

Das endokrine Psychosyndrom im Langzeitverlauf *

III. Langfristige Katamnesen von Kranken mit hypothalamo-hypophysärem Zwerg- oder Kleinwuchs

H. Kind und E. Rust

Psychiatrische Poliklinik, Universitätsspital Zürich (Direktor: Prof. Dr. H. Kind)

The Endocrine Psychosyndrome in the Long Term

III. A Catamnetic Reexamination of Patients Suffering from Hypothalamo-Hypopituitary Dwarfism

Summary. Fifteen patients (4 females and 11 males) with hypothalamo-hypopituitary dwarfism underwent extensive psychiatric investigation in 1962–1965. A follow-up study of the personality development and social conditions was made in 1977. The age of the patients ranged from 31 to 56 years (the average being 40). As before, the main finding was an infantile personality with a defective psychosexual maturity. Only a few patients had reached a somewhat adult, independent personality in spite of hormonal deficiencies. Several patients had continued to grow and attained a stature slightly below average. However, this subsequent growth scarcely influenced personality development. Depressive moods are now more frequent than before and among the more differentiated patients, the neurotic symptoms are mainly phobic fears. Almost all of the patients have discontinued treatment with hormonal substitutes (androgenes, cortison, thyrotropic hormone) in spite of persistent deficiency symptoms, because the outcome did not match their high expectations. The symptoms of the endocrine psychosyndrome seem of minor importance compared with the psychic infantilism and the reactions to the experience of dwarfism and missing puberty. One female has suffered several psychotic episodes which were understood as being partially of endocrine origin.

Key words: Hypothalamo-hypopituitary dwarfism – Growth hormone – Infantile personality – Endocrine psychosyndrome – Long-term prognosis.

Sonderdruckanforderungen an: Prof. H. Kind, Psychiatrische Poliklinik, Universitätsspital, Gloriastrasse 23, CH-8091 Zürich, Schweiz

* Herrn Prof. Dr. med. Andrea Prader, Universitäts-Kinderklinik Zürich, zum 60. Geburtstag gewidmet

Zusammenfassung. 15 Probanden (4 Frauen und 11 Männer) mit hypothalamo-hypophysärem Zwergwuchs, die 1962–1965 eingehend psychiatrisch untersucht worden sind, konnten 1977 bezüglich Persönlichkeitsentwicklung und sozialen Lebensumständen nachuntersucht werden. Das Alter der Probanden schwankte zwischen 31 und 56 Jahren (Durchschnitt 40 Jahre). Wie früher ist der Hauptbefund eine infantile Persönlichkeit mit mangelnder psychosexueller Reife. Nur einzelne Probanden haben trotz hormonalen Ausfällen eine einigermaßen erwachsene, selbständige Persönlichkeit erreicht. Mehrere Probanden sind dauernd weiter gewachsen und haben jetzt eine Körpergröße, die nur wenig unter dem Durchschnitt liegt. Auf die Persönlichkeitsentwicklung hat dieses nachträgliche Wachstum aber kaum mehr Einfluß gehabt. Häufiger als früher sind heute depressive Verstimmungen und bei den differenzierteren Probanden neurotische Symptome, vor allem phobische Ängste. Fast alle Probanden haben die hormonale Substitution (Androgene, Cortison, Schilddrüsenhormon) trotz weiter bestehenden Ausfallsymptomen aufgegeben, weil das Resultat nicht ihren hohen Erwartungen entsprach. Die Symptome des endokrinen Psychosyndroms treten in ihrer Bedeutung gegenüber dem seelischen Infantilismus und den Reaktionen auf das Erleben des Kleinwuchses und der fehlenden Pubertät eher zurück. Eine Probandin hat an einer phasisch rezidivierenden Psychose gelitten, die als teilweise endokrin bedingt aufgefaßt worden war.

Schlüsselwörter: Hypothalamo-hypophysärer Zwergwuchs – Wuchshormon – Infantile Persönlichkeit – Endokrines Psychosyndrom – Spätprognose.

