

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Leipzig [Direktor: Professor Dr. W. Hueck] und dem Pathologischen Institut der Medizinischen Akademie Düsseldorf [Direktor: Prof. Dr. Paul Huebschmann].)

Beiträge zu den Mißbildungen des Herzens.

Von

Dr. Hans Schleußing,

I. Assistent am Pathologischen Institut der Medizinischen Akademie Düsseldorf.

(Eingegangen am 24. November 1924.)

Die Wichtigkeit von Bildungsanomalien für entwicklungsgeschichtliches Arbeiten läßt es berechtigt erscheinen, über möglichst zahlreiche Mißbildungen im allgemeinen und wegen der Kompliziertheit der Entwicklungsvorgänge über Mißbildungen des Herzens im besonderen zu berichten.

Im folgenden soll über 9 Fälle von Herzbildungsfehlern, zu deren Bearbeitung Herr Prof. *Huebschmann* mich anregte, berichtet und ihre Beziehungen zur normalen Entwicklung betrachtet werden.

Die Herzbeschreibung geschah so, daß die äußeren Verhältnisse entsprechend der in situ vorgefundenen Lage, die inneren Verhältnisse entsprechend den Septumanlagen beschrieben wurden. Die Ebene des Ventrikelseptums wurde dabei sagittal gelagert gedacht. Die Herzspitze wurde caudal gerichtet, die Herzbasis kranial. Ventral und vorn, dorsal und hinten wurden synonym gebraucht.

Falls Maße angegeben sind, wurden sie an dem in Alkohol fixierten Präparat erhoben.

Fall 1. 3 Tage alter Knabe. 53 cm lang, 3300 g schwer; Leichennummer 841/08. Obduzent: *Heidenhain*.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Stenose der Aorta mit Atresie des Ostiums. Erweiterung der Arteria pulmonalis. Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens. Konzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels mit spaltförmigem Kammerlumen. Offener Ductus Botalli. Offenes Foramen ovale.

Herzbeschreibung: Das Herz ist bedeutend vergrößert, und zwar beruht diese Vergrößerung auf den Dimensionen des rechten Herzens, während das linke Herz nur als Anhängsel des rechten erscheint. Aus der Basis entspringt links die weite Pulmonalarterie. Dort, wo sich diese in die beiden großen Lungenarterienäste teilt, geht, etwas ventral gelegen, der weite Ductus Botalli ab. Der Ductus Botalli zeigt fast denselben Durchmesser wie die Lungenarterie. Dorsal rechts von der Pulmonalarterie entspringt die sehr dünne Aorta und verläuft mit gleichbleibendem Kaliber in normaler Weise als Aorta ascendens und Arcus aortae. Sie gibt wie gewöhnlich die normalkalibrige Arteria anonyma, Arteria carotis communis

sinistra und Arteria subclavia sinistra ab. Beim Übergang vom Arcus aortae in die Aorta descendens mündet der Ductus Botalli an der Ventralfläche der Aorta. Von da an zeigt sie normales Kaliber sowie normalen Verlauf.

Der rechte Vorhof ist stark erweitert. Das Foramen ovale wird von dorsal her durch die Valvula foraminis ovalis mangelhaft verschlossen. Die Klappe ist hier vom übrigen Septum abgesetzt. Aus dem rechten Vorhof gelangt man durch ein weites venöses Ostium in den weiten rechten Ventrikel. Das Ostium wird von einem großen vorderen, einem großen hinteren medialen sowie einem kleinen hinteren lateralen Segel umrahmt. Im vorderen Teil des rechten Ventrikels am Septum befindet sich ein Papillarmuskel, von dem die aneinandergelegenen Teile des vorderen und hinteren medialen Segels ihre Sehnenfäden erhalten. Die übrigen Klappenteile werden von Papillarmuskelkomplexen versorgt, die sich dem geschilderten Muskel anschließen, von vorn nach hinten ziehen und fast die Hinterwand des Ventrikels erreichen. Aus dem vorderen Teil des Ventrikels entspringt die mit einer vorderen und zwei hinteren Semilunarklappen ausgestattete Arteria pulmonalis. Sie hat am Ursprung 5,3 cm Umfang. Der mediale Ausläufer des Bulbuswulstrestes verläuft sich in der Septumwand und hängt mit dem oben geschilderten vorderen Papillarmuskel eng zusammen. Der laterale verläuft an der lateralen Ventrikelwand.

Der linke Vorhof zeigt verschwindend geringe Maße, jedoch normale Gefäßmündungen. Die Valvula foraminis ovalis geht ohne Übergang in das übrige Septum über. Vom linken Vorhof führt ein für eine dicke Sonde durchgängiges Ostium venosum in das etwa erbsengroße Lumen des linken Ventrikels. Das Ostium wird von einem Segelkranz umschlossen, bei dem man ohne Willkür mehrere Klappen nicht voneinander trennen kann. Der Segelkranz bezieht von einem kleinen vorderen und einem kleinen hinteren Papillarmuskel Sehnenfäden. Am Septum entlang findet sich der Zugang zur Aorta. Die Aorta ist jedoch am Ostium verschlossen. Klappen sind nicht erkennbar, ebenso läßt sich eine Pars membranacea nicht erkennen. Distal vom Ostium wird die Aorta wieder für eine dicke Sonde durchgängig.

Aus der Aorta ventral rechts entspringt eine Coronararterie, die sich bald teilt. Beide Äste ziehen an der Seitenwand des rechten Ventrikels caudalwärts. Aus der Aorta dorsal links entspringt ein Coronargefäß, das zwischen Arteria pulmonalis und linkem Herzohr hinzieht und im vorderen Sulcus interventricularis verläuft.

Fall 2. 5 Monate, 12 Tage alter Knabe. Klinische Diagnose: Lues. Pneumonie. Mißbildung. Leichenummer 301/14. Oduzent: Dr. Huebschmann. Gewicht 4140 g, Länge 59 cm.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Stenose der Arteria pulmonalis und Anomalie der Pulmonalklappen. Erweiterung und Rechtsverlagerung der Aorta. Subaortaler Defekt im Septum ventriculorum. Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens. Offener Ductus Botalli. Schlitzförmig offenes Foramen ovale. Anormaler Ursprung der rechten Arteria subclavia. Überzählige Zehe rechts. Verkürzung der großen Zehe rechts. Verkümmern der Ohrmuscheln.

Schon bei der äußeren Besichtigung läßt das rechte Herz bedeutend größere Dimensionen erkennen als das linke. Aus der Basis entspringen die beiden arteriellen Gefäße. Die Pulmonalis links vorn, die Aorta rechts hinten. Die Pulmonalis ist verschwindend klein gegen die große Aorta. Dadurch gewinnt die Stellung der beiden Gefäße den Anschein eines Nebeneinander. Die Pulmonalis teilt sich in gewöhnlicher Weise in ihre beiden Äste, während von der Teilungsstelle etwas nach vorne gelegen der Ductus Botalli zur Aorta zieht. Derselbe ist stricknadeldick und für eine dünne Sonde durchgängig. Die Aorta, sehr weit, bildet in normaler

Weise den Aortenbogen; von dessen konvexem Rande entspringen nebeneinander die Arteria carotis communis dextra, die Art. car. comm. sin. und die Art. subcl. sin. Die rechte Art. subclavia entspringt hinten an der Übergangsstelle von Arcus aortae in die Aorta descendens. Sie geht hinter dem Oesophagus hinweg auf die rechte Seite und drückt in den Oesophagus eine tiefe Furche ein. Die Mündungsstelle des Ductus Botalli findet sich an der Konkavität des Aortenbogens, wenig nach hinten gelegen, etwa in gleicher Höhe mit dem Abgang der Art. subcl. sin.

Der rechte Vorhof ist dilatiert. Das Foramen ovale zeigt von rechts gesehen eine vorn etwas erhabene Umrandung. Mit der Sonde kann man durch eine kleine schlitzförmige Öffnung in den linken Vorhof gelangen. Links ist die hintere Begrenzung des Foramen ovale erhaben abgesetzt von der eigentlichen Fossa ovalis.

Das von einem vorderen, medial hinteren und lateral hinteren Segel umrahmte Ostium atrioventriculare dextrum zeigt normale Verhältnisse. Ein lateral hinten gelegener kräftiger Papillarmuskel versorgt die aneinandergelegenen Teile des vorderen und hinteren lateralen Segels mit kurzen Sehnenfäden. Die beieinanderliegenden Teile des hinteren medialen und hinteren lateralen Segels beziehen ihre langen Sehnenfäden von einem Papillarmuskelkomplex, der am hinteren Teil der Septumwand sich befindet. Hiervon und vom Septum selbst gehen auch Sehnenfäden zum übrigen Teil des medialen hinteren Segels. Der dem Septum zu liegende Teil des vorderen Segels bekommt seine Sehnenfäden von einem Papillarmuskel, der nahe dem vorderen Teil der Septumwand gelegen ist.

Der rechte Ventrikel ist hypertrophisch und erweitert, seine Wanddicke beträgt stellenweise 0,5 cm. Der Conus arteriosus ist gering entwickelt, das Ostium der Art. pulmonalis für eine Sonde durchgängig. Der mediale Ausläufer des Bulbuswulstrestes liegt rechts vom Sept. ventr., der laterale verstreicht an der seitlichen Kammerwand. Es findet sich bei sagittaler Einstellung der Ventrikelseptumebene eine große hintere und eine um die Hälfte kleinere vordere Pulmonalklappe. Durch Schrumpfung und Verziehung sind die Verhältnisse am Pulmonalostium unklar. So ist die linke Abgrenzung beider Klappen durch einen niedrigen Steg eben nur angedeutet. Der Umfang der Pulmonalarterie oberhalb der Klappen beträgt 1,9 cm.

Aus dem normalen linken Vorhof führt das mit einer medialen und einer lateralen Klappe versehene Mitralostium in den linken Ventrikel. Eine vorn und eine hinten gelegene mehrköpfige Papillarmuskelgruppe versorgt die beiden Segel gleichmäßig mit Sehnenfäden. Der linke Ventrikel mißt in seiner Wand nur 0,4 cm.

Rechts von dem vorderen Tricuspidalsegel, links vom medialen Mitralsegel verdeckt, findet sich im vorderen oberen Teil des Sept. ventr. ein für einen dicken Bleistift durchgängiger Defekt. An dessen hinterem Rande sind das mediale Mitralsegel und das vordere Tricuspidalsegel miteinander verbunden. Eine kleine Endokardfalte zieht an der Verbindungsstelle mit nach vorn freiem Rande von oben nach unten. Der Defekt hat glatte Ränder. Auf ihm reitend entspringt die Aorta. Von den normal angeordneten Klappen sieht die ganze rechte und ein großer Teil der hinteren Klappe in den rechten Ventrikel, der Rest in den linken. Neben den normal entspringenden und den normal verlaufenden Coronargefäßen findet sich ein stark entwickeltes arterielles Gefäß, das aus der rechten Coronararterie entspringt und an der Wand des rechten Ventrikels herabzieht.

