

(Aus der Chirurgischen Klinik [Chefarzt: Prof. Dr. A. Troell] und dem Pathologisch-anatomischen Laboratorium [Direktor: Dr. F. Wahlgren] des St.-Göran-Krankenhauses in Stockholm.)

Ein Fall von Hermaphroditismus verus, Gynandromorphismus.

Von

S. Lindvall und F. Wahlgren.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 2. Dezember 1935.)

Hermaphroditen nennt man Individuen mit gemischtem Geschlechtscharakter, wobei man als „echten Hermaphroditen“ ein Individuum bezeichnet, welches beide Arten Geschlechtsdrüsen besitzt, als „Pseudohermaphroditen“ hingegen ein Individuum mit nur einer Art Geschlechtsdrüsen, bei welchem aber die inneren oder äußeren Geschlechtsorgane den vorhandenen Geschlechtsdrüsen nicht entsprechen.

Derartige Mißbildungen sind von altersher auch beim Menschen bekannt, wenn sie auch nicht besonders häufig sind.

Es herrschen jedoch beträchtliche Meinungsverschiedenheiten darüber, wie diese Fälle klassifiziert werden sollen. Unter anderem ist sehr viel darüber diskutiert worden, welche Forderungen man im einzelnen Falle an die Entwicklung der Geschlechtsdrüsen stellen solle, um diesen als echten Hermaphroditen zu rechnen. In diesem Punkte scheinen die meisten Forscher auf diesem Gebiete mit *Sauerbeck* und *Kermauner* darin einig zu sein, daß ein ausreichender Beweis für echten Hermaphroditismus vorliegt, wenn man bei einem Individuum histologisch sowohl für Ovarium als auch für Testis charakteristische Gewebe nachweisen kann, auch wenn dieses Gewebe nicht im üblichen Sinne funktionsfähig ist, d. h. Ovulation bzw. Spermatogenese aufweist.

Die bisher meist angewendete Einteilung rührt von *Klebs* (1878) her. Er teilt den Hermaphroditismus verus ein in bilateralen (mit Ovotestis auf beiden Seiten), unilateralen (mit Ovotestis auf der einen Seite und Ovarium oder Testikel auf der anderen) und lateralen (mit Testikel auf der einen und Ovarium auf der anderen Seite). Bei den Pseudohermaphroditen unterscheidet er einen maskulinen und einen femininen Typ, je nach Art der vorhandenen Geschlechtsdrüsen, Testikel oder Ovarien. *Sauerbeck* hat 1909 dieses Schema noch erweitert und viele andere haben es völlig umgeändert oder „verbessert“. Wir nennen hier nur *Kermauners* Bezeichnung „Sexus anceps“ für Fälle, bei denen sich das Geschlecht nicht anatomisch feststellen läßt, bei welchen man also anatomisch sowohl männliche wie weibliche Geschlechtsdrüsen findet.

Die Forschungen der letzten Dezennien über die geschlechtsbestimmenden Faktoren und die frühe embryonale Entwicklung der

Geschlechtsorgane haben auch auf das Hermaphroditismusproblem neues Licht geworfen.

Das Geschlecht eines Individuums wird im Augenblicke der Befruchtung entschieden. Jede Zelle enthält zwei Arten von Chromosomen, teils sog. Autosomen, teils X-Chromosomen oder Geschlechtschromosomen. Die Gene für das eine Geschlecht liegen in den X-Chromosomen, die für das andere in den Autosomen. Jedes Geschlecht besitzt also Gene für beide Geschlechter. In den Zellen des homogametischen Geschlechts befinden sich zwei X-Chromosomen (XX-Gruppe), in denen des heterogametischen nur ein X-Chromosom, eventuell plus ein Y-Chromosom (XY-Gruppe). Bei den meisten Tieren und beim Menschen ist das männliche Geschlecht heterogametisch, bei anderen (z. B. bei den Vögeln) ist das weibliche Geschlecht heterogametisch. Bei der Reduktionsteilung erhält jede der Tochterzellen in der XX-Gruppe ihr X-Chromosom, in der XY-Gruppe erhält die Hälfte ein X-Chromosom und die andere Hälfte kein Geschlechtschromosom oder ein Y-Chromosom. Bei Befruchtung einer Eizelle durch ein Spermium mit X-Chromosom resultiert also ein weibliches Individuum (XX), wenn jedoch das Spermium kein X-Chromosom enthält, ein männliches Individuum (XY).

In diesem Mechanismus kann jedoch aus verschiedenen Gründen eine Störung eintreten und statt eines männlichen oder weiblichen Individuums entsteht ein Zwitter, ein Hermaphrodit. Der deutsche Zoologe *Goldschmidt* hat diesen sexuellen „Zwischenstufen“ eingehendes Studium gewidmet und durch seine experimentellen Untersuchungen an *Lymantria* (einer Schmetterlingsart) ohne Zweifel das „Hermaphroditenmysterium“ gelöst.

Nach *Goldschmidt* gibt es zwei gut abgegrenzte, genetisch getrennte Gruppen derartiger „Zwischenstufen“, nämlich Intersexualität und Gynandromorphismus.

