

(Mitteilungen aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Innsbruck [Vorstand: Hofrat Prof. Dr. G. Pömmel].)

## Zur Kenntnis der angeborenen Herzbeuteldefekte.

Von

Dr. Franz Joseph Lang,  
II. Assistent am Institut.

Mit 3 Textabbildungen.

Trotzdem sich über die Mißbildung des Herzbeutels im Laufe der Jahre eine verhältnismäßig ansehnliche Literatur gebildet hat (Ebschtein<sup>1</sup>) stellte bis zum Jahre 1910 32 Fälle zusammen und seitdem sind weitere 6 Fälle beobachtet), ist unsere Kenntnis über das Zustandekommen derselben immer noch sehr lückenhaft, und wir sind, wie Plaut<sup>2</sup>) gelegentlich ihrer Mitteilung von 2 einschlägigen Fällen im Jahre 1913 nicht mit Unrecht am Schlusse ihrer Arbeit bemerkt, noch immer auf Vermutungen in dieser Beziehung angewiesen. Jedenfalls ist die Mitteilung von einschlägigen Fällen, die eine Aufklärung der Genese ermöglichen können, gerechtfertigt. Einen Beitrag zu den hierfür sich ergebenden Möglichkeiten glaube ich mit dem nachfolgend mitzuteilenden Falle bieten zu können. Ich fand gelegentlich der Obduktion des im Seuchenspital Reichenau am 26. Juli 1917 an chronischer Dysenterie verstorbenen, kriegsgefangenen Russen, Imany Joachim, als zufälligen Obduktionsbefund einen ausgedehnten Defekt des Herzbeutels, den ich im folgenden zunächst beschreiben und hierauf bezüglich der Genese dieser Mißbildung besprechen will. — Die in der Krankengeschichte enthaltenden Notizen besagen nichts, was auf irgendwelche Störung der Herztätigkeit infolge der vorhandenen Herzbeutelmißbildung schließen ließe, und tatsächlich war auch den behandelnden Ärzten, wie begreiflich, über das Vorhandensein des Defektes nichts bekannt.

Mittelgroße etwas abgemagerte männliche Leiche, von gewöhnlichem Körperbau. Die allgemeine Decke blaß, am Rücken ausgebreitete, livide Totenflecke. Auf der Bauchdecke einzelne Lichen-Pilaris-Knötchen. In der Bauchhöhle ziemlich viel einer opaleszierenden, serösen Flüssigkeit, die Serosa im allgemeinen glatt; die des Dickdarmes, besonders in den unteren Partien injiziert, Mesenteriallymphdrüsen stark geschwollen.

Bei Abnahme des Sternums zeigt sich der größte Teil des Herzens frei von Perikard; eine abgeschlossene Herz-

beutelhöhle existiert nicht, das Perikard bedeckt nur die rechte Hälfte der Rückseite des Herzens und inseriert in der Mitte des Sternum und schließt so die rechte Pleura-höhle von einem gemeinsamen linken Pleuro - Perikardialraum ab. Das in die linke Pleurahöhle vorragende Herz ist an der Basis zum größten Teil von der vorderen Partie des linken Oberlappens überlagert; das unbedeckt vorliegende Epikard ist durch Sehnenflecken

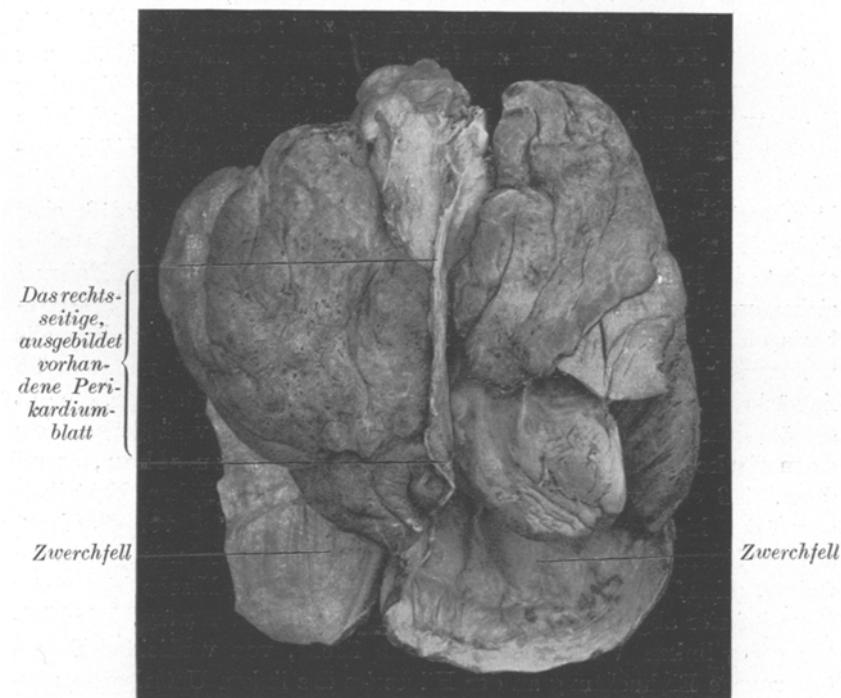


Abb. 1.

verdickt, welche an der Vorderseite des linken Ventrikels, nahe an der Herzspitze, eine derbe, fibröse Platte mit zottigen Bindegewebsanhängseln bilden. Subepikardiales Fett ist nur in geringer Menge vorhanden und im Zustand seröser Atrophie. Die die Herzbasis überlagernden vorderen Partien des linken zweilappig geteilten Lungenoberlappens sind durch kurze, teils bandförmige, teils membranöse Adhäsionen fest mit dem Epikard verbunden. (Siehe obenstehende Abb. I.)

