

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin. — Direktor: Geheimrat Prof. Dr. O. Lubarsch.)

Über Kloakenmißbildungen.

Von

Dr. Alfred Tobeck,
Volontärassistent des Instituts.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 22. März 1927.)

Unter Kloake versteht man nach *Meckel* streng genommen einen Hohlraum oder Kanal, in welchen Blase, Geschlechtskanäle und Mastdarm einmünden. Der Sprachgebrauch hat es jedoch bei der Seltenheit typischer Fälle und der verhältnismäßigen Häufigkeit von Abweichungen mit sich gebracht, daß man auch dann von Kloake spricht, wenn der Darm sich nur mit dem einen dieser Gebilde vereinigt, oder wenn Geschlechtsgänge und Darm in einen Hohlraum münden, den man nach seinen morphologischen Charakteren als Blase zu bezeichnen pflegt.

In dem anschließend auf Veranlassung von Prof. Dr. *Wätjen* beschriebenen Falle* münden der Mastdarm und die Harnblase auf einer kammartigen Leiste in den unteren Teil der stark erweiterten zweigeteilten Scheide, während eine nach außen mündende Harnröhre, Scheiden- und Aftermündung fehlen.

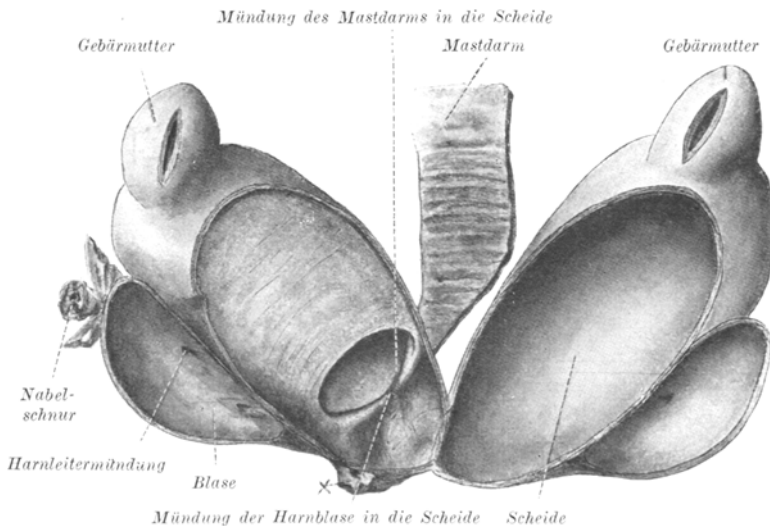
Die Geburt des Kindes war sehr erschwert, und zwar lag das Geburtshindernis in der starken Auftreibung des Leibes, dessen größter Umfang 45 cm betrug. Das Kind konnte nur tot mit einer Zerreißung der Halswirbelsäule geboren werden. Nach dem Bericht des Arztes waren „die wahren Fluten von Fruchtwasser, die ihn geradezu durchnäßten“, auffallend.

Bei der Sektion des 51 cm langen, 4000 g schweren Mädchens konnte die starke Auftreibung des Leibes mit zahlreichen stark geschlängelt verlaufenden Venen in den seitlichen Bauchabschnitten und ein Fehlen der Afteröffnung festgestellt werden.

Die äußeren Geschlechtsteile zeigten keine Absonderlichkeiten. Die großen Schamlippen bedeckten die kleinen, die nach Auseinanderziehen der ersteren dicht aneinanderliegend zum Vorschein kamen. An der Commissura posterior der großen Schamlippen beginnend und bis in die Gegend der fehlenden After-

* Am 27. I. 1927 in der Berliner Pathologischen Gesellschaft vom Verfasser vorgestellt.

öffnung ziehend, war eine deutliche, etwas erhabene Raphe perinei ausgeprägt. In der Bauchhöhle starke fibrinöse Verklebungen der vorderen Bauchwand mit den darunterliegenden Organen. Nach Lösung der Verklebungen erschien ein großes, aus mehreren Teilen bestehendes, fast die ganze Bauchhöhle einnehmendes Hohlorgan. Dünndärme völlig nach oben unter die Leber verlagert. In dem oberen Bauchraum keine peritonitischen Veränderungen. Der stark mit Meconium gefüllte Dickdarm mündete unter trichterförmiger Verjüngung in die Hinterwand des großen Hohlbeckens ein. Eine Sondierung des großen Hohlgebildes, dem vorn ein kleineres auflag, gelang nicht von den äußeren Geschlechtsteilen aus, trotzdem man einen zwischen den kleinen Schamlippen ausmündenden, engen Kanal einige Zentimeter weit verfolgen konnte. Bei Herausnahme des großen cystischen Gebildes im Zusammenhang mit dem ganzen Becken riß leider ein sehr dünner Verbindungsstrang zwischen jenem und den äußeren Geschlechts-



Kloakenmißbildung bei einem neugeborenen Mädchen (etwas schematisierte Zeichnung).

