Zur Lehre von den angeborenen Anomalien der weiblichen Geschlechtsorgane. Anus praeternaturalis vestibularis bei einem 14jährigen Mädchen.¹⁾

Von

Dr. med. G. Himmelfarb,

Ordinator des städtischen Krankenhauses in Odessa.

(Mit 3 Abbildungen auf Taf. XII.)

Die angeborenen Anomalien der weiblichen Geschlechtsorgane haben, ausser dem klinischen, auch ein anatomisches Interesse, indem sie gewissermaassen als Prüfstein zur Controle der bei uns vorhandenen Angaben über die Entwicklungsgeschichte des Geschlechtsapparates dienen. Einige Abnormitäten, die man in der Gegend der äusseren Genitalien antrifft, haben in den letzten Jahren zu neuen embryologischen Untersuchungen Veranlassung gegeben, die zur Entdeckung wichtiger Thatsachen bezüglich der Entwicklungsgeschichte der ano-genitalen Gegend geführt haben. Letztere Thatsachen haben aber ihrerseits zur besseren Aufklärung der Entstehungsweise gewisser Anomalien beigetragen, so z. B. auch der Anomalie, die unter dem Namen *Atresia ani vestibularis*, *vulvaris*, *hymenalis*, oder noch besser — *Anus praeternaturalis vestibularis* bekannt ist.

Ich habe die Gelegenheit gehabt und benutzt, einen Fall solcher Anomalie, die sich mit einer ganzen Reihe von Entwicklungsstörungen in anderen Körpertheilen combinirte, ziemlich lange Zeit zu beobachten und genau zu untersuchen.

Am 24. Mai 1890 trat in meine gynäkologische Abtheilung am Odessaer städtischen Krankenhause eine 14jährige Bürgers-tochter, R. Sch., aus der Stadt Tcherkassy im Kiewer Gouvernement, mit der Klage über eine Abnormität der äusseren Geschlechtsorgane ein. Aus der Anamnese ist es nicht unwichtig

1) Nach einem in der medicinischen Gesellschaft zu Odessa gehaltenen Vortrage.

hervorzuheben, dass die Anomalie bei der Kranken angeboren ist und dass eine Cousine von väterlicher Seite ebenfalls eine, der Kranken unbekannte, angeborene Abnormität des Geschlechtsapparates hatte, von der man sie im 12. Lebensjahre durch eine Operation in der chirurgischen Klinik zu Kiew zu befreien suchte, wo sie aber bald nach der Operation zu Grunde ging.

Die Kranke ist 135 cm hoch, von mittelmässigem Körperbau und mittelmässiger Ernährung. Die oberen Extremitäten bieten folgende Abnormitäten dar (Fig. 1). Die Handwurzel der rechten Hand ist bei normaler Haltung (in Ruhe) etwas nach aussen abducirt. Die Abduction der Handwurzel ist am Radialrande bis zu einem rechten Winkel ausführbar. Die Handwurzelknochen (*Ossa carpi*), sowie auch der II., III., IV. und V. Mittelhandknochen (*Ossa metacarpi*) sind anscheinend normal; doch ist die Dicke des I. Mittelhandknochens bedeutend geringer als normal. Der II., III., IV. und V. Finger sind normal entwickelt, der Daumen aber ist rudimentär; es existiren zwar beide Phalangen, doch sind dieselben wenig entwickelt. Der Daumen ist mit dem I. Mittelhandknochen unter einem rechten Winkel articulirt (Fig. 2). Der rechte Vorderarm ist am Ellenbogengelenk normal configurirt; unten aber kann man das Ellbogenbein und die Armspindel gesondert durchfühlen, wobei es sich herausstellt, dass der Radius kürzer ist und infolgedessen die Articulationslinie eine schräge Richtung nach aussen und oben zeigt. Die Bewegung im Ellbogengelenk geschieht vollkommen frei; ebenso frei sind auch alle Bewegungen im Handgelenk, nur die Adduction ist beschränkt. Der Mittelfinger ist am II. Gelenk etwas gekrümmt. Die Muskeln des Daumenballen (*Thenar*) sind nicht entwickelt. Die linke Hand zeigt mehr Abnormitäten. Das erste, was in die Augen springt, ist das Fehlen des Daumens an dieser Hand. Der Vorderarm ist verkürzt und bogenförmig gekrümmt; die Armspindel fehlt, man fühlt nur das Ellbogenbein. Der Puls ist an der *Arteria radialis* nicht zu fühlen, was auf ein wahrscheinliches Fehlen derselben hinweist.

