

Herrn Professor von Hansemann bin ich für die Anregung zu dieser Arbeit und die in reichem Maasse mir gewährte Unterstützung bei der Durchsicht und Beurtheilung der Präparate zu grösstem Danke verpflichtet.

XIX.

Ein ungewöhnlicher Fall von angeborener Missbildung des Herzens.

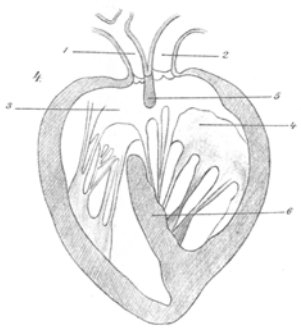
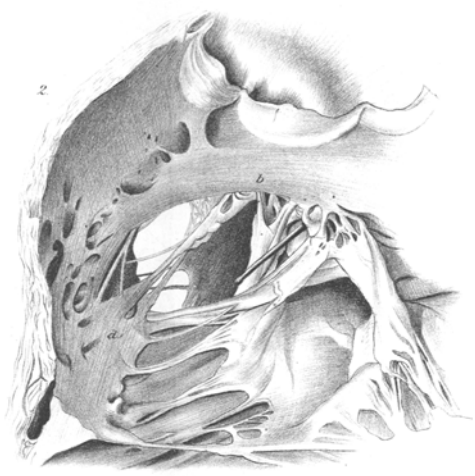
Von

Dr. J. Meinertz,

Volontär-Assistenten am Pathologischen Institut zu Berlin.

(Hierzu Taf. XIII.)

Angeborene Missbildungen des Herzens sind schon oft Gegenstand eingehender Untersuchungen und lebhafter Controversen gewesen. Durchmustert man die Zahl der mitgetheilten Fälle, so wird man eine gewisse Regelmässigkeit der Befunde, ein Wiederkehren bestimmter Veränderungen bemerken, die Anlass gegeben haben, derartige Erkrankungen in ein für allemal festgesetzte Kategorien zu bringen. Das Eintheilungs-Princip war dabei ein verschiedenes. Legte man der Eintheilung den anatomischen Befund zu Grunde, so ergab sich die grössere Uebereinstimmung zwischen den Beobachtern; viel weiter gingen die Meinungen auseinander, wenn man versuchte, diese Herzfehler nach der Ursache ihrer Entstehung zu ordnen. Hier herrschte und herrscht zum Theil noch jetzt eine beträchtliche Unklarheit über die Rolle, die man den einzelnen aetiologischen Momenten zuschreiben soll. In dieser Hinsicht machen sich besonders zwei Vorgänge den Rang streitig: Entzündung und fehlerhafte Anlage (Entwicklungs-Hemmung). Dieser Gegensatz ist für die praktische Betrachtung zu gebrauchen und in der That geeignet, fundamentale Verschiedenheiten in den Resultaten derartiger aetiologischer



Virchow's Archiv.

Virchow's Archiv.

Forschungen hervorzubringen. Weit entfernt von der Präntention, zu einer Entscheidung in so complicirten Verhältnissen zu kommen, glaube ich doch, dass es von Interesse sein dürfte, einen hierher gehörigen Fall von angeborener Missbildung des Herzens ausführlicher kennen zu lernen. Denn einmal können die erwähnten Fragen nur auf Grund eines umfangreichen Materials gelöst werden, und auch abgesehen davon scheint es mir in Folge der ganz besonderen Eigenheit des Falles der Mühe werth, ihn mitzuthellen und in jener erwähnten Hinsicht kurz zu erörtern.

Der Fall betrifft ein Präparat aus der Sammlung des Pathologischen Instituts, das bereits von Herrn Prof. Israel bald nach der Section in der „Gesellschaft der Charité-Aerzte“ Anfang 1900 demonstriert worden ist; eine kurze Notiz darüber findet sich in der Berliner klin. Wochenschr. 1901, No. 7.

Ueber die während des Lebens beobachteten Erscheinungen entnehme ich den Acten Folgendes:

Es handelt sich um einen 24jährigen Uhrmachegehilfen, der nach 2½wöchigem Krankenhaus-Aufenthalte starb. Seit dem 15. Lebensjahre litt er nach seinen Angaben an Herzklopfen, Brustschmerzen und Athemnoth. Damals will er sich stark erkältet und 3 Tage im Bett gelegen haben. Vorher konnte er marschiren, laufen und springen. Seit 6 Wochen vor der Aufnahme bemerkte er Zunahme des Herzklopfens; seit derselben Zeit bestand eine Schwellung des Gesichtes, so dass er mitunter kaum aus den Augen sehen konnte. Die Füße waren des Abends stark geschwollen. Seit 8 Wochen bestand Husten.

Bei der Aufnahme war an Füßen, Ober- und Unterschenkeln, Kreuz und Gesicht geringes Oedem zu constatiren. Ueber der linken Lunge hinten unten spärliche Rasselgeräusche. Spitzenstoss im 6. Intercostalraum, 2 Finger ausserhalb der Mammillarlinie. Die ganze Herzgegend befindet sich in pulsatorischer Bewegung. Die Herzdämpfung zeigt folgende Grenzen: Oben 3. Intercostalraum, links 2½ Finger ausserhalb der Mammillarlinie, rechts ½ Finger rechts vom rechten Sternalrande. Ein systolisches Geräusch ist besonders an der Basis über der Pulmonalis zu hören, der zweite Pulmonalton ist verstärkt und fühlbar, der Puls ist beschleunigt, doppelschlägig. Die untere Lebergrenze steht 2½ Finger unter dem Rippenrande. Der Urin enthält viel Eiweiss. Digitalis-Behandlung: nachher Scilla, Juniperus, Senna. Zeitweise geringe Besserung der Oedeme. Der Tod trat plötzlich ein, als der Patient eines Morgens nach dem Abort ging.

Bei der Section fanden sich ausser der Herzveränderung cyanotische Induration der Lungen, der Milz und der Nieren,

vielfache Infarcte der Nieren, cyanotische Atrophie der Leber, cyanotische Bronchitis, Ascites, Hydrothorax, Hydropericardium.

Das Herz wurde mir von Herrn Prof. Israel zur genaueren Beschreibung übergeben, und dieser Befund ist es, den ich ausführlicher mittheilen will.

Das Herz lag in dem ausserordentlich erweiterten Herzbeutel, der etwa $\frac{3}{4}$ l hydropische Flüssigkeit enthielt, total nach links gelagert. Es zeigt eine bedeutende Volumens-Zunahme, misst nennlich in seiner grössten Länge (von der oberen Grenze des rechten Vorhofes bis zur Spitze) 17 cm, in der Breite 10 cm, in der Dicke (von der Mitte der vorderen und hinteren Kranzfurche mit dem Tasterzirkel gemessen) 7 cm. Subpericardiales Fett ist reichlich vorhanden, die Musculatur, Papillarmuskeln (z. Th.) und Trabekel, sowie auch die Kammuskeln der Vorhöfe sehr kräftig entwickelt. Alle vier Herzhöhlen sind erheblich erweitert.

