(Aus der Orthopädischen Universitätsklinik Köln. [Direktor: Prof. K. Cramer.])

Olliersche Wachstumsstörung — Chondromatose des Skeletts.

Von

Dr. med. **M. Hackenbroch,**

Assistenzarzt.

Mit 6 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 24. Juli 1922.)

Wittek hat im Jahre 1906 die Bezeichnung Olliersche Wachstumsstörung geprägt für eine Erkrankung, die seiner Ansicht nach in allen ihren Erscheinungen einen charakteristischen, eigenen Symptomenkomplex gibt, „einen Typus, der unter den multiplen chondromatösen Affektionen eine Sonderstellung einnimmt“.

Die nicht allzuseitene Erkrankung des Knochensystems, die unter dem Namen Chondromatose des Skeletts bekannt ist, hat zuletzt (1911) Frangenheim in erschöpfender Weise behandelt. Er kennzeichnet das Krankheitsbild nach Ollier, der es als Dyschondroplasia beschrieb, als „eine Affektion der Knochen in ihrer Entwicklung, ausgezeichnet durch Unregelmäßigkeit und Verzögerung der Ossifikation der Intermediärknorpel. Das für das Längenwachstum der Knochen bestimmte Knorpelgewebe vollzieht nicht den normalen Verknöcherungsprozeß. Es bewahrt seine Struktur und persistiert in Form von mehr weniger regulären Knorpelmassen, welche oft sehr lange Zeit zur Umwandlung in Knochengewebe brauchen. Gleichzeitig trifft man in den langen Röhrenknochen, in der Gegend der Epiphysenknorpel, osteokartilaginäre Tumoren, die den unter dem Namen der osteogenen Exostosen beschriebenen ähnlich sind. Sie formen die juxtaepiphysären Knochenteile in transparente, aufgetriebene voluminöse Massen um. Dabei ist die Epiphyse mehr weniger knorpelig geblieben und zeigt weniger Knochensubstanz als eine normale Epiphyse desselben Lebensalters. Gleichzeitig mit diesen Entwicklungen in der Knorpelzelle und der dadurch bedingten Verzögerung der Ossifikation können sich die Diaphysen und die Epiphysen deformieren. Aus diesen Unregelmäßigkeiten in der Entwicklung des Intermediärknorpels resultieren Wachstumsstörungen und Deformationen in Gestalt von Krümmungen und Detorsionen.“

Etwas gedrängter gibt Frangenheim seine Ansichten nochmals im 4. Bande der *Ergebn. d. Chirurg. u. Orthop.* (1912) und im 10. Bande der *Neuen dtsh. Chirurg.* (1913). Seitdem ist wenig mehr über diesen Gegenstand erschienen. Besondere Erwähnung wird später eine Arbeit von Bojesen (1917) finden. In allen Teilen völlig geklärt ist das Krankheitsbild aber dennoch nicht, und eines der Probleme ist die Frage der Ollierschen Wachstumsstörungen.

Schon in seiner ersten zitierten Arbeit kam Frangenheim auf Grund einer eingehenden Kritik aller bis dahin bekannten Fälle zu der Ansicht, „eine Olliersche Wachstumsstörung gibt es nicht. Erst dann würde ich glauben, daß Wittek uns mit einem neuen Krankheitsbild bekannt gemacht hat, bei dem die Halbseitigkeit der Erkrankung“ — eben das Charakteristikum der Ollierschen Wachstumsstörung innerhalb der Chondromatose des Skeletts — „ohne Ausnahme bestände und auch während durch Dezennien sich hinziehender Beobachtung gewahrt bliebe“. Witteks Zusammenstellung enthielt eine Reihe von Fällen, bei denen die Erkrankung zwar vorzugsweise nur die eine Körperhälfte befallen hatte, an den Händen der Extremitäten aber, an Zehen und Fingern, blieb die Halbseitigkeit nicht bestehen. Einen Fall, wie ihn Frangenheim forderte, also mit streng gewahrter Halbseitigkeit in der Lokalisation, hat dann Bojesen beschrieben. Er kommt zu dem Schlusse: „Olliers Verdienst scheint mir darauf zu beruhen, daß er ein charakteristisches Krankheitsbild innerhalb der multiplen Knochenchondrome beschrieben hat.“ Demnach will er auch die Bezeichnung beibehalten. Den ersten Einwand Frangenhaims will er durch die Veröffentlichung seines streng halbseitigen Falles widerlegt haben, den zweiten sucht er zu entkräften; er ist seiner Ansicht nach unberechtigt, denn „es liegt noch kein Beweis vor, daß Knochen (bei multiplen Knochenchondromen), die bei Röntgenuntersuchung völlig normale Verhältnisse geboten haben, später beginnende oder ausgesprochene Tumorbildung aufgewiesen haben. Es lassen sich sogar Beispiele anführen, daß längere Beobachtungen keine neu affizierten Knochen zeigten.“

Eine 1920 erschienene englische Arbeit von Weber über halbseitigen Zwergwuchs der Glieder im Zusammenhang mit multiplen Chondromen war mir nur im Referat erreichbar, so daß ich nicht nachprüfen konnte, ob wirklich strenge Halbseitigkeit vorlag. Im gleichen Jahre erwähnt Engel einen Fall, der nicht streng halbseitig verlaufen ist.

Im übrigen sind in neuester Zeit noch mehrere Fälle multipler Chondrome summarisch beschrieben, so von Meyerding, Bloodgood, Delbet, Koós. Soweit unsere Frage in Betracht kommt, folgt daraus nur, daß das Leiden nicht zu den übergroßen Seltenheiten gehört.

Aus allem ergibt sich wohl die Berechtigung, über einige Fälle, die in letzter Zeit zu unserer Kenntnis gekommen sind, etwas eingehender zu berichten, zumal teilweise eine lange Beobachtung — bis zu 12 Jahren — stattfand. Der erste Fall betrifft einen 13jährigen Knaben, dessen Krankengeschichte aktenmäßig seit 4 Jahren bekannt ist; der zweite ein 8jähriges Mädchen; der dritte einen jetzt 32jährigen Mann, der bereits vor 12 Jahren zu uns in Behandlung kam.

Fall 1. P. G. (Krankengeschichte und Röntgenbilder zu diesem Falle verdanke ich der Liebenswürdigkeit der Herren Prof. Frangenheim, Direktors der Chirurgischen

Universitätsklinik Augustahospital und Dr. Landwehr, Leiters des Krüppelheims Dormagenstiftung, beide zu Köln.)

Familiengeschichte völlig ohne Befund. Gesunde Eltern, 10 gesunde Geschwister. Seit Geburt besteht nach Angabe der Eltern Verkrümmung des linken Fußes, des rechten Ellenbogens, des rechten Beines und Fußes. Allmähliche Zunahme der Mißstaltungen mit fortschreitendem Wachstum. 1918, Juli, erstmalige Behandlung im Bürgerhospital Köln, chirurgische Universitätsklinik. Seit 1921 im Krüppelheim Dormagenstiftung. Früher nie krank, im besonderen auch keine englische Krankheit.

Auszug aus Krankenblatt 1918: Hochgradige Verkrümmung beider Unterschenkel, X-Beine beiderseits, Auftreibung des rechten Handgelenks, multiple Knochenauswüchse in der Gegend der Kniegelenke, an der 6. rechten und linken Rippe und an den Zehen.

Im Röntgenbild an beiden Fibulaköpfchen Enchondrome, ebenso an beiden Füßen.

20. 7. 18. Operation: Resektion eines Fibulaköpfchens zur Sicherstellung der Diagnose. Gipsverband, Entlassung. Pathologisch-anatomischer Befund: Typisches Enchondrom.

