

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 Oberstabschirurges 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 aufgefaßt⁷.

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

mit Dextropositio der Aorta, Pulmonalatresie und andern Anomalien. Er betrifft ein $3\frac{1}{2}$ Monate altes Mädchen, das bei der Aufnahme in die Klinik Zyanose des Gesichts und des ganzen Körpers aufwies. Bei normaler Herzdämpfung waren die Herztöne auffällig laut und paukend. Zu der Zyanose gesellte sich bald Benommenheit; 10 Tage später Tod. Die Sektion ergab folgendes:

Das Herz (Fig. 1) ist im Längsdurchmesser $4\frac{3}{4}$ cm lang, im Querdurchmesser 5 cm breit. Die Wanddicke des linken Ventrikels beträgt 3 mm, das Lumen des linken Ventrikels ist ziemlich weit. Die Papillarmuskeln springen als kräftige Muskelwülste hervor; an der Mitralklappe zeigt sich keine Veränderung. Der rechte Ventrikel hat ein schmäleres Lumen, eine Wanddicke von 1—2 mm und sehr dünne Papillarmuskeln. An der Trikuspidalklappe sind keine Veränderungen wahrzunehmen. Beide Ventrikel kommunizieren durch einen rundlichen Septumdefekt, dessen unterer Rand scharf, rundlich, und dessen obere Umgrenzung unregelmäßig durch eine linke, nach vorn gedrehte Semi-lunarklappe der dicht oberhalb entspringenden Aorta gestaltet ist. Die Aorta zieht sofort nach ihrem Ursprung schräg nach rechts hinüber, so daß sie in der Höhe der Bifurkation, rechts von der Trachea, liegt; hier zweigt ein etwa federkielddicker Ast ab, der schräg über die Trachea hinweg

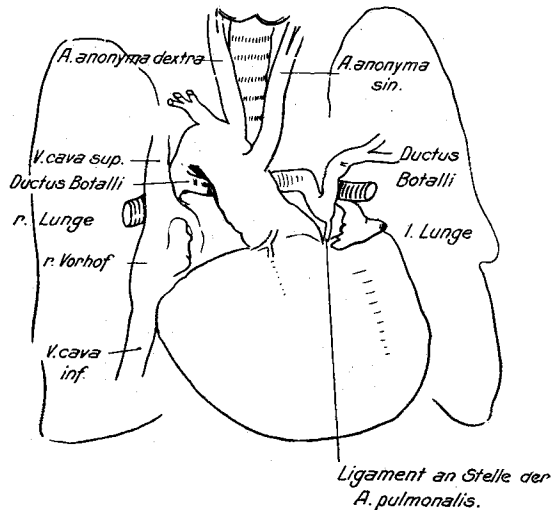


Fig. 1.

links von derselben emporsteigt, die A. anonyma sinistra. Unmittelbar hinter der A. anon. sin. entspringt ein zweites Gefäß, die A. anon. dextra, die steil aufwärts, rechts von der Trachea in die Höhe steigt, um sich am oberen Rande des rechten Schilddrüsenlappens in ihre Äste zu spalten. Über dem rechten Bronchus steigt die Aorta steil nach abwärts rechts von der Mittellinie, nachdem sie auf der Höhe ihres Bogens einen federkielddicken, halbzentimeter langen Ast abgegeben hat, den Truncus thyreocervicalis, aus welchem sich drei kleinere Äste nebeneinander entwickeln. Direkt darunter, also aus der Konkavität des Aortenbogens, entspringt, dem rechten Bronchus anliegend, ein quer nach links ziehender, zunächst unter dem Aortenbogen verborgener, etwa 3 mm im Durchmesser betragender Ast, der links von der Aorta bis dicht an ihren Ursprung mit einer U-förmigen Schleife herangeht und dann aufwärts und über dem linken Bronchus zur linken Lunge zieht, wo er sich sofort dichotomisch teilt. Die Umbiegungsstelle der eben erwähnten Schleife wird durch ein 3 mm langes Ligament neben dem Ursprunge der Aorta angeheftet.

Die absteigende Aorta zieht rechts von der Medianlinie abwärts und gibt hinter dem rechten Bronchus einen sehr dicken Ast für die rechte Lunge ab; ein klein wenig tiefer zweigt sich nach

links für die linke Lunge ein etwas schwächerer Ast ab. Die linke Koronararterie entspringt aus einer nach vorn gedrehten Aortenklappe; der Ramus descendens anterior steigt in der vorderen Längsfurche nach der Spitze herab, während die rechte Koronararterie aus einer hinten gelegenen Klappe hervorgeht und sich an der hinteren Fläche des Herzens verästelt. In den linken Vorhof münden die Lungenvenen. Nach außen von den Karotiden liegt beiderseits je eine Jugularvene (Textfig. 2). In die rechte Vena jugularis münden über dem Aortenbogen mehrere, zu einem gemeinsamen Stamm, Vena anonyma dextra, vereinigte Äste. Dem gleichen Kaliber nach als Fortsetzung der linken Jugularvene zieht ein quer nach rechts verlaufender Ast, die V. anonyma sinistra, zur V. anon. dextra, aus deren Zusammenfluß die V. cava superior (dextra) entsteht, die senkrecht nach abwärts zum rechten Vorhof zieht. Da, wo die linke V. jugularis als V. anonyma sinistra nach rechts abbiegt, zweigt sich ein senkrecht nach abwärts fließender schwacher Ast, die V. cava superior sinistra, ab, die sich hinter dem linken Herzohr mit einem Bogen nach rechts zum rechten Vorhof begibt, um oberhalb der V. cava inferior in denselben einzumünden. Hinten steigt die Vena azygos rechts von der Aorta descendens aufwärts und schlingt sich über dem rechten Bronchus, wo sie in der Höhe des Aortenbogens von rechts her in die V. cava superior dextra einmündet.

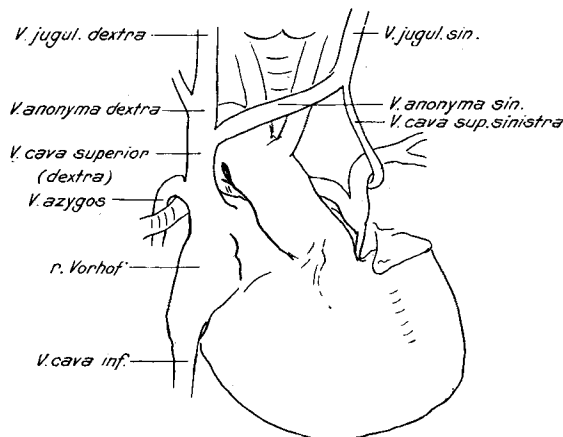


Fig. 2.

