

2.

**Ueber einen Fall von links verlaufender Vena cava superior,
mathmaasslich bedingt durch frühzeitige Synostose der Sutura
mastoidea dextra.**

Von Prof. Carl Weigert (Leipzig).

Im 81. Bande dieses Archivs (S. 458) ist von Wenzel Gruber ein Fall von links verlaufender Vena cava superior veröffentlicht worden, der der „dritte seit 167 Jahren bekannte“ (eigentlich wohl der zweite, da der erste Fall sehr ungenügend beschrieben war) ist. Ich erlaube mir in Folgendem den vierten derartigen Fall zu veröffentlichen, der, abgesehen von der Seltenheit dieser Affection, noch dadurch interessant sein dürfte, weil er einen Einblick in die Genese dieser sonderbaren Missbildung zu gewähren scheint, und zwar nach einer Richtung hin, welche bei den bisher bekannten Fällen nicht berücksichtigt worden ist. Andererseits dürfte es wohl dabei nichts verschlagen, dass der Verlauf einiger untergeordneter Venenäste nicht verfolgt werden konnte; es musste eben in erster Linie dem klinischen Interesse dieses Falles (Pseudoleukämie) Rechnung getragen werden.

Es handelte sich um einen 26jährigen kräftig gebauten Mann, bei dem sich beträchtliche Lymphome in der linken Hals- und Achselgegend, in der rechten Leistengegend etc. fanden, ferner eine sehr beträchtliche Milzanschwellung mit reichlich eingelagerten, zum Theil coagulationsnekrotisch untergegangenen Knoten, Lymphomknoten im Knochenmark, der linken Nebenniere, Thrombosen in Venen der unteren Extremitäten, Embolien mit Infarctbildungen in der Lunge, eine frische Endocarditis mitralis und von Missbildungen (mit Ausnahme der gleich noch näher zu beschreibenden) ein Meckel'sches Dünndarmdivertikel. — Bei diesem Manne springt nach Eröffnung des Herzbentels ein grosser Venenstamm in die Augen, der vor den übrigen Gefässen an der Vorderseite des Herzens herabsteigt.

Diese grosse Vene setzt sich, noch bevor sie in den Herzbentel eintritt, aus 3 grossen Stämmen zusammen; der grösste von diesen 3 Stämmen ist die unmittelbare Fortsetzung der Vena jug. sin., so dass der grosse Venenstamm innerhalb des Herzbentels durchaus in der Flucht dieser Vene liegt. Am Eingange des Thorax hat die Vene einen Umfang von 2,2 Cm., sie nimmt nun eine von rechts herkommende grosse Vene auf, die einen Umfang von 1,7 Cm. hat und der Anonyma dextra entspricht. 2 Cm. nach abwärts tritt von links her noch eine Vene von 2 Cm. Umfang an den Hauptstamm heran, welche letzterer nunmehr bereits einen Umfang von 3,5 Cm. erreicht hat. — Diese von links herkommende Vene hat an ihrer Einmündungsstelle 2 Klappen, sie entspricht der Vena subclavia sin. [Es muss bemerkt werden, dass gerade um die Vena jug. int. sin. herum, bis zur Vena subclav. herab, ein ganz colossales Paquet geschwollener Lymphdrüsen sich findet, welches auch die Carotis sin. von der Jug. int. sin. abdrängt.]

Was den Verlauf des grossen Venenstammes anbetrifft, der die Fortsetzung der Vena jug. int. sin. darstellt, so liegt dieser Venenstamm vor allen übrigen grossen Gefässen und zwar speciell vor der Art. subclav. sin. Die Vena subclav. sin. tritt erst in der Höhe des Aortenbogens an den Hauptstamm heran, welcher ausser den genannten grossen Venen an seiner Hinterfläche noch an der Vorderfläche je zwei kleinere Aestchen aufnimmt. Von den übrigen grossen Venen sei bemerkt, dass die Vena jug. int. dextr., sowie eine Vena cava sup. dextra vollkommen fehlt, während die Vena azygos dextra und die Vena jug. externa dextra als ein grosses Gefäss vorhanden ist.

