

(Aus dem II. Anatomischen Institut der Universität Wien
[Vorstand: Prof. Dr. E. Pernkopf].)

Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungs- geschichtlicher Grundlage.

Von

Eduard Pernkopf und Wilhelm Wirtinger.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 19. Februar 1935.)

Das erste grundlegende Werk, das sich mit der Erscheinung der Transposition, ihrer Einteilung und Erklärung eingehend befaßte, ging aus der Prosektur des Allgemeinen Krankenhauses in Wien hervor (*Rokitansky* 1875). Der Umstand, daß das im Museum des pathologisch-anatomischen Institutes der Universität Wien aufbewahrte einschlägige Material uns in dankenswerter Weise vom Vorstande dieses Institutes (Herrn Hofrat Prof. *Maresch*) zur Einsichtnahme zur Verfügung gestellt wurde, gab uns die Möglichkeit, die Erscheinung der Transposition in ihrer vielfachen Gestaltung, kennenzulernen und zu untersuchen. Im folgenden soll nun das, was als Ergebnis dieser unserer Untersuchungen und der daraus neugewonnenen Auffassung über diese Art der Mißbildung angesehen werden darf, mitgeteilt werden; doch wollen wir dabei nur das Wesentlichste herausheben, um den Umfang dieses Beitrages nicht zu überschreiten.

Wenn auch in der Zeit nach *Rokitansky* noch eine Reihe von Arbeiten erschienen ist, die sich mit diesem Gegenstand befaßt haben und die betreffenden Forscher ebenfalls Erklärungen für die Transposition zu geben versuchen, so glauben wir nicht bloß aus dem Grunde eine besondere Berechtigung zu dieser Mitteilung zu haben, da jene Erklärungen im wesentlichen voneinander abweichen und die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen, die damals zur Verfügung standen, nicht ausreichende waren, sondern auch deswegen, weil die neuen Ergebnisse der Untersuchung der Herzentwicklung, die von uns in einer bereits erschienenen Schrift (*Pernkopf-Wirtinger* 1933) bekanntgegeben wurden, eine neue und, wie es uns scheint, breitere Grundlage dafür darstellen, um auf ihr einen neuen Erklärungsversuch zu unternehmen. Schon damals bei der Schaffung dieser Grundlagen, wurde an die Untersuchung der Herzontogenese mit einer auf die Transposition bezüglichen Fragestellung herangeschnitten. — Da nun unsere Erklärung auf diesen neuen Erkenntnissen der Entwicklungsgeschichte des normalen Herzens als deren Grundlage

aufgebaut wird, welche Grundlage außer der Untersuchung der mißbildeten Form unserer Meinung nach allein Tatsachen zu liefern vermag, die bei einer derartigen Erklärung verwendet werden können, so halten wir es für nötig, wesentliche Punkte aus unserer oben zitierten Arbeit neuerdings hier anzuführen. Hingegen soll auf eine Kritik der früher erschienenen Arbeiten und Erklärungsversuche der Kürze halber hier nicht eingegangen werden.

Gleich jetzt sei vorweggenommen, daß es sich bei der Ontogenese der „Transposition der großen Schlagadern“ wohl um eine ungehörige abweichende Konstruktion eines bestimmten Abschnittes des jungen Herzschauches handeln muß und daß es diese abweichende Konstruktion ist, die zunächst zu einer ungehörigen Bildung der Scheidewandanlage in diesem Abschnitte und in weiterer Folge auch zu einer abnormen Wachstumsbewegung Anlaß gibt. Die durch diese Wachstumsbewegung entstandene, ungewöhnliche, äußere Form des mißbildeten Herzens verführt nun zur Meinung, als ob das Auffallendste, nämlich das Resultat des abnormen Bewegungsvorganges auch das Wesentlichste an der Mißbildung wäre. — Wie wir aber schon damals in unserer Arbeit festgestellt hatten, kann durch einen abweichenden Bewegungsvorgang allein eine veränderte Zuteilung der Blutströme etwa im Sinne der Transposition nicht erreicht werden. Wenn wir also im folgenden die wichtigsten Tatsachen aus dieser Arbeit herausheben, so werden wir uns hierbei in erster Linie auf die Septierungs- und Bewegungsvorgänge beziehen, müssen aber im übrigen denjenigen, der sich für diese Tatsachen der Entwicklung eingehender interessiert, auf jene Arbeit selbst verweisen.

1. Die entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen.

Das Herz ist anfänglich ein im Cölom liegender, gerader Schlauch, dessen caudales, venöses Ende aus dem Septum transversum aufsteigt, während sein kraniales, arterielles Ende sich in den Truncus arteriosus und damit in die Kiemenbogengefäße fortsetzt. An diesem Schlauch (Abb. 1), dessen Antimere (Hälften) schließlich nurmehr durch die Ansatzlinie des dorsalen Herzgekröses in ihren Grenzen gekennzeichnet erscheinen¹, sind gemäß einer Reihe von aufeinanderfolgenden Engen folgende Abschnitte zu unterscheiden:

Dem die Körpervenen beiderseits und die Lungenvenen dorsal (mesokardial) aufnehmenden Sinus venosus communis (S.) bzw. der sinuatrialen Enge (SA), folgt der eigentliche Vorhof (A), von diesem grenzt sich

¹ Der Index d bedeutet dorsaligen, d. h. mesokardial (an der Haft des dorsalen Gekröses) angelegt. Der Index v bedeutet ventraligen, d. h. antimesokardial (gegenüber der Haft des dorsalen Gekröses) angelegt. Der Index r bedeutet dem rechten Antimer angehörig (rechts angelegt, dextrogen). Der Index l bedeutet dem linken Antimer angehörig (links angelegt, sinistrogen).

durch die atrioventrikuläre Enge (AV) ein kanalförmiges Stück, der Ohrkanal (Canalis auricularis) ab, das in die eigentliche Kammerabteilung (V) führt, die selbst wiederum infolge einer Enge (der interampullären Enge) (IA) in zwei aufeinanderfolgende Ampullen (Pro- und

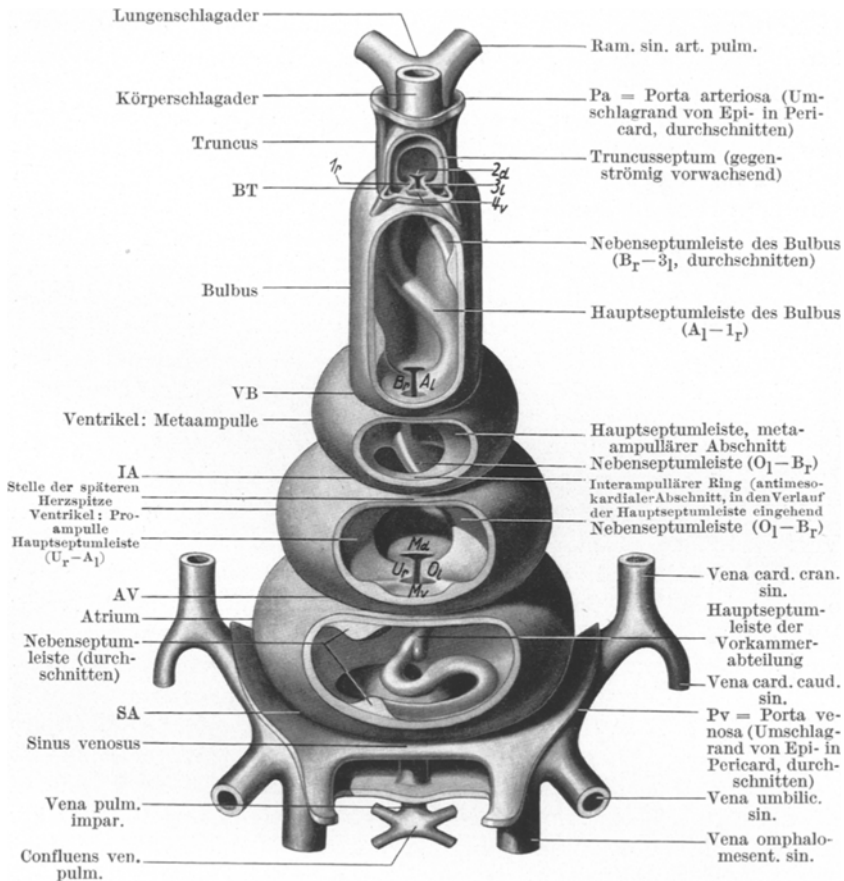


Abb. 1. Das Schema zeigt einen Herzschlauch, an dem die typischen Erweiterungen und die zwischen ihnen gelegenen Engen sichtbar sind. Um den Vorgang der Scheidewandbildung *an sich* ungetrübt von jeglicher Verbiegung oder Verwindung des Schlauches darzustellen, werden die Scheidewandanlagen, die Anlagen der Septenleisten, deren Vereinigung zur typisch normalen (nicht zur typisch inversen) Septierung führt, an einem gerade und unterquert geblieben gedachten Herzschlauch gezeigt, so daß aus dem Schema sofort ohne Schwierigkeiten entnommen werden kann, *welchem Antimer* ein eben in Frage stehender Herzwandabschnitt oder die aus diesem Herzwandabschnitt hervorgegangene Bildung *entsteht*. Die Scheidewandbildung ist bereits im ganzen Herzschlauch in Form von Leisten vorgezeichnet, jedoch nur an der Porta arteriosa und Porta venosa vollzogen gedacht. Man sieht die Vorderseite des Herzschlauches. Entsprechend den erweiterten Partien ist die vordere Wand teilweise entfernt, so daß man durch die so gebildeten Fenster die stromabwärtigen Partien der Engen gegen den Strom betrachtet und die zwischen den Engen liegenden Abschnitte der leistenförmigen Scheidewandanlagen erkennt (*Wirtingers Schema*). — Für die Analyse einer (typisch) inversen Herzform ist natürlich das Schema im Spiegel zu betrachten.

Metaampulle) zerfällt. An die Metaampulle schließt dann der kraniale Endteil des Herzschlauches, der embryonale Bulbus cordis (B) an, der durch die ventriculobulbäre Enge (VB) von der Metaampulle, durch die bulbotruncale Enge (BT) vom Truncus (T) abgrenzbar ist. Der Truncus entsendet dann dorsal (mesocardial), unter Vermittlung der VI. Gefäßbogen die Lungenschlagadern, während aus seiner kranialen, ventralen Fortsetzung, die Körperarterien unter Vermittlung der übrigen (III. und IV.) Bogen hervorgehen.

Die Scheidewand des Herzens, durch die die einzelnen, erweiterten Herzabschnitte und die den Engen entsprechenden Ostien unterteilt werden, bildet sich in Form dreier Teile: des Mitstromseptum (S. sinusatrii), das von dem frontalen (cavapulmonalen) Sporn zwischen Lungenvenenmündung und der die Körperven aufnehmenden Sinusabteilung ausgeht und das Ostium atrioventriculare erreicht, des Gegenstromseptum (S. trunci et bulbi), das seinen Ausgang von dem frontalen (aortico-pulmonalen) Sporn zwischen dem IV. und VI. Bogen nimmt und in der Richtung gegen das Ostium ventriculobulbare den Bulbus durchwächst, und (dazwischen) des eigentlichen Kammerseptum (S. ventriculorum propr.), das die Strecke: AV—VB (Ohrkanal—Ampullen) zu unterteilen hat. Dabei entsteht jedes Septum so, daß eine Haupt- und eine an der Gegenwand liegende, gleichsinnig laufende Nebenleiste gebildet wird, die sich von der Porta arteriosa und venosa ausgehend gegen den letzten Verschlußpunkt der interventriculären Kommunikation zu fortschreitend vereinigen. Insbesondere werden dabei auch die an den Engen liegenden, endokardialen Verdickungen benutzt, indem die Verdickungen zweier aufeinanderfolgender Engen durch diese Leisten im erweiterten Teile verbunden werden und die entsprechenden zwei gegenüberliegenden Verdickungen einer Enge zwecks Unterteilung des Ostium verschmelzen. Die Leistenzüge können — im geraden, ungedrehten Herzschlauch angelegt gedacht — entweder gedraht (Formdrall) oder gerade verlaufen und erst hernach durch nachfolgende Wachstumsbewegungen einen Drall erhalten (Bewegungsdrall) bzw. ihren (Form-) Drall verlieren. Doch wird in der Art der Führung der Verbindungen, die durch diese Leisten hergestellt werden, durch derartige Bewegungen nichts geändert.

