

(Aus dem Pathologischen Institut der I. Universitäts-Frauenklinik zu Berlin  
[Leiter: Prof. Dr. Rob. Meyer].)

**Ein Beitrag zur Frage der Herzmißbildungen an Hand eines Falles von kongenitaler Defektbildung im häutigen Ventrikelseptum und von gleichzeitigem Defekt in dem diesem Septumdefekt anliegenden Klappenzipfel der Valvula tricuspidalis.**

Von

Dr. med. Kurt Gutzeit, z. Zt. Jena,  
Assistent der Medizinischen Klinik.

(Mit 2 Textabbildungen.)

(Eingegangen am 22. November 1921.)

Außerordentlich reichhaltig und vielseitig ist die Literatur über die angeborenen Herzfehler, und doch ist sie für das Verständnis derselben namentlich im Hinblick auf den kausalen und genetischen Zusammenhang mit der embryonalen Entstehung des Herzens und seiner für die Herzfehler in Betracht kommenden Teile keineswegs erschöpfend. Das liegt wohl einerseits an der Unvollkommenheit unserer Entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungsmethoden, andererseits an dem verwickelten Aufbau des Septum ventriculorum und der Atrioventrikularklappen, und schließlich wohl an dem Umstände, daß die mannigfachsten Mißbildungen, die beschrieben wurden, teils aus Gründen von Beobachtungsfehlern, teils weil nicht eine, sondern eine Reihe von Wirkungen und Hemmungen zusammenspielten, sich tatsächlich nicht in ein unverrückbar festgefügtes Schema einfügen lassen. Es kann nur begrüßt werden, daß möglichst viele genau beobachtete und gut beschriebene Fälle der Literatur zugänglich werden. Jeder Fall, ist er früheren gleich oder ähnlich, vermag bisher bekannte Theorien über seine Entstehung zu stützen, ist er neuartig und noch nicht beobachtet, so kann er unsere Forschungen in neue Bahnen lenken.

Ich bin durch die Liebenswürdigkeit von Rob. Meyer, dem Leiter des Pathologischen Instituts der I. Frauenklinik der Universität Berlin, der mich zu dieser Arbeit anregte, an der Hand einer sehr seltenen Herzmißbildung, in der Lage, einen Beitrag zur Kenntnis der Anomalien des Septum ventriculorum und der Valvula tricuspidalis zu liefern.

Es handelt sich um einen Fall von Defektbildung im Septum membranaceum ventriculi mit embryonaler Wulstung und Verdickung, sowie Verkümmерung des diesem Defekt anliegenden Tricuspidalissegels und einer Spaltbildung in dem letzteren, Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens bei einer Schwäche des linken Ventrikels.

Von der Krankengeschichte ist leider nur sehr wenig bekannt, weil die Patientin erst wenige Tage vor ihrem Tode die gynäkologische Poliklinik zu einer Entbindung in Anspruch nahm.

Frau Ch. M., verheiratet, 26 Jahre alt. Letzte Regel am 18. II. 1919. Normaler Schwangerschaftsverlauf. Von früheren Krankheiten ist nichts bekannt. Blasensprung angeblich am 1. IX. 1919. Blutung am 13. IX. 1919; steht nach Opiumsuppositorien am 14. IX. 1919. Muttermund am 13. IX. 1919 geschlossen. Kindslage: rechte Fußlage. Beide Füße herabgestreckt. Wehenbeginn am 20. IX. 1919 9 Uhr. Blasensprung am 1. IX. 1919. Geburt am 22. IX. 1919 9 Uhr 40 Min. Placenta ist unvollständig. Herzfehler.

Verlauf der Geburt: Pituglandol, Lösung beider Arme, Veit-Smellie, Secale, Austastung und Entfernung einiger Placentarstücke in Äthernarkose. Befinden nach der Geburt gut.

25. IX. 1919. Wochenbett fieberfrei, ohne besondere Beschwerden.

Nachts 25./26. IX. 1919 drei Anfälle von Dyspnöe und Schweißausbruch. Beim dritten Anfall Exitus letalis.

Klinische Diagnose: Embolie oder akute Herzschwäche bei kongenitalem Herzfehler.

Aus dem Sektionsprotokoll konnte ich entnehmen:

Sektion am 26. IX. 1919.

Magere, blasse, mittelgroße Frau von sehr zartem Körperbau. Im Leib Serosa überall spiegelnd, feucht. Uterus über faustgroß mit blutigroter, rauher Innenfläche der Hinterwand (Placentarstelle). In der Uteruswand nichts Besonderes. Parametrien und Gefäße frei.

Lungen in geringem Grade blutreich, sonst o. B.

Herz: Linker Ventrikel schwach, enthält geringes Speckgerinnel. Rechter Ventrikel dilatiert, mit stark verdickter harter Muskelwand. Im Kammerseptum nahe den Klappen eine sehnige Partie mit glattwandiger Öffnung von ca. 1 cm Durchmesser. Die Umgebung des Loches, eben diese sehnige Partie, ist taschenförmig in den rechten Ventrikel eingebuchtet. Gerade gegenüber dem Loche ist an der anliegenden Stelle der Tricuspidalis ebenfalls ein Loch.

Diagnose: Kongenitaler Defekt im Septum ventriculi cordis und in der Valvula tricuspidalis. Hypertrophia et Dilatatio ventriculi dextri. Debilitas ventriculi sinistri.

#### Beschreibung des in Formalin gehärteten Herzens.

Das Herz hat an seiner Basis einen Umfang von 30 cm, seine Länge beträgt vom Ansatz der A. pulmonalis bis zur Spitze 10 cm, vom Ansatz der Aorta bis zur Spitze 13 cm. Die Herzspitze wird vom rechten Ventrikel gebildet. Von der vorderen bis zur hinteren Längsfurche mißt man über die Außenwand der linken Kammer 12,5 cm, über die Oberfläche der rechten Kammer 15,5 cm. Geringer subendokardialer Fettansatz, der über dem linken Ventrikel und über dem linken Vorhof sehr spärlich ist, über der rechten Kammer, besonders an ihrer rechten seitlichen Wand bis zu einer Stärke von 2—5 mm anwächst. Kranzgefäße zeigen geraden Verlauf und mittlere Füllung bei glatter spiegelnder Beschaffenheit

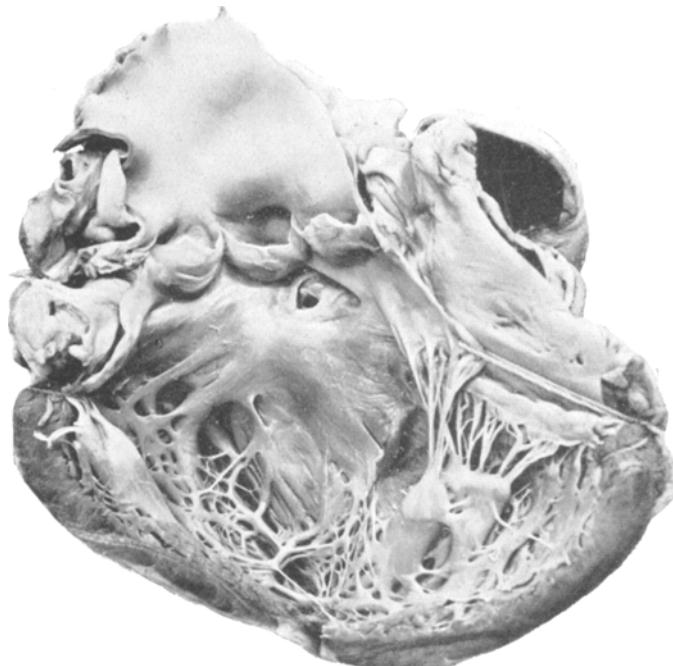


Abb. 1. Septumdefekt vom linken Ventrikel aus gesehen.

