Nachtrag weiterer erwachsener Kasuistik seit Anfang 1914.

Von

M. Nonne.

(Mit 20 Abbildungen.)

Fall 1. 38 jähriger Mann, keine besondere neuropathische Veranlagung nachweisbar. Mehrere Geschwister starben klein. Über Syphilis in der Ascendenz war nichts zu erfahren, er selbst ist weder genital noch extragenital infiziert gewesen, hat keinen Potus getrieben. Er lief erst im 5. Lebensjahre, blieb aussergewöhnlich klein; mit 15 Jahren mass er erst 115 cm, mit 23 Jahren 125 cm; er kam erst im 10. Lebensjahre zur Schule, das Lernen fiel ihm ausserordentlich schwer; er kam nur bis in die dritt-vorletzte Klasse der Schule. Nach dem Verlassen der Schule trat er bei einer Liliputanertruppe ein, in der er als Sopransänger fungierte. Im 28. Jahr fing er plötzlich zu wachsen an, besonders zeigten die Beine ein schnelles Längenwachstum. Er hat in den letzten Jahren mit Gelegenheitsarbeiten begonnen, konnte aber niemals etwas Wesentliches leisten wegen allgemeiner körperlicher Schwäche und wegen geistiger Insuffizienz.

Das Bild (Fig. 1) zeigt einen schwächlichen mageren Menschen, der im wesentlichen einen eunuchoiden Hochwuchs zeigt. Am Rumpf besteht femininer Habitus; abgesehen vom Haupthaar fehlt jede Behaarung am Körper; die Genitalien sind exquisit infantil, die Stimme hat kindlichen Habitus. Der psychische Habitus ist etwa auf der Stufe eines 12jährigen Kindes stehen geblieben. Die Untersuchung der inneren Organe zeigt eine chronische Tuberkulose beider Spitzen, die Herzaktion ist frequent und etwas schwach, der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker. Die Untersuchung des Nervensystems ergibt Fehlen von motorischen, sensiblen und Reflexanomalien, die Pupillen sind normal, ebenfalls der Augenhintergrund, das Gesichtsfeld normal. Es bestand hochgradige Polyurie (Patient liess 6—8 Liter Urin pro Tag).

Fig. 1.

Die Diagnose einer Störung der Funktion der Hypophyse war zweifellos. Das Röntgenbild (Fig. 2) zeigte eine deutliche Ausweitung der Sella turcica, und in der Mitte des Türkensattels zeigte sich ein grosser derber Schatten.

Fig. 2.

Die Röntgenuntersuchung der Epiphyse der Hände und Füsse zeigte Persistenz der Epiphysenfugen.

Die Diagnose wurde auf eine chronische Erkrankung der Hypophyse gestellt, wahrscheinlich ein Tumor von anatomisch benigner Beschaffenheit mit Verkalkung und Verknöcherung.

Der Patient ging an einer sich schnell entwickelnden tuberkulösen Pericarditis zu grunde.

Fig. 3.

Die Sektion ergab neben einer chronischen Spitzentuberkulose und einer obliterierenden tuberkulösen Pericarditis einen grossen Tumor der

Fig. 4.

Hypophyse (Fig. 3), der den ganzen Türkensattel ausfüllte und der sich auf dem Durchschnitt (Fig. 4) als ein zum grössten Teil verkalktes Teratom erwies. Von der Pars posterior und Pars intermedia war nichts nachgeblieben,

und von der Pars anterior nur ein ganz kleiner Rest. Der Hoden zeigte bei der mikroskopischen Untersuchung (Figg. 5 u. 6) das Verhalten eines Hodens eines Neugeborenen, die Nebennieren liessen keine wesentlichen Anomalien erkennen. Die Schilddrüse zeigte einen mittleren Grad von Atrophie. Der Kehlkopf zeigte Fehlen von Verknöcherung.

Hier haben wir es zu tun mit einer Erkrankung, die nach dem

Fig. 5. Normaler Hoden.

ganzen Verlauf des Falles offenbar angeboren bzw. in früher Kindheit zur Entwicklung gekommen war. Es ist der Typus des physischen und psychischen Infantilismus, der zugleich Symptome des eunuchoiden Hochwuchses trägt. Allgemeinsymptome eines Hirntumors hatten hier ganz gefehlt, Nachbarschaftssymptome seitens des Chiasma und der Augenmuskelnerven hatten ebenfalls gefehlt. Es erklärt sich dies leicht aus der Tatsache, dass es sich nicht um einen wachsenden

Tumor handelte, sondern um einen zum Stillstand gekommenen Prozess. Die Polyurie liess sich in diesem Falle durchaus mit der Simmondschen Auffassung erklären, da vom nervösen Anteil nichts mehr vorhanden war, d. h. auch in diesem Falle muss man die Polyurie als ein Ausfallssymptom, d. h. als die Folge einer Aufhebung der

Fig. 6. Hoden des Patienten.

