

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Rostock
[Vorstand: Professor Dr. *Walther Fischer*].)

Tricuspidalinsuffizienz infolge Verlagerung der Segel und Ausbleiben der Endothelrohrdifferenzierung.

Von
Hans Götz.

Mit 7 Abbildungen im Text.
(Eingegangen am 12. Oktober 1933.)

Das Interesse, das von jeher Mißbildungen einzelner Organe oder Organsysteme entgegengebracht worden ist, gründet sich darauf, daß sie ein Verständnis für die Mannigfaltigkeit und Gestaltungsmöglichkeiten menschlicher und tierischer Organismen vermitteln. Abgesehen von dem Bemühen, Spielart der Natur und Ursache eines solchen *Lusus naturae* im betreffenden Fall kennenzulernen, vermitteln alle Mißbildungen auch Einblicke in den normalen oder gewöhnlichen Gang der Entwicklungsgeschichte. Normale und pathologische Anatomie können sich hierbei im besonderen Maße ergänzen. Denn die Beschreibung von Mißbildungen soll erstreben oder ermöglichen, teratogenetische Terminationsperioden für die vorliegende Mißbildung festzulegen und die Folgeerscheinungen abzugrenzen. Dieses gelingt nur bei Kenntnis der Vorarbeit der normalen Anatomie, ist zugleich aber ein Prüfstein für diese und kann durch solche Rückwirkung bedeutungsvoll sein für unsere Anschauung über das normale Geschehen. Ferner lehren Mißbildungen die Wertigkeit der einzelnen Entwicklungsmechanismen und deren Abhängigkeit voneinander — sofern sich der Ausfall eines Faktors sicherstellen läßt — zeigen Eintritt und Ausbleiben von Anpassungsvorgängen auf. Damit steht die Analyse des Einzelfalles inmitten von Fragen und Beziehungen allgemeiner medizinischer Grundanschauungen und Vorstellungen, damit erhält das Kuriosum erst für einen größeren Kreis Wert und Interesse.

Wie *G. Herxheimer* in seiner monographischen Darstellung der „Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße“ ausführt, sind alle Fehlbildungen des rechten Herzens und der Dreizipfelklappe seltene Erscheinungen im Gegensatz zu solchen des linken. Das eingehende Studium des von *Herxheimer* zusammengetragenen Schrifttums und der späteren Veröffentlichungen ergab Besonderheiten, wie Mißverständnisse in der Beurteilung früherer Beobachtungen von kongenitaler Tricuspidalinsuffizienz. Diese wollen wir herausstellen an Hand der makroskopischen und mikroskopischen Beschreibung eines einschlägigen Falles, der am 10. 7. 1933 im hiesigen Institut zur Sektion kam.

Das 8 Monate alte Kind männlichen Geschlechts war seit der Impfung, die im 6. Monat ausgeführt war, elend. Nach Angaben der Mutter sei es schon früher bläulich angelaufen. Die Untersuchung ergab cyanotisches Aussehen, sehr beschleunigte Atmung, verbreiterte Herzdämpfung, überall systolische und prä-systolische Geräusche hörbar. Leber vergrößert. Röntgenbild zeigt einen enorm vergrößerten Herzschatten. Jede zugeführte Nahrung wurde in der letzten Zeit erbrochen. Die Temperatur stieg bis auf 38°. Diese anamnestischen Angaben verdanke ich der Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. *Krasemann*, Rostock, der das Kind dem Institut zur Sektion überwiesen hatte.

Die Sektionsdiagnose lautete: Wahrscheinlich angeborene Fehlbildung und Insuffizienz der Tricuspidalklappen. Hochgradige Dilatation des rechten Vorhofes und rechten Ventrikels, mäßig weit offenes Foramen ovale, geschlossener Ductus Botalli, Stauungsfettleber mit beginnender Oberflächenhöckerung, Stauungsnieren, Stauung und Blähung der Lungen, Stauungsblutungen im Magen.

Bei der Sektion der Brusteingeweide zeigt das Herz eine Vergrößerung auf das 3–4fache der Leichenfaust und der dem Alter des Kindes entsprechenden Größe. Das Herzgewicht beträgt statt 38,8 g (nach *Rössle-Roulet*) 90 g. Die Ausmaße sind folgende: Länge des Herzens gemessen über die Hinterfläche vom Eintritt der Vena cava superior zur Herzspitze 9 cm. Breite in Höhe des Sulcus coronarius 10 cm. Umfang in gleicher Höhe 14 cm, davon kommen auf das rechte Herz 10,5 cm, auf das linke nur 3,5 cm. Länge des rechten Herzhohrs vom Margo acutus zur Ohrspitze 4,8 cm, Höhe am Margo acutus 5 cm.

Die ganze Vorderfläche des Herzens gehört dem rechten Ventrikel an, die Herzspitze — stark abgerundet — wird gleichfalls von ihm gebildet. Gerade noch die linke Herzkante ist Anteil des linken Ventrikels, der überhaupt nur schwalben-nestartig an dem rechten Ventrikel befestigt zu sein scheint.

Bei der regelrechten Eröffnung der Herzhöhle zeigt das linke Herz annähernd normale Verhältnisse. Das Wandendokard ist zart und durchscheinend, entlang des Kammerseptum ist der Verlauf des *Hisschen* Bündels in Form grauweißlicher verdickter und sogar zeitweise etwas vorspringender Faserzüge zu erkennen. In halber Höhe des Margo obtusus findet sich der Ansatz der Papillarmuskeln. Diese sind etwas stärker als gewöhnlich, lang gestreckt, walzenförmig und im Querschnitt rund. Nach oben reichen sie ziemlich nahe an die freie Wand des Mitralsegels heran. Sehnenfäden sind dementsprechend kurz, sonst aber zart.

Der linke Vorhof ist vielleicht etwas erweitert. Wanddicke 0,1 cm. Das Endokard ist überall zart. Es läßt im Bereich und unterhalb des Foramen ovale flache Muskelzüge vorspringen. Im Vorhof und Herzhohr wenig schwarzofter Cruor. Eine gut ausgebildete Valvula foraminis ovalis verdeckt nur das Foramen, ohne es aber zu verschließen. Die ovale Öffnung zeigt eine Länge von 1 cm.

Das rechte Herz (Abb. 1–5) verhält sich im einzelnen folgendermaßen: Der rechte Vorhof ist enorm vergrößert, wie aus den oben angegebenen Maßen des Herzens schon hervorgeht. Nach unten wird er begrenzt durch den sehr tief einschneidenden Sulcus coronarius, der eine etwa 1 cm tiefe Furche bildet. Ebenso wie das Herzhohr ist unterhalb des Sulcus die vordere Ventrikelwand vorgewölbt.

Bei der Eröffnung des rechten Herzens längs des Margo acutus ergeben sich folgende Maße als Anhalt für die Vergrößerung, zu denen noch die oben genannten des Herzhohrs gehören: Größte lichte Höhe (oberer Rand der Einmündung der Vena cava inferior zur Spitze) 6,4 cm. Umfang am Annulus fibrosus 8,5 cm. Der rechte Vorhof zeigt eine Wanddicke von 1,1 cm. Die Musculi pectinati sind außerordentlich scharf entwickelt und zeigen balkenartig vorspringende Muskelzüge bis zu einer Querschnittsdicke von 0,15 cm. Die Linea terminalis ist gut ausgeprägt.

Das über und hinter der Linea terminalis liegende muskelfreie Vorhofsfeld hat etwa 10 Pfennigstückgröße. Es ist halbkugelig nach hinten ausgebuchtet und schließt das Foramen ovale ein. Die Einmündung des Sinus coronarius (Abb. 3, 5) findet man an normaler Stelle. In diesem Bereich ist die Vorhofswand bis zum Beginn der ersten Musculi pectinati verdünnt und durchscheinend. Feine kleine Muskelbalken und ein spärliches, fädiges Netzwerk sind Reste der Valvula Thebesii. Längs der Linea terminalis läuft an der Hinterfläche ihres oberen freien Randes

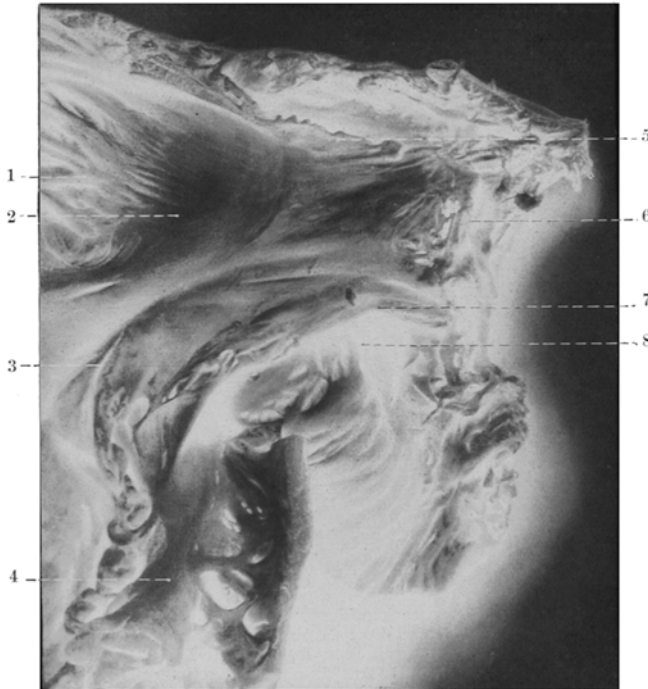


Abb. 1. Ausgespanntes vorderes Tricuspidalsegel. 1. Beginn des medialen Segels. 2. Crista supraventricularis. 3. Weiter Hohlraum zwischen vorderem Segel und Ventrikelvorderwand. 4. Vorhofmuskulatur. 5. Vorderer Teil des Annulus fibrosus mit Ansatz des vorderen Segels. 6. Lateraler Rand des vorderen Segels. 7. Medialer Rand des vorderen Segels. 8. Übergang des vorderen Segels in die Kammerwand.

eine zarte nur eben 0,1 cm breite Membran, die nach hinten in das Endothel der einmündenden Vena cava inferior übergeht und das Rudiment der Valvula Eustachii (Abb. 2, 5) darstellt.

