

(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Kopenhagen.
Direktor: Prof. Dr. med. *Johannes Fibiger*.)

Ein Fall von Transpositio aortae et a. pulmonalis (Typus III b Spitzer).

Von

Poul Freudenthal.

Mit 5 Textabbildung.

(*Eingegangen am 10. Juli 1927.*)

Das Vorkommen der einfacheren Mißbildungen des Herzens: offenes Foramen ovale, erhaltener Ductus Botalli, Lücken im Kammerseptum, gemeinsamer Truncus arteriosus, Erhaltung embryonaler Aortabögen — ist als Folgen einfacher Entwicklungsanhemmung zu erklären, als Erhaltung vorgebildeter Durchgangsstufen in der normalen individuellen Entwicklung, also als Hemmungen innerhalb der ontogenetischen Entwicklung — in casu innerhalb der individuellen Entwicklung.

Im Gegensatz hierzu finden sich tiefgehende Veränderungen der Herzarchitektur, die viel rätselhafter sind: die Transpositionen der Herzarterien. Diese können nicht als Folgen einer einfachen Entwicklungsanhemmung aufgefaßt werden, da man embryologisch keine Stufe mit Kennzeichen für die Transpositionen nachweisen kann. Auch läßt sich durch ontogenetische Studien nicht einmal andeutungsweise eine Vertauschung der Kammerzugehörigkeit der Aorta und der Pulmonalis nachweisen; trotzdem bildet die Transposition einen Mechanismus, der den Kreislauf in geordnete Bahnen leitet, die indessen in wesentlichen Beziehungen von den physiologischen abweichen.

Es ist *Alexander Spitzer*^{1, 2} der durch eingehende Studien des Bauplanes und der Entwicklung, sowohl des normalen als des mißbildenden Herzens, namentlich des Reptilienherzens so wesentliche Anhaltspunkte für eine neue, sicher verankerte Lehre an den Tag gebracht hat, daß er dadurch imstande ist, nicht nur die zahlreichen Fälle von Mißbildungen zu erklären, die in seiner eigenen Arbeit beschrieben sind, sondern auch später veröffentlichte, die vermeintlich seiner Lehre widersprachen (*H. Wurm*³, *A. Spitzer*⁴).

Nach seiner Lehre sind Mißbildungen des Herzens, besonders die Transpositionen, als Rückschlag auf phylogenetisch ältere Entwicklungsstufen aufzufassen.

Spitzer führt aus, daß sich bei den Reptilien zwei getrennte Septa finden, die sich durch Truncus und Bulbus arteriosus erstrecken und diese dadurch in drei Gefäße teilen: eine dextro-ventrikulare, eine sinistro-ventrikulare Aorta und A. pulmonalis (Abb. 1). Durch vergleichende, phylogenetische Studien zeigt er, daß das einfache Truncusseptum, Septum aortico-pulmonale der Homöothermen durch Verschmelzung des Septum aorticum (zwischen den beiden Aorten) und des Septum aortico-pulmonale I (zwischen der Pulmonalis und der rechtskammerigen Reptilienaorta) entstanden ist, indem die dextroventrikulare Aorta in der Stammesentwicklung zugrunde gegangen ist (Abb. 2). Diese Entwicklung erklärt er durch mechanische Verhältnisse: Erst spät in der Entwicklungsgeschichte, bei den höher gearteten Tierformen tritt die Lungenatmung auf und dann bei den warmblütigen Tierarten eine Vergrößerung des Lungencapillarengebietes, wodurch eine

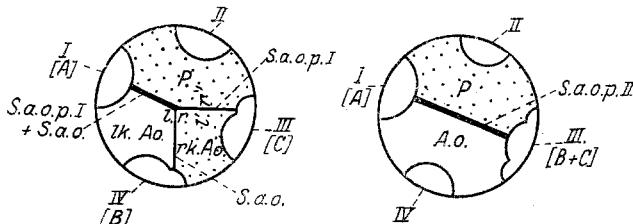


Abb. 1.

Abb. 2.