Die stärkste Erweiterung und Volums-Zunahme zeigt der rechte Ventrikel. Die Dicke der Musculatur beträgt hier durchschnittlich 1,2 cm, die grösste Höhen-Ausdehnung $10\frac{1}{2}$ cm, der Rauminhalt (schätzungsweise) etwa 200 ccm. Die zwei Papillarmuskeln, die an der rechten Wand des Ventrikels neben und ein wenig über einander entspringen, sind kräftig, aber abgeflacht (über den Ursprung des 3. Klappenzipfels s. w. u.).

Der linke Ventrikel zeigt eine geringere Erweiterung und Hypertrophie. Die Wandstärke beträgt im Durchschnitt 15 mm.

Die Papillarmuskeln sind verhältnissmässig gering entwickelt, dafür aber in ganz ungewöhnlicher Anzahl vorhanden; von ungefähr 9 derartigen Muskelchen führen Sehnenfäden zur Mitralklappe; von diesen Muskeln entspringen etwa 4 vom Septum, die anderen von der äusseren und hinteren Wand des Ventrikels. Die Trabekel dagegen sind äusserst kräftig.

Eigenthümliche Verhältnisse bietet das Septum ventriculorum dar. Es ist, vom rechten Ventrikel aus gesehen, in seinem sagittalen Durchmesser ausserordentlich lang (6 cm), entsprechend der starken Volumszunahme des Ventrikels. Viel geringer ist dieser Durchmesser im linken Ventrikel; denn das Septum, von hinten nach vorne ziehend gedacht, läuft an der ganzen Dicke der Vorderwand des linken Ventrikels, auf die es senkrecht auf-

trifft, vorbei, um dann erst in die Vorderwand des rechten Ventrikels umzubiegen. Die Septumfläche des rechten Ventrikels überragt also die des linken um die ganze Dicke der Vorderwand des linken Ventrikels.¹⁾ Im oberen Theil besteht eine Lücke, die aber nicht bis an die obere Grenze des Ventrikels, also links bis an die Aortenklappen, heranreicht, sondern von diesen durch einen bogenförmigen Fleischwulst, den obersten Theil des Septum, der sich an die Aortenklappen anschliesst, getrennt bleibt (Taf. XIII Fig. 2b). Der untere stehen gebliebene Theil des Septum hört oben mit einem concav-bogenförmigen, glatten Rande auf (Fig. 1a). Entsprechend der in sagittaler Richtung viel grösseren Ausdehnung der rechten Ventrikelfläche des Septum gegenüber der linken, überragt die rechte Fläche des Septum den Defect nach vorne zu noch um ein beträchtliches Stück (Fig. 1c), während dieser links bis an die vordere Wand des Ventrikels reicht. Der Defect ist, von rechts gesehen, etwa Thaler-gross und erweitert sich trichterförmig nach dem linken Ventrikel zu in einer Richtung, die schräg von oben rechts nach unten links führt, so dass er, von links gesehen, gerade auf das rechte Atrioventricular-Ostium gerichtet ist. Diese Richtung hängt zusammen mit einer anderen Anomalie in der Stellung des Septum. Dieses ist nemlich stark nach rechts hinüber gedrängt, springt flach-convex in den rechten Ventrikel vor, und zwar oben, am unteren Rande des Defectes, mehr als gegen die Spitze zu, so dass der grösste Theil des rechten Atrioventricular-Ostiums in den linken Ventrikel hineinschaut. Diese Verdrängung ist so gross, dass die Entfernung zweier sagittaler Ebenen, die durch den oberen Rand des verdrängten unteren Theiles des Septum und durch den stehen gebliebenen oberen Rest des Septum gelegt würden, statt in einander zu fallen, etwa 3 cm von einander abstehen würden. Hierzu trägt allerdings bei, dass der über dem Defect liegende Theil des Septum (Fig. 2c), der in der Mitte eine Höhe von

¹⁾ Das Septum besteht bekanntlich aus zwei Blättern, von denen das eine aus dem Wandflesche des rechten, das andere aus dem des linken Ventrikels hervorgeht. Nur das eine Blatt bildet offenbar jenes Plus, welches das Septum vom rechten Ventrikel aus zeigt; das andere Blatt biegt schon vorher in die Vorderwand des linken Ventrikels ein.

1½ cm hat (links gemessen), im Gegentheil etwas nach links gedrängt ist und mit seinem unteren, ebenfalls concaven Rande die obere vordere Begrenzung des erwähnten Trichters bildet, dessen untere hintere der obere Rand des unteren Theiles des defecten Septum darstellt.

Die Beziehungen dieses Trichters zur Tricuspidalis kommen noch durch eine andere eigenthümliche Anordnung zum Ausdruck, nemlich durch den Ursprung der Sehnenfäden des einen Zipfels derselben (Taf. XIII Fig. 2d). Während nemlich die Chordae tendineae des linken hinteren und inneren Zipfels der Tricuspidalis, wie erwähnt, an zwei von der äusseren Wand des rechten Ventrikels entspringenden Papillarmuskeln ansetzen, kommen die für den äusseren vorderen Zipfel bestimmten Chorden aus dem linken Ventrikel, indem sie an zwei Papillarmuskeln ansetzen, die von der Septumfläche des linken Ventrikels entspringen und durch den Defect hindurch zu dem erwähnten Zipfel der Tricuspidalis ziehen.

Sehr abweichend ist die Lage der beiden arteriellen Ostien. Die Aorta entspringt nemlich gerade umgekehrt, wie in der Norm, vor der Pulmonalis, so dass die beiden arteriellen Stämme ihre Plätze vertauscht haben, aber nicht in dem Sinne, dass auch beide in die nicht zugehörigen Ventrikel mündeten. Die Aorta entspringt vielmehr ungefähr an normaler Stelle, ihr Ostium gehört ganz dem linken Ventrikel an, ist vom rechten Ventrikel vollständig getrennt durch den über dem Defecte liegenden Theil des Septum. Das Pulmonal-Ostium dagegen liegt hinter dem Aorten-Ostium, und der (hier nur angedeutete) Conus arteriosus liegt statt vor dem atrio-ventriculären Ostium schräg nach hinten und links von diesem. Dabei liegt das Ostium pulmonale über dem Defect so, dass es beiden Ventrikeln angehört; denkt man sich den Defect in der Richtung des unteren Theiles des Septum ergänzt, so wird das Pulmonal-Ostium vom rechten Ventrikel ausgeschlossen und gehört ganz dem linken an; das Umgekehrte ist der Fall, wenn man sich den oben stehen gebliebenen Theil des Septum in seiner Richtung nach unten ergänzt denkt. Stellt man sich vor, dass der untere Theil des Septum durch den bogenförmigen Einschnitt, den der Defect bildet, in einen hinteren

und einen vorderen Schenkel zerlegt wird, so liegt das Pulmonal-Ostium links vom hinteren (Fig. 4).