Der Begriff „Intersexualität“ wurde von *Goldschmidt* 1915 eingeführt. Ein Intersex ist ein Individuum, welches nach seiner genetischen Beschaffenheit, XX oder XY, entweder ein Femininum oder ein Maskulinum sein sollte, welches sich aber tatsächlich nur bis zu einem bestimmten Augenblick mit seinem eigentlichen Geschlecht entwickelt und von diesem Augenblick, dem „Drehpunkt“, an seine Entwicklung mit dem anderen Geschlecht vollendet. Es tritt also bei demselben Individuum zuerst eine weibliche und dann eine männliche Phase oder umgekehrt ein. Bis zu einem bestimmten Zeitpunkt gehört also ein Intersex nur einem Geschlecht an. Das Endprodukt ist jedoch eine typische Mischung der Charaktere beider Geschlechter. Der Grad der Intersexualität ist von dem Zeitpunkt der Umwendung abhängig; bei späterem Drehpunkt — schwache Intersexualität, bei früherem Drehpunkt — stärkere Intersexualität, bei sehr frühem Drehpunkt — Geschlechtsumwandlung. Diese Individuen sind, trotz anfänglich rein

weiblicher oder männlicher Phase, genetisch für die Intersexualität prädestiniert, z. B. durch Veränderungen in ihren X-Chromosomen.

Bei Tieren, welche Geschlechtshormone produzieren, gibt es jedoch die Möglichkeit, daß ein genetisch männliches oder weibliches Individuum ausschließlich durch den Einfluß des entgegengesetzten Geschlechtshormons intersexuell werden kann. Das meist bekannte Beispiel hierfür („Free-martin“, „Zwicke“) tritt oft bei Zwillingsgeburten der Kühe auf, wenn das eine Kalb genetisch männlich, das andere weiblich ist. Die Embryonen entwickeln sich jeder in seinem Uterushorn, aber infolge von Gefäßanastomosen zwischen den beiden Plazenten wird durch das Blut Testishormon zu dem weiblichen Embryo überführt und bewirkt eine Intersexualität, welche in den verschiedenen Fällen von „fast weiblicher“ bis zu „fast männlicher“ Beschaffenheit variiert. Nach *Goldschmidt* kommen hormonale Intersexe beim Menschen nicht vor. Wie *Bergstrand* hervorgehoben hat, entsteht jedoch bei Hirsutismus ein klinisches Bild, welches an das bei hormonalen Intersexen erinnert. Dieser Zustand tritt jedoch erst im postembryonalen Leben ein.

Während bei den Intersexen alle Zellen des Körpers die gleiche Anzahl Chromosomen haben, wird der Gynandromorph dadurch charakterisiert, daß er aus Teilen mit genetisch weiblichen und männlichen Zellen, d. h. XX- bzw. XY-Zellen, zusammengesetzt ist. Der Gynandromorphismus wird in allen Fällen dadurch bedingt, die daß auf eine oder andere Weise im Anfang der Entwicklung eines Individuums Zellen mit ungleicher Anzahl von Geschlechtschromosomen gebildet werden, mit anderen Worten X- oder XX-Zellen. Alle von Abkömmlingen dieser Zellen gebildete Gewebe und Organe werden dementsprechend männliche oder weibliche. Wie diese männlichen und weiblichen Teile sich beim Gynandromorphen mischen, beruht teils auf dem Zeitpunkt der Bildung dieser zwei Zellarten, bei der Befruchtung oder später, teils darauf, wie die Tochterzellen sich im Verlauf der Entwicklung im Körper verteilen. Wenn z. B. die erste Zellteilung zwei Zellen hinterläßt, aus welchen sich die rechte bzw. linke Körperhälfte entwickelt, so bewirkt ein Unterschied in der Zahl der Geschlechtschromosomen die Entwicklung eines Individuums, das eine männliche und eine weibliche Körperhälfte hat. Von diesem Typ bis zu den kompliziertesten „Mosaikbildungen“ gibt es alle möglichen Übergänge, je nachdem in welchem Entwicklungsstadium der Unterschied in der Chromosomenzahl auftritt. In Wirklichkeit ist der rein halbseitige Typ von Gynandromorphismus der häufigste.

Der Gynandromorphismus ist ein sehr seltenes Phänomen. *Goldschmidt* hat bei 100 000 Lymantriaversuchen nur zwei Fälle erhalten. Es gibt jedoch Schmetterlings- und Fliegenarten, bei welchen Gynandromorphismus erblich ist und deshalb ziemlich häufig vorkommt. Außer bei Insekten ist Gynandromorphismus nur bei Crustaceen

und Vögeln beschrieben worden. Von den Vögeln sind vier Fälle beim Dompfaff bekannt, von welchen *Polls* Fall 1909 der bekannteste ist, sowie außerdem einer beim Buchfink und einer beim Fasan. Bei den übrigen Wirbeltieren und beim Menschen ist nach *Goldschmidt* kein Fall beobachtet worden.

Von den vom Menschen bisher publizierten Fällen von Hermaphroditismus (über 2000 Pseudo- und etwa 25 echte Hermaphroditen) können praktisch alle ohne Zweifel als genetische Intersexe rubriziert werden. Wir kommen später auf zwei Fälle von echtem Hermaphroditismus (*Urechia* und *Teposu* 1933 und ein eigener 1935) zurück, welche schwerer zu klassifizieren sind. Alle diese sind nach *Goldschmidt* weibliche Intersexe, also beginnend mit einer weiblichen Phase. Hingegen ist kein Fall von männlichem Intersex bekannt. Man nimmt nämlich an, daß Testis nicht in Ovarium umgewandelt werden kann, wohl aber kann das Gegenteil eintreten.

Goldschmidt unterscheidet fünf Grade: beginnende, schwache, mittelstarke und starke Intersexualität sowie vollständige Geschlechtsumwandlung, und es ist der Zeitpunkt, wann diese Umwandlung beginnt, der Drehpunkt, der für den schließlichen Grad der Intersexualität entscheidend ist.

