 1869. I. p. 536 et 676.

⁸⁾ Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. XII. 1879. No. 1—2. S. 1.

mehren können, während Lewin¹⁾ schliesslich nur mit 20 Fällen aufwarten kann.

Es lässt sich nicht leugnen, dass unser Fall mit der letzten Gruppe verwandt ist; ebenso sicher ist es aber, dass es sich bei ihm insofern um etwas mehr handelt, als wir es nicht nur mit einer abnorm starken Entwicklung grösserer Theile einer einzelnen Körperhälfte zu thun haben, sondern mit der Vergrösserung von Theilen beider Hälften. Es handelt sich mit anderen Worten um einen gekreuzten Riesenwuchs. Dieses ist gewiss eine sehr grosse Seltenheit; denn trotz eingehender Literaturuntersuchungen habe ich nicht mehr als 2 deutlich beschriebene Fälle von gekreuztem Riesenwuchs finden können, nehmlich einen Fall, den wir Friedberg²⁾ verdanken, und einen anderen, der von Lewin¹⁾ mitgetheilt ist. Keiner dieser Fälle kann sich jedoch mit dem unserigen messen. Vollständigkeitshalber füge ich noch hinzu, dass Dr. Hahn³⁾ aus Stuttgart 1835 in einer deutschen medicinischen Gesellschaft ein 3 jähriges Mädchen „mit angeborenen monströsen Händen und monströser linker Brust“ vorgezeigt hat; nähere Angaben fehlen jedoch.

Der Seltenheit wegen werde ich in aller Kürze die beiden anderen Fälle wiedergeben. Friedberg's Fall trägt die Ueberschrift:

Angeborener und fortschreitender Riesenwuchs des rechten Beines; consecutive Verschiebung des Beckens und Skoliose der Wirbelsäule. Angeborne Elephantiasis arabum des linken Armes; Lipome an dem Rücken; venöse Teleangiektasien der Haut, chronischer Pemphigus u. s. w. (mit Abbildung).

Es handelt sich um ein 10 jähriges Mädchen, das zum ersten Male im October 1853 untersucht wurde. Mager, kränkliches Aussehen, rachitisches Kind mit Kindergesicht und kleinem Kopfe. Die Haut überall welk, trocken, gelbbraun, bis auf die rechte Unterextremität und die Ulnarseite der linken Hand. Die Eltern und 7 Geschwister gesund. Die Mutter während der Schwangerschaft gesund. Nach ihrer Aussage waren schon bei der Geburt das rechte Bein und die linke Hand abnorm entwickelt; am Thorax zeigten sich venöse Teleangiektasien. Bei der Untersuchung bot das Kind die in der Ueberschrift angeführten Eigenthümlichkeiten dar, namentlich war die Vergrösserung des rechten Beines ausserordentlich augenfällig, indem dasselbe

¹⁾ a. a. O.

²⁾ Dieses Archiv. Bd. 40. 1867. S. 353.

³⁾ Schmidt's Jahrb. 1835. Bd. 5. S. 138.

beinahe eben so gross war, wie der ganze übrige Körper (vom Trochanter bis zur Ferse $7\frac{1}{2}$ rheinische Zoll länger, als das linke); das Bein glich an und für sich dem eines wohlgenährten kräftigen Mannes; der Fuss war aber so gross, dass er sogar bei einem solchen Manne riesig hätte genannt werden müssen. Die Formen waren durch Anschwellen verwischt. Die Nägel wohlgebildet, abgesehen von ihrem Umfang.

Bei einer 2 Jahre später vorgenommenen Untersuchung konnte man constatiren, dass der Wuchs des rechten Beines nach allen Richtungen grösseren Fortschritt gemacht hatte, als der des linken. Das Kind starb 5 Jahre später an Phthisis.

Lewin's Fall:

