XXI.

Ein Fall von Pseudohermaphroditismus masculinus mit sarcomatöser Cryptorchis sinistra.

(Aus dem Pathologischen Institut zu Greifswald.)

Von Dr. Rudolf Abel aus Stettin.

Die Veröffentlichungen der letzten Jahre haben für die Casuistik hermaphroditischer Bildungen eine Fülle neuen Materiales gebracht. Leider finden sich darunter nur verhältnissmässig wenige Beschreibungen, die sich auf Sectionsbefunde stützen; die meisten basiren auf Untersuchungen, welche nur am Lebenden angestellt sind. Ich werde später darzulegen haben, dass während des Lebens ein Urtheil über das Geschlecht des Zwitters nur unter ganz bestimmten Bedingungen gefällt werden darf, und diese treffen bei den erwähnten Schilderungen nicht immer zusammen. Auf der anderen Seite ist es mir aber auch völlig zweifellos, dass unter den zahlreichen Darstellungen vermeintlicher Fehlbildungen des weiblichen Sexualapparates, welche einer Diagnose nur vom lebenden Weibe aus entspringen, und in denen an Zwitterbildungen gar nicht gedacht wird, manche Fälle von männlichem Hermaphroditismus mit unterlaufen.

Der Fall, den ich zu beschreiben in der Lage bin, giebt in seinem Schicksal während des Lebens eine Illustration zu der letzten Kategorie. Im Anschluss an ihn werde ich versuchen, die für die Geschlechtsbestimmung bei Zwittern wichtigen Charaktere an der Hand einer grösseren Zahl von Beobachtungen zu bestimmen.

Krankengeschichte.

In die Greifswalder Frauenklinik kam am 21. Oct. 1890 die 33jährige Albertine R. aus Schlawe. Das Mädchen war verlobt, wurde von ihren Freundinnen vielfach gehänselt wegen ihres immer stärker werdenden Leibes und suchte nun die Klinik auf, um von der im Bauche sich entwickelnden Geschwulst befreit zu werden.

Durch die Anamnese erfuhr man, dass Patientin früher stets gesund gewesen war. Seit dem 20. Jahre war sie regelmässig alle 4 Wochen menstruiert. Beschwerden hatte sie von der mässig starken, jedesmal 3 Tage andauernden Regel nie gehabt.

Im Frühling des Jahres 1890 fühlte die Patientin einmal unabhängig von der Regel heftige Schmerzen im Leibe; bald darauf begann dieser stärker zu werden und nahm bis jetzt unausgesetzt zu. Auch während dieser ganzen Zeit traten keine Schmerzen bei den Menses ein. Dieselben sind immer regelmässig weiter erschienen, zum letzten Male vor 14 Tagen, nur sollen sie etwas schwächer geworden sein. Stuhlgang und Urinentleerung waren immer regelmässig.

Status praesens am 29. October 1890. Patientin ist klein, zart gebaut, mager, von gesunder Gesichtsfarbe, ohne Oedeme. Der Körper scheint normal gebaut. In der Achsel und an den Genitalien fehlt jede Behaarung. An beiden Seiten findet sich in der Gürtelgegend ein Vitiligo-fleck. Sonst sind keine Hemmungsbildungen wahrnehmbar. Patientin fühlt sich wohl, hat Appetit. Urin und Stuhl sind normal.

Das Abdomen ist aufgetrieben, namentlich unterhalb des Nabels und zwar links stärker als rechts. Der Nabel ist vorgewölbt, ohne Pigmentirung. Der Leibesumfang misst in Nabelhöhe 77 cm, zwischen Nabel und Symphyse 89 cm. Die Entfernung vom Nabel zur Spina ant. sup. misst rechts 19½, links 21 cm, die Entfernung der Symphyse vom Processus ensiformis 36 cm. Man fühlt im Abdomen einen elastischen, cystischen Tumor, welcher mehr in der linken Seite liegt. Die Grenze desselben ist links etwa 2 cm von der Spina ant. sup. entfernt, während rechts zwischen Tumor und Spina ein Zwischenraum von 10 cm ist. Nach oben reicht der Tumor 6 cm über den Nabel, nach unten bis an den Beckeneingang, wo er etwas spitz zuläuft. Er hat annähernd die Form einer Birne, deren schmales Ende nach unten rechts, deren breites Ende nach oben links gewendet liegt, so dass auch die Kuppe des Tumors links von der Mittellinie liegt und bis 6 cm oberhalb des Nabels reicht, während der Hochstand in der Mittellinie nur 4 cm über dem Nabel liegt. — Die Consistenz der Schwellung ist gleichmässig prall elastisch, die Oberfläche glatt, ohne Höcker und Unebenheiten. Auf dem Tumor ist der Schall überall leer, an beiden Seiten, im Epigastrium und in beiden Lumbalgegenden tympanitisch.

Die combinirte Untersuchung ergibt: Der Scheideneingang ist eng, der Hymen vorhanden. Der untersuchende Finger gelangt in einen Blindsack, der nicht die Länge einer normalen Scheide hat. Drängt man den Tumor stark auf den Beckeneingang, so kann man ihn vom Scheidengewölbe aus fühlen, ebenso vom Mastdarm. Eine Portio findet der Finger nicht. Mittels des Simon'schen Speculum sieht man im linken Scheidengewölbe eine Andeutung der Portio, die Sonde kann aber in dieselbe nicht eindringen.

In der rechten Leistengegend fühlt man einen Körper von der Grösse und Gestalt eines Ovariums, welcher leicht nach der Bauchhöhle zu, aber nicht völlig in dieselbe zu verschieben ist.

Vom unteren Rande der Urethralmündung hängt ein etwa bohnergrosser Polyp herab.

Diagnose: Congenitaler Verschluss der Vagina und Haematometra.

Therapie: Am 2. November wird ein Versuch gemacht, in die ange-deutete Muttermundsöffnung mit der Sonde einzudringen; es gelingt dies eine kleine Strecke weit unter leichter Blutung.

