

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

Ein Beitrag zur Lehre vom „dritten Ventrikel“ im Anschluß an eine kombinierte Herzmißbildung mit drittem und akzesorischem Ventrikel.

Von

Dr. med. **Max Dudzus,**

z. Zt. Volontärarzt an der inneren Abteilung im Friedrich-Wilhelms-Hospital, Berlin.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. November 1922.)

Unter den Herzmißbildungen nehmen die kongenitalen Pulmonalstenosen die erste Stelle ein; sie können das eine Mal mit einem Septumdefekt, das andere Mal mit einer Gefäßtransposition oder mit Atresien an einem der venösen Ostien verknüpft sein. Jedenfalls läßt eine kombinierte Herzmißbildung nur in seltenen Fällen das Truncusseptum intakt, sondern steht meist mit einer Verschiebung des letzteren in Zusammenhang. Und diese Verschiebung erfolgt ganz unvergleichlich häufiger zugunsten der Aorta und auf Kosten der Pulmonalis mit dem Erfolg der Pulmonalstenose als umgekehrt. Demgegenüber sind die Verbildungen an den Ventrikeln wesentlich seltener, wenn auch gerade der sog. „dritte Ventrikel“ schon relativ häufig beschrieben worden ist. Der Liebenswürdigkeit und Unterstützung von Herrn Prof. Dr. L. Pick verdanke ich die Möglichkeit, über einen hierhergehörigen Fall zu berichten. An sich würde er frühere analoge Fälle nur kasuistisch ergänzen, wenn er nicht noch eine zweite sehr seltene Verbildung in Form eines überzähligen, also vierten Ventrikels aufzuweisen hätte, die eine ausführlichere Darstellung im ganzen erheischt.

Die Beobachtung betrifft das Herz eines 10 Wochen alten Knaben aus der Praxis des Kinderarztes Herrn Dr. *Max Soldin* (Berlin); ihm verdanken wir auch die klinischen Angaben. Die Mutter hatte vorher zweimal abortiert und war dazwischen von einem toten Kinde (Beckenendlage) entbunden worden. Die Entwicklung des zuletzt geborenen Knaben war bis zur 6. Woche normal, von da an zeigten sich Anfälle von Dyspnöe und Herzschwäche; auch trat Gewichtsstillstand ein. In der 10. Woche erfolgte der Exitus. Klinische Diagnose: Morbus caeruleus mit Anfällen von Herzschwäche.

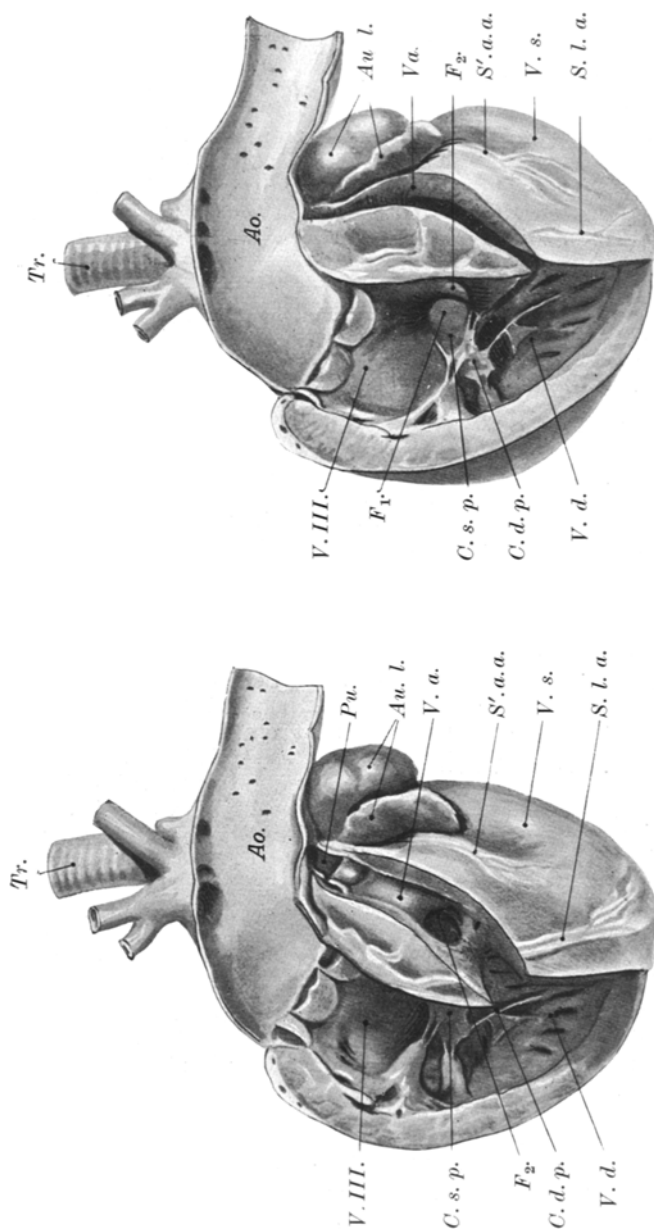


Abb. 1. Herz von vorn her eröffnet (III. und IV. Ventrikel).

