

(Aus der Universitätsfrauenklinik Innsbruck
[Vorstand: Prof. Dr. Hans Zacherl].)

Über angeborenen muskulären Riesenwuchs einer oberen Extremität.

Von

Dr. Hans v. Brücke,

Assistent der Klinik.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 27. Dezember 1935.)

Das selbständig übermäßige Wachstum einzelner Körperteile, besonders der Extremitäten, hat seit jeher die Vorstellungskraft der Laien und Ärzte angeregt, teils wegen der auffälligen Mißstaltung des Betroffenen und dem umgebenden Schimmer des Geheimnisvollen, teils wegen der Einblicke in entwicklungsgeschichtliche Vorgänge, die man sich vom Studium dieser Dinge erhoffte. In letzterer Hinsicht sind bisher die Erwartungen entschieden enttäuscht worden. Zum Teil lag die Ursache dafür an dem Mangel einer brauchbaren wissenschaftlichen Einteilung der hierhergehörigen Erscheinungen und einer zusammenfassenden Darstellung der bisherigen Beobachtungen. Nach einer freundlichen Mitteilung von Herrn Professor Gg. B. Gruber ist eine solche Zusammenstellung für das *Schwalbe-Grubersche Handbuch der menschlichen Mißbildungen* derzeit in Bearbeitung.

Was das Fehlen einer Einteilung anlangt, so ist es gerade auf diesem Gebiete um so fühlbarer, als eine Unmenge der verschiedensten Abweichungen unter der Flagge des partiellen Riesenwuchses segeln und dadurch die Aufstellung morphologischer Reihen aus den bisher gemachten Beobachtungen erschwert wird. Gerade die Aufstellung solcher Reihen ist es aber, die geeignet erscheint, den inneren Zusammenhang der vielfach scheinbar so verschiedenen Einzelfälle darzutun, und auch die Verbindung mit Nachbargebieten herzustellen. Wenn bisher die Erforschung der menschlichen Mißbildungen nicht so viel für das Verständnis der normalen Entwicklung geleistet hat, als man sich erwartet hatte, so ist damit doch keineswegs gesagt, daß das so bleiben muß. Vorbedingung ist das gewissenhafte Sammeln möglichst großer Reihen guter Beobachtungen, und der stets erneute Versuch, von anderen Gesichtspunkten aus an die Betrachtung heranzugehen und Anschluß an Nachbargebiete zu gewinnen.

Im folgenden soll in keiner Weise versucht werden, in dieser Hinsicht der oben erwähnten Arbeit vorzugreifen, vielmehr soll ein Fall von angeborenem Riesenwuchs der linken oberen Extremität bei einem Neugeborenen beschrieben werden, dessen weitere Beobachtung in den

Wachstumsjahren vielleicht geeignet sein wird, manche noch ungeklärte Frage ihrer Lösung näher zu bringen.

Frau E. S., J.-Nr. 742/35 wird am 24. 7. 35 gebärend an die Klinik eingeliefert. 19jährige Erstgebärende, Menses seit dem 16. Lebensjahr regelmäßig 4wöchentlich.

Letzte Regel am 16. 11. 34, schwächer als gewöhnlich. Erste Kindesbewegungen März 1935. Mutmaßliche Niederkunft am 23. August. Pat. war in der letzten Zeit wegen Schwangerschaftsniere in ärztlicher Behandlung, sonst stets gesund. In der eigenen Familie und in der des Kindesvaters auf ausdrückliches Befragen keine Mißbildungen. Befund: Mittelgröße, gut gebaute Pat. Innere Organe o. B. Blutdruck 180/140. Esbach $1\frac{1}{2}\%$. Sediment: Reichlich granulierte Zylinder. Leibesumfang 96 cm. Uterusfundus 3 Querfinger vom Rippenbogen. Kind in erster Schädellage, Schädel beweglich über dem Beckeneingang. Geburt spontan in erster Hinterhauptslage. Es entleert sich dabei nur sehr wenig Fruchtwasser.

