

IX.

Multiple Hemmungs- und Defektbildungen bei einem neugeborenen Kinde.

Von

Dr. M a x K o c h ,

Prosektor des Städtischen Krankenhauses am Urban, Berlin.

(Hierzu Tafel IV und V und 3 Textfiguren.)

Die im folgenden beschriebene Mißbildung dürfte in mehrfacher Hinsicht Interesse erwecken. Neben der an und für sich recht seltenen Anomalie der Persistenz der Kloake findet sich bei relativer äußerer Intaktheit des Kindes eine große Zahl meist innerlicher Hemmungs- und Defektbildungen, deren gegenseitiges Verhältnis bei dem heutigen Stande unserer Kenntnis noch wenig geklärt ist. Da die ausgedehnte teratologische Literatur nur wenige analoge Fälle aufweist, so dürfte die Beschreibung des Falles gerechtfertigt erscheinen.

Es handelt sich dabei um das uneheliche Kind einer 18 jährigen Primipara ohne Beruf, die am 9. Februar 1902 in die geburtshilfliche Klinik des Königlichen Charité-Krankenhauses aufgenommen und am selben Tage auch entbunden wurde. Die Mutter soll stets gesund gewesen sein und immer regelmäßig menstruiert haben. Als Zeit der letzten Menstruation wird Mitte Juli 1901 angegeben. Wenn diese Angabe richtig ist, so handelt es sich um eine Frühgeburt im Anfange des 7. Monats. Als der Geburtshelfer zur Vornahme der Geburt schritt, war die Blase bereits gesprungen und der Steiß des Kindes zwischen den Labien sichtbar. Die nähere Untersuchung ergab eine zweite Steißblage. Wegen bedrohlicher asphyktischer Erscheinungen wurde sofort die Entwicklung des Kopfes vorgenommen. Das tief asphyktische Kind hatte alle Zeichen der Reife und verstarb, nachdem die üblichen Belebungsversuche mit Erfolg angewandt waren, eine Viertelstunde post partum. Das Neugeborene hatte eine Länge von 55 cm und ein Gewicht von 3360 g. Standesamtlich wurde es als Knabe angemeldet. Placenta und Eihäute waren vollständig und wiesen keinerlei Veränderungen auf. Das Wochenbett verlief normal. Die Mutter wurde am 17. Februar aus der geburtshilflichen Klinik entlassen.

Sektionsbefund: Am 10. Februar 1902.

Äußere Besichtigung:

Kräftiges Kind, dem Aussehen der außerordentlich kleinen äußeren Geschlechtsteile nach männlichen Geschlechtes, mit reichlichem Panniculus adiposus und ziemlich starker Lanugo, besonders auf den Schultern und Ober-

armen. Beide Füße in extremster Valgusstellung. Beide Unterschenkel über die mediale Fläche gekrümmt, beide Oberschenkel gerade.

Obere Extremitäten ohne Abweichungen.

Die Fingernägel überragen die Fingerspitzen um $2\frac{1}{2}$ mm, zeigen eine zugespitzte Form und sind am freien Ende sehr dünn und biegsam.

In der Aftergegend findet sich keinerlei Andeutung einer Afteröffnung, nicht einmal ein die Stelle derselben markierendes Grübchen ist vorhanden. Die äußern Geschlechtsteile stellen sich dar als ein 2 cm langer und 18 mm breiter, halbkugelliger der Regio pubis breit aufsitzender Scrotumähnlicher Körper, der mit stark runzeliger Haut überzogen ist. An demselben findet sich vorn median ein 1 cm langer, 8 mm hoher, 5 mm breiter, nach vorn sich verjüngender penisähnlicher Anhang, an dessen Spitze ein sichelförmiges Grübchen zu sehen ist. Im Grunde desselben läßt sich auch mit den feinsten Sonden (Schweinsborsten oder Pferdehaaren) keine Harnröhre nachweisen. Durch Einschnitte in den erstgenannten rundlichen Körper wurde konstatiert, daß der Inhalt lediglich aus Fettgewebe besteht und daß in demselben trotz seiner Scrotumähnlichkeit keine männlichen Keimdrüsen vorhanden sind.

Innere Besichtigung.

Bei der Eröffnung der Bauchhöhle zeigt sich, daß von der dem Nabel entsprechenden Stelle der innern Seite der Bauchwand außer den Nabelvenen, den beiden Nabelarterien und dem Urachusrest (Taf. IV, Fig. 1 *Ur*) noch ein 5 mm dicker Strang abgeht, der in einer Länge von 2,4 cm zu einer Schlinge des Ileum führt (Taf. IV, Fig. 1 *duct. om. p.*). An seiner untern Kante findet sich ein $1\frac{1}{2}$ mm dickes Mesenteriolum (*mes.*), das sich 2 cm von der Übergangsstelle des erstgenannten Stranges in den Darm im Mesenterium verliert. Der obere Abschnitt der Bauchhöhle wird eingenommen von der sehr weit herabreichenden, sehr großen Leber und dem prall mit Meconium gefüllten Dickdarm, der an den dem Colon ascendens und descendens entsprechenden Abschnitten nicht an der Bauchwand fixiert ist, während ein Ligamentum gastro-colicum vorhanden ist. Am linken Seitenrande der prall gefüllten Gallenblase findet sich eine 5 mm lange und 3 mm breite Nebenleber von plattgedrückter Gestalt, die mit einer Längskante der Leber adhärirt. (*HS* der Fig. 1, Taf. IV.) Die Dünndarmschlingen sind leer und liegen im obern Abschnitt der rechten Seite der Bauchhöhle unterhalb der Leber. An dem Übergang des Dünndarms in das mäßig weite Coecum ist keine Spur eines Processus vermiformis aufzufinden. Verfolgt man den Dickdarm nach seinem untern Ende zu, so findet man, daß er mit einem hühnereigroßen gelblich weißen fremdartigen Gebilde (Taf. IV, Fig. 1 *Cl*) zusammenhängt, welches den untern Abschnitt der Bauchhöhle völlig einnimmt, sich in das Becken hinein fortsetzt und die ganze Beckenhöhle auszufüllen scheint. Nach vorn und rechts steht es durch ein daumendickes Ansatzstück, welches an seiner Spitze in einen 3 mm dicken und 3.3 cm langen Strang (Taf. IV, Fig. 1 *Ur*) übergeht, mit der Nabelgegend in Verbindung. Im linken Hypochondrium finden sich an Stelle einer Milz vier Gebilde von milzartigem Aussehen (Taf. IV, Fig. 1 *L. s. IV*), von denen die

