

VII.

Beiträge zur Lehre der Herzmißbildungen.

(Aus der Prosektur des Kantonspitals St. Gallen.)

Von

Dr. Otto W en n e r ,

prakt. Arzt, St. Gallen.

(Hierzu 7 Textfiguren.)

Seitdem die Arbeiten von R o k i t a n s k y , H i s , B o r n , R o e s e und andern die Entwicklungsgeschichte des Herzens nicht nur in großen Zügen, sondern für einzelne Herzabschnitte auch recht eingehend klargelegt haben, können immer mehr Herzmißbildungen auf Abweichungen von der normalen Entwicklung zurückgeführt werden, welche am häufigsten auf einer Hemmung oder einem Stillstand derselben beruhen.

Immerhin bestehen in den Anschauungen der verschiedenen Autoren noch viele Differenzen, und über manche Punkte der Herzentwicklung herrscht noch Dunkelheit und Unsicherheit, so daß nicht alle vorkommenden Herzmißbildungen ihrer Entstehung nach durch unsere heutigen embryologischen Kenntnisse leicht und eindeutig erklärt werden können. Sehr oft werfen im Gegenteil beobachtete Bildungsfehler neues Licht auf die entwicklungs geschichtlichen Vorgänge und deren Störungen und tragen zur Er härtung bisheriger Theorien oder zur Aufklärung strittiger Fragen bei.

Das lebhafteste Interesse erweckten immer die Defekte der Ventrikelscheidewand und ihre enge Beziehung zu den Anomalien in der Stellung und dem Kaliber der großen Arterienstämme Aorta und Pulmonalis. Die Entstehung dieser Defekte hängt eng zusammen mit den letzten Stadien in der Entwicklung des Herzens d. i. mit der definitiven Scheidung der beiden Herzkammern und der Einbeziehung der ursprünglich über dem rechten Ventrikel stehenden Aorta in den linken Ventrikel.

R o k i t a n s k y gab im Jahre 1875 als erster eine genaue Beschreibung dieser Vorgänge und der hierbei entstehenden pathologischen Bildungen. Seine Theorien sind zum Teil auch heute noch, trotz neuer entwicklungsgeschichtlicher Kenntnisse unentbehrlich und können durch nichts Besseres ersetzt werden.

Im folgenden ist das Wesentlichste aus den Anschauungen R o k i - t a n s k y s und aus den neuesten Forschungen H i s' und B o r n s und anderer, soweit es zum Verständnis der fraglichen Mißbildungen unbedingt notwendig ist, mitgeteilt.

Nach R o k i t a n s k y wird das Foramen interventriculare zur Aortenöffnung, bleibt also als eine Öffnung fortbestehen. Das unterste Stück der rechten Aortenwand wird von der rechten Kammer her durch einen Muskelwulst gebildet, der vom vorderen Schenkel des Ventrikelseptums aus als hinterer Teil des vorderen Septumschenkels dem Septum aorticum folgend nach rechts und hinten oben bis zur Pars membranacea wächst und auf diese Weise die Aorta in den linken Ventrikel einbezieht. Die Nichtentwicklung dieses Muskelwulstes bedingt nach R o k i t a n s k y die Defekte im hinteren Teil des vorderen Septumschenkels.

Nach den embryologischen Untersuchungen von H i s , B o r n und R o e s e dagegen wird dieses Schlußstück, welches die beiden Ventrikel definitiv von einander trennt und die Aorta in die linke Kammer einbezieht, nicht vom Ventrikelseptum, sondern vom Septum trunci communis (sive septum aorticum) geliefert. Demnach muß man die Septumdefekte auf ein mangelhaftes Herabwachsen der Truncusscheidewand zurückführen. Auf diese Weise erklären O r t h und H a r t die Entstehung der Defekte bei ihren pathologischen Fällen.

Aber auch zwischen den Darstellungen von H i s und von B o r n besteht ein Unterschied. Nach H i s wird das Foramen interventriculare durch das Septum aorticum nicht zum Verschwinden gebracht, sondern bleibt als Aortenzugang bestehen, und jenseits von ihm bildet sich das fehlende Stück Scheidewand als eine Verlängerung des vom Bulbus herabwachsenden Septum aorticum. H i s stimmt also mit R o k i t a n s k y darin überein, daß das Foramen interventriculare zum Aorteneingang wird. Nach B o r n dagegen schließt das Aortenseptum das Foramen interventriculare selbst zu, indem es den beiden Bulbuswülsten nach sich herunterlassend das Foramen ausfüllt, wie ein Rolladen in seinen Schienen die Fensteröffnung. Dadurch geht das Foramen interventriculare in der rechten Aortenwand bzw. in der Kammerseidewand auf.

Ein weiteres Moment spricht für die Richtigkeit der Anschauung B o r n s. Das Foramen interventriculare liegt in der Ebene des Ventrikelseptums, weil es eben ein Loch in diesem darstellt. Die Aortenöffnung am ausgebildeten Herzen aber liegt annähernd horizontal. Wird das Foramen interventriculare zur Aortenöffnung, so ändert sich seine Lage demnach um 90°. Diese müßte aus der Vertikalen allmählich in die Horizontale übergehen. Solche Übergangsstellungen sind nicht beobachtet worden.

Wird aber das Foramen interventriculare nicht zur Aortenöffnung, sondern wie B o r n es schildert, zur rechten Aortenwand, so liegt die Aortenöffnung von Anfang an in einer horizontalen Ebene und parallel zu allen Querdurchschnitten der aufsteigenden Aorta wie am späteren ausgebildeten Herzen.

Wohl springt am normalen Herzen die rechte Aortenwand erkerförmig in den rechten Ventrikel vor, und scheint dies für die Entwicklungsweise nach

R o k i t a n s k y und H i s zu sprechen. Aber dies Verhalten der Aortenwand ist auch nach der Theorie B o r n s erklärlich, da die Ventrikelscheidewand windschief von vorn nach hinten gekrümmmt ist und nach rechts ausbiegt.

Weitere Differenzen in den Anschauungen zur Zeit R o k i t a n s k y s und denjenigen der neuesten Forschungen betreffen die Pars membranacea. Früher wurde angenommen, sie gehöre entwicklungsgeschichtlich zur Ventrikelscheidewand und bezeichne die Stelle des Foramen interventriculare, welche sich zuletzt schließt. Nach H i s wird sie aus dem Septum intermedium des Vorhofs gebildet, welches sich zum Teil auch noch an dem Aufbau des Septum aorticum beteiligt, indem es mit dem Septum inferius und dem Septum trunci verschmilzt. Nach B o r n stellt die Pars membranacea die Stelle dar, wo die letzte Vereinigung des hinteren Bulbusseptum mit dem freien Rande des Ventrikelseptums stattfindet. Ein Septum intermedium anerkennt B o r n nicht.

Ungewißheit herrscht auch über die Herkunft desjenigen Teiles der Kammerscheidewand, welchen R o k i t a n s k y als vorderen Teil des Ventrikelschenkels bezeichnet und genetisch zum Septum inferius rechnet. H i s läßt diesen Teil dagegen ebenfalls aus dem Truncusseptum, und zwar aus dessen linkem Schenkel, entstehen. Dieser Ansicht schließt sich auch P r e i s z an.

Im weiteren sind unsere Kenntnisse über die Größe des Anteils, welchen diese verschiedenen Gebilde: vorderer Teil des vorderen Ventrikelseptums, hinterer Teil desselben oder Septum aorticum, Pars membranacea, an der Bildung des fertigen Herzens nehmen, sehr gering.

Nur von der Pars membranacea wird übereinstimmend berichtet, daß ihre Ausdehnung ungeheuer variiere, daß sie einmal ganz klein sei, ein andermal einen großen Teil der Kammerscheidewand bilde. Wie weit in die Kammer hinab aber das Truncusseptum, oder aber wie hoch hinauf der mittlere Teil des Septum inferius reicht, in welcher Höhe normalerweise der untere Rand des Foramen interventriculare steht, darüber sind die Meinungen gar nicht fixiert. Das geht aus den entwicklungsgeschichtlichen Darlegungen der verschiedenen Forscher klar hervor. Wenn dieser Teil fehlt, so entsteht, wie wir gesehen haben, ein unter dem Aortenostium gelegener Kammerscheidewanddefekt, der so zu sagen immer links und rechts von den medialen Segeln der Zipfelklappen verdeckt ist, d. h. unterhalb des Niveaus der Atrioventrikularöffnung liegt. In der neuesten Arbeit über die Entwicklung des Herzens von B o r n ist mehrmals betont, daß das Foramen interventriculare, bevor es durch das Aortenseptum geschlossen wird, in toto, d. i. also auch mit seinem unteren Rande oberhalb des Niveaus der Atrioventrikularöffnungen gelegen ist. In diesem Falle muß man folgerichtig einen Septumdefekt auf ein mangelhaftes oder unvollkommen entwickeltes Ventrikelseptum, d. i. Septum inferius zurückführen. H i s läßt dagegen den oberen Rand des Septum inferius nicht bis in die Höhe der Atrioventrikularöffnungen reichen. Darum können Forscher, die sich an seine Darstellung halten, den Scheidewanddefekten ein mangelhaftes Wachstum des Aortenseptums zugrunde legen.

Neben den Scheidewanddefekten im hinteren Teil des vorderen Septums finden sich auffallend häufig Stellungs- und Kaliberanomalien der Aorta und Pulmonalis, besonders eine zu weit rechts stehende Aorta und Stenose der Pulmonalis, so daß man nach einer gemeinsamen Ursache für diese Anomalien gesucht hat. Rokitansky hat eine Theorie aufgestellt, welche diese Bildungsfehler auf eine gemeinsame Ursache zurückführt, und die meisten vollkommen aufklärt. Trotzdem diese Rokitansky'sche Theorie teilweise auf unrichtigen embryologischen Vorstellungen basiert und eine Reihe von ähnlichen Fehlerkombinationen nicht zu erklären vermag, ist sie bis heute durch keine andere Theorie ersetzt worden, welche die häufigsten Fehlerkombinationen aus einer gemeinsamen Ursache besser erklären könnte. Für einige Fälle von sog. korrigierter Transposition hat Loechte (in: Ein Fall von Situs viscer. irregular. nebst einem Beitrag zur Lehre von der Transposition der arteriellen großen Gefäßstämme des Herzens. Ziegler's Beitr. Bd. 24, 1898) eine neue Erklärung zu geben versucht, mit der wir uns später befassen werden. Die Fälle, welche sich dem Rokitansky'schen Schema nicht fügen wollen, mehren sich auch und zeigen die Unzulänglichkeit der Theorie.

Wie schon angedeutet, findet man bei Septumdefekt am häufigsten eine zu weit nach rechts gerückte Aorta. Die Normalstellung der Aorta und Pulmonalis oder gar ein Linksstand der Aorta kommen seltener vor. Wir nehmen mit der Mehrzahl der Autoren (Rokitansky, His usw.) dann eine Normalstellung der Gefäße an, wenn die Pulmonalis vorn links, die Aorta hinten rechts steht. Diese Annahme ist nicht allgemein. Nach der ausgezeichneten Arbeit Borns steht normalerweise die Pulmonalis zwar vorn, aber rechts, die Aorta hinten und links. Und Loechte schließt sich dieser Auffassung ausdrücklich an.

Beschreibung der eigenen Fälle.

Fall 1. Sammlungs-Nr. 711. Defekt im mittleren Teil des Septum ventriculorum. Foramen ovale und Ductus Botalli offen. Arterienstämme stehen hintereinander, Pulmonalis vorn, Aorta hinten und eher etwas zu weit links. Neugeborener Knabe. Frühgeburt in der 31. Woche, lebend geboren mit 40 cm Länge und 1320 g Gewicht. Mutter III para. Kind stirbt nach $\frac{3}{4}$ Stunden.

Die Sektion ergibt Kopfgeschwulst, Ödem am Kopfe, Hals und Scrotum. Subepikardiale Blutungen.

Das in Alkohol fixierte Herz ist an der Außenseite gemessen 3 cm lang, 2,8 cm breit, 2 cm dick. Der linke Ventrikel hat bis 4 mm Wanddicke, zwei zarte Mitralklappen. Die Aorta mit drei normal gestellten Semilunarklappen steht hinten etwas links von der Pulmonalarterie und mißt über den Klappen 14 mm Umfang. Die Pulmonalis in der gleichen Höhe 16 mm. Die Wandstärke beider Arterien ungefähr gleich. Im Ventrikelseptum ein etwa linsengroßer Defekt, dreieckig, mit abgerundeter, nach unten sehender Spitze, 3 mm hoch und breit, links vom medianen Mitralsegel, rechts vom medianen Tricuspi-

caussegel bedeckt. Er hat fleischige Ränder. Nur hinten stößt er an die unter den medianen Hälften der rechten vorderen und der hinteren Semilunarklappe gelegene Pars membranacea. Der vordere Septumschenkel setzt sich zwischen den beiden vorderen Aortenklappen an, der hintere unter der hinteren Aortenklappe. Der rechte Ventrikel weit mit normaler Tricuspidalklappe. Auffallend lange, schlanke Papillarmuskeln. Conus pulmonalis gut ausgebildet. Foramen ovale in Form einer 1,5 mm breiten Spalte offen. Limbus Vieussenii gut entwickelt. Ductus arteriosus für anatomische mittelstarke Sonde durchgängig. Nirgends Reste entzündlicher Prozesse. In den linken Vorhof münden nur zwei Lungenvenen. Die beiden Coronararterien zeigen normalen Ursprung und Verlauf.

Fall 2. Sammlungs-Nr. 707. Defekt im hinteren Teil des vorderen Ventrikelseptums. Anomale Stellung der arteriellen Gefäßstämme bei enger links und hinten stehender Aorta und weiter rechts und vorn stehender Pulmonalis. Foramen ovale und Ductus Botalli offen.

Herz eines 3½ jährigen Kindes, in Alkohol fixiert. Hypertrophie beider Hälften. Länge von der Basis zur Spalte 4½ cm, Breite an der Basis 5 cm Dicke 3½ cm. Form konisch. Wand des rechten Ventrikels bis 3 mm, des linken Ventrikels bis 6 mm dick. Die aus einem Conus arteriosus aufsteigende Pulmonalarterie steht vorn rechts, die Aorta hinten links. Nur zwei Aortenklappen, eine rechte und etwas vordere, eine linke und etwas hintere. Aus jedem Sinus Valsalvae entspringt eine Coronararterie. Der Umfang, an der aufgeschnittenen Aorta gemessen, ist gerade oben an den Semilunarklappen 20 mm, im aufsteigenden Teil 26 mm, an der Einmündungsstelle des Ductus Botalli 16 mm, unterhalb im absteigenden Teil 19 mm. Der aufsteigende Teil der Aorta bis zum arteriellen Gang ist also spindelförmig erweitert. Die Pulmonalarterie ist über den drei normalen Semilunarklappen 31 mm weit, ihre Wandung normal dick, nur wenig dünner als diejenige der Aorta. Der Ductus arteriosus für eine gewöhnliche, anatomische Sonde durchgängig. Im hinteren Teil des vorderen Septums ein fast kreisrundes, wie gestanzt aussehendes Loch von 7 mm Durchmesser, das nur an einer Stelle hinten oben von der Pars membranacea begrenzt ist, sonst überall vom muskulösen Septum umgeben ist, welch letzteres insbesondere zwischen oberem Defektrande und rechter Aortenklappe einen 4 mm hohen dicken Muskelwulst bildet. Rechts und hinten am Aortenumfang, zwischen beiden Klappen die sehr große Pars membranacea, die bis in die Mitte der rechten vorderen Aortenklappe reicht. Der vordere Septumschenkel setzt unter dem vorderen Teil der rechten vorderen Aortenklappe ein. Vom rechten Ventrikel her ist der Anblick des Septumdefektes gleich wie von links her. Durch diesen linkerseits vom medialen Mitralsegel verhängten Defekt gelangt man nach dem rechten Ventrikel unter den vordersten Teil des inneren und zwischen inneres und vorderes Tricuspidalsegel. Rechter Ventrikel stark dilatiert und hypertrophisch. Das Foramen ovale bildet einen 2 mm weiten Gang, von der rechten Vorkammer nach vorn links in das linke Atrium führend. Drückt man Valvula und Annulus Vieussenii zusammen, so schließt sich die Öffnung bis auf eine ganz kleine Stelle.