1. Einleitung

In den Teilen I und II dieser Publikation wurde von H. Kind und J. Morf bzw. H. Kind und J. Kern über Nachuntersuchungen an Kranken mit Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz bzw. Cushing-Syndrom berichtet (s. diese Zeitschrift, Bd. 224 (1977)). Es konnte der langfristige Verlauf des endokrinen Psychosyndroms und der Einfluß der hormonalen Substitution auf die psychische Entwicklung mitgeteilt werden. Im vorliegenden Teil III werden die Befunde einer analogen Untersuchung an einer weiteren Gruppe endokrin Kranker, hypothalamo-hypophysär Zwerg- oder Kleinwüchsiger, dargestellt. Es handelt sich zur Hauptsache um die gleichen Patienten, deren frühere Persönlichkeitsentwicklung in dieser Zeitschrift beschrieben worden ist (Kind, 1962). Im Jahre 1977 wurden sie nachuntersucht. Die Mehrzahl ist jetzt älter als 35 Jahre. Ihr Leben bewegt sich seit langem in stabilen Bahnen, weshalb jetzt sichere Aussagen über den Einfluß der hormonal bedingten Behinderung auf die Persönlichkeit möglich sind.

2. Untersuchungsgut

Die frühere Publikation (Kind, 1962) berichtete über die Persönlichkeit und ihre Störungen bei 22 Kranken mit präpuberal einsetzender Hypophyseninsuffizienz. Schon damals waren 3 Pro-

banden gestorben: Nr. 1¹ 26jährig, Nr. 21 77jährig und Nr. 22 59jährig. In der Zwischenzeit sind weitere 4 Probanden gestorben (Nr. 2, 7, 9, 11). Bei allen war die Ursache der endokrinen Insuffizienz ein Craniopharyngeom (Nr. 2, 9, 11) oder ein Hypophysenhauptzellen-Adenom mit Übergreifen auf das Stirnhirn (Nr. 7). Todesursache waren die fortschreitenden Folgen der Tumorerkrankung. Ein Proband (6) konnte nicht in die Nachuntersuchung einbezogen werden, weil er auf entsprechende Anfragen überhaupt nicht reagiert hat; zwei weitere (19, 20) gehören zu den seinerzeit in Liverpool untersuchten Probanden (Kind, 1958) und konnten jetzt nicht erreicht werden, und ein Proband (18) wurde bereits in Teil I dieser Arbeit (Kind und Morf, 1977) als Nr. 15 beschrieben. Von den 22 im Jahre 1962 publizierten Fällen konnten also 12 nachuntersucht werden, nämlich die Probanden 3, 4, 5, 8, 10, 12–17 und, wie erwähnt in anderem Zusammenhang, auch 18. Hinzu kommen 3 weitere Probanden (23, 24, 25), die in den Jahren 1962–1965 eingehend untersucht, jedoch damals nicht mehr in die Publikation aufgenommen worden sind. Insgesamt konnten somit nach einem Intervall von 12–15 Jahren 15 Probanden eingehend exploriert werden. Zehn Probanden wurden zu Hause aufgesucht und dort in einem halbstrukturierten Interview eingehend befragt. Anschließend konnten in den meisten Fällen noch von Angehörigen zusätzliche Informationen erhalten werden. Fünf Probanden (5, 13, 14, 23, 25) wurden im Kinderspital Zürich² exploriert, wo gleichzeitig eine eingehende endokrinologische Untersuchung durchgeführt wurde. Probandin 16 hat 1978 ein Kind geboren, was Anlaß zu einer endokrinologischen Untersuchung gab², deren Befunde hier mitverwertet wurden, und Probandin 24 wird neurochirurgisch regelmäßig kontrolliert. Von den übrigen Probanden wurden Auskünfte der Hausärzte und die früheren Krankengeschichten beigezogen.

Die Probanden Nr. 15, 16, 23, 24 sind Frauen, die übrigen Männer. Im Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren vier 31–35 Jahre alt, sieben 36–40 Jahre, drei 46–50 Jahre und einer 56 Jahre alt.

3. Zusammenfassung der früheren Befunde

Im Zeitpunkt der ersten Untersuchung war der jüngste Proband 17jährig, fünf waren mehr als 30 Jahre alt, der älteste 41. Die große Mehrzahl hatte chronologisch das Erwachsenenalter erreicht. Bei allen Probanden hatten sich psychische Störungen gefunden, weitaus am häufigsten eine *mangelhafte affektive Reife im Sinne des Infantilismus*, freilich von recht unterschiedlicher Ausprägung. In einigen wenigen Fällen bezog sich dieser Entwicklungsrückstand nur auf das Ausbleiben der psychosexuellen Reifung, während im übrigen die Interessen und Verhaltensweisen das Niveau eines Erwachsenen mehr oder weniger erreicht hatten. Bei der Mehrzahl handelte es sich aber nicht nur um die fehlende psychosexuelle Reifung, sondern die ganze Persönlichkeit blieb infantil. In einzelnen Fällen waren ferner eine erhöhte Verstimmbarkeit und Störungen der Antriebshaftigkeit sowie von Einzeltrieben festzustellen, wie sie im Rahmen des *endokrinen Psychosyndroms* beschrieben worden sind. Neurotische Symptome im engeren Sinne wurden damals kaum beobachtet, was durch ein Rorschachprotokoll bestätigt wurde. Auch Psychosen sind unter den Probanden bis zum Zeitpunkt der ersten psychiatrischen Untersuchung nicht vorgekommen.