Befund am 20. 8. 21 im Krüppelheim:

Größe und Aussehen dem Alter entsprechend (Abb. 1). Gesunde Gesichtsfarbe, guter Ernährungszustand, graziler Körperbau. Psychisches Verhalten und Intelligenz dem Alter entsprechend.

Keine Asymmetrie des Schädels, keine abnorme Konfiguration. Hypertrophie des lymphatischen Rachenrings. Am Halse beiderseits kleine Drüsen tastbar. Schilddrüse gut tastbar.

Innere Brust- und Bauchorgane ohne krankhaften Befund.

Rumpf: Auf der linken Rippe 6 in der vorderen Axillarlilie erbsengroße rundliche Anschwellung von sehr harter Konsistenz. Eine gleiche, haselnußgroße, ungefähr an entsprechender Stelle rechts, weder spontan noch auf Druck schmerzhaft.

Obere Extremität:

Oberarmlänge	rechts	20 cm	links	22,5 cm
Unterarmlänge Ulna		16 ..	..	20 ..
Radius		17 ..	..	20 ..
Umfang Ellenbogengelenk	..	20 ..	..	18,5 ..
.. Handgelenk		14 ..	..	13,5 ..

Rechtes Ellenbogengelenk unregelmäßig konturiert.

Äußerer Epikondylus verdickt, knöcherne Konsistenz.

Rechte Ulna an mehreren Stellen abnorm gekrümmt.

Epiphysengegenden oben und unten verdickt. Daraus resultiert

Deformität der Ellenbogen und Handgelenksgegend. Hand in mäßiger ulnarer Abduktion.

Im Ellenbogengelenk deutliches Reiben. Sonst alle Gelenke oben frei.

Endglied des 5. Fingers in Abduktionsstellung, etwas verdickt. Mittelfalange des 4. Fingers am proximalen Ende verdickt, steht ebenfalls in Abduktion. Alle Verdickungen sehr hart.

Linke obere Extremität ohne Befund.

Untere Extremität:

Längenmaße: Oberschenkel	rechts	37 cm	links	37 cm
Unterschenkel		28 ..	..	27 ..
Umfänge: Oberschenkelmitte		29 ..	..	30 ..
Patella		25 ..	..	25 ..
Wadendicke		20 ..	..	21 ..
Malleolen		20 ..	..	18 ..

Rechte untere Extremität:

Unterschenkel in starker X-Stellung, Fuß in kompensatorischer Varusstellung.

Oben außen über der Fibula 8 cm lange glatte Operationsnarbe. An den Mittel- und

Abb. 1.

Endphalangen der Zehen 2—4 Verdickungen, analog denen an den Fingern. Alle Gelenke frei.

Linke untere Extremität:

Gegend der Fibulaepiphysen oben und unten verdickt, harte Konsistenz. Fuß in extremer Valgusstellung, ganze Fußgelenksgegend deformiert. Köpfchen der Metatarsalien 2—5 sowie Mittel- und Endphalangen der Zehen 2—4 sind verdickt. Alle Gelenke frei.

Alle Reflexe gut auslösbar. Keine Sensibilitätsstörungen. Wassermannreaktion negativ.

Bestimmung der Phosphorsäure im Blut (Dr. Vorschütz, Med. Klinik Augusta-hospital) ergibt: 19 mg.

Senkungsgeschwindigkeit der Erythrozyten: Nicht erhöht.

22. 8. 21. Metaphysiotomie der rechten Tibia. Keilosteotomie am linken äußeren Knöchel. Korrektur im Gipsverband. Histologische Untersuchung des resezierten Fibulendes: Reichlich verkalkter hyaliner Knorpel, typisches Enchondrom.

Erst nach 2 Monaten Konsolidierung. Bis zum vorläufigen Abschluß der Beobachtung Ende Mai 1922 keine weitere Veränderung eingetreten, keine stärkere Deformierung, kein Rezidiv der Korrekturen, kein meßbares Wachstum der Geschwülste. Gang mit Stock gut und schmerzlos.

Fall 2. E. W., Mädchen, 8 Jahre alt. (Für Krankenblatt und Röntgenbild bin ich dem leitenden Arzte der Provinzial-Krüppelheilanstalt Süchteln Rheinland, Herrn Dr. Roeren, zu Dank verpflichtet.)

Mutter an Gallensteinleiden gestorben. 8 gesunde Geschwister. 10 Monate Muttermilch. Spät laufen gelernt. Seit 2. Lebensjahr zunehmende Verkrümmung der Beine. Vor einigen Jahren osteotomiert, danach wieder verschlimmert.

Befund am 6. 8. 21.

Unterentwickeltes Mädchen in leidlichem Ernährungszustand. 1,03 m groß.

Kopf symmetrisch. Augen und Ohren ohne Befund. Zähne gut. Keine Zeichen von Rachitis. Mundhöhle ohne Befund.

Brust: Rechte Seite abgeflacht. An der 4., 6. und 7. Rippe rechts spitzige Verdickungen wie etwa nach Frakturen mit Dislokation. Herz und Lungen ohne Befund.

Leib: Dünne Bauchdecken, geringes Fettpolster.

Wirbelsäule: Leichte Kyphoskoliose der Lendenwirbelsäule, nach links konvex.

Becken: Verdickung oberhalb der rechten Spina iliac. ant. sup. nicht schmerzhaft.

Obere Extremität: Rechter Oberarm gegen links um 3 cm verkürzt. Verdickung und stumpfwinkelige Abbiegung nach außen direkt unterhalb des Schultergelenks, nicht schmerzhaft. Bewegung in Schulter und Ellenbogen frei. Oberarmdicke rechts gegen links 1 cm geringer. Vorderarm rechts gegen links um 1 cm verkürzt, 0,5 cm dünner. Nicht deformiert. Handbewegungen frei. Kolbige Verdickungen mit unregelmäßiger, kleinhöckeriger Oberfläche am Grundglied des Fingers 2—5, am Mittelglied 5, 3, 2, am Metakarpale 3. Am stärksten befallen sind Finger 2 und 3, die stark aufgetrieben und verdickt erscheinen. Die gleichen Verdickungen, aber viel geringer, finden sich — bis kleinbohnen große — an Mittel- und Grundglied von Finger 4 und 5 der linken Hand. Bewegungen sind nur bei Finger 2 und 3 rechts bei der Beugung leicht gehemmt. Schmerzen bestehen nicht.

Untere Extremität:

Rechter Oberschenkel ohne Befund. Linker stark verkrümmt nach vorne und außen, namentlich im obersten und untersten Abschnitt. An diesen Stellen deutliche unempfindliche Verdickungen. Bein wird auswärts rotiert gehalten. Außenführung stark gehemmt. Sonst beiderseits Hüftbewegungen frei. Linker Oberschenkel gegen rechts um 6 cm verkürzt.

Rechter Unterschenkel gerade. Linker im ganzen nach hinten außen konvex. In der Mitte alte glatte Operationsnarben. Leichte Knochenaufreibungen an den distalen Epiphysen. Der rechte äußere Knöchel steht bedeutend höher als der innere. Dadurch hochgradige Valgusstellung des Fußes. Linker Fuß in leichter Planovalgusstellung. Bewegungen frei. Links Trendelenburg stark positiv. Gang sehr schlecht, watschelnd. Röntgenbild: Multiple Enchondrome.

Am 6. 9. 21 Probeexzision aus dem Mittelglied des rechten Mittelfingers. Eine von weißlichen Linien durchzogene gallertähnliche Masse von der Konsistenz eines festen Apfels. Untersuchung ergibt: Typisches Chondrom mit Erweichungsherden.

Gehvermögen sehr schlecht. Rechts Auftreten mit dem inneren Knöchel, links steht Kniescheibe und Fußspitze lateralwärts etwas nach hinten. Deshalb operative Korrektur am 18. 10. 21. Rechts gelingt nach ungefähr 2 cm langer Querresektion der Tibia im unteren Drittel und Infraktion der Fibula die Korrektur der Fußstellung. Die Knochenenden der Tibia legen sich wieder aneinander. Der linke Unterschenkel läßt sich durch doppelte Osteoklase korrigieren. Der linke Oberschenkel nach Osteotomie etwas unterhalb der Mitte.

