

# **Ueber einen Monopus mit vollständigem Mangel der äusseren Genitalien und des Afters,**

nebst Bemerkungen 1) zur Lehre von der Aetiologie der Sirenenbildung und 2) zur Lehre von der Thätigkeit der fötalen Niere und Harnblase.

Von

**Prof. F. Ahlfeld.**

---

(Vorgetragen i. d. Gesellschaft für Geburtshülfe in Leipzig am 20. Jan. 1879.)

---

Eine nach vielen Beziehungen hin interessante Missbildung ist mir jüngst durch die Güte des Herrn Dr. Sch. in Oelsnitz i. V. zugesendet worden. Es handelte sich um eine fast ausgetragene, vollständig frische menschliche Frucht, die ich anfangs, da ihr sämtliche Geschlechtstheile, wie auch der After mangelten, auch nur eine untere Extremität vorhanden war, die so nach aussen rotirt stand, dass die Fussspitzen eher nach hinten, als nach vorn zeigten, unter die Klasse der Sirenen bringen zu müssen glaubte. Erst bei Skelettirung ergab sich, dass die wichtigsten Characteristica für Sirenenbildung, die Annäherung resp. Verschmelzung der Sitzbeine mit secundärer Annäherung der Pfannen fehlten, dass wir es nur mit einer einseitigen Entwicklung des Beckens, einem Monopus zu thun hatten.

Am Kopfe, dem Rumpfe und an den oberen Extremitäten war nichts Besonderes zu bemerken. Die Nabelschnur war dünn und sulzarm und enthielt nur eine Arterie und eine Vene. Die rechte untere Extremität fehlte gänzlich. Statt ihrer fand sich nur ein kleiner häutiger Höcker an der bestimmten Stelle.

Die linke untere Extremität war im oberen Theile abnorm breit und stand, wie schon erwähnt, stark nach aussen rotirt.

Von äusseren Geschlechtstheilen oder Oeffnungen, auch von einer Afteröffnung, war nicht eine Spur zu finden.

Dem Aeusseren entsprechend lieferte auch die innere Untersuchung absolut keine Abnormitäten des Schädels, des Thorax u. s. w. Die Veränderungen beschränkten sich auf die Organe der Beckenhöhle, des unteren Theiles der Bauchhöhle und der Nieren.

Beim Oeffnen des Unterleibes sah man zuerst einen grossen mit Meconium gefüllten Sack, der besonders die linke Hälfte ausfüllte; in der rechten Hälfte befanden sich leere Darmtheile. Der mit Kindspech gefüllte Dickdarm verengte sich nach oben und unten sehr schnell. Im unteren Theile liess sich nur noch eine kleine Strecke weit ein dünnes Lumen verfolgen, dann war der Darm zu einem Strange obliterirt und endete blind an der oberen hinteren Fläche der Schambeinvereinigung. Am oberen Ende des Sackes war eine kleine Intussusception; dann war weiter hinauf der Quergrimmdarm frei, aber ohne Meconium. Das ganze absteigende Colon besass ein auffallend langes Mesocolon, durch welches der Unterleib in zwei gleiche, oben schon erwähnte Hälften getheilt wurde. Zur Seite der Wirbelsäule lag beiderseits eine wohlausgebildete Tube mit je einem Ovarium. Die Tube der rechten Seite war länger ausgezogen als die der linken. Sie näherten sich beide dem blinden Darmende, vereinigten sich zu einem feinen membranösen Faden, der wiederum in den obliterirten Theil des Enddarmes überging. Blase und Ureteren fehlten gänzlich. An Stelle der Nieren lagen zwei abgeplattete Körper von der Grösse der Nieren. Sie ergaben sich als Nebennieren.

Die einzige Umbilicalarterie, die sich durch ein sehr weites Lumen auszeichnete, mündete direct in die Aorta, und zwar in der Gegend des zweiten oder dritten Lendenwirbels. Auf der entgegengesetzten Seite der Einmündungsstelle in die Aorta ging ein grösseres arterielles Gefäss ab, das in das grosse Mesocolon des meconiumhaltigen Theiles des Dickdarmes hinein verlief. Die Aorta setzte sich als Iliaca sinistra fort und führte zu dem starken linken Oberschenkel. Nach der rechten Seite führte weder ein grösseres Gefäss, noch ein bedeutender Nerv.

Ich liess nun das Kind skelettiren, um die wichtigen Veränderungen am Becken demonstrieren zu können. Es zeigte sich

die linke Hälfte des Beckens ziemlich gut entwickelt, während die rechte Hälfte (Darmbein, Sitzbein, Schambein) gänzlich fehlte. Eine dünne Bandmasse verband lose den freistehenden Rand der linken Schamfugenhälfte mit der rechten Seite des Kreuzbeines. Auch das Kreuzbein war in seinem unteren Theile rudimentär entwickelt, indem die Wirbelkörper des Steissbeines mit den unteren des Kreuzbeines zu einer unentwirrbaren Masse verschmolzen waren. Dadurch erschien das Kreuzbein in seinem unteren Theile verdickt, im Ganzen aber verkürzt.

Die eigenthümliche Auswärtsdrehung der linken Extremität ist daher in diesem Falle nicht wie bei der Sirenenbildung auf Rechnung der Verschmelzung der Sitzbeine, Annäherung der Pfannen zu beziehen, sondern in Folge des Mangels der Schamfuge, in Folge der Beweglichkeit der linken Beckenhälfte wurde eine so bedeutende Auswärtsdrehung ermöglicht, dass die Erscheinungen, ähnlich bei der Sirenenbildung resultirten.

Der vollständige Mangel der äusseren Genitalien und des Afters bei reifen oder nahezu reifen Früchten, die sich eines normalgebauten Oberkörpers erfreuen, ist, die Sirenenbildung ausgenommen, ein sehr seltenes Vorkommniss. Es sind mir, bei oberflächlicher Umschau, in der Literatur nur zwei Fälle bekannt geworden.

