

## XXVIII.

**Zwei Fälle von Defect im Septum ventriculorum nebst  
Verengerung der Lungenarterienbahn.**

Mitgetheilt von Prof. J. Orth  
in Göttingen.

Diejenigen angeborenen Missbildungen des Herzens, bei welchen zu gleicher Zeit ein defectes Ventrikelseptum und eine Verengerung der Lungenarterienbahn (einschliesslich des Conus pulmonalis) vorhanden ist, haben von jeher das Interesse der Forscher in hervorragendem Maasse in Anspruch genommen, grade sie haben ganz besonders zu Erklärungsversuchen herausgefördert und zur Aufstellung verschiedener Theorien Veranlassung gegeben. Es drehte sich die Discussion vor allen Dingen um die beiden Fragen: 1) ob die Veränderungen am Herzen als die Folge eines in sehr früher fötaler Zeit aufgetretenen pathologischen Prozesses oder als einfache Bildungsfehler zu betrachten seien, und 2) welche Beziehungen zwischen dem Scheidewanddefect und der Störung in der Lungenarterienbahn bestehen, ob beide gleichwerthige Veränderungen seien oder ob die eine die andere bedinge. Durch die letzte Arbeit unseres Altmeisters Rokitansky, „Die Defekte der Scheidewände des Herzens“, in welcher neben zahlreichen pathologischen Beobachtungen auch die Resultate eigener eingehender embryologischer Untersuchungen niedergelegt sind, ist die Angelegenheit wohl definitiv zu Ungunsten derjenigen, ursprünglich durch Rokitansky selbst gestützten Ansicht entschieden worden, nach welcher in der Stenose oder Atresie der Lungenarterienbahn der Effect einer fötalen Endo- und Myocarditis und in dem Septumdefect die nothwendige Folge der durch jene Stenose bedingten Stauung des Blutes im rechten Ventrikel zu sehen sei. Da das Septum sich am Ende des 2. Fötalmonats vollständig entwickelt, so musste man, um durch Blutstauung und Druckerhöhung im rechten Ventrikel die Behinderung des Septumschlusses erklären zu können, die Endocarditis an der Lungenarterienbahn bereits in den Anfang des 2. Monats ver-

setzen. Rokitansky hat dem gegenüber die Ansicht mit Glück vertheidigt, dass man es hier ausschliesslich mit einem primären Bildungsfehler und seinen Folgen zu thun habe, einem Bildungsfehler, der in nichts anderem als einer abnormen Lagerung des Septum trunci arteriosi communis zu suchen sei.

Es wird gestattet sein, zur Förderung des Verständnisses mit kurzen Worten das Wichtigste über die Entwicklung des Septum ventriculorum, wie sie durch Rokitansky festgestellt worden ist, zusammenzufassen.

Bei Hühnerembryonen hat sich am Anfang des dritten Brüte-tages das einfache Ostium atrio-ventriculare durch 2 Wülste, die Lindes'schen Atrioventricularlippen, welche von der vorderen und hinteren Wand transversal hervorwachsen, in der Mitte verengt und es ist damit die Bildung der beiden definitiven Ostia atrioventricularia vorbereitet, die später dadurch zu Stande kommt, dass die mittleren Abschnitte der beiden Lippen mit einander verwachsen. Gegen Ende dieses (3.) Tages entsteht das Septum ventriculorum als eine aus den Fleischbalken der Kammer hervorwachsende Leiste, welche längs der inneren Kammerfläche als hinterer Septumschenkel zu der hinteren, als vorderer zu der vorderen Atrioventricularlippe und zwar an dieser mehr nach rechts verläuft, im Ganzen in einer Ebene mit dem schon angelegten, ebenfalls zweischenkeligen Vorhoft-septum. Während dieses sich später ganz schliesst, bleibt in dem Sept. ventr. oben ein Defect, der, wie zuerst Lindes gezeigt und Rokitansky bestätigt hat, zum Ostium aorticum wird. — Der Truncus arter. comm. ist durch Zurückbleiben im Wachsthum deutlich von dem Ventrikel abgesetzt, von dessen rechter oberer Seite er abgeht. Der vordere Septumschenkel setzt sich an der linken und hinteren Wand des Truncus an, als deren Fortsetzung er erscheint, so dass die Oeffnung des Truncus ganz in den rechten Ventrikel hineingelangt und die im Septum ventr. vorhandene Lücke, die nach vorn von dem vorderen Septumschenkel begrenzt wird, unter den hinteren Theil des Truncus zu liegen kommt. Mittler-weile beginnt auch die Theilung des Truncus durch ein Septum, welches von der Ansatzstelle des Sept. ventr. aus von links hinten nach vorn rechts wächst und dadurch ein kleines vorderes Rohr (Pulmonalis) und ein grösseres hinteres (Aorta) abtrennt, welche jedoch beide an ihrem Ursprung, wo das Septum endet, noch mit

einander communiciren. Durch einen wulstartigen Fortsatz, der von dem vorderen Ventrikelseptum ausgeht und längs des Sept. trunci von hinten links nach vorn rechts herumwächst, wird diese Communication allmählich vollkommen geschlossen, so dass dann von diesem hinteren und oberen Theil des Septum die Aortenwurzel nach vorn und rechts begrenzt wird. Unterdess haben sich die nicht verwachsenen rechten Enden der Atrioventricularlippen von oben her über die Lücke im Septum ventriculorum, die durch weitere Verwachsung der hinteren Lippe mit dem hinteren Septumschenkel bereits mehr nach vorn gedrängt und verengt worden ist, herübergelegt wie etwa die Klappe an einem Rock sich über den Taschenschlitz herüberlegt. Indem nun die Ränder der Lippen bis auf ein kleineres vorderes Stück mit dem unteren Rand der Lücke verwachsen, wird diese fast ganz gegen den rechten Ventrikel geschlossen und sobald sich nun die vorderen Theile der Lippe mit dem am Sept. trunci hergewachsenen Theil des vorderen Septums vereinigt haben, dann ist dieser Verschluss perfect geworden, dann ist aber auch die Aortenwurzel an ihrer hinteren und rechten Seite begrenzt. Damit ist das Lumen der Aorta nur noch mit dem linken Ventrikel und zwar durch die Lücke im Septum in Verbindung, welche so zu dem Ostium aorticum geworden ist.