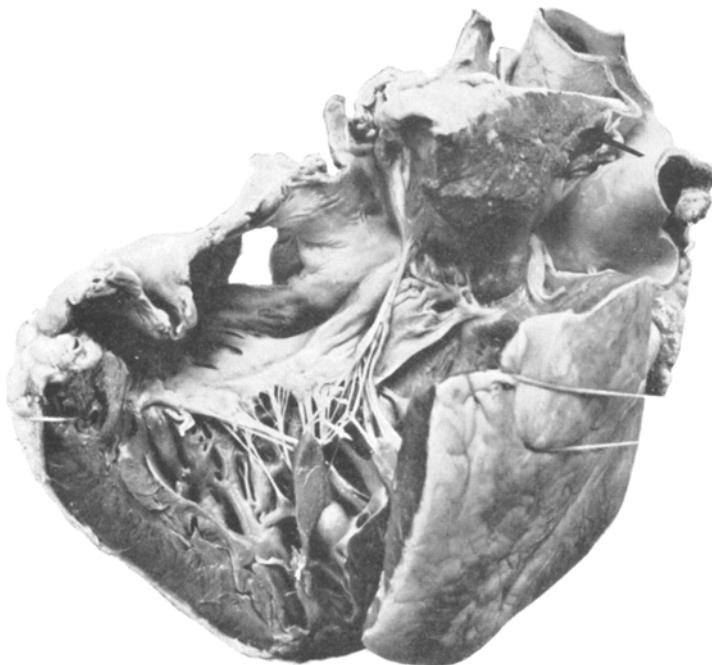


Abb. 2. Defekt im mittleren Segel der Valvula Tricuspidalis.

ihrer Innenwand. Die Muskulatur der linken Kammer hat an ihrer Spitze eine Dicke von 5 mm, am Ansatz der Mitralsegel eine Dicke von 7 mm. Vorhofsmuskulatur ist links dünn und zart, rechts kräftig entwickelt bis 4 mm stark. Der rechte Ventrikel hat eine stark entwickelte Muskulatur, die an der Spitze 1,0 cm, an der rechten Seitenwand 1,5 cm, an der Vorderwand des Conus pulmonalis 1,2 cm dick ist. Der rechte Vorhof ist gegen die Norm geweitet. Er ist  $4\frac{1}{2}$  cm tief, 6 cm hoch und  $4\frac{3}{4}$  cm breit. Die Papillarmuskeln des linken Ventrikels sind platt an die Wand gedrückt und haben sehnige Spitzen, die des rechten Ventrikels sind kräftig und rund. Die eröffnete Aorta ist unmittelbar über der Klappe 58 mm breit, weiter oben 50 mm breit. Innenwand ist glatt. Die eröffnete A. pulmonalis ist am Klappenteil 80 mm, weiter oben 98 mm breit und zeigt leicht erhabene gelbliche Streifung und Fleckung an ihrer Innenwand. Die Aorta steht etwas rechts und hinter der A. pulmonalis. Die Vereinigungsstelle der beiden die Öffnungen der Coronararterien tragenden Klappen entspricht genau der Vereinigungsstelle der rechten und der linken Pulmonalklappentasche. Der Annulus fibrosus rechts mißt 9,5 cm, links 12,5 cm. Die Segel der Aorten- und Pulmonalklappe sind glatt und spiegelnd, desgleichen die Segel der Bicuspidalis. Unter der hinteren und zum Teil unter der rechten Aortenklappe befindet sich ein ovaler Defekt in der Kammerscheidewand, der vorn und oben direkt am hinteren Abhang des rechten Aortensegels beginnt und hinten und oben durch eine 4 mm breite sehnige Membran von dem unteren konvexen Ansatz des hinteren Aortensegels geschieden ist. Der Defekt ist an allen Seiten sehnig begrenzt und liegt nach dem linken Ventrikel frei zutage, während er nach dem rechten Ventrikel zu durch den vereinigten Ansatz des herabhängenden medialen und hinteren Tricuspidalzipfels bedeckt ist. Der Defekt mißt vom linken Ventrikel aus von vorn nach hinten 1,6 cm und von oben nach unten 1,1 cm. In der Öffnung des Loches liegt der hintere Teil des medialen und der mediale Teil des hinteren Zipfels der rechten Atrioventrikularklappe gerade an der Stelle, wo beide Klappenzipfel miteinander verwachsen sind. Der mediale Zipfel ist außerdem mit der vorderen und vorderen-unteren sehnigen Begrenzung des Defektes, und der hintere Zipfel mit der hinteren und hinteren-unteren sehnigen Begrenzung verwachsen, so daß ihre Ansatzflächen den oben in seinen Maßen charakterisierten Defekt stark einengen. Nur der obere und obere-hintere Rand ist frei von jeder Verbindung mit dem atrioventrikulären Klappensegelapparat und bildet so den einzigen reinen Defektrand des Kammerseptums. Er ist scharf geschnitten und zart. Entsprechend seiner Lage setzen die vereinigten Atrioventrikularklappenzipfel im rechten Ventrikel höher am rechten Annulus fibrosus an und bilden nach unten hängend mit der sehnigen Membran, die die obere und obere-hintere Begrenzung des Kammerwanddefektes darstellt, eine 8 mm tiefe Tasche, in die man von der linken Kammer her mit einer Sonde am oberen Defektrand vorbei leicht hinein gelangen kann. In der rechten Kammer entspringt ein starker Papillarmuskel vom unteren Teil der vorderen Kammerwand, sowie ein schwächerer vom untersten Teil, da wo hintere und mediale Wand des Ventrikels ineinander übergehen. Ersterer gibt eine große Zahl dünnerer und dickerer, zum Teil nicht völlig von einander getrennter Sehnenfäden zum medialen Segel ab und ist durch ungefähr 10 dünne Sehnenfäden mit dem vorderen Segel verbunden; das hintere Segel erhält ca. 6 zarte Sehnenfäden von dem unteren Papillarmuskel und eine Reihe von Sehnenfäden von der mit starken Muskelbalken ausgestalteten hinteren Kammerwand. Das mediale Segel der Tricuspidalis ist schmal und dick, an seinem freien Rand 1,4 cm breit, in seiner Mitte und an seinem Ansatz 1,9 cm breit. Es zeigt an seinem Ansatz eine balkige Struktur, und zwar so, daß die Balken sich netzartig verflechten und zwischen sich in dem Klappensegel dünneren Stellen einschließen. In der Mitte des Klappenzipfels

bis zum Ansatz der Sehnenfäden zeigen die Balken eine parallele Längsrichtung, sind hier noch voluminöser und lassen zwischen sich dinnere durchscheinende Stellen erkennen. Unmittelbar unterhalb des hinteren Teils des Ansatzes des medialen Segels befindet sich genau gegenüber der Öffnung des Kammerwanddefektes ein ovales Loch zwischen zwei balkigen Verdickungen des medialen Segels mit einem Durchmesser von 1,6 cm zu 0,3 cm. Es hat einen allseitig scharfen Rand. Das hintere Segel setzt breit am Arcus tendineus an und zeigt im ganzen eine glatte spiegelnde Oberfläche bis auf einen kleinen Teil in seiner Mitte, wo dasselbe am Anfang der Sehnenfäden verdickt und höckrig ist. Das vordere Segel ist glatt und spiegelnd und erhält zarte Sehnenfäden vom starken oberen Papillarmuskel.

