

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Heidelberg
[Vorstand: Prof. Dr. A. Schmincke].)

Zur Kenntnis der Defekte der Herzkammerscheidewand.

Von

Dr. H. Tesseraux.

Mit 4 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 24. Dezember 1932.)

Weder ist die Entwicklungsgeschichte des menschlichen Herzens bis in alle Einzelheiten geklärt, noch besteht Übereinstimmung in der Deutung der Mißbildungen des Herzens. Dieses gilt besonders für die Entwicklung des obersten Teiles der Kammerscheidewand und die Auffassungen über die Formalentstehung der dort auftretenden Fehlbildungen.

Der im folgenden angeführte Fall einer Herzmißbildung erscheint uns bemerkenswert wegen einer besonderen, seltenen und entstehungsgeschichtlich noch ungeklärten Lochbildung der Kammerscheidewand.

N. N.: 12jähriger Junge.

*Klinische Diagnose*¹: Akute Leukämie (Blutdiagnose von Herrn Prof. Naegeli, Zürich: Paramyeloblastose), angeborener Herzfehler, hormonale Fettsucht.

Aus der *Krankengeschichte*: Im 3. Lebensjahr Grippe; im Anschluß an diese Erkrankung Auftreten einer Fettleibigkeit und Feststellung einer „Herzklappenentzündung“ (Klappengeräusch und Zunahme der Herzgröße) durch den behandelnden Arzt. Trotz des Herzfehlers sportliche Betätigung (darunter Bergbesteigungen bis zu 3000 m!). 4 Monate vor dem Tode entzündlicher, fleckiger Ausschlag an beiden Beinen (Erythema nodosum); seitdem Leistungsunfähigkeit und Bettlägerigkeit.

Klinischer Herzbefund. MI : 12, Mr : 4 cm; Tätigkeit regelmäßig; lautes, fast fauchendes Geräusch über dem ganzen Herzen.

Sektion (Nr. 18 vom 10. I. 32):

Anatomische Diagnose: Leukämische Schwellung der Milz (Gewicht 530 g), Leber (Gewicht 2600 g), cervicaler, mediastinaler, portaler, epipankreatischer und mesenterialer Lymphknoten. Pyoide Umwandlung des Knochenmarkes im rechten Femur. Subaortale Kammerscheidewandlücke, napfförmige Ausbuchtung vorderer und oberer Teile der linken Kammerscheidewandfläche nach dem Pulmonalostium zu mit Lochbildung nach der rechten Kammer unterhalb der linken Pulmonalklappe, „reitende Aorta“ mit mißbildeten Klappen und Verengung des Ostiums, Vergrößerung des gesamten Herzens mit Erweiterung der Herzhöhlen, insbesondere Hypertrophie der rechten und linken Herzkammerwand. Abnorme Leberlappung. Unterentwicklung der Geschlechtsorgane. Fettsucht im Bereich der oberen Körperhälfte.

¹ Die klinischen Angaben verdanke ich der Freundlichkeit von Herrn Prof. Dr. A. Fraenkel, Heidelberg.

Hirngewicht 1500 g. Tuberkulöser, käsiger Primärfekt im linken Lungenoberlappen mit zahlreichen Resorptionstuberkeln im umgebenden Lungengewebe. Käsig Komplexherde in linksseitigen Lungenhilus- und Bifurkationslymphknoten. Frische, fibrinöse Perisplenitis. Zustand nach früherer linksseitiger Leistenbruchoperation.

Herzbefund: Herz ungefähr 3mal größer als die Faust der Leiche. Kammerhöhe rechts 11, links 13 cm. Herzspitze nach links gerichtet. Aortenbogen nach links verlaufend.

Rechter Vorhof: geräumig, nimmt an typischer Stelle die untere und obere Hohlvene auf. Weiter Sinus coronarius. Foramen ovale vorn in Hanfkorngröße schlitzförmig offen. Weites rechtes Herzohr. Weites rechtes venöses Ostium.

Tricuspidalis: Vorderes und hinteres Segel zart, mittleres stark unregelmäßig, weißlich verdickt, in zwei Abschnitte untergeteilt (s. Abb. 1). Der nach dem hinteren Segel zu gelegene Teil deckt von hinten ungefähr zur Hälfte eine subaortale Kammerscheidewandlücke (s. später), der vordere sitzt am vorderen Rand der subaortalen Scheidewandlücke an.

Rand der subaortalen Scheidewandlücke an.

Rechte Herzkammer: Wand durchschnittlich 12 mm dick. Trabeculae carneae hypertrophisch. Endokard im Bereich des Pulmonalconus weißlich verdickt, besonders in einem ungefähr großlinsengroßen, zwischen zwei hypertrophischen Trabekeln nahe der Kammervorderwand und dicht unter den Pulmonalklappen gelegenen Bezirk (s. Abb. 1); letztere Stelle durchscheinend, durch ihre Mitte gelangt man durch eine, für eine mitteldicke Sonde durchgängige Lücke (Pfeil in Abb. 1) in die linke Herzkammer.

Pulmonalis: Ostium weit, Umfang dicht über dem oberen Klappenrand 7 cm; Klappen typisch, ohne entzündliche Veränderungen oder Überbleibsel von solchen. Intima der Pulmonalis glatt.

Ductus Botalli verschlossen.

Linker Vorhof: Mit den Mündungsstellen der Lungenvenen; Endokard geringgradig weißlich verdickt; linkes Herzohr klein.

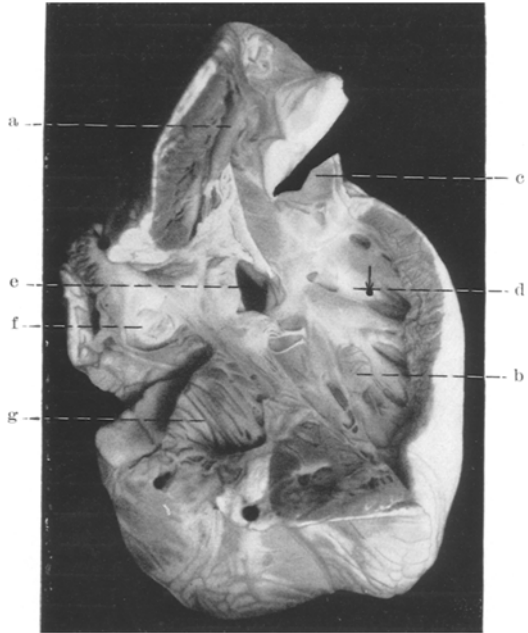


Abb. 1. Ansicht von rechts. Rechter Vorhof und rechte Kammer eröffnet. a großer Papillarmuskel, b Durchschnittsfläche desselben an seinem Ursprung vom Ventrikelseptum, c A. pulmonalis, d nur vom Endokard gebildeter Ventrikelseptumbezirk mit Lochbildung (s. Pfeil) nach der linken Herzkammer, e subaortaler Defekt, f Foramen ovale, gr. Herzohr.

• **Mitralis:** Mit 2 typischen, zarten Klappensegeln. Ein abnormer Sehnenfaden zieht von der Vorderfläche des Sockels des vorderen Papillarmuskels zur Mitte der Vorderfläche des Aortensegels.

Linke Herzkammer (s. Abb. 2): weit; durchschnittliche Wanddicke 15 mm. Im Aortenausflußtrichter, dicht unter der rechten und linken Aortenklappe eine 11 (waagrecht): 17 (senkrecht) mm große Scheidewandlücke (a in Abb. 2). Im Bereich der Ränder der Lücke verdicktes Endokard. Von der rechten Kammer her ist die hintere Hälfte der Lücke durch eine unregelmäßig dicke, weißliche Membran (= lateraler Teil des

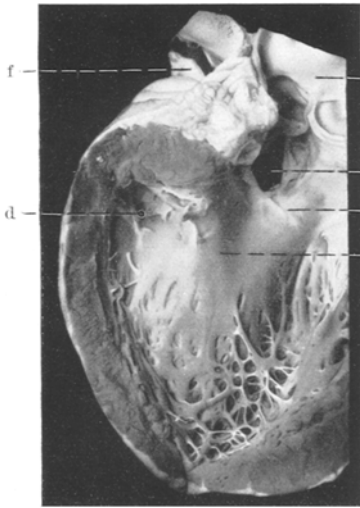


Abb. 2. Linke Kammer und Anfangsteil der Aorta eröffnet. a, b, c (Erklärung im Text), d Lücke im vordersten und obersten Teil der Herzkammerscheidewand entspricht der Lochbildung im Pulmonalconus (s.