Die *Ätiologie* der Endokrinopathie war bei sechs Probanden (3, 4, 5, 15, 23, 25) sicher oder wahrscheinlich ein Geburtstrauma; bei den Probanden 8 und 10 ein Craniopharyngeom, bei Probandin 24 ein radiotherapeutisch behandelter gliomatöser Tumor am Boden des 3. Ventrikels, bei Proband 18 eine Tuberkulose und bei den Probanden 12, 13, 14, 16, 17 ist die Ätiologie unbekannt.

Von den 15 jetzt nachuntersuchten Probanden litten 14 seinerzeit neben dem *Wuchshormonmangel* an einem *Hypogonadismus*. Nur die Probandin 16 hatte die Pubertät mit 18 Jahren

1 Die in Klammern gesetzten Nummern der Patienten sind die gleichen wie in der Publikation von Kind (1962)

2 Wir danken den betreffenden Kliniken (Kinderspital Zürich: Prof. A. Prader; geburtshilfliche Abteilung des Limmatalspital Schlieren: Dr. U. Baumann; neurochirurgische Klinik des Universitätsspitals Zürich: Prof. G. Yasargil) für die Überlassung der Krankengeschichten

erreicht und zeigt seither eine Oligomenorrhoe. Sie hat inzwischen bei 132 cm Größe mit 40 Jahren durch Sectio ein Kind geboren. Die endokrinologischen Abklärungen waren seinerzeit bei allen Probanden im Kinderspital Zürich oder in der Medizinischen Klinik des Universitätsspitals vorgenommen worden. 14 Probanden hatten neben dem Wuchshormonmangel und dem Hypogonadismus auch mehr oder weniger deutliche Zeichen einer *Insuffizienz im Hypophysen-Schildrüsen- und Hypophysen-Nebennierenrinden-System*. Je ausgeprägter und globaler die endokrinen Ausfälle waren, um so deutlicher waren auch der Mangel an Antrieb und die Störungen von Einzeltrieben. Für die Persönlichkeitsentwicklung entscheidend schienen damals aber die Wechselwirkungen zwischen endokrinen Einflüssen und jenen aus dem Milieu der Probanden. Die durch Kleinwuchs und psychischen Infantilismus provozierte übermäßige Fürsorge und die Fixierung in kindlicher Abhängigkeit von den Eltern trug unseres Erachtens ganz wesentlich zur dauernden seelischen Reifungsstörung bei. Jene drei Probanden (1, 5, 13), die durch die Ungunst der Verhältnisse zu einer Auseinandersetzung mit ihrer Umwelt und zur Loslösung aus Abhängigkeiten gezwungen waren, schienen am meisten gereift und hatten am wenigsten infantile Wesenszüge. Nur die Probandin 16, die, wie schon erwähnt, die geringsten endokrinen Ausfälle hat, entwickelte auch ohne äußeren Druck eine gewisse erwachsene Selbstständigkeit, ist verheiratet und hat ein Kind. Die früheren endokrinen Befunde dieser Probandin mit partieller Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz wurden seinerzeit von J. M. Francés-Antonin publiziert.

4. Ergebnisse der Nachuntersuchung

Für die Einzelheiten der Befunde wird auf die Arbeit von E. Rust verwiesen. Die Mehrzahl der Probanden hat im Kindes- und Adolescentenalter eine *hormonale Substitution* mit Cortison und einem Schildrüsenhormon-Präparat erhalten. Keiner wurde jedoch mit Wuchshormon behandelt, weil damals ein entsprechendes Präparat noch nicht verfügbar war. Die männlichen Probanden 12, 14, 17, 18, 25 erhielten auch vorübergehend Testosteroninjektionen, was zur Entwicklung einer mäßigen Sekundärbehaarung bei Proband 25 führte. Mit Ausnahme der Probanden 13, 15, 24 haben alle die hormonale Substitution im Laufe der Jahre aufgegeben, weil sie nicht die erhoffte Wirkung hatte. Heute nehmen nur Proband 13 und 15 unregelmäßig ein Schildrüsenpräparat, während Probandin 24 Cortison, Eltroxin und ein anaboles Steroid mehr oder weniger regelmäßig verwendet. In dieser Absage an die Therapie bei unter Umständen noch deutlichen hypothyreoten Symptomen manifestiert sich eine gewisse Resignation und das Beharren in den nun einmal gewohnten Lebensumständen.