*Abrißstelle des bindegewebigen Stranges zwischen Kloake und äußeren Geschlechtsteilen, in welchem der Kanal verläuft, der in dem trichterförmigen Teil des Enddarms dicht über der Einmündungsstelle in die Kloake beginnt und zwischen den kleinen Schamlippen ausmündet.

teilen ab. Das große Hohlgebilde bestand aus mehreren Abteilungen (siehe Abbildung), einem großen cystischen Sack mit 2 am oberen Pol liegenden seitlichen, eiförmigen Ausstülpungen und einem der Vorderwand aufliegenden, kleineren cystischen Hohlraum. Dieser war 7 cm hoch, 2,5 cm tief und 3,5 cm breit. Seine Wand war fast überall gleichmäßig dick: 0,3—0,4 cm, seine Innenfläche völlig glatt und spiegelnd, von grauweißer Farbe. Am unteren Pol des Hohlraumes fand sich eine 0,5 cm breite, grubenförmige Einsenkung, die sich in einen für eine sehr dünne Sonde durchgängigen, bogenförmig nach hinten unten verlaufenden Kanal fortsetzte. In den seitlichen Wandungen jederseits eine in den Harnleiter führende enge Öffnung. Es handelte sich also zweifellos um die stark erweiterte Harnblase. Eine zu den äußeren Geschlechtsteilen verlaufende Harnröhre war nicht festzustellen. Urachus völlig geschlossen. Harnleiter stark geschlängelt und erweitert — stellenweise in aufgeschnittenem Zustande 1,6 cm breit —, ebenso die Nierenbecken. Rechte Niere 3:1,3:1 cm; linke 4:2,3:1,4 cm.

Hinterwand der Harnblase war bis auf einen kleinen Abschnitt des Scheitels fest mit der Vorderwand des großen Hohlgebildes verwachsen. Dieses maß in der Höhe 11,5, Tiefe 6, und Breite 9 cm. Es war im Innern durch eine Scheidewand in 2 gleichgroße Hohlräume geteilt; die Scheidewand reichte nicht ganz bis nach unten, sondern wies in ihrem unteren Abschnitt einen ovalen 3,5:2 cm messenden Spalt auf, dessen unterer Rand etwas verdickt und abgerundet war und in der Mitte 2 einander gegenüberstehende feine Öffnungen zeigte. Die nach vorn zu liegende Öffnung stellte das Ende des von der Harnblase aus zu sondierenden Kanals dar, während man von der hinteren mit einer dünnen Sonde in den Enddarm gelangte. Die Wandung des großen Hohlgebildes war — abgesehen von wenigen Teilen in den oberen Abschnitten — sehr dünn, etwa 0,1 cm; besonders Scheidewand papierdünn. Innenfläche überall glatt und spiegelnd, grauweiß. Keine Ausmündung des Hohlgebildes nach den äußeren Geschlechtsteilen. An der Innenfläche des oberen Pols etwas nach hinten zu eine etwa 1 cm hohe, kammartige, schräg nach vorn-unten gerichtete Leiste, die allmählich in ihrem Verlauf nach vorn verstrich. Die Scheidewand ging mitten durch sie hindurch, und so wurden am oberen Pol des Hohlgebildes 2 Räume abgetrennt, die sich weit nach den beiden durch die Scheidewand geteilten großen Hohlräumen öffneten. An ihrem entgegengesetzten Ende mündeten sie mit einer kleinen Öffnung in die beiden, dem großen Hohlgebilde anliegenden, eiförmigen Gebilde. Das linke maß 5:3:3 cm, das rechte 4,2:2,7:3 cm; Wanddicke beiderseits 0,4 cm. Innenfläche glatt und spiegelnd, grauweiß. An die beiden eiförmigen Hohlräume setzte sich außen und seitlich jederseits ein enges, links 1,5 cm, rechts 2,5 cm langes Rohr an. Keine verbindende Öffnung der eiförmigen Hohlräume mit diesen Rohren. An den peripheren Enden sah man beiderseits deutlich eine mit Fransen besetzte Öffnung. Bei den beschriebenen Gebilden handelte es sich zweifellos um die hochgradig erweiterte, zweigeteilte Scheide und um 2 völlig getrennt gebliebene Uteri, denen außen die unveränderten Eileiter ansaßen. Die Harnblase, die zweigeteilte Scheide und die beiden Uteri waren mit leicht gelblich gefärbter Flüssigkeit prall angefüllt, die mikroskopisch zahlreiche Plattenepithelien erkennen ließ. Eierstöcke oder eierstockähnliche Gebilde weder am normalen Orte noch sonst irgendwo in der Bauchhöhle erkennbar. Mündung des Enddarmes unter trichterförmiger Verjüngung auf der kammartigen Leiste im unteren Abschnitt der Scheide. Vor dieser war der Darm auf einer Strecke von 6 cm sehr weit; im aufgeschnittenen Zustande 3,5 cm messend, während der darüber liegende, plötzlich sehr dünn werdende Darmteil nur 1,5 cm maß. Von der trichterförmigen Verjüngung des Enddarmes gelangte man mit der Sonde einmal in den zur Scheide führenden, ein andermal in einen 2., nach vorn-unten verlaufenden und nach außen mündenden Kanal. Dieser setzte sich zweifellos in dem bei der Herausnahme abgerissenen dünnen Bindegewebsstrang fort und stand zweifellos mit dem zwischen den kleinen Schamlippen beginnenden und von dort aus sondierbaren, engen Gang in Verbindung. Alle bisher beschriebenen Gebilde waren an ihren Außenflächen mit dicken, leicht abziehbaren fibrinösen Belägen bedeckt.

