

(Aus dem Pathologischen Institut des städtischen Krankenhauses im Friedrichshain-Berlin [Prosektor: Prof. Dr. L. Pick].)

Über „Cor triloculare biatriatum“ mit Atresie des linken venösen Ostiums.

Von

Dr. med. **Max Dudzus.**

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 12. November 1921.)

Von der einfachen Hemmungsbildung des offenen Foramen ovale bis zu den schwersten, mit einem längeren Leben in der Regel unvereinbaren Herzmißbildungen kennt die Teratologie jetzt alle Übergänge und entsprechend den Kombinationen einer Mißbildung mit anderen am Herzen selbst oder an anderen Organen die merkwürdigsten Variationen. Denn nur in den allerseltensten Fällen beschränkt sich eine tiefgreifende Herzmißbildung auf einen ganz umschriebenen Teil des Organs; meistens ist sie noch mit anderen Defekten zu einem, wenn man es einmal so nennen darf, Defektkomplex verbunden, z. B. Ventrikelseptumdefekt oder Pulmonalstenose-offener Ductus Botalli-offenes Foramen ovale. Im vorliegenden von Prof. L. Pick im pathologischen Institut des Krankenhauses im Friedrichshain-Berlin obduzierten Falle handelt es sich um einen anderen, ungleich selteneren Defektkomplex, der in die größere Gruppe des Cor triloculare biatriatum gehört. Der Freundlichkeit von Prof. Pick verdanke ich die Möglichkeit, über diese Beobachtung hier zu berichten.

Aus der Krankengeschichte, die mir Prof. Dr. Magnus-Levy gütigst zur Benutzung überließ, ist folgendes hervorzuheben:

Gerda B. wurde am 10. II. 1920 geboren; der Vater ist herzleidend und hat eine chronische Gonorrhöe, die Mutter ist gesund und hat 3 gesunde Kinder geboren. — Gerda wog bei der Geburt 3000 g; sie bekam 4 Wochen Brustmilch und wurde dann in der üblichen Weise künstlich genährt. Abgesehen davon, daß sie stets etwas schwächlich war, zeigte sie bis zum September, also bis etwa 7 Monate nach der Geburt keine Besonderheiten. Seitdem fiel an ihr eine Cyanose der Lippen und Finger auf, die Atmung wurde unregelmäßig, war bald schnell, bald langsam. In den letzten Tagen vor ihrer Aufnahme in das Krankenhaus erbrach sie die Milch und Breinahrung. Der Stuhl war immer fest. Die Kräfte nahmen seit 14 Tagen ständig ab, und die Cyanose trat allgemein stärker hervor. Das Kind sitzt allein und hebt den Kopf.

Bei seiner Aufnahme (26. II. 1921) macht es den Eindruck eines 6 Monate alten Kindes. Die Stimmung ist unfreundlich, es schreit, wenn man an das Bett

tritt. Mäßige Dyspnöe, ausgesprochenes Nasenflügelatmen, dazwischen andauerndes Schreien. Sehr blasse Haut, deutliche blaue Färbung der Finger, Zehen und Nasenspitze, weniger ausgesprochen an den Wangen. Die Haut fühlt sich kalt an, oberflächliche Schuppung an Brust und Rücken. Der Turgor der Haut ist schlaff, daneben Hypotonie der Muskulatur. Die Halsdrüsen sind etwas vergrößert. Die große Fontanelle steht weit offen ($2 : 2\frac{3}{4}$ cm), das Hinterhaupt ist fest, die Stirn vorspringend. Patellarreflexe vorhanden, Facialisreflexe wegen des beständigen Schreiens nicht auslösbar. Mundhöhlenschleimhaut bläulich, Rachen o. B. Der Brustkorb ist stark vorgewölbt.

Herz: Grenzen rechts Sternalrand, links 1 Querfinger außerhalb der Mammille, oben ca. 3. Rippe. Man hört ein feines sausendes systolisches Geräusch über allen Ostien, vielleicht an der Spitze etwas lauter als an der Basis. Puls regelmäßig, mittelkräftig. Das Röntgenbild zeigt ein sehr großes Kugelherz nach Art der perikarditischen Exsudate ohne sichtbaren Aortenschatten. Es ist mitral konfiguriert.

Lungen: rechts vorn und über beiden Achselhöhlen ist der Schall etwas gedämpft; man hört etwas brummende Rasselgeräusche, kein feineres Rasseln. Der Leib ist gespannt, die untere Lebergrenze steht $1\frac{1}{2}$ Querfinger unterhalb des rechten Rippenbogens. Milz nicht palpabel.

Klinische Diagnose: Angeborener Herzfehler.

