

## XVIII.

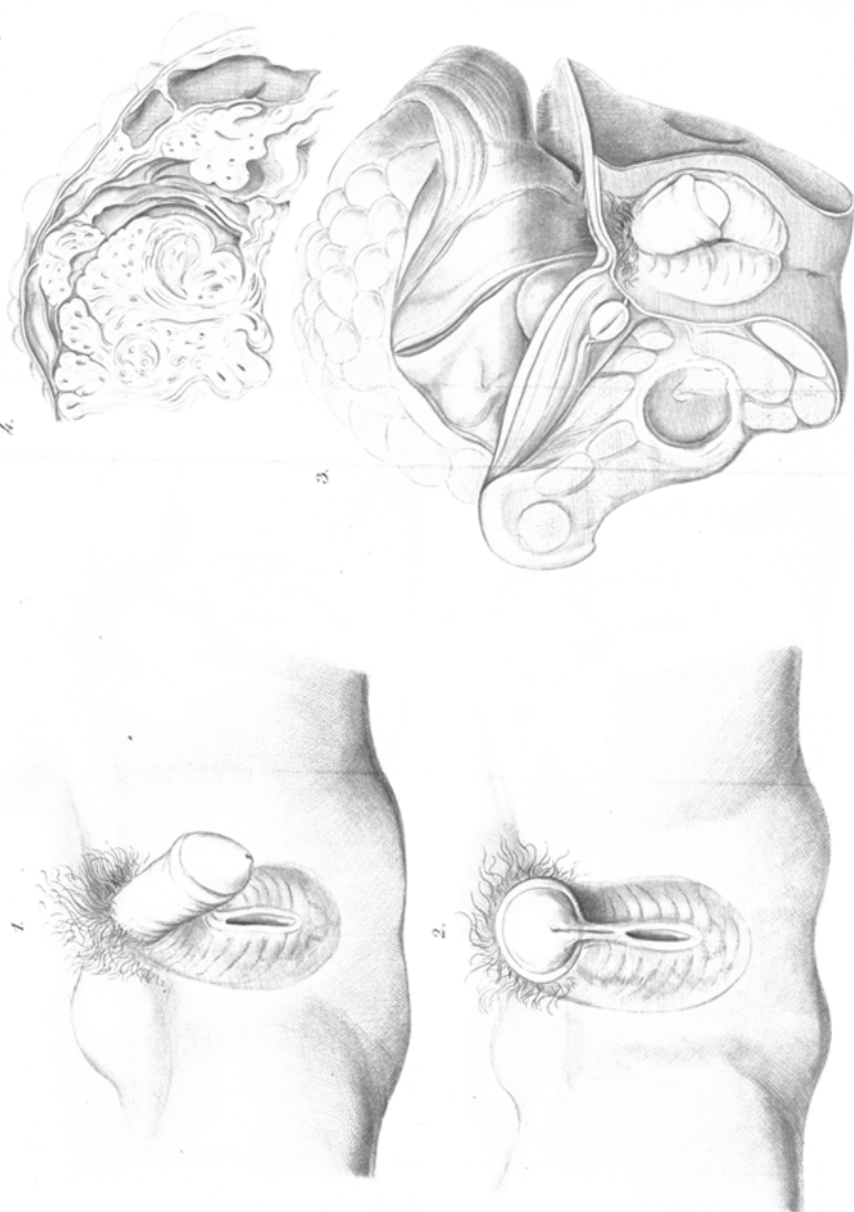
# Ein Fall von Androgynie mit malignem teratoidem Kystom des rechten Eierstocks und doppelseitiger Hydrocele cystica processus vaginalis peritonei.

## I. Klinische Geschichte.

Von Dr. M. Litten.

(Hierzu Taf. VI. Fig. 1—2.)

