

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Laurence - Moon - Biedl
(syndrome de)**

**BIEDL. - Geschwisterpaar mit
adiposo-genitaler Dystrophie**

*In : Deutsche Medizinische Wochenschrift, 1922,
Vol. 48, p. 1630*

Exartikulationen mit offener Wundbehandlung oder Gazetamponade; zu dem Verlust der Synovia kommen Luft- bzw. mechanischer Druck als zweite Schädigung. Walther hat 1905 angegeben, daß er bei Chlorzinkbehandlung eines tuberkulösen Ellbogengelenks trockene Ausheilung mit Hautverlust sah und so den bloßliegenden Knorpel jahrelang beobachten konnte. Bei andern Geweben erfolgt bei gleicher Anordnung rasche Granulation. Beobachtung ergab stets rasche Verfärbung und Schrumpfung des Knorpels; Granulationen überwucherten den Stumpf. Reamputation; Sägeschnitte in sagittaler Richtung. Entkalkung zur mikroskopischen Untersuchung. Typus: völliger Verlust des Knorpels, Ersatz durch Bindegewebe, das in die Markräume einwächst, Osteoblasten, Knochenwucherung in das Bindegewebe. Nur hier und da Knorpellagen erhalten mit völlig guter Färbung — also unter Demarkation des toten Knorpels der Nachbarschaft. Versuch, durch Einwickeln in mit physiologischer Kochsalzlösung durchtränkter Gaze die beginnende Nekrose aufzuhalten, führte zwar dazu, daß der Knorpel wieder weiß und glänzend wurde, wobei Aufquellung auftrat, aber die spätere mikroskopische Untersuchung ergab auch hier Nekrose und Abstoßung. Es gelingt also nicht, Knorpel den genannten Schädigungen gegenüber am Leben zu erhalten. Es erfolgt Demarkation entweder vom Knochen oder unter Erhaltung spärlicher Knorpellager innerhalb der Knorpelschicht. Weiterhin Studium der Demarkation des toten vom gesunden Knorpel. Beobachtungsobjekt: akute eitrige Entzündung an den Rippenknorpeln und eitrige Gelenkentzündung. Gegen Infektion ist der Knorpel offenbar lange resistent. Wenn solche aber erfolgt, wird er schwer damit fertig. Immerhin kommt es zur Abgrenzung. Im Gelenkeiter schwimmen Knorpelplättchen; richtige Sequester. Mikroskopisch: Nekrose, Umlagerung von Eiterzellen, Einwanderung von solchen. An der Fläche weist man in der Granulationsüberkleidung bei längerer Eiterung völlig erhaltene Knorpellager nach. Mikroskopische Bilder zeigen, daß sie in der Höhe (d. h. Dicke) Schwankungen zeigen; es gehen auch von diesen erhaltenen Knorpellagern Oberflächensequester ab. An dieser Stelle sind dann die Knorpelzellen in Wucherung. Also Demarkation am Rande und an der Oberfläche. Wie geht mikroskopisch die Demarkation vor sich? Gegenüber dem gleichartigen Vorgang am Knochen fehlt mindestens die „Abbildung“, die Totenlade. Im Knorpel sieht man z. B. an der Rippe bei akuter eitriger Chondritis an einem Nekrosenherd Eiterkörperchen in den Knorpel dringen, aber der zunächst gelegene Knorpel zeigt auch noch Nekrose. Um diesen abzustoßen, müßte die demarkierende zellige Infiltration noch weiter unter ihn dringen. Wie kommt sie dahin? Dazu gehören Poren, vielleicht entstehen sie an Stelle der „Asbestfaserung“ des Rippenknorpels, die eines der Präparate sehr schön zeigt. Vielleicht sind hier andere Vorgänge der physikalischen Chemie am Werke.

Besprechung. M. B. Schmidt: Nach der Transplantation des unteren Femurendes von einem Verstorbenen in einen Lebenden, die Enderlen vorgenommen hatte, sah ich, als 1 1/2 Jahre später das Glied amputiert war, den Gelenkknorpel fast in ganzer Ausdehnung noch lebend, obwohl der Knochen darunter, wie gewöhnlich, abgestorben und zum Teil wieder ersetzt und keine Synovia vorhanden war. Darauf, daß Knorpelstücke, die zu freien Körpern werden, nicht tot sind, weist auch der Umstand hin, daß sie nicht selten weiter wachsen und Auswüchse treiben. Als regenerationsfähig hat sich im Experiment besonders der embryonale Knorpel und von diesem derjenige Teil erwiesen, dessen Grundsubstanz noch nicht zu kompakt geworden ist.