Die Abnormitäten am linken Handwurzel-Vorderarm-Gelenk unterscheiden sich in nichts von denen auf der rechten Hand, ausser dass sie deutlicher ausgesprochen sind. Die Handwurzel ist bei ruhiger Lage pronirt und befindet sich in rechtwinkliger Stellung zum Vorderarme. Die ganze Handwurzel sieht kleiner aus; ausser dem Daumen fehlt auch der I. Mittelhandknochen.

Trotz der soeben angeführten Anomalien der oberen Extremitäten führt die Kranke verschiedene schwierige Arbeiten sehr geschickt aus; sie stickt und schreibt sehr schön, wobei sie die Feder zwischen Zeige- und Mittelfinger hält.¹⁾

Die unteren Extremitäten sind normal gebaut, nur ist das linke Bein bedeutend dünner als das rechte. Auch das linke Ohr ist kleiner als das rechte. Ueberhaupt ist die ganze linke Gesichtshälfte etwas schwächer entwickelt, als die rechte.

Am Rücken beobachtet man viele weisse Hautstellen, die auf Mangel an Pigment zurückzuführen sind (*Leucopathia congenita*).

Die inneren Organe haben sich bei der Untersuchung als gesund erwiesen.

Die Brustdrüsen sind dem Alter und dem Körperbau entsprechend geformt. Der Schamhügel ist schwach entwickelt, von winzigen Haaren bedeckt. Die grossen und kleinen Schamlippen sind normal entwickelt; die ersteren vereinigen sich unten zu einem deutlich ausgesprochenen Frenulum, von dem nach unten und hinten sich die Raphe hinzieht, in deren Mitte man eine kleine pigmentirte Hautvertiefung bemerkt. Den Anus findet man nicht an der üblichen Stelle; wenn man aber die grossen Schamlippen auseinanderzieht, so bemerkt man unmittelbar über dem Frenulum und unter dem Hymen den Anus mit seinen strahlenförmigen Rändern und gut entwickeltem inneren Sphincter, der dem eingeführten Finger einen Widerstand entgegenstellt. Unmittelbar über dem vorderen Anusrande befindet sich das fleischige ringförmige Hymen, dessen Oeffnung die Fingerspitze leicht in die Scheide durchlässt (Fig. 3). Vor dem Hymen befindet sich die normal geformte Oeffnung der Harnröhre. Die bimanuelle Untersuchung unter Chloroformnarkose ergab, dass der Anus fast ohne jede Krümmung in das Rectum führt, das von der hinteren Scheidenwand durch eine dünne Wand getrennt wird, welche nur aus der Schleimhaut der Vagina und des Rectum besteht. Corpus perinei fehlt. Die Gebärmutter hat alle Eigenheiten eines kindlichen Uterus (*Uterus infantilis*). Ueberhaupt sind von Seiten der inneren Geschlechtsorgane keine besonderen Anomalien gefunden worden. Die Kranke menstruiert noch nicht.

1) Die Untersuchung der Extremitäten ist vom Collegen D. Kranzfeld in lebenswürdigster Weise ausgeführt worden, wofür ich ihm meinen verbindlichsten Dank ausspreche.

Die Harnentleerung geschieht regelmässig. Der Darm functionirt ganz normal, abgesehen von zuweilen auftretender Neigung zu Stuhlverstopfung. Die Kranke kann den Stuhl zurückhalten, so dass es zu unfreiwilliger Entleerung desselben niemals kommt.

Die soeben beschriebene Anomalie der äusseren Geschlechtstheile (Atresia ani vaginalis inferior, Atresia ani vestibularis, vulvaris, hymenalis, Anus praeternaturalis inferior), deren Wesentliches darin besteht, dass der untere Theil des Rectum an seiner gewöhnlichen Stelle fehlt und statt dessen das Rectum in der Scheide oder unter dem Hymen mündet, wird unter den übrigen Anomalien des äusseren weiblichen Geschlechtsapparates verhältnissmässig selten angetroffen. Alb. Puech¹⁾ hat unter 238 420 Geburten 38 Fälle von Atresia ano-rectalis gefunden und unter diesen nur 3 Fälle von Atresia ano-genitalis, was also ein ungefähres Verhältniss von 1 : 80 000 ergibt. Collins²⁾ hat unter 16 654 Kindern, die in der Entbindungsanstalt zu Dublin geboren wurden, nur 1 Fall, Moreau³⁾ während einer 40jährigen Praxis in der Pariser Maternité nur 4 Fälle begegnet, während Winckel⁴⁾ unter 12 000 Kindern, die in der Dresdener Entbindungsanstalt zur Welt kamen, diese Anomalie kein einziges Mal beobachtet hat.

