

## Ein besonderer Fall von Missbildung des weiblichen Urogenitalsystems.

Doppelter Uterus; doppelte Scheide; doppelte Harnblase; doppelte angeborene Blasenscheidenfistel; Kloakenbildung.

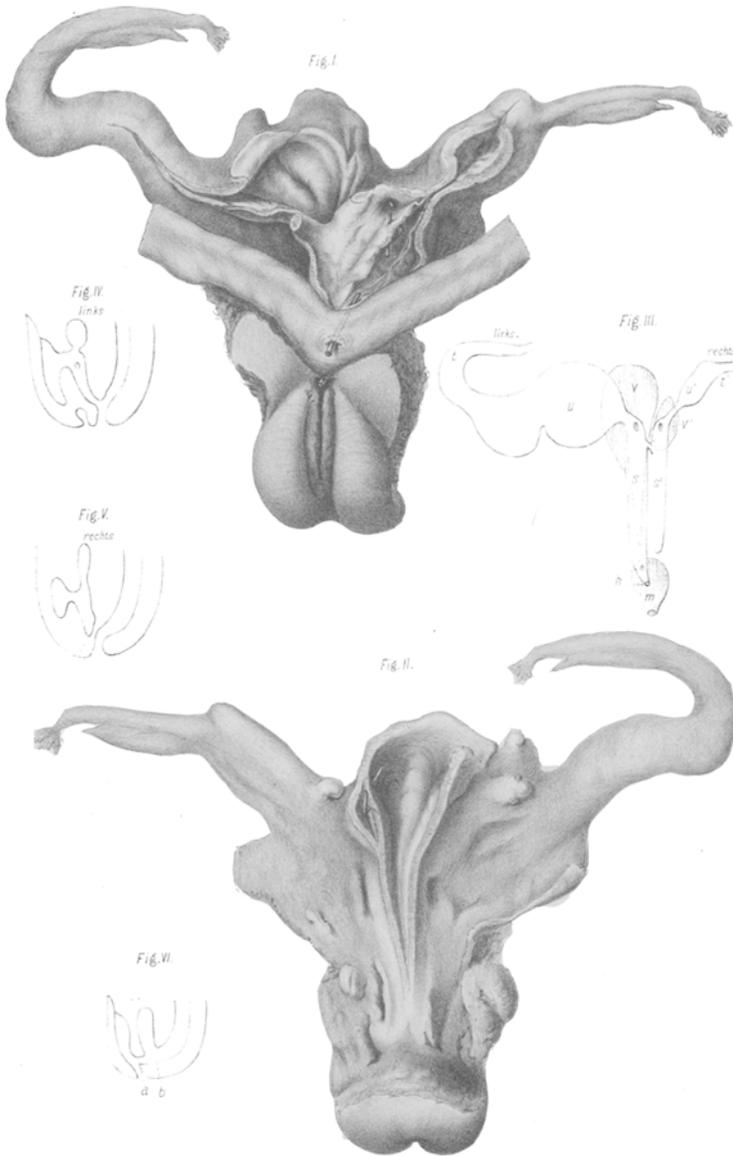
Von

Dr. Schatz in Leipzig.

