

(Aus dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Berlin-Westend.
Damaliger Prosektor: Prof. Dr. *Ceelen*.)

Ein klinisch bemerkenswerter Fall von Pseudohermaphroditismus masculinus completus.

Von
Egon Unshelm.

(Eingegangen am 4. April 1927.)

Ein Fall von Hermaphroditismus, der im Krankenhaus Westend beobachtet wurde, erscheint deswegen mitteilenswert, weil er nicht nur anatomisch bemerkenswert ist, sondern auch vom klinischen und menschlichen Standpunkt aus Beachtung verdient, denn schließlich ist das Individuum durch Verkennung seines Zustandes gestorben. Zum mindesten hätte ihm bei richtiger Erkennung seines abweichenden Körperbaues manche Operation bzw. Krankheit erspart bleiben können.

Am 22. I. 1925 kam Fr. K. in dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Westend zur Sektion. Er war mit der klinischen Diagnose Urinphlegmone, Sepsis, doppelseitige Pneumonie auf einer chirurgischen Station verschieden.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll.

1,43 m. große, anscheinend männliche Leiche. Leiche gut proportioniert. Thorax gut gewölbt, von größerem Umfang als der Beckengürtel. Untere Extremitäten kurz und etwas plump. Haut im allgemeinen glatt und elastisch. Fettpolster mäßig, Muskulatur gut ausgebildet. Haarwuchs im ganzen ziemlich dürrtig. Schnurrbart und Kinnbart, rasiert, wie bei einem normalen Mann. Wangenbarthaare dünn und spärlich. Achselhaare ohne Besonderheiten, Brustbehaarung fehlt. Schamhaare rasiert, doch kann man an den Resten noch erkennen, daß in der Linea alba die Behaarung fehlt, die Anordnung der Schamhaare dreieckförmig ist, also einen weiblichen Typ darstellt (siehe auch Krankenblatt vom 28. X. 1921). Behaarung am Unterarm und Unterschenkel verhältnismäßig reichlich.

Gesichtszüge nicht auffallend weiblich. Brüste flach, Brustwarzen klein, männlich gebildet, mit kleinem, mäßig pigmentierten Warzenhof. Drüsengewebe nicht tastbar.

Äußere Geschlechtsorgane bestehen aus einem ca. 6 cm langen, penisartigen, teigig geschwollenen Gebilde, das einen Umfang von 11 cm hat und an dessen distalem Ende eine präputiumartige, ebenfalls teigig geschwollene, eine Glans halb verdeckende Haut sitzt. Unter diesem „Penis“, liegt ein scrotumähnliches Gebilde. In der Mitte des „Scrotums“ befindet sich eine mäßig tief einschneidende „Raphe“ in der Weise, daß sich die linke und rechte „Scrotalhälfte“ labienartig

über die Raphe wölbt. Hoden in beiden Scrotalhälften nicht fühlbar. Am Damm zieht sich die Verlängerung dieser Raphe etwa 2 cm über dem Anus seicht muldenartig ein. Anus klein, trichterförmig eingezogen.

Ca. 5 cm lange frische Operationswunde in der Mittellinie zwischen Nabel und Symphyse im unteren Drittel, die mit der Blase in Verbindung steht. Frische Operationswunde dicht unterhalb des Penis in der Raphe ca. 2 cm lang. In der Gegend des MacBurnayschen Punktes beginnend 2 cm oberhalb der Spina iliaca ant. sup. dextra mehrere dicht nebeneinanderliegende, teilweise ineinanderlaufende, 10 cm lange, im ganzen 2 cm breite, blaßgraue feine Narben etwa parallel dem Leistenband. Narbige Einziehungen im vorderen Teil der Unterfläche des Penis. Über der Symphyse quer zur Medianlinie des Bauches eine ca. 8 cm lange feine graue Narbe.

Kehlkopf nicht verkalkt und verknöchert.

Bauchhöhle. In der Coecumgegend ist ein Zipfel des Netzes mit der Bauchwand und dem Dickdarm verwachsen. Wurmfortsatz fehlt. Verwachsungen des Coecums mit der Umgebung. Unterste Teile der Eingeweide im kleinen Becken miteinander verklebt und jauchig durchtränkt. Gewebe des Cavum Rezii, der unteren Genitalien des Dammes bis zum Mastdarm aufgelockert, jauchig durchtränkt, riecht nach Urin. Im untersten Teil des Coecums eine strahlige Narbe der Darmwand. Schleimhaut im unteren Ileum fleckförmig grauschwarz gefärbt.

Nebennieren. Von normaler Größe, Rinde graugelb. Das Mark ist in eine schmierig dunkelgraubraune Masse verwandelt.

Harnblase. Steht durch eine Fistel mit der äußeren Operationswunde in Verbindung. Blasenwand stark verdickt, auf der Schleimhaut zahlreiche bis pfennigstückgroße Schleimhautdefekte, die durch schmieriges schmutzig-graues Gewebe ersetzt werden. Im übrigen Schleimhaut gerötet, teilweise mit schmierigen Auflagerungen bedeckt. Trigonum vesicale gut erkennbar, mit in den Anfangsteil der Harnröhre hinein verlaufender Uvula.

