

IV. Aus der medicinischen Universitätsklinik in Kiel. **Ueber Athyreosis im Kindesalter.**

Von **H. Quincke.**

Dass der Schilddrüse in der Pathologie überhaupt eine Rolle zukomme, welche über die der einfachen mechanischen Schädigung ihrer Nachbarorgane hinausgeht, ist eine der interessantesten neueren Errungenschaften der Medicin. Wie gross und wie mannichfach diese Bedeutung sei, kann uns erst eine ausgedehnte Casuistik lehren. Dazu diene der nachstehende Beitrag.

Fall 1. Albert D., Maklerskind, geboren am 1. Juli 1896 in Kiel, kommt zuerst zur Beobachtung am 31. December 1896. Die Eltern sind beide Schleswig-Holsteiner, beide tuberkulös, der Vater todt. Eine vierjährige Schwester gesund und gut entwickelt. Ernährt wurde das Kind mit Kuhmilch (zuletzt 1½ Liter täglich) und etwas Kindermehl. Im Alter von sechs Wochen hat A. D. einen Gesichtsausschlag bekommen, der seitdem nicht wieder verschwunden ist. Deshalb und weil das Kind sich nicht recht entwickeln will, kommt die Mutter in die klinische Sprechstunde (31. December 1896): Es schluckt schlecht, „weil die Zunge zu dick ist“; es ist theilnahmlos, kennt die Mutter nicht; die Stimme ist rau und tief. Der Gesichtsausdruck ist blöde, kretinistisch, der Nasenrücken stark concav, dabei sehr breit. Die Haut auf Stirn und Wangen ist infiltrirt und roth, theils schuppig, theils nässend. Die Zunge ist so gross und dick, dass sie durch den grossen offenstehenden Mund meist sichtbar ist. Der Körper ist nur

mässig ernährt, die Haut schlaff, die Grösse aber etwa dem Alter entsprechend. Die Schilddrüse ist als erbsengrosser derber Wulst in der Fossa jugularis fühlbar. Masse von Körper und Schädel siehe in der Tabelle. — Ord.: Jodothylin 0,25 jeden zweiten Tag. Lokalbehandlung des Ekzems.

26. Januar 1897. Das Kind ist munterer und theilnahmvoller, kennt die Mutter, trinkt besser. Seit acht Tagen schwitzt das Kind viel, das schon gebesserte Gesichtsekzem wieder etwas stärker. Starker Nystagmus, der früher nicht aufgefallen war (Fig. 119).

3. Februar 1897. Aufnahme in die Klinik, da das Ekzem wieder stärker ist, sich auf den Kopf verbreitet hat und seit 14 Tagen Durchfälle bestehen. Der Nystagmus ist sehr stark, und auch der Kopf in ähnlicher, fortwährend schüttelnder Bewegung. Bauch aufgetrieben. An den inneren Organen nichts abnormes nachweisbar.¹⁾

Auf Calomel schwinden die Durchfälle in wenigen Tagen. Statt des Jodothylin Thyraden 0,25 jeden zweiten Tag.

In den folgenden Wochen wird das Kind theilnehmender und, mit Abheilen des Ekzems, ruhiger; namentlich die Schüttelbewegung des Kopfes nimmt ab, weniger der Nystagmus. Zeitweise stärkere Schweisse, manchmal auch (ohne sicher nachweisbare Lokalursache) Fieber, beides anscheinend durch das Thyraden verursacht, das deshalb im März ausgesetzt, vom April bis Juni aber, mit nur zweimaliger zehntägiger Pause, regelmässig gegeben wurde. Auch acneartige, zu eitriger Schmelzung neigende Knötchen treten, begünstigt, wie es scheint, durch das Thy-

raden, Keuchhusten, Lungenentzündung und Masern überstanden. Das Kind hat wieder ein viel stärker cretinistisches Aussehen (Fig. 121); das Gesicht erscheint breit, die Zunge wieder dicker, über die Zahnreihe hervorragend, breit und hart; die Stimme ist wieder rauher und tiefer geworden, doch nicht so sehr wie im Januar 1897. Seit Weihnachten zwei obere Schneidezähne, die aber noch jetzt kaum 1 mm hervorragen.

