

(Aus dem Karolinen-Kinderspitale in Wien.)

Transposition der Aorta oder Persistenz einer rechts-kammerigen Aorta.

Von

H. Mautner und M. Löwy.

Mit 3 Textabbildungen.

Am 15. VII. 1919 wurde der 5jährige Knabe I. D. ins Karolinen-Kinderspital eingeliefert, der das Bild schwerster Herzinsuffizienz darbot. Im Vordergrund der Erscheinungen standen hochgradige Dyspnoe, allerschwerste Cyanose, kaum fühlbarer Puls an der Radialis. Nach einer intravenösen Strophanthinjektion von 0,001 ccm erholtete sich der Knabe zusehends, die Atemnot blieb zwar unverändert bestehen, doch der Puls besserte sich und die akut bedrohlichen Erscheinungen schwanden.

Nach der Anamnese soll schon bei der Geburt ein Herzfehler festgestellt worden sein. Das Kind lernte mit 2 Jahren gehen, überstand mit 13 Monaten eine Kehlkopfdiphtherie, die sogar eine Tracheotomie nötig machte. Es ist seit Geburt cyanotisch, kurzatmig, aber erst im Anschluß an eine Grippe im April dieses Jahres hat die Dyspnoe diese Höhe erreicht, die wir zu sehen bekamen, so daß es das Bett nicht verlassen konnte, stets aufrecht saß und fast gar nicht schlief.

Die Untersuchung, ein paar Stunden nach der Aufnahme, ergab folgenden Befund: Für sein Alter auffallend gut entwickelter Knabe, 112 cm lang, die Muskulatur ist kräftig, der Ernährungszustand ist gut, die Intelligenz dem Alter entsprechend, das Sensorium frei.

Die Hautdecken sind blaurot verfärbt, besonders die Nase dunkellivid, periorale Blässe, die Endphalangen der Finger und Zehen sind enorm verbreitert, cyanotisch, die Venen der Endphalangen sind deutlich sichtbar und diese außergewöhnliche Stauung ist auch mit dem Hautmikroskop festzustellen: die Capillaren sind zu großen, dichten Knäueln ausgedehnt.

Am Hals ist eine deutliche, wenn auch nicht sehr bedeutende Vergrößerung der Thyreoidea und eine alte Tracheotomienarbe zu sehen.

Der Thoraxumfang beträgt 64 cm, die rechte Thoraxhälfte springt in ihrem oberen vorderen Anteil stark als Herzbucket vor. Die Venen der oberen Thoraxhälfte sind erweitert; die physikalische Untersuchung der Lunge ergibt Lungenblähung und ausgesprochenes Stenosatmen.

Die Herzdämpfung reicht von der rechten Mammillarlinie bis 1 cm links vom 1. Sternalrand, geht nach oben, ohne daß eine deutliche Grenze festzustellen wäre, in eine Dämpfung über, die sich über das ganze Manubrium sterni erstreckt. Das Herz ist also rechts gelagert und verbreitert, die Dämpfung über dem Manubrium ließ an einen retrosternalen Tumor denken, etwa an eine Struma oder vergrößerten Thymus.

Die Auskultation ergab sehr leise Töne, ein sehr leises systolisches Geräusch, das über allen Ostien ziemlich gleichmäßig, vielleicht etwas deutlicher über dem oberen Sternum zu hören war. Es fand sich keine Akzentuation des 2. Tones an der Basis, keine Andeutung eines Fremissements.

Der Puls an der Arteria radialis war rhythmisch, regelmäßig, die Arterie mäßig gefüllt, Riva-Rocci 110. Die Leber sowie die Milz sind vergrößert, fühlen sich derb an, die Leber liegt im rechten, die Milz im linken Hypochondrium.

Der Röntgenbefund (Skizze) zeigt ein rechtsgelagertes, in allen Dimensionen vergrößertes Herz, der Kontur bietet ungefähr das Spiegelbild des normalen Herzschatzens. Der rechte Herzrand weist annähernd normale Konfiguration auf, wenn auch die Bogen gegeneinander nicht sehr deutlich abgrenzbar sind. Der linke Kontur besteht aus zwei mächtigen Bogen, von denen der untere als Vorhof, der obere als Aortenbogen gedeutet wurde. Dem Herzschatten sitzt ein massiver, breiter Mittelschatten auf, der den ganzen Substernalraum ausfüllt und röntgenologisch als Struma substernalis aufgefaßt wurde.

