

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin
[Direktor: Prof. Dr. R. Rössle].)

Formdeutung und Entstehung des mißgebildeten menschlichen Herzens. I—V.

Von

Dr. Heinrich Bredt,
Assistent am Institut.

Mit 20 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 6. Juli 1935.)

Einleitung.

Die Lehre von den Mißbildungen des menschlichen Herzens scheint sich in einem Abschnitt ihrer Entwicklung zu befinden, in dem ihr von zwei Seiten her Gefahren der Verflachung und der Irrungen drohen können. Einmal ist es die große Zahl von Einzelveröffentlichungen, meist sehr seltener Formen oder gehäufte Fehlbildungen, deren mangelhafte Darstellung sie als Dokument wertlos erscheinen läßt, zumal das Schrifttum wenig berücksichtigt wird und jede vergleichende Erkenntnis mit der Einordnung in eines der bekannten zeitgebundenen Schemata endigt; hier fehlt eben eine zwingende Fragestellung und jede Beziehung zu Entwicklungsgesetzen allgemeiner Art.

Die andere Gefahr liegt darin, daß allzusehr von der Eigenart und Mannigfaltigkeit der Einzelform abstrahiert wird, daß mathematische Regeln und schematische Skizzen zu Folgerungen einzelner Beispiele werden, um schließlich dann als beweisende Unterlage für umfassende Theorien zu dienen. Hier wird man doch zugestehen müssen, daß trotz der vielen Einzelbeschreibungen unsere Kenntnisse noch zu lückenhaft sind, als daß wir schon uns so bevorzugt vom Besonderen zum Allgemeinen erheben dürften, zum mindesten nicht in dem Maße, wie dies in dem letzten Jahrzehnt von der Wiener Schule (*Spitzer* u. a.) geschehen ist.

Wenn also rechts und links Scilla und Charybdis drohen, so wird sich auch hier der Mittelweg als günstigster erweisen, wie er von *Feller* und *Pernkopf-Wirtinger* bereits beschritten wurde, nämlich in der systematischen Reihenveröffentlichung eines größeren Sektions- und Museums-gutes, wobei von vornherein durch einen weiteren Vergleich Einzelbilder in einem richtigen Verhältnis gewertet werden. Maßgebend muß dabei bleiben, daß die einfache Formbetrachtung und Formdeutung heute noch wie zur Zeit *Rokitanskys* jeder theoretischen Stellungnahme voranzugehen hat, daß von der Mannigfaltigkeit das Verwandte erschlossen, seine Bedeutung abgewogen und allmählich die Formentstehung gedanklich wiederholt werden muß.

Die vorliegende Reihe der Beschreibungen gründet sich auf die einschlägigen Museumspräparate des Pathologischen Instituts der Universität Berlin sowie auf entsprechende Sektionsfälle, die seit 1931 systematisch von mir bearbeitet wurden. In ihr soll keine umfassende Übersicht geboten, noch das gesamte neuere Schrifttum verarbeitet werden, sondern durch eingehende Behandlung unklarer und gegensätzlicher Fragestellungen und Auffassungen gerade einer solchen Gesamtdarstellung vorgearbeitet werden.

I. Zur Frage der Koppelung multipler Herzmißbildungen.

(Mit 6 Abbildungen.)

Es liegt auf der Hand, daß die systemartige Bindung mehrerer Mißbildungen einen tieferen Einblick in die formale und ursächliche Entstehung derselben bietet, als es die noch so eingehende und statistisch unterbaute Darstellung einer Einzelmißbildung vermag. Das fein aufeinander abgestimmte Ausmaß der Abweichung von der Norm hat z. B. am Genitalsystem schließlich eine quantitative Theorie der Geschlechtsbestimmung ermöglicht. Bei den Herzmißbildungen fehlt leider die alternative Entwicklungsmöglichkeit, die Form und Funktion der Fortpflanzungsorgane bestimmt, immerhin ist die so oft beobachtete Vielheit der Formabweichungen nach zwei Richtungen hin bemerkenswert:

Einmal zeigt sie uns an, daß eine Erschütterung im Gefüge des normalen Bauplans leicht mehrere Teilvorgänge der Entwicklung abwegig beeinflußt; die Mannigfaltigkeit der dabei beobachteten Häufungen hat *Herxheimer* ausführlich dargestellt. Wenn wir vielfache Fehlbildungen des Gesamtkörpers als Teilbilder einer degenerativen Organisation anzusehen gewohnt sind, so kann man solche Herzen als entwicklungsgeschichtlich aufgelockert bezeichnen. Die Fragestellung geht dann dahin, ob aus der Entwicklungslage des Gesamtorganismus, der Vielheit und dem Charakter der Mißbildungen eine gemeinsame Entstehungszeit und -ursache gefunden werden kann. Schließlich wird man bei familiär gehäuften Vorkommen an Änderungen chromosomaler Strukturen denken müssen.

Ein anderer Weg liegt in dem Bestreben, genauere und direkte Beziehungen der einzelnen Herzmißbildungen zueinander aufzuzeigen, am einfachsten etwa im Sinne einer unmittelbaren Verursachung z. B. des Scheidewanddefektes durch eine Stenose der Pulmonalarterie. Hier erhebt sich also die Frage nach dem Wesen und dem Umfang einer Koppelung. Theoretisch läßt sich folgende Einteilung vornehmen:

1. Bedingt gekoppelt, a) in gegenseitigem Abhängigkeitsverhältnis (Ursache-Wirkung), b) gleichwertig und gegenseitig unabhängig (gemeinsame Ursache).

2. Unbedingt gekoppelt, a) in gegenseitigem Abhängigkeitsverhältnis, b) gleichwertig und unabhängig.

Schon die Hauptfrage, ob Mißbildungen bedingt oder unbedingt gemeinsam vorkommen, läßt sich schwer beantworten. Es bleibt eine vielbestätigte Tatsache, daß, von später zu erwähnenden Ausnahmen abgesehen, die meisten Fehlbildungen einzeln beobachtet wurden, somit eine notwendige gegenseitige ursächliche Beziehung nicht bestehen kann. Immerhin sind gewisse Häufungen so oft vorhanden, daß sie besondere Eigennamen erhielten und als Krankheitsbilder eigener Art im Schrifttum bezeichnet werden.

Ein typisches Beispiel hierfür ist die sog. *Tricuspidalatresie*, die in mannigfacher Hinsicht lehrreich geworden ist.

Ein völliger Verschluß des rechten Ostium atrioventriculare ist selten, seit der Zusammenfassung *Mönckebergs* im Handbuch sind nur von *Riehl-Terplan-Weiß* und von *Geisler* je ein Fall beschrieben worden. Die Mißbildung ist typisch und schien fast gesetzmäßig vergesellschaftet mit Vorhofsseptumdefekt, subaortalem Septumdefekt und Pulmonalstenose.

Was die Formentstehung anbelangt, so ist die Grundanschauung durchaus richtig, daß nämlich eine primäre Agenesie und keinesfalls ein Verschluß der schon gebildeten Segelklappenöffnung vorliegt. Die Gründe, die eine Bildung der Öffnung verhindern, könnten zweierlei sein: Das von dorsal oben herabwachsende Vorhofsseptum kann nach rechts abweichen und dadurch das gesamte Ostium atrioventriculare commune dem linken Vorhof zuteilen; dieser von *Vierorât* zuerst geäußerten Meinung schließt sich unter anderem auch *Mönckeberg* an. Die andere Auffassung geht dahin, daß die Fortentwicklung des ursprünglich ausschließlich links gelegenen Ohrkanals nach rechts hin in diesen Fällen unterbleibt (*Kühne*). Letzterer ist der Meinung, daß Störungen der Leberentwicklung mechanisch eine solche Drehung des Herzschlauches zur Folge haben könnten, wodurch dann das normal und senkrecht herabwachsende Vorhofsseptum den rechten Rand der gemeinsamen Öffnung treffen und mit ihm verwachsen müßte.

Ich fand in Übereinstimmung mit allen bisherigen Beobachtungen in drei eigenen Fällen an der Stelle des Tricuspidalostiums eine flache Delle ohne deutliche Narbe. Der häufig beschriebene Unterschied in dem Tiefenausmaß der Nische ist ohne Bedeutung, in keinem Falle sind Reste einer Öffnung oder Rudimente der Klappen gesehen worden; so ermöglicht erst der Vergleich der beigesellten Formänderung anderer Herzteile ein Abwägen der Gründe für und wider obige Theorien, und ich glaube mich gegen *Mönckeberg* entscheiden zu müssen.

Als stets vorhanden wird von allen Autoren eine Stenose der Lungen-schlagader angegeben. Meist ist sie recht hochgradig und zeigt insofern eine typische Form, als immer eine ausgesprochene Conusstenose vorliegt, während das Ostium relativ weit bleibt und nur vereinzelt eine Verminderung der Klappenanzahl auf zwei statthat. *Hübschmann*, der zwei

entsprechende Fälle veröffentlicht hat, bei denen er dicht neben dem hinteren Papillarmuskel der Mitrals an der dorsalen Seite der Kammerwand eine Muskelleiste fand, nimmt einen völligen Mangel der Ventrikelscheidewand an, deren Rest eben der erwähnte Wulst darstellen würde. Die scheinbare Ventrikelsenose wäre dann eine Abschnürung des rechten Anteils des Truncus arteriosus von der Kammeranlage, bewirkt durch eine starke Rechtsdrehung des Herzens. Die Öffnung, die die winzige Ausflußbahn der Pulmonalis mit dem großen Ventrikelraum verbindet, wäre eine hochgradige Conusstenose. *Hübschmann* erweitert dann diese Erklärung auch auf die Entstehung der Tricuspidalatresie, wengleich er zugibt, daß die oben erwähnte Auffassung *Kühnes* die größte Wahrscheinlichkeit für sich habe.

