

(Aus der Universitäts-Kinderklinik zu München [Professor v. Pfaundler].)

## Über zwei Fälle von Arachnodaktylie<sup>1)</sup>.

Von

Dr. Friedrich Börger,  
Assistent.

Mit 8 Textfiguren und 2 Tafeln.

(Eingegangen am 10. Juli 1914.)

Im Jahre 1896 stellte Marfan in der Société médicale des hôpitaux eine Wachstumsanomalie vor, deren charakteristische Zeichen pathologisches Längenwachstum und Schmalheit der Extremitäten verbunden mit verschiedenartigen Mißbildungen waren, und bezeichnete das Krankheitsbild als „Dolichostenomelie“. Einen zweiten im Symptomenbilde ganz ähnlichen Fall beschrieb 1902 Achard unter der Benennung „Arachnodaktylie“. Weitere gleichartige Fälle gaben Dubois, Thomas und Salle bekannt. Damit ist die Zahl der diagnostizierten Fälle erschöpft.

Es handelt sich bei diesen Fällen um Riesenwuchs (Thomas). Seitdem v. Langer darauf hingewiesen hat, daß man normalen und pathologischen Riesenwuchs unterscheiden muß, d. h. einen Riesenwuchs mit allgemeinen und proportionierten Vergrößerungen der Körperteile von solchem mit partieller Vergrößerung, haben sich eine ganze Reihe von Autoren mit diesem Thema befaßt. Sternberg wies das gehäufte Auftreten von Kombinationen des allgemeinen Riesenwuchses und der Akromegalie nach. Massalongo hielt die Akromegalie für „Spätriesen“. Brissaud und Meige behaupteten, Riesenwuchs

---

<sup>1)</sup> Nach einem Vortrage, gehalten auf dem Kongreß südwestdeutscher Kinderärzte in Stuttgart, Juni 1914.

und Akromegalie seien identisch, beide beruhten auf einer Funktionsstörung der Hypophyse; bei jugendlichen Individuen führe diese zum Riesenwuchs, bei älteren, deren Epiphysen schon verknöchert seien, zur Akromegalie. Launois und Roy stützten diese Ansicht, während Pierre Marie sie heftig bestritt. Biedl vertritt den Standpunkt, daß der Riesenwuchs auch durch Hypophysenveränderung bedingt sei. Broman nimmt ein Zuviel des Anlagematerials (Spermium, Ei) oder eine Entwicklungshemmung an, welche die Verknöcherung der Epiphysenknorpel betrifft. Thomas glaubt an eine abnorme Wachstumsenergie bei ursprünglich normaler Menge des Keimplasmas.

Nach Schwalbe ist der angeborene Riesenwuchs von dem erworbenen zu unterscheiden. Auch beim angeborenen Riesenwuchs sind die Ansichten über die Pathogenese ebenso verschieden wie beim erworbenen. Namentlich ist die Frage umstritten, ob die Blutdrüsen schon intrauterin mitbestimmend auf die Gestaltung der Körperform des Foetus einwirken; meist wird sie verneint, nur Tandler stellt sich auf einen bejahenden Standpunkt.

Welche Drüsen nun diese verschiedenen Formen von Riesenwuchs — allgemeiner Riesenwuchs, Akromegalie, Eunuchoidismus, Arachnodaktylie — bedingen, liegt fast völlig im Dunkeln; wahrscheinlich ist, daß eine Korrelationsstörung im Drüsensystem die Ursache ist. Falta neigt zu der Annahme, daß die pathologische Anlage des Blutdrüsensystems nur eine Teilerscheinung einer abnormen Anlage des ganzen Organismus ist.

Sehen wir zu, wie sich unsere Fälle zu diesen Fragen verhalten:

Fall I. H. G., 9 Jahre alt.

Anamnese: Vater Potator und zuckerkrank. Mutter gesund, aber schwächlich und grazil. Eins der Geschwister gestorben mit 5 Monaten (Ursache?), eins an Masern-Pneumonie, eins gesund. Der Vater ist ein großer, sehr kräftiger Mann, ebenso zwei seiner Brüder; letztere waren bis zum 20. Lebensjahre groß und mager, dann kräftig. Eine auffallende Verlängerung von Händen und Füßen wurde nicht wahrgenommen.

Die Geburt des Patienten ging normal vonstatten. Die Ernährung war unnatürlich, da die „Mutter keine Milch hatte“. Mit 6 Monaten brachen die ersten Zähne durch, mit 13 Monaten lernte das Kind laufen. Als Säugling litt es häufig an Durchfällen. Außer einer Halsentzündung und Varicellen wurden keine Krankheiten durchgemacht. Auffallend war der Mutter und Hebamme, daß das Neugeborene sehr lang und mager war, namentlich an Händen und Füßen. Auch im Säuglingsalter bestand immer große „Magerkeit“. Die Augen waren „hohl“. Beim ersten Laufen mußte das Kind bereits sehr große Schuhe haben; später waren sie immer „um mehrere Nummern größer als die der Altersgenossen“. Der Appetit

war durchweg normal, trotzdem blieb das Kind immer mager. Es war sehr kurzsichtig und mußte eine Brille tragen. Ins Spital wurde es wegen Gelbsucht eingewiesen.

**Status praesens:** Der Knabe ist für sein Alter auffallend groß und mager. Der Kopf erscheint relativ klein; die Orbitae sind groß, die Augen liegen tief und sind haloniert (vgl. Bild I). Kinn und Jochbögen springen wenig vor. Das Gesicht hat einen schwermütigen, leidenden Ausdruck. Der Knabe ist äußerst schreckhaft und furchtsam.

Die Haut ist leicht gelb verfärbt und mit diffus verstreuten, flohstichartigen Blutpunkten übersät (Flohstiche). Deutliche Venenzeichnung auf Bauch, Brust



Fig. 1.

und Armen. Fast völliges Fehlen des Fettpolsters. Das Haar ist dicht und etwas trocken, am Scheitel zwei Wirbel. Die Nägel sind normal.

Außer den obengenannten Merkmalen bietet das Kopfskelett nichts Besonderes. Der Thorax zeigt ausgesprochenen paralytischen Habitus, sonst keine Abnormität. Die Wirbelsäule weist eine leichte sinistro-konkave Skoliose der Brustwirbel und dextro-konkave des Lendenteiles auf (vgl. Bild II). Die Schulterblätter stehen flügel förmig vom Thorax ab, ihr vertebraler Rand ist leicht konkav (*Scapula scaphoidea*). Das Extremitätenskelett ist sehr grazil. Arme und Beine, namentlich Hände und Füße erscheinen außerordentlich lang und schmal, die Gelenke im Gegensatz zur Diaphyse sehr plump. Der Calcaneus springt sporn förmig vor. Hände und Füße sind grotesk

überstreckbar, sie können bis zum Winkel von etwa  $45^\circ$  dem Unterarm resp. Unterschenkel genähert werden. Das Erheben aus Rückenlage ist etwas schwerfällig, aber ohne „Klettern“ möglich.