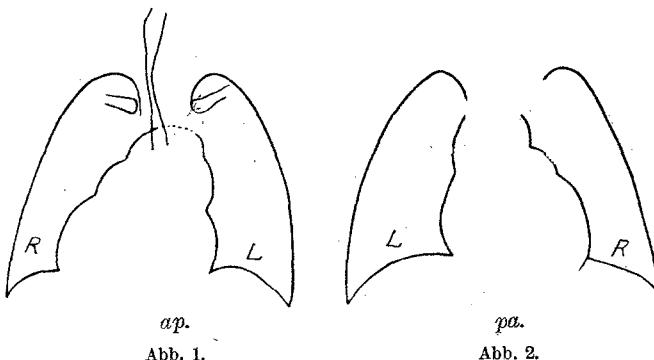


Abb. 1.

Abb. 2.

Die Trachea war in ihrem thorakalen Abschnitt komprimiert und nach rechts verlagert.

(Für die Anfertigung der Momentaufnahme und für die Überlassung der schönen Diapositive sagen wir Herrn Dozenten Dr. Rach unseren besten Dank.)

Der Zustand verschlimmerte sich trotz Bettruhe zuschends, die Atemnot wlich auch nicht nach stundenlanger Sauerstoffzufuhr. Am 6. Tag nach der Aufnahme setzten so bedrohliche Erscheinungen ein, daß wieder Strophanthin injiziert, und wegen der Erstickungsgefahr die Intubation ausgeführt wurde. Danach schwand die Atemnot für kurze Zeit, setzte aber dann bei liegendem Tubus neuerlich ein. Eine Tracheotomie wurde wegen des aussichtslosen Zustandes und wegen Verdachts auf Tracheomalazie abgelehnt.

Einige Stunden später starb der Knabe. Der bedrohliche Zustand hatte einen Transport und damit die Möglichkeit ausgeschlossen, ein Elektrokardiogramm anfertigen zu lassen, wozu sich Herr Prof. Dr. Rothberger bereit erklärt hatte.

Bei der Obduktion, die Herr Prof. Dr. Wiesner ausführte, fanden sich enorm gestaute Venen im Mediastinum als Ursache der Trachealstenose. In der Leiche war die Trachea weder komprimiert noch verlagert, aber die Knorpelringe hochgradig erweicht. Die inneren Organe boten das Bild starker chronischer Stauung. Bis auf das rechtsgelagerte Herz waren alle Organe in normaler Lage.

Das Herz war auffallend groß, kugelig geformt und lag zum größeren Teil rechts von der Mittellinie, die Spitz, nach rechts und unten gekehrt, wurde vom rechten Ventrikel gebildet. Die Ventrikellgrenze war von außen kaum markiert, die beiden Herzohren und Vorhöfe mächtig erweitert, die Aorta zog, aus dem rechten Ventrikel kommend, in normalem, nach links gerichtetem Bogen auf dem linken Bronchus reitend abwärts. Die Arteria pulmonalis war vollständig von der Aorta

