

LIV.

Über die „Osteoarthropathie hyperthrophiante pneumique“ (P. Marie).

(Aus der mit dem „Stefanie“-Kinderspitale verbundenen Universitäts-Kinderklinik zu Budapest).

Von

Dr. J. V a s , I. Sekundärarzt.

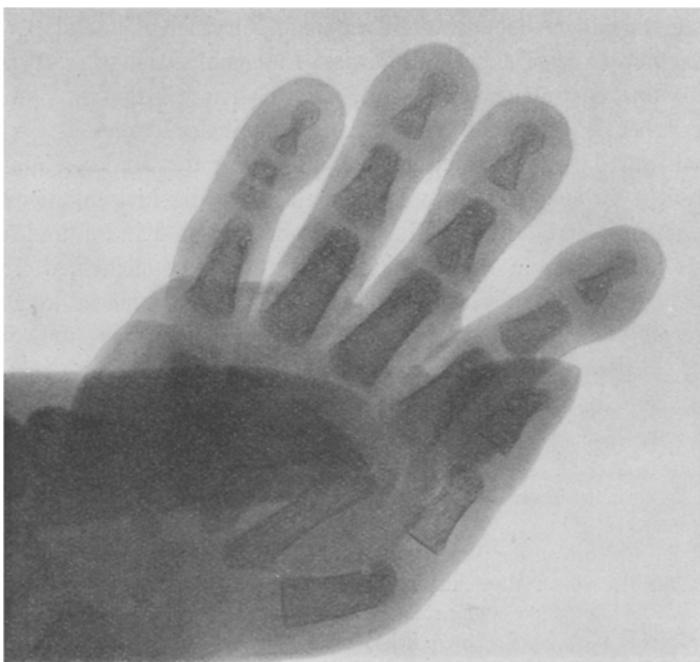
(Hierzu 1 Textfigur.)

Trommelstockfinger beobachteten wir nicht selten im Kindesalter. Insbesondere das angeborene Herzleiden und gewisse Lungenaffektionen (z. B. Bronchiektasie) repräsentieren die Erkrankungen, bei welchen wir diesem Symptome am öftesten begegnen, so sehr, daß wir bei Anwesenheit der Trommelstockfinger ganz unwillkürlich auf das Vorhandensein der einen oder der anderen dieser Krankheiten Verdacht haben. Daß wir es jedoch für würdig hielten, die Krankengeschichte eines mit Trommelstockfingern beobachteten Kindes und die daraus folgenden Konklusionen zu veröffentlichen, ist deshalb geschehen, weil unser Fall, wie wir sehen werden, so in seiner Erscheinungsweise, wie auch in der Pathogenese von dem gewöhnlichen Bilde wesentliche Unterschiede zeigt.

Es handelt sich um ein anderthalbjähriges Mädchen, das am 9. Dezember 1911 in das „Stefanie“-Kinderspital aufgenommen wurde. Aus der Anamnese erfahren wir, daß es das zweite Kind sei, das erste lebt und ist vollkommen gesund. Die Eltern ebenfalls, Syphilis war angeblich nicht vorhanden.

Unsere Patientin litt in der 6. Lebenswoche an Frieseln, und angeblich seit dieser Zeit beobachten die Eltern Schwellungen an den Fingerenden. Das Kind wurde bis zu einem Jahre an der Brust ernährt, seitdem ißt es alles. Bei der Aufnahme finden wir, daß das Mädchen seinem Alter entsprechend ein schwach entwickeltes und schlecht ernährtes Individuum ist. Es kann allein weder stehen noch sitzen. Der Kopfumfang beträgt 47 cm. Die Tubera frontalia sind stark vorgewölbt. Nicht nur die Fontanella magna finden wir noch groß und etwas vorgewölbt, sondern die Nähte, ja sogar die obere Hälfte der Sutura frontalis ist noch offen. Die Fontanella sphenoidal und mastoideal ist auch tastbar. Die Stirn ist niedrig. Der Oberkiefer ist breit, ein wenig prognath. Das Kind hat 8 Zähne. Der Brustkorb ist stark deformiert, im mittleren Drittel seitwärts stark eingedrückt und dementsprechend im unteren Drittel stark nach außen gebogen. Der größte Umfang des Brustkorbes beträgt 51 cm. Die Wirbelsäule ist nach rechts gebogen, die Diaphysen der Röhrenknochen sind mäßig verdickt. Die Endphalangen an den sonst normalen Händen und Füßen sind stark verdickt, abgerundet und nicht zyanotisch. Die Nägel an den sonst stark geschwollenen Endphalangen sind papa geischnabelartig gekrümmmt, rissig. Die Verdickungen der Fingerenden — wie es mittels Röntgenstrahlen ersehbar ist — lokalisierten sich nur auf die Weichteile (s. Textfigur). An der Stirn, am Rücken sehen wir eine ausgebreitete Hypertrichose. Die Augen sind normal. Nase, Ohren in Ordnung. Lippen nicht zyanotisch. Der Rachen ist ein wenig gerötet. Mäßige Heiserkeit ist vorhanden. Die Lungengrenzen sind normal, bei der Auskultation hören wir überall ein von gemischblasigen, bronchitischen Geräuschen begleitetes rauhes Atmen. Die relative Herzdämpfung beginnt am oberen Rande der 3., die absolute am unteren Rande der 4. Rippe, nach links erreicht sie die Mammillarlinie; nach rechts reicht die relative Herzdämpfung bis zum