Am 5. November wird in Narkose folgende Operation vorgenommen: Nach gründlicher Reinigung und Desinfection wird mittelst Simon'scher Specula die Kuppe der Vagina eingestellt und versucht, mit einer Sonde einen Weg durch die Portio zu bahnen. Da es nicht gelingt, bis zu dem Tumor das Gewebe stumpf zu durchtrennen, geschieht dies mit einer spitzen Lanze. Dadurch wird ein Kanal für den eingeführten Finger geschaffen, auf dem der Tumor fühlbar wird. Ein Katheter wird nun in den Stichkanal eingelegt und an ihm entlang wird eine Kornzange eingeführt, durch welche das Gewebe dilatirt wird. Die Kornzange, sowie ein bis jetzt in der Blase fixirter Katheter werden entfernt, in der Richtung des Stichkanales an dem noch darin liegenden Katheter entlang ein Troicart eingeführt und durch das noch dazwischen liegende Gewebe in den Tumor gestossen. Der Stachel des Troicarts wird zurückgezogen und die Canüle weiter vorgedrängt. Aus ihr entleeren sich bei äusserem Druck auf den Tumor theils Klümpchen geronnenen, theils geringe Mengen flüssigen Blutes, ausserdem auch kleine Stücke einer glasigen, grauen, weichen Masse, die als Theile einer bösartigen Geschwulst angesprochen werden. Eine Veränderung der äusseren Gestalt des Tumors ist nach Ausfluss dieser allerdings nur geringen Massen nicht wahrnehmbar. Die Scheide wird fest mit Jodoformgaze tamponirt und eine T-Binde angelegt.

Bei der Operation ist auch der Harnröhrenpolyp durch einen Scheeren-schlag entfernt worden.

Bald nach der Operation, ebenso wie im weiteren Verlauf, tritt häufiger Harndrang auf. Der Harn wird mit einem Katheter schmerzlos entleert; er ist von gelber Farbe und klar.

Abends ist die Temperatur auf 39° gestiegen. Das Abdomen ist mässig aufgetrieben und sehr schmerzhaft. Es besteht häufiges Erbrechen.

Am 6. November hat Patientin Morgens 39,5°. Sie wird auf das Isolirzimmer gebracht. Das Fieber steigt im Laufe des Tages auf 41°, der Puls auf 180 pro Minute. Das Abdomen ist sehr stark aufgetrieben, die Dämpfung des Tumors bis auf eine kleine Stelle dem tympanitischen Schalle gewichen. Das Sensorium ist frei geblieben.

-Subcutane Injectionen von Morphinum. Innerliche grosse Dosen Tinct. opii simpl. Eisbeutel auf das Abdomen, Schlucken von Eisstückchen.

Abends 9¼ Uhr Exitus.

Section: Die Section wird am 7. November früh vorgenommen und er-giebt folgenden Befund:

Kleine, ziemlich kräftig gebaute weibliche Leiche. Die Haut ist im Ge-sicht, am Hals und an der Brust livide gefärbt und emphysematös. Die

Mammae sind klein und zeigen kaum erkennbare Warzen. Die Achselhöhlen so wenig wie die äusseren Genitalien bieten eine Spur von Behaarung. Das Abdomen ist ausserordentlich prall gespannt, die untere Hälfte kugelig hervorgetrieben. Auch hier knistert die Haut unter der Berührung.

Die Bauchhöhle wird eröffnet; man hört dabei ein zischendes Geräusch, mit dem sich stinkende Gase entleeren. Die Darmschlingen sind von einer schmierigen, eitrig-fibrinösen Exsudatschicht überzogen. Im Beckenraum hat sich jauchiges, mit Blut untermischtes Exsudat in reichlicher Menge angesammelt. Aus der Beckenhöhle sieht man in der Mitte einen nach oben kugeligen Körper hervorstechen, welcher einem im 8. Monat schwangeren Uterus äusserlich ungemein ähnlich sieht. — Die genauere Beschreibung desselben folgt später.

Nach Herausnahme des Brustbeines liegt der Herzbeutel in mässiger Ausdehnung frei. Die linke Lunge ist stark retrahirt, die rechte mit der Pleura costalis in der ganzen Ausdehnung leicht lösbar verwachsen. Im Herzbeutel wenig dunkelrothe klare Flüssigkeit. Aus dem rechten Vorhof und aus dem rechten Ventrikel entleert sich eine grosse Menge dickflüssiges Blut. Der linke Vorhof und Ventrikel sind leer. Im rechten Ventrikel finden sich zahlreiche Speckgerinnsel. Die Valvula mitralis zeigt knotige Verdickungen, die Pulmonalklappen sind intact. Ostium aortae ist eng.

Die rechte Lunge zeigt eine feuchte, spiegelnde Pleura; sie ist von normalem Blut- und Luftgehalt, nur in der Spitze emphysematös. Die linke Lunge enthält bindegewebige Verdickungen der Pleura, namentlich auf dem Unterlappen. Der Oberlappen bietet einzelne emphysematöse Stellen, besonders am vorderen Rande. Das Parenchym schimmert an der Spitze blau-roth, im Uebrigen grau durch. Die Spitze zeigt verminderten Luftgehalt. Von der Schnittfläche lässt sich ein klarer Gewebssaft abstreichen. Der untere Lappen ist von gutem Luftgehalt und anämisch.

Die Milz misst $15:7\frac{1}{2}:4\frac{1}{2}$ cm. Ihre Consistenz ist sehr weich, Follikel sind nicht zu erkennen.

Die linke Niere misst $11:7:3$ cm. Ihre Kapsel lässt sich leicht und ohne Substanzverlust abziehen. Die Oberfläche ist glatt, zeigt noch Spuren der Renculuszeichnung. Das Parenchym ist blass, die Rinde nicht ver-schmälert, an einigen Stellen mit leicht gelblicher Trübung.

Die rechte Niere ist kleiner als die linke. Ihre Kapsel sitzt fest und lässt sich nur mit Substanzverlust abziehen. Das ganze Organ ist anämisch.

Die Leber misst $36:21:9$ cm. Auf dem Durchschnitt ist das Parenchym hellgrau, die Acinuszeichnung ist nicht zu erkennen bis auf den linken Lappen, wo die Centra gelblichbraun, die Peripherie röthlichbraun erscheinen. Starkes Fäulnissemphysem.