Bis zum 10. III. hat das Allgemeinbefinden eine bedeutende Verschlechterung erfahren. Die Nahrungsaufnahme ist schlecht, das Kind ist sehr unruhig, die Atmung schnappend unter Mitbewegung der Unterkiefer. Rechts vom rechten Sternalrand befindet sich neben der Herzdämpfung eine weitere Dämpfung, die bis zur rechten Mamillarlinie reicht. Das systolische Geräusch ist jetzt etwas stärker oberhalb der Spitze. Der 2. Spitzenton ist rein, ebenso die Töne an der Basis; 2. Pulmonalton nicht verstärkt.

Am 11. III. mittags erfolgt der Exitus.

Die am 14. III. vorgenommene Sektion (Prof. Dr. L. Pick) ergab außer einer eitrigen Bronchitis und Pneumonie beider Unterlappen sowie akuter parenchymatöser Degeneration der Nieren, Stauungsleber und Stauungsmilz folgenden

Herzbefund.

Das Herz ist wesentlich größer als die Faust der Leiche, die Aorta (Abb. 1 Ao.) entspringt an der vorderen und linken, die Pulmonalis (Abb. 1 A. pu.) an der hinteren und rechten Seite der Herzbasis. Zwischen beiden verläuft als sagittal gestellter Strang der verschlossene Ductus Botalli (Abb. 1 D. B.) von der Stärke eines Gänsefederkiesels von der Hinterwand der Aorta zur Vorderwand der Pulmonalis; seine Mündung, die dicht unterhalb des Abganges der Arcusgefäße liegt, wird durch eine seichte Grube in der Aortenwand deutlich markiert. Der Sulcus longitudinalis anterior (Abb. 1 S. l. a.) und posterior läßt äußerlich eine Trennung der beiden Ventrikel erkennen, indessen ist die Interventrikularfurche seichter als gewöhnlich. Der Sulcus coronarius zeigt keine Abweichung von der Norm. Die Lungen- und Hohlvenen (Abb. 1 Vv. pu. s.; V. c. s.) münden an normaler Stelle.

Herzansicht von vorn (Abb. 1): Vorhofsanteil $6 : 3\frac{1}{2}$, Kammeranteil $7 : 5\frac{1}{2}$ cm. Oben rechts sieht man das rechte Atrium mit dem sehr großen Herzohr (Abb. 1 r. Vo. m. Ho.), dessen Länge $2\frac{1}{2}$ cm beträgt und das mit seiner Spitze fast die Aorta (Abb. 1 Ao.) berührt. Dann folgt nach links die Aorta (Abb. 1 Ao.), und noch weiter links, aber über 2 cm dorsalwärts liegend, sieht man den linken

Anteil des Atrium sinistrum mit dem nach vorn weisenden, 1,3 cm langen Herzohr (Abb. 1 l. Vo. m. Ho.). Die Herzspitze liegt links vom Sulcus longitudinalis anterior.

Herzansicht von hinten: Man sieht deutlich die Größenunterschiede beider Atrien: rechts $5\frac{1}{2} : 4\frac{1}{2}$, links $3\frac{1}{2}$ cm; 3. Auf der Gesamtansicht nimmt der rechte Vorhof ca. $\frac{2}{3}$ der Hinterfläche ein. Die Vena cava superior mündet oben

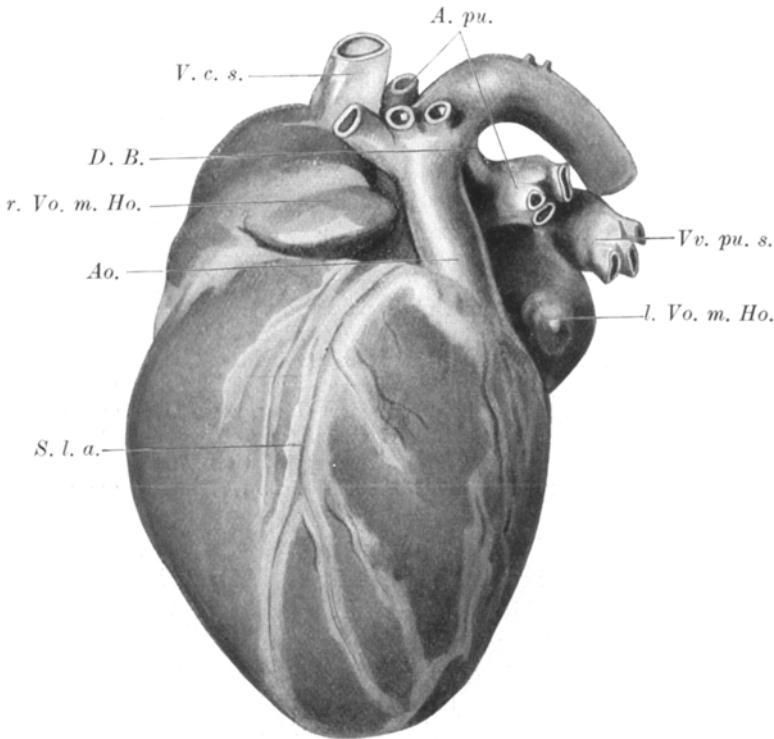


Abb. 1. Herzansicht von vorn.

