

lum Hunteri entspricht, nemlich an der Umschlagsstelle der Tunica vaginalis propria am unteren Hodenpole, und es würde somit in der That auch hier dieses Gebilde als Ausgangspunkt für die Entwicklung der Neubildung in Betracht kommen.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel XI.

Fig. 1. H Hoden. N Nebenhoden (Caput und Corpus). TT' Tumor. Pr Tunica propria testis (eröffnet und zurückgeschlagen). F sp Funiculus spermaticus.

Fig. 2. a a Muskelfasern. b b b Kuglige Muskelemente. c c Bindegewebszellen. d Fibrilläre Substanz.

XXV.

Ueber einen Fall von Entwicklungshemmung des Herzens.

(Aus der medicinischen Poliklinik zu Berlin.)

Von Dr. med. et phil. Hans Leo,

Assistenten an der medic. Universitäts-Poliklinik zu Berlin.

(Hierzu Taf. XI. Fig. A u. B.)

Die Zahl der am Herzen vorkommenden Entwicklungsfehler ist eine so grosse, dass fast jede nur denkbare Anomalie in der That schon zur Beobachtung gelangt ist. Der vorliegende Fall beansprucht, abgesehen von dem interessanten anatomischen Befunde, auch deshalb besonderes Interesse, weil derselbe längere Zeit intra vitam beobachtet werden konnte und die in so bedeutendem Maasse am Herzen vorhandenen Abnormitäten sich bei häufig wiederholter Untersuchung nur in verhältnissmässig geringer Weise documentirten.

Atresie der Arteria pulmonalis. Rudimentäre Entwicklung des rechten Ventrikels. Offenbleiben des Ductus Botalli. Offenes Foramen ovale. Abnorm entwickelte Membranen im rechten Vorhofsraum.

Adele Wehner wurde am 29. Dec. 1884 als Kind armer, aber gesunder Eltern geboren. Auch die übrigen vier Kinder der Eltern sind gesund.

Adele W. zeigte, nach Aussage der Mutter, von Geburt an intensive Blaufärbung der Haut. Von der ersten Lebenswoche an wurde das Kind täglich, zuweilen zweimal täglich von heftigen „Schreikrämpfen“ befallen, welche jedesmal 2—3 Stunden dauerten. Nach Ablauf dieser Anfälle, bei denen das Kind ununterbrochen unter Verstärkung der allgemeinen Cyanose lebhaft schrie, ohne jedoch von eigentlichen Convulsionen befallen zu sein, war dasselbe immer ganz munter und zeigte auch im Uebrigen, zumal in seinen vegetativen Functionen, keine Abnormität.

Als die täglich wiederkehrenden Schreikrämpfe an Heftigkeit zunahmen, suchte die Mutter mit dem Kinde die Poliklinik auf. Der am 8. Juni cr. bei dem Kinde aufgenommene Status ergab, dass es sich um ein normal gebautes und leidlich genährtes Kind handelte. Auf den ersten Blick fiel die lebhaft gleichmässig cyanotische Färbung der Haut und sichtbaren Schleimhäute auf. Die oberen Phalangen der Finger waren kolbig aufgetrieben. Die Körpertemperatur normal. Mässige Dyspnoe. Die Grenzen der Herzdämpfung waren, wie die Percussion ergab, nicht erweitert. Auch die Auscultation ergab, abgesehen von beträchtlich erhöhter Pulsfrequenz, ein negatives Resultat. Man hörte sowohl an der Spitze wie an der Basis des Herzens beide Töne, ebenso im zweiten Intercostalraum rechts und links vom Sternum. Geräusche liessen sich nicht nachweisen. Ebenso wenig wie mir gelang es Herrn Prof. J. Meyer, meinem verehrten Chef, welcher Patientin einer genauen Untersuchung unterzog, irgend welche Abnormität am Herzen zu constatiren. In derselben negativen Weise fiel auch die weitere Untersuchung der Gefässe, sowie des ganzen übrigen Körpers aus. Während somit der objective Befund am Herzen und den Gefässen für den Nachweis einer Anomalie sich als völlig unzureichend erwies, waren die erwähnten Allgemeinerscheinungen, insbesondere die cyanotische Verfärbung der Haut, so eclatant, dass wir uns zu der Diagnose gedrängt sahen, es handle sich im vorliegenden Falle um einen congenitalen Entwicklungsfehler entweder des Herzens oder der grossen Gefässe oder beider zugleich. Ueber die Art dieses Entwicklungsfehlers liessen sich nur Vermuthungen aufstellen. Auszuschliessen war, wegen Fehlens jeden Geräusches und nicht nachweisbarer Vergrösserung am Herzen, Stenose oder Insufficienz der Pulmonalarterie und Stenose oder Insufficienz der Tricuspidalis.