Hemmung der Diurese betrachten. Ferner ist hervorzuheben, dass das Zwergtum sich erklärt aus der Schädigung der drüsigen Teile des Organs, während man andererseits annehmen kann, dass die noch restierenden Teile im Vorderlappen das im 28. Lebensjahre einsetzende Schnellwachstum veranlassen konnten. Der Dysgenitalismus mit Hoden vom Habitus des Neugeborenen und der sekundären Geschlechtscharaktere, wie kindlichem Habitus des Kehlkopfes, Fehlen der Scham-,

Bart- und Achselhaare, erklärt sich selbstverständlich durch den Ausfall der Pars nervosa.

In diesem Falle konnte auf Grund unserer allgemeinen Kenntnis über die Funktion der Hypophyse die Diagnose auch ohne die Röntgenuntersuchung mit Sicherheit gestellt werden. Immerhin war das klare schöne Röntgenbild eine willkommene Bestätigung unserer diagnostischen Auffassung des Falles.

Fall 2. Ein hiesiger Pferdehändler von 41 Jahren, der früher immer gesund gewesen war, nach keiner Richtung erblich belastet war und bei dem irgendeine Form von Infektion oder Intoxikation nicht vorlag, erkrankte zunächst an unklaren Symptomen: Er hatte zeitweise optische Visionen, sein Gedächtnis und seine geistigen Interessen nahmen ab. Dann klagte er über Sehstörungen, und jetzt wurde eine bitemporale Hemianopsie nachgewiesen. Die Sehstörungen nahmen unaufhaltsam langsam zu, dementsprechend auch die optischen Halluzinationen und Visionen mannigfachster Art, sowohl in Form von Farben und farbigen Ornamenten auftretend, als auch in Gestalt von spukhaften Figuren und ganzen Menschengruppen, die aber immer einen verzerrten und ins Possenhafte gehenden Charakter trugen. Es entwickelte sich dann ein geistiger und körperlicher Torpor. Nach einem Jahr begann eine allgemeine Fettentwicklung. Die Libido schwand und die Genitalien fingen an zu verkümmern. Ophthalmoskopisch war die Entwicklung einer chronischen progressiven Atrophie der Nn. optici zu konstatieren. Im Röntgenbild fand sich eine starke Ausweitung der Sella turcica mit Arrosion der hinteren Wand. Allmählich entwickelte sich ein Kontrakturzustand der 4 Extremitäten. Patient verblödete völlig, und nach ca. 3 Jahren Krankheitsdauer ging er an Decubitus zugrunde.

Die Sektion zeigte einen über haselnusgrossen Tumor, der die Sella turcica ausgeweitet und den Knochen hinten usuriert hatte. Aus äusseren Gründen konnte der Tumor mikroskopisch nicht untersucht werden.

Bei diesem Falle sahen wir im ersten Entwicklungsstadium Allgemeinsymptome, dann ein lokales bzw. Nachbarschaftssymptom in Gestalt von bitemporaler Hemianopsie, die auf die Natur des Falles schon hinwies. Dann entwickelten sich die spezifischen Symptome, die auf eine Lokalisation — wenigstens im wesentlichen — im nervösen, hinteren Teil der Hypophyse hinwies. Die Richtigkeit dieser Annahme konnte röntgenologisch aus der Usurierung nur der Hinterwand der Sella turcica geschlossen werden.

Besonders interessant ist mein 3. Fall.

Fall 3. Der 52jährige Mann war zuerst vor 3 Jahren in meiner Beobachtung. Er kam damals wegen einer leichten apoplektiformen, rechtsseitig aufgetretenen Hemiparese. Da eine leichte arteriosklerotische Erkrankung des Zirkulationsapparates nachweisbar war und da er Lues negierte, wurde die Diagnose auf arteriosklerotische Apoplexia cerebri gestellt. Gebessert wurde er entlassen. 9 Monate später kam er wieder wegen hochgradiger Schwäche, die an Kachexie grenzte und wegen Seh-

störung. Der Mann sah ganz verändert aus: Im Gegensatz zu der Blässe, Mattigkeit und Hinfälligkeit fand sich eine damit im Kontrast stehende Neigung zu Fettleibigkeit sowohl am Abdomen als auch an den Brüsten (Fig. 7). Die Scham- und Achselhaare fehlten; er gab an, dass sie ihm in den letzten zwei Jahren ausgegangen seien, ausserdem sei er seit fast 2 Jahren gänzlich impotent. Es fand sich, dass die Hoden auffallend klein waren, und zwar gab Pat. mit Bestimmtheit an, dass sie früher normal gross gewesen seien. Prof. Wilbrand stellte eine rechtsseitige homonyme Hemianopsie (Fig. 8) und eine rechtsseitige temporale Opticusatrophie fest. Nochmalige eingehende Examinierung ergab jetzt, dass der Mann vor ca 20 Jahren syphilitisch infiziert war. Die Wassermann-Reaktion im Blut fand sich stark positiv, und im Liquor war die Globulinreaktion und Lymphocytose stark positiv, während die Wassermann-Reaktion, ausgewertet bis 1 cm, negativ blieb. Die Annahme einer Erkrankung der Hypophyse war gegeben. Die Röntgenuntersuchung (Dr. Lorey) zeigte auch in diesem Falle eine deutliche Ausweitung der Sella turcica, die hintere Wand nicht ganz scharf und in der Mitte des Türkensattels einen nicht starken, aber deutlichen und auf 4 verschiedenen Aufnahmen sich immer wieder präsentierenden Schatten. Dr. Kafka (Hamburg Friedrichberg) stellte mit der Abderhalden-Methode deutlichen Hypophysenabbau fest.

