

Herrn Prof. Tandler zu seinem 60. Geburtstage gewidmet.

(Aus der I. Anatomischen Lehrkanzel der Wiener Universität.
Vorstand: Prof. Dr. Julius Tandler.)

Ein Fall von Aortenventrikel.

Von

Dr. Herbert Gerstmann,
Assistent am Institut.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 19. Juli 1928.)

Die Untersuchung der Leiche eines neugeborenen Mädelchens, die median durchschnitten dem Institute übergeben wurde, ergab folgenden Befund:

Der Kopf des Kindes trägt eine ihm an Größe gleiche Meningoencephalocele occipitalis. Vor dem Helix ascendens des rechten Ohres ein kleiner Auricularanhang. Im Bereich des Gaumens eine doppelseitige Gaumenspalte. Brustorgane mit Ausnahme des Herzens, das später genau beschrieben werden soll, o. B. An den Bauchorganen: Magen größer als sonst. Vom Ligamentum falciforme hepatis ist nur der Abschnitt vorhanden, der in das Ligamentum coronarium hepatis übergeht. Die Nabelvene zieht demnach frei durch die Bauchhöhle, in ihrem ganzen Verlauf von Serosa umgeben. Dünnd- und Dickdarm, Gekröse, soweit sich dies noch an der median durchschnittenen Leiche feststellen lässt, Leber und Milz o. B. Die Präparation des Retroperitonealraumes ergibt das Vorhandensein einer Hufeisenniere mit parenchymatösem Mittelstück. Diese ist durch das Verhalten der Vena cava inf. bemerkenswert, die an der ventralen Seite des rechten Seitenstückes der Niere ihren Verlauf nimmt, weshalb die Niere und ihre Gefäße genauer beschrieben werden sollen. Die beiden kranialen Pole des Organes stehen nicht gleich hoch, der rechte in der Höhe des unteren, der linke in der Höhe des oberen Randes des 1. Lendenwirbels. Unterer Rand des Mittelstückes in der Höhe des 5. Lumbalwirbels. Linker Seitenteil fast doppelt so breit wie der rechte. Hili beiderseits nach vorne gerichtet; der linke entspricht in seiner Ausdehnung dem einer normalen Niere, der rechte reicht bis auf das Mittelstück herunter. Linker Harnleiter entspringt aus einem normal gebildeten Nierenbecken, rechter hingegen aus einem am Übergang des Mittelstückes in den rechten Seitenteil im Hilus gelegenen Becken, das dort aus 2 sehr langen Calices maiores entsteht, von denen der eine am kranialen Hilusende aus dem Parenchym auftaucht und im Hilus nach abwärts zieht, der andere von dem auf dem Mittelstück gelegenen caudalen Hilusende seitwärts zieht, um zum Nierenbecken zu gelangen. Die Harnleiter kreuzen das Mittelstück an seiner ventralen Seite. Die arterielle Gefäßversorgung geschieht durch 5 Arterien, von denen 4 aus der Aorta kommen, während die fünfte zur Mittelstückhinterfläche ziehende, aus der Arteria iliaca communis dextra entspringt. Die Aortenäste verhalten sich folgendermaßen: Zwei von ihnen nehmen ihren Ursprung in der Höhe des linken kranialen Nierenpoles und gelangen abwärts

verlaufend zum Hilus der entsprechenden Seite. Die Arterie der linken Seite tritt ohne Besonderheiten der Verästelung in diesen ein, die rechte Arterie zerfällt in der Höhe des rechten kranialen Nierenpoles in 3 Äste, von denen der eine zur rechten Nebenniere zieht, die beiden anderen zum Hilus absteigen und derart in ihn eintreten, daß ein Ast bereits im kranialen Winkel des Hilus im Parenchym verschwindet, während der zweite ein Stück längs des Hilus herabzieht und an der ventralen Seite des Calix maior in das Parenchym dringt. Von den beiden

anderen, caudal von den beschriebenen entstehenden Aortenästen entspringt der für die rechte Seite tiefer als der für die linke. Jener tritt in den auf dieser Seite weit herabreichenden Hilus ein, während dieser gerade auf der Nierenvorderfläche das Parenchym betrifft. Die Aorta selbst liegt dorsal vom Mittelstück. Die Venen der Niere vereinigen sich linkerseits zu einem gemeinsamen Stamm, welcher außer der den linken Hilus verlassenden und der den unteren Aortenast linkerseits begleitenden Vene noch die Vena suprarenalis sinistra und die Vena spermatica sinistra aufnimmt. Er mündet in die vor dem rechten Seitenstück herabziehende Vena cava inferior, indem er vor der Aorta vorbeizieht. Die Vena cava liegt in einem am rechten Seitenstück von oben und medial nach unten lateral ziemlich steil herablaufenden Sulcus, der auch den rechten Rand des Seitenstückes einkerbts. Sie erhält in dieser Höhe noch den Zufluß von 2 den rechten Hilus verlassenden Venen, von denen die eine an der Umbiegungsstelle des Mittelstückes in das Seiten-