Die Behandlung des Kindes war im Wesentlichen eine beruhigende. Die Schreikrämpfe wurden dadurch anfangs etwas gemildert, stellten sich aber auch weiterhin täglich ein. Die sehr häufig in der Folgezeit wiederholte physikalische Untersuchung liess keine Veränderung der oben mitgetheilten Verhältnisse constatiren. Am 2. September cr. erschien die Mutter mit der Nachricht, ihr Kind sei in der vergangenen Nacht nach einem heftigen lange andauernden Krampfanfall gestorben.

Die mit dem Kinde vorgenommene Section ergab ausser dem Vorhandensein mässiger Oedeme an den unteren Extremitäten und einem beträchtlichen hydropischen Erguss im Pericardium Bemerkenswerthes nur am Herzen. Das Herz selbst zeigt, abweichend von der gewöhnlich ovalen eine

auffallend runde und platte Form, so dass eine eigentliche Herzspitze nicht existirt. Der Sulcus longitudinalis fehlt. Die Länge des Herzens beträgt 57 mm, seine Breite 45 mm.

Beim Eröffnen des Herzens zeigt sich, dass beide Vorhöfe mit einander communiciren und beide, der linke direct, der rechte indirect, ihr Blut in den linken Ventrikel abführen. Ein eigentlicher rechter Ventrikel existirt nicht; am rechten Vorhof findet sich ein Appendix, der das in seiner Entwicklung zurückgebliebene Rudiment desselben darstellt.

Betrachten wir die einzelnen Verhältnisse genauer, so findet sich zunächst beim rechten Vorhof, dass derselbe dilatirt und seine Wandung hypertrophirt ist. Die stärkste Wanddicke beträgt 2 mm. Das Herzohr erscheint nicht von dem übrigen Vorhofsraum abgegrenzt, sondern geht unmittelbar in denselben über. Die Musculatur der Wandung ist an ihrer Innenfläche deutlich in einzelne derbe Muskelbalken abgegrenzt, so dass sie ein einer Ventrikelwandung ähnliches Aussehen darbietet. Wie erwähnt, communiciren beide Vorhöfe mit einander, indem das Septum atriorum in seiner Entwicklung zurückgeblieben ist. Die Communication wird bewirkt durch eine ovale Oeffnung im Vorhofsseptum von 13 mm Weite, deren Ränder glatt sind und deren Wandung grösstentheils aus derber Musculatur besteht. Nur am oberen Theil erscheint das Septum, gegen das Licht gehalten, etwas transparent.

Von der Mitte der unteren Grenzlinie beider Vorhöfe, von der Seite des linken Vorhofs aus, geht ein 3 mm breiter und 3 mm hoher doppelwandiger fibröser zarter Strang aus, der nach oben und beiden Seiten in eine segelförmige, in der Mitte durch viele kleinere Oeffnungen siebartig durchbrochene umfangreiche Membran übergeht. Dieselbe hat eine Breite von 45 mm und eine Höhe von 12 mm. Diese Membran ist nur mit ihrer hinteren Partie, deren Höhe 15 mm beträgt, nachweislich an der Vorhofswand befestigt, so dass hinter dem erwähnten fibrösen Strang sich eine von ihm, von dem unteren Rande der membranösen Scheidewand und von der unteren Vorhofswand begrenzte rundliche Oeffnung von circa 10 mm Durchmesser befindet, welche von der Membran überdacht wird und der Stelle entspricht, wo die obere Hohlvene in den Vorhof einmündet. Die vordere Partie der erwähnten Membran ist an ihrem vorderen Ende handschuhfingerartig ausgestülpt und zeigt nirgends eine Verwachsung mit der Vorhofswand. Diese Membran flottirte also offenbar bei Lebzeiten des Kindes entweder frei im rechten Vorhof oder durch die Septumöffnung hindurch in den linken Vorhof hinein.