Denken wir uns die nun die endokardialen Verdickungen verbindenden Septenleisten, die allerdings de facto erst später während der einzelnen Phasen der Bewegungsvorgänge in die Erscheinung treten, in ihrem Verlaufe in den geraden, noch untorquierten Herzschlauch eingezeichnet — wozu wir eine Berechtigung haben, wenn wir durch genaue Analyse der einzelnen Bewegungsvorgänge, die Ortsveränderungen kennengelernt haben, die diese Verdickungen infolge dieser Bewegungen erleiden — so ergibt sich folgendes Bild: Im Sinusatriumgebiet verläuft die Hauptleiste des Mitstromseptums ausgehend vom rechten Horn des frontalen, cavo-pulmonalen Sinusspornes in einem —90° betragenden

Drall an die mesokardiale, dorsale Wandung des Vorhofes, an der sie als Anlage des Septum primum in die Lichtung des Vorhofes vorwächst. Von hier erreicht sie mit ihrem stromabwärtigen Anteil das Ostium atrio-ventriculare, in einem gleichsinnigen Drall gleichen Ausmaßes (-90°), und zwar das hier ursprünglich links angelegte Kissen O_l . Haupt- bzw. Nebenleiste des Septum atriorum zeigen also in ihrer Anlage einen Formdrall von -180° . — Der nächstfolgende Abschnitt der Septenleisten im Bereiche der Ampullen liefert das Septum ventriculorum proprium. Hier verläuft die Hauptleiste über die antimesokardiale Wandung hinweg. Sie geht von dem dem Kissen O_l gegenüberliegenden, also rechts angelegten Kissen U_r des Ostium atrio-ventriculare aus, zieht als proampullärer (hinterer) Teil durch die Proampulle in anti-mesokardialer (apikaler) Richtung, wobei hier die apikale Partie des interampullären Ringes als mittlerer Teil zur Bildung dieser Leiste mit benutzt wird, weiter durch die Metaampulle (metaampullärer = vorderer Teil) und erreicht so den links angelegten proximalen Bulbuswulst des Ostium ventriculo-bulbare A_l . Auch diese Leiste, sowie die (basal) gegenüberliegende Nebenleiste der Ampullen O_l-B_r zeigen somit einen Formdrall von $+180^\circ$, der hier ein positiver, also ein Rechtsdrall ist. — Das Gegenstromseptum bildet sich aus dem Septum bulbi und trunci. Während aber die im Bulbus entstehende Septumpartie gleichfalls in ihrer Anlage gedraht erscheint — die Hauptleiste verbindet hier als Spiralfalte in einem $+180^\circ$ betragenden Drall den proximalen Bulbuswulst A_l über mesokardial, d. h. über die dorsale Wandung des Bulbus mit dem rechts angelegten distalen Bulbuswulst des Ostium bulbotruncale I_r , die Nebenleiste B_r mit 3_l — erscheinen die Leisten des Truncusseptum ungedraht. Hier setzt die eine Leiste das rechte Horn des frontalen, aortico-pulmonalen Truncussporns mit dem Wulste I_r , die andere gegenüberliegende Leiste das linke Horn mit dem Wulste 3_l in Verbindung. Wie der Drall dieser Leistenanlagen verändert wird, zeigt nun die folgende Darstellung.

I. Phase¹. In der Folge wächst nun der Herzschlauch in die Länge, krümmt sich das zwischen AV und VB gelegene Stück des Schlauches aus. Es entsteht die Ventriculobulbärschleife, während der Vorhof, mit dem Herabsinken der Schleife, hinter die Kammerabteilung, das Ostium atrioventriculare commune jedoch in die Höhe des Ostium ventriculobulbare zu liegen kommt und das bajonettförmig eingeknickte Bulbusrohr sich in eine Furche des Vorhofes vorne einlagert. Dabei wendet sich die ventrikulobulbäre Schleife, an der von oben her zwischen AV und VB der Bulboauricularsporn (der basale Teil des interampullären Ringes) in die Lichtung vorragt, allmählich nach rechts vorne, womit eine Torsion der Schleife, d. h. eine Rechtsdrehung in der Höhe des Ostium

¹ Siehe die schematischen Abb. 3—7, S. 588 und schematischen Abb. 8, S. 592 in *Pernkopf und Wirtlinger: Z. Anat.* **100**, H. 5/6 (1933).

AV um 90° und eine entgegengesetzte Linksdrehung gleichen Ausmaßes in der Höhe des Ostium VB verbunden ist. Durch diese Schleifentorsion (Ohrkanal- und Bulbustorsion) und durch die Abbiegung zwischen Vorhof und Ohrkanal wird das rechts angelegte Kissen des Ostium AV zu

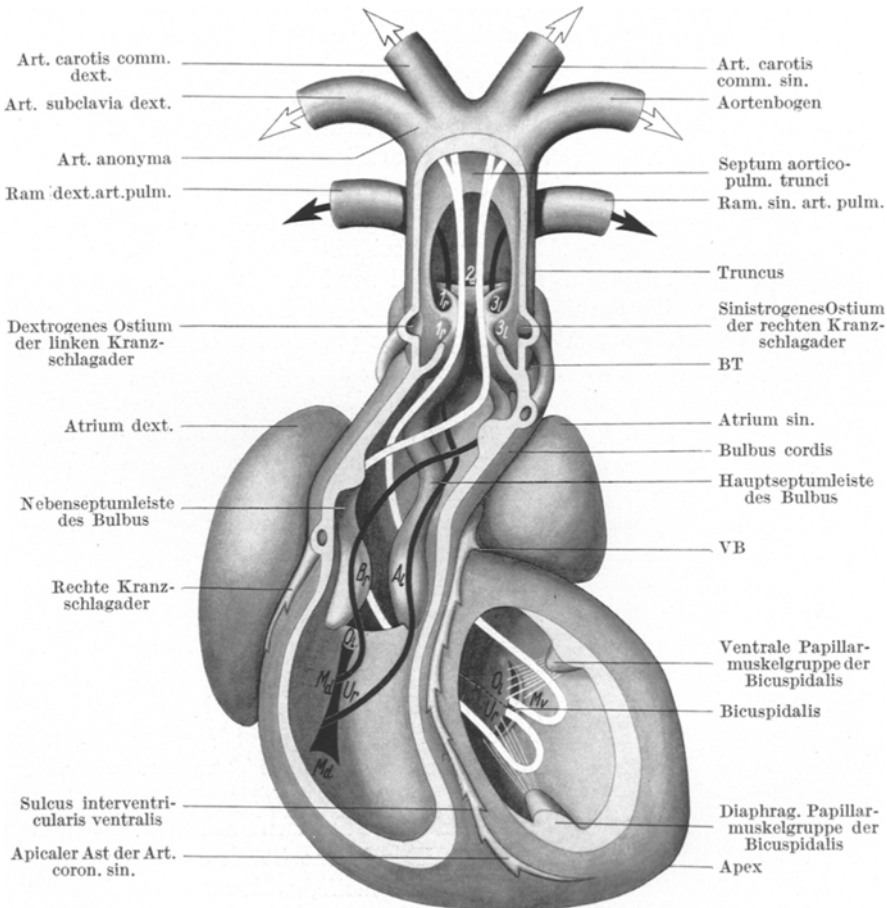


Abb. 2. Bilderklärung nebenstehend.

einem unteren U_r , das links angelegt zu einem Kissen O_l , der links angelegte Wulst des Ostium VB zu einem vorderen Wulst A_l , der rechts angelegt zu einem hinteren B_r . Gleichzeitig entsteht durch diese Torsionen ein Bewegungsdrall im Sinusatriumgebiet von $+90^\circ$, ebenso im Bulbus von $+90^\circ$, in dem dazwischen liegenden ampullären Gebiet von -180° ; es wird dadurch der Formdrall der Leisten im Atrium von -180° auf 90° vermindert, d. h. es verschwindet der -90° betragende Drall des stromabwärtigen Anteiles dieser Leisten, dagegen wird der

Formdrall der Leisten des Bulbusseptum von $+180^\circ$ auf $+270^\circ$ erhöht, während der Formdrall der Leisten des dazwischen liegenden Gebietes (der Ampullen) durch die Bewegungen der I. Phase verloren geht, so daß das Septum hier gerade gerichtet, d. h. annähernd in eine Ebene gebracht wird. Der Truncus (das Septum desselben) bleibt von dieser Torsion unberührt, so daß auch seine Leisten am Ende der I. Phase noch unge-drallt verlaufen (s. Abb. 2).

II. Phase (Abb. 3). Die weitere Entwicklung führt gleichzeitig, während die Septierung durchgeführt wird, zur Zusammenziehung der einzelnen, aufeinanderfolgenden Abschnitte:

Durch Einbeziehung des glattwandigen Sinus venosus in das mit *M. pectinati* ausgestattete Atrium entsteht die definitive Vorhofsabteilung. Entsprechend dem Verlauf der Septenleisten im Sinus-Atriumgebiet, wird der Lungenvenensinus in die linke, der rechte Teil des Körpervenensinus in die rechte Vorkammer aufgenommen (das gedrallt angelegte Septum atriorum erscheint später der Hauptsache nach in einer Ebene liegend). Das hier im Septum atriorum I sich bildende Foramen ovale wird durch ein an der rechten Seite des Septum I vorwachsendes Septum II, nach der Geburt verschlossen (Bildung der Fossa ovalis). Hingegen werden der Ohrkanal als Einstömungsbezirk, der Bulbus als Ausströmungsbezirk zu Teilen der definitiven Kammern, wobei der Verlauf der hier gedrallt angelegten Leisten in den Ampullen, im Ohrkanal und Bulbus dafür sorgt, daß jede definitive Kammerabteilung, sowohl die rechte wie die linke, je einen Teil: je eine Hälfte des Ohrkanales, der mit Papillarmuskeln ausgestatteten Proampulle, der Metaampulle und je eine Hälfte des Bulbus (als glattwandigen Conus und als Schlagaderzwiebel) erhält.

Abb. 2. Das Schema zeigt die Septenanlage in Kammer, Bulbus und Truncus. Die I. Phase der Bewegungen des Herzschauches ist bereits durchgeführt, von den Bewegungen der II. Phase auch die Rückdrehung des Isthmus VB (vgl. *Pernkopf-Wirtinger* 1933), so daß der sinistrogene A wieder vorne links erscheint und der der rechten Kammer zugeteilte Conus ventral von dem der linken Kammer zugeteilten zu liegen kommt. Der Isthmus BT verharret noch in der Ausgangsstellung: Die Anlage des Körper Schlagaderzwiebels mit den Ursprungsöffnungen der Kranzschlagadern liegt noch vorne, die Anlage des Lungen-schlagaderzwiebels hinten und die Anlage des Septum aorticopulmonale trunci noch frontal. Das Mitstromseptum und das eigentliche Kammerseptum sind schon bis knapp an VB heran gebildet. Die Septenleisten im Bulbus zeigen einen Rechtsdrall von 180° . Beachte den 180° gradigen rechtsläufigen Drall der Bulbusteile der Kranzschlagaderanlagen: von ihrem *dextrogenen* Ostium zieht die *linke* Kranzschlagaderanlage entlang der Haftlinie der Hauptseptumleiste 1_1-A_1 ; stromaufwärts von VB sieht man vom Kammerteil der Anlage der linken Kranzschlagader ihren apikalen Ast, der entsprechend der Haftlinie der eigentlichen Kammerscheidewand an der vorderen Herzwand im Sulcus interventricularis ventralis verläuft. Die hellen Pfeile bedeuten den Weg, den das helle Blut dereinst nach der Geburt durch das Herz nehmen wird, während die dunklen Pfeile den Weg anzeigen, dem das dunkle, aus dem großen Kreislauf dem Herzen zugeführte Blut durch das Herz folgen wird. Die weißen Pfeile treten durch das Bicuspidalostium in die linke Kammer ein und gelangen durch die hintere Partie des Ostium VB, also hinter A und B, durch den Bulbus und das ventraligen angelegte Ostium arteriosum sin. in die Körper-schlagader. Die dunklen Pfeile treten durch das Ostium venosum dext. in die rechte Kammer ein und gelangen durch die ventraligene, vorne gelagerte Abteilung des Ostium VB in den Bulbus, von dem sie durch die dorsaligene, noch hinten gelagerte Hälfte des Ostium BT, hinter dem noch frontal gestellten Septum aorticopulmonale durch Vermittlung der caudalsten Visceralbogenarterien in die Lunge gelangen.

bleibt, die Wülste dieses Ostium, der rechts angelegte Wulst 1_r nach links hinten, der links angelegte Wulst 3_l nach rechts vorne kommen, der Truncus aber in die Länge wächst und gedraht wird; obwohl das Septum trunci ungedraht angelegt wird, werden so mit fortschreitender Septierung des Truncus 2 Arterien (Aorta und Pulmonalis) geliefert, die sich infolge dieser Torsion in einem Drall von $+150^\circ$ umschlingen werden. Mitstromseptum (Septum atrium I und Septum des Ohrkanales), Gegenstromseptum (das Septum der Coni [des Truncus und Bulbus]) und das Septum ventriculare proprium treffen sich schließlich in der Kammer, wodurch die interventrikuläre Kommunikation allmählich verschlossen wird. Es vereinigt sich dabei das Kammerseptum mit dem Vorhofseptum unter Vermittlung der verschmolzenen Kissen O und U (Pars atrioventricularis und interventricularis des Septum membranaceum), während unter Anschluß des Septum ventriculare proprium an den basal gelegenen Bulboauricularsporn und an das Bulbusseptum (Verschmelzung von A und B), der letzte Rest des Foramen interventricularis geschlossen wird.