Die Muskulatur ist sehr dürtig entwickelt, doch in der Funktion verhältnismäßig gut. Beim Beklopfen mit dem Perkussionshammer entstehen idiomuskuläre Wülste. Der Gang hat etwas Greisenhaftes, ist schleppend und müde. Der Kopf ist vornübergebeugt, die Arme sind im Schultergelenk nach vorn rotiert. Links starker Pes planus, beiderseits Genu recurvatum.

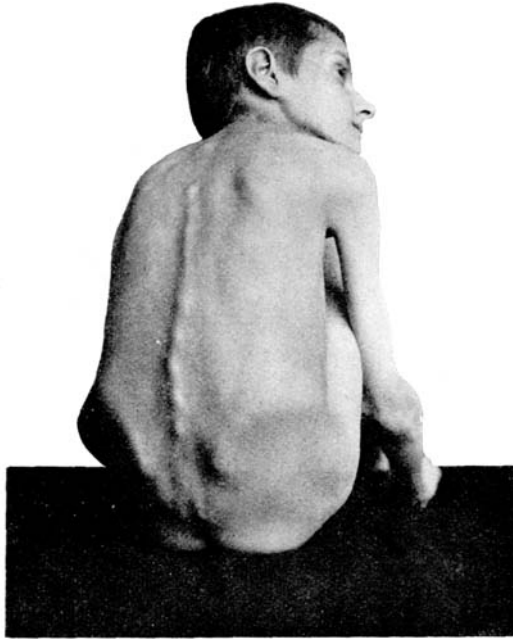


Fig. 2.

Die rechte Lidspalte ist etwas größer als die linke, der rechte Bulbus etwas prominenter. Augenmuskeln intakt, ebenso Skleren und Conjunctiven. Sehr auffallend ist beiderseits ein Irisschlottern. Die vordere Kapsel der Linse ist getrübt, die Pupillarmembran persistiert. Hintergrundbild o. B. bis auf Conus myopicus. Es besteht hochgradige Myopie ( $-16$  und  $-20$  D.). Die Ohrmuscheln sind etwas vergrößert, das Crus helices, der Anthelix und der Antitragus sind stark ausgebildet.

Die Reflexe sind sämtlich in Ordnung, pathologische nicht auslösbar. Es besteht keine Ataxie. Die Sensibilität ist in allen Qualitäten intakt, keine Parästhesien. Sympathicus und Gehirnnerven o. B.

Keine Drüsenschwellung.

Das Herz ist nach links etwas verbreitert (Mamm-Linie). Über der Spitze und neben dem Sternum ist ein ziemlich lautes systolisches Geräusch hörbar. Der II. P. T. ist etwas verstärkt. Lungen und Abdominalorgane o. B.

Der Penis und namentlich die Hoden sind klein, es besteht geringgradige Phimose.

Die Zähne sind, abgesehen von einigen cariösen Molaren, in gutem Zustande. Der Gaumen ist hoch gewölbt. Im Urin ist Bilirubin, Urobilin und Urobilinogen nachweisbar. Der Stuhl ist gefärbt.

Pirquet wiederholt 0, Wassermann nicht gemacht, da kein Luesverdacht vorhanden.

Das Wesen des Knaben ist freundlich, doch meist ernst, die Intelligenz normal.

Verlauf: Nach 8 Tagen des Spitalsaufenthaltes erkrankt Pat. an Masern, die ohne Komplikation überstanden werden. Der Ikterus verschwindet bald, dann dauernd Wohlbefinden. Appetit normal.

### Maße am Lebenden:

Verglichen mit einem gleichgroßen, aber 2 Jahre älteren Kinde.

#### Tabelle I.

H. G., 9 Jahre alt.

#### Maße am Lebenden:

Patient	Rechter Arm	Normal	
25,0 cm	Spitze des Proc. coracoid. — Epicondyl. lat. humeri	24,5 cm	
22,5 „	Epicondyl. lat. hum. — Proc. styl. ulnae	21,0 „	
16,3 „	Proc. styl. ulnae — Spitze des Mittelfingers	16,0 „	
7,8 „	Breite der Hand (über metocarpophal. Gel.)	8,7 „	
14,8 „	Größter Umfang über M. biceps	20,3 „	
16,8 „	Größter Umfang über Unterarm	20,5 „	
Rechtes Bein			
34,5 cm	Troch. major — Kniegelenkspalt (lat.)	34,5 cm	
34,5 „	Kniegel.-Spalt — Malleol. lat.	34,5 „	
21,5 „	Ferse — Spitze der III. Zehe	21,5 „	
7,0 „	Breite des Fußes (über metatarso-phal. Gel.)	7,6 „	
30,5 „	Größter Umfang des Oberschenkels	38,5 „	
19,4 „	Größter Umfang der Wade	26,5 „	
Körpergröße			
136 cm (+ 12)	Körpergewicht	Brustumfang	Kopfumfang
	21100 g (— 11,9 kg)	62 cm	53 cm
Norm: 124 cm	21800 g	60 „	52 „

Es zeigt sich also, daß Pat. betreffs seiner Körpergröße um 12 cm zu lang und an Körpergewicht um 11,9 kg zu leicht ist (nach v. Pirquetscher Tabelle).

Um nun zu sehen, wie das Längenverhältnis der einzelnen Knochen des Patienten sich zu den gleichnamigen des normalen Kindes verhielt, wurden vergleichende Messungen nach gleichmäßig aufgenommenen und durchgepausten Röntgenplatten vorgenommen.

Länge der Knochen nach gleichmäßig aufgenommenen, durchgepausten Röntgenbildern.

	Radius	Ulna			
Normal:	18,0	19,1			
Patient:	20,0	21,0			
Mittelhandknochen (von medial an):					
Normal:	3,2	4,9	4,5	3,8	3,6
Patient:	3,2	5,2	4,7	4,4	3,7
Summe der 3 Phalangen:					
Normal:	3,6	5,6	6,3	6,1	4,5
Patient:	3,6	5,8	7,1	6,9	5,2
	Tibia	Fibula			
Normal:	28,8	28,3			
Patient:	30,0	29,0			
Mittelfußknochen (von medial an):					
Normal:	4,6	5,0	4,9	4,9	5,1
Patient:	4,8	5,5	5,2	4,9	4,9
Summe der 3 Phalangen (von Fußzehe an):					
Normal:	3,9	3,3	3,0	2,7	2,5
Patient:	4,3	3,8	3,8	3,0	2,6

Weiterhin wurde das prozentuale Verhältnis der einzelnen Knochen zur Gesamtkörperlänge festgestellt.