Der Magen hat Sanduhrform, zwei strahlige Narben in der Mitte der kleinen Curvatur.

Der Darm hat keinen abnormen Inhalt. Im Coecum zahlreiche kleinste Hämorrhagien.

Im rechten Leistenkanal trifft man einen pflaumengrossen, rundlichen Körper an, der sich mit Leichtigkeit bis gegen die Bauchöffnung des Leistenkanales verschieben lässt. Der Kanal wird von aussen geöffnet. Man bemerkt nun, dass das bewegliche Gebilde aus zwei Theilen besteht, die ähnlich wie Hoden und Nebenhoden aussehen; mit einem breiten Strange ist dasselbe nach der grossen Labie hin verwachsen.

Der Leistenkanal ist für einen Finger bequem durchgängig, seine Abdominalöffnung indessen verschlossen.

Die äusseren Genitalien sehen aus wie die eines zwölfjährigen Mädchens. Der Mons veneris und die grossen Labien sind wenig fettreich und unbehaart. Die letzteren schliessen in der Mittellinie an einander; nach hinten vereinigen sie sich in spitzem Winkel. Die Länge des Dammes beträgt 3 cm.

Die kleinen Labien, von den grossen bedeckt, sind ganz normal gebildet, vom Charakter einer Schleimhaut und umfassen nach oben die kleine, etwa 3 mm weit vorspringende Clitoris.

Unter der Clitoris sieht man das Orificium externum urethrae. Dasselbe ist von wulstigen Schleimhautfalten umgeben und führt in die 4 cm lange Harnröhre.

Die Vagina mündet dicht unter der Urethra in das Vestibulum, ist von derselben aber durch eine vollkommene Scheidewand getrennt. An ihrem Eingange, der 6,8 cm im Umfange misst, sieht man mehrere kleine Schleimhautläppchen, die Reste des Hymen.

An ihrer Innenfläche ist die Scheide von einer Schleimhaut ausgekleidet, die oben und unten deutliche Fältelungen, die Columnae rugarum bildet. 4,8 cm vom Introitus vaginae hört die Schleimhaut mit scharfem Rande auf; es beginnt hier der durch die Operation geschaffene Kanal. Nach links und oben vom Anfange desselben bemerkt man einen kleinen Wulst als Rest der Portio. Von diesem aus verläuft der Stichkanal in der Länge von 4,7 cm durch straffes, hinter der Vagina liegendes Gewebe, durchbohrt zweimal die Blase und dringt ein wenig in den grossen Tumor ein.

Dieser war, als ich ihn bald nach der Section zur Untersuchung erhielt, in eine weiche, zerfliessliche Masse umgewandelt, so dass sich über seine Dimensionen genaue Maasse nicht angeben lassen. Er war ungefähr mannskopfgross. Als histologische Elemente, die ihn zusammensetzten, erwiesen sich grosse runde Zellen, welche ohne Zwischensubstanz an einander gedrängt waren, also den Charakter eines Sarcoms zeigten.

Der Tumor war rechts mit dem grossen Netz verwachsen. Sein Ueberzug wurde vom Bauchfell dargestellt. Dieses bildete an der Vorderseite eine Duplicatur, einer Wagentasche ähnlich, deren freier Rand 12 cm in der Länge maass, deren Tiefe bis zu $3\frac{1}{2}$ cm ging.

1 cm nach unten und rechts vom Grunde der Tasche entsprang retroperitonäal ein fester Strang etwa von der Dicke eines Taschenbuchleistiftes. Derselbe war völlig solid, endete an der einen Seite in der Geschwulst, in

der man ihn nicht weiter verfolgen konnte, an der anderen Seite verlor er sich im Bindegewebe in der linken Leistengegend.

Etwas nach unten und rechts vom Ende dieses Stranges lag die Einstichöffnung im Tumor.

Das bewegliche Gebilde im rechten Leistenkanal maass in der grössten Länge 5,7 cm. Es machte auf dem Längsschnitt noch mehr als von aussen betrachtet den Eindruck von Hoden mit darauf sitzendem Nebenhoden. Der Hoden maass 3,8 cm in der Länge, 2,2 in der Dicke und 2,0 in der Breite. Die histologische Untersuchung, die am frischen und am gehärteten Präparate angestellt wurde, liess keinen Zweifel an seiner Natur. Zahlreiche aufgeknäuelte Kanälchen mit geschichteten rundlichen Zellen lagen neben einander. Zwischen die einzelnen Haufen wuchert ein viele Zellen führendes Bindegewebe hinein, so dass eine fächerige Anordnung entsteht, wie sie für den Bau des Hodens charakteristisch ist. In den Septulis lagen eine Menge von Gefässen. Einzelne der Kanälchen erschienen aufgequollen und hatten auf die Kernfärbemittel schlecht reagiert. Indess war die Diagnose „Testikel“ zweifellos.

Das als Nebenhoden angesprochene Organ bot folgenden Bau: Glatte Muskelfasern, in jeder Richtung durcheinander gewirrt, wurden durchspannen von einem reichen Netze von Blutgefässen, welche ihren Ursprung alle einem grösseren, von hinten an den Körper herantretenden Arterienzweige verdankten. Man hatte also das Bild eines sehr reich mit Blut versorgten Leiomyoms. Es war 1,9 cm lang, 2,1 cm breit, 2,2 cm dick.

Es ist der vorstehend beschriebene einer jener Fälle, in denen bei der absolut weiblichen Erscheinung der äusseren Genitalien selbst Gynäkologen von Fach keinen Verdacht wegen der sexuellen Zugehörigkeit schöpften. Die Literatur ist nicht ganz arm an solchen Vorkommnissen. Ich führe hier einige Fälle an, welche theilweise schon während des Lebens richtig gedeutet wurden und die unserem Hermaphroditen ähnliche Bildungen darboten:

1) Ricco-Simpson, Cenzo Storico su di un Neutro Uomo, cit. in Todd's Cyclop. Art. Hermaphrodit.

2) Osiander, Neue Denkwürdigkeiten, Göttingen 1799, cit. bei Ahlfeld, Die Missbild. des Menschen, S. 225, Leipzig 1882 und Arnold, dieses Archiv Bd. 47.

