

Literatur.

Albu, Zur Kenntnis der sporadischen, eiuheimischen Dysenterie. Ztschr. f. klin. Med. 56, 1905. — Amos, Recent work of Dysentery. Journ. of Path. VIII, 1902. — Boas, Amöben-enteritis. D. med. Wschr. 1896, S. 214. — Councilman et Lafleur, The John Hopkin's Hosp. Reports 1891. Nach Janowski zit. — Craig, Journ. of med. Sc., July 1904. — Dopter, Annales de l'Inst. Pasteur. Juli 1905. — Derselbe, Arch. de méd. exper. 1. Ser., Bd. 19, 1907. — Flexner, Ztbl. f. Bakt. 28, 1900. — Hara, Frankf. Ztschr. f. Path. u. path. Anat. LV, 1910. — Harris, Virch. Arch. 166, 1901. — Hartmann, Kolle u. Wassermanns Hdb. d. pathog. Mikroorganismen VII, 1913. — Huber, Ztschr. f. klin. Med. 67, 1909. Nach Ztbl. f. Bakt., zit. Ref. Bd. 45, 1910. — Izar, Refer. in Ztbl. f. allg. Path. 1914 — Janowski, Ztbl. f. Bakt. Bd. 21, 1897. — Jürgens, Veröffentl. a. d. Geb. d. Militär-Sanitätswesen 1902. Nach Kartulis in Kolle-Wassermanns Hdb. 1913 zit. — Derselbe, Ztbl. f. Bakt. Ref. Bd. 42, 1909. — Kartulis, Virch. Arch. 1885, 1886, 1887, 1889. — Derselbe, Ztbl. f. Bakt. 1891. — Derselbe, Nothnagels spez. Path. u. Ther. Bd. V, III, 1900. — Derselbe, Kolle u. Wassermanns Hdb. d. pathogenen Mikroorganismen VII, 1913. — Rob. Koch, Arbeit a. d. Kais. Gesundheitsamt 1887. Nach Janowski zit. — Kovács, Nach Janowski zit. — Kruse u. Pasquale, nach Janowski zit. — Kuenen, Ztbl. f. Bakt. Ref. Bd. 47, 1910. — Kuenen u. Swellengrebel, Ztbl. Bakt. Bd. 71, 1913. — Lehmann, Ztbl. f. Bakt. Bd. 62, 1912. — Loesch, Virch. Arch. d. 65, 1875. — Marshall, Brit. med. Journ. vol. 1, 1899. — Melchior, Ugeskrift f. Laeger. Nr. 36, 1916. — Mühlmann, Zieglers Beitr. Bd. 57, 1914. — Quinke u. Roos, Berl. klin. Wschr. Bd. 45, 1893. — Roos, Nach Janowski zit. — Ruge, Amöbenruhr. Menses Hdb. d. Tropenkrankheiten III, 1906. — Ruge u. Esau, Ztbl. f. Bakt. Bd. 71, 1913. — Schuberg, nach Janowski zit. — Shirota, Ztbl. f. Bakt. Ref. Bd. 56, 1913. — Tanaka, Münch. med. Wschr. 1910 u. Ztbl. f. Bakt. Ref. Bd. 37. — Walker and Sellards, Ref. aus Ztbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 1914.

XIX.**Ein Fall von komplettem Pseudohermaphroditismus masculinus.**

(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Kopenhagen.)

Von

Poul Møller, 1. Prosektor.

(Hierzu 6 Textabbildungen.)

Wie in den Lehr- und Handbüchern allgemein angegeben wird, ist der männliche Pseudohermaphroditismus bei weitem häufiger als der weibliche. Die große Häufigkeit dieser Mißbildung wird indessen ganz überwiegend durch die zahlreichen Fälle von mehr oder minder weitgehender Hypospadie bedingt, die mit oder ohne Kryptorchismus, im übrigen aber mit normalen männlichen Genitalia interna vor-

kommen. Klebs, der als erster die allgemein benutzte Einteilung in Hermaphroditismus und Pseudohermaphroditismus aufgestellt hat, nennt diese größere Gruppe der Zwitterbildungen: Pseudohermaphroditismus masculinus externus. Weit seltener kommt die Form vor, die Klebs als Pseudohermaphroditismus masculinus internus bezeichnet; hier findet sich verschieden starke, jedoch immer zu stark hervortretende Entwicklung der weiblichen Geschlechtswege (Tube, Uterus, Vagina) mit normalen oder rudimentären männlichen Geschlechtswegen (Epididymis, Vas deferens, Vesicula seminalis, Ductus ejaculatorius) vereint, während sowohl die Geschlechtsdrüsen als die äußeren Genitalien männlich sind.

Endlich liegt als Kombination dieser zwei Gruppen eine Form vor, welche die seltenste ist und von Klebs Pseudohermaphroditismus masculinus completus genannt wurde. Diese Mißbildung besteht darin, daß die äußeren Genitalien scheinbar weiblich sind, die Müllerschen Gänge ganz oder teilweise zu Tuben, Uterus und Vagina ausgebildet sind, während zugleich die männlichen Geschlechtswege, die von dem Wolffschen Körper und von dem Wolffschen Gange herstammen, in verschiedener Ausdehnung bzw. Ausbildung vorhanden und die Geschlechtsdrüsen männlich sind.

Zur Beleuchtung der relativen Häufigkeit dieser verschiedenen Gruppen soll angeführt werden, daß v. Neugebauer in seinem möglichst vollständigen Sammelwerk von 1908 246 Fälle von Pseudohermaphroditismus femininus gegen 796 maskuline erwähnt; von diesen letzteren gehören nicht weniger als 650 zu den „externen“, 97 sind „interne“, und nur 28 Fälle werden als Pseudohermaphroditismus masculinus completus bezeichnet.

Ein neuer Fall dieser letzteren seltenen Mißbildung, der in dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität Kopenhagen untersucht worden ist, wird demnach eine gewisse Aufmerksamkeit verdienen.

Die Organe stammen von einer 49jährigen Dienstmagd her, die im Frühjahr 1916 in ein Kopenhagener Hospital¹⁾ aufgenommen wurde wegen Pneumonie und Mb. cordis. Pat. war sehr geschwächt; es wurde aufgeklärt, daß sie als 15jährige und später noch zweimal Fb. rheumatica gehabt hatte, und daß sie seither immer zu Dyspnoe und Herzklopfen geneigt war. Die Pat. hat nie menstruiert. Die Stimme war grob und tief. Man wurde bei der Untersuchung auf ihre abnorm entwickelten Genitalia aufmerksam, die weiter unten näher besprochen werden sollen, und es wurde schon klinisch die Diagnose: Hermaphroditismus masculinus (?) gestellt. Nach Verlauf nur zweier Tage starb sie, und es wurde im Spital die Sektion vorgenommen. Die mißbildeten Geschlechtsorgane, die Nebennieren und der Kehlkopf sind dann später im Pathologisch-Anatomischen Institute der Universität untersucht worden.