Der Conus arteriosus dexter ist, wie erwähnt, nur angedeutet und führt zu einem Ostium, das wieder eine sehr erhebliche Anomalie aufweist, nemlich eine ausserordentlich starke Verengerung. Das Ostium stellt einen schlitzförmigen Spalt vor (Fig. 3), in den man kaum die Kuppe des Zeigefingers hineinlegen kann. Nur zwei Klappen sind ausgebildet; diese sind sehr stark verdickt und mit ihren Rändern verwachsen. Die dritte Klappe besteht nur als Rest an der Basis einer der anderen beiden. Dort liegt sie unten in dem sehr tiefen Sinus und erreicht lange nicht das Niveau des freien Randes der anderen (Fig. 3).

Die Pulmonal-Arterie dagegen ist weit, ja sogar weiter, als normal. Sie misst 2 cm oberhalb der Klappe 7 cm, während die Weite der Aorta am Ostium $6\frac{1}{2}$ cm, 2 cm darüber $5\frac{1}{2}$ cm beträgt.

Der rechte Vorhof ist abnorm weit und mit dicken Wandungen versehen; auch der linke Vorhof ist weit. Sonst besteht an den Vorhöfen keine Anomalie.

Es liegen also, um das Gesagte noch einmal kurz zusammenzufassen, im Wesentlichen 4 ganz verschiedene Anomalien vor: der Defect und die abnorme Stellung des Septum ventriculorum, die Stenose des Pulmonal-Ostiums, die Umkehrung der Lage der arteriellen Gefässstämme und der Ursprunge eines Theiles der Sehnenfäden der Tricuspidalklappe von der Wand des linken Ventrikels. Von unwesentlicher Bedeutung ist der Ursprung der Sehnenfäden der Mitralklappe von einer grösseren Anzahl kleiner Papillarmuskeln. Die Dilatation und Hypertrophie der Ventrikel ist als Folgezustand der hauptsächlichsten Anomalien leicht zu erklären, Schwierigkeiten dagegen macht es, einen Zusammenhang zwischen den genannten vier Anomalien herzustellen, oder vielmehr in's Klare darüber zu kommen, ob ein derartiger ursächlicher Zusammenhang zwischen ihnen besteht. Liegt es schon an und für sich nahe, einen derartigen Causalnexus zu construiren, da es ja höchst unwahrscheinlich wäre, dass mehrere Anomalien, von denen jede für sich selten ist, zufällig und unabhängig von

einander an demselben Organ vereint vorkämen, so wird eine derartige Annahme vollständig ausgeschlossen durch die That-
sache, dass unter den beobachteten Fällen von angeborenen
Missbildungen des Herzens gerade eine ähnliche Combination
von Anomalien mit einer gewissen Constanz berichtet wird. Auf
die in der Literatur niedergelegte reiche Casuistik will ich nicht
näher eingehen, da sie leicht zugänglich und in den umfassenderen
Werken wiederholt erschöpfend benutzt ist.¹⁾ Ich will nur er-
wähnen, dass z. B. Rokitansky in seiner umfassenden Mono-
graphie über die angeborenen Septumdefecte 10 Fälle eigener
Beobachtung anführt, in denen sich die Combination wenigstens
dreier von unseren Anomalien, nemlich des Septumdefects, der
Pulmonal-Stenose und der Anomalie in der Stellung der grossen
Gefässstämme vorfindet. Immerhin sind Verschiedenheiten genug
vorhanden, die auch die Auffassung von dem ursächlichen Zu-
sammenhange dieser Anomalien modificiren müssen. Was den
oben beschriebenen abnormen Ursprung der Sehnen-
fäden der Tricuspidalis betrifft, so scheint er einzig
dazustehen. Wenigstens habe ich in der gesammten mir zu
Gebote stehenden Literatur nichts Aehnliches finden können.

Es sei hier zum besseren Verständniss kurz an einige entwicklungs-
geschichtliche Daten erinnert. Bekanntlich krümmt sich das ursprünglich
einen geraden Schlauch vorstellende Herz frühzeitig zu einer S-förmigen
Schlinge, derartig, dass die Anfangsschleife des S am weitesten nach rechts
in der Richtung von oben nach unten zieht, das Mittelstück schräg nach
links und aufwärts geht und die Endschleife von da nach hinten überbiegend
abwärts zieht. Bald rückt dann die Endschleife nach dem Kopfe zu, das
Mittelstück in entgegengesetzter Richtung, bis sie etwa in einer Querschnitts-
ebene liegen. Das Mittelstück ist die Kammeranlage, die Anfangsschleife
der Truncus arteriosus, aus dem später Aorta und Pulmonalarterie entstehen,
und die Endschleife die Vorhofsanlage. Der Truncus setzt sich von der
Kammeranlage scharf ab, und in dieser selbst wird äusserlich eine Scheidung
in zwei Theile sichtbar, in Gestalt des längs verlaufenden Sulcus interventri-
cularis. Diesem entsprechend setzt das Septum ventriculorum im Innern
ein; es wächst als halbmondförmige Falte von der unteren und hinteren
Wand des Ventrikelraumes nach oben gegen das Atrioventricular-Ostium
hinauf. Die Atrioventricular-Klappen werden zum geringen Theile aus

¹⁾ So in letzter Zeit namentlich von Vierordt, bei dem man die ge-
samnte sich auf den vorliegenden Gegenstand beziehende Casuistik
in grösster Vollständigkeit angegeben findet.

Wucherungen des Endocards der Scheidewand und der übrigen Ventrikelwandung gebildet, zum weitaus grössten Theil gehen sie mit ihren Chordae tendineae aus dem Herzmuskelfleisch selbst hervor, das dabei allmählich durch Bindegewebe ersetzt und zu sehnigen Platten, bezw. Fäden wird. — Zur Zeit, wo sich die Kammerscheidewand bildet, entsteht auch unabhängig von ihr eine Theilung des Truncus arteriosus, und zwar oben beginnend und dem Kammerseptum entgegenwachsend, bis das Septum trunci in den Kammerraum selbst gelangt und mit dem Ventrikelseptum verschmilzt; hierdurch wird die Aorta in den linken, die Lungenarterie in den rechten Ventrikel hineingenommen. Die Stelle der Verschmelzung der beiden Septen bezeichnet die spätere Pars membranacea.