Unterhalb der Einmündungsstelle der Vena subclav. sin. tritt nun jener grosse Venenstamm in den Herzbeutel ein, wobei er vor der Art. pulmonalis und zwar links vor ihrem Anfangstheile, dann auf den linken Pulmonalvenen, an der linken Wand der Auricula sin. sich haltend, zum Sulcus atrioventricularis herantritt, der den rechten Rand der grossen Vene bis zu ihrer Einmündung in das Herz bildet. — Da, wo der Venenstamm den oberen Rand der Auricula sin. erreicht, treten in seiner Wand rothe Muskelfasern auf. Die Vene mündet dann in den rechten Vorhof ein, und zwar in der Weise, dass sie sich nach hinten und etwas nach rechts um den linken Vorhof herumschlägt. Die Einmündungsstelle in den Vorhof ist derartig, dass dieselbe unmittelbar benachbart, resp. etwas links von der Stelle sich findet, wo der linke Rand der Einmündung der Vena cava inf. ist. Die dem Herzen zugekehrte (rechte) Hälfte der Vene setzt sich dabei unmittelbar in die Flucht des linken Zipfels der Valvula tricuspidalis fort. Bei ihrem Verlaufe längs des Sulcus coronar. cordis bedeckt sie die ganze rechte Hälfte der Vorderwand des linken Vorhofes, und ist, namentlich vorn, überall mit deutlich rothen Muskelfasern versehen. Der Umfang der Vene unmittelbar vor ihrer Einmündung beträgt fast 7 Cm.

Alle diejenigen Herzvenen, welche sich sonst in den Sinus coron. ergieissen, münden hier in denjenigen Theil der Vena cava sup. sin., der längs des Sulcus atrioventric. verläuft. Zunächst findet sich eine grosse Vena coron. magna, die mit einem 2 Cm. langen Querstücke unterhalb der Auricula sin. herumläuft und in den rechten Rand der Vena cava sup. sin. mündet, dann ist eine Vena posterior ventr. sin. vorhanden und eine etwas kleinere Vena cordis media, die ebenfalls an den rechten Rand der Vena cava sup. sin. herantreten. An den linken Rand tritt eine Anzahl ganz feiner Venenästchen vom linken Theile des Atrium sin. an den Hauptstamm direct heran. In den Vorhof selbst ergieist sich außerdem noch eine Anzahl Venen, die nicht mit dem Hauptstamm in Verbindung treten, namentlich ist hier eine grosse Vena cordis Galeni zu bemerken.

Die Einmündungsstelle der Vena cava sup. ist klappenlos. Die Fossa ovalis ist klein (0,6 Cm. im Durchmesser). Das For. ovale geschlossen. Das rechte Herzohr sehr weit. An den übrigen Theilen des Herzens, sowie an der Vena cava inf. und den Arterien sind keine besonderen Bildungsanomalien zu constatiren.

Maasse des Herzens: Dicke des linken Ventrikels in der Mitte 1,2 Cm. Höhe 9,5 Cm. Dicke des Conus dexter 0,4 Cm. Umfang des Anfangstheiles der Pulmonalis 7,0 Cm. Umfang der Aorta descendens 4,5 Cm. —

Bemerkenswerthe Anomalien finden sich jedoch auch in der Schädelhöhle vor. Während der Sin. transvers. sin. sehr weit ist und mit einer sehr weiten Oeffnung

in die Vena jug. interna sin. einmündet, ist der Sin. transv. dexter bedeutend kleiner; seine Mündung nach aussen gerade noch für eine dicke Sonde durchgängig. Die Verbindung dieser Stelle mit dem Gebiete der Vena jug. ext. dextra konnte, da die Leiche noch geschont werden musste, nicht weiter verfolgt werden. Hingegen gelang es nachträglich noch den Schädel zu bekommen, nach dessen Maceration sich Folgendes ergab:

Die Schädelbasis ist von innen betrachtet nicht ganz symmetrisch. Die Mittellinie weicht ein wenig nach links ab. Die mittlere und vordere Schädelgrube rechts etwas flacher, als die der linken Seite. Die hintere rechte Schädelgrube hingegen schmäler als die linke. Der Sulcus sagit. setzt sich in den linken Schenkel des Sulcus transversus fort; der rechte Sulcus transvers. ist flacher und schmäler ($0,7 : 1,1$) als der linke; vor allem aber fällt auf, dass die Naht zwischen dem Seitentheil der Hinterhauptschuppe und dem Processus mastoides nur in ihrem obersten Theile 1,5 Cm. weit rechts existirt, während der untere Theil derselben vollkommen fehlt, im Gegensatz zu der linksseitigen entsprechenden Naht, die wohl ausgebildet vorhanden ist. In dem Winkel zwischen Scheitelbein, Hinterhauptschuppe und Warzentheil des Schläfenbeins sind beiderseits einige kleine Zwischenknochen vorhanden. Vom Sulcus transversus dexter geht im oberen Theile vom hinteren Rande aus ein 3 Mm. weites Foramen mastoideum nach hinten und aussen, im unteren Theile ein für eine dicke Sonde durchgängiger Canalis condyloideus gerade nach hinten. Das Foramen jugulare rechts ist durch eine Knochenspange in zwei Theile getheilt, von welchen der hintere (für die Vene bestimmte) ein wenig grösser als der vordere, von den Nerven eingenommene, ist. Links fehlt diese Knochenspange ebenso wie ein grösseres Foramen mastoideum und ein Canalis condyloideus. Zieht man von dem gemeinsamen Foramen jug. dextr. einen dem vorderen Theil rechts entsprechenden (für den Nerven bestimmten) Abschnitt ab, so ist der hintere venöse Theil rechts der Schätzung nach etwa ein Drittel so gross, als der venöse Theil links sein würde.