beiden kleinsten etwas über erbsengroß, das dritte haselnußgroß ist, während das vierte die Gestalt und Größe einer Saubohne besitzt. Letzteres liegt auf der Vorderfläche der linken Nebenniere, die fast gänzlich davon bedeckt wird so daß nur vom unteren Rand und unteren Pol ein schmales Stück zu sehen ist. Das haselnußgroße liegt über ihm, seiner Konkavität anliegend, von den erbsengroßen liegt das eine oberhalb des linken Endes, das andere unterhalb des rechten Endes des ersteren.

Beide Nebennieren sind an normaler Stelle, sie sind auffällig groß und flach gedrückt.

Von den Nieren ist an den entsprechenden Stellen zunächst nichts wahrzunehmen.

Aus dem oben beschriebenen, fremdartigen Gebilde, welches den unteren Abschnitt der Bauchhöhle und das Becken ausfüllt, geht nach abwärts nur ein der Harnröhre entsprechender Strang unter dem Arcus pubis heraus (Taf. IV, Fig. 1 *ur*). Weiter findet sich keine andere Öffnung, auch keinerlei strangförmige Verbindung mit der Aftergegend. Etwa fingerbreit unterhalb der Stelle, an welcher das Colon descendens in diesen großen Sack übergeht, findet sich an der linken Seite ein ligamentöser Anhang, an dem sich drei langgestreckte Körper abheben. Der oberste derselben (Taf. IV, Fig. 1 *ov. s*) ist von langgestreckter, ovaler Gestalt, platt mit einigen flachen Einkerbungen der Ränder versehen, der mittlere (*tub. s*) ist mehr drehrund, zeigt einige leichte Schlängelungen und an seinem freien oberen Ende fimbrienartige Fortsätze. Der unterste endlich zieht als rundlicher Strang zur linken inneren Leisten-gegend (Taf. IV, Fig. 1 *lig. rot. s.*). Drei ähnliche Gebilde finden sich auch auf der rechten Seite dem hinteren Bauchfell aufgelagert, ebenfalls in einem ligamentösen Anhang, der hier von der Aorta und den beiden ungleich starken aus dem Stamm der Aorta entspringenden Arteriae umbilicales — die rechte ist doppelt so stark wie die linke — überlagert wird und gleichfalls mit dem schon mehrere Male erwähnten Sack zusammenhängt.

Brusthöhle: Zwerchfellstand beiderseits am unteren Rand der vierten Rippe. Die Inspektion der Brusthöhle ergibt das Vorhandensein einer großen bis zum Sulcus coronarius cordis herabreichenden Thymusdrüse und einer gut ausgebildeten Glandula thyreoidea. Die linke Lunge weist nur einen Lappen (Taf. IV, Fig. 2 *P. s.*), die rechte zwei, hinten nur unvollkommen getrennte Lappen (*P. d.*) auf. Beide Lungen sind größtenteils lufthaltig. An den unteren Rändern, besonders zwischen den Lobuli finden sich perlschnurartig aufgereihte Luftbläschen. Das Herz, von der Größe der geballten Faust des Kindes, war ohne weitere Besonderheiten.

Da es zunächst ungewiß war, ob das Kind in toto dem pathologischen Institut verbleiben könnte, so wurde, um den Zusammenhang der Organe nicht zu zerstören, von dem typischen Gang der Sektion in der Weise abgewichen, daß die gesamten Eingeweide als Ganzes mit Peritoneum und retroperitonealem Gewebe herausgenommen wurden. Außerdem wurde durch Exzision sowohl die Nabelgegend als auch der ganze Damm mit den äußeren Geschlechtsteilen und der Aftergegend in der Weise, wie es die Abbildung (Taf. IV, Fig. 1)

zeigt, am Präparat erhalten. Zu diesem Zwecke mußte die Symphyse gespalten werden.