Der auf Tafel VI. gezeichnete Fall von Missbildung des weiblichen Urogenitalsystems ist ein Unicum. Wenigstens ist uns bisher in der Literatur ein Parallelfall mit nur annähernder Vollkommenheit nicht bekannt geworden. — Von einer schön gebauten, gesunden Frau wurde am normalen Ende der zweiten Schwangerschaft — das erste Kind, ein Knabe, ist wohlgebildet und gesund — ein etwas kümmerlich ernährtes Mädchen lebend geboren. Die Menge des Fruchtwassers war sehr gering. Die Placenta war normal. Die Nabelschnur zeigte nur eine Arterie. Ob diese zur linken oder rechten Hypogastrica lief, wurde zu bemerken übersehen. Der ganze Körper des Kindes war in Folge von geringerer Entwicklung der linken Körperhälfte etwas nach links gekrümmt. An dieser waren auch Hand und Fuss mit nur drei Mittelhand- resp. Mittelfussknochen und nur drei Fingern resp. Zehen versehen; sonst aber äusserlich, abgesehen von der geringeren Grösse und Länge aller Theile, nichts Auffallendes zu bemerken. Genaue Besichtigung des Kindes lehrte weiter, dass eine normale Afteröffnung fehlte. Auch war an ihrer Stelle weder eine Narbe noch eine Raphe nach der Vulva hin zu finden. Die normal gebildeten äusseren Geschlechtstheile zeigten an der Stelle der Urethralmündung eine Oeffnung. Ein Hymen liess sich nicht entdecken. Die zunächst liegende Frage, ob eine Defäcation möglich wäre, ob also der Mastdarm offen in die Kloake mündete, wurde durch Einführen einer chirurgischen Sonde, welche leicht und hoch vordrang und Fäkalmasse mit sich zurückbrachte, bejahend beantwortet. Von Urin war nichts bemerkt worden, doch vermutheten wir wegen der Oeffnung am normalen Orte der Urethralmündung normales Verhalten des Harnapparates. Das Kind athmete sehr unvollkommen, schrie nicht, nahm gebotene Milch nicht an und starb 12 Stunden nach der Geburt.

Die Obduction zeigte die Organe der Brust normal. (Kopf nicht geöffnet.) Im Unterleib zeigte der Verdauungskanal weder nach Form noch nach Inhalt etwas Abnormes. Beide Nieren waren cystös entartet, zwei- bis dreimal grösser als normal. Der übrige Urogenital-

kanal wurde im Ganzen herausgenommen. Wir schnitten die hintere Wand des Rectum sagittal auf (Fig. I.) und führten den Schnitt bis in die Vulva (Kloake). Es fand sich 8 Mm. oberhalb der als Urethralmündung angesprochenen Oeffnung, welche weiter als gewöhnlich von der Clitoris nach hinten entfernt zwischen den Enden der kleinen Labien lag, eine zweite Oeffnung von 3 Mm. Durchmesser, die durch ein Hymen umgrenzt war. Durch diese führte eine Sonde in den Genitaltractus. Wir schnitten auch die vordere Wand des Rectum bis 5 Mm. oberhalb der Hymenöffnung sagittal durch und kamen in eine ziemlich weite, stark gefaltete Scheide, welche mit jener Hymenöffnung durch einen längeren, aber engen Kanal in Verbindung stand. (In der Zeichnung ist ein Stift durch den Kanal geführt.) Am oberen Ende der Scheide fanden sich zwei Oeffnungen, je von 2 Mm. Durchmesser, deren Ränder keine Spur von Bildung einer Vaginalportion verriethen. Die linksliegende führte in einen weiten, stark buchtigen Raum, dessen Lumen, sich allmählig verjüngend, weiter in einen darmähnlichen, 8 Cm. langen Fortsatz auslief. Dieser hatte sich bis in die Nierengegend erstreckt und musste schon wegen des dort an ihm anliegenden Ovariums als stark erweiterte Tube angesehen werden. Die zweite rechts von der ersten von dem obern Theile der Scheide ausgehende Oeffnung führte gerade nach vorn in die normal-grosse Harnblase. Diese läuft zwar nach den äusseren Genitalien hin sehr spitz zu (s. Fig. II. Vorderansicht des Präparates), zeigt aber durchaus keine offene Communication mit dem an der normalen Stelle der Urethralmündung beginnenden, 5 Mm. tiefen, ziemlich weiten Kanal, den wir für die Urethra gehalten hatten. Spritzte man Wasser in letzteren Kanal (s. Fig. III.), so fliesset anfangs nirgends Wasser ab. Bei stärkerem Druck jedoch dringt ziemlich reichliches Wasser in die Scheide durch eine kleine Oeffnung am unteren Ende derselben, links von jener, welche mit der Hymenöffnung communicirte. Ob diese Oeffnung erst durch Druck künstlich erzeugt ist, wissen wir nicht. Sicher war die Scheidewand dort sehr dünn. In der Blase sind Oeffnungen der Ureteren nicht zu finden. Da sich von der Scheide aus eine Communication nach dem anderen, sehr deutlich erkennbaren, rechten Uterus nicht finden liess, schnitten wir diesen direkt ein. Seine Innenfläche war sehr stark gewulstet und gefaltet, eine deutliche Vaginalportion liess sich nicht entdecken. Die Tubenmündung und die Tube selbst waren durchgängig. Als wir, um zu erkennen, ob doch eine Communication mit der Scheide existirte, in der Richtung nach dieser Wasser in die Uterushöhle injicirten, blähte sich die rechte Wand der Scheide stark auf und auf der emporgehobenen dünnen Membran liess eine Oeffnung von 1 Mm. Durchmesser Wasser hervorquellen. Nach der Vulva hin drang durchaus kein Wasser nach aussen. Wir schnitten die aufgeblähte Membran der Länge nach auf und setzten den Schnitt längs des Lumens bis zum rechten Uterus fort. Das Lumen war sehr buchtig, eine wirkliche port. vag. nirgends zu erkennen. Die durch den Schnitt in die aufgeblähte Membran offen gelegte zweite Scheide ist etwas weniger geräumig als die erste, doch nicht minder faltig. Beide Scheiden