Der eine meiner eigenen Fälle scheint die Theorie *Hübschmanns* zu stützen:

Museumspräparat Nr. 37. Wir finden ein kugeliges Herz mit abgerundeter Spitze, von dessen Basis nach links oben aufsteigend vorne eine zarte Pulmonalis, dahinter mehr nach rechts zu sich wendend, die kräftige Aorta entspringt. Rechts und links werden die Gefäße umfaßt von den Herzohren, deren rechte ungeheuer groß, während das linke klein und zungenförmig gestaltet ist. Der rechte Vorhof ist weit, die Mündungsverhältnisse der Venen, besonders der oberen Hohlvene, nicht mehr erkennbar. Von der Hinterwand der Vorhöfe zieht sich sichelförmig eine Scheidewand etwa 4 mm vorspringend im Bogen von oben nach unten, zwischen sich und die Vorderwand einen großen Defekt fassend. Der linke Vorhof ist groß, die Mündung der Pulmonalvenen nicht mehr erkennbar.

Über der Ansatzstelle der Sehnenfäden des linken hinteren Papillarmuskels läßt sich in der Vorhofswand eine quergestellte, etwa 4 mm breite Öffnung erblicken, die in einen etwa $\frac{1}{2}$ cm tiefen, blind endigenden Gang führt. Offenbar handelt es sich um eine kleine Muskelnische der Wand, wie sie an der Vorhofkammergrenze nicht ungewöhnlich ist. Ein Abfluß aus dem rechten Vorhof in den Ventrikel ist nicht vorhanden. An der Stelle der Tricuspidalis findet sich nur eine flache Nische.

Das Mitralostium stellt eine Verbindung zwischen dem linken Vorhof und der sehr weiten einheitlichen Kammerhöhle dar. Seine Segel sind zart, und lassen sich in drei große Anteile gliedern, deren jeder eine Unterteilung zeigt. Es ist eine vordere und hintere Papillarmuskelgruppe sichtbar, die besonders das mediale große Segel spannt, das seiner Lage und Beschaffenheit gemäß das Aortensegel der Mitrals darstellt. Über seiner Ansatzstelle befindet sich ein Teil der linken und ein Teil der hinteren Aortenklappe. Eine Ventrikelscheidewand fehlt, doch läßt sich rechts vom hinteren Papillarmuskel der Mitrals unterhalb der hinteren Aortenklappe und senkrecht nach unten verlaufend ein flacher Muskelwulst nachweisen (s. Abb. 1).

Die Stelle des rechten Herzens nimmt in dem gemeinsamen Hohlraum eine Nische von ungefähr Haselnußgröße ein. An ihrem oberen Teil, von der Ausflußbahn der Aorta nur durch eine schmale, etwas frontal gestellte Leiste getrennt, führt ein kleiner Spalt in die Ausflußbahn der Pulmonalis. Der Spalt ist umgrenzt von einzelnen bindegewebigen, weißlichen Wärzchen, ihm gegenüber inseriert ein kleiner schwächtiger Papillarmuskel mit einer zarten Bindegewebsmembran direkt unterhalb der rechten Aortenklappe an der Ventrikelwand. Die Ausflußbahn des rechten Ventrikels stellt einen zwischen Kammer und Vorhof der rechten Seite gelegenen dünnwandigen Schlauch dar, der in horizontalem Verlauf vom rechten Herzrand bis zum Pulmonalostium verläuft und für einen dünnen Bleistift durchgängig ist. Seine Wand wird von Bindegewebe und überaus spärlichen Muskelzügen gebildet.

Die Pulmonalis besitzt drei Klappen; die Ebene dieser Klappen steht sagittal zur Herzachse. Die Kranzgefäße zeigen richtigen Verlauf; es verläuft der absteigende Ast des linken Kranzgefäßes in dem Sulcus ant. fast an der rechten Herzkante.

Einen Gegenbeweis, zum mindesten gegen die Verallgemeinerung der *Hübschmannschen* Erklärung für alle Fälle von Tricuspidalatresie stellt die Beobachtung von *Geisler* dar. Bei typischem kongenitalem Verschuß der Tricuspidalis fand er einen kräftigen, stark bauchig erweiterten rechten Ventrikel, dessen Conus gut ausgebildet 5,1 cm breit

und 2,2 cm lang war. Die Pulmonalis besaß drei Klappen und war weiter als die Aorta.

Daß dieser *Geislersche* Fall durchaus keine Ausnahme, sondern bei der Seltenheit der in Frage kommenden Mißbildungen nicht ungewöhnlich ist, zeigt ein eigener Fall bei einem 5 Tage alten Kind.

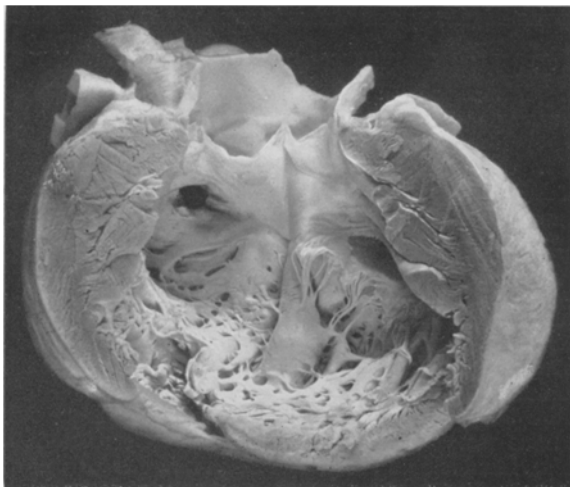


Abb. 1. Herz bei Tricuspidalatresie. Blick in den linken Ventrikel; im Hintergrund, durch einen flachen Muskelwulst der Hinterwand von dem Hauptraum abgegrenzt, eine kleine Nische, an deren oberem Rande ein schmaler Spalt (mit schwarzer Sonde!) in die Ausflußbahn der Pulmonalis führt.

Sekt.-Nr. 642/1935. In der Größe entsprechendes, etwas kugeliges Herz, dessen rechter Vorhof weit aufgetrieben ist, während

die Ventrikel sowie der linke Vorhof von außen ein normales Verhalten zeigen. Zwischen rechtem und linkem Herzhorn entspringen der Herzbasis im richtigen Lageverhältnis die großen Gefäße; der Ductus Botalli ist ungefähr für eine Stricknadel durchgängig.

Das Tricuspidalostium ist völlig verschlossen, von den Segelklappen sind selbst rudimentäre Bildungen nicht zu finden, desgleichen fehlen im rechten Ventrikel die entsprechenden Papillarmuskeln. Am Boden des rechten Vorhofs erblickt man eine längliche Delle mit weißlichem, narbenartigem Grund; doch ist die Umgebung ganz zart, so daß ein entzündlicher Verschuß ganz abzulehnen ist.

Die Vorhofscheidewand fehlt fast völlig, an ihrer Stelle ist ein lockeres, spärliches Netzwerk, nach links hin aneurysmatisch ausgeweitet. Die Mitralsegel sind regelrecht ausgebildet, ebenso ihre Papillarmuskeln. Der linke Ventrikel entspricht der Norm, ebenso die Aorta und ihre Klappen sowie die Kranzgefäße. Unterhalb der rechten und hinteren Aortenklappe von ihrem Ansatz durch einen mehrere Millimeter breiten Muskelwulst getrennt, findet sich ein Scheidewanddefekt, der, kaum erbsgroß, in den unteren Teil der rechten Kammer führt. Von der letzteren ist nur der Ausströmungsteil richtig vorhanden, während der eigentliche Ventrikel

wenig ausgeprägt erscheint. Die Crista supraventricularis ist flach, dementsprechend ist auch der sie versorgende Ast des rechten Kranzgefäßes klein und zart. Das Endokard sämtlicher Herzhöhlen ist durchsichtig und glatt.

Es handelt sich also in beiden Fällen um eine weitere Form, bei der der rechte Ventrikel trotz Tricuspidalatresie doch zur Entwicklung gelangte. Sie beweisen, gegen *Hübschmann*, daß eine hypothetische Rechtsdrehung allein nicht für beide Fehlbildungen ursächlich bestimmend gewesen sein kann. Sie ist aber auch ein Hinweis auf die Mannigfaltigkeit der möglichen Koppelungen, die für das Verständnis des eigenen dritten Falles gefordert werden muß:

Museumspräparat Nr. 36. Breites, nicht sehr vergrößertes Herz, dessen Spitze nach links gerichtet ist. Vor der Aorta in richtiger Anordnung eine schmale, überaus zarte Pulmonalis; die großen Gefäße zeigen in ihrem Verlauf zueinander die richtige Torsion, die Aorta verläuft an der rechten Seite der Wirbelsäule, nachdem sie vorher eine linke Arteria anonyma und eine rechte Carotis sowie Subclavia abgegeben hat.

Die Herzohren sind in richtiger Lage und von seitengerechter Form, die Vorhöfe gleich groß entwickelt. In den rechten Vorhof münden die beiden großen Hohlvenen, in den linken die Lungenvenen. Rechter und linker Vorhof sind durch eine von hinten oben sichelförmig in das Lumen vorragende, durchsichtige, zum Teil perforierte Membran, die von rechts oben nach links unten verläuft, unvollständig getrennt.

