

dirten zurücktritt, in manchen Eiweisskörpern, wie im Casein sogar nur in äusserst geringer Quantität vorhanden zu sein scheint; weiterhin, dass durch dieselben nicht viel Neues gesagt ist, die Art der Bindung des Schwefels zwar im eigentlichen Wortsinn angegeben, aber doch zu wenig begrenzt, zu wenig charakterisirt ist. In der citirten Arbeit habe ich nachgewiesen, dass das Verhalten des mit Sauerstoff und Kohlenstoff verbundenen Schwefels abhängig ist davon, ob die mit ihm verbundene Kohlenstoffgruppe ein Hydroxyl enthält oder nicht, dass im ersteren Fall der Schwefel oxydirt wird, im zweiten nicht, dass aber weiterhin die Ersetzung des Hydroxyls durch die Amidgruppe das Verhalten wiederum modificirt. Aller Wahrscheinlichkeit nach wird es mit dem an Wasserstoff und Kohlenstoff gebundenen Schwefel nicht anders sein; auch er wird sich verschieden verhalten, abhängig von den weiteren Atomen, welche die Kohlenstoffgruppe enthält. Hierauf deutet schon der Umstand hin, dass Methylmercaptan selbst, obwohl es die Constitution H_3C-S-H besitzt, anscheinend im Thierkörper nicht oxydirt wird¹⁾, woran freilich seine Flüchtigkeit mit Schuld sein kann. Will man also die Form der Bindung des Schwefels im Eiweiss charakterisiren, so genügt es nicht, wenn man nur etwas aussagt über diejenigen Atome, mit welchen der Schwefel selbst verbunden ist, sondern es gehört dazu, dass man auch etwas aussagen kann über die Zusammensetzung der Atomgruppe, an deren Kohlenstoff der Schwefel hängt.

3.

Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis.

Von Dr. Edmund Saalfeld in Berlin.

Nachdem im Jahre 1875 Virchow zuerst auf das Zusammentreffen von Haarbildungen in der Mittellinie des Rückens mit Spaltbildungen der Wirbelsäule aufmerksam gemacht, ist namentlich in neuerer Zeit eine ganze Reihe von casuistischen Mittheilungen über diese eigenthümliche Anomalie gemacht worden. Des Weiteren auf die diesbezügliche Literatur einzugehen, kann ich hier um so eher unterlassen, als dieselbe in ausführlichster und sorgfältigster Weise in zwei Arbeiten von Joachimsthal, der selbst über vier einschlägige Fälle berichtet, angegeben ist²⁾. Zu den von Joachimsthal zusammengestellten 14 Fällen kommt ein weiterer, vor Kurzem von ihm publicirter Fall³⁾.

¹⁾ v. Rekowski, Arch. de sciences Biol. p. p. l'Institut. imper. à St. Pétersbourg. Tome II. p. 205.

²⁾ Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klin. Wochenschrift 1891. No. 22. — Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit localer Hypertrichose. Dieses Archiv. 1893. Bd. 131.

³⁾ Ein Fall von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klin. Wochenschrift 1894. No. 5.

Es handelte sich hier um ein 13jähriges Mädchen mit starker rechts-convexer Dorsal-, links-convexer Lumbalskoliose. „Auffällig ist eine abnorme Behaarung in der Lendenregion. Die Haut ist hier in grosser Ausdehnung bräunlich pigmentirt, nemlich nach oben bis zum 12. Rückenwirbel, nach unten bis zur Spitze des Os coccygis und lateralwärts ungefähr bis an die Spina ilium ant. sup. Die Haut scheint sonst völlig normal, doch ausgenommen eine mehr als hühnereigrosse Partie in der Gegend der linken Symphysis sacro-iliaca, wo sie etwas verdichtet und uneben ist. Die erwähnte abnorme Hypertrichose ist handflächengross und am stärksten entwickelt entsprechend seinem Centrum, das an der Vereinigungsstelle der Lumbal- und Sacralwirbel liegt. Die Haare sind hellblond und stehen in der Mitte, wo sie 3 cm lang sind, so dicht, dass sie, wenn sie, wie es ihre natürliche Richtung ist, flach mit der Spitze gerade nach unten liegen, die Haut beinahe völlig decken; gegen die Peripherie werden die Haare kürzer und spärlicher.

