4. Aus der chirurgischen Abtheilung des Städtischen Allgemeinen Krankenhauses am Friedrichshain in Berlin.
(Director: Geh. San.-Rath Prof. Dr. E. Hahn.)

Ueber einen Fall von Pseudo-hermaphroditismus¹⁾.

Von Dr. E. Alexander, Assistenzarzt.

M. H.! Mir ist von Herrn Geheimrath Hahn der Auftrag geworden, Ihnen von einem Falle zu berichten, der in seiner Art gewiss nicht zu den Alltäglichkeiten der chirurgischen Praxis gehört.

Die 16jährige Patientin Clara D. kommt auf ärztlichen Rath am 8. Juni 1895 wegen eines linksseitigen Leistenbruches zur Operation ins Krankenhaus.

¹⁾ Vortrag, gehalten in der Sitzung der Freien Vereinigung der Chirurgen Berlins am 14. Juni 1897.

Die Eltern der Patientin sind gesund, ebenso die noch lebenden Geschwister. Eine Schwester ist im Alter von 20 Jahren nach einer Operation gestorben. Abgesehen von Kinderkrankheiten war Patientin bis vor drei Jahren gesund, wo sie wegen eines rechtsseitigen Leistenbruches operiert wurde. Dann war sie wieder bis zu ihrer jetzigen Erkrankung ohne alle Beschwerden. Menstruation ist noch nicht eingetreten.

Acht Tage vor ihrer Aufnahme in die diesseitige Anstalt bekam Patientin beim Spazierengehen plötzlich Schmerzen in der linken Leistenbeuge und bemerkte dann daselbst eine etwa pflaumengrosse, ziemlich harte, gegen Druck sehr empfindliche Geschwulst.

Störungen von Seiten des Verdauungstractus, Stuhlverhaltung, Erbrechen u. s. w., Fieber sind nicht beobachtet worden. Die letzte Defäcation ist am Morgen des Aufnahmetages erfolgt.

Die Untersuchung ergibt Folgendes: Die grosse, kräftig gebaute Patientin in mittlerem Ernährungszustande, klagt über heftige Schmerzen in der linken Leistenbeuge. Panniculus adiposus gering. Mammae sehr schwach entwickelt. In der rechten Leistenbeuge findet sich eine 8 cm lange, schräg von aussen oben nach innen unten verlaufende, schmale, grauweiße, nicht druckempfindliche, verschiebbliche Narbe, deren unteres Ende $1\frac{1}{2}$ Querfinger breit von der Symphyse entfernt ist und deren oberes Ende etwas oberhalb des Poupart'schen Bandes liegt. In der linken Leistenbeuge besteht etwa zwei Querfinger breit nach aussen von der Symphyse eine reichlich wallnussgrosse Anschwellung. Unter der verschiebblichen, in keiner Weise veränderten Haut ist ein ziemlich fester Tumor von ovaler Gestalt fühlbar, dessen Längsachse schräg von aussen oben nach innen unten gerichtet ist und dessen obere Grenze sich am Leistenring nicht deutlich abtasten lässt. Die Percussion ergibt leeren Schall. Beim Husten drängt der Tumor leicht gegen den palpierenden Finger an. Abdomen nicht aufgetrieben, weich, nicht druckempfindlich. Lungen- und Herzbefund zeigt nichts Besonderes. Der Urin ist klar, sauer, enthält eine Spur Eiweiss, im Sediment nichts Besonderes. Temperatur $36,7^{\circ}$, 88 Pulsschläge in der Minute, alle Pulsqualitäten ohne Besonderes.

Die Diagnose wird auf linksseitige Leistenhernie mit zweifelhaftem Inhalt gestellt. Leichte Repositionsversuche sind ohne Erfolg.

Nach einigen Tagen ruhiger Lage im Bett sind sowohl die Schmerzen als auch die Albuminurie verschwunden. Die Darmfunction bleibt ungestört. Patientin steht wieder auf, bekommt aber alsbald wieder sehr heftige Schmerzen und bittet dringend um eine Operation, die dann am 20. Juni auch von Herrn Geheimrath Hahn ausgeführt wird.

