VIII. Aus der medicinischen Universitätspoliklinik in Breslau.

Casuistische Beiträge zur Nervenpathologie.

III. Ein Fall von Akromegalie mit bitemporaler Hemianopsie.

Von Dr. Reinhold Boltz, Assistenzarzt.

Nachdem zuerst im Jahre 1886 Pierre Marie¹⁾ unter dem Namen Akromegalie zwei Fälle jenes Krankheitsbildes beschrieben hat, welches sich durch bedeutende Volumenzunahme besonders der Extremitätenenden und Gesichtsknochen auszeichnet, sind bei dem wachsenden Interesse für diese Krankheit in letzter Zeit viele Veröffentlichungen über den gleichen Gegenstand erschienen. Da aber für die Aetiologie der Akromegalie wohl keine der bisher aufgestellten Theorien genügende Anhaltspunkte bietet, so scheint es wünschenswerth, jeden derartigen Fall, welcher irgend etwas neues bietet, zur Kenntniss zu bringen, um dadurch ein möglichst grosses Beobachtungsmaterial zu gewinnen.

Patient ist ein 41 jähriger Schaffner H. N. Er stammt aus einer gesunden Familie, in welcher ähnliche Erkrankungen weder bei den Eltern, noch bei den Geschwistern vorgekommen sind. Auch sein eigener 7 jähriger Sohn zeigt keine Abnormität.

Er selbst hat als Schulknabe viel an Herzklopfen gelitten und später einmal eine Lungenentzündung durchgemacht. Ferner hat er in den letzten Jahren an Magenbeschwerden und Hämorrhoiden gelitten und deshalb im Sommer eine Karlsbader Cur gebraucht.

Ueber den Beginn seiner jetzigen Krankheit kann er keine bestimmten Angaben machen, nur fühlt er sich in der letzten Zeit schwach und matt und klagt besonders über Beschwerden beim Lesen. Diese Sehstörungen haben ihn seit dem 1. August dieses Jahres unfähig gemacht, seinen Dienst als Schaffner weiter zu versehen, und ihn bewegen, die Behandlung von Herrn Professor Magnus aufzusuchen, welcher die grosse Güte hatte, ihn der medicinischen Poliklinik zur weiteren Beobachtung zu überweisen.

An dem mittelgrossen (1,72 m) Kranken fällt die grosse Blässe der schlaffen, trockenen Haut und der sichtbaren Schleimhäute auf.

Sein Kopf ist gross und besonders das Gesicht ungewöhnlich stark entwickelt, wie aus einem Vergleich mit einer früheren Photographie hervorgeht. Sein Schädelumfang beträgt 58 cm, die Entfernung vom Scheitel bis zum Unterkieferrand 26 cm.

Die Nase ist ziemlich gross und schmal, aber nicht gerade unförmlich. Ohren und Augenlider sind normal.

Die Wangen, insbesondere die Regio zygomatica, erscheinen sehr eingesunken. Es ist dies dadurch bedingt, dass Ober- und Unterkiefer in die Länge gewachsen sind, während das Jochbein sich an dieser Hypertrophie nicht beteiligt hat. Am auffallendsten ist die Vergrösserung des Unterkiefers, so dass bei auf einander gebissenen Zähnen die untere Zahnreihe gerade um 1 cm vor der oberen hervorragt.

Die Zähne sind gut erhalten, die Alveolarfortsätze nicht erheblich verdickt.

Die Zunge liegt als unförmlich grosses, dickes Organ im Munde; in der Mittellinie treten die zu enormer Länge entwickelten Papillae filiformes hervor und bieten das Bild der sogenannten Haarzunge. Der Gaumen ist auffallend tief (3,5 cm von den Schneidezähnen gemessen) und in beinahe gothischer Weise gewölbt. Das Zäpfchen ist kolossal gross und dicker als ein kleiner Finger.

Das Haupthaar des Patienten ist kräftig, aber schon frühzeitig fast vollkommen ergraut. Der Schnurrbart ist nur sehr spärlich entwickelt.

Bei der im allgemeinen sehr atrophischen Muskulatur des Schultergürtels fällt besonders die Abmagerung der Mm. pectorales maj. in ihren Sternalportionen und der Mm. supra- und infraspinati auf.

Die Clavicula ist beiderseits an ihrem akromialen Ende deutlich verbreitert, das Akromion sehr hervorspringend und ebenfalls von mehr als normaler Breite.

Das Sternum ist 24 cm lang, nicht verbreitert, der Processus ensiformis klein,

Die Rippen sind am Sternalansatz rechts etwas vorgetrieben, wodurch die Brust asymmetrisch erscheint.

An der Wirbelsäule ist nur eine, wohl durch das Vornübersinken des schweren Kopfes bedingte Kyphose der Halswirbelsäule bemerkbar.

Der Brustumfang beträgt bei Inspiration 95 cm, bei Expiration 88 cm und in der Ruhe 90 cm.