Die Vena coronaria mündet mit einem stark erweiterten Endstück in den rechten Vorhof. Die Mündung ist durch ein senkrechtes, fibröses Strangbündel in zwei Hälften geschieden. Nirgends Entzündungserscheinungen.

Fall 3. Sammlungs-Nr. 708. Anomale Stellung der großen arteriellen Gefäßstämme; die Aorta zu weit rechts; Pulmonalis links und weiter als die Aorta. Septumdefekt im vorderen Septumschenkel. Foramen ovale geschlossen. Ductus Botalli offen.

Mutter 41jährige Drittgebärende. Kind weiblichen Geschlechts wird in der 32. Schwangerchaftswoche geboren. Länge 40 cm, Gewicht 1500 g bei der Geburt. Tod nach 3½ Tagen.

Sektionsergebnis. Leiche 45 cm lang, 1300 g schwer. Viel Wollhaar, bläuliche Haut, kurze, weiche Nägel. Mager. Ziemlich hyperämische Kopfschwarze. In den Hirnsinus viel flüssiges dunkles Blut. Lungen sind lufthaltig, verstreute schwarzrote, nicht prominente und nicht vertiefte Lobuli abgerechnet, die nur dunkles Blut geben. Im ganzen sind sie sehr blutreich. Thymus blutreich. Herz sehr breit, beiderseits viel dunkles, geronnenes und zum Teil auch flüssiges Blut. Thyreoidea vergrößert, dunkelschwarzrot, blutreich. Milz mittelgroß, dunkelrot, prall. Linke Niere größer als rechte, beide mit Bilirubininfarkt. Nebennieren ohne Besonderheiten. Im Magen wenig weißlicher Schleim, diffus dunkelrote Mucosa mit etwa 1 mm großen, reichlichen, aphthenartigen, aber zum Teil leicht prominenten Plaques. Ein Meckelsches Divertikel von 11 mm Länge. Im Dickdarm auf der Höhe der Längsfalte lange, schmale, streifenförmige Hämorrhagien. 12½ cm unterhalb des Anfangs des Jejunums ein 2 mm breites Nebenpankreas. Knochen normal. Sonst nichts Besonderes.

Beschreibung des Herzens. Breite an der Basis des Ventrikels am frischen Herzen 4 cm, Länge vom Pulmonalsprung bis zur Spitze 3 cm, größte Dicke 2,5 cm. Der rechte Ventrikel hat vorn an der Basis eine Breite von 3,4 und hinten von 2 cm. Der äußeren Herzform nach ist ein richtiger Pulmonalconus nicht vorhanden, die Pulmonalis setzt sich scharf gegenüber der flachen Ventrikelbasis ab. Ebenso die Aorta, zwischen deren rechter vorderen Wand und Kammerwand eine deutliche scharfe Einziehung besteht. Die Aorta steht mit ihrem Ursprung ganz rechts und etwas hinten von der Pulmonalis, entspringt aber aus dem linken Ventrikel, die Pulmonalis aus dem rechten. Die beiden Hohlvenen zeigen nichts Besonderes. An der Einmündung der oberen eine zarte halbmondförmige Klappe, von der ein Gespinst zarter Fäden sich an der hinteren Vorhofswand ansetzt. Der Vorhof weit, kräftig. Der rechte Ventrikel hat sehr gut entwickelte Muskulatur bis 2 mm Dicke ohne Trabekel. Tricuspidalis zeigt nur eine Gruppe Papillarmuskeln, welche an der Spitze des Herzens teils vom Septum, teils mit Hilfe von Querbalken an der vorderen und hinteren Wand entspringt. Sonst inserieren die Sehnenfäden direkt an der Ventrikelwand. Die Pulmonalarterie zeigt drei gut ausgebildete Semilunarklappen, keine Stenose, und hat aufgeschnitten einen Umfang von 2 cm und fast 1 mm Wanddicke. Von innen betrachtet ist ein sehr weiter, dickwandiger Pulmonal-

conus vorhanden, mit abnorm breiter Spitze, von der ein Teil noch links von der Pulmonalis liegt. Bedeckt von dem medianen Segel der Tricuspidalis findet sich im oberen Teil des Septum ventriculorum eine nach unten zu etwas stumpf dreieckige Öffnung, von abgerundeten Fleischwülsten begrenzt und namentlich vom Conus pulmonalis wie durch einen dicken Fleischbalken geschieden. Am hinteren oberen Rande dieser Öffnung ist die kleine Pars membranacea sichtbar. Das Ventrikelseptum setzt zwischen der vorderen und der hinteren linken Klappe ein. Die Weite der Öffnung beträgt auf der linken Ventrikelseite etwa 6 mm in der Quere und 5 mm in der Länge. Sie ist deutlich breiter als der Durchmesser der Aorta und greift nach hinten über diese hinaus. Sie ist vom Aortensegel der normalen Mitralsen bedeckt. Der linke Vorhof zeigt nichts Besonderes. Der linke Ventrikel erscheint weit, hat eine Wandstärke von $1\frac{1}{2}$ mm in der Mitte, kräftige Trabekel und Papillarmuskeln. Aortenklappen normal, etwas nach links gedreht, so daß von den die Coronararterien entsendenen Klappen die eine die hintere Klappe, die andere eine vordere linke geworden ist, während die dritte Klappe rechts und etwas vorn steht. Die Aorta verzweigt sich normal, ihr Umfang mißt an der Mündung 17 mm, in der Mitte des aufsteigenden Teils 1,8 cm. Sie ist etwas dünnwandiger als die Pulmonalis. Ductus Botalli ist für eine 4 mm dicke Sonde durchgängig. Das Foramen ovale hat eine Breite von 1 cm, ist durch eine äußerst dünne Membran verschlossen. Die Membran zeigt 10 stecknadelstich- bis stecknadelkopfgroße Perforationen und verschiedene ähnliche, sehr verdiinnte Stellen. Im vorderen Teil dagegen hat sie eine größere runde Perforation von 3 mm Durchmesser. Das Herzfleisch war bei der Sektion überall gelblich, der linke Ventrikel durchscheinend, ziemlich fest. Der Umfang des linken Ventrikels (maximal) dicht unter der Basis innen gemessen beträgt $4\frac{1}{2}$ cm und der des rechten auch $4\frac{1}{2}$ cm. Etwa 1 cm über der Herzspitze noch eine kleine Perforation des Septums zwischen zwei Trabekeln.

Fall 4. Transposition der arteriellen Gefäßstämme. Aorta enger, rechts vorn aus dem rechten Ventrikel, Arteria pulmonalis weiter, links hinten aus dem linken Ventrikel. Defekt im vorderen Teil des Septum ventriculorum. Hypertrophie des ganzen Herzens. Foramen ovale und Ductus arteriosus Botalli geschlossen.

Mutter 20jährige Erstgebärende, Vater 32 jährig. Zangengeburt. Geburtsgewicht 3850 g. Der Knabe stirbt 1 Jahr alt. Gewicht vor dem Exitus 7350 g.

Sektionsbefund. Mäßig gut entwickelte Leiche. Mäßige Totenstarre. Haut sehr blaß, an der Rückseite diffus violett, am Bauche grünlich verfärbt. Die linke Glutäalgegend springt weniger stark vor als die rechte, das linke Bein etwas dicker. Stirn rechts etwas höher. In der Bauchhöhle liegen das sehr stark bewegliche Coecum, die sehr lange Flexura sigmoidea und Dünndarmschlingen vor. Herzbeutel in großer Ausdehnung freiliegend und ohne abnormen Inhalt. Milz und Leber vergrößert, fest, sehr blutreich. Nieren vergrößert, fest, blaß. Nebennieren ohne Besonderheiten. Magen und Darm zeigen

eine mäßige Rötung der Schleimhaut, Follikel des Darms vergrößert. Schilddrüse vergrößert.

B e s c h r e i b u n g d e s H e r z e n s. Das frische Herz ist sehr groß, aufs Doppelte bis Dreifache vergrößert, von der Basis zur Spalte 9 cm, quer an der Basis $7\frac{1}{2}$ cm, die Oberfläche glatt, in den Höhlen Cruor und flüssiges Blut. Muskulatur von blaßgelblicher Farbe und fest. Nach der Fixierung in Formol beträgt die Länge vom Pulmonalisabgang bis zur Spalte 8 cm, Breite der Basis $7\frac{1}{2}$ cm, Dicke $5\frac{1}{2}$ cm. Die Aorta steigt aus dem rechten Ventrikel fast senkrecht in die Höhe und biegt über die linke Pulmonalarterie nach hinten ab. Äußerlich am Herzen kein Conus arteriosus wahrzunehmen. Die Pulmonalarterie steht hinten und links von der Aorta, an deren normaler Stelle, und steigt parallel mit ihr in die Höhe. Beide Ventrikel stark hypertrophisch. Größte Wanddicke des linken Ventrikels ohne Trabekel bis 9 mm, diejenige des rechten Ventrikels bis $5\frac{1}{2}$ mm. Im rechten Ventrikel eine wohl ausgebildete Valvula tricuspidalis, im linken Ventrikel eine ebensolche Valvula mitralis. Die Aorta hat drei gut ausgebildete Semilunarklappen, eine vordere, eine hintere linke und eine hintere rechte. Aus den beiden hinteren Klappen entspringen die zwei Coronararterien. Die Pulmonalarterie hat drei Semilunarklappen, eine linke, eine rechte und eine hintere. Über den Klappen misst die Aorta 3, 2 cm, die Pulmonalis 4,5 cm im Umfang. Im Ventrikelseptum ein großer, von hinten oben nach vorn unten verlaufender, 15 mm langer, 8 mm breiter, sanduhrförmiger Defekt, dessen obere hintere Hälfte etwas breiter ist als die vordere untere. Am hinteren oberen Rande die einen bis 3 mm breiten sichelförmigen Saum bildende, unter den medianen Hälften der rechten und hintern Semilunarklappen liegende Pars membranacea. Sonst hat der Defekt überall Muskelbegrenzung. Sein oberer Rand ist gleich vor der Pars membranacea gebildet von dem tiefsten Punkt des unteren Klappenrandes der rechten Aortenklappe und weiter nach vorn und unten zu von einem aus der vorderen Ventrikelpfeiler von 1 cm Dicke. Das untere vordere Ende des Defektes reicht fast an die vordere Wand des linken Ventrikels. Der untere hintere Rand des Defektes wird von dem daselbst etwa 8 mm dicken Septum ventriculorum gebildet. Vom rechten Ventrikel aus gesehen ist die untere Hälfte des Defektes gegenüber der oberen noch etwas mehr eingeengt, sonst von gleichem Aussehen. Der oben genannte, aus der vorderen Ventrikelpfeiler vorspringende und den Septumdefekt oben begrenzende Muskelpfeiler oder -conus versperrt, wenn man von oben in die Pulmonalis hineinsieht, deren Lumen im vorderen Teil bis zu einer Linie, die von einem Punkte zwischen hinterer und linker Semilunarklappe zur Mitte der rechten Klappe zieht. Er biegt dann, den Defekt verlassend, scharf nach rechts ab und zu einem immer dickeren Muskelbalken von mehr als 1 cm Mächtigkeit werdend, zieht er im Bogen nach vorn unten in die vordere Wand des rechten Ventrikels, so einen Conus arteriosus bildend. Auf der Kante des vorderen oberen Randes des Septumdefektes zwischen rechtem und linkem Ventrikel setzen sich Sehnenfäden für die benachbarten Teile des medianen und vorderen Tricuspidalsegels, auf dem unteren hinteren Rande des Defektes

Sehnenfäden für das mediane Tricuspidalsegel an. Im linken Ventrikel ist der Defekt vom medianen Mitralsegel verhängt. Vom rechten Ventrikel aus gesehen ist das obere hintere Drittel des Defektes vom vordersten Teil des medianen Tricuspidalsegels verdeckt, während der ganze übrige Defekt zwischen medianem und vorderem Segel sichtbar bleibt.

Tricuspidalis und Mitralis ohne Besonderheiten. Die beiden Atrien weit, muskulös, das Foramen ovale geschlossen. Am rechten Rand der untern Hohlenvenenöffnung eine durchsichtige, feinhäntige flottierende Membran, die in einen feinen, fadendünnen Strang ausläuft, welcher sich vor der Öffnung der Kranzvene anheftet. (Es ist dies offenbar ein Überrest der rechten Valvula venosa des Sinus reuniens.) In das linke Atrium münden die vier Lungenvenen. Ductus arteriosus geschlossen.

Fall 5. Sammlungs-Nr. 709. Persistenter Truncus arteriosus aus dem rechten und linken Ventrikel entspringend. Septum ventriculorum oben durchbrochen. Offenes Foramen ovale. Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel.

3 Tage altes, sehr kräftiges, gut ernährtes Kind weiblichen Geschlechts mit 4250 g Gewicht und 52 cm Länge bei der Geburt. Das dritte Kind der Mutter.

Die Sektion ergibt folgendes: Gewicht der Leiche 3800 g. Kräftige, gut genährte Leiche. Die Lungen blutreich, luftleer, dicht und fest. Leber dunkelrot mit ungleich verteilter Muskatnusszeichnung. Nieren hyperämisch.

Das in Alkohol fixierte Herz hat vom Ursprung des Truncus communis zur Spitze eine Länge von $4\frac{1}{2}$ cm, eine Breite von 4 cm. Das Herz ist vergrößert durch Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel, besonders des linken. Wanddicke des linken Ventrikels bis 5 mm, des rechten Ventrikels bis 2,5 mm. Ein Conus pulmonalis fehlt äußerlich ganz. Der gemeinsame Arterienstamm steigt anscheinend aus dem rechten Ventrikel mit einer leichten, nur angedeuteten Ausbiegung nach rechts, in die Höhe. Er misst aufgeschnitten gerade über den Klappen 2,6 cm im Umfang und besitzt drei zarte Semilunarklappen, je eine rechte und linke vordere und eine hintere. Nahe dem hinteren Ende der rechten vorderen Semilunarklappentasche führt eine Öffnung in die Coronararterie, welche in die Atrioventrikularfurche des rechten Herzens und nach hinten führt. Die Hälfte der linken vorderen und die Hälfte der hinteren, sowie die rechte Semilunarklappe fallen in den rechten Ventrikel. Die linke vordere und die hintere Klappe reichen mit ihren einander zugekehrten Enden höher in das Truncuslumen hinauf, als die anderen Klappen, und gerade oberhalb ihres Treffpunktes sieht man die Mündung der andern Coronararterie. $1\frac{1}{2}$ cm über den Klappen zweigt hinten und links am gemeinsamen Truncusstamm die rechte Pulmonalarterie, gerade über dieser und noch mehr links die linke Pulmonalarterie ab. Rechts am Truncus, in gleicher Höhe mit der rechten Pulmonalis geht die rechte Anonyma ab. Weiterhin zeigt der Truncus den normalen Aortenverlauf. Der gemeinsame Arterienstamm entspringt mit den zwei vorn und rechts

gelegenen Dritteln aus dem rechten, mit dem links und hinteren Drittel aus dem linken Ventrikel, d. h. er reitet über einem Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums, welcher die Form eines Dreiecks besitzt, dessen nach oben gekehrte Basis 7 mm weit und etwas weniger breit ist als der Durchmesser des Truncus, dessen Seiten vorn und hinten je von einem dicken, muskulösen Pfeiler gebildet werden. Höhe des Defektes von Basis zur Spalte 8 mm. Der vordere Muskelpfeiler des Septumdefektes setzt unter der linken vorderen Semilunarklappe an. An der rechten Hälfte der hintern Klappe setzt sich eine kleine Pars membranacea an, die noch den Septumdefekt im oberen hinteren Winkel begrenzt. Der Defekt im Ventrikelseptum wird rechts vom innern Tricuspidalsegel, links vom medialen Mitralsegel bedeckt. Foramen ovale offen. Die im oberen und hinteren Teil mehrfach perforierte Valvula foraminis ovalis reicht weit nach vorn. Zwischen ihrem sichelförmigen Rand und dem vorderen Rand des Annulus Vieuussenii sieht man durch eine 1 cm hohe und 8 mm breite Lücke von einem Vorhof in den andern. Die Vena coronaria cordis mündet mit einem stark erweiterten Endteil in den rechten Vorhof. Nirgends am Herzen Entzündungsscheinungen.