Bei der Querresektion rechts fand sich ein Ausläufer des distal gelegenen Chondroms (siehe Röntgenbild) in der Knochenmarkhöhle als weißlicher 3 mm dicker Zapfen.

Gipsverband, Primärheilung.

Am 12. 12. 21. Steht seit einer Woche ständig auf, geht leidlich gut. Soll Schiene erhalten.

Nach im April 1922 eingezogenen Erkundigungen hat sich am letzten Befund nichts Wesentliches verändert.

Fall 3. W. P. Maun, 20 Jahre alt bei der Aufnahme in das Bürgerhospital Köln im Jahre 1908. Für Überlassung des Krankenblattes bin ich Herrn Prof. Frangenheim, Direktor der Chirurgischen Klinik, für Benutzung des Plattenmaterials Herrn Prof. Graefner, Leiter des Städt. Röntgeninstituts sehr zu Dank verpflichtet.

Aufnahme am 12. 6. 08.

Gestern über eine Obstschale ausgerutscht, wobei der linke Fuß infolge der Schwere der erhöhten Sohle nach außen umschlug. Er zog sich eine Verletzung am linken Unterschenkel zu. Angeblich hat Patient mit einem Jahre an Krämpfen gelitten, mit 12 Jahren sei er wegen Verrenkung der Sehnen am linken Knie und Verletzung des linken Vorderarms behandelt worden. Verkrümmung der Beine und die Veränderungen der linken Hand bestehen, soweit sich Patient zu erinnern weiß.

Befund (auszugsweise):

Handbreit oberhalb der rechten Brustwarze fast nußgroße, breitbasig aufsitzende Geschwulst, teilweise strahlige weiße Bedeckung, zwischen der dunkle livide Gefäßverbreiterungen durchschimmern. Unterhalb der Brustwarze zwei flache weiche Tumoren von Erbsen- bis Haselnußgröße, auf der Unterlage verschieblich, ohne Veränderung der Hautbedeckung. Am linken Rippenbogen ausgedehnte Tumorbildung, die auch die Haut deutlich vorwölbt. Über derselben leichte venöse Erweiterung der Hautgefäße. Eine gleiche Geschwulst wie oberhalb der Brustwarze von etwas geringerer Größe im Sulcus bicipitalis. Auf der Streckseite des rechten Vorderarms eine Geschwulst wie auf der Bauchhaut von derber Konsistenz und ohne Gefäßveränderung. Ebenso über dem Metakarpale 5 und an der Ulnarseite der Grundphalanx des 4. rechten Fingers.

Osteotomienarbe an der Außenseite des linken Oberschenkels. Leichtes Caput quadratum. Zähne in guter Stellung, Schneidezähne sämtlich quer gerillt. Oberkiefer gut gewölbt. Exakter Schluß der Zahnreihen.

Rechts konvexe Skoliose der unteren Brustwirbelsäule. Leichter Rippenbuckel rechts unten.

Schulter und linker Oberarm ohne Befund.

Linker Vorderarm: Ulna zwischen mittlerem und unterem Drittel wesentlich abgelenkt; das untere Fragment nimmt eine volar gebeugte und etwas abduzierte Stellung ein. Mäßige Verdickung des unteren Ulnaeendes. Pronation fast vollkommen, ebenso Supination.

Linke Hand: Handwurzel und Metakarpus 1–5 ohne Befund. Endphalangen sämtlicher Finger unförmlich aufgetrieben durch knochenharte Verdickungen, die besonders die Endphalangen des Daumens, die Grund- und Mittelphalanx des Mittelfingers, die Grund- und Mittelphalanx des 4. Fingers, die Grundphalanx des 5. Fingers verunstalten. Die Beweglichkeit der Gelenke dementsprechend verschieden eingeschränkt. Vom Zeigefinger sind die beiden Endglieder vollständig frei. Die Nägel sämtlicher Finger mit Ausnahme des Zeigefingers sind zu halbkugeligen frischroten Geschwülsten umgeformt. Geringe Erweiterung der venösen Gefäße. Bei Faustschluß erreichen nur Finger 1, 2, 5 den gefaßten Gegenstand vollständig.

Die rechte Hand ist von derartigen Veränderungen frei.

Armlänge:

Akromion — Ellenbogenspitze rechts 37 cm links 34 cm
 Ellenbogenspitze — Proc. styloid. ulnae . . „ 27,5 „ „ 22 „

Kein rachitischer Rosenkranz. Thorax gut ausdehnbar.

Am Becken äußerlich nichts Abnormes.

Spin. ant. sup. — Innerer Knöchel rechts 78 cm, links 65 cm.

Rechtes Bein in einem Winkel von 150° im Sinne des Genu varum verkrümmt. Muskulatur beiderseits leidlich. An beiden Knien ganz abnorme Knochenverhältnisse. Rechter Oberschenkel äußerlich ohne Befund. Links frische Frakturstelle in der Mitte des Unterschenkels.

Linker innerer Knöchel springt stark vor. Linker Fuß steht seitlich neben dem Unterschenkel. Ausgesprochener Hohlfuß links. Rechts normale Konfiguration des Fußes. Beiderseits abnorme Länge des Hallux. Links ähnliche Verbildung des Nagels der Großzehe, weniger der übrigen Zehen wie an der linken Hand. Auftreibung einzelner Phalangen. Flexion links im Knie wenig über einen rechten Winkel, rechts etwa 40° . Fußbeweglichkeit gut, Hüftgelenksbewegungen beiderseits annähernd normal, ausgiebig.

Behandlung der Unterschenkelfraktur, die in 5 Wochen konsolidiert ist.

Durch Zufall kam ich in die Lage, den Patienten am 13. 3. 22 nochmals untersuchen zu können. Nunmehr 34 Jahre alt, hatte er die ganzen Jahre als Figurist gearbeitet, trotz der extremen Verunstaltung der Finger. Er kam nunmehr in die Klinik gelegentlich einer kleinen, oberflächlichen Verletzung eines der chondromatös veränderten Finger durch Fall auf die Hand. Er bot im wesentlichen folgendes Bild (Abb. 2):

Gesundes Aussehen, guter Ernährungszustand. Verkürzung betrifft im wesentlichen die linke Seite. Maße:

Spin. il. ant. sup. — Malleol. int. rechts 76 cm links 58 cm
 Oberarm „ 32 „ „ 31 „
 Unterarm „ 29 „ „ 28 „

Am meisten fällt außer der Verkürzung die unförmliche Gestalt der linken Hand in die Augen. Finger 1 und 3–5 sind zu unförmlichen Kolben, die aus mehreren, dicht aneinander gereihten Knoten bestehen, angeschwollen. Darüber sehr dünne zarte Haut mit deutlicher Venenzeichnung. Rechtes Bein stark O-förmig verkrümmt, so daß dadurch ein Teil der Verkürzung ausgeglichen wird. Auf der anderen Seite ausgeglichen wirkt die Spitzfußstellung des linken Fußes. Gang relativ ruhig und gleichmäßig.

Rechte Hand und Fuß bei oberflächlicher Betrachtung ohne Auffälligkeiten. Bei genauerem Zusehen fallen leichte knotige Verdickungen an Daumen und Zehen auf.