Abb. 1. Schema des Truncus arteriosus beim idealen Reptilienherzen. I. II. III. IV. = distale Bulbuswülste; s.a.o.p. I = primäres Septum aortico-pulmonale; s.a.o. = Septum aorticum (dies vereinigt sich proximal mit dem Kammerseptum); lk.ao. = sinistro-ventrikuläre Aorta; rk.ao. = dextro-ventrikuläre Aorta; P = Pulmonalis.

Abb. 2. Truncus arteriosus beim Säugertypus. s.a.o.p.II = das sekundäre Septum aortico-pulmonale, das sich proximal mit dem Kammerseptum verbindet.

zunehmende Füllung der Pulmonalis und deshalb auch der linkskammerigen Aorta bedingt wird. Ferner läßt sich in der Stammesentwicklung eine zunehmende Torsion (uhrweise) und eine Sinistroverlagerung des Bulbus nachweisen, die bewirken, daß die linkskammerige Aorta immer mehr über den linken Ventrikel gestellt wird, was ihre Entfaltung zur Folge hat. Diese beiden Erscheinungen bewirken, daß die rechtskammerige Aorta zusammengedrückt wird — zugrunde geht (Abb. 2). Hierdurch werden die beiden primären Scheidenenden zum sekundären Septum aortico-pulmonale vereint. Aber ihre Ausläufer sind immer noch erkennbar, indem Septum aorticum zum vorderen Teil des Kammerseptums wird und Septum aorticum pulmonale I nach rechts, unten auf die Kammerbasis als Crista supraventricularis verläuft, die den Conus pulmonalis nach hinten begrenzt, während es sich beim Apex in die Trabecula septomarginalis fortsetzt. *Spitzer* faßt diese ganze Muskelleiste unter dem Namen Crista aortico-pulmonalis zusammen.

Spitzer meint nachweisen zu können, daß sich auch im Säugerherzen dorsal zur Teilungsstelle dieser Ausläufer ein rudimentärer rechtskammeriger Aortenkonus findet. Er ist von dem linkskammerigen Aortenkonus durch den Rest des Septum aorticum und vom Conus pulmonalis durch die Crista aortico-pulmonalis getrennt. Hierdurch bildet der basale Teil der Crista aortico-pulmonalis die Grenze zwischen dem Ausströmungsteil der Pulmonalis und dem der rudimentären rechtskammerigen Aorta, dieser wird nach hinten von der vorderen Tricuspidaliste begrenzt (Abb. 3).

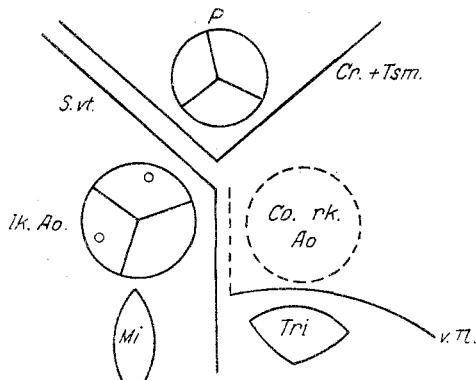


Abb. 3. Schema der Kammerbasis, von oben gesehen (bei Säugern). *s.vt.* = Septum ventriculorum; *er. + tsm.* = Crista aortico-pulmonalis (supraventricularis) + Trabeculae septomarginale; *co.rk.ao.* = Blind endigender, rudimentärer Konus der rechtskammerigen Aorta; *v.t.l.* = vordere Tricuspidaliste; *mi.* = Ostium mitralis; *tri.* = Ostium tricuspidalis.

Indem er sämtliche Arten von Transposition bespricht, zeigt Spitzer, daß die früheren Lehren, die sich entweder auf eine angenommene Drehung der ganzen Kammerschleife

(Keith) gründen oder nur auf eine solche des Truncus oder Bulbus (Hochsinger) oder auf eine Kombination beider in entgegengesetzter Richtung (Lochte) oder nur der des Septum aortico-pulmonale innerhalb des Bulbusrohres (Rokitansky) — also auf eine Drehung, die nur eine

