

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Tübingen. — Vorstand: Prof.  
Dr. A. Schmincke.)

## **Angeborener Herzfehler mit „korrigierter“ Transposition der großen Gefäße.**

**Ein Beitrag zur Anwendung der Theorie A. Spitzers.**

Von

**Dr. H. Wurm.**

Mit 9 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Mai 1926.)

A. Spitzer hat in seiner Arbeit über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens den mit Transposition der großen Gefäße einhergehenden Herzmißbildungen eine neue, auf die Phylogenese zurückgreifende Deutung gegeben, indem er diese Mißbildungen als Rückschläge in phylogenetisch ältere Entwicklungsstadien auffaßt. Die Spitzersche Theorie sieht in den anatomischen Verhältnissen des Reptilierherzens den Schlüssel zum Verständnis dieser abwegigen Entwicklungsformen des Säugerherzens.

Der Forscher weist nach, daß das bei den Homöothermen einheitliche Truncus-septum phylogenetisch aus zwei verschiedenen Bestandteilen zusammengesetzt ist, die bei den Reptilien noch als gesonderte Septen sich durch Truncus und Bulbus hinziehen und 3 Gefäße, eine rechtskammerige und eine linkskammerige Aorta und die A. pulmonalis voneinander trennen. Die Verschmelzung der beiden, bei den Reptilien noch vorhandenen primären Septen (Abb. 1a), des Septum aorticum zwischen den beiden Aorten und des Septum aorticopulmonale I zwischen Pulmonalis und rechtskammeriger Aorta, zu dem einheitlichen Septum aorticopulmonale II der Homöothermen unter Verödung der rechtskammerigen Reptilienaorta ist nach Spitzer bedingt durch zwei mechanische Faktoren: erstens durch die mit der Vergrößerung des Lungencapillarbezirks wachsende Füllung der Pulmonalis und damit auch der linkskammerigen Aorta; zweitens durch die in der Phylogenese zunehmende Torsion (Drehung im Sinne des Uhrzeigers) und Linksverschiebung des Bulbus, welche den Bulbusabschnitt der linkskammerigen Aorta immer mehr so über den linken Ventrikel stellt, daß sich die linkskammerige Aorta voll entfalten kann. Beide Momente wirken so zusammen im Sinn einer Kompression der zwischen linkskammeriger Aorta und Pulmonalis eingekeilten rechtskammerigen Aorta (Abb. 1b). Die unter Verschmelzung und teilweiser Spaltung vor sich gehende Umwandlung der beiden primären Septen in das sekundäre einheitliche Septum aorticopulmonale erstreckt sich aber nicht bis auf die proximale Bulbusregion, sondern hier an der Ventrikelbasis bleiben die Ausläufer der beiden primären Septen getrennt, das Septum aorticum wird zum

vorderen Teil des Ventrikelseptums, das Septum aorticumpulmonale I weicht nach rechts ab und verläuft an der Basis als Crista supraventricularis, den Pulmonalkonus nach hinten abgrenzend, zur seitlichen Kammerwand, wo sie der Herzspitze zu ihre Fortsetzung in der Trabecula septomarginalis findet (Abb. 1c und d); Crista supraventricularis und Trabecula septomarginalis faßt *Spitzer* unter dem Namen Crista aorticopulmonalis zusammen. Durch das Getrenntbleiben der

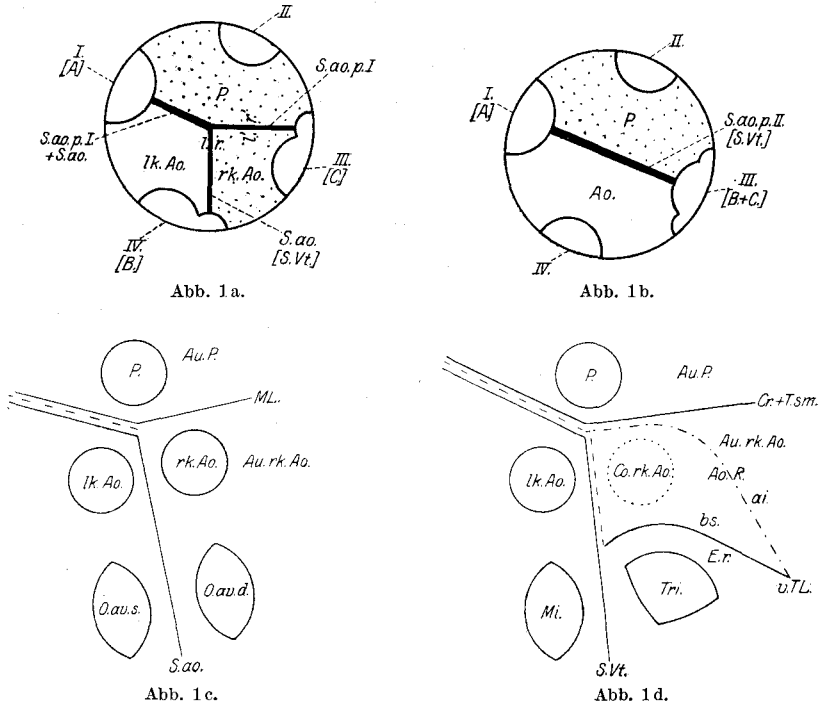


Abb. 1 (nach *Spitzer*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 243, 112, Abb. 9a und d, 10a und d) a und b): Querschnitt der distalen Bulbusregion, a beim idealen Reptilientyp, b beim Menschen. *lk.Ao.* = linkskammerige Aorta; *rk.Ao.* = rechtskammerige Aorta; *Ao.* = gemeinsame Aorta; *P.* = Pulmonalis; *S.ao.* = Septum aorticum; *S.aop.I.* = Septum aorticopulmonale primum; *S.aop.II.* = Septum aorticopulmonale secundum; *I.II.III.IV.* = distale Bulbuswülste. — c) und d): Ansicht der Kammerbasis und Kammergebilde von oben, c beim idealen Reptilientyp, d beim Menschen. *P.*, *lk.Ao.*, *rk.Ao.* = wie bei a und b. *Au.P.* = Ausströmungsteil der Pulmonalis; *Au.rk.Ao.* = Ausströmungsteil der rechtskammerigen Aorta; *Co.rk.Ao.* = blind endigender, rudimentärer Conus der rechtskammerigen Aorta; *Cr+Tsm* = Crista supraventricularis + Trabecula septomarginalis = Crista aorticopulmonalis; *ML* = „Muskelleiste“ der Reptilien-Crista aorticopulmonalis; *Mi* = Mitralis; *O.av.d.* = Ostium venosum dextrum; *O.av.s.* = Ostium venosum sinistrum; *S.ao.* = Septum aorticum; *S.Vt.* = der aus dem Septum aorticum hervorgegangene Teil des Ventrikelseptums; *Tri* = Tricuspidalis.

Ausläufer der primären Bulbussepten an der Herzbasis bleibt nun auch beim Säugerherz noch ein rudimentärer rechtskammeriger Aortenkonus erhalten, der von dem linkskammerigen Aortenkonus durch den Rest des Septum aorticum, von dem Pulmonalkonus durch die Crista aorticopulmonalis getrennt ist (Abb. 1d). Die Crista supraventricularis, also der basale Abschnitt der Crista aorticopulmonalis, trennt so den Ausströmungsteil der Pulmonalis von dem rudimentären rechtskammerigen Aortenausströmungsteil.

Auf Grund dieser vergleichend-anatomisch gewonnenen Anschauungen erklärt nun *Spitzer* sämtliche Typen von Transposition mit dem Mechanismus einer mangelhaften Torsion, oder, wie *Spitzer* sich ausdrückt, einer Detorsion des arteriellen Endes der Herzschleife. Die anomalen Lageverhältnisse der Teile des Bulbus kann man sich so bei sämtlichen Graden der Detorsion durch eine gegen die Richtung des Uhrzeigers verlaufende Drehung des Bulbus entstanden denken. Diese Drehung läßt sich daran erkennen, daß Aorta und Pulmonalis mehr oder weniger gerade nebeneinander aufsteigen, wobei die vordere Pulmonal- und die hintere Aortenklappe immer mehr, die erstere nach links, die letztere nach rechts und bei den stärksten Detorsionsgraden nach hinten bzw. vorn gedreht sind. Hand in Hand damit geht eine Transposition der Coronararterien, da die rechte Aortenklappe immer mehr der linken Herzhälfte, die linke der rechten Herzhälfte zugewendet wird.