Das Kind, ein Knabe, wiegt 2300 g, Länge 46 cm, Schulterumfang 33 cm, frontooccipitaler Schädelumfang 33 cm. Es handelt sich also, entsprechend der um einen Monat verkürzten Schwangerschaftsdauer, um ein nicht völlig ausgetragenes Kind. Abgesehen von der zu besprechenden Abweichung im Bereich des linken Armes bieten sich keinerlei Auffälligkeiten, insbesondere kein Zeichen einer intrauterinen Raumbeengung (Klumpfüße od. dgl.).

Der linke Arm fällt sofort durch seine übermäßig kräftige Entwicklung auf (Abb. I¹). Auf den ersten Blick denkt man an die athletisch trainierte Muskulatur eines Ringers oder Stemmers, und dieser Eindruck wird noch verstärkt durch die gewohnheitsmäßig von dem Kinde eingenommene Haltung, die an die bekannte Pose der Kraftsportler erinnert, wenn sie auf Photographien ihre Muskelkraft ins rechte Licht setzen wollen. Eigentümlich ist ferner eine mit Vorliebe eingenommene Stellung des linken Zeigefingers und Daumens. Der Zeigefinger wird im Grundgelenk überstreckt, in den übrigen Gelenken gebeugt und zugleich nach der

Abb. 1. Angeborener Riesenwuchs des linken Armes. Beachte die eigentümliche Stellung des Zeigefingers. Starkes Vorspringen des M. brachioradialis, adduzierte Stellung des Daumens.

radialen Seite abduziert; der Daumen wird maximal adduziert gehalten. Dabei sind jedoch sämtliche Gelenke in vollem Umfang aktiv und passiv beweglich, es besteht nirgends eine Kontraktur oder Ankylose. Wohl aber wird allen passiven Bewegungen ein sehr kräftiger Muskelwiderstand entgegengesetzt, der beispielsweise die Anfertigung der Röntgenbilder erheblich erschwerte. Es ist also die grobe Kraft links ganz bedeutend größer als rechts. Sehr schön ist auf Abb. 1 das deutliche Vorspringen der Muskelwülste zu erkennen (M. brachioradialis). Auch die

¹ Die Aufnahme wurde mit einem 13,5 cm Objektiv der Leicakamera angefertigt, gibt also die Größenverhältnisse frei von Verzeichnung wieder.



Haut und das Unterhautzellgewebe erscheint bei der Betastung ein wenig dicker und derber als rechts, ganz besonders in der Hohlhand, wo es eine polsterartige Beschaffenheit annimmt. Doch läßt sich auch hier die stärkere Entwicklung der Muskulatur ohne weiteres erkennen. Besonders auffällig ist der M. palmaris brevis, der die Haut des Kleinfingerballens bei der Kontraktion zu einer tiefen Falte einzieht. Die messende Vergleichung der beiden Seiten ergibt folgendes:

	Längen	links	rechts
Akromion-Mittelfingerspitze	18,5	19	cm
Olecranon-Mittelhandköpfchen	8,5	9	cm
Mittelfingerlänge	3,6	3,6	cm
Daumenlänge	2,4	2,4	cm
	Umfänge	links	rechts
Oberarm	9,5	8,8	cm
Unterarm	11,2	8,6	cm
Mittelhand	11,0	7,7	cm

Es besteht also ein Ausfall im Längenwachstum der befallenen Extremität von 0,5 cm, der anscheinend auf eine geringere Längenentwicklung der Distanz Olecranon-Mittelhandköpfchen zurückzuführen ist. Dies ist um so auffälliger als gerade im Bereich des Unterarmes und der Mittelhand der stärkste Dickenunterschied zugunsten der linken Seite besteht, wie aus obenstehender Zusammenstellung ohne weiteres zu entnehmen ist.

Bei der Röntgenuntersuchung (Dr. *Ruckenstein*, Röntgenlaboratorium der chirurgischen Klinik) findet sich eine sehr erhebliche Verbreiterung des Weichteilschattens (Abb. 2) entsprechend der größeren Dicke der Extremität, und es zeigt sich, daß die Volumsvermehrung tatsächlich auf die größere Masse der Muskulatur zurückzuführen ist, die sich von dem weniger schattendichten Unterhautfettgewebe deutlich abhebt. Die Vergleichung der Knochenkerne der beiden oberen Extremitäten deckt zunächst eine Längendifferenz zu *ungunsten* der hyperplastischen linken Seite im Bereich des Ober- und Unterarmes auf, wie sie ja auch der äußeren Messung entspricht. Dagegen zeigt sich eine erheblich größere Dicke der Unterarmknochen links, während die Mittelhandknochen, und in geringerem Maß auch die Phalangen, sowohl an Länge als auch an Dicke die der rechten Seite überragen. Im einzelnen wurden folgende Maße der Knochenkerne erhoben:

	Länge	links	rechts	Diff.
Oberarmknochen	5,6	6,2	cm	- 0,6
Speiche	4,7	4,9	cm	- 0,2
Elle	5,4	5,6	cm	- 0,2
Zeigefingermittelhandknochen	1,5	1,4	cm	+ 0,1

Die Übersicht des Brustkorbes und des Bauches zeigt durchaus normale Verhältnisse.

Im Alter von 3 Monaten bot sich die Gelegenheit, das Kind neuerlich zu untersuchen. Es hatte sich im allgemeinen gut entwickelt und machte einen durchaus gesunden und kräftigen Eindruck. Der Unterschied zwischen den beiden Armen hatte sich in keiner Weise vermindert, wie die Mutter wohl gehofft hatte, im Gegen teil hatte man den Eindruck, daß der linke Arm den rechten an Masse und an grober Kraft eher noch mehr übertraf, als zur Zeit der Geburt. Auch der Unterschied in der Länge zwischen beiden Seiten war nicht mehr nachzuweisen, es hatte sich also die hypertrophische linke Extremität auch in der Längsrichtung rascher entwickelt als die rechte, normale. Der Befund wurde durch die Röntgenuntersuchung bestätigt, deren Ergebnis auf Abb. 3 in halbschematischer Weise dargestellt ist. Die Abbildung wurde in der Weise gewonnen, daß die einander entsprechenden Knochenkerne der linken und der rechten Seite bei möglichst vollkommener Deckung über-

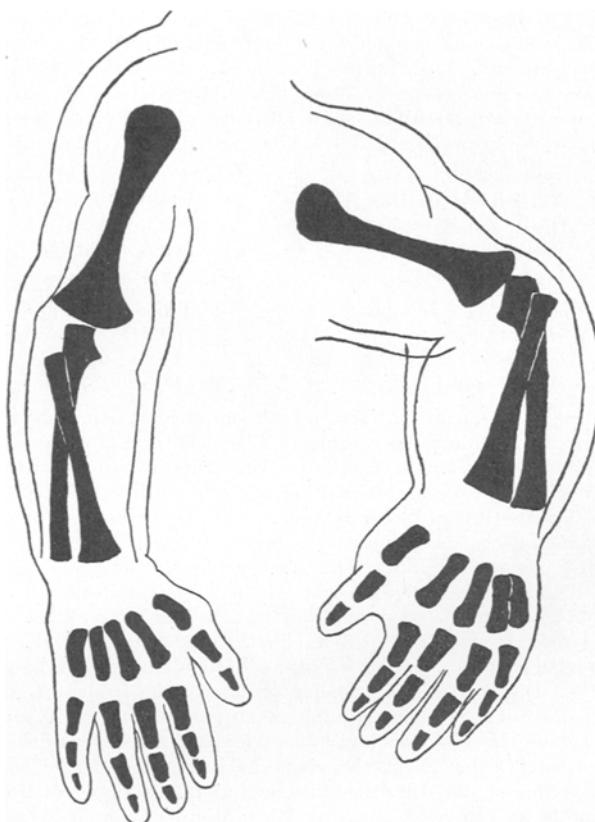


Abb. 2. Vergleichende Röntgenskizze der Knochen- und Weichteilschatten der beiden oberen Extremitäten. Die Muskulatur hebt sich von dem weniger schattendichten Unterhautfettgewebe deutlich ab und lässt dadurch den Grad der Muskelhyperplasie beurteilen.