Bei Betrachtung des Schädels von aussen zeigt sich eine erhebliche Asymmetrie in der Verbindungsline der beiden Processus mastoides. Während die mediale Fläche des linken Processus mastoides von der Verbindungsstelle der Crista occipitalis mit dem Hinterhauptsloche, die genau median liegt, 5,6 Cm. entfernt ist, beträgt die entsprechende Entfernung rechts nur 4,7 Cm. Diese Verkleinerung der Entfernung kommt aber durchaus auf die Distanz zwischen Proc. mastoides und Linea semicircularis inferior, indem die unteren Enden beider Lineae semicirculares beiderseits 3,8 Cm. von der Mittellinie entfernt sind, so dass demnach die Entfernung zwischen Medianfläche des Proc. mastoides und unterem Theile der Linea semicircularis inferior rechts 0,9, links 1,8 Cm. misst. Auch von aussen sieht man, dass rechts die Sutura mastoidea grösstenteils fehlt, an der Aussenfläche bemerkst man im Gegensatz zur Innenfläche sogar nur eine eingezackte tiefe Rinne, welche vom Ausserrande des Foramen styloideum her 1,5 Cm. nach oben reicht, und vielleicht als Rest der Sutur anzusehen ist. Im Foramen jugulare selbst ist keine Spur einer Naht zu entdecken. Ebenso ist auch der Processus jugularis rechts ohne Naht mit den benachbarten Knochentheilen verbunden. An den übrigen Theilen des Schädels ist eine Abweichung nicht zu bemerken.

Es handelt sich also um eine Missbildung, bei welcher die Vena cava sup. links und zwar vor dem Herzen herabsteigt, wobei ihr unteres Ende dem Sinus coronarius entspricht, ferner um ein Fehlen der Vena jug. int. dextra, eine Aplasie des Sin. transversus dexter, eine Synostose des rechten Seitentheils des Os occipitis und der Pars mastoidea des rechten Schläfenbeins, mit Aplasie der in der Umgebung dieser Synostose gelegenen Knochentheile.

Es muss ausdrücklich hervorgehoben werden, dass das Fehlen der Vena jugularis interna dextra in keiner Beziehung zu der Pseudoleukämie stehen kann, da gerade an der rechten Halsseite keine geschwollenen Lymphdrüsen vorhanden waren.

Die Erklärung für das Zustandekommen einer Vena cava sup. sin. an Stelle der dextra ist schon von Halbertsma gegeben. Sie findet sich namentlich sehr klar auseinandersetzt bei Krause (Henle's Anatomie, „Varietäten der Venen“. Vgl. auch Kölliker's Entwicklungsgeschichte S. 928 ff.). Es handelt sich kurz gefasst um Folgendes: Ursprünglich bestehen 2 grössere Venenstämme für die obere Körperabtheilung, ein rechter und ein linker, die sich durch ein Verbindungsstück (Vena jugularis transversa) mit einander in Communication setzen. Von diesen beiden Stämmen, deren oberer Theil zu den Venae jugulares externae wird, persistiert nach dem 4. Embryonalmonate für gewöhnlich nur der rechte Venenstamm (Vena jugularis primitiva und Ductus Cuvieri dexter) vollständig, und bildet die Jugul. ext. dextra, die V. anonyma dextra und die gewöhnliche Vena cava sup., ferner bleibt das Verbindungsstück erhalten und wird zur Vena anonyma sin.; von dem linken Venenstamme erhält sich (ausser der Vena jugul. externa sinistra) nur der dem Herzen unmittelbar anliegende Theil der Vene, d. h. der Sin. coronarius, während der Theil zwischen dem Sin. coron. und den Venae jugulares entweder ganz untergeht, oder ausnahmsweise als unbedeutender Venenast fortbesteht. Die Venae jugulares internae sind erst secundäre Bildungen, im Gegensatz zu den schon erwähnten externae. Bei einer Missbildung der vorliegenden Art geht aber umgekehrt der rechte Venentheil, der sonst zur Vena cava sup. wird, unter, während der linke in seiner ganzen Länge bestehen bleibt. Das Verbindungsstück zwischen den beiderseitigen Venenanlagen ist ebenfalls ausgebildet, stellt aber nicht die Vena anonyma sin., sondern die Vena anonyma dextra dar. —