Den leichtesten Grad von Detorsion sieht *Spitzer* in den Fällen von reitender Aorta, welche er als ersten Transpositionstyp bezeichnet (Abb. 2b; vgl. dazu Abb. 2a). Die Detorsion hat hier dazu geführt, daß, wie *Spitzer* annimmt, die beiden primären Septen nur mangelhaft gegeneinander gewandert sind, so daß es zur Defektbildung in dem die beiden Aortenkonie trennenden Teil des Septum aorticum und zur Eröffnung des rechtskammerigen Aortenkonus gekommen ist; es münden so beide Aortenkonie in die gemeinsame Aorta. Die bei diesem und auch bei den folgenden beiden Transpositionstypen häufige Stenose und Zweiklappigkeit der Pulmonalis erklärt *Spitzer* damit, daß das Septum aorticopulmonale I in seiner Wanderung zurückgeblieben ist und den valvulären Bulbuswulst C nicht erreicht hat (siehe auch Abb. 1a), wodurch der Pulmonalis nur Anteile zweier Klappenwülste verbleiben; dazu kommt, daß durch die ebenfalls gegen die Richtung des Uhrzeigers laufende Drehung der Crista aop. der Pulmonalkonus zwischen Crista und vorderem Septum eingekeilt und eingeengt wird. Die Crista aop. selbst wird dadurch, daß sie zur Trennungsleiste zweier aufsteigender Blutströme zwischen rechtem Aorten- und Pulmonalausströmungsteil geworden ist, dicker und springt stärker in den Ventrikelhohlraum vor.

Als II. Transpositionstyp (Abb. 2c) bezeichnet *Spitzer* die einfache Transposition der Aorta in die rechte Kammer, wobei beide arterielle Gefäße aus der rechten Kammer entspringen und der Blutabfluß aus der linken Kammer nur durch einen großen Septumdefekt vor sich geht. *Spitzer* erklärt diesen Typ so, daß durch die gegenüber dem I. Typ vermehrte Detorsion die linkskammerige Aorta durch Entfernung ihres Truncusteils vom Konusteil zur Verödung gebracht worden sei. Demzufolge besteht dann die aus der rechten Kammer aufsteigende Aorta aus dem eröffneten und allein erhaltenen rechtskammerigen Aortenkonus und weiter distalwärts aus der gemeinsamen Aorta.

Der III. Typ, die gekreuzte arterielle Transposition (Abb. 2d), bei dem die Aorta aus dem rechten, die Pulmonalis aus dem linken Ventrikel entspringen und ein vollständiges oder defektes Septum beide Kammern trennt, unterscheidet sich von dem vorhergehenden Typ durch das Verhalten der Crist. aop. Diese ist durch die weiter fortgeschrittene Detorsion vollständig in die Sagittalebene, also in die des hinteren Septums gestellt worden, wodurch das ursprüngliche vordere Septum zum Schwinden gebracht und an seiner Stelle durch Hypertrophie der Crista aop. ein neues vorderes Septum — *Spitzer* bezeichnet es als Septum

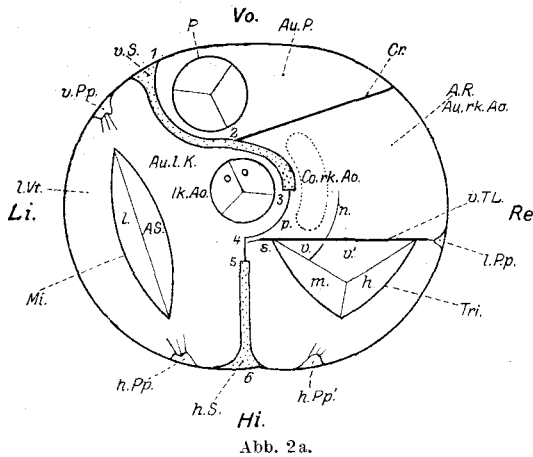


Abb. 2a.

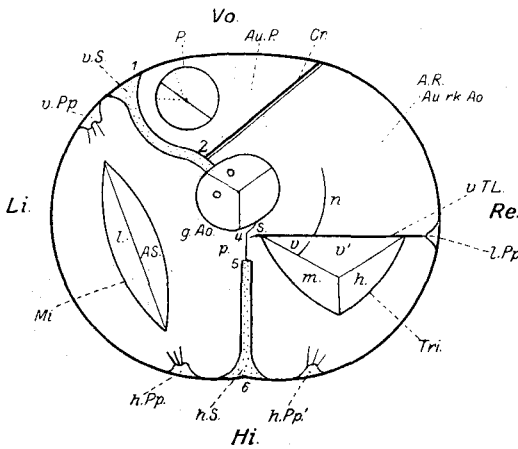


Abb. 2b.

Abb. 2 (nach *Spitzer*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 243, 146, Abb. 16, 17, 18, 19, 20). Ansicht von oben auf die vernebelte und horizontal gestellte Kammerbasis mit orthogonaler Projektion der Gebilde der Kammerregion auf die Kammerbasis. a) Normales Herz; b) I. Typus der Transposition; reitende Aorta; c) II. Typus der Transposition: einfache Transposition der Aorta; d) III. Typus der Transposition: Gekreuzte Transposition beider arterieller Gefäße; e) IV. Typus der Transposition: gemischte Transposition beider arterieller Gefäße und des Ostium artioventriculare dextrum. Bezeichnungen wie Abb. 1d, außer: *Au.l.K.* = Ausströmungsteil der linken Kammer; *Co.lk.Ao.* = rudimentärer, blind endigender Conus der linkskammerigen Aorta; *Cr.* = Crista supraventricularis; *g.Ac.* = gemeinsames Ostium der beiden verschmolzenen Aortenkonk; *h.S.* = hinteres (echtes) Kammerseptum; *h.Sl.* = hintere Septumleiste; *l.Vt.* = linker Ventrikel; *p* = pars membranacea; *v.S.* = vorderes (echtes) Kammerseptum; *v.Sl.* = vordere Septumleiste; *v.Tl.* = vordere Tricuspidalleiste.

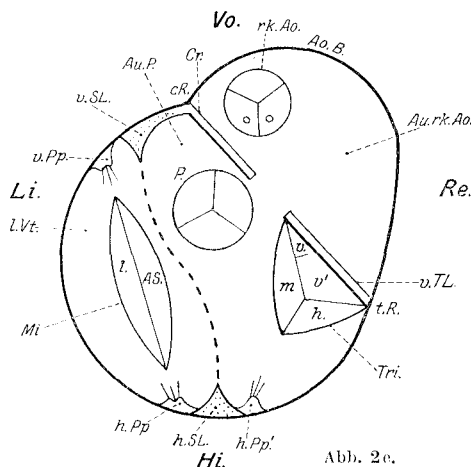
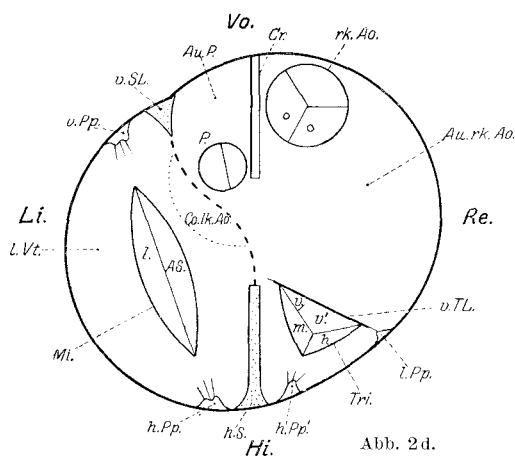
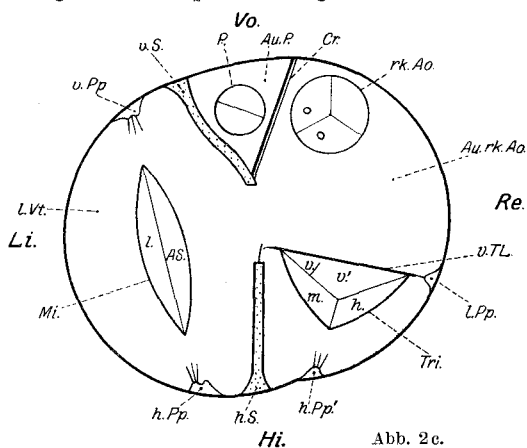
spurium — gebildet wurde. Durch diese Umbildung der *Crista aop.* scheint nun die Pulmonalis in den linken Ventrikel verlagert zu sein und auf der falschen Seite des Ventrikelseptums zu stehen, während in Wirklichkeit das oft noch als Leiste vorhandene echte vordere Ventrikelseptum nach wie vor links von der Pulmonalis steht und die zum Septum ausgewachsene *Crista aop.* wie beim normalen Herzen den Pulmonalkonus vom rechtskammerigen Aortenkonus trennt. Das hintere Septum, das *Spitzer* im Gegensatz zum vorderen arteriellen Septum als venöses Septum bezeichnet, wird davon nicht berührt.