Nicht die Spur einer Andeutung der Genitalien und des Afters fanden

Jenisch (Württembergisches Correspondenzblatt, Band VII, Nr. 7. — Schmidt's Jahrbücher 1840, Bd. 28, S. 141) an einem ausgetragenen todtgeborenen Mädchen. Statt des linken Fusses war nur ein Rudiment von  $1\frac{1}{2}$ " Länge und der Dicke eines Zeigefingers mit nur einem dünnen Knochen vorhanden. Die linke Beckenhälfte war verkümmert.

Eisenach (Ein weiblicher Fötus ohne Harn-, Darm- und Geschlechtsöffnungen, daneben Meropus. Inauguraldissertation, Marburg 1873, gedruckt in Rotenburg) beschreibt ein sonst gut gebildetes Kind, dessen beide Unterextremitäten verkümmert waren, dem jegliche Oeffnung in der Perinealgegend, jegliche Andeutung der Geschlechtstheile fehlte. Die innere Untersuchung ergab in der Hauptsache die grösste Uebereinstimmung mit dem oben beschriebenen Falle. Eine Präparation des Beckens ist leider nicht vorgenommen worden. Eisenach berichtet nur: „Die Gestalt

des Beckens ist ausserordentlich flach, seine Entwicklung im Vergleiche zu der des Thorax sehr mässig. Die Distanz der äusseren Darmbeincristen beträgt 7 Cm. Schambeinfuge, ziemlich deutlich durchföhlbar, erscheint geschlossen. An der Wirbelsäule ist durch die Palpation nichts Abnormes wahrzunehmen. Mit dem Becken sind die beiden Unterextremitäten beweglich verbunden; es scheint also beiderseits ein Hüftgelenk vorhanden zu sein.“

An diese zwei mir bekannten Fälle von vollständigem Fehlen der äusseren Genitalien schliesst sich eine Beobachtung von Faber (*Duorum monstrorum humanorum descriptio anatomica. Inauguraldissertation. Berlin 1827*) an, der bei einem sonst wohlgebildeten Knaben an Stelle der äusseren Genitalien nur zwei warzenartige Erhebungen der Haut in der Gegend der Schambeine fand. Beide Unterschenkel waren rudimentär entwickelt. Von den Füssen hatte einer nur zwei Zehen, der andere nur eine. Ausserdem war ein kleiner Nabelschnurbruch vorhanden. — In der Nabelschnur nur eine Arterie, die, der Abbildung nach, höher als gewöhnlich, wie es scheint, direct in die Aorta einmündet.

In der Bauchhöhle fand man beide Hoden. Der Mastdarm endete blind. Blase, Ureteren und Nieren fehlten vollständig.

Ferner beschreibt Lancereaux (*Traité d'anatomie pathologique, S. 121*) einen Hemicephalus mit vollständigem Mangel der Genitalien und des Afters. Eine Hautwucherung allein fand sich, die einer Clitoris ähnelt. An der linken Hand fehlt der Daumen, am rechten Fuss finden sich sieben Zehen. Beiderseits Klumpfuss. Nieren, Blase, Ureteren, innere Geschlechtsorgane fehlen gänzlich.

Deutlichere Rudimente der Genitalien zeigten sich in den Beobachtungen von Heyfelder, Gurney, Birnbaum und Vrolik.

Heyfelder (Sanitätsbericht über das Fürstenthum Hohenzollern-Sigmaringen während 1833—1834; Schmidt's Jahrbücher 1835, Bd. 8, S. 125) berichtet von der Geburt eines Kindes, an welchem sich folgende Abnormitäten fanden: Eine hydrocephalische Kopfbildung, eine doppelte Hasenscharte, eine oben sehr schmale, nach unten zu sehr breite Brust, ein sehr voluminöser, dem Hängebauche einer Schwangeren ähnlicher Unterleib, ein 2 $\frac{1}{2}$ “ langes, an seinem unteren Ende mit einem warzenartigen Auswuchse versehenes, hodenleeres Scrotum, fehlender Penis, keine Spur eines Afters, gänzlicher Mangel des Dickdarmes (indem das Ileum blind endigte), der Harnblase, der Nieren und der Hoden.

Gurney (Lancet, Vol. I, 1840, Nr. 26. — Schmidt's Jahrbücher 1842, Nr. 34, S. 142) beschreibt eine ähnliche Missbildung: An der Stelle der Genitalien sah man nur eine Verlängerung der Haut, unter welcher, wenn man sie zurückbog, eine Eichel von  $\frac{1}{2}$ " Länge zum Vorschein kam. Uebrigens keine Spur von Scrotum, Schamlippen, Scheidenöffnung, Aftermündung oder dergleichen. Auch die Harnröhrenöffnung fehlte. Ausser diesen Anomalien des Perinealtheiles fand sich eine Verkürzung des rechten Armes, die Hand hatte nur vier Finger, von denen zwei durch eine Haut verbunden waren. Der rechte Oberschenkel und Unterschenkel sehr kurz, der Fuss klumpfussartig verbildet, die grosse Zehe glich einem Daumen. — Die Section war nicht gestattet worden.

Birnbaum (Bericht über die geburtshülflichen Leistungen der Rheinischen Provinzial-Hebammenanstalt in Cöln in den Jahren 1860—1863, Monatsschrift für Geburtskunde 1865, 25. Bd., Supplement, S. 290) sah einen männlichen Fötus mit folgenden Deformitäten: Fehlende Verknöcherung des Unterkiefers, Verkümmern der Arme und Beine der Länge nach, aber monströse Entwicklung der Dicke nach, mit sechs Fingern an jeder Hand, sechs Zehen an jedem Fusse. Lungen und Herz verkümmert, ebenso die Nieren, die nur als kleine platte Kapseln nachweisbar sind. Ureteren fehlen. Darm endet blind. Harnblase ein langer, sehr dünner Schlauch, an dem keine Urethralöffnung auch mit der feinsten Sonde nachweisbar ist. Der Penis fehlt vollkommen. Der Hodensack ist gespalten, enthält die beiden Hoden. Im unteren Ende der Falte, zwischen den beiden Hodensacköffnungen ist eine kleine, ebenfalls durch eine kleine Sonde zu durchdringende Oeffnung als Andeutung der Harnröhre.