3) Steglehner, De Hermaphroditum natura. Bamberg und Leipzig 1817.

4) Goujon, Journal de l'anatomie et de la physiologie. 1869. No. 6.

5) Wood, Transact. of Anat. and Pathol. 1872.

Diesen durch die Section bewiesenen Fällen schliessen sich direct an die von Chambers¹⁾ und Avery²⁾ beschriebenen, in denen die Individuen dem unseren fast glichen; aus ihren grossen Labien (sit venia verbo) wurden Gebilde operativ entfernt, welche sich unter dem Mikroskop als Testikel documentirten.

Entsprechend ist ferner wahrscheinlich der Fall von Buchanan³⁾, doch fehlt hier die Angabe über die mikroskopische Structur der exstirpirten Organe.

Nur während des Lebens diagnosticirt wurden die folgenden Zwitter von:

- 1) Schöneberg, Berl. klin. Woch. 1875. No. 27.
- 2) Leopold, Archiv für Gynäkol. VIII.
- 3) Derselbe, ebenda. XI.
- 4) Dohrn, ebenda. XI.
- 5) Wermann, dies. Arch. Bd. 104.
- 6) Swasey, The american Journal of Obstetr. Bd. XIV, No. 1.

Bei dem Vergleiche zahlreicherer Beobachtungen von Hermaphroditen kommt man zu dem Schlusse, dass nur die histologische Untersuchung der Genitaldrüsen, — und nach dieser richtet sich bekanntlich seit Joh. Müller⁴⁾ ausschliesslich die Bestimmung des Genus, — oder der Befund von Spermatozoen im Genitalsecret während des Lebens eine sichere Diagnose zulassen. Die zuletzt aufgeführten Beschreibungen von Zwittern bleiben daher immerhin zweifelhaft, denn die Analogie mit den sicher constatirten Beobachtungen darf nicht zu Schlussfolgerungen Anlass geben.

Unser Zwitter unterscheidet sich von den citirten durch einige Besonderheiten, welche noch der näheren Betrachtung bedürfen.

Hierher gehört einmal das Myom, welches dem rechten Hoden aufsass. Von woher dasselbe ausgegangen ist, wird meiner Meinung nach nicht mehr zu entscheiden sein. Die Localisation könnte für den Ursprung aus der Epididymis sprechen; jedoch

¹⁾ Chambers, cit. bei Munde, Centralbl. für Gynäkol. 1887.

²⁾ Avery, cit. in Schmidt's Jahrb. 1869.

³⁾ Buchanan, Brit. med. Times. 1885.

⁴⁾ Joh. Müller, Bildungsgeschichte der Genitalien. Düsseldorf 1830.

ist es bei der sonstigen rudimentären Bildung der männlichen Organe durchaus nicht sicher, dass überhaupt jemals ein Nebenhoden angelegt worden ist. Eine andere Partie, welche ebenso wie der Nebenhoden aus der Urniere entsteht, das Rete testis, ist ausgebildet vorhanden. Die Bildungen des Uterenganges, — Samenleiter und Samenbläschen, fehlen dagegen ebenfalls. Wir müssen also sagen, dass die Wahrscheinlichkeit für eine Geschwulst des Nebenhodens spricht, dass eine Gewissheit in dieser Beziehung aber nicht zu erlangen ist.

Fraglich könnte es weiterhin sein, von wo aus sich der grosse Tumor entwickelt hat. Dass er seine Entstehung von einem Gebilde genommen hat, welches ursprünglich in der Nähe der Anheftungsstelle des beschriebenen soliden Stranges gelegen hat, ist mir sehr wahrscheinlich. Ein so festes Ligament wird nicht leicht dem Zuge einer wachsenden Geschwulst nachgeben, sondern dieselbe eher zwingen, in einer bestimmten Richtung sich auszubreiten. Das Neoplasma ist von unten her in die Beckenhöhle hineingewuchert und hat das Peritonäum vor sich hergestülpt. Nach vorn zu hat das Ligament den noch kleinen Tumor straff angezogen, so dass seinem Wachsthum hier ein grösserer Widerstand entgegengesetzt wurde, als an der Hinterseite. Nach rückwärts hat demgemäss die Neubildung raschere Fortschritte gemacht und so durch Ueberwucherung der Vorderseite die Bauchfellduplicatur zu Stande gebracht.

Welcher Art das Organ gewesen ist, aus dem sich das Sarcom entwickelt hat, lässt sich mit absoluter Sicherheit jedenfalls nicht mehr feststellen. Man weiss, dass retinirte Hoden zur Zeit der Pubertätsentwicklung oft in Geschwülste übergehen. Vielleicht liegt das Verhältniss hier insofern ähnlich, als die Person durch den Umgang mit ihrem Verlobten häufiger sexueller Erregung ausgesetzt gewesen ist. Wenn nun ein Tumor im Unterleibe entsteht, während in derselben Gegend eine Geschlechtsdrüse fehlt, so liegt es nahe, diese für den Ausgangspunkt zu halten.

Es hat aber auch der Strang, welcher vom Tumor gegen die Leistenregion läuft, in seiner Richtung und Beschaffenheit eine so entschiedene Aehnlichkeit mit dem Gubernaculum Hunteri bei fötaler Lage des Hodens, dass schon dieses Argument

allein genügen könnte, um die Annahme einer Testikelgeschwulst zu rechtfertigen. Es ist ausserdem der rechte Hoden in vollster Entwicklung vorhanden, es ist die Geschwulst retroperitonäal gelegen, es ist das Sarcom eine nicht seltene Neubildung der männlichen Keimdrüse, — alles Gründe, die für die genannte Vermuthung sprechen.