Im linken Anteil zeigt sie einzelne Ausziehungen und bindegewebige Fäden. Die Kommunikationsöffnung zwischen beiden Vorhöfen ist etwa erbsgroß. Im rechten Vorhof fehlt das Ostium der Tricuspidalis vollständig, an seiner Stelle findet sich eine flache Delle, ohne irgendwelche Andeutung einer Öffnung. Vom linken Vorhof aus gelangt man durch eine normal gebildete Mitralföffnung in einen großen Ventrikel, aus dem die Aorta entspringt. Die Mitralsegel, die durch einen vorderen und einen hinteren Papillarmuskel gespannt werden, sind gehörig gebildet.

Die Aorta besitzt drei Klappen, die ortsgerecht sind und aus deren Sinus das rechte und linke Kranzgefäß in gehöriger Weise entspringt.

Die Kammerscheidewand ist vollständig, ihr Wandrelief normal (s. Abb. 2). Insbesondere fehlt hier der im ersten Fall beschriebene Muskelwulst, vielmehr läßt sich gut erkennen, daß das Septum dicht an der rechten Seite des hinteren Papillarmuskels der Mitrals mit der Kammerwand sich vereinigt.

Der rechte Ventrikel, zunächst überhaupt nicht auffindbar, ist ein schmaler Spalt, in dessen unterem Abschnitt gut entwickelte Fleischbalken ein zwar verkleinertes, aber doch typisches Innenprofil der rechten Kammer zeigen. Die Crista supraventricularis ist nicht mit Sicherheit zu erkennen. Eine Kommunikation

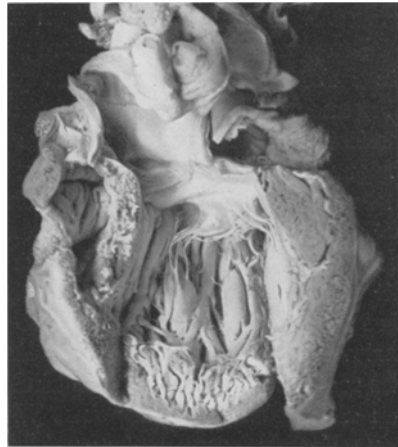


Abb. 2. Blick in den linken Ventrikel bei Tricuspidalatresie mit seitengerechtem Septumrelief. An der Vorderseite des Septums erkennt man den eröffneten spaltförmigen rechten Ventrikel, der keine Öffnung nach links hin besitzt.

zwischen beiden Kammern fehlt vollkommen. Aus dem zwerghaften rechten Kammerraum führt eine zarte Pulmonalis, deren Ostium zwei Klappen besitzt, nach der Lunge hin. Der Ductus Botalli ist geschlossen.

Das Besondere dieses Falles besteht darin, daß er einerseits eine völlige Trennung beider Ventrikel aufweist, also das äußerste Glied einer Reihe darstellt, an deren anderem Ende die Fälle von *Hübschmann* u. a. sowie der erste eigene Fall stehen, während die von *Geisler* und mir oben beschriebenen Herzen eine Mittelstellung einnehmen. Andererseits ist entgegen den beiden letzteren Fällen hier eine stärkere Verkümmernng des rechten Ventrikels eingetreten, wenn auch nicht so hochgradig wie in allen übrigen Beobachtungen.

Die abnorme Rechtsdrehung des Herzens (*Hübschmann*), die zu einer Abschnürung des Conus pulmonalis führen würde, gleichzeitig aber auch die Tricuspidalatresie mitbedingen sollte, kann in dem eigenen zweiten Fall nicht stattgefunden haben. Andererseits weist aber das Innenrelief der vorhandenen linken Kammer darauf hin, daß das Ventrikelseptum ortszugehörig sich entwickelt hat. Die Auffassung *Mönckebergs*, daß die Fälle von Tricuspidalatresie durch Abweichung des Vorhofs- und Ventrikelseptums zu erklären seien, beruht auf einem Irrtum. Für die Entstehung der Tricuspidalatresie muß die *Kühnesche* Auffassung ihre Geltung behalten, wonach die mangelhafte Verschiebung des Ostium atrioventriculare commune von links nach rechts das Zustandekommen des rechten venösen Ostiums hindert. Dem Wesen nach handelt es sich um die Beeinträchtigung eines Wachstumsprozesses, um eine umschriebene Verminderung embryonaler Wachstumsenergien.

Die Tricuspidalatresie ist für die eingangs gestellte Frage ein günstiges Beispiel, insofern als infolge der Beschränktheit der Fälle sich auf kurzem Raum eine erschöpfende Darstellung geben läßt. Letztere ist aber hier nötig zur Beantwortung der Frage nach der Art der Koppelung dieser gehäuften Mißbildungen, deren häufige Trias — Tricuspidalatresie, Septumdefekt und offenes Foramen ovale — nach ihrem ersten Beschreiber auch als „*Wielsche* Erkrankung“ bezeichnet wurde. Nun, es läßt sich eindeutig sagen, daß hier nur eine bedingte Koppelung vorliegt, denn Tricuspidalatresie ist häufig, doch nicht notwendig mit einem Kammerscheidewanddefekt verbunden. Die gelegentlich beobachtete Gleichzeitigkeit von Tricuspidalatresie und Conusstenose der Pulmonalis ist ebenso nur wahrscheinlich und nicht beweisend.

Wenn man andererseits die Frage nach der Abhängigkeit in der Entstehung der einzelnen Formen voneinander zu beantworten sucht, so läßt sich auch hier leicht nachweisen, daß es sich nur um gleichsinnige, voneinander unabhängige Fehlbildungen handelt, insbesondere aber, daß die hochgradige Pulmonalstenose in einzelnen Fällen völlig selbständig entstanden ist und nicht bedingt wurde durch die Ausschaltung des rechten Ventrikels aus dem Kreislauf.

In unserem Schema gehören also die verschiedenen Koppelungsformen der Tricuspidalatresie in die Gruppe 1 b, wobei noch hinzugefügt werden müßte, daß eine grobe, mechanische, gemeinsame Ursache nicht gefunden werden kann und die Störung der Entwicklung sehr früh angenommen werden muß.

Von dem Sonderfall der Tricuspidalatresie ausgehend läßt sich nun gleicherweise an einer Reihe von Beispielen (Transposition-

Inversion-Septumdefekt-Stenose u. a.) dartun, daß das gelegentliche gemeinsame Vorkommen keine Aussage über gesetzmäßige Bindungen zuläßt, sondern unter dem allgemeinen Begriff der Syntropie zu fassen ist, d. i. die ihrem Wesen nach ungeklärte Verbindung zweier oder mehrerer selbständiger Krankheitsbilder. Daß auf solch spärlicher Kenntnis keine weitgehenden entwicklungsgeschichtlichen Theorien aufgebaut werden dürfen, liegt auf der Hand.

Eine bedingte Koppelung in gegenseitigem Abhängigkeitsverhältnis wird dann anzunehmen sein, wenn von zwei gleichzeitig auftretenden Mißbildungen eine für sich allein vorkommen kann, dagegen stets vorhanden sein muß, wenn die zweite Fehlbildung auftritt. Aus dem Schrifttum konnte ich zunächst kein hierher gehöriges überzeugendes Beispiel entnehmen. Nur bei zwei eigenen Fällen von gekreuzter Transposition der großen Gefäße fand ich außerdem eine Verlagerung des rechten Herzohres neben das linke. Die weitere Untersuchung ergab dann folgenden eigenartigen Befund:

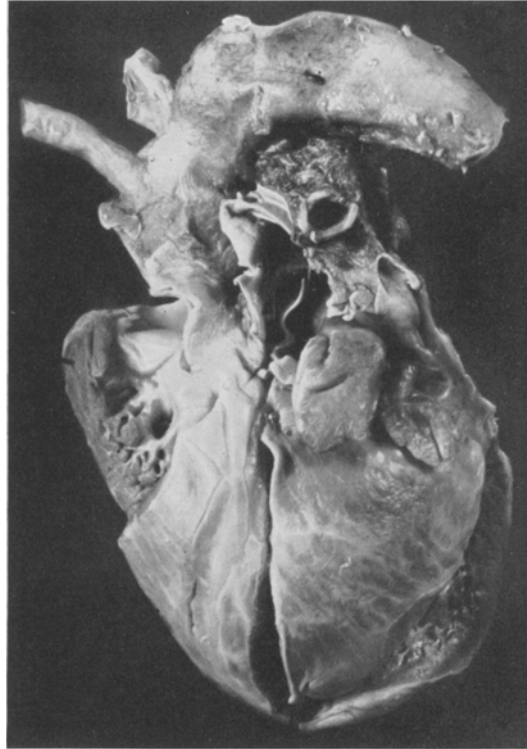


Abb. 3. Blick auf die Vorderfläche des Herzens. Über der linken Herzkammer die beiden nebeneinandergelagerten Herzohren, an der rechten Herzkante ist der Aortenventrikel eröffnet, der Anfangsteil der Aorta sichtbar. Links dahinter und parallel aufsteigend die dünne Pulmonalis.