rechten Rande des Sternum, die absolute bis zum linken Rande desselben. Die Herztöne sind ganz rein. Der untere Rand der Leber ist fingerbreit unter dem Rippenbogen palpabel. Die Milz ist nicht tastbar. Urogenitalapparat in Ordnung. Die Sehnenreflexe sind gesteigert. Pirquet-Reaktion negativ. Bei der vorgenommenen Lumbalpunktion bekommen wir 10 ccm klarer Flüssigkeit. Die Untersuchung des Schädels auf Transparenz fällt negativ aus. Während seines Spitalaufenthaltes konnten wir uns überzeugen, daß das Kind seinem Alter entsprechend auch geistig entschieden zurückgeblieben ist; des weiteren, daß es tagsüber sehr oft — etwa 15- bis 20 mal — seine oberen und unteren Extremitäten stark nach aufwärts hält, wobei die obere Körperhälfte nach vorwärts gebeugt wird. Das Kind kann in dieser Lage in die Höhe gehoben werden. Die so



anfallsweise auftretenden tonischen Krämpfe dauern einige Sekunden und gleichen etwa einem „petit mal“-Anfall.

Fassen wir die Hauptsymptome zusammen, so sehen wir, daß wir es mit einem schwer rachitischen Kinde zu tun haben, bei dem ein mäßiger Hydrozephalus vorhanden ist, mit stark ausgeprägten Trommelstockfingern und bei dem wir oft sich wiederholende „petit mal“-artige Anfälle beobachten können. Das vollständige Fehlen einer Zyanose, der physikalische Befund des Herzens schließen mit der größten Wahrscheinlichkeit ein Herzleiden aus, der mäßige Bronchialkatarrh kann noch weniger als Ursache der an den Endphalangen sichtbaren so großen Verdickungen betrachtet werden, welche das gewohnte Bild der Trommelstockfinger weit übertreffen.

Was uns also bei unserem Falle auffiel, war die ungewöhnlich normale Größe der Trommelstockfinger und was uns hauptsächlich Nach-

denken bereitete, war der Umstand, daß wir weder ein kongenitales Herzleiden, noch eine schwere Lungenaffektion als Ursache derselben gefunden haben.

Indem wir so nach der richtigen Deutung dieser anfangs schwer erklärbaren Umstände suchten, tauchte unwillkürlich die Frage auf, ob dieses ganze Krankheitsbild vielleicht in den Rahmen der sogenannten „osteopathische hypertrophante pneumique“ eingereiht werden könnte, deren Symptomenkomplex P. Marie¹⁾ im Jahre 1890 als Erster beschrieb. Die auffallendsten Symptome dieses Krankheitsbildes bestehen in der starken Verdickung der Endphalangen an den Händen und Füßen, die papageischnabelartige Verkrümmung der Nägel, ferner die Verdickung der unteren Enden der Vorderarme und Unterschenkel. Das Wesentliche dieser Veränderungen beruht in der Verdickung der Knochen, deren Grund wir nach P. Marie in gewissen Lungenaffektionen zu suchen haben, und zwar in solchen, bei denen im Thorax Eiter staut, zersetzt wird, und das bei der Eiterzersetzung entstehende Gift, durch den Kreislauf geleitet, an den Fingerenden die obengenannten Veränderungen verursacht. Nach dieser Veröffentlichung P. M a r i e s konnten noch mehrere Autoren die Richtigkeit dieser Beobachtung feststellen. Daß aber besonders anfangs Verwechslungen mit der Akromegalie vorkamen, beweist jener Umstand, daß viele Arbeiten und selbst Lehrbücher es für notwendig hielten, den Unterschied zwischen diesen zwei Krankheitsbildern zu betonen. Der Hauptunterschied besteht darin, daß während bei der Akromegalie die Hände im ganzen vergrößert sind, ist hier bei der Osteoarthropathie eigentlich die Hand nicht wesentlich verändert, sind aber die Finger wahre Karikaturen (Möbius). Das Charakteristische ist eben die Trommelschlägelbildung mit der Verkrümmung der rissigen Nägel, während bei der Akromegalie die Nägel normal sind. Bei der Akromegalie ist die Vergrößerung der Unterarme gleichmäßig, während hingegen bei der Osteoarthropathie nur das untere Ende verdickt zu sein pflegt.