Betreffend die Entwicklungsgeschichte des Herzens verweise ich auf die Ausführungen, wie sie in dem Handbuch von Keibel-Mall gegeben sind, und werde im einzelnen im weiteren Verlauf der Darstellung auf Widersprüche in den Ansichten der Autoren aufmerksam machen.

Was zunächst die Defekte im vorderen Kammerseptum anlangt, so leitet sie Rokitansky aus mangelhafter Bildung des vorderen Schenkels des Ventrikelseptums ab; dabei hat nach Ansicht von Preiß die Unterscheidung von Defekten im hinteren und vorderen Teil des vorderen Septums keine Entwicklungsgeschichtliche Grundlage. Vielmehr bestimmen Bildungsmangel resp. Bildungshemmung solche lokalen und graduellen Unterschiede. Nach His sind solche Defekte der Ausdruck mangelhafter Wachstumstendenz des Bulbusseptums. Auch Fall 1 und 2 von Preiß mit völligem Kammerwanddefekt und geteilten arteriellen Ostien mit einem Muskelwulst an der vorderen Kammerwand weist bei der Tatsache, daß bei persistierendem Truncus meist ein großer vorderer Kammerwanddefekt vorhanden ist, wie in Preiß' Fällen 15 und 16, auf die Entstehung dieser beiden vorderen Septumanteile (Rokitansky) aus dem Truncusseptum hin. Auch für Harts Fall 5 paßt diese Bildungsart. Gegen diese Bildung spricht jedoch, abgesehen von dem nicht ganz eindeutigen Fall Buhls, außer anderen Wenners Fall 5, mit einem auf dem Kammerwanddefekt reitenden persistierenden Truncus bei gut entwickeltem vorderen Schenkel des Kammerseptums. Ähnlich, nur weniger ausgeprägt, ist sein Fall 6. Auch nach dem bei Vierordt zitierten Fall Ziegenspecks und dem Fall von Hyerneaux gehört ein Teil des vorderen Septumschenkels zum Kammerseptum und wird nicht vom Aortenseptum gebildet. Diese Tatsache, daß man das eine Mal bei persistierendem Truncus einen vollständigen vorderen Kammerwanddefekt, das andere Mal ein ausgebildetes vorderes Septum, ferner bei vollständiger Teilung des Truncus einmal ein vorderes Septum, ein andermal keins antrifft, stellen die apodiktischen Meinungen sowohl von Rokitansky einerseits, als auch von His und seinen Anhängern Preiß und Hart andererseits stark in Frage. Auch die Tatsache, daß es sich einmal um ganz kleine und hochsitzende Defekte (Fall 7-12 von Preiß, Fall 4 von Hart und

Fall 1 und 2 von Wenner), in anderen Fällen um große weit nach unten, vorn und hinten in die Pars membranacea hineinreichende Defekte handelt, wie in den Fällen 1—6 von Preiß, sowie in Wenners Fall 5, gibt für die Erklärung der Entstehung von Mißbildungen aus einem einzigen sein Ziel nicht erreichenden Septum zu denken. Auch Fall 4 von Wenner ist hierfür außerordentlich lehrreich: ein großer Defekt von Sanduhrform im vorderen Septumanteil, der weit nach hinten und vorn unten reicht. Wenner selbst deutet ihn als eine Kombination von Wirkungen durch mangelhaftes Wachstum des Aortenseptums und des Ventrikelseptums; und in der Tat hat diese Erklärung ganz besonders durch die Enge der Sanduhrform, an der man die nicht erfolgte physiologische Vereinigung der beiden in Betracht kommenden Septen vermutet, sehr viel Ansprechendes. Meines Erachtens sind auch viele der vorher erwähnten Fälle aus dem Wachstumsmangel eines und desselben Septum aorticum gar nicht zu erklären, weil nicht einzusehen ist, warum in einem Fall das Septum aorticum in seinem Wachstum weit oben unmittelbar unterhalb des Aortenostiums stehen bleiben und ein anderes Mal weit in den Ventrikeln hinabreichen sollte. Man muß so unbedingt in manchen Fällen auch eine Wachstums-hemmung des Septum inferius bei der Defektbildung als Erklärung heranziehen und annehmen, daß kleine Defekte direkt unterhalb des Aortenostiums auf einer Bildungshemmung des Aortenseptums, Defekte weit unterhalb des Aortenostiums auf einem Wachstumsmangel des Septum inferius und große Defekte, die von weit oben nach tief vorn und hinten reichen, auf einer mangelhaften Beteiligung sowohl des Aortenseptums als auch des Septum inferius an dem Kammerabschluß beruhen. Überhaupt halte ich es für richtig, sich nicht mit seinen Überlegungen an die bisher gebräuchliche Auffassung zu ketten, die einzelnen Septa, die zum Kammerabschluß dienen, würden physiologisch an einer ganz bestimmten Stelle ihr Wachstum beenden müssen infolge eines Reizes im Sinne eines Reflexes oder infolge verbrauchter Wachstumsenergie, und physiologisch lägen diese bestimmten Wachstums-endziele gerade so, daß eben noch eine Vereinigung der entgegenwachsenden Septa zustande käme. Ich glaube vielmehr nach kritischer Beurteilung der einschlägigen beschriebenen Fälle annehmen zu dürfen, daß normaliter jeder Septumanlage zu ihrer Entwicklung für die Vereinigung mit ihrem partnerischen Schenkel eine das unbedingt notwendige Maß überschreitende Wachstumsenergie innenwohnt, und daß dieses Plus an Energie auch nicht immer gleich, sondern stark variabel ist, so daß manchmal ein schnelleres und ausgedehnteres Wachstum, manchmal ein trägeres Wachstum resultiert, so daß die Vereinigung zweier zur Verbindung strebender Schenkel bald mehr nach dem einen, bald mehr nach dem anderen Schenkel zu gelegen ist, je nachdem

der eine oder andere Schenkel schneller wächst. Natürlich muß die aufgespeicherte Wachstumsenergie im Moment der Vereinigung zweier gegeneinander wachsender Schenkel sofort erlöschen. Eine Vereinigung fände auch eben noch statt, wenn das Plus an Wachstumsenergie den Septumanlagen fehlte. Geht die Wachstumstendenz in einem Schenkel jedoch über diesen eben noch physiologischen Nullpunkt hinweg ins Negative, so muß ein Defekt entstehen, wenn das Plus des anderen nicht ausreicht, um diesen mangelnden Wachstumsreiz zu kompensieren; nimmt auch noch der andere Schenkel an dieser Wachstums-hemmung teil, so muß sich der Defekt vergrößern und wird mehr nach der Richtung des Schenkels liegen, dessen Wachstumsenergie die kleinere ist. Die Meinungsunterschiede Borns, der den vorderen Septumschenkel weit nach oben wachsen läßt, so daß das Foramen interventriculare über dem Niveau der Atrioventrikularöffnungen liegt, und His', der das Endziel des Wachstums des Septum inferius viel tiefer annimmt, so daß das Foramen interventriculare niemals, auch nicht mit seinem oberen Rand über das Foramen atrioventriculare hinübersieht, be-stärken mich in meiner Auffassung. Es kann auch nicht wundernehmen, daß ich für diese Defektbildungen die Wirkung verschiedener Hemmungen annehme, ist es ja doch bekannt, daß sich mit einer Mißbildung gern auch andere teils an demselben, teils an anderen Organen vergesellschaften.