Sonstige anatomische Diagnose: *Cor triloculare biventriculare, weit offener Ductus arteriosus Botalli, starke Hypertrophie und Erweiterung der rechten Herzkammer, sehr kleine linke Herzkammer, subaortaler Septumdefekt, dreilappige linke Lunge, Fehlen der Gallenblase, fetale Atelektase der Lungen, Zerreißung der Halswirbelsäule.* Anzeichen für Syphilis waren nicht vorhanden.

Mikroskopisches Untersuchung hatte folgendes Ergebnis:

Harnblase: Schleimhaut von einer teils einreihigen, teils zweireihigen Schicht größtenteils kubischer, mit ovalen Kernen versehenen Epithelien ausgekleidet. In der Serosa kleine Rundzellenherde.

Scheide: Deutliche Schicht ziemlich schmalen, geschichteten Plattenepithels darunter schmale, sehr lockere und zellarme submuköse Schicht, daran anschließend eine etwas breitere Schicht größtenteils quergetroffener, glatter Muskulatur. Zwischen den Muskelzügen reichlich lockeres Bindegewebe; nach außen von der Muskelschicht eine breite Lage lockeren, subserösen Gewebes. In den oberen Scheidenteilen eine wesentlich breitere lockere, von vereinzelter Rundzellenherden durchsetzte Muskelschicht.

Gebärmutter: Beide Uteri mit einer einreihigen Schicht hoher Cylinderepithelzellen ausgekleidet. Keine drüsenartige Einstülpungen. An die Epithelschicht schließt sich eine breite, sehr zellreiche Propria an und daran eine doppelt so breite, teils im Längs-, teils im Querschnitt getroffene Muskelschicht. Zwischen den Muskelbündeln reichlich lockeres Bindegewebe. In den äußersten Muskelschichten und in der lockeren Serosa vereinzelt kleine Rundzellenherde.

Eileiter. Beide Eileiter mit deutlicher Lichtung und starker Fältelung der hohen Cylinderepithel tragenden Schleimhaut. Muskelschicht schmal. Serosa stark entzündlich durchsetzt. Gefäße stark erweitert und strotzend mit Blut gefüllt.

Enddarm (dicht vor der Einmündung in die Scheide): Außer fibrinös-zelligen Auflagerungen auf der Serosa o. B.

Der zwischen Enddarm und äußeren Geschlechtsteilen liegende Gang mit geschichtetem Plattenepithel ausgekleidet.

Nieren: In beiden Nieren starke Vermehrung des intertubulären Bindegewebes in Mark- und Rinde, Atrophie der Harnkanälchen und vereinzelt verödete Glomeruli.

Zum Verständnis der Entstehung der vorliegenden Kloakenmißbildung sei kurz auf die Entwicklungsgeschichte der dabei beteiligten Abschnitte eingegangen.

In den ersten Embryonalwochen bilden Enddarm und Allantoisgang einen gemeinsamen Raum, den Kloakenraum. Die ventrale Wand dieses von Entoderm umkleideten Hohlraumes legt sich dem Ektoderm der vorderen Leibeswand auf der Strecke von dem unteren Rand der Nabelschnur bis zum Schwanzhöcker dicht an, so daß hier Ektoderm und Entoderm ohne Dazwischenlagerung von Mesoderm in unmittelbare Berührung gelangen. (*Kloakenmembran*) Darauf Bildung des Septum urorectale von der Bauchhöhle aus, worauf die Kloake eingesnitten und die Kloakenmembran in Urogenital- und Analmembran getrennt wird. Aus dem durch die Scheidewand gebildeten ventralen Teil des Kloakenraumes entsteht bei der weiteren Entwicklung Harnblase und Harnröhre, aus dem dorsalen der endgültige Enddarm. Aus dem primitiven Damm, der gebildet ist, wenn das Septum urorectale die Kloakenmembran erreicht hat, entwickelt sich durch Einwachsen von Mesoderm der endgültige Damm. Allmählich schwindet schließlich die Urogenitalmembran, etwas später die Analmembran. Bei Embryonen von 3,2 mm Länge ist das Septum urorectale bereits angedeutet, bei 15 mm Länge die Trennung der Kloake vollendet. Bei einem Keibelschen Embryo von 14 mm Länge, etwa entsprechend einem Alter von 36–37 Tagen, war die Urogenitalmembran geschwunden, bei einem anderen Embryo von 25 mm Länge, einem Alter von $8\frac{1}{2}$ –9 Wochen entsprechend, war die Analmembran noch nicht durchbrochen. Während des Bestehens der entodermalen Kloake haben sich durch Zellwucherung in den seitlichen Abschnitten der Bauchhöhle die Wolffschen Gänge gebildet und durch allmähliches Herabsteigen aus der Lendengegend die Kloake erreicht. Aus Aussprossungen der Wolffschen Gänge dicht an der Einmündungsstelle in die Kloake entstehen die Harnleiter und das Mark der