Fall 3. 5 Monate, 6 Tage altes Mädchen. Klinische Diagnose: Vitium congenitum cordis. Leichennummer 673/15. Obduzent: Dr. Huebschmann. Körpergewicht 3750 g, Körperlänge 59 cm. Pathologisch-anatomische Diagnose: Truncus arteriosus communis. Versorgung der linken Lunge durch die als Ast des Truncus abgehende Arteria pulm. sin. (bzw. dieser und des proximal von ihr gelegenen

Teils des 6. linken Aortenbogens), der rechten Lunge durch zwei erweiterte Bronchialarterien. „Subaortaler“ Defekt des Ventrikelseptum. Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens. Offenes Foramen ovale. Fehlen eines Coronar-gefäßostiums. Jederseits Vorhandensein nur eines Bronchus. Stauungsinduration der inneren Organe.

Das Herz hat kugelförmige Gestalt und ist größer, als der Norm entspricht. Schon bei der äußeren Besichtigung weist das rechte Herz größere Dimensionen auf als das linke. Auf der Grenze zwischen rechtem und linkem Ventrikel, mehr jedoch dem linken angehörend, entspringt ein einziger großer Gefäßstamm, der in gewöhnlicher Weise als Aorta in die Höhe steigt und nach links ziehend den Arcus bildet. Von diesem gehen in normaler Folge die großen arteriellen Gefäße ab. Von der Konkavität des Bogens, gegenüber dem Ursprung der Art. carot. commun. sin., geht ein dünnes Gefäß von 2,5 cm Länge nach dem nur in Andeutung abgetrennten Oberlappen der linken Lunge und teilt sich beim Eintritt in die Lunge in zwei Äste. Das Kaliber dieses Gefäßes vergrößert sich nach 1,2 cm langem Verlaufe etwas. Beim Übergang vom Arcus aortae in die Aorta descendens gehen von der Konkavität der Aorta zwei dem eben geschilderten, an Kaliber etwa gleiche Gefäßstämme ab. Von ihnen ist der Abgang des ersten etwa 1,0 cm, der des zweiten 1,6 cm vom Ursprung der Art. subcl. sin. entfernt. Das erste dieser beiden Gefäße verläuft unterhalb der Bifurkation an beiden Bronchien vorbei und geht nach Auflösung in vier kleine Äste vor dem rechten Bronchus in den Lungenhilus. Das zweite läuft hinter dem Oesophagus an der Hinterseite des rechten Bronchus, teilt sich in zwei Äste und mündet in den Hilus.

Die größte Länge des Ventrikelteils vom Sulcus atrioventricularis bis zur Herzspitze beträgt 3,5 cm, die größte Breite 4,2 cm.

Der rechte Vorhof ist vergrößert, außer den Befunden am Septum zeigt er keine bemerkenswerten Veränderungen. Im Septum atriorum findet sich ein großes Foramen ovale, das von einer Klappe von hinten her nur zu einem geringen Teil eingengt wird. In seinem offenen Teile hat das Foramen ovale fast 1,0 cm Durchmesser von oben nach unten und 0,5 cm von vorn nach hinten. Am freien Rand der Klappe findet sich ein schmaler, ganz dünner häutiger Teil. Die Klappe ist auf der rechten Seite von der übrigen Septumwand abgesetzt, während sie auf der linken Seite in die Septumwand übergeht. Oben reicht die Klappe an das Dach des Vorhofs.

Vom Vorhof gelangt man durch das mit 3 Segeln, einem vorderen, einem kleinen hinteren lateralen und einem hinteren medialen, ausgestattete Ostium venosum dextrum in den rechten erweiterten und hypertrophischen Ventrikel. Das hintere mediale Segel bezieht von einem an der Hinterwand, dicht am Ventrikelseptum gelegenen Papillarmuskelkomplex und von einem an der Vorderwand am Ventrikelseptum gelegenen Papillarmuskelkomplex seine Sehnenfäden. Dieser vordere Komplex besteht aus einem mehr medial gelegenen und einem mehr lateral stehenden Papillarmuskel. Davon gibt der mediale die Sehnenfäden für das mediale hintere Segel ab, während das vordere Segel Sehnenfäden vom lateralen Teil der vorn gelegenen Papillarmuskelgruppe erhält. Das hintere laterale Segel wird vom hinteren Papillarmuskelkomplex versorgt. Zwischen dem hinteren lateralen und dem vorderen Segel findet sich ein kleines, vielleicht als Rudiment zu deutendes, aber nicht selbständig am Sehnenring haftendes Segelstück, das Sehnenfäden vom medialen Kopf des vorderen Papillarmuskels bezieht. Herzwandstärke rechts 0,4 cm.

Aus dem im Verhältnis zum rechten sehr kleinen linken Vorhof gelangt man durch das zweiklappige linke venöse Ostium in den linken Ventrikel. Das Ostium hat ein mediales und laterales Segel. Eine vorn und eine hinten gelegene Papillar-

muskelgruppe versorgen zu gleichen Teilen beide Segel. Herzwandstärke links 0,2—0,3 cm. Das Septum ventriculorum ist in seinem oberen Teil nach rechts etwas eingedrückt. In seinem vorderen Teil vor der deutlich ausgeprägten Pars membranacea gelegen findet sich ein für einen Bleistift durchgängiger Defekt. Derselbe wird links vom medialen Mitralsegel, rechts vom vorderen Teil des medialen hinteren und der angrenzenden Partie des vorderen Tricuspidalsegels gedeckt. Die Ränder des Defektes sind glatt. Zum großen Teil aus dem linken Ventrikel kommt der mit 3 Klappen versehene Truncus arteriosus mit 4,1 cm Umfang. Die Klappen sind als rechte, linke hintere und linke vordere zu bezeichnen. Über der rechten Klappe findet sich der einzige Coronargefäßabgang. Die rechte Klappe und ein kleinerer vorderer Teil der linken vorderen Klappe liegen über dem rechten Ventrikel. Der Stamm reitet auf dem Septumdefekt, doch findet sich vom Lumen nur der kleinere Teil über dem rechten Ventrikel. Die Pars membranacea begrenzt den Defekt nach hinten und reicht fast bis zur Mitte der linken hinteren Klappe. Eine Pulmonalarterie ist nicht vorhanden.

Das einzige Coronargefäß teilt sich kurz nach seinem Ursprung: ein Ast geht nach rechts und zieht unter dem Herzohr weg; ein zweiter wendet sich nach links. Letzterer teilt sich wiederum in zwei Äste, von denen einer im vorderen Sulcus interventricularis verläuft, der andere nach links unter dem Herzohr wegzieht.

Zu den Verhältnissen an den Lungen ist zu erwähnen, daß bis zum Hilus für jede Lunge nur ein Bronchus vorhanden ist; derselbe teilt sich erst nach dem Eintritt in die Lunge. Nur die linke Lunge zeigt Andeutungen von Lappung.

Fall 4. 9 Monate, 14 Tage altes Mädchen. Klinische Diagnose: Septumdefekt, Otitis media dextra. Leichennummer 1080/20. Obduzent: Prof. Dr. Huebschmann. Pathologisch-anatomische Diagnose: Stellungsanomalie der großen Gefäße. „Subaortaler“ Defekt im Ventrikelseptum. Hypertrophie und Dilatation des linken Herzens. Isthmusstenose der Aorta. Offener Ductus Botalli. Spaltförmig offenes Foramen ovale.

Das Herz ist vergrößert, in seiner äußeren Form nicht verändert. Aus der Basis entspringen mehr nach rechts gelegen zwei nebeneinandergestellte Gefäße, rechts die Aorta, links die Art. pulm. Die Art. pulm. besitzt etwa Daumendicke und gibt nach etwa 2 cm langem Verlauf je einen starken Ast für je einen Lungenflügel ab, von denen der rechte hinter der Aorta hinzieht. Nach Abgang dieser Gefäße setzt sich die Art. pulm. in den Ductus Botalli fort. Derselbe besitzt etwa Bleistiftstärke, 0,4 cm Länge und ergießt sich in die über dem linken Bronchus caudalwärts ziehende Aorta descendens. Die Aorta entspringt genau rechts von der Art. pulm. als etwa kleinfingerdickes Gefäß, das nach ca. 3,0 cm langem Verlauf parallel dem der Lungenarterie die rechte Art. anonyma, die linke Art. carot. comm. und die linke Art. subcl. abgibt. Nach Abgang der Art. subcl. sin. hat die Aorta bedeutend an Lumen abgenommen und bekommt erst nach Aufnahme des oben geschilderten Ductus Botalli als Aorta descendens Kleinfingerstärke. Bei oberflächlicher Betrachtung geben die Verhältnisse den Anschein, als ob die Aorta descendens eine Fortsetzung der durch den Ductus Botalli verlängerten Art. pulm. sei.

Vom rechten Vorhof aus gesehen zeigt das Foramen ovale sich nach vorn zu spaltförmig offen.

Aus dem rechten Vorhof gelangt man durch das von einer dreizipfeligen Klappe umsäumte Atrioventricularostium in den rechten Ventrikel. An der Tricuspidalklappe kann man ein rechtes hinteres, linkes hinteres und vorderes Segel unterscheiden. Die Sehnenfädenverteilung ist folgende: eine Papillarmuskelsreihe, die sich von vorn nach hinten an der lateralen Ventrikelwand hinzieht und aus einem zweiköpfigen vorderen, mehreren kleinen und einem wieder etwas deut-

licher ausgeprägten hinteren Papillarmuskel besteht, liefert die Sehnenfäden für die Segel. Der mediale Teil des vorderen und der anschließende Teil des hinteren medialen Segels erhält noch Sehnenfäden von kleinen Muskelköpfchen an der Ventrikelseptumwand.

Rechts vorn im rechten Ventrikel befindet sich der Abgang der Aorta, der vom übrigen, links und hinten gelegenen Kammerteil durch einen dicken von der vorderen über die kraniale nach der hinteren Kammerwand ziehenden Muskelwulst abgetrennt wird, den Ausläufern des Bulbuswulstrestes. Das Aortenostium läßt eine rechte, eine vordere linke und eine hintere linke Semilunarklappe unterscheiden. Die Klappen sind zart und bedeutend kleiner als die der Art. pulm. Im Sinus der vorderen linken Klappe entspringt ein Gefäß, das in seinem Verlauf der Art. cor. sin. gleicht, in dem der hinteren linken ein Gefäß, das als Art. cor. dextra anzusprechen ist. Die Ventrikelwand rechts mißt 0,6 cm.