Fall 6. Sammlungs-Nr. 86. Herz mit 1 Ventrikel und 2 Vorhöfen. Fehlendes Ventrikelseptum. Persistierender Truncus arteriosus communis und persistierende linke obere Hohlvene. Atresie des linken Ostium atrioventriculare. Offenes Foramen ovale.

2½ Tage alter Knabe, geboren mit 50 cm Länge, 3240 g Gewicht von einer V paren, 31 Jahre alten Mutter.

Sektionsergebnis. Gut entwickelte männliche Leiche. Schwache Totenstarre. Herzbeutel 2 Finger breit vorliegend. Herz entsprechend groß, in den Höhlen flüssiges Blut. Beide Lungen flaumig. Lungenlappen nur andeutungsweise voneinander getrennt. Spaltung des harten und weichen Gaumens.

Das in Formalin konservierte Herz ist vom Abgang des Gefäßstammes bis zur Spalte 32 mm lang, an der Basis 3,5 cm breit und 2,5 cm dick. Muskulatur des Ventrikels überall gleichmäßig dick, etwa 7 mm, ziemlich fest. Es besteht nur eine Ventrikellhöhle. Das Septum ventriculorum fehlt. Zwischen Ventrikellhöhle und rechtem Atrium eine gut ausgebildete dreizipelige Venenklappe, deren vorderes Segel mit seinen Sehnenfäden an einem aus der vorderen Wand etwas vorspringenden starken Muskelpfeiler ansetzt, der wohl einem schwachen Ansatz eines Ventrikelseptums entspricht und dem außen am Herzen eine leichte Furche entspricht, in welche ein Ast der Coronararterie verläuft. Kein Arterienconus. An der gewöhnlichen Abgangsstelle der Pulmonalarterie geht ein weiter Stamm ab, von dem sich zwei Pulmonalarterien abzweigen und welcher im weiteren entsprechend dem Verlaufe der Aorta gelagert ist und sich verteilt. Die drei Klappen des gemeinschaftlichen Stammes sind zart. Aus der nach hinten stehenden Klappe entspringt eine Coronararterie, die dem Verlauf nach der rechten Coronararterie entspricht. In das weite, mit einem stark entwickelten Herzohr versehene rechte Atrium

münden die Öffnungen der oberen und unteren Hohlvene und des Sinus venos. coronarius. Verfolgt man die Kranzvene in ihrem Verlauf, so sieht man nahe dem linken Herzrand eine von oben herabsteigende, ziemlich weite Vene in sie einmünden, die persistierende linke obere Hohlvene. Hinten und links oben am rechten Atrium sieht man die vier Lungenvenen in einen kleinen, unregelmäßigen Sammelraum zusammenfließen, welcher seinerseits durch eine kleine Öffnung mit dem rechten Atrium kommuniziert. Sammelraum und Öffnung entsprechen einem rudimentären linken Atrium und dem Foramen ovale. Eine Kommunikation zwischen linkem Atrium und dem Ventrikelaum existiert nicht. Links neben dem Atrium ist ein kleines, 1 cm langes Herzohr sichtbar, das mit dem rudimentären linken Atrium kommuniziert.

Nirgends Entzündungserscheinungen.

Fall 7. Sammlungs-Nr. 706. Stenose des linken Atrio-ventrikularostiums. Atresie des Aortenostiums und Stenose der Aorta. Dilatation der Pulmonalarterie. Offener Ductus Botalli. Offenes Foramen ovale. Rudimentärer linker Ventrikel. Normale Stellung der arteriellen Gefäßstämme.

3½ Tage altes Mädchen, geboren mit 46 cm Länge, 2630 g Gewicht. Mutter war Erstgebärende.

Die Sektion ergab außer der Mißbildung des Herzens noch Blutungen in die Lungen.

Das im Alkohol konservierte Herz ist oval, 3,5 cm lang vom Pulmonalisabgang zur Spitze, an der Basis 3 cm breit, am linken Rande 2,3 cm dick. Der Sulcus interventricularis zieht von der Pulmonalis nicht nach der Herzspitze, sondern nach der Mitte der linken Kante. Die Herzspitze wird allein vom rechten Ventrikel gebildet. Die Pulmonalarterie steht rechts vorn, hinter ihr die enge Aorta. Der rechte Ventrikel ist stark dilatiert und hypertrophisch. Wanddicke bis 4 mm. Die Tricuspidalis hat drei zarte Segel, von denen sich das vordere und das hintere mittels Papillarmuskeln an der vorderen Ventrikelwand ansetzen, während die Sehnen des medianen Segels sich direkt an der Wand inserieren. Der Conus pulmonalis normal. Die Pulmonalarterie zeigt drei Klappen, eine vordere, zwei hintere. Sie hat über den Klappen einen Umfang von 2,4 cm und gibt erst den rechten, dann den linken Pulmonalast ab und setzt sich in den weit offenen, 9 mm Umfang messenden Ductus Botalli fort, der in die Aorta mündet, welche in ihrem absteigenden Teil 1,5 cm Umfang hat. Der Aortenbogen entsendet in normaler Weise die Anonyma, die linke Carotis und Subclavia. Zentralwärts der Arteria anonyma ist die Aorta stenosiert auf 6 mm Umfang. An Stelle der Aortenklappen ist vollständige Atresie. Gerade über der atresierten Stelle gehen die beiden Coronararterien ab. Die Gegend des linken Ventrikels bildet eine dicke Fleischmasse, mit einem 0,5 cm im Durchmesser haltenden spaltförmigen Lumen. Die Wand ist 0,9 cm dick. Eine Mitralklappe en miniature mit zwei Segeln und feinen Sehnenfäden ist deutlich erkennbar. Die Segel sind etwas embryonal gewulstet. Zwischen medianem Mitralsegel

und Scheidewand ein etwa 3 mm tiefer Blindsack in der Richtung der Aorta. Der linke Vorhof weit, hat vier Pulmonalvenenmündungen. Foramen ovale hat eine 3 : 2,5 mm messende ovale Öffnung und eine ganz dünne Valvula. Rechtes Atrium weit. Nirgends Entzündungerscheinungen.

Fall 8. Sammlungs-Nr. 710. Stenose des linken venösen Ostiums und Stenose der Aorta. Dilatation der Arteria pulmonalis; weit offener Ductus Botalli. Ganz kleiner linker Ventrikel. Foramen ovale fast geschlossen. Drei Wochen alter Knabe.

Sektion: Das frische Herz mißt von der Basis zur Spitze 4 cm, ist an der Basis 3,5 cm breit. Der Sulcus interventricularis zieht von der Pulmonalis nicht nach der Herzspitze, sondern zum untern Drittel der linken Herzkante, welche sehr dick ist. Die Herzspitze scheint also nur vom rechten Ventrikel gebildet zu sein, was sich bei Besichtigung des Herzinnern bestätigt. Die Pulmonalarterie steht vorn und etwas rechts, die Aorta, die sehr eng ist, hinten und anscheinend links. Am aufgeschnittenen Herz zeigt sich der rechte Ventrikel stark dilatiert und hypertrophisch, die Wandung 4 bis 5 mm dick. Die Tricuspidalklappe zeigt drei etwas gewulstete Segel. Die drei Pulmonalklappen sind zart, die Pulmonalis stark erweitert, mißt über den Klappen 28 mm Umfang. Sie gibt 1½ cm über den Klappen eine Pulmonalarterie und gleich darüber die andere Pulmonalarterie ab, während das Hauptlumen sich in den Ductus arteriosus fortsetzt, welcher 11 bis 12 mm Umfang mißt. Der linke Ventrikel ist ganz klein und stellt einen 1 cm langen Hohlraum dar mit 6 bis 14 mm dicker Wandung. Er nimmt die zwei oberen Dritteile des linken Herzrandes ein. Eine kleine Mitralklappe, mit embryonal gewulsteten Segeln und kurzen, dicken aber glatten Sehnenfäden führt in den verkleinerten linken Vorhof, der etwa haselnußgroß ist. Aus dem linken Ventrikel führt eine nur für eine Borste durchgängige Öffnung in die sehr verengte, etwa 5 mm im Umfang messende Aorta. Aortenklappen sind keine zu entdecken, wohl aber sicher eine Coronararterienöffnung. Die zweite ist nicht mit Sicherheit zu konstatieren. Nach etwa 2 cm langem Verlaufe gibt die Aorta den ersten Ast ab. Der rechte Vorhof ist stark erweitert und liegt nicht nur rechts, sondern auch direkt hinter dem linken Vorhof, so daß Mitralis und Tricuspidalis hintereinander stehen. Das Foramen ovale ist nur als feine Spalte vorhanden.

Fall 9. Sammlungs-Nr. 705. Cormonoventriculare, batriatum, Transposition der arteriellen Gefäßstämme: Aorta und Pulmonalis hintereinander, erstere vorn, letztere hinten stehend, stenosiert; beide von der rechten Hälfte des Herzens ausgehend. Herzspitzen nach rechts sehend. Zweizipflige Mitralklappe rechts, dreizipflige Tricuspidalis linksstehend. Anomale Lagerung der Arterienstämme und der Atrien. Persistierende zweite obere Hohlvene. Foramen ovale und Ductus Botalli offen.

10½ Jahre altes Mädchen.

Aus dem *Sektionsprotokoll* heben wir hervor die hochgradige Stauung in sämtlichen Organen, offene Stirnnaht, Vertiefung des rechten Stirnbeins gegenüber dem Parietale, exquisite Trommelschlägelfinger und -zehen. Erhebliche Abmagerung, ohne Ödeme, kein Ikterus. *Pectus carniaticum*, links stärker gewölbt als rechts. Diploë der Kopfknochen blaugrau mit vielen feinsten Gefäßinjektionen und leichten Rauhigkeiten, lässt leicht Spähne abschneiden. Nach Eröffnung des Thorax liegt nur der Herzbeutel vor; er reicht nach links bis in die mittlere Axillarlinie in die Höhe der achten Rippe, rechts etwa bis zur Knorpelknochengrenze der sechsten Rippe. Länge des Herzbeutels etwa 16 cm.

Das in *Spiritus* aufgehobene Herz ist, das Alter des Individuums in Betracht gezogen, enorm groß, von länglich eiförmiger Gestalt. Länge 16 cm, Breite 11,5 cm, Dicke 8,5 cm. Man unterscheidet deutlich zwei Teile an demselben, einen kleineren oberen, den Vorhofsteil, und einen größeren unteren, den Kammerteil, welche durch eine mitteltiefe, zirkulär verlaufende Furche getrennt sind. Eine durch diese Atrioventrikularfurche gelegte — der Herzbasis entsprechende Ebene liegt fast wagrecht, nur wenig von vorne rechts oben nach hinten links unten gerichtet. Die Furche beschreibt vorne sowohl wie hinten einen nach unten konvexen Bogen.

Der *Vorhofsteil* bildet einen fast faustgroßen schlaffen Sack, der die später zu beschreibenden vor ihm nach oben ziehenden großen Gefäßstämme nach rechts hin um etwa 2 cm überragt und nach links hin zwei überdaumen-dicke, daumenlange, hornförmig gekrümmte Fortsätze — die Herzohren — aufweist, welche durch eine tiefe frontale Furche geschieden sind. Das eine Herz-ohr, mehr vorne gelegen, steht mit dem vordern rechten Teil des Vorhofs in Verbindung, das andere, hinten und links gelegen, geht von der hintern linken Vorhofspartie aus. Bei der Betrachtung von der Vorderseite (Textfig. 1) ist somit die vordere Vorhofspartie samt dem ganzen „vordern“ rechten Herz-ohr, sowie die peripherische Hälfte des „hintern“ „linken“ Herzohres zu sehen.

Der Ventrikelseitenteil stellt einen über mannsfaustgroßen herzförmigen Körper dar mit dreieckiger Vorderansicht. Nach rechts und unten zu läuft der Ventrikel in eine der normalen Herzspitze gleiche Spitze aus (diese sieht also nach rechts unten), während nach links hin eine sehr dicke, abgerundete Ecke sich abzeichnet. Die dritte Ecke nach rechts oben gelegen, der längsten Seite des Herzens entgegengesetzt, wird gebildet durch einen pyramidenförmig sich verschmälernden, genau senkrecht nach oben strebenden *Muskelonus*, von dessen Spitze die Aorta und die *Arteria pulmonalis* ihren Ursprung nehmen. Von den drei Seiten des erwähnten Dreiecks verläuft die längste Seite fast horizontal mit leichter Neigung von links oben nach rechts unten zur Herzspitze, die dem rechten Herzrand entsprechende schmälere Seite zieht sich fast senkrecht von oben nach etwas rechts unten, während die dritte ebenfalls schmälere Seite, die Atrioventrikularlinie bildend, mit nach unten konvexem Bogen nach links zieht, um in die geschilderte stumpfe Ecke überzugehen.

An der Spitze des Muskelonus geht vorn die *Aorta* als kräftiges 7,2 cm im Umfang messendes Gefäß senkrecht nach oben ab und wendet sich erst

nach einem Wege von mehreren Zentimetern im Bogen nach links. 5 cm von der Ursprungstelle entfernt sendet sie den 2 cm langen *Truncus anonymus* ab, der sich bald in *Sub clavia d extra* und *Carotis d extra* teilt. Unmittelbar neben der Wurzel des *truncus anonymus* folgt die *Carotis sinistra* und dicht hinter dieser die *Sub clavia sinistra*.

Hinten und etwas links von der Aorta, aber nach vorn zu vollkommen durch dieselbe verdeckt, nimmt die *Arteria pulmonalis* ebenfalls aus

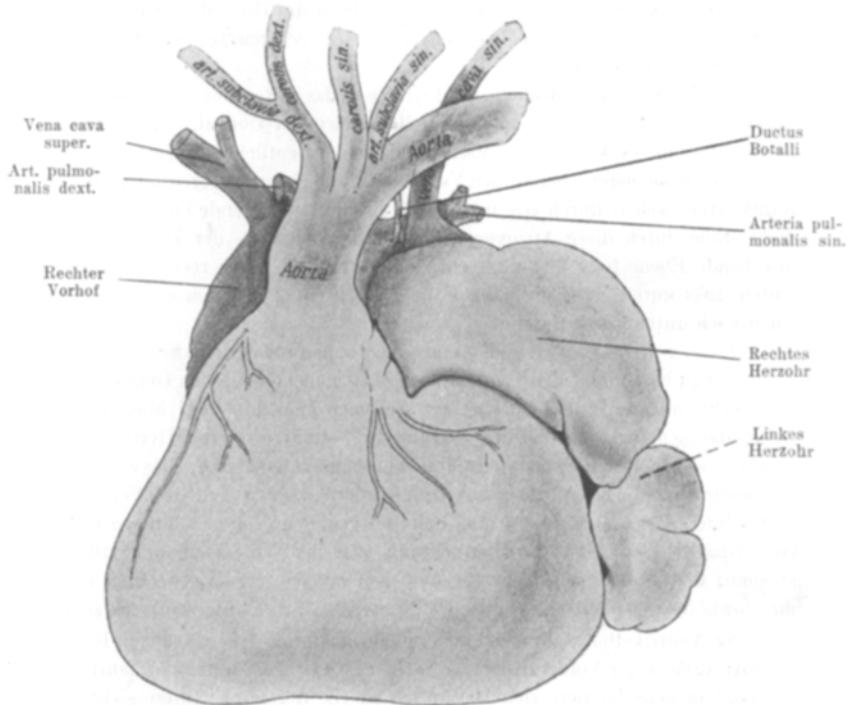


Fig. 1.
Vorderansicht des Herzens. Fall IX.

der Spur des Konus, ihren Ursprung, verläuft gerade nach oben, um sich 3 cm von der Abgangsstelle entfernt in zwei divergierende Äste zu teilen, von denen der größere nach der rechten, der kleinere nach der linken Lunge sich wendet. Die Lungenarterie misst an ihrer Wurzel 5,4 cm im Umfang. Nach kurzem Verlauf münden die Lungenarterienäste in den Lungenhilus ein; die Länge des Gefäßes von der Gabelungsstelle bis zum Hilus beträgt für die linke Arteria pulmonalis 1,2 cm, für die rechte 2,0 cm.

