

oder mit wenig nicht granuliertem Protoplasma umgeben (Textfig. 7 d). Schließlich sind dann in nächster Umgebung des Tumors Kapillaren zu sehen, umgeben von den geschilderten Muskelzellreihen.

Es läge nun nahe, diese Bilder so zu deuten, daß dieselben einen Übergang der aus den Kapillaren ausgewanderten Leukozyten in Muskelzellen darstellen. Durch diese Deutung würden wir uns an die Auffassung Kleinwächters anschließen mit dem Unterschiede, daß wir eine Umwandlung der Leukozyten und nicht der Rundzellen annehmen müßten. Wenn aber auch die Bilder für eine solche Annahme sprechen, so glauben wir mit der Beurteilung und der Bedeutung der Übergangsbilder recht vorsichtig umgehen zu müssen. Dagegen sprechen die Tatsachen: 1. daß solche Zellanhäufungen um den Kapillaren nur in ganz kleinen Myomen zu finden waren; 2. daß in der nächsten Umgebung des Tumors Kapillaren mit Myomzellreihen umgeben zu sehen sind; 3. daß diese Zellgruppen fast ausschließlich an der Peripherie des Tumors zu sehen waren; und schließlich 4. daß kein Bild auf eine genetische Beziehung zur Muskularis der Speiseröhre oder einer Arterie hinweist, doch recht beweisend dafür, daß dieses Myom um den Kapillaren an mehreren Stellen, sozusagen diszentrisch, entstand.

Kurz zusammengefaßt haben wir in unserem Fall 2 ein kleines Myom, dessen Entstehung durch eine zu einer Gewebsverschiebung führende Entwicklungsstörung bedingt wurde. Der Tumor entstand nicht aus dem verlagerten Bindegewebe, noch aus der verschobenen Muskularis, sondern entsteht aus mehreren Zentren um den Kapillaren, und zwar sprechen die Bilder dafür, daß die Myomzellen von den aus den Kapillaren ausgewanderten Leukozyten herkommen.

Die Zeichnungen sind in Textfig. 4 mit Reichert Okul. 2, Obj. 7a, in Textfig. 7 Okul. 2, Ölimmersion, Apertur 1,30, in den übrigen mit Reichert Okul. 2, Obj. 3 gezeichnet. Die sauber ausgeführten Zeichnungen verdanke ich dem Herrn Cand. med. Felix Baruch.

---

#### Literatur.

Coats, Glasgow. med. Journ. Ref. in Virchow-Hirsch' Jahresber. 1872, Bd. 2. — Cohen, Virch. Arch. Bd. 158, 1899. — Gottschalk, Arch. f. Gynäk. 1890. — Klebs, Handb. d. path. Anat. 1876, Bd. 1. — Kleinwächter, Ztschr. f. Geb. u. Gyn. Bd. 9, 1883. — R. Meyer, Ztschr. f. Geb. u. Gyn. Bd. 60, 1907. — Orloff, Prager Ztschr. f. Heilk. Nr. 16, 1895. — Roesger, Ztschr. f. Geb. u. Gyn. Bd. 18, 1890. — Steiner, Beitr. v. Bruns Bd. 22, 1898.

---

### V.

## **Funktionelles und Anatomisches bei der angeborenen Verengerung und dem angeborenen Verschluß der Lungenarterie, insbesondere über die arteriellen Kollateralbahnen bei diesen Zuständen.**

(Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses im Friedrichshain [Berlin]).

Von

Dr. med. Erwin Christeller,  
Assistenzarzt am Institut.

(Hierzu 2 Textfiguren.)

---

Unter den Bildungsfehlern des Herzens nehmen die Fälle von angeborener Verengerung oder angeborenem Verschluß der Pulmonalarterie eine besondere

Stellung ein. Sie machen nicht nur an Zahl das größte Kontingent unter den Herzmißbildungen aus, sondern sie sind auch, da sie in vielen Fällen eine Fortdauer des Lebens erlauben, in ihrer postuterinen Fortentwicklung klinischer Beobachtung zugänglich. Diese Tatsache fordert dazu auf, die anatomischen Einzelheiten derartiger Fälle nach ihrer funktionell-klinischen Bedeutung zu zergliedern und danach Einteilungen dieser Mißbildungsgruppe zu unternehmen.

Wenn trotzdem funktionelle Gesichtspunkte bei den Einteilungsversuchen der verschiedensten anatomischen Untersucher in den Hintergrund traten, so ist diese Tatsache wohl erklärt aus dem Umstande, daß die in Betracht kommenden anatomischen Einzelheiten sich der klinischen Diagnose zum größten Teil vollkommen entziehen. Andererseits aber ist es wohl möglich, wenn man die anatomischen Befunde an den Sektionsfällen nach der beabsichtigten Richtung hin einreicht, epikritisch zu einer Erklärung des klinischen Verlaufes zu gelangen, und so entsteht eine brauchbare Grundlage, den anatomischen Begriff der Pulmonalstenose und -atresie nach funktionellen Gesichtspunkten in Unterabteilungen zu zerlegen. Nach diesem Gesichtspunkte soll auch in den folgenden Ausführungen verfahren werden.

Von den Einteilungen, die sich z. B. schon bei Rauchfuß<sup>31</sup> in großer Ausführlichkeit zusammengestellt finden, halten sich die einen lediglich an die Veränderungen der Pulmonalarterienbahn selbst. Sie bezwecken einesteiis rein deskriptiv eine Sonderung der verschiedenen Lokalisationen des verengten Lumenabschnittes, so daß man

1. eine Verengung des Conus pulmonalis,
2. eine Verengung der Pulmonalklappen,
3. eine Verengung der Pulmonalarterie s. str. unterscheiden kann.

Andererseits beabsichtigen sie ätiologisch eine Abgrenzung sogenannter primärer Bildungsfehler von den als Residuen entzündlicher oder sonstiger pathologischer Prozesse aufzufassenden Mißbildungen zu geben.

Diese Einteilungen sind hier deswegen von geringerem Interesse, weil die jeweils hervorgerufene funktionelle Kreislaufstörung, die Behinderung der Blutversorgung der Lungen, zu diesen ätiologischen Momenten in keiner nachweisbar gesetzmäßigen Beziehung steht.

Wesentlicher für die uns hier leitende Frage der funktionellen Bedeutung ist dagegen ein Einteilungsprinzip, welches 1866 Kußmaul<sup>17</sup> in seiner ausführlichen Arbeit über die Pulmonalstenose durchgeführt hat, nämlich dasjenige nach der Zeit der Entstehung. Seine Hauptbedeutung gewinnt dieses Prinzip dadurch, daß es auch die übrigen am Herzen zu beobachtenden sowie auch die Gesamtheit der sonstigen sekundären und kompensatorischen Organveränderungen mit berücksichtigt. Denn es kommt naturgemäß sehr darauf an, wieweit die fötale Ausgestaltung des Herz-Blutgefäß-Apparates bereits gediehen ist, wenn noch die Möglichkeit genügender, einen funktionellen Ausgleich herbeiführender sekundärer Hemmungsbildungen und Umbildungen gegeben werden soll.

Da aber die Kenntnisse von der Entwicklung des Herzens und des Gefäßsystems seither in mancher Hinsicht eine Umgestaltung erfuhren, auch noch in vielen wesentlichen Punkten (so in der Lehre von der Entstehung der Herzsepta) noch keineswegs ganz geklärt sind, so ist die Durchführung dieser Einteilung zum mindesten sehr schwierig, zumal sie leicht zu Fehlschlüssen in bezug auf den Kausalnexus der einzelnen Veränderungen führen kann. So haben denn auch die Kußmaulschen Ausführungen das Schicksal erlitten, daß sie von anderer Seite verschiedentlich in ihr Gegenteil umgekehrt wurden, und Veränderungen, die mit Recht als Folgen des Pulmonalverschlusses gelten mußten, als deren Ursache oder als etwas Unabhängiges dargestellt wurden, bis 1875 Rokitansky<sup>32</sup> auf entwicklungsgeschichtlicher Basis eine erschöpfende Darstellung der Zusammenhänge der anatomischen Einzelheiten gab, die bis heute noch durch nichts Besseres ersetzt worden ist.

Beginnen wir bei der Aufzählung der zu dem anatomischen Bilde der Pulmonalstenose bzw. -atresie gehörenden Organveränderungen mit den Befunden an der Lungenarterienbahn selbst. Es sei vorausgeschickt, daß wir uns bei diesen Ausführungen auf das in großer Vollständigkeit in den beiden großen monographischen Zusammenstellungen von Hermann Vierordt<sup>37</sup> und Herxheimer<sup>12</sup> über dieses Thema gesammelte, statistisch geordnete, kasuistische Material werden stützen können.

Von wesentlichster Bedeutung ist, wie natürlich, für die Beurteilung jedes einzelnen Falles der Grad der Verengung des Querschnittes der Lungenschlagader, der von den geringsten Graden der Einengung, der Stenose, sich bis zum völligen Verschuß, der Atresie, steigern kann.