In dem Vrolik'schen Falle (Tabulae ad illustrandam embryogenesis hominis etc., Amsterdam 1849, Tafel 63) fand sich an Stelle der Genitalien auch keine Spur einer Oeffnung; hingegen ist unterhalb der Nabelschnurinsertion ein kleiner Kanal beschrieben, der als *Indicium imperfectum organorum genitalium externorum* bezeichnet wird. Die linke Niere fehlte; die rechte war durch den Ureter mit der Blase verbunden.

Beide Unterextremitäten fehlten. Vom linken Oberschenkel fand sich nur ein Schenkelkopf in der Pfanne sitzend. Becken rudimentär. Das rechte Darmbein nur angelegt.

Auch im Oberkörper manche Abnormitäten: Die erste Rippe

erreichte beiderseits das Sternum nicht. Der Oesophagus ging in die Trachea über. Rechte Lunge klein, nur aus einem Lappen bestehend. Der Nabelstrang enthielt nur eine Arterie.

Zu diesen acht Beobachtungen füge ich noch zwei aus der Literatur hinzu, in denen zwar in dem einen Falle eine Oeffnung des Darmes, im anderen eine Oeffnung der Harnröhre vorhanden war, die in Bezug auf die mangelhafte Ausbildung der äusseren Geschlechtstheile den Uebergang zum normalen bilden und für die Frage über die Entstehung der uns interessirenden Anomalie nicht unwichtig sind.

Friese (Casper's Wochenschrift 1841, Nr. 52. — Schmidt's Jahrbücher 1843, Bd. 38, S. 272) sah ein Kind, welches eine halbe Stunde gelebt hatte und an dem keine äusseren Geschlechtstheile zu bemerken waren. Von dem Orte, wo sich dieselben hätten befinden sollen, erstreckte sich eine Hautgeschwulst über den Damm, bis zu dem After, der offen war. Am rechten Arme wichen Radius und Ulna soweit auseinander, dass an der Handwurzel der zwischen ihnen befindliche Raum ungefähr 4" betrug. Beide Knochen wurden durch eine dünne, festgespannte, durchsichtige, von allen Muskeln freie, gelblich-weiße Haut verbunden, die Handwurzelknochen und die Hand fehlten bis auf das Os pisiforme. Bei der Section zeigte es sich, dass Hoden, Nebenhoden, Samenstränge und Samenbläschen fehlten. Die Harnblase hatte die Grösse eines Taubeneies, war leer. Harnröhre angedeutet, verschlossen.

Meckel (Meckel's Archiv 1826, S. 36) fand an Stelle der weiblichen Genitalien bloss einen durch den Kitzler und dessen Vorhaut gebildeten dachförmigen Vorsprung, der frei über die kaum merklichen äusseren Schamlippen hervorragte. In ihn endete die 2 1/2" lange Harnröhre. — Im Nabelstrange befand sich nur die linke Arterie, die aber weiter als gewöhnlich war.

Sonst zeigten sich am Fötus mehrfache Abnormitäten: Am Kopfe befanden sich vor dem Ohre mehrere häutige Auswüchse; die Vorderarme waren zu kurz; der Daumen fehlte beiderseits, dem entsprechend der Radius; an der rechten Hand war der Zeigefinger nur halb so lang als normal, in seiner unteren Hälfte war er mit dem Mittelfinger häutig verwachsen. Von den unteren Extremitäten war die linke schwächer genährt und etwas kürzer als die rechte, im Kniegelenk wenig beweglich, der Fuss nach innen gewandt.

In der Brusthöhle fand man nur die linke Lunge. Der freie Raum wurde durch das vergrösserte Herz und den Herzbeutel eingenommen. In der Bauchhöhle mündete der absteigende Dickdarm in die Blase. Die linke Niere fehlte, an Stelle der rechten fanden sich etwa 20 mit Flüssigkeit gefüllte, ganz verschlossene Blasen. Von dieser Niere gingen zwei Harnleiter aus, die in einander übergingen, sich hinten an die Blase anhefteten, aber verschlossen waren. Von den inneren Genitalien waren nur Eierstöcke und Tuben da.

Zuerst fällt bei der Durchsicht dieser Beobachtungen auf, dass vollständiger oder fast vollständiger Mangel der äusseren Geschlechtstheile stets mit mangelhafter Entwicklung der unteren Extremitäten vereint vorkommt. Dasselbe finden wir auch bei der Sirenenbildung. Doch hat dies Vorkommniss dort nichts wunderbares, da durch die Verschmelzung des Beckenausganges und die Vereinigung der Extremitäten die Gegend, wo sich die äusseren Genitalien bilden sollten, vollständig verloren gegangen ist. Hier aber ist es gewiss etwas Auffallendes, dass, wie in dem von mir, von Eisenach, Faber u. s. w. beschriebenen Fällen, wo die Dammgegend in ihrer Entwicklung nicht gehindert war, sich doch keine äusseren Geschlechtstheile bildeten. Dies fällt um so mehr auf, da es eine grosse Reihe von Missbildungen giebt, wo bei vollständigem Mangel der unteren Extremitäten nicht nur die Geschlechtstheile ausgezeichnet entwickelt sind, sondern überhaupt das Individuum in jeder Weise normal gebaut und lebend geboren wurde, auch oft genug am Leben blieb. Für diese letzteren Fälle muss daher eine Ursache gewirkt haben, die einzig und allein die Entwicklung der Extremitäten verhinderte, während für unsere Fälle eine Ursache angenommen werden muss, die sowohl die dürftige Entwicklung des Beckens und der äusseren Genitalien, als auch die der unteren Extremitäten zur Folge hatte.

In allen Fällen, wo sich Defecte des Beckens vorfinden, sehen wir auch Anomalien in der Entwicklung der unteren Extremitäten, während sich, selbst beim totalen Mangel der letzteren, ein wohlgebautes Becken nachweisen lässt:

Wo nun die äusseren Genitalien fehlen, finden wir ausnahmslos den entsprechenden Mangel des uropoëtischen Systems; Mangel oder mangelhafte Entwicklung der Blase, der Ureteren, secundär der Niere, der Scheide, des Uterus und gewöhnlich auch Fehlen der

unteren Partie des Rectum. Gleicherweise sehen wir auch in unseren Fällen eine mangelhafte Entwicklung des unteren Theiles des Gefässsystems. Die Aorta pflegt zu kurz zu sein, sie theilt sich höher als gewöhnlich; es findet sich nur eine Arteria umbilicalis, und die kommt nicht aus dem Becken hervor, sondern sie entspringt aus der Aorta direct oder wenigstens aus der Iliaca communis.