V. c. s. = Vena cava superior; r. Vo. m. Ho. = rechter Vorhof mit Herzohr; S. l. a. = Sulcus longitudinalis anterior; l. Vo. m. Ho. = linker Vorhof mit Herzohr; A. pu. = Arteria pulmonalis; Ao. = Aorta; D. B. = Ductus Botalli; Vv. pu. s. = Venae pulmonales sinistae.

links hart am Vorhofsseptum (Abb. 1 u. 2 V. c. s.), die Vena cava inferior unten links und auch dicht am Septum. Die Mündungen der Pulmonalvenen liegen für die rechtsseitigen rechts hinten oben, für die linksseitigen links hinten unten.

Atrien (Abb. 2): Die rechte Vorhofshöhle ist äußerst geräumig. Maße: $3\frac{1}{2}$ (Cava superior bis zur Atrioventrikulargrenze): 4 cm. (Cava inferior bis zum Anfang der Auricula dextra). Die Fossa ovalis zeigt vorn an ihrem Limbus zwei kleine längsovale Öffnungen (Abb. 2 F. o. m. L.), durch die man in das linke Atrium gelangt. Die eine Öffnung liegt etwas höher; sie ist kleiner, etwa für eine mittlere Sonde eben passierbar; die zweite Öffnung ist tiefer und weiter nach vorn gelegen, sie ist ca. doppelt so weit. — Das linke Atrium ($2\frac{1}{2} : 1\frac{1}{2}$ cm) entspricht hinsichtlich seiner geringen räumlichen Ausdehnung im Vergleich zum rechten Atrium dem oben beschriebenen Größenunterschiede zwischen beiden. Ein kleines Grübchen

an der linken Atrioventrikulargrenze entspricht dem atretischen Ostium venosum sinistrum.

Ventrikel: Die äußerlich scheinbar getrennten Ventrikel erweisen sich als eine gemeinsame Ventrikelhöhle, die auch nicht die geringste Andeutung eines Septum ventriculorum erkennen läßt (Abb. 2). Die Länge vom rechten Atrium bis zur Herzspitze beträgt 4 cm, die größte Breite 5,2 cm. Der Abschluß gegen das rechte Atrium wird durch eine dreizipflige Klappe bewirkt. Man kann einen vorderen, einen hinteren und einen rechten Papillarmuskel unterscheiden, dementsprechend sind eine linke oder mediale (Abb. 2 C. m.), eine rechte vordere (Abb. 2 C. d. a.) und eine rechte hintere (Abb. 2 C. d. p.) Klappe vorhanden. Sämtliche Papillarmuskeln liegen, auf den Sulcus interventricularis bezogen,

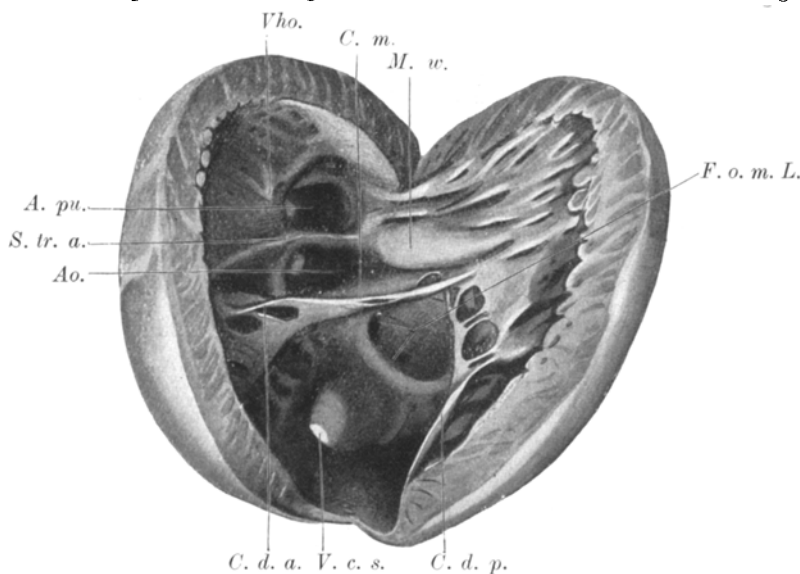


Abb. 2. Herz durch einen Frontalschnitt eröffnet, Ansicht von der Spitze gegen die Basis. V. c. s. = Vena cava superior; F. o. m. L. = Foramen ovale mit Löchern; C. d. a. = rechtes vorderes Tricuspidalsegel; C. d. p. = rechtes hinteres Tricuspidalsegel; C. m. = mediales (linkes) Tricuspidalsegel; Vho. = Ventrikelhöhe; A. pu. = Arteria pulmonalis (Ostium); Ao. = Aorta (Ostium); S. tr. a. = Septum trunci arteriosi; M. w. = Muskelwulst, ausgehend vom hinteren Papillarmuskel, der das Ostium venosum sinistrum von unten her verschließt.

