

## XXI.

# Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit localer Hypertrichose.

(Aus der Kgl. Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie in Berlin.)

Von Dr. G. Joachimsthal,  
Assistenzarzt der Poliklinik.

Seit meiner im Jahre 1891 erfolgten Mittheilung über einen Fall von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis<sup>1)</sup> ist der Frage von dem Zusammenhang der über der Wirbelsäule gelegenen circumscribten Hypertrichosen und der Spina bifida occulta wieder auf's Neue und zwar von verschiedenen Seiten ein sehr reges Interesse zugewandt worden. Es wurden seit dieser Zeit 4 weitere einschlägige Beobachtungen veröffentlicht, über die ich zunächst kurz berichten will. Der erste der betreffenden Fälle stammt von Jones<sup>2)</sup>:

Es handelte sich um einen 22 Jahre alten Patienten mit Lähmungserscheinungen an den unteren Extremitäten seit dem 17. Lebensjahre, doppelseitigem paralytischem Klumpfuß und Ulcerationen, die wohl als Mal perforant du pied zu deuten sind. Bei der Forschung nach der Ursache dieser Uebel fand sich am 2. Sacralwirbel eine Spina bifida occulta. Hier war unter einer runzligen, mit kurzen Haaren bedeckten Haut ein leicht zu entdeckendes Loch an Stelle des betreffenden Dornfortsatzes vorhanden. Der Theil der Haut, der der Spina bifida occulta auflag, war vertieft. Die operative Eröffnung des Wirbelkanals ergab nach Entfernung des hinteren Theils des 1. Sacralwirbels unter der Spalte am 2. Kreuzbeinwirbel 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 zur Beseitigung der paralytischen Symptome.

<sup>1)</sup> G. Joachimsthal, Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klin. Wochenschr. 1891. No. 22. S. 536. Verhandl. der Berl. medicin. Gesellschaft Bd. XXII. I. S. 78. II. 55.

<sup>2)</sup> Jones, Spina bifida occulta: no paralytic symptoms until seventeen years of age; spine trephined to relieve pressure on the cauda equina; recovery. Brit. med. journ. 1891. p. 173.

Ein weiterer Fall von angeborener circumscripiter Behaarung über den oberen Brustwirbeln, die wahrscheinlich in Zusammenhang mit einer Spina bifida occulta und zwar einer lateralis stand, wurde von Bartels<sup>1)</sup> am 14. März 1892 der Freien Vereinigung der Chirurgen Berlins, am 30. April der Berliner anthropologischen Gesellschaft demonstriert, und des Genaueren von Wanjura<sup>2)</sup> beschrieben.

Genau in der Mittellinie des Rückens und zwar in Schulterhöhe, ungefähr entsprechend den Processus spinosi des 2.—4. Brustwirbels zeigt der 25 jährige Patient, ein sonst wenig behaarter Mensch, ein ovales Haarfeld mit einer langen Haarlocke, die an der Wurzel eine Breite von etwa 5 cm und, wenn man sie ausbreitet, eine Länge von beinahe 20 cm erreicht. Das Haarfeld, auf dem sich diese Locke befindet, erscheint ein klein wenig livider als die umgebende Haut, und fühlt sich etwas teigig an. Wenngleich Bartels einen Defect in dem Schluss des Wirbelkanals direct nachzuweisen nicht im Stande war, vermuthete er dennoch die Existenz einer Spina bifida occulta, besonders da der linke obere Quadrant der behaarten Region ein klein wenig dunkler livide pigmentirt war als die Umgebung, und sich in diesem Quadranten ein kleiner etwa kirschkerngrosser Tumor etwa von der Consistenz eines Fibrolipoms, wie solche bisweilen eine kleine Spina bifida decken, nachweisen liess.

Endlich hat vor Kurzem Conrad Brunner<sup>3)</sup> zwei Fälle mitgetheilt, in denen über einer auf das deutlichste abtastbaren Spalte der Lendenkreuzwirbel ein hypertrichotisches Feld in's Auge fiel. Merkwürdig sind Brunner's beide Beobachtungen durch das Vorhandensein einer ausgedehnten in Mitte des Haarfeldes gelegenen Narbe und durch ein im Bereich dieser Narbe entwickeltes Gefässnetz.

Beide Patienten standen im Alter von 20 Jahren, bei beiden wurde die fragliche Affection bei Gelegenheit des Aushebungs-geschäfts entdeckt.