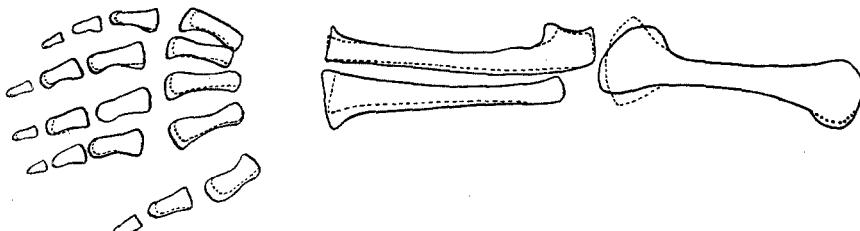


Abb. 3. Vergleichende Röntgenskizze der Knochenkerne beider oberer Extremitäten im Alter von 3 Monaten. Die stärkere Massenentwicklung der Knochen des Vorderarmes und der Mittelhand ist ohne weiteres ersichtlich. Knochen der linken Seite ausgezogen, die der rechten Seite gestrichelt.

einander projiziert wurden. Die Umfänge der linken Seite sind ausgezogen, die der rechten gestrichelt eingezeichnet. (Die verschiedene Form des unteren Humerusendes beruht auf einer etwas verschiedenen Projektion, ein Fehler der sich wegen des

heftigen Muskelwiderstandes im linken Arm nur durch Narkotisieren des Kindes hätte vermeiden lassen.) Die Aufnahme wurde bei großem Röhrenabstand hergestellt, gibt also die tatsächlichen Verhältnisse ziemlich treu wieder. Man erkennt ohne weiteres, daß sich der Längenunterschied der Ober- und Unterarmknochen zu ungünsten der linken Seite inzwischen ausgeglichen hat, die Knochen sind beiderseits gleich lang. Dagegen übertreffen beide Unterarmknochen links die rechten um ein beträchtliches an Dicke, wobei dieser Unterschied an der Elle besonders in der Nähe des Ellbogens, bei der Speiche am Handgelenk hervortritt. Sehr ausgeprägt übertreffen sämtliche Mittelhandknochen links die der Vergleichsseite an Länge und Dicke, in geringerem Maße ist dies auch an fast allen Phalangen der 5 Finger zu erkennen.

Zusammenfassend können wir also sagen: Bei einem neugeborenen Knaben findet sich eine mächtige Hyperplasie der Muskulatur des linken Armes und der Hand mit Vermehrung der Muskelkraft. Am stärksten ist diese Veränderung an den distalen Teilen, also am Unterarm und der Mittelhand ausgeprägt. Dazu kommt in der Hohlhand eine Hyperplasie des Unterhautfettgewebes und eine, wohl durch Muskelzug bedingte, Stellungsanomalie des Daumens und Zeigefingers. Die Knochen des Ober- und Unterarms sind kürzer als auf der normalen Vergleichsseite, die Unterarmknochen dafür aber dicker. Die Mittelhandknochen übertreffen die der Vergleichsseite in allen Abmessungen, ebenso in geringerem Maß die Phalangen. Im Alter von 3 Monaten läßt sich eine deutlich größere Wachstumsgeschwindigkeit des Skelets auf der befallenen Seite feststellen. Es handelt sich also um einen angeborenen und fortschreitenden partiellen Riesenwuchs einer Extremität mit vorwiegender Beteiligung der Muskulatur.

Im *Schrifttum* wurden zum Teil Dinge unter der Bezeichnung des „partiellen Riesenwuchses“ veröffentlicht, die mit dem Riesenwuchs auf angeborener Grundlage durchaus nichts zu tun haben.

Ich nenne hier nur die elefantastische Verdickung amniotisch abgeschnürter Gliedmaßen, die Lappenelephantiasis bei der *Recklinghausenschen Neurofibromatose*, die Lipomatose, Verdickungen bei *Syringomyelie* (*Drehmann, Widenmann*). Andrerseits wurden wieder Fälle als „erworbbener Riesenwuchs“ bezeichnet, bei denen eine angeborene Störung unverkennbar ist. So beschreibt beispielsweise *Bigler* einen 15jährigen Knaben, bei dem ein angeborener grauvioletter Naevus vom Nabel über die ganze rechte untere Extremität sich erstreckte, während ein vermehrtes Längenwachstum sich erst in späteren Jahren bemerkbar machte. So etwas wäre m. E. als *angeborener Riesenwuchs* zu bezeichnen. Die Bezeichnung „erworbbener Riesenwuchs“ für solche Fälle wäre nur dann gerechtfertigt, wenn die Längenzunahme der Extremität als durch die Verdickung der Weichteile ursächlich bedingt, also sekundär anzusehen wäre (*neurogener Riesenwuchs, Heusch*). Wir werden noch darauf zurückzukommen haben, daß diese Vorstellung wohl nicht zu Recht besteht. Daß sich eine angeborene Neigung des Knochens zu vermehrtem Wachstum vor allem in der Zeit des natürlichen Längenwachstums bemerkbar machen wird, und dann leicht den Eindruck eines erworbenen oder sekundären Zustandes hervorrufen kann, ist ohne weiteres einzusehen.

