

(Aus der Prosektur des Wilhelminenspitals. — Vorstand: Prof. Dr. *Richard Wiesner*,
Wien.)

Eine abnorme Wulstbildung in der linken Herzkammer.

Von

Dr. Ludwig Brings

mit einem Erklärungsversuch

von

Prof. Dr. Alexander Spitzer.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 22. Juni 1927.)

I.

Am 6. VI. 1926 gelangte die am 25. IV. 1925 geborene Rosa K. zur Sektion. 8. verlängerte Geburt, Geburtsgewicht 3,61 kg. Kind asphyktisch geboren; 14 Tage lang blausüchtig. 30. XI. 1926 wegen häufiger Hustenanfälle an die Kinderabteilung des Wilhelminenspitals, Vorstand Hofrat Dr. *Foltanek*, und wurde dort aufgenommen.

Aufnahmebefund: 60 cm langes, sehr mageres, blasses Kind, mäßiger rachitischer Rosenkranz, starke Auflagerungen an den Scheitelbeinen, Stirnfontanelle 2:2 cm offen. Schädel groß, Schläfenvenen stark gefüllt. Pirquet negativ. Über den Lungen zahlreiche Rasselgeräusche.

Die Herzdämpfung reicht von etwas einwärts von der Medioclavicularlinie bis an den linken Sternalrand.

Deutliches systolisches Geräusch an der Herzspitze. 2. Pulmonalton nicht betont.

Leber 2 Querfinger unter dem Rippenbogen. Milz deutlich tastbar, hart. Bauch stark aufgetrieben.

Diagnose: Rachitis, Bronchitis, angeborener Herzfehler.

Röntgenbefund (Dr. *Fleischner*): Herz groß, nach links verbreitert, Spitze sehr plump. Rechts der Hilusschatten vermehrt, medial-basal zarte Verschattung, Zwerchfellumriß nicht klar.

Verlauf: Die kleine Patientin bekam im weiteren Verlauf der Erkrankung eine schwere Ernährungsstörung mit starkem Gewichtssturz sowie eine ausgedehnte Furunculose. Am 29. V. Anzeichen bronchogener Herdpneumonien in beiden Lungen. 3. VI. Ödeme im Gesicht, 4. VI. auch an den Fußrücken. 5. VI. 10 Uhr abends Tod.

Obduktionsbefund (Dr. *Spring*). Lungen: Zahlreiche Herdpneumonien in beiden Oberlappen und im rechten Unterlappen. Der linke Lungenunterlappen kompressions-atelektatisch.

Herz: Das Herz ist groß, ausgesprochen kugelförmig. Kein offenes Foramen ovale, kein Septumdefekt. Im linken Ventrikel an den Grenzen zwischen Septum

musculare und Septum membranaceum ein deutlich vorspringender, bindegewebiger Wulst, der sich auf das Aortensegel der Mitralklappe fortsetzt. Das Myokard auffallend blaß. Außer einer Fensterung der Semilunarklappen der Aorta ist an den Gefäßostien nichts Besonderes. Knapp vor der Einmündungsstelle des für den Sondenknopf eben durchgängigen Ductus Botalli ist die Aorta durch eine Leiste verengert.

Die *Leber* ödemreich; geringer Ascites. *Stauungsmilz*, *Hufeisenniere*; ausgesprochene Zeichen von *Rachitis-Furunculose*.

Bei genauer Betrachtung des Wulstes im linken Ventrikel konnten noch die folgenden Einzelheiten erhoben werden (Abb. 1).

Vorderer Teil des Aortensegels durch einen quer verlaufenden, scharf abgegrenzten, etwa 1 mm breiten Wulst in einen oberen und unteren Teil geschieden.