Liegt nun in der mangelhaften Entwicklung eines dieser Organe die Ursache für das Zurückbleiben der anderen, oder hängen alle Anomalien von einem noch unbekannten Agens ab? Da unsere Missbildung mit der Sirenenbildung wichtige Anomalien (Mangel der äusseren Genitalien, Defectbildung der Darm- und Geschlechtskanäle, Mangel der Blase und Nieren) gemein hat, so müssen wir nach der Aetiologie der Sirenenbildung fragen und weiter, ob die Entstehung unserer Missbildung auf eine ähnliche Ursache zurückzuführen sei.

Ich muss somit kurz auf die Theorien über die Aetiologie der Sirenenbildung eingehen:

Mit Recht verwirft Meckel (Archiv für Anatomie und Physiologie 1826, S. 304) die Ansicht derer, welche die Veränderung im Becken auf rein mechanische Ursachen im Laufe der Entbindung zurückzuführen suchten. Doch giebt er selbst keine bestimmte positive Erklärung, sondern bezeichnet die Missbildung als das „Product einer regelwidrig wirkenden bildenden Thätigkeit“, wie überhaupt „fast alle angeborenen Formabweichungen“.

Meckel macht bereits darauf aufmerksam, wie gerade die Sirenenmissbildungen mit mannigfachen anderweitigen Missbildungen complicirt vorkommen, unter denen er besonders hervorhebt: Vermehrung der Wirbel und Rippen, Verdoppelung des Daumens, dann wieder Mangel des Daumens, Kürze der Rippen u. s. w.

Förster (Missbildungen, S. 66) war der erste, der eine primäre Abweichung eines speciellen Theiles als die erste Grundursache hinstellte, und zwar beschuldigt er „eine mangelhafte Bildung und eigenthümliche Verdrehung des Schwanzendes des Embryo“ als die Ausgangspunkte der Missbildung.

Dareste (Comptes rendus LXVI, Nr. 4. — Canstatt's Jahresbericht 1868, I, S. 167. — *Récherches sur la production artificielle des monstruosités*, Paris 1877, S. 268) hat es nun versucht, den Grund für diese abnorme Bildung des Wirbelsäulenendes und



der Extremitäten zu erforschen. Er glaubt das regelwidrige Zurückbleiben der Entwicklung der Schwanzkappe und den dadurch auf die wachsenden Unterextremitäten ausgeübten Druck als Ursache ansehen zu müssen. Dauerte der vom Amnion ausgeübte Druck längere Zeit, so entstehen die höheren Grade der Missbildung, wird das Amnion aber später durch Flüssigkeit noch rechtzeitig abgehoben, so entstehen die leichteren Formen.

In der neuesten Zeit hat Weigert (Sitzung der physiologischen Gesellschaft in Leipzig, December 1878) eine neue Theorie aufgestellt. Von der Thatsache ausgehend, dass ausnahmslos nur eine Umbilicalarterie gefunden wird, dass diese Arterie ein weit grösseres Lumen zu haben pflegt, als die für die Unterextremitäten bestimmten arteriellen Gefässe, dass endlich der Abgang von der Aorta direct und noch dazu ziemlich hoch oben stattzufinden pflegt, stellt er die Theorie auf, diese Erscheinung sei die primäre, die Veränderung des Beckens und seiner Eingeweide, sowie der Extremitäten seien secundäre Thatsachen. Besonders müsse die mangelhafte Ernährung der unteren Portion als ursächliches Moment hervorgehoben werden.

Ich schliesse mich im Grossen und Ganzen der Förster'schen Theorie an. Es sprechen manche Umstände für die Ansicht Dareste's, dass die Grundursache mit einer Anomalie des Amnion zusammenhänge. Vor Allem die häufig vorkommenden Complicationen am übrigen Körper, die mit Erkrankungen des äusseren Keimblattes im Zusammenhange stehen. So finden sich, ausser den von Meckel berichteten, schon oben erwähnten Complicationen in späteren Berichten noch gemeldet, häufig Verschmelzungen der Finger durch Schwimmhäute u. s. w. Es musste daher angenommen werden, weil der Oberkörper nicht selten ebenfalls betroffen wird, dass auch die Kopfkappe und der mittlere Theil des Amnion länger als gewöhnlich der Oberfläche des Embryo angelegen habe. Eines aber spricht entschieden gegen die Dareste'sche Theorie, dass nicht ein einziger Fall bekannt ist, wo am Becken und der unteren Extremität einer Sirenenbildung amniotische Fäden beobachtet wurden, die doch eigentlich ziemlich häufig an dieser Stelle gefunden werden müssten, wenn das Amnion länger in Contact mit den Extremitätenstummeln gestanden haben sollte. Diese Thatsache scheint mir so wichtig für die Frage der Entstehung zu sein, dass ich von Dareste's Theorie absehen möchte.