waren durch die oben bezeichnete Öffnung im oberen Drittel der, beiden Scheiden gemeinschaftlichen, dünnen Scheidewand verbunden. In der Höhe, wo diese gemeinschaftliche Wand sich an den einspringenden Winkel ansetzt, der von den convergirenden oberen Wänden beider Uteri gebildet wird, also in gleicher Höhe wie die obengenannte Blasenscheidenfistel und zu dieser parallel führt ein ebensolcher Gang von 2—3 Mm. Durchmesser auch von der zweiten Scheide gerade nach vorn, und als auf die eingeführte Sonde von vornher eingeschnitten wurde, kam dort eine übererbsengrosse, mit Schleimhaut wie die Urinblase ausgekleidete Höhle zum Vorschein. Diese zweite Harnblase ist von der ersten durch eine  $1\frac{1}{2}$  Mm. dicke Wand getrennt, und abgesehen von jener Fistel vollkommen blind und zeigt auch keine Fortsetzung nach den äusseren Genitalien hin, noch eine Öffnung eines Ureters.

Fig. III. stellt die Höhlen und deren Communicationen schematisch dar. (Ansicht vom Rücken aus, wie in Fig. I.) Wir haben zwei in der unteren Hälfte parallel ( $s$  und  $s'$ ), in der oberen divergirend ( $u$  und  $u'$ ) verlaufende Genitalkanäle — Müller'sche Gänge. — Beide communiciren etwas unterhalb der beginnenden Differenz durch eine kleine Öffnung mit einander, d. i. an dem Orte, wo die Müller'schen Gänge zuerst verschmelzen, wie wir früher zeigten (*s. dieses Archiv I. S. 12 ff.*). Gleich darüber haben wir den Beginn des Uterus, die *port. vag.* zu erwarten. Sie ist linkerseits durch einen das Lumen verengenden, dicken Wulst angedeutet. Rechts findet sich in gleicher Höhe das Lumen in der Länge von 5 Mm. stark verengt. In derselben Höhe, in die man den Beginn des Uterus, die *port. vag.* versetzen muss, geht von jeder Scheide aus nach vorn ein weiter Gang nach je einer Harnblase ( $v$  und  $v'$ ) und trifft diese nicht an ihrem untern Ende, sondern in mittlerer Höhe. Es ist zweifelhaft, ob der blinde Kanal  $m$ , dessen Eingang sich an der Stelle der Harnröhrenöffnung findet, als Fortsetzung der obliterirten rechten Scheide  $s'$  oder als Fortsetzung des nach den Genitalien hin lang ausgezogenen Lumens der linken Harnblase  $v$ , also als Rest der obliterirten Urethra anzusehen ist.

