

Verhalten sowie über die Anwendung von entsprechenden therapeutischen Mitteln erhärtet. — Die in den beobachteten Fällen festgestellten, verschiedentlichen Prozentsätze an Sexualchromatin hatten eine Beurteilung des diagnostischen Wertes dieser Methode gestattet und bekräftigen die Idee einer prozentuellen Verschiedenheit des Sexualchromatinkörperchens im Verhältnis zu den verschiedenen physiologischen oder pathologischen Stadien.

M. KERNBACH (Jassy)

C. Overzier: Ein XX/XY-Hermaphrodit mit einem „intratubulären“ Ei und einem Gonadoblastom (Gonocytom III). [II. Med. Univ.-Klin. u. Poliklin., Mainz.] Klin. Wschr. 42, 1052—1060 (1964).

Es handelt sich um einen 16jähr., 1,73 cm großen und 62 kg schweren Patienten, der wegen eines zweifelhaften Befundes des äußeren Genitale bei der Geburt als Mädchen registriert worden war. In seiner weiteren Entwicklung traten physisch und psychisch mehr männliche Züge zutage. Deshalb erbittet der Patient jetzt eine Änderung der standesamtlichen Geschlechtsfeststellung. Mammabildung fehlt. Bartwuchs fehlt. Schambehaarungstyp weiblich. Ein 5 cm langer penisähnlicher Phallus war nicht von der Urethra durchbrochen. Gut fingerdicke, 6 cm lange Vagina, in die die Urethra mündet. Uterus und Tuben röntgenologisch nachweisbar. 50 Mundepithelkerne chromatin-negativ und keine drumsticks unter 1500 polymorphkernigen Leukocyten. In der Gewebekultur fanden sich unter 500 Zellen aus den Gonaden 15% eindeutig chromatinpositive Kerne und unter 1000 ausgezählten Hautzellen 12 chromatin-positive. Bei der Laparotomie fand man einen kastaniengroßen Uterus mit sehr langen geschlängelten Tuben. Linksseitig in der Plica lata walnußgroße Gonade, die histologisch hauptsächlich aus Hodengewebe bestand, dem allerdings Spermien fehlten. Eines der Kanälchen enthielt ein „intratubuläres Ei“ mit umgebendem Zellkranz. Neben einem Nebenhoden konnte an dieser linken Gonade ein 5 mm großer Gewebsbezirk gefunden werden, der histologisch einem Gonadoblastom (Gonocytom III) entsprach. Eine rechtsseitige Gonade konnte nicht nachgewiesen werden. Postoperativ kam es zu einem Abfall der 17-Ketosteroide und Corticoide. Es wurde eine Substitutionsbehandlung mit 250 mg Testosterondepot monatlich begonnen. Chromosomenuntersuchungen ergaben: In Blutkulturen 50 Zellen mit XY, 2 Zellen mit XX; in Hautkulturen 49 Zellen mit XY, 3 Zellen mit XX; Kulturen aus der linken Gonade: 110 Zellen mit XY, 42 Zellen mit XX. Dieser Fall ist der zweite mit der Mosaikstruktur XX/XY, der in der Literatur beschrieben worden ist. Als Entstehung wird eine Superfetation angenommen. Die Fälle mit einseitigen Gonaden werden zusammengestellt und besprochen. Es handelt sich bei diesem Patienten um den 193. Fall des Schrifttums mit Hermaphroditismus.

H. НАУЖОКС^{oo}

Erhard Phillip: Zur Frage der operativen Behandlung rückfälliger Sexualverbrecher. [Forens.-Psychiat. Abt., Inst. f. Gerichtl. u. Soz. Med., Freie Univ., Berlin.] Münch. med. Wschr. 107, 183—185 (1965).

Der Erfolg der Emaskulation hängt von der richtigen Indikation zum richtigen Zeitpunkt ab. Die Freiwilligkeit, Voraussetzung zur Durchführung des Eingriffs, erscheint dort fragwürdig, wo sie unter dem Zwang der Strafsituation steht. Beispiel eines 1935 entmannten Sadisten, der nicht geheilt, sondern wiederholt, allerdings mit unterschiedlich langen deliktfreien Zwischenräumen, rückfällig wurde. Dem Verlangen nach dem operativen Eingriff soll daher nur dort zugestimmt werden, wo die Befreiung von dranghaften, quälenden sexuellen Zuständen erstrebt wird. Zurückhaltung ist dagegen dort geboten, wo die körperliche Integrität nur dem Streben nach Haftentlassung geopfert werden soll.