Die übrigen, an derartigen Pulmonalarterien gelegentlich vorkommenden Veränderungen haben demgegenüber nur untergeordnete funktionelle Bedeutung. So steht noch die Entscheidung darüber aus, ob die bei den entzündlich entstandenen Verengungen nachweisbaren schwieligen und kalkigen Wandveränderungen von besonders behinderndem Einfluß seien, da sie ja offenbar die Nachgiebigkeit und Elastizität der verengten Stelle aufheben. Schwierig zu beurteilen sind auch die in jedem Einzelfalle anders gearteten mechanischen Verhältnisse, welche durch gleichzeitig vorhandene Mißbildungen an den Klappen der Pulmonalis gegeben werden, wie z. B. Verminderung der Klappenzahl, Verwachsungen zwischen den Klappen, vollständiges Fehlen derselben usw.

Alles, was außer diesen lokalen, an der Pulmonalarterie selbst zu beobachtenden Veränderungen an anderer Stelle des Gefäßapparates sich an Befunden vorfindet, kann leicht in zwei getrennte Gruppen eingeordnet werden.

Die erste dieser Gruppen enthält alle diejenigen Mißbildungen, die, ohne irgendwelchen kompensatorischen Einfluß auf die durch die Pulmonalstenose hervorgerufenen Störungen zu besitzen, als lediglich zufällige oder durch die gleiche Ursache wie die Pulmonalstenose hervorgerufene, nebenher auftretende Mißbildungen aufzufassen sind. Vom Standpunkte der Polyteratomorphie (E. Schwalbe)

kann dies gleichzeitige Auftreten mehrerer Mißbildungen nicht wundernehmen. Diese nur in lockerem Zusammenhange mit dem hier interessierenden Komplex stehenden, wenn auch das Bild des Falles oft in sehr schwerer Weise komplizierenden Veränderungen seien hier nicht im einzelnen aufgezählt. Ihre Zahl und Form ist eine äußerst große und mannigfaltige; sie betreffen sowohl die einzelnen Abschnitte des Herzens, die Klappen, die Kammern, als auch die Gefäße des Kreislaufes.

Die zweite Gruppe dagegen umfaßt alle diejenigen anatomischen Befunde, deren regulatorischer, kompensierender Einfluß auf die durch die Pulmonalstenose gesetzte Kreislaufstörung nachgewiesen ist. Diese müssen daher im Gegensatze zu den allgemein als das Primäre angesehenen Veränderungen an der Pulmonalarterienbahn, als sekundäre Bildungen angesehen werden.

Wesentlich ist zunächst für die Aufrechterhaltung der Blutströmung, daß das Hindernis in der Pulmonalis durch eine Steigerung der Arbeit des rechten Herzens überwunden werde. Dem dient eine in keinem Falle von Pulmonalstenose zu vermissende Hypertrophie der Wandmuskulatur des rechten Ventrikels und des rechten Atriums. Gewöhnlich wird das rechte Herz als dem linken an Größe gleichkommend oder dieses noch übertreffend geschildert. Diese Hypertrophie fehlt auch nicht in den Fällen, in denen durch kollaterale Bahnen die Regelung der Zirkulation schon ohnehin gesichert erscheint.

Ist jedoch die Stenose so erheblich, daß die gesteigerte Tätigkeit des rechten Herzens nicht ausreicht, um das Blut durch die Lungen zu treiben, oder ist die Pulmonalis atretisch, so daß die Lungen gänzlich blutleer bleiben würden, so müssen andere Wege für den fehlenden Pulmonalisweg eintreten, wenn anders der Kreislauf aufrechterhalten werden soll.

Zweierlei Bahnen müssen hierzu geschaffen werden:

Erstens muß das venöse Körperblut unter Umgehung der Lungen in den linken Ventrikel gelangen, um auf arteriellen Bahnen den Organen zurückgegeben werden zu können, und

zweitens muß die Speisung der Lungen von einem andern Punkte des Kreislaufsystems aus erfolgen, damit die Arterialisierung des Blutes, wenn auch minder vollkommen, gewährleistet sei.

Dem ersten Postulate genügen in allen Fällen zwei verschiedene, kompensatorische Mißbildungen, von denen in den meisten Fällen die eine, gelegentlich auch beide vereint vorkommen. Es sind dies:

1. der Defekt des Septum ventriculorum,
2. Defekte im Septum atriorum sowie das Offenbleiben des Foramen ovale der Vorhofsscheidewand.

Die zweite Forderung wird auf mannigfache Weise erfüllt werden können, wie es in der Tat aus der Kasuistik hervorgeht. Geeignet sind für die Herstellung eines Kollateralkreislaufes zwischen dem aus dem linken Ventrikel stammenden Blut führenden Arteriensystem und der Lungenarterienbahn eine ganze Anzahl

von Gefäßen. Alle diese wurden bereits als beteiligt beobachtet, wie aus der folgenden Zusammenstellung hervorgeht.

In ganz hervorragendem Maße wird dieser Forderung gerecht die fötale Verbindung des Arcus aortae mit der Pulmonalarterie, der Ductus arteriosus Botalli, der tatsächlich sich in vielen solchen Fällen weit offen vorfindet.

Bei Verengerung der Pulmonalarterie bewirkt, sofern diese Verengerung eine bedeutende ist, der stark gesteigerte Überdruck in der Aorta, daß wie vor so auch nach der Geburt ein steter Strom im Ductus Botalli von der Aorta zur Pulmonalis, also in einer zur Norm umgekehrten Richtung, stattfinden muß, der einen Verschluß des Ductus Botalli nicht zustande kommen läßt. So erklärt sich leicht dieses für die Kreislaufregulierung so wichtige Offenbleiben des Ductus arteriosus.

Aber es ist andererseits auch die Möglichkeit vorhanden, wie dies Hermann Meyer<sup>25</sup> hervorhebt, daß während des Fötallebens die Pulmonalstenose eine derartige Verminderung des Blutquantums und Herabsetzung des Druckes in der Arteria pulmonalis bewirkt, daß kein Abfließen von Pulmonalblut in die Aorta stattfindet, weil die vorhandene Blutmenge gerade dem Blutbedürfnisse der fötalen Lungen entspricht. So ist es möglich, daß der Blutdruck im Ductus Botalli auf Null herabsinkt und schon während des Fötallebens, also früher als gewöhnlich, eine Obliteration des Ductus Botalli zustande kommt.

Nach den statistischen Angaben von Kußmaul ist der Ductus bei Stenose der Pulmonalis in 75,3% der Fälle geschlossen, bei Pulmonalatresie wird er sehr viel seltener, nämlich in 17,6% der Fälle, verschlossen gefunden.

Diesen Individuen ist also die Möglichkeit genommen, den Ductus arteriosus Botalli als Kollateralbahn den Lungen zur Verfügung zu stellen, und hier müssen von der Geburt an, wenn die Lungen ihre Tätigkeit entfalten sollen, andere Möglichkeiten offenstehen, um den Lungen Aortenblut zuzuführen.

Diese Möglichkeiten sind, wie schon hervorgehoben wurde, in dem Vorhandensein zahlreicher, schon normalerweise bestehender Gefäßanastomosen zwischen dem Lungenkreislauf und dem Körperkreislaufe gegeben, welche, zumal wenn sie eine gehörige Erweiterung und Vergrößerung erfahren, dem Zwecke, eine Durchblutung der Lungen zu bewirken, vollauf genügen können. Es ist eigentlich erstaunlich, daß die Zahl der Angaben über das kompensatorische Eintreten dieser andern Gefäßbahnen in der Literatur so außerordentlich spärlich aufzufinden sind. Obgleich mit zwingender Notwendigkeit bei allen lebenskräftigen Individuen mit hochgradiger Stenose oder gar Atresie der Pulmonalarterie und verschlossenem Ductus Botalli eine solche kompensierende Einrichtung bestanden haben muß, wird doch diesem Punkte nur selten genügende Beachtung geschenkt.

Hauptsächlich kommen für die Versorgung der Lungen die als nutritive Gefäße dieses Organes bekannten Arteriae bronchiales in Frage. Befragt man die Lehrbücher der deskriptiven Anatomie, so geht aus ihnen hervor, daß in der Anordnung der Bronchialarterien die größte Unregelmäßigkeit und Variabilität herrscht. Zusammenfassend kann man etwa folgendes Schema aufstellen:

1. zwei Arteriae bronchiales posteriores sinistrae aus der Hinterwand der Aorta,
2. zwei Arteriae bronchiales posteriores dextrae aus der Art. intercostalis tertia sinistra oder gemeinsam mit den sinistrae aus der Aorta,
3. zwei Arteriae bronchiales superiores aus der Aorta, sehr variabel,
4. zwei Arteriae bronchiales anteriores beiderseits aus der Art. mammaria interna, variabel.