Das Wachstum ist ziemlich schnell vorgeschritten (siehe Tabelle), die allgemeine Ernährung leidlich, die Haut nicht wieder so trocken und welk wie im Anfang; in Kopf und Gesicht besteht noch Neigung zu Ekzem. Am Skelett Zeichen der Rachitis: Krümmung der Tibien, Auftreibung der Unterarmepiphysen, diffuse Kyphose der Lumbalwirbelsäule. Das Kind zeigt etwas active Kopfhaltung, soll Stehveruche machen (?), spielt mit der Klapperbüchse; ob es die umgebenden Personen unterscheiden kann, ist zweifelhaft. Statt des früher fühlbar gewesenen erbsengrossen Schilddrüsenrestes findet man eine undeutlich begrenzte diffuse Bindegewebsmasse. An den inneren Organen jetzt nichts abnormes. Bauch etwas aufgetrieben. Puls kaum fühlbar.

Ambulante Behandlung mit Thyraden von Ende März bis Anfang Juli: jeden zweiten Tag 0,25 14 Tage lang, dann acht Tage Pause; im Juli drei Wochen lang täglich 0,25 Thyraden.

27. Juli 1898. Das Kind sieht besser und im Gesicht weniger gedunsen aus; die Zunge ist etwas kleiner. Es sind vier obere und vier untere Schneidezähne vorhanden, alle ziemlich kurz, doch sind auch die schon früher vorhandenen etwas gewachsen. Das Kind soll

Fig. 119.

Fig. 120.

Fig. 121.



Sieben Monate, bei Beginn der Behandlung.
Aufnahme vom 27. Januar 1897.

Dreizehn Monate, nach Gebrauch von Jodothylin,
3,25 g und Thyraden 10,5 g.
Aufnahme vom Juli 1897.

Einundzwanzig Monate, nachdem Thyraden
 $\frac{3}{4}$ Jahr lang nicht gegeben war.
Aufnahme vom März 1898.

raden, an den verschiedensten Körperstellen (u. a. auch an den Armen) auf. Das Ekzem an Gesicht und Kopf wechselt, wird mit Zinkpaste, Zinksalbe und Theeröl behandelt.

Im April sind die Zitterbewegungen des Kopfes gar nicht mehr, der Nystagmus nur zeitweise und in viel geringerem Grade vorhanden. Psychisches Wesen und Gesichtsausdruck des Kindes bessern sich stetig, ebenso die Körperentwicklung, wie aus den Zahlen der Tabelle hervorgeht.

18. Juni 1897. Entlassung. Das Kind ist gut entwickelt und ernährt, die Haut glatt, der Gesichtsausdruck intelligenter, wenn auch der Nasenrücken noch breit und etwas eingesunken. Die Zunge ist kleiner, besser beweglich, wenn auch im hinteren Theil noch stark verdickt. Das Kind lacht, wenn man mit ihm spielt, es fixiert, greift nach vorgehaltenen Gegenständen, versucht mit Unterstützung zu stehen. Der Nystagmus ist gering. Die Schilddrüse wie früher als kleiner derber Knoten im Jugulum fühlbar.

Die Mutter erhielt die Weisung, dem Kinde Thyraden 0,25 jeden zweiten Tag fortzugeben je zwei Wochen hindurch, dann eine Woche zu pausieren und so fort. Dies wurde indess nur bis Mitte Juli durchgeführt. (Fig. 120.) Von da ab verloren wir das Kind aus den Augen und bekamen es erst wieder zu Gesicht am

23. März 1898. Es hatte inzwischen nach Angabe der Mutter

¹⁾ Der Fall ist in seinem anfänglichen Verlauf bereits beschrieben in der Dissertation von H. Wichmann, Ueber sporadischen Cretinismus. Kiel 1898.

etwas lebendiger sein, anfangen aus der Tasse zu trinken, aber noch nicht beissen. Gehversuche sehr unvollkommen (vielleicht auch wegen mangelhafter Anleitung).