Am 31. Mai 1877 wurde die fast 16jährige Arbeiterin Clara Hacker angeblich wegen Bauchwassersucht auf die Weiberabtheilung der Frerichs'schen Klinik aufgenommen. Sofort bei der ersten Untersuchung derselben fiel eine Beschaffenheit der äusseren Genitalien auf, welche es zweifelhaft erscheinen liess, ob die Kranke auf der Frauenabtheilung verbleiben dürfe. Der äussere Habitus des sehr leidend aussehenden und deshalb älter erscheinenden Individuums war nach meinem Dafürhalten ein unzweifelhaft weiblicher. Die Kranke war über mittelgross und gracil gebaut, nur erschien sie etwas verunstaltet durch die ungewöhnlich starke Hervortreibung des Leibes. Diese, sowie die stark zurückgeneigte Haltung des Oberkörpers täuschte das Bestehen einer Gravidität vor. Die Stirn war niedrig und ziemlich gerade aufsteigend; die Tubera frontalia sowie die Jochbögen stark ausgebildet und prominent. Das reich entwickelte, lichtbraune Haupthaar hing in langen Flechten hernieder. Die Iris war von hellgrauer Farbe, der Mund gross, der Unterkiefer etwas kräftiger, als dem schmalen und sonst feinen Gesicht zu entsprechen schien. Der Teint zart, die Haut dünn und durchscheinend, mit vielen Sommersprossen versehen. Am Gesicht fand sich keine Spur eines beginnenden Bartwuchses. Der Hals lang und sehr schmal; Thorax kurz und ziemlich gewölbt. Die Brustdrüsen etwas infantil, doch deutlich fühlbar. Die Warzen mässig entwickelt; der Warzenhof wenig pigmentirt. Das Knochengerüst zart und gracil, die Architectur der Beine von durchaus weiblichem Typus, das Becken eng. Bei der Besichtigung der äusseren Geschlechtstheile bekam man den Eindruck, als ob es sich um eine männliche Bildung handelte; nur fiel dabei ein klaffender Spalt auf, welcher sich in der Raphe der als Scrotum imponirenden stark gerunzelten Hautfalten bis gegen das hintere Ende derselben hin erstreckte (Taf. VI. Fig. 1—2). — Unmittelbar unterhalb des mit spärlichen und ziemlich kurzen Haaren besetzten Mons veneris befand sich ein Penis-artiger Körper, welcher im schlaffen Zustand auf dem Rücken  $5\frac{1}{2}$ , an der Basis  $2\frac{1}{2}$  Cm. lang war. Derselbe hatte deutliche Schwellkörper und war einer Erection fähig, wobei das Glied bis auf 8 Cm. Rückenlänge anschwell. Das Präputium war stark zurückgezogen und liess die



ganze Glans penis frei, welche vorn etwas abgeplattet war. Die letztere liess an normaler Stelle ein Orificium erkennen, welches aber nicht die äussere Mündung der Harnröhre darstellte, sondern nach unten in eine Rinne überging, die sich rückwärts in einen Kanal fortsetzte, welcher nach hinten breiter wurde und 4,5 Cm. vor der Analmündung endigte. Zu beiden Seiten dieses Vaginalkanals fanden sich <sup>2</sup> derbe, gerunzelte und mit kurzen Härchen besetzte Hautfalten, welche in ihrer Beschaffenheit auf's Lebhafteste an die Scrotalhaut erinnerten. Beim Auseinanderziehen dieser fettreichen Falten erkannte man in dem nunmehr geöffneten Kanal deutlich die oben liegende Urethralmündung und darunter den ausserordentlich engen, eben noch für eine Sonde passibaren Introitus vaginae. — Die Patientin, welche bei der Untersuchung sehr schamhaft war, trug besondere Sorge, dass keiner ihrer Bettnachbaren etwas von ihrem Zustand erführe. Auf Befragen gab sie an, dass sie als Mädchen erzogen wurde, stets als solches gekleidet ging und auch die Mädchenschule besucht habe, wo sie ihren Zustand ängstlich vor ihren Mitschülerinnen verbarg. Sie selbst wollte erst in den vorgerückteren Kinderjahren von ihrer Missbildung Kenntniss bekommen haben, hauptsächlich durch Vergleichen, welche sie an ihren normal gebildeten jüngeren Schwestern vornahm. Trotzdem sie sich nun dieser abnormen Bildung ihrer Genitalien vollständig bewusst war, verlangte sie als Mädchen gekleidet zu werden und betrieb vorzugsweise weibliche Arbeit. Sie war indess stets ernst und hielt sich von ihren Altersgenossinnen fern. Ihre Stimme hatte etwas Rauhes und durchaus Männliches; wenn man sie sprechen hörte, ohne sie gleichzeitig zu sehen, glaubte man die Stimme eines ungefähr 20 jährigen Mannes zu vernehmen. Der Larynx war sehr beweglich, der Adamsapfel wenig vorspringend. —