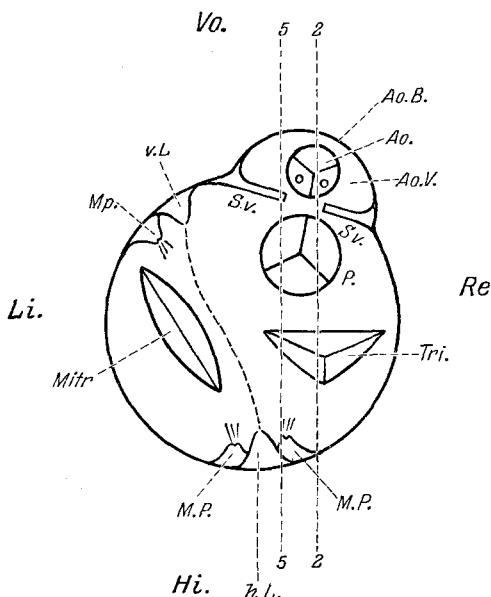


Abb. 1. Ostienschema und Projektion der Gebilde des Ventrikels auf die Herzbasis. Die gestrichelte Linie 2—2 gibt die Richtung an, in der der schematische Sagittalschnitt der Abb. 2 geführt ist, die Linie 5—5 ergibt den Medianschnitt der Abb. 5. — *Ao.* = Aorta; *Ao.B.* = Aortenbuckel; *Ao.V.* = Aortenventrikel; *Hi.* = hinten; *h.L.* = hintere Leiste; *Li.* = links; *Mitr.* = Mitrals; *M.p.* = Musculus papillaris; *P.* = Art. pulmonalis; *Re.* = rechts; *S.v.* = Septum ventriculorum; *Tri.* = Tricuspidalis; *v.L.* = vordere Leiste; *Vo.* = vorne. Die gestrichelte Verbindung zwischen *v.L.* und *h.L.* deutet den in der Abb. 5 von der Fläche gesehenen, die beiden Leisten basal verbindenden Bogen an.

stück, die andere weiter kranial den Hilus verläßt und die nach kurzem aufsteigenden Verlauf in sie einzeln einmünden. Die Vena cava inf. biegt nun um den rechten Nierenrand um und gelangt an die Rückseite des rechten Seitenstückes, ohne von ihm jedoch ganz bedeckt zu werden, so daß ihr rechter Rand von vorne sichtbar ist. Hier teilt sie sich dann in die Venae iliaca communes, deren rechte fast in der Fortsetzung der Vena cava gelegen ist, während die linke, hinter der Niere gelegen, mit der Cava einen stumpfen Winkel bildet. Nebennieren größer als gewöhnlich. Die rechte trägt an ihrer Vorderfläche einen Suleus zur Aufnahme der Cava inf. Corpus uteri oberhalb des inneren Muttermundes nach hinten abgebogen; äußere Geschlechtsteile o. B.

Das Herz, dessen Länge ebenso wie dessen Breite 45 mm beträgt, zeigt vor allem eine mächtige Vergrößerung des rechten Ohrs, das weit am rechten Herzrande nach abwärts reicht. Der Kammeranteil des Herzens hat, von außen besehen, konische Gestalt. Herzspitze nach links gerichtet. Margo acutus kaum als Kante anzusprechen. Betrachtet man die Gebilde der Corona cordis, so fällt auf, daß an der Stelle, an der normalerweise die Arteria pulmonalis entspringt, aus einer Vorwölbung der Kammer ein Gefäß hervorkommt, aus dem die beiden Kranzschlagadern abgehen (Abb. 1). Das Gefäß ist demnach Aorta. Es verläuft kranialwärts, gibt die Art. anonyma und die Art. carotis comm. sinistra ab und verschmälert sich nach Abgang dieser Äste plötzlich. Aus dem schmalen Teil entspringt die Art. subclavia sin., kurz bevor er in die Aorta descendens übergeht. Diese ist wieder weit, da in sie der mächtige Ductus Botalli mündet (Abb. 2). Während der Abstand zwischen dem Ursprung der Art. anonyma und der Art. carotis comm. sin. 1 mm beträgt, geht die Art. subclavia 7 mm von letzterer entfernt aus dem Aortenbogen hervor. Hinter der in ihrem Ursprungsteil etwa $5\frac{1}{2}$ mm breiten Aorta und nur wenig links von ihr ist ein zweites, an der Herzbasis 8 mm breites Gefäß eingepflanzt. Es verläuft, hinter der Aorta aufsteigend, nach rückwärts und läßt die Aorta descendens aus sich hervorgehen, nachdem es zwei starke Äste zu den Lungen abgegeben hat. Dieses Gefäß ist demnach als Arteria pulmonalis, der zwischen Abgang der Lungengefäße und Übergang des Gefäßes in die Aorta descendens gelegene Teil als Ductus Botalli zu bezeichnen. Von rückwärts gesehen zeigt das Herz eine beträchtliche Erweiterung des Sinus coronarius, in welchen eine Vena cava superior sin. einmündet (Abb. 3). Vena cava superior dextra ebenso wie die V. cava inf. o. B. Die beiden Vorhöfe sind an ihrer, bei systematischer Einstellung des Herzens, kranialen Seite durch eine Furche abgegrenzt, die seichter werdend auf der Rückseite der Vorhofsteile nach links etwas nach abwärts zieht, um oberhalb des Sinus coronarius, auf den

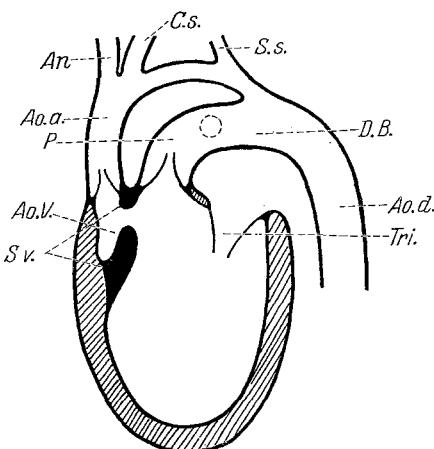


Abb. 2. Schema eines in der Richtung der gestrichelten Linie 2—2 der Abb. 1 durch das Herz gelegten Sagittalschnittes. Vorhöfe weggelassen. — An. = Anonyma; Ao.a. = Aorta ascendens; Ao.d. = Aorta descendens; C.s. = Carotis communis sin.; D.B. = Ductus Botalli; S.s. = Subclavia sinistra. Alle anderen Bezeichnungen, wie in Abb. 1. Der punktierte Kreis zwischen Pulmonalis und Ductus Botalli markiert den Abgang der beiden Äste der Lungenarterie.