Haut und Fascie werden in der Längsrichtung des Tumors durchtrennt. Nur durch lockeres Bindegewebe mit der Umgebung vereinigt, zeigt sich ein etwa daumendickes, 5 cm langes, sackartiges Gebilde von festweicher Consistenz, das sich nach oben verjüngt und mit relativ dünnem, aber derbem Stiel in den Leistencanal fortsetzt. Die umhüllende, nicht sehr dicke Membran wird als Peritoneum angesprochen und vorsichtig incidirt. Es entleert sich kein Bruchwasser. Im hinteren oberen Theil des Bruchsackes finden sich ein ovoides, etwas über kirschgrosses und darunter zwei kleinere rundliche Gebilde von drüsenartiger Consistenz. Alle drei zeigen den feuchten Glanz des peritonealen Ueberzuges und sind mit der Sackwand verwachsen. Sie sind gewissermaassen von aussen in den letzteren eingestülpt und verhalten sich ungefähr wie Colon ascendens und Coecum zum Peritoneum, nur das unterste kleinste Gebilde ragt an kurzem, dünnem Stiel ziemlich frei in den Sack hinein. Zwischen dem ersten und zweiten Gebilde verläuft von oben nach unten eine etwa 3 mm lange, 1 mm hohe und breite Leiste.

Am oberen Pol des Sackes besteht eine feine, anscheinend in die Bauchhöhle führende Oeffnung. Die Reposition ist ohne scharfe Trennung und Einstülpung des Sackes nicht möglich. Das Ganze wird daher dicht unterhalb des Leistenringes abgebunden und mit der Scheere abgetragen. Die Wunde wird vernäht. Heilung erfolgt glatt.

Auf einem sofort angelegten Durchschnitte in der Längsachse zeigt das grösste der drei Gebilde in überraschender Weise die strahlige Structur eines Hodens.

Die bald nach der Operation von Herrn Professor Dr. Hansemann ausgeführte mikroskopische Untersuchung ergab bei dem grösseren Gebilde deutliche Hodencanälchen mit Metamorphose der Epithelien ohne Spuren von Spermatogenese, bei dem zweiten kleineren ein Convolut von Canälchen mit der Structur der Epididymiscanäle, bei dem dritten kleinsten hirse- bis hanfkorn-grosse Hohlräume mit derben fibrösen Wandungen, die mit hohem Cylinderepithel ausgekleidet sind und eine schleimige, von Samenfäden freie Substanz enthalten. Das letztere Gebilde wird als rudimentäre Samenblase gedeutet.

Nach diesem nicht ganz gewöhnlichen Ergebniss der Herniotomie erscheint eine nochmalige eingehende Inspection der Patientin wohl angezeigt. Der Befund ist kurz folgender: Kräftiger Knochenbau, mässig stark entwickelte Muskulatur, geringes Fettpolster, wenig abgerundete Körperformen, langes, volles Haar. Im Gesicht nur feinste Lanugohärchen. Brüste sehr klein, flach, derb, Brustwarzen niedrig, ohne deutliche Drüsenöffnungen. Aeusserer Genitalien weiblich. Der Mons veneris ist schwach behaart, Labia maiora und minora im Verhältniss zum übrigen Körper etwas klein, sonst ohne Besonderes. Die Clitoris 2 cm lang, 5

bis 6 mm dick, mit deutlicher $\frac{1}{2}$ cm langer, nicht perforirter Glans und ziemlich grossem, leicht verschiebblichem Praeputium. Das letztere ist nach unten offen und theilt sich beiderseits in zwei niedrige Schleimhautfalten, von denen die äussere wie gewöhnlich in das Labium minus übergeht. An der unteren Seite der Clitoris findet sich eine von der Spitze der Glans bis zur Wurzel des Gliedes reichende feine Raphe, die von dort in leichter Andeutung bis zur Urethralmündung zu verfolgen ist. Die Entfernung von der Clitoriswurzel bis zur Urethra beträgt 2 cm. Auf dieser Strecke findet sich ungefähr zwischen oberem und mittlerem Drittel derselben ein kleines, gleich einem feinen Stecknadelstich grosses Loch, durch welches man mit feinsten Sonde etwa 3 mm weit in einen bei Rückenlage der Patientin von oben nach unten gerichteten Canal gelangt. Die Urethralmündung ist namentlich von unten her etwas gewulstet. Etwas Besonderes lässt sich an derselben nicht wahrnehmen. Etwa $\frac{3}{4}$ cm unterhalb der Urethra sieht man den beim Auseinanderbreiten der Nymphen nur wenig klaffenden, von einem halbkreisförmigen, niedrigen Hymen eingerahmten Introitus vaginae und durch denselben die leicht gefaltete Vaginalschleimhaut. Fossa navicularis und Frenulum labiorum sind wie gewöhnlich. Das Perinaeum ist 2 cm breit und zeigt eine schwach sichtbare Raphe vom Frenulum labiorum bis zum Anus. Der Introitus vaginae ist für den kleinen Finger durchgängig. Die Palpation ergibt eine leicht gefaltete, 3 cm lange, blind endende Scheide. An der vorderen Wand ist der Urethralwulst wie gewöhnlich wahrnehmbar, dagegen ist nichts vom Uterus und seinen Adnexen zu fühlen. Auch bei der Digitalexploration per rectum lässt sich von Uterus, Tuben und Ovarien nichts feststellen, aber auch nichts, was auf die Anwesenheit einer Prostata schliessen liesse. Das knöcherne Becken zeigt bei näherer Betrachtung zum mindesten nicht den gewöhnlichen weiblichen Bau, man kann wohl sagen, einen mehr männlichen Typus. Der Schambogen ist ziemlich eng, die Dist. spin. beträgt $23\frac{1}{2}$ —24 cm, Dist. crist. 24 cm, Distant. trochant. 30 und die Conjug. ext. $17\frac{1}{2}$ cm. Dabei kann es sich freilich um ein rachitisch allseitig verengtes, plattes Becken handeln, doch lässt sich weder durch die Anamnese noch durch sonstigen Befund die Annahme rechtfertigen, dass jemals eine erhebliche Rachitis bestanden habe.