Über die Septumdefekte sagt Orth⁵: „Bei dem Septum ventriculorum kann der hintere Septumschenkel defekt sein, oder auch der vordere; am häufigsten ist ein Loch dicht an dem nach His von dem Septum trunci arteriosi communis gebildeten oberen Teil der Kammerscheidewand.“ Nach Rokitansky⁷ betreffen sie meist den sogenannten hinteren Teil des vorderen Septums. Sie sind, wie in unserem Falle, rundlich und haben glatte Ränder und wechselnde Größe. Die Septumdefekte sind fast stets mit Verschiebung in der Stellung der Gefäße und meist auch mit Pulmonalstenose oder -atresie verbunden. Septumdefekte mit normaler Stellung der Gefäße sind äußerst selten. Rokitansky erwähnt nur einen einzigen derartigen Fall, ähnliche Fälle beschrieben vor allem Orth und Wichmann; Orth⁶ faßt den Septumdefekt „als eine primäre Entwicklungsstörung auf und weist jede Erklärung, welche von Pulmonalstenose bzw. -atresie als der primären Veränderung ausgeht, die erst sekundär den Septumdefekt erzeugt habe, als unzutreffend zurück“. Orth gelangte zu dieser Anschauung auf Grund

eines Falles von Septumdefekt nebst Verengerung der Lungenarterienbahn bei normaler Stellung der Arterien⁶. In unserem Falle ist die Lage der Aorta nach rechts verschoben, sie „reitet“ auf dem Septumdefekt, so daß sie aus beiden Ventrikeln entspringt. Dies wurde schon 1777 von Sandifort beobachtet; Herxheimer zählt 112 derartige Fälle in seiner Literatur auf. Viel seltener als die Stenose der Lungenarterienbahn, mit der die Septumdefekte häufig kombiniert sind, ist die Atresie, der vollständige Verschluß des Lungenarterienkopfs, der in unserem Falle vorliegt. Bei Verschluß des Conus pulmonalis kann die Arterie zu einem völlig bindegewebigen dünnen Strange geschrumpft sein. In dem mitgeteilten Falle war die Pulmonalarterie durch einen etwa 1 cm langen, schmalen, bindegewebigen Strang ersetzt.

Die Ernährung der Lunge war nur so möglich, daß der weit offene Ductus Botalli die Funktion der Arteria pulmonalis übernahm. Schon bei starker Stenose der A. pulmonalis werden die Lungen meist durch den Ductus Botalli ernährt; Fälle von völligem Fehlen der Lungenarterie wurden schon 1748 von Wilson beschrieben, bei welchem die Aorta, die in unserem Beispiel aus zwei Ventrikeln entsprang, und der Ductus Botalli die Versorgung der Lunge übernahm. In der Literatur fand ich bei Fällen von Atresie der Lungenarterie immer die linke Lunge durch den Ductus Botalli ernährt⁸. Für die rechte Lunge mußte, da keine Lungenarterie vorhanden ist, ein anderes Gefäß eintreten. Unter den Gefäßen, die vikariierend für die Lungenarterienäste eintreten, werden in erster Linie die erweiterten Bronchial- und Ösophagealarterien erwähnt. Im vorliegenden Falle sahen wir, daß aus der Aorta descendens ein ziemlich dicker Ast zur rechten Lunge abging; ein weniger dicker Zweig begab sich zur linken Lunge; demnach hatte die linke Lunge zwei Ernährungsgefäße, den Ductus Botalli und eine linke Arteria bronchialis; während die rechte nur von einem Gefäß, der rechten Arteria bronchialis, versorgt wurde; der ziemlich schwache Ductus Botalli reichte allein offenbar nicht zur Ernährung aus, während der rechten Lunge aus der starken rechten Arteria bronchialis allein eine hinreichende Menge Blut zugeführt wurde. Die Aorta macht, wie Orth⁶ und zuvor Rokitansky betonten, außer ihrer Rechtslagerung auch eine Drehung derart, daß die linke Klappe nach vorn, die rechte nach hinten zu liegen kommt; entsprechend der Stellung der Aortenklappen verschiebt sich auch der Ursprung der Koronararterien; in unserem Falle ging die linke Koronararterie aus der vorderen, die rechte aus der hinten gelegenen Aortenklappe hervor.

Die übrigen Gefäßanomalien lassen sich entwicklungsgeschichtlich am besten nach dem alten Schema der 6 Aortenbögen ableiten (Textfig. 3).

Ein Blick auf die Skizze zeigt, daß die Anlage der aus dem Herzen entspringenden Arterien ursprünglich eine streng symmetrische ist; bald aber treten Verkümmierungen einzelner Gefäßstrecken ein, wodurch die symmetrische in eine asymmetrische Anlage umgewandelt wird. Zur Veranschaulichung diene das Schema Textfig. 4.

Zuerst obliteriert der 1. und 2. Aortenbogen, nur die Verbindungsstrecke, durch welche das Blut zur Carotis interna strömt, bleibt erhalten. Auch der 5. Bogen geht frühzeitig ein; so bleiben nur drei erhalten, der 3., 4. und 6. Der 3. Bogen leitet alles Blut in die Carotis interna, der 4. und 6. Bogen übertreffen bald die übrigen Gefäße an Größe, sie werden zum Aortenbogen und zur Pulmonalarterie. Der Truncus arteriosus communis wird durch eine Scheidewand seiner Länge nach geteilt; dadurch bleibt der 4. Bogen mit dem aus der linken Kammer entspringenden Stamm in Verbindung; während der 6. Bogen die Fortsetzung der aus dem

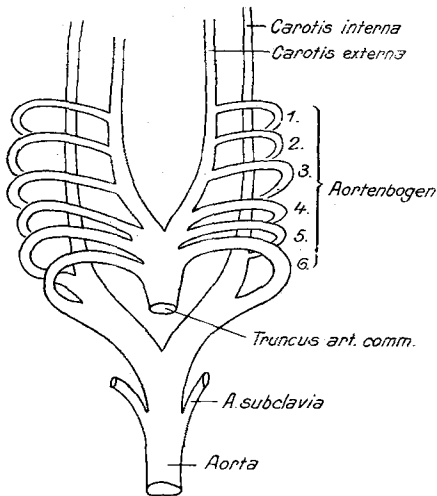


Fig. 3.

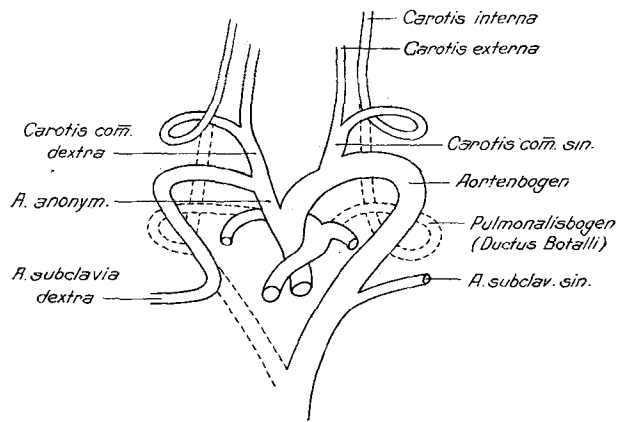


Fig. 4.

rechten Herzen entstehenden Hälfte des Truncus arteriosus communis bildet. Bald überwiegen die linksseitigen Gefäßbögen über die rechtsseitigen, die schließlich verkümmern; so bleibt vom rechten Aortenbogen nur ein Stück für die rechte Carotis communis und rechte A. subclavia (A. anonyma). Der linke 4. Gefäßbogen bildet sich zum Artus aortae um und gibt die Carotis com. sin. und A. subclavia sin. ab. Der rechte 6. Gefäßbogen bildet sich ebenfalls zurück und wird zum rechten Pulmonalast, während der linke 6. Gefäßbogen zum Ductus Botalli und zum linken Pulmonalast wird.