Der Hals fällt durch seine grosse Magerkeit auf. Der Kehlkopf ist, von aussen untersucht, normal. Im laryngoskopischen Bilde erscheint die Epiglottis unförmlich vergrössert und verdickt, sie liegt hinten der Wirbelsäule an und hebt sich nicht beim Inspirium. Die Aryknorpel sind ver-

grössert und verdickt, die Stimmbänder sind wegen der Vergrösserung und der Unbeweglichkeit der Epiglottis nicht sichtbar.

Von der Glandula thyroidea ist keine Spur nachweisbar. Rechts unterhalb des Clavicularansatzes des M. sternocleidomastoideus ist eine derbe etwa taubeneigrosse Geschwulst fühlbar, welche vielleicht als Rest der atrophischen Thyroidea anzusehen ist.

Die muskelschwachen Oberarme sind im übrigen normal. An den Unterarmen sind die Epicondylen in geringem Maasse verdickt. Die Muskulatur ist auch hier schlaff und schlecht entwickelt. Die Haut lässt sich zugleich mit dem atrophischen Unterhautzellgewebe leicht abheben.

Die Hände sind auffallend gross, und zwar besonders in ihrer Breiten- ausdehnung. Von den Fingern sind die Daumen und Mittelfinger am meisten an der Hypertrophie beteiligt. Die Nägel sind breit, zum Theil abgeplattet, zum Theil gewölbt.

Der Beckengürtel und die Oberschenkel zeigen keine Abnormität. Die Patella ist beiderseits etwas difform. Die beiden Tibien sind an ihren Epiphysen sehr breit und verdickt. Das Köpfchen der rechten Fibula ist stark vorspringend, nicht so sehr das der linken. Am rechten Unterschenkel sind stark entwickelte Varicen zu erwähnen.

Die Füsse sind ebenso wie die Hände enorm vergrössert. Ausser den auffallend verdickten Zehen treten hier besonders die stark nach hinten vorspringenden Fersen hervor.

Die inneren Organe ergeben nichts abnormes. Die Lungengrenzen sind rechts vorn die sechste Rippe, hinten beiderseits normal. Speciell ist die von Erb¹⁾ in drei Fällen beobachtete dreieckige Dämpfung zu beiden Seiten des Sternum, oder auch nur eine Andeutung, wie sie Schultze²⁾ erwähnt hat, nicht nachweisbar. Das Athemgeräusch ist überall normal.

Die Herzdämpfung ist normal; an der Spitze hört man ein leises systolisches Geräusch. Milz und Leber sind nicht vergrössert.

Puls und Temperatur sind normal. Der Harn ist von bräunlicher Farbe, zeigt eine deutliche Hydrobilirubinreaction, enthält aber kein Eiweiss und keinen Zucker.

Die motorische Kraft ist wesentlich herabgesetzt, auch der Patient selbst giebt an, früher kräftiger gewesen zu sein.

Die Sensibilität ist durchweg gut erhalten, ebenso die Patellar- und Tricepsreflexe. Auch die elektrische Untersuchung ergibt keine Abweichungen.

Die Intelligenz ist nicht gestört, doch antwortet Patient stets langsam und hat seinen Angaben nach im Gegensatz zu früher jetzt durchaus nicht das Bedürfniss, sich zu unterhalten. Seine Stimmung ist etwas gedrückt.

Die Stimme ist ein tiefer Bass und klingt wie bei einem Hindernisse im Halse. Dass dies früher nicht der Fall war, geht daraus hervor, dass unser Patient früher Tenor gesungen hat.

Die sexuellen Functionen und die Libido sexualis haben seit sieben Jahren aufgehört. Die Genitalien sind normal, Lues und Gonorrhoe werden in Abrede gestellt, auch lassen sich keine Anhaltspunkte hierfür finden.

Der Geruch ist normal, ebenso das Gehör und der Geschmack. Kauen und Schlingen geschehen ohne Beschwerden.

Am auffallendsten sind die Erscheinungen von Seiten der Augen. Patient, der früher vortrefflich hat sehen können, so dass er sich als Soldat durch gutes Schiessen Prämien erworben hat, klagt, wie schon oben erwähnt, über so grosse Sehstörungen, dass ihm dadurch die Erfüllung seines Berufes unmöglich ist. Eine vorgenommene Leseprobe fällt vollständig negativ aus, so dass Patient grosse Buchstaben in nächster Nähe nicht erkennt.

Bei der Untersuchung der Augen fanden wir einen ausgesprochenen Nystagmus rotatorius, welcher bei scharfem Fixiren, und wenn man ein Auge zuhält, aufhört,³⁾ sowie im ophthalmoskopischen Bilde eine beiderseitige Atrophia N. optici.