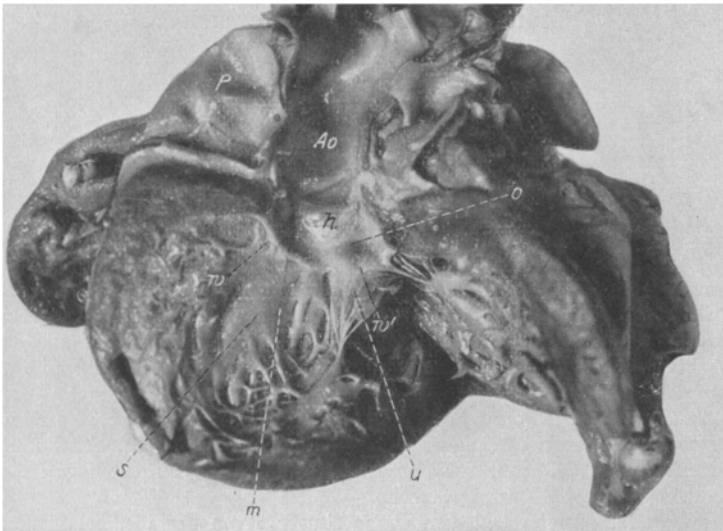


Abb. 1. Die l. Kammer eröffnet, Ansicht des Septums und des Aortenzipfels der Mitralklappe. *AO* = Aorta; *h* = hintere Semilunarklappe der Aorta; *m* = Septum membranaceum; *o* = Oberer Teil des vorderen Anteils des Aortenzipfels der Mitrals; *u* = unterer Teil des vorderen Anteils des Aortenzipfels der Mitralklappe; *w* = abnormer Wulstanteil unter dem Septum membranaceum; *w'* = abnormer Wulstanteil auf dem Aortenzipfel.

(Leider ist auf der Photographie die scharfe Grenze des Wulstes nach unten und oben nicht zu sehen.) Beide Anteile haben im Gegensatz zum Wulst die normale, durchscheinende Beschaffenheit einer Herzzipfelklappe. In den Wulst strahlt ein Teil der Sehnenfäden ein. An der Basis des Aortensegels, dem hinteren Ende näher als dem vorderen, 4 mm unter der tiefsten Stelle der Ansatzlinie der hinteren Aortenklappe, geht dieser Wulst auf das Septum über, und zwar so, daß ein Teil in die untere Partie des Septum membranaceum ausstrahlt, wodurch dieser Teil des Septums weniger durchscheinend wird, während ein anderer Teil als deutlich abgegrenzter Wulst längs dem unteren Rande des Septum membranaceum nach vorne zieht. Dieser Teil setzt sich über das vordere Ende des Septum membranaceum hinaus, bis zur vorderen Ansatzstelle des Aortensegels fort, wo er in den beschriebenen Wulst des Aortensegels übergeht. Durch diesen Verlauf erhalten der obere, durchscheinende Teil des Aortenzipfels und das Septum mem-

branaceum eine gemeinsame Abgrenzung nach unten. Die Stelle des Überganges des Wulstes vom Aortenzipfel auf das Septum membranaceum erreicht die Ansatzlinie des Aortensegels am Ostium atrioventriculare und teilt sie in eine vordere und hintere Abteilung.

Auf diese Weise bildet der Wulst einen horizontalen Ring in der Höhe des unteren Randes des Septum membranaceum; die größte Höhe und die größte Dicke betragen je 1,5 mm.

Ich habe Herrn Prof. Dr. *A. Spitzer* dieses Herz gezeigt, und er gab mir dafür die folgende Erklärung des abnormen Befundes.

II.