Die Processus spinosi des 5. Lumbalwirbels und der obersten Sacralwirbel sind nicht vereinigt, die Spaltung der hinteren Columnawand ist so gross, dass sie die Pulpa dreier Finger aufnimmt. Keine Empfindlichkeit für Druck.“

Diesen 15 bisher publicirten Fällen bin ich selbst in der Lage, einen eigenen, besonders ausgeprägten hinzuzufügen, für dessen freundliche Ueberweisung ich Herrn Collegen J. Boas dankbar bin.

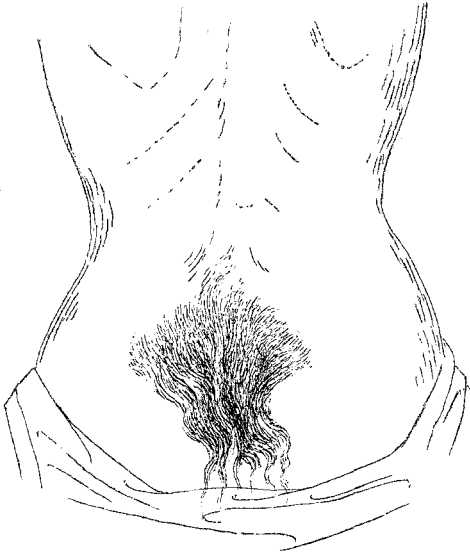
Es handelt sich um ein 29jähriges, schwächlich gebautes Mädchen mit blasser Gesichtsfarbe und gering entwickelter Musculatur, das abgesehen von Magenschmerzen, über Symptome, die als Hysterie zu deuten sind, sowie über neuralgische Beschwerden im unteren Theile des Rückens und — besonders an der Hinterseite — der unteren Extremitäten klagt. Nach Angabe der Patientin sind in ihrer eigenen Familie Missbildungen bisher nicht beobachtet worden, dagegen sollen ihre Mutter und ihr Bruder sich eines überaus starken Haarwuchses erfreuen. Vier Wochen nach der Geburt wurde bei der Patientin an der jetzt behaarten Stelle ein rother Fleck bemerkt. Zwei Jahre später traten daselbst kleine Härchen auf, die allmählich wuchsen und zur Zeit der Pubertät, die im 14. Jahre begann, besonders stark sich entwickelten, und seitdem an Länge und Ausdehnung zugenommen haben.

Bei der Inspection des Rückens ergiebt sich zunächst eine Verkrümmung der Wirbelsäule. Die Dorsalwirbelsäule ist in ganz geringem Bogen nach rechts convex, und zwar beginnt die Curvatur an der Vertebra prominens und erstreckt sich bis zum letzten Brustwirbel. Die Lendenwirbelsäule ist in geringem Grade nach links convex.

Das Taillendreieck ist rechts sehr vertieft, während die Taille links einen halbmondförmigen Bau hat. In Folge dessen tritt rechts die Hüfte mehr hervor, während sie links mehr verstrichen ist.

Unterhalb des ersten Lendenwirbels findet sich eine abnorme bräunliche Behaarung in Form eines Vierecks, und zwar der Art, dass die beiden oberen Seiten des Vierecks in der Mittellinie unter einem Winkel von etwa 100° zusammenstossen, während die unteren unter einem Winkel von etwa 80° zusammentreffen.

Nach unten geht die Behaarung bis ungefähr zum unteren Rande des



zweiten Kreuzbeinwirbels; der untere Rand des Haarfeldes bleibt 9 cm von der Analspalte entfernt.

Der wagerechte Durchmesser des behaarten Gebietes beträgt 18 cm, nach rechts von der Mittellinie $8\frac{1}{2}$ cm, nach links $9\frac{1}{2}$ cm, der senkrechte Durchmesser 10 cm.

Die Haare convergiren nach der Mittellinie zu und sind daselbst länger als an den Seitentheilen. Die längsten — 15 cm langen — in der Medianlinie gelegenen Haare biegen an ihrem unteren Abschnitte nach links um

und bilden auf diese Weise eine Locke. Während der zweijährigen Beobachtungszeit konnte eine deutliche Zunahme des Breitendurchmessers — besonders nach links — constatirt werden.

