

(Aus der Lepjóchin-Gebäranstalt in Moskau. — Direktor: Prof. Dr. W. Ilkewitsch.)

Über einen Fall von Hypogenitalismus.

Von

Johann Susmann Galant in Moskau.

(Eingegangen am 10. September 1927.)

Die äußereren Habitusmerkmale, die zur Charakteristik einer bestimmten inkretorischen Konstitutionsanomalie dienen, sind nicht selten so weit irreführend, als ein und derselbe Symptomenkomplex das eine Mal der Ausdruck einer Störung dieser, das andere Mal einer anderen inkretorischen Drüse ist, ohne daß es manchmal möglich wäre, genauer zu bestimmen, welcher Drüse die „anführende“ Rolle zukommt, so daß, indem sie Sitz der primären Abweichung ist, sie derartig die inkretorischen Drüsen beeinflußt, daß es zur Entwicklung eines Symptomenkomplexes kommt, der auch sonst bei einer primären Störung der diesmal anderweitig beeinflußten Drüse, unabhängig von dieser Beeinflussung, zustande kommen könnte. Namentlich sind es der Hypopituitarismus und der Hypogenitalismus, die große Schwierigkeiten der Erkennung und Benennung des Krankheitsbildes darbieten, da eine Unterleistung einer dieser Drüsen genau das gleiche Äußere des Körperbaus vor Augen führt. Die anatomische Unterentwicklung und Leistungsverminderung der Geschlechtsorgane, die mangelhafte Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale, die eunuchoiden Verteilung des Fettpolsters am Unterbauch, Mons pubis, an den Hüften und den Brüsten, die mangelhafte Stammbehaarung sind Erscheinungen, die keineswegs von vornherein zu sagen erlauben, ob wir es im gegebenen Falle mit einer primären Störung der Hypophyse oder der Keimdrüse zu tun haben. Eine Unterleistung der Hypophyse, und zwar des Vorderlappens oder der Pars intermedia, bringt eine Unterentwicklung bzw. Hypotrophie der Keimdrüsen mit sich, und da bei konstitutionellen Formen von relativer Insuffizienz „Hirndruck und andere cerebrale Erscheinungen sowie radiologische Symptome nicht in Frage kommen, ist die Entscheidung in jenen Fällen, in welchen die Vegetationsanomalie erst jenseits der Pubertät zum Vorschein kommt, sehr schwierig“. Bauer¹ unterzieht einer kurzen Kritik die

¹ Bauer, Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. 3. Aufl. Berlin: Springer 1924.

von verschiedenen Autoren (*Engelbach, Pende*) angeführten Merkmale der Unterscheidung hypogenitaler Körpervorfassung und findet dieselben nicht genug beweiskräftig. Die Thermoreaktion *Cushings*, wobei nach Einspritzung von Hypophysenvorderlappenextrakt Temperatursteigerung auftritt, soll nach *Bauer* für Hypophyseninsuffizienz, die oft von Hypothermie begleitet wird, kennzeichnend sein. Hingegen ist die Probe von *Ascoli* und *Fagioli* — Ausfall einer Hautreaktion nach Einspritzung verdünnten Pituitrins — mancherseits bei Hypopituitarismus nicht bestätigt worden. Auch die Stoffwechselverhältnisse erweisen sich nicht kräftig genug, um die Differentialdiagnose Hypopituitarismus—Hypogenitalismus zu sichern. Es gibt Autoren, die in einem auffallend niedrigen endogenen Purinwert und in einer verschleppten Ausscheidung zugeführten Purins Zeichen einer hypophysären Insuffizienz erblicken. Für hypophysäre Insuffizienz soll noch eine erhöhte Kohlehydrattoleranz sprechen, allerdings nicht „unerlässlich“ (*Bauer*). *Bauer* gibt noch eine *Adrenalinreaktion* an (Einträufeln von 2—3 Tropfen Adrenalin in den Conjungetivalsack, wobei die Reaktion, bestehend in einer Abblässung der Bindehaut, bei primär oder sekundär Hypogenitalen, universell Infantilen oder Kastraten fehlt oder schwach ausgesprochen ist), die aber nach seinen eigenen Bekenntnis gar keine diagnostische Bedeutung hat.