Hypertrophia totius corporis cruciata. 26jähriger Lederarbeiter. Gesunde Familie. Obgleich von schwächlicher Constitution, hatte ihm nichts von Bedeutung gefehlt; er hatte z. B. weder Rachitis, noch Erscheinungen von essentieller Kinderlähmung gehabt, bis er vor einem Jahre Syphilis bekam und deswegen in Lewin's Klinik aufgenommen wurde. Hier fand sich an der linken Seite Hypertrophie des Gesichts mit Hyperämie und Hyperidrosis. Die Hypertrophie betraf namentlich die Weichtheile, in geringerem Grade die Knochen (Os frontis, Os zygomaticum, Os maxillare sup. und inf.). Die Hyperämie rührte von einer stärkeren Entwicklung der Gefässe der Haut und der angrenzenden Schleimhäute her. Die Haut selbst natürlich. Die linke Seite des Halses umfangreicher, als die rechte, und der Carotispuls hier etwas stärker. Geringe Skoliose, links-convex, am mittleren Theile der Dorsalsäule. Der linke Arm um $2\frac{1}{2}$ cm länger, als der rechte, und zwar liefert den Hauptantheil an dieser Verlängerung der Vorderarm mit 2 cm; die Circumferenz durchgehends um $1\frac{1}{2}$ cm grösser. Umgekehrt ist das rechte Bein länger, als das linke (vom Trochanter bis zum Malleolus externus 1 cm Unterschied), und voller (20 cm oberhalb der Patella beinahe 6 cm, unterhalb der Patella $\frac{1}{2}$ cm Unterschied). Am Truncus, besonders an der linken Seite, und an den Nates venöse Hyperämie, an beiden Unterschenkeln Varicositäten. An der linken Seite des Halses Naevi melanodes, und an der linken Seite des Unterleibes, so wie am untersten Theile des Rückens linsen- bis erbsengrosse Vitiligines. Die Sensibilität ist, namentlich für Temperatur, rechtsseitig herabgesetzt. Der Patient schwitzt leichter und stärker an der linken, als an der rechten Seite. — Es fehlt Auskunft über den Anfang der Hypertrophie; der Verfasser, welcher eine grosse Abhandlung an diesen Fall knüpft, setzt voraus, dass die Hypertrophie congenital gewesen ist.

Obgleich diese beiden Fälle zu derselben Kategorie gehören, wie der unserige, so scheint doch keiner von ihnen im Grossen und Ganzen einen so universellen und so gut ausgesprochenen Riesenwuchs darzubieten, als der unserige, und ich glaube daher mit Recht den unserigen für einen der schönsten Typen von ange-

bornem Riesenwuchs, der je beobachtet worden ist, erklären zu dürfen. Er zeigt nicht allein mit Rücksicht auf die Volumenvergrösserung der verschiedenen Theile, sondern auch in jeder anderen Beziehung die Eigenthümlichkeiten, welche wir laut der umfassenden Untersuchungen von Trélat und Monod, wie auch von Wittelshöfer in Fällen von Riesenwuchs zu finden erwarten müssen. Ich werde in aller Kürze diese Eigenthümlichkeiten durchgehen.

Der Riesenwuchs ist immer angeboren. Es ist oft schwierig, den stringenten Beweis dafür zu liefern, weil das Individuum in der Regel erst später im Leben zur Beobachtung gelangt, wenn es wegen einer zufälligen Krankheit zum Arzte geführt wird. Solche Individuen sind nehmlich gewöhnlich trotz ihrer Deformität kräftige Wesen, die an und für sich dadurch nicht affieirt werden. In unserem Fall ist — dank der Protocolle der Gebäranstalt — kein Zweifel in dieser Beziehung möglich. Unser Fall bestätigt auch die Behauptung, dass der Riesenwuchs stets als isolirtes Factum vorkommt; weder vorausgegangene, noch gleichzeitige Generationen pflegen daran zu leiden. Es lassen sich keine Art von hereditärer Disposition, noch andere Anhaltspunkte in den Antecedentien der Eltern zum Verständnisse der Entstehung der Missbildung nachweisen. Als Curiosum schiebe ich hier noch ein, dass die Mutter in dem oben erwähnten, von Hahn mitgetheilten Falle meinte, die Deformität des Kindes stünde damit in Verbindung, dass sie sich während ihrer Schwangerschaft an einem Riesenknaben versehen hätte, welcher auf einem Jahrmarkte vorgezeigt wurde.

Unser Fall liefert demnächst ein gutes Beispiel dafür, dass die Vergrösserung nicht nur ein einzelnes Gewebe ergreift, sondern dass sowohl Bindegewebe, als Muskel-, Knochen- und Gefässgewebe daran Theil nehmen. In der Regel, wie auch in unserem Falle, sind das Knochengewebe und, vielleicht vorzugsweise, das Gefässgewebe am stärksten entwickelt. Die Harmonie der Grössenverhältnisse der einzelnen Theile ist in der Regel beibehalten; gewöhnlich sind es aber die meist peripherischen Theile der Extremität, welche am stärksten vergrössert sind, was durchgängig auch bei unserer Patientin der Fall ist. Nur am linken Beine ist der Oberschenkel verhältnissmässig mehr vergrössert, als der