Geschlechtsteile. Prostata und Samenblase nicht mit Sicherheit zu finden; doch erkennt man, daß die Wand der Harnröhre nach ihrem Abgang aus der Blase in der sog. Pars prostatica eine deutliche muskulöse Verdickung erfährt und später wieder dünner wird. Ein Colliculus seminalis fehlt. Das Lumen der Harnröhre in diesem Teil spindelförmig erweitert. Weiter nach unten wird (an dieser Stelle ist durch die Sektion die Harnröhre abgeschnitten) die Harnröhrenwand erheblich dünner und häutig (Pars membranacea) und verläuft dann an der Unterseite des oben beschriebenen penisartigen Gebildes unter und zwischen 2 anscheinend nicht scharf voneinander getrennten Schwellkörpern ungefähr an gewohnter Stelle, um oberhalb eines frenulumartigen Häutchens der Glans penis mit einer nicht ganz federkielicken Öffnung zu münden. Bei genauerem Hinschauen bemerkt man noch an der Unterseite der Harnröhre im oberen und unteren Drittel je eine grauweiße feine, narbige Einziehung, über der die Haut nicht verschieblich ist. Dicht hinter der Harnröhre verläuft — unten abgeschnitten — eine 6,5 cm lange Scheide mit einem Umfang von 4,5 cm (daumendick), gut erkennbar an den Rugae der Schleimhaut. Diese Scheide geht in einen 8 cm langen, 6,3 cm breiten (Tubenecken), ca. 2 cm dicken Uterus über. Dieser Uterus hat keine sich scharf abhebende Portio, sonst aber normale Gestalt und ein normales Cavum. Seine Wandstärke beträgt ca. 1 cm. Er ist mit seiner rechten Tubenecke sehr stark nach rechts oben verzogen, durch loses Bindegewebe mit der Blasen hinterwand verbunden, aber beweglich. Es besteht also nur eine vom vorderen, obersten Fundusteil gebildete freie und von Bauchfell überzogene Facies vesicalis. Über den Fundus zieht die Beckenserosa, die besonders um den Uterus schwärzlich gefärbt ist, nach hinten unten und reicht bis zur Portio herab. Links geht von der Tuben-

ecke eine Tube mit deutlichem strangförmigen Isthmus lateralwärts ab, nimmt allmählich fast Bleistiftdicke an (Ampulla tubae) und liegt in einer großen frontallagegestellten Falte des Bauchfelles (Lig. latum.) ganz wie bei einem normalen Weib. Das laterale Tubenende jedoch geht direkt in einen abgeplatteten, länglich-runden, glatten, von Peritoneum umhüllten, ovariumähnlichen, mandelgroßen Körper über. Auf der Schnittfläche sieht man Bindegewebszüge teilweise konzentrisch um meist in der äußeren Zone liegende follikelähnliche bis stecknadelkopf-große Gebilde herumziehen. Von der linken Tubenecke geht ferner ein etwa gänsefederkiel-dicker, solider, runder Strang ab, der in einer Peritonealfalte nach der Gegend des Leistenkanals hinzieht und das Lig. rotundum darstellt. Rechts fehlt eine Tube, doch erkennt man im Bindegewebe rechts lateral oben von der rechten Tubenecke einen glatten, abgeplatteten, länglich-runden, mandelgroßen Körper, der auf der Schnittfläche teils rötlich, teils mehr grau aussieht und den Eindruck von Hodengewebe macht. Ein Mediastinum testis ist nicht zu finden, ebenso keine pyramidenförmige Läppchenanordnung. Die Septulae testis verlaufen mehr parallel. Umkleidet ist dieser Hode mit einer nicht sehr dicken, gelbweißen, derben Bindegewebsschicht.

Hinter der Gebärmutter findet sich der Mastdarm, dazwischen eine nicht allzutiefe Excavatio recto-uterina.

Etwa 4 cm unter dem Blasenaustritt ist die Harnröhre jauchig zerfallen. Ebenso ist das umgebende Gewebe jauchig infiltriert. In der Pars membranacea sieht man in der Hinterwand einen etwa linsengroßen Defekt der Schleimhaut, durch den man in grauschwarzes, jauchig-matschiges, schmieriges Gewebe gelangt. Sonst ist die Schleimhaut der Harnröhre schmutziggrau, trocken-brüchig, teilweise zerfallen, so daß es zu kleinen bis erbsengroßen Schleimhautdefekten mit schmutzigem, schmierigem Grunde gekommen ist. Es finden sich ferner in der Schleimhaut zahlreiche bis stricknadeldicke, bis zu 3 mm tief in das Gewebe dringende Gänge. Ferner finden sich im Gewebe um die Harnröhre mehrere bis reiskorn-große Herdchen mit graugrünem, schmutzigem, matschigem Inhalt. Das Gewebe des Penis ist mißfarben, jauchig durchtränkt, riecht nach Urin und läßt kaum eine anatomische Zeichnung erkennen.

Die schmutzig-graugrüne Schleimhaut der Scheide und des Uterus ist mit ausgedehnten, grauen, fetzigen, schwer abziehbaren Membranen bedeckt.

Anatomische Diagnose. Rudimentärer hypospadischer Penis (penisartige Clitoris?) mit Entwicklung von großen Labien. Fehlen eines eigentlichen Scrotums. Leicht hypoplastische Scheide. Uterus ohne sich scharf abhebende Portio. Linksseitiges Ovarium mit Tube und Lig. rotundum. (Durch die mikroskopische Untersuchung nicht bestätigt.) Rechtsseitig in der Ovarialgegend ein hypoplastischer Hode mit Nebenhoden. Penisgangrän im Anschluß an künstliche Dehnung der Harnröhre. Schwere nekrotisierende eitrige Vaginitis und Endometritis. Nekrotisierende Urethritis mit zahlreichen periurethralen Fisteln und Erweichungsherden. Perforation in der Gegend der Pars membranacea mit ausgedehnter Verjauchung des periurethralen Gewebes und schwerer Urinphlegmone der Umgebung. Urinöse Peri- und Paraproctitis. Fehlen der Prostata sowie der Samenblasen. Alte Operationsnarbe an der Symphyse. Operativ angelegte Blasenfistel. Sehr schwere chronisch-jauchige, hämorrhagische Urocystitis. Operativer Defekt des Processus vermiformis. Alte Operationsnarben in der Ileocöcalgegend. Hochgradige Hämosiderinablagerung in der Beckenserosa, besonders um den Uterus herum. Allgemeine Sepsis, Pulpaschwellung der Milz. Hämorrhagische Nephritis. Perisplenitische und perihepatitische Verwachsungen. Erweiterung beider Herzventrikel. Hypertrophie des rechten Ventrikels. Eitrige Bronchitis beiderseits. Zusammenfließende ausgedehnte Bronchopneumonien, besonders in beiden Unterlappen. Rezidivierende fibrinöse Pleuritis