Das eine Mal fiel in der Gegend der Lendenwirbel eine Einsenkung auf, und darüber eine Stelle, wo um eine 2 Francstück grosse Narbe herum ein

<sup>1)</sup> Berl. klin. Wochenschr. 1892. No. 33. S. 833. Verhandl. der Berlin. Gesellschaft für Anthropologie, Ethnologie und Urgeschichte. 1892. S. 215.

<sup>2)</sup> Walther Wanjura, Von der genetischen Beziehung der über der Wirbelsäule gelegenen circumscripiten Hypertrichosen zur Spina bifida occulta. Inaug.-Diss. Berlin 1892.

<sup>3)</sup> Conrad Brunner, Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Dieses Archiv Bd. 129. S. 246.

Kranz von durchschnittlich  $\frac{1}{2}$ —2 cm langen blonden Haaren gruppiert war. Die Narbe selbst war vollkommen frei von Haaren, dagegen dicht durchzogen von zahlreichen erweiterten Venen und Arterien, die sich stellenweise zu einem angiomatösen Geflecht vereinigten. Das Haarfeld war unregelmässig gestaltet, dehnte sich nach links weiter aus als nach rechts, maass in der Breite 20, in der Höhe 6 cm. Die Richtung der Haare war überall nach unten gegen die Wirbelsäule convergirend. Beim Abtasten dieser Region gelangte der Finger, indem er von oben nach unten die Processus spinosi verfolgte, in der Gegend des 1. Lendenwirbels in eine ziemlich tiefe Furche, welche in einer Länge von 8 cm gegen das Kreuzbein sich verfolgen liess, und in der Gegend des untersten Lendenwirbels eine Breite von ungefähr 3 cm zeigte. Das linke Bein erwies sich als atrophisch, zeigte eine Subluxation im Hüftgelenk nach hinten, einen Klumpfuss und an der Fusssohle in der Mitte der Ferse einen total anästhetischen 1 Pfennigstück grossen Kreis. 4 Zehen des linken Fusses waren normal gestaltet, die 5. stellte dagegen nur einen kleinen kugligen Stummel dar. Am Rücken ergab sich eine Skoliose leichten Grades mit der Krümmung nach rechts.

Der zweite Patient, der schon als Knabe viel an Rückenschmerzen gelitten hatte, vermag nur mit einiger Anstrengung beim aufrechten Stehen den Rücken gerade zu halten; er ermüdet leicht, und dann tritt eine skoliotische Haltung mit Krümmung der Rückenwirbelsäule nach links auf, zugleich mit einer deutlichen Lordose. In der Gegend der Lendenwirbel fällt eine quer zur Mittellinie verlaufende grosse Narbe auf, welche durch ihre hellweisse Farbe scharf von der umgebenden brünetten Haut absticht. Diese Narbe hat die Gestalt eines „querliegenden Zweiecks“ und misst in ihrer grossen Axe 12, im grössten Durchmesser von oben nach unten 4 cm. Die sehr zarte und glatte Haut ist hier wiederum durchzogen von einem Gefässnetz erweiterter Venen und Arterien, welche von zwei Angiomen ausstrahlend bis an die Peripherie der Narbe sich ausbreiten. Die ganze Narbe ist umsäumt von einem Kranz braunschwarzer Haare, welche alle mit den Spitzen abwärts und gegen die Mittellinie convergent gerichtet sind. Der obere Narbensaum ist spärlich besetzt, der untere dichter. In der Mittellinie vereinigen sich die hier viel längeren Haare zu einer grossen nach oben zurückgebogenen Locke. — Unter dem 2. Lendenwirbel geräth bei diesem Patienten der palpierende Finger in eine alsbald tief werdende Spalte, welche unter der beschriebenen Narbe breiter werdend in den ersten Bogen des Kreuzbeins hinein sich fortsetzt und hier flacher wird und ihr Ende nimmt. Die Spalte misst in ihrer Länge etwa 12, in ihrer grössten Breite unter der Narbe etwa 3 cm. Eine eigenthümlich weich elastische Resistenz, welche dem Fingerdruck in der Gegend der Narbe sich darbietet, lässt Brunner vermuthen, dass wie bei dem von Fischer und v. Recklinghausen<sup>1)</sup> beschriebenen

<sup>1)</sup> v. Recklinghausen, Untersuchungen über Spina bifida, Spina

Fall eine Ausfüllung der Spalte durch Geschwulstmasse vorliegt. Diese Annahme wird gestützt durch das Vorhandensein der erwähnten in der vollständig kahlen Narbe ausgebreiteten Gefässe, die Brunner als die Ausläufer einer in der Tiefe vorhandenen mit dem Gewebe des Tumors in Zusammenhang stehenden Gefässwucherung aufzufassen geneigt ist.