Diese Gefäße, deren Aufgabe man in der Ernährung des Lungenparenchyms erblickt, sind deswegen besonders geeignet, als Ersatz für den Pulmonalkreislauf einzutreten, weil, wie schon Haller <sup>11</sup> wußte, wie aber besonders durch die gründlichen Injektionsversuche Küttners <sup>18</sup> dargetan wurde, regelmäßig ausgedehnte Anastomosen zwischen ihnen und den Verzweigungen der Pulmonalarterie bestehen. Daher lassen sich mit Leichtigkeit und Regelmäßigkeit die gesamten Lungenkapillaren von den Bronchialarterien aus mit Injektionsmasse anfüllen.

Außerdem kommen noch als kollaterale Bahnen für sich oder in Kombination mit den Bronchialarterien in Betracht:

1. die Arteriae oesophageae aus der Vorderwand der Aorta,
2. die Arteriae mediastinales anteriores aus der Art. mammaria interna,
3. die Arteriae mediastinales posteriores aus der Aorta,
4. die Arteriae pericardiacae aus den Artt. oesophageae oder aus den Artt. mediastinales posteriores.

Auch Verzweigungen der Arteriae coronariae cordis können die Lungenwurzel erreichen und für den vorliegenden Zweck in Betracht kommen.

Schließlich ist es von Wichtigkeit, darauf hinzuweisen, daß außer diesen regelmäßig vorhandenen Gefäßanastomosen noch Varianten des Gefäßverlaufes, inkonstante und zum Teil anonyme Anastomosenbildungen zwischen der Pulmonalarterie und dem Aortensystem häufig genug vorkommen, um gegebenenfalls eine Ersatzrolle übernehmen zu können, wieder entweder allein oder in Verbindung mit den vorher genannten Kollateralbahnen. Angaben über diese abnormen Gefäßverbindungen zwischen dem Aortensystem und der Lungenarterienbahn, in dem Sinne, daß Blut aus dem Körperkreislauf zur Lunge gelangen kann, finden sich verstreut in der Literatur.

So wurde einigemale eine Verdoppelung des Ductus Botalli beschrieben, von Rokitsky <sup>32</sup> (Fall 1), Ghon <sup>10</sup>. Oder es kann die Lunge direkt aus der Aorta gelegentlich starke Arterienäste erhalten, wie dies z. B. Huber <sup>14</sup> und Meckel <sup>23</sup> beschrieben. Oder das akzessorische Gefäß nimmt seinen Ursprung aus Ästen der Aorta, so aus der Arteria subclavia, wie Breschet <sup>5</sup> sah. Oder es entspringt aus den Zwerchfellsarterien, wie Mangers <sup>21</sup> und Corvisart <sup>9</sup> berichten, oder endlich aus den Arteriae pericardiacae, wie Jacobson <sup>15</sup> angibt. Ein andermal übernimmt neben den Arteriae bronchiales ein besonderer Ast der Arteria mammaria interna die kollaterale Versorgung (Le Gros-Clark <sup>19</sup>).

Es ist klar, daß das klinische Schicksal der Fälle durchaus durch das Vorhanden-

sein und die mehr oder weniger vollkommene Ausbildung der besprochenen in die zweite, obengenannte Gruppe der akzessorischen Anomalien, d. h. der kompensierenden Bildungen, bestimmt wird, und in diesem Sinne möchte ich bei der Klassifizierung der Fälle vom funktionellen Standpunkte aus eine Einteilung etwa nach folgendem Schema befolgt wissen:

A. Verengerung der Pulmonalarterienbahn ohne Kollateralbahnen.

Kompensation: Hypertrophie des rechten Ventrikels.

B. Verengerung oder Verschluß der Pulmonalarterienbahn mit Kollateralbahnen

a) für die Beförderung des Blutes vom rechten Herzen ins linke;

1. Defekt des Septum ventriculorum,
2. Defekt des Septum atriorum,
3. offenes Foramen ovale;

b) für die Beförderung des Aortenblutes zu den Lungen:

1. Offenbleiben des Ductus Botalli,
2. kompensatorische Erweiterung von Aortenästen:

Artt. bronchiales antt.,  
 „ „ postt.,  
 „ mediastinales antt.,  
 „ „ postt.,  
 „ oesophageae,  
 „ pericardiacae,  
 „ coronariae cordis,

abnorme inkonstante und anonyme Aste (aus der Aorta selbst oder aus den Artt. subclaviae oder diaphragmaticae oder pericardiacae).

Ich möchte hier eine möglichst vollständige Zusammenstellung aller der Fälle, in denen die arteriellen Kollateralbahnen für die Lungenversorgung erwähnt sind, in historischer Reihenfolge anschließen.

Der erste Anatom, der auf die Rolle der Bronchialarterien verwies, aber, ohne einen entsprechenden Fall bereits zu besitzen, auf die theoretische Möglichkeit und Wahrscheinlichkeit, solche Fälle zu finden, aufmerksam machte, war Meckel<sup>23</sup>. Er schrieb im Jahre 1815:

„Daß dennoch in nicht seltenen Fällen das Leben bei Unwegsamkeit der Lungenpulsader nicht unbedeutend hoch gebracht wurde, hat seinen Grund außer der Gewöhnung und dem Vikariieren anderer Organe höchstwahrscheinlich in der Vergrößerung der Bronchialgefäße, deren Zustand leider nie untersucht wurde, so wichtig es auch wäre.“ (S. 281.)

Schon im folgenden Jahre, 1816, wollte es der Zufall, daß Jacobson<sup>15</sup> den ersten Fall feststellen konnte, in welchem die Verhältnisse in der Tat so lagen, daß bei einem Individuum mit sehr stark verengerter Pulmonalarterie die Lungen aus der Aorta jederseits drei an Größe sehr bedeutende Bronchialarterien und zudem noch je einen Ast einer erweiterten Arteria pericardica superior erhielten.

Die darauf folgende Mitteilung stammt von Thomson und Turner<sup>35</sup>) aus dem Jahre 1824 und findet sich bei Vierordt<sup>37</sup> erwähnt. Hier waren sämtliche Bronchialarterien erweitert, eine von ihnen bildete, was für die Höhe des in ihnen herrschenden Blutdruckes sprechen dürfte, in der Lunge ein Aneurysma.

Typische Verhältnisse bietet auch der Fall von Ramsbotham<sup>30</sup> 1829, welchen Peacock<sup>29</sup> S. 66 nachuntersuchte. Dort war ein vollständiger Defekt der Pulmonalis vorhanden. Es fanden sich zwei rechte Bronchialarterien, etwa einen Zoll unterhalb der linken Arteria subclavia gemeinsam entspringend, und eine linke Bronchialarterie, welche noch etwa einen halben Zoll tiefer von der Aorta abging, alle stark erweitert.

Im Jahre 1830 erschien das Lehrbuch der pathologischen Anatomie des Menschen von Otto<sup>28</sup>, in dessen erstem Bande er auf S. 301 sagt:

„Der Stamm der Lungenarterie fehlt nicht allein, wenn die Organe, für welche sie bestimmt ist, die Lungen, mangeln, sondern auch nicht ganz selten bei deren Vorhandensein in Fällen von unvollkommener Bildung des Herzens, wobei denn die Arterien, welche das Blut den Lungen zuführen, gewöhnlich entweder als ein sich später spaltender Stamm oder gleich als zwei Gefäße aus dem Anfange der Aorta, seltener aus deren absteigendem Teile, oder sogar aus den Ästen der Aorta entspringen.“ Solche Fälle beobachteten Farre, Wilson, Standert, Meckel, Seidel, Beckhaus, Mayer, Cerutti, Lietzau, Legallois und der Verfasser in 3 Fällen.

Otto gibt aber keine nähere Bezeichnung der Arbeiten, so daß es unmöglich ist, diesen Fällen näher nachzugehen.

Aus dem Jahre 1839 ist eine Arbeit von Bigger<sup>4)</sup> datiert, in welcher ein Fall von atretischer Lungenarterie geschildert wird, bei dem aus dem Bogen der Aorta ein Ast von der Größe der Arteria anonyma zu den Lungen ging.

Nicht ganz eindeutig klar liegen m. E. die Verhältnisse bei einem Präparate, das Babington<sup>2</sup> einige Jahre später erhielt und über welches Chevers dann genau berichtete. Der Fall betraf eine vollständige Atresie der Pulmonalarterie, je eine erweiterte Bronchialarterie ging zur rechten und linken Lunge, außerdem war, wie angegeben wird, der Ductus Botalli weit offen. Trotz der genauen Beschreibung und Zeichnung, die Chevers gibt, glaube ich, daß das Gefäß, welchem er den Namen eines Ductus Botalli verleiht, seine Bezeichnung nicht mit Recht tragen kann. Das geht einmal aus der Tatsache hervor, daß es aus der Aorta descendens, also aus einer für den Ductus Botalli ganz ungewöhnlichen Stelle hervorgeht, andererseits daraus, daß es die Pulmonalarterie erst kurz vor dem Eintritt ihres rechten Hauptastes in die Lunge, also ebenfalls an ganz ungewöhnlicher Stelle, erreicht. Weiter aber gabelt sich das Gefäß mehrfach und schickt lange Zweige zu beiden Lungen, ein für den Ductus Botalli, soweit ich sehe, niemals beschriebenes Verhalten. Man kann danach ungezwungen annehmen, daß das in Frage stehende Gefäß eine Bronchialarterie darstellt, der Ductus Botalli aber, wie in allen übrigen Fällen, verschlossen oder verschwunden sei.