An der Rückseite des Herzens zeigt das Epikard nur längs der Gefäße geringgradige Verdickungen. Das rechte am Sternum adhärierende Blatt des Perikards ist an seiner Außenseite durch kurze breite Binde-

gewebsstränge mit dem Hilus der rechten Lunge verbunden; die Innenfläche ist glatt, doch springen zahlreiche Duplikaturen gegen den Pleuroperikardialraum vor, welche an verschiedenen Stellen taschenförmige Nischen von der allgemeinen Höhle abgrenzen; so spannt sich eine halbmond förmige Falte von dem unteren Ende der Sternalinsertion des Perikards nach rückwärts gegen die Herzbasis hin und verliert sich in der glatten Innenfläche des Perikards etwa 2 cm unterhalb des Eintrettes der Vena cava inferior in den rechten Vorhof; durch diese Falte wird eine Nische gebildet, welche den ganzen rechten Vorhof in sich aufnimmt. Hinter dem Herzen ist der perikardiale Zwerchfellüberzug glatt, nur an seinem vorderen Rand findet sich ein halbmond förmiger Saum von bis zu 1 cm großen Bindegewebszötchen, denen jedoch keine analoge Bildung am Epikard entspricht. Nach oben geht die Innenfläche des Perikards ohne scharfe Grenze in die Pleura mediastinalis bzw. costalis über; nur an der Umschlagstelle der großen Gefäße sind einige kurze Duplikaturen zu bemerken, wodurch kleine, nach oben ausladende Nischen über der Aorta gebildet werden. Auch am Epikard ziehen von den großen Gefäßen zum rechten Herzohr, von der Herzbasis ebenfalls zum rechten Herzohr, von der Aorta zur Pulmonalis und von letzterer zur linken Lunge strangförmige und membranöse Adhäsionen, so daß Erhabenheiten und Vertiefungen entstehen, die das gewöhnliche Bild der Vorderseite des Herzens etwas verändern. Von dem linken Blatt des Perikards ist nichts zu sehen, es sei denn, daß eine von der Hinterseite der Basis des linken Ventrikels gegen den hinteren Rand des linken Unterlappens und von da direkt auf das Zwerchfell übergehende klappenartige Membran mit nach vorn freiem, scharfem und glattem Rand, durch die eine Nische hinter der Cava inferior abgegrenzt wird, als Rudiment zu deuten wäre. Die Wölbung des linken Ventrikels ist in eine flache, von verdickter Pleura überzogene Einbuchtung an der Hilusseite des linken Unterlappens gebettet; lateral von dieser Falte spannt sich vom hinteren Rand des linken Unterlappens gegen das Zwerchfell eine breite Bindegewebsmembran, in der eine total verkalkte, mediastinale Lymphdrüse liegt. Unmittelbar hinter dieser Membran verläuft die Aorta thoracica.

Das Herz selbst im ganzen normal geformt, ziemlich klein; seine Spitze von beiden Ventrikel gebildet. Von einer Eröffnung des Herzens wurde zwecks ungestörter Erhaltung des Präparates abgesehen. Die großen Gefäße zeigen keine Abweichung von der Norm. Vom Thymusgewebe findet sich kein deutlicher Rest vor.

Der rechte Nervus phrenicus zieht vor dem rechten Lungenhilus vorbei zum Zwerchfell, wo er sich am hinteren Rande des Centrum tendineum verästigt, der linke Phrenicus verläuft in den oberen Partien ebenfalls wie gewöhnlich, weicht aber dann nach rechts ab, steigt

in der Mittellinie, fingerbreit vom Sternum entfernt, am erhaltenen Perikardblatt nach abwärts und tritt knapp vor der früher beschriebenen Übergangsfalte, welche die Nische für den rechten Vorhof nach unten abgrenzt, auf das Zwerchfell über, an dessen vorderen Rande er sich verzweigt.

Die linke Lunge in ihren hinteren Partien angewachsen, die rechte frei; in beiden Pleurahöhlen ziemlich reichlich opaleszierende Flüssigkeit.

Beide Lungen flaumig weich, nur in den unteren Partien etwas atelektatisch. Bezuglich des übrigen Obduktionsbefundes beschränke ich mich auf folgende kurze Mitteilung:

Die Milz mäßig groß, dunkelbraun, Trabekel reichlich, Pulpa spärlich. Leber gestaut und induriert. Dünndarmschleimhaut geschwollen, mit zähem Schleim bedeckt; an den unteren Partien einzelne oberflächliche, auf die Höhen der Falten beschränkte Substanzverluste. Am aufsteigenden Dickdarm die Schleimhaut stark verdickt und gewulstet, hochgradig injiziert mit ausgedehnten bis zur Submucosa vordringenden dysenterischen Geschwürsbildungen. Im absteigenden Colon gegen die Flexura sigmoidea und das Rectum konfluieren dieselben. Oesophagusschleimhaut blaß. Die Magenschleimhaut ziemlich injiziert, gewulstet. Die Nieren etwas groß, ihre Brüchigkeit vermehrt, bei verwischter Zeichnung, Trübung und Verbreiterung der Rinde. Pankreas atrophisch, Genitale und Harnblase o. B.

Als Diagnose ergab sich demnach nebst dem Defekt des Herzbeutels und mäßiger Atrophie des Herzens eine chronische Dysenterie des Dickdarms und unteren Dünndarms. Stauungen und Induration der Leber und Milz, trübe Schwellung der Nieren, Pankreasatrophie, Hydrops ascites, Hydrothorax.

Wie aus dem Obduktionsbefund hervorgeht, handelt es sich in unserem Falle um einen ausgedehnten Defekt des Herzbeutels, von welchem lediglich die rechte Hälfte zur Entwicklung gelangte, während linkerseits in großer Ausdehnung seine Ausbildung unterblieb, so daß ein gemeinsamer Pleuroperikardialraum vorliegt. Von einer Anlage des linken Perikardialblattes ist außer einer an der Herzbasis, in der Gegend des Sinus coronarius vorspringenden Serosaduplikatur nichts zu bemerken.