Den hier zusammengestellten neueren Beobachtungen habe ich selbst drei weitere Fälle der Combination von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis localis hinzuzufügen. Zwei von denselben entstammen wiederum dem Material der Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie, während die genaue Beschreibung des dritten mir von Herrn Geheimrath Virchow gütigst überlassen wurde.

### 1. Fall.

Die 7jährige Patientin K., von verhältnissmässig kleiner Statur, gehört einer Familie an, in der bisher Missbildungen nicht zur Beobachtung gelangten. Neben anderen Zeichen früherer Rachitis zeigt sie eine linksconvexe Dorsalskoliose mit starkem Rippenbuckel, die ihrerseits die Veranlassung dazu gab, dass die Kleine der Poliklinik zugeführt wurde. Ein bisher von den Eltern nicht beachtetes Haarfeld in der Lendengegend veranlasste mich zu einer genaueren Untersuchung des unterhalb desselben gelegenen Wirbelsäulensegments, wobei ich wie in meinem früheren Falle eine Spalte des Wirbelkanals zu constatiren in der Lage war. Die Haare sind hellblond, sehr spärlich und fein, im Wesentlichen in Form eines Dreiecks angeordnet, dessen Basis nach oben gerichtet dem 4. Lendenwirbel entspricht, und sich nach rechts etwa 3, nach links ungefähr 2 cm von der Medianlinie entfernt, während die Spitze in der Mitte des Rückens liegt und von der Analspalte 3 cm entfernt bleibt. Die Richtung der Härchen ist überall derart, dass sie der nach unten gerichteten Spitze des Dreiecks sich zuwenden. Während nun die unterhalb der Haarbildung gelegene Hautpartie weder durch Narben noch durch Pigmentirungen verändert ist, bemerkt man an dieser Stelle schon bei Inspection des in aufrechter Haltung befindlichen Kindes eine abnorme Vertiefung, gleichsam als ob dort ein Loch

wäre. Beugt sich die Patientin nach vorn, so springen die *Mm. erectores trunci* zu beiden Seiten der Dornfortsatzlinie stark hervor, dieselbe an der behaarten Stelle zu einer tiefen Rinne gestaltend. Fühlt man nach der Reihe der *Processus spinosi*, so lassen sich dieselben deutlich bis zum 4. Lendenwirbel verfolgen; an Stelle des *Processus spinosus lumbalis V* gelangt man dagegen in eine Spalte des Wirbelbogens, in die die Kuppe des kleinen Fingers bequem eingeführt werden kann. Die Dornfortsatzlinie des Kreuzbeins ist wieder deutlich nachweisbar. Sonstige abnorme Behaarungen fehlen am Körper des Kindes.

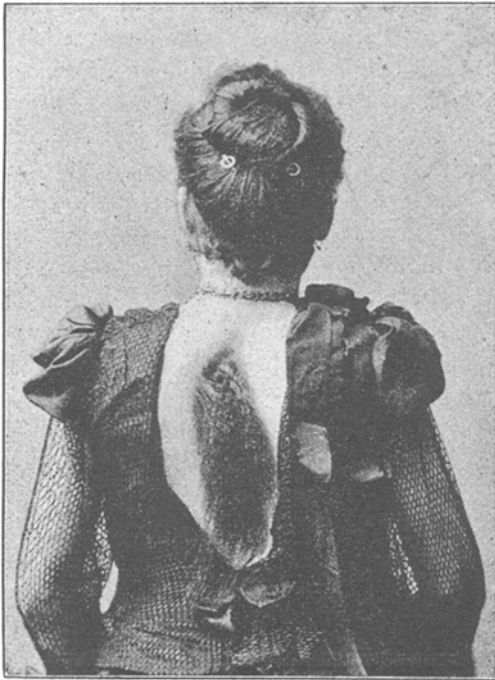
## 2. Fall.