Im Bereich des Venensystems wurden ursprünglich auch alle Hauptstämme mit Ausnahme der unteren Hohlvene paarig und symmetrisch angelegt (Textfig. 5). Die beiden Jugularvenen, die vom Kopf nach abwärts ziehen, verbinden sich mit den in entgegengesetzter Richtung aufsteigenden Kardinalvenen, aus deren Zusammenfluß die Cuvierschen Gänge entstehen. Während die rechte V. jugularis fast senkrecht von oben nach unten zum Herzen herabsteigt, muß die linke mit

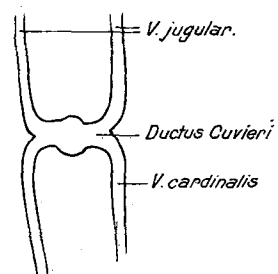


Fig. 5.

ihrem Endabschnitt sich von links nach rechts um die hintere Wand des Vorhofes krümmen, wo sie in die Kranzfurche eingebettet wird und das Blut aus den Kranzvenen des Herzens aufnimmt. Nach den ersten Fötalmonaten bildet sich die linke Jugularvene teilweise zurück, nachdem sich zwischen linker und rechter Jugularvene eine quere Anastomose ausgebildet hat (Textfig. 6). Dadurch wird der Endabschnitt der linken Jugularvene bedeutend schwächer und verödet bald völlig bis auf den in die Kranzfurche eingebetteten Teil, der das Herzvenenblut erhält und dann Vena coronaria cordis genannt wird.

In unserem hier mitgeteilten Falle haben wir es mit einer rechts verlaufenden Aorta zu tun. Die Abnormitäten im Verlaufe der Aorta bzw. ihrer Äste entstehen durch starke Ausbildung der normalen Arterienbögen und lassen sich, wie Vierordt betont, entwicklungsgeschichtlich erklären. Einen rechts stehenden Arcus aortae leitet Ghon¹ von einem Erhaltenbleiben des vierten rechten statt des linken Aortenbogens ab. Gruber² teilt zwei Fälle von Dextropositio des Aortenbogens mit,

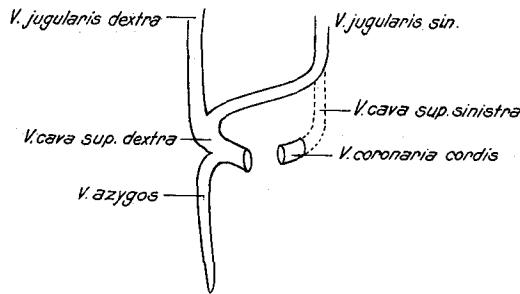


Fig. 6.

bei denen der 4. Gefäßbogen der rechten Seite völlig erhalten blieb und zum Aortenbogen wurde, während der linke Gefäßbogen in Wegfall gekommen ist; desgleichen teilt Weiß-Eder⁹ einen Fall mit nach rechts gekrümmtem Aortenbogen mit. In dem Ghonschen Falle fand sich neben der rechts stehenden Aorta auch ein rechter Ductus Botalli, so daß dieser Fall hierin Ähnlichkeit mit dem hier behandelten hat, bei welchem der Ductus Botalli rechts mit dem Arcus aortae in Verbindung steht; es hatte sich also hier der 6. rechte Gefäßbogen ausgebildet, während der linke 6. verkümmerte. Da aber kein Pulmonalarterienstamm zur Entwicklung gekommen ist, so mußte der offene Ductus Botalli die Lunge, in unserem Fall die linke Lunge, versorgen helfen.

Neben diesen Abnormitäten der Arterien fand sich noch eine persistierende linke V. cava superior; sie stellt den normalerweise verkümmern den Endabschnitt der linken Jugularvene dar und ist eine häufige Begleiterscheinung vieler anderer Herzmißbildungen; sie steht unter den Anomalien der Venen der Zahl nach an erster Stelle. Bauer fand in der Literatur bis zum Jahre 1896 70 derartige Fälle erwähnt⁴. Nach seiner Angabe hat die linke V. cava superior folgenden typischen Verlauf: „Sobald das Gefäß den Perikardialsack erreicht hat, biegt es in einem nach

rechts und oben konkaven Bogen nach rechts in die Horizontale, kommt in den Sulcus atrioventricularis zu liegen und mündet links und etwas unter dem Niveau der unteren Hohlvenenmündung in den rechten Vorhof ein.“ Auch in dem hier beobachteten Falle von persistierender linker oberer Hohlvene fand sich dieser typische Verlauf.

Die Zirkulation gestaltete sich hier folgendermaßen: Das in den Lungen arterialisierte Blut gelangte durch den linken Vorhof und den linken Ventrikel in die Aorta. Gleichzeitig wurde das durch die Hohlvenen dem rechten Vorhof und rechten Ventrikel zugeführte Körpervenenblut durch den Septumdefekt hindurch ebenfalls in die Aorta getrieben. Durch die Aorta erhielten sämtliche Körperarterien gemischtes Blut, das durch den Ductus Botalli in der linken Lunge und durch die beiden Aa. bronchiales in beiden Lungen wieder aufgefrischt wurde. Die kurze Lebensdauer von $3\frac{1}{2}$ Monaten ist wohl auf die Mängel der Blutmischung zurückzuführen.

Fassen wir den Befund dieses Falles kurz zusammen, so haben wir es hier mit einem Defekt im Septum ventriculorum mit Dextropositio der Aorta zu tun, ferner bestand Verschuß des Lungenarterienkonus und Atresie der Arteria pulmonalis, die nur durch einen kurzen, bindegewebigen Strang angedeutet wird; weitere Anomalien sind: Ersatz der Arteria pulmonalis durch einen offenen rechten Ductus Botalli und zwei Bronchialarterien; schließlich eine persistierende linke V. cava superior bei normal ausgebildeter rechter V. cava superior.

Ein sehr interessantes Präparat stellt der 2. Fall dar; er betrifft das mit komplizierten Mißbildungen versehene Herz eines 3 Monate alten weiblichen Kindes. Aus der Krankengeschichte geht folgendes hervor:

Bei der Aufnahme in die Säuglingsklinik am 16. VII. 1913 Zyanose der Nase und Umgebung; über den Lungen normales Atemgeräusch. Herzdämpfung sehr verbreitert; die Dämpfung reichte nach links bis in die vordere Axillarlinie, nach rechts 1 Finger breit innerhalb der Mamillarlinie. Nach oben ist der ganze obere Teil des Sternums gedämpft. Über der ganzen Herzdämpfung sind zwei ziemlich laute und gut akzentuierte, aber dumpfe Herztöne zu hören. Puls sehr klein, aber regelmäßig; außerdem bestanden starke Ödeme an den Armen und Beinen.

17. VII. Stärkere Zyanose im Gesicht, Herztöne sehr leise.

19. VII. Dyspnoe und Zyanose stärker; an der Herzspitze ein lautes, blasendes, systolisches Geräusch. Herztöne leidlich kräftig. Am

22. und 23. VII. gehen die Ödeme zurück.