3 cm über der Wurzel der Arteria pulmonalis geht vorne, etwas links von der Mitte des Gefäßes der *Ductus Botalli* als doppelt streichholzdicker Strang ab und setzt sich, allmählich dünner werdend, auf der Hinter-

fläche der Aorta 5 cm von deren Ursprung an. Das anfangs weite Lumen verengert sich allmählich, so daß an der Aorta nur noch eine für eine feine Sonde durchgängige Öffnung vorhanden ist.

Die venösen großen Gefäße zeigen folgende Verhältnisse. Es sind zwei Vena cavae superiores vorhanden, von denen der eine Venenstamm von 3,2 cm Umfang dicht neben der Abgangsstelle des rechten

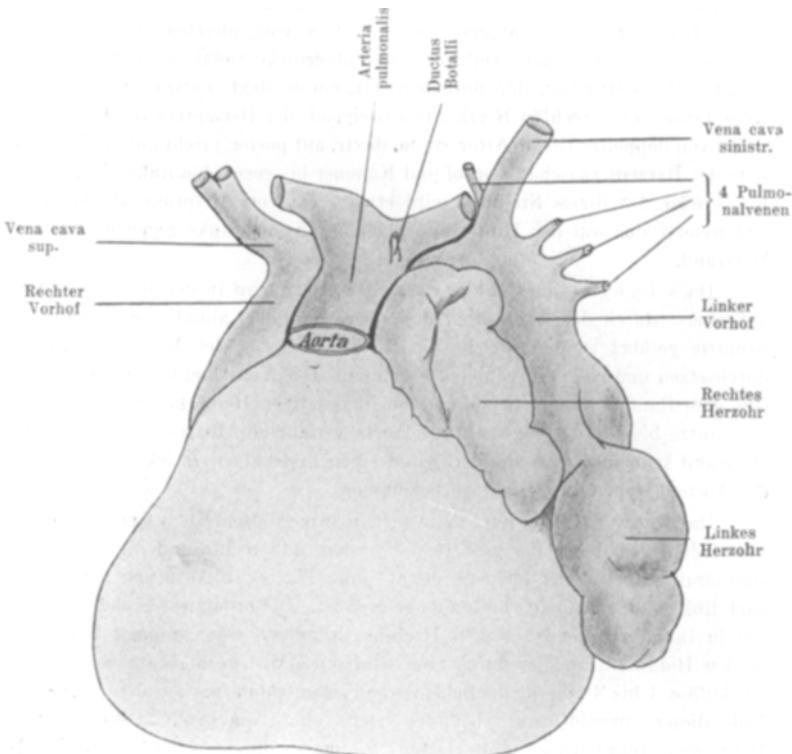


Fig. 2.

Vorderansicht des Herzens, wenn man sich die Aorta weggescchnitten denkt.
Linker Vorhof und rechtes Herzohr in die Höhe gehoben.

Pulmonalarterienastes in den am meisten nach rechts gelegenen Teil des Vorhofes oben einmündet, während die andere Vena cava von etwas kleinerem Kaliber links von der Gabelungsstelle der Lungenschlagader auf der Hinterfläche des Vorhofteils sich ansetzt.

Die Vena cava inferior mündet als kräftiges Gefäß von etwa 1,8 cm Durchmesser in der Mitte der Hinterfläche des Vorhofs ein. Oben rechts und links laufen die vier Pulmonalvenen als je zwei kurze etwa 1,2 cm lange Gefäßstämme vom Lungenhilus her in den Vorhof ein.

An der Wurzel der Aorta geht von dieser links eine doppeltstreichholzdicke Coronararterie (Art. coronar. sin. aut. ant.) ab, welche am Conus vorne schräg nach links unten herabsteigt und nach einem Verlauf von 3 cm sich gabelt. Der eine Ast zieht auf der Vorderfläche des Herzens in der Atrioventrikularfurche nach links um allmählich nach hinten umzubiegen, der andere Ast verläuft nach unten gegen die Mitte der „horizontalen“ Herzseite zu. Auf der rechten Seite der Aorta, der Abgangsstelle der eben beschriebenen Kranzschlagader entgegengesetzt, gehen vom gleichen Punkt zwei Coronargefäße ab. Das eine streichholzdicke Gefäß wendet sich dem Ramus interventricular. der normalen Art. coron. dext. entsprechend, in gerader Linie an der rechten Herzseite absteigend, der Herzspitze zu, das andere Gefäß von doppelter Dicke (Arter. coron. dextr. aut. poster.) zieht auf der Hinterseite des Herzens zwischen Vorhof und Kammer bis gegen den linken Herzrand. Ein großer Ast dieses Stammes wird etwa 1 cm vom Ursprung abgeschickt, und wendet sich auf der Hinterseite nach unten und links gegen den linken Herzrand.

Das Innere des Herzens. Das Herz wird in der Weise geöffnet, daß zuerst durch den Vorhofsteil drei quere parallele, annähernd horizontale Schnitte geführt werden, welche die Wand vorne, in der Mitte und hinten durchsetzen und so guten Einblick gewähren. Den Ventrikel öffnet man durch eine dem Rand entlang gehende von der linksseitigen Herzecke über die rechte Herzspitze bis zur Abgangsstelle der Aorta verlaufende Inzision. Am rechten Herzrand schneidet man aus der Wand einen dreieckigen Zwickel heraus, um die Aortenklappen zu Gesicht zu bekommen.

Das Innere des Vorhofteils ist in zwei größtenteils getrennte Räume geschieden, von denen der größere die vordere und rechte und hintere Partie einnimmt, während der kleinere, etwa $\frac{1}{4}$ des Platzes in Anspruch nehmende, nach links und etwas nach hinten zu gelegen ist. Dieser letztere bildet mit dem frei in ihn übergehenden linken Herzohr zusammen einen doppelt hühnereigroßen Hohlraum und ist durch eine schiffskielartige nach rechts verlaufende muskulöse 1 bis 3 mm dicke Scheidewand abgeschlossen. In dem vorderen Teil dieser Scheidewand befindet sich eine querovale Öffnung von 18 : 8 mm Durchmesser mit glatten Rändern, durch welche beide Hohlräume miteinander in Verbindung stehen — Foramen ovale. Ins rechte Ende dieses linken Vorhofes münden die Venae pulmonales. Nach unten links zu verengt sich dieser Vorhof zu einem großen dreieckigen Ostium, das in den Ventrikel führt. Der größere Hohlraum bildet mit dem rechten Herzohr eine kleinfäustgroße weite Höhle, welche durch den von oben links einspringenden linken Vorhof in ihrer linken Hälfte in eine vordere und hintere Abteilung geschieden ist. (Siehe Textfig. 3). In diesen rechten Vorhof münden die beiden Venae cav. super. und die Vena Cav. infer. ein. Etwa 3 cm nach links und unten vom Ostium venos. cav. infer. befindet sich die linsengroße Einflußöffnung der Vena coronar. magna ohne Klappe. Vorne spannt sich ein 4½ cm langer, dünner Sehnenfaden frei von der Herzohrwan bis zur rechten Vorhofswand hinüber. Nach unten zu sieht man eine querlaufende etwa 3½ cm lange Spalte, das

Ostium atrioventriculare. Die Wand des Vorhofes ist eine teilweise papierdünne durchscheinende, teilweise eine bis mehrere mm dicke Membran, die besonders an der vorderen Wand, dem einspringenden linken Vorhof und in den Herzohren durch reichliche trabekulär angeordnete Muskelzüge verstärkt ist.

Der Ventrikelseit bildet einen einzigen Hohlraum. Jedoch lässt sich eine partielle Teilung des Lumens in eine größere eigentliche Herzähnlichkeit und eine kleinere dem Conus aorticu zugehörige Abteilung unterscheiden, indem durch den Kammerraum ein kräftiger überdaumendicker Muskelstrang zieht, der etwa zwei Querfinger über der Herzspitze auf der vorderen Wand sich ansetzt, nach rechts zwischen Aorta und Pulmonalis hindurch in die rechte Herzwand

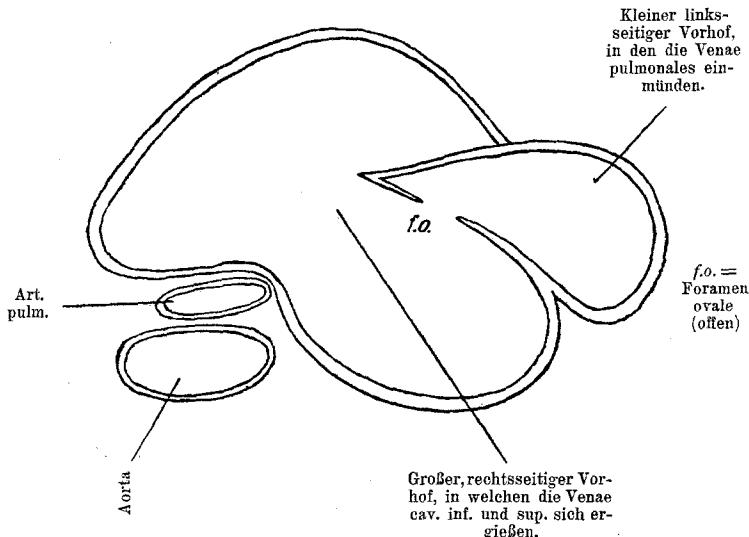


Fig. 3.
Horizontäler Schnitt durch das Herz in der Höhe der Vorhöfe.

zieht und nach links hin einen sich allmählich zwischen den Atrioventrikulärosten verlierenden dicken Wulst bildet. In der eigentlichen Ventrikellhöhle befindet sich links und ein wenig nach hinten eine dreizipflige, segelförmige Klappe, deren Sehnenfäden an starken Papillarmuskeln sich ansetzen. Die Klappen sind zart, die Schließungsränder glatt, die Sehnenfäden lang, fein, nicht verdickt. Das eine Klappensegel verläuft parallel zur hinteren Herzwand, während das zweite schräg von links hinten nach rechts vorn, das dritte vom rechten Ende des hinteren Segels nach links vorn sich zieht (Textfig. 4). Das dreieckige offene Ostium führt in den kleinen links gelegenen Vorhofraum.

Dicht vorn und rechts von dieser dreizipfligen Klappe liegt eine zweite spaltförmige, frontal verlaufende, nach dem größeren rechten Vorhof führende Öffnung, deren Klappen zwei fast quer, ein wenig von rechts hinten nach links vorn ziehende Segel erkennen lässt. Zwischen den beiden beschriebenen Ostien

ist nur ein niederer Wulst als Rest einer Scheidewand vorhanden. Im Gegensatz zur dreizipfligen Klappe ist diese zweizipflige Klappe nur mangelhaft entwickelt, eigentliche Sehnenfäden fehlen. Die Klappe wird gebildet durch zwei frei von der vorderen Herzwand ausgehende Membranen, welche zu einem fingerdicken, mehr rechts gelegenen und der hintern Wand anliegenden, ins Lumen vorspringenden Trabekularmuskel hinziehen und deren freie Ränder und Oberflächen Unebenheiten und Verdickungen darbieten. Am hintern Segel sieht man fadenartige, weißliche Auflagerungen, die abgerissen mit der Klappe verwachsenen Sehnenfäden zu entsprechen scheinen.

Der größte Teil des Lumens der Herzkammer befindet sich in der linken Herzhälfte. Wenig rechts von der Mitte zieht, wie oben erwähnt, ein dicker Muskelstrang von unten vorn nach der hintern Herzwand, welcher mit der

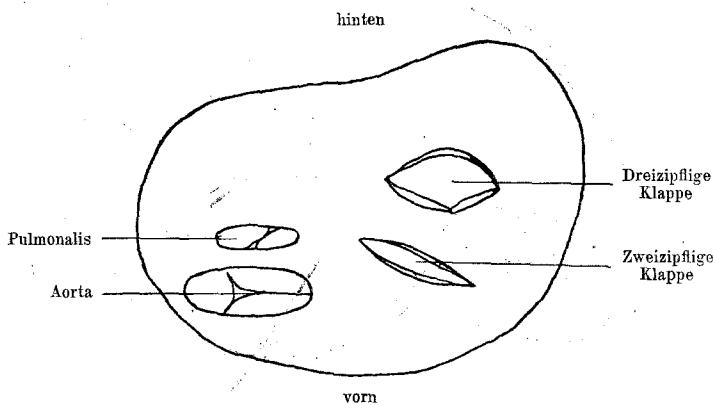


Fig. 4.

Schematische Darstellung der Lage der arteriellen und venösen Ostien.

vorderen und hinteren Wand nach den Seiten hin durch sehr zahlreiche kleinere Trabekel in Verbindung steht und nach rechts zu das Lumen mit einem dichten Geflecht von Muskelästen durchzieht. Unter diesem Strang steht die große Herzhöhle mit der Konushöhle durch den beschriebenen, mit einem Geflecht von Trabekeln gefüllten Raum in Verbindung, während oberhalb des Stranges ein für einen Finger bequem durchgängiger Weg unter und neben der Tricuspidalklappe zur Wurzel der großen arteriellen Gefäße führt.

Im wesentlichen besteht der Ventrikelseptum des Herzens aus zwei Teilen. Der eine, linksgelegene, ist durch eine mit einer dreizipfligen Klappe versehene Atrioventrikularöffnung mit dem linken Vorhof in Verbindung, besitzt aber keine arterielle Abflußöffnung, weder eine Aorta noch eine Pulmonalis. Der rechts gelegene Teil ist durch eine mit einer zweizipfligen Klappe versehene Atrioventrikularöffnung mit dem rechten Vorhof in Verbindung und entsendet die beiden arteriellen Gefäßstämme Aorta und Pulmonalis. Die zwischen beiden Ventrikelsepten befindliche unvollständige Scheidewand zieht von der Herzspitze rechts nach links zwischen die beiden Atrioventrikulkappen. Zwischen

den einander zugekehrten Segeln der Tricuspidal- und Mitralklappe ist eine weite Öffnung in der Scheidewand, und gegen die Herzspitze hin löst sich die kompakte Scheidewand in eine Menge Trabekel auf, zwischen denen rechter und linker Ventrikelteil ebenfalls miteinander kommunizieren. Von der kompakten Scheidewand aus zieht ein Muskelwulst erst nach rechts und dann auch nach oben zwischen Aorta und Pulmonalis und rechts in die rechte Ventrikellwand, so daß die Aorta eigentlich aus einem abgesonderten Hohlraum entspringt, welcher hinten durch den eben erwähnten Muskelwulst, rechts und vorn von der äußeren Herzwand, unten von dem Trabekelgeflecht der Scheidewand, links von einem schmalen Saum dieser Scheidewand und durch eine große Öffnung begrenzt ist, die sich unter den linken Hälften der vorderen und der linken Aortenklappe befindet.

Das Blut kann, um aus der linken Herzkammer in die beiden abführenden Arterienstämme zu gelangen, zwei Wege einschlagen. Es folgt einmal dem untern Herzrand und gelangt zwischen den zahlreichen Trabekeln des aufgelösten Septums hindurch in den konusartigen Raum, aus dem die Aorta entspringt. Oder es tritt durch die zwischen Mital- und Tricuspidalsegel gelegene große Lücke in den rechten Ventrikel über und fließt nun entweder in den hintern Teil und in die Pulmonalis oder durch die Öffnung im Conus-aorticusartigen Raum in diesen und in die Aorta hinein.