links. Frische fibrinöse Pleuritis über dem rechten Unterlappen. Pleuraverwachsungen über dem rechten Oberlappen. Ulcusnarbe am Pylorusring. Nebenzug im Pankreas-schwanz. Struma colloidales. Starke entzündliche Schwellung der inguinalen, retro-peritonealen, bronchialen, tracheo-bronchialen, trachealen und cervicalen Lymph-knoten. Eitrige pseudomembranöse Pharyngitis, Laryngitis und Tracheitis. Zentrale Erweichung der Nebennieren. Enge Aorta mit Intimalipoid. Fleckige Pigmentierung im unteren Ileum.

Mikroskopische Untersuchung.

Rechter Hode. Im Hoden finden sich an einer Stelle große, unregelmäßige, atypische Drüsenschläuche mit einem niedrigen, zylindrischen, sehr stark färbaren Epithel, die um Hodengewebe herumliegen und offenbar ein Rete testis darstellen. Dazwischen sehr reichlich stark entwickelte Blutgefäße. An einer Stelle bilden die Drüsen mehr solide, aus runden Epithelzellen gebildete Nester und Kalkschollen darin. Das entwickelte Hodengewebe zeigt eine hyaline Entartung der Hodenkanälchen in verschieden weit fortgeschrittenem Grad, stellenweise mit verschieden weit fortgeschrittener Verödung der Lichtungen. Zwischen den hyalin entarteten Kanälchen fleckweise Vermehrung der Zwischenzellen.

Linker Hode. Das ovariumähnliche Gebilde besteht aus Drüsenbildung verschiedenster Natur. An einer Stelle liegen tubulöse, zum Teil verzweigte drüsige Gebilde mit einem hohen zylindrischen Epithel und einer deutlichen aus Bindegewebe gebildeten Wand und sehr starken entzündlichen Infiltrationen des Zwischen-gewebes. Diese tubulösen Drüsen lassen, zumal sie alle von Blutgefäßen begleitet sind, an Samenstrang denken. An einer danebenliegenden Stelle finden sich große cystische Hohlräume mit geronnenem Inhalt, teilweise mit papillenartigen Vorstülpungen des sehr abgeplatteten Epithels. Bei diesen Hohlräumen handelt es sich unzweifelhaft um Tubenfimbrien. Zwischen der ersten und letztbeschriebenen Stelle befindet sich Bindegewebe mit glatter Muskulatur, großen Gefäßen und Nervenplexus. Einige Schnitte weiter finden sich — ganz ähnlich dem rechten Hoden — ganz typische Hodenkanälchen mit elastischer Wandung, der nach innen zu eine bindegewebige, an allen Kanälen hyalin umgewandelte Membrana propria aufsitzt. In den eingeeengten Luminis abgehobene zylindrische und kubische Epithelzellen ohne erkennbare Spermatogenese. Zwischen den Kanälchen Zwischenzellen, die teilweise hochgradig gewuchert sind.

Uterus. Schwere nekrotisierende Endometritis mit ausgedehnter Pseudomembranbildung und demarkierender Eiterung unter der Pseudomembran. Übergreifen des entzündlichen Prozesses auf das Myometrium.

Scheide. Schwere nekrotisierende Vaginitis mit ausgedehnter Pseudomembranbildung und demarkierender Eiterung unter der Pseudomembran.

Labien. Schwere phlegmonöse Entzündung mit entzündlichen lymphocytären Infiltraten und ausgedehnter Nekrose der Muskulatur und des Bindegewebes.

Harnröhre (hintere Wand der Pars prostatica). Drüsenartige subepitheliale Bildungen, offenbar Littresche Drüsengänge. Starke entzündliche Infiltrationen der Schleimhaut. Unter den epithelialen Schichten fallen große drüsenartige, zusammengelagerte Hohlräume auf, die jedoch nicht mit Epithel, sondern Endothel ausgekleidet sind, und als kavernöse Bluträume oder als Lymphangiektasen aufgefaßt werden können. Ihr Inhalt besteht aus geronnenen Fibrinmassen mit reichlich Lympho- und Leukocyten, nur ganz vereinzelt roten Blutkörperchen. Trotz des bindegewebig-muskulösen Zwischengewebes, das an Prostata denken lassen könnte, lassen sich sichere Prostata-drüsenbildungen nicht nachweisen. In der äußersten Zone quergestreifte Muskulatur um den „Prostatakörper“ herum. Schwierige Durchwachsung der quergestreiften Muskulatur mit Riesenzellbildung an einigen Muskelfasern.

(Pars membranacea.) Schwere phlegmonöse Entzündung mit Nekrose von Muskulatur und Bindegewebe.

Penis. Auf dem Querschnitt durch den Penis sieht man, daß ein schmales, bindegewebiges Septum den kavernenösen Körper nur unvollkommen in 2 nicht ganz symmetrische Teile trennt. Auf der Unterseite des Penis läuft die Harnröhre. Schwere nekrotisierende Entzündung der Urethra bis weit in das Corpus cavernosum hinein.