Rokitansky, dem wir die werthvollste Bereicherung unserer Kenntnisse von den in Rede stehenden Missbildungen verdanken, stellt auf Grund seiner entwicklungsgeschichtlichen Studien einen Zusammenhang zwischen den drei erwähnten Anomalien her, der von dem bis dahin meist angenommenen abweicht. Die Frage, was in unserem Anomalien-Complex primär sei, war schon oft discutirt worden. Man nahm in der Regel an, das Ursprüngliche sei eine foetale Endocarditis, die zur Stenose der Pulmonalarterie führe, und zwar zu einer Zeit, wo das Septum ventriculorum noch nicht ausgebildet sei; in Folge dessen könne der rechte Ventrikel nicht seinen ganzen Inhalt durch das verengte Ostium entleeren, es trete bei der Contraction des Herzens eine Stauung im rechten Ventrikel ein, und daher gehe ein Theil des Blutes durch die noch offene Herzkammer-Scheidewand aus dem rechten in den linken Ventrikel über. Dieses ständige Hindurchströmen von rechts nach links hindere einen völligen Verschluss des Septum. Kussmaul hatte diese sog. Stauungs-Theorie modificirt, da sie ja gar nicht die meist vorhandene Stellungs-Anomalie der grossen Gefässstämme berücksichtigte. Auch er nimmt als das Primäre die Stenose des Ostium pulmonale an. Hierdurch entsteht auch nach ihm eine Stauung im rechten Ventrikel; diese bewirkt, dass das Septum zu weit nach links geräth, dass daher der linke Ventrikel vom Ostium aorticum zu weit entfernt zu liegen kommt und daher die Verbindung des Ostiums mit dem Ventrikel und die (von ihm angenommene) halbspiralige Drehung der Gefässstämme ausbleibt. Dass diese Deutung jedenfalls auf unseren Fall nicht zutrifft, ergibt sich sofort daraus, dass hier das Septum im Gegentheil nach rechts gedrängt ist

und ferner die Aorta ganz normal in den linken Ventrikel mündet. Noch weniger Interesse haben die z. Th. auf älteren, jetzt berichtigten entwicklungsgeschichtlichen Vorstellungen beruhenden Theorien von Lindes, Halbertsma, Meckel und C. Heine u. s. w. Auch diese Theorien findet man bei Rokitsansky beleuchtet.

Rokitansky stellt selbst eine Theorie auf, die in ihren wesentlichen Zügen von fast allen späteren Autoren angenommen ist. Er bekämpft namentlich die Stauungs-Theorie aus folgenden Gründen: Man findet oft hochgradige Verkümmern der Arteria pulmonalis ohne Gewebs-Veränderungen, die auf eine Entzündung hinarbeiten, oder diese sind zwar vorhanden, aber an anderer Stelle, jedenfalls die Stenose nicht bedingend, oder bei sehr beträchtlicher Gewebs-Veränderung ist eine sehr geringfügige Stenose vorhanden. Ferner liegt oft eine Combination von Bildungsfehlern vor, deren Entstehung in die früheste Zeit des Embryonal-Lebens verlegt werden muss. Ausserdem kommen Defecte im Septum vor ohne Stenose und andererseits Stensen, bei denen die Annahme, dass sie sich erst nach Vollendung des Septum gebildet hätten, ganz unbegründet ist, und bei denen doch kein Defect zu Stande gekommen ist. Aber es liegen auch Verhältnisse vor, die keine Stauung aufkommen lassen: Der Abfluss nach der weiten Aorta ist frei; auch ist das Septum nicht nach links gedrängt, denn es hat ja gar nicht eine derartige Haltung, ja zuweilen (so auch in unserem Falle) ist es sogar nach rechts geneigt. Auch die Strömung aus dem rechten Ventrikel wäre nicht so mächtig, dass dadurch der Defect zu Stande kommen könnte, wenn eben das Wachsthum des Septum selbst ausreichend wäre. Rokitsansky fasst vielmehr die Stenose auf als entstanden durch Abweichung im Wachsthum des Septum trunci arteriosi, derart, dass der nach links stehenden Arteria pulmonalis ein zu kleiner Antheil des Kalibers zufällt. Auch in den sehr seltenen Fällen, wo bei Stenose des Ostium pulmonale die Lungenarterie selbst eine normale oder sogar übermässige Weite zeigt, ist nach dieser Anschauung die Arterie ursprünglich abnorm eng und wird erst später erweitert und dabei auch schlaffhäutig, Venen-ähnlich. Der Grund der anomalen Theilung des Truncus arteriosus mit dem Resultat eines zu

engen Lungenarterien-Stammes liegt (wie schon Peacock¹⁾ angegeben hatte) in einer mangelhaften Entwicklung des 5. Kiemenbogens, aus dem der Ductus Botalli hervorgeht. Auch die abnorme Stellung der Gefäßstämme ist nach Rokitansky durch das Verhalten des Septum bedingt. Das normale Septum trunci setzt links hinten an der Wand des Truncus ein und durchsetzt ihn nach rechts vorne, ihn in eine rechte hintere Aorta und eine linke vordere Pulmonalarterie scheidend. Das normale Septum ventriculorum folgt der Anlage des Septum trunci so, dass es am hinteren Umfange des Truncus ansetzt und dem Septum trunci in der Richtung nach vorne und rechts folgt und sofort am rechten Umfange des hinteren, etwas rechts stehenden Gefäßstammes (Aorta) auftritt, denselben dadurch in den linken Ventrikel nehmend. Deshalb wird bei anomaler Lage des Septum trunci auch das Septum ventriculorum abnorm gebildet sein. Hiermit ist jedoch keineswegs eine anomale Einmündung der Gefäßstämme gegeben. Bei derselben Stellung der arteriellen Stämme münden diese einmal in den richtigen, einmal in den ungehörigen Ventrikel. Die falsche Stellung der Gefäßstämme kommt, wie gesagt, zu Stande dadurch, dass das Septum trunci an falscher Stelle des Truncus ansetzt und ihn daher auch in falscher Richtung durchsetzt. Ob nun die Gefäße in den richtigen Ventrikel einmünden oder nicht, hängt davon ab, von welcher Seite das Septum ventriculorum, das immer am hinteren Gefäßstamme haftet, diesen umgreift. Umgreift z. B. das Septum ventriculorum bei vorne stehender Aorta die Pulmonalis von links her, so bleibt die Zugehörigkeit ungeändert, wenn von rechts, so liegt eine Transposition im eigentlichen Sinne vor. — Die Bedeutung der entzündlichen Processe leugnet Rokitansky nicht, nur meint er, dass die Endocarditis zu einer schon primär vorhandenen Stenose der Arterie hinzukomme, und dass das stenosirte Ostium für eine spätere derartige Erkrankung eine besondere Disposition biete. Erwähnt sei endlich, dass Rokitansky die Defecte in verschiedene Gruppen theilt je nach dem Theile des Septum, der betroffen ist. Er unterscheidet oben am Septum zwei Hauptabschnitte, einen hinteren, der zwischen

¹⁾ S. bei Rauchfuss.

den beiden Vorkammer-Ostien liegt, und einen vorderen, der wieder in zwei Theile zerfällt, von denen der hintere die Aorta rechts umfasst, der vordere zwischen die beiden arteriellen Gefässstämme tritt. Von den Defecten betrifft nach Rokitansky die grosse Mehrzahl den hinteren Theil des vorderen Abschnittes, und dann fast immer in der angegebenen Combination mit Stenose der Pulmonalis und anomaler Stellung beider Gefässstämme. Besonders auf derartige Fälle beziehen sich die eben gegebenen Darlegungen.

Ohne die Bedeutung der Rokitansky'schen Anschauungen, die mit mehr oder weniger unbedeutenden Modificationen von den späteren Autoren bis auf den heutigen Tag anerkannt sind, für alle hier in Rede stehenden Fragen zu unterschätzen, muss ich doch bemerken, dass sie auf unseren Fall nur theilweise Anwendung finden können, dass derselbe überhaupt nicht recht in das gegebene Schema, das für viele Fälle zutreffen mag, gebracht werden kann.

