

(Aus der Chirurgischen Klinik der Universität von Amsterdam. — Direktor: Prof.
Dr. Otto Lanz.)

Makrodystrophia lipomatosa progressiva.

Von

Dr. Hans Feriz,

Assistent.

Mit 17 Textabbildungen.

(Eingegangen am 14. November 1925.)

Im Zusammenhang mit der Besprechung einer sicher amniogenen kongenitalen Mißbildung⁹⁹⁾ habe ich der Meinung Ausdruck verliehen, daß die „endogene“ Theorie der Mißbildungen, die für den größten Teil derselben angenommen wurde — mag sie auch noch so einleuchtend und unwiderlegbar sein —, als Arbeitshypothese wenig fruchtbar ist. Wenn ich in der genannten Arbeit zeigen wollte, daß nicht nur Defektbildungen, sondern auch Plusbildungen ungezwungen auf die Wirkung schnürender Amnionfäden zurückzuführen sind, so lag es mir fern, diese Beobachtung zu verallgemeinern und die Phantasieexzesse zu verteidigen, zu denen in früheren Jahren das Bestreben, alle möglichen Arten von Mißbildungen durch Amnionstrangwirkung zu erklären, geführt hat. Aus der Ablehnung einer so groben mechanischen Ätiologie, wie es die der Amnionfäden und -falten für die Mehrzahl der Entwicklungsstörungen ist, folgt jedoch keineswegs der Zwang, unkontrollierbare „endogene“ Momente dafür verantwortlich zu machen, wie dies meist geschieht. Vor allem ist die Bezeichnung „endogen“ so vage und vieldeutig wie nur möglich: sie umfaßt ebenso endokrine und andersartige Störungen der Frucht, wie Keimdefekte usw. — Erkrankungen, Stoffwechselstörungen oder inkretorische Eigentümlichkeiten der Mutter sind wohl für den Fetus als exogene Momente aufzufassen. Wie wenig wissen wir darüber, wie ungeklärt sind die Begriffe, deren wir uns bedienen! Bei allen Arten von Mißbildungen hören wir häufig von Krankheiten, Aufregungen, Traumen, die die Mütter während der Schwangerschaft durchzumachen hatten. Aber ebensooft, wenn nicht öfter, werden fehlerhaft entwickelte Kinder von Frauen geboren, die sich während ihrer Schwangerschaft relativ wohl gefühlt haben. Aus derartigen Angaben zieht man meist seine Schlüsse und denkt nur selten daran, wie schwere Störungen des Allgemein-

befindens viele Frauen einfach auf Kosten der Schwangerschaft setzen und für normal halten und wie weitgehende Abweichungen der Inkretion oder des Chemismus des Blutes (um nur einige Beispiele zu nennen) sich der subjektiven Wahrnehmung zu entziehen pflegen.

Bei der innigen Verknüpfung des Geschwulstproblems mit dem der Mißbildungen wird der bei ersterem in jüngster Zeit erbrachte Beweis der Reiztheorie nicht ohne Einfluß auf unsere Anschauungen über die Ursachen der Mißbildungen bleiben können. Mit der Annahme der Mitwirkung exogener Faktoren und hormonaler Störungen bei der Geschwulstentstehung läßt sich die strikte Ablehnung derselben für die Entstehung der meisten Mißbildungen kaum aufrechterhalten. Denn wenn wir auch, gezwungen von den Ergebnissen der experimentellen Geschwulstforschung, bezüglich der kausalen Tumorgenese der *Cohn-Heimschen* Theorie allgemeine Gültigkeit absprechen müssen und weit entfernt sind von der Identifikation von Geschwulstgrundlage und angeborener Mißbildung, so bleibt doch, was die formale Genese betrifft, die Verwandtschaft zwischen Geschwulst und Mißbildung bestehen und nötigt zu Analogieschlüssen auch auf anderen Gebieten.

Die häufige Kombination von Gewächs und Mißbildung, die fließenden Übergänge beider Abweichungen, die Ähnlichkeit der formalen Genese und eine Menge klinischer und pathologisch-anatomischer Beobachtungen stützen unsere Vermutung, daß unter den Entstehungsbedingungen dieser Erscheinungen Einflüsse vorkommen *müssen, die beiden gemeinsam sind*. Im allgemeinen sprechen wir nur dann von Entwicklungsfehlern, wenn es sich um angeborene Abweichungen handelt. Da jedoch das Werden und Wachsen innerhalb der Gewebe während des ganzen Lebens anhält, die Generations-, Regenerations- und Differenzierungsenergie der Gewebe (z. B. des Stratum germinativum der Haut) erst mit dem Tode erlischt — kurz, da die Entwicklung des Organismus mit der Geburt keineswegs abgeschlossen ist —, kann kein prinzipieller, sondern nur ein Gradunterschied gemacht werden zwischen intra- und extra-uterinen Mißbildungen und Entwicklungsstörungen. Die Neigung zu pathologischem Wachstum, zu Mißbildung ebenso wie zur Gewächsbildung ist in einem Gewebe um so größer, je größer seine latente Energie zu normalem Wachstum, normaler Akkomodation, normaler Regeneration ist. Die auslösenden mittelbar oder unmittelbar wirksamen Reize werden also um so kleiner sein müssen und um so stärkere Reaktionen hervorrufen, je jünger und je weniger differenziert die Zellen sind, gegen die sie sich richten.

Während wir als den Angriffspunkt der hypothetischen „Mißbildungsreize“ von vornherein die wachsenden Zellen annehmen müssen, hat uns in jüngster Zeit die experimentelle Krebsforschung den Angriffspunkt eines einzigen Geschwulstreizes gewiesen. Aus den systematischen

Untersuchungen von *Deelmann*⁷⁷⁾ u. a. ergibt sich, daß bei der Entwicklung des experimentellen Teercarcinoms der Mäuse die ersten Wachstumsherde der erst gutartig scheinenden Neubildungen in den untersten Lagen des Hautepithels auftreten, und daß später die ersten als Krebszellen zu deutenden Gebilde in diesen Wachstumszentren zu sehen sind. Auf den Reiz des Teers antworteten also die wachsenden, generationsfähigsten, am wenigsten differenzierten Zellen des Epithels und nicht die dem Reize mehr ausgesetzten oberen Lagen. Der Nachweis der multilokulären gleichzeitigen Gewächsentstehung, der überhaupt zu wichtigen prinzipiellen Konsequenzen führt, ist auch diesbezüglich bedeutungsvoll. — Aus mehreren Zellen der Keimlage entwickeln sich also gleichzeitig unter dem Einfluß des exogenen Reizes Geschwulstzellen — an Stelle normaler Hornzellen. *Damit haben wir die Geschwulstzellen als die Produkte einer Differenzierungs-, d. h. Entwicklungsstörung charakterisiert.* Der Satz: „Der akquirierte Tumor ist eine extrauterine Entwicklungsstörung, entstanden aus dem Zusammenwirken der Zellkräfte mit exogenen Faktoren,“ bringt die nahe Verwandtschaft von Mißbildung und Geschwulst zum Ausdruck und ermutigt zu der Suche nach „exogenen“ Mißbildungsursachen. Natürlich würde das ein Beispiel des Teercarcinoms wenig sagen, wenn es sich nicht mit den Folgerungen decken würde, zu denen die Beobachtung aller Arten von Geschwülsten uns geführt hat. Dadurch erscheinen Analogieschlüsse auch für die anderen Gewächse berechtigt. — Ganz allgemein sind es nicht die ruhenden Zellen, die auf den Geschwulstreiz reagieren, sondern die unreifen, wachsenden, labilen Zellen, dieselben, welche auch die normalen Wachstums- und die Regenerationsreize beantworten. Diese Zellen sind mit Recht den embryonalen, zu normaler und fehlerhafter Entwicklung fähigen Zellen verglichen worden. Die inneren Faktoren, von denen die Zellkräfte abhängen, kennen wir nicht genau; es ist unwahrscheinlich, daß es nur Keimenergien sind und nicht auch hormonale und andere Stoffwechseleinflüsse. Jedenfalls können und müssen wir uns vorstellen, daß diese inneren Faktoren allein auch ohne Mitwirkung eines äußeren Reizes Mißentwicklung zu Wege bringen können, und daß der äußere Reiz um so stärker sein muß, je schwächer die ihn ergänzenden inneren Faktoren sind, ohne welche er wirkungslos ist.

Die Feststellung, daß die Geschwulst- und Mißbildungsreize prinzipiell die gleichen Angriffspunkte haben, sagt uns nichts über die Art dieser Reize. Ja wir können nicht einmal auf ihre Verschiedenheit schließen, da selbst die gleichen Reize, entsprechend dem verschiedenen Zustand der reagierenden Zellen, ihrer eventuellen Veränderung durch vorangegangene Antriebe oder ihrer erbten Veranlagung, ganz verschieden reagieren können. Jedenfalls ist diese Reaktion, ob sie nun zu einer Geschwulst oder einer Mißbildung führt, der Norm gegenüber durch

das gleiche grundsätzliche Moment charakterisiert, nämlich *durch die Störung oder den Verlust des geheimnisvollen formativen Erbgesetzes der Entwicklung.*

Die Durchbrechung der das Wachstum und die Differenzierung regelnden Gesetze kann ebensogut allein auf Mutationen wie auf exogene oder andere sekundäre Ursachen zurückgeführt werden. Wie es aber auch sei, wir müssen uns vor Augen halten, daß die Ergebnisse der experimentellen Geschwulstfortbildung die Bedeutung der Zusammenhänge zwischen Geschwulst und Mißbildung nicht vermindern. Die Lehre der Geschwulstentstehung *allein* auf angeborener Grundlage ist gefallen, aber der Parallelismus zwischen der Entstehung der Geschwülste und der der Mißbildungen ist aufs Neue erhärtet. Die genial zusammengestellte Reihe von *Schwalbe*, die von *echten* Mißbildungen zu *echten* Geschwülsten führt, hat nichts von ihrem Werte verloren. Sie ist der Ausdruck der Verwandtschaft der beiden Abweichungen, zwischen denen die Übergänge so fließend sind, daß es im speziellen Fall ganz unmöglich sein kann, zu bestimmen, wo die Mißbildung endet und wo die Geschwulst beginnt.

Mit Recht hat man den Fällen, in welchen sich Kombinationen und Übergänge der beiden Abweichungen vermuten ließen, die größte Aufmerksamkeit geschenkt. Gerade in den Kombinationsfällen kann der Schlüssel zum Verständnis der einzelnen Erscheinungen liegen, wie in dem berühmten Stein von Damiette der Schlüssel zu den Hieroglyphen lag. Leider stehen wir meist viel hilfloser vor unseren Fällen, als die Ägyptologen vor dem Stein standen, weil wir, um im Vergleich zu bleiben, nicht einmal den griechischen Text gut lesen können.

Eines der merkwürdigsten Krankheitsbilder, das als eine besondere Kombination von Gewächs und Mißbildung beschrieben wird, ist der partielle Riesenwuchs. Besonders jene Form der Erkrankung, die gepaart geht mit geschwulstähnlichen Wucherungen des Fettgewebes, hat die Aufmerksamkeit aller Beobachter wachgerufen.

Die bei diesem „Fettriesenwuchs“ beobachteten Erscheinungen zerfallen in 3 Gruppen, nämlich in Mißbildungen, in geschwulstartige Wucherungen und in dystrophische Veränderungen. Der ganze Symptomenkomplex gilt meist für angeboren; einige Symptome, vor allem die geschwulstartigen, erscheinen progressiv. Irgendeine Regelmäßigkeit im Auftreten der 3 Symptomgruppen wurde bisher nicht beobachtet. Der mit lipomatösen Wucherungen verbundene Fettriesenwuchs wurde als eine Unterabteilung des einfachen Riesenwuchses aufgefaßt [*Busch*⁵⁵]. Die häufigen „Nebenbefunde“ von Syndaktylie, heterotopen Lipomen, Naevi usw. fanden keine besondere Deutung. Erbliche Einflüsse sind nicht hervorgetreten.

Bevor ich in die Besprechung der einzelnen Probleme des Fettriesenwuchses eintrete, möchte ich über 2 Fälle dieses Leidens berichten,

die ich fast gleichzeitig an der Chirurgischen Universitätsklinik, Amsterdam (Direktor Prof. Dr. O. Lanz), zu beobachten die Gelegenheit hatte.

Fall 1. Am 3. X. 1924 wurde der 3jähr. Knabe J. B. aus Amsterdam wegen Mißbildung des linken Fußes in der Klinik aufgenommen.

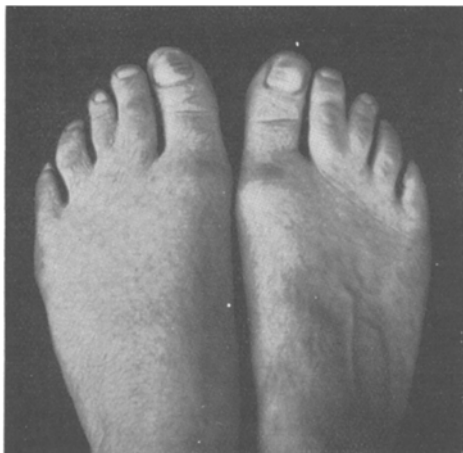


Abb. 1. Fall 1. Syndaktylie bei der Mutter des Patienten.

Familienvorgeschichte: Vater gesund. Keine Lues, keine Tuberkulose in der Familie. Die Mutter ist behaftet mit doppelseitiger Syndaktylie der 2. und 3. Zehe. Die Verbindung der beiden Zehen ist fleischig. Die distale Hälfte der Zehen ist frei (Abb. 1). Die Zehen sind im übrigen normal geformt und beweglich. — An den Händen keine Abweichung. — Patient ist das 5. Kind. Die 3 ersten Kinder sind im Säuglingsalter gestorben. Sie besaßen eine Verwachsung der 2. und 3. Zehe *eines* Fußes und außerdem eine Art Schwimmhaut zwischen dem 3. und 4. Finger einer Hand. Ob rechts oder links war nicht mehr bekannt. Nach Angabe der Mutter war die Verwachsung der Zehen bei den gestorbenen Kindern eine vollständige, bis zu den Zehenspitzen reichende. Die verwachsenen Zehen waren aber nicht größer als die anderen. Das 4. Kind der Mutter lebt und weist keinerlei Abweichungen auf ebensowenig wie die nach dem Patienten geborenen Kinder. — Die



Abb. 2b. Fall 1. Syndaktylie bei einem Bruder der Mutter des Patienten.

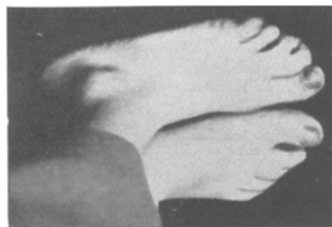


Abb. 3. Fall 1. Syndaktylie bei einer Schwester der Mutter des Patienten.

Mutter selbst entstammt der Ehe eines mit beiderseitiger Syndaktylie der 2. und 3. Zehe behafteten Mannes mit einer gesunden Frau. Dieser Ehe entstammen 13 Kinder, von denen 10 noch am Leben sind. Alle diese besitzen doppel-seitige Syndaktylie der 2. und 3. Zehe, die verschieden stark ausgesprochen ist. Bei keinem ist die Verwachsung knöchern; Stets scheint die Verbindung aus Haut und derbem Bindegewebe zu bestehen. Bei einigen reicht die Verwachsung nur bis zum 1. Interphalangealgelenk, bei anderen bis zum 2. (Abb. 2b, 3), bei

3 Brüdern der Mutter des Patienten findet sich auch eine häutige Verbindung zwischen den Grundgliedern des 3. und 4. Fingers der linken Hand (Abb. 2a). Der Großvater des Patienten hat völlig normal gebildete Hände. Die Verwachsung seiner 2. und 3. Zehen ist fleischig und reicht bis zum Endglied der Zehen. Er gibt an, daß sein Vater und dessen Vater dieselbe Abweichung gehabt haben; auch bei 3 von seinen 5 Schwestern und 1 von seinen 4 Brüdern sei die Verwachsung der 2. und 3. Zehen aufgetreten. Eine Bildung wie die am linken Fuß des Kranken wäre aber seines Wissens nie in der Familie vorgekommen. Der Kuriosität halber wäre noch zu erwähnen, daß durch ein Mitglied des Mannestammes dieser Familie, einem Matrosen, die Syndaktylie auf Eingeborene der Westküste Sumatras übertragen worden sein soll. Eine Nachprüfung dieser mit einigem Stolz vorgebrachten Angabe war mir nicht möglich.

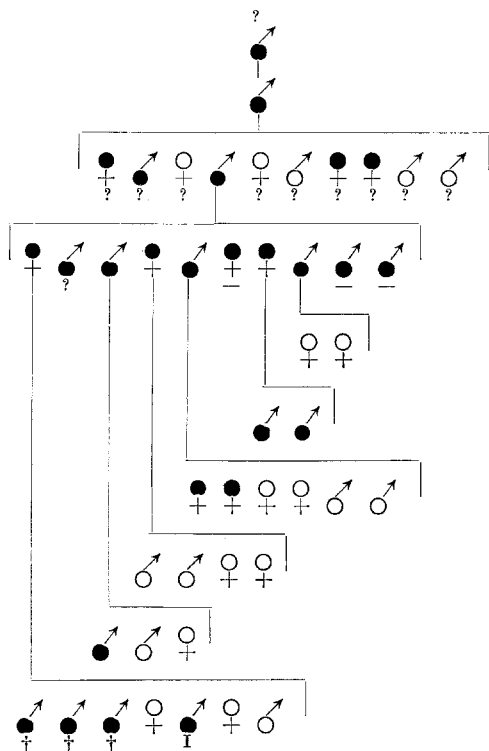


Abb. 2a. Fall 1. Syndaktylie bei einem Bruder der Mutter des Patienten.

Schema der Ererblichkeitsverhältnisse der Syndaktylie in der Familie des Patienten (siehe S. 314):

Persönliche Anamnese: Die Geburt des Kranken erfolgte spontan und zur richtigen Zeit. Irgendwelche Störungen sind dabei nicht aufgetreten; auch die Schwangerschaft war ganz ohne auffallende Störung verlaufen. An dem Neugeborenen wurde die vollständige Verwachsung der 2. und 3. Zehe des linken Fußes bemerkt. Die verwachsenen Zehen waren nicht größer als die entsprechenden normal gestalteten Zehen des rechten Fußes. Schon im Verlauf des 1. Lebensjahres des Kindes fiel es auf, daß die verwachsenen Zehen schneller wuchsen als die anderen Zehen. — Das Kind lernte am Ende des ersten Jahres gehen. In dieser Zeit bemerkte die Mutter auf dem Ballen der verwachsenen Zehen eine Geschwulst, die sich rasch vergrößerte. Auch die verwachsenen Zehen wuchsen sehr schnell. Allmählich nahm die Geschwulst die ganze Vorderfußsohle ein; die Zehen bildeten einen mißgestalteten Klumpen; das Gehen wurde mühsamer; der Fuß paßte in keinen Schuh und das Kind hatte Schmerzen beim Auftreten. Diese Beschwerden gaben den Anlaß zur Aufnahme des Kindes ins Krankenhaus. — Geistig hat sich das Kind normal entwickelt; es wurde am Ende des 1. Lebensjahres rein und lernte zur normalen Zeit sprechen. Keine Kinderkrankheiten.

Status praesens: Patient macht einen gesunden Allgemeineindruck; die körperliche und geistige Entwicklung entspricht seinem Alter. Ernährungszustand, Hautfarbe, Turgor, Beweglichkeit normal. Nirgends Naevi oder Venektasien.



Anmerkung: Alle Ehen wurden mit gesunden Partnern geschlossen. I = der Patient; ♀ ♂ = Familienmitglieder ohne Syndaktylie; ♀ ♂ = mit Syndaktylie.

Abgesehen vom linken Fuß ist das Kind völlig wohlgestaltet. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt keine Abweichung. — Die vergleichende Messung der beiden unteren Extremitäten ergibt keinen Längenunterschied. Auch bezüglich des Umfanges können bei genauer Messung keine Unterschiede der beiden Ober- und Unterschenkel festgestellt werden. Der linke Fuß zeigt eine entstellende Mißbildung. Von der normal großen und wohlgebildeten Ferse aus divergieren die Fußränder, die kein Relief zeigen, stark distalwärts. Der Vorderfuß ist breiter und plumper als auf der rechten Seite. Der Umfang des Fußes über den Zehenballen beträgt rechts 16 cm, links 21 cm. Es besteht ein mäßiger Plattfuß (links). Der Zehenrand des Fußes wird (vom Dorsum pedis aus gesehen) von einer klumpigen mehr als gänseeiigen Geschwulst um ca. 4 cm überragt (Abb. 4). Diese Geschwulst nimmt die Stelle der 2. und 3. Zehe ein. Die Planta pedis erscheint distal von der Chopartschen Gelenkslinie halbkugelig vorgewölbt; diese Vorwölbung setzt sich ohne eigentliche Grenze auf die Unterfläche der Zehengeschwulst fort; sie ist derb elastisch von Konsistenz, nicht ausgesprochen druckschmerzhaft. Die Sohlenhaut erscheint etwas livide, sonst aber makroskopisch unverändert; sie zeigt einige grobe und feine Querlinien, von denen die deutlichste der Grundfalte der 2. und 3. Zehe entspricht. Auch die Interphalangealfalten der verwachsenen Zehen scheinen durch Querlinien markiert zu sein (Abb. 5). Die 2. und 3. Zehe sind zu einem ungefähr eiförmigem Körper verwachsen, der 7 cm lang,

4 cm breit und 3,5 cm dick ist (Umfang 13,5 cm). Die verwachsenen Zehen stehen in starker Hyperextension und sind aktiv und passiv ein wenig im Metatarsophalangealgelenk zu bewegen; die weitere passive Beweglichkeit stößt auf den Widerstand der auf der Plantarseite geschwulstartig entwickelten Weichteile. An der dorsalen Fläche besitzt die Zehengeschwulst eine flache Längskerbe; beiderseits von dieser Kerbe sind die knöchernen Teile der Zehen deutlich durch die äußerlich unveränderte Haut zu tasten. Die Kerbe teilt die Zehengeschwulst in einen größeren medialen und einen kleineren lateralen Teil. Es sind zwei senkrecht stehende, dünne, kurze aber breite Nagelschuppen zu sehen. Die Nägel sind nicht miteinander verbunden, besitzen jedoch einen gemeinsamen Nagelfalz, der gerade und quer verläuft und an der Grenze der beiden Nägel eine kleine Stufe bildet; der mediale, der 2. Zehe entsprechende Nagel ist 18 mm breit und 8 mm lang; der laterale, etwas proximal davon stehende Nagel, der offenbar der 3. Zehe entspricht, ist 9 mm breit und 3 mm lang. Das distale Ende der Zehengeschwulst



Abb. 4. Fall 1. Ansicht der Füße des Patienten von der Dorsalseite.



