

(Aus dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Wieden in Wien.
Vorstand: Prof. *Carl Sternberg*.)

Ein Fall reiner Transposition von Aorta und Pulmonalis.

Von

Dr. Fritz Hogenauer.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 10. August 1926.)

Seit *A. Spitzer* vor einigen Jahren seine Theorie über die Transpositionen der großen Gefäße und andere Mißbildungen des Herzens entwickelte, hat eine ganze Reihe von angeborenen Mißbildungen des Herzens eine neue Erklärung erfahren. *Rokitansky* erklärte alle Formen der Transpositionen durch die Drehung des Septum trunci innerhalb der fix bleibenden Rohrwandung. Nach *Spitzer* sind hingegen eine in der Phylogenese begründete Unvollständigkeit der normalen Rechtsdrehung des Herzschlauches und die damit einhergehende Verkümmern der normal angelegten Septen einerseits und das Heranwachsen normalerweise beim Menschen nur rudimentär entwickelter Leisten zu mehr oder weniger vollkommenen falschen Septen andererseits die Ursache und das Wesen der Transpositionen.

Tatsächlich haben nun alle bisher beobachteten Fälle den Anforderungen *Spitzers* entsprochen und seine Theorie von neuem gestützt. Das gilt auch für den vorliegenden Fall, den ich im St. Josefs-Kinderhospital in Wien obduzierte.

Es handelt sich um ein 2 Monate altes, 56 cm langes, weibliches Kind, das seit der Geburt an Atemnot, Schwäche, irregulärem Puls litt. Die *Obduktion* ergab folgenden Herzbefund. Herzbeutel, mit breiter Fläche vorliegend, enthält einige Tropfen klarer Flüssigkeit. Das Epikard glatt und glänzend. Herz auffallend groß, namentlich der linke Ventrikel auffallend vergrößert. Die Herzspitze wird ausschließlich vom linken Ventrikel gebildet, indem der Sulcus longitudinalis anterior schräg von der Herzbasis über die vordere Herzwand nach rechts herabläuft. Das aus dem rechten Ventrikel entspringende, der Lage nach der Arteria pulmonalis entsprechende Gefäß verläuft, wie auch die Lage seiner Klappenebene zeigt, in seinem aufsteigenden Stück steiler als gewöhnlich und kreuzt höher das aus dem linken Ventrikel weiter hinten und links entspringende große Gefäß, welches der Lage nach vollkommen einer Aorta zu entsprechen scheint. Dieses Gefäß zieht, nicht wie der Anfangsteil einer normalen Aorta, schief nach rechts oben, sondern ebenfalls steiler, mehr gerade nach hinten oben. Beide Gefäße scheinen also in ihren Anfangsteilen weniger als normal zu konvergieren.

Der größte Herzumfang, gemessen an der Herzbasis, beträgt 12 cm, die Entfernung Herzbasis—Spitze 5 cm. Bei Eröffnung des Herzens findet sich im linken Ventrikel eine zweizipfelige Klappe mit zarten, dünnen, vollkommen schlußfähigen Rändern. Bei Eröffnung des rechten Ventrikels, dessen Höhle auffallend eng ist, findet sich eine dreizipfelige Klappe, die gleichfalls zart und schlußfähig ist. Schon vor Eröffnung des aus dem rechten Ventrikel entspringenden Gefäßes, das, wie gesagt, zunächst als *Arteria pulmonalis* angesprochen wurde, zeigt sich, daß von diesem Gefäß die großen Gefäße des Halses abgehen. Bei der Eröffnung ergibt sich, daß sich in den Taschen zweier Klappen die Ostien zweier Coronararterien finden, so daß dieses Gefäß als Aorta bezeichnet werden muß. Die genaue Untersuchung ergibt folgende Verhältnisse:

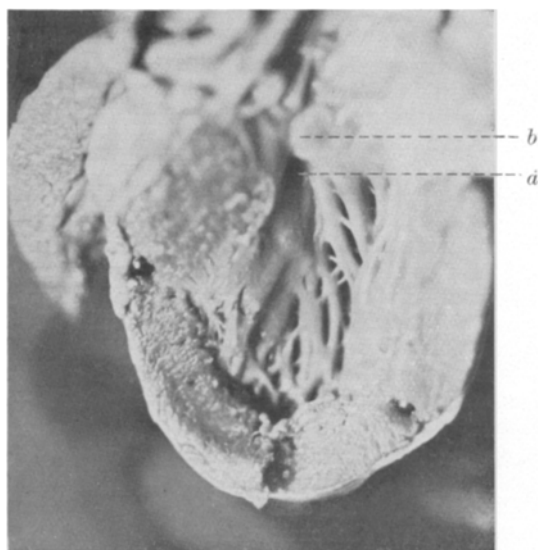
Das eben beschriebene Gefäß hat drei halbmondförmige Klappen, und zwar, im Sinne der Lage des Herzens in der Leiche gesprochen, eine vordere, eine rechte und eine linke Klappe. In der Tasche der rechten und linken findet sich je ein kleines Ostium, von welchem die Sonde einerseits in die rechte, andererseits in die linke Coronararterie gelangt. Die Arterie mißt in eröffnetem Zustand oberhalb der Klappen 2,2 cm. Sie verläuft zunächst nach links und oben, überkreuzt dabei, wie erwähnt, höher als normal das aus dem linken Ventrikel kommende Gefäß, bildet hierauf links von der Trachea knapp oberhalb der Bifurkation einen Bogen um den linken Bronchus und verläuft links von der Wirbelsäule nach abwärts. Aus dem Bogen entspringt rechts von der Trachea eine verhältnismäßig weite Arterie, die sich dann in die rechte Carotis und Subclavia teilt — also eine *Arteria anonyma* darstellt. Eine kurze Strecke weiter nach links gehen gleichfalls aus dem Bogen die linke Carotis und Subclavia ab. Unmittelbar nach dem Abgang der linken Subclavia, am Übergang des Aortenbogens in den absteigenden Teil des Gefäßes, findet sich in der Wand eine nach links konkave Leiste, die ein kleines Grübchen umlagert. In dieses Grübchen läßt sich eine dünne Sonde einführen, welche in das Lumen des gleich zu beschreibenden, aus dem linken Ventrikel kommenden großen Gefäßes führt. Mithin entspricht dieses Grübchen dem Ostium des *Ductus Botalli*.

Das aus dem rechten Ventrikel weit vorne entspringende große arterielle Gefäß ist also die Aorta. Die Wand des rechten Ventrikels ist 0,8 cm dick. Die Papillarmuskel und Trabekel sind sehr kräftig, die Ausflußbahn des rechten Ventrikels sehr eng. In der Ventrikelscheidewand findet sich ein etwa 3 mm im Durchmesser haltender Defekt, der in den linken Ventrikel führt und an seinem hinteren Rande einen niedrigen, dünnen, membranösen Saum besitzt, der einem Rest der *Pars membranacea septi ventriculorum* zu entsprechen scheint. Der rechte Vorhof ist sehr geräumig, in ihn münden in gewöhnlicher Weise die *Vena cava superior* und *inferior* ein.

Aus dem linken Ventrikel entspringt jenes eingangs beschriebene große Gefäß, welches drei halbmondförmige Klappen, und zwar eine hintere, rechte und linke aufweist. Seine Breite oberhalb der Klappen mißt 2,3 cm. Das Gefäß verläuft auf einer Strecke von etwa 2 cm nach auf- und rückwärts und teilt sich dann in zwei starke Äste, welche in die rechte und linke Lunge eintreten. Im Scheitel des linken Astes ist eine kleine Öffnung, durch welche die Sonde in das oben als Aorta beschriebene Gefäß gelangt. Knapp unterhalb der rechten Hälfte der hinteren Klappe findet sich im obersten Anteil des Septums eine kleine häutige Membran, welche, von der Höhle des linken Ventrikels aus betrachtet, hinter einem 0,3 cm hohen, dicken, kräftigen Muskelwulst verschwindet. Letzterer umgrenzt arkadenförmig eine kreisrunde Öffnung (siehe Abbildung *a*), durch welche man in den rechten Ventrikel gelangt und welche bereits in der Beschreibung dieses erwähnt wurde. Dieser Muskelwulst (*b*), welcher den oberen und hinteren Rand des

Septumdefektes bildet, verdeckt den früher beschriebenen niedrigen, membranösen Saum am hinteren Rande des Septumdefektes, der deshalb nur von rechts her zu sehen ist.