¹⁾ Aus Diskretionsrücksichten werden nähere Angaben nicht angeführt.

Die Leiche war klein, ziemlich fett und plump gebaut, 144 cm hoch. Auffallend lange Arme. Langes Kopfhaar mit Zöpfen. An der Oberlippe war Bart vorhanden; ebenso am Kinn vom Prolabium bis zu 3 cm unterhalb der Kinnspitze, lateralwärts bis zu einer vertikalen Linie 2 cm außerhalb des Angulus oris. Der Gesichtsausdruck war ein ausgesprochen weiblicher, jedoch mit plumpen Zügen. Mammae viril; ihr Diameter beträgt 2 cm, die Dicke 0,5 cm; kein Glandelgewebe ist fühlbar, die Papillen sind klein, Areolae wenig hervortretend.

Es wurde eine sehr bedeutende Herzhypertrophie und eine Stenose des Ostium aortae nachgewiesen. In den Lungen chronische Stase samt einer sehr verbreiteten kruppösen Pneumonie in grauer Heposition, fast die ganze rechte und den unteren Lappen der linken Lunge einnehmend. Keine Zeichen von Tuberkulose der Lungen oder Lymphdrüsen. Der Magen-Darmkanal bot außer etwas Stase keinerlei pathologische Veränderungen dar; dasselbe galt auch von Leber, Pankreas, Milz und Nieren. Die rechte Nebenniere wog 5,2 g und maß etwa $45 \times 25 \times 5$ mm; das Gewicht der linken Nebenniere war 7,7 g, und die entsprechenden Maße betragen etwa 52—28—18 mm. Das Aussehen der beiden Nebennieren war sowohl äußerlich als auf der Schnittfläche ein normales; auch bei der mikroskopischen Untersuchung fanden sich durchaus normale Verhältnisse.

Die interessantesten Verhältnisse bieten die Genitalien dar (Textfig. 1—3) (Katalog G des Pathologisch-Anatomischen Museums der Universität, Nr. 291). Hier findet sich ein Membrum, das an der dorsalen Seite 5,5 cm¹⁾ mißt und in eine deutliche Glans von 2,2 cm Diameter endet. Dorsal und an den Seiten sieht man eine gut entwickelte Korona und einen Sulcus coronarius. An der Eichel spitze führt eine enge, vertikale Spalte von 3—4 mm in einen etwa 1 cm tiefen, engen Blindsack hinein. Das Membrum ist von einer dünnen, losen, nicht behaarten Haut, die sich unschwer zu Falten aufheben lässt, bedeckt; diese Haut des Membrums setzt sich in das wohlentwickelte Präputium fort; nach unten zu befestigt sich dieses durch ein Frenulum an die Glans; im übrigen findet sich aber ein etwa 1,5 cm tiefes Präputium, und das Präputium lässt sich leicht über die Corona glandis zurückführen.

Vom Frenulum erstreckt sich in der Mittellinie nach rückwärts zu einer etwas hervorstehende Raphe, welche sich teils an das Membrum selbst, teils an die profunde Fortsetzung der Bestandteile des Membrums befestigt und somit die zwei großen „Labien“ voneinander trennt. Ihre Länge ist 4 cm; an dem hinteren Ende der Raphe sieht man eine 5×9 mm große ovale Öffnung, die schräg nach aufwärts und nach rückwärts führt und einem Vestibulum oder Sinus urogenitalis entspricht. Es sind keine Labia minora vorhanden. Hinter der genannten Öff-

¹⁾ Dieses und die folgenden Maße beziehen sich alle auf das formalinfixierte Präparat.

nung findet sich keine Raphe mehr; das Perinäum ist hier in einer Länge von etwa 3,5 cm schlaff, die beiden „Labia“ verbindend. Um noch 1,5 cm weiter nach rückwärts ist der vordere Rand des Anus belegen; auf dieser Strecke ist das Perinäum fest an die Unterlage befestigt.

Die „Labia majora“ zeigen sich als zwei große, schlaffe Hautfalten, die sich nach vorn zu in eine Art Mons pubis verlieren und nach rückwärts, wie bereits erwähnt, sich gerade hinter dem Vestibulum vereinigen. Besonders die linke ist

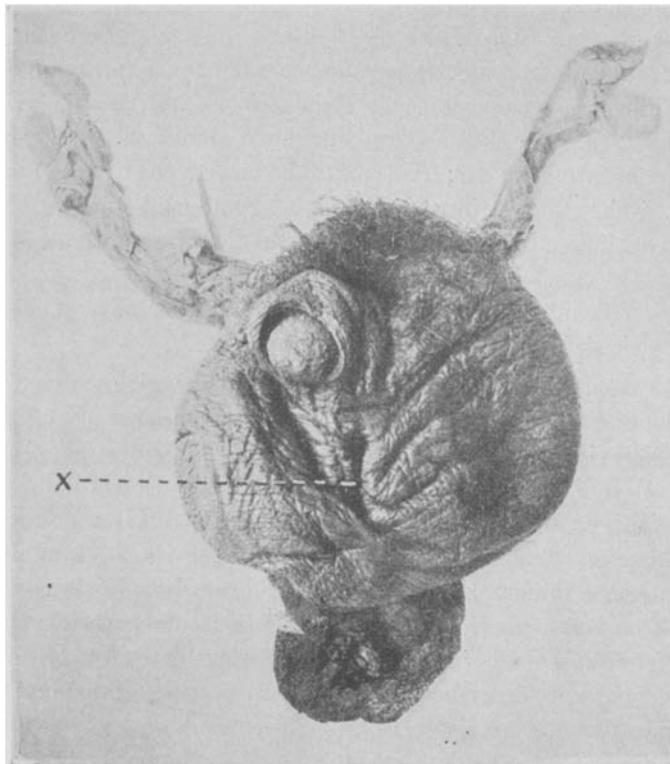


Fig. 1. Genitalia externa. Sonde im Vestibulum X.

sehr groß; so weit man sehen kann, scheint sie im Leben etwa 5—6 cm hinuntergehängt zu haben; die rechte ist ein wenig kleiner. Die Konsistenz ist weich und schlaff; man fühlte und fühlt auch jetzt keine festen Teile, speziell keine Geschlechtsdrüse, in diesen Lippen. Sie sind — bis zu 1,5 cm von der Raphe — von gerunzelter Haut, mit ziemlich spärlichen, langen, dünnen, gekräuselten Haaren bedeckt. Auch um den Anus herum finden sich recht zahlreiche Haare; auch der Mons ist bis zu seiner oberen Grenze, die wie bei Frauen nach oben zu leicht konvex

ist, stark behaart. Die Haut auf und um die Genitalien herum ist stark pigmentiert.