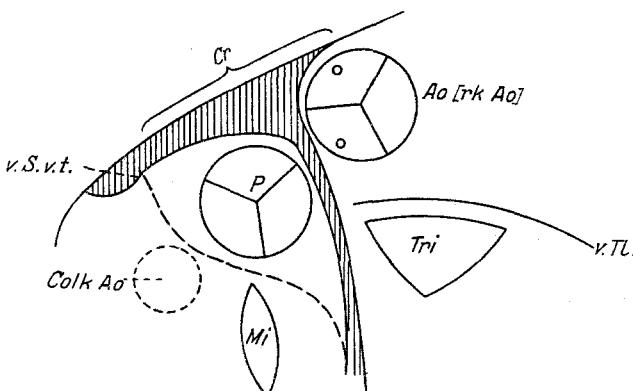


Abb. 4. Schema der Kammerbasis des beschriebenen Herzens. *Ao(rk.ao.)* = die „transponierte“ Aorta, die also der rechtskammerigen Aorta entspricht; *er.* = die stark hypertrophische Crista aortico-pulmonalis, die das Kammerseptum bildet, während *v.s.vt.* = der atrophierte Teil des wirklichen vorderen Kammerseptums, und die punktierte Linie zeigen, wo Septum ventriculorum liegen müßte; *co.lk.ao.* = blind endigender, nicht entfalteter, rudimentärer Teil der linkskammerigen Aorta.

Vertauschung der arteriellen Gefäßostien ohne verändertes Septum bewirken sollte, also eine echte Transposition, im Widerspruch mit der Phylogenie und unmöglich sind.

Damit eine solche richtig wäre, würde es auch notwendig sein, daß stets beide arteriellen Gefäße vertauscht sind und nicht nur die Aorta. Eine solche Deutung kann also nur in bezug auf die gekreuzte Transposition benutzt werden.

Spitzers Theorie geht darauf hinaus, daß es sich bei den Transpositionen um eine unvollendete Torsion handelt, eine Detorsion (d. h. gegenuhrweise erfolgende Drehung, wenn man dem Verlauf distal [von oben] — proximal [nach unten in den Truncus] folgt) des Bulbus und Truncus arteriosus, und gleichzeitig mit der Detorsion ist eine Verschiebung des Septums erfolgt. Hierin sucht *Spitzer* die primären Ursachen der Transpositionen. Die verschiedenen Grade von Transposition sind dann als verschiedene Grade von Detorsion zu deuten, die bewirken, daß sich der linkskammerige Aortenkonus schließen — zugrunde gehen wird, wenn er wegen der unvollendeten Torsion nicht über die linke Kammer hingedreht wird, während sich dahingegen der rechtskammerige Aortenkonus öffnen und entfalten wird. Je mehr die rechtskammerige Aorta über die rechte Kammer hingedreht wird, desto mehr wird die Crista aortico-pulmonalis nach links gedreht werden und sich in die Achse des hinteren Kammerseptums stellen und dadurch in die Bildung eines Septum ventriculorum mit hineinbezogen werden. Hierdurch kann ein gutentwickeltes Kammerseptum entstehen, das bewirkt, daß die Pulmonalis anscheinend von der linken Kammer ausgeht. Sie tut es jedoch nur dem Anscheine nach, da sie auch fernerhin ihren Platz rechts vom wirklichen vorderen Kammerseptum behält, das in diesen Fällen als eine Leiste auf der Vorderwand der linken Kammer zu erkennen ist.

Die Transposition ist also nur eine anscheinende.

Nach diesen einleitenden Bemerkungen will ich zur Beschreibung unseres Falles übergehen.

Knabe, rechtzeitig geboren, 4250 g, 54 cm. Mutter während der Schwangerschaft und der Entbindung gesund. Entbindung normal, in Chloroformnarkose. Kind von Geburt an cyanotisch; hat gut getrunken; stirbt 9 Tage nach der Geburt recht plötzlich.

Außerordentlich gut entwickeltes, ausgetragenes Kind. Haut cyanotisch. Halsorgane o. B. Lungen dunkelrot, mit Blut gefüllt und von deutlich vermehrter Konsistenz, jedoch überall lufthaltig. Kein Anzeichen von Pneumonie, kein Schleim oder Eiter in den Bronchien. Kein Situs inversus.