28.—31. VII. Die Ödeme nehmen mehr und mehr zu, desgleichen die Zyanose. Am

1. VIII. Tod.

Die Sektion (Obduzent: Prof. Westenhöfer) und im besonderen die Untersuchung des Herzens ergab folgendes:

Längsdurchmesser $4\frac{1}{2}$ cm, Querdurchmesser 4,7 cm; vor allem fällt die Größe des rechten Vorhofs auf. Sein Lumen hat eine Länge von 3,8 cm und mißt im Querdurchmesser 2,5 cm. Die Wand ist kaum 1 mm dick. Vom rechten Vorhof gelangt man durch eine zweizipflige Klappe schräg nach links unten in den linken Ventrikel, dessen Wanddicke 5 mm mißt (Textfig. 7). Der linke Ventrikel geht mit einem kurzen Konus in die sehr weite A. pulmonalis über, die an ihrer Ursprungsstelle einen Durchmesser von 1,2 cm hat und sich $1\frac{1}{2}$ cm über derselben in den linken und rechten Lungenarterienast teilt. Zwischen beiden Ästen entspringt ein 1 cm langer, allmählich

enger werdendes Gefäß, der offene Ductus Botalli, der nach links mit Arcus aortae in Verbindung steht. Vom linken Ventrikel gelangt man durch ein im Septum ventriculorum gelegenes, etwa für eine Erbse durchgängiges Loch in den rechten Ventrikel, dessen Lumen einen Längsdurchmesser von 2,5 cm und einen Querdurchmesser von 1 cm hat. Seine Wanddicke beträgt 2 mm. Dieser Septumdefekt befindet sich 4 mm unter der linken Klappe der Aorta, die hier aus einem konisch geformten rechten Ventrikel rechts von der Arteria pulmonalis entspringt; aus der linken Aortenklappe, die nach vorn gedreht ist, entspringt die linke Koronararterie. Die rechte Koronararterie entspringt an der hinteren Seite der Aorta. Die Aorta, deren Durchmesser 5 mm beträgt, steigt vom rechten Ventrikel steil nach aufwärts, um vor der Bifurkation der Trachea die Arteria anonyma abzugeben, die sich weiter oberhalb in die A. carotis communis dextra und A. subclavia dextra zerlegt. Dicht neben der A. anonyma entspringt links ein schräg nach links aufwärts ziehender Ast, die A. carotis communis sinistra, ebenfalls vor der Trachea gelegen.

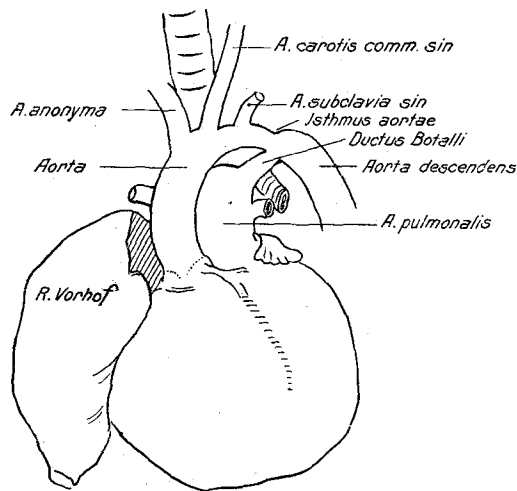


Fig. 7.

Die Aorta zieht, anstatt einen dicken Arcus zu bilden, als immer schwächer werdendes Rohr nach links, wo seine engste Stelle, der sogenannte Isthmus aortae, über der Einmündung des Ductus Botalli liegt. Hier wird die Aorta plötzlich wieder stärker und steigt gleichsam wie die Fortsetzung des Ductus Botalli bogenförmig nach abwärts, links von der Wirbelsäule. Aus dem kurzen, sich verschmälernden Stück des Arcus aortae entspringt ein aufwärts ziehendes Gefäß, die A. subclavia sin.

Der linke Vorhof ist im Gegensatze zum rechten überaus klein, so klein, daß höchstens ein Kirschkern in ihm Platz finden könnte; in ihn münden die Lungenvenen. Seine einzige Verbindung ist die durch das Foramen ovale mit dem rechten Vorhof.

Auch in diesem 2. Falle handelt es sich um einen Defekt im Septum ventriculorum und Rechtsstellung der Aorta. Bei dieser Verschiebung, Transposition der Gefäße, haben Aorta und A. pulmonalis ihre Plätze vertauscht, derart, daß die Aorta aus dem rechten und die Arteria pulmonalis aus dem linken Ventrikel entspringt. Hierher gehören auch die Fälle von Transposition der Gefäße, bei denen die Aorta oder Arteria pulmonalis aus demselben Ventrikel entspringt, dem das andere Gefäß zugehört, wobei natürlich ein Defekt im Septum ventriculorum Voraussetzung ist⁸. Da die Aorta auf dem Defekt „reitet“, so entspringt sie aus

beiden Ventrikeln. Die Kommunikation beider Ventrikel durch einen Septumdefekt war hier eine Notwendigkeit, da sonst die Aorta von ihrem mit keinem Vorhof in Verbindung stehenden rechten Ventrikel kein Blut erhalten hätte. Mit der Transposition der Gefäße verschiebt sich auch die Lage der Semilunarklappen, dementsprechend auch der Ursprung der Koronararterien. Im vorliegenden wie auch im 1. Falle hatte sich die Aorta bei der Transposition so gedreht, daß ihre linke Klappe vorn, die rechte hinten lag, dementsprechend sahen wir die linke Koronararterie vorn und die rechte hinten entspringen.

Im allgemeinen besitzt bei der Transposition der Gefäße der Ventrikel, welchem die Aorta entspringt, eine starke Wand; hier war aber die Wand des rechten Ventrikels ziemlich dünn, sein Lumen sehr klein. Dieser verkümmerte rechte Ventrikel macht den Eindruck, als ob nur sein Konusteil ausgebildet ist, der eigentliche Kammerraum dagegen überhaupt nicht; einen ähnlichen Fall beschreibt Kühne⁸.

Das Ostium atrioventriculare dextrum und die Trikuspidalklappe fehlten gänzlich, Anomalien, die wie die übrigen auf Entwicklungshemmung zurückzuführen sind.

Nach der Größe des Lumens und der Wanddicke hatte der rechte Ventrikel keine große Arbeit zu leisten; nur eine geringe Menge Blut konnte durch den Septumdefekt aus dem linken Ventrikel herüberfließen, und diese geringe Menge genügte offenbar zur Versorgung der oberen Körperhälfte durch die A. anonyma, die Karotiden und die A. subclaviae; ein ganz kleiner Teil des Blutes floß durch den Isthmus in die Aorta descendens.

Der linke Ventrikel dagegen besaß eine außerordentlich starke Wand und ein sehr geräumiges Lumen. Seine Arbeitsleistung mußte eine erhebliche sein, denn er mußte durch die weite A. pulmonalis die Lungen, die ganze untere Körperhälfte und auf dem Wege des Septumdefektes durch die Aorta auch die obere Körperhälfte versorgen.

Mit dem linken Vorhof besaß der linke Ventrikel keine Verbindung. Dieser Vorhof, in den die Lungenvenen mündeten, ist so klein, daß er wie ein Anhängsel erscheint.