Es ergibt sich aus dem Gesagten die Notwendigkeit einer begrifflichen Abgrenzung dessen, was man als angeborenen partiellen Riesenwuchs einer Extremität bezeichnen will. Es dürfte zweckmäßig sein, unter

dieser Bezeichnung nur solche Fälle zu führen, bei denen *auf angeborener Grundlage eine ursächlich zugeordnete Massenvermehrung der Weichteile sowohl als der Knochen festzustellen ist*. Diese Begriffsbestimmung deckt sich ungefähr mit der ersten Gruppe der seinerzeit von *W. Busch* gegebenen Einteilung.

Als zweite Gruppe führt *Busch* diejenigen Beobachtungen an, bei denen sich eine übermäßige Entwicklung der Haut und des Unterhautfettgewebes allein, bis zu unförmlicher Verunstaltung findet („*falscher Riesenwuchs*“, *Fischer*). Solche Vorkommnisse als Riesenwuchs zu bezeichnen ist bis zu einem gewissen Grade irreführend, denn dazu würden dann die Lipomatose, die diffusen Lymphangiome, die Lappenelephantiasis bei Neurinomatose u. a. ebenfalls zu zählen sein. Obwohl es nun tatsächlich fließende Übergänge zwischen diesen Zuständen und den Fällen von „echtem“ Riesenwuchs gibt, so wäre doch vielleicht im Sinne einer klaren Begriffsbestimmung die oben gegebene Abgrenzung vorzuziehen. Auf die Beziehungen zwischen der *Recklinghausenschen* Krankheit und dem angeborenen Riesenwuchs wird noch einzugehen sein.

Die Bezeichnung „*echter Riesenwuchs*“ wird von den Autoren in verschiedenem Sinne gebraucht. Teils soll damit die Unterscheidung gegenüber den verschiedenen Formen des verstärkten Wachstums auf *reaktiver* Grundlage (entzündlich, neoplastisch) getroffen werden, teils soll damit ausgedrückt werden, daß die Massenvermehrung ein nach Aufbau und Leistung vollwertiges Gewebe betrifft, also für den Träger zweckmäßig ist. Wir werden noch sehen, daß es einen „echten Riesenwuchs“ in letzterem Sinn vielleicht überhaupt nicht gibt, obwohl man geneigt sein könnte, unseren eigenen Fall als solchen anzuführen.

Klinisch lassen sich in der Hauptsache zwei verschiedene Formen des angeborenen partiellen Riesenwuchses unterscheiden, die jedoch durch alle möglichen Übergänge und Mischformen miteinander verbunden sind, und auch gewisse gemeinsame Gesetzmäßigkeiten aufweisen.

Als *erste Gruppe* wären diejenigen Fälle zusammenzufassen, bei denen die Vergrößerung vorwiegend oder ausschließlich die Finger oder Zehen betrifft (*Makrodaktylie*). *Wittelshöfer* hat allerdings wohl mit Recht darauf hingewiesen, daß sich durch genaue Messung bei jeder Makrodaktylie eine, wenn auch geringe Massenvermehrung des ganzen Gliedes feststellen läßt. Der Verlauf ist vielfach der, daß bei der Geburt keinerlei auffällige Veränderungen bestehen. Erst im Kleinkindesalter, zuweilen auch später, macht sich eine zunehmende Vergrößerung einzelner Finger und in geringerem Grade auch der entsprechenden Teile der Hand bemerkbar. Mit der Zeit kommt es dann zu oft ganz abenteuerlichen Verkrümmungen und Versteifungen solcher Riesenfinger oder -zehen, so daß die Gebrauchsfähigkeit auf das schwerste beeinträchtigt wird. In ganz bezeichnender Weise sind dabei meist die drei ersten Finger oder Zehen am stärksten beteiligt. Nach einer Zusammenstellung von *Polaillon* war z. B. der Daumen 13, der Zeigefinger 21, der Mittelfinger 28, der Ringfinger 11 und der kleine Finger 8mal betroffen. Gelegentlich geht die Makrodaktylie mit anderweitigen Mißbildungen (*Syndaktylie*, *Curling*)