Bei der nun erst vorgenommenen Untersuchung der Halsorgane zeigte sich, daß der Ösophagus in der Höhe des 8. oder 9. Trachealringes hinten blind endigte (Taf. IV, Fig. 2 *Oes. Blds.*). Eine von dem an der großen Krümmung eröffneten Magen aus eingeführte Sonde kommt im Kehlkopf zum Vorschein. Es wurde deshalb Kehlkopf und Trachea an der Vorderseite aufgeschnitten, wobei sich zeigt, daß die Sonde 1,2 cm oberhalb der Bifurkation aus einer Öffnung in der Hinterwand der Trachea hervorragt. Diese Öffnung stellt sich dar als ein sichelförmiger Spalt mit der Konkavität der Sichel nach dem Kehlkopf zu gerichtet. Es wird nun von der Rückseite des Präparates her auf die Sonde eingeschnitten und damit der zwischen der beschriebenen Öffnung in der Hinterwand der Trachea und der Cardia des Magens gelegene Abschnitt des Ösophagus eröffnet. Dabei zeigt sich, daß die vordere Wand dieses Ösophagusabschnittes in die jenen sichelförmigen Spalt nach unten begrenzende scharfe Lippe ausläuft, während die Hinterwand dieses Speiseröhrenabschnittes kontinuierlich mit deutlich wahrnehmbaren Längsmuskelzügen in die Rückwand der Trachea übergeht. Zwischen dem unteren Ende des oberen Ösophagusblindsackes und dem oberen Ende dieses unteren Speiseröhrenabschnittes findet sich keinerlei Verbindung, kein fibröser Strang oder dergleichen. In dem blind endigenden Ösophagusabschnitt findet sich eine größere Menge einer weißlichen, geronnenen Milch ähnlichen Substanz, deren mikroskopische Untersuchung ergibt, daß es sich um fettig degenerierte Plattenepithelien handelt. Bei der weiteren Präparation der Organe der Bauchhöhle findet sich unterhalb der linken Nebenniere zur Seite der Aorta gelegen ein etwas über erbsengroßes ovales weißliches Gebilde, aus dem sich beim Einschnneiden eine trübe gelbliche Flüssigkeit entleert (Taf. IV, Fig. 1 *R. s.*). Oberhalb desselben lag noch ein ähnliches, etwa hanfkorngroßes zystisches Gebilde. Diese beiden Zysten hängen nach rechts zusammen mit einem flachen, rötlich-grauen Körper¹⁾, der vor der Aorta liegt und sie nach rechts um ein wenig überragt. Derselbe läßt oberflächlich mehrere ganz kleine bis höchstens stecknadelkopfgroße Zysten und reichliche punktförmige, glänzend weiße Stellen durchschimmern. Nach oben läßt sich dieser Körper nicht ganz scharf abgrenzen, sondern verliert sich strangartig im retroperitonealen Gewebe. Nach abwärts gehen aus diesem Körper zwei strangartige plattgedrückte, hohle Gebilde, ebenfalls von rötlich-grauer Farbe hervor (Taf. IV, Fig. 1 *uret. d. u. s.*), die an ihrem untern Ende mit der Rückwand des großen, sackartig gestalteten Organes (*C1*) zusammenhängen. Das rechte dieser Gebilde besitzt mehr als das doppelte Kaliber des linken. Von oben her in diese Gebilde eingeführte Sonden kommen im Innern des großen Sackes zum Vorschein. In die Zysten oder in das Innere des soliden rötlich-grauen, rechts gelegenen Körpers kann man von diesen Strängen aus mit der Sonde nicht vordringen.

Es wird nun die Eröffnung des Sackes und seines mit der Nabelgegend

¹⁾ In Fig. 1 auf Taf. IV nicht besonders bezeichnet, als Fortsetzung des mit *uret. d.* bezeichneten Gebildes nach oben erscheinend.

in Verbindung stehenden vorderen Anhangs durch einen Medianschnitt vorgenommen (Taf. IV, Fig. 3). Derselbe reicht unten bis zur Harnröhre, oben endigt er an der Einmündung des Colon. Die Höhle des Sackes enthielt gelbliche Flüssigkeit mit weißlichem desquamierten epithelähnlichen, bröckligen Massen, deren mikroskopische Untersuchung leider verabsäumt wurde. Die Dicke der Wandung des Sackes schwankt an den verschiedenen Stellen, am größten ist sie in dem vorderen mit dem Nabel und der Harnröhre zusammenhängenden Abschnitt, wo sie $\frac{1}{2}$ cm und stellenweise darüber beträgt, besonders dick ist die Wandung unterhalb des zum Nabel führenden soliden Stranges. Die Wanddicke des mit dem Colon zusammenhängenden Abschnitts des Sackes mißt 2 höchstens 3 mm.

An dem durch eine tiefe in annähernd frontaler Richtung ziehende Furche, markierten Übergang zwischen diesen beiden Abschnitten mißt die Wand etwa 4 mm. Die innere Wand des vorderen, mehr langgestreckten Abschnittes ist glatt und zeigt keine Besonderheiten. Nur an dem oberen Ende desselben, wo der zum Nabel ziehende solide Strang (*Ur*) hervorgeht, findet sich eine leichte, trichterförmige, von radiären Falten umgebene Einziehung. Ebenso ziehen einige Falten zur innern Öffnung der Harnröhre (*ur*), in welche man mit Schweinsborsten und Pferdehaaren etwa $\frac{3}{4}$ cm weit eindringen kann. Der hintere Abschnitt des Sackes, in den das Colon einmündet, ist mehr kugelig gestaltet, besonders nach hinten bauchig ausgedehnt. Seine innere Wandung ist rechts am vorderen Abschnitt ebenfalls glatt. Linkerseits in unregelmäßige Falten gelegt, zwischen denen zwei übereinanderstehende grubchenförmige etwa $1\frac{1}{2}$ cm voneinander entfernte Öffnungen wahrnehmbar sind (Taf. IV, Fig. 3 *um u. tm*). An der Hinterwand des Sackes finden sich zwei längsgestellte Falten (*F*), die nach abwärts sich in die zur innern Harnröhrenöffnung ziehende Furche verlieren, während sie nach oben in den hinteren halbkugelig vorgetriebenen Teil allmählich auslaufen. Nach rechts von diesen Falten in einer Entfernung von 1 cm liegen ebenfalls zwei übereinanderstehende, nur etwa $\frac{1}{4}$ cm voneinander entfernte Grubchen (*u. m. u. t. m.*), von denen das obere von einem ringwallähnlichen Wulst umgeben ist, während das untere keine derartige Umgrenzung zeigt. Eine in die letztere Öffnung vorgeschobene Fischbeinsonde führt in den mittleren mit fimbrienartigen Anhängen versehenen in dem oben beschriebenen ligamentösen Anhang gelegenen strangartigen Körper (*tub. d.*), während in die entsprechende Öffnung der andern Seite die gleiche Sonde nur bis zu $\frac{1}{2}$ cm Tiefe eingeführt werden kann, so daß hier der Zusammenhang mit dem gleichen Gebilde dieser Seite nicht unmittelbar nachzuweisen ist. In die oberen Öffnungen eingeführte Sonden lassen sich ohne Anwendung größerer Gewalt nicht verschieben, während von den strangartigen, nach der Nierengegend hinziehenden Körpern aus, die oben genauer beschrieben sind, eingeführte Sonden mühelos nach unten aus den Öffnungen in den Sack vordringen konnten. Da diese strangartigen Gebilde nach ihrer Lage nichts anderes darstellen können als die zum Teil stark dilatierten Ureter, (*en*) so sind diese letzteren Öffnungen als die Mündungen der Ureteren in die Blase anzusprechen, während die beiden anderen Öffnungen den Tubenmündungen entsprechen.