Indem ich mich nun dazu wende, mitzutheilen, welche Anwendung Rokitansky von diesen embryologischen Thatsachen für die Erklärung der uns beschäftigenden Missbildung mache, muss ich zunächst hervorheben, dass in allen bis dahin bekannt gewordenen Fällen (mit einer einzigen, von Rokitansky selbst beobachteten Ausnahme, über die ich alsbald noch weitere Mittheilungen zu machen haben werde) neben dem Septumdefect eine Abnormität in der gegenseitigen Stellung der beiden grossen Arterien vorhanden ist, welche bis auf Halbertsma nur wenig gewürdigt wurde, obwohl sie doch regelmässiger vorkommt, als die Verengerung des Lungenarterienostiums und der Lungenarterie selbst, indem sie selbst in den Fällen mit normal weiter und entwickelter Lungenarterie nicht fehlt, d. i. nehmlich eine Verschiebung der Aorta nach rechts, deren Grad zwar schwanken kann, die aber, wie gesagt, in den bisher bekannt gewordenen Fällen nie fehlte. Grade auf sie legte nun Rokitansky das Hauptgewicht, indem er ausführt, dass eine normale Entwicklung oder, genauer gesagt, eine Verschiebung

des Septum trunci arteriosi, durch welche die Aorta mehr nach rechts gelagert wird, die einzige primäre Veränderung sei, die alle übrigen nothwendigerweise im Gefolge habe. Zunächst den Defect im Septum ventriculorum, der dadurch entsteht, dass in Folge der abnormen Lage des Septum trunci der von dem vorderen Schenkel des Sept. ventr. hervorwachsende Theil jenes nicht erreicht. Daraus folgt, dass die seitherige Annahme, dass der Septumdefect vorzugsweise die Pars membranacea als die dünste Stelle betreffe, nicht richtig ist, dass vielmehr der hintere Theil des vorderen Septum betroffen ist, welcher nach vorn von der Pars membranacea gelegen ist. In der That lässt sich fast stets an der hinteren Begrenzung des Septumdefects die Pars membranacea noch nachweisen.

Weiterhin deducirt Rokitansky, dass wegen des Mangels desjenigen Theiles des Septum ventr., welcher sich zwischen die beiden Arterienwurzeln einschieben und damit auch an der Bildung des Conus arteriosus dexter teilnehmen sollte, die Bildung dieses Conus selbst eine ungenügende werden muss, weil er nur aus dem Fleische des rechten Ventrikels besteht und dieses nicht mit dem hinteren Theile des vorderen Septums die Excursion um den vorderen und rechten Theil der Aortenwurzel beschreibt, sondern schon vorher scharf rechtwinklig nach rechts und vorn umbiegt. Daraus ergiebt sich also, dass eine Verengerung des Conus pulm., die sich besonders in dem Mangel des trichterförmigen Uebergangs des Sinus ventriculi in den Conus zu erkennen giebt (nebst noch anderen, weniger wichtigen Veränderungen) für diese Septumdefekte typisch ist und dass sie an sich zu der Ausbildung der Pulmonalis und ihres Ostiums gar keine Beziehungen hat, sondern lediglich von der abnormen Lagerung derselben nach links abhängt. So erklärt es sich, dass der enge Conus auch jenen Fällen nicht fehlt, bei welchen die Pulmonalis und ihr Ostium normale Weite und Entwicklung besitzen. Indess ist es einleuchtend, dass die Conusverengerung um so stärker sein muss, je mehr zu gleicher Zeit, wie das meistens der Fall ist, die Pulmonalis nicht blos verlagert, sondern auch verengt ist. Eine Verengerung derselben muss aber entstehen, wenn das Septum trunci nicht blos von seiner Richtung abweicht, sondern auch zugleich näher der einen Wand liegt; in der Regel ist das die Pulmonaliswand, so dass dann das Lumen der Aorta weiter wird auf Kosten des Lumens der Pulmonalis.

Diese Enge kann ebenso wie die des Conus späterhin durch entzündliche Prozesse, die sich secundär hier etabliren, am Conus auch durch Hypertrophie der Musculatur, ferner durch thrombotische Vorgänge noch weiter bis zur Atresie gesteigert waren, die indess auch primär sein kann.

Somit also wären die Hauptveränderungen, welche man bei Stenose der Lungenarterienbahn mit Septumdefect findet, einheitlich erklärt, nehmlich die Rechtslage der Aorta als das primäre, der Defect des hinteren Theiles des vorderen Septum ventr., die abnorme Bildung und Verengerung des Conus pulm., sowie die so häufige gleichzeitige Stenose oder Atresie der Lungenarterie.

Neben diesen Hauptveränderungen finden sich nun aber noch verschiedene andere, die zwar weniger wichtig sind, die ich aber doch noch kurz erwähnen muss, da ich bei der Besprechung der später mitzutheilenden Fälle darauf Bezug nehmen muss. Zunächst hob Rokitansky hervor und dies wurde von Assmuss u. A. bestätigt, dass die Aorta ausser einer Rechtslage auch noch eine gewisse Drehung nach links erlitten habe, so dass die hintere Klappe merklich nach rechts, die rechte sammt der Art. coron. dextr. nach vorn gerückt ist; ferner erwähnt er in Bezug auf die Verhältnisse des Defectes im Septum zu der Umgebung, dass der selbe rechts von dem vorderen Zipfel der Tricuspidalis gedeckt werde, was davon herrühre, dass das Ost. ven. dextr. hinter der vor dasselbe gerathenen Aorta lagere, wodurch der vordere Zipfel nach innen gerückt sei, endlich gedenkt er der veränderten Stellung des Sept. ventr. zu dem Aortenlumen: während, wenn man an einem normalen Herzen einen ähnlichen Defect in dem Ventrikelseptum anbringt, höchstens der die rechte Klappe befassende Anteil der Aorta, d. i. höchstens ein Drittheil ihres Ostiums in den rechten Ventrikel, der übrige, weit grössere Theil in den linken fiele, fällt bei dem angeborenen Defect ein weit grösserer Anteil, mindestens die Hälfte des Aortenostiums auf den rechten Ventrikel.