Braus: Die Lebensfähigkeit des Knorpelgewebes ist neuerdings dadurch erwiesen, daß Albert Fisher, ein Schüler von Carrel, im Rockefeller-Institut eine Dauerkultur in vitro gezüchtet hat.

Lubosch hält die Beziehungen zur Synovialflüssigkeit nicht für unbedingt notwendig für die Erhaltung des Lebens isolierter Knorpelstücke. Knorpelstücke (mit Zellen), und zwar recht umfangreiche, werden häufig bei der enchondralen Ossifikation bei Nichtsäugern rings von Knochen umschlossen und verharren dann längere Zeit so, wo doch die Ernährung nur vom Markraum her durch die Knochen-schale zum Knorpel erfolgen könne. Ähnliche, bei Säugern sonst nicht vorkommende Ossifikationsvorgänge zeigt der Rippenknorpel bei einigen Ordnungen der Säugtiere. Auch hier bleibt Knorpel inselförmig innerhalb des Knochens erhalten, beim Pferd z. B. bis zum 24. Lebensjahr.

König (Schlußwort): Die sehr interessante Mitteilung Schmidts bestätigt im allgemeinen die auch von ihm selbst schon früher hier hervorgehobene Tatsache, daß der Knorpel im ganzen sehr widerstandsfähig ist. Betreffs des überpflanzten Gelenkteils wäre wichtig zu wissen, wieviel von der Synovialis in diesem Fall erhalten geblieben bzw. mit überpflanzt war.

Zu Braus Mitteilung über die Versuche, Knorpel überlebend zu erhalten, weist König darauf hin, daß Lubarsch Knorpelzellen durch Ueberbringung in die Blutbahn zu erhalten vermochte.

Zur Bemerkung Luboschs: Die von der Ossifikationslinie zurückbleibenden Knorpelstücke haben von vornherein andere Ernährungsstellen als die Synovia, da sie allseitig vom Knochen umgeben sind. Ueberhaupt entnimmt der Knorpel seine Ernährung offenbar den Geweben auf sehr verschiedene Weise. König hat mit seinen Untersuchungen über die Entbehrllichkeit der Synovia nur versucht, dieses Gebiet auf eine etwas sicherere Grundlage zu stellen. Weitere Mitteilungen vorbehalten.

Prag, Verein deutscher Aerzte, 16. VI. 1922.

Elschnig demonstriert 3 Fälle von ausgesprochener **Retinitis pigmentosa** (entweder angeboren oder in frühester Kindheit erworben) mit ausgesprochener Adipositas cerebrospondialis. Bisher ist in der Literatur über den Zusammenhang von Retinitis pigmentosa mit Erkrankungen innensekretorischer Organe nichts bekannt.

Biedl zeigt ein **Geschwisterpaar mit adiposo-genitaler Dystrophie** nebst Abbildungen eines dritten Falles. Alle zeichnen sich dadurch aus, daß Veränderungen an der Hypophyse sowie Zeichen eines Hirntumors oder pathologischen Hirndruckes vollkommen fehlen und angeborene Mißbildungen (Retinitis pigmentosa, Polydaktylie, Atresia ani) sowie charakteristische Zeichen einer Hemmung der zerebralen Entwicklung, die sich der Hauptsache nach in einer eigenartigen geistigen Torpidität äußert, bestehen. In einem Falle besonders ist ein verminderter Grundumsatz des Gaswechsels nachweisbar. Auffallend eigenartige Verdauungsstörungen. Dieser neue Symptomenkomplex wird auf eine primäre Entwicklungshemmung des Gehirnes und insbesondere der das Stoffwechselzentrum bergenden Hirngegend zurückgeführt. Es werden als pathogenetische Extreme die rein hypophysäre und die rein zerebrale Form hingestellt. Für die größere Zahl der Fälle von Dystrophia adiposogenitalis wird angenommen, daß das pathogenetische Moment, sei es ein Tumor der Hypophyse oder ihrer Nachbarschaft, sei es ein pathologischer Hirndruck die Hypophyse einerseits und das Zwischenhirn andererseits gleichmäßig schädigt. Die gleiche Funktionsstörung kommt zustande, wenn der Reizstoff des Intermediasekretes seine Wirkung auf das Zwischenhirnzentrum nicht entfaltet oder wenn dieses Zentrum selbst in seiner Betätigung gestört wird. Eine analoge Beurteilung erheischt auch der Diabetes insipidus, der auch rein hypophysär oder rein zerebral durch Zerstörung des in der Gegend des Tuberculum cinereum gelegenen wasserregulatorischen Zentrums zustandekommen kann.