Wie verhält es sich nun mit Weigert's Theorie? Ist es wahrscheinlich, dass die wichtigen Veränderungen im Becken resultiren aus der Verbildung der Aorta? Die Frage würde entschieden, wenn wir im Stande wären, das post und propter hier zu bestimmen. In der normalen Entwicklungsgeschichte zeigt es sich, dass die Blutgefässe sich den vorhandenen Räumlichkeiten accommodiren. Erst bilden sich die Falten, deren Kreuzung zur Bildung der Extremitätenstummel Anlass geben, dann erst wachsen Blutgefässe in denselben. So möchte ich auch in dieser Streitfrage den Schluss ziehen: da sich erst die primitive Anlage für die Wirbelsäule und dann die Blutgefässe bilden, so wird auch hier die primäre Anomalie in der Uranlage des unteren Schwanzendes zu suchen sein. Jedenfalls ist das Vorhandensein nur einer Umbilicalarterie nicht die Ursache der Sirenenbildung; denn nur eine Arterie findet sich ungemein häufig bei den verschiedensten Verbildungen, auch bei normal entwickelten, reifen, lebenden Früchten. Nun könnte es der hohe Abgang der einen Arterie sein, der die Verbildungen mit sich brächte. Meckel führt eine Beobachtung an (Meckel's Archiv 1826, S. 300), wo die Theilung der Aorta an normaler Stelle erfolgte, wo die Fortsetzung der Aorta sich in vier Gefässe spaltete, die das untere Körperende ernähren. Endlich verweise ich auf die Acardiaci, bei denen trotz ganz abweichender Insertion der Umbilicalarterie doch relativ gut ausgebildete Becken und untere Extremitäten entstehen. Diese letztere Klasse der Missbildungen widerlegt auch die Anschauung, dass mangelhafte Ernährung des Beckens und seiner Adnexe eine so typische Form der Beckenverengerung, wie das Sirenenbecken solche zeigt, hervorbringen könne.

Somit halte ich die Gefässanomalie bei Sirenenmissbildung für eine secundäre Erscheinung, während die primäre in der rudimentären Bildung des Kreuz-Steissbeines oder in der abnormen Abknickung dieses Knochens nach hinten zu zu suchen ist.

Die von Panum und Dareste gemachten Beobachtungen, dass häufig die ganze untere Embryonalanlage in Folge, wie es scheint, mangelhaften Anlagematerials fehlt oder nur höchst dürftig sich entwickelt, erlaubt uns anzunehmen, dass für die Sirenenbildung auch diese mangelhafte Anlage des Schwanzendes massgebend sei. Wie aber die von Förster als primäres Moment betonte perverse Drehung des Schwanzendes zu Stande kommt, darüber lässt sich noch sehr wenig vermuthen.

Die weiteren Folgen dieser Kreuzbeinanomalie würden nun einerseits in einem Näheraneinanderrücken der Darm- und Sitzbeine, resp. Verschmelzung der letzteren, dann aber auch in der Entstehung einer auffallend starken Beckenneigung zu suchen sein. Nähert sich Darm und Sitzbein nach hinten, so kommen die Pfannen näher aneinander zu liegen oder verschmelzen gar. Daher die Auswärtsdrehung und Verschmelzung der Oberschenkel.

Diese letzteren secundären Erscheinungen bei der Sirenenbildung haben für die Frage über die ersten Ursachen des von mir beschriebenen Monopus keine Bedeutung. Hingegen können wir aus der Annahme, wie mangelhafte Anlage die Ursache der Beckenverbildung und wie auch gleichzeitig eine mangelhafte Entwicklung der Organe des mittleren und inneren Keimblattes damit vereint war, für die Entstehung unseres Monopus die Schlussfolgerung ziehen, dass eine halbseitige kümmerliche Anlage des Schwanzendes, durch die ganze Keimanlage hindurchgehend, die Ursache abgegeben haben möchte.

Inwiefern nun die Veränderungen, die in anderen Fällen am oberen und mittleren Theile des Fötalkörpers gefunden wurden, auf eine gemeinsame Ursache mit der Hauptanomalie zurückgeführt werden kann, ist eine ebenfalls noch zu lösende Frage. Möglich, dass bei der kümmerlichen Anlage des Schwanzendes auch das Amnion bei seiner Abhebung Störungen zeigt, die zu weiteren Complicationen im Bereiche des äusseren Keimblattes führen, möglich, dass sämtliche Keimblätter unter der mangelhaften Entwicklung zu leiden haben.

Diese Fälle mit vollständigem Verschlusse des Harnapparates oder Mangel desselben bieten die beste Gelegenheit, die Frage zu erörtern, inwieweit der fötale Harn zur Bereitung des Fruchtwassers nothwendig sei.

Nach den Aussagen der Gebärenden, die vom behandelnden Arzte als eine verständige Frau geschildert, ist vor der Geburt ungefähr ein halbes Liter Fruchtwasser, nicht mit Blut vermengt, abgegangen. Man sieht es auch der Frucht an, dass sie von einer genügenden Menge Fruchtwasser umgeben gewesen sein muss, da nirgends eine Spur eines Uterusdruckes am Kinde zu bemerken ist. In unserem Falle aber, wie auch bei der grossen Mehrzahl der Sirenenmissbildungen, kann von Harnabsonderung keine Rede sein, da weder Nieren, noch Blase, noch Ausführungs-

weg vorhanden ist. Das Fruchtwasser muss also das Product der fötalen Körperoberfläche, der Placentaroberfläche oder der Nabelschnurgefässe gewesen sein. Die Wahrscheinlichkeit, dass in späteren Monaten von der Mutter das Fruchtwasser geliefert wurde, ist nur gering.

Unser Fall, wie überhaupt die ganze ihm ähnliche Reihe, die Sirenenbildungen mit eingeschlossen, zwingen uns nothwendig zu folgenden Schlüssen: Wir sehen in diesen Beobachtungen, dass eine Frucht, bei vollständigem Mangel der Nieren, sich bis zur Reife intrauterin fortentwickeln kann, ohne dass die Bildungsanomalien über die locale Zone hinausgehen; daraus folgern wir: Die Niere ist ein Organ, welches während des intrauterinen Lebens bedeutungslos sein kann. Ja, wir können noch weiter vermuthen: Vielleicht ist die Niere auch unter normalen Umständen intrauterin bedeutungslos. Würde sich dies bestätigen, so wäre dadurch festgestellt, dass die Bedeutung der Niere erst mit der Geburt beginne, und dann dürfen wir endlich noch die Schlussfolgerung wagen: dass die Function der Niere unter normalen Verhältnissen ebenfalls erst in partu beginne.

Die Frage, ob der Fötus Harn lasse, ist schon häufig die Ursache wissenschaftlichen Streites gewesen. In der Regel ist die Antwort bejahend ausgefallen. Auch die Lehrbücher besprechen die Frage zustimmend. In neuester Zeit ist sie durch eine Arbeit Gusserow's (dieses Archiv, Bd. XIII, S. 56) scheinbar unwiderleglich in bejahendem Sinne beantwortet worden.