Der linke Vorhof zeigt geringe Erweiterung und Hypertrophie seiner Wandung. Das Foramen ovale ist bis auf die schlitzförmige Durchgängigkeit geschlossen. Die Valvula foraminis ovalis geht absatzlos in das übrige Septum über. Vom linken Vorhof gelangt man durch das von einem medialen und einem lateralen Segel umrahmte Ostium atrioventriculare sinistrum in den linken Ventrikel. Ein an der Vorderwand und ein an der Hinterwand gelegener Papillarmuskelkomplex versorgt die Klappen in normaler Weise mit Sehnenfäden.

Der linke Ventrikel ist sehr groß und hat eine Wanddicke von 0,6 cm. Von ihm gelangt man durch einen kleinfingerstarken Defekt in den rechten Ventrikel. Der Defekt liegt im oberen vorderen Teil des Ventrikelseptum. Er zeigt glatte Ränder und ist nach unten konkavrandig. Über dem Defekt entspringt die Art. pulm. mit einer links, einer rechts hinten und einer rechts vorn gelegenen Klappe derart, daß der vordere Septumschenkel, d. h. die vordere Begrenzung des Defektes, am Zusammentreffen der linken und vorderen rechten Klappe, der hintere Schenkel, d. h. die hintere Begrenzung des Defektes, am hinteren Teil der rechts hinten gelegenen Klappe ansetzt. Dadurch kommt die linke Klappe und der hintere Teil der hinteren rechten Klappe über den linken Ventrikel, der Rest des Pulmonalostiums über den rechten zu liegen. Die Klappen sind sehr groß.

Die linke Lunge zeigt zwei Lappen, doch besitzt der untere von ihnen eine tiefe Incisur, die rechte Lunge ist dreilappig.

Fall 5. 9 $\frac{1}{2}$ Monate alter Knabe. Klinische Diagnose: Mongolismus. Leichennummer 1135/20. Obduzent: Prof. Dr. Huebschmann. Pathologisch-anatomische Diagnose: Foramen atrioventriculare commune. Offenes Foramen primum. Schlitzförmig offenes Foramen secundum. Defekt im oberen Teil des Ventrikelseptum. Offener Ductus Botalli. Erweiterung des rechten Vorhofs. Status mongoloides. Hydroperikard. Hydrothorax duplex. Ascites. Akute Bronchitis. Beiderseitige Lobulärpneumonie.

Schon bei der äußeren Besichtigung weist das sonst unverändert erscheinende Herz eine Vergrößerung des rechten Herzens und speziell des rechten Vorhofs auf. Aus der Basis des Herzens entspringt eine vorn und wenig links stehende weite Art. pulm. sowie eine hinten und wenig rechts stehende engere Aorta. Proximal von der normal stattfindenden Lungenarterienteilung, von der vorderen Gefäßwandfläche geht der weit offene Ductus Botalli zur Aorta ab und mündet in diese distal vom Abgang der linken Art. subcl., jedoch auf der konkaven Seite des Bogens. Die Mündung ist verengt.

Der rechte Vorhof samt seinem Herzohr ist erweitert. Der linke Vorhof zeigt geringeren Rauminhalt als der rechte. Vor allem fällt das linke Herzohr durch seine geringen Dimensionen auf. Beide Vorhöfe sind nur unvollständig voneinander geschieden. Man erkennt ein Septum primum, das mit konkavem Rande nach

unten zu endet. Die beiden Schenkel setzen vorn und hinten am Annulus fibrosus an. Der vordere teilt sich kurz vor dem Ansatz in zwei Schenkel. Rechts von dem Septum primum und parallel mit ihm ist das Septum secundum zu erkennen. Dasselbe ist mit dem Septum primum nur in seinem vorderen Teil verschmolzen, im übrigen Teil erkennt man den Rand des Septum secundum noch als deutlichen Muskelwulst. Kurz vor dem Verstreichen dieses Wulstes vorn gelangt man unterhalb desselben mit der Sonde in den linken Vorhof. Vom linken Vorhof her erkennt man die Bildung der Valvula foraminis ovalis durch das Septum primum. Dieses umschließt von hinten und oben das Foramen secundum, das nur noch als schlitzförmiger Kanal offen ist.

Durch das gemeinsame Ostium atrioventriculare gelangt man in die Herzkammern. Von diesen nimmt die rechte den vorn rechts, die linke den links hinten gelegenen Teil des Herzens ein. Beide sind nur unvollständig durch das nach oben mit einem konkaven, fleischigen Rand endigende Septum ventriculorum geschieden. Sein vorderer Schenkel steht mit dem stark ausgebildeten medialen Schenkel des Bulbuswulstrestes in Verbindung. Der Bulbusschenkel liegt jedoch im ganzen mehr rechts vom vorderen Septumschenkel. Der laterale Schenkel verläuft sich an der lateralen Ventrikelwand.

Im linken Ventrikel findet sich ein kleines laterales Segel, das sowohl von dem an der Vorderwand als auch an der Hinterwand gelegenen Papillarmuskel Sehnenfäden erhält. An der Hinterwand findet sich neben dem Ventrikelseptum ein langes schmales Segel, das „hintere Mitralsegel“, und bezieht Sehnenfäden vom hinteren Papillarmuskel, einzelne auch vom hinteren Teil des konkaven Septumrandes. Vorn im linken Ventrikel links vom Ventrikelseptum im Ansatz fast in den rechten Ventrikel reichend, findet sich ein als „vorderes“ zu bezeichnendes Segel. Dieses erhält Sehnenfäden vom vorderen Papillarmuskel, vom konkaven Rand des Ventrikelseptum und zum Teil vom medialen Ausläufer des Bulbuswulstrestes. Im rechten Ventrikel sind ein vorderes, ein lateral hinteres und ein medial hinteres Segel unterscheidbar. Alle sind etwa gleich groß. Das vordere hängt an seiner Basis mit dem vorderen Segel des linken Ventrikels, das hintere mediale mit dem hinteren Segel des linken Ventrikels zusammen. Das vordere Segel bezieht vom medialen Ausläufer des Bulbuswulstrestes, sowie von einem vorn an der lateralen Ventrikelwand gelegenen Papillarmuskelkomplex seine Sehnenfäden. Von diesem Komplex und von kleinen Muskelköpfen an der Hinterwand gehen auch die Sehnenfäden zu der lateralen hinteren Klappe. Die mediale hintere Klappe erhält die Sehnenfäden von der Hinterwand des Ventrikels und dem konkaven Septumrand. Die freien Ränder aller Segel zeigen deutliche Noduli Albini. Ventrikelstärke links 0,5 cm, rechts 0,3 cm.

Aus einem ausgeprägten Conus arteriosus dexter kommt die Art. pulm. mit 3,3 cm Umfang am Ostium. Sie zeigt eine linke vordere und zwei etwas rechts gelegene hintere Semilunarklappen.

Der Abgang der Aorta ist vom vorderen großen Segel des linken Ventrikels bedeckt. Eine Verlängerung des Septum ventriculorum würde die linke Hälfte des Ostium in den linken, die rechte in den rechten Ventrikel bringen. Ihr Ostium zeigt 2,1 cm Umfang. Sie hat eine rechte hintere sowie zwei linke vordere Klappen. Aus dem vorderen Sinus Valsalvae entspringt je eine Coronararterie mit unverändertem Verlauf.

Die Pars membranacea findet sich an normaler Stelle als kleines Gebilde, nach unten frei endigend, nach hinten in den venösen Klappenapparat übergehend, und zwar am Übergang der vorderen Klappe des linken in die vordere Klappe des rechten sich ansetzend. Vorn haftet die Pars membranacea am medialen Ausläufer des Bulbuswulstrestes.

Fall 6. 7 Tage altes Mädchen. Klinische Diagnose: Frühgeburt. Asphyxie. Leichennummer 570/22. Obduzent: Dr. *Raestrup*. Pathologisch-anatomische Diagnose: Foramen atrioventriculare commune. Offenes Foramen primum. Defekt im oberen Teil des Ventrikelseptums. Offenes Foramen secundum. Dilatation des rechten Vorhofs. Offener Ductus Botalli. Anormaler Abgang der Arteria vertebralis sinistra. Atresie des unteren Teils des Oesophagus.

Äußere Form und Größe des Herzens sind im großen und ganzen unverändert. Doch erkennt man da schon die Vergrößerung des rechten Herzens, speziell des rechten Vorhofs. Aus der Basis entspringen die beiden arteriellen Stämme. Die Art. pulm. ist knapp am Ursprung abgeschnitten. Die Aorta zeigt normalen Verlauf. An Gefäßen gehen von hier die rechte Art. anon., die linke Art. carot. comm., ein kleiner als Art. vert. sin. zu deutender Ast und die Art. subcl. sin. ab. Der Ductus Botalli mündet an der Konkavität des Bogens gegenüber dem Ostium der linken Art. subcl. und ist für eine starke Sonde durchgängig.

An den Vorhöfen sind neben einer Erweiterung des rechten Vorhofs nur die Verhältnisse am Septum atriorum anormal: Das Septum atriorum endet nach unten mit einem bogenförmigen, nach unten konkavem Rande. Unterhalb desselben stehen beide Vorhöfe miteinander sowie mit den Kammern in Verbindung. Oberhalb von diesem Defekt findet sich das sehr große Foramen secundum von einer zarten, mehrfach durchlöcherten den vorderen Teil der Öffnung nicht ganz deckenden Membran bedeckt.

Der Zugang von den Vorhöfen zu den Kammern geschieht durch ein gemeinsames Foramen atrioventriculare. Dasselbe ist von einem Klappenapparat umgeben, der folgendermaßen gebaut ist: Im linken Ventrikel findet sich vorn und hinten je ein Papillarmuskel. An der lateralen Kammerwand ist ein kleines Segel, das von beiden Papillarmuskeln Sehnenfäden erhält; ferner findet man ein hinteres, das vom hinteren und ein vorderes, das vom vorderen Papillarmuskel Sehnenfäden bezieht. Das vordere Segel der linken Kammer hängt mit einem als vorderes Segel der rechten Kammer zu bezeichnenden Gebilde zusammen. Dem folgt ein lateral und hinten gelegenes kleineres Segel, dem wiederum ein an der Hinterwand gelegenes mit dem hinteren Segel des linken Vorhofs zusammenhängendes Segel.