Im Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren die Probandinnen 16 und 23 132 bzw. 133 cm groß. Die Probanden 3, 4, 10, 13, 15, 17 haben eine *Körpergröße* zwischen 135 und 145 cm, die Probanden 5, 24, 25 zwischen 146 und 155 cm. Die übrigen vier Probanden sind größer, der größte (12) ist 170 cm. Er war in der Schule immer der Kleinste, wuchs vom 19. bis 22. Lebensjahr noch 10 cm und bis zur Nachuntersuchung im seinem 37. Altersjahr noch weitere 6 cm. Die meisten Probanden sind auch im Erwachsenenalter noch weiter etwas gewachsen. Wie erwähnt, wurden weitere fünf Probanden (5, 13, 14, 23, 25) anlässlich dieser Nachuntersuchung im Kinderspital Zürich auch *endokrinologisch kontrolliert*. Es ergaben sich keine neuen Befunde gegenüber den früheren. Bei Probandin 16 wurden aus Anlaß der Geburt bei Mutter und Kind Hormonbestimmungen im Blut durchgeführt. Bei der Probandin fand sich ein stark erniedrigtes Wachstums-hormon, während das Neugeborene normale Werte hatte. Bei der Mutter waren

auch TSH leicht erhöht und DHEA erniedrigt, während die Befunde beim Kind unauffällig waren.

Die *soziale Situation* zeigt sich heute wie folgt: Nur drei Probanden (5, 13, 14) haben sich ganz aus dem elterlichen Milieu gelöst und leben allein für sich in einer Wohnung. Drei weitere Probanden (10, 16, 23) sind nach dem Tod der Eltern im elterlichen Haus bzw. Wohnung geblieben, Proband 10 ganz allein, Probandin 16 mit ihrem Ehemann und Probandin 23 mit einem Verlobten, den sie heiraten will. Sieben Probanden (8, 12, 15, 17, 18, 24, 25) leben mit beiden Eltern oder dem noch lebenden Elternteil und zwei Probanden (3, 4) in der Familie verheirateter Schwestern.

Drei Probanden sind und waren nie *erwerbsfähig* (3, 8, 24), zwei (12 und 15) sind nur in Teilzeit bei Hilfsarbeit erwerbsfähig, während die übrigen zehn arbeits- und erwerbsfähig sind, z. T. auch in gehobenen Positionen. Die von ihnen ausgeübten Berufe sind: Goldschmied (5, 13), kaufmännischer Angestellter (14, 17, 25), Uhrmacher (18), Fakturistin (23), Hausfrau (16), Hilfsarbeiter (4, 10).

Die *zwischenmenschlichen Beziehungen* beschränken sich bei der Mehrzahl der Probanden auf den Kreis der Eltern und Geschwister. Nur zwei weibliche Probanden (16, 23) haben feste gegengeschlechtliche Partner, und Proband 5 gibt an, daß er kurzdauernde Frauenbekanntschaften gehabt habe. Nur zwei Probanden (5, 13) sagen, daß sie Freunde haben.

Einige wenige haben kleine Vereinsaktivitäten oder pflegen Brieffreundschaften. Fast alle geben an, daß sie sich zu Hause am wohlsten fühlen und entspannt sind. Mehrere haben kreative Freizeitbeschäftigungen wie Malen, Musizieren, Fotografieren, wobei aber auch diese Tätigkeiten allein ausgeführt werden.

Wie früher festgestellt, fällt es auch heute noch manchen Angehörigen schwer, die Probanden als erwachsene Menschen zu behandeln, wobei mindestens in zwei Fällen (4, 15) in ihren eigenen ehelichen Beziehungen unbefriedigte Angehörige Ersatz in der Beziehung zum Probanden suchen.