Die Einmündungsstelle des Colon in den oberen Pol des Sackes erweist sich als außerordentlich eng und es gelingt nur durch starken Druck, auf das prall mit Meconium gefüllte Colon eine geringe Menge von Kindspech hindurchzudrücken. Durch eine Verlängerung des Medianschnittes in die Wand des Colon wird die innere Beschaffenheit der Kommunikationsstelle (*M*) der Betrachtung zugänglich gemacht. Das sehr stark dilatierte Colon verengt sich hier plötzlich zu einem höchstens für eine Stricknadel durchgängigen Kanal, in dessen Wand fünf 1 bis 2 mm im Durchmesser haltende, von wallartigen Rändern umgebene Grübchen zu sehen sind, deren Tiefe 2 bis 3 mm beträgt. Dieselben sitzen auf einer wulstartigen Verdickung der Wand, die mit zwei scharf vorspringenden Rändern in das oben beschriebene von Falten und Wülsten durchzogene Gebiet der linken Hälfte des Sackes übergeht.

Schädel und Gehirn ohne Besonderheiten.

Die Rückenmarkshöhle ist nach hinten überall völlig geschlossen. Das Rückenmark zeigt eine stark ausgesprochene Hals- und Lendenanschwellung

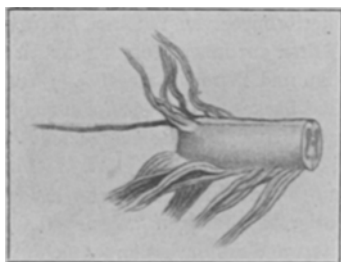


Fig. 1.

und endigt in der Höhe der Mitte des dritten Lendenwirbels ohne Verjüngung mit abgerundetem Ende ohne Andeutung eines Conus terminalis (Textfig. 1). Der größte Teil der Nerven der Cauda equina läßt sich bis zu einer unterhalb des Körpers des ersten Kreuzbeinwirbels gelegenen Öffnung (Textfig. 2 u. 3 f. s. d.) verfolgen, an welcher Stelle sie in der Knorpelmasse verschwinden, welche, da die übrigen vier Kreuzbeinwirbel und das Steißbein fehlen, die untere Endigung der Wirbelsäule darstellt.

Das Becken wurde vorsichtig herausgelöst und bot nach der Maceration folgende auffallende Erscheinungen dar (Textfig. 2 u. 3): Wie schon oben bemerkt, fehlen die vier untersten Kreuzbeinwirbel und das Steißbein gänzlich.

Der erste Kreuzbeinwirbel setzt sich etwas schief nach links an den letzten Lendenwirbel an. Die Längsachse der Wirbelsäule erfährt dadurch mit dem ersten Kreuzbeinwirbel eine stumpfwinklige Abknickung nach links, und zwar so hochgradig, daß die Knorpelmasse, die das Ende der Wirbelsäule darstellt, auf der linken Symphysis sacroiliaca zu ruhen scheint. Eine Massa lateralis des ersten Kreuzbeinwirbels ist nur rechterseits vorhanden und durch eine ziemlich tiefe Furchen von dem Wirbelkörper getrennt. Diese Furchen führt zu

einem großen Foramen sacrale anterius (Textfig. 2, *f. s. d.*), das 5 mm hoch und 3 mm breit ist und welches in sagittaler Richtung den ersten Kreuzbeinwirbel durchsetzt. Durch die oben beschriebene Abknickung kommt es fast in die Medianlinie der Wirbelsäule zu liegen und stellt durch die seine untere Umgrenzung bildende, nach unten konvexe Knorpelplatte scheinbar das freie Ende der Wirbelsäule dar. Linkerseits findet sich vorn keine Andeutung einer *Massa lateralis*, dagegen findet man auf der Hinterseite ein vorstehendes knorpeliges Gebilde und oberhalb desselben in der tiefen Einsenkung zwischen dem ersten Kreuzbeinwirbel und der linken Darmbeinschaukel die Andeutung eines Foramen. (Fig. 3 *f. s. s.*)

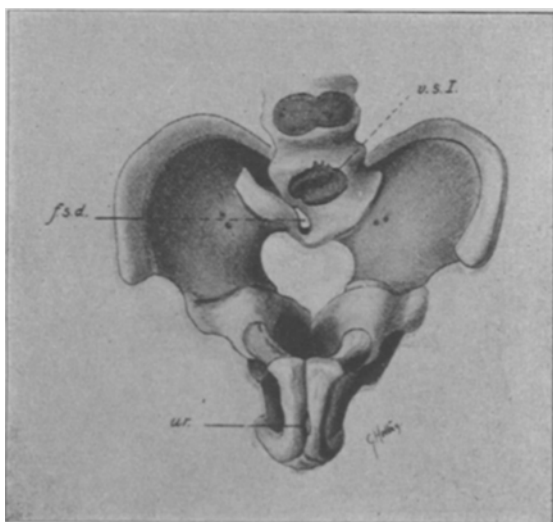


Fig. 2.

Die Darmbeinschaukeln erscheinen sehr flach gestellt, die Querspannung des Beckeneinganges ist außerordentlich gering und zwar ist in unserm Falle als hintere Grenze der Beckeneingangsebene die untere knorpelige Begrenzung des rechten ersten (allein vorhandenen) Foramen sacrale anterius anzusehen. Die Form der Beckeneingangsebene besitzt die Gestalt einer Birne mit der Verjüngung nach der Symphyse zu. Diese erscheint außerordentlich hoch dadurch, daß die unteren oder absteigenden Schambeinäste einander völlig berühren, so daß ein Arcus pubis nicht vorhanden ist. Die Harnröhre tritt durch eine 11 mm unterhalb des obren Symphysenrandes gelegene Öffnung heraus (Textfig. 2 *ur*). Ebenso sind sowohl die ab- wie aufsteigenden Sitzbeinäste bis zur völligen Berührung einander genähert und fast vollständig durch bindegewebige Massen verschmolzen. Durch diese anatomischen Verhältnisse endigt das Becken nach unten in einem von beiden Seiten her komprimierten geschlossenen Trichter, aus dem nach den Seiten die weiten Foramina obturatoria, nach vorn die enge

Öffnung, durch die die Harnröhre durchtritt, herausführen. Bei der Betrachtung des Beckens von vorn oder hinten weist dasselbe infolge des Mangels des Kreuzbeins eine schief herzförmig gestaltete Öffnung auf, deren Umgrenzung nach oben von der mehrfach erwähnten knorpeligen Platte, an den Seiten von den Lineae innominatae und nach unten von dem obern Abschnitt der einander völlig genäherten Sitzbeine gebildet wird.