Rechts beziehen das vordere und die ihm benachbarten Teile des hinteren lateralen Segels ihre Sehnenfäden von einem vorn im rechten Ventrikel dicht am Septum gelegenen Papillarmuskelkomplex. Der übrige Teil des hinteren lateralen und das hintere Segel beziehen ihre Sehnenfäden von einem kleinen, an der Hinterwand gelegenen Papillarmuskel. Sehnenfäden gehen auch vom hinteren Teile des konkaven Randes des Septumdefektes zum hinteren Segel.

Beide Kammern sind durch ein muskulöses Septum unvollkommen geschieden. Dasselbe endet nach oben mit einem glatten konkaven Rande. Der Defekt mißt von vorn nach hinten fast 2,0 cm. Der vordere Schenkel des Defekts berührt, von links her betrachtet, die Mitte der rechten Aortenklappe. Anschließend dehnt sich eine membranöse Falte über den hinteren Teil der rechten und den ganzen Umfang der hinteren Klappe aus. Die Falte hängt mit den verwachsenen vorderen Segeln des linken und rechten Ventrikels zusammen. Das Gebilde ist als Pars membranacea anzusprechen.

Aus dem normal angelegten Conus arteriosus dexter entspringt die 1,8 cm Umfang messende Art. pulm. Sie zeigt eine vordere und zwei hintere Semilunarklappen. Der mediale Ausläufer des Bulbuswulstrestes verschmilzt mit dem vorderen Schenkel des Septum ventriculorum, ist aber von ihm etwas rechts gelagert; der laterale verläuft sich an der seitlichen Ventrikelwand.

Der Zugang zum Aortenostium liegt im vorderen Teil der linken Kammer. Er wird vom vorn gelegenen Segel des linken Ventrikels bedeckt. Das Ostium trägt eine hintere und zwei vordere Klappen. Hinter den vorderen entspringen in normaler Weise und in normal folgendem Verlauf die Kranzschlagadern. Das Aortenostium liegt voll und ganz über dem linken Ventrikel. Pars membranacea und Septumrudiment liegen in einer Ebene.

Fall 7. 4 Monate 19 Tage alter Knabe. Klinische Diagnose: Frühgeburt, Lues. Leichennummer 1249/20. Obduzent: Prof. Dr. *Huebschmann*.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Offener Ductus Botalli. Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens, vor allem des Conus art. dexter. Defekt im hinteren Teil des Ventrikelseptum. Kleine Öffnung im Foramen ovale. Venen-anomalien am Kopf. Meckelsches Divertikel. Bronchopneumonie. Otitis media purul. duplex.

Das Herz ist in seiner Größe kaum verändert, rundlich geformt, ohne deutliche Spitze. Die rechte Kammer wölbt sich stark vor.

Von außen ist leicht feststellbar, daß der linke Vorhof nur als kleiner Anhang des stark erweiterten rechten besteht. Der linke Vorhof liegt links vorn vom rechten, er hat an der Dorsalfläche keinen Anteil. Die normal entspringende Art. pulm. teilt sich wenige Millimeter nach ihrem Ursprung in einen linken und rechten Ast. Etwas proximal von der Teilungsstelle geht der breit offene Ductus ab. Die Äste der normal entspringenden Aorta und der Ductus Botalli sind kurz abgeschnitten und lassen eine Orientierung nicht zu.

Der rechte Vorhof ist gewaltig erweitert. An dieser Erweiterung ist zum größten Teile das Herzohr beteiligt. Durch die Erweiterung erscheinen die Mündungsverhältnisse der Gefäße etwas verzerrt. So kommt die Vena cava inf. hinten unten und etwas rechts im Vorhof zur Einmündung, die Vena cava sup. vorn oben. Der Sinus coronarius mündet an normaler Stelle schlitzförmig. Die Venenklappen sind wenig ausgebildet. Das Foramen ovale zeigt in der Mitte eine etwa stecknadelkopfgroße Öffnung mit glatten Rändern.

Durch das mit einer dreizipfeligen Klappe versehene Ostium venosum dextrum steht der rechte Vorhof mit der ausgedehnten und hypertrophischen rechten Kammer in Verbindung. An der Klappe kann man ein kleines hinteres laterales, ein größeres vorderes und hinteres mediales unterscheiden. Das hintere mediale Segel bezieht seine Sehnenfäden von Komplexen kleiner Muskeln, die am hinteren Teil der Kammerscheidewand liegen. Von diesen erhält auch das laterale hintere Segel seine Sehnenfäden. Von diesen Komplexen geht auch ein Sehnenfaden zum vorderen Klappensegel, während dessen Sehnenfäden sonst von einem vorn an der lateralen Wand gelegenen, aus drei kleinen Papillarmuskeln bestehenden Muskelkomplex kommen. Mehrere Sehnenfäden ziehen auch von dem vorderen Teil des Ventrikelseptums zur vorderen Klappe. Die distalen Ränder der Klappen zeigen deutliche Noduli Albini. Der mediale Schenkel des Bulbuswulstrestes läuft im vorderen Teil der Kammerscheidewand aus, der laterale an der seitlichen Ventrikelwand. Von beiden, fast zu einem Ring geschlossen, findet sich der Eingang zum Conus pulm. Dieser Konus ist nach rechts oben stark ausgebaucht. Aus ihm geht die Art. pulm. hervor und zeigt normale Verhältnisse, einen Ostiumumfang von 3,8 cm. Im rechten Ventrikel ist noch ein schmaler Muskelbalken zu erwähnen, der von der Vorderwand ausgeht, fast parallel dem Septum nach hinten zieht und in den in der hinteren medialen Ventrikecke gelegenen Papillarmuskelkomplexen ausläuft. Der rechte Ventrikel zeigt 0,5 cm Wandstärke.

Der linke Vorhof ist im Vergleich zum rechten sehr klein, doch zeigt er sonst keine anormalen Verhältnisse.

Vom linken Vorhof gelangt man durch das zweiklappige linke venöse Ostium in den linken Ventrikel. Man unterscheidet ein großes mediales von einem kleinen lateralen Segel. Beide bekommen ihre Sehnenfäden in gleichem Maße von einem an der vorderen Wand und einem an der hinteren Wand gelegenen Papillarmuskel. An beiden Papillarmuskeln ist eine Verschmelzung aus zwei nebeneinander gestellten erkennbar.

Im hinteren Teil des Ventrikelseptums findet sich ein etwa für einen Bleistift durchgängiger Defekt. Seine Ränder sind muskulös. Der Defekt wird von hinten oben nach vorn unten von einem dünnen Muskelbalken durchzogen, der an der rechten Kammerscheidewand endigt. Der Defekt liegt hinter dem Septum membranaceum, von diesem durch Muskelgewebe getrennt; das Septum membranaceum ist normal gebildet und normal gelegen. Der Defekt wird links vom medialen Mitralsegel, rechts vom hinteren medialen Tricuspidalsegel verdeckt. Die Ursprungsverhältnisse und Klappen der Aorta sind ohne Besonderheiten. Kammerstärke links 0,6 cm.

Kopf: Der Kopf ist klein und symmetrisch. Über beiden Scheitelbeinen sieht man einige prall gefüllte Venen in der Kopfschwarte nach der Mittellinie ziehen, und zwar nach einem Punkt, der 2 cm vor der kleinen Fontanelle gelegen ist. Dort findet sich zwischen beiden Scheitelbeinen eine quadratische, fontanellenartige Stelle. Nach Abziehen der Kopfschwarte sieht man, daß dort die Venen durch die den Knochen überspannende Membran hindurchdringen.

Fall 8. Neugeborenes Mädchen, 48 cm lang, 2650 g schwer. Leichennummer 409/21. Obduzent: Dr. *Brugmann*. Pathologisch-anatomische Diagnose: Subaortaler Defekt im Ventrikelseptum. Isthmusstenose der Aorta. Offener Ductus Botalli. Offenes Foramen ovale. Zweiklappige Aorta. Fehlen eines Coronararterienostiums. Meckelsches Divertikel. Hyperämie der inneren Organe.

Das Herz ist wenig vergrößert, zeigt angedeutet kugelige Gestalt und hat eine nur undeutlich ausgeprägte Spitze.

Aus der Basis entspringen normal Aorta und Pulmonalarterien. Letztere gibt nach ca. 0,8 cm langem Verlauf 2 Gefäße, je eins für jede Lunge, ab und setzt sich fast ohne Übergang in den breit offenen Ductus Botalli, dieser in die absteigende Aorta fort. Die Aorta entspringt aus dem linken Ventrikel, zeigt normale Astabgabe und verengert sich am Abgang der Art. subcl., um sich erst nach Einmündung des Ductus Botalli als normal weite Aorta descendens fortzusetzen.

Der rechte Vorhof ist etwas vergrößert, vor allem größer als der linke. Im Septum atriorum findet sich ein weit offenes Foramen ovale. Dasselbe erreicht oben das Dach des Vorhofs und wird von hinten her durch die Valvula foraminis ovalis etwa bis zur Hälfte eingeeengt. Die Klappe zeigt einen häutigen freien Rand, diesem folgt nach hinten ein muskulöser Teil und dem abwärts mehrmals membranöse, zum Teil durchbrochene Stellen. Links setzt sich die Klappe gar nicht, rechts nur angedeutet vom übrigen Septum ab.

Vom rechten Vorhof gelangt man durch das dreiklappige venöse Ostium in den rechten Ventrikel. Die Segel wären als vorderes, hinteres mediales und hinteres laterales zu bezeichnen. Davon ist das hintere laterale am kleinsten, die beiden anderen gleich groß. Es ist kein deutlich ausgeprägter Papillarmuskel oder Papillarmuskelkomplex erkennbar. Die Sehnenfäden für die hintere mediale Klappe stammen von Muskelbälkchen an der Septumwand, die des vorderen aus der Kammerspitze und von der vorderen und seitlichen Kammerwand, die des lateral hinteren Segels von den seitlich hinten gelegenen Teilen der Ventrikelwand. Der mediale Ausläufer des Bulbuswulstrestes läuft an dem vorn gelegenen Teil des Septum interventriculare rechts vorbei, zum Teil mit ihm verschmelzend. Der

laterale zieht an der lateralen Ventrikelwand entlang. Der mediale Schenkel verschmilzt mit einem als Papillarmuskel anzusprechenden kleinen Muskel vorn links (vorderen medialen Papillarmuskel).

Aus dem rechten Ventrikel entspringt normal und mit einer vorderen und zwei hinteren Klappen versehen die Art. pulm. Umfang am Ostium 1,9 cm. Von dem vorderen Teil des hinteren medialen Segels verdeckt, vorn zum Teil vom medialen Schenkel des Bulbuswulstrestes begrenzt, findet sich ein Septumdefekt von runder Form und ca. 0,6 cm Durchmesser. Herzwandstärke rechts 0,2 cm.