Prozentuales Verhältnis zur Gesamtkörperlänge:

	Normal	Patient	Differenz
Radius:	12,59	14,70	2,11
Ulna:	13,74	15,44	1,70
Mittelhandknochen:			
I.	2,30	2,35	0,05
II.	3,52	3,82	0,30
III.	3,23	3,45	0,22
IV.	2,73	3,23	0,50
V.	2,58	2,72	0,14

Summe der 3 Phalangen:	Normal	Patient	Differenz
I.	2,59	2,64	0,05
II.	4,03	4,26	0,23
III.	4,53	5,22	0,34
IV.	4,31	5,07	0,76
V.	3,23	3,82	0,59
Tibia:	20,60	22,05	1,45
Fibula:	20,36	21,32	0,96
Mittelfußknochen:			
I.	3,30	3,53	0,23
II.	3,59	4,04	0,45
III.	3,52	3,82	0,30
IV.	3,52	3,60	0,08
V.	3,66	3,60	0,06
Zehen (Summe der 3 Phalangen):			
I.	2,80	3,16	0,36
II.	2,38	2,79	0,41
III.	2,15	2,79	0,64
IV.	1,94	2,20	0,26
V.	1,87	1,91	0,04

Da nun die Knochen dünn und lang erschienen, wurde im Folgenden das Verhältnis zwischen der mittleren Breite und Länge des Knochens beim Patienten und Normalen berechnet, wobei „mittlere Breite“ gleich größte + geringste Breite des Knochens dividiert durch 2 ist.

## Verhältnis zwischen mittlerer Breite und Länge:

	Normal	Patient	Differenz
Radius:	0,10	0,08	0,02
Ulna:	0,10	0,07	0,03
Mittelhandknochen:			
I.	0,32	0,25	0,07
II.	0,21	0,18	0,03
III.	0,22	0,21	0,01
IV.	0,21	0,18	0,03
V.	0,22	0,23	—0,01
I. Phalanx:			
I.	0,36	0,27	0,09
II.	0,37	0,30	0,07
III.	0,32	0,24	0,08
IV.	0,33	0,22	0,11
V.	0,34	0,26	0,08

II. Phalanx:	Normal	Patient	Differenz
I.	0,35	0,33	0,02
II.	0,53	0,37	0,16
III.	0,50	0,33	0,17
IV.	0,53	0,31	0,22
V.	0,58	0,43	0,15
III. Phalanx:			
I.	—	—	—
II.	0,50	0,40	0,10
III.	0,53	0,30	0,23
IV.	0,42	0,32	0,10
V.	0,45	0,34	0,11
Tibia:	0,14	0,13	0,01
Fibula:	0,056	0,043	0,013
Mittelfußknochen:			
I.	0,36	0,31	0,05
II.	0,21	0,16	0,05
III.	0,22	0,16	0,06
IV.	0,23	0,17	0,06
V.	0,22	0,17	0,05
Grundphalangen der Zehen:			
I.	0,55	0,52	0,03
II.	0,42	0,30	0,12
III.	0,50	0,30	0,20
IV.	0,40	0,25	0,15
V.	0,46	0,28	0,18

Zusammenfassend können wir über das Resultat der Messungen sagen: Die Maße am Lebenden ergeben, daß die einzelnen Abschnitte des Armes durchweg länger sind als die des Normalkindes, daß ferner die einzelnen Teile des Beines die gleichen Längenmaße zeigen wie beim Kontrollkind, und daß schließlich die Breite von Fuß und Hand erheblich zugunsten des Kontrollkindes variiert. Die Umfangsdifferenz von Arm und Bein ist zuungunsten des Patienten sehr beträchtlich, so daß dadurch die Länge der Glieder noch größer erscheint, als sie tatsächlich ist. Eine Zunahme der Differenz nach distal hin tritt nicht deutlich hervor.

Da diese Maße nur gröbere Unterschiede der großen Knochen und Extremitätenabschnitte erkennen lassen, sollen uns die Röntgenbilder (vgl. Tafel IV und V) genaue Werte, namentlich der kleinen, distalen Knochen geben. Das Resultat ist im wesentlichen dasselbe wie bei



den Messungen am Lebenden, nur tritt hier die Differenz zugunsten der distalsten Teile hervor.

Die Berechnung des prozentualen Verhältnisses zur Gesamtkörperlänge hat dasselbe Ergebnis, zeigt aber deutlich, daß die Mittelhand- und -fußknochen eine größere Differenz als die Unterarm- und -schenkelknochen und daß die Phalangen wiederum eine größere Differenz als die Mittelhand- und -fußknochen aufweisen; mit anderen Worten, daß der Größenunterschied nach distal hin zunimmt.

Das Verhältnis der mittleren Breite zur Länge der Knochen ist beim Patienten ein anderes als beim Normalen. Die Differenzen sind namentlich bei den Phalangen deutlich. Das überrascht bei der Betrachtung des Röntgenbildes, denn da erscheinen gerade die Mittelhand- und -fußknochen besonders dünn. Daß aber das rechnerische Resultat hier keine größeren Differenzen ergibt, erklärt sich daraus, daß zwar die Diaphyse der Mittelhand- und -fußknochen sehr schlank ist, daß aber die Epiphyse nur wenig hinter der Norm zurückbleibt.

Die Knochenstruktur ist überall deutlich und ohne pathologische Veränderungen, namentlich sind nirgends periostale Verdickungen wahrzunehmen. Der Verknöcherungsprozeß ist beim Patienten weiter fortgeschritten als bei dem um 2 Jahre älteren Kontrollkinde: Die Epi-Diaphysengrenze ist weniger stark ausgeprägt. Bei beiden sind 7 Handwurzelknochen vorhanden, die des Patienten aber kompakter und wesentlich größer. Am Schädel fällt im Röntgenbilde auf, daß die Orbitae vertieft sind und die vordere Schädelgrube klein ist. Die Sella turcica erscheint etwas größer als beim Normalkinde, doch liegt diese Vergrößerung im Bereiche der Norm.

Der Blutbefund ist aus der Tabelle auf S. 170 ersichtlich:

Das Blutbild zeigte kurz nach den Masern eine Vermehrung der „großen Mononucleären“, die aber später zur Norm zurückging. Dafür steigerte sich in den Versuchen vom 27. III. und 1. IV. die Zahl der polymorph.-neutrophilen Leukocyten sowohl prozentual wie namentlich absolut über das Maß des Normalen bei einem 9jährigen Kinde: Es näherte sich das Blutbild dem des Erwachsenen. Um nun zu sehen, ob das Knochenmark auf einen Reiz hin ebenso ausgiebig reagieren würde wie das eines gleichaltrigen Kontrollkindes, wurden dem Patienten sowie einem anderen Kinde 10 ccm steriler Gelatine (Merck) subcutan injiziert und nach etwa 24 Stunden das Blut untersucht. Der Ausschlag war bei beiden annähernd gleich und kam auf Kosten der

Datum	Hb. (Sahlb) %	Rote in Milli- onen	Weisse	Weisse: Roten	F. I.	Kl. L.	Gr. L.	Gr. Mon.	Übst.	Poly- neuro.	Poly- eosino.	Myelo	Mast	
17. III. 14 p. Morbillen	92	5,53	14000	1 : 395	0,8	25,5% 2870	1,2% 168	16,2% 2310	3,5% 490	52,5% 7350	5,8% 812	—	—	1 Normo- blast
27. III. 14			13000			30,7% 3991	2,3% 299	2,5% 325	1,5% 195	61,5% 7995	1,0% 130	—	0,5% 65	
1 IV. 14	89	4,95	14000	1 : 357	0,9	28,2% 3948	1,3% 182	5,2% 728	2,8% 392	60,2% 8428	1,5% 210	—	0,8% 112	
2. IV. 14 p. Gelatine-Inj.			23000			13,7% 3151	0,3% 69	3,0% 690	2,7% 621	79,0% 18170	0,8% 184	—	0,5% 115	
Kontrolle: 10 Jahre alt.														
30. IV. 14	85	4,26	14400	1 : 296	1,0	34% 4896	—	5% 720	2% 288	57% 8208	2% 288	—	—	
25. V. 14			11000			36,5% 4015	3,2% 352	0,3% 33	—	53,5% 5885	5,7% 627	—	0,8% 88	
26. V. 14 p. Gelatine-Inj.			21200			22% 4664	1,7% 360	2,3% 488	3,3% 700	67% 14204	3% 636	—	0,7% 148	

polymorph.-neutrophilen Leukocyten zustande. Dieses Resultat berechtigt aber nicht zu dem Schlusse, daß das Knochenmark wesentlich pathologisch verändert ist.