V. cava inf. o. B. Die beiden Vorhöfe sind an ihrer, bei systematischer Einstellung des Herzens, kranialen Seite durch eine Furche abgegrenzt, die seichter werdend auf der Rückseite der Vorhofsteile nach links etwas nach abwärts zieht, um oberhalb des Sinus coronarius, auf den

ihre Fortsetzung einige Millimeter vor seinem Eintritt in den rechten Vorhof treffen würde, zu verschwinden. In den linken Vorhof gelangen rechterseits 3, linkerseits 2 Lungenvenen. Links von der Einmündung der letzteren trägt der linke Vorhof einen Suleus, in welchen die Cava sup. sin. eingebettet ist. Diesem Sulcus entspricht innen im Vorhof eine Vorwölbung, welche jedoch stärker, als es die eingelagerte Vene verursachen könnte, in das Vorhofslumen vorspringt. Die Musculi pectinati des linken Herzhohes reichen im oberen Teile, bis zum linken Abhang der Vorwölbung, während sie im unteren Teile etwas links von ihr aufhören. Eine derartige Hervorragung im linken Vorhofe, welche durch Einlagerung der Vene in diesem Falle noch verstärkt ist,

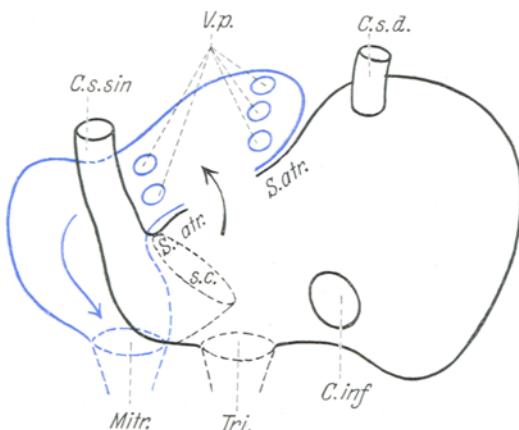


Abb. 3. Schema über die in die Vorhöfe einmündenden Venen und über das Verhalten des Septum atriorum an der Einmündung des Sinus coronarius in den rechten Vorhof. — Linker Vorhof blau, rechter Vorhof schwarz. *C.inf.* = Cava inferior; *C.s.d.* = Cava superior dextra; *C.s.sin.* = Cava superior sinistra; *S.atr.* = Septum atriorum; *S.c.* = Sinus coronariums; *V.p.* = Venae pulmonales. Alle anderen Bezeichnungen wie früher. Der schwarze Pfeil gelangt aus dem rechten Vorhof durch den Septumdefekt in den Einströmungsteil des linken Vorhofs. Der blaue Pfeil liegt im Ausströmungsteil des linken Vorhofs.

wurde bereits von *Henle* 1876¹ als normaler Befund beschrieben. In neuerer Zeit wurde sie von *Spitzer* als Grenze zwischen Ein- und Ausströmungsteil des linken Vorhofs angenommen und als Crista terminalis atrii sinistri bezeichnet. In einem seiner Fälle konnte er die Transposition der Lungenvenen in den rechten Vorhof als eine durch Rückbildung des echten Septum atriorum bedingte scheinbare Zuteilung des Einströmungsteiles des linken Vorhofes zum rechten Vorhof deuten und mit Hilfe dieser Deutung auch für eine Reihe ähnlicher, aber doch verschiedener Fälle des Schrifttums eine gemeinsame Erklärung² geben. Der vorliegende Fall gehört mit an den Anfang dieser Reihe, denn er zeigt neben

¹ *Henle*, Handbuch der Gefäße des Menschen. 1876.

² *Virchows Arch.* 243, 262—266 (1923) — *Z. Anat.* 84, 32—39 (1927).

der beginnenden Hypertrophie der Crista terminalis sinistra in der Mitte des echten Septum atriorum eine große elliptische Lücke, dessen längster Durchmesser etwa 11 mm, dessen kürzester etwa 5 mm beträgt. Das Septum ist in seinen, die Lücke umgebenden Randteilen verdickt. Es liegt bei deskriptiver Einstellung des Herzens in einer Ebene, die, von oben gesehen, nach links und vorne gerichtet ist, und trifft nur auf den vordersten Teil des zwischen den beiden, vollständig voneinander getrennten Atrioventrikularostien befindlichen Commissurenstranges (Abb. 4). Rückwärts ist es durch die stark erweiterte Einmündung des Sinus coronarius von ihm abgehoben. Die Sinusmündung nimmt, mit Ausnahme der früher erwähnten Stelle, an der Commissurenstrang und Septum zusammenstoßen, die ganze Breite des rechts von ihm gelegenen Ostium venosum dextrum ein. Im rechten Vorhofe fallen die stärker als sonst in die Lich- tung des erweiterten Herzhohrs vor- springenden Mm. pectinati auf. Weiteres findet sich zwischen der Einmündung der Vena cava inf. und des Sinus coronarius eine Leiste, die an der Vorhofhinterwand nach aufwärts zieht und in den linken Teil des Randes, der den Vor- hofseptumdefekt begrenzt, über- geht. Diese Leiste ist als Sinus- septum aufzufassen. Aus den Vor- höfen gelangt man durch die normal gebildeten Ostia venosa in den Kammerteil des Herzens. Dieser zeigt eine unvollständige Unterteilung durch ein, an abnormaler Stelle stehendes, durchlochtes Septum (Abb. 1 u. 2), das den Kammerteil in eine kleine, vorne und rechts gelegene Höhle, aus der die Aorta her- vorgeht, und in eine große, hinten und links gelegene Höhle teilt, in die die beiden Ostia venosa einmünden und aus der die Art. pulmonalis ihren Ursprung nimmt. Die Lücke in der Scheidewand ist näher der Herzbasis als der Herzspitze gelegen und hat annähernd die Form einer Ellipse, deren längster Durchmesser 6 mm beträgt und von links oben nach rechts unten verläuft, während der kürzeste Durchmesser eine Länge von 4 mm besitzt. Das linke Ende der Ellipse ist abgeschrägt, da der Defekt hier an die Wand des Herzens selbst angrenzt. Der oberhalb des Spaltes gelegene Septumanteil trennt die Mündungsstellen der Pulmonalis und Aorta voneinander. Die Zipfel der Tricuspidalklappe zeigen zum Septum keine Beziehung, da sich die Pulmonalis mit ihrem weiten Aus- strömungsteil zwischen Aortenkammer und Tricuspidalis eindrängt. Das