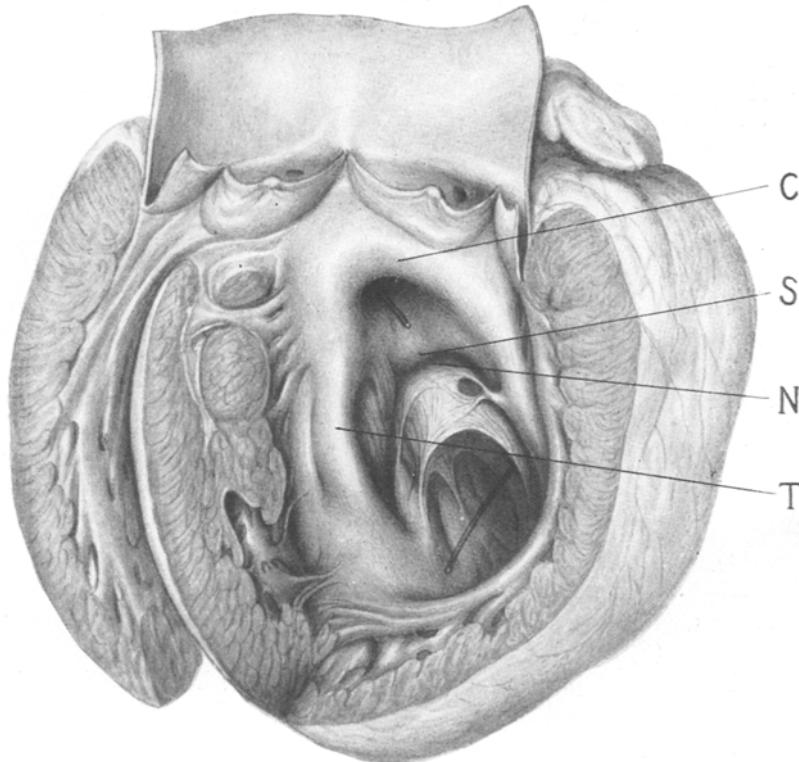


Abb. 3. Anblick von rechts. Die Aorta ist aufgeschnitten. Die obere Sonde in der Aort. pulmon., die untere im Foramen interventriculare.

gedeckt. Das Herz maß von außen 9 cm in der Höhe, $9\frac{1}{2}$ cm in der Breite und am Querschnitt betrug die Wanddicke des linken Ventrikels 1,3 cm, die des rechten Ventrikels 1,4 cm. Der Umfang der Aorta maß am Ursprung 5,6 cm, der der Arteria pulmonalis 3 cm, gegen 3,9 resp. 4,3 cm (Vierordt¹) in der Norm im 6. Lebensjahr. Das eröffnete Herz erwies sich als Cor triloculare batriatum, das Ventrikelseptum war in noch näher zu beschreibenden Resten vorhanden, die rechte Kammer überwog an Masse und Ausdehnung die linke bedeutend.

Beide Vorhöfe waren erweitert, doch sonst normal gebildet, in den rechten Vorhof mündete die obere und untere Hohlvene und der Sinus coronarius, in den linken die Lungenvenen. Das Vorhofseptum ist normal entwickelt, das Foramen ovale klaffend, für den kleinen Finger durchgängig. Das linke Atrioventrikularostium war von normaler Weite, die Mitralklappe in allen Anteilen gut ausgebildet, nur am Aortenzipfel sah man die Andeutung einer Spaltung in einen größeren vorderen und einen kleinen hinteren Anteil. In der linken Kammer war kein arterielles Ostium zu sehen. Das rechte Atrioventrikularostium war ganz eng, das Lumen fast ganz von den rudimentär ausgebildeten, wulstigen Klappenzipfeln ausgefüllt, deren Oberfläche glatt und glänzend war. Die Aorta und die Arteria pulmonalis entsprangen aus dem rechten Ventrikel, die Aorta lag weit rechts vor der Arteria pulmonalis vor und über der Tricuspidalklappe. Der Durchmesser der Aorta war sehr weit, die Semilunarklappen, wohl ausgebildet, standen rechts, links vorn und links hinten. Die Coronarostien gingen hinter den ersten zwei Klappenzipfeln ab.

Die Arteria pulmonalis war stenosiert, von Bleistiftdicke und trug nur zwei plumpe Semilunarklappen, eine hintere größere und eine vordere kleinere, auch ihre Oberfläche war glatt und glänzend.

Als Rest des Septum ventriculorum fand sich längs der Hinterwand des Herzens eine Muskelleiste, von der Sehnenfäden des Aortenzipfels und auch einige des zweiten Mitralzipfels ausgingen. Vorn war das Septum im oberen Anteil als deutlicher Muskelwulst vorhanden und auch von hier entsprangen Sehnenfäden, die zum Aortenzipfel zogen. Vorn unten war dieser Muskelwulst fast ganz verstrichen.

Nach oben zu setzte sich der vordere Muskelwulst als deutliche Muskelleiste (*S*) fort, die sich in der Hinterwand verlor und ungefähr in der Ebene des Septum atriorum lag. Im rechten Ventrikel fand sich weiters ein sehr auffallender Muskelwulst (*T*), der unten aus der vorderen Herzwand knapp rechts neben dem beschriebenen Septumrest entsprang, mit diesem einen spitzen Winkel bildend vor der Tricuspidalklappe nach aufwärts zog und oben zwischen der ganz rechts liegenden Aorta und der Arteria pulmonalis durchziehend (*C*) am vorderen Anteil des Septumrestes endete.