Drittens fällt auf, daß über die ganze Körperoberfläche regellos und ohne Symmetrie anscheinend subkutan gelegene Tumoren verteilt sind, deren Konsistenz nicht einheitlich ist. Manche sind sehr hart und imponieren als Exostosen, andere sind weich, lipomatös; die größeren sind vorwiegend weich, enthalten aber im Inneren härtere Knötchen. Die meisten lassen sich mit der Haut hin und her schieben. Zusammenhang mit Sehnen oder Muskeln ist nicht festzustellen. Ein kleinapfelgroßer gestielter Tumor hängt an der Innenseite des linken Oberarms in die Achselhöhle herab.

Psychisches Verhalten erschienen vollständig normal, insbesondere machte Patient auch einen recht intelligenten Eindruck.

Abb. 2.

Alle drei Fälle wurden natürlich auch röntgenologisch durchuntersucht. Aus äußeren Gründen ließ es sich nicht ermöglichen, an dieser Stelle alle Radiogramme mit eingehender Beschreibung zu bringen. Ich lasse vielmehr nur diejenigen folgen, die bei unserer besonderen Fragestellung von Interesse sind.

Bilder zum Fall 1:

1. Beide Hände, Aufnahme 1921. Die chondromatösen Veränderungen sind nicht nur rechts, sondern auch links deutlich zu sehen an Phalangen und Mittelhandknochen.

2. Linkes Talokruralgelenk, dorsoplantar, 1918 (Abb. 3). Zum Vergleich hiermit:

3. Linkes Talokruralgelenk, dorsoplantar, 1921 (Abb. 4). Die untere Epiphyse der Fibula ist vollständig chondromatös entartet. Auf

Abb. 3.

Abb. 4.

dem späteren Bild sind die Veränderungen entsprechend dem allgemeinen Körperwachstum größer und deutlicher. Besonders tritt der deformierende Einfluß auf die Stellung der Tibia und des Fußes schärfer hervor: Die Größendifferenz zwischen Fibula und Tibia ist im Verlaufe der Jahre größer geworden, infolge der Schienung beider Knochen aneinander entsteht die Verbiegung der Tibia nach außen.

4. Rechtes Talokruralgelenk, 1918. Derselbe Befund wie das linksseitige Bild vom gleichen Jahre.

5. Linkes Kniegelenk, dorsoventral, 1918. Veränderung der oberen Fibulaepiphyse.

6. Rechtes Kniegelenk, 1918, wie links. Dazu starke Valgität des Unterschenkels, vielleicht veranlaßt durch die Wachstumsstörung der Fibula und den dadurch verstärkten Zug der am Fibulaköpfchen ansetzenden Muskeln, vielleicht auch durch Veränderungen an der unteren Femurepiphyse, die in deren lateralen Anteil besonders ausgeprägt sind. Noch deutlicher sind diese auf dem Bild 7.

7. Rechtes Kniegelenk, 1921. Alle Veränderungen schärfer und deutlicher ausgeprägt. Die X-Stellung hat zugenommen, besonders aber ist der laterale Teil der unteren Femurepiphyse ganz bedeutend in der Längenentwicklung zurückgeblieben. Ob die Veränderungen hier und an der oberen Tibiaepiphyse chondromatös sind oder als sekundär arthritisch aufzufassen sind, kann nicht mit Sicherheit entschieden werden. Das Fibulaköpfchen fehlt (Exzision).

8. Rechtes Handgelenk, dorsovolar, 1921. Untere Ulnaepiphyse chondromatös, im Wachstum zurückgeblieben. Radius analog der Tibia am linken Fuße verkrümmt.

Im ganzen betrachtet sind also beide Körperhälften an beiden Extremitäten befallen, und zwar nicht nur, wie es auch Wittek für die Olliersche Wachstumsstörung gelten lassen will, an den äußersten Enden der Extremitäten, sondern auch an proximalen Gliedabschnitten (obere und untere Fibulaepiphysen). Im allgemeinen erscheint die Wachstumsstörung da am größten, wo auch die krankhaften Veränderungen am ausgeprägtesten sind. Der Vergleich der Bilder aus verschiedenen Jahren läßt erkennen, daß die Tumoren gewachsen sind etwa entsprechend auch dem übrigen allgemeinen Körperwachstum, sekundär haben auch die Deformitäten zugenommen.

Bilder zum Fall 2:

1. Beide Hände. Fast sämtliche Knochen sind mehr oder minder verändert, am stärksten in auffällender Symmetrie die Finger 1, 3, 5.

2. Rechtes Fußgelenk (Abb. 5). Das Bild erinnert sehr an das entsprechende des ersten Falles, jedoch mit dem Unterschiede, daß hier auch das untere Ende der Tibia erkrankt ist. Rein röntgenologisch wäre dies nicht einwandfrei zu erkennen, es wurde aber durch Autopsie bei der Operation erwiesen. Das dabei festgestellte Hineinwachsen der Geschwulst in den Markkanal der Tibia ist auf dem Radiogramm nicht zu sehen. Die Veränderungen an der Fibula erscheinen stärker. Vielleicht erklärt dies, daß, trotzdem beide Knochen erkrankt sind, doch ungefähr die gleiche Deformität resultierte wie im ersten Falle.

Auf einem hier nicht abgebildeten Radiogramm zeigten sich außerdem Enchondrome in der rechten Trochantergegend und am rechten Darmbeinkamm.

Auch hier also Doppelseitigkeit. Leider konnten aus äußeren Gründen mehr Radiogramme nicht angefertigt werden, jedoch kann bei dem klinischen

Abb. 5.

Befund die ausgiebige Doppelseitigkeit der Affektion auch abgesehen von den Fingern nicht zweifelhaft sein.

Bilder zum Fall 3:

1. Beide Füße, dorsoplantar, 1909. Die stärksten Veränderungen auf der Seite der Wachstumsstörung, links.

2. Rechter Fuß, 1922. Unregelmäßiges Wachstum der vor 13 Jahren vorhandenen Geschwülste. Während an den Chondromen einzelner Phalangen, so an der 4., kaum eine Zunahme festzustellen ist, haben andere eine mäßige Zunahme erfahren (Grundphalanx der Großzehe), wieder andere sind ganz bedeutend gewuchert (Grundphalanx der 2. Zehe).

3. Linke Hand, 1909. Hochgradige Veränderungen teilweise zystischen Charakters an sämtlichen Fingern und Mittelhandknochen.

4. Linke Hand, 1922 (Abb. 6). Exzessive Zunahme der Geschwülste sämtlicher Finger mit Ausnahme der des Zeigefingers. Subluxationsstellung des Daumens im Grund-

Abb. 6.

gelenk, wohl durch den Druck des gegenüberliegenden Tumors. Starke Kalkeinlagerung am kleinen Finger.

5. Rechte Hand, 1922. Geringe Chondrombildung nur an der Grundphalanx des Daumens. (Geringste Veränderung auf der Seite der geringsten Wachstumsstörung!)

6. Linkes Handgelenk, 1909. Chondromatöse Entartung an der unteren Radius- und Ulnaepiphyse, am stärksten am Radius. Leichte Verkrümmung beider Knochen. Starke Kalkeinlagerung.

7. Linkes Handgelenk, 1922. Ganz geringe Zunahme der Geschwülste. Teilweiser Schwund der Kalkeinlagerungen. Bemerkenswert die entsprechend der geringen Geschwulstentwicklung geringe Verkürzung des Unterarms gegenüber der rechten Seite.

Außerdem wurden röntgenologisch Veränderungen an beiden Kniegelenken, Femora und Tibien, festgestellt, die auch als chondromatös anzusprechen sind.

Ein Vergleich der Bilder von 1909 und 1922 zeigt also auch nach Abschluß des Körperwachstums noch Größenzunahme der Tumoren, allerdings ein sehr

unterschiedliches, im allgemeinen ein geringes, an einzelnen Stellen dagegen ein sehr starkes (Phalangen der Finger). Am stärksten ist die Geschwulstbildung stets auf der Seite der stärksten Wachstumsstörung. Sie ist an beiden Extremitäten doppelseitig.