Ich komme nun zu den Defektbildungen im membranösen Teil des Ventrikelseptums. Rokitansky und andere nehmen für diese Defekte die entzündliche Genese in Anspruch. Wahrscheinlich spielt jedoch auch in vielen dieser Fälle eine primäre Verbildung der Pars membranacea eine Rolle. Das häufigste Vorstadium einer solchen Perforation der Pars membranacea ist das Aneurysma. Die prädisponierenden Momente hierfür sind nach Rokitansky: 1. Abnorme Größe der Pars membranacea, 2. hoher linksseitiger Druck, 3. Endokarditis. Das Zusammenwirken von 1 und 2 ist natürlich imstande, die Pars membranacea nach rechts auszubuchen. Hinsichtlich der Frage der primären Endokarditis (vgl. Buhl) bei Defekten der Pars membranacea scheint Rokitansky anzunehmen, daß das Aneurysma das Primäre ist, und die Entzündung sekundär auf diesem Locus minoris resistentiae entstanden sei. Hart betont diese Genese noch viel entschiedener, gestützt auf seine Fälle 7—9. Der Fall v. Krzywickis fügt sich besser in die Erklärung einer sekundären Endokarditis. Auch der Fall Kleins mit lokaler Arteriosklerose und Aneurysmabildung läßt nach Zahn eine sekundäre Ansiedlung von Bakterien vermuten. Merkel kann mit seiner Annahme, daß eine Endokarditis der rechten Atrioventrikular-lippe vor Ausbildung der Tricuspidalis der Grund für den Septum-defekt sei, unmöglich recht haben, wäre doch eine Endokarditis in so

frühem Entwicklungsstadium die sichere Ursache eines völligen Wachstumsmangels der Tricuspidalis. Sonach scheint Harts Ansicht, bei scheinbar entzündlicher Genese eines Defektes des Septum membranaceum mit Aneurysmabildung sei die Entzündung das Sekundäre, das Aneurysma das Primäre, zu Recht zu bestehen. Und man kann, wenn man nur den Begriff der Mißbildungen weit genug faßt, auch als primäre Ursache solcher Defekte eine Bildungshemmung der Pars membranacea annehmen. Die Größe der Pars membranacea sowie ihre Lage unterliegen ja außerordentlichen Schwankungen. v. Krzywicki hat große Dickenunterschiede und Gruber Verschiedenheiten in der Gewebsqualität gefunden. Die Variabilität der Gestalt und der Gewebsqualität ist schuld, daß die Pars membranacea eine schwache Stelle in der Herzscheidewand darstellt, und daß sie insuffizient werden kann. Im letzteren Fall halten ihre Fasern dem Druck des linken Ventrikels nicht stand, sondern weichen auseinander und ermöglichen so die Aneurysmabildung. Die Insuffizienz ist abhängig einmal von den Faktoren: Gewebsstruktur, Größe und Dicke der Pars membranacea und andererseits von dem Verhältnis des Druckes im linken Ventrikel zu dem Druck im rechten Ventrikel. Außer diesen Hemmungen, die sich auf die Gestalt und die Textur der Pars membranacea beziehen, gibt es aber gegen Rokitansky's Ansicht sicher auch primäre Hemmungs-mißbildungen der Pars membranacea ohne jedes Zeichen einer Entzündung. In diesen Fällen kommt auch ein Defekt zustande, der jedoch primär, nicht sekundär, d. h. nach anfänglich stattgehabter Bildung derselben durch Auseinanderweichen der Gewebsfasern entstanden ist.

Die Frage, ob es sich in unserm Fall um eine reine Mißbildung im Sinne einer Wachstumshemmung oder um eine fötale oder postfötale Endokarditis oder endlich um eine primäre Mißbildung mit aufgepfropfter Endokarditis handelt, harrt noch der Entscheidung.

In unserm Fall kann man eine primäre und sekundäre Endokarditis sicher ausschließen. Der scharfe und zarte Rand des Defektes, der Mangel einer Ausbuchtung nach rechts, das Fehlen jeglicher endokarditischer Überbleibsel am ganzen Klappenapparat, auch an dem etwas fötal verdickten medialen Zipfel der Tricuspidalis führen mich zu der Entscheidung, daß wir es mit einer reinen Hemmungs-mißbildung zu tun haben.

Ist nach Lindes die Pars membranacea der sich zuletzt bildende Teil des Truncusseptums und nach His die Vereinigungsstelle des letzteren mit dem Septum intermedium, so verlegen Born und Mall die Pars membranacea an die Vereinigungsstelle des hinteren Bulbus-septums mit dem oberen hinteren Rand des Ventrikelseptums. Tandler nimmt den Anschluß des rechten Endes der verschmolzenen Endokardkissen noch dazu, während Sato letzteres allein für die Bildung der Pars membranacea verantwortlich macht.

Ich halte dafür, daß alle diese erwähnten Teile am Schluß der Pars membranacea mitwirken, und daß der Grad der Beteiligung der einzelnen am Schluß des häutigen Septums ebenso wie beim Schluß des Foramen interventriculare und bei Bildung der vorderen Kammerscheidewand davon abhängt, in welchem Verhältnis die Wachstumsenergie der einzelnen Teile zu einander steht. Von diesen erwähnten Teilen scheint mir jedoch weitaus den größten und vor allem den mittleren und oberen Anteil das rechte Ende der verschmolzenen Endokardlippen an der Bildung der Pars membranacea zu nehmen, wie auch Sato bei seinen gewissenhaften Untersuchungen feststellen konnte, nur daß letzterer Autor die ganze Pars membranacea von diesem Teil der Endokardlippe gebildet wissen will. Ich glaube, daß gewöhnlich der vordere Teil des häutigen Septums durch Vereinigung des hinteren Teils des Truncusseptums mit dem oberen Rand des Ventrikelseptums, der hintere Teil durch Vereinigung des letzteren mit dem Septum intermedium und der mittlere Teil durch Zusammenschluß der rechten Endokardlippe mit dem Septum inferius zustande kommt. Diese Annahme, verbunden mit meiner oben gelegentlich der Schließung des vorderen Kammerseptums dargelegten Ansicht, daß infolge wechselnder, gewöhnlich das unbedingt notwendige Maß überschreitender Wachstumsenergie in der Anlage der Septen die Schließungsstellen der gegenüberliegenden wachsenden Septa in ihrer Lage variieren, erklären mir auch die allgemein anerkannte Tatsache, daß die Pars membranacea manchmal groß, manchmal klein angetroffen wird, und daß ihre Lage (teils unter der rechten, teils unter der hinteren Aortenklappe, in einigen Fällen direkt unter den Semilunarklappen liegend, in anderen von ihnen durch einen Muskelwulst getrennt) so außerordentlich variabel ist. In unserm Fall, wo insbesondere der obere und mittlere Teil des häutigen Septums fehlt, nehme ich eine Wachstumshemmung des rechten Endes der verschmolzenen Endokardlippen an. Ob überhaupt und in welchem Grade die anderen die Pars membranacea bildenden Teile an dieser Entwicklungshemmung teilnehmen, läßt sich nicht entscheiden; jedenfalls kann ihre Teilnahme an der Defektbildung nicht sehr ausgesprochen sein, weil der vordere, untere und hintere Rand des Septum membranaceum gebildet ist.

Bevor ich nun die Besprechungen über die Septumdefekte beschließe, muß ich noch kurz auf ihre Klassifikation eingehen.