Alle Fälle von echtem Hermaphroditismus sind somit Intersexe, welche den ersten drei Graden angehören. Sie haben doppelseitig angelegte innere tubulären weibliche Geschlechtsorgane von mehr oder weniger hohem Entwicklungsgrad und die Ovarien sind mehr oder weniger zu Testikeln umgewandelt (Fall *Kleinknecht* 1916 mit Ovotestis auf beiden Seiten). Symmetriestörungen kommen in den meisten Fällen vor, Ovarium auf der einen Seite und Ovotestis auf der anderen (*Salén* 1899, *Schapiro* 1927), Ovotestis auf der einen und Testis auf der anderen Seite (*Stojalowski* und *Debski* 1933 und wahrscheinlich *Gudernatsch* 1911) und bei hochgradiger Asymmetrie Ovarium auf der einen Seite und Testis auf der anderen (*Photakis* 1916). Bei vollständiger Umwandlung beider Ovarien zu Testikeln entstehen Pseudohermaphroditen, welche also einen höheren Grad von Intersexualität repräsentieren als die echten. Wie hochentwickelt die inneren weiblichen Geschlechtsorgane bei diesen Fällen sind, beruht darauf, wie zeitig die Umwandlung begonnen hat. Was die sekundären Geschlechtscharaktere betrifft, so sind diese von der Qualität und Quantität der Hormonproduktion abhängig. Auch Ovarien, welche vollständig zu Testikeln umgewandelt sind, können weiter Ovarialhormone produzieren, worin die Erklärung für die völlig weiblichen sekundären Geschlechtscharaktere bei *Wagners*, *Halbans* und *Blair Bells* Fällen liegt. Der Fall *Wagners*, eine voll entwickelte Frau, bekam nach der Exstirpation beider Hoden klineakterische Störungen.

Die vollständige Geschlechtsumwandlung läßt sich morphologisch kaum diagnostizieren. Es müßte sich dabei um ein vollentwickeltes männliches Individuum handeln, das homozygot (XX-Individuum) sein müßte und nur Kinder weiblichen Geschlechts zeugen könnte.

Auf Grund dieser seiner Forschungen kritisiert *Goldschmidt* scharf *Klebs* Einteilung und die „Verbesserungen“ dieser durch andere Autoren und hält sie für ganz irreführend. Er sagt: „Der üblichen Terminologie kommt keinerlei biologischer Wert zu, ja sie ist objektiv falsch und Verwirrung anrichtend“. Wenn auch *Goldschmidts* Auffassung die richtige und experimentell bewiesen ist, so muß man doch vom rechtsmedizinischen Standpunkt aus daran festhalten, daß das Geschlecht des Individuums durch die vorhandenen Geschlechtsdrüsen bestimmt wird und daß, wenn diese von beiden Arten sind, das Geschlecht nicht bestimmt werden kann (Sexus anceps). *Klebs*' Schema, welches sich auf die rein morphologischen Verhältnisse gründet, kann deshalb aus praktischen Gründen nicht ganz verworfen werden. Hat ein Individuum Testikel, aber sonst weibliche Geschlechtsorgane, muß er also vom rechtsmedizinischen Standpunkt aus als Mann bezeichnet werden, wenn er auch nach *Goldschmidt* genetisch ein weiblicher Intersex ist.

Wir gehen nun zur Beschreibung unseres Falles von echtem Hermaphroditismus über: 19jähriges Individuum mit männlichem Vornamen und als Knabe erzogen, welcher in die chirurgische Klinik des St.-Göran-Krankenhauses am 25. 2. 35 aufgenommen wurde. In der Familiengeschichte nichts von Interesse, außer daß die Mutter in der Jugend lungenkrank war. Eine ältere Schwester leidet an Tbc.-Coxitis, ist aber sonst gesund. Geburt normal. Bei der Geburt bestand etwas Zweifel über das Geschlecht, die Hebamme meinte jedoch, es sei ein Junge, weshalb das Kind einen männlichen Namen bekam. Bereits frühzeitig wurde eine Hypospadias scrotalis entdeckt und als Pat. 7 Jahre alt war, riet der Schularzt zur Operation, welche jedoch nicht ausgeführt wurde. Mit Ausnahme einiger gewöhnlicher Kinderkrankheiten war Pat. stets gesund. Er entwickelte sich wie andere Knaben, spielte gern mit Knaben und interessierte sich für Sport. Intellektuell nach Auffassung der Mutter nicht zurückgeblieben. Es fiel ihm nicht schwer, dem Schulunterricht zu folgen. Im Alter von 15 Jahren bemerkte Pat., daß 2—3 Tage lang „mit dem Urin“ etwas Blut, nur einige Tropfen, entleert wurde. Seitdem hat sich dieser Vorgang regelmäßig jeden Monat wiederholt. Pat. fühlte sich nicht besonders unwohl, hatte auch keine Schmerzen in Verbindung mit den Blutungen. Kurz vor dem Einsetzen der Blutungen begannen die Brüste zu wachsen und haben sich seitdem im gleichen Grade entwickelt, wie bei einem Mädchen im entsprechenden Alter. Pat. hatte in den letzten Jahren eine recht starke Gesichtsaene. Kein Bartwuchs. Pat. hat sich in den letzten Jahren für das weibliche Geschlecht interessiert und ist jetzt verlobt. Keinerlei Neigung zu männ-

lichen Individuen. War nicht besonders deprimiert über seinen Zustand, trotzdem er nicht mit seinen Kameraden zusammen baden konnte und nicht anders als in hockender Stellung urinieren konnte.