Allerdings hat Gruber¹⁾ in einem ähnlichen Falle, in dem Theile weiblicher Genitalien, ein Testikel und ein unserem Tumor ungefähr analog gelegenes Carcinom vorhanden waren, geglaubt, annehmen zu müssen, dasselbe sei von einem Ovarium ausgegangen. Es lässt sich dieser Gedanke in mancher Beziehung rechtfertigen. Bekanntlich entspricht das Ligamentum ovarii proprium + Ligamentum teres uteri dem Gubernaculum Hunteri. Fehlt der Uterus, so fällt die Knickung, welche das Band durch den Ansatz an ihm erleidet, aus und die Aehnlichkeit mit männlichen Verhältnissen muss eine grosse werden. Es liegt weiter auch das Ovarium extraperitonäal. Aber einmal bildet es in weitaus den meisten Fällen cystische Geschwülste, während reine Sarcome oder Carcinome sehr selten sind. Zweitens macht die Thatsache, dass noch nie mit Sicherheit beiderlei Geschlechtsdrüsen neben einander constatirt sind, die ganze Hypothese vollkommen hinfällig. Die einst so zahlreichen Fälle von Hermaphroditismus verus sind von Ahlfeld²⁾ sehr streng kritisirt worden. Seitdem ist nur ein einziger neuer Fall, meines Wissens, und zwar von Gast³⁾ beschrieben worden; auch dieser ist wohl nicht unanfechtbar.

Auffallend bleibt fernerhin bei unserem Individuum die fehlende Ausbildung von Ausführungsgängen der Hoden gegenüber den oben citirten, sonst analogen Fällen: in allen diesen sind Epididymis, Vas deferens, Vesiculae seminales mehr oder weniger vollständig vorhanden; in einzelnen war es möglich, in der Vagina oder am Introitus die Mündungen der Samengänge zu finden. Für die Entscheidung über das Geschlecht bleibt es na-

¹⁾ Gruber, Mémoires de l'acad. des sciences de St. Petersburg. 1859. VII. Série. Tome I.

²⁾ Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

³⁾ Gast, Beitrag zur Lehre von der Bauch-Blasen-Genitalspalte u. s. w. Dissert. Berlin 1884.

türlich ganz gleichgültig, ob das Individuum seine Hodenproducte nach aussen bringen konnte oder nicht. Maassgebend ist nur die Structur der Keimdrüse, und diese beweist in unserem Falle klar, dass die Person ein männlicher Zwitter gewesen ist.

Ich unterlasse es absichtlich, meinen Fall in eine der beiden landläufigen Nomenclaturen, die von Ahlfeld (a. a. O.) und Klebs¹⁾ stammen, einzureihen. Die Absicht eines jeden Sammelbegriffes, sofort ein anschauliches Bild des Gegenstandes zu geben, erfüllen beide keineswegs. Es würde z. B. der vorliegende Fall so gut wie einer, in dem ein hypospadischer Penis mit gespaltenem Scrotum, tiefem, engen Sinus urogenitalis, von dessen Boden oben Urethra, unten hinten Vagina, Uterus und doppelte Tuben ausgingen, Hoden selbstredend vorhanden wären, — es würden beide gleich gut unter Klebs' „Pseudohermaphroditismus masculinus internus et externus“ und unter Ahlfeld's „Missbildungen mit Uterus masculinus und Spaltbildungen der äusseren Genitalien“ passen.

Anzunehmen, dass in Fällen unserer Art Müller'sche Gänge überhaupt nicht angelegt seien, sondern, wie Rathke²⁾ es darstellte und Lilienfeld³⁾ wohl zuletzt energisch betonte, das Scheidenrudiment sich nur aus einer Einstülpung des Sinus urogenitalis bilde, halte ich nicht für angänglich. Auffallenderweise ist nur bei dem Hermaphroditen von Buchanan und dem unseren ein Stückchen Portio vorhanden gewesen, — sonst fehlte jede Spur des Uterus. Rathke's Ansicht würde uns nicht erklären können, woher sich der Hymen dieser Zwitter bildet, der bekanntlich im fünften Monat aus einer Knickung der Müller'schen Gänge bei der Einmündung in den Sinus urogenitalis entsteht⁴⁾; das Vorkommen einer Cervicalportion in den beiden genannten Fällen würde ebenso unverständlich sein.

¹⁾ Klebs, Handbuch der pathol. Anat. Bd. II. S. 723 ff. 1876.

²⁾ Rathke, Abhandlungen zur Bildungs- und Entwicklungs-Geschichte. Leipzig 1832.

³⁾ Lilienfeld, Beiträge zur Morphol. und Entwicklungsgesch. der Geschlechtsorgane. Dissert. Marburg 1856.

⁴⁾ Vergl. Tournoux et Legay, Journal de l'anat. et de la physiol. XX. an. No. 4. Beachtenswerth ist für diese Verhältnisse die Arbeit von Schaeffer (Archiv f. Gynäkol. XXXVII. Heft 2), in welcher be-

Die Art und Weise des Zustandekommens einer Missbildung wie der unserigen müssen wir uns so denken, dass die Urnierengänge entweder gar nicht gebildet oder aber völlig obliterirt und zu Grunde gegangen sind. Die Müller'schen Gänge sind im oberen Theile ebenfalls eingegangen, im unteren sind sie bestehen geblieben und verschmolzen. Die äusseren Genitalien haben genau die Veränderungen durchgemacht, welchen sie bei weiblichen Individuen unterliegen. Der Sinus urogenitalis endlich hat sich vertieft und durch ein Septum in Vagina und Urethra getheilt.

Im engsten Zusammenhange mit den Fällen unserer Reihe stehen diejenigen männlichen Zwitterbildungen, bei denen ein trichterförmiges Vestibulum auftritt, von dessen Grunde Vagina und Urethra entspringen (die bekannte Katharina Hohmann war ein Beispiel hierfür). Wird der Trichter tiefer und tiefer, so kommt man auf diejenigen häufigen Bildungen, in welchen die Müller'schen Gänge auf dem Colliculus seminalis in die männliche Urethra münden. Bei diesen ist neben sonst normalen männlichen Genitalien gewöhnlich ein hypospadischer Penis vorhanden. Durch den Urethralkanal gelangt die Sonde nach vorn in die Blase, nach hinten auf der Höhe des Colliculus in einen mehr oder weniger entwickelten Kanal, den Rest der Müller'schen Gänge, welcher sich bisweilen deutlich in Vagina, Uterus und Tuben gliedern kann. Der ganze Unterschied zwischen diesen Fällen und denen unserer Art liegt darin, dass sich bei jenen die Geschlechtswülste an einander geschlossen haben, dass der Sinus urogenitalis eng ist und sich nicht durch eine Querwand in Urethra und Vagina geschieden hat.