Wir sehen also, daß man sich viel Mühe gab, um die Differentialdiagnose mancher hormonaler Konstitutionsabweichungen, die äußerlich, d. h. dem Habitus nach, so gut wie das gleiche Bild darbieten, zu begründen, allerdings nur mit zweifelhaftem Erfolg. Unterdessen kommt es bei den hormonalen Konstitutionsanomalien nur allzuoft zu einer *Überkreuzung von Symptomen*, ganz ähnlich, wie es bei den normalen Konstitutionstypen zu beobachten ist, so daß man immer wieder auf große differentialdiagnostische Schwierigkeiten stößt.

Hinzu kommt, daß die Symptomenkomplexe und Syndrome der inkretorischen Konstitutionsanomalien nicht immer in der wünschenswertesten Weise herausgeschält sind und oft Anlaß zu Verwechslungen geben können. So z. B. ist die Akrocyanoze nach *Maranón* ein sicheres Zeichen von Hypogenitalismus, *Bauer* hingegen weist darauf hin, daß *Cutis marmorata* und Akrocyanoze bei Eunuchoiden sowie bei Kretinen häufig anzutreffen seien. Auch andere Zeichen des Hypogenitalismus, die *Maranón* als sichere Kennzeichen dieser Konstitutionsanomalie ansieht, kommen hie und da als sonstige Degenerationszeichen, die sich nicht in unmittelbarer Abhängigkeit von einer Unterleistung der Geschlechtsorgane befinden, vor, so z. B. eine Überstreckbarkeit der Fingergelenke, die oftmals als vererbbares familiäres Degenerationskennzeichen und oftmals bei Epilepsie und sonstigen Krankheiten und Konstitutionsanomalien vorkommt.

So ist es begreiflich, daß wir hin und wieder bei der Diagnosenstellung der hormonalen Konstitutionsabweichungen schwankend werden und es uns schwer fällt, eine Entscheidung zu treffen.

Hier soll nun eingehend an der Hand eines Falles, der uns in diagnostischer Hinsicht viel zu schaffen gab, gezeigt werden, wie man sich in zweifelhaften Fällen, wo eine genaue Diagnosestellung zunächst als unmöglich erscheint, abhelfen soll.

Frau P. S. M., 23jährige Bäuerin, zuerst durch Cutis marmorata der unteren Gliedmaßen und durch starke Cyanose der Hände und Füße auffallend. Trotz warmer Einpackungen und beim Fehlen subjektiver Kälteempfindung trat dauernde Cyanose und Marmorierung der Ober- und Unterschenkel auf. Daher genaue Untersuchung.

Aufnahmefund.

Patientin, die am 20. IX. ihr 2. Kind (ein Mädchen von 3050 g Gewicht, 51 cm Körpergröße) geboren hat, liegt zur Zeit der Untersuchung im Wochenbett und fühlt sich in allen Hinsichten wohl. Erste Entbindung Januar 1924 mit normalem Verlauf von Geburt und Wochenbett.

Patientin gibt gerne Auskunft und beantwortet befriedigend die an sie gestellten Fragen. Der Vater der Patientin ist vor 11 Jahren an Typhus gestorben, die Mutter an einer unbekannten Krankheit. Von 8 Geschwistern leben 2 Brüder und 2 Schwestern, die alle gesund sind.

Außer Skrofulose in der Kindheit und Typhus abdominalis im 16. Lebensjahr will Patientin immer gesund gewesen sein. Beginn der Menses mit 19 Jahren! Wie bei ihrer Mutter und Schwester. Es scheint also eine familiär-vererbbares, konstitutionelle Verspätung der Menarche zu bestehen, die ihre Ursache in gewissen konstitutionellen Eigentümlichkeiten des Geschlechtsapparates haben müßte. Eine anderweitig erbliche Belastung ist bei der Patientin nicht zu bemerken.