In *psychopathologischer Hinsicht* sind depressive Verstimmungen bei unseren Probanden häufig: zehn geben im Gespräch solche an, ein weiterer mehr gereizt-dysphorische Zustände. Drei Probanden erwähnen auch eigentliche Suicidgedanken. Acht Probanden erzählen von Angstsymptomen, am häufigsten von der Angst, unter fremde Leute zu gehen, gelegentlich auch von claustrophoben Ängsten in Warenhäusern oder Restaurants; einer beschreibt eine phobisch zu nennende Angst vor Kindern, und einer nennt selbst seine Angst „existentiell“. Zwei Probanden erwähnen leichte Kontrollzwänge. Eigentliche Antriebsstörungen, wie sie im Rahmen des endokrinen Psychosyndroms gefunden werden, sind nur von drei Probanden zu erfahren. Wenn man als Maßstab aber die Fähigkeit nimmt, das Leben aktiv zu gestalten, dann kann man bei der Mehrzahl von herabgesetzter Antriebshaftigkeit bzw. Initiative und Aktivität sprechen. Einzeltriebe sind im allgemeinen nur leicht betroffen. Vor allem ist das Wärmebedürfnis erhöht, der Schlaf oft gestört, der Durst bei einigen im Rahmen eines leichten Diabetes insipidus erhöht, der Appetit oft schwankend.

Die mnestischen Funktionen wurden anhand der Anamnese, dem Eindruck in der Exploration und mit Hilfe des auch in den früheren Teilen I und II dieser Arbeit verwendeten Bildertests (Müller) geprüft. Deutliche Ausfälle wurden in keinem Fall registriert, jedoch erreichten 5 Probanden (10, 12, 17, 23, 24) im

Bildertest nur ein unterdurchschnittliches Resultat, und Proband 3, bei dem der Test nicht durchgeführt werden konnte, gab an, daß sein Gedächtnis nachgelassen habe. Das intellektuelle Niveau ist in keinem Fall deutlich unterdurchschnittlich, am Rande der Norm wohl in 2 Fällen (12, 24). Mehrere Probanden sind etwas über dem Durchschnitt, worauf schon die gehobene berufliche Position hinweist. Eine genauere Prüfung wurde aber nicht vorgenommen.

Vier Probanden waren im Lauf der Beobachtungszeit ein oder mehrere Male in *psychiatrischer Behandlung*. In drei Fällen (12, 14, 16) gaben depressive Reaktionen bzw. Verstimmungen den Anlaß dazu. Probandin 15 war von 1962 bis 1973 insgesamt sechsmal in verschiedenen psychiatrischen Kliniken hospitalisiert. Es handelte sich um *psychotische Zustände*, die anfänglich mehr organisch gefärbt, später mehr manisch-depressive Symptomatik zeigten. Die erste psychotische Phase ist wahrscheinlich durch eine Überdosis des Schilddrüsenhormons ausgelöst worden. Die Probandin machte anfänglich einen desorientierten, ratlos-ängstlichen Eindruck, verweigerte Nahrung und Medikamente und halluzinierte wahrscheinlich auch. Die Psychose klang innerhalb einiger Wochen vollständig ab. Ein solcher organisch anmutender psychotischer Zustand hat sich später nicht wiederholt, sondern es sind mehr depressive bzw. maniforme Zustände aufgetreten, wobei die Probandin selbst der Meinung war, die hormonale Substitution mit Cortison und Eltroxin mache sie depressiv. Nach dem Absetzen der Hormone nahmen aber jeweils die körperlichen Ausfallssymptome deutlich zu. In der Folge nimmt die Probandin nur noch unregelmäßig Hormone und gegen die Schlafstörungen und Verstimmungen ein Neurolepticum. Damit ist sie seit 1973 ohne Recidiv geblieben. Sie arbeitet halbtags als Hilfsarbeiterin und lebt bei den Eltern.

5. Diskussion der Befunde

Die meisten Probanden waren im Kontakt mit dem Untersucher aufgeschlossen, zugänglich und gaben bereitwillig Auskunft über ihre äußeren Lebensumstände. Sobald das Gespräch aber auf ihr inneres Erleben kam, ihre Hoffnungen, Wünsche, Phantasien, Träume, wurden sie sehr zurückhaltend. Es wurde dann auch deutlich, daß das Auftauchen eines fremden Psychiaters als bedrohlich empfunden wurde, dies um so mehr, als kaum einer in regelmäßiger ärztlicher Kontrolle ist und auch die Substitutionsbehandlung von fast allen abgebrochen wurde. Unsere Nachuntersuchung hatte deshalb weniger günstige Voraussetzungen als jene von Money und Politt (1966), Weber (1971), Kusalic und Fortin (1975), Brust et al. (1976), Obuchowski et al. (1970), wo die Probanden in fortlaufender ärztlicher Kontrolle oder Behandlung und deshalb leichter mit dem Anliegen der psychiatrischen Untersuchung vertraut zu machen waren. Unsere Methode hat demgegenüber den Vorteil, daß wir die Mehrzahl der Probanden in ihrem eigenen Milieu aufsuchen und so ihre Lebensumstände viel direkter kennenlernen konnten.