Vom linken Vorhof ist dem schon Gesagten nichts hinzuzufügen.

Der Zugang zur linken Kammer erfolgt durch das von einem medialen und einem lateralen Segel begrenzte Mitralostium. Beide Segel erhalten zu etwa gleichen Teilen ihre Sehnenfäden von einem an der Vorderwand und einem an der Hinterwand gelegenen Papillarmuskelkomplex. Aus der linken Kammer entspringt die zweiklappige Aorta. Dieselbe hat am Ostium einen Umfang von 1,1 cm. Die gleich großen Klappen können als rechte und linke bezeichnet werden. Die rechte deckt den Abgang der einzigen Coronararterie. Unter dem vorderen Teil der rechten Klappe liegt der Defekt im Ventrikelseptum, vor der Pars membranacea, die verkleinert unter dem hinteren Teil der rechten Klappe liegt. Die Pars membranacea steht in überggehendem Zusammenhang mit dem medialen Mitralsegel auf der einen Seite und dem hinteren medialen Tricuspidalsegel auf der anderen Seite. Die Ränder des Defektes sind glatt. Herzwandstärke links 0,4 cm.

Von den Kranzgefäßen kann man das arterielle ein Stück im Sulcus atrio-ventricularis links vom Herzohr und dicht an demselben unterscheiden. Vom Sinus venosus aus läßt sich die Vena magna cordis ein Stück im Sulcus atrio-ventricularis hinten verfolgen.

Fall 9¹⁾. 1 Monat alter Knabe. Klinische Diagnose: Stridor congenitus (Thymushyperplasie). Leichenummer 777/21. Obduzent: Prof. Dr. *Huebschmann*. Pathologisch-anatomische Diagnose: Doppelter Aortenbogen mit Rechtslagerung der Aorta descendens. Kompression von Oesophagus und Trachea. Offener Ductus Botalli. Offenes Foramen ovale.

Das Herz ist von gewöhnlicher Form und etwas vergrößert. Der Sulcus interventricularis teilt die Vorderfläche des Herzens in zwei Abschnitte, von denen der rechte etwas größer ist als der linke. Die arteriellen Gefäßstämme nehmen in normaler Weise ihren Ursprung. Die Art. pulm. teilt sich nach kurzem Verlauf in zwei Äste, je einen für jede Lunge. Von ihrer Vorderfläche gleichsam aber als ihre Fortsetzung geht der weit offene Ductus Botalli ab, um sich mit dem unten zu schildernden linken Aortenbogen zu vereinigen. Die Aorta steigt normal als Aorta ascendens vor der Trachea empor. Nach ca. 2,5 cm langem Verlauf teilt sie sich in zwei gleich starke, die Trachea umfassende Äste, die sich hinter der Trachea wieder vereinigen und als Aorta descendens hinter dem Oesophagus, und zwar auf seiner rechten Seite caudalwärts ziehen. Der rechte Ast liegt über dem rechten Bronchus und gibt die rechte Art. carotis comm. und die rechte Art. subcl. ab; der linke Ast, der über den linken Bronchus geht, gibt die linke Art. carot. comm. und Art. subcl. ab. Alle Gefäße gehen von der konvexen Seite der Gefäßbögen ab. Der Ductus Botalli mündet knapp vor Vereinigung der beiden Bögen in den linken Aortenast. Der Verlauf und die Mündungsverhältnisse der Hohlvenen und Lungenvenen sind normal.

Vom inneren Bau des Herzens sind vorerst die Verhältnisse am Septum atrium zu erwähnen. Die Fossa ovalis ist von rechts her vom übrigen Septum

¹⁾ Bereits veröffentlicht: Inaug.-Diss. Leipzig 1922. *Heinrich Schulze*, Über einen Fall von Trachealstenose infolge abnormen Verlaufs der Aorta.

abgesetzt und liegt tiefer. Vorn ist ein schmaler sichelförmiger Rand durchgängig. Links liegt die Valvula foraminis ovalis mit dem übrigen Septum in gleicher Ebene. Das rechte Ostium atrioventriculare ist von einer dreizipfeligen Klappe umsäumt, an der man ein vorderes, hinteres mediales und hinteres laterales Segel unterscheiden kann. Im Grunde des Ventrikels, mehr nach der lateralen Wand zu gelegen, befindet sich ein Papillarmuskelkomplex, von dem das vordere und das hintere laterale Segel ihre Sehnenfäden beziehen. Kleine Muskeln an der Ventrikelseptumwand und an den medialen Teilen der Hinterwand geben Sehnenfäden für das hintere mediale, solche an dem lateralen Teil der Hinterwand, Sehnenfäden für das hintere laterale Segel ab.

Die Pulmonalarterie entspringt in normaler Weise, ist mit einer vorderen und zwei hinteren Klappen ausgestattet und mißt über den Klappen 2,5 cm Umfang. Der mediale Ausläufer des Bulbuswulstrestes verläuft an der Ventrikelseptumwand vorn, der laterale am oberen Teil der seitlichen Ventrikelwand. Herzwandstärke rechts 0,2 cm.

Der linke Vorhof zeigt die geschilderten Verhältnisse am Septum und ist im übrigen normal gebaut. Er wird vom Ventrikel durch die mit einem medialen und einem lateralen Segel ausgestattete Mitralklappe geschieden. Von einem vorn und einem hinten gelegenen Papillarmuskelkomplex beziehen sie etwa zu gleichen Teilen ihre Sehnenfäden. Der vordere Komplex ist bedeutend stärker entwickelt als der hintere. Die Pars membranacea zeigt keine Besonderheiten. Herzwandstärke links 0,5 cm.

Die normal entspringende Aorta mißt knapp über den Klappen 2,1 cm Umfang und hat eine hintere und zwei vordere Klappen. Im vorderen rechten und im vorderen linken Sinus Valsalvae findet sich je ein Coronararterienostium. Beide Coronargefäße kommen nicht aus der Mitte des Sinus, sondern ihre Ursprünge sind beiderseits der hinteren Klappe genähert. Die weiteren Verlaufsverhältnisse der Coronargefäße zeigen keine Abweichungen.

Von der normalen Herzentwicklung sollen im folgenden nur diejenigen Vorgänge Erwähnung finden, deren normaler Verlauf in den von uns beschriebenen Mißbildungen gehemmt wurde bzw. verändert verlief. Und auch von diesen sollen uns nur die unklaren und noch nicht allgemein anerkannten beschäftigen, während die bekannten und klaren Entwicklungsvorgänge nur kurz gestreift werden sollen. Diese Einschränkung ist um so berechtigter, als wir auf die Arbeiten von *His* (1880—85, 1881, 1886), *Born* (1889), *Hochstetter* (1906), *Mall* (1912), *Bromann* (1911), *Tandler* (1913), *Sato* (1914) und *Mönckeberg* (1924) mit den dort angegebenen Literaturverweisen aufmerksam machen können.

Wir sahen in unseren 9 Fällen Störungen in den folgenden Entwicklungsvorgängen:

1. In der Umwandlung der Schlundbogengefäße, einschließlich der Art. subcl. und Art. vertebralis.
2. In der Truncusteilung und der Bildung der arteriellen Klappen.
3. In der Scheidung der Vorhöfe.
4. In der Scheidung der Kammern.
5. In der Bildung der venösen Ostien und ihrer Klappen mit den Papillarmuskeln.

Etwaige Zusammenhänge zwischen diesen Vorgängen sollen am Schluß kurz berücksichtigt werden.

Bei der Besprechung kam es mir lediglich auf die formale Genese an. Die kausale Genese ist neuerdings wieder von *Spitzer* (1919, 1921, 1923) eingehend betrachtet worden.

Die Umwandlungen im Bereich der Schlundbogengefäße.

Aus den auch beim Menschen anfangs in der Sechszahl vorhandenen Aortenbögen differenzieren sich zwischen dem 10. und 30. Tage des Embryonallebens Aorta, Pulmonalis, Ductus Botalli, Anonyma und Carotiden (*Hochstetter* [1906], *Evans* [1911], *Bremer* [1902, 1908]).

Während dieser Zeit wandert der Truncus arteriosus caudalwärts. Dadurch gehen die Bogen aus ihrem horizontal gerichteten Abgang in eine aufsteigende Richtung über. Ferner rückt das ganze Bogensystem als solches caudalwärts. Dadurch ändern sich die Lagebeziehungen der Bögen zu den Segmentalarterien.

Letzterer Vorgang spielt bei der Entwicklung der Art. subcl. eine Rolle. Die Art. subcl. entsteht aus der Arterie des 7. (nach *Hochstetter* [1906] des 6.) Cervicalsegments. Die linke Art. subcl. geht als weit caudal vom Ductus Botalli gelegener Ast von der Aorta descendens ab. Durch das eben geschilderte „Abwärtsrücken“ des Bogensystems bei unveränderter Lage der Segmentalgefäße wird ein Aufwärtsrücken letzterer vorgetäuscht. Damit kommt die Art. subcl. noch proximal vom Ductus Botalli zu liegen. *Bromann* (1911) nimmt eine Bildung von neuen nicht segmentalen Aortenzweigen und Zugrundegehen der ursprünglichen Wurzeln an. Daß der caudal von der Abgangsstelle der rechten Aorta descendens gelegene Teil zugrunde geht, ist bekannt. Die proximal davon gelegenen Teile beteiligen sich an der Wurzelbildung der Art. subcl. und nehmen dabei verhältnismäßig an Umfang ab.

Die Stelle des 4. Aortenbogens zwischen dem endgültigen Abgang der Art. subcl. sin. und dem Ductus Botalli bleibt bis ins Extrauterinleben mäßig verengt. *Thérémín* (1895) fand diesen „Isthmus aortae“ bei 80% aller Kinder bis zu 3 Monaten.

Die Art. vertebralis entsteht durch Anastomosenbildung zwischen den ersten 7 cervicalen Segmentalarterien und Aufgeben der Verbindung dieser Gefäße mit der Aorta unter Benutzung der 7. Segmentalarterie als Ursprung (*Hochstetter* [1890, 1892, 1906], *Tandler* [1902], *Evans* [1911] und *Bromann* [1911]). An dieser Stelle sei erwähnt, daß wir über die Entstehung der Coronar- und Bronchialarterien nichts Genaueres wissen.

Störungen in der Metamorphose der Schlundbogengefäße (*Turner* [1862, 1883, 1892], *Poirier* [1896], *Vierordt* [1898], *Bonnet* [1903], *Rokitansky* [1875], *Herxheimer* [1910], *Thorel* [1915], *Berblinger* [1921], *Mönckeberg* [1924], *Jores* [1924]).