Zunächst sei hervorgehoben, dass die Klappenstenose hier unzweifelhaft entzündlichen Ursprungs ist. Die starken Verdickungen und Verwachsungen, die Retraction des dritten Klappenzipfels sind deutliche Beweise dafür. Es kommt hinzu, dass die Lungenarterie selbst weit ist. Wäre die Stenose so entstanden zu denken, dass das Septum trunci arteriosi den Truncus in zwei abnorm ungleiche Theile theilte, so wäre nicht einzusehen, warum sich dann die Enge auf das Ostium beschränkt hätte, zumal da man dann erwarten müsste, dass nun die Aorta ganz besonders weit sei, was hier durchaus nicht der Fall ist. Daraus folgt ferner die für die Deutung wichtige Thatsache, dass die Stenose erst zu einer späten Zeit des Embryonal-Lebens oder sogar erst nach der Geburt entstanden sein kann, in einer Zeit also, in der das Septum längst hätte fertig ausgebildet sein müssen. Rokitansky meint zwar, dass in den seltenen Fällen (er selbst hat einen derartigen beobachtet), wo bei einer solchen Combination von Anomalien das Kaliber der Lungenarterie normal oder übermässig weit ist, dies auf secundäre Dilatation einer ursprünglich engen Arterie zu beziehen sei. Dafür fehlen hier aber alle Anhaltspunkte. Es wäre auch nicht einzusehen, warum sich die enge Lungenarterie später erweitern sollte; die geringe

Blutmenge, die in Folge der Klappenstenose durch die Arterie hindurchströmt, ist gerade am wenigsten dazu geeignet. Wir können daher zwar mit Sicherheit sagen, dass die Ansicht der älteren Autoren, die Stenose sei die Ursache des Defectes, auf unseren Fall nicht zutrifft, dass aber ebenso wenig die Rokitansky'sche Anschauung, die Stenose sei die Folge einer fehlerhaften Theilung des Truncus arteriosus, als Erklärung herangezogen werden kann.

Ferner ist die Stelle des Defectes eigenthümlich und nicht mit dem erwähnten Schema in Einklang zu bringen. Der Defect reicht links bis an die vordere Herzwand heran, entspricht dann der ganzen Breite der Aorta und reicht hinten noch zwischen die Atrioventricularostien hinein. Aber dabei nimmt er nicht den obersten Theil des Septum ein, wie er doch eigentlich entwicklungsgeschichtlich müsste. Denn das Septum wächst ja in Gestalt einer Sichel von unten herauf in der Weise, dass sich die Lücke zwischen dem vorderen und hinteren Schenkel des sichelförmigen Gebildes immer mehr verkleinert und schliesslich auch ganz oben verschwindet. Wird, sagen wir, durch einen Mangel an Wachsthum-Energie, die Lücke nicht vollständig geschlossen, d. h. bleibt ein Defect bestehen, so sollte man meinen, dass dieser sich an der Stelle befinde, wo sich die Lücke zuletzt schliesst, also im obersten Theile des Septum. Das ist hier aber nicht der Fall; vielmehr besteht oberhalb des Defectes noch ein Theil des Septum, der sich unterhalb der Aortenklappen an diese anschliesst (Fig. 2b), eben der Theil, der im Gegensatz zum unteren Theile des Septum nach links gedrängt erscheint. Man könnte bei diesem obersten Theil an einen weiter nach abwärts gewachsenen Abschnitt des Septum trunci denken, seiner ganzen Configuration nach jedoch scheint er die directe Fortsetzung des vorderen Schenkels des Septum zu bilden, und man hat sich vorzustellen, dass dieser vordere Schenkel oben bogenförmig nach rückwärts gewachsen ist, dabei den rechten Umfang der Aorta umgriffen hat und nun aber nicht zur Vereinigung mit dem hinteren Schenkel gekommen ist, sondern, weil dieser ganz nach rechts hinübergedrängt ist, den Anschluss an die Ventrikelwand viel weiter links und vorne erreicht hat.

Für den anderen Schenkel aber mag die Rokitansky'sche Theorie Geltung haben, dass er in Folge der veränderten Lage des Septum trunci den Anschluss an den rechtsseitigen Umfang der Aorta nicht gefunden habe, und dass daher die Vereinigung ausgeblieben ist, wenn man nicht vorzieht, eine Hypothese anzuerkennen, die mir nicht wenig Wahrscheinlichkeit für sich zu haben scheint, die ich aber mit allem Vorbehalte aufstellen möchte, da etwas Aehnliches noch nie beobachtet worden zu sein scheint.¹⁾

Ich erinnere hier an den eigenthümlichen Ursprung der Sehnenfäden für den einen Zipfel der Tricuspidalis. Die Klappe selbst reicht ein wenig in den Defect hinein, deckt ihn zum Theil. Man könnte sich nun vielleicht denken, dass der Defect sich deswegen nicht geschlossen hat, weil gerade der Theil, der zuletzt zum Verschlusse hätte dienen sollen, sein Material abnormer Weise zur Bildung des betreffenden Zipfels der Tricuspidalis verwendet hat. Bei den Atrioventricular-Klappen bildet, wie schon oben hervorgehoben wurde, die Klappe selbst mit den Sehnenfäden und Papillarmuskeln ein entwicklungsgeschichtlich einheitliches Gebilde, das aus der Herzmusculatur selbst hervorgeht und sich erst secundär in seine Theile differenzirt. Man kann sich sehr wohl vorstellen, dass bei dieser Differenzirung der betreffende Theil des Septum verbraucht wurde. Der bogenförmig herumgewachsene, stehen gebliebene obere Abschnitt des Septum, die gerade über den Rand des unteren Abschnittes herüber ziehenden Chorden machen eine derartige Annahme durchaus verständlich, zumal ich der Rokitansky'schen Anschauung gegenüber mit Vierordt ein Bedenken nicht unerwähnt lassen möchte, das entsteht, so bald man sich der kleinen Dimensionen erinnert, die bei dem ganzen Process in der betreffenden Zeit des Embryonal-Lebens in Betracht kommen. Die Vollendung der Kammerscheidewand dürfte in die 7. Woche

¹⁾ Dass jedenfalls kein nothwendiger Zusammenhang des Defectes mit den Anomalien der Arterienstämme besteht, beweisen die allerdings sehr seltenen Fälle von Septumdefect bei normalem Kaliber und normaler Stellung der grossen Gefässstämme. In neuerer Zeit theilt einen solchen Fall Eisenmenger mit, Zeitschrift f. klin. Medicin, XXXII, Supplementheft, 1897.

der Foetalzeit fallen, und es kann sich um diese Zeit kaum um Millimeter, eventuell um Bruchtheile solcher handeln. „Es ist merkwürdig,“ sagt Vierordt, „dass das stetig weiter wachsende und neue Substanz ansetzende Herz dieses geringfügige Deficit an Masse gerade an dieser Stelle nicht sollte aufbringen können. Im Uebrigen wächst das Herz sammt seinem Defect in toto weiter, und dieser ist dann später oft genug so gross, dass das Herz der 8. Woche auf das Bequemste hindurch gesteckt werden könnte. Die Erklärung für dieses einseitig gehemmte Wachsthum kann doch nur darin gesucht werden, dass das wachsende Septum in einem gewissen Zeitpunkt zu einem vorläufigen Abschluss kommt, und dass dann wenigstens die oberen Randpartien als solche zum gehörigen Weiterwachsen und insbesondere zum Verwachsen mit den anderen Geweben nicht mehr fähig sind.“ Vierordt zieht als Analogie dabei die Lippenspalte heran. Ich möchte dieses Bedenken nur erwähnen, ohne eine Entscheidung herbeiführen zu wollen.