Abb. 1, Pfeil bei d), e Aorta, f A. pulmonalis.

medialen Tricuspidalsegels) verschlossen. Vom vorderen, unteren Rand des subaortalen Loches verläuft auf der linken Kammerscheidewandfläche eine Endokardleiste (b in Abb. 2) bis dicht vor das vordere Mitralklappensegel. Vor dem subaortalen Defekt erhebt sich ein, an dem vorderen Umfang des Aortenostiums seinen Ursprung nehmender und unter allmählicher Abnahme seiner Dicke nach der Herzspitze zu verlaufender Muskelwulst (c in Abb. 2). Vor diesem letzteren eine napfförmige, nach dem Pulmonalostium zu gerichtete Ausbuchtung oder besser Aushöhlung vorderer und oberer Abschnitte der Kammerscheidewand, in deren Bereich das Endokard verdickt ist. Am Grunde der Aushöhlung die Scheidewand rein häutig und an einer am weitesten kopfwärts gelegenen Stelle in Hirsekorngröße durchlocht. Dieser Öffnung entspricht die beschriebene kleine Lochbildung im Bereich des Pulmonalconus (Pfeil in Abb. 1).

Aorta: Umfang dicht über den Klappen 4 cm, reitet über der Kammerscheidewand. Man gelangt durch die subaortale Lücke sowohl von der linken als auch von der rechten Kammer aus in die Aorta. Aortenklappen verdickt und verunstaltet; rechte und linke Klappe zu einer Klappe vereinigt, deren Sinus nur an seinem Grund annähernd in der Mitte durch eine mäßig hohe Leiste noch eine Unterteilung erkennen läßt.

Bezüglich der übrigen Organe sei hervorgehoben, daß auch im Bereich der Bauchhöhle ein Situs solitus vorlag. Die rechte Lunge war drei-, die linke zweilappig.

Das ganze Herz wurde in Formol fixiert. Durch planparallele, horizontale Flächen begrenzte, ungefähr daumendicke Scheiben medialer Herzabschnitte (also das ganze Ventrikelseptum und die angrenzenden Abschnitte der vorderen und hinteren Herzkammerwand) wurden in Paraffin

eingebettet, die angefertigten Stufenschnitte kombiniert nach *v. Gieson* und mit Resorcin-Fuchsin gefärbt und auf den Verlauf des Reizleitungssystems untersucht. Dabei ergab sich, daß das vordere Bündel des linken Schenkels subendokardial auf dem Muskelwulst im linken Ventrikel, das hintere Bündel etwas weiter rückenwärts ebenfalls subendokardial auf der linken Fläche des Ventrikelseptums und der rechte Schenkel subendokardial auf einem dicht unter der beschriebenen, im Pulmonalconus gelegenen Lochbildung befindlichen Fleischbalken, der demnach (s. *Aschoff*) als *Trabecula septomarginalis*¹ anzusprechen ist, gelegen war. Der vordere Herzkammerscheidewanddefekt lag also *oberhalb* des Reizleitungssystems. Keinerlei pathologische Veränderungen an der Muskulatur, besonders nicht in der Umgebung des vorderen Defektes.

War somit der Herzbefund für einen subaortalen Kammerscheidewanddefekt (Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums von *Rokitansky*) typisch, so war die napfförmige Ausbuchtung (Aushöhlung) vorderer und oberer Abschnitte der muskulösen Herzkammerscheidewand mit Lochbildung nach dem Pulmonalconus zu ein durchaus ungewöhnlicher Befund, der zunächst nicht erklärt werden konnte.

Bei der Durchsicht des außerordentlich großen Schrifttums über Herzmißbildungen ergab sich, daß eine napfförmige Aushöhlung der Kammerscheidewand wie in unserem Falle nicht beschrieben worden ist² und in bezug auf die Lokalisation des vorderen Scheidewanddefektes ähnliche Fälle nur ganz vereinzelt mitgeteilt worden sind. Diese seien kurz angeführt:

Fall (2 von) *Bennet* (?)³:

4 Monate alter, weiblicher Säugling mit großem Herzen, hypertrophischer, rechter Kammer, weiter, nach links verlagelter Pulmonalis; Isthmusstenose der Aorta; zwei Kammerscheidewanddefekte, der eine an der Stelle der Pars membranacea und unmittelbar unter der Tricuspidalis, der andere, 2 : 2 mm große, unmittelbar unter der Pulmonalis.

¹ Moderatorband der englischen Autoren, entspricht der Muskelleiste (Knüpfungsfalte zwischen Bulbus und Kammer) der Reptilien (Näheres siehe bei *Tandler*, *Keilh.*, *Spitzer* und *Benninghoff*), bildet nach *Spitzer* mit der Crista supraventricularis (siehe später) als ventrikuläre Fortsetzung des Septum aortico-pulmonale primum die Crista aortico-pulmonalis.

² Die genauere Beschreibung eines möglicherweise ähnlichen, von *Guillon* als obs. 37 mitgeteilten Falles von *Aulmont* (Bull. Soc. méd. Hôp. Paris 1857 III, 354): Herz einer 59jährigen Frau, „Kommunikation zwischen den beiden Ventrikeln im vordersten Teil der Scheidewand, gegen dessen oberes Drittel zu gelegen Die Lage der Perforationsöffnung, welche einen förmlichen Trichter von links nach rechts bildete, ließ vermuten, daß das arterielle Blut in den rechten Ventrikel fließen mußte An den Ostien kein abnormer Befund“ war mir leider nicht zugänglich. — Bei subaortalen Defekten sind trichterförmige Bildungen, jedoch mit einer Zunahme der Verjüngung in umgekehrter Richtung, also von rechts nach links, öfters beschrieben worden.

³ Dieser Fall ist wegen der ungenauen Angabe der Stelle, an der der vordere Defekt in die linke Kammer mündete, nur mit Vorbehalt verwertbar.

Fall *Herzheimer* (aus dem Pathologischen Institut Heidelberg ¹):

Herz eines Erwachsenen; ein von rechts oben nach links unten das Ventrikelseptum ganz nahe an seinem vorderen Rand durchsetzender, rechts vor dem zum großen Papillarmuskel hinführenden Moderatorband zum Vorschein kommender Kanal (s. Fig. 216 auf S. 395 der Abhandlung von *Herzheimer* in *E. Schwalbe*: Morphologie der Mißbildungen).

Fall *Eberle-Mönckeberg*:

Neugeborenes mit Ectopia cordis extrathoracica totalis und Vena cardinalis sinistra persistens. Subaortaler Ventrikelseptumdefekt dicht vor der Pars membranacea. Endokard der linken Kammerscheidewandfläche vom unteren Rand der subaortalen Lücke an nach unten gegen den hinteren Papillarmuskel zu weißlich verdickt, und zwar bis zu einer 4 : 9 mm großen Vertiefung, die sich 13 mm von der Herzspitze und dem unteren Rand des subaortalen Defektes entfernt befindet. Beim Sondieren dieser Vertiefung gelangte man in die rechte Kammer, und zwar vorn an einer Stelle, die vor dem linken (großen) Papillarmuskel, hinten an einer Stelle, die hinter demselben Papillarmuskel gelegen war.

Fall 1 von *Sato*:

Besonders nach rechts verbreitertes Herz mit hypertrophischer rechter Kammer; rechte mehr vorn, linke mehr hinten; enges Aortenostium; Isthmusstenose; weites Pulmonalostium; weit offener Ductus Botalli. Im oberen Abschnitt der Kammerscheidewand hintereinander, durch einen dicken Muskelbalken voneinander getrennt, ein vorderer und ein hinterer Defekt. Der größere, hintere liegt unmittelbar unter der hinteren und rechten Aortenklappe und unter dem medialen Zipfel des vorderen Tricuspidalsegels (das vordere Tricuspidalsegel war in 2 Teile geteilt; der kleinere, mediale Teil setzte sich in den medialen Zipfel der Mitralis fort), hinter dem medialen Schenkel der Crista supraventricularis; der kleinere, vordere, rundliche Defekt führte von der linken Kammer in den Conus pulmonalis, wo er gerade vor dem medialen Schenkel der Crista supraventricularis ², welche stark entwickelt ist, gelegen war.