Als IV. und letzten Typus der Detorsionsreihe stellt *Spitzer* den Typus der gemischten arteriell-venösen Transposition (Abb. 2e) auf, bei dem der linke Ventrikel, aus welchem die Pulmonalis entspringt, beide venöse Ostien beherbergt, so daß der rechte Ventrikel ein reiner Aortenventrikel geworden ist. Hier nimmt *Spitzer* einen solchen Grad von Detorsion an, daß die *Crista aop.* über die Sagittalebene hinausgedreht ist, wodurch sie nicht mehr mit dem hinteren Ventrikelseptum, sondern mit dem vorderen Schenkel der von *Spitzer* so benannten Tricuspidalleiste in eine Ebene gelangt. In dieser Leiste sieht *Spitzer* eine aus dem hinteren Bulbuswulst (Wulst B bei *Spitzer*) und dem rechten Endokardkissen des Ohrkanals hervorgegangene

Stammleiste, von der sich Klappensegel, Chordae und Papillarmuskeln des rechten venösen Ostiums ableiten. Dadurch, daß die zum vorderen Septum gewordene Crista aop. den Anschluß an die vordere Trikuspidalisleiste erreicht, greift die Septumbildung auf diese über, das ursprüngliche hintere Septum wird zur hinteren Septumleiste verkümmert und das rechte Ostium venosum wird so durch ein vollkommenes Septum spurium in den linken Ventrikel einbezogen. Die Lageverhältnisse der großen Gefäße sind beim letzten Transpositionstyp im wesentlichen dieselben wie beim III. Typ, also Pulmonalis aus der linken, die eröffnete rechtskammerige Aorta aus der rechten Kammer.

Die im kurzen hier wiedergegebene *Spitzer*-sche Anschauung sieht also in der Transposition der großen Gefäße nur eine scheinbare Verpflanzung von Aorta und Pulmonalis, bedingt durch Eröffnung des rechtskammerigen und Verödung des linkskammerigen Aortenkonus und Bildung eines vorderen Septum spurium aus der Crista aorticopulmonalis, wozu beim stärksten Detorsionsgrad auch noch eine Verlagerung des rechten venösen Ostiums durch Ausbildung eines hinteren Septum spurium treten kann.

Die modifizierte *Rokitansky*-sche Theorie der Trans-



position, wie sie *Mönckeberg* in Anlehnung an *Geipel* und *Lochte* zuletzt dargestellt hat, nimmt für die Entstehung der von ihr als primär vorausgesetzten Stellungs- und Drehungsanomalien des Truncusseptums irgendwelche, in der frühen Ontogenese einsetzende, hemmende oder exogene schädigende Momente in Anspruch, die allein imstande sein sollen, eine derartige Umwälzung der Herzarchitektur zu bewirken. Auf diese Anschauungen hat die Theorie *Spitzers* geradezu umwälzend gewirkt mit ihrer Annahme, „daß die Transpositionen phylogenetisch bedingt, aber ontogenetisch in eine Latenz zurückgedrängt und verdeckt waren, und daß sie dann durch ontogenetische Störungen nur wieder erweckt worden sind“ (*Spitzer*).

Der Widerhall, den die Arbeit *Spitzers* in der Fachliteratur gefunden hat, war im Verhältnis zu ihrer Bedeutung gering. Außer *Mönckeberg*, der sich ausführlich damit befaßt und sich im allgemeinen zustimmend geäußert hat, sind nur noch zwei kürzere Publikationen von *Homma* und *Wurst* zu nennen, die ebenfalls der neuen Theorie beipflichten. Um die Richtigkeit der Anschauungen *Spitzers* prüfen zu können, erscheint es notwendig, jeden neuen Fall in dieser Hinsicht auszuwerten. Wir berichten so im Nachstehenden über einen Fall, in dem wir wegen seiner verwickelten Verhältnisse einen besonders guten Prüfstein der neuen Lehre von den Transpositionen erblickt haben; wir sind aber bei seiner Prüfung zu der Anschauung gekommen, daß die *Spitzersche* Theorie hierfür keine befriedigende Erklärung geben kann. Wir lassen hierzu die Verhältnisse des Falles zunächst selbst sprechen.

#### *Klinische Angaben*<sup>1)</sup>.

Der 3 Monate alte Knabe F. wird am 19. XI. 1925 in die Universitätskinderklinik aufgenommen. Anamnese: Geburt rechtzeitig. Nach achttägiger Frauenmilchernährung setzten Verdauungsstörungen ein, die bis zur Aufnahme in die Klinik nie vollkommen zu beheben waren. Familienanamnese o. B. Befund: Sehr blaßes Kind. Faltiges, greisenhaftes Gesicht mit leichter Cyanose. Luftwege o. B. Thorax etwas gehoben, besonders die untere Hälfte ist vorn in Form eines Herz buckels vorgewölbt. Spitzenstoß weder zu sehen noch zu fühlen. Herzgrenzen: (relative Dämpfung) rechts: ein halber Querfinger innerhalb der rechten Mammillarlinie oben; oberer Rand der III. Rippe; links: ein halber Querfinger außerhalb der linken Mammillarlinie. Herztöne außerordentlich laut. Herzaktion beschleunigt. Systolisches Geräusch über der Spitze, das weiter außen und in der Axilla als deutlich begrenztes Schaben und Blasen erklingt und von den Herztönen getrennt werden kann. Die Geräusche sind am stärksten über der sternalen Auscultationsstelle der Mitrals. Auch über der Pulmonalis ist das Geräusch sehr laut und von hauchendem Charakter. II. Pulmonalton betont. Schwirren ist über dem Herzen nicht zu fühlen. Keine ausgesprochene Cyanose, auch nicht an Nagelbett und Schleimhäuten. Leber nicht tastbar. Verlauf: Gutes Gedeihen

<sup>1)</sup> Wir verdanken die klinischen Notizen der Universitätskinderklinik (Vorstand: Prof. Dr. W. Birk).

bei Frauenmilch. Am 5. XII. plötzlich mehrere Anfälle von Dyspnoë und Cyanose. Tod unter den Erscheinungen schwerster Atemnot.

*Sektionsbefund* (S. 310/25): 60 cm langer, 3,5 kg schwerer Körper eines vier Monate alten Säuglings. Haut auffallend blaß und pigmentarm. Haare lichtblond. Iris beiderseits graubläulich. Beide Testes im Scrotum fühlbar. Nur Herausnahme der Brustorgane gestattet. Lungenränder nur wenig gebläht. Vorderes oberes Mittelfell ödematös. Mittlerer Teil der Brusthöhle vom vergrößerten Herzbeutel eingenommen.

Herz stark vergrößert, ca. um das dreifache der rechten Faust der Leiche, und kugelig gestaltet. Länge des Herzens (vom oberen Rand des rechten Vorhofs bis zur Herzspitze) 60 mm, Kammerhöhe 56 mm, ihre größte Breite 60 mm, ihre Tiefe (anteroposteriorer Durchmesser) 55 mm. Herzspitze vom rechten Ventrikel gebildet. Sulcus longitudin. ant. verläuft in den zwei oberen Drittel der Vorderfläche des Herzens ungefähr in der Mitte, weicht aber im unteren Drittel stark nach rechts von der Herzspitze ab. Vorne an der Herzbasis springt die Kammermuskulatur in Form eines mächtigen Wulstes vor. Aorta entspringt vorne links aus dem linken Ventrikel. A. pulmonalis hinten rechts aus dem rechten Ventrikel. Kaliber der Pulmonalis ist bedeutend stärker als das der Aorta. Rechtes Herzohr stark vergrößert, bedeckt mit seiner Spitze noch den Anfangsteil der Aorta asc. Linkes Herzohr von vorn nicht zu sehen; liegt hinter der Aorta und ist etwa um die Hälfte kleiner als das rechte. Linker Lungenarterienast zieht hinter der Aorta unter dem typisch nach links gerichteten Arcus Aortae zur linken Lunge. Rechter Ast begibt sich über das rechte Herzohr wegziehend zur rechten Lunge. Ductus Botalli ist nur als dünner Strang zu erkennen. Rechte Lunge ist typisch dreilappig, linke zweilappig. Der von der Brusthöhle aus festgestellte Situs der Bauchorgane wies normale Verhältnisse auf.