oder Tumorbildungen (Lipomen usw., *Peiser*) einher. Jedoch ist gerade das Zusammentreffen mit großen Hautnaevi oder sonstigen Gewebsmissbildungen bei der einfachen Makrodaktylie keineswegs so häufig wie bei dem gleich zu besprechenden zweiten Typus des partiellen Riesenwuchses.

In den Fällen der *zweiten Gruppe* sind größere Abschnitte der Extremität von dem Riesenwuchs befallen, wie z. B. in unserem eigenen Fall, wobei wieder die Vergrößerung vorzugsweise den Unterarm und Unterschenkel, und ganz besonders den Mittelfuß und die Mittelhand betrifft. Gelegentlich nimmt auch der Oberschenkel und die Gesäßbacke an dem Prozeß teil, und es ist damit der Übergang zu den Fällen von gekreuztem (*Friedberg*), halbseitigem (*Arnheim, Chassaignac, Hornstein*), oder beinahe allgemeinem Riesenwuchs (*Jacobson*) gegeben. Meist ist bei den Fällen dieser zweiten Gruppe die Minderwertigkeit im Aufbau und in der Leistung des hyperplastischen Gewebes sehr auffällig. Das Auftreten von Lipomen, Hämagiomen, Lymphangiomen, Fibromen und großen Hautnaevi ist als die Regel anzusehen. Von besonderer Bedeutung ist die Verbindung des Riesenwuchses mit der Neurofibromatosis, oder besser Neurinomatosis *Recklinghausen*, die besonders bei den Fällen der zweiten Gruppe beobachtet wird.

Vielfach lassen sich *Übergänge und Mischformen der beiden Gruppen des Riesenwuchses* feststellen, die für ihre innere Verwandtschaft sprechen. Innerhalb der Gruppen kann man wieder die Beobachtungen zu einer Reihe ordnen je nach dem Grad der Gewebsausbildung in Aufbau und Leistung. An das eine Ende dieser Reihe wären die äußerst seltenen Fälle zu stellen, bei denen der *anatomischen Vergrößerung* auch eine *Zunahme der Muskelleistung* entspricht (*Chassaignac, Ewald, Hahn*, eigener Fall), an das andere Ende kämen diejenigen bei denen einem hohen Grad der Gewebsfehlbildung auch eine schwere Beeinträchtigung im Gebrauch des befallenen Gliedes entspricht (*Friedberg, Hornstein, Jordan, Wittelshöfer, Zondek*). Im allgemeinen gilt die Regel, daß je ausgebreiter der Prozeß ist, desto minderwertiger die Gewebsbeschaffenheit.

Einer gesonderten Besprechung bedarf die Beziehung des partiellen Riesenwuchses zu der *Recklinghausenischen* Krankheit.

Daß die bei diesem Zustand vorkommende Lappenelephantiasis nicht als „Riesenwuchs“ bezeichnet werden sollte, wurde bereits erörtert. Daneben sind aber Fälle bekannt, wo die „Neurinomatosis“ (*Verocay*) in Verbindung mit echtem partiell Riesenwuchs an den Extremitäten auftrat (*Jordan, Heusch, Perthes, Widenmann*), oder wo doch ein solcher Zusammenhang auf Grund der für die Neurinomatose so kennzeichnenden Verdickung des Unterhautzellgewebes oder auf Grund histologischer Befunde an den Nerven vermutet werden muß (*Hornstein, Zondek*). Dazu kommt als gemeinsames Merkmal beider Zustände das häufige Auftreten der schon mehrfach erwähnten sonstigen Gewebsfehlbildungen, wie großer Naevi usw. Die besprochenen Umstände haben nun *Heusch* dazu geführt, Schädigungen der sympathischen Nervenversorgung ganz im allgemeinen, und eine Schädigung des Sympathicus durch die Bildung der Neurinome beim *Morbus Recklinghausen* im besonderen, direkt als die auslösende Ursache für die Entstehung