Beckenmaße:

Die größte Entfernung der beiden Darmbeinschaufelkanten = 64 mm.

Entfernung der Spinae iliac. ant. sup. = 58 mm, der nur angedeuteten Spinae iliac. ant. inf. = 39 mm.

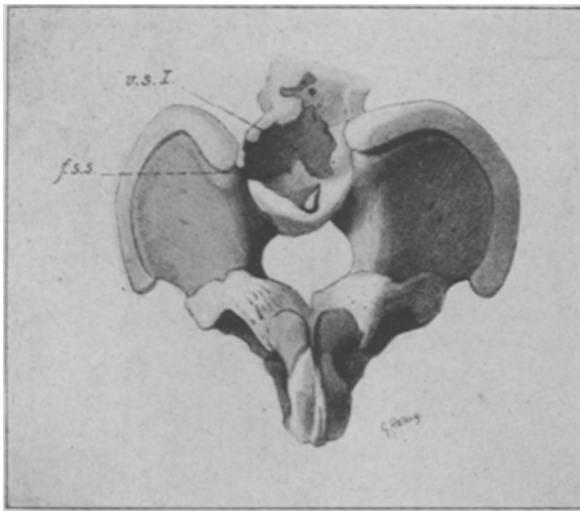


Fig. 3.

Gerader Durchmesser des Beckeneingangs (untere Begrenzung des rechten Foramen sacrale ant.)—oberer Rand der Mitte der Symphysis pubis = 25 mm.

Querer Durchmesser, weiteste Entfernung der Lineae innominatae = 15 mm.

Entfernung zwischen den horizontalen Schambeinästen = 9 mm.

Entfernung der innern Vorwölbung der beiden Gelenkpfannen von innen gemessen = 9 mm.

Entfernung der Spinae iliac. post. sup. = 16 mm.

Die Höhe der durch Fehlen der Kreuzbeinwirbel entstandenen herzförmigen Öffnung nach hinten = 12 mm.

Die Breite derselben 15 mm.

Entfernung der Spinae iliac. sup. bis Mitte des obern Symphysenrandes = 50 mm.

An den Knorpelknochengrenzen der langen Röhrenknochen fanden sich keine Zeichen für kongenitale Lues.

Die mikroskopische Untersuchung der Schilddrüse, Thymus, Lunge, Milz, Leber, Pankreas ergab keine erwähnenswerten Besonderheiten. Außerdem wurden einer mikroskopischen Untersuchung unterzogen 1. die Wand des fremdartigen Gebildes der Bauchhöhle in verschiedenen Abschnitten, 2. die ovalen platten Körper, die jederseits in den ligamentären Anhängen desselben gelegen, 3. das von Zysten durchsetzte Gebilde der linken und das platte der rechten Nierengegend, 4. die davon nach abwärts führenden dilatierten Kanäle, 5. die Nabelschnur. Dabei ergab sich folgendes:

1. Die Wand des großen, sackartigen Gebildes setzt sich aus verschiedenen Lagen glatter Muskulatur zusammen, die durch bindegewebige Septen, in denen Gefäße verlaufen, getrennt sind. Meist ist eine dünnere, innere und eine ebenso starke äußere Schicht von längs verlaufenden Muskelbündeln vorhanden, zwischen denen eine dickere Schicht von zirkulär oder schief verlaufenden Muskelbündeln liegt. Als innerer Wandbelag findet sich durchgängig eine dicke Schicht von wie gequollen aussehendem Plattenepithel.

2. Die ovalen platten Gebilde zeigen die Struktur der Ovarien. Neben zahlreichen Primordialfollikeln finden sich spärlich schon weiter entwickelte Follikel mit Cumulus ovigerus. Demnach sind die zugleich mit in den ligamentären Anhängen gelegenen Gebilde jederseits als Tuben und Ligamenta rotunda anzusprechen.

3. Von der histologischen Struktur der in der Nierengegend gelegenen Gebilde geben Fig. 4 und 5 auf Taf. V eine Vorstellung. In Fig. 4, die einen Teil eines aus dem platten Gebilde der rechten Seite stammenden Schnittes darstellt, sehen wir in einem zellreichen, von groben Gefäßen durchzogenen Bindegewebe spärliche, wohl ausgebildete Glomeruli nebst kleinen Bezirken von gewundenen und geraden Harnkanälchen. Außerdem fanden sich eine größere Zahl (in der Fig. nur 3 dargestellt) von rundlichen und länglichen Knorpelinseln. Von der Struktur des von Zysten durchsetzten Gebildes in der linken Nierengegend gibt Fig. 5 einen Ausschnitt. In dem gleichartigen Grundgewebe erscheinen eine Anzahl rundlicher Bezirke mehr oder minder abgegrenzt, die aus zellreichem Gewebe bestehen. In ihrer Mitte finden sich Durchschnitte von einfach oder komplizierter gebauten drüsigen Kanälen (Taf. V, Fig. 5 *gl.* 1—5). Eine Anzahl der letzteren zeigt die von *Störck* als Hemmungsbildung der Glomeruli beschriebene sogenannte Schöpfungsförmigkeit (Fig. 5 *gl.* 1). Eine Anzahl zeigt vier oder mehrlappige Bildung. Vielfach finden sich innerhalb der Kanäle Kalkkonkretionen, die auch sonst innerhalb des Bindegewebes und in den kleineren oder größeren (in der Figur nicht dargestellten) Zysten vorhanden sind. Bezirke mit wohlausgebildeten Glomerulis und Labyrinth, wie rechts, wurden linkerseits nicht gefunden.