rechts von diesem. Klappenapparat und Papillarmuskel entsprechen also der Norm. Abweichend sind lediglich die Größenverhältnisse insofern, als hier das mediale Segel am größten statt am kleinsten und das hintere rechte rudimentär ist, statt in seiner Größe zwischen dem erstgenannten und dem vorderen zu stehen. Ob eine relative Insuffizienz der Tricuspidalis vorliegt, ist nicht mehr mit Sicherheit festzustellen. Die Bicuspidalis fehlt vollkommen. Vom hinteren Papillarmuskel zieht ein Muskelwulst (Abb. 2 M. w.) links an der medialen Tricuspidalklappe (Abb. 2 C. m.) vorbei gegen das Septum trunci arteriosi hin (Abb. 2 S. tr. a.). Wenn man von dem oben erwähnten Grübchen am Boden des linken Atriums nach dem „linken“ Ventrikel weitergehen könnte, würde man auf diesen Muskelwulst stoßen, der somit das Ostium venosum sinistrum von unten her verschließt.

Das arterielle Ostium, gemessen von der Spitze der Herzhöhle bis zum Septum trunci, ist $4\frac{1}{2}$ cm von der Herzspitze entfernt. Das Septum trunci (Abb. 2 S. tr. a.)

verläuft von hinten und links nach vorn und rechts bei relativ geringer Abweichung von der Sagittalebene. Die Aorta (Abb. 2 Ao.) besitzt eine vordere und etwas nach links gerichtete Semilunarklappe und zwei hintere, eine rechte und eine linke, hinter denen die Kranzgefäße entspringen. An der Pulmonalis (Abb. 2 A. pu.) findet sich eine vordere, ein wenig nach rechts gerichtete, eine linke etwas nach vorn gerichtete und eine hintere Semilunarklappe.

Anatomische Diagnose des Herzbefundes: Atresie des linken venösen Ostiums, vollständiger Ventrikelseptumdefekt, korrigierte Transposition der großen Gefäße, zwei Öffnungen am Limbus foraminis ovalis. (Geschlossener Ductus Botalli.)

Die Kreislaufsverhältnisse an diesem Herzen liegen also folgendermaßen: Durch die Hohlvenen gelangte das venöse Blut in das rechte Atrium, wo es sich mit dem arteriellen Blute mischte, das dem linken Vorhof durch die beiden Löcher am Limbus foraminis ovalis (Abb. 2 F. o. m. L.) entströmte. Das gemischte Blut gelangte dann durch das rechte venöse Ostium in die einheitliche Ventrikelhöhle (Abb. 2 Vho.), aus der es durch Pulmonalis und Aorta das Herz wieder verließ. Obgleich das Lumen der Pulmonalis durchaus normal ist, konnte es doch nur einen verhältnismäßig geringen Anteil des Kammerinhaltes aufnehmen, weil die an sich kleinen Löcher am Foramen ovale nur wenig Abströmungsmöglichkeit für das Lungenblut boten und weil ferner der geschlossene Ductus Botalli kein Blut aus der Pulmonalis der Aorta zuführen, d. h. die Pulmonalis entlasten konnte. Letzten Endes führte dieser Zustand also außer der Blutüberfüllung des kleinen Kreislaufes zur allgemeinen Aufstauung des venösen Blutes im großen Kreislauf. Morphologisch haben wir es mit einem Cor triloculare biatriatum, einem Amphibienherzen, zu tun; funktionell müssen wir es jedoch noch eine Stufe tiefer stellen, es als Cor biloculare ansprechen und daher dem Fischherzen gleichsetzen.

Es erhebt sich nunmehr die Frage nach der Genese des Defekts bzw. der Defekte. Die grundlegende Arbeit Rokitsanskys „Über die Defekte der Scheidewände des Herzens“ hat in Verbindung mit den darauf fußenden Untersuchungen anderer Autoren, vor allem von His und Born, endgültige Klarheit über die entwicklungsgeschichtlichen Verhältnisse der Kammerscheidewand geschaffen. Um Bekanntes nicht zu wiederholen, sei deshalb auf Herxheimers Bearbeitung der Herzmißbildungen in Schwalbes „Morphologie der Mißbildungen usw.“ hingewiesen. Es bleiben also nur die individuellen teratologischen Einzelheiten unseres Falles zu besprechen. Da wäre zunächst die Möglichkeit eines entzündlichen Ursprunges der Mißbildung auszuschalten. Könnte nicht vor allem die Atresie des linken venösen Ostiums eine entzündliche Basis haben? Dilg weist einmal mit Recht auf die fast unüberwindlichen Schwierigkeiten hin, die die pathologisch-anatomische Diagnostik der Herzmißbildungen beim längeren Fortbestehen des

extrauterinen Lebens erfährt, weil solche Herzen, vielleicht als ein *Locus minoris resistentiae*, leicht endokarditischen Einflüssen unterliegen. Hier liegen die Verhältnisse insofern günstiger, als eine post-embryonale Endokarditis zum mindesten noch Reste der Mitrals an dem ursprünglich vielleicht nur wenig mißbildeten Ostium venosum sinistrum erkennen lassen müßte. Die Mitrals fehlt aber gänzlich. Außerdem verlangt Herxheimer für eine entzündliche Genese den Nachweis entzündlicher Veränderungen auch an anderen Stellen; gleichzeitig vorhandene Mißbildungen dagegen sieht er als beweisend an für die Entstehung des Defektes selbst auf Grund einer Entwicklungshemmung. Und das trifft hier ohne Frage zu.

