

# Demonstration eines Falles von Schüller-Christianscher Krankheit.

Von Bruno Fleischer.

Die Erkrankung ist in einer Veröffentlichung von Schüller (Fortschr. auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen, Bd. 23, S. 12, 1915/16 „über eigenartige Schädeldefekte im Jugendalter“) bekannt geworden, nachdem ein solcher als Tuberkulose gedeuteter Fall von Hand schon 1893 beobachtet und beschrieben worden war. Schüller, von dessen drei Fällen zwei vorher in den Wiener Universitäts-Augenkliniken untersucht waren, nahm eine im Knochen lokalisierte auf Entzündung (Osteomyelitis, Tuberkulose, Lues) oder auf eine maligne (primäre oder metastatische) Neubildung zurückzuführende Erkrankung an. Weitere Veröffentlichungen von Christian (1919) und Hand (1921) ergaben eine weitere Erklärung des Krankheitsbildes. Die Hauptsymptome der Erkrankung sind „Landkartenschädel“, Exophthalmus und Diabetes insipidus. Da der Exophthalmus das auffälligste Symptom ist, kommen die Fälle vielfach zuerst zum Augenarzt. Einer der Fälle von Schüller ist denn auch schon vor diesem von O. Purtscher 1913 in der Wiener ophth. Gesellschaft demonstriert worden (Kl. Mbl. f. Augenheilkunde 52, S. 286, 1914) und die Erkrankung ist in ophthalmologischen Kreisen durch Veröffentlichungen von Junius, Oberhoff, Herzau u. Pinkus und Behr u. a. bekannt gemacht worden. Immerhin ist sie selten, ihre Kenntnis aber wegen der Stellung der Diagnose und ihrer Bedeutung für die allgemeine Pathologie von Wichtigkeit. —

Die Erkrankung ist nach den chemischen Untersuchungen von Epstein als eine allgemeine Cholesterinstoffwechselstörung erkannt worden und wird daher zu den „Lipoidosen“ gezählt, über welche von Prof. Kirch eingehender berichtet werden wird. — Die Erkrankung betrifft im wesent-

lichen das Knochensystem, mit Vorliebe den Schädel (Orbita, Schädeldach), und ihre Symptome sind durch das Auftreten von geschwulstähnlichen Granulationen da und dort bedingt (Exophthalmus, Diabetes insipidus durch Befallensein der Sella-gegend). Außer dem Schädel werden aber auch noch andere Knochen befallen, so Beckenschaufeln, Wirbel, Rippen, Extremitätenenden. Ein Frühsymptom ist auch schmerzloses Ausfallen von Zähnen, skrofulose- oder ekzemähnliche Hautveränderungen wurden beobachtet. Meist handelt es sich um Kinder im dritten bis fünften Lebensjahr, doch sind auch (zum Teil als chronische



Abb. 1.

Fälle) höhere Lebensalter betroffen worden. Cholesterinvermehrung im Blut kann, aber muß nicht vorhanden sein, insbesondere wird auch eine Verschiebung des Verhältnisses von freiem Cholesterin zu seinen Estern gefunden. Die Prognose ist zweifelhaft, doch kommen Heilungen vor; die Behandlung besteht teils in Röntgenbestrahlungen, in fettarmer Ernährung, in Arsen etc. und hat zum Teil günstige Resultate gehabt. Die eigentliche Ursache ist bisher nicht bekannt.

Fleischer berichtet über einen solchen von ihm beobachteten Fall: Dreijähriger Knabe, seit  $\frac{1}{2}$  Jahr an linksseitigem Exophthalmus erkrankt, mit typischen schweren

Defekten der seitlichen Orbitalwand und der anliegenden Schädelpartie (in geringerem Grade auch rechts) (Abb. 1 u. 2), runden Defekten auf dem Scheitel (daher auswärts Verdacht auf Sarkom), großen, fast die ganzen Darmbeinschaufeln einnehmenden Knochendefekten mit angenagten Rändern (ohne Symptome) (Abb. 3); Diabetes insipidus; mäßige Leukozytose; Cholesteringehalt des Blutes 197 mgr%. — Röntgenbestrahlung der Hypophysengegend (zwei Dosen 70 und 50, zusammen 120% der HED) und fettarme Kost wurden schlecht vertragen: Verschlechterung des vorher guten Allgemeinzustandes, entzündliche Erscheinungen an der Bindehaut mit parenchymatöser Hornhauttrübung (positiver Diphtheriebefund!). — Darnach wieder Besserung des Zustandes unter Lebertranbehandlung.

