Aus dem Allgemeinen Krankenhaus in Hamburg-Eppendorf.

Zur Lehre von der Haematoporphyrja congenita.¹⁾

Zugleich ein Beitrag zur Kasuistik des weiblichen Bartwuchses.

Von C. Hegler, Eug. Fraenkel und O. Schumm.

I. Klinischer Teil von C. Hegler.

M. H. ! Im Januar d. J. wurde eine 32 jährige Kranke mit starkem echten Bartwuchs bei uns aufgenommen und starb nach einer Woche an vorgeschrittener Lungenphthise und Amyloidose. Die Patientin war im Harz geboren und stammte aus gesunder Familie; ihre Mutter war an Schlaganfall, der Vater an Mastdarmkrebs gestorben, letzterer soll am Körper stark behaart gewesen sein, der Bartwuchs sei jedoch nicht ungewöhnlich entwickelt gewesen. Bei den Geschwistern liegt keine Anomalie der Behaarung vor, zwei Schwestern sind gesund, verheiratet, haben gesunde Kinder. Patientin selbst war in ihrer Jugend immer gesund, hat sich normal entwickelt; vor acht Jahren (mit 24 Jahren) machte sie Gesichtsröse durch, danach kein Haarausfall. Die Menses setzten mit dem 18. Lebensjahre ein, alle vier Wochen, regelmäßig, dauerten in gewöhnlicher Stärke etwa vier Tage lang; keine Beschwerden dabei. Kein Partus, kein Abort. Letzte Periode sieben Wochen vor Aufnahme ins Krankenhaus. Seit Eintreten der Menses soll eine mit den Jahren immer mehr zunehmende Behaarung des Gesichtes, insbesondere des Kinns, sich eingestellt haben; Patientin hat anfangs ihren Bart geschnitten, später regelmäßig rasiert. Sie wurde lange Zeit mit Elektrolyse ohne Erfolg behandelt; eine äußerliche oder innerliche Behandlung mit irgendwelchen Medikamenten habe sie niemals versucht. Da ihre äußeren Verhältnisse sich verschlechterten, ließ sie seit etwa einem Jahr ihren Bart wachsen und wurde seitdem als „Bartdame“ auf Jahrmärkten etc. gezeigt. Ihr Impresario (zugleich Bräutigam) gab nachträglich an, daß der Urin der Patientin stets dunkel gewesen sei und erst seit Herbst 1912, als sie ernstlich mit Husten, Atemnot, Nachtschweißen erkrankte, hell wurde. Von besonderen Hautkrankheiten ist der Patientin nichts bekannt gewesen; eine dunkelbräunliche Färbung der Haut des Gesichtes und der Rückseite von Vorderarmen und Händen soll schon seit längeren Jahren aufgetreten sein.

Befund: 160 cm große, sehr grazil gebaute Kranke in äußerst reduziertem Ernährungszustande; Muskeln und Fettpolster sehr erheblich geschwunden, die Haut allenthalben trocken, etwas faltig und im allgemeinen blaß. Im Gesicht, namentlich auf Stirn und Wangen, sowie auf der Streckseite der Hände und Vorderarme ist die Haut schmutziggraubraun mit einzelnen stärker pigmentierten, unregelmäßig begrenzten Flecken. An der Stirn erinnert die Hautpigmentierung an ehesten an ein hochgradiges Chloasma uterinum, am Handrücken an das Aussehen einer stark sonnenverbrannten Hand. Die Haut an diesen Stellen zeigt nur vereinzelt geringe Abschilferung, ist im übrigen unverändert, nicht verdünnt, nicht glatter als die übrige Körperhaut. Konjunktiven rein weiß, die Schleimhäute blaß, nirgends Pigmentablagerungen. Die Nägel bieten keine Veränderungen. Der Gesamthabitus ist vollkommen weiblich. Die äußeren Genitalien sind normal entwickelt, Hymen perforiert, kurze, enge Vagina. Gut ausgebildete, etwas schlaffe Brüste. Achsel- und Schamhaare normal, die letzteren mit scharfer Horizontallinie nach oben begrenzt; an Linea alba, Brust und Rücken sowie an den Extremitäten keinerlei Haarbildung; ein stärkeres Hervortreten des Wollhaarkleides ist nirgends zu bemerken. Die Kopphaare sind reichlich entwickelt, von dunkelbrauner Farbe, etwas strählig, in zwei langen Zöpfen herabfallend. Am Kinn ist ein echter, starker Vollbart entwickelt, der aus schwarzen, kräftigen, bis zu 10 cm langen Haaren sich zusammensetzt. Das einzelne Barthaar ist etwas dicker als die Kopphaare, zeigt mikroskopisch das gewöhnliche Bild des Dauerhaares. An der Ober- und Unterlippe ist nur ein Flaum von etwas weicheeren, aber gleichfalls schwarzen Terminalhaaren entwickelt; die Haare der Augenbrauen sind zusammengewachsen; im übrigen keinerlei Stigmata degenerationis nachzuweisen.