Meine eigene, vorher erwähnte Hypothese möchte ich, wie gesagt, mit aller Reserve geben. Jedenfalls mögen die Sehnenfäden ein weiteres Wachsthum des Septum nach oben mit beeinträchtigt haben, wie sie wohl andererseits veranlassten, dass die ganze Richtung des Septum eine so sehr nach rechts geneigte wurde. In Folge dessen kam das Ostium pulmonale nach links von der Richtung des Septum zu liegen und war daher dem Blutstrom zweier Ventrikel ausgesetzt. Dies mag die Disposition zu einer Entzündung herbeigeführt haben, die dann zu der Stenose führte. Der rechte Ventrikel musste nun natürlich seine Kraft erhöhen, um die aus dem Vorhof stammende Blutmasse durch das enge Ostium zu befördern; daher wurde seine Musculatur hypertrophisch. Ein Theil der aus dem rechten Vorhofe kommenden Blutmenge wird allerdings bei der Diastole direct in den linken Ventrikel gelangt sein, da das Ostium atrioventriculare dextrum gerade auf den Defect zu gerichtet ist; ein weiterer Theil, der das verengte Ostium nicht passiren konnte, wird bei der Systole durch den Defect in den linken Ventrikel gepresst worden sein; daher hypertrophirte auch dieser. Die überwiegende Blutmenge des linken Ventrikels wird schliesslich das Septum, das an und für sich schon eine Neigung nach rechts zeigte, noch weiter in dieser Richtung gedrängt haben.

Ich bin mir wohl bewusst, dass auch diese Deutung des Thatbestandes keinen Anspruch auf apodiktische Geltung erheben darf; immerhin scheint sie nur die einzelnen Thatfachen am ungezwungensten in einen Zusammenhang zu bringen. Unser aetiologisches Bedürfniss ist stark genug, um bei einer derartigen Combination von Anomalien an demselben Organ eine Beziehung der einzelnen zu einander zu fordern. Diesem Bedürfniss glaubt Verfasser Rechnung getragen zu haben, indem er die gegebenen Thatfachen der Entwicklungs-Geschichte mit den einzelnen Abweichungen des vorliegenden Falles zusammenhielt. Was speciell das mangelhafte Wachsthum des Septum betrifft, so ist es gewiss ausserordentlich schwierig, bei derartigen primären Entwicklungshemmungen nach einer besonderen Ursache zu forschen. Schliesslich könnte man ja unserer ganzen causalen Combination vorwerfen, es sei eben so gut möglich, dass die einzelnen Anomalien gar nicht in ursächlichem Zusammenhange ständen, sondern als coordinirte Folgen einer uns unbekannten Störung in den Lebens-Processen der wachsenden Zellen anzusehen seien. Das ist aber entschieden zu weit gegangen; da es unzweifelhaft feststeht, dass auf die Art des embryonalen Wachsthums mechanische Verhältnisse einen wesentlichen Einfluss ausüben können, so ist es erlaubt, solche heranzuziehen, wenn dadurch eine einleuchtende Erklärung einzelner Anomalien gegeben werden kann. Was aber als Resultat der ganzen Untersuchung von Wichtigkeit sein dürfte, ist die Erkenntniss, die man aus dem Studium der in Rede stehenden Frage gewinnt, dass es nicht angeht, einen allzu strengen Schematismus bei der Beurtheilung derartiger Missbildungen anzuwenden, dass vielmehr jeder Fall eine individuelle Betrachtungsweise, gewissermaassen ein besonderes Rubrum in dem Eintheilungs-Schema der gesammten Kategorie verdient. Nur wenn man in jedem einzelnen Falle die anatomischen, physiologischen und entwicklungsgeschichtlichen Thatfachen zu dem pathologischen Befunde in Beziehung setzt, kann man zu fruchtbaren Resultaten gelangen.

Was die klinischen Erscheinungen in unserem Falle betrifft, so ist darüber nicht viel zu sagen. Wenn auch die meisten Individuen mit derartigen Missbildungen nicht das Lebensalter des vorliegenden Falles erreichen, so gehört das Gegentheil doch

nicht zu den grossen Seltenheiten. Unter den Rokitansky'schen Fällen hat etwa $\frac{1}{6}$ das 20. Lebensjahr überschritten; aber es sind Fälle bekannt, in denen das 70. Jahr überschritten war. Es scheint, dass gerade die Combination einer Pulmonal-Stenose mit Septum-Defect eine relativ günstige Prognose giebt. Verfasser selbst kennt seit mehreren Jahren eine jetzt 27jährige Patientin, bei der die unzweifelhaften Anzeichen einer angeborenen Pulmonal-Stenose bestehen und bei der ein Septum-Defect füglich vermuthet werden darf. Der Zustand dieser Patientin erhält sich seit Jahren mit Schwankungen auf gleichem Niveau, und es dürfte ihr, falls nichts Unerwartetes eintritt, das Prognosticon wohl noch auf eine Reihe von Jahren gestellt werden.¹⁾ In dem oben beschriebenen Falle scheint die Anomalie bis zum 15. Lebensjahre überhaupt nur wenig oder gar keine Erscheinungen gemacht zu haben (s. die oben gegebene Anamnese).

¹⁾ (Anmerkung während der Correctur.) Diese Prognose hat sich nicht bestätigt. Die erwähnte Patientin erlag in wenigen Tagen einer plötzlich eintretenden Verschlimmerung ihres Zustandes. Ich hatte selbst Gelegenheit, die Section zu machen; diese lieferte ein Ergebniss, das, so weit es das Herz betrifft, von Interesse sein dürfte zu erfahren. Das sehr hypertrophische Herz fällt schon äusserlich dadurch auf, dass der links gelegene Ventrikel durchaus den Eindruck eines rechten macht, und umgekehrt. Der links gelegene Ventrikel zeigt nemlich einen deutlichen Conus arteriosus mit daraus entspringender Pulmonalarterie; Conus und Arterie haben dabei ihren Verlauf von links unten nach rechts oben. Bei genauerer Betrachtung findet man aber, dass auch die Aorta aus dem links gelegenen Ventrikel entspringt; sie liegt dabei hinter der Pulmonalarterie und wird von dieser in der angegebenen Richtung gekreuzt. Der Conus der Pulmonalarterie zeigt eine sehr beträchtliche Verengerung mit weisslicher Verdickung des Endocards, während die Klappen intact sind; die Arterie selbst ist weit. Im oberen Theile des Septum ventriculorum ist ein Thaler-grosser Defect, unten halbmondförmig begrenzt; vor dem Defect besteht noch ein schmaler Theil des Septum, oberhalb des Defects nichts vom Septum. Der Defect wird zum grossen Theil durch ein Klappensegel bedeckt, das sich als beiden Atrioventricular-Klappen angehörig erweist; der vordere Zipfel des atrioventriculären Klappenapparates ist nemlich ungetheilt geblieben, während die anderen Zipfel getrennt bestehen. Diese mangelhafte Sonderung der Atrioventricular-Klappen ist, wie aus der Entwicklungsgeschichte des Herzens hervorgeht, die Folge einer weiteren, sehr auffallenden Anomalie, die sich in unserem Falle findet,