Die jetzt eingeleitete antisymphilitische Behandlung hat eine wesentliche Besserung des körperlichen und geistigen Befindens des Mannes zu Wege gebracht. Die Untersuchung des Gesichtsfeldes (Prof. Wilbrand) ergibt jetzt eine deutliche Besserung (Fig. 9).

Wir haben es hier zu tun mit einem jener ausserordentlich selten bei Erwachsenen klinisch beobachteten Fälle von Syphilis der Hypophyse.

Ich habe zunächst über 3 Fälle berichtet, die man wohl als „typisch“ bezeichnen kann. Ich möchte jetzt über rudimentäre Fälle berichten. Ich bin überzeugt, dass gerade dieses Kapitel in den nächsten Jahren, wenn wir einmal wieder zu ruhiger Arbeit und Forschung kommen, noch weiter ausgebaut werden wird. Es wäre dies nur eine Analogie zu den Fällen von multipler Sklerose, von Tabes, von Paralyse, Syringomyelie u. a. Erst lernt man die typischen Fälle kennen, und erst die weitere Erfahrung lehrt, dass die atypischen oder imperfekten oder rudimentären Fälle mindestens ebenso häufig sind.

Fall 4. Zunächst der Fall eines 22jährigen jungen Mannes: Der Vater der Mutter war Potator strenuus, auch der Vater hat in früheren

Fig. 7.

Jahren stark getrunken. Die Anamnese auf Lues bei den Eltern fiel negativ aus, auch nach dem Ausfall der Wassermannreaktion. Patient selbst war nicht infiziert, in der Familie selbst ist bisher keine Veranlagung zu Diabetes oder zu Fettsucht. Patient hat früher nennenswerte Krankheiten nicht durchgemacht, nur bestand seit dem 3. Lebens-

Fig. 8.

Gesichtsfield für Weiss. 5 mm.

Fig. 9.

Gesichtsfieldschema nach Dr. Hirschberg.

—	Grenze für Weiss	} Prüfung mit Quadratpapierstücken v. 10 mm Seite auf 12' Abstand
- - -	" " Blau	
· · · · ·	" " Rot	
· · · · ·	" " Grün	

Orthographische Projektion um den Fixierpunkt, *m* Mariottes blinder Fleck, *COD* Campus oculi dextri, *COS* Camp. oculi sinistri, *L* laterale, *M* mediale Seite.

jahre schon ein gewisser Hang, viel Flüssigkeiten zu sich zu nehmen; er war als Kind klein und fing erst nach der Konfirmation an normal zu wachsen; psychisch war er immer normal. 4 Monate vor seiner Aufnahme ins Krankenhaus begannen heftige linksseitige Kopfschmerzen, bald mehr in der Stirn, bald im Hinterkopf lokalisiert. Dazu trat vermehrtes Durstgefühl. Während Patient früher

normal potent gewesen war, hatte die Libido seit ca. $\frac{1}{2}$ Jahre abgenommen.

Ich fand einen für sein Alter kleinen Menschen, der an allgemeiner Adipositas litt und am Rumpf eine Andeutung von Habitus femininus (Fig. 10) zeigte. Die Pubes und die Achselhaare waren kaum entwickelt. Er litt an hochgradiger Polyurie, die Urinmengen betrugen 9—10 Liter in 24 Stunden; kein Zucker, kein Eiweiss. Das Nervensystem war im übrigen objektiv in jeder Beziehung normal. Die Untersuchung auf Syphilis fiel negativ aus; Wassermann im Blut 0. Die Lumbalpunktion ergab einen Überdruck von 277 mm Wasser, eine leichte Lymphocytose, schwache Phase I-Reaktion, Wassermann im Liquor, ausgewertet bis 1 cem 0. Der Blutzuckergehalt des Blutes (Chemiker Schumm) war normal. Die Untersuchung der Augen (Prof. Wilbrand) ergab durchaus normalen Befund. Das Gesichtsfeld war beiderseits für Weiss und die Farben normal, ebenso Sehschärfe und ophthalmologischer Befund. Die Diagnose wurde gestellt auf eine Störung der Hypophysenfunktion. Die Röntgenuntersuchung des Schädels ergab keine Veränderung der Sella turcica und ebenso keine Veränderung an den Epiphysen der langen Knochen. (Dr. Lorey).