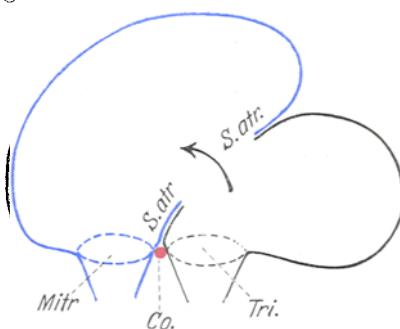


Abb. 4. Schematischer Schnitt durch die Vorhöfe weit vorne, wo das Septum vor der Mündung des Sinus coronarius auf den Commissurenstrang stößt. — Co. = Commissurenstrang. Die übrigen Bezeichnungen wie in Abb. 3.

Aortenostium besitzt 3 Klappen, die derartig eingestellt sind, daß eine von ihnen nach vorne und leicht nach rechts schaut, die andern nach hinten links, bzw. hinten rechts gerichtet sind. Aus den beiden hinteren Sinus Valsalvae entspringen die Coronararterien. Das Pulmonalostium trägt eine nach hinten und etwas nach links sehende und zwei nach vorne rechts, bzw. linksgerichtete Klappen. Die Papillarmuskeln verhalten sich derart, daß alle in mehrere Muskelindividuen aufgelöst sind. An der

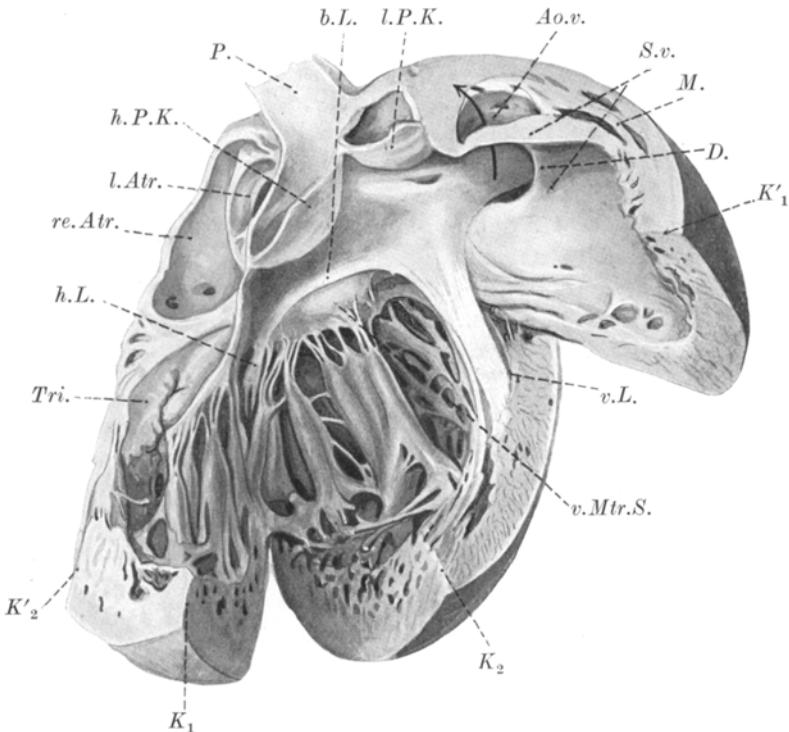


Abb. 5. Linker Teil des durch den Medianschnitt zerlegten Herzens. Zur besseren Darstellung des Ventrikellinnenraumes wurden 2 weitere Schnitte angelegt, die den Ventrikelseit in 3 Zipfel zerlegen. Um die Schnittfläche des Medianschnittes (*M.*) zu rekonstruieren, müssen die Kanten K_1 , K_2 und die Kanten K'_1 , K'_2 aneinandergelegt werden. Von der Schnittfläche des Medianschnittes ist nur der vordere Teil (bis K'_1) zu sehen, da der hinter K'_2 gelegene Teil derselben durch das Umschlagen des in der Abbildung am meisten links gelegenen Zipfels nur linear als äußerer Kontur sichtbar ist. Man sieht auf die vordere Leiste (*v.L.*), auf die hintere Leiste (*h.L.*) und deren basalen Verbindungsboegen (*b.L.*) von rechts. *D.* = Rand des Defektes in der Kammerscheidewand; *h.P.K.* = hintere Pulmonalplatte; *l.Atr.* = linkes Atrium; *re.Atr.* = rechtes Atrium; *v.Mitr.S.* = vorderes Mitralsegel. Der Pfeil führt aus dem großen Ventrikellraum in den Aortenventrikel. Die anderen Bezeichnungen wie früher.

vorderen Wand des großen Kammerraumes verläuft links vom Ansatz des durchlochten Septums an der Herzwand eine Leiste, die basalwärts an Stärke zunimmt, sich an die Basis des vorderen Mitralsegels anlegt, an dem sie im Bogen nach rückwärts verläuft, um in eine ähnliche Leiste der

Hinterwand überzugehen (Abb. 1 u. 5). Der die beiden Leisten verbindende Bogen zieht an der Basis zwischen Pulmonalis und Mitralis durch.