Ausser dieser Membran befindet sich noch eine zweite kleinere, 20 mm lange und derbere an der Einmündungsstelle der unteren Hohlvene resp. der Vena coronaria. Auch diese Membran geht von einem in der Septumöffnung inserirenden, 10 mm langen derben Strang aus und ist an der vorderen Vorhofswand befestigt. Diese letztere Membran ist wahrscheinlich als excessiv entwickelte Valvula Eustachii zu betrachten.

Aus dem rechten Vorhof führt eine längliche, 10 mm weite Oeffnung in

ein ungefähr bohnergrosses Divertikel, welches als rudimentärer rechter Ventrikel anzusprechen ist. Für diese Auffassung spricht zunächst die Lage des betreffenden Raumes unter dem rechten Vorhof an der rechten oberen Seite des linken Ventrikels, in dessen Musculatur er eingelagert ist. Ferner ist derselbe, ähnlich wie ein normaler Ventrikel en miniature, mit Muskelbälkchen und Sehnenfädchen ausgekleidet. Andeutungen von Klappenbildung sind nicht zu erkennen. Eine andere Oeffnung als die Communication mit dem rechten Vorhofe lässt sich an dem Divertikel nicht constatiren, auch nicht durch die feinste Sonde.

Etwa 2 cm von diesem Hohlraum entfernt beginnt die Arteria pulmonalis als völlig geschlossener Blindsack von ungefähr der Weite eines Gänsefederkieles, der sich kegelförmig nach oben zu erweitert. Am obliterirten Ostium arteriosum lassen sich Andeutungen der Semilunarklappen erkennen. Kurz vor der etwa 10 mm oberhalb ihres Anfanges stattfindenden Theilung der Pulmonalarterie in einen rechten und linken, 3 resp. 2 mm weiten Ast bemerkt man die Einmündungsstelle des Ductus Botalli, der in seiner Involution zurückgeblieben ist und so die Verbindung zwischen Aorta und Pulmonalarterie bewirkt. Bei Entnahme des Herzens aus der Leiche wurde diese Verbindung unabsichtlich getrennt. Die Länge des Ductus arteriosus kann nur eine minimale gewesen sein, da an den beiden entsprechenden Gefässöffnungen nur Spuren eines Verbindungsstückes in Form eines lippenförmigen Saumes nachzuweisen sind. Man muss daher annehmen, dass beide Gefässe aneinanderliegend in fast unmittelbarer Verbindung mit einander standen. Derartige Beschaffenheit der Verbindung zwischen Arteria pulmonalis und Aorta ist auch sonst schon beobachtet und von Almagro¹⁾ als „adossement“ bezeichnet worden.

Der Raum zwischen rechtem Ventrikelrudiment und Beginn der obliterirten Pulmonalarterie, der also der Stelle des Bulbus der Pulmonalarterie entsprechen würde, ist etwa 20 mm lang und zeigt an seiner Oberfläche eine zerklüftete und theilweise narbig eingezogene Beschaffenheit. Ein vom Beginn der Pulmonalarterie bis zum Ventrikelrudiment durch die Herzwand geführter Schnitt lässt erkennen, dass die Musculatur hier grösstentheils geschwunden ist. An ihrer Stelle sieht man fibröses Bindegewebe offenbar als Ueberbleibsel eines hier in früherer Zeit stattgefundenen myocarditischen Processes.

Der linke Vorhof ist nicht dilatirt und zeigt an seiner oberen Seite die Einmündungsstellen der Pulmonalvenen. Seine Wandstärke beträgt kaum 1 mm. Mit dem rechten Vorhof steht der linke durch die oben erwähnte grosse ovale Oeffnung des Vorhofsseptums in freier Communication.

Aus dem linken Vorhofe gelangt man durch ein normales Ostium atrio-ventriculare in den linken Ventrikel, welcher abgesehen von den beiden Vorhöfen das ganze Herz repräsentirt und in seiner Wandung das oben

¹⁾ Almagro, Étude clinique et anatomo-pathologique sur la persistance du canal arteriel. Paris 1862.

erwähnte Rudiment des rechten Ventrikels beherbergt. Hier zeigt seine Wandung die bedeutendste Dicke (10 mm), während im Uebrigen die Dicke zwischen 5 bis 2 mm variirt. Eine Abnormität ist an dem Ventrikel ausserdem nicht vorhanden. Er enthält eine normale Mitralis, und ein regelmässig gebildetes Ostium arteriosum mit unveränderten Semilunarklappen führt aus ihm in die Aorta. Diese steht, wie oben erwähnt, durch den offen gebliebenen Ductus Botalli mit der Arteria pulmonalis in Verbindung und zeigt in ihrem weiteren Verlaufe normale Gefässabzweigung.