Die Mutter der Patientin, eine sehr intelligente Frau, gab an, dass sie 8 Kinder geboren habe, von denen unsere Kranke das älteste sei, die übrigen, 5 Mädchen und 2 Knaben seien ebenfalls noch am Leben und durchaus wohlgebildet. Selbstverständlich fiel die Missbildung der Erstgeborenen sofort bei der Geburt auf; man war zweifelhaft, ob man dem Kinde einen männlichen oder weiblichen Namen geben, und wie man es erziehen sollte. Endlich entschied man sich dazu, das Kind als Mädchen zu betrachten und demgemäss zu erziehen. Es kam später in eine Mädchenschule und verkehrte nur mit Mädchen. Dennoch fiel Allen, Eltern, Lehrern und Verwandten der ungewöhnliche Hang zur Selbständigkeit sowie der Ernst des Kindes auf; namentlich soll schon frühzeitig ein durchdringender Verstand desselben, welcher sich vorzugsweise im Kopfrechnen äusserte, Alle, die mit ihm in Berührung kamen, in Erstaunen gesetzt haben. Als das Mädchen dann in ihrem 10. oder 11. Jahre von ihrem Zustand Kenntniss bekam, soll es noch ernster und in sich gekehrter geworden sein; namentlich vermied es jetzt jeden Umgang mit seinen früheren Gespielinnen.

Im Alter von 14½ Jahren (December 1875) traten die Menses unter äusserst heftigen Schmerzen auf und kehrten alle 4 Wochen regelmässig, wenn auch spärlich, wieder, wobei sich jedesmal bedeutende Beschwerden einstellten, welche die Patientin zwangen, einige Tage im Bett zu bleiben. Bei jeder Menstruation sollen die Brustdrüsen deutlich angeschwollen sein. Im September 1876 cessirte die Regel und trat erst wieder im März des nächsten Jahres für kurze Zeit auf. Gleichzeitig mit

dem Aufhören der Menses soll eine Anschwellung des Leibes aufgetreten sein, welche beständig zunahm, und derenwegen die Kranke die Klinik aufsuchte. Auch soll seit derselben Zeit die Urinmenge auffallend zugenommen haben, während zugleich das Urinlassen sehr schmerzhaft wurde. —

Die genauere Untersuchung der Kranken bei der Aufnahme (31. Mai 1877) ergab folgenden Befund: Hautdecken blass, Unterhautfettgewebe dürrig, Ernährungs- zustand mangelhaft. Der Leibesumfang über dem Nabel gemessen beträgt 89,5 Cm., etwas oberhalb desselben, wo die Ausdehnung des Abdomen am grössten ist, beträgt derselbe 90 Cm. — Entfernung der Spitze des Proc. xiph. vom Nabel 17, von hier bis zum Mons veneris 20 Cm. Der Leib ist nicht ganz gleichmässig ausgedehnt und erscheint unsymmetrisch, indem die linke Hälfte desselben bedeutend breiter ist und mehr nach links hinüberfällt; überall jedoch überragt derselbe das Niveau des Brustbeins. Der Nabel ist ausgeglichen und prominirt nur wenig; von hier zieht ein gelber Pigmentstreif nach dem Mons Veneris zu. Sonstige Pigmentablagerungen auf dem Abdomen fehlen. Dagegen finden sich auf dem Thorax unregelmässige gelbe Pigmentflecke. Die Venae mammae schimmern als ausgedehnte Stränge durch die Haut hindurch. Das Abdomen ist fast ganz von einem Tumor ausgefüllt, dessen obere Grenze ziemlich regelmässig, annähernd gürtelförmig verläuft und bis 11 Cm. über den Nabel herüberreicht; hier geht der tympanitische Schall des Abdomens unmittelbar in die Dämpfung des Tumors über. Die letztere ist absolut; nur in der rechten Seitenwand findet sich ein schmaler Streifen tympanitischen Schalles, welcher auch bei Lageveränderung unverändert bestehen bleibt. Auch sonst ist bei Lagewechsel der Kranken kein Unterschied der Dämpfungsgrenzen erkennbar. An der oberen Tumorgrenze fühlt man einen distincten abgerundeten Rand, in dessen weiterem Verlauf man eine seichte Incisur deutlich wahrnehmen kann. Die Oberfläche des Tumors an dieser Stelle ist überall glatt, auf Druck nicht schmerzhaft. Weiter nach abwärts wird die Oberfläche höckeriger und uneben und nimmt stellenweise Formen an, welche auf's Lebhafteste an Kindstheile erinnern, so namentlich ein grosser Theil in der linken Weichengegend, der die grösste Ähnlichkeit mit einem kindlichen Kopf darbietet, und ein anderer quer gelagerter und in der rechten Unterbauchgegend gelegener, welcher einen kleinen kindlichen Theil vortäuscht. Dieser letztere markirt sich schon dem blossen Auge deutlich durch die Bauchwandungen hindurch. Einen anderen grossen Theil fühlt man, jedoch weniger distinct, in dem linken Hypochondrium. Man kann denselben deutlich von der normal grossen Milz abgrenzen. —