Ist der Bulbus bereits in die Kammer einbezogen, dann entspringt die A. pulmonalis aus dem vorne gelegenen Conus der rechten Kammer, die

Abb. 3. Das Schema zeigt den Zustand der Septierung und der Umlagerung der Schlagaderzwiebeln nach dem I. Tempo der II. Phase (vgl. *Pernkopf-Wirtinger* 1933) kurz vor der Fertigstellung der Grundform und entspricht dem Zustand, wie er etwa bei 14 mm langen menschlichen Embryonen angetroffen wird. Der Bulbus hat sich gegenüber dem Zustand der Abb. 2 verkürzt und erweitert. Die die BT-Enge umschließende Partie des Herzschlauches hat sich um etwa 150° gedreht, so daß die dorsale Anlage der Klappe 2 nach links vorne transportiert wurde und die Anlage des Lungenschlagaderzwiebels links vorne von der Anlage des Körperschlagaderzwiebels zu liegen kommt. Die Septierung ist im Gebiete des Truncus durchgeführt und die beiden in die Länge gewachsenen Abkömmlinge des Truncus umschlingen einander um etwa 150° , entsprechend der Drehbewegung in der Höhe des Isthmus BT. Das Ostium BT ist in zwei, durch je drei Klappen sperrbare Öffnungen zerfallen und das Gegenstromseptum durch gegenströmig fortschreitendes Verwachsen der Bulbusseptumleisten bis mitten in den Bulbus vorgedrungen, jedoch noch nicht komplett. Gegenüber dem Schema der Abb. 2 ist die „Bulbus-Truncus-torsion“ vor sich gegangen. Die Septumleisten des Bulbus A_1-1_r und B_r-3_l sind durch diese Bewegung eines Großteiles ihres Dralles beraubt worden, während die aus den hintereinander gelagerten Anlagen von Aorta und Pulmonalis entstandenen Schlagadern nun um einander gewickelt erscheinen. Durch das aus der Vorderwand der rechten Kammer ausgeschnittene Fenster sieht man auf die in Entstehung begriffene Hinterwand ihres Conus und durch eine noch bestehende Öffnung in der Herzscheidewand (sog. Foramen interventriculare¹) in den hinter dem Conus der rechten Kammer gelagerten Conus der linken Kammer. Das schraffierte Feld der Innenwand links von der Septumleiste $O_r-B_r-3_l$ entspricht der Anlage jener Myokardpartien, welche zur „sattelförmigen Fleischplatte“ ausgestaltet werden, an der im ausgebildeten Herzen die „Crista“ und der „Torus“ supraventricularis unterschieden werden können. Die hellen Pfeile bedeuten den Weg, den das helle Blut dereinst nach der Geburt durch das Herz nehmen wird, während die dunklen Pfeile den Weg anzeigen, dem das dunkle, aus dem großen Kreislauf dem Herzen zugeführte Blut durch das Herz folgen wird. Die weißen Pfeile treten durch das Ostium bicuspidale in die linke Kammer ein und können durch das sog. „Foramen interventriculare“ im dorsal gelagerten Conus der linken Kammer gesehen werden. Der Durchtritt durch den Ventilzwiebel der Körperschlagader bleibt im Verborgenen, jedoch können die weißen Pfeile wieder in der Aorta ascendens gesehen werden. Die dunklen Pfeile gelangen durch das Ostium tricuspidale in die rechte Kammer und steigen vor der in Bildung begriffenen Scheidewand des Bulbus durch den Schlagaderzwiebel der Lungenschlagader in diese und deren Äste ein.

¹ Siehe Abb. 28, S. 639 in *Pernkopf und Wirtinger*: Z. Anat. 100, H. 5/6 (1933).

Aorta aus dem dorsal gelegenen der linken, liegen die aus dem Ostium bulbotruncale durch die Septierung hervorgegangenen Ostia arteriosa vorne (das der Aorta hinten rechts, das der Pulmonalis vorne links) und in der gleichen Höhe, wie die aus dem septierten Ostium atrioventriculare commune entstandenen venösen Ostien, somit in der Situation, die die definitive ist (s. Abb. 6a). Mit der Einbeziehung des Bulbus und Reduktion desselben verschwindet der zwischen den arteriellen und venösen Ostien liegende Bulboauricularsporn links vollkommen, während er sich rechts an der Bildung der Crista supraventricularis beteiligt. Die Klappen an den Ostien entstehen aus den endokardialen Verdickungen: die venösen im Bereiche des atrioventrikulären Ostium aus den 4 Ohrkanalkissen O_l , U_r , M_d , M_v , die arteriellen im Bereiche des bulbotruncalen Ostium, aus den 4 distalen Bulbuswülsten (1_r , 2_d , 3_l , 4_v), die infolge der Septierung, unter Verschmelzung des oberen und unteren Ohrkanalkissens (O_l und U_r) bzw. der Wülste 1_r , 3_l , in entsprechender Weise aufgeteilt werden. (Im fertigen Herzen ist dann das aus dem vorne angelegten Wulst 4_v hervorgegangene Velum das hintere der Aorta, dessen Sinus im Gegensatz zu den benachbarten Vela der Aorta kein Coronarostium aufweist.) In bezug auf die venösen Klappen ist z. B. das septale (Aorten-) Segel der Bicuspidalis aus den ventralogenen, nach links transportierten Hälften der verschmolzenen Kissen $O-U$, das septale der Tricuspidalis aus U_r , das Zwischensegel zwischen septalem und marginalem, vorderem aus O_l abzuleiten; die marginalen Segeln der Tricuspidalis sind aus M_d , das marginale Segel der Bicuspidalis aus M_v hervorgegangen. Die proximalen Bulbuswülste gehen in der Bildung des Septum auf, die Reste der Sinusklappen, und zwar der sog. rechten, sind die Valvula Eustachii und Thebesii. Der Limbus fossae ovalis ist der Rand des Septums II, die Falx septi (Valvula foraminis ovalis) und den Boden der eirunden Grube bildet das Septum I.

Für die richtige Zuteilung des Blutes im ausgebildeten Herzen ist einzig und allein maßgebend, daß die Septenleisten in den einzelnen Abschnitten richtig angelegt werden, der Formdrall der Septenleisten im Atrium-, Ampullen- und Bulbusgebiet ein richtiger ist, so daß schließlich, auch wenn der Septenleistendrall durch die Wachstumsbewegungen des Herzschlauches streckenweise beinahe vollkommen zum Verschwinden gebracht worden ist, der Blutstrom nur einem (resultierenden) Drall von 180° , wie vor Einsetzen der Torsionsbewegungen folgt, der Blutstrom innerhalb des definitiven Herzens von den (wie ursprünglich) dorsal einmündenden Lungenvenen auf die (wie ursprünglich) ventral die Porta arteriosa durchschreitende Aorta übergeleitet wird.

2. Die Morphologie der Transposition.

a) Die Transposition der Schlagadern.

Um nun unserer Aufgabe, der Erklärung der Transposition näher zu treten, wenden wir uns zuerst jener Form der Mißbildung zu, die gewöhnlich als Transposition der großen arteriellen Stämme bezeichnet wird und bei der diese Stämme aus den „ungehörigen Ventrikeln“ (*Rokitansky*) entspringen. Es geht somit bei dieser Mißbildung (Abb. 5) die Aorta aus dem *ventralgelegenen* Conus hervor, der bei der gewöhnlichen Form dieser Transposition der rechts gelegenen Kammer, bei der inversen Form (beim Spiegelbild der gewöhnlichen Transposition) der links gelegenen Kammer angehört, während die Pulmonalis aus dem dorsalen Conus der anderen Kammer, der linken (bei Inversion der rechten Kammer) entspringt. Ist die Transposition bei dem vorliegenden Objekt die einzige Abweichung vom typischen Verhalten, besteht also nur, wie die Mißbildung auch genannt wird, eine gekreuzte Transposition der arteriellen Gefäße und ist dabei das Septum im Herzen vollständig ausgebildet, so gelangt infolge dieser Abweichung der Blutstrom aus den Hohlvenen (Körpervenen) durch eine Tricuspidalis und durch einen vorderen Conus in die Körperschlagader, das Blut der Lungenvenen jedoch durch eine Bicuspidalis und den dorsalen Conus in die Lungenschlagader, es wird somit der Blutstrom im Herzen, anscheinend durch den falschen Anschluß der arteriellen Gefäße an die Herzkammern fehlgeleitet.

Untersucht man nun solche Objekte, die nur eine gekreuzte Transposition der Schlagadern aufweisen, genauer, so erscheint die Kammerabteilung so wie ihr Septum insbesondere im Bereiche der Einstromungspartien vom Typus nicht abweichend; hingegen zeigt die Ausströmungspartie des Herzens außer dem Umstand, daß die Coni in die nichtzugehörigen Arterien übergehen, auch insoferne ein vom Typus abweichendes Verhalten, als ihr Septum, der ventrokraniale Anteil des Kammerseptums, das ist das Septum der Coni (das vorwiegend aus dem Bulbusseptum hervorgeht), einen von etwa 120° auf 45° verminderten Rechtsdrall bei der gewöhnlichen Transposition, bei der inversen Transposition einen dementsprechend verminderten Linksdrall aufweist und eine geringe Veränderung in der Stellung und im Aussehen (im trabekulären Gefüge) der Crista (des Torus) supraventricularis nachzuweisen ist, welche Crista natürlich auch bei der Transposition der Schlagadern immer in der Kammer aufzufinden sein wird, aus der der ventrale Conus hervorgeht, somit bei der gewöhnlichen Form der Transposition an der Basis der rechten, bei der inversen Form an der Basis der linken Kammer, zwischen dem betreffenden arteriellen und venösen Ostium liegt. Hinsichtlich der Lage der arteriellen Ostien ergibt sich dann folgende Situation (Abb. 6b): Während in der Norm das Aortenostium rechts hinten, das Ostium der Pulmonalis

links vorne, bei Inversion das Aortenostium links hinten, das Pulmonalostium rechts vorne gefunden wird, liegt bei der Transposition (und zwar bei der gewöhnlichen Transposition) das Aortenostium nicht nur vorne, sondern auch etwas rechts (bzw. etwas links bei der inversen Form) von dem dahinter liegenden Pulmonalisostium.

Das bei der Auffindung einer Transposition nun zuerst in die Augen springende Merkmal ist aber der Mangel einer schraubigen Umschlingung der großen, aus dem Truncus entstandenen und hier an die Coni falsch angeschlossenen Schlagadern (s. Abb. 5). Während typischerweise bei der Norm bzw. bei der typischen Inversion sich die Schlagadern in einem Rechts- bzw. Linksdrall um etwa 150° schraubig umschlingen, ziehen die Gefäße im Falle der Transposition beinahe parallel, höchstens in einem Rechts- bzw. Linksdrall von 45° empor; jedoch ist außerhalb des Herzbeutels nicht mehr viel abweichendes von der typischen Form zu merken, d. h. es liegt hier die Aorta ascendens in bezug auf die Teilungsstelle der Pulmonalis typisch normal rechts bzw. bei Inversion links von dieser Stelle, so daß auch bei der Transposition die Aorta ascendens dorsal vom rechten bzw. vom linken Ast der Pulmonalis überkreuzt wird. Der stärkste Grad der Abweichung zeigt sich somit in der Höhe der arteriellen Ostien, das ist in der Höhe des Gebietes des Ostium bulbotruncale (BT).

b) Formalgenetische Analyse dieser Transpositionsform.

Untersuchung des Truncusgebietes (des Truncusseptums). Betrachten wir nun die arteriellen Ostien und die Lageverhältnisse der Klappen eingehender, so geht daraus hervor, daß so, wie normal, am Zwiebel der Aorta ein Sinus — das ist die bei der gewöhnlichen Form der Transposition zu dem rechts vorne liegenden Segel gehörige Bucht — kein Coronarostium aufweist, was besagt, daß dieses Velum aus dem ursprünglich ventral angelegten, zwischen den bei der Septierung miteinander verschmelzenden Wülsten 1 und 3 liegenden distalen Bulbuswulst 4_v abzuleiten ist. Gemäß der Situation der beiden arteriellen Ostien liegt somit, im Falle einer gewöhnlichen Transposition das Derivat dieses Wulstes 4_v rechts vorne (im inversen Falle würde es links vorne liegen), woraus der Schluß gezogen werden kann, daß dieser Wulst von seiner ursprünglichen Anlagestelle aus nur um ein geringes, um etwa 45° lateral und nicht wie normal um 150° dorsolateral transportiert wurde. Die Bulbustruncustorsion, bei der sich das Ostium bulbotruncale in entsprechendem Sinne dreht und nach deren Durchführung normalerweise der Wulst 4_v sowie das Aortenostium selbst rechts hinten zu liegen kommt, erreicht bei der Transpositionsform in der Regel nur etwa 45° , woraus sich auch der um etwa 105° verminderte Schlagaderndrall im Falle dieser Mißbildung erklärt. Bestimmen wir nun die übrigen Wulstderivate der distalen Bulbuswülste, so sind hier für den Fall der gewöhnlichen Transposition die rechts hinten liegenden Segel der Aorta bzw. Pulmonalis aus dem Wulst 1_r , die links

vorne liegenden Segel aus 3_l abzuleiten. (Bei Inversion müßten wir demgemäß die links liegenden als Derivate von 1_l , die rechts liegenden als Derivate von 3_r betrachten.) Verfolgen wir nun von der Kammerbasis aus das Septum aorticopulmonale (das Septum trunci), das die beiden Arterienstämme voneinander trennt in distaler Richtung, so zeigt sich, daß so wie normal das rechte Horn des Septum trunci (im Falle der gewöhnlichen Transposition) an 1_r , das linke an 3_l anschließt, was besagt, daß die beiden Hörner des Truncusseptums, die während der Truncusseptierung mit den distalen Wülsten 1 und 3 in Verbindung treten, auch im Falle der Transposition in typischer Weise an das Ostium bulbotruncale Anschluß gefunden haben. Somit entspricht auch in der Transpositionsform das Truncusseptum dem Anlageschema, wie wir es für den geraden, gestreckten, ungedrehten Herzschauch, für die Anlage eines typisch normalen Herzens entworfen haben (Abb. 1). Die Septierung im Truncusgebiet, die zur Trennung von Aorta und Pulmonalis führt, ist also auch im Falle der Transposition typisch erfolgt. Wir ziehen aus dieser Tatsache somit den Schluß, daß in diesem Gebiete, d. h. stromabwärts von den arteriellen Ostien, auch bei gekreuzter Transposition eine *normale Septierung*, aber eine *gehemmte Bulbotruncustorsion* vorliegt.

Da aber die isolierte Hemmung eines Bewegungsvorganges an und für sich (dieser Torsion) eine Veränderung in der Zuteilung der Blutsorten nicht zur Folge haben kann, sich im Truncusgebiet typische Septenleisten gebildet haben, die Leisten hier, wie es dem Typus entspricht, nicht gedraht, sondern in geradem Zuge angelegt wurden, trotz der typischen Septierung im Truncusgebiet aber die sonst von hellem Blut bespülte Truncusseptumfläche (also stromabwärts vom Ostium BT) bei der Transpositionsform von dunklem Blut bespült wird, muß somit die Abweichung in der Scheidewandbildung, die zu der gegenüber der Norm verkehrten Zuteilung der Blutsorten im großen und kleinen Kreislauf geführt hat, bereits stromaufwärts von diesem Ostium eingegriffen haben.