Die Wandmuskulatur des rechten Ventrikels mißt 0,1–2 cm. Im allgemeinen scheint die Vorderwand stärker entwickelt zu sein als die Hinterwand, die in dem dem Septum angrenzenden Teile verdünnt und durchscheinend ist. Dieser Anteil der Hinterwand wie die obere Hälfte der Vorderwand sind besonders stark ausgebuchtet. Von den den rechten Ventrikel begrenzenden 3 Wänden zeigt das Septum die größte Dicke. Die dem rechten Ventrikel zugewendete Fläche des Kammerseptums läßt im oberen Abschnitt eine eigentümlich narbenartig und unscharf begrenzte kleine Verdickung des Wandendokards (Abb. 3) erkennen. Im unteren Abschnitt sind einige quer zur Herzachse verlaufende dicke Muskel-

balken eben abgrenzbar. In dem scharf ausgebuchteten Teil der Hinterwand sind Reste einer Trabekelmuskulatur nur angedeutet. Diese ist stärker erkennbar, wo einige solche Muskelzüge nach medial oben der Vereinigung von Annulus fibrosus und Kammerseptum zustreben. Bei Rekonstruktion der Ausbuchtung springen sie sogar etwas kulissenartig in das Lumen vor. Der ausgebuchtete obere Abschnitt der Vorderwand zeigt teils kräftig entwickelte und vorspringende, im engeren Bereich der pulmonalen Ausflußbahn stärker abgeplattete Trabekelmuskel. Das gesamte Wandendokard des rechten Ventrikels erscheint etwas grauweißlich verdickt. Die Crista supraventricularis (Abb. 1, 3) hat etwa Bleistiftstärke und springt stark vor.

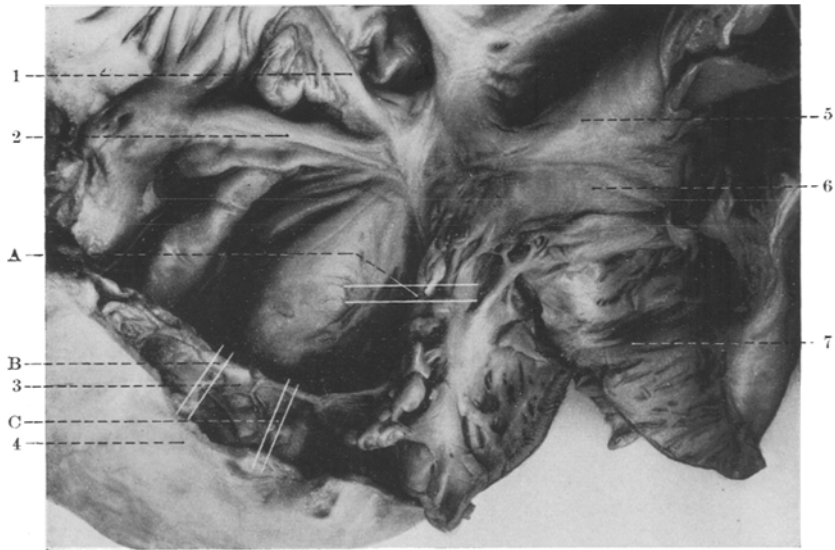


Abb. 2. Blick in das aufgeklappte rechte Herz, Vorderwand nach links herübergeklappt. 1. Valvula Eustachii. 2. Segelfreier Teil des Annulus fibrosus (eigentlich Ansatz des medialen Segels). 3. Trabekelraum zwischen Innen- und Außenwand des rechten Ventrikels. 4. Außenwand, Herzspitze. 5. Ansatz des vorderen Segels am Annulus fibrosus. 6. Vorderes Segel. 7. Ausflußbahn der Pulmonalis. A—C Schnittführungen zur histologischen Untersuchung.

Die Tricuspidalis ist stark verbildet. Die einzelnen Segelanteile der Klappe zeigen Veränderung von Form und Lage. Zur leichteren Darstellung der komplizierten Verhältnisse nehmen wir zunächst willkürlich eine Abgrenzung der Segelanteile vor. Die Begründung hierzu findet sich in der späteren Besprechung.

Das vordere Segel (Abb. 1, 2, 4) setzt in der gewöhnlichen Weise waagrecht am Annulus fibrosus an. Es steht am Ansatz mit dem später zu beschreibenden des medialen Segels in Verbindung. Nimmt man als laterale Begrenzung den nach innen projizierten Margo acutus und als mediale Begrenzung das Zusammenstoßen von Kammerseptum und Hinterwand — bzw. das Septum membranaceum — so zeigt diese Ansatzstelle eine Breite von 3,5 cm. Der eigentliche freie Klappenrand dieses Segels ist mit der vorderen Ventrikelwand etwa in deren halber Höhe in breiter Fläche verwachsen und geht nach der Herzspitze zu kontinuierlich in das verdickte Wandendokard über. Das Wandendokard umscheidet hier nicht das Fachwerk der Trabekularmuskulatur, sondern kleidet als glatte Haut die Herzspitze aus. Außerdem ist das Wandendokard hier ziemlich dick und makroskopisch anscheinend nicht nur bindegewebig, sondern auch muskulös unterbaut.

So entsteht zwischen Wandendokard und Wandmuskulatur ein Hohlraum, der von der Trabekelmuskulatur ausgefüllt ist. Die vorhofwärts gerichtete Fläche des vorderen Segels ist verhältnismäßig glatt. An der Kammerfläche dagegen liegen unmittelbar und mit dieser verwachsen langgestreckte Papillarmuskeln, die sich von der Verwachsungsstelle an der Kammervorderwand bis zur Abgangsstelle am Annulus fibrosus in continuo als Muskelzüge verfolgen lassen. Die Kammerfläche dieses Segels ist ferner dadurch ausgezeichnet, daß am Annulus fibrosus die Muskulatur der Kammervorderwand sich 0,3—0,4 cm weit überschlägt. Nach

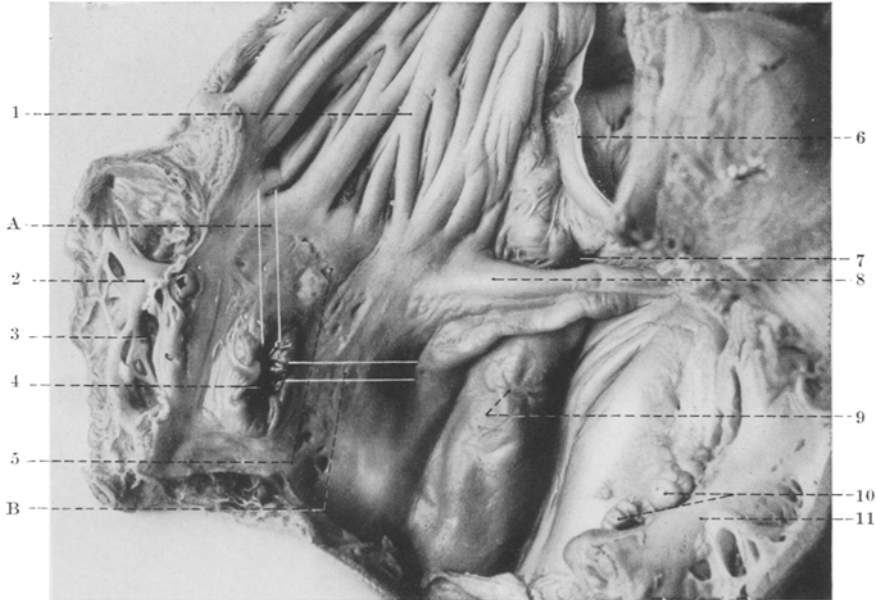


Abb. 3. Rechte Ventrikelhinterwand. Teil des rechten Vorhofs. 1. Musculi pectinati. 2. Kleiner Papillarmuskel zum hinteren Segel. 3. Eingang hinter das hintere Segel. 4. Perforation im hinteren Segel. 5. Etwaige Grenze des hinteren Segels nach medial. 6. Valvula Eustachii. 7. Eingang zum Sinus coronarius. 8. Segelfreier Anteil des Annulus fibrosus. 9. Relieffreie Kammerseptumwand mit schwieliger Verdickung der Muskelauskleidung. 10. Segelrudiment. 11. Crista supraventricularis.