Dem Conus aorticus entsprechend findet sich rechts eine kleine eigroße Höhle, aus der die Aorta entspringt. Die drei halbmondförmigen Klappen, die eine links vorn, die andere links hinten, die dritte rechts gelegen, sind gut entwickelt mit feiner Membran und hanfkörnigroßen platten Noduli. Auf der linken Seite, hinter der links und hinten gelegenen Klappe, geht die vordere Coronararterie ab, während hinter der rechts gelegenen Klappe dicht nebeneinander die beiden rechtsseitigen Coronararterien entspringen.

Hinter und etwas nach links von der Aorta, durch einen derben, flachen Trabekelmuskel getrennt, verläßt die Arteria pulmonalis mit engem Lumen den Conus arteriosus. Nur zwei halbmondförmige Klappen, die größere hinten und rechts, die kleinere vorn und links verschließen ihr Ostium.

Die Muskulatur des Ventrikels ist sehr kräftig entwickelt, an manchen Stellen bis zu einer Dicke von 10 bis 12 mm. Das Endokard ist überall zart und glatt, nur an der verkrüppelten Mitralklappe weißlich gefärbt, verdickt und rauh, doch ohne frische entzündliche Auflagerungen.

In den Fällen 1 und 2 haben wir Beispiele für die von R o k i - t a n s k y und anderen Autoren als selten bezeichnete Gefäßstellung bei Septumdefekt, nämlich eine zu weit links stehende Aorta. Dazu ist in Fall Nr. 1 die Pulmonalis 2 mm, in Nr. 2 11 mm, in Nr. 3 3 mm weiter als die Aorta. Da in Nr. 2, wo die Pulmonalis beträchtlich weiter ist, die aufsteigende Aorta spindelförmig erweitert ist, an der Abgangsstelle aber nur 20 mm im Umfang, das ist 11 mm weniger als die Pulmonalis mißt, so ist die Entstehung

so erklärlich, daß das Truncusseptum gegen das untere Ende des Bulbus hin aortenwärts abgewichen ist. Nehmen wir an, das Truncusseptum sei in der Mitte der aufsteigenden Aorta, wo sie 26 mm mißt, normal gelegen gewesen. Dann hat es die Aorta bei der Mündung um 6 mm eingeengt, dafür die Pulmonalis ungefähr um das gleiche erweitert, was bei Annahme gleicher Weiten bei beiden normalen Gefäßstämmen, für die Pulmonalis 31 bis 32 mm, entsprechend den gefundenen Maßen, ausmachen würde. Durch die Einengung der Aortenmündung entstanden daselbst auch nur zwei Aortenklappen.

Diese zwei Fälle Nr. 1 und 2 sprechen gegen die Erklärung, wie sie R o k i t a n s k y für die Entstehung der Defekte der Kammerseidewand gibt, indem hier, wie schon H a r t bei Beschreibung eines ähnlichen Falles gesagt hat, dem vorderen Septum eine leichtere Aufgabe gestellt ist als normalerweise. Es hätte, dem untern Rande des mehr nach links in die Ebene der Ventrikelseidewand gerückten Truncusseptum folgend, bis zur Pars membranacea einen kürzeren Weg zurückzulegen gehabt, als normal, besonders in Fall Nr. 2. Hier befindet sich der Defekt nicht unmittelbar unter der Aortenmündung, sondern zwischen dieser und dem oberen Rand des Defektes besteht ein 4 mm hoher, dicker Muskelwulst, welcher den neuern Ansichten gemäß dem in die Kammer hinabwachsenden Truncusseptum entspricht, das den Anschluß an das Septum infer. nicht gefunden hat.

Nr. 3 gehört zu den etwas häufigeren Fällen mit zu starkem Rechtsstand der Aorta, welche nach Ansicht mancher Autoren ebenfalls nicht in das R o k i t a n s k y sche Schema passen. Die Aorta weist die von R o k i t a n s k y geforderte Drehung nach links auf, wie aus der Stellung der Semilunarklappen hervorgeht. Die Vereinigungsstelle der beiden die Coronararterien tragenden Klappen steht gegenüber dem vordersten rechten Teil der hintern Pulmonalklappe. Die Pulmonalis ist auch etwas nach links gedreht, die vordere Klappe zu einer etwas nach links sehenden geworden. Der große Ventrikeldefekt macht den Eindruck, als ob er einen Teil der pars membranacea mit betreffe. Trotz der Rechtslagerung und Linksdrehung der Aorta ist der Defekt vom medialen Mitralsegel bedeckt, statt wie sonst in solchen Fällen vom vorderen.

In seiner Arbeit bemerkt Preisz, daß bei Septumdefekten mit Rechtsstand der Aorta der gewöhnlich an der Außenseite des Herzens sichtbare, zwischen der rechten vorderen Wand der Aorta und dem rechten Ventrikel vorhandene scharfe Einschnitt fehle, weil die Verbindung des vorderen Kammerseptums mit dem rechten Rand des Aortenostiums fehle. In unsren Fällen 1, 2, 3 und 4 ist die Aorta außen immer scharf gegen den Ventrikel abgesetzt, die erwähnte Einziehung also ohne Beziehung zum Kammerseptum.

Über den Ventrikelscheidewanddefekt und die Transposition der arteriellen Gefäße bei Fall 4 siehe S. 156.

Betrachten wir nun Fall Nr. 5.

Ist es richtig, daß der vordere Teil des vorderen Kammerseptums, wie His es annimmt, aus dem Aortenseptum hervorgeht, so muß er bei allen Fällen mit mangelnder Trennung der arteriellen Gefäßstämme fehlen, und umgekehrt muß er stets vorhanden sein auch bei Mangel des Kammerseptums, wenn nur die arteriellen Ostien getrennt sind. Preisz führt solche Fälle an, die er nach His erklärt. Allerdings spricht er vom Vorhandensein oder Fehlen jenes Muskelwulstes, welcher dem vorderen Teil des vorderen Septums nach Rokitansky entspreche. Daß His auch denjenigen Teil des Kammerseptums, welchen Rokitansky den hinteren Teil des vorderen Septumschenkels nennt, aus dem Aortenseptum hervorgehen läßt, haben wir früher schon gesehen. Demnach ginge der ganze vordere Septumschenkel aus dem Aortenseptum hervor. So formuliert Preisz in seiner Arbeit S. 294 seine Ansicht folgendermaßen: „Daß das Fehlen des Aortenseptums stets von dem Defekt des ganzen vorderen Kammerseptums begleitet ist, daraus läßt sich mehr als mit Wahrscheinlichkeit schließen, daß der vordere Teil der Kammerseidewand und zwar dessen beide, von Rokitansky unterschiedene Hälften, nicht aus dem vorderen Schenkel des Kammerseptums, sondern aus dem Aortenseptum und zwar aus dessen linkem Schenkel hervorgeht, so wie es His angibt.“

Es ist mir nun unverständlich, wie dies aus der Darstellung von His in seiner „Anatomie menschlicher Embryonen I—III“ 1880 oder in seinen „Beiträge zur Anatomie des menschlichen Herzens“ 1886, hervorgehen soll. Wenn wir von der Pars membranacea abssehen, so sind Rokitansky, His und Born

einig über die Herkunft des hintern, zwischen den Atrioventrikularostien gelegenen Ventrikelseptums. Es ist vom Septum inferius gebildet. Auch ein Stück des vorderen Septumschenkels ist von diesem gebildet, denn in allen entwicklungsgeschichtlichen Beschreibungen wird gesagt, sowohl von R o k i t a n s k y und B o r n , wie von H i s , das sichelförmige Septum inferius reiche an der vorderen Kammerwand weit hinauf. B o r n speziell lässt das Ventrikelseptum so weit hinaufwachsen, und zwar vorne, hinten und in der Mitte, bis das von ihm eingefasste Foramen interventriculare in den Anfang des Truncus zu liegen kommt, der vordere Teil des Septums also gleichsam in den Truncus hineinragt. In einem früheren Entwicklungsstadium wächst allerdings auch bei B o r n ein Gebilde aus dem Truncus in den Ventrikelaum herab, nämlich der vordere Bulbuswulst, die vordere Endokardplatte, welche an der vorderen Wand des rechten Ventrikels herabläuft, indem sie den rechten Abhang des in Bildung begriffenen Ventrikelseptums bekleidet und sich mit der vorderen Endokardverdickung des Ventrikels vereinigt und über den Kamm des Ventrikelseptums ein wenig in den linken Ventrikel hinübergreift. Dieser Teil ist aber weder der vordere noch der hintere Teil des vorderen Septumschenkels.

Gegen die Behauptung P r e i s z ' von der Abhängigkeit des vorderen Teils des Ventrikelseptums vom Truncusseptum spricht auch der Fall 5, wo ein persistierender Truncus über einem Kammerdefekt reitet, dessen Durchmesser kleiner als derjenige des Truncus ist und wo der vordere Teil des Kammerseptum sehr weit entwickelt ist. Bei unserm Fall Nr. 6, wo ebenfalls ein persistierender Truncus besteht und das Ventrikelseptum fehlt, aber an der vorderen Herzwand eine Interventrikularfurche mit einer Coronararterie vorhanden ist, finden wir entsprechend dieser Furche im Herzinnern einen Muskelbalken vorspringen, wohl eine Andeutung eines vorderen Septums. Auch in der Literatur findet man noch andere Fälle, wo bei persistierendem Truncus arteriosus dennoch ein vorderes Kammerseptum vorhanden ist. So hatte der Fall Z i e g e n s p e c k s (zitiert bei V i e r o r d t) ein vollkommen geschlossenes Septum ventriculorum. Und V i e r o r d t sagt in „Die angeborenen Herzkrankheiten“, meistens seien bei persistierendem Truncus die Septa der Vorhöfe und Kammern be-

deutend defekt, in mehreren Fällen reite aber der persistierende Truncus auf dem Ventrikelsefekt. Dieser sei sondendick im Falle *H y e r n a u x*, klein bei *B u h l*, und zuweilen werde bloß offenes Foramen ovale angegeben. In diesen Fällen ist also ein vorderer Ventrikelsefekt vorhanden.

Dies alles spricht dafür, daß ein vorderer Teil des Ventrikelseptums auch genetisch zur Kammerscheidewand gehört, von dieser gebildet wird und nicht aus dem Truncusseptum hervorgeht.

Bei Betrachtung der Kammerscheidewanddefekte in den vorliegenden Fällen steigen auch Zweifel auf an der absoluten Richtigkeit der Anschauung, daß sie stets nur auf ein mangelhaftes Herabwachsen des Truncusseptum zurückzuführen seien. Besonders Fall 4 bietet uns in seinem sanduhrförmigen Septumdefekt eine ganz ungewohnte Form dar. Der Defekt reicht ungewohnt weit nach unten und vorn gegen die Kammerwand hin. Unwillkürlich kommt man auf den Gedanken, die Sanduhrform des Defektes komme daher, daß sowohl Aortenseptum als auch Kammerseptum ein mangelhaftes Wachstum zeigen. Die beiden einspringenden Punkte, welche die Sanduhrform des Defektes bedingen, zeigen den Ort an, wo Kammerseptum und Aortenseptum zusammenstoßen sollten. Der unterhalb dieser Punkte gelegene Teil sollte vom Ventrikelseptum, der oberhalb gelegene vom Aortenseptum ausgefüllt werden. Betrachtet man dazu die Defekte bei den anderen Fällen, z. B. die kleinen, hochsitzenden Defekte in Nr. 1 u. 2, sowie den nach hinten in die Pars membranacea hineingreifenden in Nr. 5, so ist es doch nicht ganz leicht zu glauben, daß das Aortenseptum das eine Mal nur so wenig tief, das andere Mal so stark nach unten und auch nach vorne wachsen müsse.

Kleine und weit oben, d. h. direkt unter dem Aortenostium gelegene Septumdefekte wird man eher als Resultat eines mangelhaften Wachstums des Aortenseptums betrachten, als weit in das Kammerseptum herabreichende Lücken. Letztere, besonders wenn sie noch weit nach vorn reichen, wird man auf ein mangelhaftes Hinaufwachsen des Kammerseptums zurückführen. Für viele Fälle, wie für unsren Fall Nr. 4 nehmen wir an, daß der Defekt entstanden ist durch ein mangelhaftes Auswachsen sowohl des Truncus- wie auch des Ventrikelseptums.

In den beiden Fällen 5 und 6 mit persistierendem Truncus arteriosus entspringen die Lungenarterien aus dem linken hintern Umfang des Truncus. Um zu entscheiden, wo bei einer Scheidung des Truncus die Aorta und die Pulmonalis beim Austritt aus dem Herzen hinzustehen gekommen wären, muß man das Verhalten der Coronararterien berücksichtigen. Anscheinend wäre in Fall 5 die Pulmonalis nach hinten, die Aorta nach vorn, in Fall Nr. 6 die Aorta nach links und hinten, die Pulmonalis nach vorn und rechts zu stehen gekommen.

Der Grund, warum in beiden Fällen auch ein Ductus arteriosus Botalli fehlt, kann sein eine frühzeitige Obliteration desselben, d. h. des distalen Endes des linken 5. Aortenbogens, aus dem er sich entwickelt, oder eine Nichtentwicklung der 5. Aortenbogen. Da aber in beiden Fällen je zwei Lungenarterien vorhanden sind, so müssen wir die erste Ursache, eine Verödung des distalen Endes des 5. linken Aortenbogens annehmen.

Der starke Rechtsstand des Truncus in Fall 6 spricht für eine Entstehung der fehlerhaften Bildung in einer frühen Zeit des embryonalen Lebens, wo der Truncus noch ganz der rechten Kammer angehörte.

Unser Interesse im Fall 6 konzentriert sich aber hauptsächlich auf das Fehlen eines linksseitigen Ostium atrioventricularare und eines linken Ventrikels, sowie auf das Vorhandensein eines rudimentären linken Vorhofs bei vollständiger Abwesenheit von Entzündungerscheinungen.

An diesem Herz sind einzig der rechte Vorhof und die Tricuspidalklappe normal gebildet. Die Kapazität des rudimentären linken Vorhofs ist schätzungsweise gerade so groß, um das Blut der vier Pulmonalvenen fassen zu können, welche selbst sehr verkümmert erscheinen, und man könnte fragen, ob überhaupt ein abgeteilter linker Vorhof existiere, wenn nicht das deutlich entwickelte linke Herzohr, sowie das in der Wand nach dem rechten Vorhof zu befindliche als Foramen ovale gedeutete Loch jeden Zweifel daran ausschließen würden. Um die Entstehung dieser Mißbildung zu begreifen, müssen wir uns erinnern, daß in frühen Stadien der Herzentwicklung nur ein Vorhofs- und nur ein Kammerteil besteht. Allmählich wird durch ein Septum der Vorhofsteil in einen linken und einen rechten Vorhof geschieden. Der Ohr-

kanal mündet anfänglich in den linken Vorhof und rückt erst später nach rechts hinüber in den Bereich auch des rechten Vorhofs, um dann durch das Vorhofseptum in ein linkes und ein rechtes Ostium atrioventriculare abgeteilt zu werden. Darauf vergrößert sich der linke Vorhof durch Ausweitung nach oben hinten. Bei unserm Fall 6 rückte nun der Ohrkanal zu früh und zu weit nach rechts hinüber, oder das Vorhofseptum wichen in seinem Wachstum nach unten stark nach links hin ab. In beiden Fällen traf es links vom Ohrkanal auf die Vorhofswand, statt wie normalerweise auf die Mitte des Ohrkanals. Weiterhin unterblieb die Ausweitung des linken Vorhofs nach hinten und oben. So kam es überhaupt nicht zur Bildung eines Ostium venosum sinistrum, obgleich sonst die Anlage des linken Vorhofs normal vor sich ging.