Fall 5 von *Pernkopf* (s. Abb. 3):

Männliches, bald nach der Geburt gestorbenes Kind; „partielle Inversion des Magen-Duodenum-Pankreaskomplexes“; inverse Form und Lage der Leber; rechts und links drei Lungenlappen; Situs solitus des Herzens; persistierende linke, obere Kardinalvene; untere Hohlvene tritt durch ein in der linken Zwerchfellhälfte gelegenes Foramen quadrangulare in den linken Vorhof; normale Verhältnisse im Bereich der großen Arterienstämme, auch keine Detorsionsstellung derselben (s. später); defektes Septum atriorum; Kammerabteilung äußerlich, auch bezüglich der Coronararterienverästelung, ohne abnormen Befund; großer, „subaurikulärer“ Kammerscheidewanddefekt (subaortaler Defekt, der auch das *Rokitanskysche* hintere Septum mitbetrifft); Aorta über diesem Defekt reitend (aus beiden Ventrikeln entspringend); sonst arterielle Ostien vollkommen, auch bezüglich der Klappen, normal; nur ein Atrioventrikularostium mit beiderseits drei, also im ganzen sechs Klappensegeln; „das Septum musculare schloß sich vorne an die linke Circumferenz des Pulmonalostiums an und entsandte im Anschluß an den vorderen, rechten

¹ Das Präparat ist in der Sammlung des Instituts nicht mehr vorhanden.

² Als Crista supraventricularis wird nach der BNA der zwischen Ostium venosum und arteriosum dextrum sich eindringende Muskelgrat bezeichnet, sie entspricht dem „right infundibular or septal band“ von *Keith* und entsteht nach *Tandler* aus der Bulboaurikularlamelle, nach *Sato* aus dem Bulbusseptum, nach *Fuchs* (nach Untersuchungen an embryonalen Kiebitzherzen) aus dem freien Rand des Bulbusseptums und nach *Spitzer* aus dem Bulbuswulst C bzw. dem unteren Rand des Septum aortico-pulmonale primum.

Umfang des Aortenostiums wie normal eine Muskelbrücke, die Crista supraventricularis, zur vorderen Kammerwand. Diese Muskelbrücke schien auch die vordere Begrenzung des in die Aorta führenden Ausströmungsbezirktes der rechten Kammer herzustellen“. Es fand sich jedoch keine Hypertrophie, auch keine Schrägstellung der Crista supraventricularis“ (s. *Spitzer*). Außerdem war „ein gut entwickelter, vom Septum ausgehender Trabekelzug der rechten Kammer, der als Trabecula

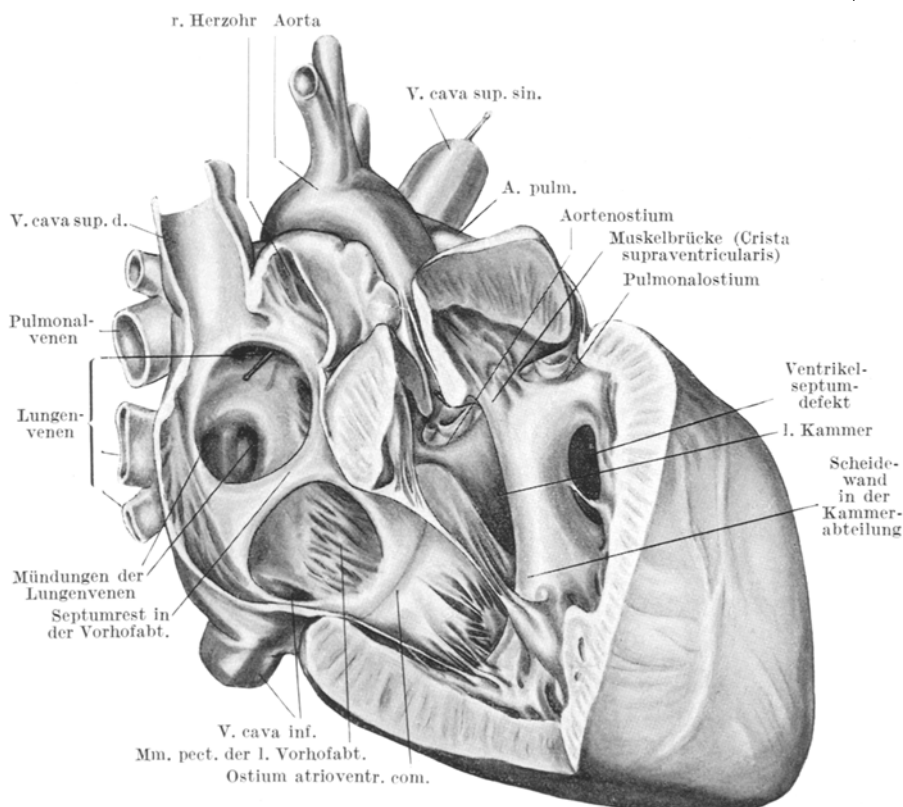


Abb. 3 = Abb. 5a (Fall V) der Arbeit *Pernkopfs* (Z. Anat. 79). Herz von rechts her betrachtet; aus der rechten Kammerwand sind zwei keilförmige Wandstücke herausgeschnitten und zurückgeklappt; ferner ist ein Teil der rechten Vorhofswand entfernt.

septomarginalis hätte gedeutet werden können, ...hier nicht zu finden“. Unterhalb der Pulmonalklappen, ungefähr $1\frac{1}{2}$ cm von diesen entfernt, noch ein kleiner Kammerscheidewanddefekt in Form eines oval begrenzten Schlitzes, durch den der Pulmonalconus mit der linken Kammer in Verbindung stand“.

Aellig hat 1930/31 Fälle mit Verbindung zwischen den beiden Herzkammern aus dem tierärztlichen Schrifttum und eigene Fälle zusammengestellt. Er erwähnt auch den *Satoschen* Fall, auf dessen Deutung er jedoch nicht eingeht; er schreibt nur, daß er einen ähnlichen Fall weder im Schrifttum noch unter seinen eigenen Fällen wiedergefunden hat.

Wir kommen zur Deutung des vorderen Ventrikelseptumdefektes in unserem Fall wie in den angeführten, weiteren, ähnlichen Fällen des Schrifttums.

Es sei zunächst von dem bekannten, von *Rokitansky* 1875 in seiner klassischen Monographie: „Die Defekte der Scheidewände des Herzens“ aufgestellten Schema, von dem *Mönckeberg* (1926) schreibt, daß es noch heute wegen seiner Übersichtlichkeit sehr wertvoll sei, obwohl die entwicklungsgeschichtlichen Unterlagen zum Teil überholt sind, der Teil, der die Lückenbildungen der Kammerscheidewand betrifft, angeführt:

- A) Völliger Defekt.
- B) Defekt des hinteren ¹ Septums.
- C) Defekt des vorderen ² Septums.
 - 1. Defekt des ganzen vorderen Septums.
 - 2. Defekt des hinteren ³ Teiles des vorderen Septums ⁴.
 - a) Defekt neben anomaler Stellung der arteriellen Gefäßstämme.
 - α) Defekt bei normalem Kaliber der arteriellen Gefäßstämme.
 - β) Defekt bei Stenose oder Atresie der Lungenarterie.
 - b) Defekt neben normaler Stellung der arteriellen Gefäßstämme.
 - 3. Defekt im vordersten ⁵ Teil des vorderen Septums.
- D) Defekte an anderen, ungewöhnlichen Stellen.
- E) Defekte in anomalen Septis.

Rokitansky beschreibt keinen Fall, der dem unsrigen oder den angeführten ähnlichen Fällen des Schrifttums entsprach.

Beim Versuch der Einreihung des in Rede stehenden, vorderen Kammerscheidenwanddefektes in das *Rokitanskysche* Schema kommen die Gruppen C3 (Defekt im vordersten Teil des vorderen Septums) und D (Defekte an anderen, ungewöhnlichen Stellen) in Frage. Zu dieser Gruppe rechnet *Rokitansky* 3 Fälle mit einem Defekt in der Mitte der Kammerscheidewand, nämlich seinen Fall 1, 21 (3162), einen ähnlichen Fall von *Merkel* und einen weiteren, eigenen Fall — 34jähriger Mann mit einem stark bindegewebig umrandeten Defekt ebenfalls in der Mitte des Septums — und solche Fälle, bei denen neben einem vollständigen, die arteriellen und venösen Ostien scheidenden Septum, der übrige, untere Teil des Septums fehlt, wobei der Defekt gleichsam eine Erweiterung der Lücke der vorher genannten 3 Fälle von der Mitte des Septums nach vorne, hinten und unten darstellt (als hierhergehörigen Fall erwähnt *Rokitansky* einen in der Fig. 13 auf Tafel XVIII des *Försterschen* Atlases abgebildeten). Es ist ohne weiteres klar, daß unser Fall mit diesen Defekten nicht übereinstimmt. — Zu seiner Gruppe D rechnet *Rokitansky* noch „die seltenen Kommunikationswege zwischen den beiden Ventrikeln an noch anderen Stellen des Septums, wie z. B. an der Herzspitze,

¹ zwischen den venösen Ostien gelegenen

² zwischen den arteriellen Ostien gelegenen, die hintere Wand des Conus pulmonalis bildenden

³ die Aorta rechts umfassenden.