Suchen wir die Erklärung des Präparates nach den bisher als richtig geltenden Gesetzen der Entwicklung der Beckenorgane!

Eine sagittal mehr weniger vollkommen getheilte Harnblase (ohne Bauchspalte) hat man schon öfter gesehen:

Chónski mit blosser (auch äusserlich sichtbarer) starker Längseinschnürung (Förster, Missbildungen Taf. 23. Fig. 10); Karpinsky mit einer vom Grunde bis gegen die Harnröhre verlaufenden, unten aber unvollkommenen Scheidewand ohne äussere Spaltung (Meckel, Handbuch der pathol. Anatomie I. S. 652); Ash mit einer festen, häutigen Zwischenwand, deren Communicationsöffnung so eng war, dass die zwei Blasenammern kaum zusammenhängen (a. a. O. S. 651); Testa mit vollständiger einfacher Scheidewand (a. a. O. S. 652); Blasius mit vollständiger Scheidewand, welche aus zwei Blättern bestand, obgleich

die Scheidung der Blase äusserlich nur durch eine Vertiefung angedeutet war (a. a. O. S. 652); Cattier fand beide Hälften der Blase auch äusserlich vollständig getrennt, während jede Hälfte einen Harnleiter aufnahm (a. a. O. S. 652).

Seitdem wir wissen, dass sich das Muttergebilde der Harnblase, d. i. die Allantois aus zwei ursprünglich getrennten, seitlichen Gebilden zusammensetzt, erklärt sich die Längsspaltung der Harnblase durch unvollkommene Verschmelzung beider Allantoisanlagen ebenso einfach wie die Längsspaltung des Genitalkanals aus der unvollkommenen Verschmelzung der beiden Müller'schen Gänge. Da in diesem Falle die unvollkommene Verschmelzung sowohl die Allantois als auch die Müller'schen Gänge traf, so haben wir den, so viel uns bekannt, noch nie beschriebenen Fall von totaler Spaltung des ganzen Urogenitalsystems vor uns. Beide seitlichen Hälften des Urogenitalsystems entwickelten sich freilich, wenn auch qualitativ, doch nicht quantitativ vollkommen gleichmässig. Harnblase, Uterus, Tube und Scheide sind linkerseits grösser und weiter als rechterseits.

Weniger leicht als die sagittale Spaltung des ganzen Urogenitalsystems ist die Entwicklung zu erklären, welche jede Hälfte desselben genommen hat. Bis jetzt lehrt die Entwicklungsgeschichte, dass Enddarm und Allantois nach Vereinigung ihrer Lumina im hinteren Theil des Embryo einen mit dessen Oberfläche ungefähr parallel laufenden, also bogenförmigen Hohlkanal bilden, in dessen convexe Seite vom Steissende her die Kloakeneinstülpung (später in Vulva und Anus getheilt), in dessen concave Seite jener gegenüber die Müller'schen Gänge einmünden. Wenn die Scheidung der Kloakeneinstülpung in Vulva und Anus nicht zu Stande kommt, die Kloake also bestehen bleibt, so scheint diese je nach ihrer Weite und Richtung, ihrer Einmündungsstelle in den Darmallantoiskanal und sonstigen nebensächlichen Verhältnissen bald das Rectum, bald die Harnröhre, bald auch die (gegenüber mündende) Scheide fortzusetzen. Ist wie hier das erste der Fall, so scheint die Scheide (oder auch Harnröhre) in das Rectum zu münden. Setzt die Kloakeneinstülpung die Richtung der Vagina fort, so scheint, wie in so vielen Fällen, das Rectum in diese zu münden. Setzt die Kloakeneinstülpung die Richtung der Harnröhre fort, so scheinen Rectum und Vagina in die Harnröhre zu münden, und ist, wie so häufig, ein grösserer Theil des Allantoisschlauches, d. i. auch der, welcher sonst die Harnröhre zu bilden bestimmt ist, zur Bildung der Harnblase einbezogen, so scheinen Rectum und Vagina, mitunter (bei vollendeter Scheidung der Kloakeneinstülpung in Anus und Vulva) auch nur die Vagina allein in die Blase zu münden. Das Fehlen der von aussen kommenden Kloakeneinstülpung giebt weitere, selbstverständige Combinationen.