Der Schädel ist zierlich gebaut, dolichocephal; die Durchmesser betragen: bitemporal 12 cm; biparietal 14 cm; Kinn-Hinterhauptshöcker 21½ cm, Nasenwurzel-Hinterhauptshöcker 16 cm, Kopfumfang 51 cm, Brustkorbumfang (unterhalb der Mammac) 67 cm, größter Leibesumfang 68 cm. Beckenmaße: Spinae 25 cm, Cristae 29 cm, Trochanteren 31½ cm. Länge des Oberarmes 33 cm, des Unterarmes 23 cm, der Hand (Mitte Handgelenk bis Spitze des Mittelfingers) 16 cm, größter Handumfang 15½ cm. Länge des Oberschenkels 39, des Unterschenkels 37, der Fußsohle (Ferse—Spitze der Großzehe) 23 cm, Fußumfang (über Mitte des Fußrückens) 20 cm. Es ergibt sich ein deutliches Zurückbleiben der Entwicklung von Vorderarmen und Händen; insbesondere die Hände fallen sofort durch ihr kurzes, zwergartiges Aussehen auf und sehen „wie abgegriffen“ aus; die Interphalangealgelenke sind verdickt, die

¹⁾ Nach Demonstrationen im Aerztlichen Verein in Hamburg am 11. Februar 1913.

einzelnen Gelenke jedoch ziemlich frei beweglich. Im Röntgenbild erweisen sich die Epiphysenfugen als verknöchert; die einzelnen Knochen sind klein, teilweise etwas kalkarm, die Gelenkenden nicht verändert.

Der übrige klinische Befund wird beherrscht durch die Erscheinungen der schweren, vorgeschrittenen Lungentuberkulose, die anscheinend zu Amyloidosis geführt hat (Milz und Leber vergrößert, Urinbefund). Das Nervensystem bietet keinerlei Abnormität; ebenso wenig das psychische Verhalten, das vollkommen dem eines dreißigjährigen Mädchens entspricht. Die Schilddrüse ist äußerlich in gewöhnlicher Größe zu tasten; auch irgendwelcher sonstige Anhaltspunkt für eine Erkrankung innersekretorischer Organe ist nicht zu erheben. Kehlkopf klein, die Stimme hart. Blutbefund normal; 75 % Neutrophile, 23 % Lymphozyten, 2 % Eosinophile; keine kernhaltigen roten Blutkörperchen, keine basophile Körnung oder Polychromasie. Urin: zwischen 800 und 1200 ccm täglich; spezifisches Gewicht meist um 1014, die Farbe stets hellgelb; kein Zucker, 6–10 ‰ Albumen (Amyloid!); kein Blut, kein Urobilin; im Sediment wenig Formelemente: Leukozyten, granulierten und Wachsylinder, keine Erythrozyten. Eine spezielle Untersuchung auf Hämatoporphyrin wurde angesichts der dauernd hellgelben Farbe nicht vorgenommen — der Nachweis geringer Mengen von Hämatoporphyrin im Harn einer fiebernden, progressiven Phthise hätte zudem keine klinische Bedeutung gehabt!