Um die Entstehung dieser Anomalie verstehen zu können, ist es nöthig, etwas genauer auf die Embryologie des Geschlechtsapparates einzugehen. Dies ist um so wichtiger, als ja die letzten Untersuchungen (Reichl⁵⁾, Retterer⁶⁾) ein neues Licht auf den Entwicklungsmodus des Perineum geworfen und damit die Möglichkeit einer besseren Erklärung der Genese gewisser Anomalien gegeben haben.

Ursprünglich stellt die Darmhöhle einen von allen Seiten geschlossenen Schlauch dar (primitiver Darmschlauch), der oben

1) Des abouchements congénitaux du rectum à la vulve et au vagin, p. 21. Paris 1890.

2) Ibid., p. 22—23.

3) Ibid.

4) Lehrbuch der Frauenkrankheiten. 2. Aufl., S. 116. Leipzig 1890.

5) Die Entwicklung des Dammes und ihre Bedeutung für die Entstehung gewisser Missbildungen. Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie, Bd. XIV.

6) Sur l'origine et l'évolution de la région ano-génitale des mammifères. Journal de l'anatomie 1890, 2, 3.

und unten mit sackförmigen Vertiefungen endet. Nach unten endet das untere Darmende (ein Rudiment des Rectum) in eine geschlossene Höhle, die von der erweiterten Basis der Allantois gebildet wird. Diese von allen Seiten geschlossene Höhle, in welche die Allantois, das untere Darmende, sowie auch die Ausführungsgänge der urogenitalen Organe münden, bildet die sogenannte Cloake. In den oberen Theil der Cloake, zwischen Darm und Allantois, zieht eine mesodermische Falte, die sogenannte Perinealfalte, hinein. Wie gesagt, bildet die Cloake ursprünglich eine geschlossene Höhle, die sich nach aussen nicht öffnet. Bald aber wird am unteren vorderen Abschnitte der Cloake das äussere Keimblatt trichterförmig eingedrückt, vertieft sich dann in der Richtung zur Cloake, kommt mit dem inneren Keimblatte in Berührung, da das ursprünglich zwischen ihnen vorhanden gewesene mesodermale Gewebe schnell verschwunden ist und öffnet sich schliesslich in die Cloake. Von diesem Moment an communicirt die Cloake nach aussen vermittelt einer Spalte — der Cloakenöffnung. Die äussere Oeffnung der Cloake bildet jetzt eine längliche Spalte, welche von einem Wall umringt ist, dessen vorderer Bogen zum Geschlechtshöcker, dessen hinterer zur post-analen Falte sich umgestalten, und dessen seitliche zwischenliegende Theile die Geschlechtssalten bilden.

Die Bildung der Cloakenöffnung, d. h. das Eröffnen der Cloake nach aussen geschieht beim menschlichen Embryo am Ende des ersten Monates des intrauterinen Lebens (Debierre¹⁾). Mit der Bildung der Cloakenöffnung erleidet die Cloake noch fernere wichtige Veränderungen, die darin bestehen, dass die Cloake sich in zwei Höhlen oder secundäre Gänge theilt: einen vorderen (Sinus urogenitalis) und einen hinteren (Excavatio ano-rectalis).

Ursprünglich ist der Enddarm, wie bekannt, von der Allantois durch eine mesodermale Falte, die Perinealfalte, getrennt. Die Mehrzahl der Autoren (Tourneux²⁾, Kölliker³⁾) haben angenommen, dass die Theilung der Cloake und die Bildung des Perineum durch Hervorwachsen dieser Falte, die zwischen Allantois und Rectum eingeschoben ist, geschieht; doch haben die

1) *Traité élément. d'anatomie de l'homme*, T. II, p. 426. Paris 1890.

2) *Comptes rendus de la société de biologie* 1890, p. 75.

3) *Grundriss der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der höheren Thiere*. Leipzig 1884.

neueren Untersuchungen Reichel's und hauptsächlich Retterer's erwiesen, dass die Theilung der Cloake und die Bildung des Perineum auf anderem Wege, auf den übrigens schon Rathke hingewiesen hat, vor sich geht.