Museumspräparat Nr. 9. Sekt.-Nr. 767/1915. 5 $\frac{3}{4}$ Jahre altes Mädchen. Flach gebautes Herz mit anliegenden Teilen der großen Gefäße. Die Herzspitze ist abgerundet, die rechte Herzkante stumpfer als die linke. Von der Basis geht rechts ein großes Gefäß ab mit einem Durchmesser von 5 cm, welches sich im Bogen nach links wendet und deutlich als Aorta sich erkennen läßt. Links neben ihr verläuft



Abb. 4. Blick in den rechten Ventrikel auf das transponierte Aortenostium. Die Crista supraventricularis ist deutlich, ebenso der ovale Septumdefekt.

die überaus schmale Pulmonalis, deren Ostium vollkommen obliteriert ist; sie teilt sich, hinter der Aorta verlaufend, in einen rechten und einen linken Ast; der Ductus Botalli ist geschlossen. Links neben der Pulmonalis zwei Herzohren (s. Abb. 3), das rechte etwas größer und weniger gekerbt als das zarte linke, beide Herzohren grenzen direkt aneinander, zwischen ihnen befindet sich kein weiteres Gefäß. Zwischen dem rechten Herzohr und der Aorta verläuft an der Vorderseite in einer flachen Rinne der Ramus descendens des linken Kranzgefäßes. Beide Vorhöfe sind groß, in den rechten münden die beiden großen Hohlvenen; die Crista terminalis ist kräftig, das Foramen ovale für eine dicke Sonde durchgängig, sein Limbus deutlich entwickelt, die Valvula Eustachii stellt einen derben Wulst dar, ebenso ist die Valvula Thebesii vergrößert; das rechte Herzohr geht im frontalen Verlauf hinter Aorta und Pulmonalis nach links, um daselbst in richtiger Form von links her die Pulmonalis und Aorta zu umfassen, sein Innenrelief ist vollkommen gehörig. Die linke Vorkammer zeigt keine Besonderheiten, der Eingang zum Herzohr ist schmal.

Das Ostium atrioventriculare ist geteilt in eine linke und rechte Öffnung; die Tricuspidalis ist undeutlich in einzelne Segel getrennt, ihr Verschlussrand weiß knopfartige, warzige

Auflagerungen auf; die Mitralis ist vollkommen gehörig gebaut. Die Papillarmuskelgruppen des rechten und linken Herzens sind seitengerecht.

In der rechten Kammer ist eine sehr deutliche Crista supraventricularis entwickelt, die in frontaler Stellung die Ein- und Ausflußbahn trennt, während sie nach medial auf die Strecke von 1 cm in eine dünne Membran übergeht, danach in die sagittale Ebene sich wendet und im weiteren Verlauf den oberen Rand des nach oben hin defekten Septums bildet (Abb. 4). Von der rechten Wand des Septums verläuft unten ein schmaler Muskelwulst als Trabecula septomarginalis zur Weitenwand der Kammer. Von dem hinteren Rand der Crista supraventricularis entspringt das vordere Tricuspidalsegel. Von links her betrachtet sitzt der Septumdefekt im vorderen Teil des Septums (Abb. 5). Das Ostium der Pulmonalis ist vollkommen verschlossen, die linke Kammer besitzt keinen eigenen Abfluß.

Die Kranzgefäße entspringen aus dem linken und dem rechten, mehr hinten gelegenen Sinus. Im weiteren Verlauf gibt das rechte Kranzgefäß kräftige Äste an die Vorderseite des rechten Ventrikels ab, verläuft bis zur Hinterfläche des Herzens, um sich dann nach unten zu wenden; das linke Kranzgefäß gibt einen schmalen horizontalen Ast ab und versorgt mit seinen senkrechten Hauptstamm die Vorderseite des Herzens und das Septum.

Das zweite Herz (Museumspräparat Nr. 10) zeigt überraschenderweise genau die gleiche Koppelung der Mißbildung (Abb. 6), so daß man im ersten Augenblick eine feste Bindung im Sinne einer Abhängigkeit annehmen mußte, dies um so mehr, als die beiden einzigen entsprechenden im Schrifttum wiedergegebenen Fälle neben anderen Mißbildungen stets diese charakteristische Verschiebung der Vorhöfe zeigten.

Dünner beschrieb das Herz eines 10 Wochen alten Kindes, das neben einem

Ventrikel-Septumdefekt, einer Tricuspidal- und Pulmonalstenose noch eine gekreuzte Transposition der großen Gefäße zeigte, während die Herzohren nebeneinander lagen.

Leider ist die Beschreibung sehr kurz und unzulänglich, weil *Dünner* selbst die Besonderheiten seines Falles nicht erkannt hat; denn er erörtert wohl die Entstehung der Transposition im Sinne der *Rokitanskyschen* Lehre, während er die übrigen Befunde für gewöhnlich hält und „eine Erörterung über sie sich erübrigt, insofern ihre Genese verständlich ist“.

Den zweiten Fall fand ich von *Kettler* beschrieben.

Das von ihm beobachtete Herz stellte eine wahre Schausammlung aller möglichen Mißbildungen dar. Neben einem Vorhof-Kammerscheidewanddefekt, einem atypischen Verlauf der oberen Hohlvene, einer Tricuspidalstenose und Dreizipfeligkeit der Miträls, einem atypischen Verlauf der Kranzarterien und dem Vorhandensein nur einer Lungenvene — um nur das Wichtigste zu nennen —, fand sich eine gekreuzte Transposition der großen Gefäße, die dem äußersten rechten Teil der Ventrikelhöhlen entsprangen, sowie eine dichte Aneinanderlagerung beider Herzohren in der Mitte der Herzbasis.



Abb. 5. Blick in den linken Ventrikel mit Septumdefekt und verschlossenem Pulmonalostium. Die übrige Innenarchitektur ist regelrecht.

Wie in den eigenen Fällen ist also auch hier eine ausgesprochene Rechtsstellung des arteriellen Schenkelteiles vergesellschaftet nicht nur mit der Vorhofsmißbildung, sondern auch mit einer Stenose der Pulmonalis. Auf diese Beziehungen konnte *Kettler* nicht aufmerksam werden, weil ihm offenbar der Fall von *Dünner* entgangen war und er glaubte, ein Unikum vor sich zu haben.

Wie ist diese Mißbildung entstanden? Am wahrscheinlichsten durch Hemmung eines ontogenetischen Vorganges der Herzbildung. Entwick-

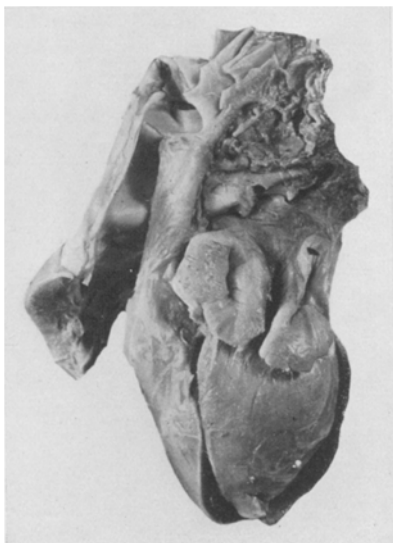


Abb. 6. Gekreuzte Transposition mit Nebeneinanderlagerung der Herzohren, rechts die transponierte Aorta.

lungsgeschichtlich schiebt sich im Gefolge der Herzschleifenbildung noch vor der Ausbildung einzelner Septensysteme der Bulbus cordis vor den Vorhöfen und Kammern nach links hin; es ist dies ein Teilvorgang dessen, was *Spitzer* unter dem Ausdruck Torsion des Herzschauches zusammenfaßt. Unterbleibt diese Wanderung, so resultiert klar und übersichtlich der Zustand obiger Mißbildung daraus.

Kettler hat nun die gemeinsame Ursache vieler Teilbildungen (Verlagerung des Truncus, Atresie der Tricuspidalis, Aplasie der rechten oberen Hohlvene, Vorhofsseptumdefekt) in einer abnormen Hochlage der Leber während der Embryonalzeit sehen wollen, wodurch dann die Herzschleife verhindert

würde, ihre normale Windung durchzuführen. Ich glaube in diesem Falle nicht an solche mechanischen Veranlassungen. Jede der hier aufgezählten Mißbildungen kommt auch für sich allein vor, nur die Transposition der großen Gefäße und die Rechtslagerung des Bulbus arteriosus sind stets gekoppelt gefunden worden. Wahrscheinlich ist doch letzterer Vorgang das Primäre, wodurch dann nicht nur die normale Lagerung, sondern auch die damit Hand in Hand gehende Torsion des Bulbus sowie die spiralige Drehung seines Septums verhindert würde.

Für die Frage nach der Art der Koppelung ergibt sich somit, sollten auch weitere Fälle diese Befunde zeigen, gegenüber der *Wielandschen Trias*“ bei Tricuspidalatresie ein Fortschritt der Erkenntnis, indem eine nach einer Seite festgelegte Abhängigkeit zu bestehen scheint (Form 1 a). Die gleiche Art der Bindung ist höchstwahrscheinlich anzunehmen für

die Fälle von isolierter Kammerinversion mit gleichzeitiger Transposition der großen Gefäße.

Nach unseren bisherigen Kenntnissen muß die Frage nach dem Vorliegen einer *unbedingten Koppelung* einzelner Herzmißbildungen verneint werden oder zum mindesten offen bleiben. Vielleicht ist es möglich, durch genaues Studium einzelner Teilfragen festere Bindungen umschriebener Anomalien zu finden; für den groben Bauplan des Herzens trifft dies sicher nicht zu. Das ist mitbedingt durch die weitgehende Determiniertheit der menschlichen Entwicklung, die gerade am Herzen recht eindrucksvoll verdeutlicht werden kann.