Während des nun folgenden Halbjahres ist die Thyradenbehandlung wahrscheinlich unregelmässig und mangelhaft gewesen; das Kind wurde in der Sprechstunde nur selten vorgestellt.

Im März 1899 war eher ein Rückschritt als ein Fortschritt zu verzeichnen. Es bekam nun täglich 0,25 Thyraden 20 Tage in jedem Monat, dann zehn Tage Pause. Das im Juli 1899 aufgenommene Bild (Fig. 122) zeigt den erreichten, nicht sehr grossen Erfolg: Das Wachstum ist gut fortgeschritten (vergl. Tabelle), das Aussehen weniger blöde und gedunsen, die Zunge weniger dick, die Stimme weniger rau. Das Kind richtet sich zwar im Wagen auf, hält aber den Kopf stets eigenthümlich nach hinten gebogen, kann nicht sprechen und essen, spielen oder stehen, macht aber mit Unterstützung mangelhafte Gehversuche.

Im October 1899 objektiv wenig geändert, doch soll das Kind die Umgebung besser unterscheiden und „Mama“ sagen können.

Seitdem verloren wir das Kind aus den Augen; die Mutter, durch eigene Krankheit behindert, konnte es nicht vorstellen, wahrscheinlich auch nur mangelhaft pflegen. Im Frühjahr 1900 kamen Mutter und Kind in das städtische Krankenhaus, wo letzteres, zuerst durch einen hartnäckigen Darmkatarrh sehr geschwächt, am 1. Juli 1900 einer Diphtherie erlag. Durch die Güte von Prof. Hoppe-Seyler erhielt ich Gelegenheit, der Section beizuwohnen. Vorher wurden an dem stark abgemagerten Kinde noch Masse genommen und einige Gelenke der Röntgendurchleuchtung unterzogen.

Vergleicht man die Befunde mit denen, welche nach den Untersuchungen von v. Wyss¹⁾ bei einem vierjährigen Kinde zu erwarten sind, so waren die Knochenkerne an Knie-, Ellbogen- und Handgelenk sowie am Fuss normal entwickelt; sie fehlten dagegen in den unteren Epiphysen von Tibia und Fibula, wo sie normal schon mit 2½ Jahren sichtbar sein sollen.

Die Section (Prof. Doehle) ergab: Diphtherie des Rachens und der oberen Luftwege. Käsig Tuberkulose der Hals- und epigastrischen Lymphdrüsen. Pneumonische Infiltrate der Lunge. Links frische Pleuritis, Residuen von Pleuritis rechts. Trübung und fettige Degeneration der parenchymatösen Organe. Verdickung und ödematöse Durchtränkung des Dickdarms. Starkes Oedem am Hals. Schädelmissbildung. Allgemeinatrophie.

Von den Einzelheiten des Sectionsberichts erwähne ich: In den Kiefern nur kleine bräunliche Zahnstümpfe. Nasenrücken sehr breit und eingesunken. Schädeldach rund, mit erhaltener Stirnnaht; grosse Fontanelle an unvollkommener Verknöcherung noch erkennbar, 2½ cm breit, 2 cm lang. Mittlere und hintere Schädelgrube sehr tief; das Hinterhauptbein und die grossen Keilbeinflügel sehr steil aufsteigend,

die Kanten der letzteren aber wenig hervorspringend. Der Keilbeinkörper sehr breit (Türkensattel 1,8 cm breit, 1,6 cm lang; Abstand der äusseren Ränder der Nervi optici beim Eintritt in die Foramina optica 2,4). Siebbeinplattensehrschmal, jederseits kaum ½ cm. Hypophysis sehr klein (?). Hirngewicht 920 g. — Thymus klein, blass, 4 g. Schilddrüse fehlt; auch Nebenschilddrüsen nicht nachzuweisen.