Herxheimer trifft dieses für $\frac{1}{5}$ aller beobachteten Fälle zu. Durch die genannte Verwachsung des vorderen Tricuspidalsegels an der Kammervorderwand wird innerhalb des rechten Ventrikels ein Hohlraum abgegrenzt, der für einen kleinen Finger eben durchgängig ist. Dieser Raum wird abgegrenzt: Vorn von der ausgebuchteten oberen Hälfte der Kammervorderwand, hinten von dem vorderen Segel, oben und unten von den Verwachsungslinien des Segels mit dem Annulus fibrosus bzw. dem Vorderwandendokard. Dieser Hohlraum geht ohne Unterbrechung über in die Ausflußbahn der Arteria pulmonalis, endigt rechts lateral ziemlich genau am Margo acutus, wo sich ein später zu beschreibender ungewöhnlich gelagerter Papillarmuskel des hinteren Segels befindet.

Durch die Verwachsungen des vorderen Tricuspidalsegels an der Vorderwand ist dieses Segel stark ausgezogen, nach unten verlängert und zeigt so auch stark verlängerte seitliche Klappenränder. Dadurch bekommt das Segel Trapezform. Die längere Grundlinie wird vom Annulus fibrosus gebildet, die kürzere von der

unteren Verwachsungsstelle. An dem medialen Rande des Segels, der 3,5 cm lang ist, inserieren, von der Crista supraventricularis kommend, mehrere sehr kurze Sehnenfäden, die teils direkt aus dem Muskelwulst der Crista supraventricularis entspringen, teils aus einem von dieser abgespaltenen besonderen Papillarmuskel (*Lancisischer Muskel*). Der laterale Rand ist dünn, glatt und zeigt keine Ansätze von Sehnenfäden. Diese fehlen natürlich ebenso an dem kontinuierlichen Übergang des Segels in das Wandendokard. An der unteren Verwachsungsstelle des vorderen Segels besteht eine breite segelartige Brücke zu dem Gebilde, das als mittleres Tricuspidalsegel angesprochen werden muß.

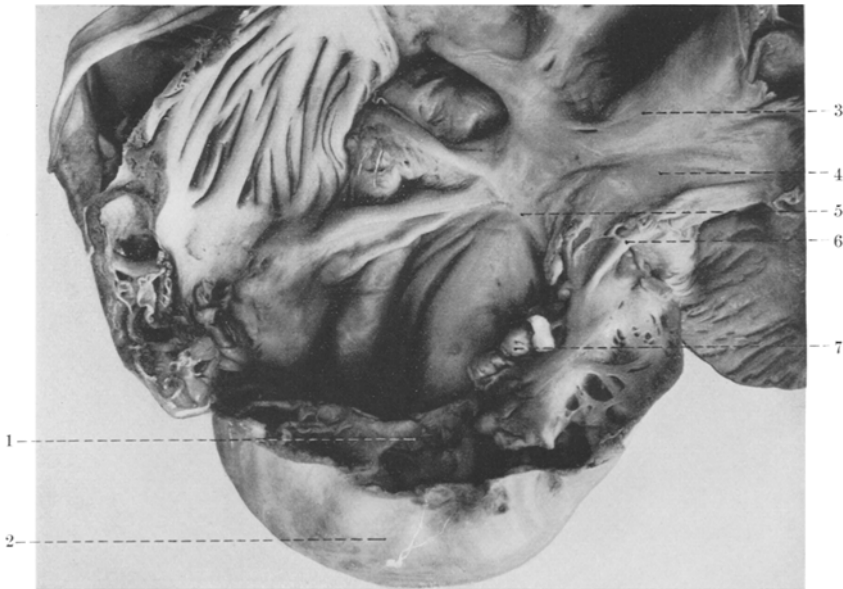


Abb. 4. Rechtes Herz. Blick auf nach links hinübergeklappte Vorderwand und auf Hinterwand. 1. Trabekelwerk zwischen Innen- und Außenwand der Herzspitze. 2. Herzspitze. 3. Annulus fibrosus, vorderer Teil. 4. Vorderes Segel. 5. Übergang vom vorderen zum medialen Segel. 6. *Lancisischer Muskel*. 7. Segelrudiment.

Das mediale Segel (Abb. 1, 4, 5) reiht sich nicht dem Ansatz des vorderen und hinteren Segels am Annulus fibrosus ein, wie wir es als normal kennen. Vielmehr ist es nur mit dem vorderen Segel in kontinuierlicher, etwa 0,3–0,4 cm breiter Verbindung. Diese findet sich etwa am Septum membranaceum. Hier biegt jedoch das Segel nach abwärts um, und wir sehen das mediale Segel annähernd senkrecht gestellt. Diese Ansatzstelle des medialen Segels entspricht dem nach innen projizierten Verlauf des Sulcus coronarius anterior, demnach dem Winkel, den das Kammerseptum mit der Ventrikelvorderwand bildet. Nach unten verläuft der Ansatz des segelartigen Gebildes fast bis zur Herzspitze und verliert sich hier in dem verdickten Wandendokard dicht unterhalb der unteren Verwachsungsstelle des vorderen Segels. Ein eigentlich freier Rand des medialen Segels besteht nicht. Benutzen wir wieder die Trapezform, so würde die längere Grundlinie dem Ansatz entsprechen, die kürzere dem eigentlich freien Rand, der hier jedoch verwachsen ist, sowohl mit der oberen Hälfte der Crista supraventricularis sowie in brückenartiger Verbindung mit dem oben beschriebenen vorderen Segel. Der eigentliche

mediale Trapezrand steht, wie genannt, in kontinuierlicher Verbindung mit dem medialen des vorderen Segels, der laterale entspricht der Verlängerung eines kammartigen Insertionsrandes. Zu den beiden Seiten und der kürzeren Grundlinie des Trapezes ziehen zahlreiche Sehnenfäden, die teils von der Crista supraventricularis direkt entspringen, teils von kleineren von der Crista abgespaltenen Papillarmuskeln. Die zwischen den Ansatzstellen der Sehnenfäden gelegenen Klappen- teile sind warzenartig ausgebuchtet. Der Brückenanteil zwischen vorderem und medialen Segel erhält an der Kammerseite zahlreiche Ansätze von Sehnenfäden

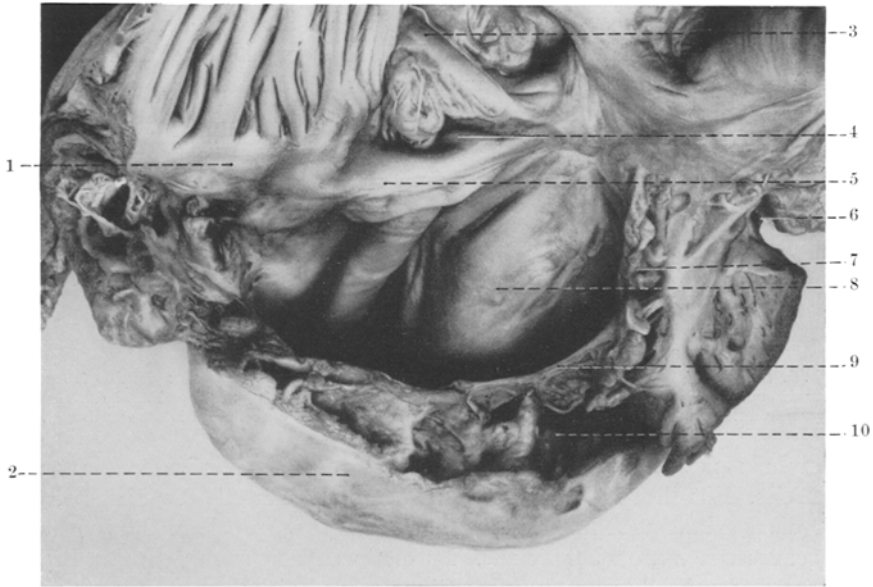


Abb. 5. Hinterwand des rechten Herzens. 1. Annulus fibrosus mit Verbindung zum hinteren Segel. 2. Herzspitze. 3. Valvula Atrioventricularis. 4. Eingang zum Sinus coronarius. 5. Segelfreier Teil des Annulus fibrosus. 6. Lancis'scher Muskel zum vorderen Segel. 7. Segelrudiment. 8. Septumwand. 9. Teil des medialen Segels. 10. Trabekelwerk zwischen Innen- und Außenflächen der Herzspitze.

und direkte Verwachsung kurzer Papillarmuskelstümpfe. Sehnenfäden und Papillarmuskelstümpfe entspringen direkt aus dem komplizierten Fachwerk der Vorderwandtrabekel. Am unteren Ende der Crista supraventricularis findet sich ein kleines Segelrudiment (Abb. 3, 4), das Papillarmuskel und Sehnenfäden aus der Crista selbst enthält und außerdem mit der Brücke zwischen vorderem und medialem Segel in bindegewebig zarter Verbindung steht.