Unter rasch zunehmendem Kräfteverfall starb die Kranke nach siebentägigem Krankenhausaufenthalte.

Aus dem Sektionsbefunde möchte ich, weil für die Beurteilung der hier vorliegenden echten Bartbildung beim Weibe wichtig, hervorheben, daß die inneren Genitalien, speziell die Ovarien, völlig normales Verhalten darboten. Nur das linke Epooophoron zeigte eine ganz erhebliche Vergrößerung, wie man sie sonst bei einer 32 jährigen niemals zu beobachten pflegt. Dieser Befund ist deshalb nicht uninteressant, weil das Epooophoron, entsprechend der Epididymis des Mannes, als ein „Zwitterorgan“ angesehen wird, dessen uns vorläufig noch so gut wie völlig unbekannte innere Sekretion möglicherweise mit der Ausbildung sekundärer Sexualcharaktere in Zusammenhang gebracht werden kann. Will man, mit Hans Friedenthal¹⁾ u. a., solche ungewöhnlich starke Ausbildung von Bart bei sonst vollkommen weiblichem Habitus als „Hermaphroditismus localis“ auffassen (etwa analog der Ausbildung von Brüsten beim Mann), so ist der Nachweis erheblicher Vergrößerung eines „Zwitterorganes“ in solchem Falle immerhin als bemerkenswert zu registrieren.

II. Anatomischer Teil von Eug. Fraenkel, über Hämochromatosis (Hämatoporphyrinosis) ossium.

M. H.! Den überraschendsten, auffallendsten und bei weitem interessantesten Befund bei der Sektion der Patientin, über die Ihnen Herr Hegler berichtet hat, ergab die Untersuchung des Skeletts.

Ich zeige Ihnen an Lumière-Bildern und den in Formol konservierten Präparaten zunächst das Schädeldach, das namentlich an der Innenfläche eine tief dunkelbraune Färbung aufweist. An der Außenfläche erscheint die Gegend der Tubera frontalia und parietalia sowie deren nächste Umgebung mehr orange-gelb, der übrige Teil dagegen in dem gleichen Farbenton wie die Innenseite. Von platten Knochen zeichnet sich das Sternum durch ein besonders sattes, rotbraunes Kolorit aus, das sich auch an der Außenfläche der Wirbel sehr bemerkbar macht und hier gegenüber dem reinen Weiß der Bandscheiben kräftig absticht. Ähnlich verhalten sich die Rippen, und hier konstatiert man auch, daß die Färbung ausschließlich auf den Knochen beschränkt ist, während die Rippenknorpel das normale, bläulichweiße Aussehen darbieten. Außerordentlich prägnant ist dieses Verhalten auch an den Ihnen vorliegenden Röhrenknochen (Femora). Auch hier sind die Gelenkknorpel vollkommen frei von pathologischen Färbungen, während die Compacta das schöne Rotbraun, dem Kastanien- oder Mahagonibraun ähnlich, erkennen läßt. Auf einem Sägedurchschnitt können Sie sich überzeugen, daß die Pigmentierung an den unmittelbar an das ungefärbte Periost angrenzenden Corticalschichten etwas intensiver ist als an den der Markhöhle zunächst gelegenen; indes ist der Unterschied kein sehr bedeutender. Und weiter werden Sie sehen, daß jedes einzelne Spongiosabälkchen in den apophysären Abschnitten intensiv bräunlich gefärbt ist. An der frontal durchsägten Patella können Sie genau den gleichen Befund erheben: intakter Knorpelüberzug, gleichmäßige Braunfärbung der die Kniescheibe zusammensetzenden Knochenbälkchen. Das Zungenbein ist in toto dunkelkastanienbraun. Eine besondere Beachtung verdient der Kehlkopf. Entsprechend dem hinteren und unteren Rand, dem

Cornu superius et inferius, sowie den unmittelbar angrenzenden Partien der Schildknorpelplatte, d. h. an den bereits zur Ossifikation gelangten Teilen des Schildknorpels, hat auch die gleiche kräftig braune Pigmentierung platzgegriffen, während der noch knorpelige Schildknorpelteil pigmentfrei geblieben ist. Auch am Ringknorpel besteht, wo Knochenbildung erfolgt ist, Braunfärbung. Endlich bitte ich Sie, die zwei hier befindlichen Backzähne zu betrachten, deren Kronen, auch auf dem Sägedurchschnitt, ihr schönes Weiß bewahrt haben, während die Wurzeln in ganzer Länge und Dicke intensiv braun gefärbt sind.