Was die üblichen Einteilungen betrifft, verweise ich auf die Herxheimer'sche Darstellung in Schwalbes Morphologie der Mißbildungen. Von allen erscheint mir die Satosche Einteilung in ihrer Einfachheit die beste. Nur kann nach meinen früheren Ausführungen mit Berücksichtigung aller Faktoren, die zum Kammerseidewandschluß beitragen, nicht von einer „normal großen Anlage des Foramen interventri-

culare" die Rede sein, weil man dabei die Beteiligung des Septum inferius beim Kammerwandabschluß vollkommen unberücksichtigt läßt, und weil man dann irgendeinen bestimmten Punkt in der Entwicklung der gegeneinander wachsenden Septen sich willkürlich herausgreift. Das Wachstum der Herzabschnitte ist aber in dauerndem Fluß und die Wachstumstendenz gibt der Richtung des geringsten Widerstandes dauernd Raum, so daß die Norm in der Weitenanlage des Foramen interventriculare keineswegs einen allseits bekannten, anerkannten und feststehenden Befund darstellt. Vielmehr muß bei der Schließung des Foramen interventriculare auch das Septum inferius als wichtiges Element anerkannt werden. Schließe ich mich also der Hauptteilung Satos an, so möchte ich die Unterteile der II. Gruppe dahin geändert wissen, daß

1. die von oben herabsteigenden Septa (Septum intermedium, rechte Endokardlippe, Septum trunci), a) in ihrer Gesamtheit, b) einzeln, durch mangelhafte Wachstumsenergie nicht in der Lage sind, den Anschluß an das Septum inferius zu finden; daß

2. das Septum inferius insuffizient ist. Im 1. Falle resultieren kleine oder große ovale Defekte im obersten Teil der Kammerscheidewand, im 2. Fall Defekte, die durch einen Muskelwulst vom oberen Rand der Kammerscheidewand getrennt sind und tiefer liegen als die ersten. Schließlich wären noch zur Umfassung aller Möglichkeiten, und insbesondere der Kombinationen von 1 und 2 zu unterscheiden:

3. Defektbildungen, die dadurch entstehen, daß sowohl die von oben nach unten wachsenden Septa, als auch das Septum inferius insuffizient sind, so daß große Defekte von weit oben nach tief unten entstehen, die, je nachdem das rechte Ende der verschmolzenen Endokardlippen, das Septum intermedium oder das Truncusseptum zum größeren Teil daran beteiligt sind, mehr nach der Mitte, mehr nach hinten oder mehr nach vorn reichen.

Nun zur zweiten Defektbildung im mittleren Segel der Tricuspidalklappe. Die Entwicklungsgeschichte der Atrioventrikularklappen ergibt sich wieder aus den bekannten Darstellungen in Keibel-Malls Handbuch.

Bei den Mißbildungen am rechten Atrioventrikularostium und seinem Klappenapparat müssen wir uns vielmehr als bei den oben besprochenen Septumdefekten mit der Frage beschäftigen, ob es sich um reine Mißbildungen infolge von mangelhafter Wachstumsenergie handelt, oder ob eine fötale oder postfötale Endokarditis bei dem schließlich vorhandenen Effekt eine Rolle gespielt hat. Es ist ja bekannt, daß Entzündungen in fötalen Herzen besonders gern ihren Sitz im rechten Ventrikel haben.

Die kongenitale Insuffizienz der Tricuspidalis ist eine seltene Anomalie. Nur wenige Fälle sind in der Literatur beschrieben. Der älteste

ist der von Riecke mit völligem Mangel der Tricuspidalsegel, so daß Vorhof und Ventrikel nur durch einen ringförmigen Wulst von einander abgesetzt sind.

Den 2. Fall beschreibt Ebstein 1866. Bei ihm hängt vom Annulus fibrocartilagineus ein Sack in die Ventrikelsehle hinein, der nur lateral sich am Annulus inseriert und medial in das Endokard der Scheidewand übergeht. Vorderes und hinteres Segel der Tricuspidalis hängen in der Sackmembran zusammen und sind exzessiv ausgebildet. Das mediale Segel ist nur als ein kümmerlicher Rest vorhanden.

Marxsen, Mac Callum, Geipel und Schoenenberger beschreiben Fälle von mehr oder weniger starker Verbildung der Tricuspidalklappe. Auch der Fall von Malan gehört vielleicht hierher.

Die 3 Fälle von Heigel zeichnen sich dadurch aus, daß das vordere Segel am besten, das Scheidewandsegel am geringsten entwickelt ist.

Alle diese Fälle zeigen eine ausgesprochene Insuffizienz der Tricuspidalis durch großartige Verbildungen aller drei Segel. Zwei weitere Fälle sind unserm oben beschriebenen Fälle in gewissem Sinne ähnlicher, weil sie nur eine Verbildung des einen Scheidewandsegels aufweisen. Beide zeichnen sich außerdem durch einen Septumdefekt aus. Es sind das Preiß' Fall 6 und Harts Fall 4.

Der erste Fall — Preiß' Fall 6: Der rechte Kammerraum ist mäßig erweitert. Gegenüber dem vorderen Zipfel der Tricuspidalis besteht ein großer Defekt im Kammerseptum, derselbe ist 10 mm hoch und von vorn nach hinten 12 mm breit. Er wird begrenzt unten vom Ventrikelseptum, vorn vom linken Schenkel des Septum aorticum, oben zur kleineren vorderen Hälfte durch die rechte Hälfte der hinteren und durch die hintere Hälfte der rechten Semilunarklappe, zur größeren hinteren Hälfte durch den vorderen unteren Teil des Rahmens der Vorhofsscheidewand gebildet. Der letztere zieht frei gegen den Defekt hinab. Es ragt somit der Defekt nach rückwärts weit über das Aortenostium fast bis zur Mitte des Vorhofsseptums, folglich ist auch keine Pars membranacea vorhanden. Der vordere Zipfel der Tricuspidalis ist bedeutend verlängert und so wie der mediale Zipfel verdickt. Die aneinander grenzenden Hälften dieser beiden Klappenzipfel sind durch einige stark verdickte Sehnen an den rechten Rand des Defektes gehaftet und gegen den Defekt ausgebuchtet. Die Umgebung der Insertion dieser Sehnen zeigt geringe endokardiale Verdickungen, sonst, namentlich am wenig verengten Ostium der Lungenarterie ist kein Zeichen einer abgelaufenen Entzündung sichtbar.

Der zweite Fall — Harts Fall 4 — ist unserem noch viel ähnlicher.

Louise Balthasar, 1 Jahr. Todesursache: Bronchopneumonie nach Masern. Das Herz zeigt eine der Entwicklung des Kindes entsprechende Größe. Geringe Dilatation des linken Ventrikels. Normaler Abgang und normale Weite der großen Gefäße. Unmittelbar unterhalb der rechten Aortenklappe befindet sich eine ca.  $1\frac{1}{2}$  mm weite kreisrunde Öffnung mit nur leicht verdickten Rändern, deren oberen Begrenzung vom Insertionsrande der Aortenklappe gebildet wird. Bei durchscheinendem Licht zeigt sich die ganze nähere Umgebung besonders nach der hinteren Aortenklappe zu durchscheinend. Die Lücke liegt im rechten Ventrikel unterhalb der Berührungsstelle des vorderen und medialen Tricuspidalissegels. Der mediale Tricuspidalzipfel zeigt angrenzend an die Öffnung in der Pars mem-

branacea alte stecknadelkopfgroße, knotige Verdickungen und eine starke Schrumpfung der Sehnenfäden. Sonst sind alle Klappen zart.