Nur nach dem rechten Vorhof bestand durch das offene Foramen ovale eine Verbindung; die außerordentliche Größe des rechten Vorhofes ist besonders gegenüber der des linken Vorhofes in die Augen fallend.

Eine weitere Anomalie ist die Stenose der Aorta in der Gegend des Ductus Botalli; sie ist die häufigste Anomalie der Aorta; es fiel schon frühzeitig auf, daß ihr typischer Sitz die Gegend des Ductus Botalli ist⁸. Genauer gesagt, beginnt die Verengung unterhalb der linken A. subclavia und reicht bis unter die Mündung des Ductus Botalli; es ist also das Gebiet, welches in fötaler Zeit als sogenannter Isthmus aortae schon eine leichte Verschmälerung aufweist. Nach dem Sitze des Isthmus werden mehrere Gruppen unterschieden, doch genügt es, nach Vierordt, die Stenose am Ductus selbst als die typische zu bezeichnen. Wegen der Stenose hypertrophiert meist der zugehörige Ventrikel; wie wir aber sahen, war der rechte

Ventrikel fast verkümmert. Für die stenosierte Aorta muß im allgemeinen die Arteria pulmonalis eintreten; sie ist daher, wie im vorliegenden Falle, stark erweitert.

Ist nun der Ductus Botalli offen, so kann die Aorta descendens wie eine Fortsetzung der A. pulmonalis bzw. wie hier, des Ductus Botalli, erscheinen.

Was die Genese der Stenose der Aorta am Ductus Botalli betrifft, so stehen zwei Anschauungen im Vordergrund. Einmal werden Involutionen vorgänge angeführt; Orth und andere Autoren nehmen für manche Fälle eine frühzeitige Involution des Verbindungsstückes des 4. und 5. Aortenbogens an. Nach der zweiten Anschauung handelt es sich um das Fortbestehen der fötalen Verengung der Aorta, des sogenannten Isthmus aortae⁸.

Die Zirkulation in diesem Herzen gestaltete sich folgendermaßen: Das in der Lunge arterialisierte Blut floß aus dem linken Vorhof durch das Foramen ovale in den rechten Vorhof, von wo es mit dem aus den Venae cavae zugeführten Blut vermischt in den linken Ventrikel gelangte; von hier aus kehrte das gemischte Blut durch die Arteria pulmonalis teilweise in die Lunge zurück. Ein anderer Teil wurde durch den offenen Ductus Botalli in die Aorta descendens getrieben, und ein geringer Teil gelangte durch den Septumdefekt in den rechten Ventrikel und in die Aorta, um einen Teil der oberen Körperhälfte zu versorgen. Sämtliche Arterien mußten demnach gemischtes Blut erhalten haben; hieraus erklärt sich auch die in der Krankengeschichte betonte hochgradige Zyanose. Es ist erstaunlich, daß die Lebensdauer dieses Kindes trotz der hochgradigen Mißbildungen des Herzens 3 Monate betragen hat.

Fassen wir den Befund dieses 2. Falles kurz zusammen, so handelt es sich um einen Defekt im Septum ventriculorum nebst Transposition der Gefäße, bei welcher die Aorta aus dem rechten, die A. pulmonalis aus dem linken Ventrikel entsprang, einen rudimentären rechten Ventrikel, Fehlen der Trikuspidalklappe und des Ostium atrioventriculare dextrum, einen rudimentären linken Vorhof, offenes Foramen ovale und außerordentliche Vergrößerung des rechten Vorhofes, der mit dem linken Ventrikel in Verbindung stand, ferner bestand ein offener Ductus Botalli und Stenose der Aorta in der Gegend des Ductus Botalli.

Der 3. Fall betrifft ein Herz mit abnormem Ursprung der linken Kranzarterie aus der A. pulmonalis. Die Abnormitäten des Ursprungs der Kranzarterien finden sich unter den Gefäßvariationen in der Literatur angegeben:

W. Krause¹⁰ gibt eine Übersicht über die verschiedenen Formen, unter denen Variationen der Koronararterien auftreten: entweder existiert nur eine Koronararterie oder von beiden Koronararterien ist die eine ungewöhnlich klein und wird durch Äste der andern ersetzt, oder es sind 3 oder 4 Koronararterien vorhanden, welche aus dem rechten oder linken Sinus selbständig entstehen; derartige Gefäße, welche Wiederholungen normal vorhandener Arterien darstellen, werden akzessorische genannt. Die akzessorischen Arterien sind kleiner, entspringen in geringer Entfernung neben einer der beiden Koronararterien. Zu den häufigsten Variationen gehört der hohe Ursprung. Derselbe Autor¹¹ berichtet über den Ursprung einer überzähligen dritten Koronararterie aus der A. pulmonalis bei einem 53jährigen Manne. Hier entsprang aus dem 1. Sinus Valsalvae der A. pulmo-

nalis eine akzessorische Kranzarterie, deren Äste mit der linken und rechten Koronararterie anastomosierten.

v. Konstantinowitsch¹² beschreibt einen Fall von Herzmißbildung, bei welchem die l. Koronararterie angeblich aus der A. pulmonalis entsprang. Der Fall betraf ein 2 Tage altes Kind, bei welchem ein mit zahlreichen Mißbildungen versehenes Herz gefunden wurde; hier war an Stelle von Aorta und Pulmonalis ein großes, gemeinsames, arterielles Gefäß gebildet, in dessen linkem Sinus „ein Koronarostium sondierbar“ war. Dieses ungeteilte Gefäß gab direkt 2 Äste für die Lungen, je einen Ast für die A. anonyma, A. carotis communis sinistra und die A. subclavia sinistra ab; an diesem Herzen war die Bildung des Septum trunci wie auch der andern Septen unterblieben; der gemeinsame arterielle Truncus entsprang also einem Cor biloculare, bei dem sich auch noch andere Anomalien fanden. Im Gegensatz zu Konstantinowitsch, der dieses gemeinsame arterielle Gefäß als Pulmonalarterie auslegt, halte ich dieses Gefäß vielmehr für einen persistierenden Truncus vom Charakter einer Aorta, aus der normalerweise die linke Koronararterie entsprang.

Demgegenüber berichte ich im folgenden über einen Fall von abnormem Ursprung der linken A. coronaria aus der A. pulmonalis bei einem im übrigen völlig normal angelegten Herzen. In der mir zur Verfügung stehenden Literatur habe ich nirgends einen auch nur ähnlichen Fall beschrieben gefunden. Die Veröffentlichung dieser Mißbildung mit ihren schweren Folgezuständen dürfte daher von einigem Interesse sein. Das Herz dieses Falles wurde im Jahre 1913 bei einer Privatsektion (Dr. Ceelen) gewonnen. Der Arzt, der das Kind behandelt hatte und sich gegenwärtig auf einem der Kriegsschauplätze befindet, kann leider schriftliche Aufzeichnungen nicht zur Verfügung stellen; nach seinen aus der Erinnerung gemachten Angaben handelte es sich um ein nur 3½ Monate altes weibliches Kind, das unter Erscheinungen stärkster Zyanose und Benommenheit starb.