*Sektionsbefund des Herzens:* Rechter Vorhof sehr geräumig (Abb. 3). Einmündung der beiden Hohlvenen typisch. Rechtes Herzohr weit, seine Höhle leer. Von der Crista terminalis in Nähe der Einmündung der oberen Hohlvene geht eine ca. 15 mm lange Strangbildung aus, welche den Eingang zum rechten Herzohr teilweise überquert und knapp oberhalb des rechten Atrioventrikulärostiums ansetzt (Abb. 3, *Ch.* [Chiarischer Faden, schwarz unterlegt]). Foramen ovale hinten unten noch schlitzförmig offen (Abb. 3, *Fo.*). Valvula Thebesii und Eustachii in gehöriger Weise ausgebildet.

Das Ostium venosum dextr. besitzt einen zweizipfeligen Klappenapparat, es läßt sich eine linke und rechte Klappe unterscheiden (Abb. 3, *l.S.* und *r.S.*). Rechtes Segel am freien Rand leicht gelappt, doch kann von einer Teilung nicht gesprochen werden. Vorderer medialer Papillarmuskel (Abb. 4 *V.P.*) kräftig ausgebildet, gibt Sehnenfäden an die vorderen Abschnitte beider Segel ab. Vom Endokard der seitlichen Ventrikelwand gehen direkt kurze Sehnenfäden an das rechte Segel. Der hintere Papillarmuskel (Abb. 3, *h.P.*) schwach entwickelt, versorgt die hinteren Abschnitte beider Segel.

Mittlere Dicke der rechten Ventrikelwand 10 mm. Das, wie schon oben erwähnt, hinten rechts vom Aortenostium liegende Pulmonalostium (Abb. 4, *P.O.*) ist durch den Annulus fibrosus von dem rechten venösen Ostium getrennt, dabei verhält sich das linke Segel des Ostiums zur Pulmonalis wie beim normalen Situs das mediale Segel der Mitrals zur Aorta (Abb. 4, *l.S.*). Die Pulmonalklappen sind in gehöriger Weise ausgebildet. Man kann eine rechte, linke und vordere unterscheiden. Die rechte liegt dem Ostium venos. dextr. benachbart oberhalb des linken Segels (Abb. 4,  $\times$ ). Umfang der A. pulmonalis in Höhe der Klappencommissuren 35 mm. Der Ausflußtrichter der Pulmonalis ist gegen die Vorderwand des rechten Ventrikels abgesetzt durch eine ca. 10 mm dicke, von der seit-

lichen Wand des rechten Ventrikels ausgehende und bogenförmig nach dem vorderen Kammerseptumwinkel verlaufende, die vordere Abgrenzung sowohl des r. venösen Ostiums als auch des Pulmonalkonus bildende Muskelleiste (Abb. 4, *Cr.*)

Zwischen dieser Muskelleiste, welche in ihrer Verlaufsrichtung durchaus der Crista supraventricularis eines rechten Ventrikels bei normalen Verhältnissen entspricht und der vorderen Kammerwand befindet sich eine nach links durch das Septum begrenzte auf 15 mm nach oben erstreckende Nische (Abb. 4, *r. Ao.Co.*). Das Dach der Nische wird durch die, wie oben beschrieben, wulstförmig vor dem

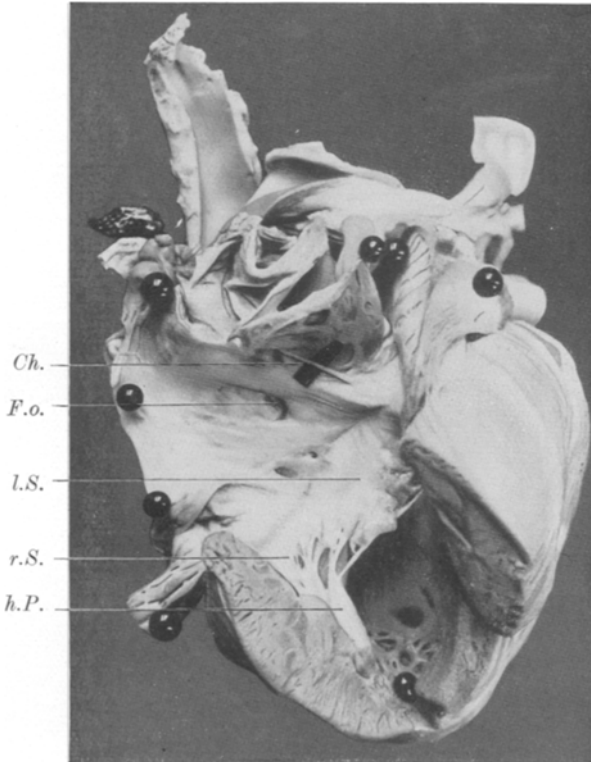


Abb. 3. Ansicht des rechten Vorhofs und der rechten Kammer von rechts (natürl. Größe). *Ch.* = Chirischer Faden; *F.o.* = Foramen ovale; *h.P.* = hinterer Papillarmuskel; *l.S.* = linkes (mediales) Segel der Bicuspidalis; *r.S.* = rechtes (laterales) Segel der Bicuspidalis.

Abgang der großen Gefäße nach vorn vorspringenden Kammermuskulatur gebildet. Die Tiefe dieses Raums beträgt im medialen, dem Septum anliegenden Teil 3 mm und nimmt lateralwärts entsprechend der wachsenden Entfernung der Muskelleiste von der vorderen Ventrikelwand bis zu 6 mm zu. Nach oben weitet sich die Nische zu einer kleinen, in sämtlichen Durchmessern ca. 6 mm messenden Kuppel aus. Hier befindet sich nun ein vorn und oben nur von der Ventrikelwand und hinten unten von dem muskulösen Ventrikelseptum begrenzter Septumdefekt (Abb. 4 *D*). Der anteroposteriore Durchmesser der Öffnung beträgt 6 mm, der apicobasale 3 mm. In Verfolgung des Septumdefekts nach links führt ein ca. 4 mm langer Kanal



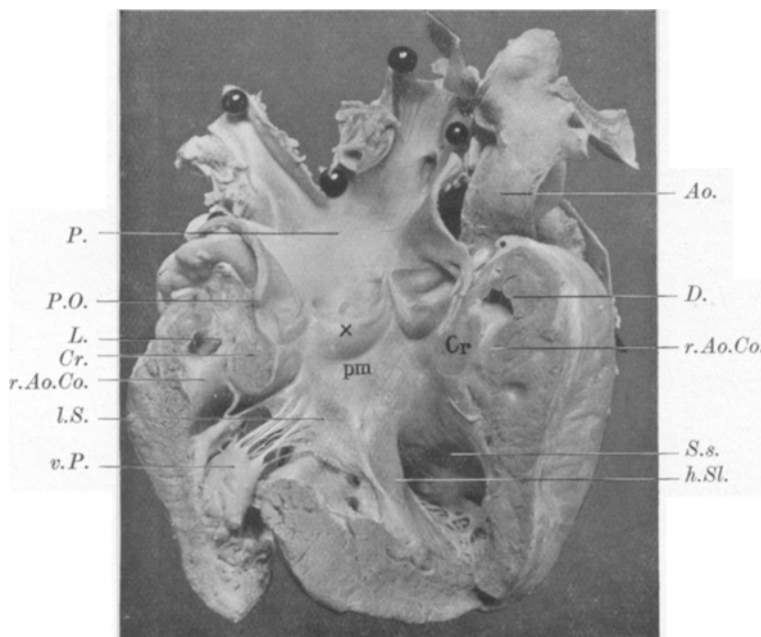


Abb. 4. Ansicht der rechten Kammer von rechts vorne (natürl. Größe). *Ao.* = Aorta; *Cr.* = Crista aorticopulmonalis; *D.* = Septumdefekt; *h.Sl.* = hintere Septumleiste; *L.S.* = linkes Bicuspidalsegel; *L.* = Endokardleisten; *p.m.* = pars membranacea; *P.* = Pulmonalis; *P.O.* = Pulmonalostium; *r.Ao.Co.* = rudimentärer Aortenconus; *S.s.* = (hinteres) Septum spurium; *x* = rechte Pulmonalklappe.