Im Laufe der Zeit litt dieses von P. Marie beschriebene typische Krankheitsbild manche Veränderungen. Schon er selbst bemerkte, daß die gewöhnlichen Trommelstockfinger, welche wir infolge von Lungenaffektionen beobachten, nicht wesentlich von der Osteoarthropathie verschieden sind. B a m b e r g e r²⁾ meint sogar, daß die Trommelstockfinger eigentlich nur ein, und zwar das erste, Stadium der Osteoarthropathie darstellen. Dazu, daß eine Osteoarthropathie im engsten Sinne des Wortes entstehe, bedarf es einer langen Zeit, evtl. vieler Jahre (D e n - n i g³), L i t t e n⁴), A r n o l d⁵). Daß aber Knochenverdickungen in den Rahmen des Krankheitsbildes nicht unbedingt gehören müssen, dies meinen mehrere

¹⁾ P. Marie, Revue de médecine 1890.

²⁾ Ztschr. f. klin. Med. 1896.

³⁾ Münch. med. Wschr. 1901.

⁴⁾ Zit. H u t i n e l , Maladie d. Enf. Bd. 2.

⁵⁾ Zieglers Beiträge 1891.

Autoren (T e l e k y¹⁾, S c h i t t e n h e l m²⁾, A r n o l d³⁾). Selbstverständlich kann man diese Fälle richtig zur „Osteopathie“ nicht rechnen, um so weniger können wir alle hierher gereihten Fälle mit dem Namen „pneumique“ bezeichnen, wenn wir in Betracht ziehen, daß unter den primären Krankheitsursachen außer Lungenaffektionen Mediastinaltumor, P o t t s e h e Krankheit, Pyelonephritis, Syphilis, nervöse Einflüsse beschrieben wurden.

Demzufolge würden wir es für angezeigt halten, anstatt „O s t e o a r t h r o p a t h i e h y p e r t r o p h i a n t e p n e u m i q u e“ die Bezeichnung „A k r o e l e p h a n t i a s i s“ zu gebrauchen, einerseits weil dieser Name sich nicht nur auf solche Fälle beziehen kann, wo nur die Weichteile verdickt sind (A k r o e l e p h a n t i a s i s m o l l i s), sondern auch auf solche Fälle, wo Knochenverdickungen vorhanden sind (A k r o e l e p h a n - t i a s i s o s s e a) und anderseits können hierher Fälle mit verschiedener Pathogenese eingereiht werden.

Wenn wir nun unseren Fall, bei dem wir im Gegensatze zu einer Akromegalie an den sonst normalen Händen und Füßen enorm verdickte Endphalangen fanden, weiter betrachten, so sehen wir, daß derselbe vollkommen in den Rahmen der Osteoarthropathie paßt, und zwar, da die Röntgenuntersuchung nur eine Verdickung der Weichteile zeigt, in jenes primäre Stadium dieses Krankheitsbildes, bei dem Knochenverdickungen noch fehlen. Speziell in unserem Falle war diese Verdickung der Endphalangen von dem gewohnten, vielmals beobachteten Bilde der Trommelstockfinger so verschieden, daß wir uns des Gedankens nicht erwehren können, daß die Trommelstockfinger doch etwas ganz anderes seien, als die Akroelephantiasis. Mit dieser Auffassung stimmen wir eigentlich nur der Ansicht B e z a n ç o n s⁴⁾ und I s r a e l s d e J o n g s⁵⁾ zu, der genannte Autoren in einer im Jahre 1904 erschienenen Broschüre Ausdruck gaben. Da wir also darüber einig wurden, daß wir es in unserem Falle weder mit einer Akromegalie, noch mit gewöhnlichen Trommelstockfingern, sondern unserer Ansicht nach mit einer Akroelephantiasis mollis zu tun haben, taucht die Frage auf, welche Gründe es seien, denen bei der Ausbildung dieses Krankheitsbildes eine Rolle zugeschrieben werden könne. Der P. M a r i e s e h e toxische Grund kann hier nur nebensächlich angenommen werden, wenn wir betrachten, daß in der Lunge ein Eiterproß vollkommen fehlte und nur ein gewöhnlicher Katarrh vorhanden war. Eher könnte ein mechanischer Grund in Betracht kommen, hervorgerufen durch die nicht belanglose Kompression, welche die Lunge durch die schweren rachitischen Veränderungen des Thorax und der Wirbelsäule erlitt. Daß aber in diesem Falle auch der mechanische Grund nicht der einzige, ausschlaggebende Faktor der Akroelephantiasis sei, das können wir mit jener Erfahrung beweisen, daß wir