Ueberblicken wir die aufgezählten anatomischen Befunde, so finden wir am Herzen folgende hauptsächlich Abnormitäten: Obliteration des Bulbus resp. Atresie der Arteria pulmonalis, rudimentäre Entwicklung des rechten Ventrikels, Offenbleiben des Ductus Botalli, unvollständige Bildung des Vorhofsseptums.

Wie in der Mehrzahl der beobachteten Entwicklungsfehler des Herzens ist also auch in dem vorliegenden Falle die Pulmonalarterie mit von der Missbildung begriffen. Nach der Zusammenstellung von Peacock¹⁾, welche 153 Fälle von Entwicklungsfehlern des Herzens umfasst, ist in 64,7 pCt. der Fälle eine Affection der Pulmonalarterie und zwar entweder Stenose oder Atresie derselben zu beobachten gewesen.

Kussmaul²⁾ hat die Missbildungen des Herzens, welche mit Stenose oder Atresie der Pulmonalarterie verknüpft sind, nach verschiedenen Principien eingetheilt. Ein Hauptunterscheidungsmerkmal bildet hierbei der Zustand der Kammerscheidewand, und hiernach zerfallen die betreffenden Fälle in zwei grosse Gruppen, je nachdem die Scheidewand der beiden Herzkammern offen oder geschlossen ist. Mit dieser Eintheilung ist zugleich eine Scheidung nach der Zeit der Entstehung der Affection der Lungenarterie gegeben.

„Die betreffenden Bildungsfehler datiren entweder aus jenem Entwicklungsstadium, wo die Kammerscheidewand noch unentwickelt oder im Wachsthum begriffen ist, oder aus einer späteren, vom Beginn des dritten Foetalmonats anhebenden Periode, wo die Scheidewand fertig gebildet, die Trennung der beiden Kammerhöhlen vollzogen erscheint.“

In welche der beiden Klassen der vorliegende Fall zu rubri-

¹⁾ Peacock, On malformations etc. of the heart. 1858.

²⁾ Kussmaul, Zeitschr. f. rationelle Medicin. III. Reihe. 26. Bd. S. 99.

ciren ist, liegt auf der Hand. Der als Rudiment des rechten Ventrikels aufzufassende Appendix des rechten Vorhofs hat mit dem linken Ventrikel keine directe Communication. Die Kammercheidewand ist also geschlossen. Da nun, wie zuerst Hunter¹⁾ erkannte, beim Entstehen eines Hindernisses für den Blutstrom an der Lungenarterie, so lange die Kammercheidewand noch nicht fertig ist, zwischen beiden Ventrikeln eine Oeffnung fortbestehen muss, so ergibt sich, dass die Verengung resp. Verschliessung der Lungenarterie im vorliegenden Falle nicht vor Abschluss des zweiten Fötalmonats resp. nicht vor Vollendung der Kammercheidewand²⁾ entstanden sein kann.

Während wir somit aus dem vorhandenen Verschluss der Kammercheidewand mit Sicherheit einen Zeitpunkt bestimmen können, wo der Entwicklungsfehler des Herzens noch nicht bestanden resp. seine Entstehung noch nicht begonnen haben kann, gestattet uns der Zustand des Vorhofsseptums im allgemeinen keinen ähnlich sicheren Schluss auf den Zeitpunkt der Entstehung der Missbildung. Denn wie Rokitsansky³⁾ in seiner Monographie darthut, gehen nach Verschluss der Kammercheidewand fortan beim Fötus und noch am Neugeborenen Veränderungen vor sich. Obgleich jedoch das Offenbleiben des Vorhofsseptums allein nicht beweist, dass die Entstehung der vorliegenden Missbildung fötalen Ursprungs sei, so berechtigt uns die Summe der klinischen und anatomischen Beobachtungen zur Annahme dieser Entstehungszeit.

Die Momente, welche Kussmaul⁴⁾ für die Berechtigung eines derartigen Schlusses verlangt, sind nämlich fast sämmtlich hier gegeben.

Zunächst ist anzuführen die von Geburt an bestandene allgemeine Cyanose, welche zu dem Schlusse berechtigt, dass schon zu dieser Zeit Circulationsstörungen bestanden haben. Ferner spricht für frühes Entstehen der Missbildung die nicht vor sich

¹⁾ Hunter, Med. Observations and Enq. Vol. 6. p. 305. (1783.)