⁴ = „subaortaler Defekt“.

⁵ zwischen Aorta und Pulmonalis gelegenen

dann die mehrfachen, zwei, drei Lücken im Septum ventriculorum . . . , wie solche *Marchetti*, *Meckel*, *Otto*, *Kreisig*, *Tourtual* und *Hodgson* anführen, wiewohl sie in den meisten Fällen nicht als eigentliche Defekte, sondern als die Resultate einer stellenweisen, mangelhaften Entwicklung der Fleischmasse des Septums und Kommunikationen der Lücken der beiderseitigen Trabecularstrata aufzufassen sein mögen, als welche letztere sie auch *Heschl* zu deuten versucht hat“. Diese letztgenannten Defekte werden von *Heschl* und *Chiari* „Intertrabecularlücken“ genannt (s. auch *Ettlinger*, *Herxheimer*, *Mönckeberg* und *Kettler*), sie entsprechen den „irregular interventricular foramina“ *Keiths* bzw. den „Durchbrechungsdefekten“ *Satos* und entstehen in einer frühen Entwicklungszeit zwischen den Maschen der zu dieser Zeit aus einem Balken- bzw. Schwammwerk bestehenden Kammerscheidewand. Sie liegen nach *Sato* (dessen Fall 1) und *Mönckeberg* (Herz VI, Fig. 17—19 des *Mönckebergschen* Atlases und Fall *Eberle-Mönckeberg*, Tafel III der Verhandlung der deutschen pathologischen Gesellschaft Erlangen) zwischen den beiden Bündeln des linken Schenkels des Reizleitungssystems.

Von den unserem vorderen Herzkammerscheidewanddefekt ähnlichen Lückenbildungen des Schrifttums wurde nur eine, die in dem Falle (*Eberle-Mönckeberg*) von seinem ersten Beschreiber (*Eberle*) als Intertrabecularlücke aufgefaßt. Es ist hierbei jedoch hervorzuheben, daß bei diesem Fall die in Rede stehende Lücke insofern in ihrer Lokalisation von der des unsrigen Falles abwich, als der Defekt rechts an 2 Stellen, einer vor und außerdem einer hinter dem großen Papillarmuskel gelegenen Stelle in die rechte Kammer mündete. *Mönckeberg* faßt den Defekt nicht als Intertrabecularlücke, sondern als einen durch ein Ausbleiben des Anschlusses des vorderen Kammerseptums an das Bulbusseptum (*His*) bedingten Defekt auf.

Während nach *Rokitansky* das Septum trunci dicht unter den Ostien der Arteria pulmonalis und Aorta mit einem freien Rand endigt und eine, zwischen den Ostien der großen Gefäßstämme befindliche, „quere, rinnenförmige Kommunikation der beiden Ventrikel“, das ist das Foramen interventriculare, durch eine Verdickung des vorderen Septums, welche entlang dem unteren Ende des Septum trunci vorwächst, verschlossen wird, erstreckt sich nach den Untersuchungen von *His* und *Born* (1880—89), auf die sich *Mönckeberg* stützt, das Septum trunci viel tiefer und weit in die Kammerhöhle hinein und wird der vordere Teil des vorderen Septums von *Rokitansky* nicht vom vorderen Schenkel der Kammerscheidewand, sondern vom Septum bulbi seu trunci gebildet. Nach *Preiß*, *Hart* und *Mönckeberg* sind demnach die *Rokitanskyschen* Defekte im vordersten Teil der vorderen Scheidewand Lückenbildungen im untersten Teil des Septum trunci. Zu diesen Defekten, zu denen also nach *Mönckeberg* der Fall *Eberle-Mönckeberg*, ferner der Fall *Herxheimer* aus dem Pathologischen Institut Heidelberg, der Fall *Sato* und

ein von *Müller* mitgeteilter Fall¹ gehören, sind nach *Mönckeberg* des weiteren Defekte an noch anderen, ungewöhnlichen Stellen, wie sie z. B. als Kommunikationen *oberhalb* der Semilunarklappen beschrieben wurden, zu rechnen. Diese Auffassung *Mönckebergs* bringt nach unserer Ansicht verschiedenartige Lücken zu Unrecht unter einen Hut. Bevor wir jedoch hierzu weiter kritisch Stellung nehmen, möchten wir, indem wir gleichzeitig auf die zweite Möglichkeit der Einreihung des vorderen Defektes in

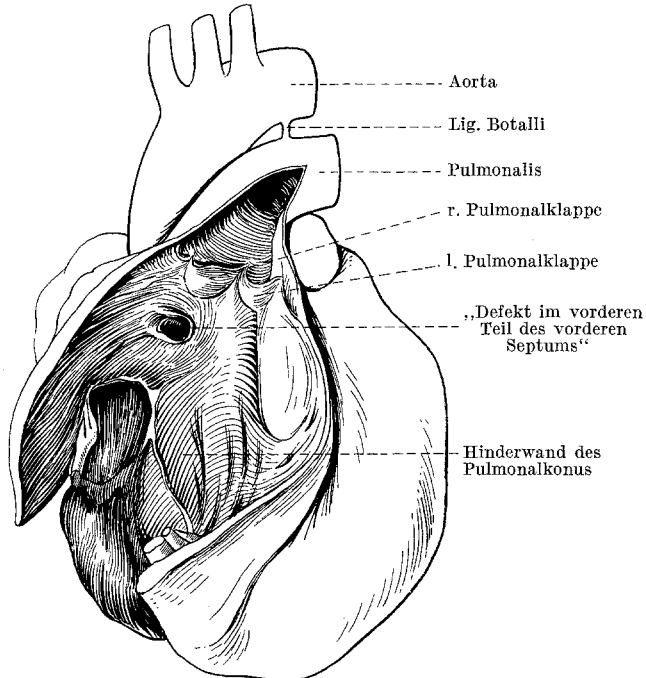


Abb. 4. Etwas vereinfachte Wiedergabe der Fig. 9 auf S. 24 der *Rokitanskyschen* Monographie. Die rechte Kammer des (zweispitzigen) Herzens ist eröffnet.

unserem Fall eingehen, auf die *Rokitanskyschen* Defekte im vordersten Teil des vorderen Septums näher zu sprechen kommen.

Diese liegen nach *Rokitansky* weit vor der Pars membranacea, unmittelbar unter den Ostien der Aorta und Pulmonalis, und zwar links unter der Basis der rechten Aortenklappe, rechts im obersten Teil des Pulmonalconus unter der rechten oder unter der Commissur zwischen der rechten und linken Pulmonalklappe. Die Aorta steht dabei „merklich mehr rechts“. Nach *Rokitansky* kommen diese Lücken durch einen mangelhaften Verschuß der queren, rinnenförmigen, unter den Ostien der Arteria pulmonalis und Aorta gelegenen Verbindung zwischen den beiden Kammern zustande. Ihre besondere Lokalisation — unter der *Pulmonalklappe* — wird durch einen Rechtsstand der Aorta und die

¹ S. später auf S. 423.

mit diesem verknüpfte, durch eine abnorme, der Richtung des Uhrzeigers entgegengesetzte Drehung des Bulbusseptums zustande gekommene Verrückung der Aorten- und Pulmonalklappen erklärt.