Abb. 5. Fall 1. Ansicht des linken Fußes von der Plantarseite.

ist medial scharf eingekerbt, im übrigen aufgewulstet. Bis auf die Höhe dieses Wulstes, der bis zu den beiden Nägeln reicht und die vertikale Stellung derselben verursacht, erstreckt sich die Sohlenhaut. Die große Zehe ist durch die Geschwulst der 2. und 3. Zehe in Varusstellung gedrängt; die 4. und 5. Zehe sind seitlich abgedrängt; sie stehen in einem Winkel von ungefähr 30° zur Längsachse des Fußes. Die 1., 4. und 5. Zehe sind normal beweglich. Die Sensibilität und die Temperatur der Haut sind im Bereich der verunstalteten Zehen wie auch über dem plantaren Tumor normal. Die Maße der anderen Zehen sind:

	Links		Rechts
I. Zehe	3,9 cm	Länge	3,7 cm
	7,0 „	mittlerer Umfang	6,7 „
II. Zehe	} ver- wach- sen	Länge	3,1 „
		mittlerer Umfang	5,6 „
III. Zehe		Länge	3,0 „
		mittlerer Umfang	5,6 „
IV. Zehe	2,4 cm	Länge	2,6 „
	3,2 „	mittlerer Umfang	3,3 „
V. Zehe	2,5 cm	Länge	2,5 „
	3,3 „	mittlerer Umfang	3,3 „

Aus diesen Maßen ergibt sich, daß die linke große Zehe etwas größer und umfangreicher ist als die rechte und daß die linke 4. Zehe hinter der entsprechenden rechten etwas zurückbleibt.

Röntgenaufnahme (Abb. 6). In der Geschwulst ist deutlich das Knochengerüst der 2. und 3. Zehe zu erkennen. Die Phalangen der 2. Zehe erscheinen grob vergrößert; verhältnismäßig am stärksten die Endphalange. Die Grundphalange ist im allgemeinen ebenmäßig und wohl geformt; an der mittleren und der Endphalange fällt außer der Vergrößerung noch die Plumpheit und die Mißform der Gelenkenden auf. Die Phalangen stehen nicht achsengerecht sondern weichen lateralwärts ab. Diese Stellungsanomalie ist bereits im Metatarsophalangealgelenk deutlich, ist jedoch am stärksten im distalen Interphalangealgelenk. Es besteht also eine Klinodaktylie der zufolge sich die Endphalange der gigantischen 2. Zehe der Endphalange der 3. Zehe nähert. Das Os metatarsale II ist im Vergleich mit der gesunden Seite nicht verändert. Die 3. Zehe, die ebenso wie die 2. in der Fettgeschwulst verborgen ist, ist weit weniger vergrößert als diese, ist aber der Norm



Abb. 6. Fall 1. Röntgenphotogramm des mißgestalteten Fußes. (Aufnahme von Dr. Heilbron.

gegenüber noch immer deutlich vergrößert. Ebenso wie die 2. Zehe weicht auch die 3. im Metatarsophalangeal- und im distalen Interphalangealgelenk lateralwärts ab. Diese Abweichung ist aber minder ausgesprochen als bei der 2. Zehe. — Die 1., 4. und 5. Zehe unterscheiden sich im Röntgenbild nicht wesentlich von den entsprechenden Zehen der gesunden Seite. Alle Metakarpalknochen erscheinen normal. Das Spatium interosseum I und II ist verbreitert. — An den vergrößerten Zehen sind als einzige epiphysäre Knochenkerne die proximalen Kerne der Grundphalangen zu sehen.

Diagnose: Syndaktylie, Klinodaktylie, Makrodaktylie (der 1., 2. und 3. Zehe) Lipomata.

Der im Vergleich mit dem allgemeinen Körperwachstum unverhältnismäßig schnelle Wuchs der geschwulstartigen Mißbildung, der die Entwicklung der angrenzenden Zehen zu stören drohte, sowie die durch die Mißbildung bedingte Gehstörung gaben die Anzeige zu operativem Vorgehen. Die Operation bestand in der Exartikulation der verwachsenen und hauptsächlich vergrößerten 2. und 3. Zehe. Das Substrat der halbkugeligen Vorwölbung der Fußsohle stellte sich als grobklappiges Fettgewebe dar, das von zahlreichen, derben Bindegewebsbalken

durchwachsen erschien und zwischen Sohlenhaut und Aponeurose eine kissenartige Verdickung der subcutanen Fettgewebslage bildete. Entsprechend den longitudinalen Lücken und Spalten der Sohlenaponeurose, drang das Geschwulstgewebe in die Tiefe der Planta, breitete sich zwischen der Fascie und dem Mittelfußknochen diffus aus und erfüllte die Intermetatarsalräume I und II. Die Mittelfußknochen waren durch die Fettmassen stark auseinander gedrängt; die Muskeln waren nicht sichtbar. — Unter Vermeidung eines plantaren Schnittes wurde von der Operationswunde (Racketschnitt mit langem dorsalen Stiel) soviel wie möglich von dem gewucherten Fettgewebe entfernt. — Die Operationswunde heilte per primam. Bei der ungefähr 3 Monate nach der Operation vorgenommenen Nachuntersuchung ergab sich, daß das Kind ungehindert gehen kann. Der distale Teil der Fußsohle hat jedoch keineswegs normales Aus-



Abb. 7. Fall 1. Die Füße des Patienten nach der Operation. An Stelle der exartikulierten Zehen befinden sich Fetthautlappen.

sehen bekommen. Das diffuse Lipom scheint sich aufs neue zu entwickeln, was von vornherein zu befürchten war, da die infiltrativ gewucherten Fettmassen bei der Operation ohne Gefährdung des Nerven- und Gefäßnetzes nicht radikal zu entfernen waren. — Nach weiteren 3 Monaten gestaltete sich das Bild günstiger. Die Fettwucherung scheint zum Stillstand gekommen zu sein und infolge des normalen Gebrauches des Fußes hat sich die Fußsohle abgeplattet. Infolge der nachweisbaren Verbreiterung der Zwischenknochenräume des Mittelfußes erscheint der linke Fuß breiter als der rechte Fuß (Abb. 7). Der Umfang des linken Fußes über die Zehenballen beträgt jetzt 19,2 cm. — Bei der Nachuntersuchung im Oktober 1925 war das Bild unverändert; das Fettwachstum scheint zum Stillstand gekommen zu sein.

Untersuchung des Operationspräparates. Die abgetragene Zehengeschwulst besteht weitaus zum größten Teile aus einem von zahlreichen, derben Bindegewebstrabekeln durchzogenen Fettgewebe. Die in diesem Gewebe eingelagerten

Knochen der 2. und 3. Zehe liegen exzentrisch dorsal- und lateralwärts verschoben. Während also zwischen Haut- und Grundphalange der 2. Zehe medial- und plantarwärts eine 1,5 cm dicke Fettschicht liegt, liegt dorsalwärts die, die Phalangen bedeckende Strecksehne unmittelbar unter der Haut und befindet sich lateralwärts zwischen der Grundphalange der 3. Zehe und der Haut nur eine ca. 2 mm breite Fettschicht. Die Verhältnisse sind auch auf der Röntgenphotographie (Abb. 6) angedeutet. Zum Studium der Beziehung des Fettgewebes zu dem Skelett der verwachsenen Zehen wurde ein die beiden Grundphalangen achsengerecht treffender Horizontalschnitt durch das Präparat gelegt. Dabei fiel es auf, daß das medial von den Phalangen der 2. Zehe übermäßig entwickelte Fettgewebe makroskopisch keineswegs den Eindruck einer Geschwulst machte. Vor allem fehlte jedes Zeichen autonomer Anlage. Die Fettmassen waren weder irgendwie begrenzt noch zeigten sie eine Neigung, in angrenzende Organe einzuwachsen. Das zwischen der Cutis und den Bindegewebslagen um Knochen und Sehnen ausgespannte Trabekelnetz zeigte grundsätzlich dasselbe Verhalten wie in der Norm. Nur erschien es außerordentlich vergrößert und vergrößert, so daß die von Fett erfüllten Maschen mit freiem Auge so deutlich zu erkennen waren, wie sonst nur bei starker Lupenvergrößerung. Die Haut erschien normal dick. Eine besonders leichte Schneidbarkeit des Knochens ist nicht aufgefallen. Die sichtbaren Epiphysenlinien sind deutlich gezackt. Das Balkenwerk der Spongiosa enthält Fettmark. — Die Gelenksflächen der Köpfchen beider Grundphalangen sind glatt aber etwas unregelmäßig. Die Gelenksflächen der Mittelphalangen sind ausnahmslos mehr oder weniger unsymmetrisch.

Mikroskopie: (Celloidinschnitte parallel der angelegten Schnittfläche; Gefrier- und Paraffinschnitte von Fettgewebe und Haut.)

Färbung: van Gieson, Hämatoxylin-Eosin, Weigerts Elasticafärbung.

Haut: An der medialen und plantaren Seite der verwachsenen Zehen erscheint die Epidermis entsprechend der stärksten Fettwucherung in der Subcutis sehr dünn, so als ob sie übermäßig gedehnt wäre. Die Papillen sind auffallend klein und spärlich. Alle Lagen der Epidermis sind zu dünn. Auch die Cutis, welche im übrigen von normalem Gefüge ist, ist auf die Hälfte der Norm verschmälert. Die Anzahl der Schweißdrüsen ist vermindert; die Drüsen selbst sind aber völlig normal.

An der lateralen und dorsalen Seite der Syndaktylie, wo die subcutane Fettwucherung weniger stark ist, zeigen Epidermis, Cutis und Hautdrüsen ein normales Verhalten. Die Papillen sind zahlreich und schlank. In und unter der Cutis liegen sehr viele Schweißdrüsen. Die Nagelfalze haben normale Struktur; sie sind allseitig überwulstet von dem wuchernden Fettgewebe der Subcutis.

Subcutis: Die Subcutis ist übermäßig verdickt durch großlappige Fettgewebswucherung. Das Fettgewebe ist durchzogen von einem Netz starker Bindegewebs-trabekel. Die Hauptlinien dieses Netzes verlaufen radiär vom Periost zur Cutis. Am deutlichsten ist die radiäre Anordnung der Trabekel an der halbkugeligen Spitze der Syndaktylie zu sehen.

Blutgefäße: Die Gefäße verlaufen in den Trabekelzügen des Fettgewebes und erscheinen nirgends durch die Fettwucherung verdrängt. Die Arterien sind im allgemeinen auffallend dickwandig. Die Wandverdickung entspricht der muskulären Hypertrophie der Media; auch die Adventitia erscheint dicker als normal. Die Intima zeigt wenig Abweichungen; das Endothel ist hin und wieder kernreicher und höher als normal. — An den kleineren arteriellen Gefäßen ist die Hypertrophie der Media die einzige sichtbare Abweichung. Die Venen sind weder erweitert noch dickwandig; die Stärke der Wände entspricht stets der Größe der Lumina.

Nerven: Die Nervenstämme verlaufen zwischen den Phalangen der verwachsenen Zehen an den normalen Stellen in Trabekeln des Fettgewebes. Nirgends scheint ihr Verlauf durch die Wucherung des Fettgewebes gestört zu sein. Histologisch sind die meisten Nervenstämmchen völlig normal. Nur an einigen dünnen Zweigchen ist eine deutliche Verdickung des Perineuriums zu sehen, die zurückzuführen ist auf eine Vermehrung der Bindegewebszellen und kollagenen Fasern, die meist zirkulär verlaufen und so das Perineurium von dem Bindegewebe des Trabekels abgrenzen.

Muskeln: Die muskulären Gebilde treten auf den Schnitten ganz in den Hintergrund. Von den Musculi lumbricoides sind nur einzelne Bündelchen zu sehen, die durch Fettläppchen auseinandergedrängt sind. Die Muskelfasern sind schmal, atrophisch und schließen stellenweise Fettzellen zwischen sich. Die Sehnen sind von normaler Stärke; durch gewuchertes Fettgewebe sind sie vom Periost abgedrängt und dorsalwärts und lateralwärts verschoben.

Periost: Beide Lagen des Periosts sind auf mehr als das Doppelte verdickt. Die innere Lage ist außerordentlich kernreich, saftreich und reich vascularisiert. Von ihr gehen zahlreiche Gewebknospen in die Diaphysen. Die äußere Lage ist relativ zellarm und besteht zum größten Teil aus kräftigen kollagenen Fibrillen und hyalinen Fasern. Die Gelenkkapseln sind verdickt und sehr gefäßreich. In den Interphalangealgelenken sind viele blutstrotzende Synoviazotten zu sehen.

Knochen: Die mikroskopischen Bilder sind gekennzeichnet durch eine schwere Störung der Verknöcherung, die sich sowohl an den Diaphysen als an den Epiphysen äußert. Die Rinde ist von wechselnder Dicke; ihre Außenkonturen sind äußerst unregelmäßig. Zahlreiche Periostknospen und große Lacunen mit Osteoklasten zerklüften den perichondralen Knochen der Diaphysen, dessen Entwicklung im allgemeinen sehr zurückgeblieben zu sein scheint. Nur die Diaphysen der Grundphalangen sind größtenteils verknöchert; die anderen Phalangen tragen noch Knorpelmäntel, denen die unregelmäßig geformten perichondralen Knochenlagen nur stellenweise aufsitzen. Die Spongiosa ist sehr weitmaschig; ihre Bälkchen sind zum größten Teil gut verknöchert; teilweise enthalten sie noch unverkalkte und verkalkende Knorpelkerne. Die Hohlräume der Spongiosa sind mit reinem Fettmark erfüllt.

Die Epiphysen sind mit Ausnahme der proximalen Epiphysen der Grundphalangen noch rein knorpelig. Die Epiphysenknorpel sind hyalin, zellreich und reich vascularisiert. Die Zellen liegen weniger geordnet als in der Norm. Immerhin ist die Anordnung in Zellgruppen überall deutlich. Dagegen ist die „Säulenzzone“ nur in den proximalen Epiphysen der Grundphalangen deutlich. Im übrigen wird diese Zone ersetzt durch eine Zone, in welcher die Knorpelzellen in plumpen längsovalen Haufen beieinander liegen. Die Verkalkungszonen sind von wechselnder Breite. Die Gelenksflächen sind im Sinne der Abplattung und Facettierung verformt. Die Knorpel- und Knochensubstanz selbst zeigt keine Abweichungen.

Äußere Gründe machten mir die Anfertigung von Serienschnitten und die Anwendung spezieller Färbemethoden unmöglich. Ich muß deshalb die Ergänzung meiner an einzelnen Paraffin-, Gefrier- und Celloidinschnitten bei Anwendung der gewöhnlichen Färbemethoden gewonnenen Untersuchungsergebnisse einem späteren Zeitpunkt vorbehalten. Wenn ich mir auch bewußt bin, daß meine Untersuchungen derzeit noch ebenso lückenhaft sind wie die der meisten Untersucher [mit Ausnahme von Hoffmann¹⁵³), Peiser²⁴⁹), Wieland³²⁴), die ihre Fälle erschöpfend behandelt haben], so glaube ich doch, daß meine mikro-

skopischen Befunde einige bemerkenswerte Schlüsse zulassen. — Bezüglich des Knochenwachstums war wohl eine allgemeine Ossifikationsstörung, nicht aber die Steigerung der perichondralen Ossifikation, die von anderen Autoren beschrieben wird, festzustellen. Mit der Deutung der an den befallenen Knochen erhobenen Befunde möchte ich noch zurückhalten. Mit der bloßen Zusammenfassung der gefundenen Abweichungen unter den Sammelbegriff der „Dystrophie“ ist noch nicht viel gewonnen. Vor allem muß das Wesen der eigenartigen Ossifikationsstörung und ihre Beziehung zu den Periostabweichungen festgestellt werden. Ebenso bedürfen die Verdickungen der Nervenscheiden, deren

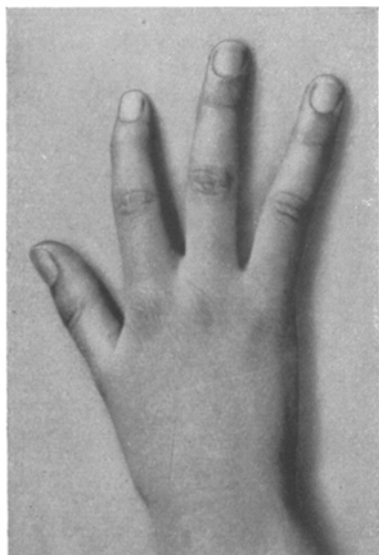


Abb. 8. Fall 2. Die rechte Hand eines Geschwisterkindes der Mutter der Patientin.

Bedeutung noch völlig ungeklärt ist, eines eingehenden Studiums. Die an der Haut gefundenen Abweichungen erklären sich ungezwungen als sekundäre Dehnungserscheinungen. Auch die Atrophie der auch in der Norm spärlichen Muskelelemente der Zehen dürfte eine sekundäre Folge des übermäßigen Fettwachstums sein, ebenso wie die Mediahypertrophie der Arterien, über deren Ursachen meine Präparate keine Auskunft geben. Zweifellos handelt es sich bei der Fettwucherung nicht um echtes Geschwulstwachstum.

Die übermäßige Entwicklung des funktionell minderwertigen Fettgewebes auf Kosten der anderen Gewebe und die damit verbundene Mißform der Zehen fällt unter den Sammelbegriff der Dystrophie. Da-

mit soll aber nichts über die Rolle gesagt sein, die die Wucherung des Fettgewebes in der Pathogenese des beschriebenen Krankheitsbildes spielt. Es verdient noch Erwähnung, daß regressive oder degenerative Erscheinungen im Fettgewebe nicht gesehen wurden.

Fall 2. Am 11. II. 1925 wurde das 2 Jahre und 2 Monate alte Mädchen M. A. Br. aus Amsterdam wegen einer Mißbildung des rechten Fußes an der Chirurgischen Universitätsklinik von Professor Dr. O. Lanz aufgenommen.

Familienanamnese: Kranke ist das erste Kind völlig gesunder, junger Eltern. In der Familie der Mutter sind einige Fälle von Tuberkulose vorgekommen. — Keine Lues, kein Potus. In der Familie des Vaters sind nie Mißbildungen vorgekommen. Der Vater der Mutter lag vor 8 Jahren im Binnengasthuis (Abteilung Professor Rotgans) wegen eines in seiner Ätiologie nicht geklärten Knieleidens. Es wurde eine plumpe Exostose und Auftreibung des Epicondylus medialis

femoris dext. festgestellt. Aus der Krankengeschichte ist ferner ersichtlich, daß der Mann angab, *von Geburt an ein größeres rechtes Knie besessen zu haben*. Die Geschwister der Mutter sind durchwegs normal entwickelt und auch die Geschwisterkinder sind mit einer einzigen Ausnahme frei von angeborenen Mißbildungen. Die Ausnahme betrifft die derzeit 14 Jahre alte Adriane d. V., das Kind einer Schwester der Mutter unserer Kranken. Ich war in der Lage, Adriane de V., die zum Zwecke einer Appendektomie auf unserer Abteilung lag, genau zu untersuchen. Da abgesehen von dem familiären Verband der bei A. d. V. erhobene Befund selbst sehr lehrreich ist, möchte ich ihn hier in einem ausführlichen Auszug wiedergeben: „An der allgemeinen körperlichen und geistigen Entwicklung des Mädchens ist keine Abweichung zu bemerken. Die unteren Gliedmaßen sind völlig normal und symmetrisch gebildet. Die rechte obere Gliedmaße ist im allgemeinen schwächer entwickelt als die linke. Die rechte Hand hat nur 4 Finger; der kleine Finger scheint zu fehlen; die anderen Finger sind wohlgebildet (Abb. 8). An der Haut der Hand ist keine Abweichung zu sehen. Die vergleichende Messung der beiden oberen Gliedmaßen liefert die folgenden Maße:

	Rechts	Links
Umfang: Oberarm (unterstes Drittel)	18,0 cm	19,0 cm
„ Unterarm (oberstes Drittel)	19,5 „	20,5 „
„ Unterarm (unterstes Drittel)	13,0 „	13,9 „
„ Hand (an den Fingerballen)	13,8 „	17,5 „
„ Daumen (an der Basis)	5,0 „	6,2 „
„ Daumen (am Endglied)	4,3 „	4,6 „
„ Zeigefinger (Grundphalanx)	5,5 „	5,9 „
„ Zeigefinger (Endphalanx)	3,5 „	3,8 „
„ Mittelfinger (Grundphalanx)	5,5 „	5,7 „
„ Mittelfinger (Endphalanx)	4,2 „	4,0 „
„ Ringfinger (Grundphalanx)	5,5 „	4,9 „
„ Ringfinger (Endphalanx)	4,4 „	3,9 „
Länge: Unterarm	25,0 „	25,0 „
„ Daumen	5,2 „	5,9 „
„ Zeigefinger	6,9 „	7,5 „
„ Mittelfinger	8,0 „	8,0 „
„ Ringfinger	7,0 „	8,0 „

Es ergibt sich demnach die merkwürdige Tatsache, daß trotz der allgemeinen schwächeren Anlage der rechten oberen Extremität der rechte Ringfinger bedeutend stärker und plumper ist als der linke. Dieser Sachverhalt ließ mich zuerst an eine maskierte Syndaktylie denken. Das Röntgenbild zeigte jedoch nichts von der Anlage des 5. Fingers. Entsprechend den Maßen erscheint das Skelett der rechten Hand im Röntgenbild (Abb. 9) schwächer als das der linken. Nur die Phalangen der Mittelfinger erscheinen beiderseits ungefähr gleich entwickelt und das Os metacarpale IV mit den Phalangen des 4. Fingers ist rechts deutlich stärker als links. Im Zusammenhang mit dem Defekt des rechten 5. Fingers ist die Möglichkeit, daß bei der Entwicklung des rechten 4. Fingers ein Plus an Bildungsmaterial mitgewirkt hat, sehr merkwürdig. Man denkt da natürlich an Keimgewebe des nicht zur Entwicklung gelangten 5. Fingers. Lehnt man aber diesen Gedanken einer Keimverschmelzung, der sich bei der Kombination einer Plusbildung mit einer Defektbildung geradezu aufdrängt, ab, so bleibt zur Erklärung der Plusbildung nur die Annahme von partiellem, einfachem Riesenwuchs“. Eine Annahme, die ich mir im beschriebenen Falle *nicht zu eigen machen möchte*. — Während die linke Handwurzel normale Verhältnisse zeigt, sind die rechten Handwurzelknochen entsprechend ihrer Artikulation mit nur 4 Meta-

carpalia weitgehend verformt. In der proximalen Reihe scheint das Os triquetrum zu fehlen; das Os pisiforme artikuliert mit dem vergrößerten Os lunatum. In der distalen Reihe sind alle 4 Knöchelchen vorhanden, sie erscheinen aber kleiner und anders geformt als normal. In ihrer Gesamtheit bilden die Handwurzelknochen einen völlig normal funktionierenden Gelenkkörper. — Die rechte Hand ist frei beweglich, aber weniger kräftig als die linke. Patientin ist linkshändig.“ Nach dieser Abschweifung kehren wir wieder zu dem uns beschäftigenden Fall zurück.

