

Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 6 (1950)

Heft: 2

Artikel: Die Behandlung der Macrogenitosomia praecox des Knaben mit östrogenen Hormonen

Autor: Glanzmann, E.

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-309035>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 30.01.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Aus der Universitätskinderklinik (Jennerspital), Bern
 Direktor: Prof. E. Glanzmann

Die Behandlung der Macrogenitosomia praecox des Knaben mit östrogenen Hormonen

Von E. Glanzmann, Bern

Anamnese: E., Raphael, geb. 1. Dezember 1946, ins Jennerspital aufgenommen am 29. Mai 1948, entlassen am 8. Februar 1949. Geburtsgewicht 3700 g, Körperlänge 52 cm. Schon mit 6 Monaten hatte der Knabe ein Übergewicht von 2 kg und zeigte gleichzeitig eine Größenzunahme der Genitalien. Im Alter von einem Jahr Auftreten der Pubes. Seit das Kind spricht, wurde seine auffallend tiefe Stimme beachtet.

Macrogenitosomia praecox: Der Knabe zeigt in seinem Habitus den sog. infantilen Herkulestypus des Körperbaues, mit männlichen Gesichtszügen, breiter Thoraxentwicklung, kräftiger Muskulatur. Seine Körperlänge beträgt 90 cm statt 80 cm, sein Gewicht 19,5 kg statt 10,8 kg. Kopfumfang 51 cm, Brustumfang 62 cm, Bauchumfang 58 cm. Die Genitalien mit einem Penis von 6 cm Länge und 8 cm Umfang mit deutlicher Entwicklung der Pubes erinnern bei dem 1½jährigen Kind an die Verhältnisse bei einem Adolescenten. Der Stimmbruch ist bereits eingetreten. Der 1½jährige Knabe hat einen Blutdruck von 125–130 mm Hg.

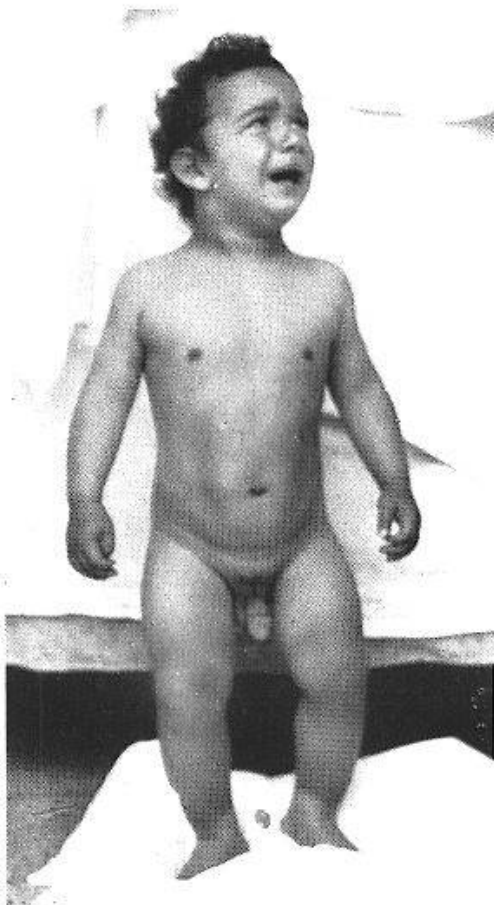


Abb. 1. Macrogenitosomia praecox (infant Hercules Type) Spätrachitis.

Frühzeitige Entwicklung der Knochenkerne: Es sind bereits die Handwurzelkerne von Multangulum majus, minus, Hamatum und Capitatum sowie Triquetrum und Lunatum, somit 6 Knochenkerne und die distale Radiusepi-

physe, vorhanden, während im Durchschnitt im Alter von 1½ Jahren nur zwei Kerne mit einer Andeutung von Radiusepiphyse zu erwarten wären.

Spätrachitis: Die Spätrachitis zeigt sich an einer O-förmigen Verbiegung der relativ kurzen Beine. Das Röntgenbild der Beine

läßt pilzförmig überragende Diaphysenenden besonders an den Tibien auf der medianen Seite erkennen. Hier klafft auch noch die Epiphysenfuge. Die Corticalis ist auf der Innenseite verstärkt.