Zusammengefaßt handelt es sich demnach um eine Transposition der großen Gefäße mit Bildung eines Aortenventrikels, Defekt der Vorhof- und Kammerscheidewand, Verengung des Arcus aortae nach dem Abgang der Art. carotis comm. sin., Erhaltenbleiben der V. cava superior sin. Hypertrophie der Crista terminalis sinistra.

Was die Beschreibung ähnlicher Fälle im Schrifttum anlangt, so werden Stenose des Aortenarcsus und Persistenz der Cava superior sin. häufig angeführt, und zwar entweder allein oder in Verbindung mit anderen Herzmißbildungen. Fälle von Transposition der großen Gefäße mit Bildung eines Aortenventrikels finden sich jedoch verhältnismäßig selten. Zu diesen gehört der Fall 1 E. 23 von *Rokitansky*¹, betreffend das Herz eines 30 jährigen Mannes, das sich von meinem Falle dadurch unterscheidet, daß die beiden Vorhöfe voneinander vollständig getrennt sind und einander überkreuzen. Der Fall 1 E. 22 *Rokitanskys*, der von einem 11 jährigen Mädchen stammt, zeigt einen Aortenventrikel, der links und von vorne vom großen Ventrikel gelegen ist, wobei die Aorta links vorne, die Pulmonalarterie hinten und etwas rechts von ihr in die Herzbasis eingepflanzt ist. Stenose der Art. pulmonalis, offenes Foramen ovale. Dieser Fall wird von *Spitzer* vermutungsweise zu den inversen Formen der Transposition gerechnet. *Vierordt*² führt in seinem Abschnitt über angeborene Herzkrankheiten in Nothnagels Handbuch einen Fall von *Mackenzie* an, der am Herzen einer 39 jährigen Frau neben einem Aortenventrikel einen Defekt des Kammerseptums, offenes Foramen ovale und einen offenen Ductus Botalli fand. Weiter wird hier ein Fall *Gelpkes* erwähnt, in dem das Herz eines 27 jährigen Mädchens einen Aortenventrikel und eine Kammerscheidewandlücke aufwies; die Zipfel der Tricuspidalis waren verkümmert. Es fehlte auch ein großer Teil des Septum atriorum. Außerdem stellte *Gelpke*, wie *Vierordt* angibt, 7 ähnliche Fälle aus dem Schrifttum zusammen. Hierher gehören weiterhin 4 von *Keith*³ erwähnte Fälle von Aortenventrikel und ein von ihm angeführter Fall von *Young* und *Robinsohn*, alle mit defekten Septen. Von den Fällen *Spitzers*⁴ sind Fall 8 und 9 hierher zu rechnen. Fall 8 von einem 5 Monate alten Kinde zeigt außer der den Aortenventrikel abgrenzenden Scheidewand, das er als Septum spurium deutet, je eine an der vorderen und hinteren Wand herabziehende Leiste, die er als Rudimente des echten Kammerseptum anspricht. Das Ostium venosum

¹ C. *Rokitansky*, Die Defekte der Scheidewände des Herzens. 1875.

² H. *Vierordt*, Die angeborenen Herzkrankheiten. 1901 — Nothnagels Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie **15**, II. Teil.

³ Lancet **87**, 11 (1909).

⁴ Virchows Arch. **243** (1923).

dextrum fehlt. Die Pulmonalis ist in ihrem Ursprungsteil weiter als die Aorta. Das Aortenostium trägt 3 Klappen, von denen eine nach vorne, die beiden anderen nach hinten gerichtet sind. Aus den Sinus der beiden hinteren Klappen entspringen die Kranzschlagadern. Die Pulmonalis besitzt eine hintere und zwei vordere Klappen. Im Falle 9, der von einem etwa 25—30jährigen Manne stammt, finden sich außer den Merkmalen, die den Fall als hierher gehörig kennzeichnen, noch Rudimente des echten Kammerseptum, ähnlich wie im vorhergehenden Falle. Das Tricuspidalostium ist vorhanden. Seine vordere Hälfte bildet den oberen Teil der überzähligen Scheidewand. Die Aortenklappen sind derart angeordnet, daß eine nach vorne und etwas links, die beiden anderen nach hinten sehen. Die Pulmonalklappen hingegen sind so gestellt, daß eine nach hinten und eine Spur nach rechts, die beiden anderen nach vorne sehen. Die Kranzgefäße entspringen aus den beiden hinteren Sinus der Aorta. Eine Cava superior sinistra mündet in den erweiterten Sinus coronarius. Endlich beschreibt *Mönkeberg* im Handbuch von *Henke-Lubarsch* noch einen Fall von Aortenventrikel mit charakteristischer Stellung der Klappen an den arteriellen Ostien. Alle diese Fälle weisen, wie sich aus dem Vorstehenden ergibt, die Verbindung Aortenventrikel, Transposition und Septumdefekte auf.