Vorgeschichte: Die Schwangerschaft verlief ungestört. Im 6. Schwangerschaftsmonat fiel die Mutter einige Stufen einer Treppe herab. Sie erschrak dabei heftig;

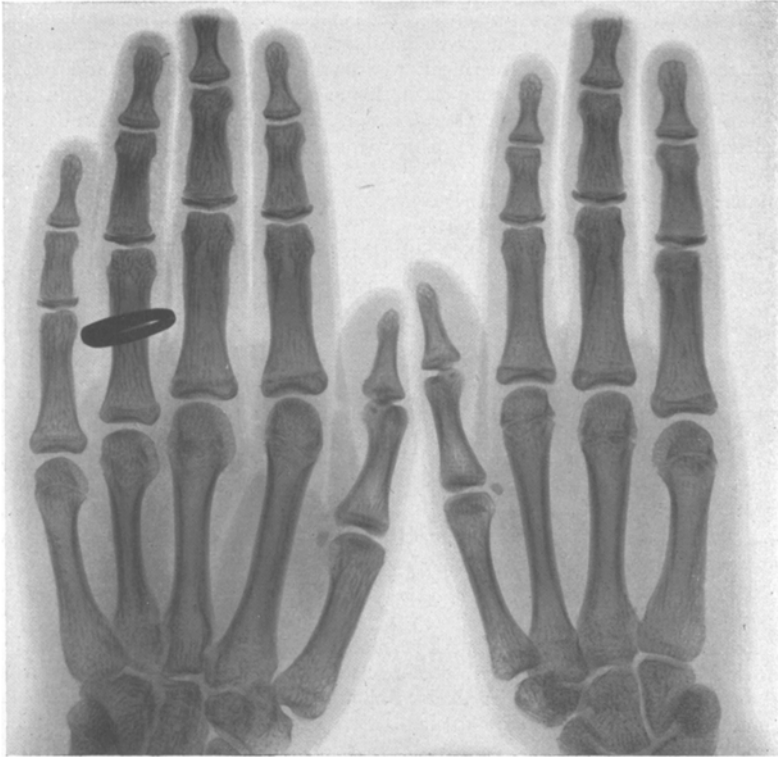


Abb. 9. Fall 2. Hände von dem Geschwisterkind der Mutter der Patientin. (Röntgenaufnahme von Dr. Heilbron.)

der Fall hatte aber weiter keine fühlbaren Folgen für sie (keine Blutungen, keine Schmerzen). Die Geburt erfolgte zur Zeit mittels Zange. — Sofort nach der Geburt fiel die Mißbildung des rechten Fußes des Kindes auf. Die 2. und 3. Zehe waren miteinander verwachsen und etwas länger und dicker als die anderen Zehen. Die verunstalteten Zehen wurden anfangs von dem Kinde ebenso bewegt wie die anderen; später wurden sie unbeweglich. Schon im 1. Lebensjahre konnte die Mutter eine deutliche Vergrößerung der Mißbildung wahrnehmen. Zugleich bildete sich eine weiche halbkugelige Geschwulst an der Fußsohle in der Gegend der Zehenballen. Das Kind war sehr schwer zu erziehen; es ist bis heute noch nicht rein zu halten, spricht noch kein Wort. Es war stets sehr unruhig, schmierte

in letzter Zeit viel und vollführt stundenlang pagodenartige Nick- und Schüttelbewegungen. Mit 16 Monaten begann es gehen zu lernen, dabei setzte es den rechten Fuß stets mit der Ferse auf. Wegen einer manifest werdenden Rachitis wurde das Kind im Bett gehalten. — Der erste Zahn erschien, als das Kind 10 Monate alt war. — Vor einigen Monaten traten Drüsenschwellungen am Halse auf. Einzelne Drüsen brachen durch und entleerten Eiter, vernarbten aber bald unter ärztlicher Behandlung. — In den letzten Monaten wuchs die Mißbildung an dem rechten Fuß auffallend schnell.

Status praesens: Gut genährtes normal großes Kind weiblichen Geschlechtes. Hautfarbe normal; auf den Wangen je ein dreieckiger bis runder roter Fleck (Clown-Wangen). Der Turgor der Haut scheint vermindert. Panniculus adiposus stark entwickelt. Der Schädel ist auffallend groß (Tête carrée). Fontanellen geschlossen. Der Gesichtsausdruck des Kindes ist clownartig, imbezill. Strabismus convergens. Die Stirne ist balkonartig vorspringend und zeigt zwei stark entwickelte Tubera. Die Nasenwurzel scheint eingesunken. Das Kind grimassiert



Abb. 10. Fall 2. Unterschenkel u. Füße der Patientin.

Abb. 11. Fall 2. Dorsalansicht der Füße.

während der Untersuchung. — *Schädelmaße:* Umfang (front.-occipital) 51,8 cm. Distantia glabell.-occipital. 35,0 cm, Distantia (por. acust. ext. dext.-por. acust. extern. sin.) 34,5 cm. — Am Gebiß keine Abweichungen. An beiden Halsseiten sind je 2 kleine, nicht eingezogene Narben zu sehen. Darunter sind einige bohnen-große, derb-elastische, bewegliche Lymphknoten zu tasten. An den Rippenknorpeln finden sich deutliche Zeichen von Rachitis (Rosenkranz, Verbiegung). Innere Organe: normal. Abdomen ist etwas aufgetrieben, weich und eindrückbar. Es besteht ein erbsengroßer Nabelbruch. Körperlänge 94 cm. WaR. negativ.

Status psychicus: Das Kind ist geistig zurückgeblieben. Nur mit der größten Mühe und Geduld ist ein ganz geringer Kontakt zu erzielen, so daß einfachste Aufforderungen verstanden werden. Das Kind spricht nicht, ist gänzlich inkontinent, schmiert und produziert bei jeder Annäherung deutlichen Negativismus; ist nicht zu fixieren.

Status localis: (siehe Abbildungen 10, 11, 12): Die rechte untere Extremität ist im allgemeinen dicker als die linke. Der Panniculus adiposus scheint hier stärker entwickelt zu sein als links. Die Unterschenkel sind beiderseits nach außen und vorne konvex verbogen. Diese Verbiegung ist rechts viel stärker als links. — Die oberen Gliedmaßen sind ebenso wie die linke untere Gliedmaße, abgesehen von den rachitischen Veränderungen (Aufreibung der Gelenkenden an den Armen), normal gebildet. Der rechte Fuß trägt eine entstellende Mißbildung.

An Stelle der 2. und 3. Zehe befindet sich eine Geschwulst von der Form einer normalen Walze, die sich distal verjüngt und die anderen Zehen weit überragt. (Abb. 11). An der Basis der Geschwulst, wo man die Zehenballen vermutet, erscheint die Fußsohle unregelmäßig, wie durch ein hühnereigroßes Kissen vorgewölbt. Diese Vorwölbung ist proximal nicht scharf begrenzt und geht distal in die Zehengeschwulst über. Die Sohlenhaut ist makroskopisch nicht verändert; sie ist rosig und dünn wie am linken Fuß, fühlt sich jedoch kälter an. Die Hautsensibilität ist normal. Die Vorwölbung ist ebenso wie die plantare Fläche der Zehengeschwulst weich, elastisch von Konsistenz. Auf der dorsalen Fläche befindet sich ein halbkugeliges weiches Kissen, durch welches Teile des Skelettes der 2. und 3. Zehe zu palpieren sind. Distal von dem Kissen liegt in einer ungefähr dreieckigen Quergarbe ein kräftiger Nagel, der $2\frac{1}{2}$ cm breit und $\frac{1}{2}$ cm lang ist. Die Nagelgrube setzt sich distal in eine kurze, seichte Längsfurche fort, die die Spitze der Geschwulst einkerbt. Die ganze Zehengeschwulst steht in starker Abduktion



Abb. 12. Fall 2. Plantaransicht der Füße.

und leichter Hyperextension (Abb. 12). Die große Zehe ist in Adduktionsstand gedrängt; sie scheint etwas größer zu sein als die linke große Zehe. Die 4. und 5. Zehe sind in Abduktionsstand gedrängt; die 4. Zehe ist medialwärts verbogen (Klinodaktylie). Die verwachsenen, gigantisch vergrößerten Zehen mit den dorsalen und plantaren Vorwölbungen verleihen dem Fuß ein groteskes Aussehen. Im übrigen erscheint auch der Fußrücken zu dick. Die Haut ist hier etwas gespannt. Venektasien oder Naevi sind nirgends zu bemerken. Auch sind keine eigentlichen Geschwülste zu fühlen. Die vorgewölbten Stellen erscheinen dem tastenden Finger durchwegs als in homogenem Zusammenhang mit der Umgebung stehend. — Die vergleichende Messung der beiden unteren Extremitäten an symmetrischen Stellen ergibt die folgenden Maße:

		Rechts	Links
Länge: Distanz:	Spina iliaca sup. ant.—Malleol. intern.	39,5 cm	39,5 cm
„	„ Capitul. fibul.—Malleol. extern.	18,5 „	18,5 „
„	„ Tub. calc.—Spitze der 1. Zehe	14,3 „	14,3 „
„	„ Tub. calc.—Spitze der 2. und 3. Zehe	16,8 „	13,4 „
„	„ Tub. calc.—Spitze der 5. Zehe	12,3 „	12,3 „
Länge der 1. Zehe		3,5 „	3,0 „
„ der 2. und 3. Zehe		5,6 „	2,5 „

	Rechts	Links
Länge der 4. Zehe	2,4 cm	2,4 cm
„ der 5. Zehe	2,4 „	2,4 „
Breite der Fußsohle an den Zehenballen	7,6 „	5,6 „
„ der 2. und 3. Zehe	4,2 „	1,8 „
Umfang: Oberschenkel (oberstes Drittel)	34,2 „	33,0 „
„ „ (unterstes Drittel)	23,9 „	22,0 „
„ Unterschenkel (Wadenmitte)	21,5 „	19,8 „
„ „ (unterstes Drittel)	16,2 „	14,3 „
„ Mittelfuß	16,8 „	14,7 „
„ Vorderfuß bei den Zehenballen	20,7 „	14,0 „
„ Zehe 1 (Grundphalanx)	6,5 „	6,2 „
„ „ 1 (Endphalanx)	6,2 „	5,6 „
„ „ 2 und 3 (Grundphalangen)	14,9 „	5,4 „
„ „ 2 und 3 (Endphalangen)	9,8 „	5,3 „
„ „ 4 (Grundphalanx)	3,0 „	3,1 „
„ „ 4 (Endphalanx)	2,6 „	2,8 „
„ „ 5 (Grundphalanx)	3,3 „	3,5 „
„ „ 5 (Endphalanx)	3,0 „	3,3 „

Es zeigt sich also, daß die beiden unteren Gliedmaßen bei gleicher Länge verschieden stark entwickelt sind. Die rechte Gliedmaße ist dicker als die linke. Der Unterschied nimmt distalwärts verhältnismäßig zu. Die große Zehe ist rechts größer als links. Dagegen ist die 4. und 5. Zehe rechts kleiner als links. Entsprechend dem lokalen Befund führen wir die Verdickung des rechten Oberschenkels und Unterschenkels auf die stärkere Entwicklung des subcutanen Fettpolsters zurück. Bei der rechten 1., wie bei den verwachsenen (2. und 3.) Zehen ist partieller Riesenwuchs unverkennbar. Das Zurückbleiben der rechten 4. und 5. Zehe kann durch den Druck der benachbarten Mißbildung erklärt werden.

Röntgenaufnahme: Rechter Fuß (Abb. 13). Das Skelett der Fußwurzel und der 4. und 5. Zehe läßt keine Abweichungen erkennen. Die Mittelfuß- und Phalangealknochen der ersten 3 Zehen erscheinen vergrößert, weichen aber morphologisch nicht deutlich von der Norm ab. Die Vergrößerung ist am stärksten ausgesprochen bei den Knochen der 2. Zehe; verhältnismäßig am meisten vergrößert erscheinen die Endphalangen. Die Achsen der vergrößerten Zehen bilden mit den Längsachsen der Mittelfußknochen einen lateralwärts offenen Winkel ($\times 140^\circ$) (Klinodaktylie). Die Köpfchen der Grundphalangen der 2. und 3. Zehe sind abgeplattet. Die Mittelfalangen sind unregelmäßig gestaltet. Die stark vergrößerten Endphalangen sind miteinander verwachsen und scheinen luxiert zu sein. (Die Endphalangen der 2. Zehe lateralwärts — die Endphalangen der 3. Zehe medialwärts). Dadurch bilden die Phalangen der 2. und 3. Zehe einen distal geschlossenen Bogen. Die Spongiosazeichnung der mißgebildeten Phalangen ist deutlich, die Corticalis scheint sehr dünn zu sein. Das Skelett der 2 verwachsenen Zehen liegt exzentrisch in der Zehengeschwulst, dorsalwärts und lateralwärts verschoben. Knochenkerne sind in den proximalen Epiphysen der 1 und 2 Phalangen der 1., 2. und 3. Zehe zu sehen. Ferner in den distalen Epiphysen der entsprechenden Metatarsalia. In der proximalen Epiphyse der 1. Zehe liegen zwei Knochenkerne.

Diagnose: Partieller Riesenwuchs der 1., 2. und 3. Zehe des rechten Fußes mit lokaler Lipomatosis. Lipomatosis der rechten unteren Extremität. Rachitis. Schwachsinn.

Die Operation bestand in der Exartikulation der 2. und 3. Zehe im Tarso-metatarsalgelenk mit gleichzeitiger Exstirpation des lipomatösen Gewebes der Umgebung. Die Plantaraponeurose erschien diffus durchwachsen von Fettmassen.

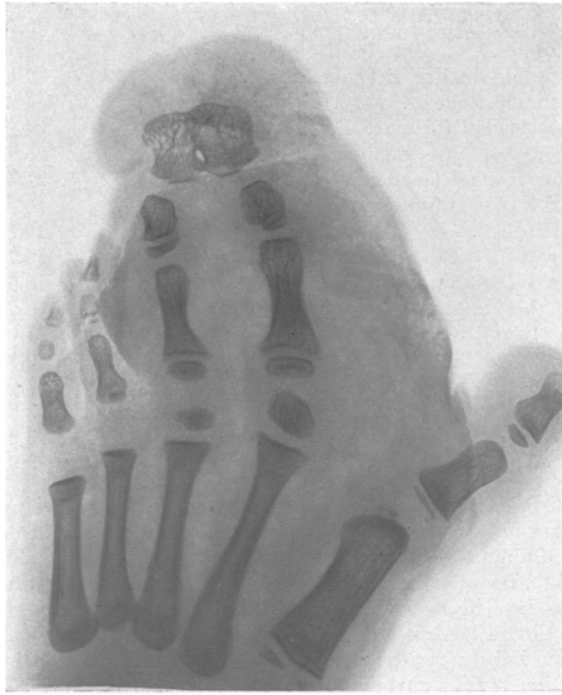


Abb. 13. Fall 2. Röntgenbild des Vorder- und Mittelfußes der Patientin. (Aufnahme von Dr. Heilbron).



Abb. 14. Fall 2. Die Füße der Patientin nach der Operation. An Stelle der zweiten und dritten Zehe befindet sich ein Fetthautlappen. Die Klinodaktylie der vierten Zehe ist deutlich zu sehen. Man achte auf die Vergrößerung der rechten Großzehe.

Die Intermetatarsalräume waren von Fettgewebe erfüllt. Die Mitwegnahme der Metatarsalia II und III ermöglichte die radikale Entfernung des gewucherten Fettes. Zwecks Erzielung einer starken Retraktion wurde die Operationswunde vorerst offen gelassen. Nach 1 Woche wurde die Wunde mit fortlaufender Naht geschlossen, wobei sich ein kleiner Hautlappen zur kosmetischen Ausfüllung des durch die Operation geschaffenen Zehendefektes anbot. Heilung ohne Störung. Bei der Nachuntersuchung, 3 Monate nach der Operation, erschien das funktionelle und kosmetische Ergebnis der Operation durchaus befriedigend (Abb. 14). Im Oktober 1925 hatte sich das Bild sehr geändert. Der zurückgelassene Hautfettlappen hat sich übermäßig vergrößert und wird wohl noch exstirpiert werden müssen.



Abb. 15. Fall 2. Präparat der exartikulierten Riesenzehen*).



Abb. 16. Fall 2. Röntgenbild von dem Präparat der exartikulierten Riesenzehen. (Aufnahme von Dr. Heilbron.)

Untersuchung des Operationspräparates (Abb. 15, 16): Der Wunsch, das Präparat als Museumsobjekt zu bewahren, ließ uns von einer völligen Zergliederung desselben absehen; dementsprechend konnte die mikroskopische Untersuchung der mißgebildeten Knochen nicht durchgeführt werden. Als einziges Substrat der kissenartigen Geschwülste in der Gegend der Zehenballen und an der plantaren und dorsalen Fläche der Syndaktylie wurde Fettgewebe festgestellt. Dieses Fettgewebe ist von einem dichten Netz derber und feiner Bindegewebstrabekel durchzogen, die in der normalen Cutis und am Fascienapparat inserieren. Gefäße finden sich in normaler Anzahl und Verteilung. — Die Gefäße sind makroskopisch normal. Das Fettgewebe bildet bei den oben beschriebenen Kissen bis zu $2\frac{1}{2}$ cm dicke Lagen, die ohne jede Abgrenzung in die weniger dicken Fettgewebsschichten der

*) Amsterdam Path. anat. Mus. Nr. 1334 C.

Umgebung übergehen. Zeichen von „autonomem“ Wachstum sind nirgends zu sehen. — Im pathologisch-anatomischen Laboratorium der Universität Amsterdam (Prof. W. M. de Vries), dessen Sammlung das Präparat einverleibt wurde, wurde durch vorsichtige schichtweise Abtragung der Weichteile von der Palmarseite aus das Knochengerüst der Syndaktylie freigelegt. (Abb. 15, 16.) Eine auffallend leichte Schneidbarkeit der Knochen wurde nicht bemerkt. Die Gelenkkörper von den Köpfchen der Metakarpalia an sind durchweg mehr oder minder im Sinne der Facettierung und Abflachung verformt, die distalen am meisten. Die Verwachsung der Endphalangen ist eine vollständige.

Mikroskopische Untersuchung: 1. *Epidermis* (vom Dorsum des Präparates). Keine Veränderung der Dicke. Die Hornlage ist sehr gut entwickelt. Alle Lagen sind scharf voneinander geschieden. Im Stratum germinativum fallen Vakuolen enthaltende Zellen auf, die meist in Gruppen vorhanden sind. Auch Kernvakuolen kommen in diesen Zellen vor. 2. *Cutis*. Im Stratum papillare sind zahlreiche capilläre und präcapilläre Gefäße zu sehen, mit hohen, hypertrophischen Endothelsäumen. Hin und wieder sieht man kleinere nicht begrenzte Ansammlungen von Lymphocyten und Plasmazellen, die meist perivascular liegen. Die Grenze zwischen Cutis und Subcutis ist ziemlich scharf; sie verhält sich gerade so, wie an den Stellen, an welchen die Subcutis normalerweise einen gut entwickelten Panniculus adiposus enthält. — 3. *Subcutis*. Die Subcutis besteht aus dem überreichlich entwickelten Panniculus adiposus, dessen Struktur nur eine vergrößerte Wiedergabe der Struktur des normalen Fettpolsters darstellt. An der Grenze zwischen dem Fettgewebe und der Cutis befinden sich zahlreiche größere Gefäße und Nervenstämmen; in den Fettgewebmassen selbst sind die Gefäße und Nerven seltener; sie folgen in ihrem Verlauf meist den größeren Trabekeln. Immerhin ist ihre Verteilung in dem Fettgewebe so regelmäßig, daß man allein ihrerwegen den Geschwulstcharakter der Fettwucherung nicht annehmen kann. Die Gefäße haben zum Teil hypertrophische Endothelien. An manchen Venen glaubt man eine Verdickung der Adventitia wahrzunehmen. Jedoch kann dies auf Täuschung beruhen, da die meisten Venen in den Trabekeln verlaufen, so daß die Außengrenzen der Adventitia verwischt sind. An den Nerven können keinerlei Abweichungen festgestellt werden. Die Trabekel bilden ein ziemlich weites Netz, dessen stärkere Stränge senkrecht zur Hautoberfläche verlaufen. Die feineren Bindegewebszüge bilden ein in gewissen Grenzen regelmäßiges Maschenwerk, das die Fettgewebsläppchen voneinander abgrenzt. Die Fettzellen sind verschieden von Größe und Form; viele haben „Lochkerne“. Die Stellen des stärksten Wachstums unterscheiden sich mikroskopisch nicht von den Stellen, an welchen die Entwicklung des Fettgewebes in engeren Grenzen blieb.

In dem die Spatia interossea zwischen den Metatarsalknochen füllenden Fettgewebe sind die Gefäße und Nerven reichlicher als im subcutanen Fett. Auch hier sind die Wände der Venen im allgemeinen stark entwickelt, ohne daß aber eine sichere Verdickung der Adventitia zu bewirken wäre. Muskuläre Elemente sind sehr spärlich. Von den Musculi interossei plantares et dorsales sind nur einige schmale Bündel dünner Muskelfasern aufzufinden. Die Muskelbündel sind allseitig umgeben von Fettgewebe. Die Beuge- und Strecksehnen der verwachsenen Zehen sind normal.

Wenn wir die Ergebnisse der Untersuchung zusammenfassen, so finden wir als Substrat der verunstaltenden Fußmißbildung die Syndaktylie der 2. und 3. Zehe, die verbunden ist mit einer ungleichmäßigen gigantischen Wachstumsstörung aller Gewebe und Gebilde der Zehen. Am stärksten ist der „Riesenwuchs“ des Fettgewebes ausgesprochen.

Dieses bildet an der Wurzel der verwachsenen Zehen geschwulstartige Massen, durchsetzt diffus die Umgebung und erscheint im Bereich der ganzen Extremität vermehrt. Die Wachstumsstörung der Knochen ist regelmäßiger, als die des Fettgewebes, und beschränkt auf das Skelett der ersten 3 Zehen. Die Fascien und Sehnen sind wenig verändert und machen den Eindruck, sich sekundär angepaßt zu haben an die durch das exzessive Wachstum des Fettgewebes und der Knochen geschaffenen Verhältnisse. Spezifische oder auch nur eindeutige Abweichungen am Gefäßapparat der mißgebildeten Zehen fehlen. Die Stelle des stärksten Wachstums — *sit venia verbo* —, das Zentrum des Riesenwuchses ist in dem medialplantaren Quadranten der 2. Zehe zu suchen. Die Stellungsanomalien der Zehen sind Folgen des unregelmäßigen Wachstums. Infolge des stärkeren Wachstums der plantaren und medialen Hälfte stellen sich die verwachsenen Zehen in Abduction und Hyperextension. Es ist naheliegend, auch die Mißbildungen der Gelenkkörper, die sich nur an den Gelenken befinden, die in Zwangsstellung stehen, als Folgen eben dieser Zwangsstellung aufzufassen. Auch die merkwürdige Verwachsung der knöchernen Endphalangen der verwachsenen Zehen bin ich geneigt, für sekundär zu halten, da eine primäre knöcherne Syndaktylie sich eher an den Grundphalangen oder Metakarpalia zeigen müßte, als allein an den Endphalangen. Da sich gerade an diesen periphersten Teilen des Zehenskeletts der Riesenwuchs und die Klinodaktylie am stärksten offenbaren, glaube ich auch die knöcherne Verschmelzung der Enden damit in Zusammenhang bringen zu dürfen. Ich stelle mir vor, daß die ursprünglich getrennt nebeneinander liegenden Knochen durch ihr eigenes übermäßiges Wachstum und den Druck der Umgebung aneinandergedrängt wurden und so verschmolzen sind. (Vgl. die Annäherung der Endphalangen bei Fall 1, Abb. 6.) Mikroskopisch konnten bei der Untersuchung der Weichteile keine spezifischen Abweichungen gefunden werden. Die mikroskopische Untersuchung der Knochen, die der komplizierenden Rachitis halber zwar keine unzweideutigen Ergebnisse, aber doch Vergleiche mit den Befunden *Wiandls*³²⁷⁾ versprach, mußte leider unterbleiben.