J. PROBST (Murnau)^{cc}

Erbbiologie in forensischer Beziehung

J. Hamburger, J. Dormont, H. de Montera et N. Hinglais: Sur une singulière malformation familiale de l'épithélium rénal. (Über eine eigentümliche familiäre Mißbildung des Nierenepithels.) Schweiz. med. Wschr. 94, 871—876 (1964).

Bericht über eine bisher noch nicht beschriebene familiäre Mißbildung des Nierenepithels einer 56jähr. Frau und deren 31jähr. Sohn, bei denen klinisch eine chronische Nephropathie mit Proteinurie und Niereninsuffizienz bestand. Bei der lichtoptischen Untersuchung des Biopsiematerials finden sich drei charakteristische Veränderungen: 1. Das Plasma der erheblich vergrößerten blassen Glomerulumepthelien enthält helle Vacuolen mit einem Schaumzellenähnlichen Bild. 2. Im Plasma zahlreicher Tubulusepthelien finden sich gleiche Veränderungen.

3. Die Media intrarenaler Arterien und Arteriolen läßt in den Muskelzellen runde oder ovale, acidophile, unterschiedlich große Ablagerungen erkennen. Darüber hinaus bestanden uncharakteristische Veränderungen wie interstitielle Fibrose, hyalinisierte Glomerula und atrophische Tubuli. Im elektronenmikroskopischen Bild finden sich in den Epithelzellen, weniger stark den Endothelzellen der Glomerula runde oder rechteckige, bis einige Mikron große elektronenoptisch äußerst dichte Gebilde in drei verschiedenen Formen: a) Konzentrische, in groben Lamellen — die oft durch Lücken getrennt sind — angeordnete Substanz. b) Parallele, flache Lamellen von je 120 Å Stärke, die am ehesten einem Querschnitt locker geschichteter Blätter gleichen. c) Völlig kompakte, strukturlose Gebilde. In den Arterienendothelien und glatten Muskelzellen sind die gleichen Strukturen in geringerer Zahl erkennbar. Wahrscheinlich handelt es sich bei diesen Ablagerungen um Lipoidsubstanzen. Ähnliche Bilder wurden bei einzelnen Fällen von Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry's disease) beobachtet. In den vorliegenden Fällen müßte es sich um die ersten Fabry'schen Erkrankungen ohne Hautbeteiligung oder ein völlig neues Krankheitsbild handeln, für das die Bezeichnung „familiäre renale Cytodystrophie“ vorgeschlagen wird.

G. E. SCHUBERT (Tübingen)^{oo}

Muzaffer Aksoy: The combination of hereditary elliptocytosis with heterozygous beta-thalassaemia. Study of a Turkish family. (Die Kombination hereditärer Elliptocytose mit heterozygoter β -Thalassämie. Untersuchung einer türkischen Familie.) [II. Int. Clin., Istanbul Med. School, Guraba Hosp., Capa, Istanbul.] Acta haemat. (Basel) 30, 215—220 (1963).