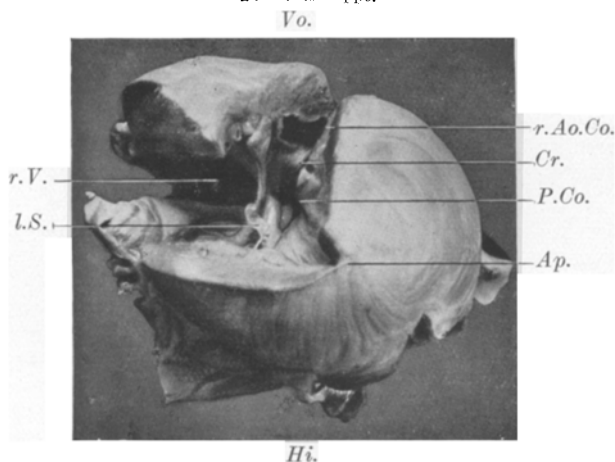


Abb. 5. Ansicht der Basis der rechten Kammer von der Spitze aus ( $\frac{2}{3}$  natürl. Größe). *Ap.* = Herzspitze; *Cr.* = Crista aorticopulmonalis; *L.S.* = linkes (mediales) Segel der Bicuspidalis; *P.Co.* = Pulmonalconus; *r.Ao.Co.* = rudimentärer Aortenconus; *r.V.* = rechter Vorhof.

direkt in den Ausflußtrichter der Aorta, knapp am unteren Rand der rechten Aortenklappe. Bei genauerer Untersuchung zeigten sich in der Kuppel der Nische

an der lateralen und hinteren Wand zwei kleine taschenförmige Leistenbildungen des Endokards (Abb. 4 und 6, *L.*).

Das Septum ventriculorum ist an der Herzbasis stark nach links ausgebogen, dementsprechend ist die unter der vorderen und linken Pulmonalklappe gelegene Pars membranacea (Abb. 4, *p.m.*) nach links vorgebuchtet. Die vordere und untere Begrenzung dieser Pars membranacea bildet, von rechts gesehen, ein von vorn in Höhe des Abgangs der mit *Cr* (Abb. 4) bezeichneten Muskelleiste nach hinten unten ziehender Muskelwulst (Abb. 4, *h.Sl.*), der an der hinteren Ventrikelwand herab auf die Herzspitze zuläuft und mit dem nach links ausgebuchteten apicalen Abschnitt des Ventrikelseptums (Abb. 4, *S.s.*) eine an der Rückwand des rechten Ventrikels gelegene Nische bildet. Man hat so den Eindruck einer Verdoppelung des hinteren Septumabschnitts, wobei der rechte Teil von der auf die Herzspitze

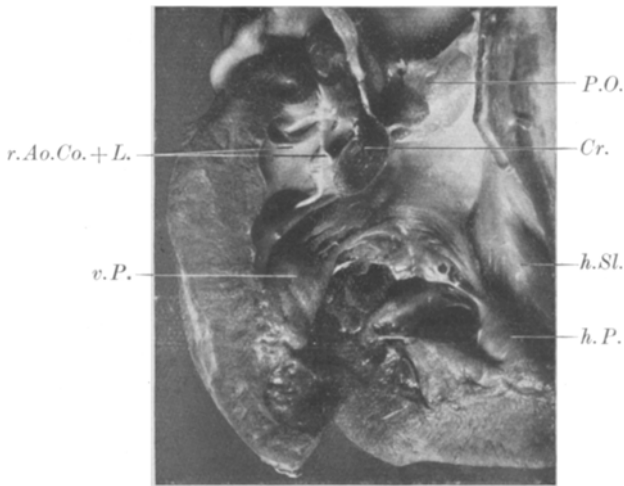


Abb. 6. Ansicht der lateralen Wand des rudimentären Aortenkonus der rechten Kammer (vergrößerter Ausschnitt aus Abb. 4.  $\frac{4}{3}$  natürl. Größe). *Cr.* = Crista aorticopulmonalis; *h.P.* = hinterer Papillarmuskel; *h.Sl.* = hintere Septumleiste; *P.O.* = Pulmonalostium, *r.Ao.Co.L.* = rudimentärer Aortenkonus der rechten Kammer mit Endokardleisten (Klappenrudimente); *v.P.* = vorderer Papillarmuskel.

zulaufenden Muskelleiste (*h.Sl.*), der linke Teil von dem nach links abgewichenen Spitzenanteil des Septums (*S.s.*) gebildet wird. Durch diese Septumabweichung nach links ist die rechtsseitige Bicuspidalkammer auf Kosten des Spitzenteils der linksseitigen Tricuspidalkammer weit über die Norm vergrößert.

Linker Vorhof weit (Abb. 7). Endokard hier weißlich verdickt. Das Vorhofseptum ist im Bereich des Foramen ovale taschenartig nach rechts ausgebuchtet. (Das noch offene Foramen ovale ist auf Abb. 7 durch eingelegtes schwarzes Papier bezeichnet, siehe Abb. 7, *V.F.o.* + *S.a.*) Einmündung der Lungenvenen typisch. Linkes Herzohr klein und von geringer Weite. Gegenüber liegt eine ebenfalls herzförmige Ausbuchtung des linken Vorhofs, die sich ein kurzes Stück nach rechts, dorsal von der Hinterwand des rechten Vorhofs liegend, erstreckt (Abb. 7, *x*).

Das linke Ostium atrioventriculare besitzt 3 Klappen, es findet sich ein äußeres, medial hinteres und medial vorderes Segel (Abb. 7, *V<sub>1</sub>*, *V<sub>2</sub>*, *V<sub>3</sub>*). Hinterer Papillarmuskel fehlt, vorderer nur schwach entwickelt (Abb. 7, *v.P.*). Chordae tendineae des medial vorderen und hinteren Segels z. T. nur 2,5 mm lang, sie

nehmen ihren Ursprung vom parietalen Endokard (Abb. 7, *z*). Die Klappensegel sind infolgedessen in abnormer Weise fixiert und in ihrer Bewegungsfähigkeit beschränkt, besonders das mediale hintere Segel.

Die linke Tricuspidalkammer ist abnorm klein, ihre Höhe in apicobasaler Richtung ist infolge der Septumabweichung nach links um die Hälfte niedriger als die der rechten Bicuspidalkammer. Zwischen Aortenostium und Ostium ven. sin. zieht eine stark in die Kammerhöhle vorspringende Muskelleiste von der Septumbasis aus nach dem Boden des l. Ventrikels (Abb. 7 und 8, *v.Tl.*), dadurch er-

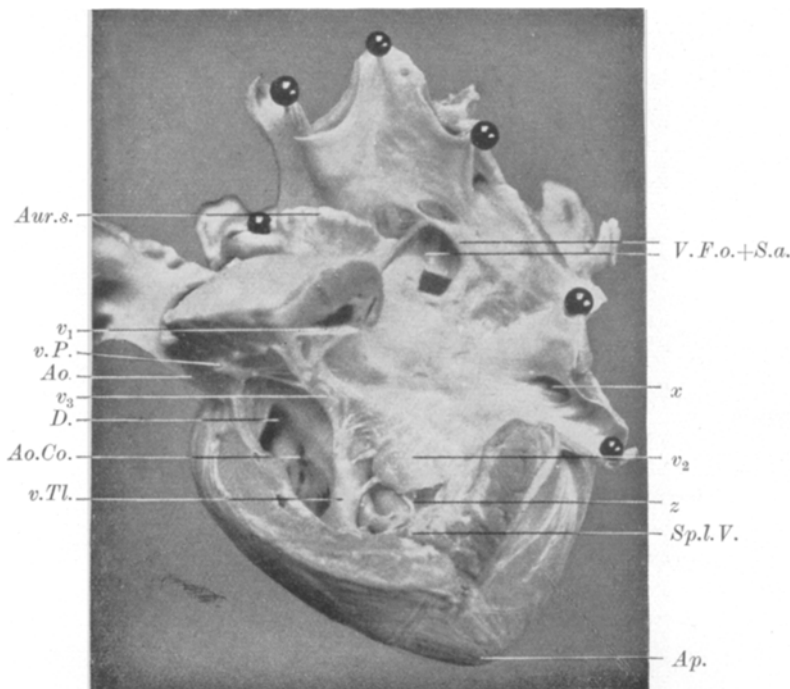


Abb. 7. Ansicht des linken Vorhofs und der linken Kammer von links (natürl. Größe). *Ao.Co.* = Aortenconus; *Ap.* = Herzspitze; *Aur.s.* = linkes Herzohr; *D.* = Septumdefekt; *Sp.l.V.* = Spitze des linken Ventrikels; *v1* = äußeres (laterales); *v2* = medial hinteres; *v3* = medial vorderer Segel der Tricuspidalis; *V.F.o.+S.a.* = Valvula foraminis ovalis und ausgebuchtetes Vorhofseptum; *v.P.* = vorderer Papillarmuskel; *v.Tl.* = vordere Tricuspidalisleiste; *x* = herzförmige Ausbuchtung des linken Vorhofs; *z* = abnorme Fixation des medial hinteren Segels durch kurze Sehnenfäden.

scheint der Aortenausflußtrichter vom Einströmungsteil der l. Kammer abgesetzt und imponiert als ein für sich gesonderter Kammerteil in den oben die Septumperforation einmündet.