Erklärung der Beziehungen der Abb. 1 und 2.

Tr. = Trachea. Ao. = Aorta. V. III. = dritter Ventrikel. C. s. p. = linkes hinteres Tricuspidalsegel. C. d. p. = rechtes hinteres Tricuspidalsegel. (Das vordere Tricuspidalsegel ist durchschnitten.) V. d. = dritter Ventrikel. V. s. = linker Ventrikel. V. a. = akzessorischer oder IV. Ventrikel. F₁ (Abb. 2) = Kommunikation zwischen linkem und III. Ventrikel. F₂ (Abb. 1) = Kommunikation zwischen III. und IV. Ventrikel. Pu. = Pulmonalis. S. l. a. = Sulcus longitudinalis anterior. S'. a. a. = Sulcus anterior accessorius. Au. l. = linkes Herzohr.

Abb. 2. Herz von vorn her eröffnet und schräg von rechts gesehen (III. Ventrikel und Kommunikationsöffnungen zum linken und IV. Ventrikel).

Die von Herrn Prof. Dr. L. Pick vorgenommene Sektion der ihm durch Herrn Dr. Soldin überbrachten Brustorgane ergab folgenden Herzbefund¹⁾:

Das Herz hat eine fast halbkugelförmige Gestalt und dementsprechend ist eine eigentliche Herzspitze nicht vorhanden, wenn man von der sehr geringen Vorwölbung in dieser Gegend absieht. Diese befindet sich dicht links vom Sulcus long. ant. (S. l. a.), welcher etwas weiter rechts als gewöhnlich seinen Weg nach abwärts nimmt. Außerdem besteht noch eine zweite Längsfurche, da die A. coronaria sin. noch einen zweiten schwächeren Ast (S'. a. a.) ca. 5 mm links von dem eben beschriebenen gegen die Herz-, „Spitze“ sendet, der demnach äußerlich in dem Wandanteil des linken Ventrikels zu verlaufen scheint. Er wird vom linken Herzhohr (Au. l.) zum Teil bedeckt, dessen Länge 1,8 cm beträgt. Die Größenverhältnisse des ganzen Organes sind an seiner Vorderseite 5,5 : 4,4 cm. Bei der Betrachtung der Abb. 1 und 2 bleibt das rechte Atrium unsichtbar, weil der ziemlich bauchige rechte Ventrikel (V. d.) es verdeckt. Aus ihm entspringt die Aorta (Ao.)

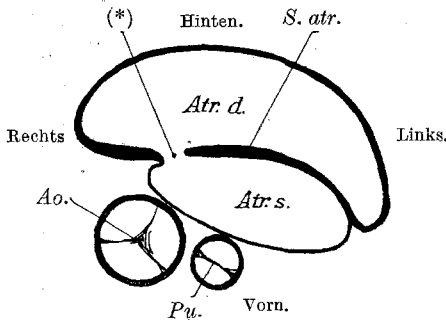


Abb. 3. Horizontalschnitt durch die Vorhöfe (schematisch). Atr. d. = rechter Vorhof. Atr. s. = linker Vorhof. S. atr. = Septum atriorum. (*) = Defekt im Septum atriorum. Ao. = Aorta. Pu. = Pulmonalis.

von 1,9 cm Durchmesser am Klappenring. Sie entsendet die Arcusgefäße an den normalen Stellen. Links von ihr entspringt als ein dünnes Gefäß die Pulmonalis (Pu.). An sie grenzt links das linke Herzhohr, welches den Sulcus long. ant. „accessorius“, wie man ihn vielleicht nennen könnte (Au. l. mit S'. a. a.), teilweise bedeckt (cf. oben).

Die Größenverhältnisse an der Hinterfläche sind 6 : 4,6 cm insgesamt, wovon auf den Vorhofsanteil 3,1 : 4 cm entfallen. Die Sulci der Herzgefäße nehmen ihren gewöhnlichen Verlauf, auch sonst zeigt das Organ an der Hinterfläche keine Besonderheiten, ausgenommen die etwas weit nach links gelegene Einmündung der Vena cava inf.

Die Herzsektion selbst ergibt weit bedeutendere Abweichungen, als von außen gesehen die Anomalien der großen arteriellen Gefäßstämme vermuten lassen. Zunächst zeigt sich, was das rechte Atrium anbetrifft, daß dieses die ganze Hinterfläche des Vorhofsanteiles einnimmt (Abb. 3, Atr. d.), dergestalt, daß das linke Atrium an der Rückseite des Organes sich zwischen das rechte Atrium und die großen arteriellen Gefäßstämme eingeschoben hat (Abb. 3, Atr. s., Ao. und Pu.). Da das rechte Atrium mit seinem dünn ausgezogenen linken Teile den linken Herzrand nicht nur erreicht, sondern noch nach vorn umgreift (Abb. 3), so wurde es durch den regelrechten linksseitigen Vorhofsschnitt unabsichtlich eröffnet. Es ist 5,8 cm lang und 2,7 cm hoch, jedoch variiert seine Höhe und nimmt nach links bedeutend ab. Seine Tiefenausdehnung war nicht mehr genau meßbar. Das rechte Herzhohr ist sehr kurz, liegt weit dorsal und berührt daher fast die Hinterwand der Aorta.