Was nun zunächst den völligen Mangel der Kammerscheidewand anbelangt, so ist darüber Folgendes zu sagen. Unmittelbar nach Beginn der Vorhofsseptumanlage, „die auf den 21. Tag angesetzt werden kann“, erfolgt auch die erste Anlage des Ventrikelseptums, so daß die teratogenetische Terminationsperiode seines völligen Fehlens etwa in den Beginn der 4. Woche zu verlegen wäre (Lit. 6, S. 361). Die Anlage des Septum trunci erfolgt ungefähr um dieselbe Zeit. Demnach muß sein Fehlen — *Truncus communis persistens* — auch in die 4. Woche datiert werden, während eine falsche Anlage desselben noch etwas später erfolgen könnte, bis zur 7. bis 8. Woche (ebenda, S. 362). Im vorliegenden Falle handelt es sich nur um eine solche verkehrte Anlage (Abb. 1 Ao., Abb. 2 S. tr. a.), indessen gibt Herxheimer selbst zu, daß auch ein großer Teil der falsch angelegten Truncussepten von der allerersten Anlage seinen Ursprung nimmt (S. 362). Halten wir diese beiden Tatsachen zusammen, so ergibt sich, daß die Ursache der Mißbildung in unserem Falle in den Beginn der 4. Woche zu verlegen ist. Über ihre Art ist damit natürlich ebensowenig gesagt, wie es erwiesen ist, daß zwischen der Ausbildung des Kammerseptums einerseits und der des Truncusseptums auf der anderen Seite irgendein Zusammenhang besteht. Dieser Zusammenhang wird überhaupt geleugnet. Schon Rathcke hat gezeigt, daß die Teilung des Truncus arteriosus sich vollkommen selbständig und unabhängig von anderen Vorgängen vollzieht. Auf demselben Standpunkt steht Herxheimer: „Die Scheidung in zwei Kanäle (Aorta und Pulmonalis) ist ganz unabhängig von der Bildung des Kammerseptums im Truncus arteriosus selbst vor sich gegangen.“ Dasselbe trifft sinngemäß zu auf das Verhältnis von Transposition der großen Gefäße und Kammerseptumdefekt. In einer älteren Arbeit, nämlich aus dem Jahre 1857, „Über die Transposition der aus dem Herzen hervortretenden großen Arterienstämme“ wirft H. Meyer (Zürich) die Frage auf, ob das Offenbleiben des Septum ventriculorum abhängig ist von dem Fehler der Transposition der Arterienstämme. Er kommt auf Grund der Tatsache, daß

Tabelle I. Teratogenetische Atresien

Beobachter	Alter	Ge- schlecht	Rechter Vorhof	Linker Vorhof	Septum atrio- rum	Fora- men ovale	Ostium venosum dextrum	Trien- spidal.	Ostium venosum sinistrum	Bicus- pidalis	Rechter Ven- trikel
1. Rokitansky	12 Tage	♀	—	—	—	offen	—	—	ver- schlossen	—	—
2. Ritter von Rittershain	—	—	—	—	—	—	—	—	ver- schlossen	—	—
3. Meckel	22 Jahre	♂	—	—	—	offen	—	—	ver- schlossen	—	—
4. Glas	9 Jahre	♂	ver- größert sehr weit	eingeschrumpft	—	offen	—	—	ver- schlossen	—	—
5. Hasse- Förster	—	—	sehr weit	—	—	offen	—	—	ver- schlossen	—	—
6. Jost	7 Tage	♀	—	sehr eng	—	offen	normal weit	—	ver- schlossen	—	—
7. Thérémín	2 Tage	♂	—	sehr klein 2 rechte) 1 linke) Pulmo- nalvene	—	ge- schlos- sen	—	—	ver- schlossen	fehlt	ge- räumig
8. Spolverini- Barbieri	40 Tage	♂	—	—	—	fast ge- schlossen	relative Insuffi- zienz	—	ver- schlossen	fehlt	—
9. Volbeding	totge- boren	—	—	—	Lumen von 8 mm Durch- messer	—	weit	—	ver- schlossen	—	dila- tiert u. hyper- tro- phisch
10. Hedinger	56 Jahre	♀	stark erweitert	—	3 große Öff- nun- gen	—	ver- schlossen (!)	fehlt	offen (!)	3 Klap- pen	—
11. Ström	3 Jahre	♂	—	—	—	offen	—	—	ver- schlossen	—	—

in vielen Fällen durch das Foramen ovale die Ausgleichung der Füllungsgrade beider Herzhälften schon hinlänglich vermittelt wird zu dem Schluß: „Die Notwendigkeit des Offenbleibens des Septum ventriculorum ist in den Fällen einer Transposition der Arterienstämme nicht gegeben“; in der Tat ist, wie er hinzufügt, bei dieser Gefäßursprungsanomalie auch häufig das Septum ventriculorum geschlossen. Ohne

am linken venösen Ostium.