(Prof. A. Spitzer, der die Güte hatte, das Herz genau zu untersuchen, beschreibt den Verlauf dieses Muskelwulstes in folgender Weise: Er umgreift das Pulmonalostium, drängt sich an der Kammerbasis von hinten zwischen Pulmonalostium und Aortensegel der Mitralis und verliert sich an der Basis des letzteren. Auch von der Ventrikelwand zieht ein Wulst an der Kammerbasis zwischen Pulmonalostium und Aortensegelbasis und verliert sich auf dem Aortensegel in der Richtung des hinteren Wulstes. Zwischen beiden Wülsten und den entsprechenden vorderen und hinteren Anteilen des Aortensegels findet sich je ein Grübchen. Der mittlere Teil des Aortensegels aber reicht bis an den linken Rand des Pulmonalostiums



heran und hängt — mit Ausnahme von vorne und hinten — von diesem ebenso in die linke Kammer herab wie normal von der linken Aortenwand. Es macht den Eindruck, als ob ein einheitlicher, an der Kammerbasis zwischen Pulmonalostium und Aortensegel von vorne nach hinten verlaufender Wulst durch die Herandrängung des Segels an den Ostiumrand in einen vorderen und hinteren Abschnitt geteilt und dadurch auch eine zwischen Wulst und Segel befindliche, rinnenförmige, blind nach oben geschlossene Nische in zwei Grübchen zerlegt worden wäre.)

Die Wanddicke des linken Ventrikels beträgt 1 cm, die Mitralklappe ist entsprechend entwickelt. Der linke Vorhof ist auffallend eng, die Lungenvenen münden in ihn in gewöhnlicher Weise ein. Die mediale Vorhofswand zeigt eine senkrechte, etwa 0,5 cm lange Rinne, in deren Grund eine kleine Öffnung ist, durch welche eben eine Sonde schräg durch das Vorhofsseptum hindurch in eine Muskeltasche des rechten Vorhofs gelangt, die von Limbus Vieusseni und Valvula foraminis ovalis gebildet wird.

Die übrige Sektion ergab Stauung in Leber und Milz, sonst keinen wesentlichen pathologischen Befund.

Aus dem am Herzen erhobenen Befund geht hervor, daß die beiden Ventrikel, abgesehen von einem kleinen Defekt im Septum, vollkommen voneinander getrennt sind; der linke Ventrikel hat eine zweizipfelige, der rechte eine dreizipfelige Klappe. In den linken Vorhof münden die Lungenvenen, in den rechten die Hohlvenen ein. Das Vorhofsseptum ist unversehrt, die beiden Segel des Foramen ovale sind entsprechend entwickelt. Eine wesentliche Abweichung gegen die Norm zeigen hingegen die großen Gefäße, indem das im rechten Ventrikel entspringende Gefäß sich durch die Coronarostien seiner Klappentaschen, durch seinen Verlauf und die Abgabe der Gefäße des großen Kreislaufs als Aorta, das aus dem linken Ventrikel kommende wegen seiner Verästelung in den Lungen als Arteria pulmonalis erweist. Hierbei verläuft die Aorta vor der Arteria pulmonalis. Mithin besteht hier eine reine Transposition der großen Gefäße, weiter ein Defekt im oberen Anteil der Kammerscheidewand.

Diese Mißbildung reiht sich demnach in Gruppe 3b des *Spitzerschen* Schemas.