„Die Knickungsfalte (Abb. 2, *b*) zwischen dem absteigenden Herzohrschenkel (*Au*) und dem aufsteigenden Bulbusschenkel (*Bu*) der primitiven Herzscheife, der Bulboaurikularsporn (*BASp*), ist ursprünglich annähernd sagittal gestellt und ragt von oben keilförmig in die Höhlung des Übergangsteiles herab, so daß er an der Basis die beiden Schleifenschenkelanteile dieses Raumes voneinander scheidet. Indem später der linke Schenkel, der Aurikularast der Ventrikelscheife (als solche ist nur der Übergangsteil der Herzscheife zu bezeichnen), hinter dem Bulbusschenkel nach rechts, dieser letztere hingegen vor dem ersteren nach links sich ausbreitet bzw. verlagert, erhält der Bulboaurikularsporn allmählich eine mehr frontale Stellung (Abb. 3, *BASp*). Aus dem hinter ihm befindlichen, absteigenden Teil der Ventrikelscheife entstehen die Einströmungsteile, aus dem vor ihm liegenden Bulbusschenkel die Ausströmungsteile *beider* Kammern¹. Der Bulboaurikularsporn bzw. sein Residuum markiert also auch im ausgebildeten Herzen, und zwar in beiden Kammern, die Grenze zwischen Ein- und Ausströmungsteil (Abb. 4, *BASp*). An dieser Grenze liegt nun im linken Ventrikel das große Aortensegel der Mitralis (*Ao.S*), im rechten Ventrikel das ebenfalls große vordere Segel der Tricuspidalis (*v*). Letzteres bildet sich bekanntlich aus dem vorderen Höcker des rechten lateralen und aus dem rechten Höcker des vorderen Endokardkissens (Abb. 3, *vr, rv*), während aus dem linken Höcker des vorderen Endokardkissens (*vl*) nur die vordere Abteilung des Aortensegels hervorgeht (die hintere Abteilung des Aortensegels entsteht ja aus dem linken Höcker des hinteren Kissens *hl*). Diese Endokardkissenteile bzw. ihre Abkömmlinge sitzen aber an der vorderen Wand des primär einheitlichen Ostium atrioventriculare, welche Wand zugleich die hintere Wandlamelle des Bulboaurikularsporns bildet, und sie hängen von dort in der Kammerraum hinunter (Abb. 2, *O.av*). Das Residuum des Bulboaurikularsporns muß also mit jenen beiden venösen Klappenzipfeln verwachsen. Bei dem allmählichen Zurückweichen des Bulboaurikularsporns nach oben geht der Schwund der ohnehin höher

¹ Siehe Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **243**, 103ff.

oben endenden Muskellage (die gestrichelte Linie bei *m*) dem Schwund des freien, rein endokardialen Umschlagrandes (*b*) voran, und der letztere wird durch das fortschreitende Zurückweichen der Muskulatur aus der Endokardduplikatur des Sporns ergänzt. Wie die Umbildung der Endokardkissen zu Klappenzipfeln lehrt, widerstehen diese passiv gespannten Gebilde gerade in ihren bindegewebigen Anteilen der Reduktion. Und so erscheint es wahrscheinlich, daß auch der mit jenen Klappenzipfeln

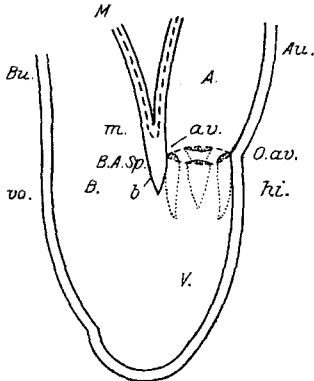


Abb. 2.

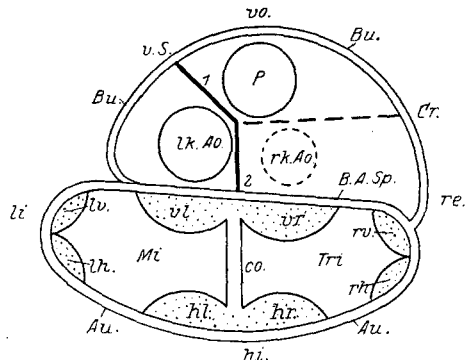


Abb. 3.