Ob das Fehlen des Septum ventriculare mit dem Auftreffen des Vorhofseptums (Spina vestibuli v. His) auf die falsche Stelle ursächlich zusammenhängt, können wir nicht entscheiden. Allgemein wird ja der Bildung der einzelnen Septa des Herzens eine ziemlich große Selbständigkeit zugeschrieben. Ebensowenig können wir entscheiden, ob vielleicht das Vorhofseptum die linksseitigen Atrioventrikularlippen und den linken Rand des Ohrkanals als mediales Tricuspidalsegel in den Kammerraum hineingetrieben hat. Jedenfalls ist die ausgebildete dreizipflige Klappe rechts bei fehlender linker Atrioventrikularöffnung und bei mangelndem Truncus-septum sehr bemerkenswert, mag man nun für die Bildung der Segelklappen mit His das Septum intermedium oder mit Born die Endokardplatte des Bulbus arteriosus heranziehen. Wir betonen noch einmal, daß wir trotz sorgfältiger Untersuchung keine entzündlichen Erscheinungen und auch nicht die leiseste Spur von einem rudimentären linken Ventrikel gefunden haben. Die hier in Nr. 6 vorliegende Mißbildung ist eine sehr interessante. Vierordt sagt, die primären Fehler am Ostium venosum sinistrum seien sehr selten und sie beträfen meistens die Atresien des Ostium venosum allein. Unser Fall zeigt aber noch eine Reihe anderer schwerer Mißbildungen. Vierordt zählt keinen dem unsrigen gleichen oder ähnlichen Fall auf. In der von mir durchgangenen Literatur¹⁾ fand ich nur bei Peacock ähnliche Fälle erwähnt.

¹⁾ Siehe die Anmerkung beim Literaturverzeichnis.

In dem Abschnitt: „Malformations consisting in arrest of développement at an early period of life“ finden wir unter den Herzen „bestehend aus zwei unvollkommenen Atrien und einem Ventrikel“ folgende Fälle erwähnt:

O w e n. Linke Atrioventrikularöffnung obliteriert; Truncus arteriosus communis persistent. Coronararterien aus gemeinsamem Stamm aus der Arteria innominata kommend.

V e r n o n. Großes rechtes Atrium, durch eine fleischige Muskelsäule und „the fold of the valve“ vom rudimentären linken Atrium getrennt, welches zwei Pulmonalvenen aufnimmt und ohne Kommunikation mit dem Ventrikel ist. Truncus arteriosus communis. Coronararterien aus der Arteria innominata.

R a u c h f u s s erklärt auf S. 120 seiner Monographie, P e a c o c k habe sich bei der Beurteilung dieser beiden Fälle O w e n und V e r n o n getäuscht. Der vermeintliche eine und ungeteilte Ventrikel sei der einzige erhaltene rechte Ventrikel, die angeblich hoch aus der Art. innominata entspringende Art. corona ria communis sei die hochgradig verengte Aorta ascendens und der vermeintlich ungeteilte Truncus arteriosus sei weiter nichts als die weite Lungenarterie. Die Stenose oder Atresie des linken Ostium atrioventriculare habe durch Aufhebung von Zu- und Abfluß den linken Ventrikel völlig seiner Funktion beraubt und dieser sei fötal involviert.

Wir müssen uns fragen, ob unser Fall 6 nicht auch auf diese Weise zu erklären ist. Da ist nun zu bemerken, daß eine Coronararterie aus dem gemeinsamen Truncus arteriosus entspringt und daß keine Spur eines Aortenrudimentes und keine Spur eines involvierten linken Ventrikels zu finden ist. Darum ist anzunehmen, daß niemals eine Aorta, weder eine normal weite noch eine stenosierte, vom gemeinsamen Truncus arteriosus abgetrennt wurde und daß nie ein linker Ventrikel bestanden hat.

Weiter zitiert P e a c o c k folgende Fälle mit nur einer Atrioventrikularöffnung:

M a u r a n. Atrium mit zwei Appendices auriculares, eine Atrioventrikularklappe in Form einer Tricuspidalis. Eine Aorta und eine rudimentäre Pulmonalis. Ductus Botalli weit offen.

T h o r e. Ein Atrium und zwei Appendices auriculares. Nur eine Atrioventrikularöffnung (linke). Ein Ventrikel mit normaler Aorta und rudimentärer Pulmonalis. Kein Ductus Botalli.

C r i s p. Zwei Atrien, das rechte groß, das linke rudimentär, Vorhofseptum unvollständig. Nur eine Atrioventrikularöffnung. Ein weiter (rechter) Ventrikel mit rudimentärer Pulmonalis. Rechts oben ein kleiner Sack (linker Ventrikel) mit dem Ursprung der Aorta. Ductus Botalli offen.

B e r n a r d C l a u d e. Ein Atrium mit zwei unvollständigen Appendices, eine Atrioventrikularöffnung. Ein Ventrikel (wohl der linke) mit der

Aorta. Vor diesem Ventrikel eine kleine Höhle (rechter Ventrikel), welche keine Verbindung mit dem Atrium hatte und keine Gefäße entsandte.

Lawrence. Zwei Atrien mit rudimentärem Septum. Nur eine Atrioventrikularöffnung. Aus gemeinsamem Ventrikel steigen Aorta und Pulmonalis auf.

Interessante Fälle sind Nr. 7 und 8. Rauchfuss und Vierordt erklären solche Fälle mit geschlossener Kammerscheidewand, wo die Stenose oder die Atresie des Aortenostiums nicht durch fötale Endocarditis entstanden ist, als außerordentlich selten. Endokarditis als primären Grund können wir hier ausschließen, denn die Mitralsegel sind in ihren Konturen deutlich erhalten, nur etwas embryonal gewulstet, die Sehnenfäden sind distinkt erhalten, glatt, nur etwas dick. Beide machen den Eindruck auf früher Entwicklungsstufe ihr Wachstum eingestellt zu haben. Das Lumen des linken Ventrikels ist auf Linsen- und Kirschkerngröße zusammengeschrumpft. Die Ernährung des Herzens geschah im Fall 7 durch die zwei und im Fall 8 durch die eine Coronararterie, deren Öffnungen wir gerade oberhalb der Atresie und Stenose der Aortenöffnung erkennen können, und welche vom Ductus arteriosus her rückläufig durch den verengten, aufsteigenden Aortenteil gespeist wurden. Im Fall 8 mag eine ganz kleine Quantität Blut durch die stenosierte Aortenmündung getreten sein. Vom Ductus her verengert sich die Aorta immer mehr gegen die Kammer hin. Wir nehmen in beiden Fällen eine ungleiche Abteilung des Truncus durch das Septum an, so daß die stenosierten Aorten und die stark erweiterten Pulmonales entstanden. Die Aortenatresie im Fall 7 sitzt an der Stelle der Semilunarklappen. Ob diese selbst verwachsen sind, so daß wir eine Klappenatresie haben, oder ob die Klappen überhaupt nicht zur Bildung gelangt sind, läßt sich nicht entscheiden, doch glauben wir das letztere. Es existiert auch keine Atresie des Conus arteriosus, wie solche beschrieben worden sind, denn der zwischen Mitralsegel und Scheidewand befindliche Blindsack imponiert uns nicht als eine solche. Die Hypertrophie des linken Ventrikels zeigt, daß er lange Zeit gegen einen starken Widerstand ankämpfte, der hier wohl in der Mitralklappenstenose und -insuffizienz zu suchen ist. Den Körperkreislauf hatte der rechte Ventrikel zu besorgen, und wir sehen ihn infolgedessen stark hypertrophisch und erweitert.

vierordt gibt die Zahl der Fälle mit Atresie und Stenose des Ostium aorticum durch Entwicklungshemmung auf etwa 10 an. Von diesen haben die meisten eine offene Kammerscheidewand, und einige weisen noch fötale Endokarditis auf.

Am schwersten ist das Herz in Fall 9¹⁾ entwicklungsgeschichtlich zu deuten.

Von den hier vorkommenden Anomalien gehören die Stenose der Pulmonalis, der Scheidewanddefekt, das bestehende Foramen ovale, die zweite obere Hohlvene und die eigentümliche Konfiguration der Vorhöfe zu den häufiger vorkommenden oder leichter zu erklärenden Veränderungen.

Außergewöhnliche, seltene oder schwere Anomalien sind dagegen die Stellung der Gefäßstämme rechts von beiden Herzohren,

Fig. 5.

die umgestellten Atrioventrikularklappen und die nach rechts sehende Herzspitze.

Wie läßt sich die anomale Lage des Conus aorticus und pulmonalis samt derjenigen der großen Gefäße erklären?

Vergleichen wir die Vorderansicht unseres Herzens mit einem embryonalen Herzen zur Zeit der Schleifenbildung. Wir sehen in Fig. Nr. 5, welche der Entwicklungsgeschichte von Hertwig entnommen ist, wie nach der S-förmigen Krümmung des Herzschlauches der Truncus arteriosus Ta anfänglich senkrecht nach

1) Dieser Fall wurde vor Jahren von Dr. Gsell im ärztlichen Verein der Stadt St. Gallen besprochen und die Publikation ins Auge gefaßt. Die Veröffentlichung unterblieb aber. Die Untersuchungen und Vorarbeiten, welche Dr. Gsell unter dem Prosektor Dr. Hanaa damals gemacht, habe ich meiner Besprechung des Falles zugrunde gelegt. In bezug auf die Schlüsse konnte ich nicht immer mit ihm einig gehen.

oben verläuft, um sich nachher, nach dem sog. Aufklappen des Vorhofs und der Ausbildung der Herzohren mit entsprechender Biegung und Drehung nach links vor die Mitte des Vorhofs zwischen die Herzohren zu legen; siehe Fig. Nr. 6. Diese Biegung und Drehung von Ta zu Ta¹ ist in unserem Falle offenbar ausgeblieben.

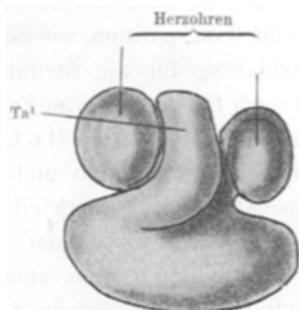


Fig. 6.

Darum steigt der Conus aorticus gerade nach oben, neben dem rechten Herzohr sich hinziehend. Unser Herz wird zu der Zeit, wo das normale Herz wie in Fig. Nr. 6 ausgesehen hat, etwa der Fig. Nr. 7 entsprechend ausgesehen haben. Denken wir uns die

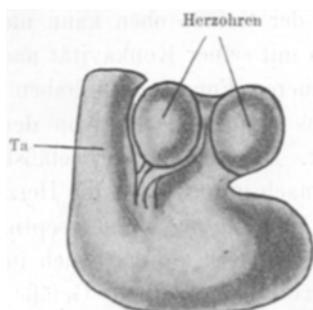


Fig. 7.

genannte Drehung des Bulbusteiles an unserm Herzen ausgeführt, so verschwindet sofort die hervortretendste Anomalie. Die beiden arteriellen Gefäßstämme kommen zwischen die beiden Herzohren zu liegen, der Conus arteriosus verläuft dann von unten links nach rechts oben, und die Pulmonalis kommt mit ihrem Ursprung nach vorne, die Aorta nach hinten zu stehen.

Und dennoch wäre die Stellung der arteriellen Gefäße noch nicht die normale, indem die Pulmonalis die Aorta an der rechten Seite umwinden würde, statt wie normalerweise an der linken. Trotzdem nehmen wir an, daß die oben genannte Drehung des rechten Herzschleifenschenkels ausgeblieben ist.

Wie entstand die anomale Stellung von Aorta und Pulmonalis? Bietet uns die Lehre von der Transposition, wie sie R o k i t a n s k y aufgestellt hat, eine Erklärung für die Stellung der Gefäße in unserem Fall Nr. 9 und auch für diejenige im Fall Nr. 4?

Ich setze die Bekanntschaft mit der R o k i t a n s k y schen Lehre, sowie die Kenntnis seiner Figuren und Schemen voraus. Die Scheidung des Truncus arteriosus durch ein Septum, welches nach der Ansicht R o k i t a n s k y s einmal mit nach hinten gerichteter Konkavität (Aorta hinten), das andere Mal mit nach vorn gerichteter Konkavität (Aorta vorne) das Lumen durchsetzt, ist nicht recht verständlich. Am peripheren Ende des Truncus ist die Lage der Aorta und der Pulmonalis durch den weiteren Verlauf der betreffenden 4. und 6. Aortenbogen gegeben, von welchen der 4. zur Aorta, der 6. zur Pulmonalarterie wird. Es steht hier die Aorta vorne, die Pulmonalis hinten, oder genauer, die Aorta vorne und etwas links, die Pulmonalis hinten und etwas rechts. Die Stellung der Gefäße oben kann nicht abhängig sein davon, ob das Septum mit seiner Konkavität nach vorn oder nach hinten sieht. Die neueren Forschungen haben uns übereinstimmend gezeigt, daß das Truncusseptum von der Peripherie nach dem Herzen zu wächst. Die Stellung der Gefäßstämme zueinander im Verlaufe von oben nach unten bis an die Herzbasis ist demnach nur abhängig von der Drehung des Truncusseptum während seines Herabwachsens. Normalerweise dreht es sich im Sinne des Uhrzeigers so weit (um etwa 180°), daß die Gefäße an der Herzbasis die Normalstellung (R o k i t a n s k y s Schema A, Fig. 1) zeigen. Dabei dreht sich die Pulmonalarterie immer links um die Aorta herum. Steigt das Septum aber ohne jede Drehung von oben nach unten, so stehen Aorta und Pulmonalis in ihrem ganzen Verlauf hintereinander, erstere vorn, letztere hinten. Es ist dies der Fall gewesen in unserem Fall Nr. 9. Hat sich das Septum während des Herabsteigens zwar der Norm entsprechend im Sinne des Uhrzeigers gedreht, aber weniger stark als normalerweise, so kommt

an der Herzbasis die Pulmonalis links seitlich oder links hinter die Aorta zu stehen. Es ist dies z. B. in unserem Fall Nr. 4 eingetroffen. Würde sich das Septum im Sinne des Uhrzeigers weit mehr drehen als in der Norm, z. B. 270° und mehr, so würde die Pulmonalis die Aorta vorn von links nach rechts hin überkreuzen und an der Herzbasis rechts von der Aorta stehen. Eine solche „Überkreuzung“ der Gefäße ist aber meines Wissens nicht beobachtet worden, scheint nicht vorzukommen. Alle Fälle also, in denen die Pulmonalis rechts von der Aorta steht, sind so entstanden, daß sich das Truncus-septum entgegengesetzt dem Uhrzeiger, also entgegengesetzt der Norm gedreht hat. So sehen wir, um nur wenige Beispiele anzu führen, in den Fällen Nr. 21, 22, 23 und 24 von Rokitansky, sowie in seinen zwei Fällen auf S. 83 seines Werkes, die Pulmonalis rechts um die Aorta treten.

Es hat sich also im Fall Nr. 9 das Truncus-septum gar nicht gedreht, oder der Norm gegenüber um etwa 180° zu wenig gedreht. Dabei hat es beim Heruntersteigen den gemeinsamen Truncus ungleichmäßig abgeteilt, so daß eine zu enge Pulmonalis mit nur zwei Semilunarklappen entstand.

Wie kam die anomale Stellung der Atrioventrikularklappen zustande? Warum steht die Mitralis rechts und in Verbindung mit dem rechten Vorhof, die Tricuspidalis links in Verbindung mit dem linken Vorhof?

Bevor wir eine Erklärung versuchen, müssen wir wissen, wie die Atrioventrikularklappen eigentlich entstehen und was für Gründe am normalen Herzen die Zugehörigkeit der Mitralis zum linken, der Tricuspidalis zum rechten Ventrikel bedingen.

Über diesen Punkt herrscht Uneinigkeit und Unklarheit.

Rokitansky sieht die inneren, an dem Kommissurenstrang haftenden Zipfel der venösen Klappen in den beiderseitigen Enden der Atrioventrikularklappen vorgebildet an, die andern Zipfel läßt er aus dem venösen Faserring hervorwachsen. Links aber verschmelzen die beiden Endläppchen durch das auf sie treffende Vorhofseptum untereinander zum Aortenzipfel der Mitralis, rechts dagegen findet eine solche Verwachsung nicht statt, die Endläppchen bleiben gesondert und werden zum inneren und zum vorderen Zipfel der Tricuspidalis. Pathologische Fälle scheinen diese Annahme sehr schön zu bekräftigen, indem sie bei fehlendem Vorhofseptum eine Spaltung des Aortenzipfels in eine vordere Hälfte, welche dem vorderen Zipfel der Tricuspidalis, und einen hinteren Zipfel, welcher dem medialen Tricuspidalsegel entspricht, aufweisen. Es wäre

nun wohl denkbar, daß das Vorhofseptum in unserem Fall auf die rechten Endlappchen der Atrioventrikularlippen auftrifft, so daß diese zu einem Segel verwachsen und somit die Mitralis rechts, die Tricuspidalklappe links zu stehen kommt.