Das Calcium im Blut beträgt 11,61 mg%, ist somit leicht erhöht. Der anorganische Phosphor beträgt 4,5 mg%. Gesamtcholesterin 167,4 mg%, Gesamtlipide 657,9 mg%.

Eine Röntgenkontrolle der Beine nach Behandlung mit ViDe, Ossopan und Citronensäure ergab einen normalen Kalkgehalt, eine zunehmende Normalisierung der Epiphysen, ein Grazilerwerden der Kno-

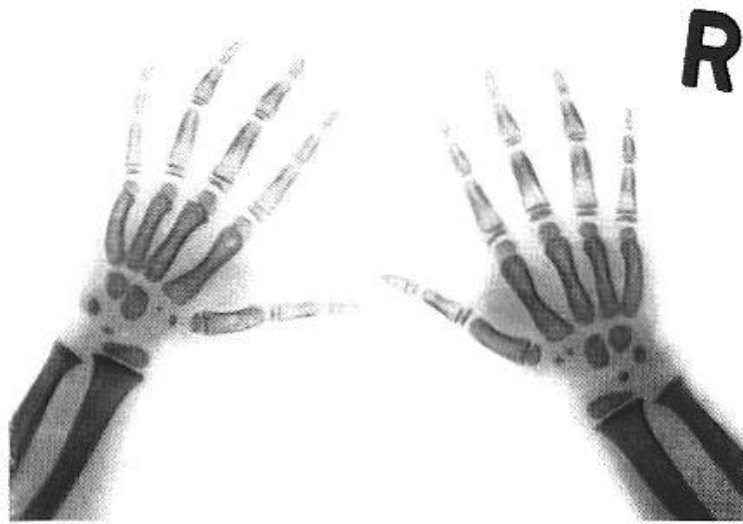


Abb. 2. Frühzeitige Entwicklung der Knochenkerne.



Abb. 3. Spätrachitis vor der Behandlung.



Abb. 4. Spätrachitis nach Behandlung.

chen unter Ausgleich der Knochenverbiegung. Der Kalkgehalt des Skeletts ist gesteigert.

Hirsutismus: Die Zunahme des Haarkleides am ganzen Körper ist nur leicht angedeutet, im Gegensatz zu adrenogenitalen Syndromen. Im Gesicht läßt sich in der seitlichen Wangengegend, am Kinn und der Oberlippe eine feine flaumartige Behaarung beobachten, ebenso am Rücken. Dagegen fehlt eine Behaarung der Achselhöhlen.

Ausscheidung von Androsteron im Harn: In einer Bestimmung vom 15. Juli 1948 wurden nur 2,6 mg Androsteron pro Liter Harn festgestellt (Testierung am Kapaunenkamm). Dieser Wert dürfte nach *Wettstein* für so kleine Kinder an der obersten Grenze des Normalen liegen, ohne diese stark zu übersteigen. Eine weitere Bestimmung der 17-Keto-Steroide durch Prof. *Abelin* ergab am 30. Oktober 1948 sogar nur noch 0,8 mg%.

Ätiologie der Makrogenitosomia praecox:

a) *Tumoren der Genitalorgane:* Solche konnten bei dem vollkommen normalen Verhalten der Hoden ausgeschlossen werden.

b) *Nebennierenrindentumoren:* Die Pyelographie mit Uroselectan ergab normale Lagerung der Nieren. Ein Tumor der Nebenniere ließ sich nicht nachweisen.

c) *Zirbeldrüsentumoren:* Es fanden sich keinerlei Anhaltspunkte für einen erhöhten Hirndruck im Schädelröntgenbild und im Augenhintergrund (keine Stauungspapille). Bemerkenswert ist auch, daß trotz der beschleunigten allgemeinen Entwicklung am Schädel keine vorzeitige Pneumatisierung nachweisbar war. Impressiones digitatae nicht vermehrt.

d) *Dyskranie:* Die Sella turcica erscheint annähernd normal, mit einem Flächeninhalt von 43 mm², Normalmaß für dieses Alter 30 bis 40 mm². Es besteht eine deutliche Sellabrücke. Daraus ergibt sich eine

gewisse Wahrscheinlichkeit, daß es sich doch um eine dyscerebrale Pubertas praecox handelt, die vom Hypophysen-Zwischenhirnsystem ausgehen dürfte.