Im Laufe der nächsten Monate nahmen die Kopfschmerzen zu, die Polyurie blieb unverändert. Es entwickelte sich aber allmählich eine psychische Störung in Gestalt von Interesselosigkeit, Stumpfheit und reizbarer Unzufriedenheit. Patient wurde dann noch von einer Reihe von Neurologen untersucht, die alle die Diagnose stellten auf eine, sei es primäre, sei es sekundäre Erkrankung der Hypophyse. Die Diagnose lautete auf Meningitis serosa, auf lokalisierten Hydrocephalus und auf Tumor der Hypophyse.

Auswärts wurde eine Operation abgelehnt, im wesentlichen auf Grund des negativen Röntgenbefundes. Da die Kopfschmerzen und die psychischen Veränderungen zunahmen, drang der Vater des Kranken auf eine wenigstens probeweise Operation. Bei dem Kranken wurde ein Anton-Bramannscher Balkenstich vorgenommen. Patient starb ganz plötzlich kurze Zeit nach der Operation. Die Obduktion des Hirns (eine weitere Obduktion wurde nicht gestattet) ergab, dass es sich um eine völlige Verlegung des Infundibulum durch eine Neubildung (Fig. 11 u. 12) handelte, die sich an der Basis des Pons entwickelt hatte. Die Hypophyse selbst war intakt geblieben. Der Tumor erwies sich als zellarmes Gliom.

Fig. 10.

Der Fall ist besonders dadurch interessant, dass er wieder einmal zeigt, dass die Symptome der Hypophysenerkrankung lediglich durch eine Behinderung des Abflusses des Sekrets des nervösen Anteils in

die Hirnventrikel zur Ausbildung kommen können. Über einen ähnlich liegenden Fall hat Saenger vor einiger Zeit berichtet, nur dass es sich in diesem Fall nicht um einen Tumor, sondern um einen lokalen Hydrocephalus, der abklemmend wirkte, handelte. Auch dieser Fall gibt wieder eine Stütze für die Auffassung von Simmonds, dass die Polyurie bei Hypophysiserkrankung nicht durch eine Erkrankung oder Reizung der Pars intermedia zustande kommt. Sie wird in diesem Falle erklärt dadurch, dass das die Diurese hemmende Sekret nicht abgeführt wurde, somit nicht zur Wirkung kommen konnte: im Grunde also dieselbe Erklärung wie für jene Fälle, in

Fig. 11.
Normales Infundibulum.

denen die Pars nervosa zugrunde gegangen und damit ihre Sekretion erloschen ist.

Fall 5. Ein 15jähriges junges Mädchen war früher immer gesund gewesen und bot nach keiner Richtung eine erbliche Belastung. Für Lues lag weder bei ihr noch in der Ascendenz der geringste Anhalt vor. Die Menses, die seit dem 13. Jahre bestanden, hatten seit 6 Monaten sistiert. Sie erkrankte 4 Monate, bevor ich sie zuerst sah, mit periodisch auftretenden heftigen Kopfschmerzen. Dann nahm das Sehvermögen ab und Ohrensausen stellte sich ein. Da die Beschwerden hartnäckig waren, wurde sie

mir zur Untersuchung zugeführt. Ich fand bei ihr doppelseitige Stauungspapille, Klopfempfindlichkeit des Schädels, beginnende bitemporale Hemianopsie, einen für die 15 Jahre auffallenden Fettreichtum und ausserdem bestand eine geringe Polyurie (ca. 3 Liter pro Tag).

Die Röntgenuntersuchung ergab einen negativen Befund.

Es lag hier trotzdem nahe, eine Erkrankung der Hypophyse anzunehmen. Da sich bei der eingeschlagenen Behandlung eine Besserung nicht einstellte, reiste Patientin nach Wien, wo sie dem Rhinologen Hirsch vorgeführt wurde. Dieser hielt es ebenfalls für wahrscheinlich, dass es sich um einen Tumor in der Hypophyse oder in der Gegend der Hypophyse

Fig. 21.

Verlegung des Infundibulum durch Tumor.

handele, und war, besonders wegen der zunehmenden Sehstörung, zur Operation bereit. Ein sicherer abnormer Röntgenbefund wurde auch dort nicht erhoben.