Linker Ventrikel	Septum ventriculorum	Ostium aorticum	Ostium pulmonale	Aorta	Pulmonalis	Ductus Botalli	Sonstige Bemerkungen
—	fehlt	Atresie	sehr weit	Hypoplasie	—	schrumpfend	akzessorischer rechter Bronchus
—	—	—	—	—	—	—	lag mir nicht im Original vor.
—	fehlt	korrigierte Gefäßtransposition (?)		—	Stenose	verschlossen	Ursprungsanomalie der linken Vertebralis; Zwerg, keine Pubertät; Hyperämie d. Organe.
—	fehlt	Gefäßtransposition		aus dem rechten Ventrikel	—	verschlossen	
—	fehlt	korrigierte Gefäßtransposition		—	—	offen	
isteine mit Endothel überzogene Fissur ist ein Divertikel des rechten Ventrikels	dreieckiger Defekt	2 Klap- pen	—	Stenose nach Abgang der Anonyma	—	verschlossen	Labium leporinum, Wolfsrachen, Aplasia renis sin. Uterus bilocularis.
	defekt	—	weit, 2 Semi-lunarklap- pen	aus dem rechten Ventrikel	—	offen	
rudimentär	erbsengroßer nach links abgewichener Defekt	—	—	aus dem rechten Ventrikel	—	sehr eng	
—	defekt (an typischer Stelle)	eng	—	aus beiden Ventrikeln, Verlaufsanomalien	—	offen	
—	fehlt	Gefäßtransposition		—	—	verschlossen	Es besteht Situs inversus der Herzkammern Endocarditis foetalis et verrucosa recurrens.
—	fehlt	—	Stenose	—	—	—	Hyperämie von Leber, Niere Milz.

auf die später erfolgte Richtigstellung dieser Ansichten näher einzugehen, ergibt sich aus ihnen jedoch in Übereinstimmung mit den neueren Autoren, daß Kammer- und Truncusseptum in ihrer Anlage und Ausbildung nicht voneinander abhängig sind. Die einzige Beziehung zwischen ihnen im frühembryonalen Leben besteht eben darin, daß ihre erste Anlage fast gleichzeitig erfolgt und daß deshalb die Ursache

ihrer Mißbildung im vorliegenden Falle nur aus dieser ihrer gleichzeitigen Entwicklung herzuleiten ist.

Wesentlich schwieriger ist nun die Beurteilung der Atresie des linken venösen Ostiums. Und wiederum fragt es sich, ob wir es hier mit einem zufälligen Zusammentreffen mehrerer Defekte zu tun haben oder ob zwischen ihnen ein Abhängigkeitsverhältnis besteht und welches dieses bejahenden Falles sein würde. Die Kasuistik der kongenitalen Atresien am linken venösen Ostium bei *Cor triloculare biatriatum* ist recht gering. In der an derartigen Beiträgen und Angaben reichhaltigen Arbeit von Herxheimer finden sich nur 9 hierher gehörende Fälle. Dazu kommt noch der nach jener Arbeit veröffentlichte Fall von Hedinger und ein von Glas zitierter Fall, den ich nach dem Obduzenten Ström benannt habe. Diese 11 Fälle sind in vorhergehender Tabelle I zusammengestellt:

Zum Vergleich folgen, gestützt auf die Herxheimerschen Angaben, tabellarisch die teratogenetischen Atresien des rechten Ostium venosum.

Tabelle II. Teratogenetische Atresien am rechten venösen Ostium.

Beobachter	Alter	Septum atri- orum	Fora- men ovale	Ostium venosum dextrum	Septum ventri- culorum	Ostium aorti- cum	Ostium pulmonale	Aorta	Sonstige Bemerkungen
1. Kreysig	1 Monat	—	offen	ver- schlossen	2 Defekte	Transposition		kein Isthm.	Situs inversus, Milzmangel, Hasenscharte, Kieferspalte
2. Vrolik	9 Jahre	—	offen	ver- schlossen	ganz rudi- mentär	—	—	—	
3. Nuhn	$\frac{1}{2}$ Jahr	sehr defekt	offen	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
4. Valleix	1 Monat	—	offen	ver- schlossen	rudimen- tär	—	2 Semi- lunar- klappen	—	
5. Peacock	9 Jahre	—	offen	ver- schlossen	ganz rudi- mentär	unvollkommene Transposition		—	
6. Kelly	$\frac{1}{2}$ Jahr	—	offen	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
7. Chapotot	2 Jahre	sehr defekt	—	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
8. Gelpke	27 Jahre	sehr defekt	—	ver- schlossen	fehlt	Transposition (Co- nus aorticus bildet einen III. Ventr.)		—	
9. Aschoff- Schreiber	2 Jahre	—	offen	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
10. Kühne (1)	$\frac{1}{2}$ —1 Jahr	—	offen	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
11. Kühne (2)	$\frac{1}{2}$ —1 Jahr	fehlt fast ganz	offen	ver- schlossen	defekt	—	—	—	
12. [Hiffe]	—	—	—	ver- schlossen	defekt	—	—	—	

