

Bucht der Gefäßektasie G E in das Niveau des Schnittes, e flach- und quergetroffenes Wandendothel.

- Fig. 6. G E und g wie früher. G das aus dem Trichter hervorgegangene kleine Gefäß, das sich nach einigen Schnitten wieder zu erweitern beginnt und in den folgenden Schnitten, aus denen
- Fig. 7 und 8 herausgegriffen sind, allmählich immer mehr den Übergang vermittelt zu dem großen Gefäßknötchen, das in
- Fig. 9 in ganzer Ausdehnung getroffen ist. Der Inhalt besteht aus roten Blutkörperchen. Bezeichnungen wie in den vorhergehenden Bildern.
- Fig. 10. Durchschnitt durch ein Blutknötchen an der Basis einer Pulmonal-klappe. P Lumen der Pulmonalarterie, S R Semilunarklappe, V Ven-trikellumen, M Ventrikelmuskulatur, G E Gefäßektasie mit Endothel-auskleidung, G zuführendes (Kapillar-) Gefäß.

Hamburg, im Februar 1908.

XII.

Ein weiterer Fall von Cor triatriatum mit eigenartig gekreuzter Mündung der Lungen-venen.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg.)

Von

Dr. Hans Stoeber,
II. Assistenten des Instituts.

Die im folgenden zu beschreibende, äußerst seltene Herzmißbildung stammt von einem Kinde. Das Präparat wurde dem Institut zugeschickt. Über klinische Daten konnte leider nichts in Erfahrung gebracht werden, doch dürfte nach der Größe der Organe, sowie nach der Schwere der Mißbildung das Kind die Geburt nur ganz kurze Zeit überlebt haben.

Bei der Betrachtung des Herzens von vorn fällt besonders die enorme Größe des rechten Vorhofs und Ventrikels auf. Durch dieselben wird die Vorderfläche des gesamten Herzens gebildet. Das linke Herz ist nur wenig sichtbar, ist ganz nach hinten und seitlich gerückt und erscheint so nur als ein Anhängsel des mächtigen rechten Herzens. Die Länge des Herzens von der Herzbasis bis zu der vom rechten Ventrikel gebildeten Spitze gemessen beträgt $7\frac{1}{2}$ cm, die Breite der Herzbasis 6 cm. Die Muskulatur des rechten Ventrikels inklusive der kräftig entwickelten Trabekelschicht beträgt 1 cm. Die Höhle des rechten Ventrikels ist weit.

Der rechte Vorhof ist ebenfalls weit, die Muskulatur hypertrophisch. Das Herzohr reicht annähernd bis zum Ursprung der Arteria pulmonalis aus dem

rechten Ventrikel, deckt vollständig die aufsteigende Aorta. Die Länge der Valvula tricuspidalis an ihrer Ansatzlinie gemessen beträgt 5 cm.

Vena cava inferior und superior münden an richtiger Stelle.

Die Wand zwischen rechtem und linkem Vorhof läßt in der Pars membranacea septi atriorum die Fossa ovalis als tiefe Grube erkennen, die vorn und oben von einem kräftigen Muskelwulst, dem Limbus fossae ovalis, abgegrenzt ist. Vom unteren Schenkel des Limbus Vieusenii sanft nach rechts aufsteigend zieht die Valvula venae cavae inferioris (Eustachii) als ungefähr 1 cm hohes, vollkommen solid gebautes, halbmondförmiges, besonders stark entwickeltes Band, die Mündung der Vena cava inferior vorn und nach rechts umgreifend.

Bei genauer Betrachtung der Fossa ovalis, welche durch einen sehr stark ausgeprägten Limbus Vieusenii markiert ist, bemerkt man, daß durch ein persistierendes Foramen ovale eine Verbindung des rechten mit dem linken Vorhof dargestellt wird. Dasselbe ist für eine Sonde von der Stärke eines mittleren Katheters gut durchgängig. Der freie hintere Rand des spaltenförmigen Loches zeigt an der Mündung in den linken Vorhof eine niedere, halbmondförmige, häutige Bildung, eine rudimentäre Valvula foraminis ovalis, welche von oben her die Fossa ovalis zum Teil deckt. Es besteht somit kein Abschluß zwischen rechtem und linkem Vorhof.

Unmittelbar vor der Valvula Eustachii, in dem Winkel zwischen unterer, vorderer und linker Wand liegt die sichelförmige, wohl ausgebildete Valvula sinus coronarii (Thebesii) und vor derselben noch ein Muskelsehnenbalken, der von dem linken unteren Horn der Sichel beginnend, schräg nach rechts oben zieht und an der Stelle der Valvula venae cavae inferioris (Eustachii) ansetzt, wo dieselbe verstreichend in den Limbus Vieusenii übergeht.