Schrifttumverzeichnis.

Dünner: Z. klin. Med. 80 (1914). — *Feller*: Virchows Arch. 279 (1931). — *Geisler*: Z. Kreislaufforsch. 22 (1932). — *Herscheimer*: Mißbildungen des Herzens und der großen Arterien. *Schwalbe*: Morphologie der Mißbildungen, Bd. 3. 1910. — *Hübschmann*: Verh. dtsh. path. Ges. 18 (1921). — *Kettler*: Virchows Arch. 287 (1932). — *Kühne*: Jb. Kinderheilk. 63 (1906). — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarsch*: Handbuch der speziellen Pathologie des Menschen, Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1924. — *Pernkopf u. Wirtinger*: Z. Anat. 100 (1933). — *Riehl-Terplan-Weiß*: Wien. klin. Wschr. 1928. — *Spitzer*: Virchows Arch. 243 (1923). — *Vierordt*: Die angeborenen Herzkrankheiten. *Notnagels* Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, Bd. 15. 1898.

II. Grundsätzliches zur Frage der angeborenen Stenosen und Atresien der Herzhöhlen und Herzostien.

Neben den Scheidewanddefekten bilden die Stenosen und Atresien einzelner Teile des Herzschlauches die häufigsten Mißbildungen, teils als selbständige, isolierte Anomalien, viel häufiger jedoch als Teilbild eines vielartig mißgestalteten Herzens. Besonders in letzterem Falle wird nun oft die vorhandene Stenose des Herzabschnittes als einfachster und verständlichster Vorgang aufgefaßt, gleichsam mit einer Handbewegung abgetan, während sich das Interesse den anderen Formabweichungen zuwendet. Das ist aus dem Grunde verständlich, weil das anatomische Bild der Stenose überaus gleichförmig sich darstellt und eigentlich nur kreislauftechnische Bedeutung zu haben scheint.

Unsere Vorstellung über Wesen und die Entstehung dieser Mißbildung ist aus diesen und anderen Gründen auf recht einfacher Stufe stehen geblieben. Unter dem überragenden Einfluß, den *Rokitanskys* Lehre von den Transpositionen der großen Gefäße auf alle späteren Bearbeiter ausgeübt hat, bildete sich die Meinung, eine Abweichung, Verschiebung sog. primäre Deviation irgendeines entsprechenden Septums sei für die Entstehung der Stenosen verantwortlich zu machen. In diesem Sinne führt *Mönckeberg* (1924) im Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie in allen einzelnen Fällen den entsprechenden Beweis. Bei den Conus- und Ostiumstenosen der Aorta und Pulmonalis soll direkt ein

Zusammenhang mit der ungleichen und verdrehten Gefäßteilung bestehen, denn die Conusstenose des rechten Herzens erklärt er damit, daß „dieses Septum (d. i. das Bulbusseptum) als Fortsetzung des Truncus-septums ebenfalls abgewichen ist und zu einer ungleichen Teilung des Bulbus geführt hat“. Die Tatsache, daß dabei fast regelmäßig ein Septumdefekt beobachtet wird, deutet er dahin, „daß durch die falsche Wachstumsrichtung des Bulbusseptums es (d. i. das Foramen interventriculare) nicht zum Verschuß kommen konnte“. Diese Verlagerung der Bulbus-scheidewand kann so hochgradig sein, daß eine Verschmelzung mit der rechten Kammerwand eintritt.

Der gleiche Grundvorgang ist nach *Mönckeberg* auch für die Stenosen im Bereich der Aortenwurzel anzunehmen. Hier ist es wieder die Truncus-region, die auf die stromaufwärtigen Herzteile einwirkt. Dabei erklärt er, „daß es sich in diesen Fällen ebenfalls um eine Abweichung des Truncus-septums handelt, geht mit Sicherheit aus dem häufigen Fehlen der normalen Überkreuzung der beiden großen Gefäße hervor“. Diese Verschiebung des Septums kommt jedoch auch im Bereich der eigentlichen Herzkammerwand vor, denn es wird „die Hypoplasie der linken Herzhälfte aber auch bedingt durch eine Abweichung des Ventrikelseptums nach links, die ihrerseits wiederum in ursächlichen Zusammenhang zu bringen ist mit der durch die Aortenstenose hervorgerufenen Zirkulationsstörung“.

Wenn wir das Wesentliche der ganzen Darstellung herausheben, so ist es dies: Nach *Mönckeberg* u. a. vermag eine Scheidewand des Herzens ohne Veränderung der Wand des Herzschlauches von einem normalen Ausgangspunkt in einer neuen, weder in der Stammes- noch in der Einzelentwicklung je angezeigten Richtung vorzuwachsen und sich mit fremden Septensystemen zu vereinigen.

Diese Deutung muß berechtigte Bedenken aufkommen lassen. Daß sich derartige Irrwege beim Vorwachsen einer Wand nicht mit der Vorstellung von dem stammesgeschichtlich entstandenen Gesetz der normalen Entwicklung vereinbaren lassen, hat zunächst für ähnliche Theorien der Transpositionen der großen Gefäße *Spitzer* (1923) gezeigt. Der grundsätzliche Fehler liegt darin, daß eine völlige Verschiedenheit und Unabhängigkeit der Ausbildung von Herzwand und Septum angenommen und eine weitgehende Änderung der letzteren bei formgerecht erhaltenem Herzrohr gefordert wird.

Benninghoff (1929) hat demgegenüber in einer Studie über die Innenarchitektur des menschlichen Herzens gezeigt, daß aus dem Schwammwerk des Herzmuskels niederer Wirbeltiere sich allmählich die Kammer-scheidewand herausdifferenziert, und zwar aus mehreren sagittal gestellten Teilsepten, „in die von ventral her der linke vordere Schenkel des Bulbo-Auricularsporns eintaucht“. Danach ist also die Richtung der Scheidewand vor ihrer Bildung gegeben, ein „Abweichen“ nach rechts oder links

müßte viel schwerere Fehlbildungen der gesamten Innenarchitektur zur Voraussetzung haben. Auch eine weitere ontogenetische Tatsache spricht gegen *Mönckeberg*: die Herzscheidewand wächst nicht im Herzschlauch in die Höhe, eine Vorstellung, die älteren, überholten Arbeiten entnommen ist, sondern „rechts und links von ihm (i. e. Kammerseptum) weiten sich die Kammerhöhlen nach der Herzspitze zu“. Das Atrio-ventricularsystem wächst dabei mit, ist also schon von allem Anbeginn in seiner Lage bestimmt. Eine Abweichung, Deviation, ein Zuwachsen auf ein anderes anomales Septum ist nach Kenntnissnahme dieser Vorgänge nicht vorstellbar.

Schließlich können auch an den Herzmißbildungen anatomische Befunde erhoben werden, die nicht nur eine Ablehnung obiger Anschauungen nahelegen, sondern in Verbindung mit entwicklungsgeschichtlichen Tatsachen zu weiteren theoretischen Vorstellungen führen. Eigene hierher gehörige 10 Fälle, die ich untersuchen konnte, zeigen zum Teil ein mannigfaltiges anatomisches Bild, die wesentliche Veränderung war jedoch immer die gleiche, die *Mönckeberg* im Handbuch schildert, so daß in diesem Rahmen darauf hingewiesen werden kann. Mit *Mönckeberg* bin ich der Ansicht, daß ein großer Teil der Stenosen und Atresien besonders des linken Herzens auf Entzündungen nicht nur des Endokards, sondern auch der tieferen Wandschichten zurückzuführen ist. Dabei kommt es zu einer ausgedehnten Narbenbildung der subendokardial gelegenen Muskellamelle mit weißlicher Verdickung der Herzzinnenhaut. Über die Entstehung einer solchen, wahrscheinlich schon intrauterinen isolierten Myokarditis wissen wir nichts. Es bleiben aber, wenn man die sicher entzündlichen Bildungen abzieht, eine Reihe von Stenosen übrig, die nur durch die Annahme einer Fehlbildung gedeutet werden können.

Sollte nun das Septum verlagert und exzentrisch mit neuen rechts oder links gelegenen Teilen der Wand verwachsen sein, dann müßte der nicht stenosierte Ventrikel oder das entsprechende Ostium ein Mehr an Umfang und Innenbestandteilen erhalten haben. Diese Notwendigkeit führte im Bereich der großen Gefäße dazu, stets auf die Erweiterung des korrespondierenden anderen Gefäßrohres bei Stenose der einen Arterie hinzuweisen. Das ist nun insofern mißlich, als an einem Gefäß der ursprüngliche und der etwa neu hinzugekommene Anteil nicht erkannt und auseinander gehalten werden kann. Bei der typischen und in ihren Regionen abgrenzbaren Innenarchitektur der menschlichen Herzkammern muß sich jede Änderung erkennen lassen. Diese letzte Erscheinung ließ sich niemals bei den eigenen Fällen nachweisen. Ich fand stets nur einen zwar vergrößerten, aber wohlgebauten antimeren Hohlraum, bei den Ostien auch keine konstante Vergrößerung der rechten oder linken Semilunarklappen, wie sie doch als Folge einer ungleichen Teilung des Truncus arteriosus communis zu erwarten wäre. Das Septum erscheint von beiden Seiten betrachtet durchaus ortsgerecht.