Kasustischer Bericht über ein 2 $\frac{1}{2}$ -jähr. Mädchen und weitere 5 Mitglieder aus einer Sippe. — Bei der Patientin bestand Anämie seit früher Kindheit, zeitweise Gelbsucht, Fieber, Schwäche. Es bestand eine mongoloide Facies. Balkonstirn, wahrscheinlich Vitium cordis, Splenomegalie, geringere Hepatomegalie, röntgenologisch starke Verdickung der Schädelkalotte und Bürstensaum. Eine Analyse der Untersuchungsergebnisse der übrigen Sippenmitglieder ergab Anhaltspunkte dafür, daß bei der Mutter eine Kombination einer erblichen Elliptocytose mit heterozygoter L-Thalassämie vorlag. Klinisch bestanden keine nennenswerten Symptome. Der Vater (Vetter I. Grades der Mutter), der klinisch keinerlei Symptome zeigte, wies hämatologisch die Zeichen einer heterozygoten L-Thalassämie auf. Zeichen einer heterozygoten β -Thalassämie weiterhin bei der Großmutter mütterlicherseits, Zeichen hereditärer Elliptocytose beim Großvater mütterlicherseits. Großvater väterlicherseits ohne krankhafte Veränderungen. Die Unterschiede im klinischen und hämatologischen Bild, die zwischen dem hier beschriebenen Patienten und anderen in der Literatur veröffentlichten Fällen von Kombination der Elliptocytose mit Thalassämie, sind wahrscheinlich durch die große Variabilität in der Expressivität der Heterozygoten-Thalassämie zu erklären.

HANSEN (Kiel)^{oo}

Walter Zollinger: Familienuntersuchung beim kongenitalen Faktor VII-Mängel. [Med.-Univ.-Klin., Zürich.] Arch. Klaus.-Stift. Vererb.-Forsch. 38, 1—17 (1963).

G. Basiliade: Heredobiological examination of papillary crests, as proof in forensic research of filiation. Probl. Med. judic. crim. (Bucureşti) 2, 47—52 (1964) [Rumänisch].

J. V. Dacie: The hereditary non-spherotic haemolytic anaemias. (Die erblichen nicht-sphärocytären hämolytischen Anämien.) [Dept. of Haematol., Postgrad. Med. School, London.] Acta haemat. (Basel) 31, 177—186 (1964).

Der Verf. gibt einen Überblick über den heutigen Stand der Kenntnisse. Es handelt sich bei den nicht-sphärocytären hämolytischen Anämien nicht um eine Krankheitseinheit, sondern um eine Gruppe von Erkrankungen, die sowohl in der Pathogenese als auch in ihrem Erbgang sich unterscheiden. Die hauptsächlichsten klinischen und hämatologischen Kennzeichen sind: leichte bis schwere Anämie, acholurische Gelbsucht, leichte bis schwere Splenomegalie. Manifestation gewöhnlich während der Kindheit, bei Säuglingen vermag die Erkrankung einen Morbus haemolyticus neonatorum vorzutäuschen. Die Wirkung einer Splenektomie ist in der Regel gering. Der Erbgang ist dominant oder recessiv, in der Praxis ist jedoch die Familienanamnese oft negativ. Die Anämie ist normo-bis makrocytär, eine leichte bis mäßige Anisocytose ist die Regel. Es kann eine leichte Ovalocytose vorhanden sein, aber eine Sphärocytose ist ganz gering oder fehlt. Meistens besteht eine mäßige bis stärkere Reticulocytose. Die osmotische Resistenz ist normal oder leicht erhöht, die Autohämolyserate ist im allgemeinen gesteigert, gelegentlich normal (Autohämolyse = Ausmaß der Lysis sterilen defibrinierten Blutes, das 48 Std bei 37° C

inkubiert wird). — Der Verf. geht im weiteren auf die Frage ein, inwieweit die Einteilung der nichtsphärocytären hämolytischen Anämien in Typ I und Typ II, die er gemeinsam mit SELWYN 1954 vorgeschlagen hat, noch gerechtfertigt ist. Die Differenzierung der beiden Gruppen wurde ursprünglich auf Grund der osmotischen Resistenz und des Verhaltens im Autohämolysetest vorgenommen. Neuere Untersuchungen zeigen, daß zum Typ I Fälle gehören, bei denen ein Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (geschlechtsgebunden recessiv) vorliegt, sodann die seltene erbliche Heinz-Körper-Anämie (dominant), der Diphosphoglyceromutase-Mangel (PRANKERD), der Glutathion-Reductase-Mangel (LÖHR und WALLER) sowie einige noch nicht klar definierte Formen. Der Typ II wurde im wesentlichen als Pyruvat-Kinase-Mangel aufgeklärt (Erbgang autosomal recessiv). Nach Meinung des Verf. sollte daher die Bezeichnung Typ I und II aufgegeben und durch die jeweils pathogenetisch definierte Bezeichnung ersetzt werden.