Die Ursachen der Zwitterbildungen sind uns noch durchaus unbekannt. Man findet bei Hermaphroditen oft Missbildungen der verschiedensten anderen Organe. Dass die Erbllichkeit eine gewisse Rolle spielt, beweisen Beobachtungen wie die von Philipps¹⁾, der von einer Frau berichtet, welche neben gesunden Kindern vier Hermaphroditen gebar. Nägele²⁾ beschreibt

wiesen wird, dass die äussere Lamelle des Hymen eine Bildung des Scheidenvorhofes darstellt.

¹⁾ Philipps, cit. in Virchow-Hirsch Jahresber. 1887. II. S. 272.

²⁾ Nägele, Meckel's Archiv. Bd. 5. S. 136.

ein Zwitter-Zwillingspaar; auch der Fall von Leopold¹⁾ gehört wohl hier her, in dem ein Hermaphrodit zwei Schwestern besass, die nie menstruiert oder geboren hatten. Ganz ähnliche Verhältnisse wie hier scheinen auch bei anderen Missbildungen der Genitalien einzuwirken. Routh²⁾ z. B. erzählt von drei Schwestern, die keinen oder nur einen rudimentären Uterus besaßen. In zwei Generationen beobachtete Aehnliches Hauff³⁾.

Bei der Behandlung des vorbeschriebenen Falles drängt sich mit Nothwendigkeit die Frage auf: Durch welche Hilfsmittel, welche Anhaltspunkte wird man in die Lage versetzt, Irrthümern in der Beurtheilung des Geschlechtes zu entgehen? Um keine wichtigen Momente bei der Beantwortung dieser Frage zu übersehen, habe ich versucht, ein möglichst umfassendes Material zusammenzubringen. Ich habe 126 Fälle von Zwitterbildungen theils im Original, theils im Referat gesammelt; von 79 derselben liegen Sectionsberichte vor, die übrigen 47 sind nur während des Lebens untersucht worden. Ich bin dadurch im Stande, für jeden Punkt prägnante Beispiele beizubringen.

Schon bei der Geburt eines Zwitters entstehen leicht Irrthümer durch oberflächliche Untersuchung. Kommen die Individuen in die Zeit der Pubertät, so erkennen sie oft selbst richtig ihr Geschlecht. Oder sie heirathen und dann macht ihre Körperbeschaffenheit eine ärztliche Untersuchung nöthig. Es giebt auch Hermaphroditen, die lange Zeit verheirathet sind, ohne dass ihr wahres Geschlecht zu Tage kommt [vgl. die Fälle von Otto⁴⁾, Martini⁵⁾, Badaloni⁶⁾ und viele andere]; unserer Person würde es jedenfalls ähnlich gegangen sein, wenn die Geschwulst nicht ärztliche Hülfe nöthig gemacht hätte. Ihr Beispiel lehrt, dass man bei anscheinend fraglos weiblichen Personen, bei denen Hemmungsbildungen der Genitalorgane vorhanden sind, auf seiner Hut sein und an Zwitterbildungen denken

¹⁾ Leopold, Archiv für Gynäkol. Bd. VIII.

²⁾ Routh, cit. in Virchow-Hirsch Jahresber. 1885. II. S. 620.

³⁾ Hauff, Württemberg. Correspondenzbl. 1873. 43,5.

⁴⁾ Otto, Neue seltene Beob., cit. n. Ahlfeld, a. a. O. S. 225.

⁵⁾ Martini, Vierteljahrsschrift für gerichtl. Med. Bd. XIX. S. 303.

⁶⁾ Badaloni, cit. nach Virchow-Hirsch Jahresbericht. 1885. I. S. 499.

muss. Hat man aber erst einmal Verdacht gefasst, so wird man nach Erscheinungen suchen, die für ein Geschlecht charakteristisch sind.

Halten wir uns zunächst an die äusseren Genitalien selbst, so finden wir wenig brauchbare diagnostische Punkte. Die Formen dieser Organe sind es ja gerade, welche meist die ersten Zweifel erwecken, und es ist unmöglich, z. B. einen hypospadischen Penis von einer hypertrophischen Clitoris zu unterscheiden.

Beachtenswerth scheint mir in dieser Beziehung zu sein, dass man bei männlichen Zwittern sehr häufig, bei weiblichen bisher niemals, beobachtet hat, dass die Geschlechtswälle (grosse Labien bezw. Scrotalhälften) auf Berührung sich zu contrahiren pflegten, eine Erscheinung, welche das Vorhandensein einer Tunica dartos beweist. Bei unserem Individuum hatte man Derartiges in vivo nicht bemerkt, post mortem waren stärkere Muskelbündelchen im Scrotum nicht aufzufinden.

Klebs¹⁾ lenkte die Aufmerksamkeit auf ein paar Fältchen, welche von den Nymphen ausgehend das Geschlechtsglied mit doppelter Schlinge umfassen. „An ihrer äusseren Fläche gehen sie allmählich und ohne bestimmte Grenze in die Scrotalhaut über, nach innen fallen sie steil ab und sind etwa 1 mm hoch. Sie durchsetzen die Faltungen der Scrotalhaut in senkrechter Richtung und lassen sich nicht wie diese durch Zug ausgleichen.“ Klebs fand dieselben bei zwei weiblichen Zwittern und möchte sie als bezeichnend für das Genus femininum halten. Indessen besass Katharina Hohmann diese selben Falten, wies sich aber durch den Besitz beweglicher Spermatozoen als Mann aus. Entsprechende Bildungen zeigten auch die Männer von Günther²⁾ und Czarda³⁾.

Man hat ferner geglaubt, die Clitoris müsse von den Labien umfasst werden, die getrennten Scrotalhälften stiessen dagegen unterhalb des Penis zusammen. Dass dieser Zustand nicht maassgebend ist, erhärten z. B. der männliche Herma-

¹⁾ Klebs, a. a. O. S. 732.

²⁾ Günther, Commentatio de H. Leipzig 1846.