Als Beispiele für Defekte im vordersten Teil des vorderen Septums beschreibt *Rokitansky* 2 eigene Fälle:

— C3, Fall 19 (2643, Fig. 9 des *Rokitanskyschen* Atlases, in Abb. 4 dieser Arbeit etwas vereinfacht wiedergegeben): 15jähriger Junge; zweispitziges Herz; linke Kammer erweitert; Aorta steht mehr rechts, hinter der Pulmonalis, ist so gedreht, daß ihre hintere Klappe nach rechts verrückt ist; die Pulmonalklappen so gestellt, daß die vordere etwas nach innen, die linke etwas nach vorne und die rechte etwas nach hinten gerückt erscheint; im vordersten Teil des vorderen Septums oben ein, links 1 cm vor der Pars membranacea, unter der rechten Aortenklappe, rechts im Conus pulmonalis 13 cm vor der Pars membranacea mündender, rundlicher Ventrikelseptumdefekt; Aorta und Pulmonalis von gewöhnlicher Weite; Foramen ovale oben etwas offen; Ductus Botalli geschlossen — und C3, Fall 20 (3007); 3jähriger Knabe; großes Herz; beide Ventrikel, besonders der rechte weit; Hypertrophie des rechten Ventrikels; Aorta mehr rechts, hinter der Pulmonalis, so gedreht, daß ihre hintere Klappe etwas nach rechts verrückt erscheint; Pulmonalis so gestellt, daß ihre vordere Klappe etwas nach innen, ihre linke etwas nach vorne und ihre rechte etwas nach hinten gerückt erscheint; im vordersten Teil des vorderen Septums, links vor der unter der hinteren Aortenklappe befindlichen, kleinen Pars membranacea, unter der rechten Aortenklappe, rechts im Pulmonalconus, 1 cm vor der Pars membranacea nahe dem Pulmonalostium, zwischen dessen rechter und linker Klappe ein Defekt von ungefähr 4 mm Durchmesser; Durchmesser der Aorta 14 mm, der Pulmonalis 18 mm; Foramen ovale an einer Stelle offen, Ductus Botalli obliteriert. —

1 Fall von *Cruveilhier*¹:

Herz eines 29jährigen Mannes; Ventrikelseptum schräg von links unten nach rechts oben von einem, an seinem einen Ende mit dem linken Ventrikel ungefähr in der Mitte der Septumfläche mit einer 3 : 5 mm großen, an seinem anderen Ende mit dem rechten Ventrikel *nahe dem Übergang des Septums in die Vorderwand des Ventrikels* durch eine, zwischen Trabekeln gelegene, schlitzförmige Öffnung kommunizierenden Kanal durchsetzt.

sowie 1 Fall von *Werner*² und 1 von *Lambl* als erworbene Durchbrechung aufgefaßten Fall³.

¹ Er gehört möglicherweise zu unserer Gruppe 1 (siehe später).

² 31jährige Frau; Herz doppelt so groß als die Faust der Leiche; mächtige Hypertrophie des rechten Ventrikels; unmittelbar unter der rechten Aortenklappe, in der Gegend des Septum membranaceum, ein für einen kleinen Finger durchgängiger Defekt, der in den rechten Ventrikel führt; etwa in der Mitte der rechten Fläche des Ventrikelseptums „etwas nach unten vom hinteren Zipfel der Tricuspidalis, in der Nähe der Übergangsstelle des Septums in die äußere Ventrikelwand“ eine Öffnung von etwa 6 mm Durchmesser, die in einen nach oben 2,7 cm weit in das Herzfleisch sich erstreckenden Kanal führt, durch welchen man durch das zweiklappige Ostium pulmonale in die kollabierte, etwa kleinfingerdicke Pulmonalis gelangte; Aortenostium weit. — Unseres Erachtens handelt es sich bei diesem Fall um einen subaortalen Defekt, und um eine Pulmonalconusstenose. Die Öffnung, die in den beschriebenen, im muskulösen Ventrikelseptum verlaufenden Kanal (im Schrifttum als „3. Ventrikel“ bezeichnet) führt, befindet sich an der Grenze zwischen Sinus (Einströmungsteil) des rechten Ventrikels und Conus pulmonalis (Infundibulum) und nicht zwischen linkem Ventrikel und Conus pulmonalis.

³ Die Beschreibung des letzteren war mir nicht zugänglich.

Bei der Durchsicht des Schrifttums auf weitere Fälle mit Defekt im vordersten Teil des vorderen Septums von *Rokitansky*, fand ich noch einige, von denen jedoch ein Teil, besonders die älteren Fälle, sehr unvollkommen beschrieben sind:

Peacock weist (1866) in seiner Monographie: „On malformations of the human heart“ (S. 28) darauf hin, daß Verbindung zwischen linker Kammer und dem Conus pulmonalis („infundibular portion of the right ventricle“, „origin of the pulmonary artery“) sehr selten seien und führt 2 Beispiele an ¹:

1. (Präparat L. L. 65 der Sammlung des St. Thomaskrankenhauses in London): Isthmusstenose; Pulmonalis weiter als die Aorta, entspringt aus beiden Ventrikeln „oder besser... aus dem rechten Ventrikel und kommunizierte mit dem linken durch eine Öffnung im Septum“.

2. (Präparat L. L. 66 der Sammlung desselben Krankenhauses): Herz eines 9 Tage alten Säuglings mit Isthmusstenose der Aorta; Pulmonalis aus dem rechten Ventrikel, unter ihr eine Öffnung im Septum ventriculorum.

Coupland berichtet 1879 über ein etwas vergrößertes Herz eines 40jährigen Mannes.

Beide Ventrikel hypertrophisch; im oberen Teil des Ventrikelseptums, an der hinteren und unteren Wand des Conus pulmonalis ein ovaler, annähernd halbmondförmiger Defekt unter der hinteren Pulmonalklappe; in dem hinteren Teil des Defektes ist die rechte Aortenklappe sichtbar; vom linken Ventrikel aus gesehen hat der Defekt folgende Beziehungen: Er liegt ungefähr $\frac{1}{4}$ Zoll von der Vereinigung des Septums mit der Vorderwand des linken Ventrikels entfernt zwischen der rechten und linken Aortenklappe, unten ist er stark fibrös umrandet und abgescrägt, oben wird sein Rand von der vorstehenden, rechten Aortenklappe gebildet; Aorta und Pulmonalis sind von normaler Weite.

Coupland vergleicht seinen Fall mit dem erwähnten Fall 19 von *Rokitansky*.

Ferner führt *Reiß* (1893) als Beispiele für die sehr seltenen Fälle von an der Ventrikelbasis, in dem, den linken Ventrikel vom Conus pulmonalis trennenden Teil der Kammerscheidewand und „mehr oder weniger nach der Pulmonalis zu“ gelegenen Defekte die beiden oben angeführten Fälle von *Peacock* und (ohne Schrifttumangabe und ohne Beschreibung) einen (im Musée *Dupuytren* unter der Katalog-Nr. 32 geführten) Fall von *Corvisart* an.

Keith nennt die *Rokitansky*schen Defekte im vordersten Teil des vorderen Septums „interbulbar or infundibular foramina“ und sagt (1909) von ihnen, daß sie zur Zeit nicht völlig verständlich seien. Als Beispiele führt er den oben kurz geschilderten Fall 19 von *Rokitansky* und 2 Fälle von *Rolleston* ² an.

Berblinger beschreibt 1921 kurz (siehe die Abb. 253 auf S. 904 der Abhandlung *Berblingers* in *Brüning-Schwalbe*) eine, im vorderen, musku-

¹ Schon in der mir nicht zugänglichen Monographie: „On malformations of the human heart“ von *Farre* (1874) beschrieben (zit. nach *Peacock*).

² Die Beschreibung der letzteren war mir nicht zugänglich.

lösen Teil der Kammerscheidewand, ganz vorn unter dem Aortenostium gelegene und den Conus pulmonalis unterhalb der Pulmonalklappen eröffnende Lücke bei einem 1jährigen Knaben¹. Die Aorta hatte nur zwei Klappen. *Berblinger* rechnet diesen Fall zu der Gruppe 3 von *Preiß*².

Hierher gehört auch der obengenannte Fall von *Müller*:

Herz eines 18jährigen Mädchens; $\frac{1}{2}$ cm unterhalb der Commissur der rechten und linken Aortenklappe eine muskulös umrandete, 1,9 : 1,9 cm große Lücke, die rechts 3 mm vor dem Septum membranaceum unter der linken Pulmonalklappe in den Conus pulmonalis einmündete.

In seinem Atlas der Herzmißbildungen beschreibt *Mönckeberg* ein ebenfalls hierhergehöriges Herz (Herz 9; siehe dazu die Fig. 21—31 des *Mönckebergschen* Atlases).

Craniorhachischisis, große Meningocele am Kopf, linksseitige Zwerchfellhernie, Verlagerung des ganzen Darmes in die linke Pleurahöhle mit Verdrängung des Herzens nach rechts, Transposition der großen Arterien: Aorta rechts; Pulmonalis links, „reitend“, weiter als die Aorta; *subpulmonaler* Septumdefekt.