Bei der Dissektion stellt sich nun heraus, daß das Membrum an seiner Wurzel mittels eines Ligam. suspensorium angeheftet und hier fast rechtwinklig gebogen ist, worauf es von seinen zwei wohlentwickelten Corpora cavernosa

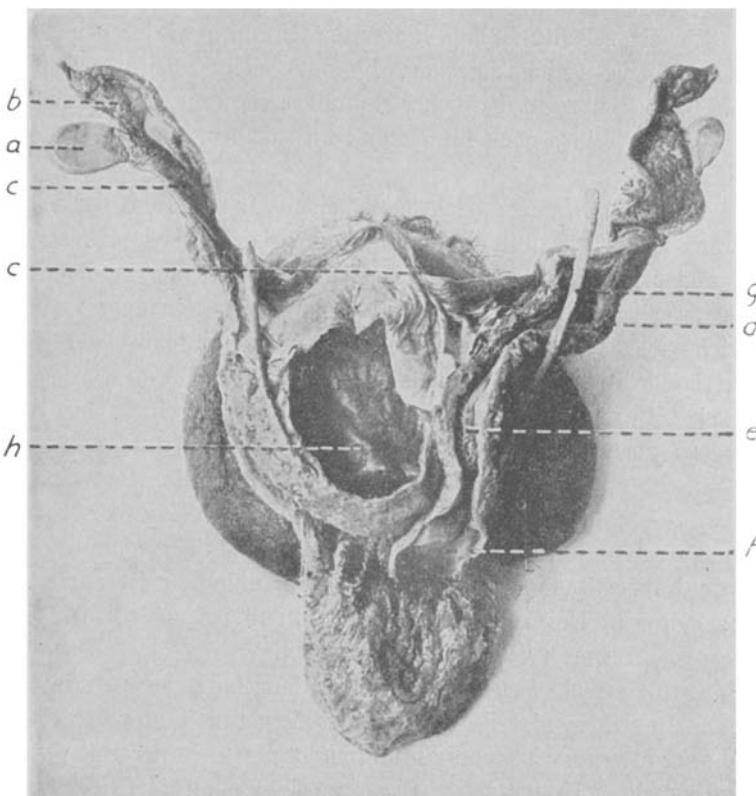


Fig. 2. Genitalia interna: *a* Testis sinister *b* Epididymis sinistra (Epoophoron), *c* Tuba sinistra, *d* Corpus uteri, *e* Cervix uteri, *f* Vagina, *g* Ureter dextr., *h* Vesica urinaria mit einer Sonde in der Urethra.

fortgesetzt wird; dieselben sind im ganzen 7 cm lang und zusammen 2,2 cm breit, mit einer sehr deutlichen, 1—2 mm dicken Tunica albuginea. Nach hinten zu laufen sie in divergierende, zugespitzte Krura aus, welche von den Mm. ischio-cavernosi umgeben und mit den Rami ischii verbunden sind.

Die Glans setzt sich in ein weit dünneres Corpus cavernosum urethrae fort, welches auf dem Querschnitte dreieckig erscheint, $1,0 \times 0,6$ cm dick ist und durch einen Zug von Bindegewebe, in dem keine Urethra nachgewiesen werden

kann, in zwei gut getrennte Halbteile geteilt wird. Im proximalen Ende wird dies Corpus cavernosum urethrae breiter und wird in der Höhe der divergierenden Krura von den untersten Enden der Urethra und Vagina sowie auch von dem oberen Ende des Sinus urogenitalis durchbohrt, welcher in schräger Richtung abwärts und nach vorn zu durch das Corpus cavernosum verläuft und somit auf beiden Seiten eine kavernöse Partie erhält, ungefähr von dem Aussehen eines Bulbus vestibuli; diese zwei kavernösen Partien hängen hinter den Kanälen miteinander zusammen. Ein eigentlicher Bulbus hinter der Urethra, wie er beim Manne vor kommt, ist dahingegen nicht zu sehen. Es findet sich an den lateralen Seiten der kavernösen Körper ein recht deutlicher M. bulbocavernosus, welcher sich nach vorn zu in der Mitte vereint, nach hinten und unten aber von dem Vestibulum gespalten wird.

Von der äußereren Öffnung zwischen den beiden „Labia“ führt das Vestibulum nach aufwärts-rückwärts zu in einer Länge von 1,6 cm. Nach oben wird es bis zu einem Diameter von etwa 4 mm verengt, um sich nachher in die Urethra und Vagina fortzusetzen. Diese Gebilde sind sehr eng miteinander verbunden und strecken sich — soweit man an dem herausgenommenen Präparat beurteilen kann — fast in vertikaler Richtung nach aufwärts.

Am weitesten nach vorn liegt die Urethra; sie hat eine Länge von 4,5 cm mit ungefähr 5 mm auswendigem Diameter, doch ist sie nach unten zu etwas schmäler. Die Schleimhaut erscheint der Länge nach gefaltet; die Muskelwand ist sehr kräftig, etwa 3—5 mm dick und an der Mitte noch durch Züge der Muskulatur des Diaphragma urogenitale verstärkt. Die Urethra scheint am genauesten eine direkte Fortsetzung des Vestibulum zu sein. Die Vaginalmündung ist nur ca. 2 mm im Diameter; man sieht keinen Colliculus seminalis; auch keine Prostata-mündungen. Hymen ist nicht vorhanden.

Die Vagina streckt sich von dieser Mündung nach aufwärts in einer Länge von 7,5 cm. In seinem niedrigsten Teil liegt sie gerade hinter der Urethra; bald weicht sie aber etwas nach rechts ab und endet genau in der Höhe von der Einmündung des rechten Ureters in die Blase, wo sie fest mit dem Ureter und mit der Vesika verbunden ist. Oberhalb der engen, unteren Öffnung erweitert sie sich schnell bis zu einem Diameter von etwa 1 cm, um sich dann nach aufwärts zu allmählich bis zu einem Diameter von 4 mm zu verengern. Die Schleimhaut erscheint leicht unregelmäßig gefaltet, ohne ausgesprochene Quer- oder Längsfalten. Die Muskelwand ist etwa 1 mm dick und setzt sich direkt in die Uterinwand fort, indem die Grenze teils durch die deutlichen Plicae palmatae im Zervikalkanal, teils durch eine ziemlich plötzlich einsetzende Verdickung der Wand markiert wird; hingegen findet man keine Portio vaginalis und somit auch keine Lakunaria.