Bei der Durchsicht der Literatur ergibt sich, daß die Kombination von Syndaktylie mit partiellem Riesenwuchs der verwachsenen Zehen oder Finger und diffuser Lipomatosis vor allem im Bereich der mißgebildeten Extremität in gewissem Grade typisch genannt werden kann, so daß man von einer Abart des partiellen Riesenwuchses sprechen könnte [*Hoffmann*⁵³⁾]. Um eine Übersicht zu geben über die verschiedenartigen Formen, die man gewöhnlich unter dem Begriff des partiellen Riesenwuchses zusammenfaßt, und zur Verdeutlichung der Zusammenhänge mit anderen Abweichungen habe ich im folgenden eine Anzahl von Fällen tabellarisch zusammengestellt.

(Fortsetzung des Textes Seite 344.)

Tabelle 1. 1. *Macrosomia unilateralis*

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
1	Adda	5		4, 5	1, 2	—	—	Klinodaktylie		
2	Arnheim	17		+	+	—	—	—	+	
3	Berend	27		+	+	—	2, 3	—		
4	Beuscher	272 308		+	+	—	2, 3 (bdsts.)	Polydaktylie (beiderseits)		
5	Brüning	51		+	+	—	2, 3, 4 (bdsts.)	—	+	
6	Burchardt	53		+	+	—	—	—	+	+
7	Comby	68	2	+	+	—	—	—	+	
8	Demme	81		+	+	—	—	—		
9	Dietlein	315 83		+	+	—	—	—	+	+
10	Fischer, H.	102	1	+	+	—	—	—		+
11	Heller	145		+	+	—	—	Angiome, Ca- vernome	+	+
12	Hermanides	146		+	+	—	—	—	—	—
13	Hoberg	151 308		+	+	—	—	—		
14	Hornstein	197		1	1, 2	—	—	Lympho- cavernome		
15	Humphry	163 308	2	+	+	—	—	—		
16	Lewin	206		+	+	—	—	—	+	+
17	"	210 206	Logan	+	+	—	—	—		
18	"	110 206	Fränkel	+	+	—	—	—		
19	Möbius	229a 319		+	+					
20	Monod-Trelat	65 73 313	Chassaignac	1, 2, 3,	+	—	—	—	+	+
21	"	218 313	Broca	+	+	—	—	—		
22	"	239 313	Burlet-Olier	+	+	—	—	—		
23	"	82 313	Devouges	1, 2, 3	1, 2, 3	—	—	—	+	+

und cruciata simplex.

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesien	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperat.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscript	diffus	circumscript	diffus					
+									—	♂	+	+	Einigermaßen fraglicher Fall. Die Zehen waren links, die Finger rechts hypertrophisch. Der linke Unterarm war um 4 cm länger als der rechte
+										♀	+	+	Brochiektasien, starke Behaarung
									P.	♀	+	+	Die Syndaktylie ist beiderseits symmetrisch. Die linke Gesichtshälfte ist hypertrophisch
						?				♂	+	+	Geistige Inferiorität. Polydaktylie ist erblich. Riesenwuchs. Rechte Gesichtshälfte hypertrophisch. Strabismus
										♂	+	+	Angiom der Unterlippe. Rechte Gesichtshälfte hypertrophisch
									—	♀		+	Chorioretinitis areolaris dext. Linke Gesichtshälfte hypertrophisch
										♀		+	Cyanose, Gesicht symmetrisch
		+	+	+						♀		+	
									—	♀	+	+	Gesicht symmetrisch
										♂	+	+	Lues III, Naevus flammeus giganteus
—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	♀		+	Mit Einschluß des Gesichtes
									—	♂		+	Mit Einschluß des Gesichtes
						?		?	—	♀		+	Mutter geisteskrank. Der Charakter der Fettwucherungen ist zweifelhaft (vielleicht Makrodystrophia)
										♀		+	Mit Einschluß des Gesichtes und der Brüste
+	+	+								♂	+	+	Hypertrophia cruciata. Linke Gesichtshälfte und Arm. Rechts Bein
										♀		+	Mit Einschluß des Gesichtes
										♀		+	Mit Einschluß des Gesichtes
										♂		+	Gesicht symmetrisch
									—	♂		+	
				+					—	♂		+	Geistig zurückgeblieben, Gesicht symmetrisch
				+					—	♀		+	Geistig zurückgeblieben, Gesicht symmetrisch
									—	♂		+	Gesicht rechts hypertrophisch. Zwei Zehen links ebenfalls hypertrophisch

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
24	Raymond-Janet	267	3	+	+	2, 3	2, 3	Ektrodaktylie 4. 5. Finger		
25	Reißmann	271		+	+	—	—	—		
26	Riecke	273		+	+	—	—	—		
27	Riegel	274		+	+	Polydaktylie		Atrophie des rech. M. long. dorsi		—
28	Steffen	294	Finlayson	+	+		—	Kryptorchismus Phimosishernia	+	
29	"	101		+	+				+	+
30	Stier	294								
31	Tebrich	300		+	+					
32	Tilanus	308	3	+	+				+	+
33	Trelat-Monod	319		+	+				+	+
34	Tugendreich	306		+	+				+	+
35	Wiedemann	313		+	+				+	+
		315		+	+				+	+
		325		+	+			Cornu cutan. papilloma fibroma	+	+
36	Wittelshöfer	331	1	+	1, 2, 3	—	2, 3			

2. *Macrosomia simplex einzelner Extremitäten und*

37	Adams	4			+			Naevus giganteus	?	
38	Annandale	56		—	1					
		12								
39	Boinet	42		3				Exostosis		
40	Braquehaye	46			+			Naev. flam. giganteus	+	+
41	Busey	56	J. Raid	1, 2	—			Arteria radialis sehr erweitert	+	
		270						Klinodaktylie		
42	Busch	55	Curling	2, 3, 4	—			Klinodakt.		
		74		1, 2, 3				Strabismus		
43	Cayla	59		+						
				1, 2, 3						
44	Cestan	62		2, 3						

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatose				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperthydrosis	Paraesthesien	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperat.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip	diffus	circumscrip	diffus					
-				{ Vasomot. Störung	-	-	-	-	S.	♀	+		Epilepsie. Die Syndaktylie ist erblich, nicht der Riesenwuchs
					-	-	-	-		♂	+		Rechte Körper-, linke Schädelhälfte hypertrophisch. Patient ist sehr reizbar
					-	-	-	-		♂		+	Mit Einschluß des Gesichtes
					-	-	-	-	P.	♀	+		Mit Einschluß des Gesichtes. Polydaktylie ist erblich. Riesenwuchs nicht
					-	-	-	-		♂	+		Hernia umbilicalis; Rachitis; Rumpf und Gesicht symmetrisch. Rechte Gehirnhemisphäre hypertrophisch
			+	+	-	-	-	-		♀	+	+	Links nur dig. 2. 3. 4. hypertrophisch. Rechte Gesichtshälfte hypertrophisch
					-	-	-	-		♂	+		Mit Einschluß des Gesichtes
					-	-	-	-		♂		+	Schaltzähne in der linken Kieferhälfte. Gesicht links hypertrophisch
			+		-	-	-	-		♀	+		Fortschreitende allgemeine halbseitige Hypertrophie mit Einschluß des Gesichtes
					-	-	-	-		♂	+		Die Akra sind normal
+					-	-	-	-		♀		+	Cyanose. Gesicht symmetrisch
				?	-	-	-	-		♂		+	Linke Seite kühler als rechte! (?)
					-	-	-	-		♀	+		Gesicht symmetrisch

Extremitätenabschnitte (Macrodaktylia simplex).

+				-	-	-	-	♂	+				
		+		-	-	-	-	♀	+	+			Symmetrischer Riesenwuchs. Ständige Reizungen und Entzündungen
				-	-	-	-	♂		+			Sekundäre Ankylosis. Versehen der Mutter?!
+		+		-	-	-	-	♂	+				
			+	-	-	-	-	♂	+				
				-	-	-	-	♀	+	+			Rechts 2., 3., 4. Finger, links 1., 2., 3. Finger vergrößert
				-	-	-	-	♂	+				Gesicht unsymmetrisch; im Alter von 19 Jahren offene Epiphysenfugen
				-	-	-	-	♂		+			

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
45	Comby	68	1	+				Cyanosis localis		
46	Davidson	76		—	+					
47	Duplay	86			+			Naev. flamm. giganteus	+	+
48	Duzea	90			+			Naev. flamm. giganteus	+	+
		187								
49	Ewald	96		2, 3	—					
50	Fiedler	100	1	3				Klinodaktyl.		
51	Fischer, H.	102	6	2						
52	"	102	3	+						
53	"	102	7	2, 3						
54	"	102	8		1, 3					
55	"	102	15	+				Polydaktylie		
				4, 5				Ektrodaktyl.		
56	Flath	104			1, 2, 3					
57	Flinker	106		2						
58	Fumarola	114		1				Phalange en fourchette rechts		
59	Grünfeld	130			1			Amniotische Furchen		
60	Habs	134	3		2, 3		2, 3			
61	Hahn	136			+					
62	Hulke	160			+			Cavernomata	+	+
63	Humphry	163	Walter	2, 3				Klinodakt.		
64	Klaußner	183	5		1, 2					
65	Klippel-Trenaunay	187			+			Naevus giganteus unilateral	+	+
66	Külbs	194			+			Naev. flamm. giganteus	+	
								Klinodakt.		
67	Lejars	204		3, 4						
68	Nolda	237		1						
69	Pokahr	257			+		2, 3, 4	Kryptorchismus duplex, Hirschsprungsche Krankh.		

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesiae	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperat.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip	diffus	circumscrip	diffus					
	+				—	—	—	—		+0	+	+	
			+		—	—	—	—		0 ₂ +0			
				+	—	—	—	—		0 ₂	+	+	Kompensatorische Scoliose
					—	—	—	—		0 ₂			
					—	—	—	—		0 ₂ 0 ₂		+	
					—	—	—	—		0 ₂ +0		+	
	+	+			—	—	—	—	—	0 ₂ +0	+	+	
					—	—	—	—	—	0 ₂ +0	+	+	
					—	—	—	—	—	0 ₂ +0	+	+	Spalt- und Defektbildungen an der rechten Hand und am rechten Fuß. Stellungsanomalie des rechten Fußes. Linker Fuß 6 Zehen. Doppelnagel am linken Zeigefinger
					—	—	—	—	—	0 ₂	+		Geschwulstmäßige Hypertrophie (Dystrophia lipomatosa)?
					—	—	—	—	—	0 ₂		+	
					—	—	—	—	—	0 ₂	+		L. Ektrodaktylie
					—	—	—	—	—	0 ₂	+		
				+	—	—	—	—	—	0 ₂ +0		+	
					—	—	—	—	—	0 ₂ +0		+	Erysipelas, cavernöse Umwandlung der art. iliaca sin.
					—	—	—	—	—	0 ₂ +0	+		
	+		+		—	—	—	—	—	0 ₂	+		Ankylosis des Fußes und der 1. und 2. Zehe
					—	—	—	—	—	0 ₂	+		Hypertrophie ossea
					—	—	—	—	—	0 ₂	+		
+	+				—	—	—	—	+	0 ₂ +0	+	+	Riesenwuchs familiär
					—	—	—	—	—	0 ₂	+	+	Rachitis. Progress. Wachstum. Syndaktylie symmetrisch beiderseits

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
70	Redard	269	1		+					
71	"	269	2		+		??			
72	Sandberg	283			2—5			Hypertrophia vasorum		+
73	Sicard	290		2, 3				Paresis n. personei. dext. taubstumm		
74	Steinberg	295			1			Naev. flamm. gigant.	+	
75	Stembo	397		+						
76	Schwarz	289		2						
77	Wagner	320	1		5	4, 5				
78	Widemann	324			+			Kryptorchismus		
79	Willems	329		1, 2	—					
80	Wittelshöfer	74 331	Curling	—	3			Klinodaktylie		
3. <i>Macrosomia unilateralis aut</i>										
81	Blumenthal	39		2, 3	2, 3			Naev. flamm. giganteus. Klinodaktylie	+	
82	Friedberg	110 α		5	1, 2, 3		3, 4		+	+
83	Jacobson	167		+	+	—	—		+	
84	Machenhauer	53 213		2—3	2—5		2—5	Hypospadie Angiom.	+	+
85	Masmejeau	219		+	+					
86	Monod-Trelat	313 108	Foucher	+	+			Klinodaktylie	+	+
87	Tridon	314		2, 3	+					+
4. <i>Macro dystrophia lipomatosa einzelner Extremitäten oder</i>										
88	Adams	3		2, 3				Klinodaktylie Cyanose der linken Hand	+	
89	Adler	6		+						
				1, 2, 3						

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesiae	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperatur.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip	diffus	circumscrip	diffus					
+		+	+	rechts +	—	—	—	—		♂	+	+	Rechts: Riesenwuchs der ganzen unteren Extremität, Links: Riesenwuchs der 2., 3., 4. Zehe
		+	+	?	—	—	—	—		♂	+	+	*4 Zehen (Syn- oder Ektro daktylie)
					—	—	—	—		♂		+	Beugecontractur des linken Knies
					—	—	—	—		♂		+	Lues congenita?
					—	—	—	—		♂	+	+	Symmetrische Macro daktylie. Taubstummheit erblich. Riesenwuchs nicht
					—	—	—	—		♂		+	Geistig zurückgeblieben. Gesicht hypertrophisch
					—	—	—	—		♀	+	+	Arthritis urica
					—	—	—	—		♂	+	+	Syndaktylie an der linken Hand. Riesenwuchs symmetrisch an beiden Füßen
					—	—	—	—		♂	+		
					—	—	—	—	+	♂	+	+	Riesenwuchs erblich!

cruciata cum dystrophia lipomatosa.

					—	+	—	+	—	♀	+		Erysipelas, Hypertrophia mammae sin. Hypertrophie der rechten Gesichtseite und Glutealgegend
.	.				+	+	+	+	—	♀	+	+	Macros. cruciata. Rechte untere und linke obere Extremität
					—	+	—	—	—	♀	+	+	Hypertrophie der ganzen rechten Körperseite und der linken unteren Extremität
					—	+	—	—	—	♂			Riesenwuchs beider Hände und des linken Fußes
					—	+	—	+	—	♂		+	Rechte Gesichtshälfte hypertrophisch, (totaler halbseitiger Riesenwuchs mit Lipomatosis des rechten Fußes
					—	+	—	—	—	♂		+	Die Lipomatosis ist auf die untere Extremität beschränkt
					—	+	—	—	—	♂	+	+	Riesenwuchs der linken Körperhälfte und des rechten Armes

Extremitätenabschnitte. (Macro daktylia lipomatosa).

					+	+	—	+	—	♀		+	Lipomatosis des linken Unterarms
					—	+	—	—		♀	+		

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Veneklasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
90	Allingham	10			1, 2, 3			Klinodaktylie		
91	Annandale	219		1				Stellungsanomalie des Daumens		
		56								
92	"	12		2, 3						
		56								
93	Anderson	12			1, 2					
94	Bessel-Hagen	77		+					+	+
		29						Angioma luxatio capitul. radii.		
95	Bibergeil	31	3	2, 3				Hernia umbilicalis		
96	" "	31	5	2, 3				Klinodaktylie		
97	Billroth	35			2, 3		2, 3			
98	Böhm	332			2					
		40								
99	Busch	55	Legendre	4, 5				Klinodaktylie		
100	"	55	Wagner	+	—	4, 5	—	Cyanosis localis, Klinodaktylie	+	+
		319		2, 3, 4, 5						
101	"	55	1		1, 2, 3		2, 3			
102	"	55	2		2, 3		2, 3			
103	Buscy	56	Mc. Gilberg	1, 2, 3						
104	"	56	Kappeller	3, 4, 5						
		177								
105	Cazin	60		2						
106	Charpentier	64			2, 3			Myxoma gland. sup-raren.		
107	Cuny	73			+		1—5	Cavernome		
		206					2—3			
108	Dubruel	85			1, 2, 3			Klinodaktylie		
		258								
109	Duploux	88			+			Klinodaktylie		
					1, 2, 3					
110	Feriz	—	1		2, 3		2, 3		—	—
111	"	—	2		2, 3		2, 3	Schwachsinn	—	—
112	Fischer H.	102	2		+					
113	"	102	5	+	4					

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesiae	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperatur	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip	diffus	circumscrip	diffus					
—	—	—	—	—	+	—	—	—	+	+		Ober- und Unterarm hypertrophisch; Daumen nach rückwärts gedreht	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	Subluxationen und Contracturen der Finger	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	Dystrophie des Zehennagels	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	* Hauttemperatur vermindert. Knochen knollig, dick	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	Exostosen, Sesambeine, Auftreibung der Epiphysen	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	Fetus; Syndaktylie rechts; 1.—5. Zehe, links: 2.—3. Zehe, (einigermaßen fraglicher Fall)	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	Ossea cuneiformia waren „fettdurchwachsen“	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	* Syndaktylie erblich, Riesenwuchs nicht	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+	* Fingermißbildung in der Familie. Rachitis; recidivierende Lipomatosis	
—	—	—	—	—	—	+	—	—	+	+	+		

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
114	Fischer H.	102	9	+		2, 3				
115	„	102	14	1, 2, 3	+			Tibia defekt		
116	„	102	10		1			Polydaktylie		
117	„	102	17		1—5	—	—			
					1, 2					
118	Fischer W.	103		1, 2, 3						
119	Friedberg	110a	Meckel	+						
120	Galvani	116	1	+						
121	Goldscheider	122		+				Klinodaktylie		
	Schoetz	284		1, 2						
122	Gruber	129		+						
				1, 2						
123	Guersant	73		4, 5						
		131								
124	Guzman	132			2, 3		2, 3			
125	Habs	133	1		2, 3		2, 3			
126	„	133	2		2, 3		2, 3			
127	„	133	7		3, 4, 5		4, 5			
128	„	134	I. D.		2					
129	Higginbotham	148			+					
					1, 2, 3					
130	Hinterstoisser	149		2, 3				Klinodaktylie		
131	Hoffmann	153	1		1, 2, 3		2, 3			
132	„	153	2		1, 2, 3		—			
133	Huet	159		+	?					
134	Humme	161		2						
135	Humphry	163	1		1, 2, 3	—	—			
136	Ideler	165			2, 3, 4		2, 3, 4			
		332								
137	Jones	172		1, 2				Klinodaktylie		
138	Keßler	181			3, 4, 5		3, 4			
139	Klaußner	183	3	3, 4, 5	—	3, 4, 5	—			
						4, 5				
140	„	183	4	—	1, 2	—	—			
141	Klein	185		2				Klinodaktylie		
142	Kleinknecht	186	Holmes (31)		+		?			
143	Koehler	190		3	—	—	—			

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varizen und Venectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
144	Krakenberger	193	Kocher	3, 4	—	3, 4	—	Klinodaktylie		
145	Lannelong	195		2, 3	—	2, 3	—			
146	Lanz-de Quervain	198		—	1, 2, 3	—	—			
147	Lewin	206 208	Little	—	+	—	* 1, 3	Defekte des Sehnenapparates d. Fußes		
148	„	206 25	Beck	1, 2	—	—	—			
149	„	206 305	Taulier	—	2	—	—			
150	„	206 72	Coutagne	3, 4	—	—	—			
151	Manasse	217			4	—	—	Kryptorchismus		
152	Million	228	1	—	1, 2, 3	—	—	Klinodaktylie		
153	„	228	2	+	—	—	—			+
				2, 3						
154	Münchmeyer	234			+	—	—		—	+
155	Osler	241		+	—	—	—		•	•
156	Peiser	248			2, 3	—	—	Klinodaktylie pes varus duplex	•	•
157	Pisani	255	—	—	1—4	—	—	Klinodaktylie Ankylosis der Zehen	•	•
158	Preiser	262		2, 3	—	2, 3	—		•	•
159	Prince	263	—	1, 2, 3	—	1, 2, 3	—	Polydaktylie (doigt en fourchette)	—	—
160	Rach	264	Aschoff (sen.) Martin	1, 2, 3	—	—	—		•	—
161	Rose (sen.)	276		5	—	—	—	Klinodaktylie	—	—
162	„	276		—	1, 2, 3	—	2, 3	Kryptorchismus, Venenvariationen	+	+
163	Rothschild & Brunier	278		2, 3	—	—	—			
164	Roubinovic	279		2, 3, 4	—	—	—	Neurofibromatosis	—	•
165	Schmitt	285	1	2, 3	—	2, 3	—		•	•
166	„	285	2	—	2, 3	—	2, 3	Klinodaktylie	•	•

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesie	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperat.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip't	diffus	circumscrip't	diffus					
+						+	+		—	♂	+	+	Rechts sind die Veränderungen stärker als links und betreffen auch den 2. Finger
						+	+	—	—	+	+		Fortschreitendes Wachstum. Vater luisch.
						+	+		.	.	+		Talus stark vergrößert, Mißbildung des Talo-cruralgelenks
	—	—	—	—	—	+	—	—	—	♂	+		
						+	+		—	.		+	Nicht ganz eindeutiger Fall
					—	+	.	.	—	♂		+	
+						+	+		—	♂	+		Naevi verrucosi oder ichthyosis
				+		+	+		—	♂ + ♀		+	Rezidivierende Lipomatose
						+	—	—	—	♂		+	
.	—	—	—	—	—	+	—	—	—	♂	+	+	Hypertrophie des rechten Armes und der rechten Brustseite
.	—	+	—	—	—	♂	+	+	Psychische Reizbarkeit, schlechte Wundheilung. Riesenwuchs rechts stärker als links
.	+	—	—	—	♂		+	Hindu
.	—	—	—	—	—	+	—	—	.	+	+		
—	—	—	—	—	+	+	—	—	—	♂	+	+	
.		+		+	—	♂	+	+	Kolossale, racemöse Venectasien. Cavernome, Venen klappenlos, Lanugo, Defekt der Vena saphena magna und femoralis rechts
		+		*		+				♂		+	* Herabsetzung der Hauttemperatur
+	—	—	—	—	—	+	—	.	*	♂	.	.	* Neurofibromatosis familiär, Riesenwuchs nicht
.	+	+	—	—	—	.	+		Verzögerte Wundheilung, rezidivierendes Lipom
.	+	+	—	—	—	+	.	.	