Aortenostium eng, Umfang 24 mm (Abb. 8, *Ao.*). Klappen in gehöriger Zahl. Es ist eine hintere und rechte und linke vordere, die beiden letzteren mit je einem Kranzarterienabgang im Klappensinus, vorhanden (Abb. 8, *r.* und *h.*). Die Klappentaschen sind tief. Die Abgangsstellen der Kranzarterien liegen über der Höhe der freien Klappenränder. Die vom Sinus der rechten vorderen Klappe abgehende Kranzarterie (Abb. 8, *Kr.*) gibt den Ramus desc. ant. ab und verläuft weiter als Circumflexa dextr. Die vom Sinus der hinteren Klappe abgehende Kranz-

arterie (Abb. 8, *Kl.*) verläuft als Circumflexa sin. links von der Pulmonalis nach hinten zum Sulcus coronarius, überlagert vom l. Herzhorn, aus ihr entspringt der hintere Ramus desc. Die beiden Kranzarterien anastomosieren miteinander durch einen kleinen vor der Aorta verlaufenden Ast. Umfang der Aorta asc. 25 mm. A. subclavia dextr. und Carotis communis gehen vom Arcus aortae ab, eine Anonyma fehlt also. Den Isthmus aortae bildet eine ringförmige, oberhalb der stecknadelkopfgroßen Einmündung des Duct. Botalli gelegene Leiste von 7 mm Umfang. Es ist also ein beträchtlicher Grad von Isthmusstenose vorhanden. Der Duct. Botalli ist nicht mehr durchgängig.

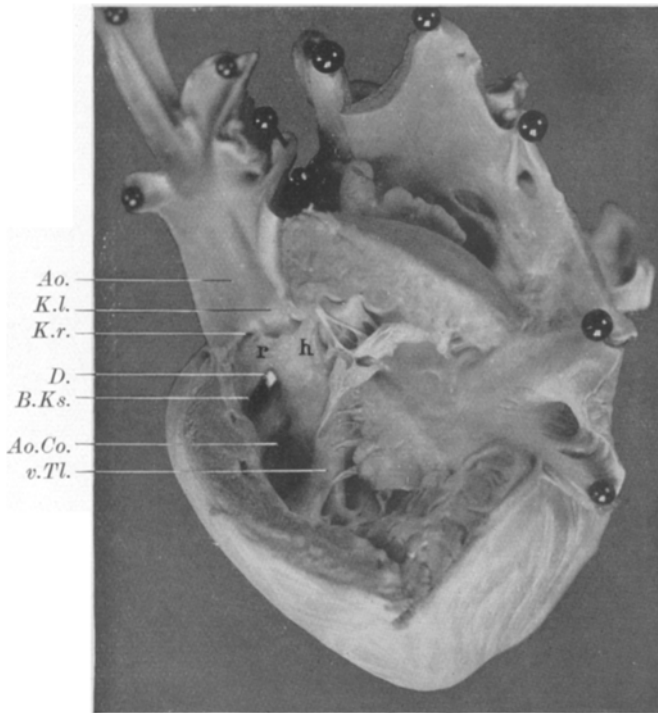


Abb. 8. Ansicht der linken Kammer von links (natürl. Größe). *Ao.* = Aorta; *Ao.Co.* = Aortenconus; *B.Ks.* = Boden des Klappensinus; *D.* = Septumdefekt; *h* = hintere Aortenklappe; *K.l.* = „linke“, *K.r.* = „rechte“ Kranzarterie; *r* = rechte (vordere) Aortenklappe; *v.Tl.* = vordere Tricuspidalisleiste.

#### Anatomische Diagnose.

*Transposition der großen Gefäße mit Situs inversus der Ventrikel (Aorta links vorn aus linkem Tricuspidalisventrikel, Pulmonalis rechts hinten aus rechtem Bicuspidalisventrikel) bei Situs solitus der Vorhöfe („Korrigierte“ Transposition). Subaortaler Defekt zwischen vorderem Septum und vorderer Kammerwand. Abweichen des apicalen Kammerseptumteiles nach links und Erhaltenbleiben einer hinteren Septumleiste in der normalen Septumebene. Abnorm kleiner linker Tricuspidalisventrikel, abnorm großer rechter Bicuspidalisventrikel. Insuffizienz der Valv. tricuspidalis infolge abnormer Fixation der Klappensegel am parietalen Endokard bei*

*Fehlen des hinteren Papillarmuskels. Chiarischer Faden im rechten Vorhof. Offenes Foramen ovale. Transposition der Kranzarterien. Isthmusstenose der Aorta. Direkter Abgang der rechten Subclavia und Carotis communis aus dem Arcus aortae.*

#### *Epikrise:*

Rekonstruieren wir die Kreislaufverhältnisse während des Lebens, so war durch die Insuffizienz der linksseitigen Tricuspidalis eine starke Rückstauung des Blutes in den linken Vorhof gegeben, worauf die Ausbuchtung des linken Vorhofs nach rechts und zu einem Teil auch die Erweiterung der Pulmonalis und des rechten Bicuspidalventrikels zurückzuführen sind. Die ungewöhnliche Blutüberlastung des rechten Ventrikels infolge der Rückstauung wurde durch den vorhandenen kleinen Septumdefekt nur zu einem Teil ausgeglichen. Die klinisch festgestellten systolischen Geräusche finden in der mangelnden Schlußfähigkeit des linken Tricuspidalis ihre Erklärung. Die Isthmusstenose der Aorta hatte kaum eine vitale Bedeutung.

#### *Topische und genetische Erklärung:*

Sehen wir im Sinne *Spitzers* den Fall als eine gekreuzte Transposition der großen Gefäße an (Typus 3), wobei es durch einen partiellen Situs inversus des Bulboventrikularteils, wie ihn *Lochte*, *Mönckeberg* und *Spitzer* bei solchen Fällen angenommen haben, zu einer Korrektur der transponierten Gefäßursprünge im Sinne *Rokitanskys* gekommen ist, so erwarten wir erstens, daß die links vorne im linken Tri(cuspidal)-ventrikel befindliche Aorta eine eröffnete „rechts“kammerige oder, um eine für normale und invertierte Ventrikel gleich zutreffende Nomenclatur zu benutzen, eine tri(cuspidal)kammerige ist, zweitens, daß das vordere Septum ein Septum spurium, entstanden aus der Crista aop. und dementsprechend die, bei dem inversen Situs, rechts davon befindliche Pulmonalis nur scheinbar durch die Detorsion des Truncus in den Bi(cuspidal)ventrikel transponiert wurde. *Spitzer* unterscheidet bei dem 3. Typ der Transposition je nach Ausbildung des Ventrikelseptums zwei Unterabteilungen. Bei Typ IIIa ist ein großer, vorderes und hinteres Septum betreffender Defekt eingetreten, weil die Crista aop. durch die Detorsion nicht vollständig in die Ebene des hinteren Septums gebracht worden war. Mit dem Ausbleiben der vorderen Septumbildung aus der Crista verbindet sich auch ein Schwund des hinteren Septums in seinem vorderen Abschnitt. (Bei vollständigem Schwund kann es so zur Ausbildung eines Cortriloculare biatriatum kommen.) Bei Typ IIIb ist die Detorsion der Crista aop. bis zu ihrer Einstellung in die Ebene des hinteren Septums erfolgt, dabei hat sich dann die Crista aop. als Ersatz des durch die Detorsion verlorengegangenen echten vorderen Septums mit dem hinteren Septum vereinigt, so daß ein scheinbar normales, vollständiges Kammerseptum entstehen kann.

Zwischen Typ IIIa und b gibt es Übergänge und dementsprechend wechselt die Größe des Septumdefekts. Stets liegt jedoch der Septumdefekt zwischen vorderem Septum (spurium) und (echtem) hinterem Septum, nie, wie in unserem Fall zwischen vorderem Septum und vorderer Kammerwand.

