

Aus dem Krankenhaus für Haut- und Geschlechtskrankheiten
in Obdach der Stadt Berlin.

Ein Fall von Elephantiasis teleangiectodes der rechten unteren Extremität und Skrotalhälfte mit hemiatrophischer Hypoplasie der rechten Gesichtshälfte.

Von

Sanitätsrat Dr. **Wilhelm Wechselmann.**

(Hiezu Taf. XIII u. XIV.)

Der 24jährige, etwas magere, aber sonst gut entwickelte, intelligente Patient gibt an, daß seine Mutter im 6. bis 7. Schwangerschaftsmonat von einem Erntewagen auf die linke Seite gefallen sei; die Entbindung sei normal gewesen und er in Kopflage zur Welt gekommen (keine Zange). Weder Eltern noch Geschwister sind angeblich Träger ähnlicher Anomalien. Bei der Geburt sei Patient normal gewesen, doch schon im 6. Lebensmonat machten sich die Veränderungen an den unteren Extremitäten und im Gesicht bemerkbar; er selbst wurde in seinem 7. Lebensjahre darauf aufmerksam. Auf einem mir vorgelegten Bild seiner Schulklasse, welches etwa aus dieser Zeit stammt, sind die Veränderungen des Gesichts schon sehr deutlich. Laufen lernte Patient erst im 3. Lebensjahre.

Das Gesicht des Patienten ist auffallend asymmetrisch, die rechte Gesichtshälfte von der Augenhöhe an ungemein verkleinert u. zw. sind an dem Schwund sämtliche Weichteile und die Knochen beteiligt. Der Schädel zeigt keine ausgesprochenen Anomalien, auch die Haut der Stirn erscheint normal. Hingegen ist die Gesichtshaut atrophisch und besonders stark am unteren Augenlid, wo ein leichtes Ektropion durch die Schrumpfung besteht, und an den Lippen, zumal der unteren. Die Haut ist überall weich. Die Haare der rechten Gesichtseite sind überall spärlich und fehlen auf der Oberlippe, mit Ausnahme des Mundwinkels ganz. Das Unterhautfettgewebe fehlt anscheinend ganz, so daß die Knochen, besonders der Jochbogen, sehr scharf hervortreten. Ober- und Unterkiefer sind stark verkleinert; der letztere ist stark verdünnt, so daß sich sein unterer Rand wie eine scharfe Crista anfühlt. Die Nase,

die sonst außen und innen keine Veränderungen aufweist, steht schief stark nach rechts; diese windschiefe Stellung der Nase im Zusammenhang mit dem Ektropium des unteren Lids und der schiefen, rechts nach oben abweichenden, Stellung der Mundspalte erwecken den Eindruck eines konzentrisch wirkenden Zuges. Auch das rechte Ohr erscheint in seiner Haut und seinen Knorpeln verdünnt, sonst eher etwas länger. Die rechte Zungenhälfte ist stark verschmächtigt und weicht etwas nach der kranken Seite ab; auch der rechte Gaumenbogen erscheint etwas schwächer als der linke. Die Bewegungen sämtlicher Gesichtsmuskeln, die Kau- und Zungenmuskulatur, sind völlig normal; desgl. die elektrische Erregbarkeit. Sensible oder vasomotorische Störungen bestehen nicht. Die Zähne der kranken Seite sind im Gegensatz zu denen der gesunden kariös und am Ober- und Unterkiefer sehr stark mit Zahnstein belegt; am Unterkiefer steht außerdem der *dens caninus* und *molaris I* hinter den beiden *dentes incisivi*. Pat. kaut vornehmlich mit der gesunden Seite.

Die Affektion schneidet überall scharf in der Mittellinie ab; besonders auffallend zeigt sich der Unterschied an den Lippen, wo die sehr verdünnten Anteile der r. Seite in der Mitte unvermittelt in die normalen linksseitigen übergehen. In der Mitte des Kinns zeigt sich eine etwas an die als *coup de sabre* beschriebene Affektion erinnernde tiefe Längsfurche. Auch die übrigen Falten des Gesichts treten rechts schärfer hervor.