In eine dieser Bildungskategorien lassen sich alle bisher bekannten Fälle von abnormer Communication der Kanäle des Urogenitalsystems unterbringen, sobald man nur berücksichtigt, dass von vielen Autoren der Genitalkanal als „Uterus“ bezeichnet worden ist, wo

eine Scheidung desselben in Uterus und Vagina nicht vorhanden oder nicht deutlich war.

So z. B. bei Ehrmann (Descript. de deux foetus monstres. Strasbourg 1852), wo der Uterus mit dem Rectum communiciren soll, während an der Abbildung deutlich ersichtlich ist, dass der „dreieckige“ Uterus durch zwei Hörner des Uterus und eine nur spurweise getrennte Vagina gebildet wird. Das untere Ende der Vagina steht mit dem Rectum in Verbindung, während die Blase und äussere Geschlechts- und Anusöffnung fehlt. Es ist klar, dass die Communication der kümmerliche Rest der Kloake ist.

So bei Vrolik (Tab. ad illustr. embryogenesisin hom. et mammal. 1849 Tab. 90, Fig. 1 und 2), wo der Uterus in die Blase münden soll. Doch würde nach dieser Erklärung der getheilte Uterus eine ungewöhnliche Länge besitzen, während die Scheide vollständig fehlte. Es ist aber klar, dass das untere Ende des Genitalkanals, also der Scheide, in die Blase mündet, und zwar in diese, weil zu ihr noch ein Theil der Allantois einbezogen ist, der sonst Harnröhre wird. Rectum und Kloake, also die grössere Hälfte des halbrunden Darmallantoiskanals fehlen.

So bei Gross (Meckel a. a. O. S. 706), wo eine „gebärmutter-ähnliche“ Höhle in die gespaltene Blase mündete.

Bei dem Falle von Bednar (Die Krankheiten der Neugeb. und Säugl. III, S. 207) war die Gebärmutter zu einem mit Meconium gefüllten Sacke von der Grösse einer mittleren Mannesfaust ausgedehnt, welcher beiderseits statt der Tuben zwei fingerhutförmige Ausstülpungen zeigte. An der hintern Wand der „Gebärmutter“ befand sich die Ausmündung des Colons. Die von der Gebärmutter aus in die Scheide eingebrachte Sonde kam durch die äussere Mündung zum Vorschein. Dasselbe geschah mit einer von der Harnblase aus in die Harnröhre eingebrachten Sonde. Die Anus- und Scheidenöffnung fehlte. Die Harnröhre mündete an der gewöhnlichen Stelle zwischen den Schamlippen. — Diese „Harnröhre“ war offenbar die Kloake. In sie mündete die wahre Harnröhre ein und noch ein Gang, der als „Scheide“ bezeichnet ist. Es stellt diese Scheide den Theil des halbrunden Darmallantoiskanals dar, welcher, da die Kloakeneinstülpung und die Müller'schen Gänge nicht einander gegenüber in jenen einmündeten, zwischen beiden übrig blieb (a Fig. VI). Die kolossale Anhäufung von Meconium im Raume b, wo die Scheide auf den Darmallantoisbogen auftritt, dehnte diesen so aus, dass Scheide und Uterus zu mannsfaustgrossem Sacke wurden, an dem sich ein Unterschied von Scheide und Uterus nicht erkennen liess. An dieser Ausdehnung betheiligte sich natürlich aber auch die Darmbegrenzung des Raumes b, und so kam es, dass das Colon in der hintern Wand des als Uterus bezeichneten Sackes mündete.