Vergleichen wir nun diesen Befund mit den in der Literatur niedergelegten Fällen, so sehen wir, daß unser Fall mit der größten Anzahl der veröffentlichten Beobachtungen übereinstimmt. Wenn wir von dem durch Lawson Tait<sup>3)</sup> bekanntgemachten Fall absehen, in dem angeblich eine totale Aplasie des Herzbeutels vorgelegen hat, der aber nur sehr kurz mitgeteilt wurde, und daher von den meisten Autoren angezweifelt wird, so handelt es sich in allen übrigen Beobachtungen um Defektbildungen, welche ebenfalls nur das linke Blatt des Perikards betreffen. Sei es nun, daß dieses vollständig fehlte oder davon nur mehr oder minder Rudimente entwickelt waren.

Auf die in der älteren Literatur niedergelegten Fälle von Mangel des Herzbeutels einzugehen erübrig't sich, da bei ihnen eine Unterscheidung zwischen eigentlichem Mangel des Herzbeutels und Concretio pericardii nicht durchgeführt erscheint. Auch die ersten 7 Fälle, welche Faber<sup>4)</sup> in seiner Zusammenstellung anführt, sind allem Anscheine nach — im Original waren mir diese Arbeiten leider nicht zugänglich — nicht derart beschrieben, daß sie bei Verfolgung der Frage nach dem Zustandekommen der Anomalie besonders verwertet werden könnten. Faber<sup>4)</sup> erwähnt Seite 176, daß in allen Fällen mit Ausnahme des von ihm unter Nr. 9 angeführten Falles [von Lawson Tait<sup>3)</sup>] der, wie schon gesagt, mit Recht als Herzbeuteldefekt angezweifelt wird, „das Herz in toto in den linken Pleurasack gewissermaßen eingestülpt war“, so daß sie demnach in dieser Beziehung meinem Falle entsprechen. Der bei Faber<sup>4)</sup> unter Nr. 8 angeführte Fall von Weißbach<sup>5)</sup> und die von ihm selbst 1868 veröffentlichte Beobachtung eines partiellen Herzbeuteldefektes zeigt ähnliche Verhältnisse, nur ist die linke Perikardialfalte hier bedeutend höher entwickelt, so daß lediglich eine fensterartige Lücke in der linken Herzbeutelwand vorgelegen hat.

Der 10., von Faber<sup>4)</sup> (S. 186) selbst beobachtete Fall läßt in seiner Beschreibung ebenfalls einiges zu wünschen übrig; so fehlt vor allem jegliche Angabe über das Mediastinum anticum und sein Verhältnis zum Sternum, ferner ist aus der Beschreibung der Wülste an der Herzbasis zu wenig über ihre Lokalisation zu ersehen, um sich ein Urteil darüber zu bilden, ob Herzbeutelrudimente im Sinne Rokitanskys oder, wie Faber meint: Appendices adiposae der Serosa vorliegen.

Einen ganz ähnlich geschaffenen Fall schildert Boxall<sup>6)</sup>. Die Fälle von Chiari<sup>7)</sup>, Orth<sup>8)</sup>, Schindewolf<sup>9)</sup>, Säxer<sup>10)</sup>, Verse<sup>11)</sup>, Perna<sup>12)</sup> sowie zwei Fälle von Picchi<sup>13)</sup> bieten alle ungefähr dieselben Befunde, durchweg ist bei all diesen nur die rechte Pleuroperikardialfalte entwickelt, die am Sternum inseriert, während von der linken Falte nur spärliche Rudimente in Form höherer oder niedrigerer von der Herzbasis gegen das Zwerchfell hinziehender Duplikaturen vorhanden sind. Auch der von Schmincke<sup>14)</sup> 1912 im Münchner Ärzteverein vorgestellte Fall bietet Übereinstimmendes, ebenso die beiden von Plaut<sup>2)</sup> 1913 veröffentlichten Beobachtungen.

In der Mehrzahl der in der Literatur niedergelegten einschlägigen Befunde sind Verwachsungen zwischen Herz und linker Lunge erwähnt, wie ich sie auch in meinem Falle fand und wie sie auch die von Plaut<sup>2)</sup> gegebene Abbildung ihres Falles Nr. 2, Fig. 2, S. 149 und Fig. 3, S. 152 deutlich erkennen lassen. Diese Adhäsionen sind, wie ihre Lage ohne weiteres darstut, keine Rudimente des Perikards, sondern offenbar auf entzündlicher Basis entstandene Verwachsungen.

Eine histologische Untersuchung einer derartigen Adhäsion erwähnt nur Perna<sup>12)</sup>), der in einem, von der medialen Fläche der linken Lunge zur ventralen Oberfläche des Herzens ziehenden Band Residuen eines alten entzündlichen Prozesses erblickt, jedoch davon keine nähere Beschreibung gibt.

Um in dieser Hinsicht eine Ergänzung zu bieten, entnahm ich ein größeres keilförmiges Verbindungsgebiet zwischen Lunge und Herz; außerdem noch ein Stück des Zwerchfells mit dem feinen, kranzförmigen Zöttchenbesatz.