Keinerlei Abgrenzung zwischen Vorhof und Kammer besteht in dem Bezirk, den sonst das mediale Segel einnimmt.

Das hintere Segel (Abb. 3) findet sich an normaler Stelle. Dem Annulus fibrosus ist hier in einer Breite von 2,6 cm eine Membran angeheftet, die nach unten und medial bald in das Endokard übergeht, bis dorthin aber begrenzt hintere Herz- wand und Hinterfläche der Membran einen Hohlraum, der für eine Sonde gut eingängig ist. Somit ist nur ein freier Rand, nämlich lateral vorhanden. Dieser ist 2 cm lang, vom Annulus fibrosus nach unten zu 0,8 cm weit mit dem vorderen Tricuspidalsegel in Verbindung und geht ebenso unten in die Fläche des vorderen Segels ein. Der freie Rand, der also in Richtung der Herzachse verläuft, weist

nun Insertionen von Sehnenfäden auf, die einem Papillarmuskel entspringen. Dieser zeigt aber nicht den normalen Verlauf der Papillarmuskeln, sondern steht annähernd senkrecht zur Herzachse. In seinem Bereich ist die Ventrikelwand etwas nach außen vorgewölbt. Ein dem vorigen gleichgerichteter Papillarmuskel befindet sich zwischen Hinterfläche der Membran und Ventrikelwand. Von ihm entspringen mehrere Sehnenfäden, die natürlich ebenso senkrecht zur Herzachse an der Hinterfläche inserieren. An dieser Stelle befindet sich in dem Segel ein ovaler, 0,9 cm langer und 0,6 cm breiter Defekt (Abb. 3), dessen Ränder wulstig umgeschlagen sind.

Um in Kürze das Wichtigste dieses Falles herauszustellen: Es handelt sich um eine Mißbildung der Tricuspidalis, bei der die einzelnen Klappenanteile Veränderung der Lage und Gestalt aufweisen. Der rechte Ventrikel ist dilatiert. Es fehlt eine physiologische und funktionelle Trennung von Vorhof und Kammer, obgleich eine morphologische durch den

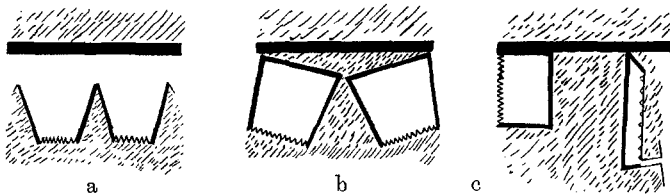


Abb. 6. Schema des hinteren und medialen Segels. Breite schwarze Linie: Anulus fibrosus. Schraffiert: Hinterwand des rechten Ventrikels. Gezackte Linien: Freier Rand des Segels. a normale Lage des Segel, b beginnende Verlagerung, c endgültige Lage der Segel.

Annulus fibrosus gegeben ist, der das Ostium atrioventriculare dextrum umzieht. Mit ihm in Verbindung sind nur die Anteile der Klappe, die wir als vorderes und hinteres Tricuspidalsegel ansprechen. Das vordere Segel ist am besten entwickelt. Es entspringt in seiner ganzen Breite an normaler Stelle vom Annulus fibrosus und zieht nach abwärts, um, ohne eine Verbindung durch Sehnenfäden oder Papillarmuskeln direkt an der Vorderwand des rechten Ventrikels zu inserieren. Es bildet so eine Art von Scheidewand im Ventrikel. Dadurch, wie durch die außergewöhnliche Vorwölbung der vorderen Ventrikelwand entsteht ein von der eigentlichen Ventrikellichtung abgrenzbarer Raum. Der Sulcus coronarius senkt sich tief zwischen Vorhof und diesen vorgewölbten Abschnitt des Ventrikels ein. Das vordere Segel hängt oben und unten mit dem hinteren zusammen, dessen Verbildung stärker ist als die des vorderen, aber noch geringer als die des medialen. Das hintere Segel stellt eine viereckige Platte dar, deren oberer Rand vom Annulus fibrosus gebildet wird. Der laterale ist ein freier Rand mit Sehnenfäden und einem quergestellten Papillarmuskel. Unterer und medialer Rand sind verwachsen mit dem Endokard der Hinterwand des Ventrikels. Dieser liegt die Platte auf, läßt aber dabei einen engen Hohlraum zwischen sich und der Wand frei. In ihrer Mitte zeigt diese Platte eine Perforation, die etwa erbsengroß ist und wulstig umrandet wird. An diese Ränder ziehen von der hinteren Ventrikelwand einige Sehnenfäden. Der Teil

zwischen dem medialen Rand der genannten Platte und dem Septum interventriculare liegt frei zutage. Seine Muskulatur ist sehr verdünnt und das gewöhnliche Relief fehlt ihr vollständig. Das mediale Segel, von seinem Ursprung am Annulus fibrosus herzspitzenwärts verlagert, steht mit dem vorderen Segel oben und unten in Verbindung. Unten wird diese Verbindung durch eine eigenartige „Segelbrücke“ zum vorderen Segel hergestellt. Das mediale Segel ist am stärksten verbildet und zieht im Winkel zwischen Septum und Ventrikelhinterwand nach abwärts.

So entsteht der Eindruck, als ob durch eine primäre oder sekundäre Gewalt mediales und hinteres Segel vom Annulus fibrosus herabgerückt wären, denn auch das hintere Segel hat seinen Ursprung zweifellos nicht am Annulus fibrosus; dieses soll die schematische Abbildung veranschaulichen.

Für die rechtwinklige Abknickung nicht nur des medialen, sondern auch des hinteren Segels spricht die zur Herzachse senkrechte Stellung des zugehörigen Papillarmuskels des letzteren. Dadurch muß die dem freien Rande der Klappe gegenüberliegende Anheftungslinie als Ursprung der Klappe angesprochen werden. Auffallend und wichtig ist ferner die eigenartige Beschaffenheit der Innenauskleidung der Herz- und Ventrikelspitze, die in ihrem inneren Bezirk vollständig die Trabekelbildung und ein wohlausgebildetes Relief von mit Endokard ausgekleideten oder überzogenen Muskelbalken vermissen läßt. Wir sehen an Stelle dessen nur ein glattes, verdicktes, den ganzen Bereich überziehendes Endokard und nur durch einen Querschnitt wird uns das Trabekelsystem vor Augen geführt, das hier zwischen Endokard und Myokard eingeschaltet ist.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden entsprechend den Einzeichnungen in Abb. 2 und 3 Stücke herausgeschnitten, in Paraffin eingebettet, mit Hämatoxylin-Eosin, Elastica und van Gieson gefärbt.

Hinteres Tricuspidalsegel (Abb. 3b), und zwar Teile aus der Perforationsstelle und der verlagerten Ansatzlinie an der Ventrikelhinterwand zeigen zunächst die Ausbildung einer Klappe von an sich weitgehend normaler Struktur. Der Ansatz entspricht nicht dem Ende des mit der Sonde abtastbaren Hohlraums unter der Klappe, sondern liegt etwas weiter lateral. Dieses kommt dadurch zustande, daß die Klappe nicht an der glatten Fläche einer kompakten Muskelwand, sondern auf der Höhe eines Trabekelbalkens entspringt. Das Endokard der Kammerhinterwand besteht im mikroskopischen Schnitt aus einer ziemlich dicken Lage feiner elastischer Fasern, die von spärlichen, kollagenen Fasern durchsetzt sind.

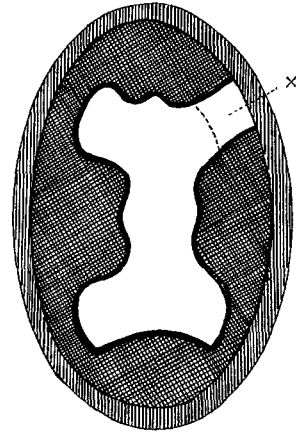


Abb. 7. Querschnittsschema durch den Ohrkanal. Dicke Linie: Begrenzung der Endokardkissen nach innen. Kariert: Endokardkissen mit den vorderen und hinteren medialen und den lateralen Anteilen. x — —: Unterbrochene Kontinuität zwischen lateralem hinteren und medialem hinteren Endokardkissen des sonst den Ohrkanal ringförmig umziehenden Endokardwulstes. Gestrichelt: Wand des Ohrkanals.