Gegenüber unserer ersten Untersuchung 12–15 Jahre früher haben sich jetzt keine grundlegenden Unterschiede ergeben. Die Verhältnisse der Probanden haben sich weitgehend stabilisiert, die Persönlichkeitsentwicklung ist zu einem Stillstand gekommen. Die seinerzeit schon stark infantil Strukturierten, die in

enger Abhängigkeit von Angehörigen lebten, sind es heute noch, während umgekehrt jene, die damals schon eine gewisse Selbständigkeit erworben hatten, diese beibehielten und weiter festigten. Man kann allgemein sagen, daß jene hypothalamo-hypophysär Minderwüchsigen, die mit Erreichen des Erwachsenenalters nicht deutliche Schritte in Richtung innerer und äußerer Selbständigkeit getan haben, das auch später nicht mehr tun werden. Obwohl manche von ihnen auch im Erwachsenenalter körperlich langsam weiterwachsen und allmählich eine Körpergröße erreichen, die im täglichen Leben keine große Behinderung mehr bedeutet, bleiben sie seelisch in einem infantilen Wesen fixiert. Dabei spielt wohl die mangelnde psychosexuelle Reife eine wichtige Rolle. Es ist im übrigen bemerkenswert, daß die weiblichen Probanden im Durchschnitt besser mit der Behinderung durch den Zwergwuchs fertig werden. Die Probandinnen 16 und 23 sind die kleinsten unseres Kollektivs, sie haben sich in seelischer Hinsicht aber günstiger als viele der männlichen Probanden entwickelt, die körperlich deutlich größer sind.

Jene Probanden, die in kindlicher Abhängigkeit von ihren Angehörigen verblieben sind, haben sich auch in den meisten Fällen mit ihrem Schicksal einigermaßen abgefunden. Sie leben in einem ganz engen Kreis und beschränken ihre Aktivitäten und Interessen auf naheliegende, eher kindliche Gegenstände. Sie scheinen deshalb auch nicht unter ihrer Situation zu leiden, wenn auch die Sorge um die Zukunft sie beschäftigen mag, vor allem die Frage, was sein wird, wenn die Eltern einmal sterben. Die anderen, differenzierteren Probanden, die von jeher stark unter ihrem körperlichen Erscheinungsbild gelitten haben, tragen auch heute noch im Inneren schwer an ihrem Anderssein. Sie sind oft von Minderwertigkeitsgefühlen, Unsicherheit und innerer Labilität geplagt, trotz guter beruflicher Bewährung. Sie leiden nicht selten auch unter allerlei Ängsten vor allem phobischer Natur. Eine früher weniger beobachtete Tendenz zur Neurotisierung hat sich eingestellt.

Häufige depressive Verstimmungen sind die Folge des bewußten Erlebens körperlicher Andersartigkeit. Diese Menschen machen mit zunehmendem Alter immer stärker die Erfahrung, daß sie von ihrer Umgebung mehr nach dem äußeren Erscheinungsbild als nach ihrer Persönlichkeit behandelt werden. Aber auch bei den Probanden selbst hat sich sozusagen ein falsches kindliches Körperschema fixiert, worauf besonders Spencer und Raft (1974) hingewiesen haben. Proband 14 beispielsweise empfindet sich trotz 164 cm Körpergröße und objektiv kaum auffälligen Proportionen als ganz disproportioniert mit einem „ballonartigen Kopf“. Er hat eine merkwürdige phobische Angst vor Kindern.

Bei keinem unserer Probanden ließen sich überkompensatorische Haltungen, ein Sich-zur-Schau-Stellen oder die oft den Zwergen nachgesagte emsige Geschäftigkeit nachweisen. Im Gegenteil, sie sind alle eher scheu, meiden die Gesellschaft und schon gar das öffentliche Auftreten. Sie gehen Konkurrenzsituationen aus dem Weg. Über Größenphantasien ist nur selten etwas zu erfahren gewesen. Proband 17 gab an, er denke oft daran, ein Prediger zu sein, der den Leuten das rechte Leben beibringt.