Nähere Untersuchung der Kammerabteilung (des Kammerseptums). Wir erwähnten schon, daß bei der gewöhnlichen bzw. inversen Form der Transposition der Schlagadern die Vorhöfe durchaus typisch gebaut sind und daß sich auch die Ostia venosa — die aus dem Ostium AV hervorgehenden Öffnungen — mit ihren Klappeneinrichtungen in jeder Hinsicht typisch verhalten, bei der gewöhnlichen Transposition somit in der rechten Kammer eine Tricuspidalis, in der linken eine Bicuspidalis gefunden wird und daß auch der betreffende Septumbezirk (der dorsale Anteil, d. i. der proampuläre Abschnitt des eigentlichen Kammerseptums), auch in Hinsicht auf die Beziehungen zum Septum atrioventriculare (der Pars membranacea septi) nicht vom Typus (bei der gewöhnlichen Transposition nicht vom normalen Typus) abweicht, woraus wir schließen

können, daß bei der gewöhnlichen Transposition, wie es der Norm entspricht, die Proampulle links gelegen hatte, die Bewegungen der 1. Phase (die Schleifentorsion) in Ordnung vollzogen wurde und demnach das Kissen O, aus dem sich ein Teil des Aortensegels der Bicuspidalis und das vordere Zwischensegel der Tricuspidalis bildet, als ein links angelegtes Kissen O₁ anzusehen ist. Die Abweichung vom typischen Septierungsvorgang muß daher in einer Strecke: vom Übergang des Einstromungs- in den Ausstromungsteil der Kammern angefangen, bis knapp an die aus dem Ostium BT hervorgegangenen Ostia arteriosa gesucht werden. Wir haben bereits betont, daß das Septum bei der gewöhnlichen Transposition in dem in Frage stehenden Abschnitte (im Abschnitte der Coni) — das ist das Septum, das sich vorwiegend aus dem Septum des embryonalen Bulbus cordis bildet — einen um etwa 75°¹ geringeren Drall als normal aufweist. Analysieren wir nun die Beziehungen, welche das Septum der Coni (als stromaufwärtiger Teil des Bulbusseptums) einerseits (stromaufwärts) mit dem Septum ventriculorum proprium, andererseits (stromabwärts) mit dem die Schlagaderzwiebeln trennenden, distalen Abschnitt des Bulbusseptums eingeht, genauer, so ergibt sich, daß die Haftlinie des fleischigen Kammerseptums an der vorderen Kammerwandung — entsprechend dem Verlauf der Hauptseptumleiste — zwar wie gewöhnlich innen entlang dem Sulcus interventricularis aufsteigt, aber nicht an die Haftlinie des rechten, sondern an die des linken Hornes des Truncusseptums Anschluß findet, daß also in der Fortsetzung dieser Haftlinie nicht die aus dem dextrogenen Wulst 1_r, sondern die aus dem sinistrogenen Wulst 3_l hervorgegangenen Segel beider Schlagaderzwiebeln haften.

¹ Im ausgebildeten normalen Herzen (s. Abb. 6a) entfällt auf den Septumanteil AV—BT (Kammerscheidewand im weiteren Sinne) 120° Drall, auf die Schlagaderumschlingung (BT—Pa) 150° Drall, von AV—Pa insgesamt also 120°+150° = 270°. Im ausgebildeten Herzen mit einer gekreuzten Transposition der Schlagadern verteilen sich die Drallausmaße auf die einzelnen Scheidewandabschnitte (s. Abb. 6b) folgendermaßen: AV—BT (Kammerscheidewand im weiteren Sinne) 45°; BT—Pa (Schlagaderndrall) 45°; von AV—Pa insgesamt also 45°+45° = 90°. Es vermindert sich also der Drall der atypischen Herzscheidewand (Transposition) gegenüber dem Drall der typischen Herzscheidewand (gewöhnlich oder verkehrt) im Gebiete der Kammerscheidewand (im weiteren Sinne) um 75° (120°—45°), im Gebiete der Schlagadern um 105° (150°—45°); insgesamt bleibt also der Drall der Herzscheidewand von AV—Pa bei der Transposition gegenüber dem im normalen Herzen um 180° (75°+105° oder 270°—90° [s. oben]) zurück.

Herzschlauchabschnitt	Ausmaß des Septumdralles = SD		
	normal SD _n	transponiert SD _t	Differenz SD _n —SD _t
Kammer im weiteren Sinne AV—BT	120°	45°	75°
Schlagadern BT—Pa	150°	45°	105°
Summe AV—Pa	270°	90°	180°

Ebenso atypisch schließt auch die Haftlinie des Kammerseptums an der gegenüberliegenden basalen Seite (entsprechend der Nebenseptumleiste) an, da sie von der Pars membranacea septi ventriculorum ausgehend, nicht die Derivate des Wulstes 3_l , sondern die des Wulstes 1_r erreicht. Während in der Norm an der „sattelförmigen Fleischplatte“ der rechten Kammer — des Torus (der Crista) supraventricularis —, welche die hintere Wandung des vorderen Conus bildet, normalerweise vorne, das aus dem Wulst 3_l abzuleitende Velum der Pulmonalis, hinten das Velum 3_l der Aorta haftet, ist es bei der gewöhnlichen Transposition nun so, daß an der „sattelförmigen Fleischplatte“ der rechten Kammer (des vorderen Conus) vorne das Segel 1_r der Aorta, hinten das Segel 1_r der Pulmonalis liegt, was besagt, daß der bulbäre Bestandteil der Crista supraventricularis im Falle der gewöhnlichen Transposition ein anderer ist, als der normale, worauf im übrigen auch die etwas andere Formung und Anordnung der Fleischbalken der Crista zurückzuführen sein wird. Wir dürfen somit diese Crista, die Crista transpositionis, nur zum Teil, soweit sich an ihr auch der Bulboauricularsporn mit seinem Fleische beteiligt, der normalen (typischen) Crista gleichsetzen (s. Abb. 3, 5).

Nun sind zwar die beiden aus den Kammern herausführenden Coni, deren Septum, wie eben mitgeteilt werden konnte, stromabwärts atypisch anschließt, bei der gewöhnlichen Transposition annähernd normal postiert, d. h., sie liegen vor- bzw. übereinander, so daß sich der dorsale Conus der linken Kammer typisch am Bulboauricularsporn zwischen den venösen Ostien einschiebt. Die Durchmusterung einer großen Anzahl von Fällen mit Transposition der Schlagadern hat uns aber die Tatsache kennen gelehrt, daß hinsichtlich der Stellung der Coni und ihrer Lageverhältnisse zum Bulboauricularsporn, keine Übergänge aufscheinen, der eine Conus (der dorsale) immer bulboauricularspornnahe, der andere (der ventrale) immer spornabseits zu liegen kommt, so daß wir auch daraus schon den Schluß ziehen können, daß gerade in der Höhe des Isthmus ventriculobulbaris und auch stromaufwärts davon im Gebiete der Metaampulle sich keine besonderen Abweichungen ergeben haben. Dies würde besagen, daß auch im Falle der gewöhnlichen Transposition die im Laufe der Ontogenese verschwindenden Wülste A und B des Ostium VB ungefähr an der gleichen Stelle wie normal im embryonalen Herzen zu finden gewesen wären und daß auch die Hauptleiste des eigentlichen Kammerseptums, insbesondere auch ihr metaampullärer, d. i. ihr vorderer Anteil — wie es der Norm entspricht — an den infolge der Schleifenlegung und der Bulbustorsion ventral links liegenden Wulst A_1 angeschlossen, somit die Hauptleiste des eigentlichen Kammerseptums U_r mit A_1 verbunden hat und in einem richtigen Formdrall angelegt wurde. Wäre aber die transponierende Fehlbildung im Gebiete des eigentlichen Kammerseptums — also stromaufwärts vom Ostium VB — zustande gekommen, d. h. hätte sich im Gegensatz zu

der gerade ausgesprochenen Ansicht bei der gewöhnlichen Transposition in der eigentlichen Kammer zwecks Bildung des Septum ventriculorum proprium eine ungedrallte Hauptleiste U_r-B_r gebildet, dann wäre unter solcher Voraussetzung ein anderer entgegengesetzter Bewegungsvorgang

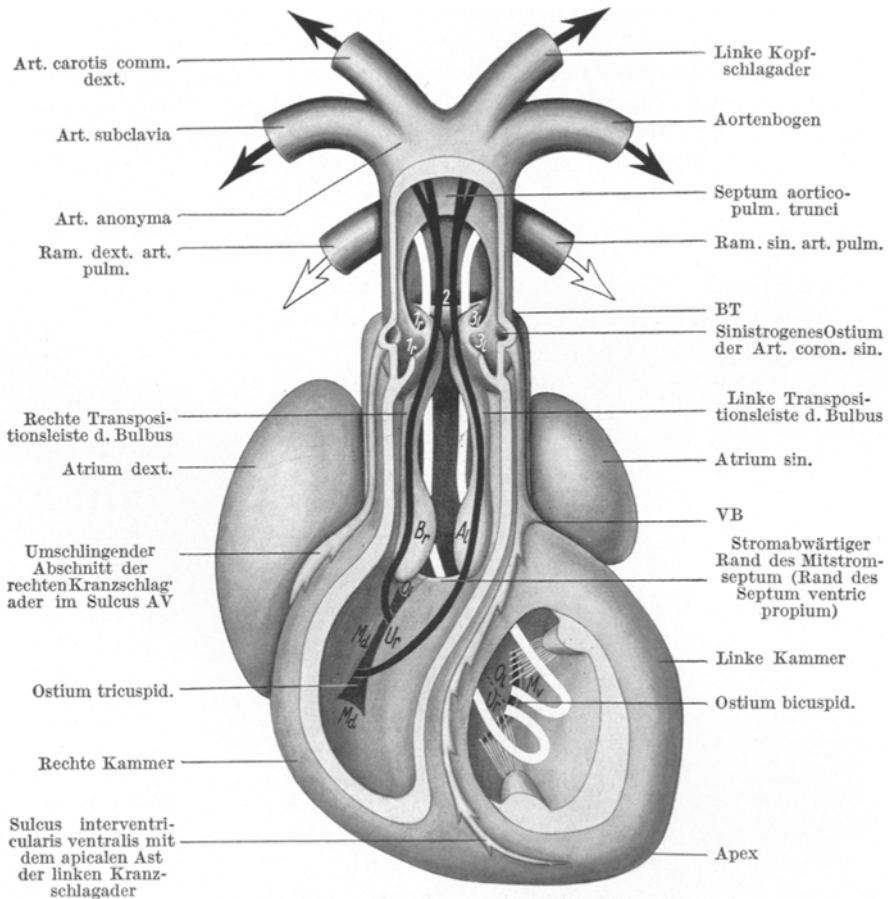


Abb. 4. Bilderklärung nebenstehend.

in der Höhe des Ostium VB zu fordern, damit der links angelegte Wulst A nach rechts hinten, der rechts angelegte Wulst B, in den sich dann die Hauptleiste des eigentlichen Kammerseptums fortsetzen würde, von rechts nach links vorne transportiert wird. Nur unter einer solchen Bedingung, bei einer derartigen, der normalen Bulbustorsion entgegengesetzten Drehbewegung des Ostium VB würde der mesokardiale Halbkanal dieses Ostiums, der normalerweise im dorsalen Conus steckt, nach vorne kommen und einen ventralen Conus mit bilden. Eine derartige Aberration im Aufbau des eigentlichen Kammerseptums und eine

obendrein noch zu postulierende abnorme „Detorsion“ des Ostium VB (der Norm entgegengesetzte Torsion bzw. Drehbewegung in der Höhe dieses Ostiums) können wir aber aus guten Gründen für die gewöhnliche Transposition der Schlagadern ausschließen: 1. ist es schwer vorstellbar, daß bei der schon in jungen Stadien feststellbaren Kürze der den bulbo-auricularsporntragenden, mesokardialen Wandung des Kammerteiles der Herzschleife eine derartige Verdrehung des Ostium VB eintreten kann; sie würde zudem auch dem Sinn der Schleifentorsion der I. Phase widersprechen, welche Bewegung ja auch bei der gewöhnlichen Transposition, wie unsere Analyse gelehrt hat, sicherlich im Gebiete des Ohrkanales normal vollzogen wird. 2. Würde aus einer solchen atypischen Anlage des eigentlichen Kammerseptums, bei einem derartigen Aufbau der Hauptseptumleiste der eigentlichen Kammer (U_r-B_r) eine Form der *ganzen Kammerabteilung* resultieren, die sofort als atypisch zu erkennen wäre, was aber bei dem gewöhnlichen, transponierten Herzen nicht der Fall ist.

Sonach kann die Abweichung im Falle der Transposition *nur die Septierung im Abschnitte VB—BT*, d. i. den Abschnitt betreffen, der während der II. Phase der Herzbewegungen zum größten Teile in die Kammerabteilung einbezogen wird und den man seit *A. Langer* als Bulbus cordis bezeichnet, ein Abschnitt, der bereits bei primitiven Lungenatmern (Dipnoer) durch die eigentümliche schraubige Ausgestaltung seines Innern die richtige Zuteilung der in ihrem Oxydationsgrad sich unterscheidenden Blutsorten zu dem in bezug auf den Gasaustausch verschiedenen Gefäßbezirken besorgt.