4. Die Wand der beiden, von den Nieren nach abwärts ziehenden Kanäle zeigt sich als aus einer inneren und äußeren Längsmuskelschicht zusammengesetzt, zwischen denen eine Lage von Ringmuskulatur vorhanden ist. Den inneren Überzug bildet eine aus wenigen Lagen bestehende Plattenepithelschicht.

5. Die Nabelschnur zeigte außer einer recht starken Differenz des Querschnitts der beiden Nabelarterien keine Besonderheiten.

Nach dem Befunde bei der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung ergibt sich demnach folgende Reihe von Anomalien bei dem Kinde.

1. Vereinigung der Labia majora in Verbindung mit der Klitoris zu einem penis- und skrotumähnlichen Gebilde = Pseudohermaphroditismus femininus externus.

2. Atresia ani et urogenitalis.

3. Pes valgus beiderseits.

4. Ductus omphalomesentericus persistens mit eigenem Mesenteriolum.

5. Persistenz des Urachus.

6. Ungleichheit der Nabelarterien.

7. Mesenterium commune.

8. Defekt des Processus vermiformis.

9. Vierfache Milzanlage.

10. Hypoplasie der Nieren mit Hemmungsbildungen an den Glomerulis, Zysten, Knorpelinseln und Kalkkonkretionen.

11. Dilatation der Ureteren.

12. Kommunikation von Blase und Dickdarm mit einem dickwandigen großen Sack, in dem die Tuben und Ureteren einmünden und aus welchem einzig die (blind endigende) Urethra heraustritt.

13. Kleine Nebenleber am Vorderrand der Gallenblase.

14. Hypoplasie der Lungen (rechte zweilappig, linke einlappig.)

15. Blindsackförmige Endigung des oberen Ösophagus, Kommunikation des unteren Ösophagus mit der Trachea, dicht oberhalb der Bifurcation.

16. Defekt des Steißbeins und der vier unteren Kreuzbeinwirbel, mangelhafte Ausbildung der Massae laterales des ersten.

17. Querverengtes Becken.

18. Stumpfe Endigung des Rückenmarks, Defekt des Conus terminalis.

Von den vorstehend aufgezählten Anomalien gehört die größte Anzahl ihrem Charakter nach zu den Hemmungsbildungen oder Bildungshemmungen, und zwar sind das die unter Nr. 1, 2, 4, 5, 7, 12, 14 und 15 aufgeführten. Dazu gesellen sich eine Reihe von Defektbildungen, wie der Mangel des Processus vermiformis, höchst

mangelhafte Entwicklung der Nieren, totaler Defekt des Steißbeins und der vier unteren Kreuzbeinwirbel, endlich die stumpfe Endigung der Medulla spinalis. Alsdann finden sich zwei Anomalien, die den Charakter überschüssiger Bildungen tragen: die vierfache Milzanlage und die Nebenleber. Endlich finden sich noch Veränderungen unbestimmten Charakters, dahin gehören der doppel-seitige Pes valgus, die Ungleichheit der Nabelarterien. Als von einmal vorhandenen Mißbildungen abhängige Bildungen sind die Dilatation der Ureteren und das querverengte Becken anzusehen, erstere als Folgewirkung der geschlossenen Kloakenbildung, letztere als solche des partiellen Defektes des Kreuzbeins.

Bei dem Vorhandensein so zahlreicher Mißbildungen, die den Charakter von Hemmungsbildungen tragen, könnte man versucht sein, in diesem Falle, an das Vorliegen einer sogenannten „spontanen Hemmung“ zu denken, für deren Erklärung man sich mit der Mangelhaftigkeit oder Schwäche der Anlagen, Schwäche der Vegetationskraft im K u n d r a t s c h e n Sinne oder des Bildungs-triebes der Alten abzufinden hätte, falls nicht eine akzidentelle äußere Einwirkung allgemeiner Art, Erkrankung der Mutter oder dergleichen namhaft gemacht werden kann. In letzterer Hinsicht sind die Nachforschungen ergebnislos gewesen. Besonders haben sich für die Annahme einer kongenitalsyphilitischen Erkrankung des Kindes keinerlei Anhaltspunkte ergeben, aber auch sonst spricht vieles gegen die Annahme einer solchen „spontanen Hemmung“. Einmal die bis auf die Atresia ani et urogenitalis völlige äußere Intaktheit des Kindes, ferner die Kombination von Hemmungs- mit Defektbildungen. Geht man dem Grade dieser letzteren nach, so kann es keinen Augenblick zweifelhaft sein, wo die schwerste Störung zu suchen ist. Zweifellos ist das am hinteren Körperende der Fall, wo der größte Teil des Kreuzbeins, das Steißbein und der Enddarm fehlen und gleichzeitig das Urogenitalsystem in schwerster Weise in Mitleidenschaft gezogen ist. Der Defekt des Conus terminalis am Rückenmark und die ganz mangelhafte Entwicklung der Nieren zeigt, daß die Schädigung sich nicht bloß auf das unterste Ende der Wirbelsäule erstreckte. Für die Erklärung dieser schweren Defekte können meines Erachtens nur mechanische Einwirkungen in Frage kommen, durch die Bildungsmaterial zerstört wurde.