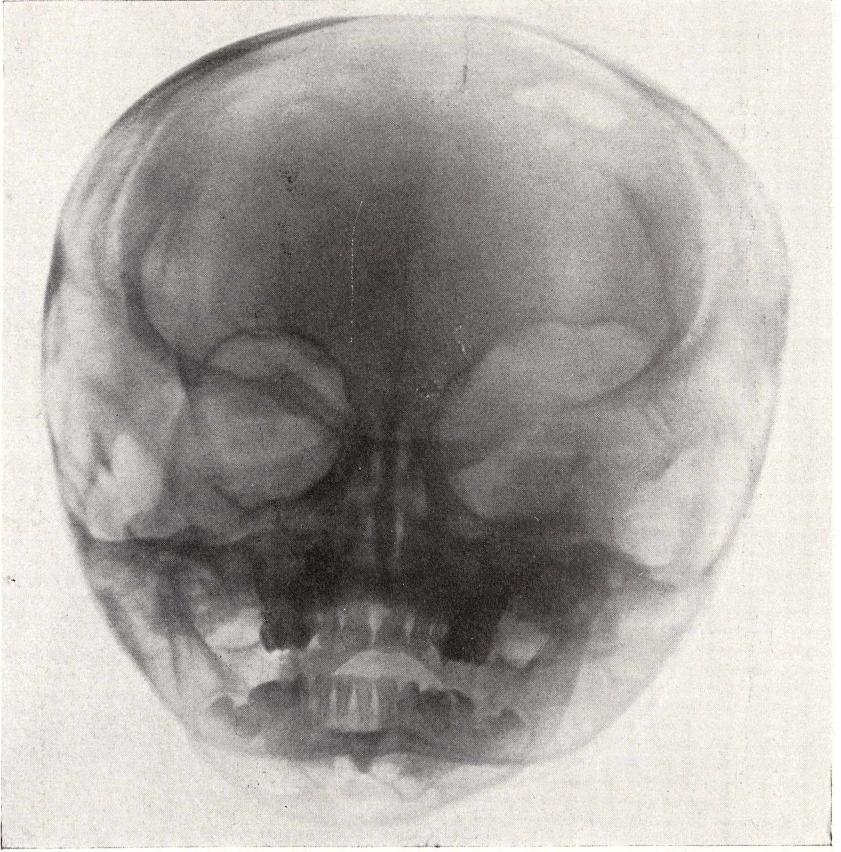


Abb. 1.

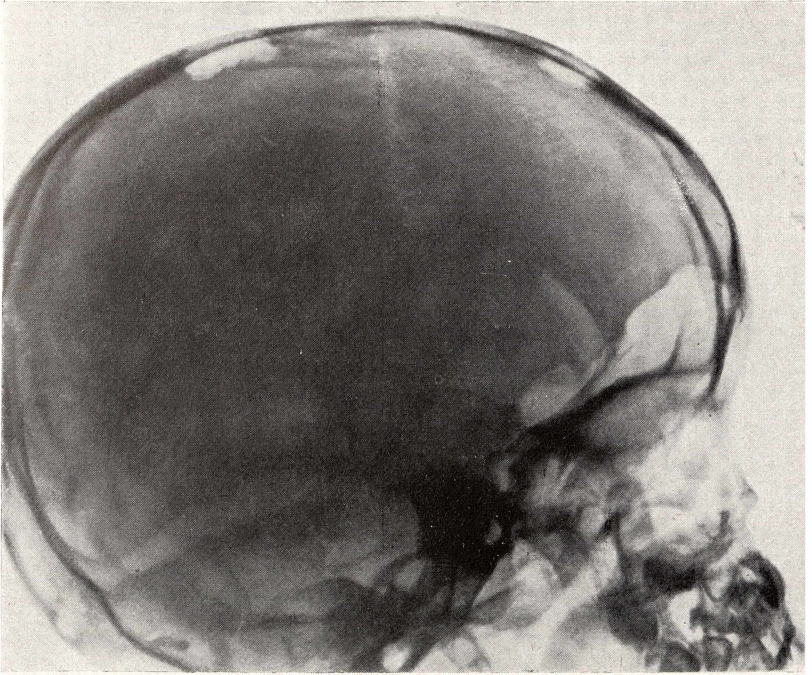


Abb. 2.

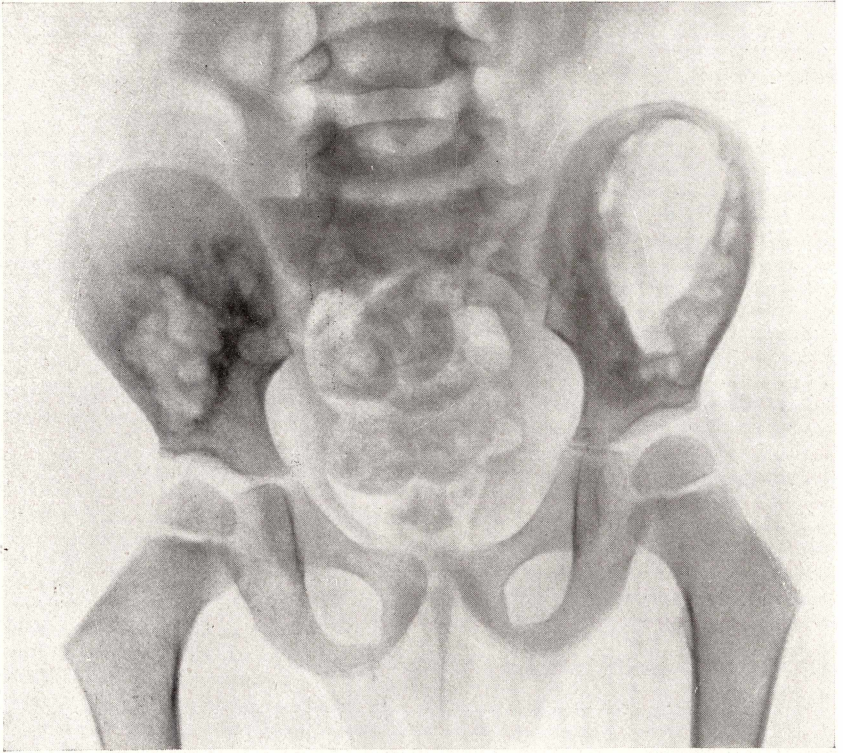


Abb. 3.

# ZOBODAT - [www.zobodat.at](http://www.zobodat.at)

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: [Sitzungsberichte der Physikalisch-Medizinischen Sozietät zu Erlangen](#)

Jahr/Year: 1942

Band/Volume: [73](#)

Autor(en)/Author(s): Fleischer Bruno

Artikel/Article: [Demonstration eines Falles von Schüller-Christianscher Krankheit. 129-134](#)