Zur besseren Erklärung der topischen Verhältnisse unseres Falles geben wir nach dem Vorgang von *Spitzer* ein Schema der Kammerbasis mit orthogonaler Projektion der Kammergebilde auf die Basis (Abb. 9a). Wir haben ein bis auf den vordersten Teil vollständiges Kammer-

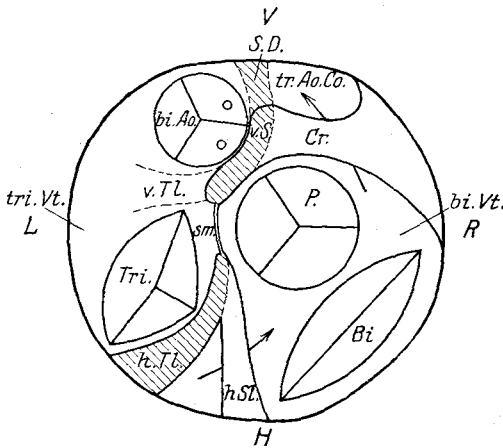


Abb. 9a. Ansicht auf die verebnete und horizontal eingestellte Kammerbasis von oben mit orthogonaler Projektion der Kammergebilde auf die Basis. (Die Bestandteile des tatsächlichen Kammerseptums sind schraffiert. Die Gebilde der Kammerbasis sind mit ausgezogener Linie, die tiefer liegenden Kammergebilde mit gestrichelter Linie konturiert.) *Bi.* = Bicuspidalis; *bi.Ao.* = bicuspidalkammerige Aorta; *bi.Vt.* = Bicuspidalventrikel; *h.St.* = hintere Septumleiste; *h.Tl.* = hintere Tricuspidalisleiste; *S.D.* = Septumdefekt; *s.m.* = Pars membranacea; *Tri.* = Tricuspidalis; *tr.Ao.Co.* = tricuspidalkammeriger Aortenconus; *tri.Vt.* = Tricuspidalisventrikel; *v.S.* = vorderes Septum; *v.Tl.* = vordere Tricuspidalisleiste.

die vordere Begrenzung des Pulmonalkonus und die hintere der oben bezeichneten, vorn gelegenen, durch den Septumdefekt mit dem trikammerigen Aortenconus in Verbindung stehenden Nische bildet (Abb. 9a, *tr.Ao.Co.*). Um den Rest eines echten vorderen Septums, eine vordere Septumleiste, kann es sich dabei nicht handeln, da die Beziehungen der Leiste zum Pulmonalkonus, den sie nach links vorne abgrenzt, eine derartige Deutung ausschließen. Wäre eine vordere Septumleiste vorhanden, so müßte diese nach *Spitzer* zwischen Pulmonalkonus und Bi-Ostium, also rechts hinten vom Pulmonalkonus gelegen sein (Abb. 9b, *v.Tl.*). Betrachtet man die Basis des rechtsseitigen Bi-Ventrikels

septum mit einem unversehrten Septum membranaceum (Abb. 9a, schraffiert). Fassen wir das vordere Septum als anomales, aus der Crista aop. hervorgegangenes auf, so ist die Lage des Septumdefektes zwischen vorderem Septum und vorderer Ventrikelwand auffällig (Abb. 9a, 5. D.). Wiesoll es an einer umschriebenen Stelle zu einem Abweichen der Crista aop. von der vorderen Ventrikelwand gekommen sein? Wir haben nun weiter die vom hinteren Rand des Septumdefektes ausgehende, lateralwärts ziehende dicke Muskelleiste (Abb. 9a, *Cr.*), welche

von unten (Abb. 5), so gewinnt man durchaus den Eindruck, daß die vor der Muskelleiste (*Cr.*) liegende Nische (*r.Ao.Co.*) ihrer ganzen Form nach eine weitgehende Ähnlichkeit mit einem arteriellen Konus hat. Tatsächlich ist es ja auch ein arterieller Ausflußtrichter, denn das in ihm enthaltene Blut strömt durch den Septumdefekt in den linksseitigen trikammerigen Aortenconus. Es wird also durch die mit *Cr.* bezeichnete Muskelleiste der Ausströmungsteil der Aorta von dem der Pulmonalis getrennt, sie entspricht demnach in funktioneller Hinsicht vollkommen der *Crista aop.* Während bei *Rokitansky* derartigen Leistenbildungen keine besondere Bedeutung für die entstehungsgeschichtliche Klärung von Herzmißbildungen beigemessen und ihre Entstehung nur als Folge der veränderten hämodynamischen Verhältnisse aufgefaßt wurde, betonte *Spitzer* nachdrücklich, daß das Auftreten solcher Leistenbildungen immer ein phylogenetisch begründetes sei, und daß nur der Grad ihrer Ausbildung von rein dynamischen Einflüssen abhängt. Auf dem Boden der *Spitzerschen* Lehre müssen wir also die fragliche Leiste nicht als eine zufällige, der *Crista aop.* ähnliche Bildung, sondern als die aus dem Septum aorticopulmonale hervorgegangene *Crista aop.* ansprechen. Damit erhält die zwischen *Crista* und vorderer Ventrikelwand gelegene Nische ihr besonderes Gepräge als rudimentärer Aortenkonus, der mit dem Konus der trikammerigen Aorta an der Stelle eines das Septum aorticum betreffenden Defektes in Verbindung steht. In diesem Zusammenhang möchten wir auch besonders auf die in der Kuppel des bikammerigen Aortenkonus befindlichen taschenartigen Endokardduplikaturen hinweisen, die wir, da uns ihre Entstehung aus rein mechanischen Ursachen nicht erklärbar dünkt, als rudimentäre Semilunarklappen auffassen (Abb. 6, *L.*)

Fassen wir kurz zusammen, so ergibt die Untersuchung der topischen Verhältnisse unseres Falles, die mit Hilfe der von *Spitzer* angegebenen Kriterien angestellt wurde, folgende wesentlichen Abweichungen von dem nach der Theorie *Spitzers* zu erwartenden Befund:

Als vorderes Septum fanden wir nicht, wie es die Theorie der scheinbaren Transposition verlangt, eine aus der *Crista aop.* hervorgegangene Septumbildung, sondern ein Septum, das bis auf eine kleine defekte Stelle in seinem vordersten Abschnitt den links vorn im Tri-Ventrikel befindlichen, voll ausgebildeten Aortenkonus von einem zweiten, rechts vorn im Bi-Ventrikel vorhandenen rudimentären Aortenkonus trennt, und dadurch sich als wahres, teilweise vom Septum aorticum gebildetes vorderes Ventrikelseptum erweist. Wenn sich bei Transposition der großen Gefäße im Bi-Ventrikel ein rudimentärer Aortenkonus vorfindet, so ist dieser nach der Lehre *Spitzers* als Rest des infolge der Detorsion verödeten bikammerigen Aortenkonus anzusehen, dessen Lage, wie Abb. 9 b (*Co.bi.Ao.*) zeigt, zwischen Pulmonalconus und bicuspidalem

Ostium venosum aufzusuchen ist. Der rudimentäre Aortenconus unseres Falles (Abb. 9a, *tr. Ao. Co.*) befindet sich zwar im Bi-Ventrikel, liegt aber

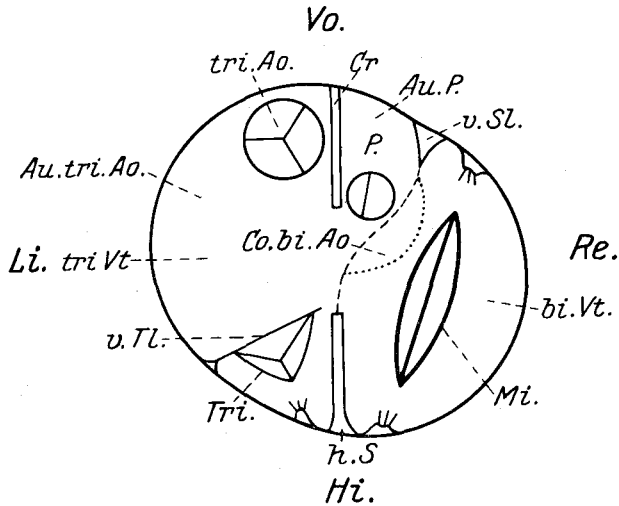


Abb. 9b.

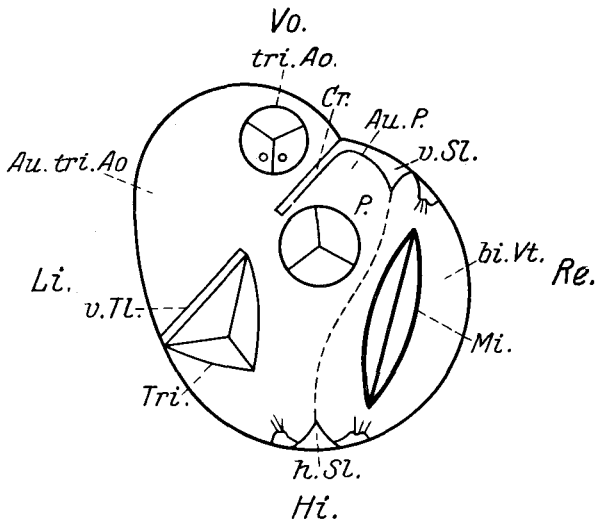


Abb. 9c.