endgültigen Nieren. Erst nach der Kloakenteilung bei einer Embryonenlänge von 25 mm erreichen die Müllerschen Gänge, medial von den Wolffschen liegend, den Sinus urogenitalis. Durch Verschmelzung der Müllerschen Gänge entsteht die Scheide und Gebärmutter, während die Tuben die getrennt gebliebenen Anteile der Müllerschen Gänge darstellen.

Es erhebt sich nun die Frage, ob die Kloakenmißbildungen in ihren verschiedenen Formen typische Hemmungsmißbildungen darstellen. *Keibel* verlangt, wenn die Bezeichnung Hemmungsmißbildung angewandt werden soll, mit Recht, daß die Mißbildungen in einer Form auftreten, die einem regelmäßig zu durchlaufenden Embryonalstadium entsprechen. Völlig reine Hemmungsmißbildungen sind z. B. die Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten oder deren Kombinationen. Die Kloakenmißbildungen stellen nun keineswegs derartig reine Formen von Hemmungsmißbildungen dar. Zweifellos ist in sehr frühen Embryonalstadien, gewöhnlich in den ersten 5 Wochen der Entwicklung, aus irgendeinem Grunde eine Hemmung in der Entwicklung veranlaßt worden, die sich darin äußert, daß die entodermale Kloake bestehen geblieben ist. Aber schon die Einmündung der Müllerschen Gänge in die entodermale Kloake entspricht keinem normalen Entwicklungsstadium. Außerdem entwickeln sich die an der Kloake beteiligten Organe weiter und schlagen häufig bei dieser Weiterentwicklung ungewöhnliche Wege ein, so daß äußerst verwickelte Verhältnisse entstehen können. Darin liegt es begründet, daß kaum ein Fall von Kloakenmißbildung einem anderen völlig gleicht. Und daher ist auch eine übersichtliche Einteilung der Kloakenmißbildungen äußerst schwierig, da fast jeder neue Fall eine neue Untergruppe darstellen würde.

Kermauner hat in *Schwalbes* Morphologie der Mißbildungen drei Gruppen von Kloakenformen beim weiblichen Geschlecht aufgestellt, die ein einigermaßen übersichtliches Bild von den Hauptformen der Kloakenmißbildungen geben.

Die erste Gruppe umfaßt die Kloakenformen, bei denen die Harnblase den Behälter darstellt, in welchen die Müllerschen Gänge und der Enddarm einmünden.

Die zweite Gruppe wird von den Kloakenformen gebildet, bei welchen die Verbindung nicht in der Harnblase, sondern in einer kanal-förmigen, allen drei Gangsystemen gemeinsamen und in gleicher Weise angehörenden Kloake erfolgt, ohne die Verschmelzung der höher im Becken liegenden Müllerschen Gänge zu beeinflussen.

Die dritte Gruppe stellt die Kloakenformen dar, bei denen die Harnblase ganz fehlt und die Harnleiter an ungewöhnlicher Stelle im Scheidenvorhof ausmünden.

Diese Gruppen umfassen die beim weiblichen Geschlecht vorkommenden Formen von Kloaken ohne Blasenspalte; verwickelt werden

die Verhältnisse oft noch dadurch, daß eine Spaltung der vorderen Leibeswand, besonders in der Gegend der Blase hinzutritt.

Versuchen wir unseren Fall in eine der drei Gruppen einzuordnen, so scheiden die erste und dritte Gruppe von vornherein aus, während die zweite Gruppe am ehesten den bei unserer Mißbildung vorgefundenen Verhältnissen entspricht.

Als Ursachen der Kloakenmißbildung sind die verschiedensten äußeren Einwirkungen teils mechanischer, teils entzündlicher Art angegeben worden. Diesen äußeren Ursachen steht die aus irgendwelchen unbekannten und vielleicht immer unbekannt bleibenden inneren Gründen gehemmte Entwicklung der Organe gegenüber.