Die histologische Untersuchung ergab, daß die Verbindungsfäden und -membranen zwischen Lunge und Herz zum größten Teil aus einem derben, faserigen, auch elastische Elemente enthaltenden Bindegewebe bestehen und mit einem Überzug aus dichtliegenden, zu-



Abb. 2.

meist plumpen und vielfach ausgesprochen kubisch gestalteten Endothelzellen bekleidet sind. In diesen Verbindungsäden und -membranen verlaufen zumeist nur Capillaren und venöse Gefäßchen, in einzelnen aber auch Arterien, die eine auffallend dicke, hyperplastische, elastisch muskulöse Innenschicht zeigen (vgl. Abb. 2). Die Zellen der letzteren sind der Verlaufsrichtung der Gefäße gemäß angeordnet. Diese der Intima angehörige hyperplastische Längsschichte läßt nur eine wenig Blut enthaltende Lichtung offen, die, dem geschlängelten Verlauf der

Gefäße entsprechend, im Schnitt natürlich nicht der ganzen Länge nach verfolgbar getroffen ist (s. Abb. 3).

Gegen diese elastisch muskulöse Längsmuskelschichte tritt die Ringsmuskellage der Media durch Dünheit sehr zurück. An manchen



Abb. 3.

Stellen ist deutlich sichtbar, daß diese Arterien von der Pleura pulmonalis stammen und gegen das Epikard verlaufen. Außerdem fällt auch noch in manchen der Verbindungsmembranen eine Infiltration des Gewebes mit Lymphocyten, auch Plasmazellen und spärlichen Leukozyten auf. Die Ansatzstellen der Verbindungsfäden und -membranen an der Pleura einerseits und am Epikard andererseits erweisen sich vielfach bindegewebig verdichtet, dabei aber doch reich an Gefäßen und gleichfalls zellig infiltriert und zum Teil ödematös gelockert. Die

Infiltrate finden sich allenthalben perivasculär angeordnet. Bezuglich der beschriebenen auffällig hyperplastisch ausgebildeten, elastisch muskulösen Längsschichte drängt sich die Vermutung auf, daß wohl die andauernden Zugwirkungen der Herz- und Lungenbewegungen zu ihrer Ausbildung in ursächlicher Beziehung stehen.

Was nun die Befunde am Zwerchfell anlangt, so besteht sein feiner Zöttchenbesatz aus zum Teil dünneren, zum Teil dickeren Bindegewebsfäden, die an elastischen Elementen und an Gefäßen reich sind und ebenfalls Infiltrate von Lymphocyten, Plasmazellen und spärlichen Leukocyten enthalten.

Alle diese Fäden und Zöttchen, die das Präparat in verschiedener Richtung getroffen zeigt, sind ebenfalls mit einem einzelligen Überzug aus plumpen, zumeist kubischen Endothelzellen überkleidet

Im subserösen, unter der Pleura diaphragmatica gelegenen Bindegewebe fällt reichlicher Gehalt an großen, kugelig gestalteten Zellen auf, die im Durchschnitt zum Teil Siegelringform zeigen, indem ihr Kern durch angehäufte bläulich gefärbte Flüssigkeit peripherwärts verdrängt ist, ein Bild, daß wohl auf hydropische Quellung der Bindegewebzellen im Bereiche der Saftbahnen des sichtlich ödematos aufgelockerten Gewebes bezogen werden kann. Derartige ödematöse Veränderungen bieten sich hingegen innerhalb der Verbindungsstäben und -membranen weder hier am Zwerchfell, noch am Durchschnitt zwischen Herz und Lunge dar.

Zurückkehrend zur Besprechung der einschlägigen Literaturangaben erwähne ich, daß die Fälle von Lamb<sup>15)</sup>, Otto<sup>15)</sup> und Risel<sup>16)</sup> eine besondere Stellung einnehmen, da es sich hier um eine Kombination verschiedener Mißbildungen handelt; von besonderem Interesse sind die drei Fälle Risels<sup>16)</sup>, in denen neben dem Herzbeuteldefekt, der an sich keinerlei Abweichung von den früheren Befunden zeigt, noch weitgehende Mißbildungen am Canalis neuretericus, Rhabdischisis anterior und Hemmungsbildungen am Zwerchfell vorhanden waren.

Eine eingehendere Beachtung erfordert darunter besonders Risels<sup>16)</sup> Fall Nr. 1, weil er der einzige genau beschriebene, vollständig gesicherte Fall von doppelseitiger Defektbildung am Herzbeutel ist.

Risel<sup>16)</sup> beschreibt die Verhältnisse folgendermaßen:

„Medianwärts von der linken Lunge zeigt sich ein großer Teil des Herzens freiliegend, ohne daß zwischen Pleura parietalis und Perikard oben eine deutliche Grenze erkennbar wäre. Am meisten oben liegt der Stamm der Lungenarterie, frei darunter das linke Herzrohr und dann die oberen zwei Drittel des linken Ventrikels. Sein unterer Teil ist gegen die Lunge abgegrenzt durch eine von dem Zwerchfellrest her aufsteigende, halbmondförmige, nach oben offene Perikardialfalte, die in der Mitte eine größte Höhe von 8 mm, von vorn nach hinten eine Breite von 11 mm hat. Sie verläuft annähernd sagittal, liegt annähernd 5 mm nach außen vom linken Sternalrande, 11 mm von der Mittellinie, etwa in der Höhe des Ansatzes der 3. linken Rippe beginnend. Nach hinten geht sie in eine andere Falte über, welche sich am hinteren unteren Rande der linken Lunge anlegt. Nach unten ist der Herzbeutel gegen die Leber vollständig abgeschlossen.“

Herz und Herzbeutel reichen etwa 11 mm weit über die Mittellinie nach links hinüber. Ein anderer Inhalt ist in der linken Pleuroperikardialhöhle nicht erkennbar. Sie ist nach unten und hinten völlig abgeschlossen durch den erwähnten dünnwandigen, weißlich durchschimmernden Sack, der nach unten und vorn zu direkt in den erhaltenen muskulösen vorderen Teil der linken Zwerchfellhälfte übergeht.