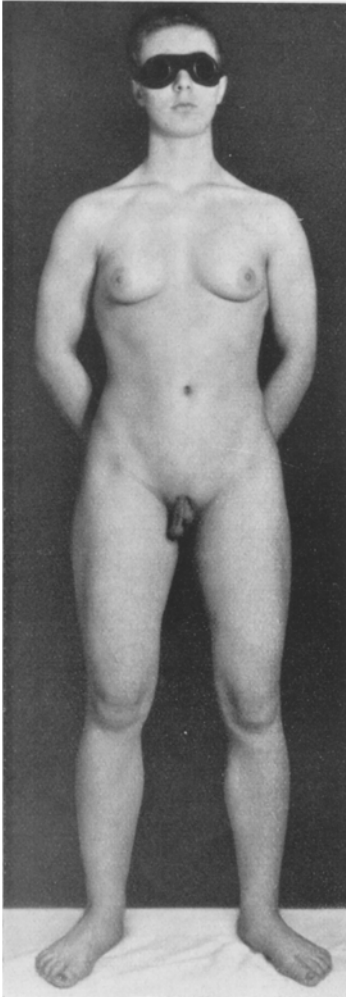


Abb. 1. Patient von vorn.

Er arbeitet zur Zeit als Mechaniker, was er in zufriedenstellender Weise erledigt. Wird jedoch leicht müde und bekommt dann Druckgefühl und Schmerzen im Unterleib. Die Mutter des Pat. sucht nun ärztlichen Rat, um die vergrößerten Brüste — Pat. war kürzlich bei der Militärmusterung für nicht voll diensttauglich erklärt worden — vielleicht operativ verkleinern zu lassen. Pat. wird zwecks eingehender Untersuchung in das Krankenhaus aufgenommen.

Status. Für sein Alter normal entwickelt, Größe 167 cm, Gewicht 61,5 kg. Die Brüste sind stark entwickelt, die Hüften breit, der Haarwuchs von femininem Typ mit geradliniger oberer Begrenzung der Pubeshaare. Im übrigen jedoch hauptsächlich männlicher Körperbau (Abb. 1). Pomum Adami ziemlich gut entwickelt. Kein Bartwuchs, Gesicht im übrigen männlich betont. Die Stimme gleicht am ehesten der eines Jünglings kurz vor dem Stimmbruch. Röntgenuntersuchung ergibt weibliches Becken samt Spina bifida an Vert. sac. I. Herz und Lungen o. B.

Äußere Genitalien (Abb. 2 und 3). Auf der Glans, welche nicht von Praeputium bedeckt ist, findet man den Meatus als ein Grübchen angedeutet.

Das Praeputium reicht bis zur Corona glandis und geht an der Unterseite in eine Hautfalte über, die sich beim Anheben des Penis spannt, und welche sich in Form einer einige Zentimeter langen Rinne fortsetzt, in deren hinteren Teil die Urethra mündet. Die Urethralmündung läßt nur eine mittelstarke Sonde passieren. Von dieser verläuft eine ziemlich deutlich markierte Raphe bis zu einer zwischen der hinteren Begrenzung des Scrotums und dem

Anus befindlichen flachen Vertiefung. Beiderseits von dieser ziemlich reichliche Behaarung. Anus o. B. Rechts von der Raphe ein ziemlich kleiner Scrotalsack von normalem Aussehen. In demselben ist ein normalgeformter Testikel, reichlich halb so groß wie ein normaler, mit Epididymis und Vas deferens palpabel. Links nur eine Falte von Scrotalhaut, in welcher kein Inhalt palpabel ist, ebensowenig wie im Inguinalkanal. Per Rectum läßt sich vorn, gleich oberhalb des Sphincters, eine Grube palpieren, die der äußerlich sichtbaren Vertiefung entspricht. Weder Prostata noch Samenblasen sind fühlbar.

Intravenöse Ausscheidungsurographie. Nierenschatten, Nierenbecken und Ureteren treten deutlich hervor und weisen normale Verhältnisse auf. Auch innerhalb des kleinen Beckens nichts Pathologisches. Durch die Urethralmündung wird unter Druck Jodipin eingespritzt und das nachher aufgenommene Radiogramm zeigt eine trichterförmige Erweiterung des proximalen Teils der Urethra. Außerdem ist das Kontrastmittel in die Blase eingedrungen (Dr. *Ulfsparrer*).

Hier liegt also ein Fall von „Hermaphroditismus“ vor. Um, bevor eine Entscheidung über einen etwaigen operativen Eingriff getroffen wird, das Geschlecht des Pat., wenn möglich, festzustellen, wird am



Abb. 2. Äußere Genitalien des Patienten.



Abb. 3. Äußere Genitalien des Patienten. In die Urethralöffnung ist eine Sonde eingeführt.

4. 3. eine Laparotomie (Dr. *Lindvall*) vorgenommen. Schnitt in der Mittellinie vom Nabel abwärts. Blase und Rectum o. B. Nahe der linken Beckenwand findet man einen für das Alter des Pat. ungefähr normalgroßen Uterus, mit einer vom oberen medialen Teil des Fundus ausgehenden Tube, sowie ein Ovarium von gewöhnlicher Größe und normalem Aussehen. Die ganze nach rechts zeigende Seite des Uterus vollständig frei, ohne jede Verbindung mit der rechten Seite des Beckens, also ohne irgendwelche Ligamente. Die linke Seite des Uterus liegt der linken Beckenwand an, in ihrer gesamten Ausdehnung mit derselben durch eine Peritonealduplikatur verbunden, welche beim Hervorziehen des Uterus eine longitudinale Falte bildet. Einige Zentimeter lateral von der Tube geht vom Fundus ein dünnes Ligament aus (Lig. rotundum), welches in einem Kanal verschwindet, dem man mit dem Finger in Richtung nach der äußeren Inguinalöffnung hin folgen kann. In diesem läßt sich keinerlei Inhalt palpieren. Einige Zentimeter tiefer am Uteruskörper fühlt man eine ringförmige Einziehung, welche den Übergang zur Cervix markiert, die sich in Richtung zur Mittellinie hinter der Blase erstreckt. Eine Vagina läßt sich nicht palpieren.