Aellig hat, wie bereits erwähnt, 1930/31 Fälle mit Verbindung zwischen den beiden Herzkammern aus dem tierärztlichen Schrifttum und einige eigene Fälle zusammengestellt und rechnet die Fälle von *Johne*, *Bruninger* (Fall 1) und *Rulot*, sowie einen eigenen Fall (1) zu den *Rokitanskyschen* Defekten im vordersten Teil des vorderen Septums.

Nach den Untersuchungen von *Keith* und *Mall* ist der obere Rand des Septum interventriculare entwicklungsgeschichtlich ein Teil der Wand des Herzschlauches, und zwar des Bodens des Kammerabschnittes. Hier entwickelt sich das Atrioventrikularsystem. Die Kammern sind sekundäre Ausbuchtungen. Das Foramen interventriculare entspricht der Lichtung des Ohrkanals und reicht in frühen Entwicklungsstadien des Herzens bis an die vordere Kammerwand.

Nach embryologischen Untersuchungen von *Sato* (1914, am Kaninchen) wird das Foramen interventriculare durch eine Überlagerung der rechtsseitigen, medialen Endokardkissen, genauer: in seinem hinteren Abschnitt durch Verwachsen des hinteren, rechten, proximalen Bulbuswulstes (Bulbuswulst A) mit dem Ventrikelseptum und dem rechten Höcker des hinteren, medialen Endokardkissens³, in seinem vorderen Abschnitt durch Verwachsen des vorderen, linken, proximalen Bulbuswulstes (Bulbuswulst B) mit dem vordersten Septumabschnitt verschlossen.

¹ Slg. Path. Inst. Kiel, Sekt.-Nr. 86/16.

² *Preiß* macht (1890) folgende Einteilung der Kammerscheidewanddefekte:

1. Gänzlicher Defekt der Kammerscheidewand und große Defekte des ganzen oberen Teiles derselben (Gruppe A von *Rokitansky*).

2. Kleine Defekte des ganzen oberen Teiles der Kammerscheidewand (Defekte im hinteren Septum von *Rokitansky*).

3. Defekte im vorderen Teil der Kammerscheidewand unterhalb des Aortenostiums (Defekte im hinteren Teil des vorderen Septums von *Rokitansky*).

4. Persistierender Truncus arteriosus mit defektem vorderem Kammerseptum.

³ Nach *Born* mit dem rechten Höckerschen des vorderen, medialen Endokardkissens.

Die Bulbuswülste A und B verschmelzen zum Bulbusseptum, dessen unterer Rand nach *Sato* die Crista supraventricularis darstellt. Der vordere, mediale Schenkel des Bulbusseptums zieht normalerweise an der vorderen Begrenzung des Foramen interventriculare vorbei.

Sato teilt die Kammerscheidewandlücken ein in:

1. Abnorme Durchbrechungen der Scheidewand selbst = sog. „Durchbrechungsdefekte“ = *Defekte unterhalb des Reizleitungssystems* (selten; sie entsprechen, wie bereits erwähnt, der Gruppe D von *Rokitansky* und entstehen nach *Sato* durch eine Durchbrechung der bei der Ausstülpung der Ventrikel zurückbleibenden Trennungsleiste, d. h. des Septum ventriculorum) und

2. Defektbildungen, die mit Foramen interventriculare im Zusammenhang stehen = *Defekte oberhalb des Reizleitungssystems* (sie entsprechen den Gruppen A, B, C1 und C2 von *Rokitansky*),

a) bei normaler Anlage des Foramen interventriculare (im Bereich der Pars membranacea septi gelegene Defekte),

b) bei zu weiter Anlage des Foramen interventriculare (mit Ausdehnung des Foramen interventriculare nach hinten — Defekt im hinteren Septum *Rokitanskys* —, mit Verschiebung des Bulbusseptums nach vorne — Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums von *Rokitansky* —, mit quерem Hinwegziehen der Bulbusschenkel über das zu weite Foramen interventriculare = doppelte Defektbildung).

Die Lücke im vordersten Teil des vorderen Septums von *Rokitansky* rechnet *Sato* zu seiner Gruppe 2b, ohne jedoch näher auf jene einzugehen.

Unseren Fall und die ihm ähnlichen Fälle [von *Bennetz* (?), *Cruveilhier* (?), *Herzheimer*, *Eberle-Mönckeberg*, *Sato* und *Pernkopf* und den Fall 1 von *Peacock* (?)] möchten wir der Übersichtlichkeit halber zu einer Gruppe 1, den Fall 19 und 20 von *Rokitansky*, sowie die Fälle von *Coupland*, *Berblinger*, *Müller* und *Mönckeberg* (aus der Tierpathologie die Fälle von *Johne*, *Bruninger*, *Rulot* und *Aellig*) zu einer Gruppe 2 zusammenfassen. Unterziehen wir nun die Lokalisation der vorderen Lücke in den Fällen beider Gruppen einer genaueren Betrachtung, so ergibt sich, daß 1. bei den Fällen der Gruppe 1 der Defekt *vor*, bei den Fällen der Gruppe 2 *hinter* und etwas rechts von dem medialen Bulbuschenkel bzw. der Crista supraventricularis (besser der *Spitzerschen* Crista aortico-pulmonalis)¹ und 2. bei den Fällen der Gruppe 1 der Defekt, wenigstens in der rechten Kammer, ganz nahe an der vorderen Kammerwand in der linken Kammer jedenfalls *nicht unter den Aortenklappen*, bei den Fällen der Gruppe 2 dagegen unter dem Pulmonal- und Aortenostium gelegen ist. Dieser Unterschied muß besonders hervorgehoben werden².

¹ *Aellig* behauptet unverständlicherweise, daß die Defekte im vordersten Teil des vorderen Septums von *Rokitansky*, die unserer Gruppe 2 entsprechen, *vor* der Crista supraventricularis gelegen seien.

² Leider sind die alten Fälle des Schrifttums, z. B. die von *Cruveilhier*, *Peacock* und *Bennetz* nur unvollkommen beschrieben und ihre Verwertung ist daher nur

Sato faßt den vorderen Defekt in seinem Fall als durch eine Verschiebung des Bulbusseptums nach hinten bei zu weitem Foramen interventriculare auf; diese Deutung könnte folgerichtig auch auf die anderen Fälle unserer Gruppe 1, somit auch auf unseren Fall angewandt werden.

Pernkopf schreibt über den vorderen Kammerscheidewanddefekt in seinem Fall, „daß er noch vollständig innerhalb des muskulösen Teiles, also des vorderen Teiles des vorderen Septums von *Rokitansky* lag, also ringsum muskulös umrandet war, sonach also nicht als subpulmonaler Defekt aufgefaßt werden konnte“. Er hebt hervor, daß er für diesen Defekt, der „jedenfalls noch vor der Septumstelle, aus der sich die Crista supraventricularis hervorhob“ und „noch unmittelbar vor dem, vom Septum ausgehenden, ventralen Papillarmuskel“ lag und von dem eine nähere Beziehung zum Moderatorband bzw. dem rechten Schenkel des Reizleitungssystems nicht angegeben werden konnte, „da eine eigentliche Trabecula septomarginalis nicht zu finden war“, keine Erklärung weiß. Das Reizleitungssystem wurde nicht untersucht. *Pernkopf* rechnet den in Rede stehenden Defekt seines Falles zu den *Rokitanskyschen* Defekten an ungewöhnlichen Stellen, setzt ihn in Parallele zu den oben angeführten Fällen von *Herxheimer*, *Eberle-Mönckeberg* und *Sato* und lehnt eine Deutung desselben als „Durchbrechungsdefekt“ ab.

Es schien uns von Interesse zu sein, ob und wie weit sich die neue, 1923 von *A. Spitzer* im Gegensatz zu allen früheren, keimesgeschichtlichen Theorien aufgestellte, stammesgeschichtliche Theorie der Entstehung von insbesondere mit einer Transposition der großen Gefäße einhergehenden Herzmißbildungen zur Deutung unserer in Rede stehenden Herzkammerscheidewanddefekte der Gruppe 1 verwerten ließ.

Spitzer geht bekanntlich bei dieser Theorie davon aus, daß das bei den Reptilien eine rechts- und eine linkskammerige Aorta voneinander trennende Septum interaorticum im weiteren Verlauf der Phylogenese mit dem zwischen rechtskammeriger Aorta und Pulmonalis gelegenen Septum aorticopulmonale primum zu einem einheitlichen Septum aorticopulmonale secundum verschmilzt, wodurch die rechtskammerige Aorta verödet¹. Dieser Vorgang ist nach *Spitzer* bedingt 1. durch eine, mit Vorbehalt möglich, wenn nicht überhaupt unmöglich. Es sei mir daher gestattet, bei dieser Gelegenheit darauf hinzuweisen, daß nur ausführliche Beschreibungen bzw. Untersuchungen von den Fällen unserer Gruppen 1 und 2 ähnlichen Fällen, die sehr selten zu sein scheinen, unsere Kenntnisse über die vorderen Ventrikelseptumdefekte erweitern und damit auch, wie ich glaube, einige noch strittige Fragen der Pathologie der Herzmißbildungen sowie auch der normalen Herzentwicklung beleuchten können.