Ich für meine Person bin auch durch Gusserow's Ausführungen nicht überzeugt worden, und bin vor der Hand noch der Ansicht, dass unter normalen Verhältnissen der Fötus in utero keinen Harn producire, bis zu der Zeit, wo der Blutaustausch zwischen Mutter und Kind mit Beginn der Sinusthrombose oder mit Beginn der Wehen gestört zu werden anfängt und dass er diesen Harn nur lasse, wenn asphyctische Zustände eintreten.

Um diese meine Ansicht zu begründen, gilt es zuerst die Beweisführung Gusserow's zu widerlegen. In einer sehr beachtenswerthen Arbeit, veröffentlicht im Archiv für experimentelle Pathologie und Pharmakologie, Bd. VI, S. 223, haben Bunge und Schmiedeberg nachgewiesen, dass die Bildung der Hippursäure im Organismus der Hunde, an welchen Thieren die Versuche gemacht wurden, in der Niere vor sich gehe; dass normaler

Weise das Blut keine Hippursäure enthält, dass auch im normalen Rindsblute sich keine Spur von Hippursäure nachweisen liess. Diese Thatsache benutzte Gusserow, um durch eine Reihe von Versuchen (dieses Archiv, Bd. XIII, S. 56) den Beweis zu liefern, dass der Fötus in das Fruchtwasser hinein harne. Er gab verschiedenen Kreissenden Benzoësäure, und zwar als benzoësaures Natron. Sofort nach der Geburt des Kindes wurde der Harn desselben mit dem Katheter abgelassen. In einigen wenigen Fällen gelang es auch, das Fruchtwasser rein zu erhalten. Mit Bestimmtheit wurde nach der genauen Methode von Bunge und Schmiedeberg Hippursäure im Harne und Fruchtwasser nachgewiesen. Gusserow zieht daraus den Schluss: „Wenn einmal Hippursäure im Fötusharne gefunden ist, so beweist dies hinlänglich, dass der Frucht aus dem Organismus der Mutter Benzoësäure zugekommen ist und diese in den fötalen Nieren in Hippursäure umgewandelt wurde.“

Diese Folgerung ist entschieden nicht richtig. Abgesehen davon, dass die Versuche am Frosche nicht dieselben Resultate ergaben wie am Hunde, möglicherweise also auch wieder ein Unterschied zwischen den Resultaten an Hund und Mensch zu constatiren wäre, haben Bunge und Schmiedeberg nachgewiesen, dass die Umwandlung der Benzoësäure in Hippursäure in den Blutgefässen der Niere vor sich geht, nicht in den Harnkanälchen. Folglich ist das aus der Niere austretende Blut hippursäurehaltig, und somit könnte die im Fötusharne und Fötusfruchtwasser gefundene Hippursäure sehr wohl direct von der Mutter als Hippursäure zugeführt worden sein. Die Umwandlung hat dann im mütterlichen Organismus stattgefunden, nicht, wie Gusserow annimmt, im kindlichen. Zweitens wäre die Möglichkeit vorhanden, dass die Umwandlung der Benzoësäure in Hippursäure in der Placenta vor sich ginge. Bunge und Schmiedeberg haben darüber keine Untersuchungen gemacht. Gusserow gedenkt dieser Möglichkeit nicht. Die Placenta, ein Organ, in dem die wichtigsten chemischen Vorgänge sich ereignen, ein Organ, welches für den Fötus zeitweise die Nierenfunctionen übernimmt, wäre sehr wohl im Stande, auch die fragliche Veränderung der Benzoësäure zu bewirken. Es kann dieser Punkt leicht durch einen exacten Versuch erledigt werden.

Wenn wir hierzu noch bemerken, dass Gusserow die Untersuchungen an Kreissenden gemacht hat, so könnte, falls der Ver-

such ein nicht anzugreifendes Resultat geliefert hätte, doch nur bewiesen werden, dass der Fötus während der Geburt harne, nicht aber, dass vor Beginn der Geburt Harn in das Fruchtwasser gelassen werde. Somit würde durch diesen Versuch es noch nicht geglückt sein, nachzuweisen, dass das Fruchtwasser zu irgend einem bedeutenden Theile das Product der kindlichen Nieren sei. Auch diese Frage liesse sich durch Versuche an Hündinnen erledigen, wenn nicht, was Untersuchungen ergeben müssten, schon das Einverleiben von Benzoësäure in den mütterlichen Organismus eine Einwirkung auf Uterus und Fötus hervorbringt, die den letzteren zu einer starken Absonderung von Harn in den Nieren, vielleicht auch zum Harnen nöthigt.

Als Beweis für das intrauterine Harnen sind ferner die Fälle angesehen worden, in denen bei Verschluss der Harnröhre grössere Mengen angestauten Harnes in der Blase gefunden worden. Da es sich hier durchweg um kranke Früchte, ja in der Mehrzahl der Fälle sogar um todte Früchte handelt, so können diese Beobachtungen keinen Ausschlag geben, wie sich die Harnabsonderung und Harnausscheidung beim normalen Fötus verhalten. Ich werde weiter unten auf die Punkte zu sprechen kommen, die während des Fötallebens eine stärkere Absonderung und eine Ausscheidung herbeiführen können. Diese Punkte erklären denn auch das Vorkommen von Harn bei kranken Früchten, wie auch diejenigen Beobachtungen, in denen, wie in der Veröffentlichung von Schatz (dieses Archiv, Bd. VII, S. 336), bei Zwillingen sich verschiedene Mengen Fruchtwasser vorfinden.

Endlich ist der Harnstoffgehalt des Fruchtwassers herangezogen worden, um das intrauterine Harnen zu beweisen. In der schönen Arbeit von Fehling (dieses Archiv, Bd. XI, S. 549, Anmerkung) ist gegen Prochownick (dieses Archiv, Bd. XI, S. 304 u. ff.) nachgewiesen, dass der Harnstoffgehalt des Fruchtwassers minimal ist, nicht den Harnstoffgehalt seröser Transsudate erreicht, nicht einmal der Menge des Harnstoffes im Blute procentarisch gleich kommt, und endlich, und dies ist ein sehr wichtiger Beweis gegen die Lehre vom intrauterinen Harnen, nicht mit der Grösse des Fötus parallel zunimmt, was doch wohl der Fall sein müsste, wenn der Fötus regelmässig Harn liesse (private Mittheilung).