Die rechte Lunge lässt zunächst nur zwei Lappen erkennen, die durch eine senkrecht verlaufende Furche getrennt sind und von denen der vordere oben 9, unten 14—15 mm breit ist, während der hintere ein nahezu gleichschenkliges rechtwinkliges Dreieck darstellt mit einer Basis von 32—33 mm und 20 mm Höhe, mit der Spitze nach unten gerichtet. Ein dritter kleiner Lappen kommt beim Herabziehen der rechten Lunge noch an ihrer Spitze zum Vorschein; er liegt in einer Pleuratasche, die sich hinter dem Sternum in das vordere Mediastinum hinein vorwölbt. Diese Bucht erweist sich als eine Kommunikation zwischen rechter Pleurahöhle und der Perikardialhöhle; sie hat von vorn nach hinten eine Breite von 13 mm, von oben nach unten eine Höhe von ca. 15 mm. Sie wird vorn durch einen etwas festeren weißen Rand begrenzt, der von vorn her in den oberen rechten Lungenlappen, der sich in einer Gesamtlänge von 24 mm und Höhe von 9 mm fast ganz innerhalb der Perikardialhöhle gelegen erweist, eine deutliche Furche einschneidet. Hinter rechter Lunge und Herzbeutel wölbt sich auch rechts ein Sack vor, durch dessen dünne Wand Bauchorgane durchschimmern. Beim Einscheiden desselben kommt unten ein nach oben umgebogener, etwa 10 mm hoher Teil der Leber zum Vorschein; über ihm der Magen. Zwischen beiden lässt sich eine Sonde hinter dem Herzbeutel her bequem nach links bis in den linksseitigen Bruchsack einführen. Die rechte Pleuroperikardialfalte umgreift den oberen Teil des Hilus der rechten Lunge von vorn her; der untere Rand des Defektes liegt 10—11 mm oberhalb der Stelle, wo sich das rechte Perikardialblatt, von dem rechts die Bauchorgane bergenden Sack erhebt. Diese Stelle liegt in der Mamillarlinie, und zwar 37 mm oberhalb des rechten Rippenbogens. Nach hinten und oben zu verläuft der obere vordere Rand der rechten Pleuroperikardialfalte etwas schräg aufwärts gegen die rechte Pleurakuppel und tritt dann mit der rechten Pleura costalis und der den Magen deckenden Serosaplatte in Verbindung. In die letztere setzt sich der vordere erhaltene Teil der rechten Zwerchfellhälfte unmittelbar fort; an der Grenze von rechtsseitigem „Bruchsack“ und rechtem Perikardialblatt liegt ein ziemlich dickes Muskelbündel.“

Was die Nervi phrenici anlangt, so gibt darüber Risel<sup>16)</sup> an:

„Der linke Nervus phrenicus zieht unmittelbar hinter dem Sternum in einer zarten leistenartigen Falte, die den obersten Ausläufer der Perikardialfalte nach oben und vorn darstellt, abwärts und verläuft dann in dem Fettgewebe auf der pleuralen Seite der Perikardialfalte weiter bis zum Zwerchfell.“

Hinsichtlich des rechten Nervus phrenicus sagt Risel, daß

„derselbe 17—18 mm hinter dem Sternum von der rechten Pleurakuppel herunterzieht, deren mediane Begrenzung fast noch weiter auswärts verschoben ist, als die der linken.“ Was seine Beziehung zum Herzbeutel anbetrifft, so zieht er in Riesels Fall an dem seitlichen Herzbeutelabhang herunter, wobei allerdings das Perikard die Mittellinie 20 mm nach rechts überragte.

Auch in unserem Falle finden wir entsprechend der mangelhaften oder fehlenden linken Pleuroperikardialfalte, in welcher normalerweise der Nervus phrenicus sinister verläuft, einen abnormen Verlauf des linken Nervus phrenicus; während der rechte Nervus phrenicus in nor-

maler Weise an der Lungenwurzel vorbei im rechten mediastinalen Blatt zum Zwerchfell strebt, verläuft der linke Nervus phrenicus etwas nach rechts abweichend unter dem Sternum zur Zwerchfellmitte. Er biegt dann ziemlich scharfwinklig nach links um, wodurch in unserem Falle eine kleine Falte an der Innenfläche des Pleuroperikardialraumes entsteht. Die Aufsplitterung des Nerven erfolgt entsprechend dem oberflächlichen Verlauf in der rechten Kante des Herzbeutelrudimentes von vorn nach rückwärts, während normalerweise die Insertion hinter der Zwerchfellhöhe oder auf der Zwerchfellhöhe mehr von rückwärts nach vorn stattfindet.

Wende ich mich nun der Frage der Genese der beschriebenen Herzbeutelmißbildungen zu, so ist zunächst zu erwähnen, daß in dieser Beziehung in den älteren Arbeiten, entsprechend der damals noch herrschenden Unkenntnis über die normale Entwicklung des Herzbeutels, nur dürftige Angaben sich finden. Kaum mehr mit den heutigen Ansichten vereinbar ist die Annahme Fabers<sup>4)</sup>), daß in den verschiedenen großen Herzbeutelrudimenten die natürlichen Entwicklungsstufen des Pericardiums zu erblicken seien. Dabei stellt sich Faber<sup>4)</sup> vor, daß der Herzbeutel aus einer Duplikatur der gemeinsamen, Herz und Lunge überkleidenden Serosa der linken Brusthöhle entstehe, die sich vor der Pars mediastinalis zuerst gegenüber der Basis des Herzens, speziell gegenüber dem rechten Vorhof erhebt und zuerst vorwiegend in der Richtung der Längsachse des Herzens, sodann in die Höhe wächst, so daß sie das Herz in der Richtung von rechts unten nach links oben umwächst. Seither hat die Entwicklungsgeschichte wesentliche Fortschritte zu verzeichnen, wodurch die Auffassung über die Entstehung der Herzbeutelmißbildungen eine wesentliche Änderung erfahren mußte, wie dies ein kurzer Überblick über die moderne Ansicht der Entwicklung der Perikardhöhle nach Hochstetter<sup>17)</sup> darstellt: Hochstetter beginnt bei diesen seinen Darlegungen mit einem Stadium, in welchem noch eine gemeinsame Leibeshöhle besteht, wie es einem Kaninchenembryo von 8—9 Ursegmenten entspricht.