Durch die Annahme einer solchen Schädigung am kaudalen Ende fände ein großer Komplex der vorhandenen Anomalien seine Erklärung (Nr. 1, 2, 5, 10, 11, 12, 16, 17, 18). Eine Anzahl anderer (Nr. 4, 7, 8) würde sich wohl auch noch zu den vorhergehenden in Beziehung bringen lassen. Die übrigen müßten als akzidentelle Anomalien angesehen werden. Zum Teil handelt es sich dabei um häufige (*Pes valgus*) oder unbedeutende Anomalien (Nebennilzen, mangelhafte Lappung der Lungen, Nebenleber, Ungleichheit der Nabelarterien). Größeres Interesse beansprucht allein die blinde Endigung des oberen Ösophagus und die Kommunikation des unteren mit der Trachea, und zwar deshalb, weil das Vorkommen dieser Mißbildungen in einem von A. D. Müller¹⁾ beschriebenen Falle, bei welchem ähnliche Veränderungen, wie in dem meinigen, am kaudalen Ende vorhanden waren, gleichfalls konstatiert wurden. Ob hier eine gewisse Korrelation zwischen hinterem und vorderem Körperende gegeben ist, oder ein akzidentelles Verhältnis vorliegt, möchte ich unentschieden lassen. Vor der Hand müssen wir es eben als eine immer wieder bestätigte Erfahrungstatsache hinnehmen, daß Mißbildungen multipel auftreten, ohne daß eine nachweisbare Abhängigkeit besteht.

In bezug auf die Bestimmung der teratologischen Terminationsperiode im Sinne von E. Schwalbe oder des Zeitpunktes der von uns angenommene¹ mechanischen Einwirkung auf das kaudale Ende des Embryo möchte ich mich nur dahin äußern, daß man dieselbe wohl noch in den ersten Monat des Embryonallebens verlegen muß. Über die Art einer derartigen mechanischen Einwirkung zu einer so frühen Zeit fehlt uns bei der Kleinheit der Embryonalanlage und ihrer geschützten Lage im Uterus vorläufig noch jede Vorstellung.

Von Parallelfällen, die eine ähnliche Häufung von Mißbildungen an einem Individuum zeigten, sei nur auf den schon erwähnten Fall von A. D. Müller verwiesen.

Anf jede einzelne der in unserem Fall vorliegenden Anomalien kann natürlich bei der großen Zahl derselben nicht ausführlich eingegangen werden, um so mehr, als die meisten durchaus be-

¹⁾ Verschiedene Mißbildungen bei einem neugeborenen Kinde. Ugeskrift for Laeger 3. R. V.S. 329. Ref. Virchow-Hirsch Jahresber. Jahrg. 1868.

kannte und typische Verhältnisse bieten, nur einige kurze Bemerkungen über die Kloakenbildung und das Becken mögen noch erlaubt sein.

An der hier vorliegenden Form der Kloakenbildung ist besonders bemerkenswert, daß nicht, wie in den meisten derartigen Fällen, jederseits eine Scheiden- oder Uterusanlage vorhanden ist, sondern daß diese Teile, falls sie überhaupt vorhanden gewesen, in den gemeinsamen Kloakensack mitaufgegangen sind, so daß nur die Tuben in denselben einmünden. Die Mündungen der stark dilatierten Ureteren, über die in den meisten früheren Fällen überhaupt keine Angaben gemacht werden, liegen in unserem Falle oberhalb der Einmündungen der Tuben.

Das Becken stellt das höchste Extrem der von Litzmann zuerst beschriebenen pathologischen Beckenform dar. In vieler Beziehung gleicht es einem kürzlich von Kuliga¹⁾ bei einer Sirenenmißbildung geringsten Grades beschriebenen, wo ebenfalls Defekte am Kreuzbein, Mangel des Steißbeins, Atresia ani et urogenitalis sowie Kloakenbildung vorhanden war. Die trichterförmige Verengung ist in meinem Falle noch stärker ausgeprägt, als in dem von Kuliga. Für die Entstehung dieser Beckenform kommt meines Erachtens als ausschlaggebender Faktor nur das Fehlen einer Anzahl von Kreuzbeinwirbeln und die mangelhafte Ausbildung der Massae laterales an dem einzig vorhandenen ersten in Betracht. Dem Wachstumsdruck der Beckenorgane kann ich nach Beobachtungen an anderen Fällen von Atresia ani nicht als beckenbildenden Faktor ansehen, welche Rolle ihm von Friedberg und Jürgens erteilt wurde.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. IV. und V.

Fig. 1. Situs viscerum eines Kindes mit zahlreichen Hemmungs- und Defektbildungen. Die Eingeweide sind im Zusammenhang herausgenommen, indem bei der Bauchhöhle das Bauchfell der Rückseite mitherausgeschält wurde. Die Nabelgegend wurde umschnitten und ebenso, wie die äußeren Geschlechtsteile, der Damm und die Aftergegend im Zusammenhange belassen. Der Dickdarm wurde von der Mitte des Colon ascendens bis zur Mitte

¹⁾ Über Sirenenmißbildungen und ihre Genese. Monatsschr. f. Geburtshülfe u. Gynäkologie, Bd. 27, S. 297.

des Colon descendens der Übersichtlichkeit halber entfernt. Trachea und Bronchien sind an der Vorderseite, der Magen an der großen Krümmung aufgeschnitten. Vom Magen aus ist in den Ösophagus eine Fischbeinsonde eingeführt, die oberhalb der Bifurkation in der Trachea aus einer halbmondförmig begrenzten Öffnung herausragt. Der Kloakensack ist nach der rechten Seite gelegt worden. — Thyr. d. u. s. = rechter und linker Lappen der Schilddrüse; Thym. d. u. s. = rechter u. link. Lappen d. Thymus; com. oes. tr. = Tracheo-oesophageal-Kommunikation; C. = Herz; P. s. = linke Lunge; H. s. = Nebenerleber am Rande der Gallenblase; v. f. = Gallenblase; Coec. = Coecum ohne Processus vermiformis; gl. s. d. u. s. = r. u. l. Nebenniere; Ao. = Aorta; uret. d. u. s. = r. u. l. Ureter; mes. = Mesenterium des Duct. omph. mes. persist.; ov. d. u. s. = r. u. l. Ovarium; tub. d. u. s. = r. u. l. Tube; lig. rot. d. u. s. = Ligamentum rotundum dextrum und sinistrum; duct. om. p. = Ductus omph. mes. persist.; O. = Nabel; Ur. = Urachus; A. u. d. u. s. = Arteria umbilicalis dextra et sinistra; P. = Perineum; ur. = Urethra; Cl. = Kloakensack; Rs. = Rest der linken Niere; Col. desc. = Colon descendens; L. s. IV = vierfache Milz; V = Magen.