²⁾ Rokitsansky, Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. S. 75.

³⁾ Rokitsansky, l. c. S. 75.

⁴⁾ Kussmaul, l. c. S. 144.

gegangene Involution des Ductus Botalli, welche nach Langer¹⁾ normalerweise am 20. extrauterinen Lebenstage beendet ist und deren Ausbleiben als primärer Entwicklungsfehler nur selten beobachtet wurde²⁾). Hierzu kommt, dass die Lungenarterie selbst beträchtlich verengt und dünnwandig ist und dass Klappen an derselben nur eben angedeutet sind, also evident congenitale Anomalie der Bildung zeigen.

Als Hauptmoment ist noch anzuführen die fast völlige Verkümmernng des rechten Ventrikels, welche sich wohl nicht anders deuten lässt als durch die Annahme, dass derselbe schon in früher Zeit des intrauterinen Lebens durch Abschluss seiner Verbindung mit der Pulmonalarterie ausser Function gesetzt und in Folge dessen in seiner Entwicklung stehen geblieben resp. atrophirt ist.

Während somit aus den angeführten Daten schon mit Sicherheit auf fötalen Ursprung der Missbildung zu schliessen ist, dürfte uns die oben erwähnte im Vorhofsraum befindliche umfangreiche durchlöchernte Membran sogar eine noch genauere Fixirung der Entstehungszeit vorliegender Entwicklungshemmung gestatten. Man darf diese Membran, wenn man der Auffassung Rokitsansky's³⁾ folgt, betrachten als excessiv entwickelten Rest des primären häutigen Septums.

In seinem bekannten Werke „über die Defecte der Scheidewände des Herzens, führt Rokitsansky⁴⁾ gelegentlich der Entwicklung des Vorhofsseptums an, dass sich bei drei- und viermonatlichem Fötus innerhalb eines ansehnlichen Fleischrahmens eine siebförmig durchlöchernte, beutelartig nach dem Lungenvenensack hereinflottirende zarte Membran befindet, die freilich schon hier bis auf einen an der oberen Vorderseite befindlichen halb-

¹⁾ Langer, Zur Anatomie der fötalen Kreislaufsorgane. Zeitsch. d. k. k. Ges. d. Aerzte in Wien. 1857. S. 328.

²⁾ Rauchfuss in Gerhardt's Handb. d. Kinderkrankh. IV. Bd. S. 55. u. Gerhardt, Jenaische Zeitschr. Bd III. Heft 2. S. 105.

³⁾ Rokitsansky citirt (l. c. S. 49) einen Fall, bei dem ebenfalls eine ansehnliche gross durchlöchernte Membran auf der rechten Vorhofsseite sich befand. Es handelte sich hier um ein 43jähriges Individuum, bei dem in Folge der erwähnten Entwicklungsanomalie eine monströse Erweiterung des Herzens eingetreten war.

⁴⁾ l. c. S. 76.

mondförmigen Ausschnitt an dem Fleischrahmen haftet. Je älter der Fötus wird, desto mehr greift die Insertion am Fleischrahmen nach vorne aus und bewirkt schliesslich in der Regel völligen Verschluss des Vorhofsseptums. Es wäre also sehr wohl möglich, dass im vorliegenden Fall diese Membran nicht zur Insertion am Fleischrahmen gelangt ist und sich selbständig weiter entwickelt hat. Wenn diese Auffassung zutrifft, so wäre anzunehmen, dass die Missbildung vor dem fünften Fötalmonat entstanden sei, da von diesem Zeitpunkt ab die Insertion der Membran am Fleischrahmen eine immer vollständigere wird. Da, wie oben ausgeführt, aus dem Zustande der Kammerscheidewand zu entnehmen ist, dass die Missbildung nicht vor dem Beginn des dritten Fötalmonats ihren Anfang genommen, so würde folgen, dass die Entstehung der vorliegenden Entwicklungshemmung zwischen dritten und fünften Fötalmonat zu verlegen sei.

In Betreff der erwähnten siebförmigen Membran ist jedoch Herr Geheimrath Virchow, welcher die Güte hatte, das vorliegende Präparat einer Untersuchung zu unterziehen, der Meinung, dass man dieselbe auch als dislocirtes Rudiment der Tricuspidalis auffassen könne. Ein entsprechender Fall ist freilich bisher noch nicht beobachtet worden.