Ungefähr 1½ cm über dem Limbus fossae ovalis bemerkt man noch eine runde Öffnung, durch die man beim Sondieren in die Lungenvene des linken Oberlappens gelangt. Über dieser Öffnung liegt noch die Einmündungsstelle eines andern Gefäßes, das sich als die Lungenvene des rechten Oberlappens entpuppt.

Die Valvula tricuspidalis zeigt nichts Abnormes. Die Pulmonalklappen sind zart, das Pulmonalostium ohne Besonderheiten. Die aufgeschnittene Arteria pulmonalis mißt am Klappenring 2½ cm. Zu bemerken ist vielleicht noch, daß die Arteria pulmonalis nicht wie bei dem normalen rechten Ventrikel in annähernd rechtem Winkel denselben verläßt, sondern mehr spitzwinklig abgeht.

Das größte Interesse verdient das linke Herz. Wie schon erwähnt, erscheint das linke Herz im Vergleich zu dem mächtigen rechten Herzen nur als ein Anhängsel desselben.

Die Eröffnung des linken Vorhofs ergibt, daß derselbe nicht eine einräumige Höhle darstellt, sondern daß eine Scheidewand dieselbe in zwei ungeleich große Hälften teilt, von denen die oben gelegene bedeutend kleiner ist als die untere. Beide Räume kommunizieren in keiner Weise miteinander, es ist nirgends in der Scheidewand eine Öffnung zu konstatieren.

Das Diaphragma stellt eine breite, häutige Platte dar, die im allgemeinen von rechts oben und vorn nach links hinten und unten verläuft und direkt in die

vorerwähnte, als Valvula foraminis ovalis gedeutete Bildung übergeht. Medial setzt sich das Diaphragma ungefähr an der Übergangsstelle von oberer und vorderer Wand des Gesamtvorhofs über dem Foramen ovale an, inseriert in bogenförmiger Linie unten an der Scheidewand zwischen rechtem und linkem Vorhof, um lateral wieder im Bogen aufwärtssteigend sich an der Übergangsstelle von vorderer und hinterer Wand des Gesamtvorhofs anzusetzen.

In die kleinere, oben gelegene Hälfte des linken Vorhofs münden nun die Lungenvenen ein, und zwar die vom rechten sowie linken Unterlappen, während, wie schon erwähnt, die Venen des rechten und linken Oberlappens direkt in den rechten Vorhof einmünden. Ein Mittellappen der rechten Lunge existiert nicht.

Der darunter gelegene Teil des linken Vorhofs enthält das Herzohr. Unter dem Teile des Diaphragmas, der an der Übergangsstelle von vorderer und oberer Wand des Gesamtvorhofs ansetzt, versteckt liegt das offene Foramen ovale, das dem Blick noch mehr entzogen wird durch die schon vorerwähnte Faltenbildung, die von dem eben genannten Teile des Diaphragmas in nach rechts konkavem Bogen nach unten und medial verläuft und direkt über der Ansatzstelle des Aortenzipfels der Mitralis inseriert.

Auf die Mitte der Oberfläche des Diaphragmas strahlen einzelne Muskelbündelchen der Vorhofsmuskulatur aus.

Der linke Ventrikel ist nach hinten und seitlich verlagert. Die Höhle desselben ist klein, ungefähr pyramidenförmig, die Spitze der Pyramide nach der Herzspitze zu gelegen. Die Wanddicke inklusive der Trabekelschicht beträgt 6 mm. Das Trabekelsystem, das im rechten Ventrikel so ansehnlich entwickelt ist, besteht hier aus einem System feinster Bälkchen, aus dem sich drei schlanke Musculi papillares erheben, um sich mit ihren Chordae tendineae an der Valvula mitralis zu befestigen.

Die Aorta verläßt an normaler Stelle den linken Ventrikel, die Aortenklappen sowie die Intima der Aorta sind zart, ohne Besonderheiten, die aufgeschnittene Aorta am Ansatz der Klappen mißt 2 cm.

Der Ductus Botalli ist geschlossen.

Wir haben hier eine seltene Herzmißbildung vor uns, ein Herz mit drei Vorhöfen, genauer mit einem linken Doppelvorhof und einem einfachen rechten Atrium.

Einen ganz ähnlichen Fall von Herzmißbildung beschreibt Borst, einen weiteren, der in allen wesentlichen Punkten mit Borsts Fall übereinstimmt, haben Peter Potter und S. Walter Ranson aus dem anatomischen Institut der St. Louis-Universität publiziert.