Der basale Anteil der Ventrikel wies also zwischen den beiden Atrioventrikularostien die Ostien der Aorta und der Arteria pulmonalis auf, zwischen diesen die Muskelleiste *C*, zwischen Arteria pulmonalis und Aortenzipfel die Muskelleiste *S*. Doch ging diese nicht direkt in den Zipfel über, so daß zwischen beiden eine seichte Nische (*N*) zu liegen kam. Es liegt also eine Hemmungsbildung des Herzens vor, deren Hauptsymptome folgende sind: Defekt des Kammer-

septums in allen Anteilen, Stenose der Arteria pulmonalis, Transposition der Aorta mit abnormer Rechtsstellung derselben, wobei die Aorta vor die Arteria pulmonalis zu liegen kommt.

Die Trias: Septumdefekt, Pulmonalstenose und Aortentransposition ist zwar nicht gerade häufig, doch finden sich immerhin in der Literatur²⁾ 26 Fälle, so daß man mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen kann, daß eine bestimmte Entwicklungsstörung gerade zu dieser Kombination führt.

Alle angeborenen Fehler mit Septumdefekt werden seit Rokitanskys grundlegendem Werke³⁾ nach seinem Schema erklärt, das daher abgeleitet wird, daß abnormer Ansatz und abnorme Drehung des Septums des Truncus arteriosus die Verlagerung der großen Gefäße bedingt, wobei das Ventrikelseptum normal angelegt sein kann, so daß es zur Transposition der arteriellen Gefäße führt oder aber das Ventrikelseptum steht ebenfalls abnorm und korrigiert dadurch die Gefäßstellung, so daß die Gefäße trotz abnormer Stellung aus dem zugehörigen Ventrikel abgehen.

Dieses Schema erklärt, wie wir später ausführen wollen, unseren Herzfehler nicht in befriedigender Weise. Herrn Dozenten Dr. Alexander Spitzer verdanken wir aber eine Erklärung, welche imstande ist, bei unserer Herzmißbildung den Mechanismus, wie die komplizierten Verhältnisse entstanden sind, von einem einheitlichen Gesichtspunkte klarzulegen. Spitzer machte uns bei Betrachtung unseres Herzens auf jene Stelle aufmerksam, wo der Aortenzipfel ansetzt, der normalerweise in die Aortenwand übergeht. Im vorliegenden Falle liegt neben dem Aortenzipfel nicht die Aorta, sondern der Septumrest *S* und zwischen diesem und dem Aortenzipfel, also an der Stelle, die in einem normalen Herzen dem Abgang der Aorta entsprechen würde, liegt die oben mit *N* bezeichnete Nische. Spitzer nimmt nun an, daß diese Nische ein Rest einer an normaler Stelle angelegten atresierten Aorta ist. Zur Aufklärung der Verhältnisse im rechten Ventrikel gibt es zwar keine Analogie im menschlichen Fötalleben, in der phylogenetischen Entwicklung aber findet man eine Stufe, bei der die rechte Kammer weitgehende Ähnlichkeit mit der unseres Herzens aufweist, nämlich beim Herzen der Reptilien.

Bekanntlich gehen vom Reptilienherzen zwei Aorten ab, die eine aus der linken, die andere aus der rechten Kammer, deren Scheidewand allerdings erst bei den Krokodilen vollständig ausgebildet ist. Es entstehen also tatsächlich aus der rechten Kammer ebenso zwei Gefäße wie in unserem Falle. Wenn man bei der obigen Annahme bleibt, daß die Nische *N* die atresierte normale Aorta ist, wie sie der linkskammerigen Aorta⁴⁾ der Reptilien entsprechen würde, dann muß die Aorta, die wir bei unserem Knaben fanden, als die rechtskammer-

⁴⁾ Nach Spitzers Nomenklatur. Sonst meist als rechte Aorta bezeichnet.

ri ge a u f g e f a ß t w e r d e n . Bis vor kurzem noch schien es in der Embryologie nicht nachweisbar, daß die rechtskammerige Aorta auch beim Menschen angelegt ist. Nun hat aber A. Spitzer⁴⁾ wahrscheinlich gemacht, daß „der Rest des Ausströmungsteiles für die rechtskammerige Aorta . . . bei Vögeln, Säugern und auch beim Menschen sowohl am embryonalen als auch am ausgebildeten Herzen deutlich nachweisbar ist“. Er wird „beim Erwachsenen überall von der Crista supraventricularis und von der Reihe der lateralen Klappenzipfel, Chordae tendineae und Papillarmuskel der Tricuspidalis markiert, deren Ansatzlinie an der Kammerwand bis zur Trabecula septomarginalis hinunterzieht. Er ist rinnenförmig zwischen beiden Grenzfalten eingebettet und äußerlich auch am ausgebildeten menschlichen Herzen an der Kammerbasis durch eine der Crista entsprechende Einschnürung vom Conus pulmonalis abgesetzt. Tandler nennt diesen Raum Klappenfurche, er könnte mit Rücksicht auf seine Bedeutung als Aortenrinne der rechten Kammer bezeichnet werden“.