Das linke Atrium (2,9 : 2,1 : 1,5 cm) liegt also vor und etwas links von dem rechten Atrium. Die Trennung beider Atrien ist unvollständig [Abb. 3 (*)]. Das Septum atriorum besteht aus zwei Abschnitten, einem oberen und etwas nach

¹⁾ Die Hinweise im Texte auf die Figuren beziehen sich, soweit nicht ausdrücklich etwas anderes vermerkt ist, stets zugleich auf Abb. 1 und 2.

hinten gelegenen und einem unteren mehr nach vorn gelegenen; jener ist muskulös, dieser hauptsächlich bindegewebig gebaut. Entsprechend der anormalen Syntopie beider Atrien nehmen auch die Septumteile einen mehr frontalen als sagittalen Verlauf.

Die Valvula tricuspidalis besitzt ein vorderes und zwei hintere Segel, ein rechtes (C. d. p.) und ein linkes (C. s. p.). Ihre freien Ränder sind durch rötliche festhaftende Wärzchen etwas verdickt. Oberhalb der Tricuspidalis erweitert sich die Ventrikelhöhle beträchtlich, dort den „dritten“ Ventrikel bildend (V. III.), aus dem die Aorta entspringt (Ao.). Maße des rechten Ventrikels (V. d.): 2,1 : 1,4 (?) cm, des dritten Ventrikels (V. III.): 1,7 : 2,4 cm. Die Aortenklappen sind normal angelegt, ebenso entspringen die mit weiter Lichtung versehenen Kranzgefäße an normaler Stelle.

Die Bicuspidalis ist normal. Der linke Ventrikel (V. s.), 3 cm : (?), wird von dem rechten Ventrikel (V. d.) durch das Septum ventriculorum vollständig getrennt, dagegen besteht zwischen ihm und dem dritten Ventrikel (V. III.) eine weite Kommunikation (Abb. 2, F_1) von 1,1 cm Durchmesser im hinteren Teile des vorderen Septumabschnittes, wo unter normalen Verhältnissen das mediale Tricuspidalsegel seinen Sitz hat. Wie schon hervorgehoben wurde, besitzt hier die Tricuspidalis statt des medialen ein linkes hinteres Klappensegel (C. s. p.), das sich insofern an der Bildung der beschriebenen Kommunikation beteiligt, als es deren hintere und untere Begrenzung übernimmt. Die vordere und obere Begrenzung wird durch die Fortsetzung des Ventrikelseptums gegen das arterielle Ostium hin dargestellt, in das hier eine kleine *spindelförmige Höhle* (V. a.) von den Dimensionen 2,1 : 1 cm eingelassen ist. Sie steht durch ein Loch (Abb. 1 [und Abb. 2], F_2) von 0,9 cm Durchmesser in Verbindung mit dem dritten Ventrikel, während sie mit dem linken Ventrikel (V. s.) nicht kommuniziert. Ihr unterer spitz endigender Abschnitt beginnt erst in der Höhe der Tricuspidalis, also am oberen Ende des rechten Ventrikels (Abb. 1 u. 2). Die Kommunikation mit dem dritten Ventrikel liegt etwas rechts und vor der Verbindung zwischen dem linken und dem dritten Ventrikel (cf. Abb. 2). Man muß diese Höhle als einen „vierten“ Ventrikel ansprechen, zumal sie sich auch äußerlich durch die hier doppelten Rami longg. antt., den Ramus „proprius“ (S. l. a.) und „accessorius“ (S'. a. a.) von den übrigen Kammern deutlich abhebt. Dieser vierte Ventrikel entläßt oben die sehr enge Pulmonalis (Pu.), die einen Durchmesser von 0,6 cm besitzt und nur zwei entsprechend kleine Semilunarklappen, eine vordere und eine hintere, aufweist.

Anatomische Diagnose der Herzmißbildung: Dritter Ventrikel, vierter Ventrikel, vollständige Transposition der großen Gefäße, kongenitale Pulmonalstenose, Defekte im Septum atriorum und ventriculorum, Endocarditis verrucosa valvulae tricuspidalis. —

Herzheimer beschreibt in seiner Darstellung der Herzmißbildungen bei der Besprechung der kongenitalen Pulmonalstenose den dritten Ventrikel folgendermaßen: „Was nun den Sitz der Stenose bzw. Atresie angeht, so können wir zwischen dem Conus arteriosus dexter, dem Ostium und der eigentlichen Lungenarterie unterscheiden . . . Der Conus kann in seiner Gesamtheit verengt sein, oder er ist nur durch einen Ring abnormer Muskulatur an seiner Spitze eingeengt . . . Häufig ist hier eine Form der Conusstenose, wobei er an seinem unteren Ende von dem Rest des rechten Ventrikels abgeschnürt ist, so daß der Conus eine Art von sog. dritten Ventrikel bildet, aus dem dann die Arteria pulmonalis entspringt.“ Soweit der Tatbestand. Es erhebt sich nunmehr

die Frage nach der Entstehung dieser Mißbildung oder genauer dieses „Ringes abnormer Muskulatur an der Spitze des Conus“.