Dem allgemeinen Körperbau nach läßt sich Patientin nicht leicht in einen der bekannten Körperbautypen einreihen. Patientin hat ein Gesicht, das nicht anders als *hypoplastisch* bezeichnet werden kann. Es ist ein flaches Gesicht, das in so einer großen Dysproportion zum großen kompakten Schädel steht, daß die Hypoplasie besonders auffällt. Der Hals ist lang und dünn; am etwas flachen, aber eher breiten, kurzen Brustkorb hebt sich der vorspringende zweite Rippenring hervor, nach *Bauer* ein sicheres Zeichen der Asthenie; die Arme sind etwas muskulös, aber fettarm, im Gegensatz zu den unteren Extremitäten, die mit einem stattlichen Fettpolster versehen sind. Es ist überhaupt eine Inkongruenz der Fettverteilung am Ober- und Unterkörper zu verzeichnen insofern, als der Oberkörper arm, stellenweise sogar sehr arm an Fettgewebe ist, während der Unterkörper — Unterleib, Hüften, Nates, Mons veneris und untere Extremitäten — sehr fettreich sind. Diese Inkongruenz der Fettverteilung am Ober- und Unterkörper, der ich wiederholt bei eunuchoiden Frauen begegnet habe, scheint mir der Typus des eunuchoiden Fettwuchses der Frauen zu sein, im Gegensatz zu *Kretschmer*, der den eunuchoiden Fettwuchs der Frauen wie bei Männern in einem diffusen Fettwachstum erblickt¹.

¹ *Kretschmer* beschreibt auf S. 64 seines Buches „Körperbau und Charakter“, 3. Aufl., eine eunuchoiden Katatonika mit eunuchoidem Fettwuchs, die folgenden Körperbau hatte: „Schwerst hypoplastisches Gesicht mit rudimentärer, tiefgesattelter Nase, geraffter rüsseliger Oberlippe und großen plumpen Jochbeinen; das ganze Gesicht fett, breit, pastös, gedunsen; Mittelgesichtshöhe nur $6\frac{1}{2}$, Nasenlänge nur 4 cm. Rumpf plump, unmodelliert, ohne Taille, ohne rechte Hüft-

Das Becken ist echt weiblich, mit typischen Kreuzgrübchen und gut ausgesprochener Michaelischer Raute; die Brustdrüsen sind gut entwickelt; die äußeren Geschlechtsteile weisen Zeichen von Infantilismus auf. Von den sekundären Geschlechtsmerkmalen ist es die terminale Behaarung allein, die so weit zurückgeblieben ist, daß man von einer Hypotrichose höheren Grades sprechen kann. Am Mons veneris, dessen Gestaltung derjenigen eines in der Geschlechtsreifung stehenden Mädchens gleicht, ist eine Schambehaarung, wie sie bei einem der sexuellen Reife sich nähernden Mädchen anzutreffen ist. In der Achselhöhle eine Andeutung von Behaarung, der ganze Körper ist ganz nackt und frei von Haaren.

Die Körpermessungen ergaben für die Beurteilung des Falles nichts Verwertbares, wenn auch manche Ziffer auf gewisse Inkommensurenabilitäten des Körperbaues hinweisen. Die Gesichts- und Kopfmessungen ergaben:

Tabelle 1. *Gesichts- und Kopfmaße der P.S.M.*

Schädelumfang	54,0
Durchmesser sagittal	18,0
Größter Durchmesser frontal	15,0
Durchmesser vertikal	20,0:16,0
Gesichtshöhe	6,5:4,0
Gesichtsbreite	13,5:10,0
Nasenlänge	4,5