Während meiner Thätigkeit in Göttingen habe ich kurz hinter einander zwei Fälle von Septumdefect mit Verengerung der Lungenarterienbahn zu untersuchen Gelegenheit gehabt, von welchen der erste durchaus mit der von Rokitansky gegebenen Schilderung übereinstimmt, so dass ich kein Bedenken trage, auch die Roki-

tansky'sche Erklärung (mit einer später zu erörternden Einschränkung) für denselben anzunehmen. Der Fall ist folgender:

Knabe von 9 Jahren, bei dem eine Atresia an bald nach der Geburt mit Glück operirt worden war. Tod an allgemeiner Tuberkulose. Sehr magere Leiche mit intensiv cyanotischen Fingerspitzen; in der Bauchhöhle etwa 100 Ccm. hydro-pische Flüssigkeit, auch die Herzbeutelflüssigkeit vermehrt. Das Herz im Ganzen vergrössert, die Ursprungsstellen der beiden grossen Arterien in der Weise verschoben, dass sie weniger hinter als neben einander liegen und zwar die Pulmonalis nach links, die Aorta nach rechts. Der rechte Ventrikel ist beträchtlich hypertrophisch und auch dilatirt; die Dicke der Wand (ohne die Trabekel) beträgt im Mittel 8 Mm., während die des linken unten 4, oben 7 Mm. beträgt. In auf-fälligster Weise sind rechts die Trabekel und Papillarmuskeln verdickt. Vorzugsweise diese Theile, aber auch die übrige Musculatur zeigt deutliche gelbe Fleckung, links mehr wie rechts. Der Conus pulmonalis ist fast gänzlich geschwunden; nur eine an ihrer Basis kaum die Spitze des kleinen Fingers aufnehmende, schwach trichterförmig nach oben sich zuspitzende Ausbuchtung der Ventrikelhöhle von 8 Mm. Länge deutet ihn an. Das Endocard ist an diesem rudimentären Conus verdickt, aber die darunter liegende Musculatur intact. Die Pulmonalis ist an ihrem Ursprung verschmäler, ihr Umfang beträgt dicht über den Klappen circa  $3\frac{1}{2}$  Cm. gegen  $5\frac{1}{2}$  Aortenumfang; ihre Wanddicke ist noch nicht ganz  $\frac{1}{2}$  Mm. gegen 1 Mm. bei der Aorta. Die Pulmonalklappen sind gut entwickelt, aber verdickt und mit einander zu einem nach dem Pulmonallumen gerichteten Kegel mit 4—5 Mm. weiter Oeffnung verwachsen. Der Zusammenstoss der rechten und linken Pulmonalklappe liegt 2 Mm. nach hinten von dem der entsprechenden Aortenklappe und (am Spiritus-präparat) 5 Mm. tiefer. Nach hinten von dem Conus findet sich, von dem vergrösserten vorderen Tricuspidalsegel bedeckt und von dem Conus nur durch einen 3 Mm. dicken, mit leicht verdicktem Endocard überzogenen Muskelbalken getrennt, eine im Ganzen elliptisch gestaltete Oeffnung in der Ventrikelwand, deren Quer-durchmesser fast 2 Cm., deren Höhe 1 Cm. beträgt und durch welche man direct in die Aorta gelangt, indem über die Hälfte des Aortenlumens durch sie in den rechten Ventrikel sieht; die Oeffnung wird hinten von einem zarten fibrösen Häutchen abgeschlossen, welches offenbar dem Sept. membranaceum entspricht. Sie liegt im linken Ventrikel unter der grösseren Hälfte des rechten und besonders des hinteren Segels der Aorta. Unterhalb des Conus, ebenfalls durch einen Muskelbalken von ihm getrennt, befindet sich eine Communication zwischen beiden Ventrikeln, deren Oeffnung jedoch beiderseits durch Trabekel vielfach überbrückt wird; ähnliche Lücken befinden sich noch an anderen Stellen besonders in der Nähe der Herzspitze. Eine vollkommen freie,  $\frac{1}{2}$  Cm. weite, rundliche Communicationsöffnung zwischen beiden Ventrikeln befindet sich in den hinteren Abschnitten des Septum nicht ganz  $1\frac{1}{2}$  Cm. unterhalb des hinteren Endes des zuerst erwähnten grossen Septumdefects. Alle diese Lücken, die kleinen wie die grosse, werden von Muskelgewebe begrenzt, welches nur einen ganz zarten endocardialen Ueberzug trägt. Das Septum atriorum ist gleichfalls von mehreren kleinen Lücken unterbrochen, welche vielfach, besonders nach links hin, von sehnigen Fäden überdeckt sind, welche von

dem häotigen Theil des Septum besonders nach dem hinteren Muskelring ziehen. Der Ductus arteriosus ist geschlossen. — In den übrigen Organen die Zeichen sogenannter acuter Miliar tuberculose; von Missbildungen fand sich noch eine beträchtliche Hypospadie.

Ausser den gewöhnlich in ähnlichen Fällen vorhandenen Veränderungen am Herzen, wozu ich auch diejenigen am Septum atriorum rechne, zeigt dieses Präparat ausserdem eine zwar auch sonst schon, aber doch seltener beobachtete Störung am Septum, nehmlich mehrfache Defekte, welche unzweifelhaft als Entwicklungsstörungen zu betrachten sind, da nichts bei ihnen an einen enzündlichen Ursprung gemahnt. Nach Rokitansky's Beobachtungen kommen Lücken in dem Septum ventriculorum beim Hühnchen fast regelmässig noch am 5. Bebrütungstage vor, die sich dann späterhin schliessen, wir haben es also hier offenbar mit einer Bildungshemmung zu thun. Grade das gleichzeitige Vorhandensein mehrfacher unzweifelhafter Bildungsanomalien sowohl am Herzen selbst wie an anderen Organen (Septumdefekte, Atresia ani, Hypospadie) darf gewiss als Stütze der Annahme, dass auch die Störungen an der Pulmonalis und ihrem Conus sowie an dem hinteren Theile des vorderen Ventrikelseptums Bildungsanomalien seien, betrachtet werden. Im Uebrigen habe ich schon erwähnt, dass mir die Rokitansky'sche Annahme einer primären abnormen Bildung des Septum trunci arteriosi communis zur Erklärung dieser Bildungsanomalie im Ganzen durchaus berechtigt erscheint. Nur an einer Stelle befriedigt mich seine Erklärung nicht ganz. Es ist gewiss nichts dagegen einzuwenden, wenn Rokitansky ausführt, dass der Rechtsstand der Aorta die abnorme Oeffnung zwischen den beiden Ventrikeln bedinge, indem das Wachsthum des Septum nicht hinreiche, den weit abliegenden rechtsseitigen Umfang der Aorta zu erreichen, allein damit ist doch nur eine relativ ungenügende Ausbildung des Septum erklärt, keineswegs eine absolute. Und doch ist entschieden auch eine absolut ungenügende Ausbildung des hinteren Theiles des vorderen Septums, ein wirklicher absoluter Defect vorhanden, wie denn auch Rokitansky überall nicht etwa von einem absolut normal grossen und nur relativ defecten Septum spricht, sondern kurzweg erklärt: „Es fehlt in der Lücke der die Aorta rechts umfassen sollende (hintere) Theil des vorderen Septums, von der Pars membranacea an nach vorn und links bis dahin, wo es in