Der Uterus ist lang und schlank; im ganzen beträgt die Länge 10,3 cm, von welchen 2,8 cm auf das Kollum fallen. Das Orificium externum kennzeichnet sich dadurch, daß das Lumen sich auf 2,5 mm Diameter verengt; dann erweitert sich

der Kanal allmählich nach oben zu und hat an der Stelle, wo die Querfalten aufhören, einen Diameter von 8 mm. Hier findet sich kein Orificium internum; die Kavität des Uterinkörpers erscheint, was seine untersten zwei Drittel anbelangt, als eine direkte Fortsetzung des Zervikalkanals, mit unveränderter Räumlichkeit wie dieser und von ungefähr zylindrischer Gestalt; nach oben zu erweitert sich dann die Kavität um einiges in der Querrichtung und wird zugleich, der äußereren Form des Uterus entsprechend, von vorn nach rückwärts zu etwas verengt. Die Schleimhaut ist im ganzen Uterinkörper der Länge nach gefalten. In seiner äußeren Form ist der Uterus nach unten zu zylindrisch, etwa 1,7 cm im Diameter; nach aufwärts gegen den Fundus zu wird er breiter und etwas flacher und endet mit einem

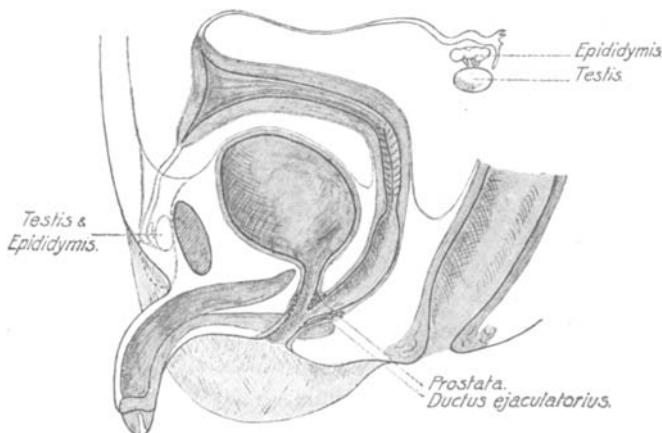


Fig. 3. Schematische Darstellung der Genitalien und ihrer gegenseitigen Lagerung.

sattelförmigen Fundus mit zwei dicken, wenig hervortretenden Kornua, deren Spitzen um 3,5 cm entfernt sind; die Dicke des Fundus beträgt 1,5 cm. Die Dicke der Wand ist am Orificium externum 2 mm; sie nimmt nach aufwärts allmählich zu und beträgt im untersten Teil des Korpus 4 mm, in dessen übrigem Teil etwa $\frac{1}{2}$ cm.

Der Zervix setzt sich in der Richtung der Vagina nach aufwärts und etwas nach rechts fort mit der Vesika in enger Verbindung, während der rechte Ureter sich von seiner Mündung in die Blase vor dem Orificium externum nach aufwärts und rechts von dem Zervix streckt. An der Grenze zwischen Zervix und Korpus macht der Uterus eine ziemlich scharfe Beugung von etwa 90°, indem der Korpus anteflektiert wird. Dieser streckt sich nun in einem nach aufwärts konvexen Bogen nach vorn und rechts zu, an der Seite der Vesika ruhend, ungefähr in derselben Art und Weise, wie sonst beim Manne das Vas deferens, und der Fundus ist dicht innerhalb der kleinen Poche belegen, die dem Processus vaginalis peritonaei ent-

spricht. Der Uterus ist hier ein wenig schief, seiner schiefen Stellung entsprechend, indem das rechte Horn etwas länger als das linke ist.

Das Peritonäum bekleidet die Vesika in ungefähr normaler Ausstreckung. Die Rückseite des Corpus uteri ist bis zur Höhe des obersten Endes des Kollum peritonäal bekleidet; dasselbe ist auch mit dem linken Teil der Vorderseite, nur nicht so weit nach unten, der Fall. Von hier aus geht das Peritonäum teils direkt, teils Ligamenta lata bildend, auf die Beckenwand über. Es ist keine eigentliche Fossa vesico-uterina vorhanden, nur eine Vertiefung in der Ecke, wo Uterus, Vesica und die rechte Beckenseitenwand zusammenstoßen. Der Fundus uteri ist ganz peritonäal-bekleidet.

Von der linken Seitenwand des Uterinkörpers geht ein dünnes Ligamentum latum ab, das an seinem Ursprung eine Höhe von 6 cm hat. Hinter der Mitte von der Vesika liegt es als eine dünne Peritonäalduplikatur von etwa 3 cm Höhe, woselbst in dieser Weise eine Art Fossa vesico-uterina gebildet wird. Das Ligamentum erstreckt sich ganz bis zur linken Beckenseitenwand hinüber, wo dessen Höhe 2—3 cm beträgt, und von wo aus es sich in eine freier hängende Peritonäalfalte fortsetzt, die weiter unten besprochen werden wird. Die rechte Seite des Uterus und der rechte Teil seiner Vorderseite drücken sich eng an die rechte Beckenwand an und sind nicht von Peritonäum bekleidet. Einem rechten Ligamentum latum entsprechend findet sich nur ganz oben bei der rechten Uterinecke eine sehr niedrige Peritonäalfalte, die sich zur Beckenwand hinüber erstreckt. Dem rechten Inguinalkanal entsprechend bauscht sich das Peritonäum gegen das „Labium“ zu hinunter als eine fingerdicke Tasche von 3 cm Tiefe und mit weiter Öffnung; an der linken Seite bildet sich in entsprechender Art und Weise ein fast hühnereigroßer, 5—6 cm tiefer Bruchsack mit sehr geräumiger Öffnung. Bei der Sektion wurden diese beiden Bruchsäcke leer gefunden, und auch klinisch fühlte man „keine Hoden oder feste Teile in den weichen, schlaffen Labia“. Ungeachtet dessen scheint die Annahme berechtigt, daß so große Säcke jedenfalls zuzeiten — z. B. wenn die Pat. aufrecht stand — Viszera enthalten haben können, besonders die Geschlechtsdrüse und andere Abschnitte der inneren Genitalien, deren Lage darauf hindeuten (siehe weiter unten).

Akzessorische Nebennieren sind nicht nachzuweisen.