Womit haben wir es hier zu tun? Es ist in erster Linie an eine bei Schlachttieren vorkommende, als Ochronose der Tierknochen bezeichnete Affektion zu erinnern, die, seit den 80 er Jahren des vorigen Jahrhunderts von Frankreich aus bekannt geworden, in den letzten Jahren gerade in Deutschland ein eingehendes Studium erfahren hat. Hier sind es außer Tappeiner und Poulsen namentlich Schmorl und Pick gewesen, die sich um die Klarstellung des Wesens dieser Knochenaffektion verdient gemacht haben. Bei den beiden letztgenannten Herren hatte ich im Jahre 1911 derartige Knochen gesehen, und die Bilder haften mir so fest, daß ich sofort an die Möglichkeit dachte, daß bei den Ihnen heute vorgeführten menschlichen Knochen ein ganz analoger Prozeß vorliegen könnte. Von der bis ins einzelne gehenden Uebereinstimmung des makroskopischen Aussehens der Tier- und Menschenknochen wird Sie dieses Präparat, der Humerus eines Schweins, mir von Herrn Kollegen Pick bereitwilligst zur Verfügung gestellt, ohne weiteres überzeugen. Auch hier die absolut auf den Knochen beschränkte schöne, mahagonibraune Färbung bei absoluter Pigmentfreiheit der Knorpel an den Gelenkflächen.

Es ist nun durch Schmey, einen Berliner Tierarzt, der bei Herrn Pick diese Untersuchungen vorgenommen hat, festgestellt worden, daß das Pigment der Knochen bei der uns hier beschäftigenden Affektion mit dem bei der Virchowschen Ochronose der Menschen eine Rolle spielenden, bekanntlich gerade die Knorpel und die ihnen nahe stehenden Gewebe, niemals aber die Knochen färbenden Substanz ganz und gar nichts zu tun hat. Während es sich bei dieser um ein echtes Melanin handelt, stellt hier die färbende Substanz ein Blutfarbstoffderivat dar. Es liegt also eine Hämochromatose vor, die, weil auf die Knochen beschränkt, von Pick und seinem Mitarbeiter Schmey als Ortohämochromatose bezeichnet worden ist.

Pick hat in der Diskussion zu dem Vortrag des Herrn Schmey, der über seine Befunde am 12. Juni 1912 in der Berliner medizinischen Gesellschaft¹⁾ berichtete, alle die Gründe dargelegt, die ihn zur Auffassung des Prozesses als einer Hämochromatose veranlaßten. Er hat dabei namentlich auf das Verhalten des Knochenmarks hingewiesen, das sich durch einen ganz außerordentlich hohen Gehalt an kernhaltigen roten Zellen auszeichnete. Pick erblickt hierin den Ausdruck regenerativer Vorgänge, die er wiederum darauf zurückführt, daß Prozesse im Tierkörper obgewaltet haben, in deren Gefolge ein lebhafter Zerfall roter Blutzellen entstanden ist.

Näher möchte ich auf die Pick-Schmeyeschen, sehr exakten und überzeugenden, Untersuchungen nicht eingehen und nur an aus dem letzten Jahre stammende Beobachtungen aus der Bonner medizinischen Poliklinik, von Hans Günther, anknüpfen, die mit unserem Gegenstand in direktem Zusammenhang stehen.