³⁾ Czarda, Wiener med. Wochenschr. 1876. No. 44.

phrodit von Odin¹⁾ und die weiblichen von Tourtoul²⁾ und Flume³⁾.

Oft ist man in der Lage, in einem oder in beiden Geschlechtswällen, bezw. weiter hinauf im Leistenkanal einen Körper zu palpieren, der in seiner Form Aehnlichkeit mit einem Hoden hat. Glaubt man ausserdem die Appendices desselben, also Epididymis und Funiculus spermaticus zu fühlen, so liegt es nahe, den Zwitter für einen Mann zu halten. Man muss jedoch dabei bedenken, dass auch bei normalen Weibern nicht selten Hernien vorkommen, welche ein Ovarium enthalten. Einen weiblichen Hermaphroditen, bei dem dies der Fall war, hat Arranyi⁴⁾ beschrieben. In gewisser Beziehung analog liegt der Fall von Maret⁵⁾, in welchem Uterus, Tube und Ovarium in einer Hernia labialis dextra lagen. Ausserdem können Verwechslungen mit den verschiedensten Bildungen passiren. Virchow und Litten⁶⁾ entdeckten bei der Section statt der palpirten Hoden eine Hämatocoele und eine Hydrocele, Schmorl⁷⁾ eine prolabirte, aufgerollte Tube. Bei der Hohmann vermeinten die verschiedenen Untersucher Hoden, Ovarien, einen obliterirten Schenkelbruch oder eine geschwollene Lymphdrüse vor sich zu haben.

Dass man durch die Untersuchung per rectum oder per vaginam keine Klarheit erlangen kann, wird ohne Weiteres jeder glauben, der nur in ein paar Fällen verfolgt, was man im Leben zu fühlen geglaubt hat, und was bei der Section thatsächlich gefunden wurde. Man vergleiche z. B. die Beschreibung eines Hypospadiäus von Sippel⁸⁾. Auch weiss man ja, dass Uterus und Tuben bei Männern ausgebildet vorhanden sein können (vgl. Ahlfeld's Atlas), dass dagegen Weiber nur ein Scheidenrudiment zu besitzen brauchen.

Bisweilen ist es vorgekommen, dass Keimdrüsen aus den

¹⁾ Odin, Gazette des hôpitaux, Lyon médical. 1874. No. 13.

²⁾ Tourtouse, Berl. med. Zeitung. 1834. S. 117.

³⁾ Flume, Nassauisches ärztl. Corresp.-Bl. 1871. No. 8.

⁴⁾ Arranyi, cit. in Schmidt's Jahrb. 1881. S. 150.

⁵⁾ Maret, cit. bei Heppner, Reichert's Archiv. 1870 S. 685.

⁶⁾ Virchow-Litten, Dieses Archiv Bd. 75.

⁷⁾ Schmorl, Dieses Archiv Bd. 113.

⁸⁾ Sippel, Archiv für Gynäkol. Bd. XIV.

Geschlechtswällen operativ entfernt wurden, entweder weil man sie für Geschwülste hielt oder weil sie Beschwerden machten. Dann ist es natürlich möglich, eine absolut sichere Diagnose zu geben, da — der Hermaphroditismus verus ist oben zurückgewiesen — die andere Drüse, falls eine vorhanden ist, denselben Bau besitzen muss. Auf diese Weise kam man zur Entscheidung über das Geschlecht in den Fällen von Chambers¹⁾, Buchanan²⁾, Avery³⁾ und Klotz⁴⁾. In zweifelhaften Lagen wäre es jedenfalls das Sicherste, eine Genitaldrüse zu exstirpieren und mikroskopisch zu untersuchen. Bei den heutigen Operationsmethoden würde die Gefahr des Eingriffes für das Individuum eine recht geringe sein. Dass eine Freilegung und Inspection der Drüse in situ nicht genügt, das beweist unser Fall, in welchem das Myom einem Nebenhoden ausserordentlich ähnelte. Ein so energisches Vorgehen, wie es im Vorstehenden angedeutet wird, lässt sich in praxi natürlich nur höchst selten in Anwendung bringen.

Nächst der Form der Genitalien interessiren uns ihre Functionen, die sich als Spermaabscheidung und Menstruation kundgeben.

Hat das fragliche Wesen Pollutionen, so ist es wahrscheinlich ein Mann, denn weibliche Zwitter mit Pollutionen giebt es nicht, enthält die entleerte Flüssigkeit Spermatozoen, so ist es sicher ein Mann.

Anders steht es mit der Menstruation. Dieselbe fehlt häufig vollkommen, trotz entwickelter oder bei unentwickelten Ovarien. Siehe die Fälle von Flume (a. a. O), Gunckel⁵⁾ und Hofmann⁶⁾. Andererseits bezeichnen die Frauen jede Blutung aus den Genitalien als „Regel“ und wissen immer eine vierwöchentliche Pause

¹⁾ Chambers, cit. n. Munde, Centralblatt für Gynäkol. 1887. S. 671.

²⁾ Buchanan, Brit. med. Times 1886, cit. n. Virchow-Hirsch Jahrb. 1885. I u. II.

³⁾ Avery, cit. n. Schmidt's Jahrb. 1869.

⁴⁾ Klotz, Centralblatt für Chirurgie. 1880. Heft I.

⁵⁾ Gunckel, Ueber einen Fall von Pseudoherm. femin. Dissert. Marburg 1887.

⁶⁾ Hofmann, Ein Fall von Hermaphrodisie. Stricker's med. Jahrbücher. 1877. Heft 3.

herauszudeuten. Man kennt Fälle von regelmässigen Genitalblutungen bei Fehlen des Uterus. In unserem Falle haben sicher Verletzungen des leicht blutenden Harnröhrenpolypen die Periode als vorhanden annehmen lassen. Ebenso war es in dem Falle von Dohrn¹⁾, wo ein Polyp an der zum Coitus benutzten Harnröhrenmündung sass. Die Individuen, welche Günther²⁾ und Osiander (a. a. O.) beschrieben und die beide Hoden hatten, glaubten eine regelmässige Menstruation zu besitzen. Nur Molimina menstrualia hatten die Männer von Steglehner (a. a. O.), Klotz (a. a. O.) und Henrichsen³⁾. Es ist nicht unmöglich, dass entsprechende Beschwerden gelegentlich durch Trauma der herabsteigenden Hoden hervorgerufen werden, wie es bei Potier-Duplessy's⁴⁾ Zwitter angenommen wurde.