Bald darauf, im Jahre 1846, erschien die ausführliche Zusammenstellung von Chevers<sup>8</sup>, der zwar keine eigenen Fälle beibrachte, jedoch in vorzüglicher Weise alles Wesentliche der Frage zusammenstellte und das gesamte Material ordnete.

Er teilte auch einen nicht näher zitierten Fall von Obet<sup>27</sup> mit, welcher dadurch bemerkenswert ist, daß der sehr verengte Ductus Botalli von der Pulmonalis zur linken Arteria subclavia zog. Die Arteria pulmonalis war stark stenosiert.

Aus demselben Jahre 1846 stammt eine Mitteilung von Chambers<sup>6</sup>. Dieser konnte beobachten, daß bei einem Knaben mit Pulmonalatresie bei geschlossenem Ductus Botalli die Pulmonalarterie ihr Blut aus einem Aste des Aortenbogens, wahrscheinlich der Arteria subclavia, empfangt.

1847 folgte die nächste Mitteilung. Le Gros-Clark<sup>19</sup> beobachtete einen Fall von Stenose der Pulmonalarterie, mit Fehlen einer Semilunarklappe. Die Bronchialarterien waren ungewöhnlich breit und gewunden, und der Ast der Arteria mammaria interna, welcher den Nervus phrenicus begleitet, hatte fast die Dicke des Hauptstammes und verbreitete sich in der angrenzenden Lunge.

Bednar<sup>3</sup> beschrieb dann im Jahre 1850 in seinem Lehrbuche der Säuglingskrankheiten einen hierher gehörigen Fall, in welchem die Bronchialarterien an die Stelle der fehlenden Lungenarterien und des ebenfalls mangelnden Ductus Botalli getreten waren.

Besondere Hervorhebung verdient der 1856 publizierte Fall von Voß<sup>38</sup>, der durch das hohe Alter des Individuums, welches er betraf, eine gewisse Berühmtheit erlangt hat. Der Mann erreichte



trotz seiner völlig verschlossenen Lungenschlagader ein Alter von 37 Jahren. Die hierzu erforderliche, höchst vollkommene Gefäßkompensation wurde dadurch gewährleistet, daß von der Aorta descendens 4 Bronchialarterien abgingen, 2 zur rechten, 2 zur linken Lunge, jede so stark wie die Arteria brachialis eines erwachsenen Menschen. Diese kommunizierten mit den Ästen der Arteria pulmonalis. Außerdem gingen noch Zweige von den Arteria coronariae cordis in geschlängeltem Verlaufe mit den beiden Lungenarterienästen zu den Lungen und anastomosierten mit den Ästen der Lungenarterie.

Ein Fall einer vollständiger Atresie nahekommenden Stenose wurde 1857 von Sibbald und Quain<sup>33</sup> mitgeteilt. Hier gab die Aorta zu Beginn ihres absteigenden Abschnittes nach beiden Seiten Zweige zu den Lungen hin ab — die Bronchialarterien, wie Peacock bei seiner Kritik des Falles bestätigte. Der mittlere dieser Zweige der linken Seite kommunizierte mit der Pulmonalarterie, welche, wie gewöhnlich, in beide Lungen ihre beiden Äste entsandte.

Noch aus dem gleichen Jahre datiert die Arbeit Hermann Meyers<sup>25</sup>, der mit ganz besonderem Nachdruck auf die Rolle der Bronchialarterien verweist. Er bringt eine neue Beobachtung bei, den Fall eines 11jährigen Mädchens, bei dem sich eine Stenose der Pulmonalarterie vorfand. Hier waren zwei auffallend große Arteriae bronchiales bemerkenswert, von denen die linke aus der linken Arteria subclavia, 17 mm nach der Vereinigung der letzteren mit dem obliterierten Ductus Botalli entsprang und zur linken Lunge zog, während die rechte, aus der konkaven Seite des Aortenbogens neben der Luftröhre hervorgehend, die rechte Lunge erreichte, nachdem beide zuvor noch eine Anzahl Äste an die Bronchiallymphdrüsen abgegeben hatten.

Stölker<sup>34</sup> machte dann 1864 bei einem Falle von Pulmonalstenose die Angabe, daß er die Bronchialarterien erweitert gefunden habe, ohne sie des genaueren zu beschreiben.

Auch unter den 11 Fällen von Herzmißbildungen, welche in demselben Jahre 1864 Rauchauf<sup>31</sup> zusammenstellte, findet sich ein hierher gehörender Fall, eine Atresie der Arteria pulmonalis, bei dem er eine „kollaterale Fluxion in den Bronchialarterien“ annimmt.

2 Jahre später, 1866, wird die Tatsache des Eintretens der Bronchialarterien nach Verschuß oder hochgradiger Verengerung des Ductus arteriosus Botalli von Kußmaul<sup>17</sup> von neuem gewürdigt. Einen eigenen Fall berichtete er nicht.

Dasselbe ist von dem überaus sorgfältigen Werke von Peacock<sup>29</sup>, 1866, zu sagen, der sich mit einem Hinweis auf die bereits festgestellten Tatsachen begnügt.

Rokitansky<sup>32</sup> vermehrte 1875 in seinem ein reichliches Material entwickelnden Buche über die Defekte der Scheidewände des Herzens die Zahl der Fälle um 3, in denen allen ausdrücklich, aber ohne detaillierte Schilderung, eine Erweiterung der Bronchialgefäße betont wird.

Das gleiche Jahr 1875 brachte noch die Arbeit von Weiß<sup>39</sup>, einen genau untersuchten und gut abgebildeten Fall. Die hier bestehende Konusstenose hatte zur Erweiterung einer die Basis des linken Lungenunterlappens erreichenden, aus der Aorta (wie allerdings nur vermutet werden konnte, da die Aorta zu kurz abgeschnitten war) dicht oberhalb des Zwerchfells abgehenden Arterie, offenbar einer Arteria mediastinalis anterior oder einer „abnorm verlaufenden Bronchialarterie“ geführt. Im übrigen gingen einige mäßig weite Bronchialarterienästchen vom Aortenbogen ab, doch war kaum daran zu denken, daß sie die Lungen genügend mit Blut hätten versorgen können. Der starke Aortenast zum linken Lungenunterlappen dagegen kommunizierte mit der Pulmonalarterie, durch welche er das Blut auch der rechten Lunge zuzuführen vermochte.

Erwähnt seien auch die kurzen Angaben Vierordts, daß Homolle<sup>13</sup> 1875 bei einem Falle von Pulmonalstenose eine Vaskularisation der Pleura mediastinalis und pericardiaca notierte, daß Luneau (1889)<sup>20</sup> sehr voluminöse Bronchialarterien bei einem Falle von Atresie der Pulmonalarterie fand und v. Maschka<sup>22</sup> weite Bronchialarterien bei Pulmonalstenose und Gefäßtransposition beschrieb.

Der weitaus am besten untersuchte und abgebildete Fall, in welchem die Arteriae bronchiales kompensierend eintraten, ist von Middendorp<sup>28</sup> 1886 beschrieben worden. Hier war die Pulmonalarterie im Konusteile völlig verschlossen, die Aorta entsprang aus beiden Ventrikeln, über

einem Septumdefekt „reitend“, der das ganze Septum membranaceum betraf. Die Arteriae bronchiales posteriores zeigten durch ihre stattliche Größe ihr funktionelles Eintreten für die Lungenschlagader an.

Erst das Jahr 1905 bringt wieder einen neuen Fall zum vorliegenden Thema. Koller-Aeby<sup>16</sup> teilte einen Fall von Atresie der Pulmonalarterie mit, bei dem er die Bronchialarterien folgendermaßen beschreibt: „An der Abgangsstelle der Bronchialarterien, also aus der oberen Brustorta, entspringen 3 große Gefäße, wenigstens von der Stärke einer Karotis. Das erste wendet sich nach der rechten Lunge und folgt den Bronchien. Die beiden andern entspringen ca. 1 cm tiefer in einem gemeinsamen Stamm, der sich alsbald teilt. Der größere Ast geht in die rechte Lunge, der kleinere in die linke. Unmittelbar unter der Abgangsstelle dieser Gefäße verengt sich die Aorta auf wenigstens die Hälfte ihres Lumens und bietet von da an nichts Besonderes mehr dar. Im Innern der rechten Lunge zwei große Anastomosen zwischen den rechten Bronchialarterien und der rechten Pulmonalarterie.“

Schließlich finden sich bei Vierordt 1901 noch ein paar kurze, nicht genauer zitierte Angaben, die hier Platz finden mögen, nämlich daß Charrin und Noir<sup>7</sup> bei einem 19jährigen Knaben mit Pulmonalatresie 4 die Pulmonalarterie ersetzende Bronchialarterien fanden, und daß Apert<sup>1</sup> bei einer Pulmonalstenose die Bronchial- und Pleuragefäße erweitert sah.