Herz bedeutend erweitert, seine Hohlräume mit Blut gefüllt; einzelne leinsamengroße Ecchymosen im Perikardium und Endokardium. Rechte Herzhälfte am meisten erweitert, Spitze von der linken Kammer gebildet. Margo obtusus abgestumpft; Margo acutus recht stumpf (Lichtbild).

Im rechten Vorhof münden Vena cava sup. et inf. in gewöhnlicher Weise, danach folgt ein normales Ostium atrio-ventriculare mit 3 Klappen; folgt man

nun aber der Richtung der Blutströme weiter, findet man, daß von der rechten Kammer nicht die Pulmonalis ausgeht, sondern eine große gutentwickelte Aorta. Diese entspringt im vorderen Teil der rechten Kammerbasis und steigt rechts gerade in kranialer Richtung empor. Sie hat 3 Semilunarklappen: 2 ventrale und 1 dorsale. Die ventrale mediale und die dorsale verdecken den Abgang der Aa. coronariae. Von der Aorta zweigen sich $2\frac{1}{2}$ cm nach oben A. anonyma ab, wo der Arcus aortae beginnt, dann die A. carotis communis sinistra und A. subclavia sinistra. An der linken Grenze des Arcus findet man das Eintreten des großen erhalten gebliebenen Ductus Botalli ($\frac{1}{2}$ cm im Durchschnitt). Dann verläuft die Aorta in gewöhnlicher Weise.

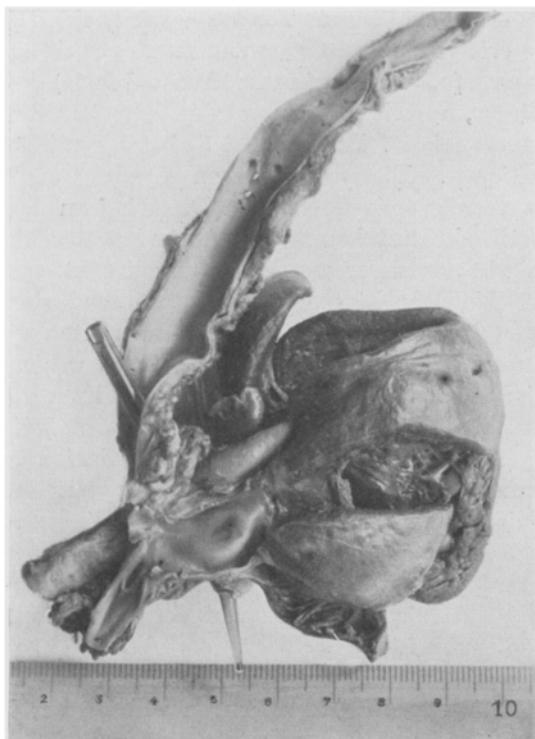


Abb. 5.

Die 4 Lungenvenen münden in den linken Vorhof. Ostium atrio-ventriculare sinistrum ist natürlich, 2 Mitralklappen, und führt in den kräftigen linken Ventrikel. Von hier entspringt links und etwas dorsal zur fehlerhaft angelegten Aorta ein großes arterielles Gefäß, das steil kranial, ungewunden nach oben läuft. Unter dem Arcus krümmt es sich dorsal und teilt sich in 2 Hauptstämme, 1 für jede Lunge, sowie in einen großen Ductus, der als Ductus Botalli gerade caudal zum Arcus in die Aorta mündet. Dies ist unverkennbar die Pulmonalis, die anscheinend in der linken Kammer liegt. Die Pulmonalis hat 3 Semilunarklappen, 1 ventrale und 2 dorsale. Das Foramen ovale wird ausreichend vom gut entwickelten fibrösen Valvulus und dem kräftigen Limbus Vieusenii gedeckt.

Die vorderste Wand der rechten Kammer etwas verdickt und nicht so stark ausgebeult, wie normal, da sich dort keine freie Crista supraventricularis findet;

diése ist nämlich ganz deutlich in den vordersten, sehr verdickten Teil des Kammerseptums einbezogen. Dies ist somit außerordentlich dick geworden; mißt 15 mm. Keine Scheidenrandlücke. Die vordere Wand der linken Kammer ist auch sehr verdickt, besonders der Teil gerade vor dem Abgang der Pulmonalis; hinter dieser findet sich keine Nische, die als ein rudimentärer Konus einer linkskammerigen Aorta aufzufassen wäre.