Günther hat über eine Anzahl von Fällen berichtet,²⁾ die er unter den Begriff der Hämatoporphyrinose zusammenfaßt. Er unterscheidet eine akute, eine akute toxische, eine chronische und eine kongenitale Hämatoporphyrinose. Nur die letztere interessiert uns hier. Die Fälle dieser Kategorie sind dadurch charakterisiert, daß die betreffenden Individuen, meist schon von früher Kindheit an, einen dunklen, portweinfarbenen Urin entleeren und daß sich an der Haut der von Kleider unbedeckten Körperteile, i. e. am Gesicht, an Händen und Vorderarmen, eine mehr oder weniger dunkelbraune Pigmentierung einstellt. An diesen Stellen kommt es nun, weil der die Braunfärbung verursachende Körper photodynamisch wirkt, namentlich im Sommer zu einer deshalb Hydroa aestivalis genannten Hautaffektion, die nicht nur zur Blasenbildung, sondern auch zu geschwürigen Prozessen an den von Blasen befallenen Partien, ja zu tiefgreifenden, mit Mutilationen, an der Ohrmuschel oder den Fingerphalangen, verknüpften Zerstörungen führen kann.

¹⁾ Siehe Berliner klinische Wochenschrift 1912, Nr. 26.

²⁾ Deutsches Archiv für klinische Medizin Bd. CV, S. 89 ff., bes. S. 130.

¹⁾ Beiträge zur Naturgeschichte des Menschen. Lief. 3. Jena 1908.

Ein derartiger Fall ist im Jahre 1874¹⁾ von Grohé in Greifswald seziert und von Mosler als einheimische Lepra gedeutet worden. Grohé fand bei der Sektion eine intensive Pigmentierung des Schädeldachs, die im Bereich der Sinus so stark war, daß an eine künstliche Färbung gedacht wurde; eine Untersuchung weiterer Knochen wurde anscheinend nicht vorgenommen, nur betreffs der Wirbelsäule erwähnt, daß an den Wirbelkörpern eine dunklere Braunfärbung der Ränder auffiel. Nun hat Günther einen eigenen Fall dieser Art beobachtet, bei dem es auch zu Verstümmelungen im Gesicht und an den Fingern gekommen ist, bei dem der Urin die erwähnte, durch Hämatoporphyrin bedingte Portweinfarbe darbot und bei dem, ganz ähnlich wie bei den Schlachtieren und wie bei unserer Patientin, auch die Zahnwurzel eines extrahierten Zahnes die dunkelbraune Pigmentierung aufwies. Das Zahnpigment im Güntherschen Fall ist, in Übereinstimmung mit den früher von Tappeiner und neuerdings von Fr. Ingier (Schnorl) an Tierknochen gemachten Untersuchungen, als Hämatoporphyrin erkannt worden.

Wenn ich nach diesen Darlegungen zu den Ergebnissen der Untersuchung des heute demonstrierten Falles zurückkehre, so möchte ich als Wesentlichstes hervorheben, daß Herr Schumm, ein auf dem Gebiet der Blutspektroskopie besonders erprobter Forscher, in einem für diese Zwecke abgegebenen Knochenstück vom Oberschenkel, und zwar durch direkte spektroskopische Betrachtung desselben, reines Hämatoporphyrin nachgewiesen hat. Er wird Ihnen nachher darüber berichten und die photographisch aufgenommenen Spectra zeigen. Ich habe nur noch folgendes zu erwähnen. Zunächst — und hier knüpfe ich an die klinischen Angaben von Herrn Hegler an — war bei der Patientin eine, wie Sie sich überzeugt haben, auch an dem Photogramm noch sehr deutliche, Braunfärbung der Haut der Hände, der Vorderarme und des Gesichts aufgefallen. Geschwürige Prozesse an diesen Stellen oder Residuen solcher fehlten. Indes braucht es ja nicht immer so weit zu kommen. Gefehlt hat auch, während des Krankenhausaufenthaltes wenigstens, der für die kongenitale Hämatoporphyrin charakteristische dunkle Urin. Aber ich habe durch katamnestische Erhebungen bei dem Reisebegleiter der Verstorbenen in Erfahrung gebracht, daß die Patientin bis zum Herbst v. J. dauernd Urin von der geschilderten Farbe ausgeschieden haben soll. Eine ärztliche Kontrolle hierüber fehlt allerdings. Und nun habe ich noch folgendes aus dem anatomischen Befund nachzutragen.