Die Persistenz des Ductus Botalli (Fall 1, 2 und 4—9), formalgenetisch die fehlende Verödung des zwischen Pulmonalarterienabgang links und Mündung in Aorta descendens gelegenen Teiles des 6. linken Aortenbogens, hat die späteste Terminationsperiode. Da der älteste der von uns beobachteten Fälle 1½ Monate alt war, der Zeitpunkt der vollendeten Verödung des Ductus Botalli jedoch stark schwankt, selbst bis ins 2. oder gar 3. Lebensjahr hinein, müssen wir bei der Einreihung dieses Befundes unter die Mißbildungen vorsichtig sein. Dazu kommt, daß wir den offenen Ductus Botalli in unseren Fällen fast immer verbunden mit anderen Herzmißbildungen fanden. Nur im Falle 7 hat der Befund am Ductus Botalli eine gewisse Selbstständigkeit. Bei der Besprechung der einzelnen Fälle werden wir noch kurz darauf zurückkommen. Kausalgenetische Erklärungen sind über Hypothesen nicht herausgekommen.

Der in Fall 9 vorhandene doppelte Aortenbogen beruht auf einem Erhaltenbleiben beider 4. Aortenbögen. Die Rechtslage der Aorta thoracica hängt mit der Persistenz des rechten 4. Bogens zusammen.

Die in Fall 4 und 8 beschriebene Verengerung der Aorta zwischen Art. subcl. sin. und Ductus Botalli entspricht der oben beschriebenen im späteren Embryonalleben und zu Beginn des Extrauterinlebens vorhandenen Stenose. Sie ist von *Bonnet* als Neugeborenentypus der Aortenstenose beschrieben worden und von *Vierordt* als „obere Isthmusstenose“.

Der Abgang der Art. subcl. dextra von der Aorta hinten an der Übergangsstelle vom Arcus aortae in die Aorta descendens unterhalb der Art. subcl. sin. und des Ductus Botalli läßt sich durch die Entwicklung der Art. subcl. dextra verständlich machen. Wenn nämlich der caudal von der Abgangsstelle der rechten Art. subcl. liegende Teil der rechten Aorta descendens erhalten bleibt, während die kraniale verodet, muß ein derartiges Verhalten eintreten, wie wir es in unserem Fall 2 finden. Schließlich wäre noch die aus dem Aortenbogen nahe der Art. subcl. sin. entspringende Art. vertebralis sin. zu erwähnen (Fall 6). Eine anormalerweise übrigbleibende Verbindung der Art. vertebralis mit der Aorta unter Zugrundegehen der Verbindung mit der Art. subcl. ist für diese Anomalie anzunehmen. Gleiche Fälle sind beschrieben.

Die Truncusscheidung.

Nach *Tandler* (1913), von dessen Angaben *Mönckeberg* etwas abweicht, beteiligen sich an der Truncusteilung das Septum aorto-pulmonale, die distalen Bulbuswülste 1 und 3 (zwischen denen die nur proximal gut ausgebildeten Bulbuswülste 2 und 4 liegen) und die proximalen Bulbuswülste A und B. Der spiralige Verlauf der Bulbuswülste bedingt die normale Lage von Aorta und Art. pulm., die beide spiralig gewunden kranialwärts ziehen, distal in der Stellung Aorta vorn, Pulmonalis hinten, proximal Pulmonalis rechts vorn, Aorta links hinten (bei sagittaler Septumstellung) zu liegen kommen.

Die beiden Bulbuswülste A und B gehen im rechten Ventrikel zur Bildung der Crista supraventricularis über. Diese stellt nicht das Derivat der Bulboauricularlamelle dar. In Fehlbildungen wie Fall 4 ist das leicht erkennbar. Der mediale (auch vordere) Schenkel der Crista supraventricularis (vorderer oder medialer Ausläufer des Bulbuswulstrestes) verläuft am vorderen Rande des Foramen interventriculare nach abwärts, der laterale (auch hintere) verläuft sich an der lateralen Ventrikelwand.

Inwieweit sich das Bulbusseptum an der Bildung des Ventrikelseptums bzw. der Pars membranacea und der venösen Klappen beteiligt, soll später behandelt werden.

Dadurch, daß der aufsteigende Schenkel der Ventrikelschleife und damit auch der Bulbus cordis nach links rückt, in Wirklichkeit wohl sich einseitig erweitert, kommt er in seine spätere Lage vorn zu liegen.

Mit der Truncusteilung ist die Entstehung der Semilunarklappen eng verbunden (*Born* [1889], *Langer* [1894, 1895], *Greil* [1903], *Hochstetter* [1906], *Tandler* [1911, 1913] und *Sato* [1914]). Durch Verwachsung der Bulbuswülste 1 und 3 wird sowohl der Aorta als auch der Art. pulm. je ein halber Bulbuswulst 1 und 3, der Aorta noch der Bulbuswulst 4, der Art. pulm. der Bulbuswulst 2 zugewiesen. Während die peripheren Teile dieser Wülste verschwinden, nehmen die proximalen an Höhe zu, werden an ihrem distalen Abgang ausgehöhlt und so zu den Anlagen der Semilunarklappen.

Neuerdings hat *Beneke* (1920) Herzbildung und Herzmißbildung als Produkt von Blutwirbelströmen unter Ablehnung aller anderen Momente hinstellen

versucht. Der Gedanke ist bei den relativ einfachen Verhältnissen im Truncus einleuchtend, scheitert aber im Vorhof und Ventrikel an der Kompliziertheit der Verhältnisse.

Störungen in der Truncusteilung.

Störungen im Mechanismus der Truncusteilung zeigen die Fälle 1, 2, 3 und 4.

Als Truncus arteriosus persistens ist die im Falle 3 vorhandene Mißbildung zu bezeichnen. Hier ist die Bildung eines Truncusseptum vollständig ausgeblieben, und es findet sich keine Andeutung irgendwelcher Scheidung. Von den die Lungen versorgenden Gefäßen möchte ich das Gefäß für die linke Lunge als restierenden linken 6. Aortenbogen + der linken Pulmonalarterie oder letztere allein und die Gefäße für die rechte Lunge als Arteriae bronchiales bezeichnen (*Hülse* [1918]).

Ungleiche Teilung oder auch ungleiche Entwicklung nach normaler Teilung haben im Fall 2 und 1 zu einer Stenose der Art. pulm. bzw. der Aorta geführt. Die bei Pulmonalstenose fast immer beobachtete Enge des Conus art. dexter und die entsprechende Vergrößerung der Aorta mit Hinüberreichen in den rechten Ventrikel ist auch hier vorhanden.

Fall 4 zeigt eine mangelhafte spiralige Drehung des Truncusseptums. Statt der normalen Drehung von 225° ist nur eine solche um 90° eingetreten. Die Anomalie ist als Übergang von der normalen Stellung zur vollständigen Transposition anzusehen. Auch die Größenverhältnisse beider Gefäße sind gestört. (Andeutung von Stenose der Aortenbahn.) Schließlich sind in dem Prozeß, den man wohl als „Linksdrängen des Bulbus“ angegeben findet, Störungen vorhanden gewesen. Der Truncus entspringt zum größten Teil aus dem rechten Ventrikel wie im frühen Embryonalleben (siehe auch *Rokitansky*).

Neuerdings haben *Spitzer* (1919, 1921, 1923) und im Anschluß an ihn *Mautner* und *Löwy* (1921) und *Homma* (1923) versucht, die phylogenetische Entwicklung im allgemeinen, speziell aber bei der Erklärung der Transposition der arteriellen Gefäße mit heranzuziehen. (Vgl. dazu *Mönckeberg* [1924]).

Anomalien der Semilunarklappen (*De Vries* [1918], *Babes* [1891], *Hubmann* [1923] und *Mönckeberg* [1924]) zeigen Fall 2 und 8. Über die Entstehung dieser Mißbildungen, ebenso über die Entstehungszeit, d. h. ob vor oder nach vollendeter Truncusteilung, machen genannte Forscher ausgedehnte Angaben. Für uns soll es genügen, denjenigen Entwicklungsvorgang festgelegt zu haben, der in unseren Fällen gestört verlief. Ich will jedoch auf die Arbeiten *Benekes* hinweisen, nach dem abnorme Blutströmungen sowohl für die zweiklappige Aorta als auch für die pathologischen Veränderungen an der Art. pulm. des Falles 2 verantwortlich zu machen wären. *Benke* gibt auch an, daß Blutstromformen zur Erklärung heranzuziehen wären dafür, daß bei Truncus art. persistens sich fast immer 3 Semilunarklappen, nicht wie man eigentlich annehmen müßte 4, finden.

Die Aufteilung des Truncus beginnt bei Embryonen von ca. 28 Tagen.

Die *Scheidung der Vorhöfe* erfolgt durch das Septum atriorum primum und secundum (*Born* [1889], *Arnold* [1868], *His* [1880–1885] und *Tandler* [1913]). Die ersten Anlagen des Septum atriorum primum wurden bei ca. 4 Wochen alten Embryonen, das vollständige Septum primum bei 11 mm langen Embryonen beobachtet, während der vollständige Verschluß des Foramen ovale erst in den ersten 14 Tagen des Extrauterinlebens erfolgt.

Angaben über veränderte und nicht vollkommene Vorhofscheidungen finden sich bei den schon angegebenen Untersuchern. Auch in unseren Fällen gibt es Beispiele dafür.

Offenes Foramen ovale, wie es durch mangelhaftes Wachstum der Valvula foraminis ovalis (also des Septum atriorum primum) eintritt, haben wir in den Fällen 2 und 5 als funktionell nicht in Betracht kommendes Verhalten, als „schlitzförmiges Offensein“. Größer ist der Defekt in den Fällen 1, 4, 8 und 9, sehr groß bei 3 und 6. In Fall 7 findet sich eine stecknadelkopfgroße Öffnung in der Mitte der geschlossenen Fossa ovalis, ein Befund, der bei der Zartheit der verschließenden Membran nichts Unwahrscheinliches hat, öfters beobachtet wurde und an die zahlreichen Durchbrechungen, die sich bei den Vögeln physiologischerweise finden, erinnert (siehe auch *Mönckeberg* [1924] und *Ruge* [1891]).

Das Foramen primum kommt infolge mangelhaften Caudalwärtswachsens des Septum atriorum primum und fehlender Vereinigung mit den verschmolzenen Endothelkissen des Ostium atrioventriculare nicht zum Verschuß. Das ist in Fall 5 und 6 der Fall.

Die Entwicklung des Septum ventriculorum (*Rokitansky* [1875], *Keith* [1903, 1904], *Mall* [1912], *Tandler* [1913] und *Sato* [1914]).