Tabelle 2. *Hauptkörpermaße der P.S.M.*

Körpergröße	159,5
Schulterbreite	35,5
Brustumfang	81,5
Bauchumfang	76,0

schweifung mit schmalen Schultern und tiefem Thorax. Erheblicher Fettansatz am Stamm, diffus in der Haut, besonders der Bauchdecken verteilt, nicht an den Prädilektionsstellen (Brust, Hüften) konzentriert. Es besteht ausgesprochene Akromikrie. Die dünnen Extremitäten spitzen sich von der Mitte ab distal stark zu; die Wade fehlt, das Bein läuft konisch ohne Rundung nach unten zu und endigt in einem kleinen Hohlfuß; auch die Hände sind sehr klein und kindlich (17 cm Umfang). Erhebliche Überlänge der Extremitäten (Körpergröße 162, Beinlänge 90 cm). Die Mammea sind rudimentär, ganz klein, zart, kindlich, nur wenig zipflig vorspringend. Die Hüften sind nicht entwickelt. Das äußere Genitale ist hypoplastisch-kindlich; Patientin ist mit ihren 19 Jahren noch nicht menstruiert. Die Terminalbehaarung fehlt fast gänzlich, der Mons veneris ist unbehaart, nur vereinzelte Haare an den Labien und in der Achsel, die übrige Haut an Rumpf und Extremitäten ist völlig glatt und haarlos. Haupthaar weich und ziemlich stark, Brauen schwach, kindlich, lanugoartig dünn. An der Schilddrüse ist nichts Besonderes zu fühlen. Wir haben also hier bei einer weiblichen Katatonie ein Syndrom, das sich zusammensetzt aus schwerster dysgenitaler Entwicklungs-hemmung, eunuchoider Mißproportion des Skeletts mit Gesichtshypoplasie und Akromikrie und erheblicher diffuser Fettsucht, besonders am Stamm.“ Wir sehen, der eunuchoiden Fettwuchs des Weibes ist nach *Kretschmer* wie bei dem Manne „eine erhebliche diffuse Fettsucht“.

Tabelle 2 (Fortsetzung).

Hüftumfang	91,0
Vorderarmumfang	23,0
Handumfang	18,5
Wadenumfang	31,5
Beinlänge	79,0

Psychisch läßt sich bei der Kranken kein charakteristischer Symptomenkomplex ausschälen. Ihre Intelligenz ist dem Bildungsgrade entsprechend, Affektivität und Willensfunktion machen sich in keiner Weise unvorteilhaft bemerkbar. Patientin paßt sich leicht an die Situation an, verliert fast nie ihr seelisches Gleichgewicht. Arbeitsam, fleißig, liebenswürdig im Umgang. Das Geschlechtsgefühl soll immer normal sein — weder Dyspareunie noch gesteigerte Libido.

Mit diesen Ergebnissen der Untersuchung in der Hand steht uns vor, zu entscheiden, wie der Fall *konstitutionell* aufzufassen sei. Daß wir es hier nicht mit einem Typus, sondern mit einer Abweichung von dem Typus, mit einer *Konstitutionsanomalie* zu tun haben, läßt sich leicht sagen. Es fehlt nicht an Degenerationszeichen, und es läßt sich sogar daneben ein Symptomenkomplex ausschälen, dessen Deutung allein uns ins klare über die Rätselhaftigkeit des Falles führen wird.

Akrocyanoze und Cutis marmorata, Hypotrichose, Hypoplasien (wahrscheinlich auch der inneren Geschlechtsorgane, da Menarche erst mit 19 Jahren!), eunchoide Fettverteilung (Inkongruenz des Fettwachstums am Ober- und Unterkörper mit vielleicht daraus entstehenden Inkommensurabilitäten am Oberkörper), das ist im wesentlichen der Symptomenkomplex, der eine derartige Dysharmonie in der Organzusammenfügung des Organismus unserer Patientin herbeiführt, daß wir von einer Konstitutionsanomalie sprechen müssen.

Was liegt nun vor: Eunuchoidismus, Infantilismus oder Hypogenitalismus? Der Symptomenkomplex an sich läßt eine jede dieser Bezeichnungen von vornherein nicht ausschließen, da die einzelnen Symptome, jedes für sich oder mehrere zusammen, in das Bild jeder dieser Krankheiten gehört. Selbst das Zusammentreffen aller Anzeichen gewährleistet nicht, daß bestimmt das eine und nicht das verwandte andere Krankheitsbild vorliege. Wie nun entscheiden?