In unserem Falle lag wie in mehreren anderen eine fetale Peritonitis vor. Und gerade eine solche fetale Peritonitis ist wiederholt als die eigentliche Ursache der Entwicklungsstörung angegeben worden; denn sie soll nach *Silbermann* schon in frühen Embryonalstadien, im ersten Drittel der Schwangerschaft, entstehen können. In unserem Falle ist es daher wichtig zu entscheiden, ob die bestehende fibrinöse Peritonitis von ursächlicher Bedeutung ist oder ob sie erst nach Entstehung der Mißbildung eintrat. Da überall nur leicht abziehbare fibrinöse Beschläge vorhanden waren, Verwachsungen überall fehlten, kann ein Zweifel darüber, daß die Bauchfellentzündung nur wenige Tage alt war, nicht bestehen. Da sie ferner auf das Gebiet der mißbildeten Organe beschränkt war, ist es sicher, daß sie sich erst nach Abschluß der Mißbildung entwickelte. Wie sie in unserem Falle entstand, ist schwer zu entscheiden. *Olshausen* nahm in einem ähnlichen Falle von Kloakenmißbildung als Ursache der Peritonitis den Übertritt von Harn durch die erweiterten Tuben in die Bauchhöhle an. Auch in unserem Falle konnte an diese Entstehungsmöglichkeit gedacht werden; doch spricht der beiderseitige Verschuß der Tubeneinmündungsstelle in die beiden Uteri dagegen, daß auf diesem Wege Flüssigkeit in die Bauchhöhle gelangt ist. Vielleicht ist aber durch die stark erweiterten dünnwandigen Scheiden Flüssigkeit in die Bauchhöhle diffundiert und hat so die Peritonitis hervorgerufen.

Andere pathologische Veränderungen, die als Ursache der Entwicklungshemmung herangezogen werden könnten, fanden sich in unserem Falle nicht.

Im vorliegenden Falle kommt nun noch weiter in Betracht, ob die Kloakenbildung nicht in Zusammenhang zu bringen ist mit den übrigen im Körper beobachteten Mißbildungen und ganz besonders mit der Herzmißbildung, die ja doch allgemein Kreislaufstörungen und dadurch weiter Entwicklungsstörungen nach sich ziehen kann. Dies kommt um so mehr in Betracht, als der teratogenetische Terminationspunkt für die Herzmißbildung in der 3.—4., für die Kloakenbildung in der

5. Woche liegt. Bei ihnen ist die Wahrscheinlichkeit eines Zusammenhangs nicht groß, weil die Herzmißbildung zu den häufigsten, ihre Verbindung mit Kloakenbildung dagegen zu den seltensten Befunden gehört. Berechtigt erscheint es daher, schon aus der großen Zahl der im vorliegenden Falle vorhandenen Mißbildungen auf eine von vornherein im Keime vorhandene Schädigung mit ungewöhnlicher Entwicklungsfähigkeit zu schließen.

Kermauner glaubt, daß das Primäre eine Hypertrophie des Mesoderms im Bereich der Aftermembran ist und daß sich daran eine Verlangsamung und Hemmung im Wachstum der knapp darüberliegenden Organe anschließe. Wir müssen aber dann wieder fragen, wodurch und warum ist es zu einer Hypertrophie des Mesoderms im Bereich der Aftermembran gekommen, und müssen gestehen, wir wissen es nicht. Die letzten Ursachen sind also unergründlich.

Aber das darf jedenfalls zugegeben werden, daß das Primäre wahrscheinlich in einer Störung im Bereich der Aftermembran oder besser der Kloakenmembran liegt, denn beim Bestehen einer Aftermembran ist ja die Trennung der Kloake durch das Septum urorectale schon vollzogen.

Und so darf man auch in unserem Falle annehmen, daß die erste Störung in Form eines abnormen Einwachsens von Mesoderm in die Kloakenmembran auftrat und dadurch die Aufteilung der entodermalen Kloake verhindert wurde, so daß die Müllerschen Gänge ebenfalls in die Kloake einmünden mußten. Gewöhnlich geht mit dieser pathologischen Wucherung des Mesoderms eine Störung in der normalen Entwicklung der äußeren Geschlechtsteile einher. Doch braucht diese nicht notwendig vorhanden zu sein, und so sind auch in unserem Falle die äußeren Geschlechtsteile völlig regelrecht ausgebildet. An der Stelle, wo die Müllerschen Gänge in die entodermale Kloake eingetreten sind, befindet sich die Verbindung zwischen den drei Gangsystemen. Die Hemmung in der Weiterentwicklung der entodermalen Kloake stellte sicher das Hindernis für die weitere Ausdifferenzierung der Müllerschen Gänge dar. Die beiden Gänge haben sich nur in ihrem untersten Teil, der die spätere Scheide bildet, aneinandergelagert. Die Scheidewand jedoch ist bestehen geblieben bzw. nur in dem untersten Abschnitt in einem schmalen Bezirk geschwunden, so daß die beiden Scheiden unten miteinander in Verbindung stehen. Die Teile der Müllerschen Gänge, aus denen sich durch Zusammentreten die Gebärmutter bildet, sind völlig getrennt geblieben, so daß sich auch zwei völlig getrennte Uteri entwickelt haben, ein Zustand, den man als *Uterus duplex separatus* oder als *Uterus didelphys* bezeichnet. Die Teile der Müllerschen Gänge, welche die Tuben bilden, bleiben ja normalerweise getrennt, und so zeigen sich an den Tuben mit ihrem Fimbrienende auch in unserem Falle keine Entwicklungsstörungen.