An Stelle des 5. Lendenwirbelfortsatzes findet sich eine Vertiefung, in die man die Kuppe eines Fingers legen kann. Die Stelle ist auf Druck schmerzhaft. —

Im Anschluss an die eben gegebene Beschreibung des Falles möchte ich auf zwei Punkte besonders hinweisen: einmal auf die von der Patientin angegebenen heftigen neuralgischen Beschwerden im unteren Theil des Rückens und an den unteren Extremitäten und die an letzteren bestehenden Sensibilitätsstörungen. Es zeigt sich nemlich etwa von der Mitte des Fussrückens beiderseits nach aufwärts bis zum Knie fast Analgesie, an den Oberschenkeln Hypalgesie mit Ausnahme einer handbreiten Zone an der Mitte der Aussenfläche des linken Oberschenkels, ohne dass diese Sensibilitätsstörungen irgendwo dem Verlaufe bestimmter Nerven entsprechen. Neuralgien und Anästhesien, ähnlich wie in unserem Falle, sind auch bei anderen Patienten mit Spina bifida occulta und Hypertrichosis beobachtet worden. Eine Erklärung für die Neuralgien bietet uns vielleicht der von Jones publicirte Fall, während die Anästhesien ein Analogon in Brunner's Fall finden. In Jones' Fall handelte es sich neben einer Spina bifida occulta um Lähmungserscheinungen an den unteren Extremitäten, doppelseitigen paralytischen Klumpfuss und Ulcerationen, die wohl als Mal perforant du pied zu deuten sind. Die operative Eröffnung des Wirbelkanals

ergab als Ursache dieser Erscheinungen unter der Spalte des zweiten Kreuzbeinwirbels ein breites fibröses Band, nach dessen Durchschneidung und Entfernung eine durch den Druck desselben hervorgerufene deutliche Furche der Cauda equina sichtbar wurde. Die Operation führte hier zur Beseitigung der paralytischen Symptome. In ähnlicher Weise können wir auch in unserem Falle, wie es Joachimsthal bei einem seiner Patienten, der neben der Spina bifida occulta an heftigen Neuralgien litt, vermuthet, eine Druckwirkung als Ursache der Neuralgien annehmen.

Das zweite Moment, das ich hier erwähnen möchte, ist das Vorhandensein einer Skoliose bei unserer Kranken, ebenso wie bei einer Reihe anderer Patienten mit Spina bifida occulta. Es handelt sich hier wohl nicht um eine habituelle, sondern um eine angeborene Form der Skoliose, bedingt durch mangelhafte Ausbildung der Wirbel, die also nicht blos an ihrem hinteren, der klinischen Untersuchung zugänglichen Theile, sondern auch in dem vorderen Abschnitte Defecte zeigen dürften.

4.

Congenitale Missbildung des Vorderarms.

(Briefliche Mittheilung an den Herausgeber.)

Von Dr. Cohen zu Essen a./Ruhr.

Sie wollen gütigst verzeihen, wenn ich mir die Freiheit nehme, Ihnen beifolgend einige Skizzen einer congenitalen Missbildung zu übersenden. Ich erinnere mich, dass ich Ihnen während meiner Studienzeit im Sommer-Semester 1891 einen ähnlichen Fall, ein Mädchen von 19 Jahren, das ich bei Gelegenheit einer poliklinischen Geburt sah, überwies. Ich bin erfreut, Ihnen jetzt von einem Pendant, welches wohl einiges Interesse für Sie haben wird, berichten zu können.

Es handelt sich um ein 17jähriges Mädchen, Anna Niessen aus Altdorf, Rheind., Gärtnerin, welches am rechten Arm folgende congenitale Missbildung trägt: der rechte Oberarm und das Ellenbogengelenk sind in normaler Weise (wie am linken Arm) entwickelt; der rechte Unterarm ist dagegen nur 5—6 cm lang und ebenso breit; sein Ende wird von einem „Fleischklumpen“ gebildet, welcher in 5 kleine Zapfen ausläuft. Der mittelste und der am meisten median gelegene sind die stärksten von ihnen und haben die Gestalt und etwa die Grösse einer Erbse; der II. und IV. sind ein wenig kleiner und der laterale hat nur die Grösse eines Stecknadelkopfes und ist mit dem IV. eng verwachsen, wogegen die übrigen mehr oder weniger getrennt und der mediane völlig isolirt ist. In dem verkümmerten Unterarm ist ein Knochen (Ulna) von 3—4 cm Länge, welcher mit dem Humerus das Gelenk bildet; der Radius ist nicht vorhanden. Active und