Ich habe bei der mikroskopischen Untersuchung verschiedener innerer Organe, der Nieren, der Leber, der Milz, zweier Lymphdrüsen aus dem Mesenterium, sowie des Knochenmarks aus einem Oberschenkel konstatiert, daß die Nieren vollkommen pigmentfrei waren, daß in der Leber neben sehr reichlichem, fast ausschließlich in den Kupferschen Sternzellen abgelagerten, stark eisenhaltigen Pigment geringe Mengen eisenfreien Pigments vorhanden waren, daß die Milz sich durch einen enormen Reichtum eisenhaltigen Pigments auszeichnete, daß in den beiden Lymphdrüsen kaum Pigment vorhanden war, daß das Knochenmark endlich sehr reichliche Mengen eines grobkörnigen, in Haufen zusammenliegenden, eisenfreien und eisenhaltigen Pigments beherbergte. Was den Knochen betrifft, so habe ich, wie Pick an den Tierknochen, kleine Splitter aus der Spongiosa herausgebrochen, teils auch feinste Späne von der Corticalis mit Objektträgern abgeschabt und an diesen die Eisenreaktion angestellt. Die Knochengrundsubstanz nahm dabei eine gleichmäßig hellblaue Färbung an, sodaß der Eindruck einer Imprägnation des Gewebes mit einem schwach eisenhaltigen Pigment entstand. Die Knochenkörperchen blieben ungefärbt. Von der Anwesenheit eines körnigen, eisenhaltigen oder eisenfreien Pigments im Knochengewebe konnte ich mich an den frisch untersuchten Knochenstückchen nicht überzeugen.²⁾

Wir haben also, um zu **resümieren**, bei unserer Patientin durch die histologische Untersuchung den Beweis erbracht, daß in verschiedenen inneren Organen große Mengen teils eisenhaltigen, teils eisenfreien Pigments vorhanden waren, daß eine Imprägnation der Knochengrundsubstanz mit einem schwach eisenhaltigen Pigment bestand — der Nachweis eisenfreien gelang mir bisher mikroskopisch nicht — daß das Knochenmark sehr zahlreiche Erythroblasten von normoblastischem Typus enthielt, die als Ausdruck von auf lebhaftere Regeneration roter Blutzellen hinweisenden Vorgängen anzusehen waren und im Zusammenhang mit den Pigmentbefunden auf vorherigen massenhaften Untergang roter Blutzellen zu

schließen berechtigten. In diesem, vermutlich seit früherer Jugend erfolgten Zerfall roter Blutzellen würden wir den Schlüssel für das Verständnis des ganzen Prozesses zu erblicken haben. Daraus erklärt sich die Pigmentablagerung in der Haut wie verschiedenen inneren Organen, dadurch die Ausscheidung des, nach katamnestisch angestellten Erhebungen, immer dunklen Urins, dadurch endlich die eigenartige, alle Knochen und die Zahnwurzeln betreffende, rotbraune Färbung des Skeletts. Als der für die Färbung der Knochensubstanz wesentlich in Betracht kommende Körper ist durch spektroskopische Untersuchung das Hämatoporphyrin, d. h. ein wohlcharakterisiertes Abbauprodukt des Hämoglobins, festgestellt worden.

Damit ist der einwandfreie Beweis erbracht, daß hier eine echte Osteo-Hämochromatose vorliegt, an deren großer Ähnlichkeit mit der von den Tierärzten fälschlich als „Ochronose der Tierknochen“ bezeichneten, von Pick-Schmey richtig als „Hämochromatose der Tierknochen“ charakterisierten Affektion nicht zu zweifeln ist. Andererseits dürfte als sicher anzusehen sein, daß die Erkrankung mit den von Günther als Hämatoporphyrin congenita benannten Leiden als identisch zu betrachten ist.

Sie sehen, daß wir es hier mit einem ganz eigenartigen, wie es scheint, recht seltenen, aber trotzdem auch das Interesse des Klinikers in hohem Maße beanspruchenden Krankheitsbild zu tun haben, das uns eine Reihe neuer klinischer wie pathologisch-anatomischer Tatsachen kennen gelehrt, aber vor eine noch größere Reihe ungelöster Fragen gestellt hat.