Wie schon früher festgestellt, hält es auch jetzt schwer, die Bedeutung der verschiedenen, die Persönlichkeitsentwicklung beeinflussenden Faktoren einzuschätzen. Endokrine Einflüsse, das Erleben der eigenen abnormen Gestalt und

die Einwirkungen aus dem Milieu sind untrennbar ineinander verwoben. Wichtigster Faktor ist aber wahrscheinlich doch der Wuchshormonmangel. Nicht daß Hinweise dafür bestünden, daß das Wuchshormon direkt einen Einfluß auf die seelische Reifung hätte. Aber sein Fehlen bedingt den Kleinwuchs und löst damit seelische Schwierigkeiten und Minderwertigkeitsgefühle aus. Das Ausbleiben der psychosexuellen Reifung, d. h. das Fehlen der Gonadotropine, ist dann der zweite Faktor, der die seelische Entwicklung entscheidend behindert. Zusätzliche endokrine Ausfälle im Schilddrüsen- und Nebennierenrinden-System tragen zur körperlichen Schwäche, mangelnder Initiative, seelischer Labilität und Verstimmbarkeit bei. Der so alterierte psychophysische Organismus führt zur Fixierung in kindlichen Abhängigkeiten, provoziert bei den Angehörigen Überprotektion, und diese seelische Wechselwirkung verhindert mehr oder weniger ausgesprochen, je nach den Umständen, die Entwicklung einer erwachsenen Persönlichkeit. Diese vielfältigen Behinderungen sind dauerhaft, wenn sie nicht frühzeitig einigermaßen überwunden werden. Eine hormonale Substitution ändert später kaum mehr etwas an diesem Verlauf und wurde auch von fast allen unseren Probanden früher oder später aufgegeben.

Seit unserer ersten Publikation (Kind, 1962) sind zahlreiche Arbeiten über die Persönlichkeitsentwicklung von Patienten mit hypothalamo-hypophysärem Zwergwuchs erschienen. Viele befassen sich aber mit Kindern, und nur wenige Autoren verfügen über Beobachtungen an erwachsenen Probanden. Brust, Ford und Rimoin berichten über 5 hypophysäre Zwerge, 3 männliche und 2 weibliche, mit einem Durchschnittsalter von 47 Jahren. Drei dieser Zwerge hätten ein Einkommen aus dem Show-business. Im allgemeinen hätten diese Zwerge ein befriedigendes Leben erreicht. Die Autoren betonen aber, daß ihre Probanden wahrscheinlich eine positive Auslese darstellten. Sie finden keinen Unterschied zwischen hypophysären Zwergen und Patienten mit Achondroplasie. Sie geben allerdings auch keine endokrinen Befunde bekannt, so daß nicht deutlich wird, welches Ausmaß die Hypophyseninsuffizienz überhaupt hat. Im Vergleich mit unserer Probandengruppe sind ihre Befunde eher Ausnahmen. Eine größere Gruppe hypophysärer Zwerge im Alter von 18 bis 53 Jahren beschreiben Obuchowski et al. (1970). Ihre Beobachtungen entsprechen weitgehend den unsrigen. Auch die Befunde von Spencer und Raft (1974) decken sich mit Erhebungen an unseren Probanden. Kusalic und Fortin (1975) haben wie wir häufige depressive Verstimmungen beobachtet, wobei besonders unrealistische Erwartungen in die Hormonbehandlung Enttäuschung und Depression auslösten. Diese Autoren haben wie wir beobachtet, daß eine hormonale Behandlung die bereits alterierte Persönlichkeit nicht mehr zu ändern vermag, ja oft Depression und Regression verstärkt, weil Hoffnungen immer wieder enttäuscht werden. Eine sehr sorgfältige und eingehende Studie hypophysärer Zwerge stammt von Weber (1971). Jedoch waren am Ende der Beobachtungszeit von seinen insgesamt 27 Probanden erst 7 im Erwachsenenalter. Weber hat besonders auch die intellektuelle Entwicklung differenziert erfaßt. Er hat weniger günstige Befunde, als wir sie eindrucksmäßig bei unseren Probanden haben, sind doch vier seiner Probanden debil, und sechs haben eine schulische Leistungsschwäche, bedingt durch gesteigerte körperliche Ermüdbarkeit, leichte Hirnleistungsschwäche und emotionale Belastung.