Schon bei Besprechung der Atresie des Tricuspidalostiums im ersten Teil dieser Schriftenreihe mußte darauf hingewiesen werden, daß eine systemartige Abweichung beider Septen, nämlich der Vorhof- und Kammerscheidewand sehr unwahrscheinlich sei. In noch viel höherem Maße muß dies für die Stenosen des ganzen linken Herzens gelten, die nach dem Eindruck, den man bei einer statistischen Übersicht des Schrifttums gewinnt, viel seltener zu sein scheinen als Atresien der rechten Hälfte des Ohrkanals. Gegenüber den mitgeteilten relativ häufigen Beobachtungen über angeborenen Tricuspidalverschluß finden sich nur vereinzelte Fälle beschrieben, in denen eine völlige Obliteration des Mitralostiums vorlag. Dieses zahlenmäßige Verhältnis besteht jedoch nur scheinbar. In Wirklichkeit dürfte mancher Fall von Mitralatresie bei ungenauer Betrachtung als Aortenstenose, Cor bi- oder trilobulare in der Literatur verzeichnet oder als Museumspräparat in Schränken vergraben sein, zumal aus Gründen übersichtlicher Demonstrationsfähigkeit oft peinlichst jeder anscheinend überflüssige Schnitt vermieden wird. In dem Fall von *Dudzus* (Cor trilobulare biatriatum) z. B. wird der linke Ventrikel als fehlend bezeichnet, jedoch vermutet *Mönckeberg* mit Recht, daß auch hier in der Wandung der großen Kammerhöhle bei genauer evtl. mikroskopischer Durchsicht ein spaltförmiger, rudimentärer linker Ventrikel sich hätte finden lassen.

Wie verhält sich nun bei der Mitralatresie der anatomische Befund zu den bei der Tricuspidalatresie erhobenen Einwänden?

Sammlungspräparat Nr. 67 (Sekt.-Nr. 326/1930. 3 Tage altes Mädchen). Mitttelgroßes länglich gebautes Herz, dessen Spitze nach links zeigt. Vorne entspringt in der Mittellinie nach links oben ziehend die sehr weite Pulmonalis, deren Verlängerung als weit offener Ductus Botalli in die Aorta descendens mündet. Rechts hinter der Pulmonalis geht nach aufwärts ein etwa stricknadeldicker Strang bis zum weiten Aortenbogen, in den er hinein mündet; es handelt sich um die stark stenosierte Aorta ascendens. An der Mündungsstelle geht nach rechts die A. anonyma, dahinter nach links A. carotis und A. subclavia ab. Die Aorta ascendens ist nach unten deutlich sondierbar, ihr Lumen hört in Höhe des Ostiums auf, eine Kommunikation mit irgendeinem Ventrikelteil besteht nicht.

Rechts und links werden die großen Gefäße von den Herzhöhlen umfaßt, das rechte weit, das linke klein und sehr dürrig; im gleichen Verhältnis stehen auch die Vorhöfe. Der rechte ist erweitert, seine Innenwand zeigt richtiges Relief; die Valvula foraminis ovalis stark durchlöchert und membranartig ausgezogen; Valvula Eustachi ist derb. Der linke Vorhof etwa $\frac{1}{5}$ des rechten, in ihn münden die Lungenvenen in richtiger Weise.

Eine Mitralöffnung ist nicht vorhanden. Unterhalb der Stelle, an der sie bei normalem Bauplan des Herzens sich befinden würde, sieht man in der linken Herzwand einen länglichen, kaum hirsekerngroßen Spalt, der mit etwas weißlichem Endokard ausgekleidet ist. Weder zum Vorhof, noch zur Aorta ascendens hin besteht von ihm aus irgendeine noch so feine Verbindung.

Die Tricuspidalöffnung ist sehr breit, ihre Segel ortsgerecht ausgebildet, werden von einer hinteren und vorderen Papillarmuskelgruppe gespannt. Die Crista supraventricularis ist kräftig entwickelt. An der Pulmonalis eine vordere, eine rechte und eine linke halbmondförmige Klappe unterscheidbar.

Die Kranzgefäße entspringen dicht über dem völlig verschlossenen Aortenostium, erhielten also ihre Blutflüssigkeit durch den weit offenen Ductus Botalli im rückläufigen Strom der Aorta ascendens. Die linke Coronararterie gibt einen absteigenden Ast ab, der an der äußersten linken Herzkante ungefähr über der kleinen rudimentären linken Kammer verläuft, während die Hauptmenge des Blutes durch den Ramus circumflexus zur Hinterseite des Herzens fließt und daselbst durch einen kräftigen Ramus descendens fast die ganze Muskulatur versorgt. Die rechte Kranzarterie verläuft wie gewöhnlich an der Grenze des rechten Vorhofs und der rechten Kammer. Sie gibt einen kräftigen Ast zur Vorderseite ab, der den mächtigen Muskelwulst der Crista supraventricularis versorgt.

Mönckeberg bezeichnet Herzen von diesem Bau als „Cor pseudotriloculare mit rudimentärem linken Ventrikel, Atriesie des Aortenostiums und des Ostium atrioventriculare sinistrum“. Wenn wir den ersten Ausdruck (pseudotriloculare), der eine unnötige Konservierung früher beliebter Bezeichnungen darstellt, weglassen, so ist das Wesentliche kurz zusammengefaßt.

Welcher abnorme Entwicklungsgang liegt dieser Bildung zugrunde? Die gekennzeichnete herrschende Lehrmeinung geht dahin, daß Vorhof und Kammerscheidewand nach links abgewichen seien oder verlagert wurden und so die gemeinsame Vorhof- und Kammerhöhle ungleich teilten. Durch diese Abweichung vermochte das Ventrikelseptum den Anschluß an das normal gestaltete Truncusseptum oft nicht zu gewinnen, wodurch der gleichzeitig häufig beobachtete subaortale Septumdefekt verursacht wurde.

Hier wie bei der Tricuspidalatresie bin ich anderer Ansicht. Einmal fehlte in meinem Fall der Septumdefekt. Wenn man nun auch einwenden kann, daß eine hochgradige Aortenstenose bestand, also eine Fehlbildung des Truncusseptums vorlag, so ist es immerhin schwer vorstellbar, daß solche voneinander sicher unabhängigen „falschen Wege“ der Scheidewände schließlich doch zu einem sinnvollen einheitlichen Gebilde führen könnten. Weiter, und das erscheint mir als Angelpunkt der ganzen Betrachtung, war durch die angebliche Verschiebung der Scheidewand das Innenrelief der rechten Kammer in keiner Weise verändert, was um so schwerer faßlich erscheint, als eine weitgehende Hypoplasie des linken Herzens vorlag und dementsprechend das rechte Herz umfangreiche Teile des Herzschlauches zugeteilt erhalten haben müßte. Da nun davon absolut nichts mehr zu finden ist, wäre die ganze Innenarchitektur der Kammern eine sekundäre und ontogenetisch in jedem Einzelfall selbständig verwirklichte Einrichtung, die, von der Funktion abhängig, aus Teilen verschiedener Herkunft schließlich einen typischen rechten oder linken Ventrikel zeitigen könnte. Eine Vorstellung, die solche Vorgänge voraussetzt, kann nicht befriedigen. Vielmehr glaube ich, daß das vorhandene Septum, das an richtiger Stelle ausgebildete Ventrikelseptum ist, es scheidet somit den normalen rechten Ventrikel von dem kümmerlich gebliebenen linken. Danach muß man in der Mitralatresie ein Teilbild

eines allgemeinen teratogenetischen Vorganges erblicken, der darin besteht, daß die Entwicklungskraft, besonders aber die Wachstumspotenz der einen Herzantimere unabhängig von der der anderen ist. An diesem Beispiel ließ sich auch dartun, daß nicht nur die einzelne Fehlbildung, sondern auch Unterentwicklungen mehrerer aufeinanderfolgender Herzsegmente übereinstimmend die gleiche Art der Ausbildung zeigen.

Alle diese Befunde, in Verbindung mit den mitgeteilten keimesgeschichtlichen Angaben berechtigen zur grundsätzlichen Ablehnung von *Mönckebergs* Deutung aller Stenosen und Atresien des Herzens. Der Grundvorgang ist vielmehr die umschriebene Hemmung des Wachstums isogonaler Teile einer Seitenwand des Herzschlauches. Damit ist eine Parallele geschaffen zu all jenen Mißbildungen des Urogenitalsystems, die auf der embryonalen Atresie eines Schlauches, z. B. des *Müllerschen* Ganges einer Seite, beruhen. Hier wie dort ist es eine umschriebene Schädigung der Zellproliferation ohne Auswirkungen auf den Gesamtorganismus.

Die begleitenden Verengerungen der abführenden großen Arterien sind als Anpassungsvorgang zu werten. Es kann allerdings durch rückläufigen Blutstrom infolge eines weit offenen Ductus Botalli die Pulmonalis unter Aortendruck geraten und normales Kaliber aufweisen, das müßte als sekundäre Dilatation aufgefaßt werden.

Schrifttumverzeichnis.

Benninghoff: Gegenbaurs Jb. **63** (1929). — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarsch*: Handbuch der speziellen Pathologie des Menschen, Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1924.

III. Kennzeichnung und Einteilung des sog. Truncus arteriosus communis persistens. (Mit 4 Abbildungen.)

Wesen und Formen dieser Mißbildung könnten allein aus bekannten entwicklungsgeschichtlichen Tatsachen abgeleitet werden; es bliebe dann nur als Aufgabe die vorkommenden Fälle in das derart gewonnene Schema einzuordnen; umgekehrt bleibt zu erwarten, daß durch Befunde an mißgebildeten Herzen die Vorgänge der normalen Entwicklung erschlossen und ihre Kenntnis vertieft wird.