¹ Die rechtskammerige Aorta verödet jedoch nicht vollständig, sondern an der Ventrikelbasis läßt sich nach *Spitzer* auch noch am normalen, ausgewachsenen Herzen ein rudimentärer Conus einer rechtskammerigen Aorta nachweisen, der von der Crista supraventricularis, dem als Septum interaorticum bezeichneten Teil des Ventrikelseptums, dem medialen Abschnitt der vorderen Tricuspidalleiste, dem medialen, vorderen Tricuspidalzipfel selbst und von der Nahtleiste zwischen den beiden vorderen Tricuspidalzipfeln begrenzt wird.

mit der (infolge des Auftretens der Lungenatmung sich ergebenden) Vergrößerung des Lungenapillarbezirkes ursächlich verknüpften, stärkeren Blutfüllung der Pulmonalis und linkskammerigen Aorta und 2. durch eine Drehung der Herzschleife im Sinne des Uhrzeigers mit gleichzeitiger Verschiebung des Bulbusabschnittes nach links, wodurch die linkskammerige Aorta immer mehr über den linken Ventrikel gestellt wird und sich somit stärker entfalten kann. Die Transpositionen der großen arteriellen Gefäßstämme werden durch ein Stehenbleiben auf einer dem Reptilienherzen verwandten, aber nicht identischen, tieferen „phyletischen“ Stufe und deren Anpassung an andere, bis zur Säugerstufe fortgeschrittene Einrichtungen aufgefaßt. Als die wesentlichen Grundfaktoren hierfür werden eine mangelhafte Torsion (also eine Detorsion) des Herzschlauches und eine unvollständige Wanderung und Verschmelzung des Bulbusseptums angesehen.

Eine gesonderte Betrachtung der Herzkammerwanddefekte findet sich bei *Spitzer* nicht; er hebt nur hervor, daß mit der mangelhaften Drehung des Herzschlauches eine unvollständige Septumbildung ursächlich verknüpft sei¹. Den in unserer Arbeit angeführten Fall (1) von *Sato* erwähnt *Spitzer* in seinen Arbeiten nicht. In der umfangreichen Polemik *Spitzers* gegen *Pernkopf* äußert sich *Spitzer* über den oben angeführten Fall (5) von *Pernkopf* nur dahin, daß er bezweifelt, daß es sich bei diesem Fall um eine „reitende“ Aorta gehandelt hat²; auf den zweiten, kleineren Defekt im Ventrikelseptum, der dem unseren Falles sehr ähnlich ist, geht er nicht ein.

Spitzer stellt 4 Typen einer „reinen Transposition“ und 4 entsprechende Typen einer „inversen Transposition“³ auf.

Unser Fall ist dem ersten *Spitzerschen* Typ, dem der „reitenden“ Aorta zuzurechnen. *Spitzer* erklärt diesen Typus durch eine Wiedereröffnung der rechtskammerigen Aorta bei erhaltener linkskammeriger Aorta mit Verschmelzung beider zu einem gemeinsamen, über einem Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums reitenden Aortenrohr. Als ein Charakteristikum für diesen wie für seinen zweiten Typ⁴ sieht *Spitzer* den Umstand an, daß die Pulmonalis *verengt* (auch zweiklappig) ist. Er ging darin soweit, daß er bei unvollkommen beschriebenen Herzen, bei denen dieser Transpositionstyp vorlag, diesen Befund an der Pulmonalis voraussagte, der sich später bei genauerer Betrachtung bestätigte (Fall *Mautner* und *Loewy*), und sieht in dieser Besonderheit einen Beleg für das Vorliegen einer mangelhaften Drehung des Herzschlauches. Bei unserem Fall lag eine reitende Aorta und zugleich eine *weite* Pulmonalis

¹ Darauf, daß das nicht generell zutrifft, hat *Mönckeberg* hingewiesen (s. auch *Eisenmenger*).

² Z. Anat. 84, 60 u. 62 (1927).

³ Der Situs inversus wurde von *Rokitansky* noch nicht in seinem Schema, sondern erst später von *Lochte*, *Geipel*, *Spitzer*, *Mönckeberg*, *Pernkopf* u. a. bei der Deutung von Herzmißbildungen berücksichtigt.

⁴ Typ der einfachen Transposition (verengte, zweiklappige Pulmonalis und die wiedereröffnete, rechtskammerige Aorta aus dem rechten Ventrikel; linkskammerige Aorta verödet; Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums; hypertrophische Crista supraventricularis zwischen Pulmonalis und Aorta).

vor. Um ähnliche Verhältnisse handelte es sich offenbar auch bei den Fällen von *H. Müller*, *I. Bayer*, *Bennetz*, *Wollsteiner*, *Guillon* (Obs. 10) und einigen von *Aellig* angeführten Fällen.

Umstände, wie sie *Spitzer* für einen Schwund der vorderen Scheidewand bei seinem dritten Transpositionstyp, Typ der gekreuzten Transposition¹ angibt, kommen bei unserem Fall nicht in Frage, da ein solcher Transpositionstyp nicht vorliegt.

Der in dem *Satoschen* und in meinem Fall in der linken Kammer vorhandene Muskelwulst ist ein so augenfälliger, abnormer Befund, daß sich ohne weiteres die Frage nach seiner Natur aufdrängt. *Sato* hält diesen Muskelwulst in seinem Fall für den medialen Schenkel der Crista supraventricularis. Nach *Spitzer* befindet sich jedoch eine Crista supraventricularis im *linken* Ventrikel nur bei einer Inversion der Herzscheife, speziell beim zweiten inversen Transpositionstyp. Weder in dem *Satoschen*, noch in meinem Fall lag eine Inversion der Herzscheife oder eines Teiles derselben vor. Eine isolierte Inversion der Kammergegend allein, deren Vorkommen von *Pernkopf* behauptet wird, glaube ich in meinem Fall auch durch den Nachweis des Verlaufes des Reizleitungssystems (die beiden Bündel des linken Schenkels in der linken, der rechte, einfache Schenkel in der rechten Kammer) ausschließen zu können.

Zusammenfassend möchte ich mich also dahin äußern, daß die vorderen Kammerscheidewandlücken unserer Gruppe I (s. oben), zu der der eigene Fall gehört, zwanglos nach der *Satoschen* Deutung doppelter Kammerscheidewanddefektbildung durch ein queres Hinwegziehen der Bulbuschenkel über ein zu weit angelegtes Foramen interventriculare erklärt werden können; ihre Einreihung unter die *Rokitanskyschen* Lücken im vordersten Teil des vorderen Septums (Fälle unserer Gruppe 2), wie dies *Mönckeberg* für die Fälle von *Sato* und *Herzheimer* und einen eigenen Fall tut, erscheint uns nicht zulässig, da jene *vor*, diese rechts von und *hinter* dem medialen Bulbuschenkel gelegen sind. Die in unserem Fall nachgewiesene Lokalisation des vorderen Defektes *oberhalb* des Reizleitungssystems läßt eine Deutung desselben als „Durchbrechungsdefekt“ (*Sato*) oder „Intertrabecularlücke“ ablehnen. Mit der Theorie *Spitzers* sind die Fehlbildungen unserer Gruppe I nicht zu erklären.

Schrifttum.

Aellig, A.: Das Foramen interventriculare persistens bei den Haustieren. Schweiz. Arch. Tierheilk. **72**, H. 12 (1930); **73**, H. 1, 10 (1931). — *Aschoff, L.*: Diskussionsbemerkung zu *Sternberg*. Verh. dtsch. path. Ges. **16**, 262 (1913);

¹ Wiedereröffnung der rechtskammerigen Aorta, linkskammerige Aorta verodet; Pulmonalis meist verengt, links hinter der Aorta gelegen und nur scheinbar, durch ein Septum spurium, d. h. die hypertrophische Crista supraventricularis und einen Schwund des vorderen Septums in den linken Ventrikel transponiert.