Eher eine Besonderheit unter den hypophysären Zwergen hat J. E. Meyer mit seinem Fall 1 beschrieben. Dieser Patient, der wiederholt psychiatrisch hospitalisiert werden mußte, verhielt sich ungewöhnlich aggressiv gegen seine Eltern, hatte ein abnormes Geltungsbedürfnis und ausgesprochen pseudologische Tendenzen, was als kompensatorisches Imponiergehabe gedeutet wurde. Diese Besonderheiten werden mit der Tatsache in Beziehung gebracht, daß der Wachstumsrückstand erst etwa ab dem 9. Altersjahr manifest wurde. Der 2. Fall von Meyer zeigt die auch unter unseren Probanden (z. B. 3, 4, 8) vorhandene schwere Regression und Fixierung in kindlicher Abhängigkeit. Allerdings mögen in diesem Fall die erheblichen neurologischen Ausfallssymptome (Visusabnahme, Halbseitensymptome, symptomatische Epilepsie) bei Craniopharynggeom wesentlich zur seelischen Entwicklungsbehinderung beigetragen haben.

Zum Schluß stellt sich die Frage, ob die Kenntnis der langfristigen Verläufe auch Hinweise für eine mögliche frühzeitige Behandlung und damit Prophylaxe schwerer Persönlichkeitsstörungen gebe. Die theoretische Antwort auf diese Frage ist viel leichter zu geben als die Realisierung durchzuführen: Wesentlich ist in erster Linie eine sorgfältige hormonale Substitution, jetzt auch mit Wuchshormon, um den Zwergwuchs, den Hypogonadismus und die übrigen endokrinen Ausfälle mit ihren ungünstigen seelischen Folgen nach Möglichkeit zu verhindern. Ferner müssen vor allem die Eltern dahin beraten werden, daß sie diese Kinder nicht mehr als nötig behüten, ihre Selbständigkeit fördern und ganz bewußt darauf tendieren, sie mehr dem chronologischen Alter als dem Aussehen nach zu behandeln. Gleiche Hinweise geben andere Autoren, die hypothalamo-hypophysäre Zwergen bis ins Erwachsenenalter verfolgen konnten.

Literatur

- Brust, J. S., Ford, Ch. V., Rimoin, D. L.: Psychiatric aspects of dwarfism. Am. J. Psychiat. **133**, 160—164 (1976)
- Francés-Antonin, J. M.: Hypothalamo-hypophysärer Zwergwuchs mit spontaner Pubertät. Helv. Paediat. Acta **16**, 267—276 (1961)
- Kind, H.: Die Persönlichkeit und ihre Störungen bei präpuberal einsetzender Hypophyseninsuffizienz, speziell beim hypophysären Zwerp- und Kleinwuchs. Arch. Psychiat. Z. Ges. Neurol. **203**, 545—559 (1962)
- Kind, H., Morf, J.: Das endokrine Psychosyndrom im Langzeitverlauf. I. Langfristige Katarakten von Kranken mit Hypophysenvorderlappeninsuffizienz. Arch. Psychiat. Nervenkr. **224**, 39—47 (1977)
- Kind, H., Kern, J.: Das endokrine Psychosyndrom im Langzeitverlauf. II. Langfristige Katarakten von Kranken mit Cushing-Syndrom nach Behandlung. Arch. Psychiat. Nervenkr. **224**, 49—60 (1977)
- Kusalic, M., Fortin, C.: Growth hormone treatment in hypopituitary dwarfs: Longitudinal psychological effects. Canad. Psychiat. Assoc. J. **20**, 325—331 (1975)
- Meyer, J. E.: Zur Psychologie des hypophysären Zwergwuchses. Arch. Psychiat. Z. Ges. Neurol. **209**, 275—289 (1967)
- Money, J., Politt, E.: Studies in the psychology of dwarfism. II. Personality maturation and response to growth hormone treatment in hypopituitary dwarfs. J. Pediatr. **68**, 381—390 (1966)
- Müller, M.: Ein einfaches Hilfsmittel (Bildertest) zur Prüfung der mnestischen Funktionen. Nervenarzt **46**, 467—471 (1975)

- Obuchowski, K., Zienkiewicz, H., Graczykowska-Koczorowska, A.: Psychological studies in pituitary dwarfism. *Pol. Med. J.* **9**, 1229—1235 (1970)
- Rust, E.: Psychische Befunde bei hypothalamo-hypophysärem Zwergwuchs. Eine katamnestische Untersuchung. *Med. Diss.*, Zürich 1978
- Spencer, F. F., Raft, D. D.: Adaptation and defenses in hypopituitary dwarfs. *Psychosomatics* **15**, 35—38 (1974)
- Weber, A.: Die persönliche Entwicklung hormonal behandelter hypophysärer Zwergen im Kindes- und Jugendalter. *Suppl. 3 zu Acta Paedopsychiatrica*. Basel: Schwabe & Co. 1971

Eingegangen am 16. Mai 1979