Aus den mir von den Kliniken gütigst überlassenen Krankengeschichten entnehme ich, daß F. K. vor dem 13. Lebensjahre Masern, Scharlach und mit 8 Jahren eine Bauchfellentzündung unbekannter Ursache gehabt hat.

Mit 13 Jahren (1906) erkrankte er mit Leibschmerzen und wurde mit der Diagnose Blinddarmentzündung ins Krankenhaus Friedrichshain eingeliefert. Es fand sich eine deutliche umschriebene Resistenz in der Blinddarmgegend. Diese wurde zunächst eingeschnitten, und es entleerte sich aus diesem perityphlitischen Absceß stinkender Eiter. Nachdem die Wunde ganz geschlossen war, entschloß man sich zu einer Intervalloperation.

Operationsbericht. Peritoneum parietale im unteren Drittel des Schnittes mit darunterliegendem Dünndarm flächenhaft verwachsen. Vorliegt eine Dünndarmschlinge, deren Schenkel unter sich und mit der Beckenwand in der Gegend der Iliacalgefäße fest verwachsen ist. Besonders fest ist die Verbindung durch einen federkielstarken, drehrunden, von der Konvexität der Dünndarmschlinge nach der Gegend des Leistenkanals ziehenden Strang, der durchtrennt wird. Der nun sichtbare, 10 cm lange Wurmfortsatz wird in typischer Weise entfernt. Am Mesenterialansatz der vorher erwähnten Dünndarmschlinge eine geschwollene, nicht deutlich erweichte Drüse (?). Geheilt entlassen. Die *mikroskopische Untersuchung* (Prof. Pick) des von den Chirurgen für ein Meckelsches Divertikel gehaltenen Stranges ergibt: Derbes Bindegewebe mit Bündeln glatter Muskelfasern, feineren und gröberen Blutgefäßen.

Am 17. I. 1913 erkrankte F. K. wieder mit Leibschmerzen in der Blinddarmgegend. Es fand sich in der Ileocoecalgegend eine etwa kleinhandtellergroße, sehr druckschmerzhaft, derbe Resistenz. Bei der Incision „stieß man sofort auf einen völlig abgekapselten Absceß, aus dem sich dicker, fäkulent riechender Eiter entleert.“ Bis zum 20. II. 1913 Wohlbefinden. Wunde bis auf eine etwa 1 cm tiefe sezernierende Fistel geschlossen. Am 21. II. 1913 klagt F. K. darüber, daß er nicht Wasserlassen könne. Genitalbefund: Der höchstens 3 cm lange Penis erhebt sich zwischen labienförmigen Wülsten, in denen keine Hoden zu fühlen sind. Harnröhrenmündung nicht auf der Kuppe der Eichel, sondern 2 cm unterhalb auf der Volarseite des Penis, sehr eng, nur für eine Sonde durchgängig. Beim Sondieren entleert sich plötzlich trüber Urin im Strahl. Am nächsten Tage Penis stark ödematös geschwollen. Scrotalwülste dunkelblaurot, teigig geschwollen. Am 23. II. 1913 Rötung und Ödem in der Leistengegend. Diagnose: Urinphlegmone.

Operation (Prof. *Bessel-Hagen*). Incision in der Mitte zwischen den Scrotalwülsten. Das ganze Scrotalgewebe ist diffus gangränös. Es entleert sich aus ihm stinkende Jauche. Harnröhre an einer Stelle unterbrochen. Jauchige Infiltration des ganzen periurethralen Gewebes. Aus der Urethra kommt stinkender Eiter. Urethra wird gespalten, Wand nekrotisch. Lumen (am Damm) für einen Finger durchgängig. Man kommt mit dem Finger in eine Höhle, die die Blase darstellt, darauf durch einen engeren Ring in eine kleinere Ausbuchtung, in deren Tiefe eine seichte Grube fühlbar ist, durch deren Mitte läßt sich eine Sonde noch weiter vorschieben. Es besteht Verdacht, daß eine Verbindung zwischen dem rechtsseitigen Bauchabsceß und der unteren Absceßhöhle besteht. 14. III. 1913: Überraschenderweise vermag Patient den Urin fast normal zu halten.

21. III. 1913. Die Absceß-Incisionswunde zwischen den Scrotalwülsten fast strichförmig verheilt. Harnröhrenmündung jetzt ca. 3 cm unter der alten Öffnung, an der infolge Wanddefektes der Harnröhre der Austritt von Urin die Phlegmone verursacht hat. 9. IV. 1913. Der Patient vermag den Urin gut zu halten und im Sitzen spontan zu entleeren. Entlassung.

Jedoch schon 6 Monate später kam F. K. wieder ins Krankenhaus zum 3. Male mit einem Absceß in der Mitte der Appendektomienarbe. Incision. Entlassung nach Vernarbung der Wunde.

Mit 21 Jahren kam er zum 4. Male mit einem Absceß ins Krankenhaus. Auch hier wieder Incision des apfelgroßen Abscesses. Im Eiter *Bacterium coli*. Bei seiner Entlassung war die Bauchwunde „bis auf eine linsengroße Stelle geschlossen.“

Als Soldat hat F. K. wegen seines „Blinddarmleidens“ 2 mal im Lazarett gelegen. Nach dem Krieg kam er wieder ins Krankenhaus, weil er dauernd über Leibschmerzen zu klagen hatte, er sich schwach fühlte und die Wunde seit 1914 bald mehr, bald weniger sezernierte. F. K. vermutete ferner, daß sein Samen aus der Fistel am Unterbauch herauskäme. Eine Untersuchung dieses Sekretes ergab zahlreiche rote, dazwischen vereinzelte weiße Blutkörperchen. Urin: Alb. —. Da Patient einen Eingriff verweigert, Entlassung am 8. XI. 1921.