Der 37jährige mit einer rechtsconvexen Dorsal- und linksseitigen Lumbalskoliose behaftete Patient L., ebenfalls aus gesunder Familie stammend, leidet seit 3 Jahren an heftigen neuralgischen Rückenschmerzen, besonders in der Lendengegend. Bei der Untersuchung des Rückens trat ein von dem Kranken wenig beachteter Haarschof zu Tage, dessen Sitz in der Lendengegend und dessen Anordnung in Form eines Dreiecks auch hier eine *Spina bifida occulta* vermuthen liessen. Die weitere Untersuchung ergab die Richtigkeit dieser Vermuthung. Die Basis des Dreiecks, das hier mit dichten blonden 3—5 cm langen, zum Theil gelockten Haaren besetzt ist, bleibt 15 cm von der Analspalte entfernt und entspricht der Grenze zwischen dem 3. und 4. Lendenwirbel; sie überragt nach rechts 8, nach links 7 cm die Mittellinie. Die Spitze des Dreiecks, nach der die besonders an den Seitentheilen langen Haare sämmtlich convergiren, ist 7 cm von der Analspalte entfernt. Auch hier fehlen Narben und Pigmentirungen, auch hier zeigt schon die Inspection innerhalb der Trichose eine auffällige Vertiefung in der Mittellinie des Rückens. Während die Dornfortsätze bis zum 4. Lendenwirbel deutlich palpabel sind, ist an Stelle des 5. *Processus spinosus lumbalis* ein Defect, in dem die Kuppe des kleinen Fingers Platz findet. Die Dornfortsatzlinie des Kreuzbeins zeigt normale Verhältnisse. Patient hat dichtes Haupt- und Barthaar; mässig entwickelt sind Pubes und Axillarhaare; sonst zeigt sich noch auf dem Sternum und an den Beinen stärkere Haarbildung.

Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten sind nicht vorhanden.

### 3. Fall.

In dem dritten Fall handelt es sich um die unter der Bezeichnung der „Dame mit der Pferdemähne“ im Berliner Passage-Panopticum vorgestellte Miss Bell Carter aus Blue Bank, Kentucky, Nord-Amerika. Sie wurde von Herrn Maass vor Kurzem der Berliner anthropologischen Gesellschaft<sup>1)</sup> wegen ihrer abnormen Rückenbehaarung demonstriert, wobei Herr Geheimrath Virchow auf das Vorhandensein einer Wirbelspaltung hinwies. Die genauere Beschreibung des Falles wurde mir gütigst für diese Arbeit überlassen.



<sup>1)</sup> Zeitschr. f. Ethnologie 1892. XXIV. Verhandl. der Berliner anthrop. Gesellsch. S. 313. (Die dort gegebene Abbildung wird hier mit Genehmigung der Gesellschaft wiedergegeben.)

Bei der Betrachtung der 20jährigen untersetzten, aus gesunder Familie stammenden Patientin gewinnt man, wie dies auch die beigegebene, nach einer Photographie gefertigte Abbildung wiedergiebt, den Eindruck, als ob der am Rücken hervortretende und höchst auffällige dichte Haarbush aus einer links dicht neben dem oberen Theil der Brustwirbelsäule gelegenen Vertiefung hervortauche. Der Schopf beginnt  $7\frac{1}{2}$  cm unterhalb der unteren Grenze der behaarten Kopfhaut und besteht aus dichten leicht gewellten bis 27 cm langen dunkelblonden Haaren, die überall von den Wandungen der erwähnten Vertiefung, von oben nach unten in einer Ausdehnung von 13 cm, ihren Ursprung nehmen. Die Haut selbst ist frei von irgend welchen Veränderungen; höchst eigenthümlich aber ist das Verhalten der unterhalb der Trichose gelegenen Wirbeltheile. Während nemlich bis zum 2. Brustwirbel die Dornfortsatzlinie sich normal verhält und in der Medianlinie herabzieht, fühlt man an Stelle des 2. und 3. Processus spinosus dorsalis zwei Spaltränder an dem hinteren Abschnitt des Wirbelbogens, von denen der rechte etwa der Mittellinie entspricht, während der linke  $3\frac{1}{2}$  cm lateralwärts abweicht. Gefüllt ist der Zwischenraum zwischen beiden durch eine Masse von der Consistenz weichen Knorpels. Am 4. und 5. Brustwirbel liegen analoge Verhältnisse vor, doch sind hier die Spaltränder nur 2 cm von einander entfernt. Am 6. Brustwirbel findet sich wieder ein Dornfortsatz, der aber ungewöhnlich breit ist und in seiner Mitte eine kleine Delle wahrnehmen lässt. Unterhalb dieses Wirbels endigt die Trichose. Im Bereich der Spaltbildung besteht eine starke linksseitige Skoliose mit besonders stark ausgeprägtem Rippenbuckel. Die sagittalwärts abgewichenen linken Rippenwurzeln bilden den äusseren Wall der oben erwähnten Vertiefung des Rückens, aus der der Haarschopf seinen Ursprung nimmt. Der stärkeren Knickung der linksseitigen Rippenwinkel entspricht rechterseits eine erhebliche Abflachung der Rippen. Dem mehr frontalen Verlauf der rechten Rippenwurzeln zu Folge liegt das rechte Schulterblatt mehr frontal und der Wirbelsäule genähert, während es linkerseits zur sagittalen Richtung neigt und sich weiter von der Wirbelsäule entfernt. Die Verhältnisse der tiefer

gelegenen Wirbelsäulenabschnitte festzustellen war leider unmöglich, da die Patientin jede weitere Untersuchung ablehnte. Das dicke Haupthaar zeigte ebenso wie die Trichose dunkelblonde Farbe.