Tabelle 1

Nr. der Tabelle	Autor	Nr. der Literatur	Bezeichnung des Falles	Riesenwuchs		Syndaktylie		Andere Mißbildungen	Naevi vasculosi	Varicen und Veneectasien
				Obere Extremitäten	Untere Extremitäten	Obere Extremitäten	Untere Extremitäten			
167	Schulz	287		+	—	—	—		.	.
168	Southam-Walsh	293		1, 2, 3	—	—	—		+	—
169	Stevenson-Howard	299		—	3—5			Ektrodaktylie	.	.
170	Tachard	302		4	—	—	—		.	.
171	Uebelin	316		—	1, 2	—	—		—	—
172	Wagner P.	320	2	—	1, 2	—	—		.	.
173	"	320	3	—	3—5	—	2, 3, 4		.	.
							3, 4			
174	Weihe	322	1	—	2, 3	—	2, 3		—	—
175	"	322	2	—	2, 3	—	2, 3		—	—
176	"	322	3	—	1, 2, 3	—	2, 3		—	—
177	Widemann	324	2	—	1, 2, 3	—	2, 3		—	—
178	"	324	3	—	1, 2, 3	—	1, 2, 3		—	—
179	Wieland	327			1, 2, 3		2, 3			
180	Winkler	330		4	—	—	—	Klinodaktylie	—	—
181	Wittelshöfer	331	28	3, 4	—	3, 4	—	Allgemeine Adipositas	—	—
182	"	331	8	—	+	—	2—5		.	.
183	"	331	45		3, 4, 5	—	3, 4, 5	Polydaktylie (6 Zehen) pedis sin.	.	.
184	"	331	West	2, 3	—	2, 3	.		.	.
		323								
185	"	331	32	.	1
186	"	8	Albert	.	1, 2, 3	.	1, 2		.	.
		331								
187	Wulff	332		1, 2, 3	—	—	—	Klinodaktylie	—	—

Die Zusammenstellung macht keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Es war mir mehr darum zu tun, eine genügend große Anzahl gesicherter Fälle zu vergleichen, als eine Sammlung aller kasuistischen Mitteilungen anzulegen, die durch die Aufnahme vieler zweifelhafter Fälle der älteren Literatur, vor allem der englischen und französischen, wenig übersichtlich werden würde. Ich habe also in der Tabelle mit einigen Ausnahmen nur diejenigen Fälle berücksichtigt, deren Rekonstruktion und Einordnung auf Grund der Beschreibung zweifelsfrei möglich war. Die Ausnahmen betreffen Fälle, die so merkwürdig sind, daß ihre Aufnahme geboten erschien, obwohl die Beschreibung eine sichere Diagnose nicht ermöglichte.

(Fortsetzung).

Naevi pigmentosi	Nervöse Störungen				Lipomatosis				Erblichkeit	Geschlecht	Seite		Anmerkungen
	Hyperhydrosis	Paraesthesiae	Trophische Störungen	Lokale Erhöhung d. Hauttemperatur.	lokal		heterotop				rechts	links	
					circumscrip	diffus	circumscrip	diffus					
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Die linke Großzehe fehlt. Riesenwuchs beiderseits; lipomatosis vor allem rechts		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Araber. Hand und 4 Finger vergrößert		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Angeborene Abweichung; im 4 Jahre rasches Wachstum		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Mal perforant pedis dest. Die Vergrößerung umfaßt rechts Fuß und Unterschenkel; links nur die laterale Fußhälfte		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Geringe lokale Lipomatosis		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	Abgesehen von dem linken Fuße ist auch der rechte Fuß vergrößert		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	* Lokale Herabsetzung der Hauttemperatur		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	* „Soll in der Familie schon vorgekommen sein“		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+	* Keine Angaben bezüglich der Erblichkeit		
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—	—	—	—	—	—	+	+			
—	—	—	—										

Die alte Einteilung des partiellen Riesenwuchses von *Busch*⁵⁵⁾, die eigentlich bis heute trotz gelegentlichen Einspruches ihre Gültigkeit behauptete, wenn sie auch nur äußerlichen Merkmalen Rechnung trug und kaum den praktischen Bedürfnissen genügte, stellte den mit hypertrophischer, entstellender Fettwucherung einhergehenden Fällen, die Fälle von unkompliziertem Riesenwuchs gegenüber, bei welchen in sich selbst proportionierte wohlgebildete Glieder, die in allen Dimensionen gleichmäßig vergrößert sind, zur Beobachtung kommen.

(Fortsetzung des Textes S. 350.)

Tabelle 2. Übersicht über die in der Literatur beschriebenen pathologisch-anatomischen

Nr.	Auton	Nr. der Tabelle I	Nr. der Literatur	Alter	Geschlecht	Knochen, Knochenmark, Periost und Gelenke	Haut	Fettgewebe	
1	Arnheim	2	17	2½ J.	♀	Rachitische Veränderungen: lymphoides, stark vascularisiertes Fettmark, verdickte Epiphysen	Hypertrichosis, VenektasienTeileangiektasien	Vermindert	
2	Bibergeil	95	32 31	4 M.	♀	Epiphysen und Gelenksflächen mißgestaltet; vorzeitige epiphysäre Verknöcherung; Verbreiterung der Wucherungszone. Periost stark verdickt. Lymphat. Fettmark. Störung der endochondral. Ossification	Talgdrüsen vermehrt	Gewuchert bes. in subcutis (diffus)	
3	Bornaud		44	?	?	Keine Angaben	?	Gewuchert (diffus) bes. in der Subcutis	
4	Habs	I	125	133	4 J.	♀	Knochen vergrößert aber normal von Form. Gelenkskapseln verdickt	Livide. Nägel gerieft	Gewuchert subcutan
5	"	II	126	133	8 M.	♂	Gleichmäßige Hypertrophie	—	Gewuchert subcutan
6	"	IV	127	133	10 J.	♀	Gleichmäßige Hypertrophie	Nägel querge- rieft	Gewuchert subcutan
7	"		128	134	26 J.	♀	Periost mäßig verdickt. Gelenksflächen deformiert. Diaphysen hantelförmig, Epiphysen knorrig aufgetrieben	Normal	Gewuchert subcutan
8	Hahn		136	10 J.	♀	Osteosclerosis; Diaphysen verschmälert	?	Normal	
9	Hoffmann	131	153	12 J.	♂	Knochen vergrößert bei normaler Form; Compacta verdünnt, hart; Spongiosa rarefiziert. Epiphysenfugen z. T. vorzeitig geschlossen, z. T. unregelm. Kalkherde in d. Gelenksknorpeln. Faserschicht des Periosts verdickt. Fettmark	Etwas verdünnt	Gewuchert, subcutan, diffus	
10	Hornstein		157	2½ J.	♀	Rinde des Knochen etwas verdickt, gleichmäßige Hypertrophie	Verdickte cutis	Hypertrophisch in der Muskulatur und in der Subcutis	

Abweichungen bei *Macrosomia simplex partialis* und bei *Macrodystrophia lipomatosa*.

Muskulatur	Nervensystem	Gefäße	Anmerkungen	Diagnose
Defekt der langen Rückenmuskeln	(Spina bifida occulta?) * ?	Hypertrophisch	Angeborene Bronchiektasien, *Naevus pilosus sacralis. Nerv. vagus und Nerv. phrenicus dext. verdickt. Hypertrophia renis et ovarii dextr. Rechte Gesichtshälfte halbkugelig vorspringend	Macrosomia unilateralis
?	?	Gefäßwände hypertrophisch	Pes varus duplex. Myxomatöser Gesichtsausdruck	Macrodystrophia lipomatosa (incipiens?)
Hypertroph. fibrillen. Embryonale Muskelemente im Interstitium	Nucleus hypoglossi sin. kernreicher als rechts *	?	*Die linke Hälfte der Medulla oblongata erscheint kernreicher als die rechte. In der Muskulatur war stellenweise körnige Entartung von Fibrillen zu sehen	?
?	?	Vermehrung der Capillaren der Subcutis	Syndaktylia non ossea	Macrodystrophia lipomatosa
?	?	?	Syndaktylia non ossea	Macrodystrophia lipomatosa
?	?	Erweiterte Venen	Klinodaktylie	Macrodystrophia lipomatosa
—	—	—	Klinodaktylie	Macrodystrophia lipomatosa
?	?	?	Hochstand des Beckens; kompensierende Skoliose, Coxa valga	Macrosomia partialis simpl.
Normal	Normal	Normal	Syndaktylie, Klinodaktylie	Macrodystrophia lipomatosa
Hypertrophisch	Peri-u. Endoneurium verdickt; Langhanssche Blasenzellen	Wände verdickt. Lymphspalten erweitert	Fibrosis glandul. thyreoidea. Klinodaktylie. Rechte Ohrmuschel plump u. dick. Lymphocavernoma axillar. dupl.	Macrosomia partial. wahrscheinl. mit beginnender Macrodystrophie

Tabelle 2

Nr.	Autor	Nr. der Tabelle I	Nr. der Literatur	Alter	Geschlecht	Knochen, Knochenmark, Periost und Gelenke	Haut	Fettgewebe
11	Humme	134	161	29 J.	♀	Gleichmäßig hypertrophisch. Periost fettdurchwachsen	Cutis verdickt	Gewuchert subcutan diffus
12	Jones	137	174	18 M.	♀	Knochen leicht schneidbar. Spongiosa vermindert. Fettmark.	Epidermis normal. Cutis verdickt	Diffus gewuchert
13	Krakenberger	144	193	30 J.	♂	Diaphys. relat. schlank, wenig Knochenlamellen. Epiphys. knorrig aufgetrieben. Fettmark. Periost stark verdickt. Gelenksflächen unregelmäßig	Strat. corn. epiderm. verdickt, Corium hypertroph.	Diffus gewuchert (subcutan)
14	Million I	152	228	4 M.	♀	Gleichmäßige Hypertrophie. Normales Mark	Glänzend, gerötet u. gespannt	Stark diffus gewuchert, bes. subcutan
15	„ II	153	228	2 J.	♂	Gleichmäßige Hypertrophie. Fettmark	Gerötet, Stratum reticulare verdickt	Diffus, bes. subcut. gewuchert
16	Peiser	156	248	3 J.	♂	Diaphysen schlank, Epiphys. aufgetrieben, kolbenförmig; Spongiosa rarefiziert; Compacta dünn. Kalkarmut. Epiphysenfugen z. T. vorzeitig geschlossen, z. T. gezackt und verbreitert. Vorzeitige Knochenkerne. Fettmark	Cutis verdickt	Diffus, bes. subcut. gewuchert (auch zwischen Sehnen u. Knochen)
17	Sandberg		283	7 J.	♂	Diaphysen verlängert; Epiphysen kolbig aufgetrieben, besetzt mit Exostosen. Gelenke z. T. in Contractur. Periost verdickt	„Enorm gleichmäßig verdickte Cutis“	Starke, diffus, subcutane Fettwucherung
18	Schmitt II	166	285	17 M.	♀	Hantelförmige Diaphysen; in den aufgetriebenen Epiphysen verfrühte Knochenkerne. Periost verdickt. Fettmark, Corticalis dünn u. hart. Im Epiphysenfugenknorpel starke Säulenbildung	Epidermis derb, wellig abgehoben?	Subcut. diffuse Wucherung
19	Uebelin	171	316	9 M.	♂	Hantelförmige Diaphysen. Epiphysen pilzförmig aufgetrieben. Epiphysenfugen unregelmäßig. Gelenksknorpel z. T. degeneriert. Lymphoid. Fettmark. Periost in beiden Schichten verdickt	?	Diffus subcutane Wucherung

(Fortsetzung).

Muskulatur	Nervensystem	Gefäße	Anmerkungen	Diagnose
Normal	Peri- und Endoneurium stark gewuchert	Venen erweitert, Arterien normal		Macro dystrophia lipomatosa
Fettige Infiltration und Degeneration	?	Normal	Klinodaktylie	Macro dystrophia lipomatosa
—	—	Media verdickt	Syndaktylie. Die Veränderungen sind beiderseitig ungefähr symmetrisch	Macro dystrophia lipomatosa
?	?	?	Klinodaktylie; rezidivierende Lipomatosis	Macro dystrophia lipomatosa
?	?	Venenektatisch, Adventitia zellreich	Klinodaktylie	Macro dystrophia lipomatosa
Fettinfiltration	?	Wände hypertrophisch	—	Macro dystrophia lipomatosa
Reduziert, fettig degeneriert *	Schwach entwickelt *	Gewuchert, erweitert, starke Adventitia *	* Sehr unzureichend und unwissenschaftlich beschriebener Fall, daher zweifelhafte Angaben	Macro dystrophia lipomatosa
Atrophisch, Fettinfiltration	?	?	Syndaktylie	Macro dystrophia lipomatosa
Sehnen verdickt, Fettumwachsen	?	?	Klinodaktylie. Alteration des endochondralen und Steigerung der periostalen Verknöcherung	Macro dystrophia lipomatosa

Tabelle 2

Nr.	Autor	Nr. der Tabelle I	Nr. der Literatur	Alter	Geschlecht	Knochen, Knochenmark, Periost und Gelenke	Haut	Fettgewebe
20	Wieland		327	1 J.	♂	Osteoporosis, Osteopsatyrosis Lymphoid. Fettmark. Periost in beiden Lagen verdickt. Epiphysen hypertroph; Epiphysenfugen unregelmäßig verbreitert. Gelenksflächen fast hart. Hantelform des Knochens	Glatt, glänzend weiß, atrophisch	Starke Fettwucherung
21	Winkler	179	330	23 J.	♀	Diaphysen gleichmäßig vergrößert. Epiphysen durch Exostosen knorrig. Periost verdickt	Normal	Fettwucherung in der Subcutis u. zwischen den Sehnen
22	Feriz	I 110		3 J.	♂	Unregelmäßige Vergrößerung des Knochens; plumpe mißgebildete Epiphysen und Gelenksflächen; weitmaschige Spongiosa, starke Corticalis. Periost stark verdickt. Fettmark. Sesamknöchelchen	Normal, an der Stelle der stärksten Expansion, verdünnt (wie gespannt)	Starke Fettwucherung in der Subcutis und in den Fascienräumen
23	Feriz	II 111		26 M.	♀	Unregelmäßige Vergrößerung des Knochens. Epiphysen plump; Gelenksflächen unregelmäßig facettiert, Compacta dünn und hart. Spongiosa im x-Photo normal. Periost bindegewebig verdickt	Vacuoläre Zelldegeneration i. Stratum germinativum epiderm.	Sehr stark gewuchert

Zeichenerklärung: ? Keine oder ungenügende Beschreibungen.

Was nun vor allem diesen sogenannten „einfachen“ partiellen angeborenen Riesenwuchs betrifft, so müssen wir uns die Frage vorlegen, ob wir berechtigt sind, ihn so streng von dem allgemeinen Riesenwuchs zu trennen, wie es meist geschieht. Es ließe sich unschwer eine Reihe konstruieren, die von dem allgemeinen Riesenwuchs (*macrosomia totius corporis*) über den halbseitigen, gekreuzten und symmetrischen Riesenwuchs und die Kombinationen dieser Formen zu dem isolierten Riesenwuchs einer Extremität und eines Extremitätenabschnittes führt. In dieser Weise habe ich in der ersten Tabelle die Fälle angeordnet. — Die bloße Möglichkeit der Konstruktion dieser Reihe gibt uns natürlich noch keineswegs das Recht, die zwischen den Extremen liegenden Fälle kurzerhand als Übergangsformen und Schaltglieder zu bezeichnen, sie soll uns nur daran erinnern, daß eine Abgrenzung und Einteilung des Begriffes „partieller Riesenwuchs“ nicht ohne weiteres möglich ist. So wenig wir eine einheitliche Ursache des allgemeinen Riesenwuchses

(Fortsetzung).

Muskulatur	Nervensystem	Gefäße	Anmerkungen	Diagnose
Atrophisch	?	Venen-adventitia verdickt. Venektasien	Störung der endochondralen und Steigerung der periostalen Ossification; floride rachitis. Sesambeine	Macro dystrophia lipomatosa
Sehnen dünn	?	?	Klinodaktylie	Macro dystrophia lipomatosa
Atrophisch	Perineurium auffallend stark entwickelt	Venen normal. Arterien: Adventitia, media verdickt	Klinodaktylie, Syndaktylie	Macro dystrophia lipomatosa
Atrophisch von Fett unwachsen	Normal	Stellenweise Endothelwucherung. Adventitiaverdickung fraglich	Klinodakt., Rachitis, Schwachsinn. Syndaktylie	Macro dystrophia lipomatosa

annehmen dürfen, so wenig dürfen wir uns beim partiellen Riesenwuchs verhehlen, daß wir möglicherweise ganz heterogene Erscheinungen mit dem gemeinsamen äußerlichen Merkmal der Größenzunahme vor uns haben. Nur genaueste biologische und histologische Untersuchungen können uns über die Zusammengehörigkeit oder Scheidung der verschiedenen Formen des *Macrosomia simplex* Aufschluß geben. Solche Untersuchungen fehlen bis heute beinahe gänzlich, und eine Einteilung der Beobachtungen nach der größeren oder beschränkteren Ausbreitung der Abweichung oder nach ihrer Lokalisation entspricht vielleicht den praktischen Anforderungen, ist aber prinzipiell nicht recht motiviert. Immerhin haben die zahlreichen Beobachtungen eine Fülle von Material an den Tag gebracht, dessen noch ausstehende Sichtung uns manchen Fingerzeig verspricht. Da ist z. B. bezüglich der Lokalisation des Riesenwuchses die Tatsache merkwürdig, daß in den Fällen, in welchen eine ganze Extremität von dem Riesenwuchs ergriffen ist, die Vergrößerung

meist im distalsten Teil der Extremität verhältnismäßig am stärksten ist. *Friedberg*^{110 a)} und *Wittelschöfer*³³¹⁾, die sehr nachdrücklich auf diese Erscheinung hinwiesen, wollten darin ein Charakteristicum des Riesenwuchses sehen, mit Unrecht, wie spätere Beobachtungen lehrten. Doch ist das von den genannten Untersuchern beobachtete Verhalten häufig genug; es ist auch bei meinem „Fall 2“ nachzuweisen. Mein „Fall 1“ dagegen widerlegt das sogenannte „*Friedbergsche Gesetz*“, nach welchem isolierter Riesenwuchs der Zehen oder Finger ohne gleichzeitige minder starke Vergrößerung der entsprechenden Gliedmaßen nicht vorkommt. Mein „Fall 1“ reiht sich den Fällen von *Habs*¹³³⁾ u. a. an, in denen sich der Riesenwuchs auf den distalen Abschnitt einer Extremität beschränkte, ohne daß an den proximalen Abschnitten Größenabweichungen meßbar waren. Im Zusammenhang mit dem „*Friedbergschen Gesetz*“ ist es bemerkenswert, daß den zahlreichen Beobachtungen von isoliertem Riesenwuchs der distalsten Abschnitte von Extremitäten, kein einziger einwandfreier Fall von isoliertem Riesenwuchs eines proximalen Extremitätenabschnittes gegenübergestellt werden kann. Grund genug, um von einer Bevorzugung der Akra beim partiellen Riesenwuchs zu sprechen. Offenbar liegen in den Akra die Bedingungen zur Ausbildung gigantischen Wachstums am günstigsten; sind es doch auch diese Teile, die auf die allgemeine inkretorische Störung bei der Akromegalie mit Riesenwuchs reagieren, ebenso wie gelegentlich auf nachweisbare Kreislaufs- und Nervenstörungen (vgl. Trommelschlegelfinger). Als Parallelen zu der halbseitigen Hypertrophie des Körpers sind die Fälle lehrreich, bei denen nur die Hälfte eines Extremitätenabschnittes, z. B. die radiale Hälfte einer Hand, vergrößert erscheint, während die andere Hälfte normal ist. Es ist naheliegend bei diesen Fällen, ebenso wie bei einem Teil der Fälle von halbseitiger Gesichtshypertrophie, an nervöse Einflüsse zu denken.

Aus dem Vergleich des klinischen Verhaltens der verschiedenen Fälle, der Art des Wachstums der vergrößerten Körperteile, der nervösen und andersartigen Nebenerscheinungen, insbesondere der Kombination mit gewissen Gruppen anderer, angeborener Abweichungen, scheint jedenfalls hervorzugehen, daß die unter dem Namen der *Macrosomia partialis simplex* zusammengefaßten Mißbildungen nicht einheitlich sind. Nach Abscheidung der Fälle, die dem allgemeinen „normalen“ Riesenwuchs [*Sternberg*²⁹⁸⁾] an die Seite gestellt werden könnten, und anderer, die vielleicht als Strahlenmißbildungen zu werten wären, könnte man in Analogie zu den verschiedenen Arten von erworbenem partiellen Riesenwuchs, die sich unter dem Einfluß verschiedenartiger endokriner, nervöser, zirkulatorischer und endzündlicher Erscheinungen entwickeln, mehrere Typen des angeborenen, partiellen Riesenwuchses unterscheiden.

Der Versuch einer Systematisierung der angeborenen einfachen Makrosomien, der, wie oben erwähnt, bei dem Mangel an biologischen und histologischen Untersuchungen verfrüht wäre, liegt nicht in meiner Absicht. Im Zusammenhang mit den hier beschriebenen Fällen möchte ich vielmehr die Form des Riesenwuchses von Extremitätenabschnitten besprechen, die mit Lipomatosis verbunden ist und dadurch als eine Kombinationsform von Mißbildung und Geschwulst erscheint.