III. Chemischer Teil von O. Schumm, über die spektroskopisch-chemische Untersuchung der Knochen des Falles von Hämochromatosis (Hämatoporphyrinosis ossium).

M. H.! Als Herr Prof. Dr. Fraenkel mir die Frage vorlegte, ob es möglich sei, den färbenden Bestandteil der Knochen zu identifizieren, und die Vermutung äußerte, es möge sich wohl um ein Umwandlungsprodukt des Blutfarbstoffes handeln, erschien es mir lohnend, das Material einer eingehenderen Bearbeitung zu unterwerfen.

Um ohne irgendeine Behandlung der Knochen mit chemischen Agentien etwaige charakteristische Eigenschaften des Farbstoffes aufzudecken, habe ich Stücke der Knochen zu ebenen Plättchen geschliffen und von diesen Knochenstückchen spektroskopische Aufnahmen mit dem Gitterspektrographen gemacht. Unter Benutzung einer Nernstlampe und Kondensorlinse gelang es mir, bei einer Spaltweite von nur 0,05 mm die Absorptionerscheinungen des in den Knochen enthaltenen Farbstoffes photographisch festzulegen. Das mit aufgenommene Linienspektrum des Heliums ermöglichte die mikrometrische Bestimmung der Absorptionerscheinungen auf den Spektrogrammen. Letztere zeigten das Spektrum des reinen Hämatoporphyrins. Zu demselben Ergebnis kam ich bei der direkten spektroskopischen Untersuchung der Knochenstücke mit dem Gitterspektrometer.

Auszüge der Knochenstücke mit 5% igem Salzsäure-Alkohol und solche mit wässriger Salzsäure zeigten das bekannte Spektrum des „sauren Hämatoporphyrins“.

Da eine genaue Bestimmung der im Violett und Ultraviolett auftretenden Absorptionerscheinungen für die Unterscheidung der einzelnen Blutfarbstoffderivate von Bedeutung ist, so habe ich besondere spektroskopische Aufnahmen der verdünnten, sauren Auszüge gemacht. Die Spektrogramme zeigen im Violett scharfe Absorptionsstreifen in der dem Hämatoporphyrin eigentümlichen Lage. (Demonstration der Spektrogramme.)

Die angeführten Beobachtungen ergeben übereinstimmend, daß der färbende Bestandteil der Knochen in der Hauptsache aus Hämatoporphyrin besteht. Ob sie außerdem in untergeordneter Menge noch einen anderen Farbstoff enthalten, ist fraglich. Die Möglichkeit, daß auch etwas Hämatin vorhanden ist, läßt sich nicht von der Hand weisen, da ein etwa 0,2 ccm großes Stück Knochen nach dem Veraschen eine positive Eisenreaktion gab. (Daß die angewandten Reagentien eisenfrei waren, habe ich durch einen Kontrollversuch festgestellt.) Zur Entscheidung dieser Frage wäre ein größeres Stück des Knochens erforderlich gewesen. In der Milz und im Blutserum habe ich Hämatoporphyrin nicht nachweisen können. In der Niere fand ich Spuren

¹⁾ cf. J. H. Schultz (Greifswalder Dissertation), Ein Fall von Pemphigus leprosus.

²⁾ Darüber behalte ich mir noch genauere Angaben vor.

und in einem gleich großen Stück Leber etwa 12—15 mal so viel wie in der Niere. Die Untersuchung einer kleinen Probe des Knochenmarks ergab kein eindeutiges Resultat, sie wurde durch die reichliche Anwesenheit von Oxyhämoglobin erschwert.

Bei einem im Jahre 1911 auf der Abteilung des Herrn Oberarzt Dr. Nonne beobachteten Falle von hochgradiger Hämatoporphyrinurie (nach Sulfonalgebrauch) habe ich bei einmaliger Untersuchung des Bluts (etwa 3—4 ccm) Hämatoporphyrin ebenfalls nicht auffinden können, während sich die Faeces als deutlich hämatoporphyrinhaltig erwiesen.