der Gegend des Zusammenstosses der rechten und linken Aortenklappe zwischen die Ostien beider Gefässstämme eintritt.“ Assmuss hat diese Thatsache sehr scharf hervorgehoben, indem er ausführte, dass man bei dem Septumdefect drei Dinge unterscheiden müsse, einen Passageraum zwischen rechtem Ventrikel und Aorta, einen abnormalen Defect im Septum ventriculorum und die normale Lücke in demselben, welche zum normalen Ostium aorticum werden sollte. „Ein Passageraum, sagt er ganz richtig, zwischen rechtem Ventrikel und Aorta muss bei Rechtslage der Aorta immer vorhanden sein, selbst wenn der hintere (in unserem Falle fehlende) Theil des vorderen Septums in normaler Grösse vorhanden wäre, denn letzterer könnte wegen der vergrösserten Excursion um den rechtsseitigen Aortenumfang die Pars membranacea nicht erreichen.“ Nach einer Erklärung für diese absolut ungenügende Ausbildung des hinteren Theiles des vorderen Septums habe ich bei beiden Autoren vergeblich gesucht. Rokitansky sagt einfach: „Der Rechtsstand der Aorta bedingt den Defect . . . . , indem das Wachsthum des Septum nicht hinreicht, den weit abliegenden rechtsseitigen Umsfang der Aorta zu erreichen“ und Assmuss bemerkt: „die Rechtslage der Aorta bewirkt es allein, dass das Septum ventriculorum seine gewöhnliche Anheftung nicht erreichen konnte und deshalb in der Entwicklung zurückblieb“. Eine Begründung dieses „deshalb“ kann ich in dem Vorausgehenden um so weniger erblicken, als sowohl Rokitansky wie Assmuss mehrfach betonen, dass die Ausbildung des Septum nur von der ihm innewohnenden Wachstumsenergie abhänge und dass z. B. bei vorhandener Druckerhöhung im rechten Ventrikel das Septum die etwa erhöhte Strömung von rechts nach links überwinden würde, wenn sein Wachsthum eben hinreiche. Der Umstand, dass das Septum den normalen Anschluss nicht erreicht, könnte doch höchstens dazu Veranlassung geben, dass dasselbe grösser als normal wird, da die bei dem Anschluss zur Wirkung gelangenden Wachsthumshindernisse in diesem Falle wegfallen — vorausgesetzt, dass in dem Septum nicht von Anfang an vermöge ungenügender Anlage eine unzureichende Wachstumsenergie vorhanden ist. Diese Annahme scheint mir die einzige zulässige für die Erklärung des absoluten Bildungsdefectes am hinteren Theile des vorderen Septums zu sein, so dass demnach die Gesamtstörung am Herzen doch als eine complicirtere erscheint, als

wie Rokitansky meinte. Die in dem mitgetheilten Falle auch an anderen Stellen des Ventrikelseptum vorhandenen Defecte dürfen gewiss als Stütze für meine Annahme herangezogen werden.

Ein viel grösseres Interesse nimmt der zweite Fall in Anspruch, von dem mir die wichtigsten Präparate durch die Güte des dirigierenden Arztes der medicinischen Abtheilung am Krankenhouse in Linden, des Herrn San.-Rath Dr. Hundoegger übergeben wurden.

Der 20jährige Mann war an Typhus exanthematicus verstorben und hatte bei Lebzeiten eine erhebliche Cyanose dargeboten. Äusser den alsbald genauer zu beschreibenden Veränderungen\* am Herzen, welche in einer beträchtlichen Stenose des Conus pulmon. sowie einem grossen Defect im Septum ventriculorum gipfeln, fand sich eine chronische Phthise der Lungenspitzen mit beginnender Höhlenbildung, eine Embolie eines Astes der Arter. pulmon. ohne secundäre Störungen, eine geschwollene, mit grossem embolischen Infarct verschene Milz. Bei dem Mangel jeglicher thrombotischer Abscheidungen im linken Herzen, der Aorta und den Lungenvenen dürfte die Annahme statthaft erscheinen, dass der letztere durch einen peripherischen Venenthrombus hervorgerufen wurde, welcher aus dem rechten Ventrikel durch die abnorme Communicationsöffnung in den linken und von da in die Milzarterie gelangte.

Die Untersuchung des Herzens ergab Folgendes:

Das Herz ist im Ganzen vergrössert, seine Spitze abgerundet, aber doch mehr nach dem rechten Ventrikel hin gelegen, über dem ein Sehnenfleck sitzt. Die Musculatur des rechten Ventrikels ist stark hypertrophisch (bis 7 Mm. ohne Trabekel), die Höhle nicht dilatirt. Der Conus pulmonalis ist fast ganz durch einen, nur eine querovale  $1\frac{1}{2}$  Cm. breite, 6 Mm. tiefe Spalte übriglassenden sehnigen Ring von dem Sinus ventriculi getrennt; der Ring sitzt durchaus in der Ebene der Sinuswand,  $\frac{1}{2}$  Cm. oberhalb des vorderen Papillarmuskels, so dass der Conus ganz als ein selbständiges seitliches Anhängsel des Sinus erscheint. Die Muskelwand, welche Sinus und Conus von einander trennt, hat eine Dicke bis zu 1 Cm. In der Umgebung des Ringes ist das Endocard des Sinus, besonders nach vorn und oben hin, stark verdickt. Die hintere Wand des Conus wird nur von dem Muskelfleische des rechten Ventrikels gebildet. Derselbe besitzt eine Höhe von 2 Cm. und sein Endocardium ist an der vorderen Seite stark fibrös verdickt. Die oberen Abschnitte des Conus sind so weit, dass sie wohl eine Wallnuss aufnehmen könnten, besonders findet sich zwischen dem rechten und vorderen Pulmonalissegel eine mit mehreren Trabekeln versehene Ausbuchtung nach rechts hin. Das Ostium palmonale ist normal entwickelt, desgleichen die Klappensegel, von welchen nur das vordere eine nennenswerthe Verdickung zeigt. Der Zusammenstoss der rechten und linken Pulmonalklappe liegt 2—3 Mm. hinter demjenigen der gleichnamigen Aortenklappen und 3—4 Mm. höher. Die Pulmonalarterie hat dicht über den Klappen einen Umfang von 7,5 Cm. bei einer Wanddicke von nicht ganz 1 Mm. gegenüber 6,9 Cm. Umfang und 1,75 Wanddicke der Aorta. Hinter der hinteren Wand des Conus zeigt sich eine von dem medialen Klappenzipfel der Tricuspidalis verdeckte Oeffnung