Fall II. K. D., 1 Jahr alt.

Anamnese: Vater soll gesund sein, Mutter außer Nervenschwäche ebenfalls. Geschwister sind nicht da. Ähnliche Erkrankungen in der Familie nicht bekannt.

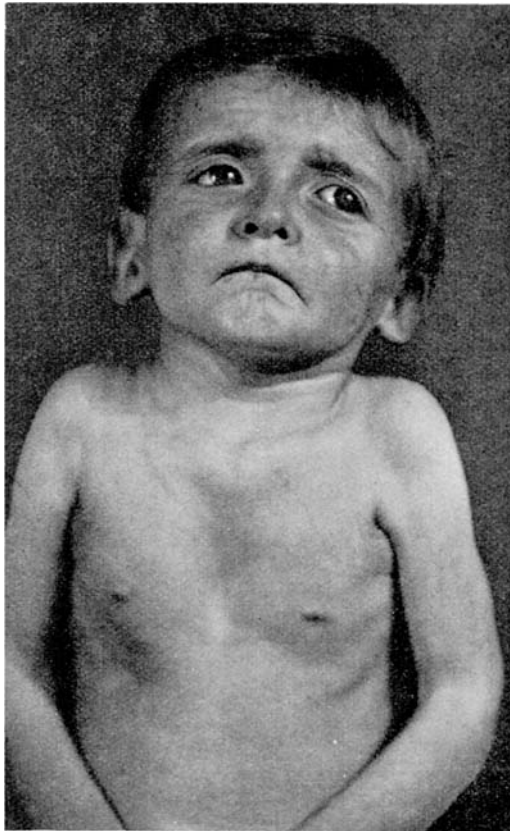


Fig. 3.

Die Patientin soll um 4 Wochen zu früh geboren sein. Nach der Geburt fiel auf, daß die Finger und Zehen abnorm lang waren. Die Arme waren fest an die Brust gezogen, die Hände stark gebeugt, lagen mit den Rücken aneinander und waren fest auf die Brust gepreßt, so daß sie eine „Aushöhlung der Brust“ bewirkten. Die Arme waren im Ellenbogen-, die Beine im Hüftgelenk stark gebeugt. Das Kind war bucklig. Es bestand Hakenfuß. Seit

Geburt bestanden Fraisen. Auffällig war ein „Zucken der Augen“. Die Ernährung war unnatürlich; das Kind erbrach häufig. Seit dem 8. Monat bekam das Kind 2 mal täglich fettes Schweinefleisch, weil es „so schlecht aussah“ und alle andere Nahrung verweigerte. Es war immer mager und schwach. Wurde es auf den Arm genommen, so saß es zusammengekrümmt da und ließ den Kopf nach vorn hängen. Die Wohnungsverhältnisse boten keine Besonderheit.

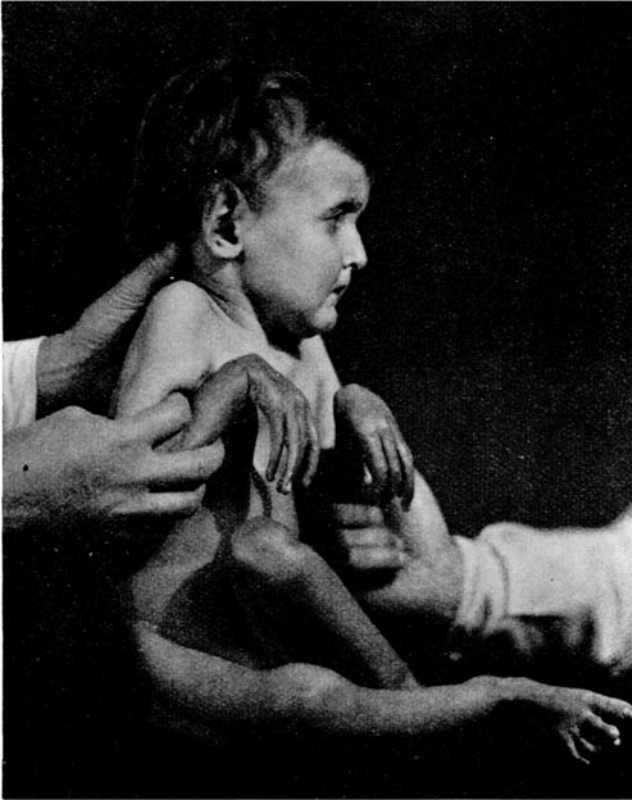


Fig. 4.

Status praesens: Das Kind bietet einen auffallenden Gesichtsausdruck dar (vgl. Bild III). Die Züge gleichen denen einer alten Frau (sind hexenartig) und zwar dadurch, daß die Lippen schmal und eingefallen sind, daß Kinn und Nase vorspringen, die Augen tief liegen und die Nasolabialfalten sehr ausgeprägt sind. Die Augen sind groß, haloniert und liegen tief in der Orbita. Der äußere Lidrand steht tiefer als der innere. Die Wangen sind eingefallen. Der Ernährungszustand ist dürrig, das Fettpolster sehr gering, die Hautfarbe blaß, der Turgor äußerst schlecht.

Das Kind liegt meist mit angezogenen Armen und Beinen im Bett. Es führt mit den Extremitäten, namentlich mit den Händen, groteske Bewegungen

aus, die langsam und gemessen gleich denen des Erwachsenen sind. Völlig strecken kann es aber weder Arme noch Beine. Bei passiven Bewegungen können die Arme fast ganz, die Beine im Kniegelenk bis zum stumpfen Winkel gestreckt werden. Dabei spannen sich Muskeln und Sehnen stark an. Das Kind kann allein weder sitzen noch stehen. Den Kopf kann es eben halten, wenn auch nicht für längere Zeit.