Bei ca. 4 Wochen alten Embryonen erhebt sich am Boden des gemeinsamen Ventrikelraumes eine sagittal gestellte, plumpe Leiste als erste Anlage des Septum interventriculare. Das Septum kommt, immer mehr nach oben wachsend, schließlich nicht mit der Mitte des Auricularkanals, sondern mit den rechten Seitenhöckern der Endokardkissen in Berührung. Das vordere Ende des Ventrikelseptums geht ohne Grenze in den vorderen Schenkel der Crista supraventricularis über, während der hintere Ausläufer sich an das rechte Höckerchen des hinteren Endothelkissens anschließt. Schließlich bleibt das Foramen interventriculare als Kommunikation zwischen beiden Ventrikeln.

Aschoff (1923) und *Sato* lehnen im Anschluß an *Keith* und *Mall* das selbständige Wachstum des Ventrikelseptums ab. Durch caudalwärts gerichtete Ausbuchtungen des rechts- und linksseitigen Abschnittes der Ventrikelschleife soll die ursprüngliche Lichtung der Schleife als Foramen interventriculare bestehen bleiben. Schon *Bromann* (1911) nennt neben einem eigenen Wachstum die Ausbuchtung der beiden Kammerhälften als Moment für die Kammerseptumbildung. Gewisse Mißbildungen (Fehlen des Ventrikelseptums bei normaler Herzkammergröße) sprechen für ein selbständiges Wachstum des Septum ventriculorum. Die Befunde bedürfen also noch der Nachprüfung.

Die endgültige Scheidung beider Ventrikel wird verschieden geschildert. Nach *Born* u. a. liefert das Bulbusseptum die Pars membranacea, verwächst mittels dieser mit dem muskulösen Septum und bildet so den endgültigen Verschuß. Nach *Sato* entsteht die Pars membranacea aus dem rechten medialen Endokardkissen und bildet so den endgültigen Abschluß der Ventrikelscheidung. *Mönckeberg* glaubt, daß sich das Bulbusseptum an der Bildung des muskulären Septums beteiligt und daß es den vorderen Teil der Pars membranacea liefere, während der hintere Teil der Pars membranacea vom Septum intermedium (*His*) gebildet würde. Das Septum intermedium kennen *Born* und *Tandler* nicht. *Mönckeberg* meint, es bei der Abtrennung und Umscheidung des Atrioventricularbündels nicht entbehren zu können und zieht es auch bei der Ventrikelscheidung bzw. bei der Bildung der Pars membranacea heran. Aus technischen Gründen haben wir keinen unserer Fälle mikroskopieren können, können also über das Septum intermedium und sein Verhalten zum Atrioventricularbündel keine Angaben machen, für die Annahme seiner Beteiligung an der Bildung der Pars membranacea können wir jedoch keine stichhaltigen Gründe finden. An eine Beteiligung des Bulbusseptums, und zwar seines vorderen Ausläufers, an der Bildung des muskulären Septums glauben auch wir, ebenso an die Bildung des vorderen Teils der Pars membranacea durch das Bulbusseptum. Den hinteren Teil der Pars membranacea

wollen wir aber entsprechend den Angaben *Satos* aus dem rechten medialen Endokardkissen entstanden wissen. Andere Ansichten über den endgültigen Verschluß des Foramen interventriculare finden sich bei *Herzheim* und *Mönckeberg*.

Sowohl in der Bildung des eigentlichen muskulösen Septums als auch vor allem im Verschluß des Foramen interventriculare sind *Anomalien*, hauptsächlich Bildungshemmungen beobachtet worden. Oft wird es sich um kombinierte Störungen beider Vorgänge handeln. Sicher ist das in unseren Fällen 5 und 6, wahrscheinlich in den Fällen 2, 3, 4 und 8. Die Pars membranacea findet sich entsprechend ihrer doppelten Entstehung aus dem rechten medialen Endokardkissen und dem Bulbusseptum entweder nur in ihren hinteren Teilen (Fall 2, 3, 8) vom rechten medialen Endokardkissen gebildet, oder nur in seinem vorderen Teile (Fall 6) vom Bulbusseptum gebildet. Bei fehlendem Bulbusseptum (Fall 3) muß natürlich auch der vordere Teil der Pars membranacea fehlen, ebenso der von ihm gebildete muskulöse Anteil des Septum ventriculorum. Daß der mediale Ausläufer des Bulbusseptum durch seine Verschmelzung mit dem vorderen Ventrikelschenkel sich an der Bildung des muskulösen Ventrikelseptums beteiligt, wird dadurch noch erkennbar, daß bei unseren Fällen von Septumdefekten (Fall 2, 3, 4, 5, 6, 8) nie das Fehlen dieser Verschmelzung vermißt wurde, wenn das Bulbusseptum überhaupt vorhanden war. Dieser Bulbusschenkel fand sich dann meist rechts vom vorderen Ventrikelseptumschenkel gelagert. Bemerkenswert erscheint es, daß trotzdem in den Fällen 5 und 6 der vom Bulbusseptum gelieferte Teil der Pars membranacea vorhanden war.

Für den Fall 7 möchte ich mir ohne weiteres keine einfache Deutung im geschilderten Sinne erlauben. Der Defekt erinnert an eine sekundäre Durchbrechung (siehe hierüber *Mönckeberg* 1924), ist aber auch als Hemmungsbildung des eigentlichen Ventrikelseptums mit sekundärer Umwachsung von Muskulatur denkbar.

Die Bildung der Atrioventrikularklappen und Papillarmuskeln (*Lindes* [1865], *Rokitansky* [1875], *Bernays* [1876], *His* [1880, 1882, 1885], *Born* [1889], *Bromann* [1911], *Mall* [1912], *Tandler* [1913], *Sato* [1914], *Erdmann* [1921] und *Benninghoff* [1921]).

Die venösen Herzklappen entstehen aus einer vorderen, einer hinteren und je zwei lateralen (die Zerteilung des linken wird von *Sato* hypothetisch angenommen) Endokardkissen. Durch Zusammenwachsen des vorderen und hinteren Kissens erfolgt die Scheidung des Foramen atrioventriculare commune in ein linkes und rechtes venöses Ostium. Genaue Angaben über die Genese der einzelnen Klappen und ihre Beziehungen zu den Papillarmuskeln geben nur *Mall* und *Sato*.

Nach ihnen tritt sowohl bei den Kissen als auch bei den Papillarmuskeln (die nach den Klappen bezeichnet werden) eine Verschmelzung bzw. eine Andeutung davon ein. Es verschmelzen links die beiden medialen Endokardkissen zum Aortensegel der Mitralklappe (mediales Segel), die beiden lateralen zum lateralen Mitralsegel (statt hinterem). Jeder der 4 Zipfel hat eine ihm zugehörige Papillarmuskelgruppe. Die Papillarmuskel des vorderen medialen und die des vorderen lateralen Endokardkissens verschmelzen zur vorderen Papillarmuskelgruppe, die des hinteren medialen und lateralen Kissens zur hinteren Papillarmuskelgruppe.

Rechts bildet das kleine rechte Ende des vorderen Endokardkissens mit dem vorderen Abschnitt der rechten lateralen Endokardverdickung das vordere Segel der Tricuspidalklappe. Das hintere mediale Segel wird von der hinteren Endokardverdickung der verschmolzenen Endokardkissen gebildet. Aus dem kleinen hinteren Ausläufer des lateralen Endokardkissens bildet sich das hintere laterale (sonst hintere) Segel.

Zum vorderen medialen Endokardkissen gehört der vordere mediale (sonst mediale) Papillarmuskel. Derselbe ist klein und unbedeutend. Zum vorderen lateralen Endokardkissen gehört der vordere laterale, sehr gut ausgebildete Papillarmuskel (sonst bald als vorderer, bald als hinterer bezeichnet). Von den Papillarmuskelkomplexen der hinteren Kissen ist der zum hinteren lateralen Endokardkissen gehörige stärker entwickelt als der des hinteren medialen, beide jedoch im ganzen gering. Der laterale von beiden ist meist in zahlreiche Zacken gespalten. Die hintere mediale Gruppe fehlt oft so gut wie völlig. Es neigen die beiden medialen Gruppen wie auch die beiden lateralen und die vordere laterale mit der hinteren medialen zur Verschmelzung. Meist bleibt es bei der Andeutung dieser Verschmelzung.

Mall gibt eine Beteiligung des Bulbusseptums an der Bildung der venösen Klappen an. Die normale Beschaffenheit der venösen Klappe bei fehlendem Truncusseptum (Fall 3) spricht jedoch dagegen.

Noch vor Entstehung der Endokardverdickung rückt der anfangs oberflächlich an der linken Herzseite gelegene Ohrkanal nach der Mitte. Für die Verhältnisse im linken Ventrikel konnte ich mich an zahlreichen normalen Herzen und auch an den von uns beschriebenen Fällen davon überzeugen, daß sich die Befunde mit den oben erwähnten Angaben decken. Vor allem ist die wenn auch oft nur angedeutete Teilung beider Papillarmuskeln in einen medialen und einen lateralen Kopf, ein Hinweis auf stattgefundene Verschmelzung, allgemein bekannt. Die Verhältnisse im rechten Herzen sind weniger eindeutig; doch auch hier finden sich recht typische Fälle. Allerdings muß die Unregelmäßigkeit der Ausbildung der Papillarmuskeln rechts betont werden.

Die in unserer Arbeit von *Sato* übernommenen Benennungen der Segel und Papillarmuskeln sind schon aus der Entwicklung heraus jeder anderen vorzuziehen, abgesehen davon, daß sie auch am erwachsenen Herzen ohne Willkür zu gebrauchen sind.

Störungen in der Entwicklung der Atrioventrikularklappen. (*Berblinger* und *Mönckeberg*.)

Von den zahlreich beobachteten Mißbildungen an den venösen Ostien wollen wir nur die in Fall 5 und 6 beobachtete fehlende Verschmelzung der mittleren Endokardkissen betrachten. Die Folge davon ist das Ostium atrioventriculare commune. Es ist selbstverständlich, daß dann das mittlere Mitralsegel, das aus der Verschmelzung erst hervorgeht, zweiteilig ist. Ebenso sind die engen Verbindungen, die zwischen dem vorderen Teil des medialen Mitralsegels und dem vorderen Tricuspidalsegel und die zwischen dem hinteren medialen Mitralsegel und dem hinteren medialen Tricuspidalsegel bestehen, leicht erklärlich. Für die fehlende Verschmelzung des mittleren Endokardkissens ist die Kombination von Vorhof- und Ventrikeldefekt verantwortlich zu machen. Doch soll damit eine Selbständigkeit des Prozesses nicht vollständig abgelehnt werden. Geringe Variationen der venösen Klappensegel sind bei der Beschreibung der Fälle erwähnt. Über das Verhalten des Atrioventrikulärbündels bei Ostium atrioventriculare commune berichtet *Mönckeberg* (1923, 1924).