Von der rechten Uterinecke geht eine Tuba ab, 9,5 cm lang; sie ist an ihrem Ursprung flachgedrückt, mit einem größten Quermaß von 2 mm; an ihrem lateralen Ende ist sie etwas gewunden, mehr zylindrisch und 4 mm im Diameter. Sie endet mit einem Infundibulum, das deutliche, wenn auch kurze Fimbrien hat, deren längste 1 cm lang und gegen die Geschlechtsdrüse hinunter gerichtet ist. Dem Uterus am nächsten liegt die Tuba in der besprochenen niedrigen Peritonäalfalte; nachdem sie aber deren laterales Ende an der Beckenwand erreicht hat, streckt sich die Tuba weiter an dem einen Rande einer 5 cm langen, dünnen, schmalen

Peritonäalfalte, die als äußerstes Ende des Ligamentum latum frei von der Beckenwand in das Becken hineinhängt und zugleich die Geschlechtsdrüse und Überreste des Wolffschen Körpers enthält. Diese Falte mag in der oben genannten Peritonäalpoche gelegen haben, welche gegen die rechte Skrotalhälfte gerichtet war, indem nämlich das rechte Uterinhorn gerade innerhalb des Annulus inguinalis abdominalis seinen Platz hat haben müssen. Mit einer feinen Sonde läßt sich die Tuba ganz bis zur Uterinecke sondieren, und es kann der Eileiter unschwer bis ganz in die Uterinkavität hinein durchspritzen werden.

Von der linken Uterinecke geht im oberen Rande des Ligamentum latum eine lange, sehr dünne Tuba ab, die mit dem Ligamentum die linke Beckenwand erreicht, um von hier aus, den Verhältnissen an der rechten Seite entsprechend, weiter zu verlaufen in einer freien Peritonäalfalte mit der Geschlechtsdrüse und den von dem Wolffschen Körper herstammenden Teilen zusammen. Diese Falte ist 9 cm lang und mag in den großen linken Inguinalbruchsack hinuntergereicht haben. Diese Tuba ist im ganzen 22 cm lang; ihr laterales, freies Ende hat dieselbe Räumlichkeit wie die rechte; der im Ligament liegende Teil ist aber nur faden-dick und kann weder sondiert noch durchspritzt werden. Das Infundibulum gleicht demjenigen auf der rechten Seite; die Fimbria „ovarica“ ist jedoch fast 2 cm lang und reicht ganz bis zur Geschlechtsdrüse hin.

Die Geschlechtsdrüsen sind flachgedrückte, ovoide Körper; die rechte mißt $15 \times 12 \times 7$ mm, die linke $24 \times 17 \times 7$ mm. Die Oberfläche ist ganz glatt, weißgrau; die Schnittfläche erscheint weich, rötlichgrau. Es ist somit eine große Ähnlichkeit mit Testis vorhanden. Auf beiden Seiten ist die Drüse mittels eines schmalen Randes (einer Art Mesenteriolum) an die genannte, frei hinunterhängende Peritonäalfalte befestigt, und es mag demnach wahrscheinlich sein, daß sie mitunter ganz oder fast ganz unten im „Labium“ gelegen hat. Von der Geschlechtsdrüse geht subperitonäal (d. h. auch innerhalb der genannten Falte) ein sehr stark ausgebildeter Plexus pampiniformis ab, in welchem sich zahlreiche kugelrunde Verkalkungen finden.

Morgagnische Hydatiden sind nicht vorhanden.

Innerhalb der schon öfters genannten, frei hinunterhängenden Peritonäalfalte, ganz nahe an deren freiem Ende, liegt ein flaches, bohnenförmiges, weißgraues, festes Körperchen, dessen Oberfläche ein wenig uneben erscheint und das mehrere bis hanfsamengroße, durchscheinende Zysten enthält; es wird dem einen Rande entlang von der Tuba, an der andern Seite vom Mesenteriolum der Geschlechtsdrüse und von dem Plexus pampiniformis umgeben, während sich die Fimbria „ovarica“ an das äußerste, freie, schmale Ende des Körperchens anschmiegt. Das Körperchen mißt auf der rechten Seite etwa $12 \times 8 \times 5$ mm; auf der linken etwa $23 \times 8 \times 5$ mm. Im durchfallenden Lichte sieht man, daß von dem gegen die Geschlechtsdrüse kehrenden Rande des Körperchens eine Reihe (8—10) von paral-

Ielen Strängen bis zum Mesenteriolum der Geschlechtsdrüse hin verlaufen, so daß das genannte Körperchen, was Lagerung und Form anbelangt, augenscheinlich dem Epoophoron entspricht. Es ist kein dem Eileiter parallel verlaufender Kanal, der dem Gartnerschen Gang entsprechen könnte, vorhanden; auch sieht man keine dem Paroophoron entsprechende Bildung.

Außer den schon besprochenen Gebilden finden sich in den Ligamenta lata noch zwei von den Uterinecken entspringende, undeutlich abgegrenzte, parallel verlaufende Muskel- und Gefäßzüge; sie verlaufen beide im subperitonäalen Gewebe,

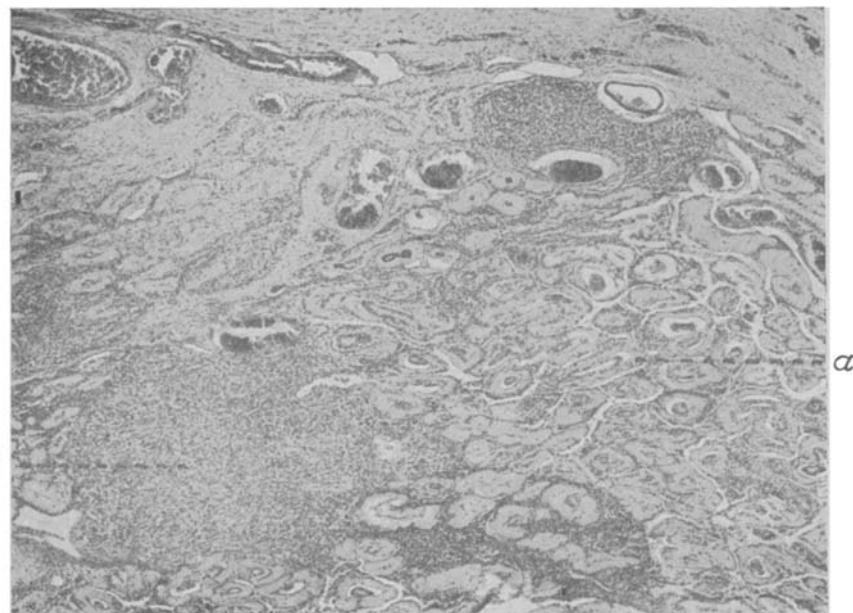


Fig. 4. Testis; *a* hyaline Tubuli contorti, *b* interstitielle Zellen: Mikrophotographie, 35mal vergr.
Eisenhämatoxylin-van Gieson-Hansen-Färbung.

das eine gegen das Mesenteriolum der Geschlechtsdrüse hin, das andere gegen den Annulus inguinalis abdominalis hinunter. Sie dürfen zweifelsohne als Gebilde aufgefaßt werden, die dem Ligamentum proprium ovarii bzw. dem Ligamentum teres uteri entsprechen.