Bei der Operation fand sich die Sella turcica stark vorgewölbt und zum Teil usuriert. Nach Entfernung des Restes des Sellabodens fand sich nach Durchschneiden der Dura ein lokalisierter Hydrocephalus. An einer sekundären Erkrankung ging Patientin ca. 3 Monate nach der Operation zugrunde. Die Obduktion zeigte, dass es sich um einen primären Tumor und zwar, wie die mikroskopische Untersuchung zeigte, ein zellreiches Gliom handelte, das zwischen dem Pons Varoli und dem Boden des Aquaeductus Sylvii lokalisiert war. Der Tumor füllte teil-

weise noch die Gegend der Corpora mamillaria, des Infundibulums und des Chiasma opticum aus. Das Infundibulum war ausserordentlich stark verengt. Ausserdem fand sich ein erheblicher Hydrocephalus des 3. Hirnventrikels. Die mikroskopische Untersuchung der Hypophyse ergab keine besondere Anomalie. Für die liebenswürdige Mitteilung des Befundes danke ich Herrn Kollegen Hirsch auch an dieser Stelle verbindlich.

Auch in diesem Falle waren Symptome vorhanden, deren Entstehung durch eine Störung der Hypophysenfunktion schon früh vermutet wurde, das waren Polyurie, Andeutung von Adipositas sowie Sistieren der Menses. Die Allgemeinsymptome waren in diesem Falle sehr ausgesprochen, nämlich Kopfschmerzen und Stauungspapille. Die Schädigung der Sella turcica hatte sich in diesem Falle sowohl in Hamburg wie in Wien dem Röntgennachweis entzogen. Auch hier handelte es sich um eine Behinderung des Abflusses des Sekrets der Hypophyse, und zwar war die Behinderung eingetreten sowohl durch Verengerung des Infundibulums durch den Tumor, als auch durch eine Bedrängung des Infundibulums durch den sekundären Hydrocephalus. Der Fall macht aufs neue vorsichtig in der Verwertung eines negativen Röntgenbefundes an der Sella turcica.

Im nächsten Falle konnte die anatomische Untersuchung bisher noch nicht ausgeführt werden.

Fall 6. Ein 15jähriger Knabe war 6 Jahre vor Beginn der Erkrankung mit dem Hinterkopf gegen einen Baum gefallen. Seither litt er an Kopfschmerzen, die anfallsweise sich verstärkten. Ab und zu trat auch Erbrechen auf. Der Knabe soll früher im wesentlichen stets gesund gewesen sein und äusserlich keine Anomalien geboten haben. Irgendeine erbliche Belastung lag nicht vor, für Lues fand sich nichts in der Ascendenz, und bei ihm selbst fehlte jeder Anhalt. Der Junge war im letzten Jahre fett geworden, und seit 5 Monaten nahm die Sehkraft ab. Es fand sich doppelseitige Stauungspapille, keine Anomalie des Gesichtsfeldes (Prof. Wilbrand), auch nicht für Farben, keine Parese der Augenmuskeln. Die Pupillen verhielten sich normal. Der Junge war auffallend fett, die Geschlechtsbehaarung war sehr spärlich (Fig. 13), die Urinmenge war nicht vermehrt, kein Zucker, kein Eiweiss. Ich sprach den Verdacht aus, dass es sich um eine Störung der Hypophysenfunktion handele, und auf Grund der Anamnese lag es am nächsten, einen traumatischen Hydrocephalus mit Einwirkung auf die Hypophyse anzunehmen. Der Lumbaldruck war erhöht (220 ccm Wasser), im übrigen im Liquor kein Anhalt für Syphilis, Wassermann im Blut war negativ.

Die Röntgenuntersuchung des Schädels ergab, dass die Keilbeinhöhle in den hinteren Teilen erheblich abgeflacht und das Dach der Keilbeinhöhle unscharf gezeichnet war. Der Türkensattel erschien etwas erweitert, der Clivus Blumenbachii angenagt. Herr Dr. Lorey sprach nach dem Röntgenbefund den Verdacht auf eine Erkrankung der Hypophyse aus,

wahrscheinlich einen Tumor, der den Knochen arrodirt habe. Die Epiphyse am Vorderarm zeigte sich röntgenologisch noch nicht verknöchert, ein Vorgang, der bekanntlich im 10. Jahre einzutreten pflegt. Patient sollte regelmässig mit Lumbalpunktion behandelt werden, er hat sich jedoch der Behandlung entzogen.

In diesem Fall muss es offen bleiben, ob es sich um einen primären traumatischen Hydrocephalus handelt oder um einen bereits längere Zeit bestehenden Tumor, der die Hypophyse, sei es primär, sei es durch einen sekundären Hydrocephalus, geschädigt hat.

Fig. 13.

Fig. 14.

Fall 7 u. 8. In zwei weiteren Fällen von gleichem Symptomkomplex konnte man mit grosser Wahrscheinlichkeit ein Trauma in der Kindheit anschuldigen. Die Traumen bestanden in einem Fall aus dem Kinderwagen mit folgender Bewusstlosigkeit und Krämpfen, im anderen Fall in einem Sturz aufs Strassenpflaster mit folgenden Erscheinungen von *Commotio cerebri*. In beiden Fällen lag für Lues und für sonstige Infektion oder Intoxikation der Patienten selbst oder der Ascendenz kein Anhalt vor. Es fanden sich keine Symptome, die für die Entwicklung eines Tumors sprachen. In beiden Fällen blieben die Genitalien unentwickelt, und in beiden Fällen fehlte Libido und selbstverständlich auch die Potenz. In dem einen der Fälle lag auch eine ausgesprochene moralische Imbecillität vor, während

im anderen Falle die Psyche und die Intelligenz praktisch normal war (Fig. 14).