Am 27. X. 1922 kommt er jedoch zur Operation. Es fand sich in der ca. 10 cm langen Narbe in der Ileocoecalgegend im lateralen oberen Teil ein pfenniggroßer roter Fleck mit feiner, gering sezernierender, ca. 1 cm tiefer Fistel.

Operation (Prof. *Meyer*) am 30. X. 1922. Umschneidung der Fistelöffnung. Aus dem Fistelgang, der nach dem Douglas zu führt, kommt Eiter. Freipräparation des Fistelganges der mit dem Darm verwachsen ist und wie ein Wurmfortsatz oder Vas deferens aussieht, bis in die Nähe der Blase. Abtragung und Versenkung des Stumpfes durch einige Catgutnähte nach Art eines Appendixstumpfes. Etagennaht usw. Geheilt entlassen. *Mikroskopische* Diagnose des Fistelganges (Prof. *Versé*): Ductus deferens mit vereinzelten entzündlichen, zelligen Herdchen in der Tiefe der Wand.

30jährig kommt F. K. dann ins Krankenhaus, da er nur im Sitzen Harn lassen könnte. Genitalbefund (4. I. 1923): Penis und Glans vorhanden, am Ansatz des Frenulum sieht man eine kleine Einbuchtung, 1 cm dahinter eine zweite Einbuchtung und endlich 1½ Querfinger

dahinter eine dritte. In die erste Einbuchtung kann man mit einer Sonde nicht hineinkommen, wohl aber in die zweite. In die dritte Einbuchtung mündet die Harnröhre, in die man nur mit dem filiformen Bougie hineinkommt. Der Urinstrahl ist ganz dünn und mündet schräg nach links aus. Die Bougies gehen von der Medianlinie schräg außen aufwärts. Der Urin selbst ist klar. Alb.: —. Zunächst Anlegung einer Blasenfistel.

10. I. 1923. *Operation* (Prof. Meyer): Erweiterung und Incision der Harnröhrenmündung an der Scrotalbasis. Die Urethra erweist sich $1\frac{1}{2}$ cm von der Mündung entfernt als kleinfingerdicke Röhre, durch die man einen starken Katheter gut einführen kann. Am Beginn des 2. Harnröhrenlumens wird Schleimhaut und Haut durch 4 Haltefäden miteinander fixiert. Eingehen von der Spitze des Penis bis zur Harnröhrenmündung mit doppelschneidigem Messer, Durchstoßen eines Troikarts. Darauf wird ein mit einem Thierschen Lappen umwickelter Gummikatheter, wobei der Thiersche Lappen an Länge der neuen Harnröhre entspricht, in die neue Harnröhre eingeführt. Am neuen Orificium externum wird Haut mit Thierschen Lappen vereinigt und ebenfalls Thierscher Lappen mit der hinteren Wand an der Stelle zum Übergang in das alte Harnröhrenlumen. Im übrigen sieht der Katheter an dieser Stelle aus der Wunde. 16. I. Entfernung des Katheters aus der neugebildeten Harnröhre, Entfernen der Haltefäden. Spülung durch die Harnröhre ergibt volle Durchgängigkeit. 31. I. Anfrischen der Wundränder am Übergang von der alten zur neuen Harnröhre nach Einführung eines Katheters. 13. II. Nach Herausziehen des Katheters volle Durchgängigkeit der Harnröhre. 17. II. 1923. Nach Verheilung der Blasenfistel spontane Urinentleerung.

Aus dem nächsten Krankenblatt vom 7. V. 1923 ist nur zu entnehmen, daß Patient weiße Blutkörperchen im Urin gehabt hat. Was für eine Operation vorgenommen ist, ist in der Krankengeschichte nicht angegeben.

Zuletzt wurde F. K. am 8. I. 1925 hier aufgenommen, da er nicht gut Wasserlassen könne, ihn die mangelhafte Länge seines Gliedes störe und er beim Coitus Schwierigkeiten habe.

Befund: Man kommt mit Charrière 4 ca. $2\frac{1}{2}$ cm in die Harnröhre hinauf, anschließend kommt man in einen schlaffen Sack (dilatierter Urethra?), von dem man aus nicht weiterkommt. In die Blase zu gelangen, ist nicht möglich. Wasserlassen kann der Patient gut im Hocken, wenn auch in dünnem Strahl; doch muß er zum Schluß jeder Miktion den Urin mit einer streichenden Bewegung — über den Damm von hinten nach vorn — entleeren. Bei der rectalen Untersuchung fühlt man ein der Prostata entsprechendes walnußgroßes Gebilde. Röntgenfüllung der Harnröhre mit Kontrastbrei. Der Röntgenbefund deckt sich mit dem beim Katheterisieren erhobenen; etwa 2 cm lange, dünne Harnröhre, oberhalb derselben ein ca. $1\frac{1}{2}$ haselnußgroßer, nach oben als blind verschlossen imponierender Sack.

15. I. 1925. *Operation* (Prof. Meyer): Dehnung der Harnröhre mit Hegarstiften bis Nr. 8. Einlegen eines Dauerkatheters. 16. I.: Der Dauerkatheter wird entfernt, wobei sich eine mäßige Menge dünnen zersetzten Blutes entleert. (Patient hat große Schmerzen im ödematös geschwollenen Glied, und der Katheter macht ihm große Beschwerden.) Zunge trocken-rissig, belegt, mäßige Muskelspannung im Unterbauch, Puls 120, Temperatur $37,2^{\circ}$.