Abb. 2. Schema der Ventrikelregion und der angrenzenden Teile der Herzschleife zur Illustration der Topik des Bulboaurikularsporns. *A* = Atrium; *Au* = Aurikularschenkel der Herzschleife; *av* = rein bindegewebiger Teil des Bulboaurikularsporns, aus dem das Septum atrioventriculare hervorgeht; *B* = Bulbus; *b* = bindegewebiger Teil des Bulboaurikularsporns, der an der Klappenzipfelformbildung teilnimmt; *B.A.Sp.* = Bulboaurikularsporn; *Bu* = Bulbusschenkel der Herzschleife; *hi* = hinten; *M* = (die gestrichelte Linie) Muskelschicht der den Bulboaurikularsporn bildenden Schleifenschenkelanteile; *m* = muskulärer Anteil des Bulboaurikularsporns; *Oav* = primäres, noch einfaches Ostium atrioventriculare mit den Endokardkissen, *V* = primärer Ventrikelanteil der Herzschleife; *vo* = vorne. Klein *m* bezieht sich auf die gestrichelte Linie innerhalb des Bulboaurikularsporns (*B.A.Sp.*).

Abb. 3. Querschnittsschema der Ventrikelchleife in der Höhe des Bulboaurikularsporns nach dessen Frontalstellung mit Projektion der Kammerostien und Endokardkissen. *Au* = Aurikularschenkel der Herzschleife; *Bu* = Bulbusschenkel der Herzschleife; *B.A.Sp.* = Bulboaurikularsporn; *Cr* = Crista supraventricularis; *co* = Commissurenstrang, der das primäre Ostium atrioventriculare zweiteilt; *hi* = hinten; *hl* = hinteres Endokardkissen, linker Höcker; *hr* = hinteres Endokardkissen, rechter Höcker; *li* = links; *lh* = linkes laterales Endokardkissen, hinterer Höcker; *lk.Ao* = Konus und Ostium der linkskammerigen Aorta; *lv* = linkes laterales Endokardkissen, vorderer Höcker; *Mi* = linkes Ostium atrioventriculare mit den die Mitralis bildenden Endokardkissen; *P* = Konus und Ostium der Pulmonalis; *re* = rechts; *rh* = rechtes laterales Endokardkissen, hinterer Höcker; *rk.Ao* = Konus und Ostium der rechtskammerigen Aorta; *rv* = rechtes laterales Endokardkissen, vorderer Höcker; *Tri* = rechtes Ostium atrioventriculare mit den die Tricuspidalis bildenden Endokardkissen; *v.S* = vorderes Kammerseptum; *vl* = vorderes Endokardkissen, linker Höcker; *vr* = vorderes Endokardkissen, rechter Höcker; *vo* = vorne; *1* = vorderer Teil des vorderen Kammerseptums; *2* = hinterer Teil des vorderen Kammerseptums.

verwachsene, bindegewebige Umschlagrand des Bulboaurikularsporns (*b*) sich an der Bildung der Klappenzipfel beteiligt, so daß die basalen Abschnitte derselben vom Material des Bulboaurikularsporns verstärkt werden, was vielleicht zu der schon normal besonders mächtigen Ausbildung gerade dieser Klappenregel beiträgt¹.

¹ Die Lage dieser Klappenzipfel an der Grenze zweier Blutströme ist aber an sich schon ein Faktor ihrer starken Ausbildung.

Stellen wir uns nun vor, daß infolge unbekannter Ursachen, vielleicht unter Mithilfe einer fetalen Endokarditis oder infolge mangelhafter Reduktion, eine dabei gerade die Randteile bevorzugende Bindegewebswucherung auftritt, so wird die Grenze der beiden genetisch verschiedenen Klappenanteile durch einen bindegewebigen Verdickungsstrang markiert sein. Als solchen Grenzwulst zwischen Sporn- und Kissenanteil des Klappensegels möchte ich den quer über das Aortensegel ziehenden Strang im vorliegenden Falle deuten. Da aber nur die vordere Abteilung des Aortensegels aus dem mit dem Bulboaurikularsporn verbundenen, vorderen Endokardkissen (Abb. 3, *vl*) hervorgeht,