Bernays sagt in seiner Entwicklungsgeschichte der Atrioventrikularklappen, zu einer bestimmten Zeit sei das rechte Atrioventrikularostium viel weiter als das linke. Dieses letztere besitze zwei wulstige Vorsprünge, aus denen sich die Segel der Mitralis entwickeln. Warum das rechte Atrioventrikularostium weiter ist, wird nicht angegeben.

Bei His wird der Ohrkanal durch das Vorhofseptum in zwei Öffnungen abgeteilt, dabei wird er quasi in den Ventrikel eingestülpt, und später differenzieren sich die Segelklappen, und zwar die peripherischen Segel aus dem eigentlichen Ohrkanal, die medialen Segel aus dem Septum intermedium.

Bei Born wird der Ohrkanal auch durch das Vorhofseptum abgeteilt. Die medialen Segel gehen aus den Höckern der verschmolzenen Endokardkissen hervor, das äußere Mitralsegel und das hintere Tricuspidalsegel aus der früher in die Ventrikelwand einbezogenen Wand des Ohrkanals. Das vordere Tricuspidalsegel lässt Born aus dem untersten Teil des rechten hinteren Bulbuswulstes hervorgehen. Die Bildung der Tricuspidalis wäre da also abhängig von der Stellung und der Entwicklung des Truncus und seines Septums.

In unseren beiden Fällen 5 und 6 von persistierendem Truncus haben wir eine wohl ausgebildete Tricuspidalklappe, was vorläufig gegen die allgemeine Gültigkeit dieser Annahme spricht.

Roese in seiner Arbeit lässt die lateralen Klappensegel ausschließlich durch Differenzierung aus der Kammerwand entstehen. Mann lässt seinen Fall, in dem die Mitralis rechts, die Tricuspidalis links steht, durch frühzeitige abnorme Kompression des Canalis auricularis in sagittaler Richtung entstehen.

An einem andern Ort bei Besprechung der Fälle von korrigierter Transposition, bei welcher das Ventrikelseptum den vorderen Gefäßstamm rechts umfaßt, sagt Rokitański, daß der Ventrikel derjenigen Seite, von welchem das Septum vorne ausgehe, sich zum arteriellen gestalte und eine Mitralis aufweise. Die Gestaltung der Atrioventrikularklappen zu einer arteriellen oder venösen würde also vom Ausgangspunkt des Ventrikelseptums abhängig sein. Eine Entwicklungsgeschichtliche Begründung für diese Annahme haben wir nicht. In unserem Fall steht das Septumrudiment links am vorderen Gefäßstamm. Die Mitralis müßte also links stehen. Sie steht aber rechts. Die Aussage Rokitański ist mehr eine Konstatierung einer wiederholt beobachteten Tatsache als eine Begründung.

Am einleuchtendsten scheinen die erst erwähnte Ansicht R o k i t a n s k y s und diejenige H i s ' , bei denen das Vorhofseptum an der Bildung der Atrioventrikularklappen beteiligt ist.

Aber die Annahme, daß das Vorhofseptum die richtige Stellung oder die Umstellung der venösen Klappen ursächlich allein bedinge, wird überhaupt sehr unwahrscheinlich dadurch, daß die Umstellung der venösen Klappen fast immer bei normalen Vorhöfen mit normalem Septum vorkommt, dagegen nie für sich allein, sondern immer mit anderen Bildungsfehlern, mit Transposition der arteriellen Gefäßstämme, falscher Lagerung der Herzspitze oder auch der Vorhöfe und deren einmündenden Venen kombiniert ist. Dies läßt an eine gemeinsame Ursache denken.

Ganz im allgemeinen kann man folgendermaßen denken. Sämtliche Organe oder Teile eines Organes sind entweder in ihrer Uranlage prädestiniert zur zukünftigen Rechts- oder Linkslage, oder diese wird erst durch den Lauf der Entwicklung bedingt. Entweder also sind die einzelnen Organe am Herzen, wie z. B. Klappen oder Gefäße schon in ihrer Uranlage bestimmt, rechts oder links zu liegen, ihre Lage ist also prädestiniert, oder aber die Bestimmung ihrer Lage bildet sich erst später aus und ist erst die Folge, die Funktion der Entwicklung des Herzschlauches, z. B. seiner Drehung von rechts nach links, wie wir sie S. 156 beschrieben haben. Die Herzschleife sieht anfänglich nach rechts hin, später schlägt sie sich nach links hinüber und sieht die Herzspitze dann nach links. Diese Drehung hat vielleicht am normalen Herzen die Anlage der Mitralis links, der Tricuspidalis rechts zur Folge.

Da in unserm Falle diese Drehung unterblieben ist, so wäre eine Anomalie in der Anlage der Atrioventrikularklappen verständlich. Warum aber gerade die dem Normalen entgegengesetzte Stellung, welche eigentlich eine der normalen Herzausbildung entgegengesetzte Tendenz der Entwicklung voraussetzt? Sind solche der normalen Entwicklung direkt entgegengesetzte Tendenzen bekannt?

Vollständige Umstellung von rechts und links im Herzen kommt bekanntermaßen bei Fällen von *Situs transversus totalis* oder *partialis* vor. Wir verstehen unter *Situs transversus sive inversus* die Umlagerung der Körpereingeweide, bei welcher die Lage der Bauch- und Brustorgane das Spiegelbild des normalen

Situs bildet. Dieser Situs transversus kann sich auch auf das Herz allein beschränken, und wird dann als Dextrocardie bezeichnet.

Von dieser Tatsache ausgehend kam man auf den Gedanken, ob in den Transpositionen von Herzteilen, z. B. der Gefäße, der Klappen usw. nicht Überreste von Situs transversus des Herzens, also teilweise Dextrocardie zu erkennen sei. Man verglich Herzen, in denen gewisse Teile, wie z. B. Gefäße oder Klappen umgestellt waren, mit dem Herzen bei ausgebildetem Situs transversus und bemerkte, daß diese umgestellten Teile ganz gleich gebaut waren wie die entsprechenden Teile beim Situs-transversus-Herz.

An Hand dieser neuen Theorie, welche L o c h t e (Ein Fall von Situs viscerum irregularis nebst einem Beitrag zur Lehre von der Transposition der arteriellen großen Gefäßstämme des Herzens. Zieglers Beitr. Bd. 24, 1908) aufgestellt und verfochten hat, lassen sich in der Tat manche Anomalien am Herzen besser und einheitlicher erklären als früher.

Der Rahmen dieser Arbeit gestattet es nicht, näher auf die Ausführungen L o c h t e s einzugehen. Diese beschäftigen sich einmal mit einem Fall von sogenannter einfacher Transposition der arteriellen Gefäßstämme, wo die Aorta vorn links steht und aus dem mit einer Tricuspidalis versehenen rechten Ventrikel, die Pulmonalis hinten rechts steht und aus dem mit der Mitrals versehenen linken Ventrikel kommt und welche nach L o c h t e entstanden ist durch eine Drehung des Bulbusseptums in einem der Norm, d. i. der Drehung des Uhrzeigers entgegengesetzten Richtung. Hauptsächlich aber befaßt sich L o c h t e in dieser Arbeit mit einem Fall von sogenannter korrigierter Transposition, d. h. die Aorta steht vorn links von der Pulmonalis und entspringt dem linken Ventrikel, der aber eine Tricuspidalis aufweist. L o c h t e nimmt an, die Herzschleife sei hier nach dem Situs transversus angelegt gewesen, weil die Atrioventrikularklappen transponiert sind; dabei habe sich aber das Bulbusseptum doch in normaler Weise im Sinne des Uhrzeigers gedreht. Er formuliert dann allgemein den Schluß, es sei „jede korrigierte Transposition bei Situs solitus als einfache Transposition bei Situs transversus“ und umgekehrt jede einfache Transposition bei Situs solitus als korrigierte Transposition bei Situs transversus anzusehen. Es sind sieben solcher Fälle bekannt, und da bei ihnen die Eingeweide und auch die Vorhöfe die gewöhnliche Lagerung aufweisen, so ergibt sich daraus, daß bei Situs solitus aller Organe eine Inversion allein der Herzschleife vorkommen kann.

G a m a g e und S c h r ö t t e r haben zwei Fälle beschrieben, wo Situs transversus totalis der Eingeweide bestand und einzig die großen Gefäßstämme am Herzen diesem Situs nicht folgten, sondern die gewöhnliche Stellung zeigten, dem Situs transversus gegenüber also wieder transponiert waren. Zwei andere solche Fälle von V a l l e i x und H e r b o l d t sind unsicher. Der Fall

Graanboms bietet uns ein Beispiel, wo bei normalem 'Situs der Brust- und Bauchorgane das Herz bis auf die Zipfelklappen umgelagert ist.

Es ergibt sich daraus, daß die Anlage des Herzens gar nicht immer im Sinne des übrigen Körpers erfolgt, weder beim Situs solitus noch beim Situs transversus, und daß nicht einmal die gesamte Herzschleife gleichartig angelegt sein muß, sondern daß ein Teil allein, z. B. der Truncusteil oder der Ventrikelseit allein, den übrigen Teilen entgegengesetzt angelegt sein kann.

Die bisher erwähnten Fälle mit Umstellung der venösen Klappen allein oder auch mit Umstellung anderer Herzteile zeigen nun auch immer das von Rokitansky erwähnte Verhalten, daß derjenige Ventrikel der arterielle ist, von dem das Ventrikelseptum vorn ausgeht. Dieses Verhalten ist durch die Theorie Lochtes jetzt auch ohne weiteres verständlich. Bei unserem Herzen geht nun aber trotz der Umstellung der venösen Klappen das defekte Septum nicht vorn vom arteriellen Ventrikel, sondern vom venösen Ventrikel aus, es steht am linken Umfang des vorderen Gefäßstammes. Bei der Stellung der Gefäßstämme, die beide aus dem rechten Ventrikel kommen, wäre dies auch nicht anders möglich. Wir müssen aber annehmen, daß die Tendenz, einen Situs transversus zu bilden, sich nicht auf den ganzen Ventrikelseit, sondern nur auf Teile desselben erstreckt hat.

Unser Fall ist nicht der einzige, welcher zu seiner Erklärung diese Annahme fordert.

Walshé hat einen und Stoltz zwei Fälle beschrieben, bei denen die Aorta vorn aus dem rechten Ventrikel, welcher eine Bicuspidalis zeigte, die Pulmonalis hinten aus dem linken Ventrikel mit der Tricuspidalis entsprang. Wenn man annimmt, daß die Transposition, d. i. der Situs transversus, sich auf alle Teile und alle Evolutionen des Ventrikelseit des Herzschlauches erstreckt, so ist diese Stellung der arteriellen Gefäße mit der Transposition der Ventrikel nicht vereinbar. Darum meint Lochte, es lägen hier Beobachtungsfehler vor, und ebenso auch bei dem Fall Gutwasser, der bei einem Situs transversus totalis aller Organe eine Transposition der arteriellen Gefäße aufweist, so daß die Aorta vorn rechts aus dem mit der Mitrals verschenen rechten Ventrikel und die Pulmonalis hinten aus dem mit der Tricuspidalis verschenen linken Ventrikel kommt.

Diese Fälle Walshé u. Stoltz und Gutwasser lassen sich aber erklären, wenn man, wie in unserem Fall, den Situs

transversus nur für einen Teil der aus dem Ventrikelseptum hervor-gehenden Gebilde annimmt.

Die Atrioventrikularklappen in unserem Falle 9 sind nicht nur umgestellt, sondern die rechts befindliche Mitralis steht auch stark nach vorn, fast vor der Tricuspidalis. Diese Stellung entspricht der eigentümlichen Konfiguration der Vorhöfe, welche nicht nur bei Betrachtung von außen stark nach links gedreht erscheinen, sondern auch auf dem Horizontalschnitt, von oben betrachtet, diese Drehung noch in verstärktem Maße zeigen, so daß nach der Stellung der venösen Klappenzipfel zu urteilen diese Drehung fast 90° gegenüber der Norm ausmacht. Der mediale (Aortenzipfel) Zipfel der Mitralis verläuft normalerweise von vorn nach hinten und nur wenig von außen nach innen. Hier steht die Mitralis mehr quer, nur wenig von rechts hinten nach links vorn. Ebenso ist das mediale Tricuspidalsegel zu einem nach vorn und rechts sehenden geworden. Der seine physiologische Drehung zwischen die Herzohren unterlassende Bulbusteil kann hier dem sich entwickelnden rechten Vorhof den Platz versperrt und ihn gezwungen haben, sich in der Richtung nach links vorn zu entwickeln. Dabei drückte der rechte Vorhof auch noch den linken Vorhof nach auswärts. Wenigstens geschah dies in der vorderen Partie, wodurch dann die keilförmige Abknickung der Vorhofscheidewand zustande kam. An dieser Verschiebung nach links muß sich also auch der ganze Ohrkanal, der die Atrioventrikularklappen liefert, beteiligt haben.

Den hochgradigen Defekt des Ventrikelseptums deuten wir als Hemmung in der Entwicklung. Zwischen beiden venösen Klappen bemerken wir einen Muskelwulst als Rest der Scheidewand. Da Aorta und Pulmonalis ganz rechts von beiden Atrioventrikularklappen liegen, kann dieser oberste Teil der Ventrikelscheidewand nicht aus dem Truncusseptum hervorgegangen sein, was unseren früheren Ausführungen entspricht.

Der untere Teil des Ventrikelseptums, der sich gegen die Spitze zu in ein Gewirr von Balken auflöst, entspricht einem embryonalen Zustande. Ursprünglich gleicht der Bau der Ventrikelseptum ja einem Schwamm, die Muskelbalken überwiegen die Hohlräume. Auch das Ventrikelseptum ist, wie Bernay in seiner Arbeit beschreibt, deutlich mit Hohlräumen durchsetzt, allerdings weniger stark

als der übrige Ventrikelseit, und der schwammige Bau des Herzens erhält sich so am besten in der Spitze des rechten Ventrikels.

Eine Pars membranacea ist in unserem Fall 9 nicht zu entdecken. Der starke Muskelteil zwischen Aorta und Pulmonalis, welcher mit dem Ventrikelseptum eigentlich einen eigenen Raum für die Aortenausmündung bildet, ist vielleicht als Konusbildung entsprechend der oft beobachteten übermäßigen Pulmonalkonusbildung bei Septumdefekt anzusehen.

Ein unserem Fall 9 gleichgebildetes Herz konnte ich in der Literatur nicht auffinden. Am meisten Ähnlichkeit bei der Be- trachtung von außen bietet das von Birmingham beschrie- bene Herz.

Bei diesem sah die Herzspitze auch nach rechts. Aorta und Pulmonalis standen hintereinander, erstere vorn, letztere hinten, und beide ent- sprangen dem rechten Ventrikel. Beide Herzohren standen links von Aorta und Pulmonalis. Das Ventrikelseptum war stark defekt. Es war eine zweite obere Hohlvene vorhanden. Das Foramen ovale war weit offen. Dagegen befand sich zum Unterschied von unserem Herzen die Tricuspidalis im rechten, die Mitralis im linken Ventrikel, und die Aorta nahm ihren Verlauf über den rechten Bronchus auf die rechte Körperseite. Birmingham schrieb die Haupt- schuld an der Mißbildung dem Septum bulbi zu.