Herzwärts werden diese Fasern durch eine elastische Lamelle begrenzt. Subendothel und Endothel sind nicht erkennbar. Nach der Muskulatur zu folgt eine meist schmale und nur stellenweise breitere Schicht hyaliner kollagener Fasern. Dieser elastische Endokardstreifen verschmälert sich kurz vor dem Ansatz der eigentlichen Klappe, die kollagene Faserschicht senkt sich hier mit besonderer Verzweigung in die Muskulatur ein, geht dann kontinuierlich über in das freie Klappensegel und stellt hier die sog. „fibröse Grundplatte“ (*Felsenreich*) dar. Auch die elastische Endokardschicht und elastische Lamelle gehen von der Hinterwand kontinuierlich auf das freie Klappensegel über, verschmälern sich hier, sind nur als zarte Linien färbbar und stellen so die Endokardschicht (elastische Lamelle, elastisch-fibröse Schicht und Subendokardialschicht der Klappenvorhofseite) dar. An der Kammerseite dieses Segels setzen schon im proximalen Teil zwei Sehnenfäden, im mittleren abermals zwei an. Das distale Klappensegel besteht aus kollagenem Bindegewebe mit spindeligen Kernen. Dieser Teil ist etwas verdickt, an seiner Unterfläche inseriert ein Sehnenfaden. Die unter der Klappe gelegene Ventrikelmuskulatur mit dem fachwerkartigen Trabekelmuskelrelief ist nicht von einem eigentlichen Kammerendokard, sondern nur von einer dünnen kollagenen Bindegewebshaut ohne elastische Lamelle und nur mit sehr spärlichen feinen elastischen Fasern überzogen.

Das entsprechend Abb. 3 A herausgeschnittene Stück derselben Klappe, das den Annulus fibrosus mit einbegreift, zeigt einen gleichartigen Endokardüberzug, wie der eben beschriebene Klappenteil. Eine elastische Lamelle mit darunter liegenden lockeren elastischen Fasern überzieht die Vorhofsmuskulatur bis zum bindegewebigen Dreieck, das sich zwischen Vorhof und Kamtermuskulatur einschiebt, große Gefäße und Fettgewebe enthält und sich so als Annulus fibrosus erweist. In dem Abschnitt zwischen Annulus fibrosus und Beginn der freien Klappe ist das Endokard deutlich verschmälert, ärmer an elastischen und reicher an kollagenen Fasern. Das freie Klappenende ist ganz regelrecht gebaut, von gleicher Struktur wie der eben beschriebene Klappenteil. Es ist nur zu vermerken, daß zwischen fibröser Grundplatte und vorhofseitigem Endokard der Klappe größere Gefäße sichtbar sind. Im Gegensatz zu dem oben beschriebenen Klappenstück ist das unter dem Klappenteil gelegene glatte oder trabekuläre Kammerwandmyokard von einem charakteristischen Endokard mit elastischer Lamelle und oberflächenparallelen elastischen Fasern bedeckt.

Wie aus Abb. 2 A ersichtlich, ist der Schnitt zu diesem Stück durch Kammerseptumwand mit narbigem Endokardfleck (Abb. 3), mediales und parallel zur Herzachse stehendes Segel sowie Crista supraventricularis geführt. Letztere sind also im Querschnitt getroffen. Das getroffene Stück der hinteren Ventrikelwand zeigt keine Wandendokardauskleidung. Die Oberfläche der Muskulatur ist bedeckt mit einer dünnen Bindegewebshaut, die nur sehr spärliche und zarte elastische Fasern enthält. Die auf Abb. 3 unter 9 bezeichnete umschriebene Schwielen an der Kammerseptumwand erweist sich histologisch als eine polsterartige Verdickung aus kollagenen Fasern, die an der Oberfläche des Flecks parallel zu diesem, in der Tiefe senkrecht zu ihm verlaufen. Erst im Winkel zwischen Kammerhinterwand und Kammerseptum beginnt eine elastische und als Endokard anzusprechende Bekleidung der Wandmuskulatur mit deutlicher elastischer Lamelle und darunter gelegenen oberflächenparallelen elastischen Fasern. Diese geht kontinuierlich über auf das hier im Winkel inserierende mediale Klappensegel, verschmälert sich allerdings auf diesem sofort und verliert sich schon kurz nach dem Abgang der Klappe. Auch diese Klappe zeigt das Vorhandensein aller gewöhnlichen Klappenbestandteile. Das freie Klappenende ist eigentümlich aufgelockert und verdickt und weist in seinem reticulären Bindegewebe capilläre Gefäße auf. Das distale Klappenende steht an der Unterfläche mehrfach mit sehnenfadenähnlichen Gebilden in Verbindung. Auf dem Querschnitt zeigen letztere einen bindegewebigen

Kern, einen dicken Mantel reticulären Bindegewebes mit zahlreichen spindeligen und ovalen Kernen. Dieser Bindegewebsmantel bleibt ebenso wie der größte Anteil des distalen Klappenendes bei *van-Gieson*-Färbung ungefärbt. Die unter der Klappe gelegene Muskulatur ist wieder frei von einer Endokardbekleidung und nur mit kollagenem Bindegewebe und spärlicher elastischer Einflechtung bedeckt. Erst am Übergang in den Winkel, den die Crista supraventricularis mit der Ausflußbahn der Pulmonalis bildet, zeigt die Muskulatur ein Endokard aus elastischer Lamelle mit darunter gelegener elastisch-kollagener Schicht.

Zur histologischen Untersuchung wurde weiterhin ein Stück aus der Segelbrücke zwischen medialem und vorderem Segel herausgeschnitten und im Querschnitt untersucht. Die Segelbrücke selbst zeigt in regelrechter Anordnung alle Anteile einer normalen Segelklappe. Der freie Rand der Klappe steht mit der glatten Kammerwand in breitbasiger Verbindung. Das Klappenbindegewebe strahlt hier etwa 1 mm tief in die Wandmuskulatur ein. Der in diesem Stück herausgeschnittene Anteil der hinteren Kammerwand im Bezirk der Herzspitze ist wieder ohne Endokardbekleidung. An seiner Stelle zarte kollagene Fasern. Die Buchten zwischen dem Relief der Trabekelmuskulatur zeigen hier nur an kleinen Stellen charakteristische elastische Endokardstruktur. Der größte Teil dieser Buchten ist nur von einer sehr zarten kollagenen Haut bekleidet.

Schließlich wurden untersucht Stücke aus der vorderen Kammerwand im Bereich der Verschmelzung zwischen vorderem und hinterem Segel und dem Übergang am Margo acutus in die hintere Ventrikelwand. Veranschaulicht man sich nach der Einzeichnung (Abb. 2 C) den so gewonnenen Querschnitt, so umfaßt dieser: Innen unteren Abschnitt der Kammerhinter- und Vorderwand und den von geschlossener Endokardhaut gebildeten Winkel zwischen beiden. In der Mitte des Querschnitts befindet sich der durch die Trabekelmuskulatur gebildete, nach der Herzspitze wie nach außen abgeschlossene spongiöse Wandabschnitt. Außen liegt das 2 mm breite undifferenzierte eigentliche Wandmyokard. Der getroffene Anteil der Kammerhinterwand zeigt in Fortsetzung des nach unten auslaufenden und mit der Wand verwachsenen hinteren Segels ein Stück weit charakteristisches elastisches Wandendokard. Im Winkel zwischen Vorder- und Hinterwand fasert sich dieses Endokard auf in eine Schicht kollagener und elastischer Fasern ohne innere elastisch-lamelläre Begrenzung. An der vorderen Kammerwand findet sich ziemlich scharf abgesetzt ein Stück des unteren Anteils des vorderen Segels aus derbem kollagenen Bindegewebe. Darauf folgt in weiterer Höhe der Vorderwand wieder nur eine innere Begrenzung durch kollagene und elastische Fasern ohne eigentliche Endokardstruktur. Diese ganze innere Wandbekleidung liegt einer bis zu 3 mm querschnittsbreiten und differenzierten Muskelschicht auf, die nach dem spongiösen Wandabschnitt zu zahlreiche Trabekeln abspaltet. Mit anderen Worten: Kammerhinter- und Kammervorderwand mit Winkel zwischen beiden an der Herzspitze werden innen nicht von einem Endokard und nicht bloß von Bindegewebe sondern von einer dicken undifferenzierten Muskelplatte begrenzt.

Der spongiöse Wandabschnitt ist praktisch frei von jeglicher Bindegewebshaut. Nur in einigen wenigen Buchten zwischen trabekelähnlichen Muskelvorsprüngen findet sich an umschriebenen Stellen eine elastisch-fibröse Bindegewebshaut. Alle übrigen trabekelähnlichen Muskel erscheinen nackt, d. h. sie sind durch eine eben angedeutete zarte Muskelscheide begrenzt. Die äußere kompakte Muskelwand, die den spongiösen Wandabschnitt zum Epikard hin abschließt, ist im mikroskopischen Schnitt weniger dicht als makroskopisch erscheint. Es finden sich nämlich ziemlich tief eindringende Buchten bis dicht an die Grenze des epikardialen Fettgewebes.