Die klinische Diagnose schwankte zwischen Miliartuberkulose und Herzfehler. Bei der Sektion fand sich von Tuberkulose nichts, dagegen eine venöse Stauung in allen Organen. Die Sektion des Gehirns war nicht gemacht worden. Den überraschendsten Befund bot das Herz, dessen linke Koronararterie aus der Lungen-schlagader entsprang. Das konservierte Präparat läßt sich folgendermaßen beschreiben:

An dem im längsten Durchmesser 7 cm messenden Herzen fällt die bläulichrote Verfärbung der Außenfläche des linken Vorhofs und besonders der linken Kammer auf. Die Verfärbung greift noch ein kleines Stück vorn auf die rechte Kammer über und verliert sich hinten nach der rechten Kammer hin; das ganze übrige Herz ist dagegen gleichmäßig blaßgrau gefärbt; auch die Schnittflächen des linken Herzens geben den bläulichroten Farbenton der Außenfläche wieder. Im Bereich dieser Verfärbung heben sich auf der Außenfläche des linken Ventrikels die Gefäße als dunkelrote, stark geschlängelte und reichlich verzweigte Linien ab; eine solche Gefäßzeichnung fehlt auf dem rechten Ventrikel und Vorhof. Das Herz macht den Eindruck eines linksseitig künstlich injizierten Präparates.

Die linke Kammer ist stark erweitert; ihre Wanddicke beträgt an den stärksten Teilen in der Nähe der Basis 5 mm; etwa 3 cm unterhalb der Basis verschmälert sie sich an dem längs des Kammerseptum geführten Schnitte rasch auf 2 mm und wird nahe der Spitze durchscheinend dünn. Vorn an der Herzspitze ist diese dünnste Stelle, die sich bei der Sektion wie ein Taubenei vorwölbte, fast so groß wie ein Markstück. Hier erscheint die Muskulatur gänzlich von grauem, derbem Gewebe ersetzt, während weiter nach oben in mehr und mehr abnehmender Stärke graue Streifen und Flecken in das dunkelrote Muskelgewebe eingesprengt sind. Auch auf einem an der Spitze der

linken Kammer durch den dreieckigen, abgetrennten Zipfel gemachten Flachschnitt zeigen sich dicht beieinander liegende, dicke, graue Streifen in der Muskulatur.

Beim Betrachten der Innenfläche der linken Kammer erscheint an dem vorderen Teil der Kammerscheidewand jene bläulichrote Verfärbung, wie sie bereits an der Außenfläche der linken Kammer beschrieben ist, von der sie sich auf das Septum fortsetzt. Der vordere Papillarmuskel der linken Kammer erhebt sich zunächst breitbasig aus der Wand, wird jedoch bandartig platt und erscheint erheblich verkürzt; seine Muskulatur ist von der Spitze bis fast zur Basis grau und derb, während sie an der Basis hellgelbe Flecken zeigt; auf einem Längsschnitt durch diesen Papillarmuskel erkennt man, daß seine Muskulatur besonders an der Spitze in derbes, graues Gewebe umgewandelt ist; beim Einscheiden lösten sich graue, harte, kalkige Massen heraus. Der hintere Papillarmuskel ist kräftig entwickelt, rundlich, so daß er größer erscheint als der vordere Muskel; die Farbe der Oberfläche und Schnittfläche ist hellgelb; an der Basis sind hellgelbe Streifen sichtbar. An den Sehnenfäden und an der Mitralklappe sind keine Veränderungen wahrnehmbar. Die Trabekel sind abgeplattet und sehr dünn; die Kammerhöhle ist sehr weit. In den Räumen zwischen den Trabekeln liegen allenthalben dunkelrote, geronnene Blutmassen, die teilweise der Wand fest anhaften. Das Endokard an der vorderen Wand der linken Kammer ist zart, so daß die dunkle Muskelfarbe hier überall durchschimmert, während das Endokard, besonders des hinteren Septumteils, eine gleichmäßige graue Verdickung aufweist.

Die Oberfläche des linken Vorhofes und Herzohres ist bläulich verfärbt; die Wand des linken Vorhofes ist verdünnt, seine Höhle ist stark erweitert. Das Foramen ovale ist geschlossen.

Die Innenhaut der Aorta und die Klappen sind zart; aus dem rechten Sinus Valsalvae entspringt die rechte Koronararterie, die in normaler Weise zum rechten Herzen zieht. Aus dem linken Sinus dagegen entspringt kein Gefäß; statt dessen entspringt die linke Koronararterie aus dem linken Sinus Valsalvae der A. pulmonalis, und zwar 2 mm über dem Ansatz der linken Klappe. Unmittelbar hinter ihrem Abgang teilt sich die linke Koronararterie in den Ramus descendens und Ramus circumflexus; der letztere nimmt den bekannten Weg in der Quersfurche um die hintere Seite des linken Herzens, während der Ramus descendens in der Längsfurche an der Vorderfläche nach abwärts zur Herzspitze zieht. Die Wandungen beider Gefäßäste sind zart und durchscheinend. Ein vom Ursprung der linken Koronararterie in den R. descendens eingeführtes Haar gelangt mühelos bis zur Herzspitze.

Die rechte Kammer ist an der Oberfläche, mit Ausnahme eines schmalen, medialen Streifens vorn am Septum, blaßgrau gefärbt; die Wanddicke beträgt überall 2—3 mm; auch innen ist die Muskulatur der rechten Kammer gleichmäßig blaßgrau gefärbt; die Höhle der Kammer erscheint vielleicht etwas erweitert; die Papillarmuskeln und Klappen sind ohne Veränderung, desgleichen der rechte Vorhof.

Die anatomische Diagnose lautet demnach: Abnormer Ursprung der linken A. coronaria aus der A. pulmonalis; starke Schwielenbildung in der Wand des linken Ventrikels, besonders vorn und im linken vorderen Papillarmuskel mit Kalkherd in demselben; partielles Herzaneurysma vorn links an der Spitze; starke Dilatation des l. Ventrikels, Thromben in demselben; diffuse Endokardverdickung besonders am Septum; Dilatation des linken Vorhofes. Im Versorgungsgebiet der A. coronaria sin. scharf abgegrenzte, bläuliche Verfärbung der Oberfläche und der Muskulatur sowie starke Füllung und Schlingelung der subepikardialen Gefäße.

Bevor ich auf die Bedeutung dieser Gefäßanomalie für den zugehörigen Ernährungsbezirk des Herzens eingehe, füge ich eine kurze Betrachtung über die Abgrenzung der Versorgungsgebiete beider Kranzarterien ein.

Normalerweise wird das Herz durch die beiden aus der Aortenwurzel entspringenden Kranzarterien versorgt. Wie die im hiesigen Pathologischen Institut von Amenomija¹³ an 4 Herzen

ausgeführten zweifarbigen Injizierungen ergeben haben, versorgt die rechte Kranzarterie den rechten Vorhof, die ganze rechte Kammer, mit Ausnahme eines schmalen medialen Saumes vorn, den hinteren Teil des Kammerseptums und den lateralen und medialen Papillarmuskel der rechten Kammer, während die linke Kranzarterie die übrigen Abschnitte versorgt, d. h. den linken Vorhof, die ganze linke Kammer, mit Ausnahme eines schmalen medialen Saumes hinten, den vorderen Teil des Kammerseptums und den angrenzenden medialen Streifen der rechten Kammer vorn, den vorderen großen Papillarmuskel der linken Kamme

Die Versorgung des hinteren Papillarmuskels der linken Kammer sowie des vorderen Papillarmuskels der rechten Kammer geschieht von beiden Kranzarterien gemeinschaftlich.