Über den Aortenventrikel finden sich im Schrifttum zahlreiche Untersuchungen, die in der Arbeit von *Dudzus*¹ bis zum Jahre 1923 zusammengestellt sind. *Dudzus* bespricht jedoch den Aortenventrikel gemeinsam mit jenen Fällen, bei denen der Konus der Art. pulmonalis an seinem Übergang in den Sinus des rechten Ventrikels verengert ist, wodurch der Konusraum der Pulmonalis vom rechten Ventrikel unvollständig abgetrennt wird. Aus ihm geht die Art. pulmonalis hervor. Diese beiden, sicher nicht homologen Gebilde werden von ihm als dritter Ventrikel zusammengefaßt. Er teilt alle bis dahin bekannten Theorien ein in die Gruppen der Stauungs-, Entzündungs- und teratologischen Theorien. Er selbst schließt sich der letzten an, indem er mit *Kußmaul*, *Böhm* und *Hart* ein übermäßiges Wachstum der Herzwand gegen das Lumen zu an der Konus-Sinusgrenze der rechten Kammer annimmt. Während in dieser Auffassung die Bildung der Aortenkammer mit den andern an diesen Herzen befindlichen Mißbildungen ursächlich nicht zusammenhängt, fehlt es nicht an Erklärungen, die die Entstehung des Aortenventrikels auf die an den Herzen vorhandene Transposition zurückführen und auch mit den Ventrikelseptumdefekten in Zusammenhang bringen. Hierher gehören die in derselben Arbeit erwähnten Theorien von *Assmus*, *Orth*, *Passow*, *Trepp* und *Wollersteiner*, welche jedoch alle, soweit es sich aus dem dort Angeführten ergibt, mehr oder weniger teleologischen Charakter besitzen. Eine Theorie, welche

¹ Virchows Arch. 242 (1923).

versucht, den Komplex Transposition, Aortenventrikel und Septumdefekt als Folgen *eines* teratogenetischen Grundvorgangs darzustellen, ist die 1923 von *Spitzer* aufgestellte. Sie umfaßt aber nicht nur Fälle der geschilderten Art, sondern sie ist auch imstande, die übrigen Fälle von Transposition einschließlich der reitenden Aorta als verschiedene Grade der Detorsion des Herzschlauches während der Entwicklung zu erklären. Die Transpositionen werden als „ein Stehenbleiben auf einer dem Reptilientypus verwandten, tieferen phyletischen Stufe und deren Anpassung an andere bis zur Säugerstufe vorgeschiedene Einrichtungen“ dargestellt. Vorausgesetzt wird, daß sich das Säger- und das Reptilienherz als divergente Äste von einer gemeinsamen hypothetischen Stammform in der Stammesgeschichte ableiten. Es entsprechen daher die in Rede stehenden Mißbildungen nicht neuen Reptilienmerkmalen, sondern Merkmalen, welche in der Stammform des Amniotenherzens bereits vorgebildet sind und bei der Entwicklung des Herzens zum Säugertypus in den Hintergrund gedrängt werden, während sie beim Reptilientypus festgehalten werden. Die Entwicklung zu den beiden verschiedenen Typen erfolgt unter der Einwirkung der bei beiden Tiergruppen verschieden stark entwickelten Lungenatmung. Je mehr Blut nämlich durch die Lunge und damit auch durch das Herz fließt, um so mehr wird der an beiden Enden fixierte Herzschlauch verlängert und auch gedreht, da er in torquierter Form weniger Raum einnimmt. Das Reptil besitzt daher einen weniger torquierten Herzschlauch als der Säger. Von der Drehung ist aber, wie in der Abhandlung *Spitzers* näher ausgeführt wird, die Bildung der Scheidewand abhängig, so daß demnach das Reptil unvollständigere Septen haben muß als das Säugetier. Kommt es aber am Sägerherzen zu einer geringeren Torsion als gewöhnlich während der Einzelentwicklung, oder anders ausgedrückt, zu einer Detorsion, so werden auch am Sägerherzen die Scheidewände unvollständig sein. Von der Zunahme der Lungenatmung in der Stammesentwicklung, von der Zunahme der Torsion in der Stammes- und Einzelentwicklung ist weiter der Verschluß einer in der Stammform vorhandenen und bei den Reptilien erhaltenen rechtskammerigen Aorta abhängig. In der Truncus- und Bulbusgegend befinden sich bei der Stammform 2 Scheidewände, das eine zwischen den Wülsten 1 und 2, welches als Septum aorticopulmonale bezeichnet wird, und ein zweites Septum zwischen 1 u. 4, welches Septum aorticum heißt. Es werden hierdurch 3 Gefäße voneinander abgegrenzt: die Art. pulmonalis, die vor dem Septum aorticopulmonale liegt, weiterhin eine rechtskammerige Aorta und eine aus der linken Kammer entspringende Aorta, beide getrennt durch das Septum aorticum und hinter der Pulmonalis gelegen. Bei den Reptilien bleiben alle 3 Gefäße in ganzer Länge erhalten. Kommt es jedoch zu einer höheren Beanspruchung der Lungenatmung, so wird mehr Blut durch die Art. pulmonalis und via Lunge ebenfalls