Der eigenthümliche Befund veranlasste zu einer Nachforschung wegen der vor drei Jahren von Herrn Dr. Erasmus im städtischen Krankenhause zu Crefeld an der Patientin vorgenommenen Bruchoperation. Das überraschende Ergebniss war, dass sich damals auf der rechten Seite etwas ganz ähnliches gefunden hatte wie jetzt auf der linken. Der Fall wurde unter dem Titel: „Inhalt einer Leistenhernie bei Missbildung der Genitalien“ von Jordans beschrieben und in der Festschrift zur Feier des 50jährigen Jubiläums des Vereins der Aerzte des Regierungsbezirks Düsseldorf veröffentlicht.

Das damals 13jährige Individuum zeigte im allgemeinen weiblichen Habitus, aber mit sehr wenig entwickelten Brüsten. Statt der Clitoris fand sich ein 2 cm langer, 1 cm breiter, penisartiger Körper ohne Glans, nicht durchbohrt, von einem Praeputium vollständig bekleidet. Das letztere ging beiderseits durch ein Frenulum in die nur schwach entwickelten kleinen Labien über. Auf dem Perineum deutliche Raphe, Vagina blind. Von Uterus, Tuben, Ovarien war bei der Untersuchung in Narkose weder von der Vagina, noch vom Rectum aus etwas zu fühlen. Der linke Leistencanal war frei. In der rechten Leistenbeuge fand sich unter der Haut und Fascie eine gut verschiebbliche, aus dem Leistencanal hervorstehende Geschwulst von weich-elastischer Consistenz und mehr als Wallnussgrösse. Wegen andauernder Schmerzen, namentlich während der Defäcation wurde operative Entfernung nachgesucht. Bei der Operation fand sich ein offen gebliebener Processus vaginalis peritonei als Bruchsack, kein Bruchwasser. Den Bruchinhalt bildete eine wallnussgrosse, mit dem Bruchsack nicht verwachsene, birnförmige, weiche Gewebsmasse. Dieselbe hatte eine blanke Oberfläche, enthielt zwei prominente drüsige Organe und setzte sich centralwärts in einen halbfingerdicken Stiel fort. In diesem Stiele fühlte man einen derben Strang, der sich bis zu den drüsigen Organen verfolgen liess. Es gelang nicht den Bruchinhalt in toto zu reponiren. Derselbe wurde daher abgetragen, der Bruchsack verschlossen, dann Fascie und Haut genäht. Heilung erfolgte glatt. Die makroskopisch und mikroskopisch vorgenommene Untersuchung des Bruchinhaltes ergab Hoden und Nebenhoden mit ihren ab- und zuführenden Gefässen nebst einem extraperitoneal gelegenen, das Vas deferens begleitenden, am oberen Ende zur Grösse eines Kirschkerns anschwellenden Gewebsbündel, das mit dem Hoden nicht in Zusammenhang stand. Dasselbe wurde aus glatten Muskelfasern, Bindegewebe und Blutgefässen gebildet. Am unteren Ende des Hodens fand sich ein kleiner, solider, 1 cm langer, etwas verzweigter, mit leicht kolbiger Anschwellung frei endender Appendix, der als Rest des Müller'schen Ganges gedeutet wurde. Spermatozoen konnten an keiner Stelle nachgewiesen werden.

Der Befund war also im allgemeinen der gleiche wie auf der linken Seite: Beiderseits Hoden, Nebenhoden, ohne Spermatozoenbildung, ausserdem aber links Samenblase, rechts Vas deferens, der beschriebene Appendix und das nicht näher zu deutende, extraperitoneal gelegene Gewebsbündel.