Nach den Untersuchungen Sternbergs wird jedoch der vordere Papillarmuskel der rechten Kammer von der rechten Kranzarterie ernährt.

Da die Verästelungen beider Koronararterien nichts Abnormes aufweisen, so können wir annehmen, daß die Versorgungsgebiete der beiden Arterien sich in der eben beschriebenen Weise abgrenzen.

Der abnorme Ursprung der linken Koronararterie aus der A. pulmonalis muß schwere Zirkulationsstörungen zur Folge gehabt haben, denn völlig verbrauchtes Körperven Blut des rechten Herzens wurde aus der Pulmonalarterie durch die linke Kranzarterie in den zugehörigen Herzbezirk geleitet. Somit erhielt das linke Herz zwar eine genügende Menge, aber in seiner Zusammensetzung völlig unzureichendes Blut. Die aus dieser Anomalie hervorgerufenen Ernährungsstörungen lassen sich mit den durch Sklerose der Koronararterien bedingten Zirkulationsstörungen vergleichen. Bei der Sklerose einer Koronararterie wird durch die Verengerung des Lumens eine ungenügende Menge Blut und damit zu wenig Sauerstoff in den zugehörigen Abschnitt geleitet. In unserem Falle gelangte in das Versorgungsgebiet der linken Koronararterie mit der zwar genügenden Menge Blut fast gar kein Sauerstoff, so daß die Schädigung einer durch schwere Sklerose der linken Kranzarterie bedingten gleichkommen mußte.

Im allgemeinen kommt es bei Koronarsklerose durch die ungenügende Blutversorgung in den am meisten distal gelegenen Teilen des von der verengten Arterie versorgten Gebietes zu einem Absterben von Muskelfasern. Diese Herde, Infarkte genannt, findet man besonders links nahe der Spitze, im Septum ventriculorum, an der vorderen Herzwand, sowie im vorderen linken Papillarmuskel. Aus diesen Infarkten gehen Schwielen hervor, wenn die nekrotische Muskulatur durch Bindegewebe ersetzt wird. Hat eine Schwielle größeren Umfang angenommen, so gibt die schwielige Wandstelle allmählich nach, es entsteht ein partielles Herzaneurysma, das seinen Lieblingssitz an der Herzspitze hat. Die häufige Erscheinung, daß bei Koronarsklerose gerade die Papillarmuskeln am meisten geschädigt werden, findet ihre Erklärung in der ungünstigen Blutversorgung, denn wie die Untersuchungen lehren, sind in den Papillarmuskeln die geringsten Anastomosen nachzuweisen, so daß die Gefäße dort als Endarterien aufzufassen sind. Da nun mit Vorliebe der Ramus descendens der linken Koronararterie von der Arteriosklerose getroffen wird, und da der vordere Papillarmuskel der linken Kammer von der linken Koronararterie allein versorgt wird, so haben wir damit die Ursache für den häufigen Befund von Schwielen im vorderen Papillarmuskel der linken Kammer. Da

andererseits der hintere Papillarmuskel der linken Kammer und der vordere Papillarmuskel der rechten Kammer von beiden Kranzgefäßen gemeinsam versorgt wird, so vermag bei Erkrankung der einen Arterie die andere die Versorgung zu übernehmen; daraus erklärt sich die Tatsache, daß diese letztgenannten Papillarmuskeln weniger häufig und weniger schwer geschädigt gefunden werden.

Von diesen Betrachtungen ausgehend, müssen wir an dem Herzen unseres Falles die schwersten Schäden in den Abschnitten finden, die von der linken Koronararterie allein versorgt werden, also im vorderen linken Papillarmuskel, in der vorderen Wand der linken Kammer mit vorderem Teile der Kammerscheidewand sowie anstoßendem medialen Streifen der rechten Kammer. Die Abschnitte, deren Versorgung von beiden Kranzarterien gemeinsam geschah, müssen geringe Schäden aufweisen, da für die linke Kranzarterie die rechte, sauerstoffhaltiges Blut führende Koronararterie eintreten konnte. Alle übrigen Abschnitte des Herzens werden kaum Schädigungen aus dieser Ursache aufweisen, da sie unter normalen Ernährungsverhältnissen standen.

In Übereinstimmung mit diesen Erörterungen fanden wir, entsprechend den Veränderungen durch Sklerose der linken Koronararterie, an dem vorliegenden Herzen bereits makroskopisch die stärksten Veränderungen im vorderen Papillarmuskel, der stark geschrumpft, bandartig platt war und eine schwierige Umwandlung von der Spitze bis nahe an die Basis erfahren hatte; außerdem war in seinem Spitzenteil ein größerer Verkalkungsherd festgestellt worden. Sehr starke Veränderungen hatte auch die vordere Wand des linken Ventrikels erlitten, hier wies die Wand nahe der Spitze bei der Herausnahme des Herzens eine starke aneurysmatische Ausbuchtung von der Größe eines Taubeneis auf; an dem konservierten Präparat hat die dünnste Stelle dieses Aneurysmas, die durchscheinend ist, die Größe eines Markstücks; hier war auf der kaum $\frac{1}{2}$ mm dünnen Schnittfläche nichts von Muskulatur, sondern nur graues Gewebe zu erkennen; ebenso waren auf dem in der Nähe angelegten Flachschnitt ausgedehnte, zusammenhängende Schwielen festgestellt worden. Starke Schwielenbildung griff auch auf das Kammersystem über, während weiter nach oben nach der Herzbasis zu und nach der hinteren Wand der linken Kammer die grauen, schwieligen Streifen an Stärke und Ausdehnung abnahmen.

Dagegen war der hintere Papillarmuskel noch kräftig entwickelt, rundlich und erschien größer als der vordere Muskel; nur an seiner Basis zeigten sich hellgelbe Streifen als Zeichen einer gewissen Ernährungsstörung; seine geringe Schädigung verdankte er dem Umstande, daß er von der rechten Koronararterie mitversorgt wurde, die ihm aufgefrischtes, sauerstoffhaltiges Blut zuführte.

Alle übrigen Abschnitte, die von der rechten Koronararterie ernährt wurden, wiesen makroskopisch keine Veränderungen auf.

Die erwähnten, makroskopisch festgestellten Veränderungen wurden durch die mikroskopische Untersuchung vollauf bestätigt.

Zu diesem Zwecke wurden von zwei Stellen der vorderen Wand der linken

Kammer Stücke entnommen. Das eine Stück wurde dicht oberhalb der aneurysmatischen Ausbuchtung herausgeschnitten, das andere wurde nahe dem Kammerseptum oberhalb der Mitte entnommen, wo die Muskulatur sich verschmälerte und geringere Veränderungen wahrnehmbar waren. Die Präparate wurden mit Hämalaun, Sudan und nach van Gieson gefärbt.