17. I. 1925. Morgens Schüttelfrost, Temperaturanstieg bis $39,5^{\circ}$. Patient macht einen schwerkranken Eindruck. 19. I. Gestern mehrere Schüttelfröste, Patient soll mehrfach unter sich gelassen haben, doch läßt sich eine meßbare Menge Urin nicht feststellen. Verdacht einer Urinverhaltung und Urinphlegmone. Sectio alta

(Dr. Reimer). Es werden darauf 1100 ccm Urin aufgefangen. 20. I. 1925. Lungenbefund: beiderseits diffuse bronchitische Rasselgeräusche. Links hinten unten in einem etwa handtellergroßen Bezirk Bronchialatmen, verstärkter Stimmfremitus und Dämpfung. Leukocyten 14400, leichte Fluktuation am Damm dicht unterhalb des Penis. Incision dicht unterhalb des Penis ca. 2 cm lang. Es entleert sich eine reichliche Menge blutige Flüssigkeit und reichlich Blut. Tamponade. 21. I. 1925. 2 Uhr 30 Min. Pm. Tod unter den Zeichen der Pneumonie und zunehmender Kreislaufschwäche.

Wie aus den Krankengeschichten ersichtlich ist, war ein Teil der Beckenorgane durch die sehr zahlreichen Operationen teils entfernt, teils in eine andere Lage gebracht worden. Außerdem hatte die schwere Uringplegmone das Gewebe sehr stark verändert. Ferner war durch die rite ausgeführte Sektion der Zusammenhang der Beckenorgane etwas zerstört worden. Dazu kommt noch, daß 2 Krankengeschichten nicht zu beschaffen waren, von denen die eine ganz besonders interessiert hätte. Es wird infolgedessen bei diesem merkwürdigen Fall von männlichem kompletten Pseudohermaphroditismus manches unaufgeklärt bleiben müssen. Ich will jedoch versuchen, auf Grund unseres Befundes und der anderen mir zugänglichen Berichte ein Bild von F. K. ohne seine operativen „Verunstaltungen“ im anatomischen Sinn zu entwerfen.

Es handelt sich um ein auffallend kleines (1,43 m) Individuum. Sein Äußeres scheint außer dem Genitalbefund und vielleicht der etwas mangelhaften Gesichtsbehaarung durchaus männlich gewesen zu sein. Mit 19 Jahren wird er als ein im Wachstum zurückgebliebener Mensch geschildert, der noch einen knabenhaften Eindruck macht. Mit 21 Jahren wird wieder sein knabenhaftes Aussehen und ein Zurückbleiben im Wachstum betont. Später wird seine geringe Größe wiederholt erwähnt, doch betont, daß er bis auf seine etwas kurzen unteren Extremitäten gut proportioniert sei, und es ihm an körperlicher Kraft nicht fehle. Von Beruf war er Mitfahrer, Bote, Radfahrer, Arbeiter und zuletzt Transportarbeiter. Während des Krieges war er 2 1/2 Jahre Soldat in der Etappe. Aber nicht nur seine geringe körperliche Größe scheint besonders aufgefallen zu sein, sondern auch ein gewisser Mangel an Intelligenz bzw. an „Entwicklung der Intelligenz“ (19 und 20 Jahre). Worin dieser Intelligenzmangel bestanden hat, kann ich leider nicht mehr feststellen. Ich muß mich auch damit begnügen, daß er sich bei seinem letzten Krankenhausaufenthalt oft „sonderbar“ benommen habe. In einer Krankengeschichte, die sich ausnahmsweise mit F. K. etwas besser befaßt, wird erwähnt, daß er „einen auffallend hohen Gaumen, der sich kuppelartig am Übergang vom weichen zum harten Gaumen nach oben wölbt, und eine breite Commissur“ besessen habe. Außerdem bestand ein „Strabismus divergens“.

Der Grund zu seiner letzten Aufnahme, „er fühle sich nicht recht als Mann, er wolle heiraten, doch störe ihn die mangelhafte Länge seines

Gliedes“, läßt schon auf ein gewisses sexuelles Verlangen, das sich sicher auf das Weib bezog, schließen. Tatsächlich berichtete mir auch seine Braut, mit der er schon 6 Jahre zusammengelebt hatte, daß er ziemlich regelmäßig mit ihr nach Art eines Mannes verkehrt habe. Einen Samenerguß nach außen habe sie nie bemerkt. Fr. K. selbst nahm vor der Operation am 30. X. 1922, bei der ihm die Bauchfistel und der Samenstrang entfernt wurde, an, daß sein Samen sich aus der Fistel entleere. Im Sekret der Fistel fanden sich außer zahlreichen roten und vereinzelt weißen Blutkörperchen keine Samenfäden. Erektionen sind auch im Krankenhaus beobachtet worden. Nach Aussagen seiner Braut soll er sich mitunter abfällig gegen jedwede geschlechtliche Perversität ausgesprochen haben. Von seiner Familie wußte sie nur soviel, daß seine Mutter und eine verheiratete Schwester noch leben. Ihr Verlobter sei still, zurückhaltend, fleißig und mäßig gewesen, habe kaum geraucht und getrunken.