Abb. 4. Das Schema versinnbildlicht die Vorstellung, die sich die Autoren von der zu einem „transponierten“ Herzen heranwachsenden Herzanlage machen. Es will diese Abbildung mit Abb. 2 verglichen werden, die das gleiche Entwicklungsstadium eines Normalherzens darstellt. Im Bulbus sieht man statt gedrahter Scheidewandleisten gerade Leisten. Außerdem ist der Bulbus kürzer, nicht bajonettförmig geknickt und das Ostium VB steht nicht rechts. Die Formverhältnisse des Bulbus sind bilateral symmetrisch. Die Vorstellung von der Anlage einer „inversen“ Transpositionsform (eines derartig atypischen Bulbus in einem inversen Herzen) kann gewonnen werden, wenn man Abb. 2 im Spiegel betrachtet. Die Betrachtung des Bulbus der vorliegenden Abbildung im Spiegel ergibt infolge symmetrischer Verhältnisse daselbst keine Änderung der Form. Die leistenförmigen Septenanlagen des Bulbus können hier deshalb als „Transpositionsleisten“ bezeichnet werden, weil sie zu einem Septum führen, das die Schlagaderzweige unangehörigen Kammern zuteilt. Sie stellen die Anlage einer „*Septatio bulbi aberrans transponans*“ dar. Während die Hauptseptumleiste der Abb. 2 von U_r-A_1 über die dorsalligene Wand des Bulbus schraubig auf 1_r übergeht, bleibt sie hier auf der linken Wand des Bulbus und kommt zu 3_l . Die Nebenleiste verläuft von O_1-B_r statt über die ventraligene Wand des Bulbus nach 3_l , an der rechten Wand verbleibend zu 1_r und so statt zum linken Horn des Septum aorticopulmonale trunci zum rechten. Die hellen Pfeile bedeuten den Weg, den das helle Blut dereinst nach der Geburt durch das Herz nehmen wird, während die dunklen Pfeile den Weg bedeuten, dem das dunkle, aus dem großen Kreislauf dem Herzen zugeführte Blut durch das Herz folgen wird. Die weißen Pfeile treten durch das infolge der Bewegungen der I. Phase nach links verlagerte ventraligene Ostium des Isthmus AV (bicuspidalis) in die linke Kammer ein und gelangen wie gewöhnlich durch die dorsalligene Partie des Ostium VB in einen dorsalligenen Halbkanal des Bulbus und Truncus hinter das Septum aorticopulmonale trunci durch die caudalsten Visceralbogenarterien in die Lunge. Die schwarzen Pfeile gelangen durch die dorsalligene Tricuspidalisanlage in die rechte Kammer, aus der sie vor den proximalen Bulbuswülsten (A, B) in den ventraligen Halbkanal des Bulbus und Truncus vor dem Septum aorticopulmonale trunci durch Vermittlung der 3. und 4. Visceralbogenarterien in den Körperkreislauf gelangen.

Die Transposition der Schlagadern ist eine Variatio (Aberratio) *transponans bulbi* (Abb. 4). Dieser Abschnitt ist nun normalerweise bei 3—6 mm langen Embryonen verhältnismäßig lang. In der I. Phase der Entwicklung, wenn das Ostium VB infolge der Schleifenlegung

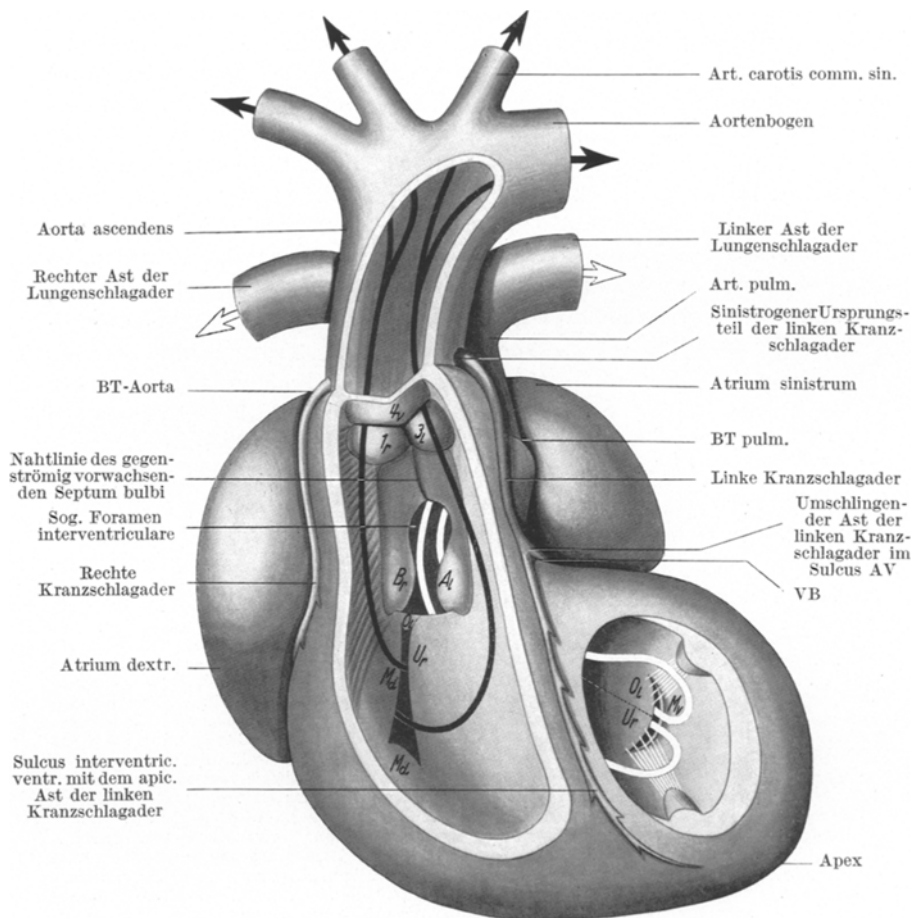


Abb. 5. Bilderklärung nebenstehend.

vorübergehend weit lateral nach rechts transportiert wird, ist er bajo-
nettförmig abgelenkt, so daß hier bei der normalen Entwicklung
im Zusammenhang mit dieser doppelten Abknickung formgedrallte
Leisten des Bulbusseptums: A_1-1_r, B_1-3_r entwickelt werden. Anders ist es
nun, wenn die Entwicklung zu einer Transposition der Schlagadern, zur
Transpositionsform des Bulbus führt. Da unsere Analyse bisher gelehrt
hat, daß sich in den eigentlichen Kammern (im Gebiete der Ampullen),
ebenso wie im Gebiete des Truncus allem Anschein nach typische Septen-

leisten gebildet haben, in der Transpositionsform des Herzens somit die typisch verlaufende Hauptseptumleiste der eigentlichen Kammer an den links vorne liegenden Wulst A_1 angeschlossen, das linke Horn des Truncusseptum in typischer Weise den Wulst 3_1 erreicht haben muß und die Derivate dieser beiden Wülste A_1 und 3_1 in der ausgebildeten Transpositionsform durch die an der ventralen Wand des Ausströmungsgebietes der Kammerabteilung verlaufende Haftlinie des Septum der Coni verbunden sind, so heißt dies nichts anderes, als daß im Bulbus der Transpositionsform ungedrallte Septenleisten: A_1-3_1 , B_r-1_r entstanden sind. Ein derartiger Bulbus scheint somit wenigstens in Hinsicht auf den Verlauf seiner ungedrallt, *symmetrisch* ziehenden Septenleisten, eine Symmetriefform zu zeigen (Abb. 4, 7). Wir nennen solche Leisten des gestreckten, noch untorquierten Herzschlauches, die gegenüber der Norm, dem Typus, also gegenüber den um 180° formgedrallten Leisten des betreffenden Abschnittes keinen Formdrall zeigen, also ungedrallt, atypisch angelegt werden, Transpositionsleisten, weil ein aus ihnen entstehendes Septum die Blutsorten, die in die stromaufwärtigen Öffnungen des von solchen Septenleisten betroffenen Abschnittes des Herzschlauches hineingelangen — verglichen mit der Leistung der Scheidewand im Normalbulbus — verkehrt ausströmen läßt. Die *Transposition der Schlagadern* ist somit ihrem Wesen nach eine *Aberatio transponans septi bulbi*, das Resultat einer *Septatio aberrans transponans bulbi*, d. h. eine

Abb. 5. Das Schema zeigt den Zustand der Septierung und der Umbildung der Schlagaderzwiebeln kurz vor der Fertigstellung der Grundform, wie sich ihn die Autoren bei einer zu einem Herzen mit „*Aberatio transponans bulbi*“ (sog. „Versetzung der großen Schlagadern an ungehörige Kammern“) heranwachsenden Herzanlage bei einem etwa 14 mm langen mißgebildeten Embryo vorstellen. Die vorliegende schematische Abbildung will mit Abb. 4 als derjenigen des ontogenetischen Vorläufers und mit Abb. 3 als derjenigen der Normalherzanlage im gleichen Entwicklungsstadium verglichen werden. Die Drehung der BT-Enge ist im Vergleich mit der Abb. 3 ausgeblieben, so daß die in den Körperkreislauf und in den Lungenkreislauf führenden Schlagadern einander nicht schraubig umschlingen wie in Abb. 3. Der Zwiebel der Körperschlagader ist wie seine Anlage in der Abb. 4 ventral liegen geblieben, während der Lungenschlagaderzwiebel über dem dorsalen Conus steht. Die schon in Abb. 4 abnorm angelegten Septenleisten führen in diesem Stadium zur Bildung eines abnormen Septums, so daß die „*Septatio aberrans transponans*“ in vollem Gange ist. Durch das aus der Vorderwand der rechten Kammer ausgeschnittene Fenster sieht man auf die in Entstehung begriffene Hinterwand des rechten Conus und durch eine noch bestehende Öffnung in der Herzscheidewand (sog. Foramen interventriculare) in den hinter der rechten Kammer gelagerten Conus der linken Kammer. Das schraffierte Feld der Innenwand links von der Septumleiste $O_1-B_r-1_r$ entspricht der Anlage jener Myokardpartien, welche zur „sattelförmigen Fleischplatte“ eines Herzens mit einem „*Septum aberrans transponans bulbi*“ (sog. „*Transposition der großen Schlagadern*“) werden (vgl. dieselbe Myokardpartie in Abb. 3, wo der Bulbusteil dieser Fleischplattenanlage nicht an die Leiste B_r-1_r wie in der vorliegenden Abbildung, sondern an die Leiste B_r-3_1 anschließt). Die hellen Pfeile bedeuten den Weg, den das helle Blut dereinst nach der Geburt durch das Herz nehmen wird, während die dunklen Pfeile den Weg anzeigen, den das dunkle, aus dem großen Kreislauf dem Herzen zugeführte Blut durch das Herz nehmen wird. Beachte den Unterschied in der Führung der Blutsorten gegenüber der Abb. 3. Das helle Blut gelangt aus der linken Kammer wohl durch den dorsalen Conus, jedoch von hier in die Lungenschlagader, während das dunkle Blut aus der rechten Kammer wie im gewöhnlichen Falle durch den ventralen Conus, jedoch von hier aus nicht in die Lungenschlagader, sondern in die Körperschlagader gelangt. Beachte die äußerliche Ähnlichkeit der Anordnung der am Bulbus entlang ziehenden Kranzschlagaderabschnitte mit der entsprechenden der Abb. 3, eine Ähnlichkeit, die sich beim Stadium von Abb. 2 und 4 als eine sekundär erreichte erweist.

atypische Septumbildung in dem zum größten Teile in die Kammern einbezogenen Bulbus cordis. Die abweichende Konstruktion, die der Bulbus dabei aufweist, die zu einer solchen abnormen, atypischen Septierung führt und die im Wesen darin besteht, daß die Rohrwand des Bulbus keine gedrahten Leisten entwickelt, keine vorherrschende schraubige Struktur in sich besitzt, zeigt sich auch im Resultate der II. Phase der Wachstumsbewegungen, in der keine schraubige, sondern eine mehr torsionslose Schrumpfung des Bulbus zustande kommt. Die Längsschrumpfung des sich erweiternden Bulbus erfolgt dann vielmehr parallel zur Seelenachse des Rohres. Die Drehung des Bulbustruncus-ostium, d. h. die Bulbustruncustorsion bleibt somit im wesentlichen aus und wird begreiflicherweise nur in dem Grade vollzogen werden, als während der I. Phase bei der Schleifenlegung das Ostium VB im Sinne der Bulbustorsion gedreht wurde¹.

In der Tat erklärt sich damit auch das oben besprochene auffallendste Symptom der Transpositionsform, das beinahe vollkommene Ausleiben des Schlagaderndralles, die vordere Lage des Aorten-, die dorsale Lage des Pulmonaliszweibels.

c) *Transposition in anderen Herzabschnitten.*

Die sog. funktionell korrigierte Transposition der Schlagadern (Abb. 6). Es drängt sich nun die Frage auf, ob nicht auch in anderen Abschnitten des Herzschlauches Transpositionsleisten, also statt um 180° formgedrahter Leisten *ungedrahtte* Leisten auftreten können, d. h. eine Septatio transponans zur Anlage kommen kann. In der Tat zeigt sich, daß in den Fällen der funktionell korrigierten Transposition der Schlagadern (Nomenklatur nach Pernkopf 1926), im Falle *Rokitansky* 1 und 2, *Sato* usw., außer der Aberratio transponans bulbi eine entsprechende Fehlseptierung auch noch im Gebiete eines stromaufwärts davon gelegenen Herzschlauchabschnittes in die Erscheinung tritt. Wir nehmen hier den Fall *Sato* z. B. her, der eine Transposition der Schlagadern nach dem inversen Typus — das heißt, das Spiegelbild zu der gewöhnlichen Transposition der Schlagadern — somit in der Kammerabteilung inverse Formverhältnisse, eine Bicuspidalis rechts, eine Tricuspidalis links zeigt, dabei aber (im Gegensatze zu der nicht funktionell korrigierten Form einer inversen Transposition der Schlagadern) im wesentlichen normale Formverhältnisse bezüglich der Vorhöfe aufweist. Es münden somit bei diesem Falle, bei der funktionell korrigierten, inversen Transposition der Schlagadern die Körpervenen und der Sinus coronarius in einen rechten Vorhof, die Lungenvenen in einen linken Vorhof ein, die Vorhofscheidewand ist, wie gewöhnlich, bis an den Ohrkanal heran, d. h. *anscheinend* bis an die Ostia venosa typisch normal gebildet. Das Körperven Blut

¹ Siehe S. 616, 2. Absatz in Pernkopf u. Wirtinger: I. Z. Anat. **100**, H. 5/6 (1933).

kommt sonach in diesem Herzen aus den Hohlvenen in gewohnter Weise in den rechten Vorhof, strömt aber hier ungehörigerweise durch eine Bicuspidalis in einen Ventrikel, dessen Form das Spiegelbild eines gewöhnlichen, typischen linken Ventrikels darstellt, d. h. es ist das Ostium bicuspidale in ungehöriger Weise einem Cavavorhof, das Tricuspidalisostium einem Lungenvenenvorhof angesetzt. Wir können schon jetzt sagen, daß diese Ungehörigkeit der Zuteilung der Blutsorten nur auf einer abirrenden Septatio transponans in der Ontogenese beruhen kann.