Der enge Kanal, der dicht über der Einmündungsstelle des Enddarms in die Scheide beginnt und zwischen den kleinen Schamlippen mündet, findet in der normalen Entwicklung kein Analogon; er ist vielleicht als Versuch der Kloake, wenn auch auf abnormem Wege, nach außen zu münden, aufzufassen.

Das völlige Fehlen beider Eierstöcke ist bisher nur bei gleichzeitiger Aplasie des ganzen Genitales bei gewissen Mißbildungen, z. B. Sirenenformen, beobachtet worden, so daß kaum anzunehmen ist, daß in unserem Falle, wo alle übrigen Geschlechtsorgane vorhanden waren, die Eierstöcke tatsächlich völlig gefehlt haben. Ebenso wie die Hoden steigen die Eierstöcke im Laufe der Entwicklung aus der Lendengegend zu ihrer endgültigen Lage herab. Es ist daher möglich, daß sie im vorliegenden Falle ihren Descensus nicht vollendet haben und an abnormer Stelle liegengeblieben sind. Es mag aber bemerkt werden, daß trotz sorgfältigen Absuchens der ganzen Bauchhöhle die Eierstöcke nirgends gefunden wurden. Möglich ist es ferner, daß die noch sehr kleinen, evtl. auch rudimentären Gebilde irgendwo in den fibrinösen Auflagerungen eingebettet lagen, so daß sie deshalb den Blicken verborgen waren und nicht gefunden wurden. Jedenfalls ist nie mit vollständiger Sicherheit zu entscheiden, ob bei Fehlen der Eierstöcke diese oder mikroskopische Reste der Eierstöcke nicht noch irgendwo in der Bauchhöhle verborgen blieben.

Bemerkenswert ist in vielen Fällen von Kloakenmißbildungen und so auch in unserem die oft starke Erweiterung der dabei beteiligten Organe und ihre Anfüllung mit Flüssigkeit. Von vielen wurde angenommen, daß diese Flüssigkeit infolge der Abflußbehinderung angestauter, im fetalen Leben abgesonderter Harn sei, der die Veranlassung zu der starken Erweiterung der Organe und evtl. sekundärer Arbeitshypertrophie ihrer Wandungen gegeben habe. *Ahlfeld* steht auf dem Standpunkt, daß erst die während der Geburt hervorgerufenen Kreislaufstörungen in der Placenta die Veranlassung zur Harnabsonderung seien, so daß die Flüssigkeit anderen Ursprungs sein muß.

Kermauner vertritt nun die Ansicht, daß die Erweiterung der Harnblase und der Harnleiter sowie der Scheide gar nicht allein durch Stauung zu erklären sei, sondern daß dabei eine aktive Hypertrophie in der Wandung der beteiligten Organe mitwirke. Als Beweis führt er z. B. bei Fällen mit starker Erweiterung der Harnblase und der Harnleiter an, daß die Einmündungsstelle der Harnleiter in die Harnblase gewöhnlich durchaus eng sei, während sie bei einfacher Rückstauung weit sein müßte. Auch für unseren Fall können wir diese Beobachtung bestätigen. Ebenso ist die starke Erweiterung des Enddarms vor der engen Einmündungsstelle in die Kloake durch Stauung des Meconiums erklärt worden. Man muß sich jedoch klarmachen, daß beim normalen