(Eine ausführliche Beschreibung sämtlicher Radiogramme wird demnächst in den „Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.“ erscheinen.)

Ohne weiteres ist aus den mitgeteilten Befunden das eine ersichtlich: Rein auf eine Körperhälfte beschränkt ist die Chondromatose in keinem der Fälle, ebenso auch nicht die Wachstumsstörung. Bevor hierauf näher eingegangen wird, seien kurz einige Punkte, die in dem Krankheitsbild noch unklar und umstritten sind, berührt. Eingehend behandelt finden sich alle diese Fragen bei Frangenheim. Unklarheit herrscht besonders in folgenden Punkten: Ätiologie, Pathogenese; auch Diagnose und Prognose machen Schwierigkeiten; und völlig bestritten wird die Olliersche Wachstumsstörung.

Unter den Theorien, die die Ätiologie der Erkrankung zu erklären suchen, wird die von Virchow heute meist abgelehnt. Virchow glaubte, daß als Folge einer Rachitis und deren gestörten Ossifikation isolierte Knorpelreste im Knochen zurückbleiben, die dann unter der Einwirkung irgendwelcher Reize, z. B. Traumen, wuchernd zur Geschwulstbildung führten. Auch für unsere Fälle scheint sie nicht anwendbar. Der letzte der Fälle bot zwar Zeichen rachitischer Erkrankung — Zähne, Caput quadratum —, läßt aber eine andere Deutung viel näherliegender erscheinen (Kombination mit Recklinghausenscher Krankheit).

Am meisten Anklang gefunden hat die Ansicht v. Recklinghausens, der als Ursprung des Leidens eine Störung der fötalen Knorpelanlage vermutet. Und M. B. Schmidt verlegt den Zeitpunkt dieser Störung in die Zeit der frühesten Umwandlung des Knorpelskeletts in das knöcherne. Für alle ihm bekannte Fälle kann Frangenheim die Theorie nicht anerkennen, doch stimmt er ihr im allgemeinen zu.

Die Vorgeschichte aller unserer Fälle läßt die Deutung dieses kongenitalen Ursprungs einwandfrei zu. Besonders deutlich ist dies im Falle 3, wo die Angabe der Mutter von den Krämpfen wohl nur eine akzessorische Rolle spielt. Die diffus unter der Haut verteilten Tumoren sind als multiple Neurofibrome nach v. Recklinghausen aufzufassen. Es bestände also hier die seltene Verbindung einer fehlerhaften Anlage des Bindegewebes und des Knorpelgewebes. Denn nach Lesser besteht die Recklinghausensche Krankheit in einer in der Anlage jedenfalls angeborenen ungleichmäßigen Verteilung und Entwicklung des Bindegewebes und Pigmentes der Haut. Handelt es sich hierbei also um eine sicher kongenitale Affektion, so ergibt sich hieraus für die Chondromatose mit hoher Wahrscheinlichkeit dasselbe, daß es sich nämlich um eine angeborene Systemerkrankung handelt. Dafür spricht ja im übrigen auch Sitz und Verteilung der Tumoren.

Es nimmt nicht Wunder, wenn in neuerer Zeit auch eine Dysharmonie im Zusammenwirken des endokrinen Apparates für das Leiden verantwortlich gemacht worden ist. Schon Ritter schloß auf eine Dysfunktion der Schilddrüse, fand aber wenig Beifall. Auch bei unseren Fällen findet sich hierfür

kein Anhalt. Viele Affektionen des Skeletts werden neuestens so erklärt. Lardennois und Nathan suchen auf diesem Wege die Genese der mit unserer Chondromatose eng verwandten multiplen kartilaginären Exostosen — oft vergesellschaftet mit Chondromen — aufzuhellen; die Pagetsche Knochen-erkrankung soll durch endokrine Störungen entstehen; und auch die deformierend-atrophischen Vorgänge in manchen Epiphysen — Femurkopf, Tuberositas tibiae — werden darauf zurückgeführt. Wenn sich nun in unseren Fällen kein Anhalt zunächst für eine derartige Genese findet, so mag das an der Unvollkommenheit unserer Untersuchungsmöglichkeiten liegen. Ganz von der Hand zu weisen sind solche Annahmen wohl nicht.

Manche Bearbeiter, so zuletzt noch in einer Dissertation Bojesen (Köln), halten die Chondrom- wie auch die Exostosenerkrankungen für ein eminent heredo-familiäres Leiden. Demgegenüber ist das völlige Fehlen entsprechender Angaben in unseren Fällen gewiß auffallend. Bojesen beschreibt sogar eingehend einen Fall von familiärem Vorkommen, wo 50% der Familienmitglieder erkrankt waren. Auch Frangenheim stellt solche Fälle zusammen. Vorzugsweise soll dabei das männliche Geschlecht betroffen sein. (Im übrigen cf. hierzu C. O. Weber, Virchow, Schmidt, Spengler, Marle, Fischer, Nasse, Laewen, Pels-Leusden, Drescher, Lalement, Herbst, Keller, Heimann, Reinicke, Jürgens, Sonnenschein.) Bojesen kommt schließlich zu der Ansicht: „Es gibt keine Ursache im eigentlichen Sinne für die Exostosen und die Enchondrome, wohl einen Komplex ursächlicher Momente. Das Primäre ist die spezifische konstitutionelle Disposition; zu ihr muß die Ausschaltung eines Knorpelkeimes bei der Ossifikation und irgend ein äußerer Reiz hinzukommen.“ Aufklärung erhofft er von der Dispositionspathologie.

Von Interesse ist in diesem Zusammenhang noch das bisweilen — so noch in einem Falle Bojesens — beobachtete gleichzeitige Vorkommen von Enchondromen und Exostosen. Dies alles spricht zweifellos für einen kongenitalen Ursprung des Leidens. Nach Sonnenschein, Drescher, C. O. Weber können sogar Exostosenträger Enchondrome vererben und umgekehrt. In unserem ersten Falle scheint es sich bei dem Befund an den Rippen wohl um Exostosen zu handeln.

Das Wesen des Krankheitsprozesses möchte ich mit folgenden Worten Witteks charakterisieren: „Die Tumoren . . . verbrauchen zu ihrem Wachstum Knorpelmaterial, das sonst in physiologischer Weise zur Längenentwicklung der Knochen Verwendung findet . . . man könnte sagen, die Erkrankung resultiert erstens aus einer falschen Wachstumsrichtung des Knorpelgewebes. Die Knorpelzellen ordnen sich nicht wie beim physiologischen Knochenaufbau in bestimmter Richtung in Zellreihen, sondern sie gehen zwar auch den Wucherungsprozeß ein, aber ungeordnet nach allen möglichen Richtungen, vielleicht auch nach der Richtung des geringsten Widerstandes. Zweitens wird dieser gewucherte Knorpel zwar einer fortschreitenden Verkalkung unterworfen, doch bleibt dann die normalerweise eintretende physiologische Vaskularisation und die durch sie bedingte Einschmelzung der Knorpelmassen . . . kurz gesagt die physiologische Ossifikation aus.“

Ganz ähnlich erklären Lardennois und Nathan die multiplen Exostosen infolge Fehler der Entwicklung des peripheren periostalen Knochens; das Wachs-

tum der enchondralen Anlage durchbreche dann die schwachen Punkte der äußeren Hülle, wo der Knochen fehle oder versage (infolge innersekretorischer Dysfunktionen).

Aus den Ausführungen Witteks geht hervor, daß bei der Chondromatose 2 Punkte eine Rolle spielen müssen: Deformationen und Wachstumsstörungen. Beide hängen zusammen mit der Frage der Lokalisation der Tumoren.