¹⁾ Wien. klin. Wschr. 1902.

²⁾ Berl. klin. Wschr. 1902.

³⁾ Zieglers Beiträge 1891.

⁴⁾ ⁵⁾ Zit. H u t t i n e l , Malad. d. Enf. Bd. 2.

einerseits bei Kindern mit schwersten rachitischen Skelettveränderungen Trommelstockfinger stets vermißten, anderseits zeigten weder die sichtbaren Schleimhäute noch die Fingerenden keine Spur von einer Zyanose, aus der eine größere Zirkulationsstörung schließbar wäre. Ob die täglich sich sehr oft wiederholenden tonischen Krämpfe, neben dem früher erwähnten Bronchialkatarrh, den rachitischen Thorax- und Wirbelsäulenveränderungen, bei der Ausbildung dieser merkwürdigen Endphalangen nicht auch mitspielten, oder ob diese Krämpfe nur akzessorische Symptome der an den Fingerenden sichtbaren trophischen Störung vorstellen, das konnten wir mit Sicherheit nicht entscheiden. Als Endresultat können wir aus unserem Falle die Konklusion ziehen, daß die Bezeichnung „*Osteoarthropathie hypertrophante pneumique*“ nicht auf jeden hierher gehörenden Fall bezogen werden kann, weil wir einerseits nicht in jedem Falle Knochenaffektionen finden, und andererseits, weil in der Pathogenese außer Lungenprozessen auch andere Gründe beschrieben wurden. Wir empfehlen anstatt des alten Namens die Bezeichnung: *Akroelephantiasis ossea et mollis*. Unser Fall speziell kann in die Gruppe der *Akroelephantiasis mollis* eingereiht werden, zu deren Entstehung höchstwahrscheinlich nervöse Einflüsse vieles beigetragen haben, deren Grund wir aber mit Sicherheit nicht bestimmen konnten.

LV.

Ein Fall von intravertebraler Dermoidzyste.

Von

Prof. Dr. T. v. Verébely, Dozent für Chirurgie,
Budapest.

Die Pathologie der Spina bifida ist durch die Arbeiten von v. Recklinghausen, Muscatello und andern in ihren Hauptzügen aufgeklärt. Die Kenntnis der anatomischen Formen wird heute auch in der klinischen Diagnostik verwertet und richtet die chirurgische Therapie. Nur die Kasuistik der okkulten Rhachischisis ist bis zurzeit so spärlich geblieben, daß nicht nur die Klinik, sondern auch die Morphologie derselben als recht lückenhaft betrachtet werden muß. Darum erscheint mir die Mitteilung dieses mit Erfolg operierten Falles auch ohne weitgehende literarischen Angaben berechtigt, um so mehr, da ich einen analogen nirgends beschrieben fand.

Im März 1910 kam das damals $14\frac{1}{2}$ Jahre alte Mädchen auf ärztlichen Rat mit der Anamnese in meine Abteilung, daß sie ihre Zwillingsschwester an ihrem Rücken herumträgt in Form einer phantastischen, subkutanen Geschwulst. Dieselbe bestand seit ihrer Geburt, fing aber in den letzten Monaten an schnell zu wachsen, so daß sie auch unter der Kleidung störend hervorragte. Das Mädchen war nicht nur im Sitzen, sondern auch beim Liegen durch die Geschwulst lediglich gestört; bei stärkerem Drucke, was bei den Verrichtungen des alltäglichen Lebens unausweichbar war, bestehen starke Kopfschmerzen und unbehagliches Gefühl im rechten Beine. Die Bewegungen des letzten wurden in den letzten Wochen beschwerlich.