Bei der Betastung des Tumors, welcher bis tief in's Becken hinabreichte, konnte man sich nur schwer von dem Eindruck losmachen, dass man es mit einer Gravidität zu thun hätte, wofür auch das Fortbleiben der Regel beim Beginn der Entwicklung des Tumors zu sprechen schien. Indess war die letztere doch eine ganz abweichende von der Entwicklung und dem Wachsthum des schwangeren Uterus, da die Geschwulst nicht aus dem Becken heraufstieg, sondern sich gleichzeitig und ziemlich schnell nach allen Richtungen hin entwickelte. Was aber noch mehr gegen die Annahme einer bestehenden Schwangerschaft sprach, war die Beschaffenheit der Genitalien. Es ist schon erwähnt, dass der Introitus vaginae kaum einer Sonde den Eintritt gestattete; die Einführung der Spitze selbst des kleinen

Fingers war unmöglich. Eine Auflockerung der Schleimbaut war nicht vorhanden, ebensowenig waren die Brüste turgescent, obwohl es sich doch um eine Schwangerschaft im neunten Monat gehandelt haben würde. Unter solchen Umständen stand der Einführung einer Uterussonde kein Bedenken entgegen. — Die von der Vaginalöffnung aus eingeführte Sonde geht nur anfangs gerade in die Höhe und nimmt alsdann die Richtung nach rechts. Die Länge des ganzen Kanals, in welchen man die Sonde einführen kann, beträgt 19 Cm. Der Sondenknopf ist oberhalb der rechten Reg. iliaca deutlich durchzufühlen, und zwar entsprechend jener vorher erwähnten quer gestellten Vorwölbung des abdominalen Tumors, welche sich durch die Bauchdecken scharf markirte und das Vorhandensein eines kleinen kindlichen Theils vortäuschte. Es konnte nach diesem Befund keinem Zweifel unterliegen, dass diese vom Tumor abgrenzbare Protuberanz dem Uterus angehören müsste, und dass die quergestellte Erhebung den oberen Rand des Uteruskörpers, welcher ganz nach rechts und oben lag, repräsentirte. Dass ausserdem eine bedeutende Elongation des hochstehenden Uterus sowie der Scheide vorlag, ergab das Resultat der Sondirung. — Eine in die Urethralmündung eingeführte Sonde weicht ebenfalls stark nach rechts ab, so dass man ihre Spitze über dem rechten Ramus pubicus fühlen kann. Auch die Blase erscheint abnorm ausgedehnt, da es gelingt, das Instrument circa 15 Cm. weit einzuführen.

In der linken Scrotalfalte kann man ganz oben einen härtlichen Körper fühlen, welcher die Grösse und Form einer Mandel hat; einen ebensolchen sieht und fühlt man auf der rechten Seite dicht neben dem Penis-artigen Körper am Ausgang des Leistenkanals. Beide sind auf Druck etwas schmerzhaft; von beiden lassen sich nach dem Inguinalkanal zu verschieden weit (links weiter als rechts) zwei strangartige Gebilde verfolgen, an denen die erstbeschriebenen Körper aufgehängt zu sein scheinen.

Der übrige Befund bietet nichts Erwähnenswerthes dar. Thorax schmal, Respiration rein costal. Zwerchfell hochstehend. Leber vergrössert. Urinmenge 3000 Ccm. bei einem spec. Gew. von 1,004. Das Secret frei von abnormen Bestandtheilen. Es besteht Harträufeln, in Folge dessen die Oberschenkel an den Innenflächen angeätzt sind.

Am nächsten Tage wurde in der Chloroformnarkose eine Punction des Tumors 2 Cm. links und unterhalb des Nabels vorgenommen und eine dicke, klebrige Flüssigkeit entleert, welche neben Mucin und Serumeiweiss auch Paralbumin enthielt. Von morphologischen Bestandtheilen fanden sich nur grosse runde, gequollene Zellen.

Die Diagnose wurde nunmehr auf Ovarientumor gestellt. Derselbe musste nach dem Ergebniss der Untersuchung aus mehreren Cysten und einigen soliden Bildungen bestehen. Die mandelförmigen Körper, welche am Ausgang des Inguinalkanals beiderseits fühlbar und rechts auch sichtbar waren, wurden mit grosser Wahrscheinlichkeit für die Hoden gehalten, die sich an dieselben inserirenden Stränge aber für die Funiculi spermatici.

Im Lauf des Monat Juni traten wesentliche Veränderungen nicht ein; nur klagte die Pat. häufig über Schmerzen im linken Hypochondrium, welche bis zum Darmbeinkamm und nach hinten bis zur Wirbelsäule zögen. Zuweilen trat Kopfschmerz und Erbrechen auf. Die bis dahin normale Temperatur stieg Abends wiederholt bis auf 40° C.; indess war ein bestimmter Gang des Fiebers nicht zu erkennen.