Diese natürliche Gliederung des Kapitels der Herzmißbildungen, das den sog. Truncus arteriosus communis behandelt, ist durch zwei Umstände verhindert worden, die auch in der Namengebung zum Ausdruck kommen:

1. Durch den Begriff „Truncus“ selbst, durch seine Doppelbedeutung in topographischer und embryologischer Hinsicht. Als „Truncus arteriosus communis“ des wachsenden Herzens bezeichnen wir die anfangs gemeinsame Gefäßstrecke von Aorta und Pulmonalis, die kopf- oder stromabwärts vom distalen Bulbusabschnitt liegt und später durch das Septum

aorto-pulmonale geteilt wird. Während nun in der Stammes- und Keimesgeschichte diese Unterteilung notwendig und einwandfrei möglich ist, erscheint sie am fertigen Herzen unklar und widerspruchsvoll, insofern als ein Teil des Bulbusabschnittes, nämlich die proximale Strecke, in den Bau der Herzkammern einbezogen wird, und sein Septum die Ausflußbahnen der großen Gefäße voneinander trennt, während der distale Abschnitt schon zum eigentlichen Arteriensystem gehört und Ostium, sowie Anfangsteil der Aorta und Pulmonalis darstellt. Ohne erkennbare Grenze geht er in den Truncusabschnitt über, dessen stromabwärtige Grenze ebenfalls schwer festzulegen ist, am ehesten wohl noch bis zur Verzweigung der großen Gefäße reichen dürfte. So kann man also von der Form des ausgebildeten Herzens ausgehend einen viel weiteren Begriff des „Stammes“ der großen Gefäße aufstellen, der nach beiden Richtungen hin keineswegs sich mit den Bezeichnungen der Entwicklungsgeschichte deckt.

2. Die Unsicherheit in der Begrenzung hat aber noch zu einer zweiten Fehlerquelle geführt, nämlich zur Unterscheidung eines totalen und eines partiellen Truncus arteriosus communis persistens. Um die entstandene Begriffsverwirrung zu veranschaulichen, genügt es die Fälle von *Hülse* (1918) und *Klemke* (1925) zu vergleichen, die beide als „totale Persistenz des Truncus arteriosus communis“ bezeichnet und als solche von *Siegmund* und *Feller* anerkannt wurden.

Klemke beschreibt das Herz eines 25jährigen Mannes, das neben einem Septumdefekt einen gemeinsamen Stamm der großen Arterien aufwies. Von seinem „hinteren linken Umfang zweigt dicht nebeneinander je eine für einen Finger durchgängige Arterie ab, welche rechts und links, vorne und über die Hauptbronchien hinweg zum Hilus der rechten und linken Lunge zieht. Die Ursprungsostien dieser beiden Arterien erscheinen vom Inneren des großen Gefäßes aus betrachtet als zwei nach oben konvexe Bögen, deren mediale Pfeiler sich innig berühren, während die sanft geschwungenen lateralen Pfeiler sich in die Gefäßwand verlieren. Den medialen Pfeilern sitzt ein nach innen und oben konkaver, sichelförmiger Sporn auf, dessen scharfe Kante gut erkennbar und abtastbar ist“. Im weiteren Verlauf gibt dieses Gefäß in gehöriger Reihenfolge die Halsgefäße ab, es handelt sich also bei den erst erwähnten Ästen um die Lungenarterien. *Klemke* bezeichnet dieses Verhalten als „klassischen Fall von totaler Persistenz des Truncus arteriosus communis“.

Hülse vermißte an dem Herzen einer 18jährigen Frau überhaupt die gesamte Pulmonalis, die Lunge wurde von den an normaler Stelle abzweigenden, erweiterten Bronchialarterien mit Blut versorgt. Die Klappen des Ostiums verhielten sich wie typische Aortenklappen, das einzige Arterienrohr verlief über einem Septumdefekt nach Art einer „reitenden“ Aorta. *Hülse* faßt seine Auffassung dahin zusammen, daß „nach dem geschilderten Befunde kein Zweifel bestehen kann, daß es sich hier um

einen der sehr seltenen Fälle von totaler Persistenz des Truncus arteriosus communis handelt“.

Bei einem Vergleich der beiden Herzen findet man doch einen erheblichen Unterschied, der sich auch in der Bezeichnung ausdrücken müßte. Deshalb müßte infolge der angedeuteten, im Schrifttum vorhandenen Verschwommenheit der Begriffe mancher eingebürgerte Ausdruck als überflüssig abgelehnt werden. Bei den Mißbildungen der Herzhöhlen und ihrer Septensysteme z. B. haben wir uns schon daran gewöhnt nicht die Tatsache des durch Entwicklungshemmung entstandenen einheitlichen Hohlraumes als das Besondere und Ausschlaggebende anzusehen — also etwa nach Art des veralteten Ausdrucks *cor bi- oder triloculare* —, sondern die Fehlbildung, also den Defekt der Scheidewand selbst, in die Kennzeichnung aufzunehmen. Dasselbe muß auch für den stromabwärtigen Teil des Herzens gelten, in dem großer und kleiner Kreislauf geschieden wird und dessen Scheidewand ebenfalls Hemmungsmißbildungen aufweist, durch welche frühembryonale Hohlräume erhalten bleiben. Es würde damit der Ausdruck „Truncus arteriosus communis persistens“ aus der Teratologie des Herzens verschwinden und an seine Stelle träte der „völlige oder umschriebene Mangel des Bulbus- und Truncusseptums sowie der Mangel des Septum aorto-pulmonale“. Wenn auch zugegeben werden muß, daß die bisherige Bezeichnung allgemein bekannt und geläufig ist, so muß doch das Bestreben vorherrschen, in der Diagnose das Wesentliche der Abarten zusammenzufassen und die Beziehung zu benachbarten Teilen und Vorgängen herzustellen.

Lassen sich die bisher bekannten Fälle in dieser Art kennzeichnen?

Wenn wir von den einfachsten Formen zu den mannigfaltigsten Mißbildungen schrittweise vorgehen, so erscheint ein eigener Fall als verhältnismäßig durchsichtig und klar. Er sei deshalb als erster hier erwähnt.

Museumspräparat Nr. 1 (S.-Nr. 202/1932, Charité Berlin).

Dem Körperbau entsprechendes, eher zu großes Herz mit nach links gerichteter breiter, etwas abgestumpfter Spitze, die vom linken Ventrikel gebildet wird. Die Länge des Herzens beträgt 4 cm, die Breite 4,5 cm. Als einziges Gefäß geht nach oben eine weite, als Aorta imponierende Arterie ab. Rechts und links von diesem einzigen Gefäß je ein Herzohr seitengerecht entwickelt. In den rechten Vorhof führt in richtiger Weise eine Vena cava sup. und inferior, in den linken Vorhof münden die Lungenvenen. Die Vorhöfe sind in ihrem beiderseitigen Verhältnis richtig entwickelt. Das Innenrelief des rechten zeigt eine deutliche Crista terminalis mit verschlossenem Foramen ovale, eine wohlgebaute Vavula Eustachii und Valvula Thebesii; das Herzohr ist nicht erweitert. Die linke Vorkammer ist seitengerecht gebildet. Die Atrioventrikularklappen vollständig voneinander getrennt, besitzen links 2, rechts 3 Segel, und zwar links ein vorderes mit vorderem Papillarmuskel und ein hinteres mit einem hinteren Papillarmuskel, rechts deutlich ein mediales vorderes und hinteres Segel mit entsprechenden Papillarmuskeln.

Die Kammern sind voneinander getrennt durch ein Septum, das von hinten rechts nach vorne links führt, und in seinem oberen Teil einen etwa erbsgroßen Defekt zeigt. Über diesem Defekt, jedoch mehr nach der rechten Seite hin,

entspringt der sog. Truncus arteriosus communis, der 3 Klappen besitzt, und zwar eine linke vordere, eine linke hintere und eine rechte vordere. Die rechte ist nur halb so breit wie die beiden anderen und weist einen leicht verdickten Rand auf; ihr Sinus ist klein und schwer einzusehen. Kranzgefäße entspringen aus dem linken hinteren und aus dem rechten Sinus (Abb. 7).

Ungefähr 1 cm über dem Gefäßostium, das aufgeschnitten eine Breite von $1\frac{1}{4}$ cm zeigt, geht von der Hinterwand des Truncus halb links ein Gefäß ab mit einem Durchmesser von $\frac{1}{2}$ cm. Dicht nach dem Abgang teilt es sich in die beiden Hauptlungenschlagadern.

Der Sporn, der den Truncus und die Hauptschlagader der Lunge trennt, ist fast frontal gestellt, genauer gesagt liegt er in einer Ebene, die von links etwa vorn nach hinten etwas rechts zu denken wäre. Der Truncus steigt nunmehr als Aorta senkrecht in die Höhe und wendet sich nach rechts, gibt vorher den gemeinsamen Stamm der Carotis communis sinistra und der Subclavia sinistra ab, danach gehen getrennt die Carotis communis dextra und die Subclavia dextra ab.

Ductus Botalli ist nicht vorhanden, die Aorta thoracica verläuft auf der rechten Seite der Wirbelsäule.