Das Studium der Literatur zeigt, daß dieses interessante Kapitel der Herzmißbildungslehre zwar nicht unbearbeitet, wohl aber von den meisten Autoren bis gegen das Ende des vorigen Jahrhunderts unverstanden geblieben ist. Zwei Entstehungstheorien standen sich gegenüber, die entzündliche und die teratologische, daneben wurde vorübergehend auch die sog. Stauungstheorie zur Erklärung für die Verbildung der rechten Kammer herangezogen. In diesem letzteren Sinne faßte *Thompson* den dritten Ventrikel auf. In seinem Falle fanden sich vier Pulmonalklappen, bedingt durch die außergewöhnliche Weite (sic!) der Lungenarterie. Die eigentümliche Gestalt des rechten Ventrikels dagegen, der durch eine unvollkommene Scheidewand in zwei Abschnitte zerlegt war, glaubt er auf ungewöhnliche Anstrengungen des Herzens zwecks Aufrechterhaltung des Kreislaufes beziehen zu müssen. Anders, aber auch den Kreislaufverhältnissen Rechnung tragend, äußert sich *Le Gros Clark*, der die primäre Ursache aller in seinem Falle bestehenden Fehler — also auch die für die Anlage des dritten Ventrikels — in einer kongenitalen Mißbildung sucht, bei der sich zu dem Verschuß für die Ventrikelmündung eine abnorme Öffnung für den Blutaustritt hinzugesellt. *Peacock* veröffentlichte 1848 eine einschlägige Arbeit, in welcher er die *Toddsche* Entstehungstheorie für den dritten Ventrikel ablehnte, ohne selbst eine andere zu geben. Nach *Todd* müßte nämlich in einzelnen Fällen die abnorme Kammerbildung von der Enge am Pulmonalostium abgeleitet werden, weil dadurch die Erweiterung der „infundibular portion of the right ventricle“ — wie die Engländer den Conus ventriculi dextri bezeichnen —, die allgemeine Hypertrophie der Kammerwandung und speziell die Bildung des abnormen Septums zwischen Conus und Sinus verständlich würde. *Peacock* lehnt diese Theorie ab, weil sie für die Fälle von *Holmstead*, *Le Gros Clark* und *Thompson* nicht zutrifft, bei denen keine Kontraktion des Pulmonalostiums bestanden hat. Dieser Ablehnung kann man sich hinsichtlich unseres Falles nur anschließen.

Während die vorgenannten Autoren mit Ausnahme von *Peacock*, auf dessen spätere Erklärung im Zusammenhang mit *Hutchinson* noch zurückzukommen sein wird, den primären Bildungsfehler, der für die Entstehung des dritten Ventrikels verantwortlich zu machen sein sollte, entweder in der Enge am arteriellen Ostium oder an der partiellen Scheidewand zwischen Sinus und Conus erblickten, ohne dafür eine Erklärung auch nur zu versuchen, tat dies *Dorsch* in seiner 1855 erschienenen Arbeit: „Die Herzmuskelentzündung als Ursache angeborener Herzcyanose“. Er glaubt die Stenose des Pulmonalconus, die ihrerseits wiederum zur Bildung des dritten Ventrikels führen soll, als Folge von

Entzündungsprozessen ansehen zu müssen und beruft sich auf den Fall von *Dittrich* und auf *Rokitansky*, der 1844 die Stenose oder Atresie des Ostium arteriosum dextrum und die Verkümmern der Lungenarterie nicht als Bildungsfehler, sondern als das Ergebnis frühfötaler Endokarditis ansprach. Diese Entzündungstheorie wird nun in der Folge noch von vielen Autoren vertreten; von dem einen wird der Vorgang in das intra-, von den anderen in das extrauterine Leben verlegt; zu diesen gehört *v. Dusch*, zu jenen muß *H. Meyer-Zürich* gerechnet werden. In seinem Falle war der Conus von dem Hauptteil der Kammer durch eine feste schwielige Masse abgeschnürt, so daß nur eine sehr enge Verbindungsöffnung zwischen beiden Räumen bestand. Er hält den Schluß für erlaubt, daß irgendein schrumpfendes Exsudat, entweder ein endo- oder ein myokarditisches, die betreffende Verengerung hervorgerufen haben mag. Aus dieser vorhanden gewesenen Erkrankung des Conus arteriosus, die er als primär auffaßt, versucht er nun die übrigen gleichzeitig bestehenden Verbildungen herzuleiten, zuerst die Enge der Lungenarterienbahn. Dabei übersieht er aber, daß dieses Gefäß absolut nicht eng sein muß, wie schon *Peacock* (s. o.) hervorhob, und daß die Aorta, wenn sie zufällig aus dem rechten oder besser dritten Ventrikel entspringt, kaum jemals eng, sondern meist weit ist. Also ist die Pulmonalstenose weder die Ursache für die Ausbildung des dritten Ventrikels (cf. *Todd*), noch die Folge von dessen Vorhandensein (cf. *Meyer*). Auch *Förster* setzt die hierhergehörigen Fälle von Conusumbildungen auf das Konto einer fötalen Endo- und Myokarditis, gibt aber zu, daß einzelne auf anderen Vorgängen beruhen, welche sich unserer Erklärung entziehen. In ähnlichem Sinne äußert sich *Claude-Bernard*; auch *Glas* bekennt sich zur Entzündungs- bzw. Stauungstheorie.