Diesen Beobachtungen möchte ich die Beschreibung eines eigenen Falles mit besonders seltener Kollateralbahn anschließen, den ich Gelegenheit hatte, im Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses im Friedrichshain zu Berlin zu beobachten und auf die freundliche Anregung meines verehrten Chefs, Herrn Professor L. Pick, eingehend zu untersuchen.

Der Fall wurde auf die Zweite Innere Abteilung des Krankenhauses am 17. Dezember 1914 eingeliefert. Der Liebenswürdigkeit von Herrn Professor A. Magnus-Levy verdanke ich die folgenden klinischen Angaben:

Werner B., am 9. 11. 1912 geboren, 2 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern, ein zweites Kind der Eltern ist gesund. Angeblich ist keine Tuberkulose in der Familie. Das Kind hat früher keine erheblichen Erkrankungen durchgemacht.

Seit dem 13. Dezember besteht Fieber, zeitweise Aufstoßen, kein Erbrechen. Durchfälle traten auf. Am 15. Dezember wurde Rizinusöl, schwarzer Tee und Schleimdiät verordnet.

Status am 19. 12. 1914:

Der Pat. ist ein blasses Kind von magerem Körperbau. Die Lippen sind auffallend blau, die Finger und Zehen zeigen Trommelschlägelform. Die Temperatur ist leicht erhöht, sie geht aber nicht über 38,0° C hinaus. Es besteht keine stärkere Dyspnoe.

Nackenstarre ist angedeutet vorhanden. Die Beine sind steif. Kein Kernigsches Phänomen.

Das Babinskysche Reflexzeichen ist nicht vorhanden. Die übrigen Reflexe sind lebhaft. Das Sensorium ist frei.

Die Augen und Ohren sind ohne Befund.

Über den Lungen hört man einzelne Rasselgeräusche.

Die Grenzen der Herzdämpfung sind anscheinend nicht verbreitert. Über dem ganzen Herzen ist ein systolisches Geräusch hörbar, dessen Punctum maximum nicht sicher lokalisierbar ist. Im übrigen ist die Herzaktion regelmäßig.

Die Bauchdecken sind eingezogen.

Die Lumbalpunktion ergibt sehr erhöhten Druck (450 mm). Im Punktat (12 ccm) sind kleine Flocken enthalten, im Sediment finden sich Lymphozyten, auch Leukozyten, jedoch in geringerer Zahl, aber keine Bakterien.

Am 23. 12. und am 28. 12. wird die Lumbalpunktion wiederholt, der Druck beträgt 360 bzw. 600 mm. Es wird ein gelbliches, trübes Punktat gewonnen, massenhaft Leukozyten enthaltend. Bakterien sind nicht nachweisbar.

Das Kind ist apathisch, nach vorübergehender Erholung nimmt am 28. 12. die Nackenstarre zu. Das Kind ist dauernd benommen.

Am 31. 12. tritt der Exitus letalis ein.

Am 2. 1. 1915 wurde die Obduktion vorgenommen, wobei ich den folgenden Befund erheben konnte:

#### Sektionsprotokoll.

A. Äußere Besichtigung. Leiche eines schlecht genährten Kindes mit geringem Fettpolster. An den abhängigen Partien der Haut sind, zahlreicher und größer als gewöhnlich, dunkelbläulichrote, wegdrückbare Totenflecke vorhanden. Die Endphalangen der Finger und Zehen sind gleichmäßig kolbig verdickt.

B. Brust- und Bauchhöhle: In der Bauchhöhle ist kein abnormer Inhalt vorhanden, das Bauchfell ist überall glatt und spiegelnd.

Die Pleuren sind frei von Verwachsungen.

Der Herzbeutel enthält nur wenig klargelbliche Flüssigkeit.

C. Brustorgane: Das Herz ist stark vergrößert, besonders nach der Mittellinie des Körpers hin stark verbreitert, von guter Konsistenz. Es fällt sofort auf, daß von der Lungenarterie keine Spur zu sehen ist. Das Epikard des rechten Ventrikels weist nahe der Basis einen sehnig glänzenden, weißlichen, scharf begrenzten Fleck, etwa von der Größe und Form einer halben Briefmarke, auf. Die Wand des rechten Ventrikels ist stark verdickt, an Stärke fast die des linken Ventrikels erreichend. Auch die Wand des linken Ventrikels übersteigt erheblich die Norm. Die Höhle beider Kammern ist sehr stark erweitert, mit dunklem, teils flüssigem, teils geronnenem Blut, welches dem Trabekelwerk der Wand locker anhaftet, gefüllt. In der Wand des Kammerseptums ist ein etwa für einen Kleinfinger durchgängiger rundlicher Defekt, dicht unterhalb der Aortenklappen, so daß die Aorta aus beiden Ventrikeln zu entspringen scheint. Die Klappen sind frei von Veränderungen oder Verbildungen, desgleichen die Kranzarterien. Die Muskulatur ist frisch rötlich, von guter Konsistenz. Das Foramen ovale ist offen. Außerdem findet sich ein kleiner Defekt im Vorhofseptum. (Vgl. unten.) Die rechte Arteria subclavia und Karotis entspringen getrennt, die entsprechenden Gefäße der linken Seite mit einem gemeinsamen kurzen Stamm aus dem Aortenbogen. In Höhe der Bifurcatio tracheae geht aus der Aorta ein kleinfingerdickes Gefäß hervor, welches sich zwischen den Hauptbronchien hindurch zu den Lungen wendet. Vom Ductus Botalli ist kein Rest auffindbar.

Die linke Lunge ist groß und schwer, von gleichmäßig dunkelroter, am Vorderrande etwas hellrötlicher, am Unterlappen stellenweise schwärzlichdunkelblauer Farbe. Das Parenchym ist überall lufthaltig, jedoch luftarm, von recht derber Konsistenz und auf dem Durchschnitt von stark vermehrtem Blutgehalt. Nur die blauroten Partien des Unterlappens sind luftleer, schlaff, eingesunken und scharf begrenzt.

Die rechte Lunge verhält sich im allgemeinen wie die linke, doch fehlen die vom Unterlappen beschriebenen luftleeren Abschnitte.

In den Bronchien, deren Schleimhaut stark gerötet erscheint, findet sich beiderseits reichlich Eiter. Die Trachealschleimhaut ist stark gerötet, desgleichen auch die Schleimhaut des Kehlkopfes und des Rachens.

Die übrigen Halsorgane sind frei von Veränderungen.

D. Bauchorgane: Die Milz ist etwa von gewöhnlicher Größe, bläulichrot, derb, auf der Schnittfläche relativ trocken, gut gezeichnet und von vermehrtem Blutgehalt.

Die linke Nebenniere, Nierengefäße und der linke Ureter sind frei.

Die linke Niere ist von gewöhnlicher Größe, mit leicht abziehbarer Kapsel versehen. Die Oberfläche ist glatt. Das Organ besitzt derbe Konsistenz. Es ist auf dem Längsschnitt gut gezeichnet, die Rinde ist dunkelrötlichgrau, die Pyramiden kräftig blaurot.

Rechte Nebenniere, Nierengefäße, Ureter und Niere wie links.

Die Harnblase und die Geschlechtsorgane sind frei von Veränderungen.

Magen ohne besonderen Befund.

Die Darmschleimhaut ist blaß, die Follikel der Peyerschen Haufen und die solitären Follikel treten als stecknadelkopfige Knötchen hervor. Im Dünndarm findet sich an gewohnter Stelle ein etwa fingerdickes und fingerlanges, dünnwandiges, dem Mesenterialansatz gegenüberliegendes Divertikel.

Die Lymphdrüsen des Gekröses sind bis zu Bohnengröße geschwollen, auf dem Durchschnitt rötlichgrau, glasig, von weicher Konsistenz.

Das Pankreas ist frei von Veränderungen.

Die Leber ist von gewöhnlicher Größe und fester Konsistenz, auf dem Durchschnitt gut gezeichnet. Aus den Venen tritt bei leichtem Druck reichlich flüssiges Blut aus.

E. Kopfhöhle: Der Schädel und seine weichen Bedeckungen bieten nichts Auffallendes dar.

Die Dura mater ist prall gespannt.

Die weichen Hirnhäute der Konvexität des Hirns sind trocken, die Hirnwindungen breit und abgeplattet. An der Basis sind die Leptomeningen dagegen sehr feucht, die Liquormenge, welche sich nach der Herausnahme des Hirns am Eingange zum Rückenmarkskanal ansammelt, ist vermehrt, eitrig, flockig getrübt. In den basalen weichen Hirnhäuten finden sich reichliche gelblich-eitrig-einlagerungen, besonders in der Nähe des Chiasma nervorum opticorum. Die Hirnsubstanz ist feuchter als in der Norm, weich, etwas hyperämisch. Aus den mäßig erweiterten Hirnventrikeln ergießt sich wäßrigeitrig-eitrig-Flüssigkeit. In der Substanz des rechten Hinterhauptlappens, dicht unter der Rinde des hinteren Hirnpoles gelegen, sitzt eine etwa walnußgroße, mit fast klarer Flüssigkeit gefüllte, zottige, derbe, gelblichgraue Wände besitzende, etwa kuglige Höhle.