- Fig. 2. Hals- und Brustorgane des Kindes von hinten. Der obere und untere Teil des Ösophagus sind von hinten eröffnet, in dem unteren Abschnitt liegt die Fischbeinsonde. — ep. = Epiglottis; Oes. Bds. = unteres Ende des Ösophagus-Blindsacks; Th. d. u. s. = Thymus dextr. u. sinistr.; com. oes. Trach. = Mündung des unteren Ösophagus in die Trachea; C. = Herz; P. d. u. s. = rechte und linke Lunge; Oes. inf. = unterer Ösophagus.
- Fig. 3. Der Kloakensack mit der Einmündung des Colon descendens in der Medianlinie eröffnet. — Col. desc. = Colon descendens; uret. d. u. s. = rechter und linker Ureter; M. = stark verengte Mündung des Colon descendens i. d. Kloake; u. m. = Mündung der Ureteren; t. m. = Mündung der Tuben; Ur. = Urachus; ur. = Urethra; F. = Sagittalfalte.
- Fig. 4. Schnitt aus der rechten Niere. gl. = Glomeruli; v. = Gefäße; c. = Knorpelinseln.
- Fig. 5. Schnitt aus der linken Niere. — gl. 1–5 = Mißbildete Glomeruli; gl. 1 = schöpflöffelförmige Bildung eines Glomerulus; k. = Kalkkonkretionen.
-

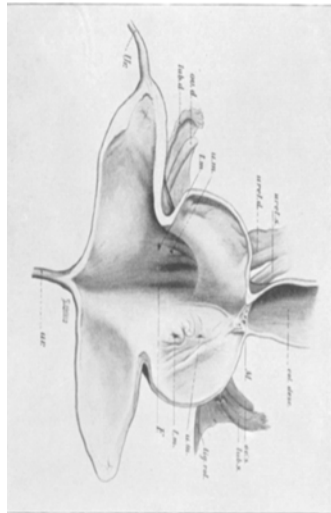


Fig. 2.

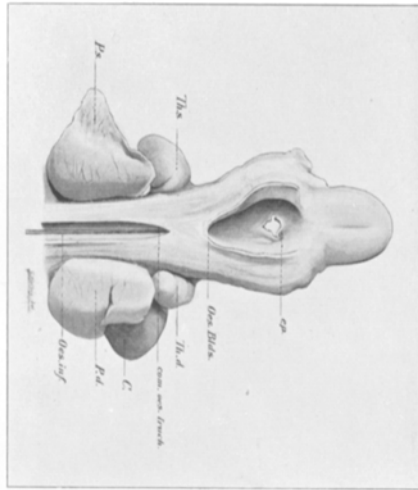


Fig. 1.

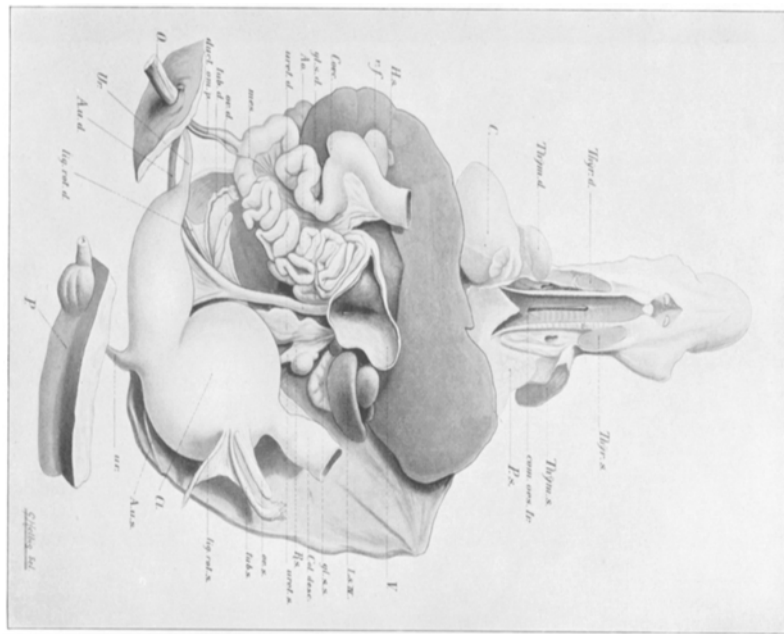


Fig. 3.

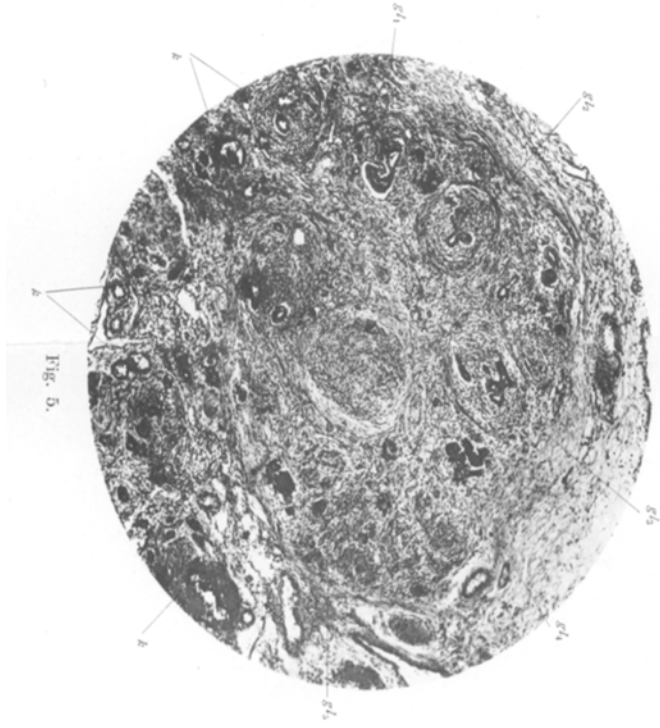


Fig. 5.



Fig. 4.