Zur Frage des partiellen Situs inversus am Herzen und der Transposition der großen Gefäße. Roux' Arch. **116** (1929). — *Bayer, J.*: Zur Kasuistik der Defekte im Septum ventr. usw. Inaug.-Diss. Giessen 1895. — *Bennetz, E.*: Inaug.-Diss. Freiburg 1895. — *Benningshoff, A.*: Über die Entwicklung der Muskelarchitektur im Innern der menschlichen Herzkammern. Morph. Jb. **63**, 208 (1929). — *Berblinger, W.*: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. *H. Brünig* und *E. Schwalbes* Handbuch der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie des Kindesalters, Bd. 2, 2. Abt. S. 893 f. München u. Wiesbaden 1921. — *Born*: Arch. mikrosk. Anat. **33**, 284 (1889). — *Burquières, E. E.*: Des vices de conformation des orifices du coeur etc. Thèse de Paris 1841. — *Chiari, H.*: Über eine seltene, nämlich durch tiefe Intertrabecularlücken vermittelte Kommunikation der beiden Herzventrikel etc. Jb. Kinderheilk., N. F. **14** u. **16**, 448 (1881); Wien. med. Wschr. **1880**, 1425. — *Coupland, S.*: Defect in the ventricular septum of the heart, probably congenital; unusual site of aperture. Trans. path. Soc. Lond. **30**, 266 (1879). — *Cruveilhier*: Traité d'Anat. pathol., Tome 2, p. 492. — *Dudzus, M.*: Ein Beitrag zur Lehre vom „3. Ventrikel“ im Anschluß an eine kombinierte Herzmißbildung mit 3. und akzessorischem Ventrikel. Virchows Arch. **242**, 25 (1923). — *Eberle, D.*: 1 Fall von Ectopia cordis thoracica. Inaug.-Diss. Gießen 1909. — *Eisenmenger, V.*: Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewand des Herzens. Z. klin. Med. **32**, Suppl. — *Ettlinger, N. v.*: Zur Kasuistik der angeborenen Herzfehler. Arch. Kinderheilk. **12**, 348 (1891). — *Fuchs, F.*: Zur Entwicklung des Kiebitzherzens. Z. Anat. **75**, 1 (1925). — *Gerstmann, H.*: 1 Fall von Aortenventrikel. Virchows Arch. **271**, 1 (1929). — *Greil*: Morph. Jb. **31** (1903). — *Guillon, P. F.*: De la cyanose dans la perforation de la cloison interventriculaire. Thèse de Paris 1873. — *Hart*: Virchows Arch. **181**, 51. — *Herzheimer, G.*: Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. *E. Schwalbes* Morphologie der Mißbildungen, Bd. 3, S. 388. Jena 1909. — *Heschl*: Angeborene Kommunikation der Herzkammern von seltener Form. Österr. Z. prakt. Heilk. **1862**, 79. — *His*: Anatomie menschlicher Embryonen. I—III. Leipzig 1880—85. — *Jensen*: Inaug.-Diss. Gießen 1911. — *Jensen, G.*: Beitrag zum klinisch-radiologischen Bild der Transposition der großen Gefäße und zur Theorie *Spitzers* von ihrer Entstehung. Frankf. Z. Path. **43**, H. 3, 545 (1932). — *Keith, A.*: Abstract of the Hunterian lectures on the evolution and action of certain muscular structures of the heart. Lancet **1904 I**, 555, 629, 703. — Lancet **1909 II**, 359, 433, 519. — Schornstein lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart. Lancet **1924 II**, 1267. — *Kettler, L.*: Ein besonders gearteter Fall von Transposition der großen Gefäße. Virchows Arch. **287**, H. 1, 10 (1932). — *Kung, S. K.*: Trifft die *Spitzersche* Theorie für die Fälle von Transposition der großen Gefäße zu? Beitr. path. Anat. **88**, H. 1, 127 (1931). — *Mall, Fr. P.*: On the development of the human heart. Amer. J. Anat. **13**, H. 3, 249 (1912). — *Mautner, H.*: Beiträge zur Entwicklungsmechanik, Pathologie und Klinik der angeborenen Herzfehler. Jb. Kinderheilk. **96**, 123 (1921). *Mautner, H.* u. *M. Loewy*: Transposition der Aorta oder Persistenz einer rechtskammerigen Aorta? Virchows Arch. **229**, 337 (1921). — *Meckel, J. Fr.*: Descriptio monstrorum nonnullorum etc. Lipsiae 1826. — *Mönckeberg, J. G.*: Beitrag zur normalen und pathologischen Anatomie des Herzens. Verh. dtsh. path. Ges. **14**, 64 (1910). — Zur Entwicklungsgeschichte des Atrioventrikularsystems. Verh. dtsh. path. Ges. **16**, 228 (1912). — Atlas der Herzmißbildungen. Jena: Gustav Fischer 1921. — Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarschs* Handbuch der pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. 2, 1. 1924. Dazu Nachtrag S. 1079. — Der funktionelle Bau des Säugetierherzens. *Bethe-Bergmanns* Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 7, 1, S. 85. — *Müller, H. jun.*: Zur Klinik und pathologischen Anatomie des unkomplizierten, offenen Septum ventriculorum. Arch. klin. Med. **133**, 316 (1920). — *Peacock, Th. B.*: On malformations of the human heart. II. Edition. London 1864. — *Pernkopf, E.*: Der

partielle Situs inversus der Eingeweide des Menschen. Gedanken zum Problem der Asymmetrie und zum Phänomen der Inversion. *Z. Anat.* **79**, 577 (1926). — Erwidern zu den Ausführungen *Spitzers* über meine Kritik der phylogenetischen Theorie der Herzmißbildungen. *Z. Anat.* **84**, 549 (1927). — *Preiß, H.*: Beitrag zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien. *Beitr. path. Anat.* **7**, 245 (1890). — *Rauchfuß, C.*: Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Totalkrankheiten des Herzens und der großen Gefäße. *Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten*, Bd. 4, Abt. 1. 1878. — *Reiß, P. L.*: Contributin à l'étude des malformation du coeur (maladie de Roger). Thèse de Paris **1893**. — *Rheimer, A.*: *Virchows Arch.* **146**, 540. — *Rokitansky, C. v.*: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — *Sato, Sh.*: Über die Entwicklung der Atrioventrikularklappen und der Pars membranacea unter Berücksichtigung zugehöriger Herzmißbildungen. *Anat. H.* **50**, H. 2, 175 (1914). — *Spitzer, A.*: Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. *Roux' Arch.* **45**, 686 (1919); **47**, 511 (1921). — Über die Phylogenese der Septierung des Wirbeltierherzens und deren Bedeutung für die Erklärung der Herzmißbildungen. *Ges. d. Ärzte Wien*, 14. Okt. 1921. *Wien. klin. Wschr.* **1922**, Nr 25, 561; Nr 26, 584. — Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens. Versuch einer phylogenetischen Theorie. *Virchows Arch.* **243**, 80 (1923). — Zur Kritik der phylogenetischen Theorie der normalen und mißbildeten Herzarchitektur. *Z. Anat.* **84**, 30 (1927). — Versuch einer Erklärung des *Wurmschen Falles* von „korrigierter“ Transposition der großen Herzgefäße (Ein Beitrag zur phylogenetischen Theorie der Herzmißbildungen). *Virchows Arch.* **263**, 142 (1927). — Über Dextroversion, Transposition und Inversion des Herzens und die gegenseitige Larvierung der beiden letzteren Anomalien nebst Bemerkungen über das Wesen des Situs inversus. *Virchows Arch.* **271**, 226 (1929). — *Tandler, J.*: Entwicklungsgeschichte des Herzens. *Keibel und Malls Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen*, Bd. 2, S. 517. Leipzig 1911. — *Anatomie des Herzens. K. v. Bardelebens Handbuch der Anatomie des Menschen*. Jena: Gustav Fischer 1913. — *Thorel, Ch.*: Mißbildungen des Herzens. *Erg. Path.* **91**, 585 (1904). — *Wenner, O.*: Beiträge zur Lehre der Herzmißbildungen. *Virchows Arch.* **196**, 127 (1909). — *Werner*: Abnormer Ursprung der stenosierten Arteria pulmonalis neben weiter Kommunikation beider Ventrikel durch eine große Lücke im Septum membranaceum. *Med. Korresp.bl. Württemberg. ärztl. Ver.* **39**, Nr 32, 251 (1869). — *Wollsteiner, M.*: Über rechtsseitige Conusstenose mit Defekt im Septum ventriculorum. Inaug.-Diss. Leipzig 1900.