Uterus, Tuba und Ovarium liegen also ausschließlich links von der Mittellinie, nach rechts vom Colon pelvinum begrenzt. Auf der rechten Seite keine Entwicklung weiblicher Genitalien. Sonst nichts Bemerkenswertes in der Bauchhöhle.

Ersichtlich liegen gewichtige Gründe vor, Penis und Testis zu exstirpieren und Pat. somit „zur Frau zu machen“. Das Ovarium scheint nämlich weit besser entwickelt zu sein als der Testikel. Da dieses aber ohne Einwilligung des Pat. und seiner Eltern nicht geschehen kann, wird nur eine Probeexcision vom Ovarium und danach vom Testis vorgenommen. Zu diesem Zweck wird auf der rechten Seite nahe an der Scrotalbasis ein Schnitt gelegt. Im Scrotum findet man einen 3,5—4 cm langen, 2 cm breiten und 1 cm dicken Hoden von normalem Aussehen mit Epididymis und Vas deferens. Probeexcision teils vom Hoden, teils vom Nebenhoden. Naht. Postoperativer Verlauf o. B.

Gemäß Übereinkommen mit den Eltern und auf eigenen Wunsch des Pat. wird 8 Tage später eine erneute Operation vorgenommen mit der Einstellung, „ihn Mann bleiben zu lassen“. *Amputatio uteri + Salpingo-oophorectomia* (Dr. *Lindvall*). Colon sigmoideum liegt dem Ovarium und der Tube sehr eng an, teilweise diesen Organen adhärent, sowie ebenfalls dem Fundus, so daß das ganze Gebilde von einer Sigmaschlinge begrenzt wird. Nach Lösung des Colons wird die linke Seite des Uterus vom Peritoneum freipräpariert. Die Blase ist hochgezogen. Das vom Fundus ausgehende Ligament wird durchschnitten und der Stumpf im Inguinalkanal versenkt, der mit einigen Catgutsuturen geschlossen wird. Amputation der Cervix. Von der ungefähr normalgroßen Öffnung des Cervicalkanals wird abwärts sondiert, die Sonde tritt jedoch nicht

durch die Urethra aus. Suture der Cervix und Peritonealisierung des großen Defekts auf der linken Seite. Appendektomie en passant.

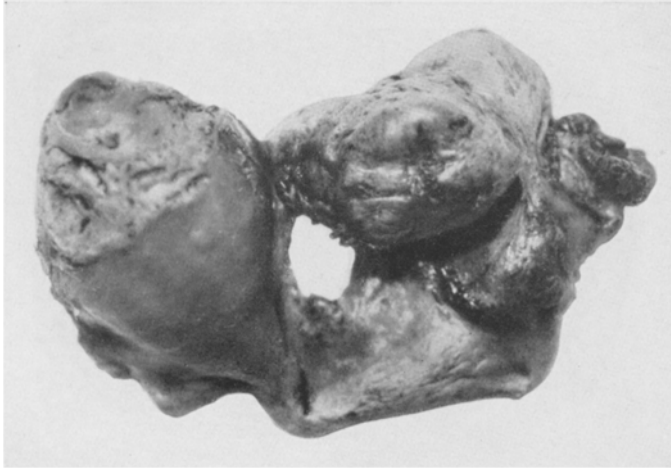


Abb. 4. Die exstirpierten inneren weiblichen Genitalorgane. Natürliche Größe. Links unten Ovarium, rechts Uterus.

Ziemlich starke Adhärenzen um den Appendix. Naht. Normaler Verlauf. Entlassen am 23. 3.

Präparat (Abb. 4). Die medialwärts weisende Seite des Uterus von normalem Aussehen mit normalgroßer Tube und Ovarium. Lateraler Teil des Fundus hingegen abgerundet, ohne Tube, aber mit einem von ihm ausgehenden dünnen Ligament. Fundus uteri knapp 4 cm breit. Länge des Corpus, welches sich ziemlich deutlich von der Cervix absetzt, 4 cm.

Pathologisch-anatomische Untersuchung. Ovarium wird längsgespalten. Hierbei sieht man drei gut erbsengroße Follikel, sowie im linken Teil des Ovariums ein etwa erbsengroßes und ein bohnengroßes Corpus luteum (Abb. 5). Sonst hat das Ovarialgewebe eine blaßgraue bis graubraune Färbung und einen speckigen Querschnitt. Der Querschnitt durch den Uterus zeigt im Zentrum ein feines Lumen. Die Muskulatur ist um dieses schön ringförmig angeordnet.



Abb. 5. Längsschnitt durch das Ovarium. Natürliche Größe. Auf dem Schnitt sind drei zystisch dilatierte Follikel und ein Corpus luteum spurium sichtbar.