Der etwas höher an der Vorderwand herausgeschnittene sonst gleichartige und in Abb. 2 B zu findende Abschnitt läßt an dem Anteil der Hinterwand dem vorgegangenen Präparat ganz gleichartige Ausläufer des hinteren Segels, im Winkel

zwischen Vorder- und Hinterwand sowie an der ganzen Vorderwand eine echte Endokardbekleidung mit elastischer Lamelle und elastisch-kollagener Schicht erkennen. An der Vorderwand handelt es sich dabei um Teile des mit der Wand verwachsenen vorderen Segels. Der spongiöse Wandabschnitt und der subepikardiale kompakte Wandanteil verhalten sich ganz gleichartig wie beim vorangehenden Präparat.

Zusammenfassung der mikroskopischen Befunde.

Es erscheint notwendig, die mikroskopischen Befunde ausführlich zu bringen, da einmal bei der Mehrzahl der veröffentlichten Fälle keinerlei mikroskopische Angaben gemacht worden sind, zum andern hat die mikroskopische Untersuchung sehr interessante und für die Erklärung dieser Klappenmißbildung außerordentlich wichtige Ergebnisse gebracht. Als wesentlicher Befund muß herausgestellt werden, daß die Kammerhinterwand von der medialen Begrenzung des hinteren Segels bis zum Winkel des Septum interventriculare unter Einschluß der Crista supraventricularis frei von eigentlicher endokardialer Wandbekleidung ist. Ebenso verhält sich Herzspitze und Teile der Kammervorderwand. Eine durch elastische Lamelle und elastisch-fibröse Schicht ausgezeichnete und sich so als Endokard erweisende Wandbekleidung findet sich nur an den Stellen, die makroskopisch als Klappensegel oder Ausläufer derselben erscheinen und beschrieben worden sind. Ferner wird die ganze untere Hälfte der rechten Kammer innen nicht nur von einer dünnen Bindegewebshaut bekleidet, sondern von einer kompakten und mehrere Millimeter messenden Muskelplatte. Hieraus geht hervor, daß einmal eine Defektbildung des Wandendokards und zweitens ein Ausbleiben der Differenzierung des Endothelrohres vorliegt. Das wird ferner offenbar durch das Vorhandensein eines spongiösen Muskelwandabschnittes und durch die fehlende Auskleidung desselben mit einem eigentlichen Endokard. Die mikroskopische Untersuchung hat weiterhin dargelegt, daß sämtliche Klappen die Struktur und alle Bestandteile aufweisen, die einer normalen Klappe zukommen. Entzündliche Erscheinungen oder sichtbare Residuen solcher haben sich weder an der Wandbekleidung noch an den Klappen noch an Trabekel- oder Wandmuskulatur gefunden.

Wenden wir uns nun der Erklärung dieser Mißbildung zu. Es besteht kein Zweifel, daß wir den ganzen Mißbildungsvorgang in die embryonale Periode zu verlegen haben. Klappen, die in embryonaler Entwicklung richtig zur Ausbildung gelangt sind, können nicht sekundär so verbildet werden. So ist zu entscheiden, ob es sich entweder um eine Prima causa der Art handelt, daß die Ursache für die Mißbildung im Bildungsmaterial von vornherein gelegen war, oder ob das Bildungsmaterial von außen her durch irgendein Ereignis so beeinflusst wurde, daß die Bildung vom normalen Weg abgewichen ist und gehemmt wurde. Handelt es sich aber um einen Zustand als Folge einer Einwirkung von außen, so wäre nach dem Reiz zu suchen, der es vermocht hat, den

Entwicklungsgang des Klappenmaterials so aus der Bahn zu lenken, daß eine derartig hochgradige Mißbildung resultieren konnte. Hierbei wäre zunächst an die Möglichkeit einer mütterlichen Infektion und an eine fetale Endokarditis zu denken. *Marxsen* zitiert in seiner Arbeit *Bamberger*, der als erster richtig erkannt hätte, daß die Ostienanomalien nicht allein Ergebnisse von Bildungshemmungen seien, sondern auch durch entzündliche Vorgänge bedingt sein könnten. Erst *Rokitansky* schuf die Lehre von der fetalen Endokarditis. Er selbst sagt, daß gerade die für Bildungsfehler gehaltenen Anomalien besonders, was Abnormität der Klappen anlangt, Folge einer fetalen Endokarditis seien. Er betont die besondere Häufigkeit der fetalen Endokarditis für das rechte Herz. Mit den neuen Befunden auf dem Gebiete der Entwicklungsgeschichte einerseits, auf dem der Immunitätsforschung andererseits, hat aber diese Ansicht eine sehr starke Einschränkung erfahren müssen. Wir haben nämlich einmal erkannt, daß die Anlage des Tricuspidalapparates mit dem Ende des zweiten Fetalmonats vollkommen hergestellt ist. Es müßte also eine Infektion, die die fetale Endokarditis bedingen könnte, zum mindesten in das Ende dieser Periode fallen. Nun hat aber *B. Fischer* in einer sehr eingehenden Arbeit sich mit der Frage der Möglichkeiten einer Infektion des Fetus durch die Mutter befaßt. Es können hier diese Gedankengänge nur ganz kurz angedeutet werden. *Fischer* geht nicht von anatomischen Gesichtspunkten bei seiner Fragestellung aus, vielmehr macht er aufmerksam auf eine Immunität des fetalen Organismus, die diesen gegen Gifte, seien es Toxine oder Infektionserreger, unempfindlich macht. Wir wissen ja, wie unempfindlich der fetale Organismus für Infektionen ist — nur die Lues macht eine Ausnahme —, *Maresch* meint, „die Erfahrung lehrt, daß bei der menschlichen Frucht Zeichen einer Gegenwirkung auf entzündliche Reizung nicht vor der zweiten Hälfte der Schwangerschaft zu beobachten sind, daß sie sich sogar gewöhnlich erst gegen das Ende derselben feststellen lassen“. Somit wäre eine Mißbildung der Klappen durch die Endokarditis in einer Zeit vor ihrer fertigen Differenzierung nicht möglich. Nach *B. Fischer* lassen sich erst 4 Fälle als wirkliche fetale Endokarditis beweisen. In einem Falle, wie dem hier beschriebenen, darf man also eine fetale Endokarditis als Ursache so hochgradiger Veränderungen der Gestalt als auch der Lage der Klappen schon makroskopisch ausschließen. Allerdings werden wir weiter unten noch darüber eine Entscheidung zu treffen haben, ob nicht neben und nach einer Entwicklungsstörung eine Endokarditis Platz gegriffen hat. Der einzige der angeführten Autoren, der eine fetale Endokarditis für die Genese verantwortlich macht, ist *Marxsen*. Er bezieht sich dabei auf die Ähnlichkeit der Erscheinungen im postfetalen Leben.

Wir müssen also versuchen, auf dem Wege über die *Entwicklungsgeschichte* zu einer Erklärung der Mißgestaltung der Tricuspidalsegel

zu kommen. Stellt man zunächst die Frage, inwieweit die bisherigen Fälle in diesem Sinne gedeutet wurden. Die ersten Arbeiten lassen die Frage der Genese ihrer Vitien ziemlich oder ganz offen. Zum Teil lag das daran, daß über Entwicklung der Atrioventrikularklappen fast bis in unsere Zeit hinein nur sehr wenig bekannt war, zum Teil mögen auch manche Autoren als Nicht-Pathologen weniger als der Erklärung als an der Feststellung solcher Befunde interessiert gewesen sein.

Ebstein, *Matthiessen*, *Geipel*, *Detwiler*, *Heigel*, *Gutzeit*, *Arnstein* nehmen die Entwicklungsgeschichte in Anspruch. *Ebstein* und *Matthiessen* geben der Möglichkeit Raum, daß neben der Mißbildung eine Endokarditis vorgelegen haben könne.

Matthiessen sagt, man könne über die Entstehung seiner Anomalie nichts aussagen, jedenfalls sei die Entstehung des Fehlers in der Zeit der Ausbildung der Klappen zu verlegen. *Geipel* hält ein Bestehenbleiben des primitiven Endothelrohres durch den ganzen Ventrikel als ursächlich für die Entstehung der Mißbildung. *Detwiler*, dessen Fall uns ja lediglich wegen des beschriebenen Loches in einem Segel interessiert, sagt über die Entstehung dieser Perforation auch nur, daß nach der Art der Perforation man auf eine Entwicklungsstörung zukäme. Die Erklärung, die *Heigel* für die Entstehung seiner Anomalie gibt, bedarf etwas genauerer Betrachtung.