im Septum ventricorum, durch welche man in das Lumen der Aorta hineingelangt. Vom linken Ventrikel aus betrachtet liegt die unregelmässig dreieckig gestaltete Oeffnung unter dem rechten und hinteren Segel, indem ihre abgerundete Spitze zwischen beide hineinreicht; der grösste Theil der Oeffnung liegt unter dem rechten Segel, dessen Mitte sie nach vorn überschreitet, während sie unter dem hinteren die Mitte nicht erreicht. Hier sieht man deutlich, besonders bei durchfallendem Lichte, das circa 1 Cm. grosse Septum membranaceum noch erhalten, welches direct übergeht in den medialen Zipfel der Tricuspidalis, der am oberen rechten Rande der Lücke seinen Ursprung nimmt und in derselben sichtbar ist. Der Defect misst an seiner Basis 2,0 Cm., seine Höhe beträgt 1,3 Cm. An dem mittleren Abschnitt des unteren Defectrandes zeigt sich eine leistenförmige Verdickung des Endocards, welches sonst im Bereiche der Oeffnung, besonders nach vorn hin, noch ganz durchscheinend ist. Wenn man in der Axe der Aorta in das Lumen derselben hineinsieht, so reicht dasselbe nicht zur Hälfte in den rechten Ventrikel hinein; vom rechten Ventrikel aus sieht man nur einen kleinen Theil des Aortenostiums. — An dem oberen Rande des Septum ventricorum, welches eine Höhe von 7 Cm., eine Breite von 5 Cm. besitzt, ist eine nennenswerthe Verschiebung nicht zu bemerken. — Die bis 10 Mm. dicke Musculatur des linken Ventrikels zeigt auffällig reichliches Trabekelwerk. — Im Septum atriorum ist gleichfalls eine stark 1 Cm. hohe schlitzförmige Oeffnung vorhanden, welche von vorn und links nach hinten und rechts verläuft und deren rechte Wand mit einem nach hinten, deren linke mit einem nach vorn convexen Rand endigt. Beim Anspannen des Septum wird der Schlitz durch die Aneinanderlagerung seiner Wände völlig geschlossen.

Das sind die Veränderungen, welche das Herz darbietet. Wenn man dieselben in ihrer Gesammtheit betrachtet, so kann es offenbar keinem Zweifel unterliegen, dass dieser Fall in der Hauptsache denjenigen Fällen Rokitansky's entspricht, bei welchen Defecte des hinteren Theils des vorderen Septum bei normalem Caliber der Gefässstämme mit besonders starker Verengerung des Conuseingangs verbunden sind. Die Lage des Septumdefects und besonders auch seine Beziehungen zu der Pars membranacea beweisen, dass hier derjenige Theil des Septum fehlt oder doch ungenügend entwickelt ist, welcher aus dem vorderen Theil des vorderen Septum hervorwachsend mit dem Septum trunci sich vereinigen muss, um das Lumen der Aorta gegen den rechten Ventrikel hin abzuschliessen. Dass aber auch das Caliber der grossen Gefässstämme normal ist, zeigen die angegebenen Zahlen; beide Gefässse sind zwar für dies Alter reichlich weit, aber das relative Verhältniss beider ist ganz normal, indem die Pulmonalis um etwas weiter ist als die Aorta, ein Verhältniss, welches sich nach Beneke erst vom 40. Jahre umkehrt. Es würde eine völlige Uebereinstimmung zwischen mei-

nem und den Rokitansky'schen Fällen zu constatiren sein, wenn — zugleich eine abnorme Stellung der grossen Gefässe zugegen wäre. Allein trotz eifrigsten Bemühens ist es mir nicht gelückt, eine solche nachzuweisen. Das Aortenostium befindet sich in der gewöhnlichen Lage zu dem Pulmonalostium, ihre Klappen haben ganz die gewöhnliche Stellung, insbesondere befindet sich der Zusammenstoss der rechten und linken Pulmonalklappe etwas hinter dem Zusammenstoss der gleichnamigen Aortenklappen und 3—4 Mm. höher, das Aortenostium ist nicht weiter nach rechts vor das Ostium venosum dextrum gerathen und in Folge dessen auch der Defect im Septum ventriculorum nach rechts hin nicht von dem vorderen Zipfel der Tricuspidalis bedeckt, wie es von Rokitansky und Assmuss angegeben wird, sondern von dem ganz normalen Scheidewandzipfel; das Septum ventriculorum ist so gerichtet, dass nicht, wie Rokitansky es verlangt, mindestens die Hälfte des Aortenlumens in den rechten Ventrikel sieht, sondern so, wie er das Verhältniss angiebt, wenn man an einem normalen Herzen den Defect macht, nehmlich so, dass nur der über der rechten Klappe liegende Theil in den rechten Ventrikel hineinsieht. Es muss danach dieser Fall jener Gruppe zugezählt werden, welche Rokitansky als äusserste Seltenheit bezeichnet und von der nur ein einziger wohlbeglaubigter Fall (und zwar der von ihm beobachtete) bekannt ist, nehmlich zu jener Gruppe, bei welcher Defect des hinteren Theiles des vorderen Septum neben normaler Stellung der Gefässstämme vorkommt.