Zur mikroskopischen Untersuchung der Genitalia werden Stücke herausgenommen von:

1. den beiden Geschlechtsdrüsen,
2. den beiden Überresten der Urnieren,
3. den beiden Ligamenta lata,

4. dem Uterus (unteren Teil des Uterinkörpers),
5. der Vagina,
6. dem Übergang zwischen Vagina, Urethra und Sinus urogenitalis,
7. dem profunden Teil des Membrums.

1. Die beiden Geschlechtsdrüsen bestehen aus Hodengewebe (Textfig. 4). Man sieht zahlreiche Tubuli contorti mit stark verdickten Wänden, die überwiegend aus hyalinem Bindegewebe bestehen; nur in den äußersten Schichten finden sich elastische Fasern, scheinbar in normaler Menge. Das Lumen ist stark verengt, hie und da ganz obliteriert. Das Epithel weist nicht die zahlreichen

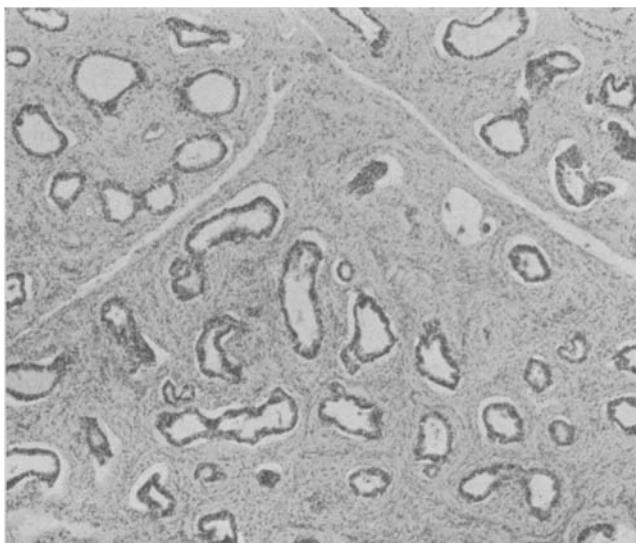


Fig. 5. Epididymis. Mikrophotographie, 35mal vergr. Eienhämatoxylin-van Gieson-Hansen-Färbung.

normalen Zellformen auf; es kommen nur runde oder ovale Zellen vor, die in einer oder einigen wenigen Schichten angeordnet sind; noch häufiger sieht man einen schmalen Haufen von Zellen, die das enge Lumen ganz ausfüllen. Spermatozoen oder auch nur eine Andeutung von Spermatogenese wird vermisst; auch sieht man keine typischen Sertolischen Zellen. Das sparsam vorhandene interstitielle Gewebe ist reich an ziemlich großen, runden, vakuolisierten Zellen; diese Leydig'schen Zellen bilden hie und da große Haufen zwischen den Tubuli contorti, an welchen es deutlich zu sehen ist, wie sie zur Seite gedrängt werden.

Am äußersten findet sich eine kräftige Tunica albuginea, und im Mesenterolum ein reichliches Bindegewebe, in welchem zahlreiche Gefäße und enge,

geschlängelte, unregelmäßig verzweigte und anastomosierende Lumina, die mit einer einzigen Schicht von kubischen Zellen ausgekleidet sind: Rete testis, sich vorfinden.

2. Die Überreste der Urnieren (Textfig. 5) bestehen aus zahlreichen geschlängelten Kanälen mit einer einzelnen oder doppelten Schicht von Epithelzellen, die hochkubisch oder zylindrisch und mit zahlreichen feinen Haaren (Wimpern?) versehen sind. Sie werden zusammengehalten durch ein sehr feinfaseriges, zellreiches Bindegewebe, das um jedes Epithelrohr eine dicke Bekleidung bildet; es gelingt nicht, in der Wand Muskelzellen nachzuweisen. Obwohl das Organ als Epididymis aufgefaßt werden muß, ist es somit doch eher als ein weit entwickeltes Epoophoron gebaut.

3. Die Ligamenta lata werden im vollständigen Querschnitte untersucht, indem man sich besonders bemüht, irgendwelche Überreste von dem Wolffschen Gange nachzuweisen. Es finden sich jedoch keine solchen Überreste; hingegen findet man zahlreiche Gefäße und an den zwei Uterinecken einzelne glatte Muskelfasern.

4. Der Uterus ist fast ganz normal gebaut: eine zellreiche Mukosa, die mit einer einzigen Schicht von Zylinderepithel bekleidet ist, das hie und da noch dazu oberflächliche, feine Haare trägt. Die Drüsen sind kurz, sehr dünn, gerade und scheinen spärlicher als normal vorhanden zu sein. In der sehr gefäßreichen Muskularis nimmt man den verschiedenen Faserrichtungen gemäß unschwer verschiedene Schichten wahr. Obwohl die Umgebung des Uterus ganz bis zum Peritonäum hinaus im Schnitte mitgenommen ist, werden keine Überreste des Urnierenanges nachgewiesen.

5.—6. Die Partie um die Ausmündungen der Urethra und Vagina wird in Serienschnitten untersucht; die Schnitte werden senkrecht zur Achse der Kanäle gelegt. Die beiden genannten Röhren sowie deren gemeinsame Fortsetzung werden inwendig von einem 1—2schichtigen haarlosen Zylinderepithel ausgekleidet. Sowohl in der Urethra wie in der Vagina bildet das Epithel eine große Menge von drüsennählichen Ausbuchtungen in die Muskulatur der Wände hinaus. In den Lumina von diesen Gebilden sieht man hie und da ein gekörntes oder amorphes „Sekret“, das einmal runde oder ovale, massive Körperchen bildet, die an Prostatasteine erinnern. Das Epithel dieser Ausbuchtungen ist meistens demjenigen der Oberfläche gleich; hie und da sind aber die besprochenen Hohlräume mit einer einzigen Schicht von kubischen oder zylindrischen Zellen ausgekleidet. Es handelt sich hier zweifelsohne um eine rudimentär entwickelte Prostata. Außer den genannten Ausbuchtungen finden sich noch zwei enge, rohrförmige Bildungen, die sich von dem Sinus urogenitalis aus ein wenig unterhalb der Vaginalmündung nach aufwärts strecken, indem sie — eine auf jeder Seite der Mittellinie — in der hinteren Vaginalwand verlaufen, woselbst sie etwa 1 cm weiter oben enden.