Da sie einerseits die folgenden Arbeiten beeinflußt hat, andererseits aber meines Erachtens Irrtümer enthält, soll versucht werden, diese hier klarzustellen. *Heigel* zieht als Grundlage für die entwicklungsgeschichtlichen Darlegungen *Mall* heran und verwendet dessen Ansichten. Es kann an dieser Stelle nicht im einzelnen auf die *Mallsche* Arbeit eingegangen werden. *Heigel* führt von *Mall* an, daß das hintere Segel sich aus einem anderen Material anlegt und bildet als das vordere und mediale. Das hintere Segel sei nämlich aus Material der Hinterwand des rechten Ventrikels gebildet worden, die beiden anderen aus den Endokardkissen des Ohrkanales. *Heigel* meint, es sei auffallend, daß immer gerade das hintere Segel am meisten von der Entwicklungsstörung betroffen sei. Wenn man aber die gesonderte Entwicklung des hinteren Segels, wie sie *Mall* schilderte, im Auge behielte, könne man sich so leicht gerade die Bevorzugung des hinteren Segels an der Mißbildung vorstellen und sie erklären. Ich habe daraufhin zunächst einmal sämtliche Arbeiten unter diesem Gesichtspunkt nachgelesen und bin zu der Feststellung gekommen, daß eine Bevorzugung des hinteren Segels bei der Mißbildung nicht vorliegt. So ist unverständlich, daß *Heigel* schreibt: „Darnach ist es demnach in allen Fällen das hintere Segel, das zweifellos an der Anomalie am stärksten beteiligt erscheint.“ Diese Schlußfolgerung trifft jedoch nicht zu, wie ein eingehendes Studium der einschlägigen 16 Fälle ergab.

In Übereinstimmung mit *Geipel*, *Gutzeit*, *Arnstein* usw. ist darnach zu sagen, daß anscheinend das mediale Segel irgendwelchen *Hemmungs- oder Fehlbildungen im besonderen Maße ausgesetzt ist*.

Gutzeit kommt zu der Überzeugung, daß es sich trotz des Formbildes einer Endokarditis am Segel selbst nicht um eine solche, sondern um eine echte Mißbildung handeln müsse, vor allem, weil er die Vergesell-

schaftung dieses Defektes mit dem Kammerdefekt, der bestimmt eine Mißbildung darstellt, beobachtet. Als Erklärung nimmt er mit *Rokitansky* und *Sato* an, daß das Material, das das mediale Segel entstehen läßt, gleichzeitig zum Verschuß des Septum membranaceum mit herangezogen worden wäre. Dann erscheint es verständlich, daß das mediale Segel verkümmert ist. Konnte nicht einmal genügend Material für den Verschuß des Septum geliefert werden, so war auch zu wenig zur vollständigen Ausbildung des Segels vorhanden, daß aber zuerst das Septum gebildet wird und dann die Segel, ist entwicklungsgeschichtlich erwiesen und erhärtet somit *Gutzeits* Ansicht.

Arnstein nimmt eine umschriebene Defektbildung der Muskelschicht im Bereich der Mißbildung an.

Ich habe aus vorher dargelegten Gründen die Endokarditis als verantwortlichen Faktor für die Mißbildung abgelehnt. Für eine entwicklungsgeschichtlich bedingte formale und kausale Genese möchte ich folgendes anführen:

Die Entwicklungsgeschichte der Segelklappen wurde mehrfach — zuletzt von *Pernkopf* 1933 — beschrieben. Die Arbeiten zeigen ein Gemeinsames: Die außerordentlich komplizierte Entstehung der Tricuspidalis gegenüber der viel einfacheren der Mitrals. So kommt es auch, daß zwar grundlegend über die Herkunft des Klappenmaterials der Tricuspidalis Klarheit und Übereinstimmung herrscht. Meinungsverschiedenheiten treten jedoch dort auf, wo es sich darum handelt, die endgültigen Klappenteile auf ganz bestimmtes Material der Grundformen zurückzuführen. Ich muß diese entwicklungsgeschichtlichen Momente kurz streifen. Legt man die Darstellung *Tandlers* in *Keibel-Mall* zugrunde, so stellt sich die Entwicklung kurz folgendermaßen dar: Im Ohrkanal, der Verbindung von venösem und arteriellem Herzanteil, entwickeln sich an zwei einander gegenüberstehenden Stellen die Endokardkissen. Diese verschmelzen später. Dadurch entsteht ein linkes und ein rechtes Ostium atrioventriculare, die jedes am medialen Rande ein Endokardkissen haben. Ebenso entwickeln sich Endokardwülste am lateralen Rande der Ostien. Diese Endokardkissen sind Baumaterialien für die Klappenanlage und zum Teil für den Verschuß des Septum membranaceum. Es erscheint mir nach den Studien aller wichtigen Arbeiten über die Klappenentwicklung aber ungewiß, welche Teile der endgültigen Klappen von welchem Material des Ohrkanals abstammen.

Die Art unserer Mißbildung läßt es uns deutlich werden, daß wir es hier nicht mit einer, ich möchte sagen, Defektbildung zu tun haben. An und für sich ist die Tricuspidalis vollkommen ausgebildet. Die drei Klappenzipfel lassen sich erkennen. Sie sind zum Teil mit Sehnenfäden und Papillarmuskeln ausgebildet; das alles deutet darauf hin, daß das Material der einzelnen Klappen vorhanden war. Wie gleich unten erklärt

wird, kann es sich bei der Entstehung der Mißbildung nicht um eine einzige Ursache und alleinige Störung gehandelt haben. Sondern das Resultieren einer Fehlentwicklung aus einer anderen brachte die Form der Mißbildung zustande, wie wir sie sehen. Bei der Beschreibung der Entwicklung der Endokardkissen wird immer wieder die zuerst einsetzende Ausbildung der medialen Endokardkissen erwähnt. Im weiteren Verlauf erst entwickelten sich dann auch an dem lateralen Rande der Ostia atrioventricularia laterale Endokardwülste. Man könnte leicht durch diese Darstellungen zu der Ansicht kommen, die medialen und lateralen Endokardkissen seien Gebilde, die räumlich nichts miteinander zu tun hätten. Dem würde aber entschieden der fertige Zustand des Klappenapparates widersprechen. Gewiß imponieren die Zipfel der Mitralis und Tricuspidalis als einzelne Gebilde. Das hat seine Ursache darin, daß sie einmal an zugehörigen, ganz bestimmten Papillarmuskeln inserieren, daß aber auch eine physiologisch bedingte, dem exakten Klappenschluß dienende Unterteilung der Zipfel diese voneinander trennt. Diese Aufteilung dringt aber nicht bis zum Annulus fibrosus vor, es bleibt unter ihm ein kontinuierliches Band, das beim Erwachsenen bis 1 cm in der Breite mißt. Es ist nicht denkbar, daß aus den einzelnen Abkömmlingen der Endokardwülste später ein Zusammenschluß stattgefunden hätte, derart etwa, daß die freien Ränder der Endokardkissenanteile aufeinanderzugewachsen wären und zu einem so gut ausgebildeten Band in ihrem oberen Bereich verschmolzen wären. Eben- sowenig wie etwa die Verbindung zwischen Segelklappe und Papillarmuskel dadurch entsteht, daß beide aufeinander zuwachsen und sich treffen. Auch hier ist von vornherein eine Verbindung da, die nur ursprünglich durch die noch fehlende Unterminierung und Ausbildung des Muskelwerkes verdeckt ist.

Es muß demnach zwischen den später auftretenden lateralen und medialen Endokardverdickungen ein kontinuierlicher Zusammenhang bestehen. Es wäre das nicht anders, als wenn *Röse* beobachtet, daß die Atrioventrikularklappen in ihren ersten Anfängen aus den Endokardwülsten entstehen, die den Ohrkanal ringförmig ausfüllen. Ich muß auch diese Feststellung besonders betonen, weil hier in dem beschriebenen Falle die Mißbildung eingesetzt hat. Es muß nämlich das Gewebe, das die Endokardkissen bildet und das nach *Tandler* aus einer gallertigen Masse mit sporadisch geformten Zellen besteht, in dem oben beschriebenen Fall an einer Stelle, nämlich zwischen medialem und lateralem Endokardwulst eine Unterbrechung der oben angeführten Kontinuität erlitten haben, wie es die Skizze zeigt. Je mehr aber das Herz wuchs, desto breiter wurde dieser Zwischenraum. Er wurde mit der Zeit so groß, daß er für die Strömung des Blutes im Herzen eine Rolle zu spielen begann. Die Entwicklungsmechanik macht für die Ausbildung der Klappen im starken Maße die Strömungsverhältnisse und -bedingungen

verantwortlich. Herzmißbildungen hat schon *MacGillavry* auf hämodynamische Faktoren bezogen, und später hat *Benecke* wieder darauf hingewiesen, daß das *Roux'sche* Gesetz von der Entwicklungsmechanik nicht nur für die normale Entwicklungsgeschichte heranzuziehen sei, sondern auch für pathologische Vorgänge ätiologisch sein könne. Machen wir uns diese Ansichten zunutze, so wäre hier gerade das hämomechanische Element von ausschlaggebender Bedeutung für die Klappenmißbildung geworden. Die veränderte Gestaltung des Hinterwandreliefs, wie wir sie annehmen müssen, hat die normalen Strömungsverhältnisse am Ohrkanal geändert. Dadurch mußten andere Wirbelbewegungen oder solche an anderer Stelle auftreten als normal. Diese Wirbelbewegungen sind aber Komponenten für die Ausbildung der Tricuspidalwie überhaupt aller Herzklappen neben dem aktiven Wachstum und der Unterminierung des Ohrkanalbereiches. Die Abhängigkeit der Klappenbildung von der Mechanik der Blutbewegung ist zu Unrecht vernachlässigt worden, obwohl *Mönckeberg* meint, daß die Lehre von der *Roux'schen* Entwicklungsmechanik uns in bezug auf Erklärung von Mißbildungen schließlich zum Ziel führen werde.