mehr Blut durch die linkskammerige fließen, die Blutmenge hingegen, die die rechtskammerige Aorta durchströmt, muß kleiner werden. Durch die hierdurch bedingte Ausweitung der beiden ersten Gefäße entsteht eine Wanderung der septenbildenden Bestandteile der Wülste 2 u. 4 gegeneinander, welche bereits bei den Vögeln ihren Abschluß erreicht hat, da sie sich hier bereits am Wulste 3 getroffen haben. Demnach besteht das Septum zwischen Aorta und Pulmonalis bei diesen aus dem zwischen 1 und 3 ausgespannten Septum aorticopulmonale und dem zwischen denselben Wülsten befindlichen Septum aorticum, welche hier bereits verschmolzen sind. Zwischen diesen beiden Septen befand sich aber die rechtskammerige Aorta, die durch das Gegeneinanderwandern der Scheidewände und ihre Verschmelzung verschlossen wurde, jedoch nur im Bereich des Truncus und des distalen Bulbusabschnittes, da in der proximalen Bulbusgegend, die später in die Kammer einbezogen wird, die Scheidewände auseinanderweichen. Bei den Säugern kommt es nun zu einer Rückbildung der beiden Septa in der Längsrichtung, derart, daß das Septum aorticopulmonale primär nur im Truncus gebildet wird und erst sekundär bis zur Kammerbasis herabwächst, während das Septum aorticum nur im Bulbus gebildet wird, so daß im Truncus die Säugeraorta den beiden vereinigten Reptililenaorten homolog ist. Im distalen Bulbusabschnitte kommt es auch da zu einer Verschmelzung der beiden Septen, die im proximalen Bulbusteil ebenso wie bei den Vögeln getrennt bleiben, so daß hier, bzw. in der Kammer, der Konus der rechtskammerigen Aorta erhalten bleibt. Das Septum aorticum setzt sich nach abwärts zu, ebenso wie das schon bei den höchststehenden Reptiliienformen der Fall ist, in das Septum ventriculorum fort, das Septum aorticopulmonale hingegen geht bei den Reptilien nach unten zu in eine Leiste über, welche an der Kammerbasis beginnt, längs des Septum ventriculorum apikalwärts zieht und dort gegen die seitliche Kammerwand ausläuft. Sie wird als Crista aorticopulmonalis bezeichnet. Beim Menschen ist dieser Leiste die Crista supraventricularis und ein Teil der Trabecula septomarginalis (*Tandler*), die bereits *Tandler*¹ seinerzeit mit der Muskelleiste der Reptilien in Zusammenhang gebracht hatte, homolog. *Spitzer* unterscheidet an dieser 2 Anteile, einen vorderen, den er allein mit dem apikalen Teil der Crista aorticopulmonalis homologisiert und den er als Trabecula septomarginalis im engeren Sinne bezeichnet, und einen rückwärtigen Teil, der nur in der Mitte mit dem vorderen Teile zusammenhängt, sich jedoch seitlich von ihm ablöst und nach hinten abbiegt. Dieser rückwärtige Abschnitt wird vom apikalen Teil einer vielfach durchbrochenen Einströmungsteil der rechten Kammer von vorne abgrenzenden Leiste, der vorderen

¹ *J. Tandler*, Anatomie des Herzens. In Bardelebens Handbuch der Anatomie. 1913.

Tricuspidalisleiste, gebildet. Der Konus der rechtskammerigen Aorta bleibt also in Rudimenten erhalten, seine Grenzen sind: vorne die Crista supraventricularis, die ihn vom Pulmonalkonus abgrenzt, hinten der basale Teil der vorderen Tricuspidalisleiste. Ontogenetisch wird der Verschluß der rechtskammerigen Aorta dadurch bewerkstelligt, daß einerseits durch Zunahme der Drehung des Bulbus im Sinne des Uhrzeigers, andererseits durch Linksverschiebung des Bulbus die linkskammerige Aorta über die linke Kammer gestellt wird, das Blut aus dieser unmittelbar aufnimmt und so auf Kosten der rechtskammerigen entfaltet wird. Kommt es nun zur Detorsion, so wird beim geringsten Grade der rechtskammerige Aortenkonus durch Abhebung des Septum aorticum vom Septum aorticopulmonale eröffnet und durch die ebenfalls durch die Detorsion bedingte Lücke des Septum aorticum mit dem Konus der linkskammerigen Aorta verbunden. Bei weiter fortgeschrittenen Detorsion entsteht eine Verdrehung und Auszerrung des Konus der linkskammerigen Aorta, der dadurch verschlossen wird, so daß jetzt nur mehr der rechtskammerige Aortenkonus vorhanden ist, der sich in die beiden Reptililenaorten homologe Säugeraorta fortsetzt. Mit der Detorsion des Bulbus ist aber auch eine Detorsion der aus der Crista aorticopulmonalis hervorgegangenen Gebilde verbunden, welche, durch ihre Stellung zwischen 2 Blutströme hypertrophisch geworden, bei stärkeren Graden der Detorsion mit Resten der hinteren Scheidewand oder anderen Leisten, die im Kammerraume vorkommen, ein Septum ventriculorum spurium bilden können, wie das beim 3. und 4. Typus der *Spitzerschen* Einteilung der Transpositionen der Fall ist. In der vorliegenden Arbeit beschäftigt uns nur der stärkste Grad der Detorsion, der 4. Typus, der als gemischte Transposition beider arterieller Gefäße und des Ostium atrioventriculare dextrum charakterisiert wird. Bei ihm ist die Detorsion so weit vorgeschritten, daß die Aorta vor und nur wenig rechts von der Pulmonalis in die Kammerbasis eingepflanzt ist. Als weiteres Zeichen der Detorsion besitzt die Aorta eine nach vorne und nur wenig nach rechts sehende und zwei hinten gelegene Klappen. Diese lassen aus ihrem Sinus Valsalvae die Kranzgefäße entspringen. Die Pulmonalis hat eine nach hinten und etwas nach links sehende und zwei vordere Klappen. Gleichzeitig ist auch die Crista aorticopulmonalis so stark entgegengesetzt dem Uhrzeiger gedreht, daß sie in eine Flucht mit der vorderen Tricuspidalisleiste gelangt, mit der sie verwächst und mit der sie ein Septum ventriculorum spurium bildet. Dieses muß demnach, da sein erster Bestandteil, die Crista, zwischen rechtskammeriger Aorta und Pulmonalis liegt, sein zweiter Anteil, die Tricuspidalisleiste, den Aortenkonus von der Tricuspidalis scheidet, den Ausströmungsteil der rechtskammerigen Aorta als reinen Aortenventrikel vom übrigen Kammerraume trennen, mit dem er nur durch