Auf Grund vorliegender Erfahrungen darf man vielleicht annehmen, dass auch hier durch das Trauma ein lokalisierter Hydrocephalus geschaffen worden ist, der die Abführung des Sekrets der Hypophyse in die Körpersäfte behinderte.

Ich komme nun zu den Fällen, in denen es sich wahrscheinlich um eine syphilogene, und zwar kongenital syphilitische Erkrankung der Hypophyse handelt.

Fall 9. Der 15jährige Knabe L. stammte von luetischen Eltern, und zwar war er in dieser Beziehung doppelt belastet insofern als der Vater sich vor der Ehe syphilitisch infiziert hatte und ebenso die Mutter bereits vor Eingehung der Ehe mit ihrem jetzigen Mann anderweitig syphilitisch infiziert worden war. Der Knabe hatte sich körperlich gut entwickelt, war aber geistig defekt geblieben in Form von nervöser Reizbarkeit, Unbelehrbarkeit und allerlei perversen Trieben. Deswegen wurde er mir vorgeführt. Ich fand bei ihm eine Andeutung von Habitus femininus, ferner Fehlen jeglicher primärer und sekundärer Geschlechtsbehaarung und ausgesprochen infantile Genitalien (Fig. 15). An den Augen fand sich, abgesehen von einem Strabismus concomitans divergens dexter, keine Anomalie. Die Diurese war normal, die formale Intelligenz war nicht gestört. Im Röntgenbild fand sich keine Anomalie. Die Wassermannreaktion im Blut war schwach positiv, die im Liquor spinalis ebenfalls schwach positiv (bei 0,4 und 0,6 +), Lymphocytose und Phase I-Reaktion ebenfalls schwach positiv. Eine antisiphilitische Behandlung, die 6 Wochen durchgeführt wurde, war zunächst ohne sichtbaren Erfolg. Der Knabe ist seither mir aus den Augen gekommen.

Fall 10. Noch ausgesprochener war der Fall bei einem 16jährigen Knaben T.: Der Vater war vor seiner Verheiratung syphilitisch infiziert. Das erste Kind der Ehe war immer schwächlich und zart gewesen und früh gestorben. Das zweite Kind kam mit 7 Monaten zur Welt und starb nach 1½ Jahren an Erscheinungen von „Nervenzuckungen“. Das dritte Kind, unser Patient, kam rechtzeitig zur Welt, war von klein auf „nervenschwach“, hat in der Schule schlecht gelernt und wurde oft bestraft wegen moralischer Defekte. Von der Realschule kam er in die Volksschule, konnte aber auch hier nicht mitkommen. Seit 1 Jahr ward seine Vergesslichkeit auffallend, und ausserdem fing er an, in auffälliger Weise zu lügen, Unterschlagungen zu machen und zu stehlen. Der Mutter war seit 1 Jahr aufgefallen, dass der Knabe auffallend fett wurde. Es zeigte sich eine ausgesprochene Neigung zur Fettsucht, Habitus femininus, kindliches Verhalten der Genitalien, Fehlen von Behaarung der Genitalien und der Achselgegend (Fig. 16); im übrigen keine Anomalien, speziell an den Augen keine Abnormitäten, keine Polyurie oder Glykosurie. Das Röntgenbild war durchaus normal. Auch während des Aufenthalts im Krankenhaus machte er oft Versuche zu schwindeln und zu lügen und Heimlichkeiten aller Art zu treiben. Im übrigen fanden sich keine gröberen Intelligenzdefekte. Die

Wassermannreaktion war im Blut schwach positiv, im Liquor fand sich eine geringe Vermehrung des Zellgehalts, schwache Globulinreaktion bei negativer Wassermannreaktion.

Ein dritter Fall ist dadurch besonders interessant, dass es sich um eine Lues in dritter Generation handelt.

Fall 11. Der 16jährige junge Mann stand vor 4 Jahren bei mir in Behandlung wegen *Enuresis nocturna*. Er war sonst im wesentlichen gesund gewesen; ich fand ihn schon damals fatter als es dem Alter

Fig. 15.

Fig. 16.

von 12 Jahren — 2. Streckung — entsprach, legte der Sache aber keine Bedeutung bei.