Hier führten die veränderten Wirbelbewegungen zu einer Verschiebung der Endokardkissen, dort, wo sie am stärksten einwirkten. Dieser Vorgang war kein augenblicklicher, entwickelte sich vielmehr allmählich und wurde durch ein zweites Moment unterstützt, durch das Wachstum des ganzen Herzens. Weiter oben wurde schon darauf hingewiesen, daß ja der endokardkissenfreie Raum nicht immer die gleiche Größe behielt — er vergrößerte sich in dem Maße, in dem das Herz wuchs, so wurde der freie Raum immer breiter, und es entwickelte sich so ein *Circulus vitiosus*: Je mehr das Herz wuchs, desto breiter wurde der abnorme Zwischenraum, desto größer aber wieder der Einfluß der veränderten Strömung auf die Verlagerung der Klappenanteile — immer weiter werden die Ansatzstellen gemäß dem vorne skizzierten Schema verschoben, wobei es dahingestellt bleiben muß, ob die stärkeren Kräfte vom Vorhof herkamen und eine Druckwirkung ausübten oder vom Ventrikel her rückläufig waren und einen Zug bedingten. Sicherlich sind beide daran beteiligt gewesen. Es muß aber noch auf ein weiteres hingewiesen werden. Ich habe eingangs bei der Besprechung des Präparates schon auf die ganz abnorme Ausgestaltung des unteren Teiles des rechten Ventrikelhohlraumes hingewiesen. Wir vermissen hier das im linken Ventrikel an gleicher Stelle so deutlich ausgeprägte trabekuläre Netzwerk völlig. Die Erklärung dieses eigenartigen Verhaltens liefert uns die allerfrüheste Entwicklungsgeschichte. Ursprünglich besteht die Herzanlage aus zwei ineinandergesteckten Röhren, dem Endothelrohr und dem myoepikardialen Mantel. Erst später legen beide, die zunächst durch eine Zwischenschicht getrennt sind, sich aneinander. Dann setzt eine Differenzierung des myoepikardialen

Mantels ein, indem dieser die schwammige Beschaffenheit aufgibt, nach außen zu kompakter wird, nach innen aber gerade weitmaschiger; so entsteht durch Unterminierung des Trabekelsystem, so entstehen die Papillarmuskeln. Diese sind aus dem Schwammwerk herausmodelliert, nur noch unterhalb der Endokardvorsprünge und an der Herzspitze der Ventrikelwand anhaftend. In diesem von *Bernays* als zweites Stadium der Klappenentwicklung bezeichneten Termin legt sich auch das Endothel innig den einzelnen Muskelbalken an. Es wird nach *His* in die Hohlräume der Muskelbalken „eingespült“.

Diesen Vorgang vermissen wir hier. Die histologischen Befunde zeigten uns recht deutlich, wie kümmerlich an manchen Stellen des Ventrikels die Muskelauskleidung ausgebildet war, und daß teilweise das Endokard völlig fehlte. Damit stellt aber die Histologie eine Stütze für meine vorher ausgesprochene Ansicht dafür dar, daß an einer Stelle der Hinterwand der Kontinuität der Endokardkissen unterbrochen war. Denn der klappenfreie Raum der Ventrikelwand läßt auch eine Endokardausbildung vermissen. Es kam lediglich zu einem dünnen bindegewebigen Überzug über die Muskulatur. Damit müssen wir auch die fehlende Ausbildung der Papillarmuskeln in Zusammenhang bringen, die an normaler Stelle völlig vermißt wird. Auf einen ähnlichen Faktor für die Entstehung der Mißbildung weist *Geipel* hin, der ein Persistieren des Endothelrohres in dem betreffenden Bezirk für die Mißbildungs-erklärung heranzieht.

Über die Entstehung der Perforation im hinteren Segel können wir eigentlich nur Negatives aussagen: Daß nämlich sicher ätiologisch sowohl eine Endokarditis als auch eine mechanische Ursache abzulehnen sind. Für eine Endokarditis hat sich histologisch nicht der geringste Anhalt finden lassen. Dagegen spricht auch schon makroskopisch die Tatsache, daß eine so hochgradige Endokarditis weitere sichtbare Folgen hätte hinterlassen müssen, die aber hier nicht zu finden sind. Gegen ein mechanisches Moment spricht die Erfahrung und die allgemeine Pathologie. Es entsteht durch besondere mechanische Inanspruchnahme einer Klappe kaum eine Perforation, sondern stets eine Schwielenbildung. Es muß also, wie auch *Detwiler* für seinen Fall annimmt, ein Bildungsfehler im Segel vorgelegen haben. Ebensowenig aber wie *Detwiler* kann ich für die hier vorliegende Perforation angeben, was im einzelnen zu dieser Fehlbildung Anlaß gab.

Nach den vorangehenden Überlegungen und der Darstellung des Entwicklungsganges der vorliegenden Fehlbildung ist anzunehmen, daß diese etwa in die 5.—8. Fetalwoche zu verlegen ist, jedenfalls muß sie am Ende des zweitens Monats schon vorhanden gewesen sein zu einer Zeit, wo der gesamte Klappenapparat fertig angelegt ist.

Zusammenfassung.

In vorliegender Arbeit wurde ein Fall einer Tricuspidalmißbildung beschrieben, wobei folgende wesentlichen Feststellungen gemacht wurden: Das vordere Segel war am wenigsten von der Mißbildung betroffen. Es hatte annähernd normale Gestalt, nur fehlten ihm Sehnenfäden und Papillarmuskeln, so daß es in die vordere Ventrikelwand überging. Hinteres und mediales Segel waren mit ihrem Ursprung vom Annulus fibrosus abgerückt und herzspritzenwärts verlagert, wiesen auch Formveränderungen auf, die am hochgradigsten beim medialen Segel in Erscheinung traten. Ihm fehlten ebenfalls Papillarmuskeln vollständig. Solche wies das hintere Segel nur an ganz ungewöhnlicher Stelle auf, das als wesentlichste Verbildung eine Perforation in seiner Mitte zeigte. Das Endokard war im rechten Ventrikel zum Teil nicht vorhanden, zum Teil mangelhaft ausdifferenziert.

Schrifttum.

I. Mißbildungen.

Arnstein, A.: Virchows Arch. **266**, 247 (1927). — Detwiler, A. K.: Proc. N. Y. path Soc. **112**, 23 (1909). — Ebstein: Arch. f. Anat. **1866**, 238. — Geipel, P.: Virchows Arch. **171**, 298 (1903). — Gutzeit, K.: Virchows Arch. **237**, 355 (1922). — Heigel, A.: Virchows Arch. **241**, 301 (1913). — Herzheimer: Handbuch der Mißbildungen, Bd. 3, Kap. 4. — Malan, G.: Zbl. Path. **19**, 452 (1908). — Marxsen, Th.: Inaug.-Diss. Kiel 1886. — Matthiessen, H.: Inaug.-Diss. Kiel 1896. — Mönckeberg, J. G.: Handbuch Henke-Lubarsch, Bd. 2, S. 148. Berlin: Julius Springer. — Riecke: Hufeland-Osanns Journ. **66**, 18 (1831). — Schoenenberger, F.: Inaug.-Diss. Zürich 1903. — Schuhmacher: Wien. med. Wschr. **1873**, 854.

II. Fetale Endokarditis.

Fischer, B.: Frankf. Z. Path. **7**, 83 (1911). — Maresch, R.: Wien. klin. Wschr. **3**, 80 (1928). — Ribbert, W.: Handbuch Henke-Lubarsch, Bd. 2, S. 206. Berlin: Julius Springer.

III. Entwicklungsgeschichte der Atrioventrikularklappen.

Bernays, A. C.: Gegenbaurs Jb. **2**, 478 (1876). — Born, G.: Arch. mikrosk. Anat. **33**, 284 (1888). — Anat. Anz. **3**, 606 (1889). — Hertwig, O.: Entwicklungsgeschichte der Menschen und der Tiere. Jena: Gustav Fischer. — Mall, J.: Amer. J. Anat. **13** (1912). — Pernkopf u. Wörtinger: Z. Anat. **100**, 654 (1933). — Röse, C.: Gegenbaurs Jb. **16**, 84 (1879). — Sato, S.: Anat. H. **50**, 193 (1914). — Schmidt: Nord. med. Ark. (schwed.) **2**, 23 (1870). — Tandler, J.: Handbuch Keibel-Mall, Bd. 2, S. 517.

IV. Sonstiges.

Rössle, R. u. F. Roulet: Maß und Zahl in der Pathologie. Berlin: Julius Springer 1932.