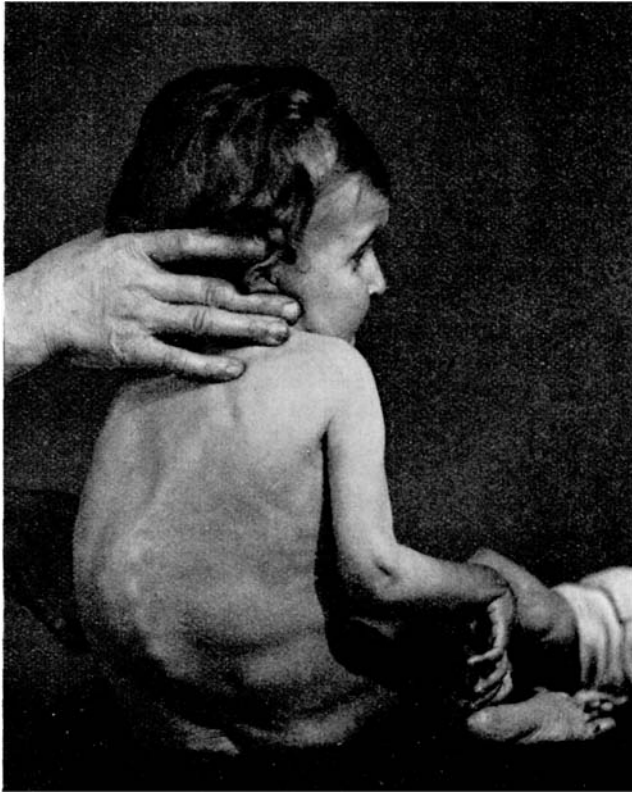


Fig. 5.

Die Extremitätenknochen erscheinen im Verhältnis zu ihrer Länge sehr dünn; am auffallendsten ist die Schmalheit und Länge der Hände und Füße, namentlich läßt sich bei Betrachtung der Finger und Zehen die Benennung Achards „Arachnodaktylie“ wohl verstehen (vgl. Bild IV). Die Muskulatur ist sehr dürftig. Die Gelenke sind außer den obengenannten frei beweglich.

Die Füße sind auffallend lang und schmal; sie entbehren der normalen Architektur. Der Calcaneus springt spornartig vor; der Malleolus ext. tritt stark

vor. Das Fußgewölbe ist aufgehoben (Pes planus). Am lateralen Rande des Fußrückens eine tiefe Einsenkung, die vom Malleol. ext. nach vorn zieht.

Sehr stark ist die Überbeug- und -streckbarkeit im Metacarpo-Phalangeal-Gelenk, im Handgelenk sowie Sprunggelenk. Hände und Füße können bis zu einem spitzen Winkel (etwa 30°) gegen Unterarm- und -Schenkel gebeugt werden.

Der Thorax ist völlig deformiert: das Manubrium sterni tritt vor, das Corpus ist eingesunken, der untere Teil bildet eine trichterförmige Grube, in die es die Rippenenden mit hineinzieht (vgl. Bild V). Bei Inspiration vertieft sich diese Grube. Die Wirbelsäule zeigt in ihrem oberen und mittleren Lendenbereich eine sinistro-convexe Kyphoskoliose. Die Verbiegung ist nicht korrigierbar (vgl. Bild VI). Bewegungen in diesem Teile nur schwer möglich, besonders seitliche.

Die große Fontanelle ist noch weit offen. Es bestehen kein rachitischer Rosenkranz, keine wesentlichen Epiphysenaufreibungen.

Die Augen zeigen außer der obenerwähnten äußeren Beschaffenheit große Bulbi; es besteht Hydrophthalmus congenitus mit subluxatio lentis und stark ausgesprochenem Irisschlottern. Die Cornea ist vergrößert, die Iris verdünnt. Der Augenhintergrund ist normal.

Die Lymphdrüsen weisen keine Besonderheit auf.

Die Herzgrenzen sind bei dem deformierten Thorax nicht genau festzustellen. Über Spitze und Basis besteht ein lautes, blasendes systolisches Geräusch, das in der ganzen linken Axilla, hinten über der linken Lunge und Teilen der rechten zu hören ist.

Die Lungen zeigen außer vereinzelten bronchitischen Geräuschen keinen pathologischen Befund.

Das Abdomen und seine Organe o. B.

Das Genitale hat großen Mons veneris und große Labien.

Zähne  $\begin{array}{c|c} a' & a \\ \hline a & a \end{array}$  Faeces o. B.

Wassermann wurde nicht gemacht, da kein Luesverdacht vorlag.

v. Pirquet  $\pm$ , später 0.

Blutbild: Hb. 67%	kl. L.	25,5% = 2499
R. 5,49 Mill.	gr. L.	3,2% = 314
W. 9800	gr. Mon.	4,8% = 470
W.:R. = 1:600	Übgsf.	6,8% = 667
F. J. 0,6	Polyneutro.	59,2% = 5802
	Polyeo.	— = —
	Mast.	0,5% = 48

Auffallend groß ist die Zahl der poly.-neutrophilen Leukocyten, die sowohl prozentual wie absolut mehr dem Erwachsenentypus als dem eines 1jährigen Kindes entspricht.

Das Benehmen des Kindes ist seinem Alter entsprechend; es lacht, greift nach Gegenständen und spielt; doch haben die Bewegungen etwas Gemessenes. Die Reflexe sind normal. Kein Chvostek, die Pupillen reagieren prompt.

Verlauf: Eine Veränderung tritt nicht ein. Das Kind geht an einer Pneumonie zugrunde.

## Körpermaße:

Tabelle II. Arachnodaktylie.

K. D., 1 Jahr alt.

## a) Maße an der Lebenden:

Patient		Normal
13 cm	Oberarm	12 cm
11 „	Unterarm	11 „
10 „	Hand	9 „
5,5 „	Mittelfinger	5,5 „
17,0 „	Oberschenkel	17,0 „
16,5 „	Unterschenkel	16,5 „
12,5 „	Fuß	12,0 „
3,5 „	Zehen (II.)	3,0 „

	Körperlänge	Körpergewicht	Brustumfang	Kopfumfang
	76 cm (+ 6)	6,270 g	40,5 cm	42 cm
Norm:	70 cm	8,950 g	45,0 „	46 „

## b) Länge der Knochen nach gleichmäßig aufgenommenen und durchgepausten Röntgenplatten:

Summe der 3 Phalangen (vom kleinen Finger an):

Normal:	2,3	3,3	3,7	3,9	2,8
Patient:	2,5	4,0	4,5	4,5	3,4

Mittelhandknochen:

Normal:	1,6	2,6	2,5	2,3	2,0
Patient:	1,8	2,9	2,7	2,4	2,3

Radius: Ulna:

Normal:	9,0	9,7
Patient:	9,4	9,9

Mittelfußknochen (von medial an):

Normal:	2,5	2,8	2,5	2,4	2,2
Patient:	2,6	2,9	2,6	2,5	2,2

Tibia Fibula

Normal:	12,5	12,2
Patient:	13,7	12,9

## c) Prozentuales Verhältnis zur Gesamtkörperlänge:

Summe der 3 Phalangen:	Normal	Patient	Differenz
I.	2,99	3,26	0,27
II.	4,82	5,22	0,94
III.	4,80	5,90	1,10
IV.	5,06	5,90	0,84
V.	3,63	4,44	0,81