Therapie: Die basophilen Zellen des Hypophysenvorderlappens geben gonadotrope Hormone ab, die man früher als Prolan A und Prolan B bezeichnet hat. Das Prolan A ist das follikelstimulierende Hormon, das Prolan B, das sog. Luteinisierungshormon, welches aber



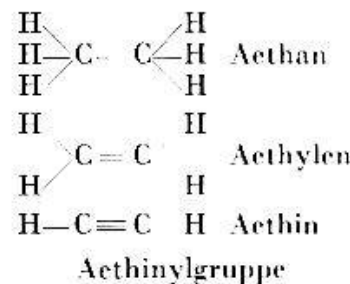
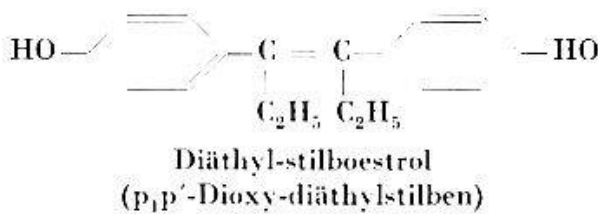
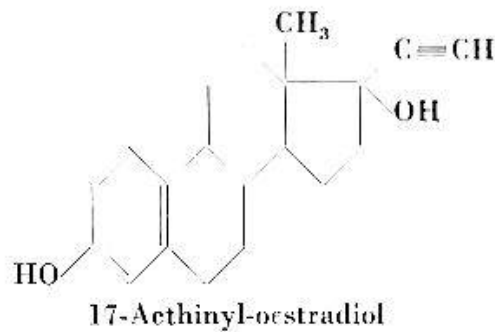
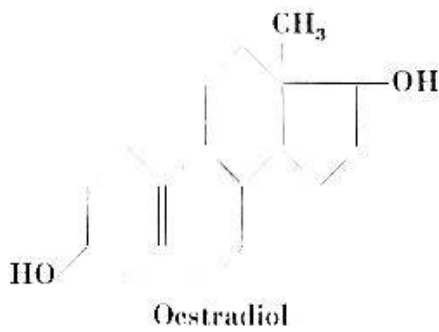
Abb. 5. Dyskranie (Sellabrücke).

beim männlichen Geschlecht die Entwicklung der Gonaden fördert. Es galt nun durch die Zufuhr von konträrem Sexualhormon einerseits, die Produktion von Prolan B zurückzudrängen und andererseits eine direkte Feminisierung der übermäßigen Maskulinisierung entgegenzusetzen. Dies geschah durch synthetische östrogene Substanzen:

1. Lynoral bzw. Eticyclin. Es handelt sich um ein Oestradiol, welches am 17. Kohlenstoffatom neben der OH-Gruppe eine Aethinyl (französisch Etinyl) enthält. Es ist dies wohl das wirksamste Präparat, welches schon in kleinen Dosen von 1-2 Tabletten zu 50 γ hilft.

2. Fenocyclin 2-5mal 1 Tablette zu 1mgr Fenocyclin (Ciba) ist 1-7-Methyl-dehydro-doisyndol-säure in Form des Razemates: synthetisches Oestrogen.

3. Stilboestrol 2mal 1 Tablette. 4,4-dioxy- $\alpha\beta$ -diäthylstilben, synthetischer, östrogener Wirkstoff (siehe Formeln).



Erfolg der Therapie: Wirkung auf das Wachstum. Man hätte erwarten können, daß diese östrogenen Hormone das übermäßige Wachstum des Knaben gebremst hätten. Davon war jedoch keine Rede. Die Körperlänge nahm bis zum 5. Februar 1949 von 90 cm (+ 10 cm über der Norm) auf 104 cm (+ 19 cm über der Norm) zu. Diese wachstumsteigernde Fähigkeit der östrogenen Stoffe ist bemerkenswert und kann bei Wachstumshemmungen verwertet werden.