Man sieht: Selbst die scheinbar sehr heterogenen Fälle von abnormen Communicationen des weiblichen Urogenitalsystems lassen

sich ziemlich leicht durch die jetzt geltende Entwicklungsgeschichte desselben erklären.

Versuchen wir, ob es nicht auch bei unserem Falle möglich ist! Dabei kann (abgesehen vom Urachus) von mehr als einem Ausführungsgange der Blase nicht die Rede sein. Man dürfte also nicht von einer Obliteration der Urethra sprechen und der blinde Kanal m (Fig. III.) würde genetisch nicht zur Harnblase, sondern zur rechten Scheide s' gehören. Dann würde das doppelt gebliebene Lumen des Allantoischlauches in unserm Falle verlaufen: links (Fig. IV.) vom Urachus durch die linke Harnblase, die linke „Blasenscheidenfistel“ und die linke „Scheide“ zum Rectum oder besser zur Kloake; rechts (Fig. V.) vom Urachus durch die rechte Harnblase, die rechte „Blasenscheidenfistel“, die rechte „Scheide“ und den blinden Kanal, welcher an der Stelle der Harnröhrenöffnung mündet, zur Kloake (Vulva).

Diese Erklärung hätte freilich sehr viel Unwahrscheinliches:

1) Der lange, trichterförmige Fortsatz der linken Harnblase nach der Vulva hin lässt sich gar nicht erklären, wenn man nicht dort eine Obliteration annehmen will, die doch nur die Harnröhre, also die Allantois treffen könnte, und deren Verlauf andeutete.

2) Die beiden „Scheiden“ würden dann nicht von den Müller'schen Gängen, sondern von den Allantoisschläuchen herrühren und Harnröhren darstellen. Dagegen spricht allerdings ihre Form und Grösse sehr.

3) Die beiden Genitalkanäle würden sich (wenigstens der rechte) in ihrer Länge in einer sehr unvollkommenen Weise entwickelt haben, die mit ihrer sonst normalen Entwicklung in der Dicke durchaus nicht übereinstimmte.

4) Man müsste annehmen, dass die beiden Allantoisschläuche ihr Lumen mit dem des Enddärms nicht in gleicher Höhe vereinigen. Links würde der Allantoisschlauch an der mit dem „Hymen“ versehenen Oeffnung (Fig. III h), d. i. 8 Mm. über der Vulva, rechts an dem blinden Kanal der „Harnröhrenmündung“ auf den Enddarm treffen — ein Verhalten, für das man für den doppelten Allantoisschlauch noch kein Analogon hat. Nur von den Müller'schen Gängen weiss man, dass sie in ungleicher Höhe in den Darmallantoiskanal münden können. Vallisnieri (bei Kussmaul S. 42) berichtet von einem Uterus duplex, dessen einer Hals in gewöhnlicher Lage sich befand und in die Scheide mündete, während der andere sich gegen den Mastdarm krümmte und einen Querfinger über dem Sphincter ani in das Rectum mündete. Dieser „andere“ Uterus kann nur Uterus und Scheide gewesen sein.

Wenn aber, wie nach alle dem sehr wahrscheinlich, die Allantoisschläuche in unserem Falle nicht ihren Weg durch die „Scheiden“ nehmen, so sind uns die beiden so deutlich und gleichmässig ausgebildeten „angeborenen Blasenscheidenfisteln“ ein vollkommenes Räthsel, gerade wie das räthselhafte Ligamentum recto-vesicale, das wir in diesem Archiv I, S. 17 ff. besprochen. Dass beide Bildungen mit einander vielleicht verwandt sind, lässt sich nur ahnen.