Wenden wir uns nun zur Frage nach der Ursache der Missbildung. Bekanntlich hat die Eruirung der ursächlichen Momente für die Bildungshemmungen am Herzen hauptsächlich den Gegenstand der lebhaftesten Controversen unter den verschiedenen Autoren gebildet. Für das Verständniss des vorliegenden Falles ist es nicht nöthig auf diesen Streit näher einzugehen.

Man hat beim congenitalen Herzfehler, wie bei jedem anderen, zu unterscheiden zwischen primären und secundären Anomalien d. h. zwischen der ersten Entwicklungsstörung und ihren Folgezuständen¹⁾. Als eins der häufigsten ursächlichen Momente für Entwicklungshemmung am Herzen ist zuerst von Rokitsansky²⁾ die fötale Myocarditis erkannt worden. Im vorliegenden Falle sind nach dem Urtheil von Herrn Geheimrath Virchow die unzweifelhaften Residuen einer derartigen fötalen

¹⁾ Kussmaul, l. c. S. 107.

²⁾ Rokitsansky, Handb. d. patholog. Anatomie. Bd. 2. 1844.

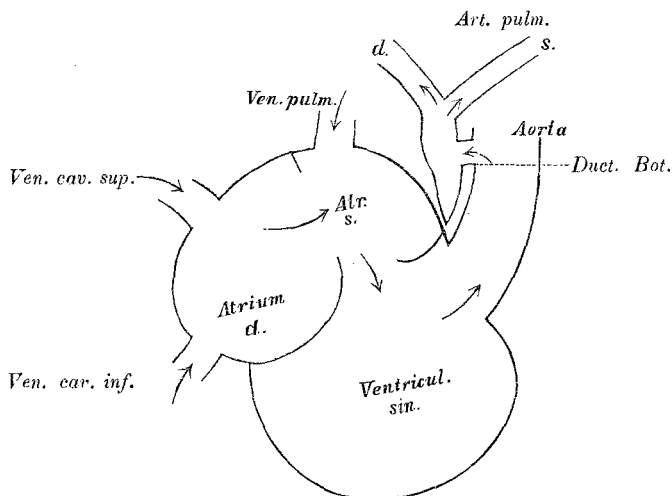
Entzündung zu constatiren in dem Vorhandensein schwieliger Narben am Herzen in der Gegend zwischen obliterirter Pulmonalarterie und rechtem Ventrikelrudiment. Hier ist also eine Ursache für die Entwicklungshemmung gegeben. Durch den myocarditischen Prozess, welcher die Gegend des Bulbus der Pulmonalarterie ergriff, resp. seine Folgen wurde ein völliger Verschluss des Bulbus und somit auch der Pulmonalarterie selbst herbeigeführt. Da hierdurch der Abfluss des Blutes aus dem rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie abgesperrt wurde, so ward derselbe ausser Thätigkeit gesetzt und blieb in seiner Entwicklung stehen, resp. atrophirte. Da nun das Blut, welches aus den Hohlvenen in den rechten Vorhof gelangte, den Ausgang des rechten Ventrikels verschlossen fand, so musste dasselbe durch das noch offene Vorhofsseptum in den linken Vorhof abströmen und verhinderte durch den continuirlich hier ausgeübten Druck den Verschluss desselben.

Die normalerweise nach der Geburt sonst eintretende Involution des Ductus Botalli musste ausbleiben, weil in Folge der Atresie der Pulmonalarterie nur durch ihn der mit dem ersten Athemzuge begonnene Lungenkreislauf versorgt werden konnte. Zu diesen eine continuirliche Reihe bildenden Abnormitäten gesellte sich dann noch als isolirte Missbildung die oben erwähnte im rechten Vorhof befindliche umfangreiche Membran, über deren Deutung bereits oben gesprochen wurde.

Zu erklären wäre noch, warum der rechte Vorhof dilatirt und seine Wandung hypertrophirt gefunden wurde. Die Ursache hierfür ist offenbar darin zu suchen, dass die Oeffnung im Vorhofsseptum nicht ausreichte, um das Blut ebenso leicht aus dem rechten in den linken Vorhof und von da in den linken Ventrikel gelangen zu lassen, wie dies mit dem Blut aus den Pulmonalvenen, welche direct in den linken Vorhof mündeten, der Fall war. Vielleicht legte sich auch noch die vor dem Foramen ovale befindliche siebartig durchbrochene Membran klappenartig vor die Septumöffnung und erschwerte so noch in erhöhtem Maasse den Abfluss des Blutes aus dem rechten in den linken Vorhof. Um dies Hinderniss zu überwinden, war vermehrte Contraction des rechten Vorhofs und, um der grösseren Anforderung genügen zu können, stärkere Entwicklung seiner Wanderung erforderlich.