Mittelhandknochen:	Normal	Patient	Differenz
I.	2,07	2,35	0,28
II.	3,37	3,70	0,33
III.	3,20	3,52	0,32
IV.	2,98	3,10	0,12
V.	2,50	3,10	0,60
Radius:	11,69	12,29	0,60
Ulna:	12,59	12,90	0,31
Mittelfußknochen:			
I.	3,25	3,40	0,15
II.	3,64	4,06	0,42
III.	3,25	3,40	0,15
IV.	3,12	3,27	0,15
V.	2,86	2,88	0,02
Tibia:	16,2	17,9	1,7
Fibula:	15,6	16,9	1,3

## d) Verhältnis zwischen mittlerer Breite und Länge:

Mittelhandknochen:	Normal	Patient	Differenz
I.	0,36	0,26	0,10
II.	0,20	0,17	0,03
III.	0,19	0,18	0,01
IV.	0,19	0,15	0,04
V.	0,24	0,17	0,07
I. Phalanx:			
I.	0,38	0,23	0,15
II.	0,38	0,22	0,16
III.	0,31	0,20	0,11
IV.	0,33	0,21	0,12
V.	0,42	0,21	0,21
II. Phalanx:			
I.	—, —	—, —	—, —
II.	0,55	0,31	0,24
III.	0,46	0,23	0,23
IV.	0,46	0,22	0,24
V.	0,56	0,30	0,26
Radius:	0,061	0,053	—0,008
Ulna:	0,041	0,046	0,005

Auch in diesem Falle zeigt sich sowohl bei der Messung der absoluten Knochenlänge am Lebenden wie beim Verhältnis der einzelnen Knochen zur Gesamtkörperlänge als bei der Berechnung der mittleren Breite zur Länge des Knochens, daß



die Maße beim Patienten größere Werte ergeben als beim gleichgroßen Kontrollkinde. Das tritt namentlich an den distalen Knochen hervor. Die Knochenstruktur ist auch hier intakt; periostale Verdickungen nicht zu finden. Während aber das etwas ältere Kontrollkind nur 3 Handwurzelknochenkerne

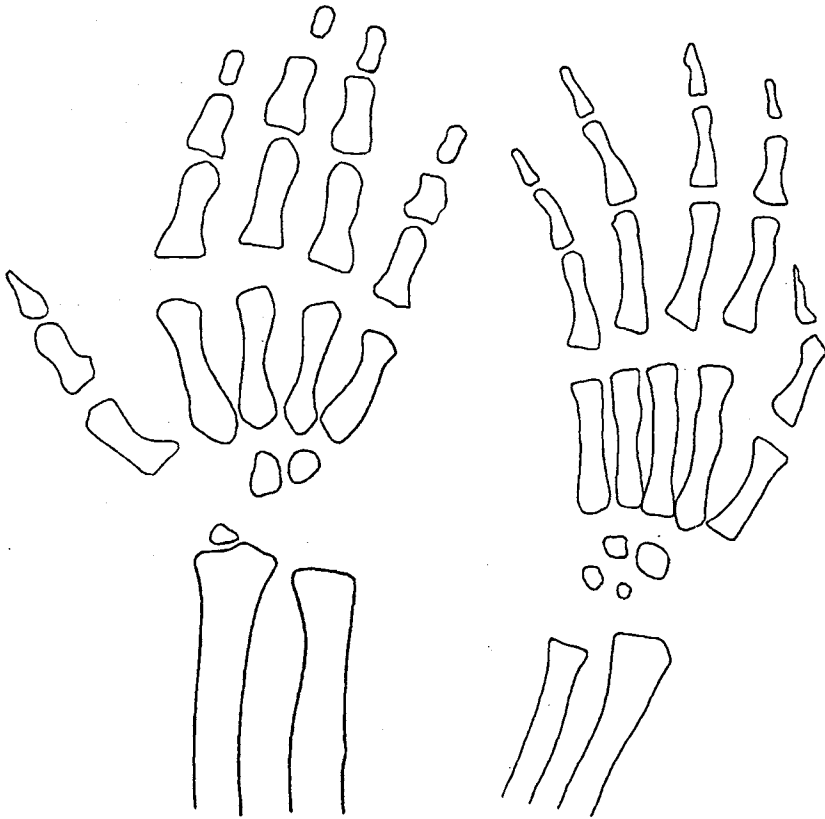


Fig. 6.

hat, sind hier bereits 4 vorhanden (siehe Bild VI u. VII). Statt 2 Fußwurzelknochenkernen finden sich bei der Patientin 4. Die Orbitalhöhlen sind beim Patienten stark vertieft; die Sella turcica ist nicht vergrößert.

Sektionsbefund<sup>1)</sup> (in extenso):

<sup>1)</sup> Von Herrn Prof. Schmincke (Münchener Patholog. Institut) in lebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt.

Muskulatur dürftig. Sternum trichterförmig eingezogen. Kinn springt stark vor. Lidspalten weit, Bulbi übergroß. Ohren groß, in allen Teilen knorpelig. Auffallend ist im Verhältnis zur Körpergröße die Länge von Händen und Füßen. Die Knochen, besonders die Phalangen, dünn, äußerst



Fig. 7.

grazil und deutlich verlängert. Die Wirbelsäule zeigt im Bereich der unteren Brust- und oberen Lendenwirbel eine Ausbuchtung nach rechts.

Das Herz von normaler Form und Lage. Die Valvula fossae ovalis ist bis auf ein vorn oben gelegenes pfefferkorngroßes Loch geschlossen.

Thymus, Schilddrüse und Bifurkationsdrüsen ohne Befund.

Die rechte Lunge zeigt nur 2 Lappen. Am unteren vorderen Teil des rechten Oberlappens ein kleines, wie eine Lingula imponierendes Anhängsel. Pneumonische Herde. Die Lingula der linken Lunge sehr groß (11 cm).

Das Schädeldach ist dünn; große Fontanelle noch häutig verschlossen.

Die Verknöcherung der Schädelknochen ist derb und

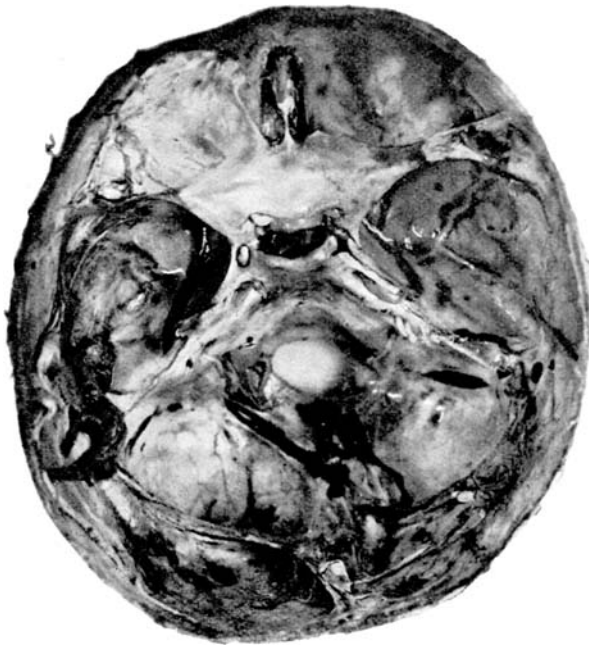


Fig. 8. Schädelsbasis Kind Dirr.