Vom Ovarium wurden Serienschnitte angefertigt. Es zeigt überall ein histologisch vollständig normales Bild mit recht zahlreichen Primor-

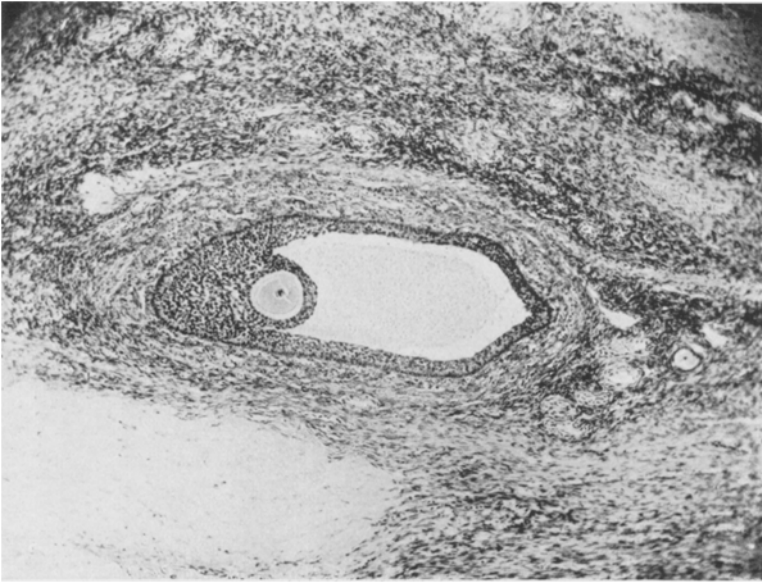


Abb. 6. Follikel mit Ei. 70mal vergr. Links unten Corpus fibrosum.

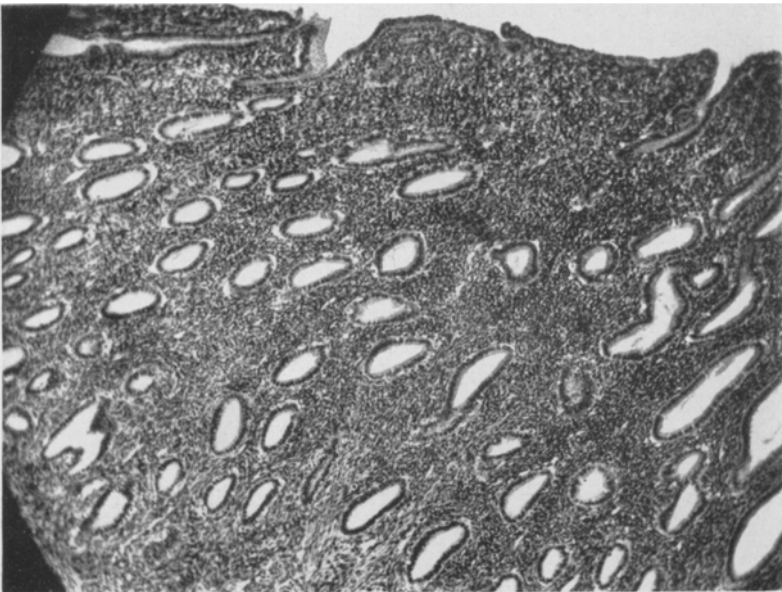


Abb. 7. Uterusschleimhaut. 70mal vergr.

dialfollikeln, Follikeln von verschiedenem Reifungsgrad und Größe, Corpora lutea spuria und Corpora fibrosa (Abb. 6). An gewissen Stellen, besonders in der Umgebung der erwähnten Probeexcision, spärliche entzündliche Zellinfiltration. Im Hilus liegen einige kleine, drüsenähnliche Gebilde, die von kubisch-zylindrischem Epithel begrenzt sind, ersichtlich Reste des Rete ovarii. Nirgends wurde Testisgewebe wahrgenommen.

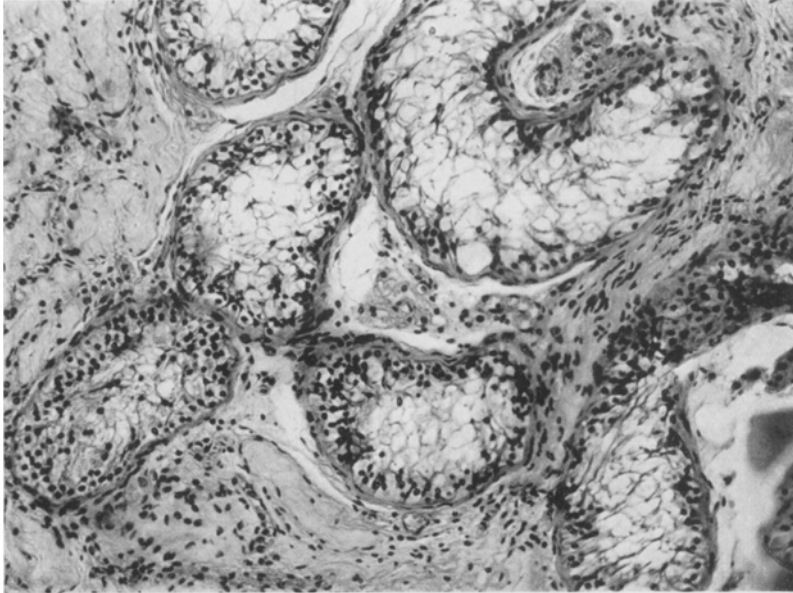


Abb. 8. Testis. 100mal vergr.

Schnitt durch die Wand der Tube. Das Stroma der Schleimhaut ist ödematös und spärlich mit entzündlichen Zellen, Leukocyten, durchsetzt. Die Schleimhautfalten sind in recht bedeutender Ausdehnung miteinander verklebt. Auch in den übrigen Schichten der Tubarwand sieht man mäßige Infiltration von Entzündungszellen, meist Leukocyten. Im übrigen zeigt die Tubarwand völlig normalen Bau.

Querschnitt durch den Uterus. Die Schleimhaut ist von normalem Bau und befindet sich im Ruhestadium. Das Stroma ist, besonders nahe dem Lumen, spärlich mit Leukocyten durchsetzt. Das Myometrium hat völlig normales Aussehen (Abb. 7).

Die Probeexcision vom Hoden zeigt ein atrophisches Gewebe. Es läßt sich keine sichere Spermatogenese feststellen. Die Basalmembranen der Kanäle sind mehr oder weniger stark verdickt und hyalinisiert.