Der Zufall wollte, dass ein Jahr später ein Bruder seiner Mutter mich wegen epileptischer Anfälle konsultierte und mir angab, dass er als kleines Kind an kongenitaler Lues gelitten habe und nach energischer Behandlung geheilt sei. Er selbst sei nicht spezifisch infiziert gewesen. Ich erfuhr nun, dass sein Vater, d. h. der Grossvater unseres Kranken, sich vor der Ehe in seinem Beruf am Finger infiziert habe, dass diese Infektion aber erst als eine syphilitische erkannt worden sei, nachdem die erste Schwangerschaft in der bald nach der Fingererkrankung eingegangenen Ehe mit einem Abortus syphiliticus geendet habe. Nach intensiver Behandlung seiner beiden Eltern sei ein Kind geboren worden, das bei der

Geburt Zeichen von kongenitaler Lues geboten habe; Heilung nach energischer Behandlung; 3 epileptische Anfälle im heranwachsenden Alter, Heilung nach abermaliger intensiver Behandlung. Dies Individuum wurde die Mutter mehrerer Kinder, die zart und erregbar, aber sonst körperlich und geistig normal sind; das 3. Kind war unser Patient. (Genauerer dieser wohl einzigartigen Anamnese s. Nonne, Syphilis und Nervensystem III. Auflage, S. 765.) Erst vor kurzem sah ich nun den Knaben wieder; jetzt im 17. Jahr sind die Genitalien noch ausgesprochen infantil, ein Habitus femininus ist unverkennbar (Figg. 17 u. 18), ausserdem besteht seit mehreren Jahren eine mässige Polyurie (ca. 3 Liter p. die); auf geistigem Gebiet ist vielleicht eine gewisse Oberflächlichkeit und auffallender Mangel an Ehrgeiz sowie ein Mangel an Konzentrationsfähigkeit als ein abnormes psychisches Stigma aufzufassen.

Die Wassermannreaktion des Blutes fiel stark positiv (+++) aus, eine Lumbalpunktion wurde nicht vorgenommen.

Die Abderhaldenreaktion auf Hypophyse (Dr. Kafka) war ausgesprochen positiv, während das Serum von Thyreoidea, Nebennieren und Thymus nicht abbaute.¹⁾

Es handelt sich in diesen drei Fällen offenbar um eine Erkrankung der Hypophyse auf kongenital-syphilitischer Basis. Dass Syphilis in der Hypophyse sich lokalisieren kann, ist schon lange bekannt. Weigert hat schon im 65. Band von Virchows Archiv einen Fall von gummöser Erkrankung der Hypophyse veröffentlicht, später Birch-Hirschfeld, Virchow und C. Westphal. Vor 7 Jahren veröffentlichte wieder Kuss einen gleichen Fall, und Simmonds hat uns über einen sehr merkwürdigen Fall berichtet: Ein Mann hatte sich noch mit 78 Jahren syphilitisch infiziert, und bereits 4 Monate nach der Infektion fanden sich nach dem rasch erfolgten Tode neben Lungengummata Gummata der Hypophyse, welche fast den ganzen Vorderlappen eingenommen hatten.

Auch bei Lues congenita hat Simmonds in der Hypophyse Anomalien gefunden, und zwar Nekrosen, Gummata und entzündliche Infiltrationen. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass sich solche Erkrankungen bei besonders darauf gerichteter Aufmerksamkeit als häufiger erweisen werden, wenn man bedenkt, dass Simmonds nicht weniger als 5 mal unter 12 systematisch untersuchten Fällen von Lues congenita einen positiven Befund erhob. Übrigens hatte auch M. B. Schmidt schon 1901 in der Hypophyse von kongenital Luetischen Nekrosen gefunden.

Von klinischen Beobachtungen wüsste ich ausser dem bereits erwähnten Falle Weigerts zwei Autoren anzuführen, zunächst Kurt

1) Anmerkung bei der Korrektur: Nachträglich wurde auch das Blut der Mutter und zweier älterer und zweier jüngerer Geschwister auf Wassermannreaktion untersucht: nur das jüngste Kind reagierte negativ, alle anderen stark positiv.

Goldstein. In seiner Arbeit „Über Eunuchoiden. Über familiär auftretende Entwicklungsstörungen der Drüsen mit innerer Sekretion und des Gehirns“ bringt Goldstein in Fall 3 und 4 zwei Geschwister, die von einem an syphilitischer Paralyse gestorbenen Vater stammten und die neben ausgesprochener Idiotie das Bild der Dystrophia adiposogenitalis zeigten, allerdings in Causalnexus mit einzelnen thyreogenen Symptomen.

Ferner berichtet Wagenmann (D. med. Wochenschr. Bd. 34,

Fig. 17.

Fig. 18.

S. 1126) 1909 aus der Jenenser Poliklinik über einen Fall von Dystrophia adiposogenitalis bei einem 20jährigen Mädchen, dessen spezifische Anamnese zwar nicht festgestellt werden konnte, bei dem jedoch Gummata auf der Haut der unteren Extremitäten sowie eine syphilitische Periostitis der Tibien (röntgenologisch festgestellt) die Lues feststellten (Wassermannreaktion wurde nicht gemacht), und bei dem eine doppelseitige Keratitis parenchymatosa die Lues als eine kongenitale aufzufassen berechnete.