Welchen Täuschungen man in Bezug auf die Menses unterliegen kann, dafür diene als Beleg, dass die Hohmann periodische Blutungen aus der Harnröhre hatte, denen aber gewöhnlich einige Tage Nasenbluten vorauszugehen pflegte. Als sie sich in Wunderlich's Klinik unter genauer Aufsicht befand, hörten die Blutungen auf, da sie sich erkältet haben wollte.

Pollutionen und Menstruation können nur beim geschlechtsreifen Menschen als Diagnostica in Frage kommen. Nicht anders steht es mit dem allgemeinen Habitus, der bei Kindern noch nicht, im Alter nicht mehr nach verschiedener Richtung hin deutlich entwickelt ist. Es handelt sich hierbei im Wesentlichen um folgende Punkte:

1) Die Körperformen im Grossen und Ganzen. Dieselben sind bei Hermaphroditen für das Geschlecht nicht charakteristisch. Steglehner (a. a. O.) secirte eine junge Dame, welche absolut weibliches Aeusseres zeigte, dabei aber wohl entwickelte Hoden besass, Gunckel (a. a. O.) ein als Mann angesehenes Mädchen, das virilen Habitus darbot. Boddaert⁵⁾ berichtet von einem

¹⁾ Dohrn, Archiv für Gynäkol. Bd. XXII.

²⁾ Günther, Commentatio de Herm. Leipzig 1846.

³⁾ Henrichsen, Dieses Archiv Bd. 94.

⁴⁾ Potier-Duplessy, cit. n. Virchow-Hirsch Jahresber. 1887. I. S. 263.

⁵⁾ Boddaert, Etude sur l'Herm. latéral. Annales de la soc. de méd. de gand.

Zwitter, dessen linke Gesichtshälfte einen mehr weiblichen Gesichtsausdruck besass als die rechte.

2) Die Form des Beckens. Frauen mit schmalem, engen Becken nennen meine Tabellen nicht, dagegen hatten z. B. die Männer von Osiander (a. a. O.) und von Winter¹⁾ ein ausgesprochen weibliches Becken.

3) Die Mammae. Dieselben mangelten den Frauen von Flume und Gunckel; zahlreiche Männer besaßen dagegen ausgebildete Brustdrüsen, ich citire nur die von Ricco-Simpson (a. a. O.) und Steglehner. Nur kräftige Warzen hatte der Hermaphrodit von Odin (a. a. O.).

4) Die Stimme. Ich habe nur einen Mann gefunden, welcher hoch, bisweilen rauh sprach [Goujon²⁾]; die Frauen bei Virchow-Litten (a. a. O.) und Flume besaßen ein tiefes Organ.

5) Die Behaarung. Mit einem Barte waren die Weiber bei Gunckel, Crecchio³⁾ und Hofmann⁴⁾ versehen, das letztere war überhaupt stark behaart. Sehr häufig fehlt, wie bei unserem Pseudohermaphroditen, jede Spur von Körperbehaarung. — Man hat den Männern eine besondere Art von Behaarung des Bauches vindiciren wollen; es sollen bei ihnen die Haare pyramidal zum Nabel aufsteigen, bei den Weibern aber in einem nach oben convexen Bogen aufhören. Die Werthlosigkeit dieses Zeichens bewies Schultze⁵⁾ durch Untersuchungen an normalen Menschen: Von 100 jungen Weibern zeigten 5, von 140 jungen Männern 34 die umgekehrte Form.

Es wäre endlich noch von den geschlechtlichen und sonstigen Neigungen der Zwitter zu sprechen, in denen man ein vorzügliches differential-diagnostisches Moment hat erblicken wollen. Meiner Meinung und auch meiner Statistik nach ist dies nicht richtig. Erziehung, Gewohnheit und Umgang beeinflussen das Denken und Empfinden meistens durchaus. Dohrn⁶⁾ meldet

¹⁾ Winter, Zeitschr. f. Geb. u. Gyn. Bd. XVIII.

²⁾ Goujon, Journal de l'Anat. et de la Physiol. 1869. No. 6.

³⁾ Crecchio, Il Morgagni 1865, cit. n. Klebs, a. a. O.

⁴⁾ Hofmann, Stricker's Jahrbücher. 1877.

⁵⁾ B. Schultze, Jen. Zeitschr. Bd. IV. S. 312.

⁶⁾ Dohrn, Archiv für Gynäkol. XXII.

von einem Zwitter, welcher von seiner männlichen Natur in Kenntniss gesetzt, doch in seiner glücklichen Ehe als Frau weiter zu leben beschloss.

Für die Hermaphroditen handelt es sich ausserdem bei Untersuchungen oft um wesentliche Vortheile, z. B. um Erbschaften, die sie als Frauen nicht antreten dürfen. Sie werden also gern ihre Neigungen in ihrem Interesse darzustellen suchen.

Unser Zwitter fühlte sich durchaus als Weib und hing mit inniger Zuneigung an ihrem Bräutigam.

Nach Erwägung aller überhaupt brauchbaren diagnostischen Hilfsmittel kommen wir also zu dem Resultate, dass wir während des Lebens in Fällen zweifelhafter Geschlechtsbildung nur dann ein Urtheil über das Genus abgeben können, wenn wir die Genitaldrüsen mikroskopisch untersuchen oder wenn wir in ejaculirter Flüssigkeit Spermatozoen nachweisen können.

Beckenform, Stimme und Tunica dartos können niemals zur Entscheidung genügen, da unsere Casuistik noch eine viel zu wenig reiche ist, um anzunehmen, dass sie alle Möglichkeiten erschöpfe.

In praxi wird man gut thun, wie Ahlfeld empfiehlt, alle zweifelhaften Fälle für männlich zu erklären. Nach meinen Zahlen sind Zwitter dieses Geschlechtes 10mal so häufig als weibliche.