Die Frage nach der speziellen Genese solcher Ostien-Mißbildungen wurde in früheren Zeiten kaum aufgeworfen. Meckel beschäftigt sich in seiner 1815 erschienenen Arbeit hauptsächlich mit den Folgezuständen, wobei an erster Stelle die Cyanose steht. Glas (1867) beurteilt seinen Fall (Tab. I, 4) wie folgt: „Dieses Herz scheint sonach eine ursprüngliche und primäre Hemmungsbildung bei der Scheidewand der Ventrikel zu sein.“ Schon 1861 hatten Hasse und Förster einen Fall (Tab. I, 5) mitgeteilt, der in mancher Beziehung dem unserigen ähnlich ist. Dort wird besonders der Abschluß des linken venösen Ostiums durch einen Muskelwulst, wie ich ihn oben auch beschrieben habe, hervorgehoben und daraus gefolgert: „Diese Mißbildung kann nicht auf eine entzündliche Stenose zurückgeführt werden, da die erwähnte abnorme Scheidewand zwischen Vorhof und Ventrikel nicht die Textur einer verwachsenen Klappe, sondern einer muskulösen, auf beiden Seiten mit normalem Endokardium überzogenen Scheidewand hat. Es muß also hier in sehr früher Zeit eine abnorme Verwachsung des Randes der Ostien selbst stattgefunden haben, ehe noch eine Klappe gebildet war“ (Lit. 4, S. 144). Dem eben zitierten Glasschen Urteil schließt sich Rokitsansky (1875) im großen und ganzen an, wenn er sagt: „Die völligen Kammerseptumdefekte sind ... als das Ergebnis umfassender Hemmung der Entwicklung zu betrachten, für die sich nach Peacock keine Ursache auffinden läßt. ... Indessen verdienen immerhin die mitgeteilten Anomalien, zumal anomale Stellung der arteriellen Gefäßstämme, Stenose oder Atresie der Ostien (Tab. I, 1), Persistenz des Truncus arteriosus Berücksichtigung, wenngleich sie zu einer genügenden Erklärung nicht ausreichen, da ja neben ihnen sehr häufig vorgeschrittene Septumbildungen vorkommen.“ Jedenfalls scheint danach Rokitsansky wenigstens bei gewissen Formen der Septumdefekte die Atresien des Ostium venosum sinistrum in ein ätiologisches Verhältnis bringen zu wollen. Eine ähnliche Auffassung vertreten Spolverini und Barbieri (s. Tab. I, 8): „Wie man sieht, ist keiner von den beschriebenen Fällen wirklich typisch, auch wenn man die nächststehenden, wie die von Jost (Tab. I, 6) und Thérémín (Tab. I, 7), betrachtet. Am typischsten ist immerhin der von uns mitgeteilte Fall, ... da er weder Anomalien der Herzklappen, noch Aorta- oder Pulmonalstenose aufweist. Alle anderen von uns konstatierten Alterationen sind nur eine notwendige Folge des Hauptfehlers: der Atresie der Mitralis. Mit ihr hängen zusammen: die mangelhafte Entwicklung des linken Herzens, die Abweichung des Ventrikelseptums nach links, die abnorme, aber notwendige Verbindung der Aorta mit dem rechten Ventrikel.“

Nun steht es außer Zweifel, daß — Lebensfähigkeit vorausgesetzt — schon aus rein mechanischen Gründen eine Atresie der venösen Ostien, sei es nun des linken oder des rechten, mit einem Ventrikelseptum-