#### Pathologisch-anatomische Diagnose.

Vollständige Atresie der Pulmonalarterie. Defekt des Septum ventriculorum. Offenes Foramen ovale. Fehlen des Ductus Botalli. Starke Hypertrophie beider, besonders des rechten Ventrikels. Dilatation beider Ventrikel. Gemeinsamer Ursprung der Aorta aus beiden Ventrikeln. Kollateralkreislauf zur Lunge durch kompensatorische Erweiterung eines Brustaortenastes. Arteria anonyma links statt rechts. Kleiner, perikardialer Sehnenfleck am rechten Ventrikel.

Abmagerung, Trommelschlägelfinger und -zehen.

Stauungshyperämie beider Lungen. Atelektasen im linken Unterlappen. Eitrig-eitrig-Bronchitis.

Stauungskatarrrh in der Trachea, dem Larynx und Pharynx.

Stauungshyperämie der Milz.

Stauungshyperämie der Nieren.

Hypertrophie des lymphatischen Apparates der Darmschleimhaut. Meckelsches Divertikel am Dünndarm.

Schwellung der Mesenteriallymphdrüsen.

Hyperämie der Leber.

Abplattung der Hirnwindungen. Eitrig-eitrig-basale Leptomeningitis cerebralis. Eitrig-eitrig-Flüssigkeit in den Hirnventrikeln. Zyste im rechten Hinterhauptlappen.

Die mikroskopische Untersuchung der Wand der Hirnzyste ergibt den Befund einer alten Abszeßwand (pyogenen Membran).

Der Ausstrich des Eiters von der Hirnbasis zeigte außer Leukozyten und Lymphozyten die Gegenwart Gram-negativer, auch einiger Gram-positiver Diplokokken, die sich kulturell nicht sicher identifizieren ließen.

Nach der Sektion wurden das Herz sowie der Bogenteil der Aorta und die Brustaorta, in topographischem Zusammenhange mit den Halsorganen, dem Ösophagus und den Hauptbronchien präpariert und nach der Methode L. Picks in den natürlichen Farben konserviert.

Die genauere Präpartikon und Untersuchung dieser Teile ergibt nunmehr die folgenden Verhältnisse:

Das Herz (siehe Textfig. 1) besitzt eine fast kuglige Gestalt. Die Herzspitze ist abgerundet und wird von beiden Ventrikeln zu etwa gleichen Teilen gebildet. Der linke Ventrikel (*vs*) besitzt, vom unteren Rande der hinteren Aortenklappe bis zur Herzspitze gemessen, eine Länge von 5 cm, seine Wandstärke beträgt im Mittel 9—10 mm. Der rechte Ventrikel (*vd*) dagegen weist eine Wandstärke von durchschnittlich 5—7 mm auf.

Das Kammerseptum ist in seinem basalen Abschnitt, der Pars membranacea septi, durchbohrt. Der Defekt (*dv*) mißt in der größten Breitenausdehnung 16 mm. Gegen das muskulöse Septum ist er etwa halbkreisförmig abgegrenzt. Das Septum endigt hier mit einem flacherhabenen, muskulösen Wulst, dessen Endokard leicht weißlich getrübt erscheint. Zur Herzbasis hin ist der Septumdefekt ohne eigentliche Begrenzung. Denkt man sich die Ebene des Septums basalwärts ver-

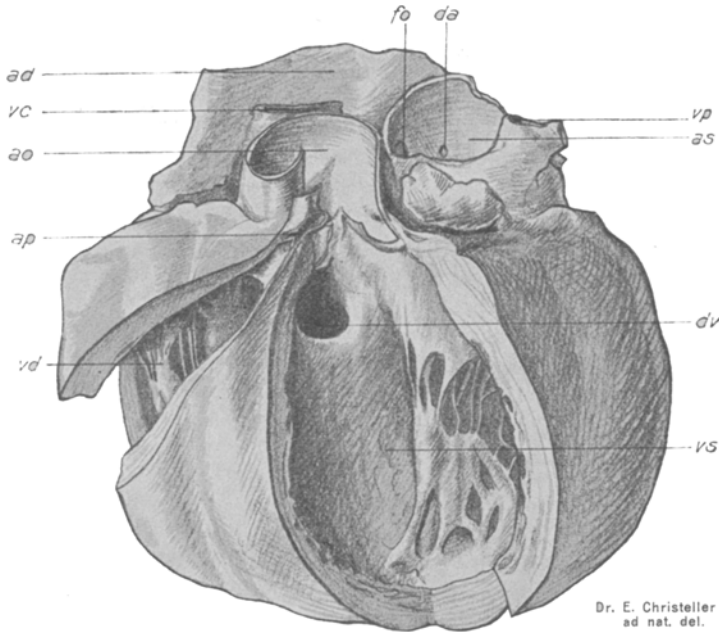


Fig. 1. *vs* linker Ventrikel, *vd* rechter Ventrikel, *as* linkes Atrium, *ad* rechtes Atrium, *ao* Aorta, *ap* Arteria pulmonalis, *vc* Vena cava, *vp* Venae pulmonales, *dv* Defekt des Ventrikelseptums, *da* Defekt des Vorhofseptums, *fo* Foramen ovale.

längert, so teilt sie die Lichtung der Aorta in zwei etwa gleiche Halbrohre derart, daß je zwei Drittel der rechten und der hinteren Aortenklappe auf das rechte hintere, der Rest der Aortenklappen auf das linke vordere Halbrohr entfallen würde. Man erblickt also, wenn man von oben her in die Aorta hineinsieht, den scharfen Rand des Septums als Durchmesser auf das Aortenlumen projiziert. Die Aortenwand (*ao*) hat über den Klappen einen Umfang von 5 cm.

Die Pulmonalarterie (*ap*) liegt links vorn vor der Aorta. Der Conus pulmonalis wird nach hinten von der Aorta durch einen kräftigen Muskelwulst abgegrenzt und ist so schmal, daß man nur etwa eine Linse hineinlegen könnte. Er verjüngt sich allmählich konisch gegen das Ostium arteriae pulmonalis hin, dessen Klappen, nicht deutlich voneinander trennbar, zu einer zarten, weißlichen, trommelfellartigen Membran fest verwachsen sind und das Lumen der Arterie vollkommen verschließen. Die Membran ist kegelförmig gegen die Pulmonalarterie hin gewölbt. Hier beträgt der Durchmesser des völlig durch sie verschlossenen Arterienrohres 3 mm. Über

den Klappen verbreitert sich die Pulmonalarterie ein wenig, so daß ihr Durchmesser etwa 5 mm beträgt, und teilt sich nach 15 mm Verlauf in ihre beiden kaum 3 mm breiten Hauptäste.

Vom Ductus Botalli fehlt in diesem Präparat jede Spur; weder ein fibröses, seine Lage bezeichnendes Band, noch Narben seiner Mündungsstelle in der Pulmonalarterie sind auffindbar.

Die beiden Vorhöfe des Herzens sind sehr muskulös, der linke (*as*) ist erheblich erweitert. Das Vorhofsseptum ist transparent, es weist  $\frac{1}{2}$  cm hinter dem Limbus foraminis ovalis einen längsovalen, 3 : 2 mm messenden Defekt (*da*) mit zarten Rändern auf. Das Foramen ovale selbst (*fo*) ist offen, für eine 3 mm dicke Sonde gerade durchgängig, doch schließen die kulissenartigen Ränder desselben dicht gegeneinander.

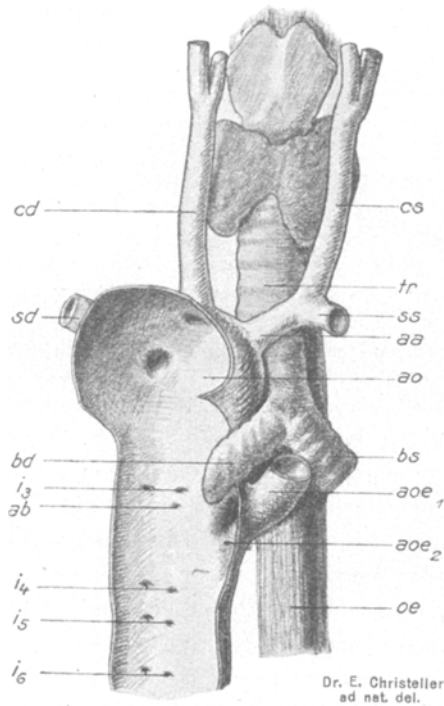


Fig. 2. *ao* Aorta, *sd* Art. subclavia dextra, *ss* Art. subclavia sinistra, *aa* Art. anonyma, *cd* Art. carotis dextra, *cs* Art. carotis sinistra, *i*<sub>3</sub> Artt. intercostales III, *i*<sub>4</sub> Artt. intercostales IV, *i*<sub>5</sub> Artt. intercostales V, *i*<sub>6</sub> Artt. intercostales VI, *ab* Artt. bronchialis posterior sinistra, *aoe*<sub>1</sub> u. <sub>2</sub> Artt. oesophageae, *tr* Trachea, *bd* Bronchus dexter, *bs* Bronchus sinister, *oe* Ösophagus.