Ferner hat Weygandt 1913 im Hamburger ärztlichen Verein einen Fall von infantiler Paralyse auf Grund angeborener Syphilis

mit Erscheinungen von *Dystrophia adiposogenitalis* vorgestellt (Hamburger Ärzte-Korrespondenz 1913 Nr. 15).

Unsere neueren Erfahrungen erlauben uns jedenfalls, uns exaktere Vorstellungen zu machen von der Zusammengehörigkeit des „Degenerationsstigma“, wie es die *Dystrophia adiposa* und der *Dysgenitalismus* darstellt als wie dies früher der Fall war. Natürlich bedarf es noch einer Reihe von glücklichen Zufällen, die es ermöglichen, gerade derartige Fälle anatomisch zu untersuchen.

Ich glaube, dass bei der jetzt geschärften Aufmerksamkeit solche Fälle sich mehren werden, und dass Simmonds mit seiner These, dass die kongenitale Syphilis sich nicht selten in der Hypophysis lokalisiert, recht hat.

Endlich möge noch die Mitteilung eines Falles von hypophysärem Zwergwuchs Platz finden.

Fall 12. Es handelt sich um ein Mädchen von 18 Jahren. Sie ist ausgesprochene Zwergin. Der Knochenbau ist durchaus proportioniert. Es besteht körperlicher und geistiger Infantilismus. Speziell sind die Genitalien unentwickelt; dementsprechend niemals Menstruation. Glykosurie (0,8 bis 1,2 Proz.). Eine Ätiologie lässt sich nicht nachweisen. Patientin kam mit normalem Körpergewicht (6 Pfd.) zur Welt. Der Nachlass des Wachstums fiel den Eltern im dritten Lebensjahre auf. Kein Potus, keine Lues in der Ascendenz. Patientin selbst bietet auch nach Vornahme aller neueren Untersuchungsmethoden keinen Anhalt für eine luetische Ätiologie. Die Röntgenuntersuchung der Knochen ergibt das Erhaltenensein der Epiphysenfugen, Nichtverknöcherung des Kehlkopfes. Die Stimme ist kindlich. Zahnwechsel hat stattgehabt. Der geistige Habitus entspricht dem eines 7jährigen Kindes. Es kann mit Sicherheit ausgeschlossen werden eine rhachitische, chondrodystrophische, thyreogene Form des Zwergwuchses. Es handelt sich um das Vorliegen einer echten Nanosomie, und zwar der infantilen Form derselben (v. Hansemann) (Figg. 19 u. 20). Irgendwelche Symptome seitens einer Störung der Funktion der Thyreoidea fehlen ebenso wie solche seitens der Nebenschilddrüsen, der Nebennieren, der Zirbeldrüse. Für die Annahme einer Erkrankung der Hypophyse spricht Glykosurie, sowie (Untersuchung seitens des Herrn Dr. Kafka-Friedrichsberg) Abbau von Hypophyse nach Abderhalden. Die Sella turcica erscheint im Röntgenbild normal, ein abnormer Schatten in derselben ist nicht nachweisbar.

Hier liegt die Annahme einer kongenitalen Aplasie oder Hypoplasie der Hypophyse nahe.

Angesichts unseres ersten Falles muss man auch hier mit der Möglichkeit des Vorhandenseins eines kongenitalen Tumors (Cyste?) rechnen; die früh entwickelten Cysten der Hypophyse mit lange Jahre dauerndem Verlauf sind in der Literatur nicht ganz selten, aber fast immer, so in den Fällen von de Witt, Stetten und Rosenbloom, von Mullaly, von Souques und Chauvaut, fanden sich okuläre Symptome in Form von bitemporaler Hemianopsie und sekundärer

Opticusatrophie, oder von Neuritis optica oder von Pupillenanomalien. Von allem war bei unserer Patientin ebensowenig die Rede, wie von irgendwelchen Tumor-, „Allgemeinsymptomen“.

Möge die Mitteilung meiner Kasuistik dazu beitragen, die Diagnose der Erkrankungen der Hypophyse nicht mehr als den Ausdruck spezialistischer Kenntnisse erscheinen zu lassen, sondern sie auch dem aufmerksamen allgemeinen Praktiker so selbstverständlich erscheinen zu lassen wie die Diagnose einer inzipienten Tabes oder einer inzipienten Sclerosis multiplex. Ob wir für die Heilung der Erkrankungen der

Fig. 19.

Fig. 20.

Neben der 18jähr. Kranken ein normal gewachsenes gleichalteriges Mädchen.

Hypophyse durch spezifische Organtherapie, insbesondere durch Kombination derselben mit antisypilitischer Behandlung bei den Fällen von hypophysärer Form der Lues congenita praktische Erfolge erreichen werden, das muss die Zukunft lehren — an Gelegenheit zur Sammlung einschlägiger Erfahrungen wird es nach meiner Überzeugung nicht fehlen.

Hamburg, April 1916.