Aus meiner Zusammenstellung ist zu ersehen, daß diese Form bei den mehr als eine Extremität umfassenden Fällen von Riesenwuchs relativ selten ist, daß sie sich dagegen bei dem auf eine Extremität oder auf einen Abschnitt einer Extremität beschränktem Riesenwuchs in der Mehrzahl der Fälle vorfindet. Auszunehmen sind die Fälle von isolierter, angeborener, halbseitiger Gesichtshypertrophie [Lewin²⁰⁶], die, obwohl zum großen Komplex der angeborenen partiellen Makrosomien gehörend, innerhalb desselben eine gewisse Sonderstellung einzunehmen scheinen. Die Verbindung des partiellen Riesenwuchses mit Lipomatosis in der einen oder anderen Form ist viel zu häufig und regelmäßig, als daß sie zufällig sein könnte. Ob es sich nun um allgemeine Fettsucht handelt, oder um vereinzelte umschriebene Lipome, oder um die diffuse Verfettung der Mißbildung und ihrer Umgebung, oder ob nur die vom Riesenwuchs am meisten betroffenen Akra die Fettwucherung zeigen, fast stets ist das Fettgewebe irgendwie vermehrt. Fälle von isoliertem Riesenwuchs im Bereich der Finger oder Zehen ohne wenigstens lokale Fettwucherung sind beinahe als Ausnahmen zu betrachten. Und die Zahl dieser Ausnahmen (d. h. der Fälle von *Macroactylia simplex*) wäre wohl noch geringer, wenn stets auf das Verhalten des Fettgewebes auch außerhalb des Bereiches der Mißbildung geachtet worden wäre, was bei den älteren Fällen scheinbar oft unterlassen worden ist. Die wenigen sicheren Fälle von *Macroactylia simplex* zeigen jedoch auch in anderer Hinsicht ein von der Mehrzahl der Fälle abweichendes Verhalten. Es ergibt sich, daß die *Macroactylia simplex* verhältnismäßig viel seltener mit *Syndactylia* gepaart geht als der Fettriesenwuchs, daß dagegen bei ihr erbliche Momente, die bisher bei keinem einzigen Fall von Fettriesenwuchs beobachtet wurden, immerhin vorzukommen scheinen [Nolda²³⁷], *Curling*³⁴]. Das ist um so auffallender, als gerade die *Syndactylie* eine Mißbildung ist, deren Erbllichkeit seit Jahren nachgewiesen ist [Ebstein⁹⁴]. Man hätte demnach das Auftreten erblicher Momente eher bei den mit *Syndactylie* kombinierten Fällen von Makrodaktylie zu erwarten, wie dies auch bei meinen Fällen zutrifft. Fischer¹⁰³) und andere haben bereits vor längerer Zeit darauf hingewiesen, daß bei dem einfachen, angeborenen, partiellen Riesenwuchs das Wachstum der hypertrophischen Teile gleichmäßig ist und Schritt hält mit dem Körperwachstum, daß dagegen bei den mit lokaler

Lipomatosis komplizierten Fällen unproportioniertes, geschwulstartig schrankenloses Wachstum aufzutreten pflegt. — Wenn man mit diesen klinischen und kasuistischen Verschiedenheiten die pathologisch-anatomischen Befunde vergleicht, die in neuerer Zeit durch *Wieland*³²⁷), *Hofmann*¹⁵³), *Peiser*²⁴⁸) an den Knochen bei Fettriesenwuchs erhoben wurden, „Befunde, die keineswegs in den Rahmen einer einfachen Hypertrophie hineinpassen,“ so drängt sich uns ein Zweifel an der Berechtigung der alten einfachen Einteilung von *Busch*⁵⁵) auf, und es erscheint uns mehr als fraglich, ob der Fettriesenwuchs wirklich nicht mehr ist als eine Abart des einfachen, angeborenen, partiellen Riesenwuchses. Hier sehen wir häufig die Merkmale einer Störung der embryonalen Anlage (gelegentliche Erblichkeit, Fixation der Abweichung im extrauterinen Leben), dort haben wir es mit dem verwirrenden Symptomenkomplex einer fortschreitenden Wachstumsstörung zu tun, die sich an embryonale Entwicklungsabweichungen wie Syndaktylie, Makrodaktylie anschließt und zu geschwulstartiger Wucherung, besonders einer bestimmten Gewebsart, des Fettgewebes führt. Es ist verlockend, die lipomatösen Wucherungen beim Fettriesenwuchs der Kategorie geschwulstartiger Mißbildungen zuzuzählen, die sich an Stelle angeborener Fehlbildungen entwickeln. Demgegenüber müssen wir betonen, daß beim Riesenwuchs keine Minus-, sondern eine Plusbildung vorliegt, bei welcher von Vakatuwucherungen keine Rede sein kann und daß die Entwicklung der Lipomatosis erst nach der Geburt einzusetzen pflegt. Ob wir in den lipomatösen Formen echte Geschwülste sehen müssen, soll später erörtert werden.

In der beiliegenden Tab. 2 habe ich den Versuch unternommen, in übersichtlicher Form die pathologisch-anatomischen Abweichungen aneinanderzureihen, die bei den am ausführlichsten beschriebenen Fällen von einfachem und Fettriesenwuchs von den Autoren angegeben wurden. Wenn man sich vor Augen hält, daß die Angaben der verschiedenen Beobachter, die natürlich nicht alle gleichwertig sind, in so vielen Punkten miteinander übereinstimmen, muß man die Überzeugung gewinnen, daß der Fettriesenwuchs ein eigenes, scharf umschriebenes Krankheitsbild darstellt und nicht nur eine Variation des einfachen Riesenwuchses.

Wenn auch das Krankheitsbild des Fettriesenwuchses durch gewisse Komplexe von Abweichungen charakterisiert ist, so ist sein Umfang doch noch keineswegs festgestellt. Bezüglich der Pathogenese des Fettriesenwuchses tappen wir noch ganz im Dunkeln.

Dennoch glaube ich, daß es die Fragestellung in dem Problem des partiellen angeborenen Riesenwuchses vereinfachen würde, wenn man die reinen angeborenen Formen (*Macrosomia congenita simplex partialis*) den primären Mißbildungen zuzählen und so dem allgemeinen „normalen,,

Riesenwuchs (*Sternberg*) oder zum Teil (z. B. die *Macroactylia simplex*) den Strahlenmißbildungen gleichstellen würde, den Fettriesenwuchs dagegen von diesem Komplex abtrennen und als Ergebnis sekundärer Erscheinungen auffassen wollte. Der Name Fettriesenwuchs (*Macrodystrophia lipomatosa progressiva*) bezeichnet den ganzen verwickelten, aus hyperplastischen, dystrophischen und atrophischen Erscheinungen zusammengesetzten Symptomenkomplex, wie er sich z. B. in den beiden oben beschriebenen Fällen darstellte.

Die erste Frage ist nun ob die *Macrodystrophia lipomatosa* nur im Anschluß an primäre Mißbildungen auftritt. Dies ist meines Erachtens nicht der Fall. Zwar sehen wir in der Literatur, daß sie meist zugleich mit Strahlmißbildungen angetroffen wird, jedoch sind auch Fälle beschrieben worden, in denen primäre Mißbildungen nicht gefunden wurden, ja in denen nicht einmal eine gröbere Veränderung der knöchernen Teile des von der *Macrodystrophia lipomatosa* befallenen Extremitätenabschnittes nachweisbar war [*Kleinknecht*¹⁸⁶], Fall Nr. 31, 33]. Da der Fettriesenwuchs noch keinen fest umgrenzten pathologisch-anatomischen Begriff vorstellt, wird in vielen Fällen auch die mikroskopische Untersuchung der Abweichung kein Licht in die Frage bringen können, ob das veränderte Glied ursprünglich normal gebildet war oder ob primäre Makrodaktylie bestanden hat. Der Begriff der *Macrodystrophia lipomatosa* ist ein Hilfsbegriff, eine Arbeitshypothese, welche die zahlreichen Beobachtungen zusammenfassen und aus einem bestimmten Gesichtspunkt dem der *Dystrophie* erklären soll. Der pathologisch-anatomische Umfang dieses noch sehr wandelbaren Begriffes kann noch nicht festgelegt werden.

Ich möchte demnach definieren:

1. Die *Macroactylia simplex congenita* ist eine primäre Mißbildung mit unbekannter, wahrscheinlich nicht einheitlicher Ätiologie, bei der in allen Dimensionen und Teilen ebenmäßig vergrößerte, formal wohlgebildete Glieder zustande kommen; sie ist in Parallele zu setzen zu den Strahlenmißbildungen, der *Syndactylia*, *Polydactylia*, *Micromelia* usw.

2. Die *Macrodystrophia lipomatosa progressiva* stellt einen sekundären Symptomenkomplex dar, der sich meist im extrauterinen Leben an primär mißgebildeten Gliedmaßen ausbildet und charakterisiert ist durch hypertrophische und dystrophische Skelettveränderungen und durch lokale oder allgemeine geschwulstartige Wucherungen des Fettgewebes, wodurch die befallenen Glieder in unförmige Gebilde verändert werden.

Entsprechend der idealen Forderung, bei gleichzeitigen Symptomen eine Abhängigkeit der Erscheinungen voneinander oder von einer gemeinsamen Ursache a priori zu suchen, werden wir uns bei der *Macrodystrophia lipomatosa* mit der Trias: Mißbildung, Dystrophie und Hyperplasie (oder Geschwulst) zu beschäftigen haben. Es ist sehr auf-

fallend, daß es nicht beliebige Mißbildungen sind, bei welchen der Fettriesenwuchs auftritt, sondern vor allem Mißbildungen der Extremitäten, sogenannte Strahlenmißbildungen. Naevi pigmentosi und vasculosi, die bei *Macrosomia simplex unilateralis* häufig sind [vgl. Naev. variqu.-osteohypertrophique von *Klippel-Trenaunay*¹⁸⁷⁾], treten beim Fettriesenwuchs mehr in den Hintergrund. Wo die *Macro dystrophia lipomatosa* mit Syndaktylie oder Makrodaktylie kombiniert ist, ergreift sie beinahe ausnahmslos die mißgebildeten Endglieder und die die Mißbildung tragende Extremität. In der Anamnese dieser Fälle findet man häufig die Bemerkung, daß die Verwachsung der Zehen bereits bei der Geburt aufgefallen sei, die Verunstaltung der verwachsenen und manchmal schon mäßig vergrößerten Endglieder sei jedoch erst später hinzugekommen. In seltenen Fällen ist der Fettriesenwuchs nicht nur auf die die Syndaktylie tragende Extremität beschränkt; stets sind aber die verwachsenen Finger ergriffen. Anders scheint sich die *Macro dactylia simplex* zu verhalten, die, wie oben erwähnt, unverhältnismäßig viel seltener mit Syndaktylie vereinigt vorkommt wie der Fettriesenwuchs. Von den zwei hierher gehörenden Fällen meiner Zusammenstellung: Fall 3 von *Habs*¹³³⁾ und Fall 1 von *Wagner*³²⁰⁾, trat bei einem (dem Fall von *Wagner*) der Riesenwuchs symmetrisch beiderseits an den 5 Zehen auf, während sich eine Syndaktylie des 4. und 5. Fingers der linken Hand vorfand. Auch diese Beobachtung scheint mir für eine Nebenordnung der beiden Mißbildungen zu sprechen im Gegensatz der für die *Macro dystrophia* angenommenen Unterordnung. — Bei allgemeiner halbseitiger oder gekreuzter Makrosomie kommt der Fettriesenwuchs nur verhältnismäßig selten vor. Im Fall von *Jacobson*¹⁶⁷⁾ zeigte er sich nur an der linken unteren Extremität, während die ganze rechte Körperseite allgemein hypertrophisch war. Im Fall von *Hornstein*¹⁵⁷⁾ trat die *Macro dystrophia* an der hypertrophischen Körperseite auf. Im Fall von *Friedberg*^{410*)} ging der Fettriesenwuchs gepaart mit *Macrosomia cruciata*, war jedoch am stärksten an der rechten unteren Extremität, an welcher auch eine Syndaktylie bestand. Wie können wir uns nun den zweifellos bestehenden Zusammenhang zwischen dem Fettriesenwuchs und der primären Mißbildung vorstellen? Entweder durch die Annahme einer gemeinsamen Ursache oder durch die Annahme, daß die primäre Mißbildung eine Art Veranlagung für das Auftreten der Dystrophie darstelle. Die gebräuchliche Terminologie, die den Fettriesenwuchs dem einfachen Riesenwuchs koordiniert, nennt beide „endogene“ Mißbildungen. Liegt darin nicht bereits die Behauptung einer gemeinsamen Ursache? Man könnte es beinahe meinen, wenn man sich nicht vor Augen halten würde, wie unbestimmt und nichtssagend die Bezeichnung „endogene“ Mißbildung dadurch geworden ist, daß man sie bei vielen Mißbildungen

wohl nur wegen des Mangels an diskutierbaren ätiologischen Hypothesen als Verlegenheitsklassifikation gebraucht hat. Ich möchte hier nochmals darauf hinweisen, daß die Bezeichnung einer Mißbildung als „endogen“ vieldeutig und verwirrend ist. Sie müßte beschränkt bleiben auf die Mißbildungen, die auf *primäre Keimschäden* zurückzuführen sind. Die Annahme des letzten Endes unkontrollierbaren, unbeweisbaren Keimschadens muß aber ein *Ultimum refugium* bleiben, zu dem man erst nach *Ausschließung* aller anderen, einer Untersuchung eher zugänglichen Faktoren seine Zuflucht nehmen darf. Wenn überhaupt, so darf man erst, wenn man jede Möglichkeit eines Einflusses endokriner, nervöser und zirkulatorischer Störungen von seiten der Mutter oder der Frucht selbst auf das Zustandekommen einer Mißbildung leugnen muß, in der Keimtheorie, die ein: *ignoramus — ignorabimus* darstellt, resignieren! Mit dem Studium aller dieser Einflüsse ist aber bis heute kaum ein Anfang gemacht, und man begnügt sich damit, alle die angeführten Störungen, zusammen mit den hypothetischen, primären Keimschäden als „endogene“, den grob mechanischen oder entzündlichen „exogenen“ Einflüssen gegenüberzustellen und für eben die „endogenen“ Mißbildungen verantwortlich zu machen. Bei den Strahlenmißbildungen, bei welchen erbliche Umstände offenbar eine große Rolle spielen, sind wir, so lange wir keine begründete Einsicht in die Wirkungsweise der bei der Formgebung des Fetus und der Regulation seines Wachstums auftretenden Erbkräfte haben, *gezwungen*, primäre Keimdefekte zu verlangen. Auf welche Einflüsse wir aber auch z. B. eine Hemmungsbildung wie die Syndaktylie zurückführen, jedenfalls zwingen uns die Beobachtungen zu der Annahme, daß diese Einflüsse direkt oder indirekt eine Rolle spielen bei der Entstehung des Krankheitsbildes, das wir *Macrodistrophia lipomatosa* genannt haben und das fast immer im Gefolge einer Mißbildung beobachtet wird. Daß die Mißbildungen auch ohne die Dystrophie vorkommen und zum Teil sich nur relativ selten mit der Dystrophie kombinieren, steht fest, ob aber die Dystrophie ohne Mißbildung möglich ist (was ich glaube), ist noch fraglich, da die Beschreibungen von an *Macrodistrophia lipomatosa* erinnernden Abweichungen ohne primäre Mißbildungen [*Kleinknecht*¹⁸⁶] zu unbestimmt sind, um Beweiskraft zu haben. Von einer gemeinsamen direkten Ätiologie der Mißbildung und der Dystrophie kann keine Rede sein — aber man kann sich vorstellen, daß gewisse ursächliche Einflüsse zugleich mit der Mißbildung auch die Veranlagung für die sekundäre Dystrophie zu schaffen imstande sind. Gerade in dem ersten meiner Fälle ist das Verhältnis des Fettriesenwuchses zu der Mißbildung sehr deutlich. Bei einem Glied einer Familie, in der seit Generationen die Syndaktylie erblich ist und sich stets in sehr regelmäßigen Formen offenbart, tritt ohne ersicht-

lichen Grund die *Macro dystrophia lipomatosa* zu der ererbten Entwicklungsstörung. Zuvor war nie Fettriesenwuchs in der Familie aufgetreten. Ein Zweifel an der Priorität der Mißbildung vor der Dystrophie ist hier nicht möglich. In meinem 2. Fall ist die Erbllichkeit der Strahlmißbildung weniger deutlich, aber doch nicht zu leugnen. Der Fettriesenwuchs ist aber auch hier ganz isoliert. — Demnach müßte zu der durch die Mißbildung gegebenen Disposition noch ein individueller Faktor kommen, um den Fettriesenwuchs entstehen zu lassen. Der Gedanke, daß die *Macro dystrophia lipomatosa* einen für gewisse Mißbildungen spezifischen Degenerationsprozeß darstellt, ist nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen. Wenn *Sternberg*²⁹⁸) mit Bezug auf den allgemeinen Riesenwuchs sagt, daß er eine Disposition für das Auftreten allgemeiner Dystrophien setze und daß die Akromegalie eine dieser Dystrophien sei, so möchte ich diesen Satz für den partiellen Riesenwuchs erweitern und die *Macro dystrophia lipomatosa* eine andere Dystrophie nennen, die sich in ihrer meist strengen Lokalisation zum partiellen Riesenwuchs ähnlich verhält wie die Akromegalie zum allgemeinen Riesenwuchs, indem sie hauptsächlich die „Akra“ der betroffenen Extremitäten befällt. Von der Akromegalie unterscheidet sich diese Dystrophie nur dadurch, daß ihre direkte Ätiologie noch ungeklärt ist und daß ihr selbständiges Vorkommen (ohne Mißbildung) noch nicht sichergestellt ist (wie bei der Akromegalie). Übrigens ist trotz des bekannten Zusammenhanges des akromegalen Symptomenkomplexes mit Hypophysenveränderungen auch dieses Problem nicht ganz gelöst und gerade für die häufige Kombination der Akromegalie mit dem allgemeinen Riesenwuchs fehlt die Erklärung. Bezüglich der auslösenden Faktoren der Makrodystrophia ist es begreiflich, daß man sich bei einer so lokalisierten Erscheinung viel schwerer zu der Annahme innersekretorischer Einflüsse entschließen kann, als bei einer generalisierten Abweichung. Da man aber über die eigentliche Art der Einwirkung der Hormone, ihre Angriffspunkte usw. beinahe nichts weiß, scheint mir die kategorische Ablehnung jeder endokrinen Beeinflussung [*Falta*⁹⁷)] nicht gestattet. Ich glaube, daß man mit so apodiktischen Negationen noch viel vorsichtiger sein muß als mit der Aufstellung spekulativer Theorien. Diese können, auch wenn sie unrichtig sind, durch das Aufzeigen neuer Gesichtspunkte, der Forschung neue Wege eröffnen, jene gleichen Verbotstafeln am Beginn noch unbegangener Wege. Die Tatsache, daß Inkrete bei der Entwicklung und dem Wachstum der Vertebraten eine Rolle spielen, ist heute nicht mehr zu bezweifeln (vgl. *Harms*¹⁴¹)]. Zwar bin ich mit den Autoren einig, daß die hin und wieder bei partiellem Riesenwuchs gefundenen, groben Abweichungen an innersekretorischen Drüsen (z. B. Kryptorchismus) die innersekretorische Theorie der Mißbildung nicht stützen können. Sie sind so vereinzelt, daß es sich um

zufällige Koinzidenzen oder um Nebenerscheinungen handeln kann. Überdies sind derartige Befunde bisher nur bei partiellem, einfachem Riesenwuchs und nicht bei „Fettriesenwuchs“ erhoben worden. Jedoch ist meines Wissens bisher bei keinem Fall von „Fettriesenwuchs“ oder einfachem, partiellem Riesenwuchs die Obduktion und damit die histologische Untersuchung des endokrinen Systems möglich gewesen. Übrigens wissen wir, daß das Fehlen anatomischer Veränderungen an den Blutdrüsen keinen Schluß auf die normale Funktion der Drüse gestattet, daß auch bei normalem mikroskopischen Bild Dyshormone gebildet werden können, die sich klinisch äußern können (wie z. B. bei manchen subtoxischen Strumen) und vielleicht nur bei einer biologischen Untersuchung nachgewiesen werden können. Und endlich müssen wir bei der Korrelation der Hormone das ganze endokrine System als eine Einheit ansehen, so daß selbst der derzeit kaum mögliche Beweis normaler Funktion *einer* Drüse nichts sagen würde. Bei diesem Stand der Frage erscheint es unmöglich, hormonale Einflüsse bei dem Zustandekommen einer Abweichung mit unbekannter Ätiologie gänzlich auszuschließen. Da es sich bei der hormonalen Beeinflussung so wie bei jeder anderen um das Zusammenwirken des Agens mit der empfangenden, reagierenden Zelle handelt, kann bei völlig normalem Agens (Hormon) die *Störung in der Empfangszelle liegen*. Nehmen wir eine direkte Einwirkung des Hormons auf die wachsende Zelle an, so ist gesteigerte oder pathologisch veränderte Reaktion eines begrenzten Zellkomplexes (z. B. eines Fingers) unter dem Einfluß örtlicher Umstände (z. B. Zirkulationsstörungen) gewiß denkbar. Aber auch bei der Annahme, daß sich der hormonale Reiz erst dem trophischen Nervensystem mitteilt, wofür Analogien bestehen — und mittelbar zur Auswirkung gelangt, könnte man lokalisierte Abweichungen durch Störungen der Perzeption und Leitung dieses Reizes erklären. — So gelangen wir von der hormonalen Theorie zur Theorie der Trophoneurose, die ebenso wie die erste von den meisten Autoren abgelehnt wird. *Peiser*²⁴⁸⁾ nennt sie „jeder Grundlage entbehrend“ und nach *Wieland*³²⁷⁾ ist sie „bar jedes“ anatomischen Substrates. Ganz richtig — aber warum bekennen sich die genannten Autoren dann zu der Theorie des „vitium primae formationis“, zu der Voraussetzung eines primär, partiell überreichlichen oder fehlerhaften Anlagematerials, wofür ebenfalls „jede Grundlage“ und „jedes anatomische Substrat fehlt und wofür nicht einmal eine klare Analogie angeführt werden kann. *Die Keimtheorie ist mindestens ebenso unbewiesen wie jede andere ursächliche Hypothese*, aber der Mangel jedes Beweises ist bei ihr weniger fühlbar, weil sie offenbar unbeweisbar ist. Immerhin wird man die Keimtheorie bei erblichen Mißbildungen, wie bei der Syndaktylie gelten lassen müssen. Mit der Anerkennung von Erbkräften und Defekten ist aber die Frage nach der Art ihrer Wirkung

nicht beantwortet, so daß auch in diesen Fällen das Feld offen bleibt für hormonale, nervöse und andere Hypothesen. — Bei der *Macro dystrophia lipomatosa* spielt aber die Erbllichkeit gar keine direkte Rolle, so daß wir bei ihr die Keimtheorie erst in letzter Linie in Betracht ziehen müssen. Um nun zu der nervösen Hypothese zurückzukehren, so sind bisher nur von *Hornstein*¹⁵⁷⁾ Veränderungen in den Hüllen der peripheren Nerven bei partiellem, halbseitigem Riesenwuchs mit *Macro dystrophia lipomatosa* gefunden worden (Langhansche Blasen zellen). Diese Zellen sind aber, wie *Hornstein* selbst betont, nicht als spezifisch aufzufassen. Sie wurden auch von allen späteren Untersuchern vermißt. Aber was bedeutet der normale histologische Befund an den peripheren Nerven im Bereich der Mißbildung selbst?! So wenig wie die endokrinen Drüsen, sind jemals die nervösen Zentral- und Schaltorgane bei dem Fettriesenwuchs der mikroskopischen Untersuchung zugänglich geworden. Auch die peripheren, perivaskulären, sympathischen Nerven geflechte deren Bedeutung in der Pathogenese gewisser Trophoneurosen, z. B. Akroparästhesie, Erythromelalgie usw. wir erst in neuester Zeit empirisch zu erkennen beginnen (*Leriche*), sind bisher nicht untersucht worden. In Zukunft wird bei, wegen einfachem oder Fettriesenwuchs amputierten Gliedmaßen, die systematische Untersuchung der die größeren Arterien umspinnenden Nerven netze jedenfalls geboten sein; insbesondere da trophische Störungen, wie Hyperhidrosis, Akroparästhesie, Mal perforant in Verbindung mit „Fettriesenwuchs“ beobachtet wurden. Daß es sich dabei stets um zufällige Nebenfunde gehandelt haben soll, ist schwer zu glauben. Die von dem Autor nicht näher begründete Ansicht *Wielsands*³²⁷⁾, daß bei der *Macro dystrophia lipomatosa* die Skelettveränderungen gegen die Annahme einer Trophoneurose sprächen, kann ich nicht teilen. Übrigens weist auch bei dem einfachen, partiellen Riesenwuchs, den wir ja als ein hauptsächliches, disponierendes Moment für den „Fettriesenwuchs“ beschauen, mancher Umstand auf eine Mitbeteiligung des Nervensystems, so z. B. die häufige Halbseitigkeit der Affektion, die gelegentliche Beschränkung auf die Gebiete gewisser Nerven stämme und die Kombination mit Trophoneurosen. — Diese Ausführungen haben nicht den Zweck, die eine oder die andere ätiologische Hypothese für die wahrscheinlichste zu erklären, sie sollen nur zu dem Schluß leiten, daß wir bei dem lückenhaften Stand unserer Kenntnisse noch keine von allen Hypothesen (abgesehen von der mechanischen Hypothese, die hier keiner Widerlegung mehr bedarf) unbedingt verwerfen können und uns deshalb am allerwenigsten auf die unfruchtbare Keimhypothese festlegen müssen. Bei der Besprechung der geschwulstartigen Gewebswucherungen, die das Bild der *Macro dystrophia lipomatosa* beherrschen, haben wir uns vor allem die Frage vorzulegen, ob diese Wucherungen, die lokalen und heterotopen „Lipome“ und