Sein Genitalbefund war zuletzt folgendermaßen: Jederseits ein ungefähr in der Ovariengegend liegender hypoplastischer Hode, rechts mit deutlichem Rete testis, Uterus von guter Ausbildung aber fehlender Portio (bei männlichen Uterusträgern die Regel). Scheide blind in einer narbigen Einziehung zwischen Penis und Anus endigend, links vom Uterus ausgehend ein Ligamentum latum, ein Lig. rotundum und eine gut ausgebildete Tube, deren Fimbrien den Hoden teilweise umwachsen haben. Von einer normalen Blase geht eine Urethra ab, die in ihrem ersten Abschnitt spindelförmig erweitert ist. Um diesen Harnröhrenteil herum finden sich Drüsenschläuche, die eine rudimentäre Prostata darstellen können. Ferner ein 3—4 cm langes erektils Glied mit Präputium und Frenulum. Die größtenteils künstlich geschaffene Harnröhre verläuft unterhalb des Gliedes an gewohnter Stelle und mündet in der Eichel über dem Frenulum. Unterhalb des Penis beiderseits große Labien. Wie die inneren Becken- und Genitalorgane von Fr. K. ursprünglich ausgesehen haben, läßt sich nicht mit Bestimmtheit sagen. *Sicher* hat er rechtsseitig einen „nach dem Douglas“ hinziehenden Ductus deferens gehabt (histologische Untersuchung). Ich halte es für wahrscheinlich, daß dieser Samenleiter — in Analogie von Fällen, bei denen man Reste von Samenleitern in der seitlichen Uteruswand gefunden hat — in der Uteruswand verlaufend schließlich in die Vagina hineingemündet hat. Mit größter Wahrscheinlichkeit kann man annehmen, daß dieses Vas deferens die von Prof. Bessel-Hagen vermutete Verbindung zwischen den Entzündungen in der Ileocecalgegend und der ersten Urinphlegmone (zweiter bzw. dritter Operationsbericht) darstellt. Nach dem Operationsbericht vom 30. X. 1922 führte der Fistelgang nach dem Douglas und wurde bis in die Blasengegend abgetragen. Es entleerte sich aus ihm Eiter.

Sicher ist nach den Berichten, daß der Penis zunächst größtenteils nicht von der Urethra durchbohrt war, sondern daß die Harnröhre im unteren Drittel des nur 3 höchstens 4 cm langen Gliedes ausmündete. Ob die im Operationsbericht vom 21. bzw. 23. II. 1912 beschriebene Öffnung nur eine Harnröhrenmündung war, erscheint mir zweifelhaft. Ich vermute vielmehr, daß es sich um die Ausmündung eines Canalis urogenitalis gehandelt hat, daß also die Harnröhre mit der Vagina in Verbindung stand. Auch hier ist der betreffende Operationsbericht sehr unklar. Einmal wird erwähnt, daß „der Wanddefekt“ der Urethra die (erste) Urinphlegmone hervorgerufen habe. *Sicher* ist es, daß der Operateur mit seinem Finger nicht in die Blase gelangt war, sondern in der Scheide das Orificium externum uteri gefühlt und das Cavum uteri sondiert hat. Ohne die Lage zu erkennen, hielt er die Scheide für die Blase, vermutete jedoch richtig einen Zusammenhang zwischen dem Absceß in der rechten unteren Bauchgegend und der Urinphlegmone. Als nächste Frage interessiert nun, ist eine rechte Tube vorhanden gewesen? Eine Beantwortung dieser Frage ist nicht möglich. Aus den Berichten und dem Sektionspräparat läßt nichts auf das Vorhandensein schließen.

Im ersten Operationsbericht ist noch von einem federkielstarken, drehrunden Strang die Rede, der mit der „Konvexität einer Dünndarmschlinge“ verwachsen war, und zwar in der Nähe der Iliacalgefäße und nach der Gegend des Leistenkanals zieht. Bei der histologischen Untersuchung fand sich neben feineren und gröberen Blutgefäßen derbes Bindegewebe mit Bündeln glatter Muskelfasern. Ich glaube, daß dieser Strang das rechte Ligamentum teres gewesen ist. Durch die mit 8 Jahren durchgemachte Bauchfellentzündung oder den I. perityphlitischen (?) Absceß war für die Erkennung des Uterus und der anderen Adnexe unglücklicherweise die beschriebene Dünndarmschlinge so mit der Beckenwand verwachsen, daß sie diese Organe verdeckte, aber distal von ihrem untersten Pol, der Konvexität, das runde Mutterband frei lag und entfernt wurde.

In der Literatur fand ich einen Fall, der in vieler Beziehung eine gewisse Ähnlichkeit im Genitalbefund und besonders im Krankheitsverlauf hat*. *L. v. Neugebauer* nannte ihn „eine bis jetzt einzig dastehende Beobachtung“. Da mir die Originalarbeit nicht zugänglich war, muß ich mich leider auf das Referat von *v. Neugebauer* beschränken. Am 17. V. 1902 (?) kam zu *Percy Paton* ein 20jähriger Mann wegen Schmerzen in der Blase und erschwerten Harnens. Der Mann ist klein von Wuchs und hager. Stimme und Gesichtsausdruck sind weiblich. Die Brüste wie bei einem Mädchen von 15 Jahren. Das Individuum hat keinerlei Geschlechtstrieb, keine männliche Gesichts-, nur spärliche Schambehaarung. Hypospadiasis peniscrotalis mit beiderseitigem Kryptorchis-

* *F. L. v. Neugebauer*: Hermaphroditismus beim Menschen. Leipzig 1908.