Für die Erklärung der vorliegenden Mißbildung sind der geschilderte Muskelwulst und der Raum zwischen ihm und dem Aortensegel der Mitralis von besonderer Bedeutung. Bei der Erklärung ist in Betracht zu ziehen, daß die Kammerscheidewand normal durch Entgegenwachsen der vorderen und hinteren Septumanlagen gebildet wird. Diese beiden Septumanlagen werden erst durch eine Rechtsdrehung des vorderen Herzanteiles sagittal gegenübergestellt, wodurch gleichzeitig die Crista supraventricularis im rechten Ventrikel transversal eingestellt wird. Erfolgt aber diese, physiologischerweise in der phylogenetischen Entwicklung stattfindende Rechtstorsion nicht oder unvollständig, d. h. bleibt ein partieller Detorsionszustand nach links erhalten, so kommt es zu einer Sagittalstellung und einem dem Detorsionsstadium entsprechenden Verwachsen der Crista supraventricularis und zu ihrer Vereinigung mit dem hinteren Septum, zu einer in ihrem vorderen Anteil falschen Kammerscheidewand, die je nach dem Grade der Vereinigung einen kleineren oder größeren Defekt aufweist. Betrachten wir nun die an unserem Herzen vorgefundenen Verhältnisse, so ersehen wir zunächst aus dem Verlauf der Gefäße und der Anordnung ihrer Coronarostien, daß das Herz nach links detorquiert ist. Die Form des Herzens, beziehungsweise die starke Vergrößerung des linken auf Kosten des rechten Ventrikels, erklärt sich im Sinne der vorliegenden Ausführungen daraus, daß dem Detorsionsstadium auch eine Rückbildung des normalen vorderen Kammerseptums entspricht, wodurch die Scheidung des der rechten Kammer angehörigen Auströmungsteiles der Pulmonalis von der linken Kammer aufgehoben und durch die zu einer vorderen Scheidewand ergänzte Crista dem linken Kammerraum zu-

geteilt wird. Der in unserem Falle das Pulmonalostium von links umgreifende Wulst an der Basis der linken Kammer stimmt topographisch mit dem Verlauf einer rudimentären, echten, vorderen Kammerseptumleiste überein, während der rechts von der Pulmonalis diese von der rechten Kammer ausschließende, vordere Anteil des tatsächlichen Kammerseptums die Lage einer Crista supraventricularis besitzt. Jener Wulst links von der Pulmonalis ist also als rudimentäres, echtes, vorderes Septum, der vordere Teil der vorliegenden Scheidewand hingegen als falsches Septum, als Crista anzusehen. Der zwischen beiden eingeschlossene Raum der linken Kammer ist also der normale Auströmungsteil der Pulmonalis, gehört eigentlich der rechten Kammer an und ist nur durch die Rückbildung des wahren, vorderen Septums und durch die zu einem falschen Septum vorgewachsene Crista von der rechten Kammer ab- und der linken zugeteilt.

Nach *Spitzer* ist aber beim Menschen die Anlage einer in der Phylogeneese auftretenden rechtskammerigen Aorta noch vorhanden und zwar als eine nach oben blind endigende Kuppe oder Rinne an der Basis der rechten Kammer hinter der Crista und rechts vom Kammerseptum. Infolge der Detorsion (Linksdrehung) wird dieser rechtskammerige Aortenkonus eröffnet und vor die Pulmonalis gedreht, während der linkskammerige (normale) Aortenkonus schrittweise verschlossen wird. Daher entspringt die Aorta in unserem Falle vorne aus dem rechten Ventrikel, rechts von der sagittal gestellten Crista. Der im linken Kammerraum links von dem als Rest des vorderen Septums erkannten, basalen Wulst, zwischen diesem und dem Aortensegel befindliche, durch letzteren in 2 Grübchen geteilte, nach oben geschlossene, rinnenförmige Raum hingegen entspricht nach dieser Topographie einem verschlossenen, linkskammerigen Aortenkonus und ist als solcher zu deuten.

Alle diese Veränderungen erklären sich also aus der eine phylogenetische Reminiszenz darstellenden, nach links erfolgenden Detorsion des Herzschlauches, die durch die geringere Umeinanderwicklung der großen Gefäße und durch die Stellung ihrer Klappen bestätigt wird (die normal hintere, coronarostienlose Aortenklappe ist nach vorne, die 2 mit Coronarostien versehenen normal vorderen seitlichen sind nach hinten seitlich gekehrt, ebenso liegen die Pulmonalklappen verkehrt).

Es sind also tatsächlich jene Befunde erhoben worden, die nach *Spitzer* für eine fehlerhafte Drehung und ein Erhaltenbleiben der rechtskammerigen Aorta sprechen sollen. Es läßt sich mithin auch dieser Fall im Sinne der *Spitzerschen* Theorie ungezwungen erklären und scheint eine Stütze für sie zu bilden.