Obwohl in dem vorstehend berichteten Fall die Beobachtung mancherlei Lücken aufweist, zeigt er doch in sehr prägnanter Weise die Folgen des Schilddrüsendefects im ersten Kindesalter. Im sechsten Lebensmonat schon auf ein erbsengrosses Knötchen reducirt, schwindet die Drüse im zweiten Lebensjahr noch weiter und ist im vierten Jahr auch anatomisch nicht mehr nachzuweisen. Es handelt sich also nicht etwa um einen angeborenen Mangel, sondern um einen progressiven, zu völligem Schwund führenden pathologischen Prozess in der Drüse. Der bestehende Krankheitszustand wird durch den Genuss von Thyraden augenscheinlich beeinflusst und diese Thatsache geradezu experimentell dadurch erwiesen, dass mit der Behandlungspause nicht nur Stillstand, sondern Rückgang eintritt, während Wiederaufnahme der Schilddrüsentherapie von neuem Besserung zur Folge hat. Dass diese im zweiten und dritten Lebensjahr nicht so hervortritt wie im ersten, ist nur natürlich, denn damals war die Entwicklung noch mehr zu beeinflussen; der Schaden der dann eingetretenen Behandlungspause war später nicht mehr ganz auszugleichen; die Bilder lassen den auf- und abgehenden Verlauf mit einem Blick übersehen.

Fig. 122.



Die auffälligen cretinischen Symptome treten bereits im ersten Lebenshalbjahr zu Tage, der Anfang ist nicht sicher zu bestimmen. Auffällig ist vor allem die Physiognomie, die Blötheit und der damit zusammenhängende Mangel coordinirter Bewegungen, die Verdickung der Zunge und die eigenthümliche Stimme, die vielleicht auch auf Verdickung der Stimmbänder beruhen mag. Die Haut war zwar nicht so wie bei Myxödem, sondern eher welk

und schlaff, muss aber doch etwas verdickt gewesen sein, wenn man die durch die Behandlung herbeigeführten Aenderungen der Physiognomie berücksichtigt. Auch hatte während der Schilddrüsenbehandlung und bei gutem Befinden von März bis Juli 1898 das Körpergewicht um 0,3 kg abgenommen, während der Körper in dieser Zeit um 5 cm in die Länge wuchs.

Nachstehende Tabelle I giebt einige Körpermaasse während der Beobachtungszeit wieder.

	2. Januar 1897	1. April	1. Juni	23. März 1898	4. Juli	14. Juni 1899	1. Juli 1900
Körpergewicht	5,8 kg	7,3	8,5	11,4	11,1	17,0 (?)	90,5
Körperlänge		62	66	72	77	83	90,5
Länge von Rumpf + Kopf .		41	44	48		53	67,3
Kopf: Horizontalumfang .	39,5	41,7	43,2	44,6	45,6	47,5	47,5
Ueber den Scheitel von Nasenwurzel bis Hinter- hauptloch	25,5	28,7	29,7	29,8	30,0	31,5	35
Von Gehörgang zu Gehör- gang	26	28,5	29,3	30,4	30,8	32	33
Längsdurchmesser				13,9	14,5	15,0	15,3
Querdurchmesser				13,4	14,0	14,3	14,5

Tabelle II giebt die Zeiträume der Schilddrüsenbehandlung an. Bei P₁ etc. sind die Photographieen aufgenommen.

	Januar	Februar	März	April	Mai	Juni	Juli	August	September	October	November	December
1896						Geburt						
1897	P ₁					P ₂						
1898			P ₃									
1899						P ₄						
1900						Tod						

Ob das Kopf- und Gesichtsekzem als Ausdruck veränderter Hauternährung anzusehen ist, ob dasselbe durch die Schilddrüsenbehandlung günstig beeinflusst wurde, wage ich, wenn es auch manchmal so schien, doch nicht mit Sicherheit zu entscheiden.