Nach Eintritt des Verschlusses der Pulmonalarterie ging die Blutcirculation offenbar in folgender Weise vor sich:

Aus den beiden Hohlvenen gelangte das Blut in den rechten Vorhof und von hier durch das unvollständige Septum atriorum in den linken Vorhof, von wo es vereint mit dem Lungenvenenblut in den linken Ventrikel resp. die Aorta überführt wurde.



Die Hauptmenge des in die Aorta gelangten Blutes ward nun zur Versorgung des grossen Kreislaufes verwandt, während ein kleinerer Theil durch den Ductus Botalli den beiden Aesten der Pulmonalarterie das für den Lungenkreislauf erforderliche Blut zuführte.

Functionell war also nur eine Vorhofshöhle und eine Herzkammer vorhanden. Das Schema des Kreislaufes bei unserem Kinde entspricht ungefähr dem der Amphibien, welche auch zwei Vorhöfe und eine Kammer besitzen.

In der Literatur sind bis jetzt 14 Fälle von Atresie der Pulmonalarterie mit geschlossener Kammerscheidewand beschrieben [darunter allein 6 von Rauchfuss¹⁾], die fast alle mit rudimentärer Entwicklung der rechten Kammer verknüpft waren. In einem von Rauchfuss beschriebenen Falle fehlte der rechte

¹⁾ Rauchfuss in Gerhardt's Handb. d. Kinderkrankh. IV. Bd. S. 66.

Ventrikel ganz. Eine ähnlich lange Lebensdauer wie in dem von mir beobachteten Falle (8 Monate) ist bisher nur einmal in einem von Hare (1853) beschriebenen Falle beobachtet worden. Das Kind lebte hier 9 Monate. Die übrigen Kinder starben in den ersten Lebenstagen resp. -Wochen. Günstig für die Functionsfähigkeit des Herzens war im vorliegenden Falle wohl die ausgiebige Communication beider Vorhöfe, welche den Uebergang des Blutes aus dem rechten in den linken Vorhof möglichst erleichterte.

Der Tod des Kindes trat aller Wahrscheinlichkeit nach dadurch ein, dass die vor dem Foramen ovale im rechten Vorhof befindliche Membran sich in Form einer Klappe vor die Communicationsöffnung beider Vorhöfe legte, derart, dass sie den Blutstrom zum Stillstand brachte.

Wenn wir uns nun zur Betrachtung der klinischen Symptome wenden und der Frage näher treten, wie es gekommen, dass so bedeutende Anomalien und Defecte am Herzen, ausser vermehrter Pulsfrequenz, geringer Dyspnoe und cyanotischer Verfärbung der Haut, bei Lebzeiten des Kindes keine der physikalischen Diagnostik zugänglichen secundären Erscheinungen im Gefolge hatten, so leuchtet zunächst ein, dass die einzig vorhandene Dilatation, nemlich die des rechten Vorhofs zu gering war, um durch die Percussion nachweisbar zu sein. Für das Eintreten anderweitiger Vergrößerungen im Gefolge der vielfachen Anomalien am Herzen war keine zwingende Veranlassung vorhanden. Denn nirgends kam eine Zurückstauung des Blutes und dadurch bedingte Vermehrung der Herzarbeit vor. Freilich hatte der linke Ventrikel, welcher sowohl den Körper- wie den Lungen-Kreislauf mit Blut versorgte, die Arbeit zweier Ventrikel zu verrichten und zeigte sich in Folge dessen auch dickwandiger und weiter als ein linker Ventrikel in gleichem Alter zu sein pflegt. Da jedoch der rechte Ventrikel fehlte, so war das Herz im Ganzen keineswegs vergrößert, und die Percussion konnte mithin nur ein negatives Resultat ergeben.

Auch das negative Ergebniss der Auscultation kann nicht befremden. Denn zum Zustandekommen von Geräuschen am Herzen ist in der Regel entweder das Bestehen einer Stenose an einem der Ostien oder einer Insufficienz eines Klappenapparates

erforderlich, die beide im vorliegenden Falle nicht vorhanden waren. Der Blutstrom ging ungehindert durch die beiden einzig vorhandenen Ostien (atrio-ventriculare und arteriosum sinistrum).