Für diese Annahme, daß die vorliegende Aorta die persistierende Aorta dextroventricularis sei, führt Spitzer ein weiteres Argument an, nämlich die Anordnung der zwei Muskelwülste, die wir in der Beschreibung des Herzens mit *C* und *T* bezeichnet haben. Sie finden sich in der phylogenetischen Entwicklung solange in ganz analoger Weise, als von der rechten Kammer außer der Arteria pulmonalis auch eine rechtskammerige Aorta abgeht. Besonders der Wulst *T* ist bei den Reptilien als mächtige Muskelleiste ausgebildet und scheidet den rechten Ventrikel in zwei ungleiche Teile. Aus dem einen entspringt die Arteria pulmonalis, aus dem anderen die rechtskammerige Aorta. Eine ähnliche Auffassung finden wir in der älteren Literatur. Denn diese Zweiteilung des rechten Ventrikels durch eine Muskelleiste dürfte identisch sein mit dem „überzähligen dritten Ventrikel“(*), den schon Grainger bei komplizierten angeborenen Fehlern beschreibt, wobei er schon auf die Ähnlichkeit mit dem Schildkrötenherz hinweist. Dieser Muskelwulst oder zumindest dessen rechter Anteil ist nach Tandler⁵⁾ auch noch an normal entwickelten Herzen rudimentär vorhanden und zu jenem Gebilde zusammengeschmolzen, daß King als Moderatorband bezeichnet, Tandler aber Trabecula septomarginalis nennt und folgendermaßen beschreibt: „Fällt man bei einem aufrechtstehenden Herzen von der Crista supraventricularis eine Vertikale nach abwärts, so sieht man hier regelmäßig am Übergang der rechten Partie der medialen Ventrikellwand in die untere einen mächtigen Trabekel entspringen, der brückenförmig den Ventrikelraum durchziehend an der lateralen Wand sein Ende findet. Dieser Trabekel gehört, wenn er auch in Ausdehnung und Form sehr viele individuelle Variationen zeigt, zu den typischen Bestandteilen des Herzens.“

*) Zitiert nach Rokitansky.

Die Crista supraventricularis faßt Tandler (a. a. O.) als ein Derivat der Bulboauricularlamelle der Reptilien (Greil) auf.

Nach der Auffassung von Spitzer (a. a. O.) bedingt die normale Obliteration der rechtskammerigen Aorta, daß das gesamte venöse Blut der rechten Kammer über die Muskelleiste strömt und erst dadurch wird diese zur Trabecula septomarginalis reduziert. Gleichzeitig legen sich oben im Bereich des Truncus und Bulbus die bisher von der rechtskammerigen Aorta auseinander gehaltenen Septen (das Septum aortico-pulmonale und das Septum aorticum Greils) aneinander und verschmelzen zu einem einzigen Septum, dem sekundären Septum aortico-pulmonale, das proximalwärts in das Septum ventriculorum übergeht. Die weiteren Anomalien des vorliegenden Falles können dann als Folge der abnormen Persistenz dieser rechtskammerigen Aorta erklärt werden. Macht man sich die Strömungsverhältnisse in unserem Herzen klar, so muß das Blut, das aus dem linken Vorhof in die linke Kammer kam, da von hier kein Gefäß abgeht, durch das Foramen interventriculare in den rechten Ventrikel übergehen und so schon mechanisch eine Ausbildung des Ventrikelseptums stören. Die Stenose der Pulmonalarterie kann in der Weise erklärt werden, daß die weite, vorn stehende Aorta den größten Teil des Blutes erhält und weniger Blut in die Arteria pulmonalis abfließt, so daß der geringere Seitendruck bei mangelhafter Füllung auch eine mangelhafte Entwicklung des Gefäßes bewirkt. Die Stenose der Tricuspidalklappe, die ja fast nur mit schweren Mißbildungen des Septums und der großen Gefäße vorkommt, ist von diesen Gesichtspunkten aus nicht zu erklären. Doch ist sie zweifellos die Folge der abnormen Strömungsverhältnisse in solchen Herzen.