Zur Erklärung dieses Herzens von Birmingham ist die Annahme einer teilweisen Situs-transversus-Bildung nicht nötig, denn die Atrioventrikularklappen sind nicht umgestellt, und auch der Verlauf der Aorta über den rechten Bronchus infolge Fort- bestandes des rechten statt des linken vierten Aortenbogens ist schon öfters bei im übrigen vollständig normal gebildeten Herzen beobachtet worden. Die Lagerung der Herzspitze nach rechts kann wohl durch das Ausbleiben der physiologischen Drehung des Bulbus- teiles zwischen die Herzohren hinein erklärt werden. Diese Er- klärung kann auch für unseren Fall 9 genügen und muß hier die Rechtslagerung der Herzspitze nicht notgedrungen als Teilerschei- nung eines Situs transversus angesehen werden.

Die Mißbildungen am Herzen Nr. 9 können wir folgendermaßen erklären:

1. Der Truncus arteriosus ist richtig ange- legt worden.

2. Seine physiologische Drehung aber, durch welche er zwischen die beiden Herzohren zu stehen kommen sollte, ist ausgeblichen (Tendenz zur Situs-transversus-Bildung).

3. Infolgedessen sieht die Herzspitze nach rechts.

4. Das Truncusseptum ist gerade nach unten gewachsen, seine physiologische Drehung ist unterblieben (Tendenz zur Situs-transversus-Bildung).

5. Die Atrioventrikularklappen sind falsch angelegt worden (Tendenz zur Situs-transversus-Bildung).

6. Die Vorhöfe sind richtig angelegt und erfahren durch den Druck der rechts stehenden Aorta und Pulmonalis eine Drehung nach links.

Wir haben an diesem Herzen also teils richtige, teils falsche Veranlagung, teils richtige Drehung, teils ein Ausbleiben einer physiologischen Drehung.

Die einzelnen Herzteile scheinen miteinander im Kampfe zu liegen, indem die einen einen Situs solitus, die andern (2, 4 und 5) einen Situs transversus bilden wollen.

Ich komme noch einmal kurz auf die Lehre des Situs transversus im allgemeinen zurück. Was gibt den Anstoß zur Bildung eines Situs transversus? Da Situs transversus hauptsächlich bei Doppelmißgeburten und bei eineigenen Zwillingen, und zwar bei dem Individuum, das auf der rechten Seite liegt, vorkommt, so dachte man, daß die Lagerung des Embryos auf der falschen Körperseite den Anstoß gebe.

Koelliker und His sind geneigt, die Persistenz der rechtsseitigen Nabel- und Omphalomesenterialvenen, statt wie normalerweise der linksseitigen, als Ursache anzusehen. Auch Virchow und Rindfleisch geben abnormen Zirkulationsverhältnissen Schuld. Jedenfalls steht fest, daß die genannten Verhältnisse, Lagerung des Embryos auf der falschen Seite oder abnorme Zirkulationsverhältnisse sehr häufig Situs transversus totalis oder partialis im Gefolge haben können, aber nicht, daß sie ihn immer bedingen müssen.

Zur Lösung dieser Frage stellten Daresté, Fol und Warinsky Experimente an Hühnerembryonen an, von denen ich nur folgendes erwähne.

Daresté sah bei einseitiger Erwärmung des Eies Inversion zustande kommen, aber nicht regelmäßig, in den Fällen, wo die stärkere Entwicklung des Fruchthofes auf der rechten Seite des Embryos stattfand. Die Herzschleife wandte sich nach links und prominerte links. Normalerweise springt die Herzschleife rechts am Körper vor, während der Embryo mit dem Kopf auf der

linken Seite liegt. D a r e s t e nahm an, die ungleiche Entwicklung der beiden Hälften des Embryos sowie das Auftreten der Herzschlinge auf der linken Seite sei bedingt durch eine Verschiedenheit der beiden primären Herzanlagen im Mesenchym, aus deren Fusion der primitive Herzschlauch entsteht. Normalerweise überwiege das links gelegene Gefäßchen und bedinge die Ausbiegung der Herzschleife nach rechts.

F o l und W a r y n s k y legten Hühnerembryonen von 24 bis 48 Stunden Bebrütung frei und näherten einen glühenden Thermokauter so nahe als möglich der linken Seite des Embryos, wodurch die Entwicklung dieser Seite aufgehoben wurde. Darauf Verschluß des Eies und weitere Bebrütung für 2 bis 3 Tage. In allen Fällen, wo der Embryo noch nicht 36 Stunden lang bebrütet gewesen war, zeigte sich vollständiger Situs transversus (Heterotaxie). Es gab Fälle die im übrigen normal waren, nur Inversion der Herzschleife, also Schleifenbildung des Herzens nach dem Situs transversus zeigten. In andern Fällen, wo der Embryo 48 Stunden bebrütet gewesen war vor der Operation, war die Inversion unvollständig. Die Änderung der Drehung begann erst, nachdem die normale Drehung des Herzens schon begonnen hatte. Die Herzschleife sah wie normal nach rechts, und das Herz war nur *in toto* nach links verschoben.

Durch Zerstörung des vor dem Kopfe des Embryos liegenden Gewebes an der Stelle, wo sich die beiden primitiven Herzgefäßchen verschmelzen sollten, verhindert man auch diese Vereinigung der Herzgefäßchen selbst, und bei Weiterbebrütung entstehen dann zwei Herzen, von denen jedes einen Vorhof und einen Ventrikel bildet.

Leider wurde bei diesen Experimenten der Moment der Ausbildung der Atrioventrikularklappen nicht abgewartet, und wir wissen nicht, ob das links gelegene Herz eine Mitralis, das rechts gelegene eine Tricuspidalis oder was für eine Klappe sonst erhalten hätte. Wir wissen also nicht, ob die Klappen in dem primitiven Herzgefäßchen vorgebildet, prädestiniert sind oder wie die Bildung der Tricuspidalis rechts, der Mitralis links sonst vorgeht. Es scheint aber nicht unmöglich, darüber auf experimentellem Wege Aufschluß zu bekommen.

Aus der Betrachtung der neun mißbildeten Herzen ziehe ich folgende Schlüsse:

Defekte in der Kammerscheidewand können nicht allein durch einen Wachstumsmangel des Septum trunci erklärt werden. Häufig ist auch das Wachstum des Ventrikelseptums mangelhaft. Der vordere Teil des Ventrikelseptums ist nicht vom Septum trunci gebildet, sondern gehört wenigstens teilweise genetisch zur Kammerscheidewand.

Ursachen angeborener Herzfehler können sein:

1. die fötale Endokarditis;
2. die mangelhafte Ausbildung gewisser Teile, Hemmungsbildungen im engeren Sinne, z. B. Scheidewanddefekte;
3. das Ausbleiben einer physiologischen Drehung, wie in Fall 9;
4. die unrichtige Drehung eines an und für sich vollkommen ausgebildeten Teiles, z. B. Drehung des Truncusseptums in falscher Richtung, Anlage der Herzteile nach dem Situs transversus usw.

Das typische, alleinige oder doch hervorstechendste Merkmal bei den zwei letztgenannten Arten von Herzfehlern ist, daß alle einzelnen Teile des Herzens, wie Hohlräume, Scheidewände, Klappen, Gefäße usw., vollständig ausgebildet sein können, aber nun in ihrer Stellung verschoben und unrichtig gelagert sind und so die Mißbildung bedingen.

Ich fasse noch kurz die hauptsächlichsten Anomalien zusammen, welche bei den beschriebenen 9 Fällen vorgekommen sind, und stelle auch die wenigen übrigen Tatsachen, welche von Interesse sind, tabellarisch zusammen. In Nr. 2 ist das Geschlecht unbekannt, von den übrigen Fällen sind 4 männlichen, 4 weiblichen Geschlechts.

Nr.	Geschlecht	Mutter	Geburtsgewicht	Geburtstermin
1	männlich	III para	1320 g	31. Schwangerschaftswoche
2	?	?	?	?
3	weiblich	III para	1500 g	32. Schwangerschaftswoche
4	männlich	I para	3850 g	normal
5	weiblich	III para	4250 g	normal
6	männlich	V para	3250 g	normal
7	weiblich	I para	2630 g	zu früh?
8	männlich	?	?	?
9	weiblich	?	?	?

Nr.	Erreichtes Alter	Neben dem Herzfehler noch bestehende Mißbildungen
1	$\frac{3}{4}$ Stunden	—
2	$3\frac{1}{2}$ Jahre	—
3	$3\frac{1}{2}$ Tage	M e c k e l s c h e s D i v e r t i k e l , N e b e n p a n k r e a s .
4	1 Jahr	L a n g e F l e x u r , r e c h t e s S t i r n b e i n h ö h e r a s l i n k e s , l i n k e G l ü t a l g e g e n d w e n i g e r e n t w i c k e l t a s r e c h t e , l i n k e O b e r s c h e n k e l d i c k e r a s r e c h t e r .
5	3 Tage	—

Nr.	Erreichtes Alter	Neben dem Herzfehler noch bestehende Mißbildungen
6	2 Tage	Spaltung des harten und weichen Gaumens, ungelappte Lunge.
7	3½ Tage	—
8	3 Wochen	—
9	10½ Jahre	—

Das Foramen ovale ist 7 mal offen, 1 mal geschlossen.
 Der Ductus Botalli ist 6 mal offen, 3 mal fehlt er.
 Das Ventrikelseptum ist 7 mal defekt.
 Transposition der Gefäßstämme findet sich 5 mal.
 Stenose der Pulmonalis findet sich 1 mal, dagegen ist 4 mal die Pulmonalis weiter als die Aorta.
 Stenose und Atresie der Aorta findet sich 2 mal.
 2 mal besteht eine persistierende obere linke Hohlvene.

Literatur¹⁾.

1. Bernays, Entwicklungsgesch. d. Atrioventrikularkl. Morphol. Jahrb. Bd. II. — 2. Birmingham, A., Extreme anomaly of the heart and great vessels. The journ. of anat. a. phys. vol. XXVII. — 3. Born, Beitr. z. Entwicklungsgesch. d. Säugetierz. Arch. f. mikr. Anat. 1889. — 4. Darest, Recherches expér. sur la formation de l'hétérotaxie. — 5. Darest, Mém. sur quelques points de tératogénie. Arch. de Zool. exp. 1884, II. Série. — 6. Dilg, Ein Beitr. z. Kenntnis seltener Herzanom. im Anschl. an einen Fall von angeb. linksseit. Conussten. Dieses Arch. Bd. 91. — 7. Fingehut, M., 2 Fälle von Transposition d. groß. Herzarterienstämme. Diss. Zürich 1901. — 8. Fol et Warynski, Sur la méthode en tératogénie en réponse à un article de Darest. Recueil zool. Suisse, Bd. II. — 9. Gelpke, B., Seltener Fall von angeb. Herzfehler. Basel. Diss. 1883. — 10. Graaboom, Ein Fall von Dextrocardie mit Transpos. von allen groß. Gef. Ztschr. f. klin. Med. 1891 Bd. 18. — 11. Hart, Carl, Üb. Defekte im ober. Teil d. Kammerscheidewand d. Herzens usw. Dieses Arch. Bd. 181. — 12. Hertwig, O., Lehrb. d. Entwicklungsgesch. 1906. — 13. Hochsinger, Üb. Diagnost. angeb. Herzfehl. bei Kindern nebst Bemerk. üb. Transpos. d. art. Herzostien. Wien. Klin. 1891. — 14. Horsch, P., Z. Lehre d. Mißbild. d. link. Vorhofs. Frankfurter Ztschr. f. Path. 1907, Bd. 1. — 15. His, W., Anat. menschl. Embryonen I—III. — 16. His, W., Beitr. z. Anat. d. menschl. Herzens. 1886. — 17. Kühne, M., Üb. 2 Fälle kongen. Atresie d. ost. ven. dextr. Arch. f. Kinderheilk. 1906. — 18. Albert, Üb. einen Fall von Urspr. d. Aorta aus d. recht. Ventr. usw. Dieses Arch. Bd. 28. — 19. Lindes, Beitr. z. Entwicklungsgeschichte d. Herzens. Diss. Dorpat 1865. — 20. Lochte, Janiceps symmetros. Zieglers Beitr. 1894 Bd. 16. — 21. Lochte, Beitr. z. Kenntn. d. Sit. transvers. part. u. der angeb. Dextrocardie. Zieglers Beitr. Bd. 16, 1844. — 22. Lochte, Fall von Situs viscerum irregul. nebst ein. Beitr. z. Lehre von der Transpos. d. arter. groß. Gef. d. Herzens. Zieglers Beitr. Bd. 24, 1898.

¹⁾ Das Verzeichnis enthält nur die bei Abfassung der vorliegenden Arbeit benutzten Werke. Es ist also keineswegs eine vollständige Sammelliste aller über dieses Thema erschienenen Abhandlungen.

23. M a n n , M a x ; Cor triloc. biat. Zieglers Beitr. Bd. 16, 1889. — 24. M a r -
e h a n d , Üb. eine seltene Herzmißbild. beim Erwachs. Ref. Ztbl. f. allg.
Path. u. path. Anat. Bd. XIX, Nr. 10. — 25. M ü l l e r , H e r m a n n , Z. Lehre
d. angeb. Herzkrankheiten. Korrespondenzbl. f. schweiz. Ärzte 1899 Nr. 15. —
26. M e y e r , H e r m a n n , Üb. Transpos. der aus d. Herzen hervortret. groß.
Arterienstämme. Dieses Arch. 1857 Bd. 12. — 27. M e c k e l , Handb. d.
pathol. Anat. I 1812. — 28. O r t h , Zwei Fälle von Defekt im Sept. ventric.
nebst Vereng. der Lungenarterienbahn. Dieses Arch. Bd. 82 1880. — 29. D e r -
s e l b e , Lehrb. d. spez. path. Anat. 1886. — 30. P e a c o c k , Th., On
malform. of the hum. heart. London 1866. Dec.-Ed. — 31. P r e i s z , Beitr.
z. Lehre von d. angeb. Herzanom. Zieglers Beitr. Bd. VII 1890. — 32. R a u c h -
f u s s , D. Krankh. d. Kreislauforg. Gerhardt's Handb. d. Kinderkrankh.
Ed. IV 1878. — 33. R o k i t a n s k y , D. Defekte der Scheidewände d. Herzens.
1875. — 34. R o l l y , Z. Kasuistik d. Transpos. d. groß. art. Gef. d. Herzens.
Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 50, 1899. — 35. R ö s e , C., Z. Entwicklungsgesch.
des Säugetierherz. Morphol. Jahrb. Bd. XV. — 36. S t o l t z , Vice de conform.
du coeur, consistant dans la transpos. des ventricules du coeur. Gaz. de Stras-
bourg 1841. — 37. V i e r o r d t , D. angeb. Herzkrankh. 1898 in Nothnagels
spez. Path. u. Ther. — 38. W a r y n s k i et F o l , Rech. exp. sur la cause
de quelques monstruosités simples et de divers proc. embryogén. Recueil zoolog.
Suisse I, Genève 1884. — 39. W a r y n s k i , Rech. exp. sur le mode de forma-
tion des omphalocéphales. Recueil zool. Suisse 1884, I. — 40. W a r y n s k i ,
Sur la production artific. des monstres à cœur double chez le poulet. Thèse.
Genève 1886. — 41. Z i e g l e r , E., Lehrb. d. spez. path. Anat.

VIII.

Zur Frage der kongenitalen Dünndarmatresie.

(Aus dem Institut für Pathologische Anatomie der K. K. Jagellonischen
Universität Krakau.)

Von

a. ö. Prof. Dr. S. C i e c h a n o w s k i
und Doz. Dr. L. K. G l i ñ s k i ,
Assistenten am Institut.¹⁾

(Hierzu 3 Textfiguren.)

Die Fälle von kongenitaler Dünndarmatresie, welche wir in den letzten Jahren beobachtet und teilweise im Krakauer Ärzteverein demonstriert hatten (1902, 1903, 1906), verdienen unserer Meinung nach veröffentlicht zu werden nicht nur deswegen, weil die angeborene Dünndarmatresie keineswegs so häufig vorkommt (besonders im Vergleich mit der Atresia ani), aber auch wegen gewisser Einzelheiten, welche unsere Kenntnisse über die Entstehungsweise dieser Anomalie zu erweitern geeignet sind.

¹⁾ Übersetzt von Dr. S z y m a n o w s k i .