Aus diesseitiger Anstalt wurde Patientin am 27. Juni 1895 geheilt entlassen. Am 3. Januar 1896 kehrte sie wegen heftiger Schmerzen in

beiden Leistenbeugen und Ausfluss aus der Scheide ins Krankenhaus zurück. Ihre seit acht Tagen bestehenden Beschwerden waren, wie sie nachträglich angab, wenige Tage nach einem versuchten Coitus entstanden. Der letztere konnte nicht ausgeführt werden, weil Patientin zu grosse Schmerzen dabei hatte.

Die Operationsnarben erscheinen zur Zeit leicht geröthet, ihre Umgebung allseitig auf einige Centimeter hin etwas geschwollen. Beiderseits überaus grosse Empfindlichkeit gegen Berührung, namentlich ungefähr in der Mitte der Narben. Hier fühlte man ziemlich dicht unter der Haut das leicht verdickte Ende eines rundlichen, 6—7 mm breiten, ziemlich derben Stranges, der sich etwa 3 cm weit nach aussen-oben erstreckte und dann in der Tiefe verlief. Inguinaldrüsen beiderseits geschwollen und druckempfindlich. Vulva diffus geröthet, empfindlich, zeigte nur an den Stellen, wo gewöhnlich die Bartholini'schen Drüsen ausmünden, einen halblinsengrossen, intensiver gefärbten Fleck ohne scharfe Grenze und eine weniger hervortretende Röthung der Urethralmündung. Eine Schwellung oder Eitersecretion der Bartholini'schen Drüsen lässt sich nicht nachweisen. Das Hymen war gefaltet, aber nicht eingerissen. Aus der Vagina floss dünnes eitriges Secret, in dem sich semmelartige Diplococcen auch innerhalb der Eiterzellen nachweisen liessen. Aus der Urethra liess sich kein Secret herausstreichen. Der Urin und der sonstige Befund boten nichts Besonderes dar; kein Fieber.

Unter Einreibungen von grauer Salbe und hydropathischen Umschlägen auf die Inguinalgegenden, sowie Vaginalspülungen mit Chlorzink ging die Schwellung und Druckempfindlichkeit in der Umgebung der Operationsnarben und der daselbst dauernd fühlbaren Stränge, sowie die Röthung der Vulva und die Eitersecretion langsam zurück.

Am 16. Februar 1896 wurde Patientin auf Wunsch gebessert entlassen.

Die in den Operationsnarben fühlbaren Stränge sind wohl mit Sicherheit als die entzündeten Vasa deferentia aufzufassen. Ihre Erkrankung in diesem Zusammenhange macht es ziemlich sicher, dass eine offene Communication zwischen ihnen und der Vulva besteht. Nachweisbar war sie leider nicht.

Ausfluss und Schmerzen sind allmählich ganz geschwunden. Jetzt ist Patientin schon lange ohne alle Beschwerden. Die Operationsnarben sind abgeblasst, kaum empfindlich. Die in ihrem Bereich fühlbaren Stränge sind auch heute noch nachweisbar und bei stärkerem Drucke schmerzhaft. Patientin ist seit der letzten Operation noch erheblich gewachsen und kräftiger geworden. Wegen der bestehenden Bleichsucht hat sie viel Medicamente gebraucht, bisher aber ohne wesentlichen Erfolg. Der sonstige Befund ist meistens unverändert. Die Mammae haben sich nicht weiter entwickelt und treten bei dem im allgemeinen geringen Panniculus adiposus kaum hervor. Nur an den Beckenmaassen ist eine bemerkenswerthe Veränderung vorgegangen.

Während die Dist. spin. wie früher 23,5—24 cm und die Conjug. ext. 17,5 cm beträgt, ist die Dist. crist. auf 27 cm, die Dist. trochant. auf 33 cm angewachsen, was, eine pathologische Veränderung ausgeschlossen, als eine weitere Entwicklung des Beckens nach männlichem Typus anzusehen ist.

Nach alledem haben wir es im vorliegenden Falle mit einem männlichen Individuum zu thun, trotzdem die äusseren Genitalien in so hohem Grade weibliche Formen zeigen, dass von Hypospadie im gewöhnlichen Sinne nicht gut mehr die Rede sein kann. Auffällig ist freilich, dass beide Testes sehr klein waren und keine Spur von Spermatozoenproduction zeigten. Ein zureichender Grund liess sich dafür nicht auffinden; doch hat man in der Mehrzahl der beschriebenen ähnlichen Fälle, wie auch v. Bergmann angiebt, die Hoden atrophisch und functionsunfähig gefunden. Es ist daher kein Grund vorhanden, die Existenz noch anderer functionsfähiger Geschlechtsdrüsen anzunehmen, wogegen auch schon der Mangel jeder Menstruation und periodischer Congestion sprechen würde. Natürlich ist es nicht ausgeschlossen, dass eine eventuelle spätere anatomische Untersuchung uns doch eines Besseren belehrt.