Borst fand in einem sonst wohlgebildeten Herzen einer 38 jährigen Frau im linken Vorhof ein Diaphragma, durch welches die Höhle des Atriums in zwei ungleich große Hälften geteilt wurde. In die obere, größere Hälfte münden fünf Lungenvenen. Das Diaphragma verläuft nicht in horizontaler

Richtung, sondern schräg durch den linken Gesamtvorhof, und zwar von oben, vorn und außen, nach unten, hinten und innen. Seine Ansatzlinie entspricht vorn und lateral der Grenze der oberen und der vorderen bzw. seitlichen Wand des Gesamtvorhofs, medial setzt sich das Diaphragma an der Scheidewand zwischen rechtem und linkem Vorhof an, und zwar ungefähr entsprechend dem unteren Rande der Fossa ovalis; hinten inseriert das Diaphragma $1\frac{1}{2}$ cm über dem Ansatz des hinteren Zipfels der Mitralis. An dieser letzteren Stelle befindet sich zwischen seinem freien Rande und der hinteren Vorhofswand ein rundliches Loch, welches die einzige Verbindung der beiden übereinander gelagerten Abteile des linken Atriums darstellt.

Zum besseren Verständnis der eben beschriebenen Herzmißbildungen sei hier in kurzen Zügen die Entwicklung der Vorhofseidewand nach den Untersuchungen B o r n s geschildert.

Nach B o r n entsteht das Septum atriorum aus zwei Teilen, einem Septum primum (S_I), aus welchem die sogenannte Valvula foraminis ovalis entsteht und einem rechts von S_I entstehenden Septum secundum (S_{II}), welches den größten Teil des Limbus Vieußenii bildet. Das S_I tritt an der Grenze beider Vorhofshälften als eine von oben nach unten sich ausbreitende Scheidewand auf, welche zwischen ihrem freien unteren Rande und dem Ostium atrioventriculare commune eine Öffnung, Ostium primum (O_I), freiläßt, durch welche die beiden Vorhöfe miteinander in Verbindung stehen. Je mehr sich beim Herabwachsen des S_I das O_I verkleinert, desto mehr wird der Blutaustausch zwischen rechtem und linkem Vorhof erschwert. Es bildet sich nun im oberen Teile des S_I ein zweites Loch, das Ostium secundum (O_{II}), welches dem Bedürfnis nach einem Abfluß des linken Vorhofinhaltes entgegenkommt. In einer gewissen Zeit ist O_I und O_{II} gleich groß, und es stellt das S_I ein Band dar, das nach hinten und oben vom O_{II} , nach unten und vorn vom O_I begrenzt ist. Später schließt sich das O_I , indem sich das S_I mit seinem unteren Rande an den im Ostium atrioventriculare commune sich bildenden sogenannten Endokardkissen befestigt.

Das S_{II} entsteht an der oberen Vorhofswand als halbmondförmige Leiste rechts neben dem S_I . Es wächst in der Folge weiter herab, liegt aber nicht in derselben Ebene wie das, welches mehr von rechts hinten nach links vorn geneigt ist. Bei der Aufrichtung der Vorhöfe rückt die Ansatzlinie des S_{II} von der oberen mehr auf die vordere Vorhofswand, und der freie Rand des S_{II} sieht dann nach unten und hinten. Die Ränder beider Septen wachsen einander entgegen und schieben sich übereinander hinweg. Aus dem S_{II} wird der größte Teil des Limbus Vieußenii. Das Foramen ovale besteht zwischen den freien Rändern von S_I und S_{II} , die das Loch von vorn und oben und von hinten und unten her begrenzen. Je mehr sich S_I und S_{II} entgegenwachsen, desto mehr wird das Foramen ovale eingeengt.

Die unpaare Vena pulmonalis mündet zuerst als kleiner Spalt dicht neben dem S_I an dessen linker Seite, so daß nach Ausbildung des S_I und S_{II} die Pulmonalvene in den linken, die Hohl- und Herzvenen in den rechten Vorhof einmünden.

Borst erklärt in seinem Falle die Entstehung des abnormen Vorhofseptums in folgender Weise, indem er sich im wesentlichen auf die entwicklungsgeschichtliche Darstellung des Herzens von Born bezieht.