,In dieser Zeit bezeichnet man den kranialsten Abschnitt der Leibeshöhle, in welchem das Herz liegt, als primitive Perikardialhöhle. Bei Embryonen von 10—11 Ursegmenten tritt eine Verschmelzung des Pleuraüberzuges der Vena omphalomesenterica dorsal und seitlich mit der Somatopleura ein, so daß nun die primitive Perikardialhöhle nur mehr medial von der Vena omphalomesenterica mit der übrigen Leibeshöhle in Verbindung steht, und zwar durch den sog. Ductus pleuro-pericardiacus. Ventral von den Übergangsstellen der Ductus Cuvieri in den Sinus venosus befindet sich eine nach vorn und unten schräg absteigende caudale Wand, welche nach vorn in die Perikardialwand übergeht. Diese caudale Wand der primitiven Perikardialhöhle bildet die einheitliche Anlage des Septum transversum, des späteren Zwerchfelles. Infolge der bedeutenden Vergrößerung des Herzens gewinnt der Perikardialhöhle beträchtlich an Ausdehnung und mit ihr auch ihre caudale Wand. In den seitlichen Partien des Septum transversum

verlaufen die Ductus Cuvieri, und zwar liegen dieselben ventrolateral von den Ductus pleuro-pericardiaci, in welche sie leistenförmig vorspringen.“

Ich übergehe die weiteren Erörterungen Hochstetters über die Entwicklung des Septum transversum, mit welchem die Leberanlage sowie die Abschnürung des Sinus venosus und seiner Hörner Hand in Hand gehen, und wende mich gleich zu der für unseren Fall in Betracht kommenden Entwicklung der sog. Membranae pleuro-pericardiaceae. Hochstetter sagt in dieser Beziehung: „Die Abschnürung des Sinus venosus, die links rascher fortschreitet als rechts, führt zur Bildung eines besonderen, rein bindegewebigen Anteiles des Septum transversum, der zum Teil die ventrale Wand des Ductus pleuro-pericardiacus bildet, er wird als Membrana pericardiaca bezeichnet. Ihre Entstehung hängt aber außer von der Abschnürung des Sinus venosus vom Septum transversum, auch noch von der Ausdehnung der Perikardialhöhle ab, indem sich mit dieser das ganze Septum transversum und in Sonderheit auch dessen an die Ductus Cuvieri anschließenden, rein bindegewebigen Partien vergrößern. Hochstetter<sup>17)</sup> führt in betreff der Entwicklung des Blutgefäßsystems weiter aus:

„Gleichzeitig verändern sich aber auch die Mündungen der beiden Ductus pleuro-pericardiaci zu schlitzförmigen Spalten, die kranialwärts rinnenförmig auslaufen. Diese Rinnen, Brachet [1897]<sup>18)</sup> hat sie Pleuroperikardialrinnen genannt, werden medial von dem an der Dorsalwand der primitiven Perikardialhöhle vorspringenden, durch die mesodermale Wand von Trachea und Oesophagus gebildeten mächtigen Längswulst und seitlich von der medialen Wand des Ductus Cuvieri begrenzt. Dabei ist jedoch zu bemerken, daß die Ductus Cuvieri nicht, wie dies His (1881), Uskow (1883) und Ravn (1889) annehmen, aktiv aus der Wand der Perikardialhöhle heraustrretend, eine Konvergenzbewegung ausführen und so, die Membranae pleuro-pericardiaceae gewissermaßen nach sich ziehend, sie zur Entwicklung bringen, sondern daß, wie dies Brachet (1897) richtig hervorhebt, die Ductus Cuvieri zwar ihre Stellung in dem oben angedeuteten Sinne ändern, die Vergrößerung der Membranae pleuro-pericardiaceae aber, sowie die des ganzen Septum transversum nur als eine Folgeerscheinung der mächtigen Ausdehnung der Perikardial- und der Pleuroperitonealhöhle zu betrachten ist. Der Abschluß der Perikardialhöhle gegen die Pleurahöhle erfolgt nun, wie ebenfalls Brachet (1897) mitgeteilt hat, dadurch, daß sich die Ductus Cuvieri zunächst an die Vorkammer des Herzens anlehnt und allmählich in caudokranialer Richtung mit ihrer Wand verschmelzen und daß dann weiter, einerseits der Tracheawulst der dorsalen Perikardialhöhlenwand in der kranialen Fortsetzung des ventralen Lungengekröses mit der Vorkammerwand und beiderseits auch mit den benachbarten Wandungen der Ductus Cuvieri verschmilzt. Durch diesen Prozeß werden (Brachet) die Pleuroperikardialrinnen zu engen Kanälen umgewandelt, die sich aber schließlich auch durch Verwachsung ihrer Wandungen schließen.“

Nach der Darstellung Hochstetters wachsen bereits während der Einengung der Pleuroperikardialrinnen die Pleurahöhlen aus ihrer ursprünglichen rein dorsalen Lage zuerst lateral-, dann auch ventralwärts aus und dringen nach vollzogenem Abschluß der Pleuroperikardialkanäle ventralwärts vor, wodurch die Leibeswand, welche ursprüng-

lich die ventrale Begrenzung der Perikardialhöhle gebildet hatte, von der letzteren abgetrennt wird, so daß diese nun, nachdem auch an der dorsalen Seite des Perikards, die den infrakardialen Lungenlappen umgebende Pleurahöhlenbucht zwischen Oesophagus und hinterer Hohlvene nach links vorgeschoben ist, ringsum eine selbständige membranöse Wand besitzt.