Wirkung auf die Genitalorgane: Der Penis entwickelte sich deutlich zurück; Länge 5 cm, Umfang 7 cm. Die Pubes fielen größtenteils aus.

Gesichtsausdruck: An Stelle der derben maskulinen Gesichtszüge traten mehr und mehr freundliche, weiche, heitere Physiognomien auf. Im Charakter ist nun das Kind sehr lieb, es ist sehr liebebedürftig,



Abb. 6. Genitale vor Behandlung.



Abb. 7. Genitale nach Behandlung.
Ausfall der Pubes.

affektlabil. Die Intelligenz ist ganz normal und entwickelt sich gut. Die Stimme ist beim Weinen hoch geworden, schlägt beim Reden oft noch aus einer bereits höheren in eine tiefere Tonlage um. Das Kind ist sehr anhänglich, seine Laune fröhlich und unternehmungslustig.

Entwicklung der Mammae: Die Feminisierung kommt am deutlichsten in der Entwicklung der Mammae zum Ausdruck. Ihr Drüsenkörper ist stark entwickelt, prominent, Warze und Warzenhof sind intensiv dunkel pigmentiert.



Abb. 8. Abnorm männlicher
Gesichtsausdruck.



Abb. 9. Dasselbe Kind mit kindlichem
Gesichtsausdruck nach der Behandlung.

Zusammenfassung

Es wird über einen 1½jährigen Knaben berichtet, der die Erscheinungen einer Makrogenitosomia praecox zeigt, mit herkulischem Körperbau, maskulinen Gesichtszügen, Stimmbruch, Genitalien eines Adoleszenten, frühzeitiger Entwicklung der Knochenkerne und Spätrachitis. Eine besondere Ätiologie im Sinne von Tumoren der Keimdrüsen, der Nebennieren der Zirbeldrüsen konnte nicht gefunden werden, dagegen eine Dyskranie im Sinne einer überbrückten Sella bei normal großer Hypophyse. Es wurde versucht, der vorzeitigen Maskulinisierung durch Feminisierung vermittelt östrogenen Hormone entgegenzuwirken (Lynoral bzw. Eticyclin, Fenocyclin und Stilboestrol). Der Erfolg der Therapie zeigte sich in einem Kleinerwerden des Genitales mit Ausfall der Pubes, Verkindlichung der Gesichtszüge, Rückgang des Stimmbruchs und in einer Gynäkomastie mit starker Pigmentierung der Warzen und Warzenhöfe. Das allgemeine Längenwachstum des Körpers wurde durch die östrogenen Stoffe nicht, wie man hätte erwarten können, gezügelt, sondern noch gesteigert. Die Spätrachitis wurde durch Vi-De, Ossopan und Citronensäure weitgehend gebessert.

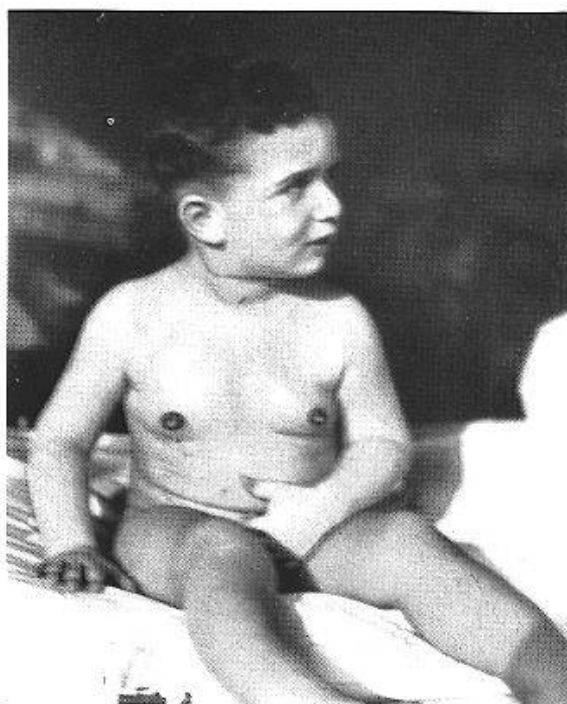


Abb. 10. Gynaikomastie, starke Pigmentierung der Warzen und Warzenhöfe.