Beim Fehlen der Möglichkeit, durch irgendeine objektive Methode mit unbedingter Sicherheit zu beweisen, wie und welche inkretorischen Drüsen an dem Zustandekommen der Krankheitsbilder teilnehmen, bleibt es Sache der Intuition und der Einfühlbarkeit des Arztes in die psychophysische Konstitution des Einzelfalles, zu entscheiden, was er vor Augen hat. Wer Fälle von Eunuchoidismus verus¹ oder von

¹ Galant, Eunuchoidismus mulierum verus connatus. Zeitschr. f. d. ges. Anat., Abt. 2: Zeitschr. f. Konstitutionslehre 12. 1925. — Derselbe, Eunuchoidismus virorum verus connatus. Ibidem 13.

typischem eunuchoiden Habitus gesehen hat, der wird sich kaum durch irgendein eunuchoides Symptom, das sich in ein anderes Krankheitsbild verirrt hat, täuschen lassen, um die Diagnose Eunuchoidismus dort zu stellen, wo kein Eunuchoidismus vorliegt. Wer genau weiß, wie weit der echte Infantilismus die psychische Sphäre in Mitleidenschaft zieht, der wird kaum dazu kommen, Infantilismus mit etwas anderem zu verwechseln. Bei alledem muß man gestehen, daß selbst dem besten Kenner der inkretorischen Störungen in manchen besonders schwierigen Fällen Fehler unterlaufen können.

Was unseren hier besprochenen Fall anlangt, so entschloß ich mich für die Diagnose *Hypogenitalismus*. Eunuchoidismus verus war leicht auszuschließen, da Patientin nicht unfruchtbar ist und dabei im ganzen Habitus zu wenig Eunuchoides hat, um auch nur von einem typischen eunuchoiden Habitus sprechen zu lassen. Infantilismus kommt kaum in Frage, da Patientin psychisch gar nichts Infantiles hat und im Körperbau die infantilen Zeichen zu wenig ausgeprägt sind. Weder Gesicht noch Rumpf und Extremitäten weisen infantile Züge auf. Man könnte höchstens von einem partiellen Infantilismus der äußeren und inneren Geschlechtsteile sprechen, aber auch nicht von einem geradezu typischen, wobei die anderen Symptome des bei unserer Kranken festgestellten Symptomenkomplexes ohne Erklärung bleiben.

Hingegen ist es leicht, den bei unserer Patientin festgestellten Symptomenkomplex restlos als durch einen Hypogenitalismus, der im Hintergrunde vielleicht etwas von einem Hypopituitarismus hat, verursacht, zu erklären. Der eunuchoid Strich, der der Konstitutionsanomalie unserer Kranken anhaftet, verweist uns auf eine wahrscheinliche Mitbeteiligung der Hypophyse¹, da Hypogenitalismus an sich selten eunuchoiden Fettwuchs in den Vordergrund rückt. Marañón, der als ein guter Kenner des Hypogenitalismus gelten darf, läßt dieses Symptom im Bilde des Hypogenitalismus vermissen. Hingegen stimmen alle anderen Anzeichen bei unserer Patientin mit dem Symptomenkomplex des Hypogenitalismus voll überein, und bei der von uns oben stattgefundenen Ausschließung der verwandten Konstitutionsanomalien des Infantilismus und Eunuchoidismus aus dem Kreis der bei unserer Patientin in Betracht kommenden Konstitutionsanomalien bleibt nichts anderes übrig, als bei unserer Kranken Hypogenitalismus zu diagnostizieren.

¹ Daß es sich bei unserer Kranken nicht um eine von Grund aus hypophysäre Erkrankung handelt, so daß sodann der Hypogenitalismus nur sekundäre Erscheinung wäre, scheint mir daraus zu folgen, daß die Patientin im großen und ganzen von ihrer Konstitutionsanomalie wenig ergriffen ist, und erst eingehende und weitgehende Untersuchungen erlauben uns, der Konstitutionsanomalie auf den Grund zu gehen. Eine primäre hypophysäre Erkrankung, die zu Hypogenitalismus führt, äußert sich stürmischer und macht sich viel leichter bemerkbar.