Analysieren wir diese Verhältnisse hinsichtlich der Septierung näher, so zeigt sich, daß die Ventrikelabteilung in einem *solchen* Herzen — also bei der inversen Form der funktionell korrigierten Form der Transposition der Schlagadern — dem *inversen* Bautypus, die Vorhofsabteilung aber dem *gewöhnlichen* Typus entspricht. Dies heißt, daß an der sinuatralen Enge die Hauptseptumleiste des Sinusatriumgebietes, das Septum I, wie gewöhnlich unter Vermittlung eines um -90° gedrahten Stückes an das rechte Horn des frontalen, cavopulmonalen Spornes angeschlossen hat (die Einbeziehung der Sinusabschnitte in die entsprechenden Vorhöfe erfolgte daher typisch normal), daß aber diese Hauptseptumleiste der Vorhofsabteilung am Ohrkanalgebiet nicht mit einem linksangelegten Kissen O_l , sondern unter Vermittlung eines gegenüber der Norm entgegengesetzt gedrahten Leistenstückes mit einem rechts angelegten Kissen in Verbindung getreten ist, das durch die Inversion der Kammerabteilung und die inverse Ohrkanaldrehung (bei der inversen Schleifenlegung) zu einem kranialen Kissen O_r wurde. Im Sinusabschnitt und im größten Teil des atrialen Abschnittes *dieses* Septum I steckt also der Hauptsache nach eine normale Bildung und lediglich der Anschluß der leistenförmigen Anlagen der Vorhofsscheidewand, an die im späteren Entwicklungsgeschehen verwachsenden Endokardkissen des Ohrkanales O und U ist insofern verkehrt, entspricht also insofern einer Inversion der gewohnten Form, als die dorsaligene (mesokardial angelegte) Hauptpartie des Septum I abnormerweise statt an das sinistrogene O_l an ein dextrogenes O_r anschließt. Die verkehrte Drehbewegung des Ohrkanales im Zuge der Bewegungen der I. Phase bringt nämlich verkehrterweise das rechte Kissen nach oben.

Die Leisten eines derartigen, atypischen Septums enthalten daher am sinuatralen Übergang wie gewöhnlich einen -90° betragenden (normal asymmetrischen) Drall, jedoch am Übergang in die Ostia venosa, infolge der Inversion des stromabwärts anschließenden Herzschauchstückes (der Kammer) einen $+90^\circ$ betragenden (invers asymmetrischen) Drall; die Summe des Dralles dieser Septenleisten beträgt somit nicht -180° wie gewöhnlich, sondern ist im Gegensatze hiezu gleich Null. Dies hat zur Folge, daß das dorsal (mesokardial) am gestreckten Herzschauchschema einströmend gedachte Blut der Lungenvenen über das linke Herzrohr in ungehöriger Weise (im Sinne einer Transposition) dem

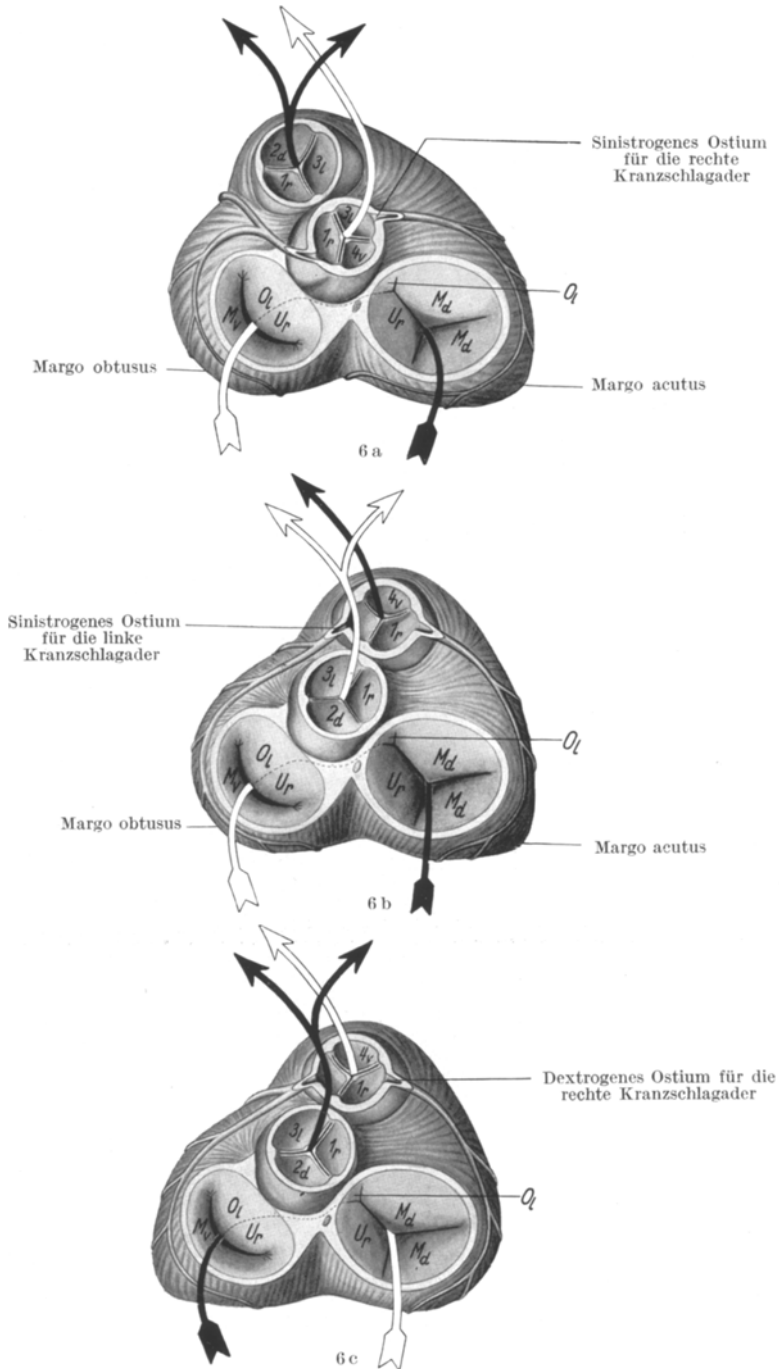


Abb. 6. Bilderklärung nebenstehend.

Abb. 6 a. Diese halbschematische Abbildung zeigt die Basis eines Normalherzens, um sie mit den halbschematischen Bildern 6 b und 6 c vergleichen zu können. Die Pfeile bedeuten die Wege, welche die in ihrem Oxydationsgrad unterschiedlichen Blutsorten durch das Herz nehmen (weiße Pfeile = helles Blut, schwarze Pfeile = dunkles Blut). Vergleiche die Stellung der aus den distalen Bulbuswülsten hervorgegangenen Klappenregel der Schlagaderzweifel mit der Stellung der Wülste in Abb. 1 und 2. Die Stellungsänderung ist durch die „Bulbus-Truncus-Torsion“, also durch die Drehung des Herzschlauches in der Höhe BT um 150° bewirkt worden. Der ventralgene distale Bulbuswulst 4 gelangte so von vorne über rechts nach rechts hinten. Beachte ferner den schraubig wirtelförmigen Abgang der Kranzschlagadern aus der Aorta (im Sinne einer Rechtsspirale, also mit einem im Sinne des Uhrzeigers steigenden Radius) als den Ausdruck des von dem 180° gradigen Drall der Bulbusabschnitte der Kranzschlagaderanlagen des Schemas der Abb. 2 — infolge der im Zuge der Bewegungen der II. Phase (BT-Drehung, vgl. auch Abb. 3) statt habenden Verminderung um etwa 150° — verbleibenden Restdralles von 30° .

Abb. 6 b. Diese halbschematische Abbildung zeigt die Basis eines Herzens mit „Aberratio transponans bulbi“ (sog. „Versetzung der großen Schlagadern an ungehörige Kammern“) und will mit Abb. 6 a und 6 c verglichen werden. Die Bedeutung der Pfeile wie in Abb. 6 a. Der schwarze Pfeil tritt durch das Ostium tricuspidale wie gewöhnlich durch den vorne gelegenen Conus, jedoch ungehörigerweise in den hier vorne gelegenen Aortenzwiebel, der durch die Kranzschlagaderabgänge, die dickere Wand und die etwas engere Lichtung als der zur Körperschlagader gehörige im Schema gekennzeichnet wurde. Der weiße Pfeil gelangt durch die Bicuspidalis in die linke Kammer und wie gewöhnlich in einen von vorne zwischen die venösen Ostien sich eindringenden Schlagaderzweibel, der sich jedoch ungehörigerweise als der Lungenschlagaderzweibel erweist. Vergleiche die Stellung der aus den distalen Bulbuswülsten hervorgegangenen Klappenregel der Schlagaderzweifel mit der Stellung der Wülste in Abb. 1, 4, 5 einerseits und mit Abb. 3 und 6 a andererseits. Der ventralgene distale Bulbuswulst 4 gelangte durch die hier unvollkommene (nur etwa 45° betragende) Bulbus-Truncus-Torsion von vorne nach rechts vorne. Die Ostia coronaria sind an die Kammerteile der Kranzschlagadern (verglichen mit dem Normalherzen) ebenso „ungehörig“ angeschlossen, als es die großen Schlagadern an ihre Kammern sind. Es versteht sich, daß bei dieser falschen Schaltung der in ihrem Oxydationsgrad unterschiedlichen Blutsorten im Falle einer vollständigen Scheidewandbildung das Leben nach der Geburt nicht gerettet werden kann.

Abb. 6 c. Diese halbschematische Abbildung zeigt die Basis eines Herzens mit zwei Aberrationes zugleich, nämlich einer „Aberratio transponans bulbi“ vergesellschaftet mit einer „Aberratio transponans sinusatrii“ (also eines Herzens mit sog. „funktionell korrigierter Transposition der großen Arterien“) und unterscheidet sich von der in Abb. 6 b dargestellten Basis morphologisch überhaupt nicht, sondern lediglich durch die andersartige Durchströmung von seitens der durch ihren Oxydationsgrad unterschiedlichen Blutsorten. Die Form der abgebildeten Herzteile läßt nur eine „Aberratio transponans bulbi“ erkennen. Daß jedoch auch stromaufwärts von den Ostia venosa ein „Septum aberrans transponans“ bestehen muß, wird aus der durch die Pfeile gekennzeichneten Art der Führung der durch ihren Oxydationsgrad unterschiedlichen Blutsorten notwendigerweise zu folgern sein: das aus der Lunge kommende helle Blut (weißer Pfeil) mußte in diesem Falle (in spiegelbildlicher Umkehrung der Norm) der rechten statt der linken Vorkammer zugeteilt worden sein (inverse Formungstendenzen in der Höhe von SA¹). Gehörigerweise — d. i. in konsequenter Fortsetzung der invers begonnenen Scheidung der Blutsorten in stromabwärtiger Richtung — sollte das helle Blut nun aus dieser rechten Vorkammer durch ein rechts gelegenes Bicuspidalostium in eine der Form nach dem Spiegelbilde der linken Kammer eines Normalherzens gleichende rechts gelegene Kammer eintreten (was einer durchaus inversen Formausbildung des eben supponierten Gesamtherzens entspräche). Im Gegensatz dazu sehen wir bei dem in der vorliegenden Abbildung schematisierten Herzen das aus den Lungenvenen kommende helle Blut ungehörigerweise durch eine wie gewöhnlich rechts gelegene Tricuspidalis in eine der Hauptsache nach der Form der rechten Kammer eines Normalherzens folgende rechts gelegene Kammer eintreten, was einer durchaus gewöhnlichen Formausbildung des dem Schema zugrunde liegenden Herzens stromabwärts vom Übergang der Vorkammer in den Ohrkanal entspricht. Das Septum atriorum muß also im abgebildeten Falle insofern ein Septum aberrans gewesen sein, als es die großen Venen (Lungenvenen, Körperven) verkehrt an die Vorhöfe anschloß, die Vorhöfe selbst aber in normaler Weise an die Kammern, so daß das helle Blut ungehörigerweise durch ein Tri-, das dunkle durch ein Bicuspidalostium geführt wird. Die Korrektur kommt dadurch zustande, daß die stromaufwärtige Fehlschaltung durch die stromabwärtige Fehlschaltung wieder richtiggestellt wird, so daß Träger solcher mißbildeter Herzen auch im Falle vollständiger Septierung ein höheres Alter erreichen können.