Wir sehen, daß nur wenige Fälle von Verbildung der Tricuspidalklappe beobachtet sind. Teils handelt es sich um großartige Verkümmерung oder Vergrößerung aller Segel, oder es handelt sich um eine Schrumpfung eines Segels. In allen Fällen bleibt eine Insuffizienz der Klappe zurück. Unser Fall zeigt nun eine geringe Verkleinerung und Verdickung des medialen Tricuspidalsegels mit einem echten Defekt in ihm, ein Befund, der sich in der ganzen Literatur nicht wieder findet.

Es erhebt sich nun die Frage nach der Entstehung dieser Anomalie. Nur Marxsen hat bisher die fötale Endokarditis zur Erklärung für seinen Fall herangezogen. Ebstein, Mac Callum, Geipel, Schoenenberger und Malan vertreten die Anschauung, daß es sich um eine Mißbildung handle. Ebstein und Malan unterlassen eine nähere Begründung ihrer Ansicht. Geipel glaubt an ein Bestehenbleiben des primären Endothelrohres und eine fehlende Differenzierung desselben, während Mac Callum und Schoenenberger eine Exzeßbildung der Klappen annehmen, wodurch eine Vergrößerung einzelner Klappenteile zu stande kommt. Schoenenberger und Ebstein lassen außerdem die Wirkung einer später entstandenen Endokarditis gelten, wobei sie es offen lassen, zu welchem Zeitpunkt diese Endokarditis stattgefunden hat. Auch Heigel schließt sich der Ansicht an, daß in diesen Fällen eine Hemmungsmißbildung vorliegt, und führt die Vergrößerung des vorderen Segels auf eine funktionelle Exzeßbildung dieses Klappenteils zurück.

Für unseren Fall liegen die Verhältnisse nun folgendermaßen: Verkleinerung, Verdickung und Wulstung des mittleren Tricuspidalzipfels! Das könnten allerdings Entzündungsreste darstellen. Jedoch der Umstand, daß die Veränderungen so circumscript auf den medialen Zipfel beschränkt sind, daß der hintere Zipfel, der in so engem Zusammenhang mit dem mittleren sich befindet, vollkommen glatt und spiegelnd ist, und daß die Pulmonalklappe, die sonst so gern den Ort einer fötalen Entzündung bildet, ohne jede Veränderung ist, muß die entzündliche Genese unserer Defektbildung in Frage stellen. Mit Heigel stehe ich auf dem Standpunkt, daß eine einfache Verdickung eines Segels noch nicht unbedingt die Zeichen einer abgelaufenen Entzündung ausmacht; man muß vielmehr erwarten, daß eine solche Wulstung auch angetroffen wird, wenn das betreffende Segel auf einer frühen Entwicklungsstufe stehen bleibt, sein Wachstum nicht fortsetzt. In diesem Falle muß dann das Gewebslager, das sich eigentlich normaliter weiter differenzieren sollte, auf einen kleineren Raum, als normal, zusammen gedrängt bleiben und statt einer größeren Breiten- und Längenausdehnung eine größere Dickenausdehnung besitzen. Als zweiten Grund für meine Annahme, daß wir es mit einer echten Mißbildung zu tun

haben, führe ich die Tatsache an, daß in einer Reihe dieser Fälle von Tricuspidalisinsuffizienz außer dieser auch noch andere Veränderungen am Herzen gefunden wurden, die nur als Mißbildungen aufgefaßt werden können. So fanden Heigel und Schoenenberger in ihren Fällen eine Zweiteilung des hinteren Mitralsegels, Heigel außerdem ein drittes Coronarostium, Schoenenberger und Marxsen abnorme Sehnenfäden im linken Ventrikel. In meinem Falle besteht bekanntlich ein Defekt im Septum membranaceum, der, wie oben dargelegt, sicher der Effekt einer reinen Mißbildung ist. Zusammen mit der Erfahrungstatsache, daß sich oft mehrere Mißbildungen in einem Organ bzw. in einem Individuum kombiniert finden, gibt mir dieser Befund ein Recht, auch bei unserer Tricuspidalisanomalie eine primäre Mißbildung anzunehmen. Wenn ich nun unseren Fall mit den oben beschriebenen vergleiche, so ist es auffallend, daß es in den weitaus meisten Fällen das Scheidewandsegel ist, das entweder allein verbildet ist, oder doch die stärkste Verkümmерung aufweist. Der von mir beschriebene Fall zeigt nur am Scheidewandsegel Veränderungen. Das scheint dafür zu sprechen, daß das Scheidewandsegel am meisten dazu neigt, in seiner Entwicklung Hemmungen zu erfahren. Einen Grund dafür anzugeben, ist natürlich schwer, doch könnte man sich denken, daß der gegenüber der Bildung des vorderen und hinteren Segels kompliziertere Entwicklungsmodus des medialen Segels, dessen Entwicklung mit dem Ventrikelabschluß in engem Zusammenhang steht, an dieser Verbildungsbereitschaft Schuld ist. Jedenfalls glaube ich die Ähnlichkeit meines Falles mit den oben beschriebenen, hinsichtlich der Bevorzugung des Scheidewandsegels an der Mißbildung, als eine weitere Stütze für meine Annahme ansehen zu dürfen, daß eine reine Mißbildung vorliegt.

Sehr bemerkenswert ist auch der histologische Befund. Ich habe zum Zweck der mikroskopischen Untersuchung ein kleines Stück aus dem Teil des mittleren Tricuspidalzipfels, der dem Defektrand dicht anlag und ganz besonders verdickt erschien, herausgeschnitten und es in Serienschnitten nach Paraffineinbettung mit van Gieson- und Elasticafärbung, sowie nach Anstellung der Eisenreaktion untersucht. Nirgends fand ich irgendwelche Anzeichen einer Entzündung. Weder konnte ich zellige Infiltration, noch Narbengewebe, noch Veränderungen der elastischen Elemente, noch Hämosiderinpigment, also Blutungsreste, entdecken. Dagegen bot sich sonst ein nicht uninteressantes, von der Norm abweichendes Bild.

Normaliter besteht, wie ich an Kontrollpräparaten normaler Herzen feststellen konnte, der für unsere Untersuchungen in Betracht kommende Teil des medialen Tricuspidalsegels aus einem teils strafferen, teils lockeren Netz von Bindegewebsfasern, die in schönen leuchtend roten Farben in van Gieson-Färbung das ganze Farbenbild des Präparates bestimmen. Nirgends findet sich ein brauner oder gar gelblicher Farbenton. Zwischen

diesem Fasernetz sind sehr spärlich typische Bindegewebskerne in ihrer schlanken Spindelform eingestreut.