des partiellen Riesenwuchses anzusehen. *Heusch* stützt sich bei dieser Annahme besonders auf die Fälle von partiellem Riesenwuchs im Bereich der Eingeweide, die ebenfalls häufig mit der Bildung von Neurinomen in dem intramuralen Nervengleicht des Darms einhergehen (Beobachtungen von *Pick*, *Madlener* u. a.), und meint, die Neurinomatose befalle und zerstöre ganz besonders die sympathischen Nervenfasern. So bestechend nun eine solche Vorstellung auf den ersten Blick erscheinen mag, so wenig hält sie doch einer kritischen Beurteilung stand. Man könnte ja mit ganz derselben Berechtigung die Sache umkehren und sagen: „Nicht die Störung in der Leitung der efferenten sympathischen Fasern ist es, die deren Erfolgsorgane zu übermäßigem Wachstum und zur Gewebsfehlbildung führt, sondern es gehen von dem abnormen Gewebe afferente Reize abnormer Natur aus, die die eigenartigen Veränderungen an den Nerven hervorbringen.“ Beide Vorstellungen sind u. E. gleich unbegründet. Zunächst gibt es Fälle von abnormalem Riesenwuchs auch im Bereich des Verdauungsschlauches, bei denen keinerlei Veränderungen an den Nerven nachweisbar sind. Ein solcher Fall von angeborener Hyperplasie der Speiseröhre z. B. wurde seinerzeit von mir beschrieben. Wenn ferner *Heusch* meint, „die Entstehung von partiellem Riesenwuchs nach peripheren Traumen des Sympathicus ist möglich und wurde in einer Anzahl von Fällen beobachtet“, so ist dazu zu sagen, daß es sich dabei eben um eine reaktive Gewebsvermehrung, vielleicht infolge der geänderten Blutversorgung handelt, daß aber für den echten Riesenwuchs eben die Verbindung von *Gewebsüberschuß* mit *Gewebsfehlbildung* kennzeichnend ist. Gerade die Gewebsfehlbildung ist es aber, die wir unter dem Einfluß einer Sympathicusläsion nicht zustande kommen sehen. Irgendwelche neurogene trophische Störungen kommen in dieser Hinsicht nicht in Betracht, daß aber ein Lipom, ein Lymphangioma, ein Hämangioma oder ein Naevus dabei aufgetreten sein sollte, hat wohl noch niemand gesehen. Meines Erachtens wird durch solche Erklärungen, die versuchen, einander zugeordnete Teilerscheinungen in ein ursächliches Abhängigkeitsverhältnis zu bringen, das Verständnis der Dinge nicht gefördert.

Wir betrachten die Neurinomatose beim angeborenen Riesenwuchs ebenso als Teilerscheinung und als den Ausdruck einer tiefgehenden Störung des Gewebsaufbaues, wie alle übrigen in diesem Zusammenhang vorkommenden Gewebsfehlbildungen, und schließen uns damit der Ansicht *Picks* an, der ebenfalls darin koordinierte Erscheinungen sieht, und von einer „sektorenförmigen Mißbildung“ spricht. Bei dem heutigen Stande unserer Kenntnis vom Zustandekommen von Mutationen im allgemeinen und von erbmäßig bedingten Mißbildungen im besonderen erscheint es müßig, über die inneren Ursachen der Entstehung solcher Abweichungen Betrachtungen anzustellen. Vielleicht werden uns die an niedrigen Tieren gemachten Beobachtungen über den Organisator-Effekt einen Schritt weiterbringen. Jedenfalls wollen wir vermeiden, uns mit Scheinerklärungen zufrieden zu geben.