Fetus durchaus keine besonders starke Erweiterung des Enddarms, vor allem des Mastdarms, durch das Meconium eintritt, trotzdem auch hier unter normalen Verhältnissen sich das Meconium staut, da ja die erste Entleerung erst während oder nach der Geburt eintritt. Diese von *Kermauner* angeführten Beispiele besitzen zweifellos eine große Beweiskraft, doch genügen die morphologischen Befunde allein nicht, um primäre hypertrophische Wachstumsvorgänge an den mißbildeten Organen zu beweisen, sondern es muß auch tatsächlich sichergestellt werden, daß die Flüssigkeit in den Organen nicht von den fetalen Nieren abgesondert ist. Handelt es sich aber doch um ein Nierensekret so müssen die Nieren schon im fetalen Leben reichlich Flüssigkeit absondern. Hinsichtlich der Harnabsonderung durch die Sekretion fetaler Nieren hatten *Gusserow* und seine Schüler behauptet, daß der Hauptteil des Fruchtwassers von der fetalen Niere geliefert würde, *Ahlfeld* jedoch gemeint, daß die Harnabsonderung erst während der Geburt infolge der placentaren Kreislaufstörungen beginne. Entscheidend für diese Frage sind die Untersuchungen. Besonderen Wert besitzt eine Arbeit *Schallers* „Über Phloridzindiabetes Schwangerer, Kreißender und Neugeborener und dessen Beziehungen zur Frage der Harnsekretion des Fetus“. Der Phloridzindiabetes ist bekanntlich ein renaler Diabetes. Diese Tatsache und den sicher bewiesenen Übertritt von der Mutter dargereichten, im Blut in Lösung befindlichen Stoffen auf den Fetus machte sich *Schaller* für seine Untersuchungen zunutze. Er ging dabei von der Überlegung aus, daß ein Bruchteil der von der Mutter aufgenommenen und in ihrem Blute in Lösung befindlichen Substanz auf den Fetus entsprechend seinem Gewichtsverhältnis übergeht und auch in seinem Blute kreist, daß also bei bestehendem Phloridzindiabetes der Mutter aus dem bestehenden oder fehlenden Zucker-gehalt des Fruchtwassers auf die Tätigkeit der fetalen Niere geschlossen werden darf. *Schallers* eindeutige Untersuchungsergebnisse gestatten uns den Schluß, daß die Nierenabsonderung des Fetus normalerweise erst während der Geburt beginnt und daß demgemäß das Fruchtwasser der Kreißenden fast ausschließlich nicht von der fetalen Niere geliefert wird, sondern ein Transsudat aus den mütterlichen Gefäßen ist.

Als sicherer Beweis, daß diese zweite Anschauung tatsächlich richtig ist, können m. E. die Fälle von Kloakenmißbildungen dienen, bei denen ein völliger Abschluß der Harnblase und der Scheide nach außen besteht und wo trotzdem Fruchtwasser wie unter normalen Verhältnissen vorhanden ist. In der Vorgeschichte unseres Falles ist sogar angegeben, daß dem Arzt die außerordentlich großen Mengen von Fruchtwasser aufgefallen waren. In unserem Falle besteht allerdings noch eine enge mittelbare Verbindung der Harnblase mit der

Außenwelt auf dem Umwege über die Scheide und durch den engen Kanal, der zwischen dem stark mit Mekonium gefüllten und dadurch für die Harnblase und Scheidenflüssigkeit verlegten Enddarm und den äußeren Geschlechtsteilen verläuft. Es erscheint aber so gut wie ausgeschlossen, daß die Flüssigkeit in der Blase und Scheide diesen verwickelten und noch dazu mit Mekonium verlegten Weg eingeschlagen hat, um in die Amnionhöhle zu gelangen und hier zu der riesigen Ansammlung von Fruchtwasser zu führen. Und somit dürfte unzweifelhaft erwiesen sein, wie es *Schaller* u. a. durch ihre Untersuchungen schon festgestellt hatten, daß das Fruchtwasser von der Mutter und nicht durch fetale Nierenabsonderung gebildet wird.

Und da es ferner auch erwiesen ist, daß die fetale Niere erst während der Geburt zu sezernieren beginnt, so kann die Flüssigkeit bei Kloakenmißbildungen nicht durch fetale Nierensekretion entstanden sein, sondern muß einen anderen Ursprung haben, so daß die Vergrößerung der mißbildeten Organe auch nicht eine Folge des angestauten fetalen Harns sein kann. Die *Kermaunersche* Ansicht, daß ein Wachstum der Organwandungen mitwirke, besteht daher zweifellos zu Recht. Woher stammt nun aber die Flüssigkeit, wenn sie kein Stauungsprodukt bei fetaler Nierensekretion ist?

In einem Fall von *v. Winckel* fand sich eine auffällige Hypertrophie der Schleimhaut des Gebärmutterhalses und -Körpers; es fanden sich überall kleine warzige, mit kubischem Epithel bedeckte Erhebungen, erweiterte Drüsen in der Tiefe mit zottigen Vorsprüngen, das Stroma netzartig, die Epithelien mit Vakuolen versehen. *v. Winckel* glaubt, daß diese hypertrophische Schleimhaut die reichlichen Flüssigkeitsmengen geliefert habe. Es ist nicht von der Hand zu weisen, daß die Schleimhaut einen gewissen Anteil an der Flüssigkeitsbildung besitzt, besonders wenn sie hypertrophisch ist. In den bisher veröffentlichten Fällen ist jedoch nur selten eine Bemerkung über das Vorhandensein einer hypertrophischen Schleimhaut angegeben, so daß anzunehmen ist, daß eine eigentliche Hypertrophie der Schleimhaut auch nur selten vorhanden gewesen ist. Auch in unserem Falle fehlte sie völlig. Ich stehe daher auf dem Standpunkt, daß die Hauptmenge der Flüssigkeit ganz anderen Umständen ihre Entstehung verdankt, und diese Umstände sehe ich in dem Wachstum der Organwandungen und der damit einhergehenden Vergrößerung der Organe. Mit dieser Vergrößerung der allseitig abgeschlossenen Organe ist natürlich auch eine Vergrößerung ihres Innenraums verbunden, was infolge der Vergrößerung des Rauminhaltes zu einer Erniedrigung des Druckes führen muß. Es besteht also in den Organwandungen ein höherer Druck als im Innern der Organe. Infolge dieser Druckunterschiede wird es zu einem Austritt