Was endlich, so sei zum Schlusse bemerkt, im letzten Grunde die fehlerhafte Anlage des Herzbaues hervorruft, ist uns gänzlich unbekannt. Wir müssen uns begnügen, eine möglicher Weise schon in den Keimzellen liegende oder wenigstens bei deren Vereinigung entstehende, vielleicht aber auch erst während der embryonalen Entwicklung durch äussere, — vom Standpunkte der Zellen äussere —, Einflüsse sich bildende Störung in der Lebensthätigkeit bestimmter Zellgruppen anzunehmen. Das ist zwar recht wenig. Aber wir müssen uns damit trösten, dass wir hier überhaupt an der Grenze des Erkennbaren stehen, und dass sich, je weiter wir mit unseren naturwissenschaftlichen Methoden dorthin vordringen, immer klarer gerade in neuester Zeit wieder jener, diesen Methoden incommensurable Kern herausschält, den die Physik und Chemie in verständlichem Stolze auf ihre unvergleichlichen Triumphe doch etwas vorschnell bereits für ihre Domäne erklärten, mit dem man sich früher durch das in der Zeit des mächtigen Aufschwunges jener Wissenschaften so verpönte Wort „Lebenskraft“ abfand. So wenig das Wort erklärt, so drückt es doch eben jenes incommensurable Verhältniss der Lebensthätigkeit zu unserem derzeitigen Erkenntniss-Vermögen aus. Möglicher Weise gelingt es uns, durch genaue Beobachtung vieler derartiger

nehmlich des Vorhandenseins nur eines Vorhofes. Keine Spur einer Vorhofs-Scheidewand ist zu erkennen; die Hohlvenen, wie die Lungenvenen, münden ungefähr an den ihrer sonstigen Anordnung entsprechenden Stellen in den gemeinsamen Hohlraum.

Dass auch in diesem Falle weder die alte Stauungs-Theorie Geltung haben kann, noch die Rokitansky'sche Auffassung vollständig darauf passt, ergiebt sich auf den ersten Blick. Die Conus-Stenose kann unmöglich die Ursache aller erwähnten Anomalien sein, aber ebenso wenig kann durch eine abnorme Theilung des Truncus arteriosus die Stenose erklärt werden, da die Arterie selbst weit und die Verengerung des Conus unzweifelhaft das Product einer später hinzugetretenen Entzündung ist. Im Uebrigen erwies sich die Neigung zu primären abnormen Bildungen, wie so oft in derartigen Fällen, so auch in diesem dadurch, dass ausser der Herz-Anomalie noch andere auffallende Abnormitäten gefunden wurden. So waren beide Lungen nur zweilappig, und die Milz bestand aus einer grossen Anzahl grösserer und kleinerer, von einander vollständig getrennter, eigenthümlich geformter Theilstücke.

Eine nähere kritische Würdigung dieses Falles würde zu weit führen. Vielleicht wird eine solche bei anderer Gelegenheit erfolgen.

Fälle einen tieferen Einblick in diese Fragen zu erlangen. Und so mag denn unser Fall ein geringer Beitrag sein zu dem Material, auf das sich künftige derartige biologische Forschungen stützen.

Schliesslich ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Chef, Herrn Geheimrath Virchow, für die gütige Ueberlassung des Präparates, sowie Herrn Prof. Israel für das meiner Arbeit entgegengebrachte freundliche und rege Interesse meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Kussmaul: Ueber angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterien-Bahn. Zeitschrift für rationelle Medicin, 1866, S. 99.
2. Friedreich: Die Krankheiten des Herzens. Virchow's Handb. der spec. Pathol. u. Therapie, Bd. 5, 2. Abh., 1867.
3. v. Rokitsansky: Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien, 1875.
4. Rauchfuss: Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Foetal-Krankheiten des Herzens und der grossen Gefässe. Gerhardt's Handb. der Kinderheilkunde, IV, 1878.
5. Lebert: Die angeborenen Herzkrankheiten. Ziemssen's Handb. der spec. Pathologie u. Therapie, Bd. 6.
6. Pott: Jahrbuch für Kinderheilkunde und physische Erziehung, Bd. 13.
7. Buhl: Zeitschrift für Biologie, Bd. 6, 1880.
8. Orth: Dieses Archiv, Bd. 82, S. 529, 1880.
9. Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der Wirbelthiere, 1896.
10. Ziegler: Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 1899.
11. Vierordt, Die angeborenen Herzkrankheiten. Nothnagel's spec. Pathol. u. Therapie, 1898, Bd. 15, 1. Theil, 2. Abh.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel XIII.

Fig. 1 stellt das Herz von dem in gewöhnlicher Weise eröffneten rechten Ventrikel aus dar. Die Vorderwand ist vorne, wo das Septum in sie übergeht, abgeschnitten und in die Höhe geklappt (Schnittfläche x-x). Die Sehnenfäden der Tricuspidalis kommen theils von den unten sichtbaren beiden Papillarmuskeln, theils ziehen sie über den unteren Rand (a) des Defectes hinweg in die linke Kammer. Zwischen dem hinteren Schenkel des Septum und dem hinteren Zipfel der Tricuspidalis befindet sich der Zugang zum Pulmonal-Ostium, das nicht sichtbar ist. c ist der vor dem Defecte liegende Theil der Septumfläche.

Fig. 2 zeigt den eröffneten linken Ventrikel von links und vorne gesehen.

Oben die Aortenklappen, an die sich nach unten der obere Theil des defecten Septum (b) anschliesst, der bogenförmig in die Vorderwand des Ventrikels übergeht. Links die Papillarmuskeln (d), von denen Sehnenfäden durch den Defect zum vorderen Zipfel der Tricuspidalis ziehen. Rechts die Mitralis mit ihren zahlreichen Ursprüngen. Die zwischen den inneren Zipfeln der Mitralis und Tricuspidalis hervorkommende Sonde ist von aussen durch das Pulmonalostium gesteckt gedacht.

Fig. 3 zeigt das Pulmonalostium von der Arterie aus gesehen. Die beiden verdickten Klappen mit den tiefen Sinus und rechts unten die Andeutung der dritten Klappe sind sichtbar.