Ganz anders das Bild der untersuchten pathologischen Klappe. Schon beim Übersichtsbild fallen zwei Farbtöne auf: Rote Partien durchzogen von breiteren oder schmaleren Zügen mit bräunlichem, gelblichem Farbenton. Man erkennt, daß diese gelb-bräunlichen Teile bedeutend kernreicher sind als die rein roten Stellen zwischen ihnen. Bei stärkerer Vergrößerung ist dieses Bild noch differenzierter. Die roten Partien zeigen auch hier wieder schlanke spindelige Bindegewebskerne, an deren Spitzen der Übergang in die rote Bindegewebsfaser deutlich ist. Diese Kerne sind zwar etwas dichter gelagert als in dem normalen Klappenbindegewebe, doch durch bedeutend größere Zwischenräume roten faserigen Gewebes von einander getrennt als in den bräunlichen Stellen. Hier liegen die Kerne dicht beieinander, sind bedeutend größer und plumper an Gestalt und haben eine lange bandartige Form. Sie sind an ihrem Ende meist nicht spitz, sondern stumpf, haben eine mattreine Kernfärbung, so daß man einen geringeren Chromatingehalt dieser Kerne gegenüber den Bindegewebskernen annehmen muß. An den Enden dieser Kerne ist im allgemeinen kein Übergang in eine rote Bindegewebsfaser festzustellen. Dieser letzte Befund ist deshalb nicht so ganz klar und eindeutig, weil auch zwischen diesen großen, matten, bandartigen Kernen echte Bindegewebskerne liegen, die ihr, wenn auch zartes Fasernetz auch zwischen die großen Kerne ausdehnen und so an einzelnen Stellen der Eindruck entsteht, als seien diese großen Kerne mit an dem Ursprung der roten Fasern beteiligt. Es ist bei einzelnen dieser großen Kerne der Zusammenhang mit einer Bindegewebsfaser nicht mit Sicherheit auszuschließen. Doch beziehe ich das auf die allgemeine Ausbreitung der roten Fasern und auf das bunte Durcheinanderliegen von spindeligen Bindegewebskernen und diesen großen Bandkernen und glaube, bei letzteren eine Verbindung mit einer Bindegewebsfaser von der Hand weisen zu können.

Wenn ich diesen Befund nun zu deuten versuche, so bin ich mir dessen völlig bewußt, daß bei einem solchen Befund, der mehrere Deutungen zuläßt, eine einseitige Erklärung einer gewissen Subjektivität nicht entbehrt. Und doch will ich eine Erklärung geben. Es handelt sich um die Deutung jener oben beschriebenen bräunlichen bis gelblichen Züge im roten Bindegewebe mit ihrem größeren Zellreichtum und den von den Bindegewebszellen deutlich unterscheidbaren großen, bandförmigen chromatinarmen Kernen. Zweierlei Zellen kommen in Betracht. Entweder haben wir es mit jungem saftreichen Bindegewebe zu tun mit großen Fibroblastenkernen, oder es sind Muskelzellenkerne, welche zwischen dem faserreichen Bindegewebe eingebettet sind. Ich möchte der letzten Ansicht hinneigen, verkenne jedoch nicht, daß es schwer

ist, eindeutige Gründe hierfür zu geben. Wenn man aber bedenkt, daß diese Muskelzellen nicht Elemente einer neuen Bildung sind, sondern aus der embryonalen Periode der Klappe stammen müssen, während der bindegewebige und der der Herzwand entstammende muskulöse Anteil der Klappe noch engere Beziehungen zueinander pflegen als im ausgebildeten entwickelten Herzen, dann versteht man auch, daß diese Muskelzellen nicht mehr die typische Struktur der Herzmuskelfasern aufweisen können. Sind sie doch lange ihrer Funktion enthoben und in der Rückbildung begriffen. Auch der gegenüber der normalen Klappe deutlich erkennbare Zellreichtum des faserigen Bindegewebes spricht dafür, daß es sich um ein Gewebe handelt, das der embryonalen Zeit oder doch wenigstens einer Zeit entstammt, in der die Entwicklung ihr Ende noch nicht erreicht hat. Was mich im besonderen am meisten für die Annahme von Muskelzellen und gegen eine solche von Fibroblasten einnimmt, ist die Beobachtung, daß keiner dieser Kerne einen sicheren Übergang in eine Bindegewebsfaser zeigt, während das bei Fibroblastenkernen angetroffen werden müßte.

Ich habe in der gesamten Literatur keinen ähnlichen Befund beschrieben gefunden, und so ist er mir um so wertvoller und erklärt meine eingehende Beschreibung. Es würde sich bei anderen ähnlichen Anomalien am Klappenapparat der Tricuspidalis empfehlen, auf eine solche Strukturveränderung des Klappengewebes in späteren Arbeiten besonders zu achten. Denn handelt es sich wirklich, wie ich anzunehmen geneigt bin, um embryonale Muskelzellen, die während der langen Zeit funktionellen Todes ihre deutliche Faserstruktur und ihre Querstreifung eingebüßt haben, so ist dieser Befund ebenso interessant, wie für die Deutung der Klappenanomalien hinsichtlich ihrer Genese von erheblicher Wichtigkeit, ebenso wie irgendwelche histologisch nachweisbaren entzündlichen Veränderungen von großem Wert sind.

Für meinen Fall glaube ich also in diesem histologischen Befund zu den anderen bereits angeführten einen neuen Beweis erbracht zu haben, daß unsere Klappenanomalie eine echte Hemmungsmißbildung ist und ihre Entstehung nicht einer Entzündung und ihre jetzige Form auch nicht einer sekundär auf einer primären Bildungshemmung aufgepflanzten Endokarditis verdankt.

Nachdem so in einwandfreier Feststellung bewiesen erscheint, daß es sich bei unserer Herzanomalie in beiden Teilen um eine reine Hemmungsmißbildung handelt, will ich versuchen, beide Teile der Verbildung auf Grund unserer heutigen Entwicklungsgeschichtlichen Kenntnis in Beziehung zu einander zu bringen. Fast alle Forscher stellen die Bildung des mittleren Tricuspidalissiegels in engen Zusammenhang mit dem rechten Ende der verschmolzenen Endokardlippen Lindes, und dieses rechte Ende der Endokardverdickung wird von Tandler und

Sato auch für die Bildung der Pars membranacea in Anspruch genommen. Auch unser Fall spricht für letztere Ansicht und gegen die Feststellungen Lindes', His', Borns, Malls und anderer Autoren, welche auf die Beteiligung der rechten medialen Endokardverdickung an der Bildung der Pars membranacea kein Gewicht legen, wenn man nicht annehmen will, daß wir es in unserem Fall mit zwei gänzlich von einander unabhängigen Verbildungen zu tun haben. Doch hieße das nicht der Erklärung unseres Befundes Zwang antun? Wieviel ansprechender ist es, bei zwei sowohl entwicklungsgeschichtlich als auch lokal so eng aneinander liegenden Mißbildungen eine gemeinsame Ursache anzunehmen. Wenn das mediale Tricuspidalissiegel aus dem hinteren Teil der rechten medialen Endokardverdickung hervorgeht (Rokitansky, Sato), so ist es verständlich, daß in unserm Fall, wo die rechte mediale Endokardlippe nicht einmal ausgereicht hat, die Pars membranacea in ihrem oberen und mittleren Teil zu schließen, sich auch der mittlere Trikuspidalsegelzipfel nicht genügend ausbilden konnte, der ja erst sein Wachstum beginnen soll, wenn die Pars membranacea geschlossen ist. Wir können also unsere Mißbildung entwicklungsgeschichtlich damit erklären, daß durch irgendeine unbekannte Ursache das rechte Ende der verschmolzenen Endokardlippen, insbesondere ihr hinterer Teil, an Wachstumsenergie Einbuße gelitten hat, so daß sowohl die Pars membranacea als auch der mediale Zipfel der Tricuspidalis nicht seine physiologische Bildung erfahren konnten.