den Defekt im Septum spurium in Verbindung steht. Der übrig gebliebene große Kammerraum, der beide Ostia venosa und die Pulmonalis enthält, ist bei diesem Typus nicht weiter unterteilt, da infolge der Dextorsion das echte Septum, wenn überhaupt, nur in Rudimenten erhalten ist. Da der rechte Teil des Septum spurium von der vorderen Tricuspidaliste gebildet wird, muß von seinem basalen Anteile rückwärts das vordere Tricuspidalsegel entspringen. Das Pulmonostium ist weiter als das Aortenostium, da der Zustrom des Blutes zur Aorta durch die infolge ihrer Stellung zwischen 2 Blutströmen hypertrophierte Crista aorticopulmonalis erschwert wird. Legt man durch die etwa vorhandenen Septumrudimente eine Ebene und rekonstruiert damit die echte Kammerscheidewand, so mündet in die wahre linke Kammer nur das Mitralostium, alle anderen Ostien fallen dem rechten Ventrikel zu.

Vergleicht man den vorliegenden Fall mit dem eben beschriebenen Typus, so stimmen beide im Groben überein. Die Aortenkammer ist lediglich Ausströmungsteil der rechtskammerigen Aorta. Die diese Aortenkammer von dem dahinter gelegenen Ausströmungsteil der Pulmonalis und damit auch von beiden noch weiter hinten liegenden Einströmungsteilen trennende, allerdings lückenhafte Scheidewand ist die hypertrophische Crista aorticopulmonalis, also ein Septum spurium. Das echte Kammerseptum ist entsprechend der weit fortgeschrittenen Dextorsion fast vollständig zurückgebildet; seine Reste sind dort zu suchen, wo es sich normal befindet nämlich links von der Pulmonalis und zwischen beiden Einströmungsteilen. Tatsächlich finden sich an dieser Stelle, also links von der Pulmonalis an der vorderen Kammerwand und ebenso an der hinteren Kammerwand zwischen den beiden venösen Ostien die früher beschriebenen Längsleisten, die basal mittels eines zwischen Pulmonostium und medialem Mitraliszipfel hindurchziehenden, bogenförmigen Verbindungsstückes ineinander übergehen. Denkt man sich durch beide Leisten eine Ebene gelegt, so würde diese zwischen beiden venösen Ostien und den ihnen zugehörigen Papillarmuskeln durchziehen. Wären die beiden Leisten in dieser Ebene zu einer Scheidewand verbunden, so würde dieses eine linke Kammer, in die nur der linke Vorhof mündet, von einer noch weiter unterteilten, rechten Kammer mit den Einmündungen des rechten Vorhofs, der Pulmonalis und der rechtskammerigen Aorta abgrenzen. Es handelt sich demnach in diesen beiden Leisten um das vordere und hintere Rudiment des echten Septum ventriculorum.

Vom 4. Transpositionstypus unterscheidet sich der vorliegende Fall dadurch, daß die Tricuspidalis nicht unmittelbar an den rechten Teil des Septum spurium von hinten angrenzt, sondern durch den Ausströmungsteil der Pulmonalis von ihm geschieden ist, so daß das Septum spurium ausschließlich von der Crista aorticopulmonalis gebildet

wird und nur die beiden Ausströmungsteile voneinander trennt. Weiterhin liegen die Einpflanzungsstellen der arteriellen Gefäße in die Kammerbasis mehr hintereinander, als es in Spitzers Abb. 20 seines „Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens“ (Virch. Arch. 243) der Fall ist (Abb. 6). Diese Abweichungen lassen sich jedoch zwanglos aus der Theorie erklären, wenn man annimmt, daß im vorliegenden Falle die Detorsion noch weiter vorgeschritten ist als im Typus 4. Denn es müssen dann einerseits die arteriellen Gefäße mehr hintereinander gestellt werden, andererseits muß die Crista an der vorderen Tricuspidalseiste vorbeigedreht werden und so allein das Septum spurium bilden. Der vorliegende Fall würde also in eine neue Untergruppe des Typus 4 mit stärkerer Detorsion gehören.

Zum Schlusse sei es mir noch gestattet, meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Tandler, für die Überlassung des Objektes, ihm und Herrn Professor Spitzer für die Unterstützung bei der Arbeit bestens zu danken.

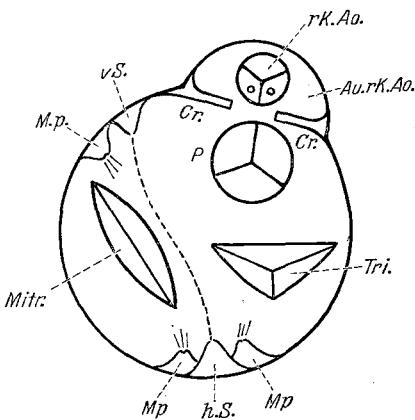


Abb. 6. Das Schema der Abb. 1 im Sinne der Spitzerschen Theorie. *Au.rK.Ao.* = Ausströmungs teil der rechtskammerigen Aorta; *Cr.* = Crista aorticopulmonalis; *h.S.* = Rudiment des hinteren Septums; *rK.Ao.* = rechtskammerige Aorta; *v.S.* = Rudiment des vorderen Septums. Alle anderen Bezeichnungen wie früher.