Abb. 9b und c. Die als Abb. 2 d und e wiedergegebenen *Spitzerschen* Skizzen übertragen auf Situs inversus der Ventrikel (zur Erleichterung des Vergleichs mit Abb. 9 a).

ganz vorn und ist von der voll entwickelten Aorta durch ein defektes Septum aorticum, von dem hinter ihm liegenden Pulmonalconus durch die Crista aop. getrennt, entspricht also einem rudimentären trikamme-



rigen Aortenconus, da er wie beim normalen Situs von dem Pulmonalconus durch die Crista aop., von der vollentwickelten Aorta durch den Rest des Septum aorticum abgegrenzt ist. Daraus ergibt sich, daß die vollentwickelte Aorta unseres Falles nicht eine eröffnete trikammerige, sondern eine verlagerte normale bikammerige ist, daß also nicht eine scheinbare, sondern eine wirkliche Transposition von bikammeriger Aorta, Pulmonalis und dem rudimentären trikammerigen Aortenkonus vorliegt.

Die Annahme einer wirklichen Transposition setzt die Möglichkeit voraus, daß der bikammerige Aortenkonus nicht, wie es *Spitzer* bei der Detorsion annimmt, ausgezerrt werden muß und verödet, sondern auch wirklich in den Tri-Ventrikel transponiert werden kann, wobei dann der teilweise eröffnete trikammerige Aortenkonus seinerseits eine Verlagerung in den Bi-Ventrikel erfährt. Wir stellen uns auf den Standpunkt, daß tatsächlich eine Verlagerung des bikammerigen Aortenkonus vorkommen kann, denn eine Auszerrung und Abdrehung des bikammerigen Aortenkonus infolge einer durch die Detorsion bedingten Entfernung des Truncusteiles der Aorta vom Bulbusteil (s. Einleitung) läßt sich doch nur dann denken, wenn das arterielle Ende der Herzschleife in frühem Entwicklungszustand die normale Torsion durchgemacht hat und der bikammerige Aortenkonus in diesem Stadium sich durch Einbeziehung des der bikammerigen Aorta zugehörigen proximalen Bulbusabschnittes in den Ventrikel gebildet hat, bevor die Detorsion des arteriellen Endes einsetzt. Ist der proximale Bulbusabschnitt aber noch nicht in den Ventrikel einbezogen, so muß u. E. eine Detorsion des arteriellen Endes ja auch zu einer Zurückdrehung des Bulbusteiles und damit zu einer Verlagerung der Bulbussepten und arteriellen Koni ohne irgendwelche Zerrungserscheinungen führen. Diese Entstehungsart zeigt unser Fall, wie wir glauben, eindeutig.

Nachdem die vorliegende Mißbildung eine derartige Erklärung erfahren hat, dürfte sich eine weitere Feststellung ergeben. Vergleicht man nämlich die Lage der Crista aop. in unserem Falle (Abb. 9 a, Cr.) mit der, welche sie beim IV. Transpositionstyp einnimmt (Abb. 9 c, Cr.), so läßt sich eine weitgehende Ähnlichkeit in der Stellung der Crista aop. zur Sagittalebene erkennen. Wir schließen daraus, daß in unserem Falle der Grad der Detorsion dem entspricht, der bei dem IV. Transpositionstyp die Regel ist; die Übereinstimmung unseres Falles mit dem III. Transpositionstyp wäre so nur durch die wirkliche Transposition der Bulbusteile vorgetäuscht. Mit dieser Transposition in Zusammenhang steht eine ungewöhnliche Bildung des hinteren Septums unseres Falles, wie sie in der Arbeit *Spitzers* nicht in Betracht gezogen worden ist. *Spitzer* stellt bei dem III. Transpositionstyp fest, daß das hintere Kammerseptum normal geblieben ist und nur das vordere Septum

eine anomale, aus der Crista aop. hervorgegangene Bildung ist. Erst bei dem höchsten Grad von Detorsion, dem IV. Typ der gemischten arteriell-venösen Transposition, wie sie in der Einleitung kurz gekennzeichnet wurde (Abb. 9 c), wird auch das echte hintere Septum, wie das echte vordere Septum schon beim III. Typ auf eine Leiste verkleinert und funktionell durch eine anomale Bildung ersetzt. Als Ausgangsmaterial sieht *Spitzer* die oben schon erwähnte vordere Tricuspidalisleiste an, welche bei dem IV. Typ mit der stark detorquierten und zum vorderen Septum gewordenen Crista aop. in einer Ebene liegt (Abb. 9 c) und mit dieser zu einer vollkommenen Scheidewand verschmelzen kann. In unserem Falle, der, wie eben besprochen, hinsichtlich der Stellung der Crista aop. gewisse Ähnlichkeiten mit dem IV. Typ aufweist, ist nun auch, wie bei dem IV. Typ das echte hintere Septum, bis auf eine an der Rückwand der Bi-Kammer herabziehende Leiste geschwunden (Abb. 9a, *h. Sl.*, vgl. auch Abb. 4). Das anomale, vollentwickelte hintere Septum ist zwar nach der Tri-Kammer hin verlagert, aber nicht so, daß dadurch wie beim Typ IV das Tricuspidalostium von dem ihm zugehörigen Ventrikel abgetrennt wird (Abb. 9 c, *Tri.*). Die Bildung des anomalen hinteren Septum ist also nicht von der vorderen Trileiste, deren Lage in unserem Falle auf Abb. 9a, 7 u. 8 mit v.Tl. bezeichnet ist, sondern, wie wir annehmen müssen, von dem hinteren Schenkel der Tri-Leiste ausgegangen, da ein anderes Bildungsmaterial zwischen der hinteren Septumleiste und dem Tri-Ostium nicht in Betracht kommen kann. Die Entstehung dieser Bildung denken wir uns folgendermaßen: Durch die starke Detorsionsstellung der hypertrophischen Crista aop. waren in Analogie zum IV. Typ Bedingungen gegeben, welche durch Beeinflussung der Blutströmungsrichtung das echte hintere Septum zwar zum Schwund gebracht hatten, aber die Bildung eines anomalen hinteren Septums in der Ebene der vorderen Tri-Leiste wie beim IV. Typ deshalb nicht bewirken konnten, weil das echte vordere Septum ja, von den beiden Aortenkonien in der Sagittalebene festgelegt, erhalten geblieben und nicht durch die in der Ebene der vorderen Trileiste stehende Crista aop. ersetzt worden war. So kam es, gewissermaßen als Resultante aus den einander widerstrebenden, die Blutströmungsrichtung beeinflussenden Einwirkungen der Crista aop. einerseits und des echten vorderen Septums andererseits zur septumbildenden Hypertrophie des hinteren Schenkels der Tri-Leiste.

Wir haben versucht, unseren Fall von Transposition der großen Gefäße in vollkommener Anlehnung an *Spitzer* topisch zu klären, sind dabei aber zu einer entstehungsgeschichtlichen Deutung gekommen, die mit *Spitzers* Theorie der Transposition nicht übereinstimmt. Der Grund der Unmöglichkeit einer genetischen Erklärung im Sinne *Spitzers*

ist dadurch gegeben, daß wir in unserem Fall als vorderes Septum nicht ein aus der Crista aop. hervorgegangenes anomales Septum vorgefunden haben, sondern ein Septum, das zwei Aortenkonien trennt und in seinem vordersten Abschnitt einen beide Coni in Verbindung setzenden Defekt aufweist, ein Septum, das nur aus dem Septum aorticum hervorgegangen sein kann. Der sichere Beweis für diese Annahme ist im Vorhandensein einer den rudimentären Aortenconus von dem hinter ihm liegenden Pulmonalconus abgrenzenden Muskelleiste gegeben, die durch ihre topischen Beziehungen als Crista aorticopulmonalis gekennzeichnet ist. Wir sehen die Mißbildung darum als eine mit Situs inversus des Bulboventrikularteils einhergehende wirkliche gekreuzte Transposition von bicuspidalkammeriger Aorta, rudimentärem tricuspidalkammerigem Aortenkonus und Pulmonalis an und glauben somit nachgewiesen zu haben, daß es, unbeschadet der sicher für die große Mehrzahl der Fälle zutreffenden Theorie *Spitzers* von der scheinbaren Transposition, doch Fälle gibt, bei denen eine wirkliche Transposition der großen Gefäße vorliegt.

#### Literaturverzeichnis.

*Geipel*, Arch. f. Kinderheilk. **35**. — *Homma*, Wien. klin. Wochenschr. 1923, Nr. 46. — *Lochte*, Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **16** und **24**. — *Mönckeberg*, Die Mißbildungen des Herzens mit Nachtrag in Henke-Lubarsch II. — *Rokitansky*, Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — *Spitzer*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **243**. — *Wurst*, Inaug.-Diss. Tübingen 1924.

---