Das interstitielle Gewebe ist auffallend bindegewebsreich. Nur zerstreut findet man Verbände „interstitieller Zellen“ (Abb. 8).

Der Schnitt von der Epididymis zeigt ein vollständig normales Bild. In den Kanälen sieht man keine Spermatozoen.

Bei Nachuntersuchung nach 7 Monaten gab Pat. an, daß er nach der Operation keine Blutungen mehr gehabt habe, ferner, daß er sich kräftiger fühle und bei seiner Arbeit nicht mehr so schnell ermüde. Er meinte selbst, daß sein Bartwuchs etwas zugenommen habe und daß die Brust kleiner geworden sei. Objektiv keine Veränderung des Status. Testis wie früher palpabel, vielleicht etwas kleiner und schlaffer. Prolantitrierung im Urin wurde von Dr. *Wassén* vorgenommen und ergab < 100 ME. Prolan A pro Liter.

Nach *Klebs-Sauerbecks* Nomenklatur handelt es sich hier um einen Fall von Hermaphroditismus lateralis masculinus dx. (H. alternans nach *Kitt*), mit Entwicklung von nur weiblichen Genitalien auf der linken Seite, nur männlichen auf der rechten Seite.

In der Presse médicale haben *Urechia* und *Teposu* 1933 einen Fall publiziert, der mit unserem große Ähnlichkeit hat. Es handelte sich um einen 25jährigen „Mann“, der im Alter von 17 Jahren 3—4 Tage anhaltende, monatliche Schmerzen im rechten Hypogastrium bekam, aber keine Blutungen. Maskulin betontes Gesicht mit Bart, aber sonst weiblicher Habitus. Suchte ärztlichen Rat wegen Gynäkomastie. Hypospadia scrotalis. Auf der linken Seite waren im Scrotum Hoden, Nebenhoden und Vas deferens von normaler Form und Größe vorhanden, auf der rechten Seite fehlten diese Organe ganz. Bei Laparotomie fand man einen auf der rechten Seite liegenden Uterus, der Blase adhärent, mit normaler Tube und Ovarium und einem im Leistenkanal verschwindenden Ligament. Keine Ligamente vom Uterus zur linken Seite, wo keine weiblichen Geschlechtsorgane vorhanden waren. Das Ovarium zeigte mikroskopisch normales Aussehen. Nach Entfernung von Uterus und Ovarium verschwanden die monatlichen Leibschmerzen und der Pat. entwickelte sich in der Folgezeit in maskuliner Richtung. Auch hier lag also die Entwicklung von rein weiblichen inneren Geschlechtsorganen auf der einen, von rein männlichen auf der anderen Seite vor. Bei diesem Fall ließen sich, im Gegensatz zu dem unsrigen, lebende Spermien nachweisen.

Unser Fall unterscheidet sich, ebenso wie der von *Urechia* und *Teposu* beschriebene, von allen vorher bekannten Fällen von Hermaphroditismus beim Menschen durch die rein halbseitige Anlage und Entwicklung der inneren Geschlechtsorgane.

Auf der „weiblichen“ Seite befindet sich außer dem Ovarium ein völlig entwickelter *Müllerscher* Gang mit Uterus, Tube, Ligamentum rotundum und Inguinalkanal von weiblichem Typ, während Testis-

gewebe hier nicht beobachtet wurde, ebensowenig Derivate des *Wolff*-schen Ganges.

Auf der „männlichen“ Seite hingegen finden wir einen im Scrotum liegenden Hoden samt Epididymis und Vas deferens, sowie Inguinalkanal von männlichem Typ. Dagegen fehlt hier das Ovarium und, soweit man bei den beiden Laparotomien feststellen konnte, sind keine Derivate des *Müllerschen* Ganges vorhanden. Es ist besonders bedeutungsvoll, daß keinerlei ligamentäre Verbindungen zwischen der „männlichen“ Seite des Beckens und dem Uterus bestehen, was uns zu beweisen scheint, daß das letztgenannte Organ in diesem Fall nicht doppelseitig angelegt sein kann. Dieser Umstand führt dazu, daß wir es uns schwerlich denken können, daß es sich hier um weibliche Intersexualität handelt.

Die asymmetrische Umwandlung der Keimdrüsen widerspricht nicht an und für sich dieser Annahme, aber, ebenso wie bei *Photakis* Fall müßte da der weibliche tubuläre Geschlechtsapparat bilateral entwickelt sein, denn, wie hochgradig die asymmetrische Umwandlung der Ovarien auch sein mag, so kann man sich doch schwerlich vorstellen, daß alle weiblichen tubulären Geschlechtsorgane und Ligamente auf der einen Seite verschwinden könnten, ohne Spuren zu hinterlassen, und daß ferner nach dem Descensus das in einen Testikel umgewandelte Ovarium jede Verbindung mit dem Uterus verlieren sollte, sowie daß der Inguinalkanal völlig vom weiblichen zum männlichen Typ überginge.

Es erscheint da eher wahrscheinlich, daß hier eine von Anfang an halbseitige Anlage und vollständig parallelverlaufende Entwicklung von Ovarium und *Müllerschem* Gang auf der einen Seite, auf der anderen Seite Testikel und *Wolffschem* Gang, d. h. ein Gynandromorphismus, vorliege.