Es ist nach diesen kurzen Auseinandersetzungen wohl verständlich, dass das unterste Ende der Vena cava sup. sin. an der Stelle des Sin. coron. verlaufen muss. —

In unserem Falle sind noch einige andere Missbildungen bemerkenswerth, die in den früheren Fällen nicht mit erwähnt sind, die mir aber gerade für die Erklärung des Zustandekommens dieser anscheinend so willkürlichen Umkehrung normaler Verhältnisse bemerkenswerth erscheinen, ich meine die Aplasie der Gegend des Sinus transversus dexter bei Synostose¹⁾ der Sutura mastoidea und das Fehlen der Vena jug. int. dextra. Man wird ja keinesfalls annehmen können, dass diese

¹⁾ oder genauer ausgedrückt: frühzeitiger Verschmelzung der Anlagen des rechten Seitentheils vom Hinterhauptsbein und des Warzentheils vom Schläfenbein.

letzterwähnten Missbildungen die Folge einer abnormalen Persistenz des linken Ductus Cuvieri sind, während es mir sehr wahrscheinlich erscheint, dass der Mittelpunkt des ganzen Prozesses in der Synostose der Sutura mastoidea liegt.

Dass diese Synostose schon in früher Zeit entstanden ist, geht aus der beträchtlichen Aplasie des Schädels hervor, die in der Umgebung der ursprünglichen Nahtstelle eingetreten ist. Es steht nun gewiss nichts im Wege anzunehmen, dass schon vor dem 3. oder 4. Monat des Embryonallebens (so lange bestehen die beiden Ductus Cuvieri beim Menschen) eine Verschmelzung der beiden benachbarten Knochenanlagen eintrat, durch welche eben ein mangelhaftes Wachsthum an der Stelle, wo sonst die Naht liegt, bedingt wurde. Bei dieser mangelhaften Ausbildung dieser Schädelpartie wurde vor allem auch das Foramen jugulare und der Sulcus und Sinus transversus dexter mit betroffen, die unmittelbar der Sutura mastoidea benachbart liegen, resp. sogar von ihr schief durchsetzt werden. Die Folge davon war dann weiter, dass das Blut nur in ungenügender Menge durch das Foramen jugulare dextrum hindurchtreten konnte und seinen Hauptweg aus dem Schädel durch den linken Sinus transversus und das linke Foramen jugulare zu nehmen gezwungen war.

Auch der Sulcus longitudinalis sup. setzt sich hier nicht, wie gewöhnlich, in den rechten, sondern in den linken Sulcus transversus fort. Da nun die Vena jugularis interna ein secundäres Gebilde ist, so ist es ferner verständlich, dass es hier auf der rechten Seite gar nicht zur Bildung einer solchen kam, da wohl die Vena jug. primitiva (die spätere Jugularis externa) zur Abführung dieser verhältnismässig geringen Blutmasse genügte²⁾.

Eine weitere Folge der mangelhaften Entwicklung des Sinus transvers. dexter und der übermässigen des S. sinister war nun die, dass der linke Ductus Cuvieri verhältnismässig viel mehr Blut bekam, als der rechte, während normal die Verhältnisse wohl umgekehrt gedacht werden müssen, und dass demnach der linke Ductus Cuvieri nicht nur persistierte, sondern auch für die Fortschaffung des Blutes vollkommen ausreichte, so dass der rechte der Obliteration anheim fiel.

Es sei nur besonders noch darauf aufmerksam gemacht, dass eine solche Synostose der Sutura mastoidea eine Missbildung der vorliegenden Art nur dann bewirken kann, wenn dieselbe vor dem 3. Embryonalmonat erfolgt.

²⁾ Auf welche Weise die Communication vom For. jugulare mit den Aesten der Vena jug. externa erfolgte, konnte allerdings in unserem Falle nicht untersucht werden, aber gerade an dieser Stelle bestehen ja durch die Venae faciales auch unter normalen Verhältnissen genügende Anastomosen zwischen den Gebieten der Vena jug. ext. et int.; außerdem gingen durch ein grosses For. mastoideum und einen weiten Canalis condyloideus Verbindungswände vom Sinus transvers. dexter zur Schädeloberfläche.