Die Dextrokardie kann man in der Weise erklären, daß das Herz immer median angelegt ist und nur das funktionelle Überwiegen des linken Ventrikels bewirkt, daß die normale Herzspitze von ihm gebildet wird und die linke Seite des Herzens an Masse überwiegt, so daß ein größerer Anteil des Herzens links von der medianen Linie liegt. Dann muß, wenn beide großen Arterien aus dem rechten Ventrikel hervorgehen, das Herz rechts gelagert erscheinen und die Medianlinie nach rechts mehr überschreiten als nach links*). Diese Spitzersche Erklärung unserer Herzmißbildung scheint uns sehr einleuchtend, denn durch sie wird in ungezwungener Weise nicht nur Septumdefekt, Pulmonalstenose und Dextrokardie erklärt, sondern auch das Abgehen beider großen Gefäße aus einem Ventrikel, vor allem aber auch, warum die Aorta soweit rechts vorn liegt. Gerade diese Tatsache hat bisher stets allen Deutungsversuchen die größte Schwierigkeit bereitet.

Ein Versuch, die Septumdefekte mit Pulmonalstenose in ihrer Entstehung aufzuklären, ist nach Peacock zuerst von Hunter ausgesprochen

*) Siehe die Maße des rechten und linken Ventrikels an unserem Herzen.

und von Kussmaul als die Stauungstheorie bezeichnet worden. Der Vorgang soll darin bestehen, daß sich durch die Stenose der Arteria pulmonalis das Blut im rechten Ventrikel staut und deshalb einen Ausweg in der noch bestehenden Lücke im Septum findet und so deren Schließung hemmt. Dadurch soll auch gleichzeitig das Septum soweit nach links abgedrängt werden, daß die Aorta in die rechte Kammer gerät. Doch schon Kussmaul wies darauf hin, daß die Stauungstheorie für die meisten Fälle nicht stimmt, weil nicht nur das Ventrikelseptum nach links gerückt ist, sondern im Gegenteil die Aorta abnorm weit rechts steht.

Dies ist auch der Grund, warum Rokitansky als ersten Punkt seiner Zusammenfassung über den Komplex von Pulmonalstenose, Septumdefekt, Rechtsstand der Aorta den Satz aufstellt: „Die Kleinheit der Lungenarterie ist das Ergebnis eines, zugleich den Rechtsstand der Aorta bedingenden anomalen Teilungsvorganges des Truncus Art. communis“. Dieser Satz würde nach der vorliegenden Auffassung nur zum Teil zu Recht bestehen. Den anomalen Teilungsvorgang kann man als Persistenz der „anderen“ Aorta auffassen, ohne daß die Teilung selbst die Enge der Pulmonalis genügend begründet. Doch dem zweiten Hauptsatz der Zusammenfassung Rokitanskys können wir uns auch heute noch anschließen: „Der Rechtsstand der Aorta und die überwiegende Größe (Weite) derselben bedingt den Defekt.“

Es kann also angenommen werden, daß die in unserem Falle vorliegende Transposition der Aorta durch Persistenz der rechtskammerigen Aorta, wie sie bei den Reptilien besteht, zustande kam. Die normalerweise zur Ausbildung kommende linkskammerige Aorta ist verkümmert und nur die Stelle des Ansatzes als seichte Mulde vorhanden, die wir der Spitzerschen Aortenrinne der rechten Kammer entsprechend als Aortenrinne der linken Kammer bezeichnen möchten.

Inwiefern dieser Mechanismus beim Entstehen der Transposition der großen Gefäße überhaupt eine Rolle spielt, ist nach diesem einzigen Falle schwer zu entscheiden, doch würden wir glauben, daß in allen den Fällen, bei welchen die weit rechts und vorne stehende Aorta der Deutung nach dem Rokitanskyschen Schema Schwierigkeiten bereitet, auch der phylogenetische Erklärungsversuch herangezogen werden sollte.

Literaturverzeichnis.

- 1) Vierordt, Daten und Tabellen für Mediziner. Jena 1893. — 2) Herxheimer, G., Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße in Schwalbes Handbuch: Morphologie der Mißbildungen (Lit.). — 3) v. Rokitansky, Th., Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — 4) Spitzer, A., Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. Arch. f. Entwicklungsmech. 45, Heft 4. — 5) Tandler, J., Die Anatomie des Herzens in Bardelebens Handbuch der Anatomie des Menschen.