„Angiome“ der Autoren echte Geschwülste darstellen oder nicht. Gerade das scheinbare Vorkommen von echten Tumoren in einem typisch wiederkehrenden engen Verband mit Entwicklungsstörungen fesselte anfänglich unsere Aufmerksamkeit und ließ uns einen Beitrag zur Klärung des Geschwulstproblems von dem Studium der Kombinationsform erwarten. Aber der bei der Lektüre der Kasuistik aufsteigende Zweifel an dem wahren Geschwulstcharakter der Wucherungen verstärkt sich je mehr man sich mit ihnen beschäftigt. — Unbestreitbar echte mesenchymale Gewächse wurden eigentlich nie bei dem Fettriesenwuchs beobachtet, ebensowenig ein Fall von Bösartigkeit. Bisweilen wird von plumphen Exostosen berichtet, die wir allermindest als „Geschwülste“ gelten lassen können. Die Gefäßneubildungen werden meist als subcutane Varicen oder Venektasien beschrieben, die im Bereich des mißgebildeten Körperteiles liegen. Ob sie nun eine primäre Mißbildung des Gefäßsystems darstellen, wofür manches spricht oder aber Folgen der Veränderung des Körperteiles sind — als Geschwülste dürfen sie sicherlich nicht aufgefaßt werden. — Naevi vasculosi, Teleangiectasien und ausgebreitete Hautangiome sind mehr beim einfachen Riesenwuchs beobachtet worden als beim Fettriesenwuchs. Bei ersterem bevorzugen sie auch mehr die verunstalteten Körperteile und verraten so einen gewissen Zusammenhang, während die kleinen heterotopen Naevi, die bei letzterem beobachtet wurden, eher den Charakter von Zufallsbefunden haben und auf Grund der kurzen Beschreibungen ausnahmslos mit der größten Wahrscheinlichkeit den Hamartomen ohne wahren Geschwulstcharakter zugezählt werden können. — Nehmen wir nun die für den „Fettriesenwuchs“ charakteristischen Wucherungen des Fettgewebes vor, die äußerlich am meisten als echte Geschwülste imponieren. Diese traten in allen Fällen an denselben Körperteilen auf wie die Skelettveränderungen. In einer gewissen Anzahl der Fälle gingen jedoch die Fettwucherungen weit über den Bereich der Skelettveränderungen hinaus und erschienen als heterotope umschriebene Lipome oder häufiger noch als diffuse Hyperplasien des Unterhautfettgewebes, so daß man an eine allgemeine Wucherungsbereitschaft des Fettgewebes denken könnte. So wie in den beiden von mir untersuchten Fällen unterschieden sich auch in den meisten anderen Fällen die lipomatösen Bildungen weder makro- noch mikroskopisch von gewöhnlichen Fettgewebshyperplasien. Hin und wieder wurden bei den umschriebenen „Lipomen“ Beobachtungen gemacht, die auf expansives, autonomes Wachstum hinwiesen (Andeutung von Kapselbildung, Druckatrophie der Umgebung, von normalem Fettgewebe abweichender Bau). Ich möchte hier nicht die ganze Lipomfrage wiederholen, aber es ist bekannt, wie fließend und unmerklich die Übergänge von den umschriebenen zu den diffusen Lipomen und von diesen zu den Vakutwucherungen und einfachen oder

degenerativen Hyperplasien sind. So daß es in Grenzfällen ganz unmöglich ist, aus dem histologischen Bild der Wucherung die Geschwulstdiagnose zu stellen. Und um solche Grenzfälle handelt es sich beim Fettriesenwuchs im besten Falle. Meist kann aber — sowie in meinen Fällen — kaum ein Zweifel bestehen, daß die Struktur der diffusen Fettwucherungen nur eine Vergröberung und Vergrößerung der Struktur des normalen subcutanen Fettgewebes darstellt. Dann fehlt jede Spur von Kapselbildung und autonomen Wachstum, die Fettmassen sind in normaler Weise von Gefäßen und Nerven durchzogen, die in Trabekeln verlaufen und keinerlei Schädigung oder Verlagerung aufweisen, so daß die Fettwucherung eher der Hyperplasie als dem echten Lipom verwandt zu sein scheint. Der Gedanke von *Pick*²⁵³), daß die Lipomatosis beim „Fettriesenwuchs“ als isolierter Riesenwuchs eines Gewebes dem partiellen Riesenwuchs eines Organs an die Seite zu stellen wäre, ist gewiß nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen, ebensowenig wie seine geistreich entwickelten Folgerungen für die Geschwulstlehre, in deren Bereich nach ihm ebenso wie nach *Wieland* der partielle Riesenwuchs gehört. Nun ist es ja möglich, daß, ebenso wie in der Chemie die starren Grenzen der Elemente gefallen sind, in Zukunft auch die scharfen Grenzen der allgemeinen pathologischen Begriffe fallen werden. Soweit sind wir jedoch noch nicht, und daher kann ich den Standpunkt *Wielands*³²⁷), der selbst von einer dystrophischen Form des partiellen Riesenwuchses spricht — und zugleich diese *Dystrophie* in den Bereich der *Geschwulstlehre* verweist, keineswegs teilen. Auch die bestechende Hypothese von *Pick*²⁵³) ist nicht zwingend, da sie die Verfettung des Knochenmarks, die Osteoporose und Osteopsathyrose, mit einem Wort alle die Veränderungen nicht zu erklären vermag, die ich im Anschluß an *Wieland*³²³) als dystrophisch, degenerative bezeichnen zu müssen glaube. Da wir diese Erscheinungen nicht vernachlässigen können, erscheint die durch die *Picksche* Hypothese geschlagene Brücke zwischen Mißbildung : Riesenwuchs und Geschwulst, die uns im Sinne der einleitenden Ausführungen sehr willkommen wäre, leider nicht gangbar. Andererseits kann man die geschwulstartige Hyperplasie des Fettgewebes ebenso für den Ausdruck einer dystrophisch-degenerativen Störung auf angeborener Grundlage ansehen wie die Knochenveränderungen, so daß die Bezeichnung des ganzen Symptomenkomplexes als *Macrodystrophia lipomatosa progressiva* allen Erscheinungen Rechnung trägt. Ich stimme diesbezüglich vollkommen mit *Wieland* überein, der zur Kennzeichnung des gleichzeitigen Bestehens hyperplastischer und regressiver Veränderungen die Bezeichnung *Dystrophie* vorgeschlagen hat, „weil hierunter neben Veränderungen quantitativer auch solche qualitativer Natur vorhanden sind“. *Wieland* hält jedoch die Dystrophie für primär und koordiniert sie dem einfachen Riesenwuchs und kehrt so zu der alten

Einteilung von *Busch*⁵⁵⁾ zurück, indem er an Stelle von *Busch* 2. Gruppe (unförmige Hypertrophie) von der „dystrophischen Form des angeborenen partiellen Riesenwuchses“ spricht. — Meines Erachtens weisen dagegen, wie ich oben ausgeführt habe, die klinischen Befunde und anamnestischen wie Erblichkeitsangaben darauf hin, daß die verunstaltende Dystrophie sekundärer Natur ist. Eine endgültige Entscheidung dieser Frage muß wohl der Zukunft vorbehalten bleiben.

Zusammenfassung.

Der Fettriesenwuchs, für den die Bezeichnung Macrodystrophia lipomatosa progressiva vorgeschlagen wird, ist keine Form oder Unterabteilung des sog. einfachen Riesenwuchses, sondern das Ergebnis eines wahrscheinlich spezifischen sekundären, dystrophisch-hyperplastischen Prozesses im Bereiche primär mißgebildeter Körperteile.

Die geschwulstartigen Wucherungen bei dem Fettriesenwuchs haben mit echten Geschwülsten nichts zu tun.

Der Fettriesenwuchs ist nicht erblich, tritt aber als Komplikation zu erblichen Mißbildungen hinzu.

Die Erscheinungen des Fettriesenwuchses gipfeln in der Regel an den Endgliedern der befallenen Gliedmaßen.

Die Ursache des Fettriesenwuchses ist ebenso wie die der primären Mißbildung unbekannt. Sie muß jedoch noch keineswegs in Keimfehlern gesucht werden, da derzeit hormonale, nervöse oder andere Einflüsse noch nicht auszuschließen sind.

Literaturverzeichnis.

Abkürzungen:

- | | |
|---|--|
| A. = Archiv oder Archives. | M. et C. = Mémoires et compte-rendus. |
| A. f. Ps. u. N. = Archiv für Psychiatrie und Nervenheilkunde. | M. M. W. = Münch. med. Wochenschr. |
| B. B. = Bruns Beiträge. | N. I. S. = Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. |
| B. kl. W. = Berliner klin. Wochenschr. | Sc. = Science. |
| D. = Deutsch. | Tr. = Transactions. |
| D. m. W. = Dtsch. med. Wochenschr. | V. A. = Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. usw. |
| D. Z. f. Ch. = Dtsch. Zeitschr. f. Chir. | W. kl. W. = Wien. klin. Wochenschr. |
| I. D. = Inaugural-Dissertation. | W. m. W. = Wien. med. Wochenschr. |
| J. = Journal. | Z. = Zeitschrift. |
| J. b. = Jahresbericht. | Z. B. = Zieglers Beiträge. |
| L. A. = Langenbecks Archiv f. klin. Chirurgie. | |

Die mit * bezeichneten Aufsätze waren mir im Original nicht zugänglich. Bei den wichtigsten Aufsätzen ist der Name des Verfassers unterstrichen. Um Raum zu sparen, wurden die Titel der hauptsächlich kasuistischen Aufsätze weggelassen.

- ¹⁾ *Abderhalden, E.*, Zurückführung intrauteriner Mißbildungen auf das Versagen gewisser Inkretionsorgane usw. A. f. Ps. u. N. **59**, 506. — ²⁾ *Adams, S.*, A. pediatr. New York 1894, S. 901—904. — ³⁾ *Adams, Path. Soc.* 1854 Dublin; zit. in Month. med. J. **20**, 170. — ⁴⁾ *Adams, J.*, Lancet **76**, 140. — ⁵⁾ *Adda, M.*, N. I. S. 1914, Teil 2, S. 90. — ⁶⁾ *Adler, B.* kl. W. 1895, S. 111. — ⁷⁾ *Ahlfeld, Die Mißbildungen des Menschen.* Leipzig 1880. — ⁸⁾ *Albert, Wiener med. Presse* **13**, 10, 71. 1872. — ⁹⁾ *Allaria, G. B.*, Riv. dis clin. pediatr. 1913. — ¹⁰⁾ *Allingham, Med. Soc. London* 1866 (zit. bei *Masmejeau*). — ¹¹⁾ *Anderson, St. Thom. Hosp. Rep. London* 1881, S. 165. — ¹²⁾ *Annandale, Diseases of the fingers and the toes.* Edinburgh 1865 (zit. bei *Kessler*). — ¹³⁾ *Antoni, Joh.*, Elephantiasis cong. und partieller Riesenwuchs. I. D. Heidelberg 1912. — ¹⁴⁾ *Apert, Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris* 1910, S. 1310. — ¹⁵⁾ *Araoz, Alfaro G.*, Soc. Argentin. S. 50. Ref. in Virchow-Hirsch J. b. **1**, 260. 1900. — ¹⁶⁾ *Archibald, M. H.*, Brit. med. J. **1**, 595. 1915. — ¹⁷⁾ *Arnheim, V. A.* **154**, 308. — ¹⁸⁾ *Bade, A. f. Orthop.* **4**, Heft 4. Ref. D. m. W. 1906, S. 1212. — ¹⁹⁾ *Ballantyne, The Embryo.* S. 257. — ²⁰⁾ *Barnsprung, Charité-Annalen* **11**, 91. 1863. — ²¹⁾ *Barwel, Tr. of the pathol. Soc. of London* **31**. 1881. — ²²⁾ *Barwel, Tr. of the Clin. Soc. London* 1873. **8**. — ²³⁾ *Battersby, F.*, Dublin Med. Press. 1850, S. 289. — ²⁴⁾ *Bauch, B.*, D. m. W. 1920, S. 24. — ²⁵⁾ *Beck, Med. Ann. von Puchelt.* Heidelberg 1836, S. 89. — ²⁶⁾ *Bigelon, H. J.*, Boston med. a. surg. journ. 1851, S. 341. — ²⁷⁾ *Berend, M.*, Orvosy hetilap 1897, zit. W. m. W. 1897, S. 1625. — ²⁸⁾ *Bertolotti, M.*, N. I. S. 1914, S. 11. — ²⁹⁾ *Bessel-Hagen, L. A.* 1891, S. 435. — ³⁰⁾ *Bibergeil, E.*, Beitrag zur Histologie des kongenitalen Riesenwuchses. Z. f. orthop. Chir. **24**, 104, 531. 1909. — ³¹⁾ *Bibergeil, E.*, Charité-Annalen **33**, 744. — ³²⁾ *Bibergeil, E.*, Histologie des angeborenen Riesenwuchses. D. m. W. 1910, S. 819. — ³³⁾ *Bick, M. m. W.* 1917, S. 54. — ³⁴⁾ *Bilhaut, M.*, Ann. d'orthop. et de chir. prat. Paris 1895, S. 65. — ³⁵⁾ *Billroth, L. A.* **10**, 864. — ³⁶⁾ *Birkett, J.*, Tr. of Path. Soc. London 1867, S. 284. — ³⁷⁾ *Black-Milne, J.*, Brit. journ. of childr. dis. London 1920, S. 79. — ³⁸⁾ *Blanchard, M. et C. Soc. de sc. méd. de Lyon* **2**, 160. 1873. — ³⁹⁾ *Blumenthal, I. D.* Leipzig 1909. — ⁴⁰⁾ *Böhm, Über Makrodaktylie.* I. D. Gießen 1856. — ⁴¹⁾ *Böttiger, M. m. W.* 1899, Nr. 2. — ⁴²⁾ *Boinet, Presse méd.* 1901, S. 117 (zit. Zentralbl. f. Chir. 1901). — ⁴³⁾ *Borchardt, L.*, Das Wesen der inneren Sekretion usw. D. m. W. 1925, S. 807. — ⁴⁴⁾ *Bornaud, Maladie de Thomsen usw.* I. D. Lausanne 1891. — ⁴⁵⁾ *Boross, E.*, Pester med. chir. Presse 1896, S. 73. — ⁴⁶⁾ *Braquehay, Gaz. hebdom. de méd. et de chir.* 1892, S. 284. — ⁴⁷⁾ *Brind, Z.*, L. A. **103**. — ⁴⁸⁾ *Broca, P.*, J. physiol. Brown-Sequard **2**. 1859. — ⁴⁹⁾ *Broca, P.*, Bull. de la Soc. de Chir. de Paris **3**. XII. 1856. — ⁵⁰⁾ *Broca, P.*, Gaz. méd. de Paris 1859, S. 445. — ⁵¹⁾ *Brüning, M. m. W.* 1904, S. 385, 930. — ⁵²⁾ *Bull, Soc. med. London* 20. XII. 1886 (zit. bei *Masmejeau*). — ⁵³⁾ *Burghardt, B.* kl. W. 1893, S. 580. — ⁵⁴⁾ *Burrow, Deutsche Klinik* 1864, S. 261. — ⁵⁵⁾ *Busch, W.*, Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hypertrophien der Extremitäten. L. A. **7**, 174. — ⁵⁶⁾ *Busey, S. C.*, Americ. journ. of obstetr. a. gynecol. **10**, 1, 223, 420, 571. 1877. — ⁵⁷⁾ *Cagliati, Il Policlinico* **11**, 22. 1904. — ⁵⁸⁾ *Cassirer, Die trophischen Funktionen des Nervensystems.* Lubarsch-Ostertags Ergebn. **13**, 94. 1909. — ⁵⁹⁾ *Cayla, N. I. S.* **1**, 41. 1903. — ⁶⁰⁾ *Cazin, Bull. et mém. de la Soc. de chir. de Paris* 1881, S. 147. — ⁶¹⁾ *Cerchez, Congres. med. intern. Roma* 1894. — ⁶²⁾ *Cestan, R.*, N. I. S. **6**, 399. 1897. — ⁶³⁾ *Charon, Presse méd. Belge* **26**, 131. 1873 bis 1874. — ⁶⁴⁾ *Charpentier, J.*, N. I. S. **6**, 476. 1913. — ⁶⁵⁾ *Chassaignac, Bull. de la Soc. de chir. de Paris* **8**, 452. 1858. — ⁶⁶⁾ *Chassaignac, Lancette Française* 1858, S. 215 (zit. bei *Busey*). — ⁶⁷⁾ *Clutton, Clin. Soc. of London* 22. III. 1907 (zit. bei *Roubinovic*). — ⁶⁸⁾ *Comby, J.*, A. de méd. d'enfant. Paris 1899, S. 271. — ⁶⁹⁾ *Constantini, F.*, Consideration sur la valeur morphologique de la Polydaktylie. N. I. S. **24**, 81. 1911. — ⁷⁰⁾ *Coston, H. R.*, Med. record New York 1920, S. 222. —

- *71) *Coutagne, H.*, M. et C. Soc. de la sc. méd. de Lyon 1866—1867, S. 245. — *72) *Coutagne*, Gaz. méd. de Lyon 5. 1867 (zit. bei *Habs*). — *73) *Cuny, C.*, Makropodie. I. D. Gießen 1865. — *74) *Curling*, Med.-Chirurg. Tr. London 28, 337. 1845. — *75) *Cusson, P.*, Thèse de Paris 1905. — *76) *Davidson, A. J.*, Med. record 30, 420. 1911. — *77) *Deelman, H. T.*, Über die Histiogenese des Teercarcinoms. Zeitschr. f. Krebsforsch. 19, 125. — *78) *Dekester, M.*, Bull. et mém. de la soc. anat. de Paris 1924, S. 97. — *79) *Delbanco, B.* kl. W. 1908, S. 2245. — *80) *Demme*, 27. J. b. des Jennerschen Kinderspitais (zit. bei *Arnheim*). — *81) *Demme, W. m. W.* 1891, Nr. 2. — *82) *Devouges*, Bull. et mém. de la soc. de anat. de Paris 1, II. Serie. 1856. — *83) *Dietlein, M.*, M. m. W. 1914, S. 130. — *84) *Dreifuss, A.*, Z. f. orthop. Chir. 24, 538. 1909. — *85) *Dubruel, A.*, Gaz. hebd. de sc. méd. de Montpellier (zit. bei *Masmejeau*). — *86) *Duplay*, Clin. chir. de l'Hotel-Dieu, 2. Serie. Paris 1898. — *87) *Duplay*, Gaz. hebd. de méd. et de chir. 1897, S. 529. — *88) *Duploux*, Ref. Zentralbl. f. Chir. 1887, Nr. 27. — *89) *D'Urso*, Il Policlinico 1895 (zit. Lubarsch-Ostertags Ergebn. 2, 769. 1895.) — *90) *Duzea, R.*, Sur certains troubles trophiques d'origine osseuse concomit aux angiomes superficiels des membres inferieures. Gaz. des hôp. civ. et milit. 1885, S. 822. — *91) *Duzea, R.*, Gaz. des hôp. civ. et milit. 1885, S. 714. — *92) *Duzea, R.*, Thèse de Lyon 1886 (zit. bei *Klippel*). — *93) *Ebstein, E.*, Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 22, 606. 1911. — *94) *Ebstein, W.*, V. A. 143, 413. — *95) *Edmond, W.*, Lancet. London 1918, S. 463. — *96) *Ewald, A.*, V. A. 56. — *97) *Falta*, Die Erkrankungen der Blutdrüsen. Berlin 1913. — *98) *Fayer, J.*, Med. Times and Gaz. London 1869, S. 486. — *99) *Feriz, H.*, V. A. 257, 503. — *100) *Fiedler*, Arch. f. Heilk. 7, 316. 1865. — *101) *Finlayson*, Glasgows med. J. 1884, S. 327 (zit. bei *Masmejeau* und *Steffen*). — *102) *Fischer, H.*, Der Riesenwuchs. D. Z. f. Chir. 12, 1. — *103) *Fischer, W.*, Z. B. 66, 511. — *104) *Flath, D. m. W.* 1907, S. 1886. — *105) *Fleischmann, Haesers* Rep. 1843, Nr. 2 (zit. bei *Habs*). — *106) *Flinker, A.*, W. kl. W. 1908, S. 1241. — *107) *Folier, C.*, Bol. d. sc. med. di Bologna 1882, S. 19, 76. — *108) *Foucher*, Bull. et mém. de la soc. d'anat. de Paris 1850, S. 108. — *109) *Fowler, J.*, und *R. J. Johnston*, Edinburg Hosp. Rep. 1900, S. 113. — *110) *Fränkel*, V. A. 46. — *111) *Friedberg*, V. A. 40, 353. — *112) *Fritsche* und *Klebs*, Ein Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses. Leipzig 1884. — *113) *Fuller, E. B.*, South African Med. J. Cape Town 1898, S. 13. — *114) *Fumarola, G.*, N. I. S. 24, 329. 1911. — *115) *Fumel, T. C.*, Bull. New York Acad. med. 1866, S. 134. — *116) *Galvani*, Bull. et mém. soc. de chir. de Paris 1893, S. 619. — *117) *Gay*, Tr. Path. Soc. of London 14, 243. — *118) *Geoffroy-Saint Hilaire*, Histoire générale des anomalies de l'organisation etc. 1, 328ff. Paris 1832. — *119) *Gerhardt*, Feuermal und Überwachstum. Festschrift f. Leyden. Berlin: (bei *Hirschwald*) 1902. — *120) *Gherini*, Bull. de la Soc. imp. de Chir. Paris 1868, S. 350. — *121) *Gol. y Casales, A.* de méd. d'enfant. 1900, S. 90. — *122) *Goldscheider, A.* f. Anat. u. Physiol. 1889, S. 154. — *123) *Goldstein*, Einfluß des Nervensystems auf die embryonale Entwicklung usw. A. f. Entwicklungsmechanik 18. 1904. — *124) *Gray, T.*, West. London Med. J. London 1919, S. 34. — *125) *Graig*, London and Edinburgh Monthly J. of Med. sc. 3, 198. 1843. — *126) *Mac Gregor, A. N.*, Glasgow Med. J. 1894, S. 189. — *127) *Greig*, The Edinb. Hosp. Rep. 5. 1898 (zit. bei *Kalischer*). — *127a) *Gross, S. D.*, M. a. S. Rep. Philadelphia 1864, S. 412. — *128) *Gruber, W.*, Beobachtungen aus der Anatomie. Berlin 1879, Heft 1, S. 11. — *129) *Gruber, W.*, V. A. 56. — *130) *Grünfeld*, D. m. W. 1901, Vereinsbeilage S. 45. — *131) *Guersant*, Bull. de la soc. de chir. de Paris 1857, S. 101. — *132) *Guzman, A.*, Referat in Zentralbl. f. Chir. 1923. — *133) *Habs, R.*, D. Z. f. Chir. 37, 20. — *134) *Habs, R.*, I. D. Freiburg 1889. — *135) *Hadlich, V. A.* 174 (4fingerige Hand). — *136) *Hahn, E.*, Über den reinen partiellen Riesenwuchs. Zentralbl. f. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 16, 19. — *137) *Hahn*, Schmidts Jahrbuch 5, 138. 1835 und Med. Korrespondenzbl. d. Württemb.