In dem ersten Stück traten besonders in den nach van Gieson gefärbten Schnitten die leuchtendroten, massenhaften Bindegewebszüge hervor, die an einigen Stellen parallel zum Epikard in mehreren dicken Lagen die spärliche Muskulatur durchziehen; an andern Stellen ist die ganze Wand von kernlosem Bindegewebe durchsetzt, so daß die Muskulatur hier völlig unterbrochen ist; daneben finden sich kleinere, fleckweise Einsprengungen von ebenfalls zellarmem Bindegewebe; vereinzelt findet man Reste nekrotischer, kernloser Muskelfasern, in deren Umgebung Zellanhäufungen liegen; da, wo die Muskelfasern noch erhalten sind, sind dieselben schmal, in die Länge gezogen und kernreich. Nach dem Endokard zu fallen die enorm erweiterten, mit Blutmassen und teilweise mit Thromben ausgefüllten Lücken zwischen den Trabekeln auf. Das Endokard selbst zeigt eine außergewöhnliche Verdickung, die sich dadurch auszeichnet, daß auf dem endokardialen Überzuge Granulationsgewebe aufsitzt, so daß man zwei Schichten unterscheiden kann, deren innerster an einer Stelle ein in Organisation begriffener geschichteter Thrombus aufsitzt.

Auffällig ist an den verschmälerten Muskelfasern der Kernreichtum, der sich auch im interstitiellen Gewebe findet.

Im Sudanpräparat sind die langgezogenen, schmalen Muskelfasern zwischen den schwieligen Zügen verfettet.

Von dem zweiten Stück, das weiter oben dem geringer veränderten Teil entnommen war, gaben wieder die Gieson-Präparate die instruktivsten Bilder; hier waren die meist quergetroffenen Muskelfasern fast in gleicher Stärke von massenhaften Schwielen durchsetzt, wie sie am ersten Stück geschildert waren. Die Schwielen gingen bis an das gewucherte Endokard, während unter dem Epikard ein Saum von verschmälerten Muskelfasern sichtbar war; bemerkenswert war, daß sich in einer größeren Schwiele ein länglichrunder Verkalkungsherd fand; auch in diesem Stück war die noch erhaltene Muskulatur fettig degeneriert.

Aus dieser Darstellung geht hervor, daß die mikroskopischen Veränderungen der Muskulatur unseres Falles denen entsprechen, die in der Muskulatur bei Koronarsklerose gefunden werden.

Betrachten wir nunmehr die Folgen, die dieser abnorme Ursprung der linken Koronararterie auf das Herz und seine Funktion ausübte:

Wir stellten fest, daß durch die Zufuhr verbrauchten Blutes die zugehörige Muskulatur aufs schwerste geschädigt wurde; als Folge sahen wir neben frischen Nekrosen ausgedehnte Schwielen in der linken Herzwand, besonders vorn und im linken vorderen Papillarmuskel; durch den Verlust eines großen Teils seiner kontraktiven Masse wurde das linke Herz bald zu schwach, die normale Blutmenge

auszutreiben; dies bedeutete für den Herzmuskel eine vermehrte Arbeit und bewirkte eine Dehnung der durch Schwielenbildung weniger funktionsfähigen linken Kammer. Eine Hypertrophie des linken Ventrikels konnte wegen der ungenügenden Ernährung bei der sich rasch entwickelnden Degeneration nicht ausgleichend eintreten. Mit der zunehmenden muskulären Insuffizienz durch die Papillarmuskel- und Myokarderkrankung mußte trotz des intakten Klappenapparates die Schlußfähigkeit der Mitralis beeinträchtigt werden, so daß sich bald alle Erscheinungen und Folgen einer Mitralinsuffizienz hinzugesellten, die ein systolisches Rückströmen aus dem linken Ventrikel in den linken Vorhof veranlaßte; dies bewirkte eine Ausdehnung der wenig widerstandsfähigen Vorhofswand und erhöhte den Druck weiter nach den Lungen hin. Der linke Ventrikel erhielt noch größere Vermehrung der Arbeit, da in der Diastole das Blut unter stärkerem Druck und in größerer Menge einströmte; die stärkere Füllung, die, wenn auch unter teilweisem Rückströmen, entleert werden mußte, ergab eine noch stärkere Dilatation des linken Ventrikels, der an seinem schwierigsten Bezirk an der Herzspitze aneurysmatisch aufgedehnt wurde. Durch den starken Druck, der im linken Ventrikel herrschte, erklärt sich die diffuse Schwielenbildung seines Endokards. Bei der vorwiegenden Insuffizienz des linken Ventrikels erhielt die Aorta weniger Blut, der Druck in ihr sank; dagegen herrschte im kleinen Kreislauf in den Venen vermehrter Druck; unter zunehmender Erhöhung der Anforderungen und unter fortschreitender Herabsetzung der Leistungsfähigkeit trat schließlich eine schwere Störung des ganzen Kreislaufs ein, die sich in der Zyanose sämtlicher Organe dokumentierte.

Es ist erklärlich, daß die Lebensdauer des Kindes nur eine kurze sein konnte.

Die Folgen, die diese außerordentlich seltene Anomalie für das Herz und den ganzen Kreislauf hatte, haben wir auf Grund der makroskopischen und mikroskopischen Befunde mit Recht mit den Veränderungen bei einer alten, schweren Sklerose der linken Koronararterie verglichen; der Unterschied zwischen beiden liegt nur im zeitlichen Verlauf; der Vorgang, der sich bei der Koronarsklerose im Verlaufe von Jahren oder Jahrzehnten abspielt, drängte sich in diesem Falle auf eine Spanne von $3\frac{1}{2}$ Monaten zusammen.

Literatur.

1. Ghon, Verh. d. D. Path. Ges. Kiel 1908. — 2. Gruber, B., Frankf. Ztschr. f. Path. Bd. 10. — 3. Hertwig, O., Lehrb. d. Entwicklungsgesch. — 4. Nützel, Frankf. Ztschr. f. Path. Bd. 15, H. 1. — 5. Orth, Pathol.-anat. Diagnostik. — 6. Derselbe, Virch. Arch. Bd. 82. — 7. Rokitansky, Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — 8. Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und Tiere. Bd. 3. — 9. Weiß-Eder, Berl. klin. Wschr. 1909, Nr. 5. — 10. W. Krause, Henles Handb. Bd. 3, Abt. 1. — 11. Derselbe, Schmidts Jahrb. d. ges. Med. Bd. 130, 1866. — 12. v. Konstantinowitsch, Prager med. Wschr. 1906. — 13. Amenomija, Über die Beziehungen zwischen Koronararterien und Papillarmuskeln im Herzen. Virch. Arch. Bd. 199, 1910. — 14. Orth, Die Lokalisation der Infarkte und Schwielen der Herzmuskulatur und ihre Beziehungen zu der Gefäßversorgung des Herzens. Berl. klin. Wschr. Nr. 13, 1909. — 15. Aschoff und Tawara, Die heutige Lehre von der path.-anat. Grundlage der Herzschwäche. Jena 1906. — 16. Hirsch und Spalteholz, Koronararterien und Herzmuskel. D. med. Wschr. Nr. 20, 1907. — 17. Aschoff, Über die neueren anat. Befunde am Herzen und ihre Beziehungen zur Herzpathologie. Med. Klin. (Wschr. f. prakt. Ärzte) Nr. 8/9, 1909.