¹ Auch das Septum II (Limbus fossae ovalis) findet sich bei der gewöhnlichen Form der „funktionell korrigierten Transposition der großen Arterien“ in spiegelbildlicher Umkehrung der Norm links vom Septum I, so daß in diesem links gelegenen Hohlvenenvorhof auch die Fossa ovalis gefunden wird.

dorsaligenen Ostium tricuspidale und nicht dem ventraligen Bicuspidalostium — wie es im Normalherzen sein sollte — zugeführt wird. Einen solchen Septierungsvorgang müssen wir demnach wegen der Ungehörigkeit der Blutführung als „Septatio aberrans transponans atrii“ und die fertige Fehlbildung einer solchen Vorkammerscheidewand als ein „Septum atriorum aberrans transponans“ bezeichnen. Die Analyse der leistenförmigen Anlagen einer in dieser Weise fehlgebildeten Vorkammerscheidewand ergibt, daß jede der an der Scheidewandbildung beteiligten „Transpositionsleisten“ — die Haupt- bzw. Nebenleiste eines solchen Septum atriorum — aus einem normal und einem invers gedrahten Teilstück und einem dazwischen liegenden Mittelstück besteht. Das Mittelstück der Hauptleiste entwickelt sich in der mesokardialen Medianlinie des Anlageschemas dorsalogen und stellt den größten Teil der Anlage des Septum primum dar, während das kurze, ventralogene Mittelstück der Nebenseptumleiste in der antimesokardialen Mittellinie der Vorkammerabteilung zur Entwicklung gelangt. Während die Septumleisten des sinu-atrialen Gebietes im *Normalanlageschema* aus zwei um je 90° und zwar gleichsinnig gedrahten (linksläufigen), also asymmetrischen und daher invertierbaren Teilstücken und einem mittleren symmetrisch liegenden und daher in seiner Lage und Form nicht invertierbaren — also im Spiegelbild gleich erscheinenden — Hauptstücke bestehen, so stellen die „Transpositionsleisten“ des Vorhofsgebietes im Falle der sog. „funktionell korrigierten inversen Transposition der Schlagadern“ analytisch betrachtet eine Kette von Gliedern dar, von denen das stromabwärtige asymmetrische Glied invers gedraht im Anlageschema vorgebildet und durch die (inverse) Ohrkanaltorsion im Zuge der Bewegungen der I. Phase entdraht wird und begreiflicherweise — im Gegensatz zu dem stromaufwärtigen asymmetrischen Glied unserer Kette, welches im Anlageschema der in Frage stehenden Herzmißbildung normal gedraht (linksläufig) vorzuzeichnen wäre — als invers gedraht angelegtes Stück an die ebenfalls invers asymmetrisch vorgebildete, stromabwärts anschließende Ventrikelanlage ungezwungen sich anfügt. Imponiert in solchen Fällen „inverser, funktionell korrigierter Transposition der Schlagadern“ die Partialität der Inversion des Herzens schon äußerlich durch die normale Anordnung der Vorhöfe gegenüber der inversen Anordnung der Kammern, so ergab die Analyse des Vorkammerseptums, daß

1. dasselbe ein „Septum aberrans transponans atrii“, also im Sinne einer Transposition des Vorkammergebietes fehlgebildet ist, und daß
2. dieses Vorkammerseptum für sich genommen schon eine partielle Inversion aufweist, insoferne als der stromaufwärtige Teil normal, der stromabwärtige aber invers gebildet ist,
3. die transponierende Aberration des Septums somit als die Folge einer partiellen Inversion entlarvt werden konnte.

Die Korrektur bei dieser Transposition der Schlagadern, die nur eine „funktionelle“ ist¹, wird somit in solchen Fällen durch Bildung von Transpositionsleisten in *zwei* Hauptabschnitten erreicht, einerseits im Bulbus cordis, andererseits im sinu-atrialen Gebiet. Die ungehörige Schaltung der Blutsorten im Bulbus und die ungehörige Schaltung der Blutsorten im Atriumgebiet haben zur Folge, daß die Blutströme in solchen Fällen trotz aller Irrwege schließlich doch wiederum richtig in die gehörigen Gefäßbezirke geführt werden, daß also eine funktionelle Korrektur eintritt. Schon jetzt kann also mit Sicherheit festgestellt werden, daß die Bildung der Transpositionsleisten im Vorhofsgebiet, die *Aberratio transponans atrii* mit einer partiellen Inversion zusammenhängt, das heißt, auf die zum Teil auch auf den Vorhof übergreifende Inversion der Septenleistenasymmetrie (des Septenleistendralles) der Kammerabteilung zurückgeht.

Die sog. *funktionell-anatomisch korrigierten* und die *rein anatomisch korrigierten Transpositionsformen der Schlagadern*¹. Eine entsprechende Atypie im Aufbau der Septenleisten kann aber auch im Gebiete der Ampullen, d. h. der Strecke: Ostium atrioventriculare — Ostium ventriculobulbare eintreten. Denn auch hier sind die typischen Septenleisten schraubig angelegt (in der Norm um $+180^\circ$, also rechts gedrallt). Es besteht sonach auch hier die Möglichkeit, daß entweder die Asymmetrie der Kammerabteilung und ihrer Scheidewand zur Gänze invertiert werden kann, wie z. B. bei der funktionell korrigierten, inversen Transpositionsform der Schlagadern oder nur partiell, ähnlich, wie im Vorhof der eben besprochenen Transpositionsform, daß also in bezug auf die Leisten des eigentlichen Kammerseptums ein Teilstück z. B. das pro-ampulläre, einen normalen Drall erhält und dieses dann um $+90^\circ$ gedrallte Teilstück mit einem inversen um -90° gedrallten metaampullären Teilstück durch Vermittlung der indifferenten, interampullären Zone, unter Ausschaltung (Abschwächung) des apikalen, antimesokardial angelegten Anteiles des interampullären Ringes zur Bildung einer Transpositionsleiste zusammengeschlossen wird. Derartige Septenleisten in der eigentlichen Kammer würden sich im Sinne einer *Aberratio transponans-ventriculi*, einer *Septatio transponans ventriculi* zu einem Septum vereinigen, das wiederum eine ungehörige Leitung des Blutstromes in der betreffenden Abteilung zur Folge haben würde. Ob nun die „funktionell anatomisch korrigierte Transposition der Schlagadern“, die einer *Aberratio transponans bulbi + ventriculi*, und die nur rein anatomisch korrigierte Transposition der Schlagadern, die einer *Aberratio transponans bulbi + ventriculi + atrii* entsprechen würde, wirklich als Mißbildungen auftreten, in reiner Form realisiert werden können, müssen wir dahingestellt lassen. Andeutungen solcher Bildungen haben wir selbst gesehen und auch in der Literatur werden Fälle angeführt (vgl. *Pernkopf* 1926), die in diese

¹ Vgl. *Pernkopf* 1926.

Transpositionsformen einzureihen wären. Doch ist es unwahrscheinlich, daß bei einer derartig abirrenden Septierung in der eigentlichen Kammer noch die typischen Asymmetrien, insbesondere im Ohrkanalgebiet, herausgearbeitet werden können, so daß jedenfalls die Bestimmung des Typus der Kammern in diesen Fällen Schwierigkeiten bereiten wird.

3. Die Inversionshypothese der Transposition.

Zerteilen wir den im Normalanlageschema (Abb. 1) dargestellten Herzschlauch zum Zwecke der folgenden Betrachtungen in 3 große Abschnitte:

1. von der Porta venosa bis zu AV: den atrialen Abschnitt,
2. von AV bis VB: den Kammerabschnitt,
3. von VB bis BT: den Bulbusabschnitt,

so zeichnet sich jeder dieser Abschnitte durch um 180° gedrahlte Septenleisten aus. Würde keine Verbiegung und Verwindung die Verhältnisse der Scheidewandbildung verschleiern, so würde in jedem dieser Abschnitte eine Scheidewand die Lichtung dieser Abteilungen in zwei Halbkanäle trennen und die durch ihren Sauerstoffgehalt unterschiedlichen, durch die Halbkanäle durchströmenden Blutsorten infolge ihres schraubigen Dralles je einmal wenden, so daß das z. B. am stromaufwärtigen Ende des betreffenden Abschnittes etwa ventral eintretende Blut am stromabwärtigen Ende dorsal austritt.

Betrachten wir nun die Form eines solchen Abschnittes, insbesondere die Scheidewandanlage, so liegt in dem Umstand, daß dieselbe schraubig gebildet wird, eine Asymmetrie, welche klarerweise einer spiegelbildlichen Umkehrung fähig ist, sodaß man eine „Asymmetria typica solita“ und eine „Asymmetria typica inversa“ unterscheiden kann, je nachdem, ob die einzelnen Abschnitte in ihrer Septumanlage dem normalen oder inversen Typus folgen. Die die Blutsorten wendende Funktion der Scheidewand würde, unabhängig von dem Umstand, ob es sich um eine inverse oder gewohnte Asymmetrie der Schraubigkeit der Scheidewand handelt, jedesmal die gleiche sein, nämlich eine Wendung um 180° . Zum Unterschied davon würde bei Bildung von Transpositionsleisten in dem betreffenden Abschnitt ein *nicht* „wendendes“, nur „scheidendes“ Septum entstehen (s. den Bulbus in Abb. 4 und 7). Im Falle eines Bulbus, der im Sinne einer „Septatio aberrans transponans“ angelegt ist, haben wir es also mit einer „Symmetria bilateralis atypica“ der leistenförmigen Scheidewandanlagen zu tun. Ebenso entfällt die blutwendende Funktion einer Scheidewand, wenn infolge partieller Inversion innerhalb *eines* der in Betracht gezogenen Abschnitte statt einer durchaus gleichsinnig gedrahten Scheidewand die Unterabteilungen derselben so zueinander gegensinnig gedraht sind, daß die Scheidewand — anstatt die Blutströme in die verkehrte Stellung zu bringen — ihre Tätigkeit in einem Hin- und

Zurückwenden erschöpft, so daß der schließliche Gesamteffekt dieses Hin- und Herwendens nach Passage des in Erwägung gezogenen Abschnittes — vom stromaufwärtigen Ende desselben bis zu seinem stromabwärtigen Ende im ganzen betrachtet — gleich Null ist.

Es liegt nun nahe, wenn wir von der Aberratio transponans atrii und von einem Aufbau der Transpositionsleisten bei dieser Septierungsart ausgehen, daß auch bei der Aberratio transponans bulbi die geraden, ungedrallten Transpositionsleisten im Bulbus nach dieser Art aufgebaut gedacht werden können. Betrachten wir den Bulbus im Anlageschema des geraden, untorquierten Herzschauches (Abb. 1), so folgt auch hier auf ein bilateral-symmetrisches Gebiet, auf den Isthmus ventriculobulbaris, also auf eine formsymmetrische Septumanlage in der Höhe des Ostium VB eine asymmetrische Strecke, in der normalerweise um $+90^\circ$ gedrahlte, also in ihrer Formasymmetrie invertierbare Septenleistenstücke liegen. Dort, wo die beiden Septenleisten (Haupt- bzw. Nebenleiste) den mesokardialen bzw. antimesokardialen Wandstreifen des Bulbus überschreiten, das ist etwa in der Mitte des Bulbusrohres, liegt wieder die indifferente, formsymmetrische, daher nicht invertierbare Zone, an die wiederum eine asymmetrische invertierbare, d. h. mit schraubig (normal um $+90^\circ$) gedrahlten Septenleisten versehene Strecke bis herauf an den symmetrischen Querschnitt des Ostium bulbotruncale anschließt. Die distal auf dieses Ostium folgende, mit geraden, ungedrahlten Septenleisten versehene Truncusstrecke bzw. die daran anschließenden Visceralbogenarterien stellen wiederum eine bilateralsymmetrische Anlage dar; die in diesem Gebiet aufscheinenden Asymmetrien sind sekundäre, d. h. diesen Gebieten wird die Asymmetrie erst durch eine schraubig-asymmetrische Bewegung aufgezwungen (in typischer Weise durch die Bulbustruncustorsion) bzw. sind unterdrückte Symmetrien (*Pernkopf* 1926) infolge der asymmetrischen Reduktion der Kiemenbogengefäße. War — wie im Falle *Sato* — die Kammerabteilung inklusive der Höhe des Ostium VB mit inversen Formungstendenzen angelegt, so kann im Bulbus die Transpositionsform der Septierung dadurch zustande gekommen sein, daß die an den Isthmus VB anschließenden Septenleistenstücke des Bulbus dem Typus der Kammern entsprechend invers gedraht angelegt wurden, im stromabwärtigen Teil des Bulbus sich aber normal gedrahlte Septenleistenstücke gebildet haben, die dann mit den invers gedrahlten Stücken durch die indifferente Zone des Mittelstückes des Bulbus zusammengeschlossen wurden. Es liegt dann die Vorstellung nahe, daß bei einem derartigen Zusammenbau von normal und invers gedrahlten Leistenstücken während der nachfolgenden Schrumpfung und Ausrichtung des Bulbus die entgegengesetzt gedrahlten Stücke einer Leiste in die gleiche Richtung gebracht, die Leisten damit gerade gestreckt werden, also formdrallose Transpositionsleisten in die Erscheinung treten und so sekundär eine symmetrische Bulbusform (vgl. Abb. 4 und 5) entsteht, die, wie wir

gezeigt haben, der Transpositionsform zugrunde liegt. Der Bulbus der Transpositionsform wäre dann in seiner Anlage ein *partiell inverser Bulbus*, d. h. aus einem normal und einem invers gebauten Stück bestehend, die unter Vermittlung der indifferenten Mittelzone untereinander wie auch vermittelt der formsymmetrischen angelegten Engen an den beiden Rohrenden des Bulbus — des Ostium VB und BT — ohne weiteres, auch ohne daß durch die partielle Inversion ein Konflikt hervorgerufen werden müßte (vgl. *Pernkopf* 1926), an die Nachbarabschnitte anschließen können. Und in der Tat weist auf eine derartige Anlage des Bulbus bei der Transposition, auf das Hineinspielen der Inversion auch bei der Aberratio transponans bulbi der Umstand hin, daß zumindestens bei der „funktionell korrigierten Transpositionsform der Schlagadern“, die am Herzen offensichtlich eine partielle Inversion in die Erscheinung treten läßt, die also einen anderen Typus des Vorhofes ausprägt, als ihn die Kammer zeigt, mit dieser partiellen Inversion *immer* eine Transposition der Schlagadern, eine Septatio transponans bulbi verbunden erscheint.