Die Pupillen reagiren normal, auch konnte keine hemianopische Pupillenstarre nachgewiesen werden. Ferner ergab unsere Untersuchung einen Ausfall der beiden temporalen Gesichtsfeldhälften, wie er in der umstehenden, sodann in der Augenklinik des Herrn Professor Magnus gemachten Gesichtsfeldaufnahme demonstrirt wird.

Diese interessante Erscheinung einer bitemporalen Hemianopsie ist bei den bis jetzt untersuchten Fällen von Akromegalie noch nicht gefunden worden. Zwar findet sich in dem speciell auf die Augen sehr genau untersuchten Falle von Schultze⁴⁾ eine linksseitige Hemianopsie, bei dem von Strümpell⁵⁾ auf der Heidelberger Naturforscherversammlung vom Jahre 1889 erwähnten Falle ist nicht angegeben, ob die Hemianopsie ein- oder beiderseitig sei, und der von Litthauer⁶⁾ veröffentlichte Fall hat nur eine concentrische Einengung des Gesichtsfeldes.

Zur Erklärung dieses Phänomenen müssen wir eine Affection der im Chiasma nervi optici gekreuzten inneren Fasern des N. opticus annehmen, beim Intactbleiben der äusseren ungekreuzten Fasern. Dass Erkrankungen des Chiasma beruhend auf einem Trauma oder einem Tumor bitemporale Hemianopsien bedingen, ist aus der Litteratur bekannt und vielfach durch Sectionsbefunde bestätigt worden. So erwähnt, um einige Fälle anzuführen, Uthoff⁷⁾ eine bitemporale

¹⁾ Erb, Deutsches Archiv f. klin. Medicin Bd. 42.

²⁾ Schultze, Deutsche med. Wochenschrift 1889 No. 48.

³⁾ Diese Art von Nystagmus ist von Freund beschrieben worden. Deutsche med. Wochenschrift 1891 No. 8.

⁴⁾ l. c.

⁵⁾ Heidelberg. Vers. d. Naturf. 1889 p. 396.

⁶⁾ Deutsche med. Wochenschr. 1891 No. 47.

⁷⁾ Berl. Ges. f. Psych. 1884 14 I.

¹⁾ P. Marie, Revue de Médecine 1886 p. 297.

Hemianopsie nach Basisfractur, wobei eine Durchtrennung des Chiasma angenommen werden musste. Ferner berichtet E. Müller¹⁾ im Gräfe'schen Archiv über einen Fall von bitemporaler Hemianopsie, bei dem die Section eine von der Basis ausgehende sarkomatöse Geschwulst ergab, welche auf den vorderen Winkel und die Mitte der Chiasma drückte. Oppenheim²⁾ erwähnt einen Fall, wo durch ein die Mitte des Chiasma schädigendes Gumma eine bitemporale Hemianopsie hervorgerufen worden war. Einen sehr interessanten Fall von S. Weir Mitchell theilt Wilbrand³⁾ mit. Auch hier handelt es sich um bitemporale Hemianopsie. Die Section ergab ausser einem hochgradigen Hydrocephalus externus eine etwa citronengrosse Geschwulst, welche die Sella turcica zum Druckschwunde gebracht hatte. Die Geschwulst stellte sich in diesem Falle als ein Aneurysma eines anomalen Arterienastes heraus, der unter dem Chiasma verlief.

Tumor von Hühnereigrösse darstellte, so dürften wir wohl annehmen, dass wir es mit einem nach vorn wuchernden Tumor der Hypophysis zu thun haben, welcher die inneren gekreuzten Fasern des Chiasma zur Atrophie gebracht hat, während die äusseren, ungekreuzten Fasern nur nach aussen gedrängt und intact geblieben sind.

Auf Grund dieser oft bei bitemporaler Hemianopsie durch die Section erwiesenen krankhaften Prozesse des Chiasma dürfen wir auch wohl in unserem Falle annehmen, dass die beiderseitige Atrophie der inneren Retinahälften durch eine Chiasmaerkrankung hervorgerufen sei. Ob diese Erkrankung im Chiasma selbst gelegen, oder durch einen Tumor eine Druckatrophie herbeigeführt ist, lässt sich natürlich nicht mit Sicherheit entscheiden. Berücksichtigen wir aber, dass unter den wenigen bis jetzt zur Section gekommenen Fällen von Akromegalie viermal⁴⁾ eine Vergrösserung der Hypophysis cerebri gefunden ist, die in einem Falle (Heurot l. c.) sogar einen

¹⁾ Gräfe's Archiv 1861, VIII, H. 1 p. 160.

²⁾ Virchow's Archiv Bd. 104.

³⁾ Journ. of nerv. and mental. disease 1889 XIV. p. 441, mitgetheilt bei Wilbrand. Die hemianopischen Gesichtsfeldformen etc. Wiesbaden 1890.

⁴⁾ Brigidi, Heurot, Klebs, Broca, angeführt bei Erb l. c.