Durch die mitgetheilten Beobachtungen erhöht sich nunmehr die Zahl der Fälle von Spina bifida occulta mit circumscripiter Hypertrichose von den 8 meiner früheren Casuistik auf 14, von denen 13 den Lumbosacraltheil der Wirbelsäule betreffen, und nur unser an letzter Stelle mitgetheilter, sich an einem höheren Wirbelabschnitt befindet. Ich habe den von Bartels demonstirten Patienten, da dessen klinische Untersuchung keine Abnormität der Knochenunterlage ergab, nicht mit eingerechnet, wenngleich ich, wie ich dies auch schon in meiner ersten Mittheilung ausgesprochen habe, namentlich nach den Untersuchungen v. Recklinghausen's es für höchst wahrscheinlich erachte, dass auch dann, wenn unter den circumscripiten über der Wirbelsäule gelegenen Hypertrichosen intra vitam eine Spaltbildung nicht nachweisbar ist, thatsächlich dennoch eine solche vorliegt. Konnte doch v. Recklinghausen durch die anatomische Untersuchung dreier Fälle, in denen neben einer allgemeinen starken Behaarung auch eine lumbosacrale Hypertrichose bestand, die Unmöglichkeit der klinischen Diagnose der unter der Trichose befindlichen Wirbelspaltung beweisen. In dem einen Fall, dessen hypertrichotisches Feld mit zarten Haaren nur dünn bewachsen war, fand sich der Processus spinosus sacralis I in zwei einander innig berührende Hälften gespalten, welche durch ein fibröses Gewebe verbunden waren. In den beiden anderen mit einem Haarfeld von der Ausdehnung der Vola manus bestand zwar ein weitklaffender Spalt im Processus spinosus sacralis I, derselbe war aber trotzdem durch die Hautdecken hindurch nicht abzutasten, weil der deutlich nach unten verlängerte, ja sogar einen Absatz tragende Dornfortsatz des 5. Lendenwirbels sich in den Spalt legte und ihn ausfüllte.

Aus der Clientel des Herrn Prof. J. Wolff bin ich noch in der Lage, einen mir freundlichst überlassenen, dem Bartels'schen ähnlichen Fall von lumbaler Trichose ohne klinisch nachweisbare Wirbelspalte mitzutheilen. Es handelt sich um einen vielfach an Rückenschmerzen, namentlich in der Lumbalregion



leidenden 30 jährigen auch sonst stark behaarten Spanier, bei dem sich in der Lendengegend quer über die Wirbelsäule ein mit schwarzen Haaren dicht besetztes, nach links 4, nach rechts  $3\frac{1}{2}$  cm ausgedehntes Haarfeld erstreckt, das mit seinem oberen Rande 12, mit dem unteren 7 cm von der Analspalte entfernt bleibt. Auch hier liegt die Vermuthung des Vorhandenseins einer *Spina bifida occulta* nahe.

In Bezug auf den Zusammenhang der vorliegenden Missbildung mit den so häufig dabei beobachteten Störungen der nervösen Apparate verdient wohl unsere besondere Aufmerksamkeit der von Jones publicirte Fall, in dem die operative Eröffnung des Wirbelkanals unter dem Spalt am 2. Kreuzbeinwirbel ein breites fibröses Band aufdeckte, nach dessen Durchschneidung und Entfernung eine deutliche Druckfurche der *Cauda equina* sichtbar wurde, und die Operation zur Beseitigung der vorliegenden paralytischen Erscheinungen führte. Diese Erfahrung legt jedenfalls die Vermuthung nahe, dass auch anderweitige Beschwerden, die wir bei den mit *Spina bifida occulta* behafteten Patienten häufig zu beobachten Gelegenheit haben, so namentlich die heftigen Neuralgien, wie sie besonders in unserem zweiten Fall hervortreten, durch ähnliche Druckwirkungen auf die nervösen Organe bedingt sind, und dass auch hier die Möglichkeit besteht, durch operative Eingriffe Abhülfe zu schaffen.

Schliesslich verdient noch das so überaus häufige Vorkommen der Skoliose bei der *Spina bifida occulta*, unzweifelhaft wohl als Folge einer mangelhaften Ausbildung einzelner Wirbeltheile, unsere Beachtung.

---