Borsts Auffassung geht dahin, daß das Diaphragma im linken Vorhof dem Septum primum Borns, die Öffnung im Diaphragma, durch welches eine Verbindung zwischen oberem und unterem linken Vorhof dargestellt wird, dem Ostium primum Borns entspricht, und daß das den rechten einfachen und den linken Doppelvorhof trennende, den Limbus Vieusenii tragende Septum mit dem Septum secundum Borns identisch ist. Das Zustandekommen dieser Mißbildung ist nach Borsts Ansicht in einer fehlerhaften Anlage der Lungenvene zu suchen, die sich statt links vom Septum primum, an dessen rechter Seite angelegt hat.

Auch in unserem Falle glaube ich das den linken Vorhof in zwei Abteile trennende Diaphragma mit dem Septum primum Borns, das bis auf ein offenes Foramen ovale den linken Doppelvorhof vom rechten Vorhof trennende Septum mit dem Septum secundum Borns identifizieren zu können.

Das SI hat sich fehlerhaft an der linken statt an der rechten Seite der Lungenvene angelegt. Dadurch wird zunächst das Lungenvenenblut dem rechten Vorhof zugeteilt. Das Septum primum hat bei seinem Herabwachsen die Endokardkissen nicht erreicht, sondern ist im Bereich des oberen Randes der Fossa ovalis des SII mit letzterem verwachsen und hat dadurch einen vollständigen Abschluß des linken Vorhofs vom linken Ventrikel herbeigeführt. Es findet sich in dem vom Septum primum gebildeten abnormen Diaphragma des linken Vorhofs nirgends eine Öffnung, wodurch eine Kommunikation zwischen oberer und unterer Hälfte des linken Gesamtvorhofs erzielt würde. Darin liegt ein Unterschied zwischen meinem Fall und den von Borst und Pötter und Ranson beschriebenen Fällen.

Die Fossa ovalis wird von einer deutlichen, wenn auch rudimentären Klappe, die sich in Form der vorher erwähnten halbmondförmigen Bildung darstellt, von oben nur teilweise gedeckt, die Fossa ovalis ist also in ihrer unteren Hälfte offen.

Die rudimentäre Klappe ist die direkte Fortsetzung des abnormalen Vorhofseptums und dürfte dessen Identität mit dem Septum primum Borns, aus dem ja normalerweise die Valvula foraminis

ovalis hervorgeht, gerade durch diesen Befund sicher sein. Daß es zu einem Verschluß des Foramen ovale nicht kam, liegt an der abnormen Richtung des Septum primum durch seine fehlerhafte Anlage links neben den einmündenden Lungenvenen.

Normalerweise stehen sich das Septum primum und secundum wie die Branchen einer Schere gegenüber und gleiten aneinander vorbei. Hier aber ist das Septum primum durch dasandrängende Blut der Lungenvenen abgedrängt und in Winkelstellung zum Septum secundum gebracht, so daß der sonst zur Bildung der Valvula foraminis ovalis dienende Teil des Septum primum nicht zum Verschlusse hinreicht.

Wie schon oben gesagt, ist das Septum primum eben auch gar nicht bis zu den Endokardkissen herabgewachsen, sondern ebenfalls wohl infolge seiner Winkelstellung zum Septum secundum mit letzterem am oberen Rand des Limbus verwachsen.

Das Septum secundum hat sich in normaler Weise entwickelt, rechts neben dem Septum primum. Das Septum secundum bildet zum größten Teil den Limbus Vieusenii, der in unserem Falle sehr wohl ausgebildet ist.

Das Foramen ovale öffnet sich in unserem Falle in den unteren Teil des linken Doppelvorhofs und stellt somit die einzige Quelle dar, aus der der linke Ventrikel sein Blut bezieht. Daß der Blutzfluß nur ein geringer sein konnte, ergibt sich aus der funktionellen Atrophie der linken Kammer.

Schon bei der Beschreibung des Herzens haben wir eine ganz abnorme Einmündung der Lungenvenen konstatiert, indem die Venen des linken und rechten Unterlappens der Lungen in den oberen Teil des linken Doppelvorhofs, die Venen des rechten und linken Oberlappens in das rechte Atrium münden.

Durch diese merkwürdige Verteilung der Lungenvenen wird der Fall äußerst kompliziert. Man kann hier keineswegs annehmen, daß die Lungenvene sich ursprünglich als gemeinsamer Stamm angelegt hat, sonst müßten ja auch alle Lungenvenen in den linken Vorhof einmünden.

Am einfachsten scheint mir die Erklärung, daß die Lungenvenen sich getrennt und wahllos angelegt haben und durch die in unserem Falle obendrein abnorme Entwicklung der Vorhofsepten teils dem linken, teils dem rechten Vorhof zugeführt wurden.