Die Entfernung von der Nasenspitze bis zum Tragus beträgt rechts $12\frac{1}{2}$ cm, links 14 cm, von der Nasenwurzel zum Tragus rechts $10\frac{1}{2}$, links $11\frac{1}{3}$ cm, vom äußeren Winkel der Lidspalte bis zur Mitte des Kinns rechts 9, links 10 cm.

Die ganze rechte untere Extremität mit Einschluß des Beckens vom Darmbeinkamm an, die Glutaealgegend und die rechte Skrotalhälfte ist besät mit kirsch- bis taubeneigroßen, dunkelblauen, ausdrückbaren, über die Haut, welche darüber oft papierdünn ist, hervorragenden Tumoren; sie erinnern in der Form an Himbeeren und fühlen sich als Konvolute von Strängen an, in denen oft erbsengroße, harte Gebilde (Thromben) sich durchtasten lassen. Am Skrotum und der Raphe überragen sie stellenweise die Mittellinie um ein geringes. Auch die Venen innerhalb der rechten Skrotalhälfte sind varikös entartet und der r. Hoden atrophisch.

Hingegen verläuft die Saphena ohne Varicen gestreckt. Die Tumoren sind am Oberschenkel und der Nates viel zahlreicher als am Unterschenkel.

Das ganze Bein ist abgemagert, die Haut etwas verdünnt, Behaarung normal. Der Oberschenkel ist wesentlich verlängert; von der Spina anterior superior bis zum Gelenkspalt des Kniegelenkes 49 cm, links 46 cm. Die Unterschenkel sind gleich lang. Der r. Fuß ist kürzer und kleiner als der linke; Länge rechts 26, links 25 cm.

Die Röntgenaufnahme der Oberschenkel ergab, daß der r. Femur schlank und eher etwas dünner ist als normal und keinerlei Auflagerungen zeigt.

Am ganzen Körper zerstreut sind vereinzelte, fleckenförmige, bis höchstens 5pfennigstückgroße Pigmentnaevi bemerkbar.

Bei der Deutung dieses eigenartigen Falles ist es zunächst klar, daß die Tumoren am r. Bein, Hüfte und Skrotum durch kavernöse Entartung der Venen u. zw. vornehmlich der Hautvenen bedingt sind, während z. B. die saphena keine derartige Degeneration, ja auch keine Varikositäten aufweist. Im Skrotum findet sich jedoch rechts eine deutliche Varicocele, während der Hoden atrophisch ist. Daneben zeigen sich Veränderungen am Knochensystem, eine Verlängerung des r. Oberschenkels und eine Hypoplasie des r. Fußes, sowie zahlreiche Lentigines und Pigmentnaevi am r. Bein, aber auch sonst am Körper zerstreut. Es ist danach die gesamte Affektion als eine Elephantiasis congenita anzusehen u. zw. nach der Virchow'schen Einteilung als Elephantiasis teleangiectodes.

Veränderungen im Knochenwachstum, wie hier am Bein, sind eine bekannte Begleiterscheinung der Elephantiasis. Die Röntgenaufnahme ergab, daß der Femurknochen schlank, eher etwas dünner als normal ist und keinerlei Knochenauflagerungen zeigt, ein Befund, wie er auch von Perthes (Deutsche Zeitschrift für Chirurg. LXIII. 103) in einem analogen Fall an der linken Hand erhoben und mit Recht für die Unterscheidung von *E. congenita* und *E. arabum* verwertet worden ist. Es wäre nun möglich, daß auch die Veränderungen im Gesicht lediglich als ähnliche Hypoplasien der Knochen aufgefaßt werden könnten. Es ist ja die *El. cong.* manchmal verknüpft mit einer partiellen an Osteomalacie erinnernden Knochenweichheit. Eine solche ist jedoch im Gesicht nach den Zusammenstellungen von Adrian¹⁾ in solchem Umfange noch nie beobachtet worden; auch pflegen bei dieser Osteomalacie die Schädelknochen stark und meist schon intrauterin befallen zu sein. Auch zeigt Patient sonst keinerlei Zeichen von Rachitis. Vor allem aber würden dadurch die in unserem Fall so prägnant hervortretenden und auf die r. Seite scharf begrenzten trophischen Störungen der Haut, der Haare, der Muskulatur des Gesichts, der Zunge und des Gaumens, welche völlig dem Bilde einer nicht mehr progredienten Hemiatrophia