Endlich muß ich noch darauf hinweisen, daß wir in unserem Falle einen der seltenen Fälle von Defektbildung im oberen Teil des Kammerseptums vor uns haben, der keine Stellungsänderung der großen arteriellen Gefäße aufweist. Ich habe schon genügend bestimmt die Stellung von Aorta und Pulmonalis zu einander beschrieben, so daß ich mich auf meine obige Darstellung beziehen kann. Die Normalstellung der großen Gefäße in unserem Falle nimmt mich mit anderen Autoren gegen die Ansicht Rokitanskys ein, daß Septumdefekte an bezeichneter Stelle allein darin ihren Grund haben, daß trotz normaler Wachstumsenergie der Septa dieselben um die Aortenwand herum wegen weiteren Weges ihren Anschluß nicht erreichen. Vielmehr liegt in vielen Fällen, so auch in unserm, eine primäre Wachstumsschwäche der Septa selbst vor. Wenners Fall 1 und 2, Fall 18 Rokitanskys, Fall 10 und 12 von Preiß, wo bei enger und links stehender Aorta ein Septumdefekt besteht, sind hierin meinem Falle ähnlich, widerlegen die Theorie Rokitanskys und beweisen, daß in einem Teil der Fälle doch sicher der Grund für die Defekte im oberen Kammerseptum in dem primären Mangel an Wachstumsenergie in den Septumanlagen zu suchen ist.

Wir sind am Schlusse unserer Betrachtungen über den Defekt im Kammerseptum und über die Verbildung des medialen Tricuspidal-

segels. Bei allen solchen Herzfehlern ist nun zwischen dem primären Fehler und den durch diesen Fehler bedingten, also sekundären Veränderungen zu unterscheiden. Der primäre Fehler ist in unserem Falle der Septumdefekt und die Tricuspidalisinsuffizienz; als sekundäre Veränderungen müssen wir die Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels und des rechten Vorhofs und die Atrophie und Dilatation des linken Ventrikels, die Erweiterung der Pulmonalis und ihre lipoide Intimadegeneration auffassen.

Wie erklären sich nun diese Veränderungen? Unter normalen Verhältnissen ist im embryonalen Leben der linke Ventrikel der Motor für die Blutbewegung im oberen Teil des Körpers, der rechte Ventrikel für den unteren Teil einschließlich der Lungen. Diese Anteile sind annähernd gleichgroß, und so kommt es, daß auch die Muskelmasse der beiden Ventrikel annähernd gleich ist. Mit der Geburt ändert sich der Kreislauf insofern, als der linke Ventrikel die Blutversorgung des ganzen Körpers übernimmt, während dem rechten nur die Versorgung der Lungen verbleibt. Durch diese Mehrarbeit des linken Ventrikels steigt auch seine Masse auf das Doppelte der rechten Kammer an. Besteht nun ein Septumdefekt, so wird derselbe wegen der gleichen Druckverhältnisse in beiden Kammern in der intrauterinen Zeit ganz ohne Einfluß auf die Blutbewegung bleiben müssen. Anders dagegen im postfötalen Leben. Mit zunehmendem Stärkerwerden der linken Kammerwand und mit wachsendem Druck im linken Ventrikel muß bei jeder Kammersystole durch den Defekt Blut vom linken in den rechten Ventrikel hinüberströmen. Hierdurch wird dem Aortensystem Blut zugunsten des Lungenkreislaufs entzogen. Das macht jedoch für die mechanische Verteilung des Blutes in den Ventrikeln nichts aus, denn ebensoviel Blut, wie der rechte Ventrikel durch die Septum-lücke vom linken mehr erhält, genau ebensoviel erhält er von ihm auf dem Umwege durch den Körperkreislauf weniger, so daß die Blutmenge, die beide Ventrikel zu bewältigen haben, der Norm gleich ist. Durch die Kommunikation beider Ventrikel nimmt jedoch der rechte Ventrikel an dem höheren Druck im Aortensystem, der linke an dem niedrigeren Druck im Lungenarteriensystem teil. So muß nach dem Arbeitsgesetz der Muskeln der linke Ventrikel atrophieren, der rechte hypertrophieren. Für unseren Fall kommt aber noch die Insuffizienz der Tricuspidalis dazu. Es resultiert eine Stauung im rechten Vorhof, die den rechten Ventrikel zur weiteren Hypertrophie bestimmt. Beide Faktoren: Septumdefekt und Tricuspidalisinsuffizienz wirken also im gleichen Sinne, so daß hierin die kolossale Hypertrophie des rechten Ventrikels in unserm Falle seine Erklärung findet. Damit gewinnt der rechte Ventrikel das Übergewicht über den linken. Der linke Ventrikel kann infolge seiner Wandatrophie die von ihm geforderte Arbeit

nicht mehr leisten und dilatiert. Auch der rechte Ventrikel ist in unserm Fall dilatiert, d. h. er muß insuffizient gewesen sein. Die Tatsache, daß in unserm Fall auch die rechte Vorhofsmuskulatur hypertrophisch ist, beweist, daß auch sie eine Mehrarbeit zu leisten hatte, und daß sie gegen einen erhöhten Druck im rechten Ventrikel arbeiten mußte. Das ist nur möglich, wenn der rechte Ventrikel das ihm zugeführte Blut nicht restlos auszutreiben imstande war, und daß auch er insuffizient gewesen ist.

Bleibt noch übrig, in Kürze auf die Erweiterung der Pulmonalis einzugehen. Schon oben erwähnte ich, daß Gefäßanomalien bei Septumdefekten im oberen Ventrikelseptum einen sehr häufigen Befund darstellen. Doch handelt es sich dabei meistens um Stellungsänderungen und um relative Erweiterung der Aorta. Beides wird auf Änderungen in der Wachstumsrichtung des Aortopulmonalseptums bezogen. Bei unserm Falle ist nichts davon vorhanden. Im Gegenteil ist nicht die Aorta, sondern die Pulmonalis erweitert und zwar nicht relativ, d. h. auf Kosten der Aorta, sondern absolut. Eine solche absolute Erweiterung kann niemals durch eine Änderung der Wachstumsrichtung des Truncusseptums bedingt sein. Vielmehr muß man annehmen, daß der Grund für diese Erweiterung durch die abnorme Blutverteilung in den Herzkammern und die erhöhte Beanspruchung der Pulmonalis gegenüber der Norm zu suchen ist. Die Pulmonalis, der durch den erhöhten Druck des rechten hypertrophischen Ventrikels mehr Blut als normaliter zugeführt wird, und deren Innendruck im selben Verhältnis wie der rechte Ventrikeldruck gewachsen ist, erweitert sich, den veränderten Druckverhältnissen sich anpassend, um die größere Blutmenge leichter fassen zu können und dadurch die Druckhöhe in ihrem Inneren zum Sinken zu bringen. Noch eine andere Erklärung für diese Erweiterung der Pulmonalis ist möglich. Wir sahen, daß sich in ihrem Anfangsteil lipoide Intimadegeneration findet. Bei der Seltenheit dieser Veränderung gerade in der Pulmonalis bei völliger Glätte der Aortenintima besteht wohl kein Zweifel, daß bei diesem 26jährigen, also für arteriosklerotische Veränderungen noch überaus jungen Individuum diese lipoiden ungewöhnlich lokalisierten Intimaveränderungen ihren Grund in dem erhöhten Druck im Lungenkreislauf finden, und daß infolge dieser Degeneration die Lungenarterienwand dem erhöhten Druck nicht standzuhalten vermag und einer Dehnung verfällt, d. h. insuffizient wird. Wie dem auch sei, mit Sicherheit kann angenommen werden, daß diese Erweiterung des Pulmonalarterienrohres nicht primär durch eine Bildungshemmung im Sinne einer Richtungsänderung des Aorta und Pulmonalis scheidenden Truncusseptums bedingt ist, sondern sekundär entstanden ist, und entweder als Ausdruck eines Anpassungsvorganges oder als Ausdruck einer Insuffizienz der Arterienwand anzusehen ist.