Porges zeigt eine Röntgenplatte mit einem großen **Konkrement-schatten in der Blasenenge**, der sich nach Füllung der Blase als mit dieser zusammenhängend, jedoch oberhalb derselben gelegen erweist, aber nicht in der Blase gelegen ist. Entweder handelt es sich um einen großen Divertikelstein oder um eine vercalcite Extraurteringravidität.

Guth (Aussig): **Lungentuberkulose und vegetatives Nervensystem.** Die Auffassung der Tuberkulinreaktion als einer Antigen-Antikörperreaktion wird immer mehr verlassen, demgegenüber wurde die Theorie der Reizkörperwirkung aufgestellt. Wenn auch die Spezifität der Reaktion von keiner Seite angezweifelt wird, wird die Beteiligung der unspezifischen Komponente immer mehr betont. Sie umfaßt im wesentlichen vasomotorische Vorgänge, weshalb der Einfluß der Reizstoffe des vegetativen Nervensystems auf das Zustandekommen der Reaktion (Adrenalin, Atropin und Pilokarpin) untersucht wurde. Gleichzeitige Verabreichung von Adrenalin zu kutanen und subkutanen Gaben von Tuberkulin verändert nicht nur das Auftreten der kutanen Reaktionserscheinungen, sondern auch das Auftreten sonst bestimmt zu erwartender Temperaturreaktionen. Es trat als eine Art Kontrastwirkung an der Applikationsstelle des Tuberkulins die Gänsehaut wie an der Stelle der Adrenalininjektion auf. Pilokarpin vermag hingegen abklingende Kutanreaktionen wieder zum Aufflammen zu bringen. Es wird die temperaturkupierende Wirkung des Adrenalins nachgewiesen, weiter eine direkte Vasomotorenwirkung des Tuberkulins gezeigt, aber auch bewiesen, daß die Wirkung des Adrenalins auf das vegetative Nervensystem von längerer Dauer ist, als bisher angenommen wurde. Eine Herabsetzung einer bereits bestehenden Temperatursteigerung ist durch Adrenalin nicht zu erzielen, hingegen durch Atropin möglich. Die Adrenalinwirkung tritt nur in jenen Fällen auf, bei denen eine zumindest normale Ansprechbarkeit des vegetativen Nervensystems auf Adrenalin vorhanden ist, sie ist beschränkt auf die indurativen Formen der Tuberkulose, während die exsudativen eine solche Ansprechbarkeit vermissen lassen. An Stelle der bisherigen Bezeichnungen der vagotonen und sympathikotonen Reaktionsweise werden die Bezeichnungen sympathikuschwache und -starke Reaktivität vorgeschlagen. Auf Grund der zahlreichen Reaktionskurven konnte nachgewiesen werden, daß für den Erfolg der Adrenalinzufuhr nebst den reaktiven Veränderungen des Blutdruckes in zeitlicher und dynamischer Hinsicht insbesondere der Ausgangsdruck, das Verhältnis zwischen diesem und der Pulshöhe und die antagonistische Wirkung auf Puls und Blutdruck maßgebend ist. An Hand des vorhandenen Materials kann nicht entschieden werden, ob Verlaufsart der Erkrankung oder Reaktionsweise des vegetativen Nervensystems das Primäre sei. Jedenfalls geht aus den Darlegungen eine gesetzmäßige Beeinflussbarkeit der bisher als Antigen-Antikörperwirkung aufgefaßten örtlichen und allgemeinen Tuberkulinreaktion hervor, für deren Zustandekommen eine direkte Vasomotorenwirkung des Tuberkulins einerseits, eine Dauerwirkung des Adrenalins andererseits gefordert wurde. Es besteht ein weitgehender Parallelismus zwischen den Tuberkulinreaktionen und der durch Adrenalin erzeugten Dauerwirkung auf das vegetative Nervensystem. Auf Grund dieser Feststellungen ergeben sich auch für die Therapie manche neue Gesichtspunkte, so erscheint zum Beispiel die Karzinomverwendung, die Abhärtungsmaßnahmen in einem anderen Lichte, ebenso ergibt sich vielleicht eine Grundlage für die in letzter Zeit in den Vordergrund gerückte Pausenwahl. Tastende Versuche, die Behandlungsmethode auf diese Grundlage zu erweitern, zeitigen erfolgrühende Ergebnisse. O. Wiener.