Nach Virchow (zit. nach Frangenheim) bevorzugen die Chondrome die Stellen des Skelettsystems, an denen die Ossifikation spät und unregelmäßig eintritt, so die Synchondrosis sphenoccipitalis, iliopubica, sacroiliaca, sodann an den Röhrenknochen die Nähe der Intermediärknorpel. Nach C. O. Webers dort angeführten Statistik ergibt sich unter 126 multiplen Enchondromen folgende Reihenfolge: Hand (77), Fußknochen (18), Tibia (8), Humerus (4), Skapula und Rippen (3), Femur (2), Oberkiefer, Stirnbein, Wirbelsäule, Becken, Klavikula je 1. Diese Reihe läßt sich im großen und ganzen auch an unseren Fällen aufstellen. Die Hand war in allen Fällen sehr stark betroffen, im 2. Falle sogar doppelseitig sehr ausgiebig, im 1. und 3. zwar auch doppelseitig, aber nur radiographisch nachweisbar. Es folgen dann auch bei uns die Fußknochen, sodann aber nicht Tibia, sondern Fibula, die merkwürdigerweise oben gar nicht erwähnt ist. Ebenso, wie auch Ulna, die in Fall 1, 2 und 3, und Radius, der in Fall 2 und 3 Sitz von Enchondromen ist. In Fall 2 war außerdem einmal die Darmbeinschaukel befallen.

Daß die Enchondrome Deformierungen zur Folge haben müssen, geht einmal aus ihrem Wesen als Geschwülste hervor, dann aber auch aus der Lokalisation an der Epiphysenlinie. Hierdurch sind direkte oder indirekte — durch Druck auf den Wachstumsknorpel des Parallelknochens — Wachstumsstörungen möglich, die, wenn sie an einem zweiknochigen Gliedabschnitt nur den einen Knochen betreffen, notwendigerweise zu einer Verkrümmung des anderen, an ihn geschienten Knochens und zu fehlerhaften Stellungen führen müssen. Sind beide Knochen befallen, so kann es wegen verschiedener Intensität der Wachstumsstörung zu pathologischen Stellungen kommen. Als Beispiel diene der Pes valgus im Falle 1. Die Verkürzung muß die chondromatöse Fibula betreffen (cf. Röntgenbild). Die nicht erkrankte Tibia setzt ihr Längenwachstum mit ungehemmter Energie fort, so daß wie das Vergleichsbild aus dem Jahre 1921 zeigt, die Fußwurzel in X-Stellung gedrängt wird.

Bei einknochigen Gliedabschnitten werden sich Deformitäten je nach der Seite des Sitzes der Geschwulst entwickeln, wobei Wachstumsschädigung und veränderte Statik zusammenwirken.

Eine dritte Möglichkeit zur Entstehung von Deformitäten liegt in den Spontanfrakturen, die bei Chondromatosen häufiger beobachtet werden (cf. Fall 3).

In diesem Zusammenhange beschreibt Engel 1920 einen Fall, den ich auszugsweise folgen lasse:

Mädchen, 7³/₄ Jahre alt. Über Heredität nichts bekannt. Bei der Geburt bereits kleine Geschwülste an der linken Hand bemerkt. Mit 4 Jahren bei geringfügigem Anlaß Bruch des linken Oberschenkels. Mit 5 Jahren langsame Entstehung eines X-Beins links. Am linken Oberarm und an beiden Händen beginnen zahlreiche Geschwülste zu wachsen.

Mit 7 Jahren bei geringfügigem Anlaß Bruch des rechten Oberarms. Bei Beginn der Behandlung zeigte die Kranke neben ausheilender Rachitis eine Reihe von Enchondrombildungen in den Diaphysen der langen Röhrenknochen, am meisten der Phalangen beider Hände.

Inwieweit Geschwulst, Spontanfraktur und Rachitis an der Entstehung des X-Beins beteiligt sind, läßt Engel dahingestellt.

Die Frage der Wachstumsstörung bei multiplen Enchondromen ist ausgiebig untersucht worden (siehe bei Frangenheim). Mit Pels Leusden und anderen ist Frangenheim der Ansicht, daß Geschwülste und Wachstumsstörung nicht nur assoziiert, sondern koordiniert sind. Direkt proportional ist aber Zahl und Größe der Tumoren der Intensität der Wachstumsstörung nicht immer. Jedoch ist im Falle 1 zu sehen, wo an beiden Wadenbeinen ziemlich gleichmäßig Enchondrome sitzen, daß beide Fibulae auch ziemlich gleiche Länge haben, während von den Armen nur der Erkrankte verkürzt ist. Doch sind die hierüber laufenden Angaben nicht einheitlich. Für die multiplen Exostosen gilt nach Frangenheim, daß ihre Anzahl und Größe der Wachstumsintensität des intermediären Knorpels entspricht. Für Enchondrome scheint das nicht durchaus maßgebend zu sein. Man kann die Wachstumsstörung in der oben zitierten Weise Wittke's erklären, oder aber eine primär verminderte Wachstumsenergie der erkrankten Epiphyse annehmen.

Was die klinische Bedeutung der Chondromatose angeht, so kommen hier zu den bereits genannten Deformierungen hinzu Störungen der Gelenkbewegungen, lokale Schädigungen durch Druck auf Gefäße und Nerven. In dieser Art bieten unsere Fälle nichts Neues. Hervorzuheben ist, daß die nach Osteotomie erforderliche Zeit zur Konsolidierung in keinem Falle wesentlich verlängert war. Interessant ist ferner der Befund bei der Operation im Falle 2. Neben diesem dort beschriebenen fortsatzartigen Hineinwachsen des Enchondroms in die Markhöhle ist auch Hineinwachsen in Blutgefäße und Metastasenbildung beschrieben worden (Frangenheim).

In allen 3 Fällen sind die Geschwülste gleich nach der Geburt oder doch in frühester Jugend bemerkt worden. In der Wachstumsperiode vollzog sich auch das Wachstum der Geschwülste (cf. Röntgenbilder). Während mit Abschluß des Körperwachstums das Wachstum der Exostosen auch für beendet gilt, kann man durch Vergleich der Bilder des 3. Falles erkennen, daß hier nachher noch ein weiteres Wachstum stattfand, eine im übrigen bekannte Tatsache. Ein Vergleich der beiden, 14 Jahre auseinander liegenden Befunde des Falles 3 ergibt aber keinen sicheren Beweis für ein Neuauftreten von Geschwülsten an bis dahin verschonter Stelle. Diese Tatsache ist insofern hervorzuheben, als von manchen Seiten diese Möglichkeit behauptet wird (Kienböck, Frangenheim, entgegen Bojesen).

Im weiteren Verlaufe können bekanntlich Enchondrome maligne entarten. Auch davon ist im Falle 3 noch nichts wahrnehmbar. Die Beschwerden des Patienten resultieren allein aus Zahl, Größe und Sitz der Tumoren.

Die Diagnose der Erkrankung ist durchaus nicht immer leicht, wenn nicht die Möglichkeit einer mikroskopischen Untersuchung gegeben ist. Darüber hilft selbst das Röntgenbild nicht hinweg, das ja im übrigen natürlich ausschlag-

gebend ist. Darauf hat in jüngster Zeit noch Kienböck in zwei Arbeiten hingewiesen.