fest, die Sutura sagittalis in ihrem hinteren Abschnitte bereits verknöchert. Im weiten Subduralraum und Arachnoidalraum viel Flüssigkeit. Die hintere und mittlere Schädelgrube ist sehr tief; eine eigentliche vordere Schädelgrube existiert nicht, sondern die Dächer der Orbita springen stark konvex in das Innere des Schädelraumes vor (siehe Bild VIII). Dura mater haftet den Knochen fest an. Auf den Dächern der Orbita sind keine Impressiones digitatae und Jugu cerebralia zu sehen. Die Processus clinoides post. sind von der hinteren Sattellehne nicht als differente Knochen-

vorsprünge zu erkennen, dagegen erscheint die hintere Sattellehne als solche vergrößert und stellt eine kammförmige Leiste dar, welche nach vorn in den Türkensattel sogar etwas überhängt. Die Proc. clinoides sind etwas verdickt, ebenso die vordere Sattellehne. Die ganzen Alae parvae des Keilbeins erscheinen vergrößert und in ihrer Knochen-substanz wulstig verdickt. — Das Gehirn ohne Befund.

Die Hypophyse ist tief im Türkensattel gelegen, ihre Oberfläche konkav eingesunken; das Organ abgeplattet.

Die Leber ist parenchymatös degeneriert.

Milz und Nieren ohne Befund; Nebennieren weisen leichte parenchymatöse Degeneration der Rinde auf. Atrophie der Schleimhaut des Magen- und Darmkanals, Darmlänge vom Pylorus bis zum Anus 5,23 cm (normal).

Die anatomische Diagnose lautete: „Fötale Akromegalie?“

Die mikroskopische Untersuchung der Hypophyse ergab folgenden Befund: Am Hinterlappen nichts Besonderes, in der Pars anterior und media zahlreiche, mit kubischem Epithel ausgekleidete cystöse Hohlräume, in einigen derselben mit Eosin leichttrüblich gefärbtes, feinkörniges Sekret, reichlich eosinophile Zellen.

Die Epiphyse, Epithelkörperchen, Schilddrüse, Thymus, Pankreas und Ovar sind ohne irgendeinen pathologischen Befund.

Betreffs des Knochens waren histologisch im Bereich des Periostes sowie in der Rindensubstanz durchaus normale Verhältnisse. In der Massa spongiosa fanden sich nur wenig Knochenbälkchen, im Bereich der ganzen Diaphyse Fettmark. Epiphyse normal. Mit dem Vorhandensein von Fettmark stimmte überein das geringe Vorhandensein von Osteoblasten sowie neugebildeter Substanz an der Epidiaphysengrenze. Irgendwelche Zeichen stärkerer periostaler Knochenbildung waren nicht vorhanden. „Es ergab somit,“ sagt Prof. Schmincke, „die Untersuchung der endogenen Drüsen keinen besonderen, von der Norm abweichenden Befund. Die Untersuchung der Knochen ergab ebenfalls keine Erklärung für die lange und auffallend grazile Gestalt der Knochen.“

Betreffs der Diagnose dürfen wir wohl nicht im Zweifel sein, daß es sich bei unseren Fällen um einen Riesenwuchs handelt, und zwar um den Typus, den Achard als Arachnodaktylie bezeichnet hat.

Fragen wir uns nun, welcher Art des Riesenwuchses dieses Krankheitsbild zuzurechnen ist, so müssen wir zunächst feststellen, ob es

sich um einen partiellen (pathologischen) oder totalen (normalen) Riesenwuchs handelt. Diese Frage läßt sich eindeutig beantworten. Es ist der Körper unserer Patienten in allen Längenmaßen vergrößert und die Vergrößerung betrifft nur die Knochen, während die Weichteile im Gegensatz dazu stark reduziert sind. Außerdem ist die Verlängerung der Knochen keine gleichmäßige, sondern betrifft vor allem die distalen Teile, wie aus den oben angeführten Berechnungen hervorgeht. Und zwar sind die distalen Knochen nicht nur im Verhältnis zu demselben Knochen eines mindestens gleich großen Kindes, sondern auch bezogen auf die Gesamtkörperlänge desselben Individuums zu lang. Vergesellschaftet mit der Verlängerung ist die abnorme Schmalheit der Knochen, wie aus der Berechnung ihrer mittleren Breite zur Länge ersichtlich ist. — Das alles zeigt zur Genüge, daß wir es mit einem pathologischen Riesenwuchs zu tun haben.

Auch die Frage, ob es sich um einen angeborenen oder erworbenen Riesenwuchs handelt, ist leicht zu beantworten. Bei beiden Patienten wurden sofort nach der Geburt die jetzt noch hervorstechendsten Symptome bemerkt. Mutter und Hebamme sahen in beiden Fällen die übergroße Länge der Kinder und namentlich die Länge und Schlankheit der Hände und Füße. Auch die Mißbildungen wurden schon bei der Geburt wahrgenommen. Beide Kinder zeigten also die in Frage kommenden pathologischen Erscheinungen bereits bei der Geburt.

Über den Verlauf der Krankheit ist wenig zu sagen. Während Fall II die hervorstechendsten Symptome unverändert bis zu dem durch eine Pneumonie herbeigeführten Exitus beibehielt, konnte man sich bei dem größeren Knaben des Eindrucks nicht erwehren, daß die Symptome hier durch das Wachstum einigermaßen ausgeglichen waren. Bestimmtes ist aber wohl erst nach der Pubertät darüber zu sagen.

Wie kann man nun diese Anomalie erklären? Zur Beantwortung der Frage wird es zweckmäßig sein, sich zu informieren, was über die Pathogenese des Riesenwuchses überhaupt bekannt ist.

Die Ansicht von Brissaud und Meige, daß der Riesenwuchs eine vor erfolgtem Epiphysenschluß einsetzende Akromegalie sei, wird durch das verschiedene Verhalten der Generationsdrüsen bei beiden Zuständen widerlegt. Denn während beim allgemeinen Riesenwuchs meist die Erscheinungen des Eunuchoidismus auftreten, zeigen die Keimdrüsen bei der Akromegalie anfangs eine gesteigerte Funktion,

die dann bald einem Erlöschen Platz macht. Statt dessen tritt eine stärkere Funktionsbetonung der interstitiellen Drüse auf. Auch ist Frühakromegalie beobachtet worden, solange die Epiphysen noch offen waren (Falta). Die Funktionssteigerung der Hypophyse allein führt also auch nicht zur Akromegalie; man muß gleichzeitig eine potenzierte Wachstumstendenz oder den Einfluß anderer Blutdrüsen annehmen. Falta glaubt, daß beim Riesenwuchs die Funktion des gesamten Blutdrüsenystems gesteigert ist und daß bei der Akromegalie die Funktion der Hypophyse überwiegt. Dabei besteht eine größere Erschöpfbarkeit des hyperplastischen Blutdrüsenystems, daher der plötzliche Verfall athletischer Riesen und das Versagen der Generationsdrüsen. Falta will den Riesenwuchs nicht in das Kapitel Akromegalie eingereiht wissen, sondern glaubt an eine abnorme Anlage des ganzen Blutdrüsensystems, die vielleicht Hand in Hand geht mit einer abnormen Anlage des ganzen Organismus.