¹⁾ Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie 1901, Bd. 31, p. 1 und: die multiple Neurofibromatose (Recklinghausensche Krankheit), Zentralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie, Bd. VI, Nr. 3—19, 1903.

facialis gleichen, keine Erklärung finden. Es erscheint daher wahrscheinlich, daß es sich hier um einen der Hemiatrophia facialis analogen, wenn auch nicht ganz identischen Prozeß handelt. Nun ist, wie Löbl und Wiesel¹⁾ in einem Falle durch Sektion nachgewiesen haben, jedenfalls eine interstitielle Neuritis der peripheren Ausbreitungen des Trigemini, wobei sogar ein Teil der Fasern intakt bleiben kann, genügend, um Hemiatrophia facialis hervorzurufen, während in den sechs anderen, durch Sektion untersuchten Fällen dieser Krankheit auch Veränderungen im Zentralnervensystem, speziell auch Tumoren gefunden wurden; übrigens hat auch außerdem Campana in einem Falle Hemiatrophia facialis als Teilerscheinung bei Sarcoma idiopathicum haemorrhagicum gefunden.

Es liegt nun die Vermutung nahe, daß auch in unserem Falle die hemiatrophischen Veränderungen sich durch ähnliche Vorgänge erklären, daß Veränderungen im zentralen Nervensystem oder in den peripheren Ästen des Trigemini oder nach Jendrassik²⁾ in den sympathischen Kopfganglien oder der mit denselben verbundenen Remakschen Fasern vorliegen, wobei die Nervenfasern ebenso wie in anderen Fällen durch entzündliche interstitielle, hier durch neurofibromatöse Bindegewebswucherungen geschädigt wären. Derartiges ist ja öfter beobachtet worden (A. Adrian). Bei dem Mangel jeglichen Symptomes, welches auf Beteiligung des Zentralnervensystems hinweist — speziell zeigt Patient vollkommen gut entwickelte Intelligenz und keinerlei Störungen der Sinne oder nervöse Anomalien — müßte man eher an ein Ergriffensein des peripheren Nerven, wie sie bei der Neurofibromatose selten aber sicher beobachtet ist, denken.

Hereditäre und familiäre Einflüsse sind in unserem Fall für die Elephantiasis nicht nachweisbar; allerdings war eine Untersuchung der Eltern und Geschwister des Patienten nicht möglich. Hingegen gibt seine Mutter mit Bestimmtheit an, daß sie im 6. oder 7. Schwangerschaftsmonat von einem Erntewagen auf die linke Seite gefallen sei; Frauen in der Schwangerschaft werden auch sonst vereinzelt ätiologisch verwertet. Patient gibt ferner an, daß sich die Erscheinungen bereits im 1. Lebensjahr bemerklich gemacht hätten; sicher ist auf einer ihn im 6. Lebensjahr darstellenden Photographie die Hemiatrophia facialis deutlich erkennbar.

Die Erklärung der Abbildungen auf Taf. XIII u. XIV ist dem Texte zu entnehmen.

¹⁾ Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 27. Band, p. 355 ff.

²⁾ Archiv f. klinische Medizin, Bd. 59.

Fig. 2

Fig. 3



Wechselmann: Elephantiasis.

Ku & Hoflithog: A. Haase, Prag.

Fig. 1.



Wechselmann · Elephantiasis.

K. u. k. Hofphotogr. A. Haase, Prag.