Die Zipfelklappen sind frei von Veränderungen. Die Öffnungen der Kranzarterien liegen an gewohnter Stelle.

Das Verhalten des Arcus aortae und der Aorta descendens erfordert ebenfalls eine genaue Beschreibung. Sie sind in einem zweiten Präparat (siehe Textfig. 2) enthalten und wurden im Zusammenhange mit den Halsorganen, der Luftröhre, den Hauptbronchien, dem Ösophagus usw. präpariert, um die sehr auffallenden topographischen Beziehungen veranschaulichen zu können. Die obere Schnittfläche der Aorta (*ao*) paßt genau auf die Schnittfläche der Aorta im Präparate des Herzens. Daß die Arteria anonyma (*aa*) anstatt auf der rechten Seite auf der linken Seite liegt, mithin die rechte Arteria subclavia (*sd*) und Arteria carotis (*cd*) getrennt aus der Aorta entspringen, wurde schon im Sektionsprotokoll festgestellt.

Auch hier ist der Ductus Botalli nicht erkennbar. Jedoch findet sich in der Aortenintima, etwa 1 cm unterhalb der Abgangsstelle der linken Arteria anonyma, eine quergestellte, feine, kaum 1 cm lange, strichförmige, eben erkennbare Narbe, die die Mündungsstelle des Ductus Botalli bezeichnet, ohne daß von diesem andere Spuren vorhanden wären.

Der Aortenbogen ist um ein merkliches Stück nach der rechten Seite verdrängt und liegt an der rechten Seite des Endabschnittes der Luftröhre. Diese Seite verläßt er auch nicht, um, wie gewöhnlich, über die Trachea (*tr*) und den linken Hauptbronchus (*bs*) hinweg zum Zwerchfell sich hinabzusenken, vielmehr steigt die Aorta sofort hinter dem rechten Hauptbronchus (*bd*) senkrecht hinab, so daß der linke Hauptbronchus oberhalb und links von ihr entfernt bleibt.

Am Übergang in die Pars descendens mißt die Aorta im Umfange 3 cm und gibt nun die folgenden Äste ab: an ihrer Hinterwand die Interkostalararterien ( $i_3-i_6$ ), deren paarige Ursprünge bis zur 6. im Präparat noch erhalten sind. Dicht unter der 3. linken Arteria intercostalis befindet sich noch ein unpaares, kleines Gefäßostium, dasjenige der linken hinteren Bronchialarterie (*ab*), die mithin an gewohnter Stelle entspringt. Die entsprechende Arterie der rechten Seite pflegt ja gewöhnlich, und dürfte auch hier wohl gemeinsam mit der 3. Interkostalararterie ihrer Seite entsprungen sein.

Etwa in Höhe dieser Bronchialarterie entspringt aus der gegenüberliegenden, der Vorderwand der Aorta, ein großes Gefäß (*aoe<sub>1</sub>*), größer als die Gefäße des Bogenteils, welches sich nach vorn und links, leicht im Bogen aufwärts gekrümmt, zur Bifurkation der Trachea wendet und zwischen beiden Hauptbronchien hindurchtritt. Es unterliegt keinem Zweifel, daß dies Gefäß von hier aus den Lungen das ihnen infolge des Pulmonalarterienverschlusses fehlende Blut zuführt. Sein Durchmesser beträgt 9 mm.

Wenige Millimeter genau senkrecht unterhalb des Ostiums dieses großen Gefäßes entspringt der Aorta ein zweites, nur etwa das Kaliber einer Interkostalararterie besitzendes Ästchen (*aoe<sub>2</sub>*).

Von dieser Höhe ab beträgt der Umfang der Aorta nur noch 2,5 cm.

Der Fall stellt sich mithin als ein ausgeprägtes Beispiel einer angeborenen totalen Atresie der Arteria pulmonalis dar, hervorgerufen durch die vollständige Verwachsung der Pulmonalarterienklappen miteinander bei hochgradiger Verengung des Pulmonalarterienrohres wie des Konus.

Die kompensierenden Vorrichtungen sind zu einem hohen Grade der Vollkommenheit ausgebildet. Die Hypertrophie der beiden Herzkammern und auch der Vorhöfe ist eine ganz besonders hochgradige zu nennen. Die Überleitung des venösen Körperblutes vom rechten Herzen in das linke wird nicht nur durch einen großen Defekt der Kammerscheidewand, dessen Lage zur Aorta ein leichtes Überreten des Blutes in diese gestattet, sondern auch durch einen Defekt in dem Vorhofsseptum gewährleistet.

Der fehlende Ductus arteriosus Botalli ist durch die kompensatorische Erweiterung eines besonderen Aortenastes ersetzt, dessen Kaliber durchaus genügend erscheint, um die Lungen ausreichend zu versorgen und die Arterialisierung des Blutes sicherzustellen.

Es erhebt sich nun naturgemäß die Frage, welches Gefäß die Grundlage für diese Kollateralbahn abgegeben hat.

Wie sich aus der Beschreibung des zweiten, des Aortenpräparates, ergibt, sind die hinteren Bronchialarterien unverändert. Die linke ist von gewöhnlichem Kaliber und entspringt an der gewohnten Stelle. Die rechte ist zwar nicht im Präparat enthalten, aber die rechte 3. Interkostalararterie, aus der sie sich abzweigt, ist nicht erweitert.

Die vorderen Bronchialarterien können nicht in Frage kommen, da sie aus der Arteria mammaria interna zu entspringen pflegen. Über ihr eigenes Verhalten läßt sich nichts weiter aussagen.

Auch die Arteriae mediastinales anteriores, die aus der Arteria mammaria interna hervorgehen, kommen nicht in Betracht.

Von der vorderen Aortenwand gehen, wie als übereinstimmend festgestellt gelten kann, die Arteriae oesophageae zur unteren Hälfte des Ösophagus, wobei sie stets sich auch zum Lungenhilus hin verzweigen. Außer diesen Gefäßchen gehen nur noch schwache variable Ästchen als Rami mediastinales posteriores nach dem vorderen Mittelfellraume. Da diese letzteren wegen ihrer Richtung zur vorderen Brustwand hin nicht in Frage kommen können, bleibt mit Sicherheit nur die

Fall	Ge- schlecht	Alter	Ductus Botalli	Kammer- septum	Foramen ovale	Pulmo- nalarterie	Kompensierende Gefäße
1. Jacobsohn	—	—	—	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales und pericardiacae.
2. Thomson and Turner	♂	22	—	—	—	—	Aa. bronchiales.
3. Ramsbotham	♀	16	—	—	—	Atresie	Aa. bronchiales.
4. Bigger	—	5½ M.	—	Defekt	offen	Atresie	Ast d. Aorta.
5. Babington	♂	10	weit offen	Defekt	geschlossen., aber Septumdefekt	Atresie	Aa. bronchiales.
6. Obet	♂	3	zur Subclavia	Defekt	offen	Stenose	Ast d. A. subclavia.
7. Chambers	♂	10	geschlossen.	Defekt	geschlossen.	Atresie	Ast d. A. subclavia
8. Le Gros-Clark	♂	20	geschlossen.	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales.
9. Bednar	♂	3 Mon.	geschlossen.	—	—	Atresie	Aa. bronchiales.
10. Voß	♂	37	geschlossen.	Defekt	geschlossen.	Atresie	Aa. bronchiales und Aa. coronariae cordis.
11. Sibbald u. Quain	—	10 Mon.	—	Defekt	—	Stenose	Aa. bronchiales.
12. Meyer	♀	11¾	geschlossen.	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales und ein Ast d. A. subclavia.
13. Stölker	—	20	geschlossen.	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales.
14. Rauchfuß	—	4 Mon.	verengt	—	—	Atresie	Aa. bronchiales.
15. Rokitansky	1. ♂	21	geschlossen.	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales.
16.	2. ♀	25	geschlossen.	Defekt	geschlossen.	Atresie	Aa. bronchiales, Aa. coronariae cordis u. Aa. oesophageae.
17.	3. ♂	8	geschlossen.	Defekt	offen	Atresie	Aa. bronchiales.
18. Weiß	♂	6	geschlossen.	Defekt	offen	Stenose	Aa. bronchiales.
19. Homolle	—	—	—	—	—	Stenose	Aa. pleurales und Aa. pericardiacae.
20. Luneau.	—	—	geschlossen.	Defekt	offen	Atresie	Aa. bronchiales.
21. v. Maschka	—	—	geschlossen.	—	—	Stenose	Aa. bronchiales.
22. Middendorp	♂	33	geschlossen.	Defekt	offen	Atresie	Aa. bronchiales.
23. Koller-Aeby	—	4	geschlossen.	Defekt	geschlossen.	Atresie	Aa. bronchiales.
24. Charrin et Noir	♂	19	—	—	—	Atresie	Aa. bronchiales.
25. Apert	—	—	—	—	—	Stenose	Aa. bronchiales und Aa. pleurales.
26. Eigener Fall	♂	2	geschlossen.	Defekt	offen und Septumdefekt	Atresie	A. oesophagea.