Im Gegensatz dazu vertrat *Kußmaul* etwas später, aber noch vor *Glas*, die teratologische Theorie, indem er die entzündliche mit der Begründung ablehnt, daß ungemein häufig Enge des Conus art. dexter oder der Lungenarterie und nur selten Enge der Aorta beobachtet würde, während doch das Ostium aorticum zunächst der Septumlücke läge, jedenfalls so nahe wie der Conus art. dexter und näher als das Ostium art. pulmonale, eine Entzündung an der Lücke im Septum ventriculorum demnach mit derselben Leichtigkeit auf die Aorta wie auf den Conus art. dexter und leichter als auf die Lungenarterie übergehen könnte. Auf unseren Fall bezogen bedeutet das: eine Entzündung am unteren Conusende, die die Abschnürung desselben vom Sinus ventr. dextri erst veranlaßt hätte, hätte leichter auf die Aorta übergreifen können als auf die von einem überzähligen Septum getrennte und aus einem eigenen Mittelventrikel entspringende Pulmonalis.

Einen wesentlichen Fortschritt stellte die Arbeit von *Aßmus* dar, der sich schon auf das Standardwerk von *Rokitansky* über die Scheide-

wanddefekte des Herzens (1875) beziehen konnte. Er gelangt zu folgenden Schlußfolgerungen: 1. Aus der anormalen Teilung des primitiven Truncus arteriosus communis folgt die Rechtslage der Aorta, aus seiner ungleichen Teilung die Stenose bzw. Atresie der Pulmonalis (für die nach *Rokitansky* noch die Ablenkung des Blutstromes heranzuziehen wäre). 2. Aus der Rechtslage der Aorta folgt der vor der Pars membranacea des Ventrikelseptums liegende Defekt und daraus folgt 3. die allgemeine Verengung des Conus, die durch konzentrische Hypertrophie (*Rokitansky*), Hypertrophie seiner hinteren Wand (*Aßmus*) und andere Muskelwülste sekundär noch gesteigert werden kann.

Im Anschluß hieran und unter Bezugnahme auf *Rokitansky* versuchte *Orth* kurze Zeit später gelegentlich einer eigenen einschlägigen Beobachtung eine wirklich umfassende Erklärung zu geben. Gemeinsam mit *Aßmus* erblickt er in der Gefäßtransposition die grundlegende Ursache der kombinierten Herzmißbildung, im Ventrikelseptumdefekt die erste Folge. Diese erklärt sich aus der Unmöglichkeit für den aus dem vorderen Schenkel des Septum ventriculorum hervorwachsenden Teil das Truncus-septum zu erreichen. Für die Verengung des Conus pulmonalis (Mangel des trichterförmigen Überganges vom Sinus ventr. dextr. zum Conus) gibt er eine genauere Erklärung als *Aßmus*: der Conus arteriosus dexter wird mangelhaft angelegt, weil er nur aus dem Wandfleisch des rechten Ventrikels entsteht, aber desjenigen Teiles des Ventrikelseptums entbehrt, welcher sich zwischen die beiden Arterienwurzeln einschieben sollte. *Orth* hält es nun für denkbar, daß durch ungenügende Entwicklung des Septums sekundäre Störungen in der Conusbildung eintreten können, während die umgekehrte Annahme, daß durch eine Stenose des Conus, der erst mit dem Ventrikelseptum zugleich fertig wird, eine sekundäre Störung in der Ausbildung des Septums herbeigeführt werden soll, ihm unglaublich erscheint. Er hält also die Anwesenheit des Septumdefektes für genügend, unbedingt an der Übergangsstelle des Sinus in den Conus eine Verengung desselben hervorzurufen. Diese Enge kann noch bedeutend stärker im Verlaufe des Lebens werden, weil die übrigen Teile im Gegensatz zu ihr wachsen. *Orth* fährt dann weiter fort: „Auf diese Weise mag es zu jener ventrikellartigen Bildung des oberen Teiles des Conus gekommen sein, die man auch als überzähligen dritten Ventrikel bezeichnet hat.“ Unter Bezugnahme auf *Rauchfuß* folgert *Orth* daraus, man finde solche nie in der ersten Lebenszeit, sondern immer erst nach Jahren, wenn an der verengten Stelle endo- und myokarditische Prozesse schon oft rezidiert haben. Diese Ansicht kann jedoch nicht unwidersprochen bleiben, denn mit ihr wendet sich *Orth* von der embryonalen Genese ab und der entzündlichen Entstehungsursache zu. Was ist es weiter, wenn er oben das Fehlen des trichterförmigen Überganges vom Sinus vent. dextr. zum Conus aus