HANSEN (Kiel)^{oo}

Blutgruppen, einschließlich Transfusion

J. W. Thomas, Margaret A. Stuckey, H. S. Robinson, J. P. Goffton, D. O. Anderson and J. N. Bell: **Blood groups of the Haida Indians.** [Dept. of Med., Univ. of British Columbia, Blood Bank Div., Dept. of Path., Vancouver Gen. Hosp., Vancouver.] Amer. J. phys. Anthrop., N.S., 22, 189—192 (1964).

I. Schwidetzky, R. Knussmann und H. Walter: **Unterschiede zwischen morphologischen und serologischen Merkmalen im Tempo der geographischen Differenzierung.** [Anthropol. Inst., Univ., Mainz, u. Inst. f. Humangenet., Univ., Münster/W.] Z. Morph. Anthrop. 56, 96—105 (1964).

Verff. beschäftigen sich mit der Frage, ob neue Heiratsgrenzen sich stärker auf die Verteilung der morphologischen Merkmale als auf die der serologischen Merkmale auswirken. Die Untersuchungen wurden in Westfalen durchgeführt, wo verhältnismäßig junge Heiratsgrenzen — durch Konfession bzw. Dialekt — festgestellt werden können. Geprüft wurden von den serologischen Merkmalen das AB0-System und das MN-System; von den morphologischen Merkmalen der Längen-Breiten-Index des Kopfes, der morphologischen Gesichtsinde, der Höhen-Breiten-Index der Nase, der Lidspaltenindex, der Lippenindex, der Augentiefenindex, der Kinnwinkel und der Kinnvorsprung. Es stellte sich heraus, daß sich die serologischen Merkmale in ihrer Verteilung schneller neuen Isolatgrenzen anpassen. Auf Grund der morphologischen Merkmale lassen sich dagegen noch heute alte Zusammengehörigkeiten erkennen.

WEBER-KRUG (Würzburg)

Horst Echtermeyer: **Gibt es einen Zusammenhang zwischen Mastitis puerperalis und Blutgruppe.** [Frauenklin., Med. Akad., Magdeburg.] Z. ärztl. Fortbild. (Jena) 58, 1030—1032 (1964).

Die Mamillen von Wöchnerinnen sind zu fast 100% von Staphylokokken besiedelt; die Morbidität beträgt nur 10%. Auf die chemisch-strukturellen Beziehungen zwischen der menschlichen Blutgruppensubstanz A zu bakteriellen Polysacchariden wird hingewiesen. Die Untersuchungen von ILLCHMANN-CHRIST und NAGEL, die zeigten, daß Staphylococcus aureus einen A-ähnlichen Receptor besitzt und in der Lage ist, aus den Seren der Blutgruppen B und O das Isoagglutinin Anti-A zu absorbieren, geben Veranlassung zu der Frage, ob bei A-Müttern eine Inhibition der Antikörperbildung gegen Staphylococcus aureus vorliegt. 100 Mütter mit abscedierender Mastitis wurden hinsichtlich ihrer Blutgruppenzugehörigkeit aufgeschlüsselt. Eine statistische Auswertung ergab keine signifikante Erhöhung der Morbidität an Mastitis puerperalis bei A-Müttern.

H. SCHWEITZER (Düsseldorf)

A. J. Bowdler and Scott N. Swisher: **Electronic particle counting applied to the quantitative study of red cell agglutination.** (Elektronische Teilchenzählung in Anwendung bei quantitativen Untersuchungen über die Erythrozyten-Agglutination.) [Dept. Med., Univ. of Rochester School of Med. and Dent., Rochester, N.Y.] Transfusion (Philad.) 4, 153—168 (1964).

In der Arbeit wird die Zählung von Erythrocyten mit dem Hämocytometer mit der Erythrocytenzählung auf elektronischem Wege verglichen. Verwendet wurde ein elektronisches Teilchenzählgerät vom Typ „Coulter Model B“. Insbesondere wurde Wert darauf gelegt innerhalb einer Agglutination die restlichen freien roten Blutkörperchen quantitativ zu erfassen. Verff. gehen