Rein klinisch können Enchondrome unter Umständen mit vielen anderen Affektionen des Skeletts verwechselt werden, so mit Exostosen, mit Knochentumoren aller Art, Lues usw. Unbeschadet der hervorragenden Rolle, die das Radiogramm bei der Diagnosenstellung spielt, wird doch davor gewarnt, allein auf das Röntgenbild ohne Zuhilfenahme allgemein klinischer Überlegungen die Diagnose zu stellen (Stettner, Lotsch). Rumpel sagt zwar in seinem bekannten Atlas: „Die Chondrome der Knochen geben im Röntgenbilde einen typischen Befund, vorausgesetzt, daß sich ihr Sitz an den Extremitäten befindet (folgen die röntgenologischen Kennzeichen) machen die Röntgendiagnose zu keiner schwierigen.“ Gerade mit Rumpels Werk aber beschäftigen sich die speziellen Ausführungen von Kienböck. So hatte Rumpel ein Bild von den unteren Enden von Radius und Ulna als eine Kombination von multiplen kart. Exostosen und Enchondromen aufgefaßt. Kienböck deutet das Bild (Beobachtung 2 in der Arbeit „Der radiologische Befund bei Knochenkrankheiten“) als exostotische Knochendysplasie, keine Enchondrome dabei. Er sagt dazu: „Ferner ist die Annahme einer Kombination mit Enchondromen unrichtig. Sie ist wahrscheinlich veranlaßt von größeren und kleineren hellen zentralen Herden in beiden Schaftbildern, diese sind aber einfach durch die für das Leiden typische Porose der befallenen Teile der Spongiosa und durch das Vorhandensein von durch die Strahlen axial getroffenen Exostosen zu erklären.“ In der Beobachtung 4 seiner 2. Abhandlung stellt er einen Irrtum Rumpels richtig, der einen Fall von multiplen Chondromen des Oberarmkopfes als Tuberkulose aufgefaßt hatte.

Stettner wieder veröffentlichte kürzlich einen Fall, in dem die Diagnose Enchondrom lediglich mit Hilfe der pathologisch-anatomischen Untersuchung gestellt werden konnte. Der Fall hatte sich röntgenologisch als typische Ostitis fibrosa erwiesen und auch klinisch „sehr daran erinnert“.

Auch unsere Fälle bieten, was Deutung der Radiogramme angeht, an manchen Stellen Schwierigkeiten. Ohne den autoptischen Befund würde man z. B. kaum geneigt sein, die Knochenveränderungen am unteren Tibiaende im 2. Falle als chondromatös aufzufassen. Am deutlichsten sind wohl stets die Bilder der Phalangen.

Die Prognose der Chondromatose wird nach Frangenheim nicht durchaus als eine gute angesehen. Es liegt immer die Gefahr einer malignen Entartung vor (cf. Frangenheim). Wir haben sie auch in dem 3. Falle nicht beobachtet, doch kann sie ja noch eintreten. Der Erfolg der korrigierenden Operationen war gut, die Konsolidierung und Wundheilung nicht wesentlich beeinflusst.

Anhangsweise sei hier ein Weg erwähnt, den ich zur Klärung der prognostischen Frage aus theoretischem Interesse einschlug. Anregung dazu gab Herr Dr. Vorschütz, Assistenzarzt der medizinischen Universitätsklinik Köln. Vorschütz hatte, auf Gröbly (Über den relativen Phosphorgehalt des Blutes, 1921) fußend, nachgewiesen, daß gegenüber einem normalen Gehalt von P_2O_5 in den roten Blutkörperchen des Gesunden von nicht mehr als 14–14,2 mg in 10 cm derselbe bei Karzinomen bis zu 30 mg ansteigt. In einer demnächst

erscheinenden Arbeit wird dasselbe für die Sarkome nachgewiesen, und Vorschütz hält es für hochwahrscheinlich, daß eine Erhöhung des Gehaltes an P_2O_5 charakteristisch ist für alle malignen Tumoren. Der Gedanke, das Blut eines Chondromatösen zu untersuchen, lag also nahe. (Ein Exostotiker stand leider nicht zur Verfügung.) Herr Dr. Vorschütz hatte die Liebenswürdigkeit, die Untersuchungen in allen 3 Fällen auszuführen. Es ergab sich im Fall 1: 19 mg, im zweiten 16 mg, im dritten 17,5 mg P_2O_5 . Das ist immerhin eine beträchtliche Erhöhung gegenüber den von Gröbly angeführten Mittelwerten, die, im Sinne der zitierten Autoren gesprochen, anzeigt, daß die Erkrankung zur Malignität hinneigt oder mindestens Verwandtschaft zeigt zu malignen Geschwülsten.

Eine andere Eigenschaft der roten Blutkörperchen wurde versucht, hier zu verwerten. Die Schule Höbers (Kiel) hat mehrere Arbeiten über die Senkungsgeschwindigkeit der Erythrozyten herausgebracht. Zuletzt hat unter diesen Löhr sich dahin ausgesprochen, daß die Senkungsgeschwindigkeit bei allen entzündlichen Affektionen erhöht sei, und bei malignen Tumoren. Er erwähnt ausdrücklich, daß bei Enchondromen keine Erhöhung gefunden sei. Dies steht also im Gegensatz zu der Erhöhung des Phosphorgehaltes. Vielleicht bringt die Zukunft hier weitere Resultate und Klärung. Auch bei unseren Fällen wurde keine Erhöhung gefunden.

Zum Schlusse kommen wir wieder auf die Frage des Morbus Ollier zurück. Sein Kennzeichen ist innerhalb der allgemeinen Chondromatose des Skeletts die Halbseitigkeit in der Verteilung der Geschwülste und der mit ihnen parallel gehenden Wachstumsstörung. Nach Wittek verläßt der Prozeß seine Halbseitigkeit nur an den Enden der Extremitäten, Fingern und Zehen; hier springt er auf die andere Seite über. Die von Wittek zusammengestellten Fälle deckten sich mit diesem Typus. Frangenheims Ablehnung wurde schon erwähnt. Ebenso deren teilweise Widerlegung durch Bojesen. Dessen Fall ist der einzige bisher beschriebene streng halbseitig verlaufene. Und auch dieser Fall genügt nicht der berechtigten Forderung Frangenheims nach einer jahrelangen Beobachtung. Bojesens oben angeführter Einwand dagegen erhält in unserem Falle 3 mit seiner langen Beobachtungszeit eine gewisse Stütze.

Trotzdem erscheint die Aufstellung des Morbus Ollier als eines besonderen Krankheitsbildes eigentlich nur als die ziemlich willkürliche Herausnahme eines Spezialfalles aus einer langen Reihe möglicher anderer Fälle von allgemeiner Chondromatose des Skeletts, wobei das unterscheidende Mal nur die Lokalisation bildet. Eine Unmenge von Varianten ist da möglich und auch tatsächlich, wie auch an unseren Fällen zu sehen, verwirklicht. System in diese Fülle von verschiedenen Lokalisationen zu bringen, ist unmöglich, erst recht für den Spezialfall der „Ollierschen Wachstumsstörung“. Auch Wittek selbst muß auf Erklärungsversuche verzichten. Er begnügt sich damit, schwach auf die Analogie mit den Strahlendefekten — gemäß der Theorie Gegenbaurs — hinzuweisen. Es fiel ihm auf, daß sich die Geschwülste am Vorderarm bei seinen Fällen auf ganz bestimmte Knochen gruppieren, die dieselben waren, die beim sog. Strahldefekt des Radius zu fehlen pflegten, also die Knochen des radialen Strahles: Radius, Navikulare, Multangulum majus et minus, Meta-

karpus des Daumens und seine Phalangen. Diese Defekte des radialen Strahles sind nach Klausner häufiger als die des ulnaren. Das ist aber auch der einzige Punkt, in dem ein Vergleich möglich ist, da nach Weber Radius und Tibia häufiger der Sitz von Chondromen ist als Ulna und Fibula. Doch hat Frangenheim auch hier wohl recht, wenn er dies Zusammentreffen für etwas Zufälliges hält. Träfe es in einem Falle zu, daß nur die Knochen des einen Strahls Sitz der Geschwülste seien, so würde ganz entfernt die Möglichkeit auftauchen, daß hier die betreffende Seite des Extremitätenstrahles in der Frühzeit des Fötallebens irgendwelchen Schädigungen ausgesetzt war, die zu einer Schädigung des Knorpels führte, die sich später in Chondromatose manifestierte. In Wirklichkeit ist aber kein Fall bekannt, in dem ausschließlich die Knochen nur des einen Strahls befallen sind, und unsere Fälle bieten der phantastischen Annahme erst recht keine Stütze. Rein halbseitig ist kein einziger Fall verlaufen. Stets waren beide Seiten betroffen, wenn auch bisweilen nur an den Endabschnitten der Extremitäten (Fall 3). Zureichende Gründe zur Erklärung fehlen.