der mangelhaften Anlage des Conus art. dexter — als lediglich aus dem Wandfleisch des rechten Ventrikels gebildet — entstehen läßt und jetzt die Conusmißbildung als das Produkt jahrelanger extrauteriner Entwicklung auffaßt? Demnach würde in dem Septumdefekt mit allen seinen Folgen für die Bildung des dritten Ventrikels nur ein disponierendes Moment zu erblicken sein, dieser selbst aber erst einer postfötalen Endo- und Myokarditis seine Entstehung verdanken. Endlich ist im Gegensatz zu *Orth* noch darauf zu verweisen, daß eine stattliche Anzahl von Beobachtungen über das Vorkommen des dritten Ventrikels gerade in den ersten Lebensmonaten vorliegt, so ja auch in unserem eigenen Fall.

Passow schließt sich in der Hauptsache *Orth* und *Aßmus* an und erblickt ebenfalls den ersten Anlaß zu den in Rede stehenden Mißbildungen in gehemmter Entwicklung des Septum bulbi; in gleichem Sinne sprechen sich *Trepp* und *Wollsteiner* aus.

Aus dem bisher Gesagten ergibt sich, daß weder die Entzündungstheorie allein oder in Verbindung mit der Stauungstheorie noch die entwicklungsgeschichtliche Herleitung, die den Nachdruck auf die Wachstumsanomalien in den Septen — Ventrikel- oder Truncusseptum — und Gefäßanlagen legt, eine allgemein anerkannte und befriedigende Erklärung für das Zustandekommen des dritten Ventrikels abgibt. Wohl kann man mit *Hart* darin übereinstimmen, daß die Endokarditis für sich allein eine Conusstenose erzeugen kann und daß der Effekt einer rein endokarditischen hochgradigen Stenose des Conuseinganges gleichfalls ein sog. dritter Ventrikel sein muß, zumal wenn noch eine bedeutende Ausbuchtung des Conus besteht, aber solche Erklärungen lassen doch im Stich, wenn — wie in unserem Falle — keine entzündlichen Prozesse nachweisbar oder nur in so geringem Maße vorhanden sind, daß sie mit der Schwere der Conusmißbildung nicht in Einklang stehen. Und da erhebt sich die Frage: Sollte die endokarditische Stenose des Conuseinganges, die die Bildung des dritten Ventrikels im Gefolge hat, nicht ein Analogon haben in einer entwicklungsgeschichtlichen Enge an der gleichen Stelle? Sollte, mit anderen Worten, den embryonalen Veränderungen an der Sinus-Conusgrenze nicht mindestens die gleiche, wenn nicht sogar eine höhere Beachtung geschenkt werden als denjenigen des Ventrikelseptums?

Diese Zusammenhänge hat zuerst *Hutchinson* angedeutet und *Peacock* in seinem Werk: „On malformations of the human heart“ näher geschildert. Dieser weist zunächst auf den Bau des Schildkrötenherzens hin, das aus zwei Kammern besteht mit der Abschnürung einer dritten an der Basis des rechten Ventrikels, und findet, daß auch am menschlichen Herzen eine mehr oder weniger ausgesprochene Trennung des Sinus vom Conus kein ungewöhnliches Ereignis ist. Schon *Grainger* hatte ausgeführt, daß die besprochene Mißbildung auf das Konto einer

ungewöhnlichen Entwicklung beider Abschnitte zu setzen ist, aus denen die rechte Kammer ursprünglich besteht, und dadurch würde die Trennung zwischen Sinus und Conus ausgesprochenener als in der Norm. Und vorher sagt *Peacock*: „Wahrscheinlich beruht die Mehrzahl der Fälle mit solcher Anomalie auf der Entwicklung von Scheidewänden innerhalb (into!) der Höhlen.“ Über die Beziehungen des Defektes zu den übrigen Mißbildungen, insbesondere zum Septum ventriculorum, verbreitet er sich dahingehend, daß beim Entstehen des dritten Ventrikels in früh-fötaler Zeit die Kammerscheidewand unvollständig ist, später aber die übrigen Herzabschnitte regulär entwickelt sein sollen. In der Tat führt er einen Fall von einem 5 Jahre alten Mädchen an, bei dem die abnorme Teilung des rechten Ventrikels in zwei Abschnitte den einzigen Defekt in der Herzentwicklung darstellte (Med.-Chirurg. Transact. 31, 61, London 1848). Dadurch verlieren natürlich alle oben wiedergegebenen Erklärungsversuche an Wahrscheinlichkeit, die in den Anomalien an der Herzbasis bzw. der Kammerscheidewand das ursächliche Moment für die Bildung des dritten Ventrikels erblicken.