In ihren obersten Teilen sind sie ein wenig unregelmäßig ausgebuchtet; weiter unten sind sie zylindrisch. Die Wandung besteht aus konzentrisch angeordneten Bindegewebszügen, und das Epithel hat teils helle Zylinderzellen mit basal gestellten Kernen, teils weniger durchsichtige, zylindrische oder kubische Zellen in einer oder zwei Schichten. Im Lumen finden sich einige abgestoßene Zellen und einiges faseriges Sekret. Der Lage nach handelt es sich um das niedere Ende des Wolffschen Ganges, und der Bau widerspricht dieser Anschauung nicht.

7. Das Membrum besteht aus zwei Corpora cavernosa, die nichts Besonderes darbieten, und aus einem Corpus spongiosum, das durch einen dicken, sagittalen Zug von Bindegewebe in zwei schlanke Seitenpartien geteilt wird. Es findet sich in dem Membrum keine Urethra außer dem makroskopisch wahrgenommenen Blindsack in der Glans.

Kurz resümiert, bieten diese Genitalien das Bild eines Pseudohermaphroditismus masculinus completus dar, indem die äußeren Geschlechtsteile zwar zum Teil den normalen männlichen gleichen, aber doch durch die Spaltung des Skrotums in zwei „Labia“, die Hypospadie, den Kryptorchismus und die Begrenzung der Behaarung sich stark an den weiblichen Typus annähern, derweil die Genitalia interna eine verhältnismäßig hohe Entwicklung der von den Müllerschen Gängen entstandenen Kanäle: Tubae, Uterus, Vagina, zugleich mit dem Vorhandensein einer männlichen Geschlechtsdrüse und rudimentären männlichen Ausführungskanälen (Epididymis oder Epoophoron und Ductus ejaculatorius) aufweisen. Daß auch die Prostata rudimentär entwickelt ist, entspricht der früher oft gemachten Wahrnehmung, daß diese Drüse in bezug auf ihre Entwicklung den äußeren Geschlechtsteilen folgt.

Derweil das spermatogenetische Gewebe in den Testes ausgesprochen atrophisch ist, so daß sicher keine Rede von Samenbildung gewesen ist, was auch durch das Fehlen von Ausführungskanälen erhellt, ist dahingegen das spezifische, interstitielle Gewebe deutlich hypertrophisch, wie es mitunter bei der senilen Testisatrophie gefunden wird. Der verbreiteten Anschauung¹⁾ gemäß, daß diese Leydigischen Zellen als eine interstitielle Drüse mit innerer Sekretion die sekundären und tertiären Geschlechtscharaktere bedingen, wird man in unserem Falle diese überwiegend männlich zu finden erwarten.

Dies ist nun, wie schon zum Teil erwähnt, auch der Fall. Sowohl der Bartwuchs wie auch die Entwicklung der Mammae und die Stimme deuten das männliche Geschlecht an. Nur die zweifelsohne weniger wertvollen Zeichen: geringe Körperhöhe, langes Kopfhaar und weibliche, wenn auch plumpe Gesichtszüge deuten in die entgegengesetzte Richtung.

¹⁾ Biedl: Innere Sekretion 1913, II, S. 310.

Hierzu möchte ich nun einige weniger leicht zugängliche sekundäre Geschlechtscharaktere hinzufügen. Von den Beckenmaßen gelang es mir die Distantia spinarum zu verschaffen; sie betrug 24 cm, was genau dem Maß entspricht, das von den Anatomen als die Mittelzahl für Männer angegeben wird (Cunningham, Quain).

Ein besonderes Interesse bietet der Larynx dar (Path.-anat. Museum der Universität, Katalog G, Nr. 292), indem der Kehlkopf sich bekanntlich sowohl an Größe und Form wie auch, was die Ossifikation anbelangt, bei Männern und Weibern verschieden verhält. Zur Beurteilung der Größe und Form dienen die folgenden Maße (in Millimetern) an dem formalinfixierten Larynx:

von dem tiefsten Punkte der Cart. cric. bis zum höchsten Punkte der Epiglottis in aufrechter Stellung	61
von dem tiefsten Punkte der Cart. cric. bis zum obersten Rande der Cart. thyro. (ohne Cornu sup.).....	37
Breite der Cart. thyro. zwischen den Cornua supp.	41—51
sagittale Tiefe des unteren Randes der Cart. thyro.	27
sagittale Tiefe von der Incisura thyro. bis zum oberen Rande der Cart. cric.	33
die Länge der Stimmbänder	16
die Länge der Glottis	21
die Breite der Epiglottis.....	24
die größte Höhe der Cart. thyro. (ohne die Cornua)	25,5
die Höhe der Cart. arythenoideae	12,5
von dem tiefsten Punkte der Incisura thyro. bis zum vorderen Ende der Stimmbänder	6

Während die äußere Form mit dem etwas hervortretenden Pomum Adami männlich ist, wie auch die Stimme grob war, zeigen diese Maße eine eigentümliche Vermischung auf, indem zwar die meisten deutlich männlich, einzelne aber unbedingt weiblich sind; was besonders der Höhe von dem tiefsten Punkte der Cart. cric. bis zum obersten Rande der Cart. thyro. sowie auch der Entfernung zwischen dem tiefsten Punkte der Incisura thyro. und dem vorderen Ende der Stimmbänder gilt.

Die Verknöcherung anbelangend zeigt das Röntgenbild (Fig. 6) des in sagittaler Richtung gespaltenen Kehlkopfes, besonders an der linken Seite des Cart. thyro., einen deutlich gezackten Rand; die Verknöcherung findet somit nach dem männlichen Typus statt (Chievitz). Auch in dieser Beziehung findet man doch eine kleine Abweichung in weiblicher Richtung, indem nämlich keine Andeutung von Verknöcherung in der Trachea angefangen hat. Nach Chievitz findet man an dieser Stelle anfangende Verknöcherung bei den meisten Männern, die über 40 Jahre alt sind, und es sollte von dieser Regel

nur ganz vereinzelte Ausnahmen geben. Bei Weibern hingegen findet man nur ganz ausnahmsweise Verknöcherung in der Trachea vor dem 60. Lebensjahr.

Noch möchte ich nur in aller Kürze das Verhalten der Nebennieren erwähnen. Manche Autoren, so z. B. Fibiger, haben eine unzweifelhafte Nebennierenhyperplasie bei weiblichem Pseudohermaphroditismus beschrieben¹⁾.