In dem Falle von Rokitansky, der ein 1 Monat altes Kind betraf, befand sich eine nur 3 Mm. grosse Lücke am rechtsseitigen Umfang des Aortenostiums, welche die beiden combinirten, die hintere Conuswand constituirenden Fleischblätter betraf und nach hinten von der Pars membranacea begrenzt wurde, während nach rechts hin der innere Zipfel der Tricuspidalis ihn bedeckte. Die Beziehung des kleinen Defects zum rechten Ventrikel ist von jener bei den grossen Defecten mit anomaler Stellung der Gefässstämme verschieden: da nehmlich hier bei normaler Stellung der Gefässstämme ein normaler Conus hergestellt ist, so lagert die kleine Lücke grade auf der Abbiegung des Conus vom Sinus ventriculi und sieht auf der Grenze zwischen beiden wie eine entsprechende künstliche Lücke in den Raum beider hinein. Rokitansky glaubt,

dass hier das Septum nicht zur Insertion in den vorderen Rand der unter der hinteren Aortenklappe liegenden Pars membranacea gelangte, vielleicht weil die Pars membr. ungewöhnlich weit zurück sass.

Die Unterschiede zwischen diesem Falle und dem meinigen sind in die Augen fallend. Sowohl die Grösse wie die Lage des Septumdefects als auch die Gestaltung des Conus pulmonal. stimmen vollkommen mit den gewöhnlichen Fällen, wo eine Verlagerung der Arterien vorhanden ist, überein, nur fehlt die Verlagerung. Wegen der ungenügenden Bildung des Conus kann die Oeffnung auch nicht wie in dem Rokitansky'schen Falle auf der Grenze zwischen Conus und Sinus gelegen sein, sondern sie muss hinter dem Sinus wie in den gewöhnlichen Fällen ihren Sitz haben. Es ist klar, weder ein ungewöhnlich weites Zurücksitzen der Pars membranacea, noch eine abnorme Entwicklung des Septum trunci arteriosi communis kann für die Erklärung meines Falles in Betracht kommen. Sollte etwa die sog. Stauungstheorie hiermit eine neue Stütze erhalten? Sollten wir annehmen dürfen, dass die Stenose des Conus das Primäre, und dass das Loch im Septum eine durch die Blutstauung herbeigeführte secundäre Veränderung sei? Für die erstere Annahme bieten sich zwei Erklärungsmöglichkeiten dar; man könnte an eine primär entzündliche Stenose denken oder an eine primär muskulöse, die erst weiterhin durch Entzündung complicirt worden sei.

Wenn wir von dem Defect des Ventrikelseptums und der damit zusammenhängenden abnormen Conusbildung im vorliegenden Falle absehen, so stimmt er im übrigen durchaus mit einer Reihe von Fällen überein, die man als reine oder einfache Conusstenosen bezeichnet hat, besonders mit einem von Rokitansky mitgetheilten Falle von Conusstenose mit Bildung eines 3. Ventrikels neben normaler Stellung der Gefässtämme, normalem Caliber der Lungenarterie und geschlossenem Kammerseptum. Da nicht nur von den meisten neueren Autoren (s. Rauchfuss in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten, IV. Bd.) für die Verengerung der Lungenarterienbahn bei verschlossener Kammerscheidewand überhaupt, sondern auch von Rokitansky wenigstens für die reinen Conusstenosen primäre entzündliche Veränderungen zur Erklärung in Anspruch genommen werden, so könnte es ganz besonders gerecht-

fertigt erscheinen, auch für meinen Fall eine solche Erklärung zu zulassen. „Der Conus erscheint in diesen Fällen, sagt Rokitansky, an verschiedenen Stellen und in verschiedener Ausbreitung durch endo-myocarditische Erzeugnisse und deren Retraction verengert, oder sein Lumen durch das Hereinspringen von derlei Gebilden beeinträchtigt. Sie sind in der Regel auf Endo-Myocarditis während der Fötalperiode oder in früher Jugend zu beziehen und construiren die von Dittrich sog. wahre Herzstenose.“ Wenn die Endo-Myocarditis überhaupt in der Fötalperiode eintreten kann, wenn sie, wie Rauchfuss für die Atresie des Pulmonalostiums angiebt, gleich nach dem Schluss des Kammerseptums (also im 3. Monat) eintreten kann, so steht gewiss an sich nichts im Wege diesen Eintritt noch früher zu legen, in den zweiten Monat, also in eine Zeit, wo die Kammerscheidewand noch nicht geschlossen ist, wo also die Möglichkeit einer Störung der Septumentwicklung durch die entzündliche Stenose gegeben ist. Indess scheint mir grade für einen solchen Fall, wie den meinigen, wo die entzündlichen Veränderungen auf eine so umschriebene Stelle beschränkt sind, die zweifelnde Frage von Assmuss berechtigt zu sein, ob man annehmen dürfe, dass an einem Organe, welches im Ganzen höchstens einige Millimeter gross ist, eine so umschriebene, nur auf einen ganz kleinen Abschnitt beschränkte Entzündung vorkommen könne. Nur wenn noch andere zwingende Gründe vorhanden wären, oder wenn eine andere Erklärungsmöglichkeit nicht vorläge, würde ich diese Annahme für statthaft erachten. Schen wir uns deshalb die zweite mögliche Annahme, dass nehmlich eine primäre muskulöse Stenose des Conus vorliege, etwas näher an.

Unter den Fällen von abnormer Lagerung des Septum trunci arteriosi mit folgendem Defect des Septum ventriculorum und Conusenge sind von den verschiedensten Autoren (Peacock, Rauchfuss, Kussmaul, Biesiadecki, Rokitansky) unzweifelhaft primäre muskulöse Stenosen des Conus beobachtet worden, welche bald durch vorspringende Wülste, bald durch anomale Trabekel, welche das Lumen des Conus durchsetzen, erzeugt wurden. Hier treten allerdings diese Entwicklungsabnormitäten an einem bereits in Folge des Septumdefectes in seiner Entwicklung in hohem Maasse beeinträchtigten Theile auf, indess ist doch die Möglichkeit nicht auszuschliessen, dass ähnliche Störungen auch ohne die allgemeine

unvollständige Ausbildung des Conus sich einstellen können, wie denn auch Assmuss die Fälle von Conusstenose bei geschlossenem Ventrikelseptum, für welche, wie vorher erwähnt wurde, Rokitansky immer noch einen entzündlichen Ursprung annahm, unbedingt auf embryonale Wachstumsstörungen am Conus mit späterem secundärem Hinzutritt von Entzündungerscheinungen zurückbezog, eine Erklärung, die auch Rauchfuss für die wahrscheinlich richtige hält.