Dieser Abschluß tritt nach Perna<sup>12)</sup> allerdings linkerseits etwas später ein als rechterseits, was mit den schon frühzeitig bemerkbaren Reduktionsvorgängen am ersten Cuvierschen Gange, der späteren oberen Hohlvene, zusammenhinge [Schwalbe<sup>19)</sup>], denn die beiden Ductus Cuvieri, die anfangs lateral von der gemeinsamen Pleuroperikardialhöhle gelegen sind, münden ursprünglich in den Sinus reuniens und nach Einbeziehung desselben in den Vorhof direkt in diesen. Nachdem sich nun eine Anastomose von der linken Vena cardinalis anterior zum rechten Ductus Cuvieri gebildet hat, verödet der linke Ductus Cuvieri und damit die kraniale Strecke der Vena hemiazygos; der rechte Ductus Cuvieri, wie bereits angedeutet, wird zur oberen Hohlvene, das Einmündungsgebiet des linken zum Sinus coronarius cordis.

Durch das Umwachsen und Umfassen des Perikards durch die Lungen wird auch der anfangs lateral von der Pleuroperikardialhöhle gelegene und etwas vorn von den beiden Ductus Cuvieri verlaufende Nervus phrenicus von der lateralen Rumpfwand immer mehr abgedrängt, bis er schließlich zwischen Pleura pericardiaca und Perikard zu liegen kommt.

Weder Perna noch die anderen neueren Autoren gehen, was das Zustandekommen dieser Defektbildung anlangt, auf diese von Hochstetter dargestellte Entwicklungsansicht ein.

So gibt Perna<sup>12)</sup> in seiner Betrachtung über die kausale Genese der Herzbeuteldefekte an, daß für das Ausbleiben des Abschlusses der Perikardhöhle von der linken Pleurahöhle wohl eine frühzeitige Atrophie des linken Ductus Cuvieri, der ja zur Entwicklung der Pleuroperikardialmembran und damit des Abschlusses in engster Beziehung stehe, verantwortlich gemacht werden könne; wobei von ihm als auslösendes Moment für die frühzeitige Atrophie des linken Ductus Cuvieri und der damit in Zusammenhang stehenden Nichtausbildung der linken Membrana pleuropericardiaca die heterochrone Ausbildung der Queranastomose im Gebiete der Venae jugulares beschuldigt wird. Auch Plaut<sup>2)</sup> führt die Nichtausbildung der Abschlußmembran zwischen linker Pleurahöhle und Perikardhöhle auf eine Anomalie im Bereich der großen venösen Gefäße zurück. Risse<sup>16)</sup> dagegen, der ausgedehnte kombinierte Mißbildungen beobachtete, hält in Anbetracht seines ersten Falles, wo auch rechts die Verbindung zwischen Perikard- und Pleuraraum bestehen blieb, obgleich sich die Vena cava superior aus dem rechten Ductus Cuvieri in gewöhnlicher Weise bildete, diese Erklärung für das Zustandekommen der Defektbildung für zweifelhaft und glaubt eher die Erklärung auf Störungen zurückzuführen, die hier die Trennung des Cöloms in seine einzelne Abschnitte überhaupt erfahren, ohne daß sich freilich genau sagen ließe, welchem Momente man die mangelhafte Entwicklung der Membrana pleuropericardiaca und das Ausbleiben ihrer Verschmelzung mit der Lungenwurzel zur Last zu legen hat.

Wie wir sehen, stehen sich hier zwei Ansichten gegenüber: auf der einen Seite die Ansicht von Perna<sup>12)</sup> und Plaut<sup>2),</sup> welche die Defekte des Herzbeutels auf eine Entwicklungsstörung im Bereiche des linken Ductus Cuvieri zurückführen, durch die das Auswachsen der linken Pleuroperikardialfalte verhindert wird; auf der anderen Seite die Ansicht von Risel<sup>16)</sup>, der Störungen in der Cölombildung überhaupt als Ursache betrachtet.

Auf den ersten Blick hat sicher die Theorie von Perna<sup>12)</sup> viel bestechendes. Für sie spricht das fast ausschließlich linksseitige Vorkommen der Defektbildung. Risels Erklärung mag für seine Fälle zutreffen, ob sie aber auch auf die Fälle, die keine Zwerchfelldefekte und andere Mißbildungen aufweisen, anwendbar ist, scheint mir zweifelhaft. Hingegen darf Risels<sup>16)</sup> Einwand gegen die Pernasche Theorie nicht unterschätzt werden, der wie oben erwähnt, sich auf die Tatsache stützt, daß in seinem Falle Nr. 1 auch ein rechtsseitiger Defekt bestanden habe, obwohl im Bereich der oberen Hohlvene keinerlei Entwicklungsanomalien festzustellen waren. Dieser Einwand ist um so schwerwiegender, als bereits Brachet<sup>18)</sup>, wie bereits oben gesagt, darauf hinweist, daß bei der Entstehung der Pleuroperikardialfalten keine Annäherung der Ductus Cuvieri stattfindet, sondern daß lediglich die Vergrößerung der Perikardialhöhle dabei auch eine Verbreiterung der Pleuroperikardialfalten bedinge. Dieser Umstand läßt es nun sehr fraglich erscheinen, ob tatsächlich eine vorzeitige Atrophie eines Ductus Cuvieri, wie sie Perna<sup>12)</sup> annimmt, auch ein Unterbleiben der Vergrößerung der Pleuroperikardialfalte bedingen müßte.