Insbesondere der Umstand, daß bei der „inversen Form der korrigierten Transposition der Schlagadern“ die Störung des schraubigen Bildungstypus der Scheidewand in denjenigen Herzschlauchabschnitten in Erscheinung tritt, welche stromauf (Atrium) und stromab (Bulbus) an den *invers* asymmetrisch, jedoch typisch geformten und geschiedenen eigentlichen Kammerteil (AV—VB) anschließen und so die Vermittlung zwischen diesem und dem *gewohnt* asymmetrisch geformten Anfangsteil (Sinus ven. + stromaufwärtiger Atriumabschnitt) und Endteil (distaler Bulbusabschnitt + Truncus) übernehmen, läßt hier die „Septatio aberrans transponans“ in Abschnitten des Herzschlauches in Erscheinung treten, in deren Bereich — und zwar an den Grenzen der „pars inversa“ des partiell invertierten Herzens — die „kritischen Querschnitte“ liegen. Als „kritisch“ sollen solche Querschnittsebenen durch den Herzschlauch bezeichnet werden, welche *gewohnt* und *verkehrt* asymmetrisch veranlagte Schlauchabschnitte trennen und so als „Konfliktzonen“ der einander feindlich gedachten Formungstendenzen betrachtet werden können. Fallen die „kritischen Querschnitte“ mit den indifferent symmetrisch septierten, in ihrer Septierung selbst also nicht invertierbaren Zonen (s. S. 169) zusammen, so kann ein Konflikt in der Leistenbildung (z. B. Hemmung der Scheidewandbildung u. dgl. mehr) vermieden werden, d. h. es können durchlaufende Leisten im Sinne einer Aberratio transponans gebildet werden.

Die zwei atypisch veranlagten (von den drei auf S. 168 angeführten) Abschnitte des „korrigiert transponierten“ Herzens sind also jeder für sich durch drei ideelle Merkmale ausgezeichnet: Es findet sich in jedem solchen Abschnitt

1. der „kritische Querschnitt“;
2. er ist selbst „partiell“ invers;
3. er enthält ein Septum aberrans transponans.

Die lokale Koinzidenz der drei eben angeführten ideellen Merkmale beruht auf einer Einheit der wesentlichen Besonderheiten der in Frage stehenden Herzschlauchabschnitte bei „korrigierter Transposition“, welche Einheit des Wesens sich jedoch von uns in den oben angeführten dreierlei verschiedenen Weisen kennzeichnen läßt: So illustriert sich der Zusammenhang von partieller Inversion und Transposition von selbst.

Überträgt man die eben gewonnene Hypothese über den Zusammenhang von Transposition und Inversion auf den Fall der gewöhnlichen gekreuzten Transposition der Schlagadern, so wäre hier an einem ansonsten durchaus normal veranlagten

Herzschlauch nur das stromabwärts vom „kritischen Querschnitt“ befindliche Bulbusstück invers asymmetrisch veranlagt anzunehmen: also der distale Bulbusabschnitt und die stromabwärtige Partie des „mittleren“ Bulbusabschnittes.

Es ist aber natürlich auch nicht von der Hand zu weisen, daß schon von Haus aus bei der Transposition des Bulbus symmetrisch durchlaufende gerade und nicht formgedrallte Leisten angelegt werden, daß der Bulbus bei der Anlage der Transposition überhaupt keine Bajonettform annimmt, somit keine Asymmetrie in Form von partiell normal und partiell invers gedrahten Bulbusseptenleisten in Erscheinung tritt, wenn anlässlich der atypischen Determination, infolge Ineinandergreifens typisch inverser und typisch normaler Formungstendenzen durch den ganzen Bereich des Bulbus hindurch in der Bulbusrohrwandung kein Typus der Asymmetrie, weder der normale noch der inverse, die Oberhand gewonnen hat und so von Haus aus (primär) eine *Septatio symmetrica atypica* determiniert wird.

Der Aorten- bzw. Bicuspidalisventrikel. Auf derartig symmetrisierende Tendenzen weist im übrigen auch noch ein weiterer Umstand hin, den zu erwähnen hier von einigem Interesse ist. Bekanntermaßen tritt häufig in Begleitung der *Aberratio transponans bulbi* (der Transposition der Schlagadern) eine abweichende Septenbildung im Bereiche der aus den Ampullen hervorgehenden, eigentlichen Kammerabteilung ein, die zur Bildung eines sog. *Bicuspidalis- bzw. Aortenventrikel* führt, bei dem das *Bicuspidalisostium* in eine mehr dorsal liegende Kammer hineinleitet bzw. die Aorta aus einem ventral liegenden Ventrikel herausführt, die betreffende Kammer keine typische Ausströmungs- bzw. keine typische Einstömungsöffnung besitzt und die beiden hintereinanderliegenden Kammern des betreffenden Herzens nur unvollständig durch ein mehr frontal stehendes Kammerseptum voneinander getrennt werden. Auch hier scheinen, wie die Analyse lehrt, symmetrisierende Tendenzen zu wirken, die allem Anscheine nach im Zusammenhang mit den symmetrisierenden, zur *Varatio transponans bulbi* führenden Tendenzen im Bulbusgebiet stehen. Das hierbei bestehende Kammerseptum wird dann durch symmetrische Teilstücke des normalen bzw. inversen Kammerseptums aufgebaut (Abb. 7), d. h. es beteiligen sich an der Bildung dieses atypischen Septum die im geraden Herzschlauch des Anlageschemas gegenüberliegenden symmetrischen Teilstücke bei der Entstehung eines *Bicuspidalisventrikels* die proampullären Stücke eines normalen und inversen, bei der Entstehung eines *Aortenventrikels* die metaampullären Teilstücke der Kammerscheidewand eines normalen und inversen Herzens, die dann antimedocardial unter Vermittlung des interampullären Ringes zusammentreten und basal beim *Bicuspidalisventrikel* an die Kissen O und U, beim *Aortenventrikel* an die Wülste A und B anschließen. Das *Aortenostium* kann dann in solchen Fällen, insbesondere beim *Aortenventrikel* ventral vor dem *Pulmonalisostium* liegen (vollkommene Hem-

Abb. 7. Das Schema versinnbildlicht einen symmetrischen Zustand der Kammerabteilung der Herzanlage (von AV—VB), in welchem im rechten sowie im linken Antimer diejenigen Abschnitte der Septenleisten gleichmäßig angelegt erscheinen, aus denen sich bei gewöhnlicher wie auch bei inverser Formausbildung die Hauptleiste der Scheidewandanlage der Kammer zusammensetzt. Stromaufwärts von AV wurde von einer normalen Asymmetrie der Scheidewandbildung ausgegangen, wie aus der Anordnung der Pfeile, welche die Führung der in ihrem Oxydationsgrad unterschiedlichen Blutsorten kennzeichnen, ersichtlich ist. Außer der symmetrischen Anlage der Hauptseptumleistenanteile unterscheidet sich Abb. 7 von Abb. 4 durch die noch nicht durchgeführten Bewegungen der I. Phase (Ohrkanal-Torsion), durch deren normalen Ablauf aus der im Schema der Abb. 7 dargestellten Herzanlage die im Schema der Abb. 4 dargestellte entwickelt werden kann; durch inverse Bewegungen der I. Phase käme das Spiegelbild der Abb. 4 zustande. Erst auf Grund der Durchführung der Bewegungen der I. Phase werden den Ohrkanalkissen 1 und r bzw. den proximalen Bulbuswülsten 1 und r ihre besondere Stellung und Form zugewiesen, so daß sie erst jetzt mit Recht als O und U bzw. A und B bezeichnet werden können, welche Bezeichnungen also „Formwert-Indices“ sind und infolgedessen im Schema weggelassen werden mußten. An diese symmetrisch determinierte Kammerabteilung schließt stromabwärts ein symmetrisch im Sinne einer „Septatio aberrans transponans“ vorbestimmter Bulbus an, wie ein solcher bereits in Abb. 4 schematisch dargestellt wurde.

Aus den Elementarstücken der Kammerscheidewandanlage können sich folgende Scheidewandanlagen zusammenschließen:

1. Typische Asymmetrie, a) normale Asymmetrie, b) inverse Asymmetrie.
2. Atypische Symmetrie, a) mit Einbeziehung und Verstärkung des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste und Bildung eines Blindsackes (Caecum formans), α) mit Anschaltung der proampullären Hauptseptumleisten und Bildung eines Caecum proampullare, β) mit Anschaltung der metaampullären Hauptseptumleisten und Bildung eines Caecum metaampullare; b) unter Ausschaltung und Abschwächung des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste.

1. Typisch asymmetrische Ausgestaltungen des Ventrikels.

1a. Die normale Asymmetrie der Anlage einer Hauptseptumleiste der Kammerabteilung käme zustande durch Zusammenschluß und Verstärkung des Ohrkanalkissens r und der dextrogenen Hauptseptumleiste der Proampulle unter Vermittlung des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste mit der sinistrogenen Hauptseptumleiste der Metaampulle zum proximalen Bulbuswulst 1 (vgl. Hauptseptumleiste der Kammerabteilung in Abb. 1, U_r — A_1). In diesem Falle hätten die normalen Bewegungen der I. Phase noch vor einem Zusammenschluß der Septenleistenbestandteile dem Ohrkanalkissen r den Formwert U_r , dem proximalen Bulbuswulste 1 den Formwert A_1 zugewiesen.

1b. Die inverse Asymmetrie der Anlage einer Hauptseptumleiste der Kammerabteilung käme durch Zusammenschluß und Verstärkung des Ohrkanalkissens 1, der dextrogenen Hauptseptumleiste der Proampulle, des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste, der dextrogenen Hauptseptumleiste der Metaampulle und des proximalen Bulbuswulstes r zustande. Die in die inverse Richtung führenden Bewegungen der I. Phase hätten dann dem Ohrkanalkissen 1 den Formwert U_1 , dem proximalen Bulbuswulste r den Formwert A_r zugewiesen, es wäre in folgerichtiger Weiterentwicklung der eben skizzierten Determination schließlich ein forminverses Septum in einer forminversen Kammer entstanden.

2. Atypisch symmetrische Ausgestaltungen des Ventrikels.

2 a. Im Sinne einer „Septatio aberrans caecum formans ventriculi“.

2 a. α) Zur Bildung eines „Bicuspidalis-Ventrikels“ (Caecum proampullare) käme es bei symmetrischem Zusammenschluß und Verstärkung der proampullären Hauptseptumleisten beider Antimeren der Kammerabteilung mit dem ventraligen Abschnitt der interampullären Ringleiste.

2 a. β) Zur Bildung eines sog. „Aorten-Ventrikels“ (Caecum metaampullare) käme es bei symmetrischem Zusammenschluß und Verstärkung des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste mit den metaampullären Hauptseptumleisten beider Antimeren und einer Durchführung der im Schema vorgezeichneten „Septatio aberrans transponans“ im Gebiete des Bulbus.

2 b. Im Sinne einer „Septatio aberrans transponans ventriculi“ entstünden unter Ausschaltung und Abschwächung des ventraligen Abschnittes der interampullären Ringleiste durch symmetrischen Zusammenschluß und Verstärkung des Ohrkanalkissens r, der dextrogenen Hauptseptumleiste der Proampulle, der dextrogenen Hauptseptumleiste der Metaampulle mit dem proximalen Bulbuswulste r am rechten Antimer der Kammer und dem spiegelbildlich am linken Antimer erfolgenden Zusammenschluß des Ohrkanalkissens 1 mit den entsprechenden sinistrogenen pro- und metaampullären Leistenbildungen mit dem proximalen Bulbuswulst 1, symmetrische Septenleisten an jedem Antimer der Kammerabteilung (nur selten andeutungsweise vorkommend; noch fraglicher ist, ob eine solche abnorme Scheidewandanlage zur Bildung eines kompletten Septums führen kann).

Tendenzen eine Rolle spielen, ergibt sich eine Bestätigung der schon von *Pernkopf* 1926 geäußerten Auffassung, daß auch in der Ausbildung des Herzens ähnlich wie bei anderen Organsystemen gelegentlich Formen erscheinen können, die sich zwischen der typisch normalen und typisch inversen Ausprägung, zwischen den Hemmungsformen der einen oder der anderen Art als *Zwischen-* oder *Mittelformen* einschieben, eröffnet sich aber auch gleichzeitig eine ganz neue Betrachtungsweise, in Hinsicht auf die kausale Erklärung der Transposition: *Ist die Transposition in ihrer Erscheinung als partielle Inversion zu werten, die Folge des Ineinandergreifens normalisierender und invertierender Tendenzen, so ist auch die Frage nach den Ursachen der Transposition damit zu einer Frage nach den Ursachen der Inversion und nach der Tatsache überhaupt geworden, wie es möglich ist, daß außer der typisch normalen Asymmetrie, auch typisch inverse Formen, total oder partiell invers gebaute Individuen zur Ausbildung kommen können.*

Schrifttum.

- Pernkopf*: Z. Anat. **79** (1926). — *Pernkopf-Wirtinger*: Z. Anat. **100** (1933). — *Rokitansky*: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien: Braumüller 1875. — *Wirtinger*: Anat. Anz. **66**, Erg.-H., 279 (1928).
-