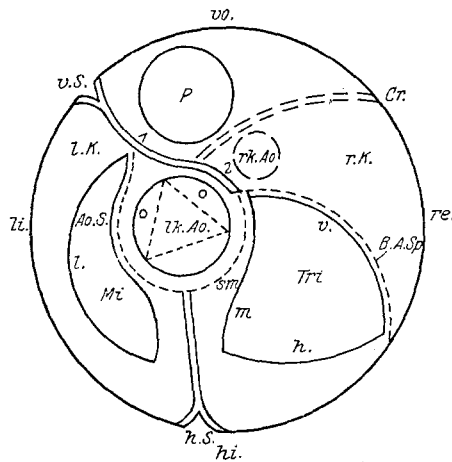


Abb. 4. Orthogonale Projektion der Gebilde der Kammerregion auf die Kammerbasis unter Hervorhebung der sekundären topischen Beziehungen des Bulboaurikularsporns. *AoS* = Aortensegel der Mitralis; *BASp* = Bulboaurikularsporn (einfach gestrichelte Linie); *Cr* = Crista supraventricularis (doppelte gestrichelte Linie); *h* = hinterer Zipfel der Tricuspidalis; *hi* = hinten; *h.S.* = hinteres Kammerseptum; *l* = lateraler Zipfel der Mitralis; *li* = links; *l.K.* = linke Kammer; *lk.Ao.* = Konus und Ostium der linkskammerigen Aorta; *m* = medialer Zipfel der Tricuspidalis; *Mi* = Mitralis; *P* = Pulmonalisostium; *re* = rechts; *r.K.* = rechte Kammer; *rk.Ao.* = Konus und Ostium der rechtskammerigen Aorta; *sm* = Pars membranacea septi ventriculorum; *Tri* = Tricuspidalisostium; *v* = vorderer Zipfel der Tricuspidalis; *v.S.* = vorderes Kammerseptum; *vo* = vorne; *l* = vorderer Teil des vorderen Kammerseptums; *2* = hinterer Teil des vorderen Kammerseptums (Septum ventriculorum interaorticum).

die hintere Abteilung hingegen sich aus dem hinteren Endokardkissen (*hl*) bildet, der — am hinteren Umfang des primitiven Ostium atrioventriculare sitzend — durch die ganze Tiefe des Ohrkanallumens vom Bulboaurikularsporn getrennt ist (Abb. 2, 3, *BASp*), so kann der Bulboaurikularsporn nur an der Bildung der vorderen Abteilung des Aortensegels teilnehmen. Ich sehe demgemäß in der erst nachträglich auf Grund dieser Erwägung beachteten und erhobenen Tatsache, daß der beschriebene Wulst nur die vordere, allerdings größere Abteilung des Aortensegels überquert und teilt und dann vor der

hinteren Abteilung direkt auf das Septum membranaceum übertritt, eine Bekräftigung der Richtigkeit obiger Annahme¹.

Der durch diesen Wulst gebildete und oberhalb von ihm gelegene basale Anteil der vorderen Abteilung des Aortensegels gehört also zum Bulboaurikularsporn. Nun geht dieser basale Anteil des Aortensegels kontinuierlich in das in gleichem Niveau sich erstreckende Septum membranaceum über, und ebenso setzt sich der den Aortenzipfel überquerende Verdickungswulst teils in den das membranöse Septum unten begrenzenden Verdickungswulst fort, teils strahlt er auf die untere Partie dieser Pars membranacea septi aus, wobei Aortensegel und Wulst das Septum membranaceum an dessen hinterem Rande betreten². Andererseits beginnt im rechten Ventrikel die Fortsetzung des Bulboaurikularsporns mit der medialen, septalen Ansatzstelle des großen, vorderen Tricuspidaliszipfels, also am vorderen Ende des Septum membranaceum. Das membranöse Kammerseptum (Abb. 4, *sm*) ist also in seiner ganzen Sagittalausdehnung zwischen dem septalen Ansatz des linkskammerigen (hinten) und dem des rechtskammerigen Anteiles (vorn) des Bulboaurikularsporns (*BASp*) eingeschaltet, ist also selbst als ein Teil des Bulboaurikularsporns anzusehen, eben derjenige Teil, der die beiden Kammeranteile des Sporns als Mittelstück verbindet.