Die Trennung der Cloakenhöhle und des Cloakenganges durch eine Scheidewand kommt folgendermaassen zu statten. Von den Seitenwandungen der Cloake erheben sich zwei Falten (Rathke's seitliche Cloakenfalten), die, ähnlich zwei querüber liegenden Vorhängen, sich einander nähern. Diese zwei Seitenfalten mit dem in ihnen eingeschlossenen mesodermalen Gewebe werden in der Mittellinie zusammengelöthet, indem sie die quere uro-rectale Scheidewand bilden, die die Cloake in zwei secundäre Gänge, einen vorderen — Sinus uro-genitalis — und einen hinteren — Sinus ano-rectalis — theilt (Retterer, a. a. O. S. 211). Der obere Rand beider Seitenfalten und der Anfangspunkt ihrer Zusammenlöthung entspricht immer dem unteren Rande der Perinealfalte, und die Vereinigung beider Falten in der Mittellinie geht immer von oben nach unten vor sich. (Dadurch erklärt sich die falsche Auffassung, die Theilung der Cloake geschehe infolge des Herabsinkens der Perinealfalte.)

Sobald die urethro-rectale Scheidewand so viel nach unten gerückt ist, dass deren unterer Rand die Cloakenöffnung erreicht hat, so nähern sich die hinteren Hälften beider Geschlechtsfalten, die die Cloakenöffnung umrahmen, an der Stelle, die der Berührungslinie entspricht, einander und werden in der Mittellinie zusammengelöthet, indem sie sich mit dem unteren Rande des Septum urethro-rectale vereinigen. Auf diese Weise wird das Rudimentum perinei gebildet, dessen hinterer Rand die praeanale Falte bildet. Zu dieser Zeit ist die Cloakenöffnung durch eine quere Scheidewand, die aus der Vereinigung beider hinteren Hälften der Geschlechtsfalten entstanden ist, in zwei Oeffnungen getheilt: eine vordere, zwischen Geschlechtshöcker und vorderem Theile dieser Scheidewand gelegene, die Oeffnung des uro-genitalen Ganges, und eine hintere, nach vorn von der praeanal Falte (dem hinteren Rande des Perinealrudiments), nach hinten von der postanalen Falte (dem hinteren Abschnitte des Cloakenhöckers) abgegrenzte Oeffnung, — die Endöffnung des Verdauungsrohres, Anus.

Die Brücke, die das Rudiment des Perineum bildet, ist anfänglich dünn, und beide Oeffnungen liegen sehr nahe aneinander,

aber das Perineum wird allmählig dicker und verwandelt sich in eine umfangreiche Scheidewand, die entsprechend ihrer Verdickung die Ausgangsöffnung des Rectum nach hinten wegschiebt. Dem Perineum entlang zieht von vorn nach hinten ein abgestumpfter Kamm (*Raphe perinei*), der auf die Entstehung des Perineum aus zwei Hälften, nämlich aus der Zusammenlöthung beider Geschlechtsfalten vor dem Anus, hindeutet. Die Theilung der Cloake in zwei Höhlen beginnt beim menschlichen Embryo gegen die Mitte des zweiten Monats des intrauterinen Lebens; während des dritten Monats ist die Bildung der Scheidewand vollendet; die Verdickung des Perineum aber geschieht erst im vierten Monate (*Debierre, l. c. p. 427*).

Wir wollen noch einige Worte über die Beziehung der inneren Geschlechtsorgane zu den eben beschriebenen Theilen sagen. Die Bildung des utero-vaginalen Ganges geschieht auf folgende Art. Dem äusseren Rande des Wolff'schen Körpers entlang befindet sich bekanntlich ein länglicher Strang, der auf seinem Durchschnitte nach innen den Wolff'schen Gang (der zukünftige Ausführungsgang der männlichen Geschlechtsdrüse) und nach aussen den Müller'schen Faden (der zukünftige utero-vaginale Canal) enthält. Diese beiden Canäle begegnen sich mit ihren unteren Enden in der Mittellinie und bilden, mit beiden entsprechenden Canälen der entgegengesetzten Seite sich vereinigend, den sogenannten Genitalstrang (von *Thiersch*). Die Wolff'schen Körper eröffnen sich in den Sinus uro-genitalis sehr früh, noch vor der Bildung der Scheidewand der Cloake. Die Müller'schen Canäle jedoch vereinigen sich mit dem Sinus viel später, erst in der Mitte des dritten Monates, nach der Bildung der urethro-rectalen Scheidenwand.

Um sich in die Geschlechtsfurche, das künftige Vestibulum, zu öffnen, müssen die Müller'schen Gänge in die Scheidewand selbst zwischen Urethra und Rectum eindringen. Nachdem sich die Müller'schen Canäle mit ihren unteren Enden begegnen und zum utero-vaginalen Canal vereinigt haben, dringen sie in das mesodermale Gewebe, das den Harngang mit dem Rectum verbindet, nachdem die Scheidung dieser Organe stattgefunden hat, und öffnen sich nach aussen in das Vestibulum (*P. Puech, l. c. p. 12—13*).