Ich komme nun zu den Punkten, die für die Ansicht zu verwerthen sind, dass der gesunde Fötus nur in einer ganz geringen

Menge überhaupt Harn absondert, und dass er vor Beginn der Wehen diesen Harn nie lässt.

Dass die Nieren im fötalen Zustande überflüssig sind, schlossen wir aus den Beobachtungen, wie sie an unserem Fötus und besonders auch an den zahlreicheren Sirenenbildungen gemacht worden sind. Daher waren wir berechtigt, auch die Bedeutung der fötalen Niere beim normalen Fötus in Zweifel zu ziehen. Es ist mit Bestimmtheit anzunehmen, dass die Placenta die Functionen der Nieren nicht nur in abnormen Fällen wirklich versieht, sondern auch beim normalen Fötus. Wo solch ein reger Stoffwechsel zwischen mütterlichem und kindlichem Blute besteht, wie in der Placenta, warum sollen nicht die fötalen Ausscheidungsstoffe auf diesem Wege dem mütterlichen Blute übergeben werden? Wissen wir dies nicht schon für eine ganze Reihe von Stoffen thatsächlich? Ist nicht bereits auf experimentellem Wege, gerade auch von Gusserow der Uebergang von Stoffen von Kind auf Mutter nachgewiesen? Ich erinnere ferner noch an die Arbeit von Zuntz, der bei äusserstem Sauerstoffmangel der Mutter nachwies, wie das kindliche Blut Sauerstoff an die Mutter abgibt.

In unseren Fällen ist es nun in der That gar nicht anders denkbar, als dass die Placenta die Functionen der Niere mit übernommen hat. Es liefern diese Missbildungen somit den Beweis, dass die Niere in Utero nicht zu functioniren nöthig hat, und dass ihre Function, wenn nicht vorhanden, durch die Placenta ersetzt wird.

Es bleibt mir nun noch, die Gründe anzuführen, weshalb der Fötus, auch wenn sich eine gewisse Quantität Harn in seiner Blase befinden sollte, bis zum Beginne der Geburt nicht zu harnen pflegt. Es gilt als sicher, und ich schliesse mich diesem Urtheile an, dass ein Fötus im Zustande der Apnoe weder seinen Koth entleert, noch Fruchtwasser schluckt. Das Vorhandensein von Koth im Harne und Fruchtwasserbestandtheilen im Darne, resp. den Bronchien, gilt immer als ein Zeichen eingetretener Asphyxie. Der Fötus muss einmal Lufthunger gehabt haben, wenn er aus seinem apnoischen Zustande in einen kurz vorübergehenden asphyctischen Zustand kommen soll, der dann entweder zum Tode, was sehr selten ist, viel häufiger aber wieder zum apnoischen Zustande übergeht. Wir nehmen an, dass nur bei stärkerem Grade von Asphyxie eine Lähmung des Sphincter ani eintritt, in Folgeder der Fötus seinen Koth in das Fruchtwasser entleert, wäh-

rend Schluckbewegungen schon bei den leichtesten Graden vorkommen können. Nun herrscht aber beim Fötus ein Reflexzusammenhang zwischen der Innervation des Sphincter ani und des Sphincter vesicae, der sich weit in das erste Lebensjahr hinein erstreckt. Ein neugeborenes Kind entleert nie seinen Koth, ohne den Harn zu entleeren, während es umgekehrt Harn entleeren kann, ohne Koth entleeren zu müssen, doch ist dies letztere Verhältniss bald nach der Geburt noch ein derartiges, dass, während das Kind mit dem Harnlassen beginnt, häufig der Drang zur Kothentleerung entsteht, und wenn Kothmassen vorhanden sind, darauf diese auch entleert werden. Erst später, wenn die Sphincteren beider Schliessmuskeln dem Willen unterworfen sind, ist eine gesonderte Oeffnung beider möglich.

Wir können aus diesen Betrachtungen folgende Schlüsse ziehen: Bei einem noch nicht geborenen Kinde wird stets, wenn eine Kothentleerung erfolgt, auch eine Harnentleerung erfolgen. Da wir nun in dem Fruchtwasser reifer Früchte verhältnissmässig selten Meconium finden, wenn sich aber etwas vorfindet, dieses zumeist erst während der Geburt in das Fruchtwasser entleert wurde, so sind ebenso die Fälle äusserst selten, wo im Verlaufe der Schwangerschaft Meconium und Harn zusammen entleert wurden. Da ferner bei der Entleerung der Harnblase bei neugeborenen Kindern, sobald das Rectum voll weicher Kothmassen sitzt, immer eine Entleerung des Rectums zugleich mit oder direct nach der Harnentleerung zu erfolgen pflegt, da ferner ähnliche Verhältnisse noch mehr beim nichtgeborenen Fötus zu erwarten sind, so ist anzunehmen, dass auch intrauterin mit einer Harnentleerung stets eine Kothentleerung erfolgen wird. Wenn wir nun aber beim reifen Fötus so äusserst selten die Spuren einer früheren Kothentleerung wahrnehmen, so, müssen wir den Schluss machen, lässt der Fötus seinen Harn nur, wenn er sich in Gefahr befindet. Ein gesunder apnoischer, nicht asphyctischer Fötus lässt während der ganzen Schwangerschaftszeit keinen Harn. Anders ist es während der Geburt selbst, wo nach den Untersuchungen von Schwartz (Die vorzeitigen Athembewegungen, S. 264 u. ff.) und Dohrn (Monatsschrift für Geburtskunde, Bd. 29, S. 133) schon eine leichte Störung der Circulation ausreicht, um eine Entleerung der Harnblase herbeizuführen, während der Abgang von Meconium erst bei eingreifender Alteration des Placentarverkehrs erfolgt. Erst mit Beginn der Wehen scheint die Harnabsonderung



zuzunehmen, und erst in der Geburt, aber auch nicht in jeder Geburt, lässt der Fötus seinen Harn. Die Punkte, welche hierfür anzuführen sind, werde ich weiter unten besprechen, wo ich auf die normalen Verhältnisse in Betreff der Nierenthätigkeit beim Fötus kommen werde.