Peacock blieb indessen mit seiner Vermutung so ziemlich allein, nur wenige andere gingen, zum Teil auch unabhängig von dem englischen Autor, denselben Weg. Hierher gehört *Förster*, dessen Ansicht oben wiedergegeben wurde. Zwar sind seine Ausführungen teilweise etwas unklar, aber die Schilderung eines normalen rechten Ventrikels, die er bei dieser Gelegenheit gibt, ist doch bemerkenswert. Er stellt fest, daß die Grenze zwischen dem eigentlichen Ventrikelraum und dem Conus arteriosus nur durch einige vorspringende Muskelbalken angedeutet ist, die sog. „Crista supraventricularis“ nach *Rauber*. Im übrigen besteht zwischen den beiden Abschnitten der rechten Kammer keine Scheidewand, und der Eingang zum Conus ist von der Sinus-Seite her weit. Ähnlich spricht sich *Kufmaul* aus, indem er längst nicht alle Conusstenosen für entzündlichen Ursprunges hält, sondern sie in einer ganzen Reihe von Fällen auf eine eigentümliche Wachstumsanomalie bezieht, welche zu einer exzedierenden Entwicklung der Papillarmuskulatur für die Tricuspidalis an der Sinus-Conusgrenze führt. *Böhm* schließt sich dieser Meinung wörtlich an. Damit ist aber die Reihe der Autoren so ziemlich erschöpft, die die Crista supraventricularis und exzessives Wachstum an dieser Stelle mit in den Kreis ihrer Betrachtung gezogen haben. Nur *Hart* erwähnt diesen Umstand noch kurz in seiner obengenannten Arbeit.

Da erscheint es denn angezeigt, diesen Gedanken wieder aufzunehmen und, ohne das Problem der Entstehung des dritten Ventrikels selbst zu lösen, ihn in die Frage zu kleiden: muß nicht in den Wachstumsanomalien an der Sinus-Conusgrenze, die zu einer Enge an dieser Stelle führen, die einzige Ursache für die Entstehung des dritten Ven-

trikels gesehen werden? Zwei Umstände sprechen dafür: einmal führen bei weitem nicht alle Fälle von partiellem oder totalem Septumdefekt zur Ausbildung eines dritten Ventrikels, und dann kommt dieser auch als einzige Mißbildung und ohne Kammerscheidewanddefekt zur Beobachtung (Fälle von *Peacock* und *Dittrich*). Wird die Frage bejaht, dann müßte man allerdings in unserem Falle und in allen früheren ähnlichen Fällen kombinierte Herzmißbildungen erblicken, die zufällig in dieser und gerade in dieser Kombination vorhanden waren, aber untereinander in keinem Abhängigkeitsverhältnis stehen. Die teratogenetische Terminationsperiode unserer Mißbildung müßte in den Beginn des zweiten Fötalmonates gelegt werden.

Es bleibt der „überzählige Ventrikel“, aus dem die Pulmonalis ihren Ursprung nahm. „Es handelt sich hier um überzählige Septen, welche einen supplementären Ventrikel ohne Verbindung mit den Vorhöfen abgrenzen. Er läßt oft die Pulmonalis, seltener die Aorta entspringen. Dieses überzählige Septum verläuft meist schräg und zieht nie die Herzspitze in seinen Bereich“ (*Herzheimer*). An anderer Stelle rechnet *Herzheimer* auch den dritten Ventrikel zu den sog. überzähligen Herzkammern. Das ist aber, wie ich besonders betonen möchte, keineswegs berechtigt. Dritter Ventrikel und akzessorischer Ventrikel sind ganz verschiedene Dinge, und deshalb sollte man bei dem dritten Ventrikel das Attribut „überzählig“ am besten ganz fortlassen und entgegen *Herzheimer*, der sich *Rokitansky* anschließt, eine allgemeine Definition des akzessorischen Ventrikels aufgeben. Die Topik insbesondere des überzähligen Septums ist eine prinzipiell andere beim dritten als beim überzähligen Ventrikel. Beim dritten Ventrikel liegt es an der Sinus-Conusgrenze, d. h. horizontal, während es beim überzähligen Ventrikel von der Herzbasis seinen Ursprung nimmt und abwärts verläuft. Damit wird gleich das Charakteristische der anormalen Scheidewände und zugehörigen akzessorischen Ventrikel für den Blutkreislauf hervorgehoben: der dritte Ventrikel bedeutet mit dem eigentlichen rechten Ventrikel die Hintereinanderschaltung zweier Kammern in die venöse Blutbahn, der akzessorische Ventrikel stellt eine Nebenschaltung zur rechten Kammer dar.