Nachdem die Bildungsfehler als solche einzeln betrachtet worden sind, sollen sie noch ganz kurz in ihrer Kombination am beobachteten Fall mit den von ihnen abhängigen sekundären Veränderungen am Herzen besprochen werden.

Fall 1. Stellt das typische Bild einer Aortenstenose bzw. Atresie dar, wie es an 2 Fällen neuerdings wieder von *Mönckeberg* (1924) beschrieben worden ist. Wir müssen die Aortenstenose als den primären Bildungsfehler ansehen, von dem die Hypertrophie der linken Kammerwandung in Abhängigkeit zu setzen ist.

Die Atresie des Aortenostiums ist erst späterhin hinzugekommen. Ob auf Entzündung beruhend oder nicht, soll offen bleiben. Die Atresie hat die Hypoplasie des linken Herzens zur Folge gehabt. Der offene Ductus Botalli, durch den schließlich die Versorgung des Körpers mit Blut ermöglicht wurde, sowie das offene Foramen ovale, möchte ich in Abhängigkeit von den angegebenen Mißbildungen bringen, doch sind die Akten über die Art und die Gründe des Verschlusses beider, speziell des Ductus Botalli, noch nicht geschlossen. Die Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens ist aus der Mehrarbeit dieses Abschnittes erklärlich, der auch die Funktion des linken Herzens mit übernehmen mußte.

Bei *Fall 2* ist die Gefäßanomalie als das Primäre anzusehen. Ebenso glaube ich, evtl. mit Heranziehung der *Benekeschen* Angaben, die Anomalien der Pulmonalklappen damit in Verbindung bringen zu können. Über die Abhängigkeit der Ventrikelseptumdefekte von den Bildungsfehlern der großen Gefäße ist bei Besprechung der einzelnen Anomalien schon berichtet worden. Dabei möchte ich glauben, daß die oft befandene Meinung, daß sich das Foramen interventriculare (und ebenso das Foramen ovale und der Ductus Botalli) nicht oder unvollständig schließt, wenn es vom Blutstrom passiert wird, nicht so von Grund auf abzulehnen ist, wie es im allgemeinen geschieht. Die Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens ist bedingt durch die vermehrte Leistung und Blutfüllung, die diesem Herzabschnitt durch die Lage der Aorta erwachsen. Betreffs der anderen Abweichungen ist dem Gesagten nichts hinzuzufügen.

Die fehlende Truncusteilung in *Fall 3* mit der anormalen Versorgung der Lungen muß als das Primäre, der Septumdefekt davon abhängig als das Sekundäre betrachtet werden. Die Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens ist auf Stauung und Mehrarbeit, die aus der für den Blutabfluß ungünstigen Lage des Truncus arteriosus entsteht, zu erklären. Vom Körpervenenblut werden gewisse Mengen auch durch das Foramen ovale ihren Weg in die linke Kammer finden, den linken Vorhof als Durchgang benutzend. Hier wäre eine rein mechanische Erklärung für das Offenbleiben des Foramen ovale recht annehmbar. Die Benutzung der Bronchialarterien an Stelle der fehlenden Lungenarterie ist eine vor allem bei Pulmonalstenosen oft beobachtete Tatsache. Wie schon erwähnt, wissen wir über ihre Entstehung nichts, können also auch keine Deutung ihrer Anomalien geben.

Fall 4 zeigt als primären Bildungsfehler die Stellungsanomalie der großen Gefäße, den Ventrikelseptumdefekt als sekundär. Die Hypertrophie und Dilatation des linken Herzens ist aus der für den Abfluß aus dem linken Ventrikel ungünstigen Lage der großen Gefäßstämme erklärlich. Der offene Ductus Botalli bei Isthmusstenose der Aorta macht erst eine einigermaßen genügende Blutversorgung der unteren Körperhälfte möglich. Wiederum liegt es nahe, mechanische Bedingungen für sein Erhaltenbleiben anzunehmen. Die Blutversorgung des ganzen Körpers geschah mit arteriell-venös gemischtem Blut.

Für *Fall 5* wurde schon gesagt, daß das Foramen atrioventriculare commune in Abhängigkeit von der Anomalie des Vorhof- und Ventrikelseptum zu setzen ist. Die Erweiterung des rechten Vorhofs ist Folge der Insuffizienz der venösen Klappen sowie der mangelhaften Scheidung beider Herzhälften. Daß daran gerade der rechte Vorhof beteiligt ist, ist eine oft beobachtete Tatsache (siehe auch *Fall 6*). Die übrigen Anomalien bedürfen weiter keiner Zusätze.

Den Angaben für *Fall 5* ist bei *Fall 6* nichts hinzuzufügen.

Fall 7. Die Schwierigkeiten, den Ventrikelseptumdefekt mit dem bisher Beobachteten in Verbindung zu bringen, wurden bereits erwähnt. Für die Dilatation

und Hypertrophie des rechten Herzens müssen wir den weit offenen Ductus Botalli als Ursache annehmen.

Fall 8. Der Komplex Isthmusstenose und offener Ductus Botalli wurde schon besprochen. Bei dem Ventrikelddefekt erinnere ich an das bei der Besprechung der einzelnen Bildungsfehler angegebene. Die übrigen Befunde wurden an anderer Stelle erörtert.

Zu *Fall 9* ist dem Gesagten nichts hinzuzufügen.

Zusammenfassung:

Bei der formalgenetischen Deutung von 9 Bildungsfehlern des Herzens ließen sich die gegenwärtigen Anschauungen über die Umwandlung der Schlundbogengefäße, die Bildung der Arteria subclavia und vertebralis, die Truncusteilung, die Bildung der arteriellen Klappen und die Vorhofsscheidung gut in Einklang bringen mit den beobachteten Fehlbildungen. Die Ventrikelscheidung bedarf, sowohl was das muskulöse, als auch was das membranöse Septum betrifft, weiterer embryologischer Untersuchungen. So fehlt vor allem eine genaue Festlegung aller der Teile, die sich an der Bildung der pars membranacea beteiligen. Ferner Angaben über den Grad der Beteiligung des Bulbus-septum an der Bildung des muskulösen Ventrikelseptums.

Die Angaben *Satos* über die Bildung der Atrioventrikularklappen und ihr Verhalten zu den Papillarmuskeln sind sowohl an normalen, als auch an mißbildeten Herzen bestätigt worden, doch ließ sich seine Angabe über die Entstehung der pars membranacea aus dem rechten medialen Endokardkissen nur bei Beschränkung auf den hinteren Teil dieses Gebildes bestätigen. Der Annahme einer Beteiligung des Septum intermedium (*Mönckeberg* 1924) an der Bildung der pars membranacea konnte nicht zugestimmt werden.

Literaturverzeichnis.

Arnold, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **42**. 1868. — *Aschoff*, Pathologische Anatomie. 1923. — *Babes*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **124**. 1891. — *Beneke*, Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **67**. 1920. — *Berblinger*, Brüning-Schwalbe, Handbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie des Kindesalters, Kap. 13. 1921. — *Bennighoff*, Morphol. Jahrb. **51**. 1921. — *Bernays*, Morphol. Jahrb. **2**. 1876. — *Bonnet*, Rev. de méd. **23**. 1903. — *Born*, Arch. f. mikroskop. Anat. **23**. 1889. — *Bremer*, Americ. journ. of anat. **1**. 1902. — *Bremer*, Anat. record **3**, Nr. 6. 1908. — *Bromann*, Normale und abnorme Entwicklung. 1911. — *Erdmann*, Morphol. Jahrb. **51**. 1921. — *Evans*, Keibel-Mall, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. 1911. — *Greil*, Beiträge zur vergleichenden Anatomie und Entwicklungsgeschichte des Herzens und des Truncus arteriosus. 1903. — *Herxheimer*, Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen. 3. Teil, 3. Liefg., 2. Abt., 4. Kap. 1910. — *His*, Anatomie menschlicher Embryonen. 1880—1885. — *His*, Arch. f. Anat. u. Physiol. 1881. — *His*, Beiträge zur Anatomie des menschlichen Herzens. 1886. — *Hochstetter*, Hertwigs Handbuch der Entwicklungslehre. 1906. — *Hochstetter*, Morphol. Jahrb. **16**.

1890. — *Hochstetter*, Ergebnisse der Anatomie und Entwicklungsgeschichte. Bd. 1.
1892. — *Homma*, Wien. klin. Wochenschr. 1923, Nr. 46. — *Hülse*, Virchows Arch.
f. pathol. Anat. u. Physiol. **225**. 1918. — *Hubmann*, Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol.
29. 1923. — *Jores*, Henke-Lubarsch, Handbuch der speziellen pathologischen
Anatomie. Bd. **2**. 1924. — *Keith*, Journ. of anat. a. physiol. **37**. 1903. — *Keith*,
Lancet **1**, Nr. 9—11. 1904. — *Lindes*, Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des
Herzens. J. D., Dorpat 1865. — *Langer*, Morphol. Jahrb. **21**. 1894. — *Langer*,
Morphol. Jahrb. **22**. 1894. — *Mall*, Americ. journ. of anat. **13**. 1912. — *Möncke-*
berg, Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. Festschrift für M. B. Schmidt 1923.
— *Mönckeberg*, Henke-Lubarsch, Handbuch der speziellen pathologischen Ana-
tomie. Bd. **2**. 1924. — *Mauntner*, Jahrb. f. Kinderheilk. **96**. 1921. — *Mauntner*,
und *Löwy*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **229**. 1921. — *Poirier*, Tr.
d. Anat. hum. 1896. — *Rokitansky*, Die Defekte der Scheidewände des Herzens.
1875. — *Ruge*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **126**. 1891. — *Sato*,
Anat. Hefte **50**. 1914. — *Spitzer*, Arch. f. Entwicklungsmech. d. Organismen **45**
und **47**. 1919; 1921. — *Spitzer*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **243**.
1923. — *Tandler*, Morphol. Jahrb. **30**. 1902. — *Tandler*, Anatomie des Herzens.
1913. — *Thérémín*, Etudes sur les affections congen. de cœur. 1895. — *Turner*,
Brit. a. for. med. rev. **30**. 1862. — *Turner*, Trans. Path. Soc. **35**. 1883. — *Turner*,
Trans. Path. Soc. **43**. 1892. — *Thorel*, Lubarsch-Ostertag Ergebnisse **17**. 1915. —
Vierordt, Nothnagels spezielle Pathologie und Therapie. Bd. **15**. 1898. — *De Vries*,
Beitr. z. allg. Pathol. u. z. pathol. Anat. **64**. 1918.
-