Es würde sich demnach für einen Anhänger der Stauungstheorie mein Fall so interpretieren lassen, dass noch vor dem Schluss des Ventrikelseptum eine anfänglich rein muskulöse, später durch Entzündung complicirte Stenose des Conus entstanden sei, welche derartige Circulationsstörungen im rechten Ventrikel im Gefolge gehabt habe, dass in Folge davon das Septum in seiner Entwicklung aufgehalten und am definitiven Verschluss verhindert worden sei. Ist aber diese die Beziehung des Septumdefects zu der Conusstenose betreffende Annahme zulässig?

Diese Frage ist besonders von Rokitansky, sowie von den neuesten Autoren (Assmuss, Rauchfuss) im Anschluss an jenen verneint worden. Ich kann hier die von den verschiedenen Autoren zur Begründung dieser Ansicht vorgebrachten Gründe nicht ausführlich mittheilen, es wird genügen, wenn ich die hauptsächlichsten kurz anführe. Rokitansky hat besonders eingewandt, dass Stenose oder Atresie der Pulmonalis resp. des Conus vorkommt ohne Septumdefect, obgleich die Veränderungen ganz mit denjenigen übereinstimmen, die mit Defect verbunden sind, die man also in dieselbe frühe Entwicklungszeit zurückdatiren müsse, er schliesst daraus, dass, wie ich schon früher hervorhob, das Septum sich doch schliesst, selbst wenn eine Stauung des Blutes oder ähnliche mechanische Störung vorhanden sei, vorausgesetzt, dass dasselbe die nötige Entwicklungsenergie besitze. Dieselbe Annahme macht Assmuss für das Septum atriorum, an dem eine Stauung und Druckerhöhung im rechten Ventrikel doch ebenfalls zur Wirkung gelangen muss, welches aber trotzdem in 38 pCt. der Fälle von Atresie der Pulmonalis geschlossen gefunden wurde, während es andererseits offen ist unter Umständen, wo von einer Druckerhöhung gar keine Rede sein kann, wo also sicherlich nur an primäre Wachstumsemmung zu denken ist. Ferner hebt Rokitansky hervor, dass meist wegen des Defects im Septum und der Weite der Aorta

gar keine Stauung auf der rechten Seite eintritt, dass die Haltung des defecten Septums gar nicht den Charakter des Verdrängtseins darbietet, dass dasselbe sogar zuweilen nach rechts geneigt ist; dass die Erweiterung des rechten Herzens keineswegs immer erheblich ist und anderes mehr. Mir scheint noch ein anderer Grund die Annahme einer secundären Entwicklungsstörung des Septum durch eine primäre Stenose des Conus überhaupt als unzulässig erscheinen zu lassen. Aus den embryologischen Studien Rokitansky's ergiebt sich, dass der Conus sich überhaupt erst mit dem Septum ventriculorum ausbildet, dass er insbesondere erst mit dem Vorwachsen des hinteren Theils des vorderen Septums seine Vollen-  
dung erreicht und es erscheint mir demnach sehr verständlich, dass ungenügende Entwicklung des Septum secundäre Störungen in der Conusbildung bedingen, wie Rokitansky das des Genauerens ausgeführt hat, während ich mir nicht vorstellen kann, wie durch eine Stenose des Conus, der erst mit dem Septum zugleich fertig wird, eine secundäre Störung in der Ausbildung des Septums herbeigeführt werden soll. Ich muss deshalb jede Erklärung meines Falles, welche von der Conusstenose als der primären Veränderung ausgeht, die erst secundär den Septumdefect erzeugt habe, als unzutreffend zurückweisen, und es bleibt nun wohl nichts anderes übrig, als den Septumdefect, da er nicht secundär sein kann, als eine primäre Entwicklungsstörung aufzufassen.

Ich wüsste nichts, was dieser Annahme entgegenstehen könnte. Sehen wir ja doch, dass nicht nur an den verschiedensten Theilen des Körpers, sondern auch am Herzen selbst derartige auf kleinere Abschnitte beschränkte Hemmungsbildungen vorkommen. Insbesondere habe ich soeben erst nicht nur eine Hemmungsbildung des Septum atriorum erwähnt, sondern in dem ersten mitgetheilten Fall auch ein Beispiel von Defecten an verschiedenen Stellen des Septum ventriculorum in Folge ungenügender Entwicklung vorgeführt. Für die typischen Defecte des vorderen Theiles des vorderen Ventrikel-  
septums nimmt Rokitansky ebenfalls eine Hemmung in der Bildung desselben an, warum sollte nicht auch am hinteren Theile desselben eine ebensolche ungenügende Entwicklung vorkommen können? Man wird mir die Berechtigung zu einer solchen Annahme grade für den vorliegenden Fall um so weniger bestreiten können, als ich gezeigt habe, dass man auch bei den gewöhnlichen Fällen

von Septumdefect mit Verschiebung der grossen Gefässse (theilweise wenigstens) ohne die Annahme einer primären ungenügenden Entwicklungsenergie des Septum ventriculorum neben der abnormen Entwicklung des Septum trunci arteriosi nicht auskommt. Ich komme damit also für diesen Fall auf eine Erklärung zurück, welche schon J. F. Meckel in seinem Handbuch der pathologischen Anatomie (1812) vertheidigt hat, indem er erklärt, dass Mangel an Energie der bildenden Kraft allein, ohne Zutritt einer entfernten mechanischen Ursache das Offenbleiben der Scheidewand veranlasste, wie dies auch hinlänglich das gemeinschaftliche Vorkommen derselben mit so vielen anderen analogen Missbildungen beweise. Rokitansky citirt diese Meckel'sche Behauptung ebenfalls, ohne indess auch nur mit einem Worte darauf einzugehen.