Nach Abschluß der Arbeit fand ich in der Literatur noch einen Fall von Thiemann aus dem Jahre 1910, der auch in der ausführlichen Arbeit Frangenheims nicht erwähnt wird. Ich führe ihn noch an, weil er eine starke Ähnlichkeit mit unserem ersten Falle aufweist, was Deformitäten und Verkürzung angeht, und mit unserem dritten Falle, insofern er eine halbseitige, anscheinend kongenitale Vitiligo zeigt, also Anomalie der Pigmentverteilung hier, des Bindegewebes dort. Schon Thiemann vermutet gemeinsame zentrale Ursache beider Affektionen. Ebenso fanden sich Infraktionen. Und zur Frage des Morbus Ollier sagt Thiemann: „Aus dem Rahmen des Krankheitsbildes fällt die Doppelseitigkeit der Wachstumsstörung, die in dieser Weise bisher nicht beschrieben ist Trotzdem glaube ich, man muß ihn unbedingt zur Ollierschen Wachstumsstörung rechnen. Man würde dann bei der Definition der Erkrankung die Einschränkung anzubringen haben, daß der Prozeß ausnahmsweise auch den halbseitigen Typus aufgeben kann.“ Damit ist aber auch das einzige Charakteristikum des Morbus Ollier aufgegeben, mit dieser Einschränkung geht er auf in dem Krankheitsbild der Chondromatose des Skeletts.

So liegt doch wohl die Annahme am nächsten, die „Olliersche Wachstumsstörung“ in der von Frangenheim postulierten, einmal beobachteten streng halbseitigen Form als einen extremen Fall in der langen Reihe der möglichen Fälle von Chondromatose des Skeletts aufzufassen, die bei der reinen Halbseitigkeit anfängt und beim diffusen Befallensein des ganzen Knochensystems endigt. Äußerste Seltenheit des Vorkommens, völlige Unerklärbarkeit zwingen dazu, die „Olliersche Wachstumsstörung“ als Krankheitsbild eigener Art abzulehnen.

Nachtrag bei der Korrektur: Durch Zufall kam ich dazu, noch einen weiteren Fall von allgemeiner Chondromatose des Skeletts in der Kinderheilanstalt Süchteln untersuchen zu können. Es war ein 12jähriges Mädchen mit ganz hochgradigen Verbiegungen der Ober- und Unterschenkel beiderseits und mit Geschwülsten an sämtlichen Epiphysen sämtlicher Knochen der Gliedmaßen. Die Geschwülste sollen sich gleich nach der Geburt entwickelt haben; der Vater soll ähnliche Tumoren aufzuweisen haben. Es wird also im wesentlichen alles aus den anderen Fällen Gefolgerte bestätigt.

Literatur.

Ausführlich angeführt bei

1. Frangenheim, Die angeborenen Systemerkrankungen des Skeletts. *Ergebn. d. Chirurg. u. Orthop.* **4**. 1912. — 2. Derselbe, Chondromatose des Skeletts. *Bruns Beitr. z. klin. Chirurg.* **73**. — 3. Derselbe, Band 10 der *Neuen Deutschen Chirurgie*. 1913. — 4. Bojesen, Über einen Fall von halbseitiger multipler Chondromatose. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.* **24**. 2. — 5. Caan, Zur Frage des Wesens und der Pathogenese der Ostitis deformans. *Bruns Beitr. z. klin. Chirurg.* **125**. — 6. Cramer, Ein Fall von multiplen kartilaginären Exostosen. *Arch. f. orthop. Unfallchirurg.* **1**. — 7. Delbet, Les chondromes des membres. *Progr. méd.* **47**. Ref. *Zentralorg.* **10**. 6. — 8. Bloodgood, Bone tumors etc. *Journ. of orthop. surg.* 1920. Ref. *Zentralorg.* **11**. 5. — 9. Engel, *Berl. klin. Wochenschr.* 1920. — 10. Erlacher, Deformierende Prozesse der Epiphysengegenden bei Kindern. *Arch. f. orthop. Unfallchirurg.* **20**. 1. — 11. Fränkel, *Atlas der Knochensyphilis*. — 12. Fromme, *Berl. klin. Wochenschr.* 1921. — 13. Gröbly, Über den relativen Phosphorgehalt des Blutes. *Arch. f. klin. Chirurg.* **115**. 2. — 14. Hoffa, *Lehrbuch* 1920. — 15. Hoffa-Rauenbusch, *Atlas der orthopädischen Chirurgie in Bildern*. — 16. Koos, Chondroma multiplex bei einem 13jährigen Knaben (ungarisch). Ref. *Zentralorg.* **12**. 7. — 17. Derselbe, Chondroma multiplex bei einem 13jährigen Knaben (ungarisch). *Jahrb. f. Kinderheilk.* **97**. 3. — 18. Klausner, Mißbildungen menschlicher Gliedmaßen. 1900. — 19. Kienböck, Die radiologischen Befunde bei Knochenerkrankungen. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.* **28**. — 20. Derselbe, Chirurgisch-radiologische Fehldiagnosen bei Knochenerkrankheiten. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.* **28**. — 21. Derselbe, Zur radiographischen Anatomie und Klinik der chondralen Dysplasie. *Wien. med. Wochenschr.* 1903. **47**. — 22. Lambertz, *Atlas der Entwicklung des menschlichen Knochengerüsts während des fötalen Lebens*. 1900. — 23. Lange, *Lehrbuch*. — 24. Löhr, *Dtsch. med. Wochenschr.* 1922. **12**. — 25. Maas, Pathologisches Knochenwachstum. *Zeitschr. f. Orthop.* **51**. — 26. Meyerding, Chondromes. *Journ. of orthop. surg.* **2**. 1920. — 27. Miderer, Exostosenfamilien. *Orthop. Kongr.* 1914. — 28. Payr, in *Wullstein-Willms Lehrbuch*. — 29. Riedinger, in *Joachimsthal, Lehrbuch*. — 30. Schuchardt, *Dtsch. Chirurg.* **28**. — 31. Stierlin, Enchondrom des Oberarms. *Korrespbl. f. Schweizer Ärzte* 1918. **28**. Ref. *Zentralbl. f. Orthop.* 1912. — 32. Thiemann, Juvenile Epiphysenstörungen. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.* **14**. 2. — 33. Tillier, Une particularité de structure du squelette infantile etc. *Lyon chirurg.* **17**. 4. Ref. *Zentralorg.* **10**. 6. — 34. Stettner, Ostitis deformans oder Enchondrom? *Bruns Beitr. z. klin. Chirurg.* **124**. 2. — 35. Ribbert, *Lehrb. d. Pathol.* — 36. Wittek, Die Olliersche Wachstumsstörung. *Bibliotheca medica.* **E. 7**. — 37. Vorschütz, *Dtsch. med. Wochenschr.* (im Druck). — 38. Weber, *Brit. Journ. of childr. dis.* **17**. Ref. *Zentralorg.* **10**. 6. — 39. Boysen, Beiträge zur Kenntnis der multiplen hereditären Enchondrien. *Diss. Köln* 1920. — 40. Freischem, Über Wirbelsäulenexostosen. *Diss. Köln* 1920. — 41. Lardennois et Nathan, Sur la Pathogenie des Dyschondroplasies exostosogeniques. *Bull. de l'acad. de méd.* **86**. 27. Ref. *Zentralorg.* **15**. 7.