Zur Zeit der ersten Operation war der linke Leistencanal, wie Jordans ausdrücklich bemerkt, frei und wahrscheinlich auch noch zwei Jahre danach. Die plötzlich auftretenden Schmerzen im Juni machen es unter diesen Umständen ziemlich wahrscheinlich, dass der Testikel und seine Adnexe nicht allzu lange vorher in den Leistencanal eingetreten sind. Da sie ferner durch den peritonealen Ueberzug fixirt waren, so muss sich der Processus vaginalis peritonei in der Hauptsache erst in der Zeit entwickelt haben, die zwischen den beiden Beobachtungen liegt. Dass er mit seinem Inhalte schon früher im Leistencanal gelegen habe und der Testikel nur wegen seiner geringen Entwicklung dem Beobachter entgangen sei, dann aber durch rasches Wachsthum die Beschwerden hervorgerufen habe, möchte ich nicht für wahrscheinlich halten, da Jordans in seiner Publication den linken Leistencanal ausdrücklich als leer bezeichnet.

Vorausgesetzt, dass in Uebereinstimmung mit der Untersuchung in vivo Ovarien thatsächlich nicht vorhanden sind, ist unser Fall nach der zumeist üblichen Klebs'schen Eintheilung

der Zwitterbildungen als Pseudohermaphroditismus masculinus externus zu bezeichnen. Sonstige Fälle von Missbildungen sind in der Familie nicht beobachtet worden.

Quoad operationem sind dem vorliegenden Falle nur wenige Publicationen zu vergleichen.

Christopher Martin stellte 1895 der Birmingham Branch of the British Medical Association einen Fall von Pseudohermaphroditismus vor, der im Laufe des Jahres 1894 zweimal wegen schmerzhafter Geschwulstbildung in den Leistengegenden operirt wurde. Der 21 Jahre alte Patient war als Mädchen erzogen und diente als Haus- und Küchenmädchen. Im Februar 1894 bildete sich eine schmerzhaft Anschwellung in der linken Leistenbeuge und wurde operativ entfernt. Der Inhalt der Geschwulst war ein Hoden. Im September 1894 wurde unter denselben Erscheinungen auch rechts ein Hoden exstirpirt. Nach der ersten Operation traten Symptome von Hysterie auf, gleichzeitig begannen Pubes zu wachsen, während bis dahin weder Bart- noch Schamhaare vorhanden waren. Nach der zweiten Operation entwickelten sich die bis dahin flachen Brüste und wurden mehr empfindlich. Auch klagte Patient über Blutwallerung, Congestion und andere Symptome wie bei Menopause. Die Genitalien zeigten Labia majora und minora, eine kleine Clitoris, ein Vestibulum mit Harnröhrenmündung, eine Scheidenöffnung mit Resten eines Hymens. Die Vagina selbst war ein Blindsack von circa 5 cm Länge. Uterus war nicht vorhanden.¹⁾

Ein Gegenstück zu diesen beiden Fällen ist der von J. Böckel am 19. Juli 1892 in der Académie de Médecine in Paris berichtete. Ein sonst normal gebauter junger Mann von 20 Jahren unterzog sich wegen einer von Geburt an bestehenden Inguinalhernie der Radicaloperation. Der Bruchsack selbst wurde leer gefunden. Seine hintere Wand jedoch schloss einen dreieckigen Körper mit peritonealem Ueberzuge ein, den man anfangs für ein Darmdivertikel hielt. Er stand jedoch in keinem Zusammenhange mit dem Darm. Ein Druck auf den Leib oberhalb des Leistenringes liess aus dem Leistencanal einen hodenähnlichen, ovalen Körper hervortreten, an den sich ein cystisches, gefranztes Gebilde anschloss. Alle diese Organe wurden in einem Stücke exstirpirt. Heilung erfolgte glatt. Die anatomische Untersuchung der resecirten Partie ergab drei Bestandtheile: 1. einen Uterus bicornis, dessen Höhle eine Schleimhaut mit Flimmerepithel auskleidete; 2. eine Tube und einen Hoden mit Nebenhoden und Canalis deferens; 3. ein breites Band, welches diese beiden Organe verband und einschloss.²⁾

Weitere ähnliche Fälle habe ich in der Litteratur nicht finden können.