Der Bulboaurikularsporn (*BASp*) beginnt also links am Aortensegel der Mitralis, bildet den basalen Anteil seiner vorderen Abteilung, geht an der Grenze beider Abteilungen dieses Segels auf den hinteren Rand das Septum membranaceum über, bildet dieses in einem sagittalen Verlaufe nach vorn und verläßt die Kammerscheidewand an der vorderen Grenze des membranösen Septums, um längs des vorderen Tricuspidalissegels auch im rechten Ventrikel Ein- und Auströmungsteil voneinander zu trennen. Die Sagittalstellung dieses mittleren Abschnittes des Bulboaurikularsporns erklärt sich daraus, daß im linken Ventrikel der mächtig ausgebildete Konus der linkskammerigen Aorta das mediale Ende des Sporns nach hinten drängt, während im rechten Ventrikel infolge der Rückbildung des Konus der rechtskammerigen Aorta der Sporn mit dem vorderen Tricuspidaliszipfel nach vorn gezogen wird, wodurch die Zwischenstrecke des Sporns sagittal abgeknickt wird. Dadurch wird auch das mit dem vorderen Endokardkissen verschmolzene

¹ Der in die später verschmolzene Masse beider Endokardkissen sich eingrabende Aortenkonus drängt allerdings den Bulboaurikularsporn so stark nach hinten, daß der hintere, spornfreie Anteil des Aortensegels kleiner ist als der vordere.

² Auch am normalen Herzen findet sich eine vom basalen Haftrand des Aortensegels bis etwa zum Niveau des unteren Randes des Septum membranaceum herabreichende Verwachsungsleiste zwischen Aortensegel und Septum, welche Leiste von der Grenze beider Abteilungen des Aortensegels zum hinteren Rande des Septum membranaceum ausgespannt ist.

hintere Kissen in der rechten Kammer nach vorn gezogen und der aus ihm sich bildende mediale Zipfel der Tricuspidalis (*m*) ebenfalls sagittal gestellt und seine mittelbare Anheftung an den Bulboaurikularsporn längs des Septum membranaceum sagittal ausgezogen.

Ist diese Homologisierung des Septum membranaceum mit dem mittleren Teil des Bulboaurikularsporns richtig, so muß es ebenso, wie der übrige Bulboaurikularsporn, Ein- und Auströmungsteil der Kammerregion voneinander trennen. Tatsächlich blickt das Septum membranaceum im linken Ventrikel direkt in den Aortenkonus, während er mit der anderen Seite hinter dem vorderen Tricuspidalisegel den Einstömungsteil der rechten Kammer begrenzt. Es liegt also zwischen Einstömungsteil der rechten und Auströmungsteil der linken Kammer.