In unserem allgemeinen Bericht über die verschiedenen Formen von sexuellen „Zwischenstufen“ war bereits davon die Rede, daß nach *Goldschmidt* Gynandromorphismus nur bei gewissen Wirbellosen und — in einigen wenigen Fällen — bei Vögeln bekannt ist. Bei Vögeln handelte es sich um halbseitige Formen, bei denen die eine Körperhälfte ein männliches, die andere ein weibliches Federkleid besaß, entsprechend der Testis- bzw. Ovarseite. Da die Farbzusammensetzung des Federkleides unzweifelhaft im wesentlichen von den Gonadhormonen bestimmt wird, hat man, um obenerwähntes eigentümliches Verhalten zu erklären, zu der Annahme gegriffen, daß bei gleichzeitigem Vorhandensein von sowohl männlichen als auch weiblichen Gonadhormonen die XY-Zellen vorzugsweise mit den ersteren, die XX-Zellen mit den letzteren Hormon reagieren.

Beobachtungen bei experimentellen Untersuchungen (Kastrations-transplantationsversuch) sowie das Vorkommen von sog. „hormonalen

Intersexen“ (z. B. Freemartins) zeigen doch, daß sowohl XX- wie auch XY-Zellen mit den entgegengesetzten Gonadhormonen reagieren können. Die obenerwähnte Theorie scheint uns daher der Voraussetzung zu bedürfen, daß die Hormonproduktion beider Keimdrüsen quantitativ ungefähr äquivalent sei.

Nach *Goldschmidt* ist es theoretisch möglich, daß Gynandromorphismus auch bei Säugetieren und beim Menschen vorkommt, obgleich ihm kein sicherer derartiger Fall bekannt ist.

Beim Menschen könnte dieser pathologische Zustand vor Eintreten des Pubertätsalters ganz sicher nicht anders als durch das Verhalten der inneren Geschlechtsorgane diagnostiziert werden. Wie sich die äußeren sekundären Geschlechtscharaktere bei einem gynandromorphen Menschen nach der Pubertät gestalten würden, beruht auf der Hormonproduktion der Gonaden. Wir stellen uns vor, daß, wenn diese gleich null oder nur ganz unbedeutend wäre, das Individuum beständig von infantilem Körperbau bleiben würde. Wären die im Blut kreisenden männlichen und weiblichen Gonadhormonen qualitativ vollwertig und quantitativ äquivalent, so müßte in Analogie mit den obenerwähnten gynandromorphen Vögeln das Individuum eine männliche und eine weibliche Körperhälfte erhalten. Wenn wiederum die Hormonproduktion der einen Gonade in wesentlichem Grad die der anderen überträfe, so müßten daraus sekundäre Geschlechtscharaktere vom Typ des dominierenden Gonadhormons resultieren.

Bei der histologischen Untersuchung finden wir bei unserem Patienten im Ovarium ein Bild, das in allen Einzelheiten mit dem bei einer geschlechtsreifen jungen Frau übereinstimmt, während der Hoden Atrophie aufweist mit — was in diesem Zusammenhang besonderes Interesse hat — auffallend wenig interstitiellen *Leydig*schen Zellen. Es liegt daher nahe anzunehmen, daß das Ovarium hier auch aus dem Gesichtspunkt der Hormonproduktion heraus vollwertig ist, eine Annahme, die auch durch das Auftreten der normalen „Regel“ gestützt wird, während der Hoden auch in dieser Beziehung mehr oder minder defekt ist. Daß jedoch die Hormonproduktion des Hodens nicht völlig fehlt, geht aus der Prolantitrierung hervor, welche nach Entfernung des Ovars nicht den bei Sterilität üblichen hohen Wert ergab.

Trotzdem unser Patient auch auf der Hodenseite überwiegend weibliche Geschlechtscharaktere (Bartlosigkeit, Gynäkomastie, weibliches Becken) aufweist, wagen wir, gestützt auf die oben geführten Überlegungen, daran festzuhalten, daß es sich hier um Gynandromorphie handelt, was uns aus dem Verhalten der inneren Geschlechtsorgane hervorzugehen scheint.

Wir sind also der Meinung, daß der vorliegende Fall vom genetischen Standpunkt aus als ein gynandromorphes Individuum aufzufassen ist,

in *Klebs'* Schema unter der Rubrik „Hermaphroditismus verus lateralis“ eingeordnet werden muß und vom rechtsmedizinischen Standpunkt aus unter der Bezeichnung „Sexus anceps“ zu gehen hat.

Literatur.

- Berblinger*: Klin. Wschr. **1923**. — *Bergstrand*: Nord. med. tidskr. (schwed.) **1934**. — *Burden*: J. of Urol. **1924**. Ref. Zbl. — *Eulenburgs* Realencyklopädie. Bd. VI: Hermaphroditismus. Bd. IX: Mißbildungen. — *Goldschmidt*: Physiologische Theorie der Vererbung 1927. — Die Lehre von der Vererbung 1927. — Die sexuellen Zwischenstufen 1931. — *Gyllensvärd*: Hygiea (Stockholm) **90** (1928). *Kleinknecht*: Bruns' Beitr. **102** (1916). — *Loennecken*: Med. Rev. (norw.) **41** (1924). *Mason*: Trans. amer. Soc. 1924. Ref. Zbl. — *Moats*: Amer. J. Obstetr. **1920**. — *Moll*: Handbuch der Sexualwissenschaften. — *Morrison*: Brit. J. Surg. — *Photakis*: Virchows Arch. **221** (1916). — *Pick*: Arch. mikrosk. Anat. **1914**. — *Rutherford*: Proc. roy. Soc. Lond. **1930**. — *Sand*: J. d'Urol. **1923**. — *Sauerbeck*: Frankf. Z. Path. **1909**. — *Schapiro*: Virchows Arch. **266** (1927/28). — *Schneider*: Zbl. Chir. **1923**. Ref. Zbl. — *Stojalowski* u. *Debski*: Virchows Arch. **290** (1933). — *Urechia et Teposu*: Presse méd. **1933**. — *Wagner*: Zbl. Gynäk. **1927**.
-