Es bleibt die Frage zu erörtern, welche Beziehungen zwischen dem Septumdefect und der Conusstenose bestehen? Sollten wir mit Kürschner annehmen, dass beide Veränderungen Entwicklungsstörungen seien, die aber unabhängig von einander bestehen? oder mit Dusch, dass die Einschnürung am Conus erst im späteren Leben erworben sei, oder mit Meckel u. A., dass die regelwidrigen Erscheinungen an der Lungenarterie nur eine nothwendige Folge der Missbildung am Septum sei, indem das Blut, weil sich jene ursprüngliche Communicationsöffnung zwischen den beiden Ventrikeln nicht schloss, nie seine alte Bahn verliess, sondern immer durch das ursprüngliche Gefäss, die Aorta drang, wodurch die Lungenarterie sich schloss, wie sich der arteriöse und der venöse Gang u. s. w. nach der Geburt schliessen? Weder ganz das eine noch ein anderes, wenngleich vielleicht von allen etwas.

Ich habe vorher angegeben, in welcher Weise Rokitansky die Nothwendigkeit einer ungenügenden Ausbildung des Conus pulmon. bei Defect im hinteren Theil des vorderen Septums auf entwicklungsgeschichtlicher Basis beweist. Es ist selbstverständlich ganz gleichgültig, wie und wodurch der Septumdefect entstanden ist, seine Anwesenheit allein genügt, um unbedingt eine, besonders an dem Uebergang des Sinus in den Conus hervortretende Verengerung desselben herbeizuführen. Ob daneben außerdem auch noch eine muskuläre Stenose in Folge abnormer Wachsthumsvorgänge sich ausbildete, wie sie in anderen Fällen so oft beobachtet wurde, lässt sich jetzt bei der allgemeinen Hypertrophie des rechten Ventrikels

nicht mehr mit Sicherheit bestimmen, obgleich nichts darauf hindeutet, wohl aber sind deutliche Zeichen einer chronischen Entzündung vorhanden, für die sehr wohl, theilweise wenigstens, die Dusch'sche Erklärung angenommen werden kann, denn wir haben ja jetzt nicht mehr reine Verhältnisse vor uns, sondern sehen das, was sich im Laufe von 20 Jahren ausgebildet hat. Auch Rokitansky macht für die Fälle von Septumdefect mit Conusstenose bei zwar verschobenen, aber sonst normal entwickelten Gefässen die gleiche Annahme. Dass die secundäre Entzündung sich, wie die beobachteten Fälle zeigen, mit so grosser Vorliebe an der Uebergangsstelle des Sinus in den Conus localisiert, ist nicht schwer zu verstehen, da dies ja die Stelle ist, wo der Conus die grösste Störung in seiner Ausbildung durch Wegfall der trichterförmigen Gestalt seiner Oeffnung erlitten hat und wo seine Wandung am meisten einem ungewöhnlichen Anprall des Blutes ausgesetzt ist. Es ist wohl kaum daran zu zweifeln, dass die relative Enge an dieser Stelle im Verlaufe des Lebens eine immer beträchtlichere geworden ist, dass in Folge dessen auch die Gestaltung des Conus allmählich immer grössere Veränderungen erlitten hat, indem die übrigen Theile immer mehr wuchsen und sich erweiterten, während die enge Stelle sich im Gegentheile eher verengerte. Auf diese Weise mag es zu jener ventrikelartigen Bildung des oberen Theiles des Conus gekommen sein, die man auch als überzähligen dritten Ventrikel bezeichnet hat. Man findet eine solche Bildung nie in der ersten Lebenszeit, sondern immer erst nach Jahren, wenn endo- und myocarditische Prozesse an der verengten Stelle schon oft recidivirt haben (Rauchfuss). Rokitansky meint, dass auch eine secundäre Erweiterung der oberen Conuspartien dabei im Spiele sein könne.

Ueber die Circulationsverhältnisse in der Pulmonalis kann ich keine vollständigen Angaben machen, da ich über das Verhalten des Ductus Botalli, sowie über etwaige vicariirende Erweiterungen anderer Blutbahnen nichts mittheilen kann. Jedenfalls muss die Pulmonalis noch genügend Blut erhalten haben, denn sonst würde sie nicht die vorgefundene beträchtliche Weite besessen haben. Beachtenswerth ist die mächtige Hypertrophie des rechten Ventrikels, welche es gewiss ermöglichte, dass auch durch die enge Stelle des Conus immer noch ein beträchtliches Blutquantum hindurchging.

In den linken Ventrikel resp. die Aorta ist gewiss nicht allzuviel gegangen, da die Oeffnung zu ungünstig lag. Indess würde der früher erwähnte Befund eines Milzinfarctes, wenn meine Vermuthung, dass derselbe durch einen peripherischen Venenthrombus veranlasst worden sei, richtig wäre, beweisen, dass immerhin ein Strom nach dem linken Ventrikel hin stattfand.

Das Endresultat meiner Betrachtungen über die Erklärung des zweiten mitgetheilten Falles ist das, dass derselbe durchaus dem von Rokitansky für die Septumdefekte mit Stenose der Lungenarterienbahn aufgestellten Schema entspricht, nur mit dem einen, allerdings sehr wesentlichen Unterschiede, dass der Septumdefect nicht die Folge einer abnormen Lagerung des Septum trunci arteriosi communis, sondern ein selbständiger primärer Bildungsfehler ist, der als der einzige Ausgangspunkt aller übrigen Veränderungen an den Ventrikeln zu betrachten ist.

---

## XXIX.

### Kleinere Mittheilungen.

---

#### 1.

#### Tuberculose und Perlsucht.

Von Prof. E. Semmer in Dorpat.

---

Dass die Tuberculose des Menschen und der Thiere vererblich und auf die gleiche Gattung auch durch Impfung, theils auch durch Fütterung, Cohabitation und Inhalation übertragbar ist, dürfte nach den äusserst zahlreichen, bisher angestellten Uebertragungsversuchen kaum noch bezweifelt werden. Ich erinnere nur an die von Dr. Reich gemachte Mittheilung, nach welcher 10 Kinder gesunder Eltern durch eine tuberculöse Hebamme infizirt wurden, an den von Parascero und Zallomis angestellten gelungenen Impfversuch, an die von Weber mitgetheilten Fälle von Uebertragung der Tuberculose von Männern auf Frauen und an die allgemein bekannte Thatsache der Erblichkeit der Tuberculose in einzelnen Familien. Dass die Tuberculose der Thiere ebenfalls erblich und übertragbar ist, dafür liegen zu zahlreiche Beweise in der medicinischen Literatur verzeichnet, als dass ich darauf näher einzugehen nöthig hätte. Die Frage aber, ob die Tuberculose des Menschen und der Thiere, namentlich, ob die Perlsucht der Rinder mit der Tuberculose