defekt grundsätzlich kombiniert sein muß (vgl. dazu die Tab. I u. II und Hasse-Förster: „Stets fehlt fast das ganze Septum der Ventrikel . . .“, S. 144). Ist das venöse Ostium, in unserem Falle das linke, verschlossen, so würde, wenn das Ventrikelseptum komplett ausgebildet wäre, die linke Herzkammer vollkommen aus der Zirkulation ausgeschaltet sein; danach würde also in den aus ihr entspringenden Hauptgefäßstamm — sei es nun die Aorta oder bei vollständiger Transposition die Pulmonalis — kein Tropfen Blut gelangen. Wird also in frühembryonalen Stadium das linke venöse Ostium atretisch, so wirkt die Hämodynamik der Entwicklung des Septums entgegen, aber das nur bis zu einem gewissen Grade; denn es fragt sich nämlich, wie groß auf der einen Seite der Septumdefekt sein muß, oder besser gesagt, wie klein er sein kann. Im Falle Spolverini-Barbieri war er erbsengroß, demnach wohl sicher die Folge der Atresie. In unserm Falle hingegen ist keine Spur eines Ventrikelseptums vorhanden. Mechanische Gründe als Folgen der Atresie rechtfertigen diesen exzessiven Zustand nicht, denn es geht eben auch anders, wie der Fall von Spolverini-Barbieri lehrt. Da nun auf der anderen Seite solche totalen Septumdefekte auch ohne Atresien der venösen Ostien einhergehen können, so ist die erwähnte Glassche Auffassung unhaltbar, und es muß mithin im vorliegenden wie im Glasschen Falle, wie überhaupt in allen anderen Fällen, in denen das Lebensminimum des Septumdefektes überschritten wird, ein Abhängigkeitsverhältnis zwischen der Atresie und dem Septumdefekt und endlich auch der Gefäßtransposition (vgl. oben) abgelehnt werden. Es kann deshalb an dieser Stelle unter Einbeziehung der venösen Atresie und des totalen Septumdefektes noch einmal wiederholt werden, was schon oben über die Beziehung zwischen dem Septumdefekt als solchem und der korrigierten Transposition gesagt wurde: die einzige Beziehung zwischen ihnen im frühembryonalen Leben besteht eben darin, daß ihre erste Anlage fast gleichzeitig erfolgt und daß deshalb die Ursache ihrer kombinierten Mißbildung in unserm Falle diesem zeitlichen Umstande zuzuschreiben ist.

Zum Schluß noch ein Wort über die mutmaßliche Entstehungsursache der Atresie. Kühne (nach Wieland) glaubt, sie aus einer übermäßigen Wucherung des Endothelüberzuges an der Atrioventrikulargrenze und den Endokardkissen in Verbindung mit einer seitlichen Verschiebung des Ohrkanales erklären zu können. O. de la Camp jedoch behauptet das Gegenteil, indem er ausführt, daß „ein reiner Fall von Atresie, der sich auf eine Entwicklungshemmung am Mitralostium entsprechend einer Anomalie der am Canalis auricularis stattfindenden Wachstumsvorgänge begründet, nicht existiert“. Herxheimer beantwortet die Frage nicht. Sie muß in der Tat noch offen bleiben.

Ergebnis: Die aus einer Atresie des linken venösen Ostiums, einem totalen Septumdefekt und korrigierter Gefäßtransposition bestehende Herzmißbildung muß aus einer in ihrem Wesen noch unbekannten schädigenden Einwirkung auf die Herzentwicklung erklärt werden, deren teratogenetische Terminationsperiode etwa in die 4. Woche des Embryonallebens zu verlegen ist. Während diese drei Mißbildungen koordiniert sind, ist der Defekt in der Vorhofsscheidewand als solcher eine Folge der linksseitigen venösen Atresie. Denn das extrauterine Leben ist natürlich nur unter diesen Umständen möglich. Daß die Herzentwicklung vor der 4. Woche einen ungestörten Verlauf genommen hat, beweist die normale Anlage des Sulcus interventricularis, der (vgl. Herxheimer) sich schon sehr frühzeitig und noch vor der 4. Woche ausbildet.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ de la Camp, O., Dtsch. Klinik **4**, 304. — ²⁾ Dilg, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **91**, 195. — ³⁾ Glas, Journ. f. Kinderheilk. **49**, 187. 1867. — ⁴⁾ Hasse - Förster, Försters Mißbildungen des Menschen, Jena 1861, Taf. 18. — ⁵⁾ Hedinger, Zentralblatt f. allgemeine Pathologie 1915. S. 529. — ⁶⁾ Herxheimer, Morphologie der Mißbildungen (Schwalbe) Bd. II. — ⁷⁾ Jost, Inaug.-Diss. Gießen 1896. — ⁸⁾ Meckel, Meckels Arch. **1**, 228. 1815. — ⁹⁾ Meyer-Zürich, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **12**, 381 ff. — ¹⁰⁾ Ratheke, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **42**, 474. — ¹¹⁾ Ritter v. Rittershain, Jahrbuch für Physiologie und Pathologie des ersten Kindesalters Bd. I, S. 70. 1868 (lag mir im Original nicht vor). — ¹²⁾ Rokitansky, Scheidewanddefekte des Herzens. Wien 1875. S. 91. — ¹³⁾ Spolverini - Barbieri, Jahrb. f. Kinderheilk. **56**, 472. 1902. — ¹⁴⁾ Thérémin, Étude sur les affections congénitales du cœur. Paris 1895. Nr. 106. — ¹⁵⁾ Volbeding, Inaug.-Diss. Halle 1881. — ¹⁶⁾ Wieland, Jahrb. f. Kinderheilk. **79**, Heft 3, S. 320 ff. 1914.
-