Nachdem wir uns mit dem normalen Entwicklungsgange des Geschlechtsapparates vertraut gemacht haben, wollen wir uns nun

zu erklären suchen, wie es zur Atresia ani vestibularis kommen kann.

Unter normalen Verhältnissen wird die Cloake durch eine Scheidewand in zwei Höhlen getrennt, wobei der untere Rand der urethro-rectalen Scheidewand vor dem Beginne der Zusammenlöthung der ano-genitalen Falten das Niveau der Cloakenöffnung erreicht. Die Zusammenlöthung der hinteren Hälften dieser Falten, die das Rudiment des Perineum und den vorderen Rand des Anus bilden, geschieht unmittelbar neben dem unteren Rande des Septum urethro-rectale, wobei die Zusammenlöthung der Falten nicht der ganzen hinteren Hälfte entlang geschieht, sondern nach vorn von der postanal Falte eine quere Oeffnung übrig lässt, den späteren Anus.

Angenommen, es trete in der Reihenfolge der Entwicklung der soeben bezeichneten verschiedenen Acte eine Störung ein. Während die Scheidung der Cloake in normaler Weise vor sich geht, ist der untere Rand der urethro-rectalen Scheidewand, die Cloakenöffnung, in dem Momente noch nicht erreicht, wo die Zusammenlöthung der ano-genitalen Falten bereits begonnen hat. Diese Falten berühren sich und werden zusammengelöthet, während das untere Segment des Cloakenganges sich zu theilen fortfährt, wobei das Rectum vor der Hautbrücke, die durch die Vereinigung der ano-genitalen Falten gebildet worden ist, verlängert wird (Retterer, l. c. S. 177).

Die Zusammenlöthung dieser Falten wird ferner, statt am unteren Rande des Septum urethro-rectale, mehr nach hinten vor sich gehen, wodurch zwischen den prae- und postanal Falten kein genügender Raum für den Anus gelassen wird, was eine vollständige Atresie desselben zur Folge haben wird.¹⁾ Indem die Cloakenscheidewand ihr verspätetes Nachuntersinken fortsetzt, wird sie ein bereits formirtes Perineum und einen obliterirten Anus begegnen. Der untere Rand der Scheidewand, der den vorderen

1) In der Gegend des atresirten Anus wird sich der äussere Sphincter ausbilden (eine in praktischer Hinsicht sehr wichtige Thatsache), denn die Entwicklung des Sphincter externus geschieht am analen Walle unabhängig davon, ob sich dort das Rectum eröffnet oder nicht. Das Vorhandensein des Sphincter externus an seinem Orte wird, abgesehen von embryologischen Thatsachen, durch directe anatomische und klinische Untersuchungen bewiesen (Rizzoli, Bernard, Blot, Bouisson, Friedberg, Koch. Siehe P. Puech, l. c. p. 31—35).

Rand der Rectalöffnung bildet, kann sich mit der praeanaln Falte nicht mehr vereinigen. Jetzt wird das Rectum, sich vor der Perinealbrücke verlängernd, in den hinteren Theil der Cloakenfurche, d. h. in das Vestibulum, sich eröffnen, wohin auch die Müller'schen Canäle ihrerseits sich eröffnen. Bei solcher Störung der Reihenfolge verschiedener Momente der embryologischen Entwicklung wird die Bildung eines Anus vulvaris entstehen.

Wir wollen noch bemerken, dass an der Stelle, wo das untere Rectumsegment sich eröffnet, die Hautdecke keinen muskulösen Ring um die Oeffnung bildet, da der äussere Sphincter sich, wie gesagt, am analen Walle entwickelt. Das untere Rectumsegment wird nur seinen Sphincter internus haben.

Die Symptomatologie der von uns beschriebenen Anomalie ist äusserst mannigfaltig und von der Grösse der anormalen Darmöffnung, sowie von der Durchgängigkeit der letzteren für die Fäcalmassen abhängig. Zwischen Fällen von fast vollständiger Undurchgängigkeit und folglich directer Lebensgefahr einerseits und andererseits Fällen, wie der unserige, wo jegliche Functionsstörungen vollkommen fehlen, giebt es eine ganze Reihe von Uebergangsformen.

Das Fehlen jeglicher Functionsstörungen hat uns in unserem Falle von irgend welchem operativen Eingreifen abgehalten.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 3.

O.U. Orificium urethrae.
l.m. Labium minus.
v. Introitus vaginae et hymen.
C.p. Commissura posterior.
a. Anus.
a' Perinaeum.