Mir erscheint es mit Rücksicht auf die entwicklungsgeschichtlichen Verhältnisse näherliegend, daß das Ausbleiben der Trennung der Perikardial- von der Pleurahöhle nicht so sehr durch die mangelhafte Entwicklung der Perikardialfalten, als vielmehr durch die Hemmung der Verschmelzung an den in der Entwicklungsübersicht angegebenen Stellen bedingt ist. Denn unterbleibt diese Verwachsung, bzw. ist sie zur Zeit des beginnenden Vorwachsens der Pleurahöhlen noch nicht vollzogen, so muß das Vordringen der Pleurahöhle einerseits, besonders aber die Ausbreitung der Pleurabucht am infrakardialen Lungenlappen und ihr Vorrücken nach links hin, die Pleuroperikardialfalten mit den Ductus Cuvieri abdrängen und somit den Verschluß auch für späterhin vereiteln. Die Bedeutung der Bucht am infrakardialen Lappen bei diesem Vorgange scheint mir gerade aus der Tatsache hervorzugehen, daß die Perikardialdefekte überwiegend links auftreten. Das frühzeitige Eintreten der Abschnürung des Sinus venosus vom Septum transversum auf der rechten Seite wird ebenfalls zur Erklärung herangezogen werden können, warum Perikardialdefekte hauptsächlich links auftreten.

Wir nehmen demnach, von embryologischen Überlegungen ausgehend, als Grundursache eine Verspätung der Verschmelzungsprozesse im Bereiche der Pleuroperikardialfalten an. Diese Erklärung rechnet nicht mit einem örtlichen Moment, sondern nimmt einen Standpunkt ein, der auch für andere Leibeshöhlen Anwendung finden kann, indem sie sich nicht an einen Vorgang klammert, der erstens an sich unbewiesen ist und zweitens nur innerhalb der linken Pleuroperikardialfalte vorkommen kann, nämlich an die vorzeitige Atrophie des linken Ductus Cuvieri.

Die Fälle von Riesel<sup>16)</sup>), bei denen außer am Perikard auch am Septum transversum Hemmungsbildungen vorhanden waren, fordern ja ebenfalls ein allen diesen Mißbildungen gemeinsames Erklärungsmoment.

Inwieweit diese Erklärung, die freilich ebenfalls den Nachteil hat, daß wir auch jetzt nicht wissen, was die Verspätung bzw. die Verhinderung der Verschmelzungsprozesse in erster Linie verschuldet, für alle Fälle anwendbar sein wird und vor allem auch ausnahmslos Hemmungen in der Trennung anderer Leibeshöhlen unserem Verständnis näherbringen wird, müssen weitere sorgfältige Beobachtungen dartun, und zwar werden hier besonders Mißbildungen, wie sie von Riesel<sup>16)</sup>) mitgeteilt werden, die auch andere Abschnitte des Cöloms betreffen, uns in der Erkenntnis fördern können.

#### Literaturverzeichnis.

- <sup>1)</sup> Ebstein, Friedrich, Über die Klinik der Herzbeuteldefekte. Münch. med. Wochenschr. Nr. 10, S. 522 v. 8. III. 1910. — <sup>2)</sup> Plaut, Über zwei weitere Fälle von Defekt des Herzbeutels. Frankfurter Zeitschr. f. Pathol. **12**, 155. 1913. — <sup>3)</sup> Lawson Tait, zit. bei Faber [s. <sup>4)</sup>]. — <sup>4)</sup> Faber, Über den angeborenen Mangel des Herzbeutels in anatomischer, entwicklungsgeschichtlicher und klinischer Beziehung. Virchows Archiv **74**, 173. 1878. — <sup>5)</sup> Weisbach, Angeborener Defekt des Herzbeutels. Wien. med. Wochenschr. 1868, Nr. 69 v. 26. VIII. 1868. — <sup>6)</sup> Boxall, zit. bei Plaut, S. 144 [s. <sup>2)</sup>]. — <sup>7)</sup> Chiari, Ein Fall von fast vollständigem Defekt des Pericardium parietale. Wien. med. Wochenschr. 1880, Nr. 14, S. 371. — <sup>8)</sup> Orth, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie **1**, 126. 1887. — <sup>9)</sup> Schindewolf, Inaug.-Diss. Marburg 1900. — <sup>10)</sup> Säxer, Münch. med. Wochenschr. 1902, Nr. 20, S. 858. — <sup>11)</sup> Versè, Münch. med. Wochenschr. 1909, Nr. 51, S. 2664. — <sup>12)</sup> Perna, Anatomischer Anzeiger **35**, 522. 1910. — <sup>13)</sup> Picchi, zit. bei Plaut S. 145 [s. <sup>2)</sup>]. — <sup>14)</sup> Schmincke, Dtsch. med. Wochenschr. 1912, Nr. 47, S. 2246. — <sup>15)</sup> Lambl und Otto, zit. bei Riesel S. 411 [s. <sup>16)</sup>]. — <sup>16)</sup> Riesel, Canalis neurentericus und Rhachischisis anterior. (3 Fälle von Persistenz des Canalis neurentericus bei Rhachischisis anterior mit Störungen im Schluß des Zwerchfells und Herzbeutels.) Verhandlungen der Deutschen Pathol. Gesellschaft 1912, S. 379. — <sup>17)</sup> J. Hochstetter, Entwicklung des Blutgefäßsystems im Handbuch der vergleichenden und experimentellen Entwicklungslehre der Wirbeltiere von O. Hertwig 1906, Bd. 3, Abt. 2, S. 76. — <sup>18)</sup> Brachet, zit. bei Hochstetter [s. <sup>17)</sup>] S. 76. — <sup>19)</sup> E. Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. III. Teil, VIII. Lieferung, Abt. 2, Kap. 8, Mißbildung der Atmungsorgane, S. 853. Jena. Verlag von Gustav Fischer. 1912.