Unterschenkel (S. 109). Die Gelenke sind normal, wie auch bei unserem Kinde; ist die Bewegung beschränkt, so sind nur mechanische Hindernisse (Fett) daran Schuld. Auch die Haut pflegt natürlich zu sein, wie in unserem Falle; bisweilen kann sie vielleicht etwas grössere Festigkeit haben. Finden sich dann und wann Verdickungen der Haut, so röhren dieselben wahrscheinlich immer von secundären Leiden her. Die augenfälligsten Änderungen erleidet jedenfalls das Gefäßgewebe. In fast allen Fällen — und der unserige ist ein schönes Beispiel dafür — spielen ausgebretete Teleangiektasien oder varicöse Venen eine hervorragende Rolle im Bilde. Die grösseren Gefäße — Arterien und Venen — sollen in den vergrösserten Theilen dickwandiger und zahlreicher sein. Das Fettgewebe ist ebenfalls häufig stark vergrössert, wahrscheinlich wegen des stark entwickelten Gefäßgewebes, der daraus folgenden verstärkten Circulation und des dadurch vergrösserten Stoffwechsels. Die Fetthyperplasie kann förmlich excessive Grade erreichen; Lipome können sich außerdem in ihrer Folge entwickeln. Bei unserer Patientin findet sich jedoch nur eine stärkere Fettentwicklung an den Füßen; möglicherweise ist ihre Rachitis an dem sonstigen Fettmangel Schuld. Die Entwicklung der Nägel hält gleichen Schritt mit den betreffenden Phalangen; sie verhalten sich übrigens — wie auch in unserem Falle — ganz normal. Unter den mehr ungewöhnlichen Symptomen wird stärkerer Haarwuchs an den vergrösserten Theilen erwähnt; bei unserer Patientin finden sich auch einige kleine Haar-Inseln hinter den Schultergelenken und am Nacken. Etwas häufiger wird stärkere Schweisssecretion angeführt; die Rachitis unserer Patientin ist jedoch wahrscheinlich an der reichlichen Schweissabsonderung an ihrem Kopfe Schuld. In ganz vereinzelten Fällen wird Skoliose erwähnt, die sich, wie man annimmt, secundär in Folge des Uebergewichts der einen stärker entwickelten Seite ausbildet (siehe Friedberg's Fall); die geringe Kyphose, welche in unserem Falle vorhanden ist, muss wohl mit der Rachitis in Verbindung gebracht werden.

Das Nervensystem, wie auch alle höheren Sinne, sollen, soweit man es hat constatiren können, normal fungiren, und dieses scheint auch bei unserer Patientin der Fall zu sein. In dem

einzigsten Falle, in dem eine Section gemacht ist, war das Centralnervensystem normal. Es wird auch von allen Seiten hervorgehoben, dass die Intelligenz vollständig bewahrt wird. Wie wir aber bereits gesehen haben, war unsere Patientin vermutlich in ihrer geistigen Entwickelung etwas zurück, da sie trotz ihrer 3 Jahre stumm und unreinlich, wie auch sonderbar scheu und ernsthaft war.

Die Eingeweide sollen nie etwas Abnormes darbieten; so ist es auch in unserem Falle.

Welche Zukunft wartet nun unserer kleinen Patientin? Nach den vorliegenden Erfahrungen sollte sie ja dieselbe Lebensfähigkeit haben, wie alle normal entwickelten Kinder. Ihre vergrösserten Körpertheile werden wahrscheinlich fortfahren, sich nach einem ähnlichen Maassstabe, wie bisher, zu entwickeln; sie haben vielleicht sogar Chancen, schneller und stärker, als die normalen, zu wachsen (vergl. Friedberg's Fall). Die vergrösserten Glieder werden ihr wahrscheinlich keine andere Schwierigkeit bereiten, als diejenige, welche durch ihr grösseres Gewicht verursacht werden mag.

Können wir eine Ansicht über den Ursprung des betreffenden Leidens haben? Es sind verschiedene Theorien darüber aufgestellt, die nach meiner Ansicht eigentlich nichts erklären, und die ich deshalb wiederzugeben keine Verlassung finde. Eine Folgerung scheint mir indessen berechtigt: dass das Leiden schon im Fötalleben entsteht, weil es sich bei der Geburt ganz fertig zeigt, und dass es in genauer Verbindung mit der Entwicklung des mittleren Keimblattes, des Mesoderms, steht, welches, wie bekannt, das Bindegewebe, das Muskelgewebe, das Knochengewebe und das Gefässgewebe bildet, d. h. eben diejenigen Gewebe, welche am Entstehen des Riesenwuchses Theil nehmen. Da die Anomalie bei unserer Patientin eine so bedeutende Ausdehnung hat, und besonders, weil sie an beiden Seiten auftritt, ist die Ansicht anscheinend berechtigt, dass die erste Anlage zum Leiden auf eine sehr frühe Periode der embryonalen Entwicklung zurückgeführt werden muss.