Was nun die Stellung unseres eigenen Falles in der oben entworfenen Einteilung des angeborenen partiellen Riesenwuchses betrifft, so wird es vielleicht auffällig erscheinen, daß gerade auf die Bedeutung der Gewebsfehlbildung so viel Wert gelegt wurde. In der Tat ist unter den bisher bekannt gewordenen Fällen wohl der unsere derjenige, der — wenigstens vorläufig — die geringsten Zeichen einer solchen Minderwertigkeit der hyperplastischen Gewebe aufweist. Man könnte bei oberflächlicher

Untersuchung vielleicht sogar geneigt sein, die ganz bedeutend vermehrte Muskelkraft als den Ausdruck einer Plusvariante im Sinne der Lehre von der natürlichen Auslese zu betrachten. Ein solcher Schluß wäre jedoch entschieden verfrüht, können wir doch die weitere Entwicklung des Kindes vorläufig nicht beurteilen. Es ist sehr wohl möglich, daß die den Geweben innewohnende Neigung zum übermäßigem Wachstum im Laufe der Zeit noch zu ähnlich schweren Verbildungen führt, wie in vielen der bisher beschriebenen Fälle. Die polsterartige Beschaffenheit der Hohlhand und die eigentümliche Stellung des Daumens und Zeigefingers könnten darauf hindeuten. Nach den im Schrifttum niedergelegten Beobachtungen ist auch damit zu rechnen, daß die hyperplastische Muskulatur eine Neigung zur Verfettung oder zu Krampfzuständen aufweisen und so die Gebrauchsfähigkeit des Gliedes einschränken wird. Es bleibt also abzuwarten, ob sich nicht die Gewebsminderwertigkeit noch nach vielen Jahren bemerkbar machen wird, und wir werden uns bemühen, das Kind im Auge zu behalten, um gegebenenfalls über den weiteren Verlauf berichten zu können.

Zusammenfassung.

Beschreibung eines Falles von angeborenem muskulärem Riesenwuchs des linken Armes bei einem neugeborenen Knaben. Es besteht eine annähernd harmonische Vermehrung der Weichteile und Vergrößerung der Knochen, besonders des Vorderarmes und der Mittelhand, mit bedeutend vermehrter Muskelkraft. Der Zustand zeigt nach dreimonatiger Beobachtung eine Neigung zum Fortschreiten. Die Veränderung wird als eine zusammengesetzte Gewebsmißbildung, eine sektorenförmige Mißbildung im Sinne *Picks* aufgefaßt.

Versuch einer systematischen Einteilung und Abgrenzung der bisher bekannten Fälle von angeborenem partiellen Riesenwuchs. Darstellung seiner Beziehungen zu den verschiedenen Formen der Gewebsmißbildung insbesondere zur Neurofibromatosis *v. Recklinghausen*.

Schrifttum.

Arnheim: Virchows Arch. 154, 300 (1889). — *Bigler*: Bruns' Beitr. 89, 269 (1914). — *Brücke*: Virchows Arch. 270, 880 (1929). — *Busch*: Arch. klin. Chir. 7, 174 (1865). — *Chassaignac*: Gaz. Hôp. 1858, 215. Zit. nach *Busch*. — *Curling*: Zit. nach *Busch*. — *Deeg*: Bruns' Beitr. 126, 429 (1922). — *Drehmann*: Handbuch der orthopädischen Chirurgie von *Joachimstal*. Jena 1905. — *Ewald*: Virchows Arch. 56, 421 (1872). — *Fischer*: Zit. nach *Peiser*. — *Friedberg*: Virchows Arch. 40, 353 (1867). — *Gruber*: Virchows Arch. 56, 416 (1872). — *Hahn*: Zbl. Grenzgeb. Med. u. Chir. 16, 19 (1913). — *Heusch*: Virchows Arch. 255, 71 (1925). — *Hinterstoesser*: Arch. klin. Chir. 102, 297 (1913). — *Hornstein*: Virchows Arch. 133, 440 (1893). — *Jacobson*: Virchows Arch. 139, 104 (1895). — *Jordan*: Beitr. path. Anat. 8, 71 (1890). — *Madlener*: Dtsch. Z. Chir. 172, 421 (1922). — *Peiser*: Dtsch. Z. Chir. 137, 189 (1916). — *Perthes*: Dtsch. Z. Chir. 63, 103 (1902). — *Pick*: Zbl. Chir. 1923, Nr 33, 1290. — *Polaillon*: Zit. nach *Peiser*. — *Verocay*: Beitr. path. Anat. 48, 1 (1910). — *Widenmann*: Bruns' Beitr. 8, 625 (1892). — *Wittelshöfer*: Arch. klin. Chir. 24, 57 (1879). — *Zondek*: Arch. klin. Chir. 74, 890 (1904).