Was das Offenbleiben des Ductus Botalli betrifft, so konnte auch dies im vorliegenden Falle nicht Veranlassung für eine Veränderung der Herzdämpfung oder für das Entstehen eines Geräusches sein. Gerhardt¹⁾ hat bekanntlich hervorgehoben, dass man bei Offenbleiben des Ductus Botalli häufig am Herzen ein systolisches resp. diastolisches Geräusch hört, dass ausserdem in vielen Fällen die Herzdämpfung in Form eines schmalen Fortsatzes bis zum zweiten Intercostalraum links vom Sternum reicht, sogar Hervortreibung der Rippen an dieser Stelle vorhanden sein kann.

Die erwähnte bandförmige Dämpfung resp. Hervortreibung der Rippen, entsprechend der erweiterten Pulmonalarterie, musste im vorliegenden Falle fehlen. Denn eine Erweiterung der Pulmonalarterie bestand nicht.

Was das bei der Systole und zuweilen auch bei der Diastole zu hörende Geräusch betrifft, so war dasselbe in den Fällen von isolirter Persistenz des Ductus Botalli, wie Gerhardt ausführt, offenbar vornehmlich dadurch bedingt, dass das Blut, welches aus dem rechten Ventrikel in die Pulmonalarterie gepresst wurde, in der Gegend des Ductus Botalli mit dem unter einem beiläufig dreimal höheren Drucke stehenden Blut aus der Aorta zusammentraf. Bei dem Zusammentreffen dieser beiden unter so verschiedenem Drucke stehenden Blutsäulen entstanden in der Nähe des Verbindungsstückes wirbelnde Bewegungen, welche sich als Geräusch resp. Schwirren dem Ohr und stellenweise auch der aufgelegten Hand bemerkbar machten. Im vorliegenden Falle, wo die Arteria pulmonalis von ihrer Verbindung mit dem rechten Ventrikel abgeschnitten als Blindsack begann und ihr Blut nur aus der Aorta durch Vermittlung des Ductus Botalli erhielt, fand ein derartiges Zusammenströmen zweier unter verschiedenem Drucke stehender Flüssigkeitssäulen nicht statt. Mithin fiel dieser Grund für das Entstehen eines Geräusches an der Stelle des offenen Ductus Botalli weg.

¹⁾ Gerhardt, Jenaische Zeitschr. Bd. III. Heft 2. S. 105.

Gerhardt führt an, dass man vielleicht auch das Entstehen des Geräusches bei offenem Ductus Botalli der Ueberanspannung der Pulmonalarterie zuschreiben könne, legt hierauf jedoch weniger Gewicht als auf das zuerst angeführte Entstehungsmoment. Der negative auscultatorische Befund im vorliegenden Falle spricht ebenfalls in diesem Sinne. Denn obgleich eine Ueberanspannung der Pulmonalarterie, die unter dem Drucke der Aorta stand, vorlag, konnte das Entstehen eines Geräusches nicht nachgewiesen werden.

Erklärung der Abbildungen.

Taf. XI. Fig. A und B.

- Fig. A. Vorderansicht. Linker Ventrikel an seiner rechten Seite aufgeschnitten, um das Rudiment des rechten Ventrikels, das ebenfalls aufgeschnitten ist, sichtbar zu machen. V Aufgeschnittener linker Ventrikel. R Aufgeschnittener rudimentärer rechter Ventrikel. A Aorta. P Aufgeschnittene Arteria pulmonalis mit linkem und rechtem unter der Aorta verlaufendem Ast. D u. D₁ Endigungen des Ductus Botalli. R V Rechter Vorhof. L V Linker Vorhof. V P Ven. pulmon.
- Fig. B. Eröffneter rechter Vorhof mit auseinandergebreiteter Wandung. S A Septum der Vorhöfe. F o Im Vorhofsseptum befindliche ovale Oeffnung, welche zum linken Vorhof führt. C s Einmündungsstelle der Ven. cav. sup. C i Einmündungsstelle der Ven. cav. inf. O Die in den rudimentären rechten Ventrikel führende Oeffnung. M u. M₁ Die im Text näher beschriebenen im rechten Vorhofsraum befindlichen Membranen.