Von Nebenwirkungen der Schilddrüsenbehandlung zeigte sich, wie so häufig, das Schwitzen, ferner die Bildung acneartiger Knötchen in der Haut, endlich leichtes Fieber.

Ungewöhnliche, dem Krankheitsbilde sonst nicht zukommende Symptome waren der Nystagmus und die Schüttelbewegungen des Kopfes; letztere hingen nicht etwa von dem an Intensität ja auch wechselnden Kopfkzem ab, sondern waren nur auf der Höhe der Allgemeinerkrankung, während des zweiten Lebenshalbjahres vorhanden.

Intact war in diesem Falle das Längenwachsthum des Körpers, wie der Vergleich der Tabelle mit Quetelet's Zahlen¹⁾ für Körperlänge und Gewicht ergibt.

Die von Langhans bei Cretinen als häufig erwiesene Verspätung in der Entwicklung der epiphysären Knochenkerne war am distalen Ende von Tibia und Fibula erkennbar; an den übrigen Knochen nicht.

Unabhängig von der Athyreosis war die mässige Rachitis, die sich im zweiten Lebensjahr an Tibia und Unterarmknochen bemerkbar machte; auf ihre Rechnung kommt auch wohl die Dünnhheit der Knochenschicht im Bereich der grossen Fontanelle, sowie die durch das Liegen herbeigeführte Abflachung der Hinterseite des Schädels. Letzterer ist übrigens von normaler Grösse. Auffällig ist die Breite der Sella turcica, die sich in dem weiten Abstand der Foramina optica ausspricht, der auch die Breite des Nasenrückens und des Abstandes der inneren Augenwinkel von einander entspricht. (Leider konnte das Verhalten der

¹⁾ R. v. Wyss, Beitrag zur Entwicklung des Skeletts von Cretinen und Cretinoiden. Dissertation. Bern 1899.

¹⁾ Siehe Vierordt's Tabellen für Mediciner. Zweite Auflage, S. 6 und 12.

Knochenkerne des Os basale auf dem Schnitt nicht untersucht werden, da das Präparat abhanden kam.)

Die Langsamkeit und Mangelhaftigkeit der Zahnentwicklung ist, bei der Geringfügigkeit der Rachitis, theilweise wenigstens auch auf die Rechnung des Cretinismus zu setzen.

Ueberblickt man das Gesamtbild des Falles, so bietet es zwar einzelne Züge des Myxödems, doch aber auch so viele des Cretinismus, dass man es wohl dem letzteren zurechnen muss. Der Fall spricht also für die Kocher'sche Anschauung, dass beim Cretinismus Ausfall oder qualitative Aenderung der Schilddrüsenfunction die wesentliche Rolle spielt. Hier haben wir das einfache und klare Verhältniss des Drüsenschwundes und damit den völligen Ausfall ihrer Function, während beim endemischen Cretinismus die Verhältnisse viel complicirter liegen. Bei ihm ist ja das Volumen der erkrankten Drüse meist vergrößert, so dass es unsicher bleibt, wie weit ihre Function — vielleicht sogar in krankhaft veränderter Form — etwa theilweise erhalten ist.

Ferner könnte die ganz besondere Noxe, welche zum endemischen Cretinismus führt, ausser der Schilddrüse vielleicht auch noch andere Organe oder Functionen direkt schädigen; dann würde das Krankheitsbild nur zum Theil von der gestörten Schilddrüsenfunction abzuleiten sein. In sporadischen Fällen, für die übrigens verschiedene Ursachen in Betracht kommen mögen, wird man eher das reine Bild der Folgen des Schilddrüsenchwundes zu sehen erwarten dürfen. Vielleicht werden hieraus Unterschiede im klinischen Bilde der sporadischen und der endemischen Fälle zu erklären sein.

(Schluss folgt.)