Résumé

On examine le cas d'un garçonnet de 1 an et demi qui présentait les signes d'une macrogenitosomia praecox. Le type herculéen était accompagné d'une physionomie nettement masculine avec une voix à timbre bas, et organes génitaux d'un adolescent. Un développement précoce des noyaux d'ossification, du rachitisme tardif complétaient le tableau. On n'a pas pu trouver dans ce cas une étiologie particulière dans le sens de tumeurs des organes génitaux, des surrénales et de la glande pinéale. Par contre, on a observé une dyscranie sous forme d'un pont sellaire avec une hypophyse de grosseur normale. On a essayé d'influencer cette masculinité exagérée par l'action féminisante des hormones féminines (lynoral, éticycline, fénocycline et stilbæstrol). Le résultat thérapeutique a été une diminution de volume des organes

génitaux avec chute des poils du pubis, un aspect plus enfantin du visage, un retour de la voix au timbre normal et une certaine féminité se traduisant par une gynécomastie avec une forte pigmentation du mamelon et de l'aréole. La croissance du corps, sous l'influence de ces hormones, n'a pas été freinée, comme on pouvait s'y attendre, mais au contraire encore accélérée. Le rachitisme tardif a été fortement amélioré par la vitamine D, l'ossopan et l'acide citrique.

Riassunto

Si esamina il caso di un bambino di 1½ anni, il quale mostrava la sintomatologia d'una macrogenitosomia praecox. Il bambino di tipo erculeo aveva fisionomia maschia, voce a timbro anormale e organi genitali di un adolescente. Si poteva inoltre rilevare lo sviluppo precoce dei nuclei d'ossificazione e il rachitismo tardo. Non fu possibile stabilire un'eziologia particolare, in specie nessun tumore dei genitali, delle surrenali nè della pineale, si poté però osservare una discrania nella forma di un ponte sellare con ipofisi di grandezza normale. Nell'intento di influenzare queste manifestazioni di virilità per l'azione femminizzante ormonale, si diede Lynoral rispett. Eticyclin, Fenocyclin e Stilboestrol. Si ottenne così la diminuzione del volume degli organi genitali, la caduta del pelo alla regione pubica, l'aspetto più infantile del viso, la tonalità normale della voce come pure una certa ginecomastia con forte pigmentazione dell'areola e del capezzolo. La crescita del corpo non fu affatto frenata, come si avrebbe potuto pensare, anzi ne fu accelerata. Il rachitismo tardo fu ottimamente influenzato dalla vitamina D, dall'Ossopan e dall'acido citrico.

Summary

The case of a boy of a year and a half who showed signs of macrogenitosomia praecox is being examined. The boy who was of infantile Hercules-(type) had a pronounced masculine physiognomy, breaking of the voice and genitals like those of an adolescent, precocious development of the nuclei of ossification and late rickets. There was not found in this case any particular etiology in the sens of tumors of the genitals, the suprarenal glands or the pineal gland, but there has been observed a dyscrania, i.e. the sella being bridged over while the hypophysis was of normal size. It was tried to influence this exaggerated masculineness by the feminisation through the administration of hormones (Lynoral, i.e. Eticyclin, Fenocyclin and Stilboestrol). The therapeutic results were the diminution of the size of the genitals, the falling off of the

of the pubic hair, the return to a more childlike expression of the face and the retrogression of the breaking of the voice. Besides there were signs of a certain degree of gynecomasty with pronounced pigmentation of the nipples and the areola. The general growth of the body was not—as might have been expected—checked through the influence of the hormones, but on the contrary accelerated. The late rickets was greatly influenced through vitamin D, ossopan and citric acid.