Wie solche anormalen Septen, die *Rokitansky* in die viel häufigeren vorderen und die ungleich selteneren hinteren Septen einteilt, zustande kommen, ist noch völlig ungeklärt. Vielleicht hat die Herzbasis unter gewissen Bedingungen die Fähigkeit, von sich aus anormale Septen zu bilden, wenn die Kammerscheidewand ihrer Aufgabe nicht oder nur teilweise nachgekommen ist. Diese Ansicht ist bisher von den Autoren allgemein vertreten worden, so von *Rokitansky* und nach seinem Vorgange später von *Gelpke*, *Quenu* und *Cayla*.

Gehört schon, wie einleitend hervorgehoben wurde, die Ausbildung des dritten Ventrikels zu den immerhin weniger häufigen Herzmißbil-

dungen, so sind die akzessorischen Ventrikel noch viel seltener, und eine ähnliche Kombination beider Mißbildungen wie die vorliegende habe ich nur ein einziges Mal in der Literatur in dem Falle von *Mackenzie* gefunden, der eine 39jährige Frau betraf.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ *Aßmus*, Über einen Fall von angeborener Stenose des Conus arteriosus dexter usw. Inaug.-Diss. Göttingen. Dtsch. Arch. f. klin. Med. **20**, 216ff. 1877. — ²⁾ *Böhm*, Angeborene Stenose des Conus art. pulm. usw. Berl. klin. Wochenschr. 7. Jahrg. 1870, Nr. 35, S. 420ff. — ³⁾ *Cayla*, Malformation congénitale du cœur. Progr. méd. Nr. 33, S. 121. Paris 1885. — ⁴⁾ *Claude-Bernard*, Quelques remarques sur les lésions valvulaires des cavités droites du cœur etc. Arch. générales de méd. V. Serie, Tome 8. **2**, 161. Paris 1856. — ⁵⁾ *Dittrich*, Die wahre Herzstenose. Prager Vierteljahresschr. **1**. 1849. — ⁶⁾ *Dorsch*, Die Herzmuskelentzündung als Ursache angeborener Herzcyanose. Inaug.-Diss. Erlangen 1855. — ⁷⁾ *v. Dusch*, Verhandl. d. Naturheilk.-med. Vereins Heidelberg **1**. 1857/58. — ⁸⁾ *Förster*, Mißbildungen des Menschen. Jena 1861, S. 143. — ⁹⁾ *Gelpke*, Seltener Fall von angeborenem Herzfehler. Inaug.-Diss. Basel 1883. — ¹⁰⁾ *Glas*, Zur Lehre von den angeborenen Herzfehlern. Journ. f. Kinderheilk. **49**, 187ff. 1867. — ¹¹⁾ *Hart*, Über die Defekte im oberen Teile der Kammerscheidewand usw. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **181**, 51ff. 1905. — ¹²⁾ *Herxheimer*, Morphologie der Mißbildungen (Schwalbe) Bd. II. — ¹³⁾ *Hutchinson*, Malformations of the Heart a. s. o. Tr. of Path. Soc. of London **5**, 99. 1854. — ¹⁴⁾ *Kußmaul*, Über angeborene Enge und Verschuß der Lungenarterienbahn. Zeitschr. f. rat. Med. 3. Reihe, **26**, 113ff. 1866. — ¹⁵⁾ *Le Gros-Clark*, Case of Cyanosis a. s. o. Med. Chir. Trans. **30**, 113. London 1847. — ¹⁶⁾ *Mackenzie*, Two cases of congenital malformation of the heart (Case II). Tr. of Path. Soc. of London **31**, 66. 1880. — ¹⁷⁾ *Meyer-Zürich*, Über angeborene Enge oder Verschuß der Lungenarterienbahn. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **12**, 498. 1857. — ¹⁸⁾ *Orth*, Zwei Fälle von Defekt im Septum ventriculorum usw. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **82**, 529ff. 1880. — ¹⁹⁾ *Passow*, Ein Fall von Stenose des Conus art. dext. usw. Charité-Ann. 19. Jahrg., Berlin 1894, S. 219ff. — ²⁰⁾ *Peacock*, Case of malformation of the Heart a. s. o. Med. Chir. Tr. II. Series. **30**, 131. London 1847. — On malformation of the human heart. London 1866. — ²¹⁾ *Rauber-Kopsch*, Lehrbuch der Anatomie des Menschen. Bd. III, S. 252. Leipzig 1914. — ²²⁾ *Rauchfuß*, Die angeborenen Entwicklungsfehler und Fötalkrankheiten des Herzens usw. Gerhards Handbuch d. Kinderkrankh. Bd. 4, Abt. I, S. 62ff. Tübingen 1878. — ²³⁾ *Rokitansky*, Scheidewanddefekte des Herzens. Wien 1875, S. 106ff. — ²⁴⁾ *Thompson*, Account a case of irregular formation of the heart a. s. o. Med. Chir. Tr. **25**, 247. London 1842. — ²⁵⁾ *Trepp*, Zwei Fälle von kongenitalen Veränderungen des rechten Herzens. Inaug.-Diss. Würzburg 1898. — ²⁶⁾ *Wollsteiner*, Über rechtsseitige Conusstenosen mit Defekt im Septum ventriculorum. Inaug.-Diss. Leipzig 1900.