Annahme übrig, daß die in unserem Falle kompensatorisch erweiterte Arterie die obere Ösophagealarterie darstellt, während die untere, dicht darunter befindliche, an der Erweiterung nicht teilgenommen hat.

Die übrigen Abweichungen, die sich finden, die Umstellung der Arteria anonyma und die Verlagerung des Aortenbogens sind Mißbildungen nebensächlicher Natur.

Eine tabellarische Übersicht der genannten und aufgezählten Fälle von Atresie und Stenose der Lungenarterien mit kompensatorischer Kollateralversorgung der Lungen möge zur Veranschaulichung der Verhältnisse beitragen.

Wesentlich ist zunächst die Feststellung, daß diese Übersicht zeigt, daß in allen Fällen der Ductus Botalli verschlossen war, bis auf den Fall von Rauchfuß, in welchem aber ausdrücklich angegeben wird, er sei sehr verengt, also praktisch ohne Bedeutung gewesen. Die nur scheinbar widersprechenden Verhältnisse im Falle von Babington unterzogen wir bereits oben (S. 47) einer kritischen Klärung.

Die Zahl der Fälle mit Stenose verhält sich zu derjenigen mit Atresie der Pulmonalarterie wie 11 : 14, eine Zahl, die jedoch insofern die Atresie zu wenig begünstigt, als mehrere Fälle hochgradiger Stenose praktisch als Atresien gelten müssen.

Klinisch mehr oder weniger auffallend war, soweit Angaben vorliegen, bei allen diesen Individuen während des Lebens ein gewisser Grad von Zyanose, zuweilen auch die Ausbildung von Trommelschlägelfingern. Andererseits verdient aber wieder hervorgehoben zu werden, daß trotz der an sich schweren Anomalien ein Teil der Individuen ein relativ hohes Alter erreicht hat, eben weil die Kompensierung durch die Kollateralbahn eine so günstige gewesen war. So haben 7 Fälle (Middendorp, Le Gros-Clark, Stölker, Voß, Rokitansky Fall 1 und 2, Thomson und Turner) ein Alter von 20 und mehr Jahren erreicht. Auch findet sich oft bei den Autoren die Angabe, daß der Tod aus interkurrenter Ursache und nicht infolge des Herzfehlers eingetreten sei, daß auch die Träger bis vor kurzem gar keine Symptome eines kongenitalen Vitiums dargeboten hätten. Auch in unserem Falle erfolgte bemerkenswerterweise der Tod durch eine gänzlich von der Herzmißbildung unabhängige Erkrankung, eine eitrige Meningitis.

#### Literatur.

1. Apert, siehe bei Vierordt. — 2. Babington, siehe bei Chevers S. 282. — 3. Bednar, Alois, Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge vom klinischen und pathologisch-anatomischen Standpunkte. Wien 1850. S. 155, Fall d. — 4. Bigger, M., Mangel der Lungenarterie. Caspers Wschr. f. d. ges. Heilk. 554, 1839. — 5. Breschet, Rpt. génér. d'anat. II, 10. Zitiert nach Herxheimer. — 6. Chambers, Thomas. Zitiert von Chevers. West London med. and surg. Society May 1846. — 7. Charrin et Le Noir, siehe bei Vierordt. — 8. Chevers, Norman, Collection of facts illustrative of the morbid Conditions of the pulmonary artery, as bearing upon the treatment of pulmonary and cardiac diseases. The medical Times and Gazette 38. N. S. 3, 189 ff. — 9. Corvisart, Journ. d. méd. 10. Pluviose. — 10. Ghon, Verh. d. D. Path. Ges. Kiel 242, 1908. Zitiert nach Herxheimer. — 11. Haller, Albrecht von, Icones anatom. 3, 35. — 12. Herxheimer, Gotthold, Die Mißbildungen des Herzens und

der großen Gefäße. E. Schwalbes Morphologie der Mißbildungen des Menschen. Jena. III, 2. — 13. Homolle, Bull. de la société anat. 1875. — 14. Huber, Acta helvet. 8, 85. — 15. Jacobson, Beitrag zur Geschichte der blauen Krankheit. (Aus einem Briefe des Herrn Oberstabschirurgus Dr. Jacobson an den Herausgeber.) Meckels Arch. 2, 134, 1816. — 16. Koller-Aeby, Zwei Fälle von Atresie der Pulmonalis. D. Arch. f. klin. Med. 82, 228, 1905. — 17. Kußmaul, Über angeborene Enge und Verschuß der Lungenarterienbahn. Ztschr. f. ration. Med. 3. Reihe, 26, 99, 1866. — 18. Küttner, Beitrag zur Kenntnis der Kreislaufverhältnisse der Säugetierlunge. Virch. Arch. 73, 476, 1878. — 19. Le Gros-Clark, Case of cyanosis. Medico-chirurgical transact. London. N. S. 12, 113, 1847. — 20. Luneau, Journ. de méd. d. l'ouest. Nantes 14, 131, 1880. — 21. Mangers, Sédillot, Recueil périodique 13, 74. — 22. v. Maschka, Ein Fall von hochgradigster Stenose des Ostium arteriae pulmonalis. Ztschr. f. Heilk. 5, 393, 1884. — 23. Meckel, J. F., Beitrag zur Geschichte der Bildungsfehler des Herzens, welche die Bildung des roten Blutes verhindern. Meckels Arch. 1, 221, 1815. — 24. Derselbe, Meckels Arch. 6, 454, 1820. — 25. Meyer, Hermann, Über angeborene Enge oder Verschuß der Lungenarterienbahn. Virch. Arch. 12, 496, 1857. — 26. Middendorp, H. W., Atresie der Arteria pulmonalis. Internat. Mschr. f. Anat. u. Histol. 3, 239, 1886. — 27. Obet, siehe bei Chevers S. 452. — 28. Otto, Adolf Wilhelm, Lehrb. d. path. Anat. des Menschen und der Tiere. I, 301. Berlin 1830. — 29. Peacock, Thomas B., On malformations of the human heart etc. with original cases and illustrat. 2. edit. London 1866. — 30. Ramsbotham, F., Malformations of the heart. The London med. and physiol. Journ. 61, N. S. 6, 548, 1829. — 31. Rauchfuß, Zwei Reihen angeborener Erkrankungen und Mißbildungen des Herzens. Petersb. med. Ztschr. 6, 370, 1864. — 32. v. Rokitsansky, Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — 33. Sibbald and Quain, Malformation of the heart, with abnormal distribution of aortic branches to the lungs. The medical Times and Gazette. N. S. 14, 524, 1857. — 34. Stölker, Karl, Beitrag zur Pathologie der angeborenen Stenose der Arteria pulmonalis. Schweizer Ztschr. f. Heilk. 3, 201, 1864. — 35. Thomson and Turner, siehe bei Tiedemann. — 36. Tiedemann, Fr., Seltene Anordnung der größeren Pulsaderstämme bei einem Kinde. Ztschr. f. Physiol., herausg. v. Tiedemann u. Treviranus I, III, 1824. — 37. Vierordt, Hermann, Die angeborenen Herzkrankheiten. Nothnagels spezielle Pathologie u. Therapie. Wien 1901. — 38. Voß, Cyanosis congenita. Norsk magasin for laegevidenskaben 10, 670, 1856. — 39. Weiß, Salomon, Über einen Fall von angeborener Stenose der Pulmonalarterie. Inaug.-Diss. Erlangen 1874 und D. Arch. f. klin. Med. 16, 379, 1875.

## VI.

### Drei seltene Fälle von Herzmißbildung.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.)

Von

Dr. Otto Heitzmann,

Assistent am Institut.

(Hierzu 7 Textfig.)

Sehr häufige und wichtige Herzmißbildungen sind die Defekte im Septum ventriculorum; der größte Teil von ihnen ist auch mit andern Bildungsfehlern des Herzens kombiniert. Rokitsanskys Verdienst ist es, durch das 1875 erschienene klassische Werk „Die Defekte der Scheidewände des Herzens“ die ganze Lehre von den Herzmißbildungen in neue Bahnen gelenkt zu haben; seine auf der Entwicklungsgeschichte basierenden Forschungen weisen die alten, früher auch von ihm selbst gelehrtten Anschauungen der fötalen Entzündungen zurück und stellen die Mehrzahl der angeborenen Herzanomalien als echte Hemmungsbildungen dar; seitdem werden die meisten Herzmißbildungen als Entwicklungsstörungen aufgefaßt<sup>7</sup>.

Der Fall, den ich im folgenden beschreibe, behandelt einen Septumdefekt