Fig. 4 stellt einen schematischen Frontalschnitt durch beide Ventrikel vor. Die Arteria pulmonalis ist, um die Lage ihres Ostiums zum Septum zu zeigen, neben der Aorta gezeichnet, während sie in Wirklichkeit hinter ihr liegt. 1 Arteria pulmonalis, 2 Aorta, 3 vorderer Zipfel der Tricuspidalis, 4 hinterer Zipfel der Mitralis, 5 oberer Theil des defecten Septum, 6 unterer, nach dem rechten Ventrikel hin abgewichener Theil.

XX.

Ueber Nieren-Veränderungen bei Ausfall der Schilddrüsen-Thätigkeit (Nephritis interstitialis auto-intoxicatoria).

Von

F. Blum, Frankfurt a. M.

(Hierzu Taf. XIV u. XV.)

In den Jahren 1882 und 1883 veröffentlichten die Chirurgen Reverdin und Kocher, dass der Total-Exstirpation der Thyreoidea beim Menschen häufig ein eigenthümliches Krankheitsbild, — das Myxoedema operativum, die thyreoprive Kachexie —, nachfolge, und zwar geschehe dies mit solcher Regelmässigkeit, dass zwischen dem Ausfall der Schilddrüsen-Thätigkeit und dem nachfolgenden Krankheitsbilde ein ursächlicher Zusammenhang an-

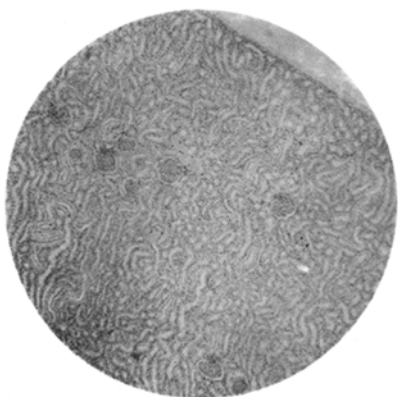


Fig. 1.

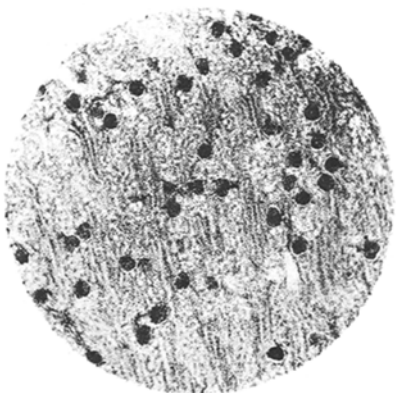


Fig. 2.

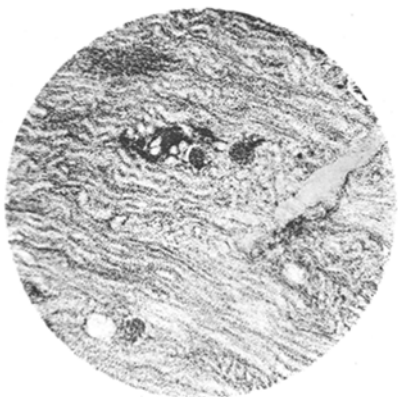


Fig. 3.



Fig. 4.

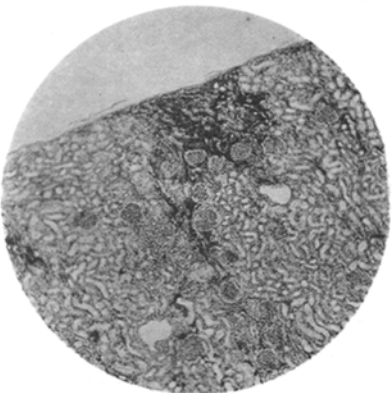


Fig. 5.

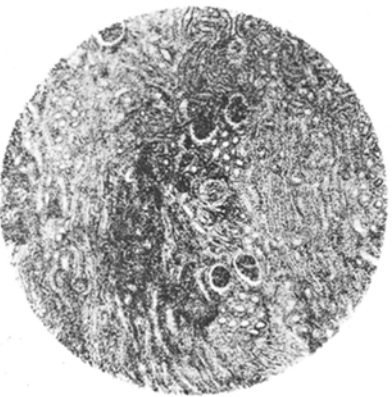


Fig. 6.

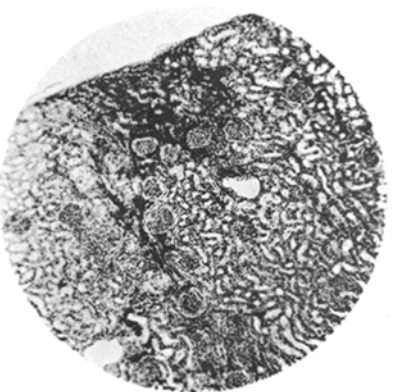


Fig. 7.

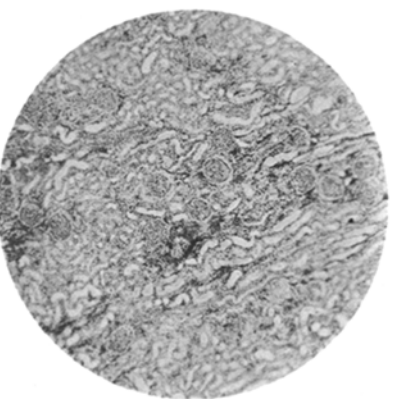


Fig. 8.

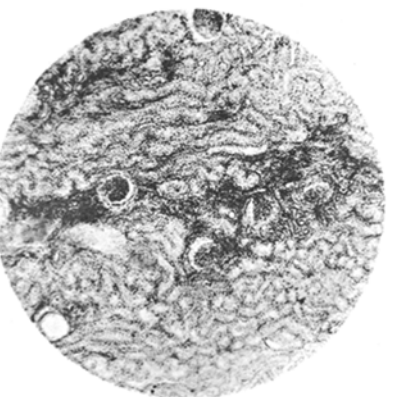


Fig. 9.



Fig. 10.

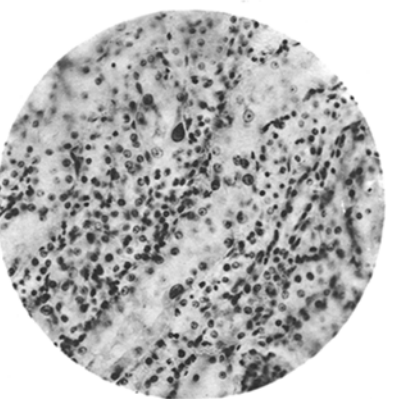


Fig. 11.

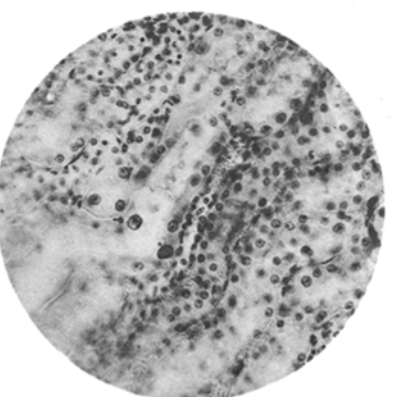


Fig. 12.