Aa. coronariae cordis sind auch verlegt, indem die vorderste mediale einen Ramus descendens anterior und einen Ramus circumflexus abgibt, der rechts um die Vorderseite des Herzens verläuft, während der hinterste Sinus aortae in diesem Falle (im Gegensatz zu normalen Verhältnissen) eine A. coronaria abgibt, die sich in einen Ramus descendens posterior und einen lateralen Zweig nach jeder Seite hin teilt.

Länge des Herzens	60 mm
Länge der Kammergegend	50 "
Breite der Kammergegend	50 "
Antero-posteriorer Durchmesser der Kammergegend	30 "
Wanddicke der linken Kammer	5 "
Wanddicke der rechten Kammer	5 "
Umfang des Aortenostiums	20 "
Umfang des Pulmonalostiums	20 "
Umfang des linken Ostium atrio-ventriculare	25 "
Umfang des rechten Ostium atrio-ventriculare	30 "
Dicke des „vordersten Septums“	15 "

Dieser Fall kann also genau in Übereinstimmung mit *Spitzers* Lehre gedeutet werden.

Man muß also annehmen, daß eine Detorsion (eine mangelhafte Torsion) des Truncus bulbi et arteriosus stattgefunden hat, so daß die linkskammerige Aorta nicht über die linke Kammer hingedreht wurde, sondern zugrunde gegangen ist, während die rechtskammerige Aorta sich entfaltet hat, ganz über die rechte Kammer hin gedreht wurde und dadurch vorne rechts ihren Platz bekam (Abb. 4). Infolge der Detorsion ist die Crista aortico-pulmonalis mehr nach vorn und links gedreht, und infolge der mechanischen Verhältnisse des Blutstromes ist die Crista, indem sie in die Achse des hintersten Kammerseptums gestellt wurde, hypertrophisch geworden und mit diesem verwachsen. Dadurch wurde eine vollständige Kammerscheidewand gebildet. Die Pulmonalis hat somit ihren Platz links der Crista aortico-pulmonalis und rechts des eigentlichen vordersten Kammerseptums behalten, das hier nur durch die hervorstehende Leiste im vordersten Teil der linken Kammer vertreten ist. Von dieser Leiste in dorsaler Richtung nach dem hintersten Kammerseptum sollte die Scheidewand zwischen den beiden Kammern gelegen haben, so daß man behaupten kann, daß die Pulmonalis doch in der rechten Kammer liegt, wo sie nach *Spitzers* Lehre auch zu suchen ist.

Hiermit stimmt auch, daß man die Aorta, in diesem Falle die rechtskammerige Aorta, in dem Raume zwischen der Crista supraventricularis (aortico-pulmonalis) und der vordersten Tricuspidalisleiste findet.

Abb. 1, 2, und 3 sind *A. Spitzers* Abhandlung (Virchows Arch. **243**, 113, 1923) entliehen, während Abb. 4 in Übereinstimmung damit gezeichnet ist.

Literaturverzeichnis.

- ¹ *Spitzer, A.*, Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. Roux' Arch. f. Entwicklungsmech. d. Organismen I. Teil, **45**, 686—725. 1919; II. Teil, **47**, 511—570. 1921. — ² *Spitzer, A.*, Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens. Versuch einer phylogenetischen Theorie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **243**, 81—272. 1923. — ³ *Wurm, H.*, Angeborener Herzfehler mit „korrigierter“ Transposition der großen Gefäße. Ein Beitrag zur Anwendung der Theorie A. Spitzer. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **263**, 123. 1927. — ⁴ *Spitzer, A.*, Versuch einer Erklärung des Wurmschen Falles von „korrigierter“ Transposition der großen Herzgefäße. (Ein Beitrag zur phylogenetischen Theorie der Herzmißbildungen.) Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **263**, 142. 1927.