Danach gehört das Septum membranaceum weder zum vorderen, arteriellen noch zum hinteren, venösen Ventrikelseptum, da ersteres die Auströmungsteile beider Kammern, das letztere die Einstömungsteile beider Seiten voneinander scheidet; es ist vielmehr ein Septum sui generis, das genau so wie die übrigen Teile des Bulboaurikularsporns zwischen einem Einstömungsteil (der rechten Kammer) und einem Auströmungsteil (der linken Kammer) gelagert ist. Seine membranöse Natur erklärt sich daraus, daß es, wie die übrigen Randpartien des Bulboaurikularsporns (Mitralis- und Tricuspidalisanteil) infolge seiner starken passiven Beanspruchung als Trennungскеil zweier entgegengesetzt gerichteter Blutströme und infolge des entgegengesetzt gerichteten Zuges an beiden Enden rein bindegewebig wird. — Auch das einseitige Hinaufragen eines Teiles des Septum membranaceum ins Vorhofsgebiet als Septum atrioventriculare, ja die Vereinigung dieser beiden, topisch ganz differenten, histologisch gleichen Septumteile zu einer einheitlichen membranösen Platte erklärt sich leicht aus der identischen Herkunft. Denn auch das Septum atrioventriculare trennt — wie das Septum membranaceum interventriculare bzw. der Bulboaurikularsporn — einen Bulbusschenkelanteil, den Aortenkonus, von einem Aurikularschenkelanteil der Herzscheife, dem rechten Vorhof. Beide membranösen Septumanteile sind also als zusammenhängende Bestandteile des Bulboaurikularsporns einheitlichen Ursprungs, woraus sich die morphologische und histologische Einheit dieser topisch scheinbar ganz verschiedenen Teile eines anatomisch einheitlichen Gebildes leicht erklärt, während bei der üblichen Annahme, daß die Pars membranacea septi ventriculorum von dem herabwachsenden Bulbusseptum unter Teilnahme der Endokardkissen gebildet wird, diese Einheit unverständlich bleibt.

Die Beschränkung des Verdickungswulstes auf den in den linken Ventrikel blickenden Anteil des Bulboaurikularsporns im vorliegenden Fall spricht dafür, daß der ihm zugrundeliegende pathologische Faktor

nur im linken Kammerraum wirksam war. Die Erstreckung des Wulstes über das Gebiet des Spornrandes erklärt sich daraus, daß das durch den Wulst gebildete Strömungshindernis den Wulst, wie dies bei allen anderen Leistenbildungen der Fall ist, in seiner Längsrichtung verlängert und so die beiden einander entgegenwachsenden Enden des Wulstes zusammenführt, so daß die beiden einander zugekehrten Enden des Wulstes einander entgegenwachsen müssen. Endlich macht die Ableitung des ganzen Gebildes aus einem in Rückbildung begriffenen Herzschleifenanteil die große Variabilität in der Form und Ausdehnung des Septum membranaceum verständlich¹.“

¹ Ich habe früher geglaubt, daß das Septum ventriculorum interaorticum zum Teil vom hinteren Anteil des vorderen Septums, zum Teil aber auch vom vorderen Teil der Pars membranacea gebildet wird. Ich muß jetzt diese Ansicht berichtigen. Das Septum ventriculorum interaorticum wird ausschließlich vom hinteren Teil des vorderen Septums gebildet, und die Pars membranacea septi liegt ganz hinter dem rechtskammerigen Aortenkonus. Demgemäß müßte in Abb. 16 in Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **243**, 146 der gestrichelt angedeutete Umkreis des rechtskammerigen Aortenkonus nach hinten nur bis zum hinteren Ende des vorderen Septums reichen und ebendorthin das septale Ende des vorderen Tricuspidalissegels gezogen sein (s. o. Abb. 4). — In der Abb. 1 (Schema N links oben) in der Zeitschr. f. d. ges. Anat., Abt. 1: Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. Bd. 84, S. 100 sind diese Verhältnisse bereits richtig wiedergegeben. Dort findet sich auch der Verlauf des Bulboaurikularsporns an der Kammerbasis eingezeichnet.

Die oben besprochenen Verhältnisse betreffen den membranösen Randteil des Bulboaurikularsporns. Über die Hypertrophie des muskulären Anteils bei Transpositionsmißbildungen des Herzens, siehe Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie von F. Henke und O. Lubarsch, Bd. II, S. 1095, und Zeitschr. f. d. ges. Anat., Abt. 1: Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. Bd. 84, S. 86—90.