Fig. 6. Larynx; in der Mittellinie gespalten. Röntgenphotographie.

Dahingegen hat man bei männlichem Pseudohermaphroditismus nie ein gleiches Verhalten beobachtet, und unser Fall bildet — wie sich schon aus den oben angeführten Zahlen ergibt — in dieser Beziehung keine Ausnahme.

Was endlich die tertiären Geschlechtscharaktere betrifft, ist es mir gelungen, Aufklärungen zu verschaffen. Die Familie und die vieljährige Brüderin der Patientin teilen folgendes mit: Es verlautet nichts von anderen

¹⁾ Nach Neugebauer finden sich solche Angaben im ganzen bei 13 verschiedenen Autoren.

Fällen von Pseudohermaphroditismus in der Familie; es sind 4 Brüder und 1 Schwester, die verheiratet sind und Kinder haben. Das arme Wesen hat wohl sicher selbst ein Gefühl gehabt, nicht dem Geschlechte anzugehören, dem sie zugeordnet war; wie bereits angeführt, hat sie nie menstruiert. Sie war oft in gedrückter Stimmung, schweigsam und saß oft grübelnd für sich allein. Sie war scheu, sich vor andern zu zeigen, und gestattete während ihrer Krankheit nicht einmal ihrer Schwägerin, ihr einen Bauchumschlag zu geben. Sie wollte von keinem Arzt untersucht werden und wehrte sich bis zum äußersten, sich ins Krankenhaus bringen zu lassen. Als sie daselbst aufgenommen wurde, war sie denn auch sehr geschwächt. Sie schnitt sich oft den Bart ab. Sie interessierte sich nicht für das Hauswesen; war jedoch weiblich angezogen und verrichtete tadellos ihre Arbeit als Kellnerin in einer kleinen Restauration. Ihre Bewegungen waren eher weiblich; doch war sie auffallend stark und machte meistens sehr große Bewegungen mit ihren langen Armen. Es scheint, daß ihre Gesichtszüge in der Familie als ziemlich männlich angesehen worden sind, und sie war überhaupt „kantig“ und muskulös. Man wußte im allgemeinen, daß sie etwas „Eigentümliches“ an sich hatte. Sie war nie verlobt, und man nimmt an, daß sie nie mit jemandem geschlechtlich verkehrt hat. Man ist jedoch nicht im Zweifel, daß sie sich von Frauen angezogen fühlte; so versuchte sie z. B. sich dem andern Dienstmädchen im Hause, mit dem sie das Zimmer teilte, zu nähern und sie zu berühren. Dies andere Dienstmädchen zog gewöhnlich nach kurzer Zeit um, und eine soll einmal sich anlässlich ihres Umziehens in der Art ausgelassen haben: daß wenn sie (die Zwitter) nicht da wäre, hätte sie nichts dagegen gehabt, noch länger im Dienste zu bleiben. Es soll auch unter den andern Dienstboten geheißen haben, daß „sie“ ein Mann war. Besonders mit einem bestimmten Weibe im selben Hause hatte sie auffallend viel Verkehr; so wohnte sie z. B. einmal 8 Tage unausgesetzt bei dieser. Jedoch ist nichts Sichereres über ihr Verhältnis zueinander bekannt.

Ein kurzer Überblick über die beschriebenen Fälle von Pseudohermaphroditismus masculinus completus zeigt, wie dies auch nach dem in der Einleitung über die Häufigkeit Angeführten zu erwarten wäre, daß die Mißbildung der äußeren Geschlechtsteile in bei weitem den meisten Fällen in Hypospadie allein besteht; nur in einer Minderzahl von Fällen (9 von den 28 Fällen von Neugebauer) finden sich zugleich deutliche Labia majora, und noch seltener (6 Fälle) werden Labia minora erwähnt. Ein Hymen oder irgendwelche Überreste von einem solchen fanden sich nur in 5 von 28 Beobachtungen; eine Prostata war in 3 Fällen vorhanden. Ein seltener Fund ist — wie in unserem Fall — ein blinder Kanal an der Spitze der Glans; einen solchen, 5 cm tiefen Kanal fand auch Bittner¹⁾. Es unterliegt wohl keinem Zweifel, daß man hier den mangelhaft entwickelten vorderen Teil der Urethra vor sich hat.

¹⁾ Prager med. Wschr. 1895, Nr. 43, S. 491.

Weitergehende Variationen finden sich in der Ausbildung von den zwei Systemen der inneren Geschlechtsteile. Was die Müllerschen Gänge betrifft, ist es eine Regel, daß ein Uterus sich nachweisen läßt (nur in einem einzigen Falle ist dies nicht ausdrücklich erwähnt); auch die Vagina ist meistens vorhanden (in 19 von 28 Fällen); hingegen scheint die Tuba oft auf einer oder beiden Seiten zu fehlen (im ganzen in 16 von 28 Fällen). Eine so mangelhafte Ausbildung von den Wolffschen Gängen wie in dem hier beschriebenen Fall ist nachgewiesen worden in ungefähr der Hälfte von den früheren Beobachtungen, während in der andern Hälfte von Fällen größere Stücke vom oder gar ein voll entwickeltes Vas deferens vorhanden war. Vesiculae seminales werden nur ausnahmsweise erwähnt.

Zur Unterstützung der angeführten Vermutung, daß der eine oder die beiden Testes mit den Tuben in unserem Falle in oder außerhalb des Inguinalkanals hat liegen können, soll hier erwähnt werden, daß eine solche Lage von dem einen oder von den beiden Testes in 12 von den 28 Fällen gefunden wurde. Viel seltener (im ganzen nur in 3 Fällen) fand sich der Uterus in einem Leistenbrüche gelagert; auch die eine Tuba wurde in der gleichen Anzahl von Fällen in derselben Art und Weise gelagert gefunden.

Der hier beschriebene Fall stimmt mit keinem der früher veröffentlichten völlig überein; was diese betrifft, sei übrigens auf das ausführliche Werk Neugebauers hingewiesen.

Zuletzt möchte ich auch an dieser Stelle meinem Chef, Herrn Prof. Dr. J. Fibiger, meinen besten Dank aussprechen für das Interesse, das er meiner Untersuchung des Falles zugewendet hat. Auch Herrn Dr. med. Axel Jørgensen bin ich Dank schuldig für die zahlreichen Aufklärungen, sowie auch Herrn Dr. Panner, der die Röntgenuntersuchung des Larynx ausführte.

Ausführliche Literaturangaben findet man bei: Fibiger, Beiträge zur Kenntnis des weiblichen Scheinzwittertums. Virch. Arch. 1905. — v. Neugebauer, Hermaphroditismus beim Menschen. Leipzig 1908.