Kehren wir zu unseren Fällen zurück. Daß es sich um Riesenwuchs handelt, ist ebenso sicher wie die Tatsache, daß dieser Riesenwuchs angeboren ist. Nicht zu leugnen ist ferner, daß bei dieser Art des Riesenwuchses eine gewisse Ähnlichkeit mit der Akromegalie dadurch bedingt ist, daß die distalen Körperteile von dem Längenwachstum mehr betroffen sind als die proximalen. Aber doch besteht nicht das Bild der typischen Akro-Megalie, sondern der Akro-Makrie, wie von Pfaundler das Krankheitsbild benannt hat. Daneben findet ein allgemeines potenziertes Längenwachstum statt.

Das Sektionsergebnis und namentlich die histologische Untersuchung haben uns betreffs der Pathogenese im Stich gelassen. Trotz der anatomischen Intaktheit liegt aber eine Störung in der Funktion oder Korrelation der Blutdrüsen nicht außer dem Bereiche der Möglichkeit. Es kann eine Hyper- oder Hypofunktion der einen oder anderen Drüse in bezug auf die Leistungsfähigkeit der übrigen Blutdrüsen anatomisch nicht nachgewiesen werden. Und weshalb sollte eine mangelhafte Funktionstüchtigkeit der endokrinen Drüsen nicht in Betracht kommen, wo auch andere Organe des Körpers mangelhaft angelegt sind? Die Mißbildungen der Lunge, des Herzens und des Auges weisen zur Genüge darauf hin; besonders aber das Knochenmark, das in seiner Anlage und Funktion klinisch wie anatomisch defekt ist, indem es aus Fett besteht und Zellen produziert, die in ihrem Verhältnis zueinander dem Erwachsenenorganismus zukommen. Besonders deutlich war das im Blute des jüngsten Patienten (1 Jahr)

nachweisbar. Das ist bei dem älteren Patienten aber nicht der Fall. Es besteht zwar auch prozentual wie absolut eine Vermehrung der poly.-neutro. Leukocyten, aber nicht in eklatanter Weise. Um nun zu sehen, ob bei diesem Patienten das Knochenmark eine ausreichende Funktion besitzt, wurde, wie bereits oben erwähnt, zwecks Reizung 10 ccm steriler Gelatine subcutan injiziert. Die vorher konstante Zahl von 13 000—14 000 Leukocyten stieg auf 25 000. Diese Vermehrung kam lediglich auf Kosten der poly.-neutro. Leukocyten zustande: Statt 60% und 8428 Zellen zählte man nach der Injektion 79% und 18 170. Im übrigen blieb das Blutbild unverändert; pathologische Zellformen traten nicht auf. Vergleichende Zahlen ließen sich in der Literatur nicht finden, deshalb wurde eine Kontrolle bei einem gleichaltrigen Kinde angestellt. Und dabei zeigte sich, daß der Ausschlag bei diesem Kinde fast derselbe war. Auch hier trat eine Vermehrung von etwa 12 000 auf 21 000 Leukocyten auf, und zwar auch auf Kosten der poly.-neutro. Leukocyten, die von etwa 55% und 7000 auf 67% und 14 000 stiegen; sonst blieb das Blutbild unverändert; keine Jugendformen. Da keine metaplastischen Herde bei unserem Patienten nachweisbar waren, darf man wohl daraus schließen, daß die Funktion des Knochenmarks intakt oder doch wenigstens gesteigerten Anforderungen bis zu einem gewissen Grade gewachsen ist. Das beweist, daß das Knochenmark bei der ganzen Erkrankung keine ausschlaggebende Rolle spielt, sondern nur ein Teilsymptom in der Reihe der Mißbildungen des Organismus darstellt. Das Vorhandensein von Fettmark und die geringe Zahl von Osteoblasten und osteoider Substanz bei dem anderen Falle lassen vielleicht auf einen Zustand „seniler Erschöpfung“ schließen, wie ihn Falta bei allgemeinem Riesenvuchs ausdrücklich erwähnt.

Offen ist noch die Frage, ob die Blutdrüsen bereits intrauterin beim Foetus eine Rolle spielen, welche auf die Gestaltung des Organismus einen Einfluß ausübt. In der Literatur wird diese Frage von den meisten Autoren verneint. Nur Tandler steht auf einem bejahenden Standpunkt. Und seiner Ansicht schließe ich mich an. Denn wenn es auch nicht bewiesen ist, daß es angeborene Erkrankungen gibt, die durch eine Dysfunktion endogener Drüsen hervorgerufen sind, so kann andererseits doch nicht bestritten werden, daß Thymus, Knochenmark, Leber und Milz bereits intrauterin funktionieren. Wenn nun auch außer dem Thymus keine intrauterin funktionierende endokrine Drüse bekannt ist, so ist damit die Unmöglichkeit einer Funktion nicht gegeben, ja

sogar unwahrscheinlich, da fraglos eine Korrelation zwischen allen endogenen Drüsen besteht. Wenn wir aber eine Funktion annehmen, müssen wir auch das Vorkommen einer Dysfunktion gelten lassen. Daß eine solche bei den multiplen anderweitigen kongenitalen Mißbildungen naheliegt, ist nicht abzuweisen, namentlich da ähnliche Krankheitszustände (Akromegalie usw.) auf eine Dysfunktion dieser Drüsen zurückgeführt werden. Jedenfalls ist es nicht auszuschließen, daß eine Dysfunktion endokriner Drüsen ein nicht unwichtiges Glied in der Kette der kongenitalen Mißbildungen ist, welche das Krankheitsbild der „Arachnodaktylie“ bedingen.

Fassen wir unsere Ausführungen kurz zusammen, so handelt es sich bei der Arachnodaktylie um einen angeborenen und partiellen Riesenwuchs, der durch eine mangelhafte Anlage des Gesamtorganismus und vielleicht frühzeitige (intrauterine) Erschöpfung, speziell der endokrinen Drüsen, bedingt ist.

---

#### Literaturverzeichnis.

- Thomas, Zeitschr. f. Kinderheilk. 1912, siehe dort Schwalbe, Tandler.  
— Zeitschr. f. Kinderheilk. 1914, siehe dort Marfan, Achard, Dubois.  
Salle, Jahrb. f. Kinderheilk. 75. 1912.  
v. Langer, Denkschr. d. k. Akad. d. Wiss. Wien 1872.  
Massalongo, Hyperfunktion der Hypophyse. Zeitschr. f. Nervenkrankh. u. Psych. 1895, S. 281.  
Brissaud und Meige, Études biologiques sur les géants. Paris 1909.  
Launois und Roy, Études biologiques sur les géants. Paris 1909.  
Falta, Die Erkrankungen der Blutdrüsen. Berlin 1913.

München, Platenstr. 3.

---