ärztl. Vereins 4, Nr. 3, S. 9. 1834. — ^{*138)} *Hallmann*, Sammlung chirurgischer Beobachtungen von Siebold. Bd. 2. Rudolstadt 1807. — ^{*139)} *Hamilton, F. H.*, Buffalo Med. J. 1850, S. 154. — ¹⁴⁰⁾ *Hankel, B.* kl. W. 1884, S. 560. — ¹⁴¹⁾ *Harms, J. M.* Das Wesen der Inkretion usw. D. m. W. 1925, Nr. 16. — ¹⁴²⁾ *Heath, Lancet* 2, 725. 1877. — ¹⁴³⁾ *Heath, Lancet* 1, 409. 1883. — ¹⁴⁴⁾ *Hejl, C. F.*, Aus dem Grenzgebiet zwischen Mißbildung und Geschwulst. Z. B. 67. — ¹⁴⁵⁾ *Heller, J.*, Referat in B. kl. W. 1898, Nr. 2, S. 1003. — ¹⁴⁶⁾ *Hermanides*, Psychiatr. en neurol. bladen 1899, S. 109. — ¹⁴⁷⁾ *Heubner, D. m. W.* 1897; 5, Nr. 1. — ¹⁴⁸⁾ *Higginbotham*, Petersburg. Med. Z. 4, 205. 1863. — ¹⁴⁹⁾ *Hinterstoisser, L. A.* 1913, S. 102. — ¹⁵⁰⁾ *Hitzig, E.*, B. kl. W. 1872, S. 588. — ¹⁵¹⁾ *Hoberg, I. D.* Greifswald 1898. — ¹⁵²⁾ *Höring*, Med. Korrespondenzbl. d. Württemb. ärztl. Vereins 1844, S. 39. — ¹⁵³⁾ *Hoffmann, M.*, Zur Pathologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses. B. B. 48, 391. — ¹⁵⁴⁾ *Hoffmann, D. m. W.* 1895, S. 383. — ¹⁵⁵⁾ *Holmes*, System of Surgery. 48, 826. 1871. — ^{*156)} *Holz, H.*, I. D. Frankfurt a. M. 1919. — ¹⁵⁷⁾ *Hornstein, S.*, V. A. 153, 440. — ¹⁵⁸⁾ *Huber, F.*, A. Pediatr. New York 1894, S. 61. — ¹⁵⁹⁾ *Huet, W. G.*, Nederlandsch tijdschr. v. geneesk. 1, 1185. 1903. — ¹⁶⁰⁾ *Hulke, J. W.*, Brit. med. journ. 2, 790. 1876. — ¹⁶¹⁾ *Humme, C. T.*, I. D. Leiden 1884. — ¹⁶²⁾ *Humphry, Sir G. M.*, J. of anat. a. physiol. London 1870, S. 226. — ¹⁶³⁾ *Humphry, Sir G. M.*, J. of anat. a. physiol. 26, 557. London 1891—1892. — ¹⁶⁴⁾ *Hutchinson*, Polielin. London 1901, S. 12. — ¹⁶⁵⁾ *Idele, R.*, Lipoma congenitum. I. D. Berlin 1855. — ¹⁶⁶⁾ *Itzig, S.*, I. D. Breslau 1893. — ¹⁶⁷⁾ *Jacobson, D. E.*, V. A. 139, 104. — ^{*168)} *Jakson*, Catalog. anatomic museum of Harward univers. Boston 1870 (zit. bei Redard). — ¹⁶⁹⁾ *Jamin, M. m. W.* 1912, Heft 2. — ¹⁷⁰⁾ *Joachimsthal, G.*, Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Heft 2 u. 8. — ¹⁷¹⁾ *Joachimsthal, G.*, Z. f. orthop. Chir. 2, 1893. — ¹⁷²⁾ *Jones, R.*, Tr. path. Soc. 47, 252. London 1896. — ¹⁷³⁾ *Jones, S.*, Lancet 2, 549. 1864 (zit. bei Busey). — ^{*174)} *Jones, W. M.*, Quart. Med. J. Sheffield 1899, S. 1899. — ^{*175)} *Kalima, T.*, Finska läk-sällsk. hand. Helsingfors 1917, S. 1015. — ¹⁷⁶⁾ *Kalischer, S.*, Halbseitige Hypertrophie usw. (Sammelreferat). Zentralbl. f. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 4, 337. — ^{*177)} *Kapeller*, Chirurgische Beobachtungen usw. 1865—1870, S. 246 (zit. bei Ahlfeld). — ^{*178)} *Kassai*, Ref. in Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. 4, 136. — ¹⁷⁹⁾ *Katayama, K.*, A. f. Orthop. 1914. — ¹⁸⁰⁾ *Kenyeres, B.*, Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. 9, 351 (Taf. 21). — ¹⁸¹⁾ *Kessler, I. D.* Halle 1869. — ¹⁸²⁾ *Kiwull*, Fortschr. d. Med. 8, 1890. — ¹⁸³⁾ *Klaussner, F.*, Mißbildungen der Gliedmaßen. Wiesbaden 1905, S. 2. — ¹⁸⁴⁾ *Klebs*, Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses. Leipzig 1884. — ¹⁸⁵⁾ *v. Klein*, J. d. Chir. u. Augenheilk. v. Gräfe und Waltherr 6, 379. — ¹⁸⁶⁾ *Kleinknecht, A.*, B. B. 20, 335. 1898. — ¹⁸⁷⁾ *Klippel, M.*, et *Trenarunay, P.*, Du noevus variqueus osteohypertrophique. A. gén. de méd. 1900, S. 641. — ¹⁸⁸⁾ *Klippel, M.*, et *E. Rabaud*, N. I. S., 1914, Teil 5/6, S. 344. — ¹⁸⁹⁾ *Koehler, A.*, Z. f. Röntgenk. 14, 1912. — ¹⁹⁰⁾ *Koehler, A.*, B. kl. W. 1888, S. 216. — ¹⁹¹⁾ *Kohlhage, Th.*, I. D. Halle 1906. — ¹⁹²⁾ *Kopal*, Prag. med. W. 1895, S. 641. — ¹⁹³⁾ *Krakenberger, A.*, I. D. Würzburg 1894. — ¹⁹⁴⁾ *Külbs*, Charité-Annalen 1911 (zit. bei Hahn). — ¹⁹⁵⁾ *Lannelongue*, Bull. et mém. soc. de chir. de Paris 1880, S. 710. — ¹⁹⁶⁾ *Lavastine*, Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris 1918, S. 1030. — ¹⁹⁷⁾ *Lance*, Bull. de la soc. de pédiatre de Paris 1921, S. 221. — ¹⁹⁸⁾ *Lanz, O.* und *F. Quervain*, Die chir. Klinik von Prof. Dr. Kocher zu Bern. Jena: bei G. Fischer 1891, S. 150. — ^{*199)} *Lauglet*, Union méd. et sc. du Nord-Est 1882, S. 276. — ²⁰⁰⁾ *Launois et Roy*, Etude biologique sur les geants. Paris 1904. — ²⁰¹⁾ *Leblanc*, Thèse de Paris 1897. — ²⁰²⁾ *Lehmann, W.*, D. m. W. 1919, S. 1137. — ²⁰³⁾ *Leisrink*, Bericht der chirurgischen Poliklinik des Frauenhilfsvereins Hamburg 1872—1878, S. 47. — ²⁰⁴⁾ *Lejars, F.*, N. I. S. 1903, fasc. I, S. 37. — ²⁰⁵⁾ *v. Lesser*, 5 Jahre poliklin. Tätigkeit. Leipzig 1883. — ²⁰⁶⁾ *Lewin, G.*, Halbseitige Atrophien und Hypertrophien usw. Charité-Annalen

- 1884, S. 619. — ²⁰⁷⁾ *Linser*, Nebennieren und Riesenwuchs. B. B. **37**. 1903. — ²⁰⁸⁾ *Little, L. S.*, Tr. of the Path. Soc. of London 1886, S. 434. — ²⁰⁹⁾ *Lockwood, C. B.*, Tr. of the Path. Soc. of London **37**, 450. — ²¹⁰⁾ *Logan, S.*, New Orleans J. of Med. 1867, S. 733; zit. in Virchow-Hirsch J. b. 1868, I, S. 170. — ²¹¹⁾ *Lotz, Auguste*, Der partielle Riesenwuchs usw. I. D. Berlin 1914. — ²¹²⁾ *Lustberg, S. R.*, A. Pediat. New York 1922, S. 662. — ²¹³⁾ *Machenhauer*, Zentralbl. f. inn. Med. 1896, Nr. 43. — ²¹⁴⁾ *Mackay*, Brain **27**, 388. — ²¹⁵⁾ *Magalhaes, A. F. de*, Brazil. Med. Rio de Janeiro 1919, S. 116. — ²¹⁶⁾ *Magalhaes, A. F. de*, Brazil. Med. Rio de Janeiro 1919, S. 347; 1920, S. 3. Megaloclynodactylia vera. — ²¹⁷⁾ *Manasse*, Ref. in B. kl. W. 1890, S. 411 und D. m. W. 1890, I, S. 363. — ²¹⁸⁾ *Marsh, F. H.*, St. Barth. Hosp. Rep. London 1868, S. 262. — ²¹⁹⁾ *Masmejeau*, Thèse de Montpellier 1888. — ²²⁰⁾ *Massonau, A.*, Pathogénie de l'hypertrophie partielle. Thèse de Paris 1874. — ²²¹⁾ *Mauclair, Bull. et mém. de la soc. anat. de Paris* 1922, S. 342. — ²²²⁾ *Maunder, C. F.*, Med. Times and Gaz. London 1869, I, S. 327. — ²²³⁾ *Meige, N. I. S.* 1899, S. 453. — ²²⁴⁾ *Michel, Réc. d. trav. Soc. méd. d'obstet. de Paris* 1853—1858, S. 319. — ²²⁵⁾ *Michelsohn-Rabinowitsch*, Hydrophthalinus. A. f. Augenheilk. **55**. 1906. — ²²⁶⁾ *Mies*, Vierfingerige Hand. V. A. **121**, 336. — ²²⁷⁾ *Miles*, Lancet, London 1878, S. 553. — ²²⁸⁾ *Million, Joh.*, I. D. München 1912. — ²²⁹⁾ *Milner*, D. m. W. 1906, S. 977. — ²³⁰⁾ *Möbius, P. J.*, M. m. W. 1890, Nr. 44. — ²³¹⁾ *Montgomery, J.* of the Americ. med. assoc. **32**. 1898 (zit. bei *Kalischer*). — ²³²⁾ *Morton, T. S. K.*, Med. News Philadelphia 1894, S. 294. — ²³³⁾ *Mourignaud et Buche*, Ref. Zentralbl. f. Chir. 1922, S. 1488. — ²³⁴⁾ *Müller, G.*, Z. f. orthop. Chir. 1914, S. 209. — ²³⁵⁾ *Münchmeyer, E.*, B. kl. W. 1876, S. 329. — ²³⁶⁾ *Neurath*, Ref. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **2**, 503. — ²³⁷⁾ *Nicaisse*, Bull. et mém. soc. de chir. de Paris 1880, S. 178. — ²³⁸⁾ *Nolda, A.*, V. A. **178**, 508. — ²³⁹⁾ *Oberndorfer*, Riesenwuchs des Wurmfortsatzes usw. Z. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **72**, 105. — ²⁴⁰⁾ *Ollier*, Gaz. méd. de Lyon 1862 (zit. nach *Masmejeau*). — ²⁴¹⁾ *Ollive*, Bull. soc. anat. de Nantes. Paris 1879, S. 92. — ²⁴²⁾ *Osler, W.*, J. of anat. a. physiol. 1879, S. 10. — ²⁴³⁾ *Pagenstecher*, D. Z. f. Chir. **82**, 519. 1906. — ²⁴⁴⁾ *Parhon, J.*, Fonctions endocrines pendant la vie embryonnaire etc. Presse méd. 1913. — ²⁴⁵⁾ *Passauer*, V. A. **27**, 410. 1866. — ²⁴⁶⁾ *Paschal, F.*, Richmond and Louisville med. J. 1876, S. 582. — ²⁴⁷⁾ *Paul, E.*, Vierfingerige Hand. D. Z. f. Chir. **151**, 174. — ²⁴⁸⁾ *Pehu, M.*, L'acrocyanoose chronique hypertrophiante. N. I. S. 1903, fasc. I, S. 1. — ²⁴⁹⁾ *Peiser, E.*, Über angeborenen partiellen Riesenwuchs. D. Z. f. Chir. **137**. 1916. — ²⁵⁰⁾ *Peremans, G.*, J. Bone a. Joint. Surg. Boston 1923, S. 331. — ²⁵¹⁾ *Perthes, G.*, D. Z. f. Chir. **63**, 103. 1902. — ²⁵²⁾ *Phisalix*, Étude d'un embryo humain de 10 millimetres. A. de Zoolog. exp. et gén. 1888. **6**, 321; Ref. in Virchow-Hirsch J. b. 1889, I, S. 86. — ²⁵³⁾ *Pick, L.*, Zur Einteilung und pathologischen Anatomie des partiellen Riesenwuchses. Z. B. **57**. — ²⁵⁴⁾ *Pick, Z.*, Neurofibromatosis und partieller Riesenwuchs usw. Z. B. **71**, 560. — ²⁵⁵⁾ *Pisani, L. J.*, Brit. med. journ. London 1892, 2, S. 630. — ²⁵⁶⁾ *Planche, E.*, Lyon méd. 1897, S. 372 (zit. bei *Lejars*). — ²⁵⁷⁾ *Pokahr, W.*, I. D. Königsberg 1913. — ²⁵⁸⁾ *Polosson, M.*, Lyon méd. **46**, 588; **47**, 4 (zit. bei *Tebrich*). — ²⁵⁹⁾ *Potherat*, Bull. et mém. de la soc. de chir. 1898. — ²⁶⁰⁾ *Poulain*, Rev. phot. des hôp. de Paris 1872, S. 253. — ²⁶¹⁾ *Power*, Dublin J. of med. sc. **17**, 244 (zit. bei *Humphry*). — ²⁶²⁾ *Preiser*, M. m. W. 1907, S. 2617. — ²⁶³⁾ *Prince, J. A.*, New York record 1891, 2, 678. — ²⁶⁴⁾ *Rach*, W. m. W. 1906, Nr. 46. — ²⁶⁵⁾ *Ramskill*, Med. Times a. Gaz. London 1855, S. 213. — ²⁶⁶⁾ *Raymond, F.*, et *P. Janet*, N. I. S. 1897, fasc. 6, S. 369. — ²⁶⁷⁾ *Réczey, J.*, Orvosi hetilap szemle. Budapest 1896, S. 121. — ²⁶⁸⁾ *Redard, P.*, De l'hypertrophie congenit. part. A. gén. de méd. 1890, I, S. 31. — ²⁶⁹⁾ *Reid, J.*, London a. Edinburgh Monthly J. of med. sc. 1843 (zit. bei *Bussey*). — ²⁷⁰⁾ *Reissman*, Ref. M. m. W. 1904, S. 385, 930. — ²⁷¹⁾ *Reuscher*, I. D. Gießen 1879. —

- ²⁷²⁾ Riecke, Walter-Ammon J. d. Chir. u. Augenheilk. 1845, Heft 4, S. 615. — ²⁷³⁾ Riegel, R., D. m. W. 1892, S. 901. — ²⁷⁴⁾ Roblot, La syndactylie congénitale. Paris 1906. — ²⁷⁵⁾ Rose, Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. **30**, 339, 342. 1867. — ^{*276)} Rosenfeld, Ärztl. Mitt. aus Baden **12**, 22. 1858 (zit. in Schmidts Jahrbücher **163**). — ^{*277)} Rothschild, H., de et L. Brunier, Rév. d'hyg. et de méd. infant. 1903, Nr. 3 (Ref. Zentralbl. f. Chir. 1903, S. 1223). — ²⁷⁸⁾ Roubinovič et Regnault de la Sou-dièrre, M., N. I. S. 1914, fasc. 5—6, S. 327. — ^{*279)} Rubio, F., Siglo med. Madrid 1880, S. 676. — ²⁸⁰⁾ Sabrazés, J., et C. Cabannes, N. I. S. 1898, fasc. 5, S. 343. — ²⁸¹⁾ Salle, Jahrb. f. Kinderheilk. 1912, S. 540. — ²⁸²⁾ Sandberg, I. D. Berlin 1908. — ²⁸³⁾ Schütz, B. kl. W. 1888, S. 112 (idem Goldscheider). — ²⁸⁴⁾ Schmitt, A., J. D. Kiel 1914. — ²⁸⁵⁾ Schulz, O. E., W. m. W. 1917, Nr. 2. — ²⁸⁶⁾ Schwalbe, E., Die Morphologie der Mißbildungen **1**, 3. Abt., Lieferung 1, S. 5. — ²⁸⁷⁾ Schwarz, M. m. W. 1900, Nr. 5. — ²⁸⁸⁾ Sicard, Naudin, Cautacoube, N. I. S. 1917, Nr. 2, S. 144. — ²⁸⁹⁾ Simpson, B., Monthly of med. J. **20**, 173. 1855. — ²⁹⁰⁾ Solmsen, I. D. Würzburg 1894 (zit. bei Krakenberger). — ²⁹¹⁾ Southam-Walsh, R. H., Illustr. Med. News. London 1889, Bd. 2, S. 269. — ²⁹²⁾ Steffen, W., Jahrb. f. Kinderheilk. 1894, S. 379. — ²⁹³⁾ Steinberg, P., I. D. Berlin 1914. — ^{*294)} Steinsleger, M., Rev. med. del Rosario **13**, 265. 1923. — ²⁹⁵⁾ Stembo, L., St. Petersburg med. W. 1896, S. 245. — ²⁹⁶⁾ Sternberg, M., Die Akromegalie. Nothnagels spezielle Pathologie und Therapie. Wien 1903, S. 74, 87. — ²⁹⁷⁾ Stevenson, Howard, Brit. med. journ. 1900, I, S. 1525. — ²⁹⁸⁾ Stier, E., D. Z. f. Nervenheilk. **44**, 21. 1912. — ²⁹⁹⁾ Sougues et Gasne, N. I. S. 1892, S. 281. — ³⁰⁰⁾ Tachard, E., Bull. et mém. soc. de chir. de Paris 1899, S. 468. — ^{*301)} Taruffi, C., Rev. clin. di Bologna 1879. — ^{*302)} Thatcher, H., and T. Wheedon, J. Bone and Joint Surg. Boston 1923, S. 122. — ³⁰³⁾ Taulier, M. et C. soc. de sc. méd. de Lyon 1868, S. 75. — ³⁰⁴⁾ Taulier, Gaz. méd. de Lyon 1867, Nr. 17. — ³⁰⁵⁾ Tayler, F. L., Pediatrics. New York and London 1899, S. 499. — ³⁰⁶⁾ Tebrich, I. D. Leipzig 1904. — ³⁰⁷⁾ Tesnieres, Rec. et mém. de méd. milit. Paris 1830, S. 385. — ³⁰⁸⁾ Tilanus, C. B., M. m. W. 1893, S. 65. — ³⁰⁹⁾ Timme, W., Nerv. mechan. in the production of hyperplasia. Journ. of nerv. a. ment. dis. **40**, Nr. 5. — ³¹⁰⁾ T. P., Guys hospit. Gaz. London 1898, S. 336. — ³¹¹⁾ Trelat, U., et A. Monod, De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale etc. A. gén. 1869, S. 537. — ^{*312)} Tridon, P., Ref. Zentralbl. f. Chir. 1922. — ³¹³⁾ Tugendreich, D. m. W. 1912, S. 481. — ³¹⁴⁾ Uebelin, F., Jahrb. f. Kinderheilk. **91**, 134. 1920. — ³¹⁵⁾ Ulrich, Österr. med. W. 1846, S. 837. — ^{*316)} Voinich, S. A., Chir. Laitop. Moskwa 1893, S. 952 (russisch). — ³¹⁷⁾ Wagner, (wörtlich zit. bei Wulff). — ³¹⁸⁾ Wagner, P., D. Z. f. Chir. **26**. — ³¹⁹⁾ Weihe, Fr. A., I. D. Berlin 1912. — ^{*320)} West, London med. and chir. J. 1834, S. 119. — ³²¹⁾ Wideman, A., B. B. **8**, 625. — ³²²⁾ Wiedemann, B. kl. W. 1901, Nr. 5 (Ges. d. Charitéärzte). — ³²³⁾ Wieland, E., Über angeborenen partiellen Riesenwuchs. Verhandl. d. 23. Vers. d. Ges. f. Kinderheilk. Stuttgart 1906, S. 269. — ³²⁴⁾ Wieland, E., Zur Pathologie des dystrophischen Form der angeborenen partiellen Riesenwuchses. Jahrb. f. Kinderheilk. 1907, S. 519. — ³²⁵⁾ Willems, Ch., Ann. de la soc. Belge de chir. 1899, S. 224. — ³²⁶⁾ Wilms und Sick, Die Entwicklung der Knochen der Extremitäten usw. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. Erg.-Heft Nr. 9. — ³²⁷⁾ Winkler, W. m. W. 1892, S. 1149. — ³²⁸⁾ Wittelshöfer, R., L. A. **24**, 57. 1879. — ³²⁹⁾ Wulff, D. M., Petersburg. med. Z. 1861, Nr. 10, S. 281. — ^{*330)} Zerenin, Laitop. chir. obst. Moskwa 1896. — ³³¹⁾ Ziegler, E., Allgemeine Pathologie. Editio 8. Jena 1895, S. 521. — ³³²⁾ Zondek, M., Beitrag zur Lehre vom Riesenwuchs. L. A. **74**.