mus. Penis 2—3 Zoll lang. Auf den Bauchdecken des rechtsseitigen Hypogastriums sah man eine ausgedehnte Operationsnarbe nach Dissection eines Abscesses vor 1 Jahr. Nach letzterer Operation war eine eiternde Fistel geblieben, welche sich erst nach Ablauf eines halben Jahres geschlossen hatte. Man fühlte in der Gegend eine ausgesprochene Resistenz, ohne weiteren Bescheid über den Charakter erlangen zu können. Der Harn enthält zeitweilig Eiter, zeitweilig Blut, der Katheter entleert dicken Eiter. Eine Ausspülung der vermeintlichen Harnblase brachte dem Kranken Linderung seiner Beschwerden. Am 7. VI. 1902 tastete man in Narkose im Unterleib einen fluktuierenden Tumor von bedeutender Größe, den man für die Harnblase hielt, aber der Katheter entleerte kaum einige Tropfen Harn und Eiter. Per rectum tastete man ein Gebilde wie eine sehr bedeutend nach oben verlängerte Prostata, deren oberes Ende der Finger, als zu kurz, nicht zu erreichen vermochte. Außerdem tastete man auch einen zweiten Tumor unter der rechtsseitigen Bauchdeckennarbe. 3 Tage später wurde der Bauchschnitt gemacht. Dabei fiel zunächst auf, daß der früher getastete große Tumor verschwunden war, man tastete jetzt nur noch den kleinen *linksseitigen* (?) Tumor. Inmitten zahlreicher Verwachsungen fand man einen Uterus mit 2 Eileitern, deren rechter mit der Bauchwand verwachsen war und im Zusammenhang mit jener postoperativen Bauchdeckennarbe stand. Dieser rechte Eileiter war mit Eiter gefüllt, der linksseitige sah normal aus. Man fand jederseits vom Uterus ein Lig. rotundum und an der Rückfläche des linken Lig. latum ein Gebilde, das wie ein Ovar aussah. Der jetzt verschwundene Tumor war offenbar die im Augenblick leere Harnblase, die sich als sehr erweitert erwies. Man resezierte den linken Eileiter mit Keimdrüse. Rechts fand man keine Keimdrüse, doch konnte man wegen der schlechten Narkose nicht lange danach suchen. Fortwährend floß Eiter mit Harn gemischt aus der Harnröhrenöffnung. Am 8. V. 1902, als dieser Abfluß fortbestand, beschloß man, die Harnröhrenöffnung durch einen Einschnitt zu erweitern. Diese Operation unterblieb. Eine durch die Harnröhre 4 Zoll tief eingeführte Sonde drang nicht in die Harnblase ein, sondern in eine andere Höhle. Entlassung des Patienten in leidlichem Zustand. Es wurde beschlossen, falls es sich notwendig erweisen sollte, auch die rechten Adnexa uteri zu entfernen. Mikroskopische Untersuchung: Linke Tube Pyosalpinx, linke Geschlechtsdrüse Hoden von rudimentärer Entwicklung. „Die Öffnung im gespaltenen Scrotum, welche man für die Urethralmündung angesehen hatte, war keineswegs eine solche, sondern das Ostium vaginae, die Harnröhre öffnete sich in die Vagina, in welcher also sowohl die Harnröhre als auch die Cervix uteri einmündeten. In diesem Fall bleibt die Frage offen, ob rechts eine Keimdrüse, eine Prostata und Samenleiter existiert haben.“

Auch bei diesem Psh. bestand eine direkte Verbindung zwischen Absceß in der Ileocoecalgegend und Harnröhre. Wahrscheinlich ist nach einer Appendektomie bzw. Perityphlitis die Tube infiziert und in die Narbe hineingezogen worden. Über Tube, Uterus, Scheide setzte sich die Infektion auf die mit der Scheide in Verbindung stehende Harnröhre und Blase fort. In meinem Fall machte F. K. mit 8 Jahren eine Bauchfellentzündung unbekannter Ursache durch; vielleicht ist der Urogenitalapparat auch hier der Ausgangspunkt der Erkrankung. Mit 13 Jahren wurde ein perityphlitischer Absceß gespalten und im Intervall das von mir angenommene rechte runde Mutterband entfernt, außerdem der Wurmfortsatz, über dessen Beschaffenheit nichts ausgesagt wird. Anscheinend ist bei dieser Operation ein Infektionsherd zurückgeblieben, denn 6 Jahre später erkrankte er wieder mit einem Absceß in der Ileocoecalgegend, der gespalten wurde und bis auf eine Fistel abheilte. Bei der Öffnung dieses Abscesses wird der Samenstrang und auf dem Wege über diesen die Scheide und durch die Kommunikation mit der Harnröhre diese infiziert. Es kommt zur Urinphlegmone. Nachdem er noch mehrere weitere Abscesse in der Ileocoecalgegend gehabt hatte, und im Anschluß an eine Spaltung ein Fistelgang zurückgeblieben war, entschloß man sich zur Entfernung des Fistelganges, der nach dem Douglas hinführte, und fand als Ursache der immer wieder entstehenden Eiterungen einen eiterhaltigen Samenstrang. Wenige Wochen später läßt er sich die durch die Operation der Urinphlegmone noch mehr verkürzte Harnröhre operativ verlängern und in entsprechende Lage bringen.

Der Wunsch, sein mißbildetes Glied operativ noch mehr einem normalen gleich zu machen und gleichzeitig seine sonst einigermaßen funktionierende Harnröhrenplastik noch verbessern zu lassen, weil er heiraten und ganz als Mann gelten wollte, führte ihn zuletzt ins Krankenhaus. Beim Dehnen der Harnröhre wird trotz Röntgenaufnahme ein falscher Weg eingeschlagen, die Harnröhre im häutigen Teil durchstoßen. Es kommt zur Urinphlegmone und Sepsis, und der Tod tritt durch Bronchopneumonie und Kreislaufschwäche ein.

Pathologisch-anatomisch ist dieser Fall von Hermaphroditismus wohl weniger lehrreich als klinisch. Vielleicht wäre Franz K. vor dem Tode bewahrt worden, wenn von klinischer Seite rechtzeitig an Hermaphroditismus gedacht worden wäre. Denn abgesehen davon, daß der H. eine gar nicht so übermäßig seltene Mißbildung ist (*v. Neugebauer* selbst sah etwa 40 Fälle), zeigt der angeführte und mein Fall, daß selbst klinisch ganz ähnliche Krankheitsbilder beim H. auftreten können. Die beschriebene Beobachtung dürfte beweisen, daß der Hermaphroditismus nicht nur die Beachtung des Wissenschaftlers und des Sexualpathologen beansprucht, sondern auch die Aufmerksamkeit des Klinikers.