von Blutwasser aus den Gefäßen der Wandung in den vergrößerten Hohlraum kommen, bis die Druckunterschiede ausgeglichen sind. Dieser Vorgang steht aber nicht still, da die Wachstumsneigung der Wandung bestehen bleibt, und so wird nach und nach eine mehr und mehr zunehmende Vergrößerung der Organwandungen, eine Vergrößerung des Innenraums und dessen Anfüllung mit Flüssigkeit die Folge sein. Der ganze Vorgang der Flüssigkeitsansammlung beruht m. E. im wesentlichen auf physikalischen Vorgängen. Ebenso wie bei der Saugpumpe durch Heben des Saugkolbens in dem Saugrohr ein luftverdünnter Raum mit niedrigerem atmosphärischen Druck entsteht, der das Wasser veranlaßt, in dem Saugrohr in die Höhe zu steigen, so entsteht bei den Kloakenmißbildungen durch das Wachstum der Wandung ein Raum mit niedrigerem Druck, der die Blutflüssigkeit in den Wandgefäßen zwingt, in ihn überzutreten.

Und es ist schließlich derselbe Vorgang wie bei der pathologisch-anatomischen Veränderung, die man als Hydrops ex vacuo bezeichnet, wenn in einem allseitig abgeschlossenen Hohlraum durch die Verkleinerung eines in ihm liegenden Organs, der durch die Atrophie des Organs entstandene Raum durch Flüssigkeit angefüllt wird, wie wir es z. B. in der Schädelhöhle bei der Altersatrophie des Gehirns sehen, wo ein Hydrocephalus externus und internus (*Tendeloo*) auf diese Weise entstehen kann.

Fassen wir die bei Kloakenmißbildungen vorhandenen Vorgänge zum Schluß kurz zusammen, so sind es im wesentlichen vier Punkte, die dabei eine Rolle spielen. Die ersten drei hat *Kermawner* folgendermaßen zusammengefaßt:

1. Hypertrophie des Mesoderms im Bereich der Aftermembran; Folge: partieller oder vollständiger Verschuß, abweichende Gestaltung der äußeren Geschlechtsteile.

2. Verlangsamung und Hemmung im Wachstum der knapp darüberliegenden Gebilde; Folge: Ungewöhnliche Verbindungen in ihren mannigfachen Varianten; evtl. Verschuß dieses oder jenes Kanals.

3. Abermals Hypertrophie (aktiv) und z. T. übermäßiges Wachstum der darüberliegenden Gebilde; Folge: Vergrößerung der Blase, der Harnleiter, ungewöhnliche Lage ihrer Mündungen, pathologisches Wachstum von Scheide und Gebärmutter, partielle Erweiterung des Enddarms, Bauchwassersucht.

Als vierten Punkt führe ich noch an:

Eintritt von Blutflüssigkeit in die durch aktives Wachstum vergrößerte Blase, Scheide und Gebärmutter infolge des durch die Vergrößerung des allseitig abgegrenzten Hohlraums verursachten niedrigeren Druckes in demselben.

Es sei mir gestattet, an dieser Stelle Herrn Kollegen Dr. *Lohmann* für die Anfertigung der makroskopischen Zeichnung meinen besonderen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

- ¹ *Ahlfeld*, Arch. f. Gynäkol. **14**. 1879. — ² *Ahlfeld*, Die Mißbildungen des Menschen. 1880. — ³ *Anders*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **229**. — ⁴ *Keibel*, Arch. f. Anat. u. Physiol. 1896 u. 1897. — ⁵ *Kermauner*, Arch. f. Gynäkol. u. Geburtsh. **78**. 1906. — ⁶ *Meckel*, Handbuch der pathologischen Anatomie. 1812. — ⁷ *Olshausen*, Arch. f. Gynäkol. **2**. 1872. — ⁸ *Schaller*, Arch. f. Gynäkol. **57**. 1899. — ⁹ *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und der Tiere. Jena 1913. — ¹⁰ *Silbermann*, Jahrb. f. Kinderheilk. **18**. 1882. — ¹¹ *v. Winckel*, Volkmanns Sammlung klin. Vorträge 1899, Nr. 251/252.
-