Jetzt ist noch ein Moment zu erwähnen, welches gleichfalls berechtigt, Bedenken zu erheben gegen die Thatsache des intrauterinen Harnens, das sind die Druckverhältnisse im kindlichen Körper gegenüber denen des Uterusinhaltes. Wir wissen, der Druck von Seiten des Uterus auf seinen Inhalt ist, ungefähr von der 13. Woche an ein stetig zunehmender. Es fragt sich, ist der Druck in der fötalen Niere so bedeutend, dass die Blase stark angefüllt, ihren Inhalt entleeren muss? Dass diejenigen Flüssigkeiten, welche unter dem höheren Blutdrucke des kindlichen Arteriensystems sich bilden, resp. ausscheiden, wenn ihnen kein Hinderniss im Wege steht, in das Fruchtwasser treten können, steht wohl ausser allem Zweifel. Ob aber die Druckdifferenz zwischen diesen Transsudaten und dem Fruchtwasser so bedeutend ist, dass auch noch der Sphincter vesicae überwunden werden kann, ist die Frage. Ich möchte auf das ähnliche Verhältniss im Darne hinweisen. Hier finden wir den Darm nicht selten zu bedeutender Weite ausgedehnt, seine Spannung daher voraussichtlich wesentlich vermehrt, und doch wird der Koth nicht entleert.

Nach Allem, was ich für und wider die Frage anführe, ob die Niere überhaupt functionire und ob im bejahenden Falle der Harn sich in regelmässigen Zwischenräumen in die Amnionblase entleere, habe ich mir meine Anschauung so gebildet:

Unter normalen Verhältnissen wird in der fötalen Niere nur sehr langsam und nur sehr wenig Harn abgesondert. Die Absonderung hängt quantitativ ab von dem arteriellen Drucke in der fötalen Niere. So lange das Kind unter einem hohen intrauterinen Drucke steht und so lange der Blutstrom durch die beiden verhältnissmässig weiten Umbilicalarterien und die Placenta ungehindert hindurchgehen kann, ist die Druckdifferenz in der Niere eine so geringe, dass nur minimale Mengen Harn ausgeschieden werden. Beginnt die Gebärmutter sich kräftiger zusammenzuziehen (Vorwehen, beginnende Geburt), oder wird dem arteriellen Ströme unterhalb des Abganges der Nierenarterien ein grösseres Hinderniss in den Weg gelegt (z. B. Verkleinerung der Placentarfläche, Sinusthrombose, Compression der Nabelschnur, gemeinsame Pla-

centa bei Zwillingen eines Eies etc.), dann wird die Niere stärker functioniren müssen. So steht die secundäre Hypertrophie des Herzens in engem Zusammenhange mit der Vermehrung des Harns und des Fruchtwassers. In allen den Fällen, wo wir bei Verschluss der Harnröhre die Blase übermässig gefüllt sehen, würden sich derartige Widerstände im Blutstrome bei sorgfältiger Untersuchung nachweisen lassen, soweit dies bis jetzt in unseren Kräften steht. War kein Verschluss der Harnröhre da, so wird in gleichen Fällen der Harn in die Fruchtblase entleert werden und die Blase leer gefunden werden, oder bereits wieder in erneuter Füllung. Während einer Geburt, in der das Kind keinen Augenblick asphyctisch ist, sondern bis zur Geburt des Körpers in reiner Apnoe verharret, ist die Nierenabsonderung eine so geringe, dass die Blase sich nur mässig füllt. Man nimmt daher in solchen Fällen wahr, dass das lebensfrische, sofort kräftig schreiende Kind seinen Urin erst nach der Geburt und mit ziemlicher Kraft entleert. Ist hingegen das Kind im Laufe der Geburt ein oder mehrere Male asphyctisch gewesen, aber wieder in den Zustand der Apnoe gekommen, so wird es mehr Harn produciren, und dieser wird sich bei vermehrter Spannung der Urinblase und verminderter Erregbarkeit des Sphincter vesicae, leicht in das Fruchtwasser entleeren. Diese Kinder können mit leerer Blase geboren werden, wenn sie kurz vorher geharnt haben. Sie können aber auch eine gefüllte Blase haben, wenn die Spannung noch keine so bedeutende wieder ist, dass nothwendig eine Entleerung eintreten muss. Die sorgfältigen Untersuchungen von Schwartz, Dohrn und von Martin und Ruge (*Zeitschrift für Geburtshülfe und Frauenkrankheiten*, I. Bd., S. 273) können nur zum kleinsten Theile die aufgestellten Ansichten bestätigen oder nicht bestätigen, da es sich in den betreffenden Arbeiten um Kinder handelt, die nach mehr oder weniger langdauernder Geburt ausgestossen wurden. Ich glaube kaum, dass die Hauptfragen überhaupt am Menschen werden beantwortet werden können. Es muss das Experiment am Thiere entscheiden.

Ich habe im Vorstehenden eine Reihe von Ansichten über die Thätigkeit der fötalen Niere und Blase aufgestellt, die gewiss der Rectificirung in manchen Punkten bedürfen. Ich bin leider nicht in der Lage, da mir das Material fehlt, die einzelnen fraglichen Punkte durch exacte Untersuchungen festzustellen. Soweit die Untersuchungen an Thieren angestellt werden können, werde ich

mich bemühen, die Fragen zu beantworten. Es sind aber so zahlreiche Punkte, die erörtert werden müssen, und einzelne der Fragen erfordern zu ihrer Beantwortung so eingehende und langdauernde Untersuchungen, dass die Kraft eines Einzigen, zumal wenn noch andere Arbeiten nebenbei ausgeführt werden müssen, nicht ausreicht. Hoffentlich habe ich die Collegen, die in den Gebäranstalten Gelegenheit haben, das Material zu benutzen, zur Vornahme der betreffenden Untersuchungen durch diese meine Bemerkungen angeregt.

---