Eine scharfe Abgrenzung des Einstromungs- und Ausstromungsteiles der rechten Kammer ist nicht vorhanden, an der Basis findet sich nur eine schmale, dünne Leiste unterhalb der rudimentären rechten Truncusklappe, die der Lage nach als Crista supraventricularis anzusprechen ist. Die Trabecula septo-marginalis ist nur angedeutet durch eine geringe wulstige Verdickung, die vom Septum nach der Seite hin führt und sich in der seitlichen Kammerwand verliert.

Der oben beschriebene Septumdefekt sitzt, von rechts her gesehen, direkt unter der hinteren Truncusklappe, von links her wird er durch das Aortensegel der Mitralis zum Teil bedeckt. Seine Begrenzung ist muskulös. Der hintere Rand wird von einem schwächtigen Ausläufer des oben als Crista supraventricularis gedeuteten Muskelwulstes gebildet. Hinter ihm ist die deutlich entwickelte Pars membranacea septi sichtbar.

Das Endokard beider Kammern ist leicht weißlich verdickt, der Herzmuskel rechts 4, links 6 mm dick. Die Kranzgefäße zeigen keinen ganz gewöhnlichen Verlauf. Im Sulcus ant. ist als linkes Kranzgefäß eine Arterie sichtbar, die dem hinteren Sinus valsalvae entspringt, um das Ostium des Truncus im Bogen zwischen dem linken Vorhof an der Vorderseite verläuft, einen horizontalen Ast unter dem linken Herzohr abgibt und so das ganze Gebiet der Vorderwand und der Herzspitze versorgt. Das rechte Kranzgefäß entspringt aus dem vorderen Teil des



Abb. 7. Blick in den eröffneten Truncus arteriosus communis mit den drei Klappen seines Ostiums, darunter der Septumdefekt. Die Sonden betonen die Abgangsstelle der Pulmonalisäste.

etwas rudimentären rechten Sinus, gibt nach der Vorderseite des rechten Ventrikels einen kräftigen Ast ab, um im weiteren Verlauf ein typisches Verhalten zu zeigen.

Fassen wir zusammen, so handelt es sich um eine mangelnde Ausbildung der Scheidewand im proximalen und distalen Bulbusteil, sowie um einen Defekt des Septum aorto-pulmonale. Auf die Besonderheiten wird unten noch hinzuweisen sein.

Von dieser Form ausgehend lassen sich stärkere und schwächere Grade des Scheidewanddefektes unter den Fällen im Schrifttum feststellen. So wäre als nächstschwächere Form der Fall 4 von *Rokitansky* zu erwähnen, der einen Truncus communis beschreibt, welcher „alsbald links eine etwa einem Drittel seines Lumens fassende Lungenarterie abgibt. Im Innern derselben tritt eine zarte, sichelförmige Leiste auf, die hinten zwischen der linken und hinteren, und vorne zwischen der linken und rechten Klappe verläuft und eine Teilung derselben andeutet, bei welcher ein dritter Teil seines Lumens der Lungenarterie zufällt“. Ähnliche Verhältnisse finden sich auch in seinem 10. Fall.

Noch geringere Defektbildungen weisen die Fälle 1 und 2 *Fellers* auf. Während bei dem ersten „das am Abgang der Art. pulm. gebildete Septum aorto-pulmonale mit einem hinteren, tiefer nach abwärts reichenden Ausläufer annähernd gegen die Mitte der linken hinteren halbmondförmigen Klappe zu verfolgen“ und der „interpulmonale Sporn annähernd gegen die Mitte der linken vorderen Klappe verfolgbar“ ist, fand *Feller* im 2. Fall das Septum aorto-pulmonale viel weiter heruntergerückt. Seine zwei schematischen Zeichnungen veranschaulichen die Verhältnisse recht deutlich. Der Defekt erstreckt sich hier auf das ganze distale Bulbusseptum, sowie auf Teile des Septum aorto-pulmonale und des proximalen Bulbusseptums.

Zu den stärkeren Graden der Defektbildung werden alle die Fälle zu rechnen sein, die keine trennende Wand zwischen Aorten- und Pulmonalstamm aufweisen, bei denen infolgedessen die Äste der Pulmonalis getrennt und direkt aus der Aorta entspringen (z. B. *Fellers* Fall 3). Hier muß man sich vorstellen, daß das Bildungsmaterial des interpulmonalen Sporns teilweise in die Aortenwand einbezogen wurde, indem die sonst spitz zulaufende Kante sich verbreiterte und nach oben und unten fortsetzte.

Was die Drehung des gemeinsamen Arterienrohres anlangt, die an dem Abgang der Lungenarterien, an der Ebene des aorto-pulmonalen Sporns und seinen Ausläufern noch gut sich ablesen läßt, so finden wir bei den meisten noch hierher gehörigen Fällen ein Zurückgleiten im Ausmaß der Drehung. In dem eigenen Fall kann man die mangelnde Torsion ungefähr mit einem Minus von 90° angeben, er würde damit in der Mitte zwischen dem von *Feller* veröffentlichten Schema *Wirlingers* und der Grundform stehen. Etwas mehr der Norm genähert ist *Fellers* erster Fall, desgleichen der von *Preis*. Unverständlicherweise nimmt

Feller für die von *Wirth* und *Hülse* beschriebenen Herzen eine „Drehung in einem der Regel entsprechenden Sinne, jedoch in größerem Ausmaß als gewöhnlich, d. h. um etwa 90° mehr als gewöhnlich“ an. Ein solches Hinausschießen über den ontogenetisch und phylogenetisch bedingten Rahmen der Herzentwicklung, eine Art „phylogenetischer Prä maturismus“ (*Spitzer*) wäre etwas sehr Ungewöhnliches; es liegt doch der Gedanke näher, gerade diese Fälle einer Prüfung zu unterziehen, in der zu entscheiden wäre, ob die sonst so einheitlich erscheinenden Formen des Bulbus-Truncusseptumdefekts nicht doch verschiedene Gruppen darstellen.

Die Schwierigkeiten liegen nicht allein in der Beurteilung der Drehung des Arterienrohres, sondern auch in der Deutung des mannigfaltigen Verhaltens der halbmond förmigen Klappen. *Feller* hat sich der großen Mühe unterzogen, aus dem Schrifttum die entsprechenden Angaben zu ordnen und in schematische Zeichnungen zu fassen. Dabei stellte sich heraus, daß, obwohl entsprechend der ursprünglichen Bulbusanlage vier Klappen zu erwarten waren, die Mehrzahl aller

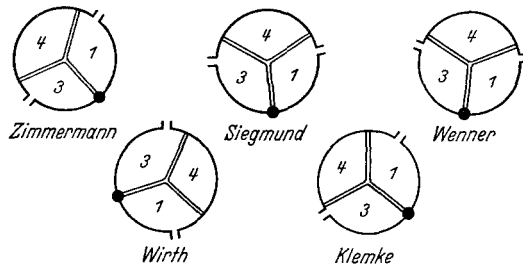


Abb. 8. Schematische Darstellung der Truncusostien (nach *Feller*) mit Ableitung der Klappen aus den entsprechenden distalen Bulbuswülsten. Der Mangel des Bulbuswulstes 2 ist durch einen Punkt gekennzeichnet. Abgesehen von kleinen Schwankungen der Symmetrieebene besteht völlige Übereinstimmung der Befunde.

Fälle nur drei aufwies. *Feller* versuchte weiter die vorhandenen Klappen von den entsprechenden embryonalen Bulbuswülsten 1—4 abzuleiten, was ihm auch weitgehend gelang. Dabei ergibt sich, daß in all den Fällen, in denen nur drei Klappen vorhanden sind, der distale Bulbuswulst 2 zu fehlen scheint, nur für seine beiden Fälle (2 und 3) fand *Feller* „bemerkenswerterweise“ eine Verschmelzung des 4. Bulbuswulstes.

Wenn wir nun die entsprechenden Schemata der Fälle von *Siegmund*, *Wenner*, *Zimmermann*, *Wirth*, *Klemke* und *Hülse* miteinander vergleichen (Abb. 8) und dabei in Rücksicht ziehen, daß die Angaben über die Lagebeziehungen der Klappen (vorne, hinten) stark von der Sezierungsmethode und der Sorgfalt der Beobachtung abhängen, so finden wir eine weitgehende Übereinstimmung derart, daß es sich allem Anschein nach um ein wohlgebildetes und in seinen topographischen Beziehungen normales Aortenostium handelt, während alle Teile, die zur Bildung der Pulmonalklappen führen, fehlen. Besonders möchte ich hervorheben, daß die vorhandenen Klappen gleich groß sind, daß also, rein mengenmäßig gedacht, es sich nicht nur um ein Fehlen des einen Bulbuswulstes (2) handeln kann bei fehlender Scheidewand, sondern um erfolgte Halbierung auch der

Bulbuswülste 1 und 3, aus deren Sinus die Kranzgefäße entspringen, wobei dann die der Pulmonalis zugeteilte Hälfte nicht zur Ausbildung gelangte.

Diese Erkenntnis gibt allerdings der ganzen Frage eine Wendung. In anderer Fassung würde sie also besagen, daß die oben angeführten Fälle von sog. Truncus arteriosus communis persistens gar nicht eine Persistenz eines embryonalen Hohlraums zeigen, sondern die über einem Septumdefekt „reitende“, wohlgebildete Aorta, während der Bulbus- und Truncusteil der Pulmonalis vollkommen obliteriert und gar nicht mehr vorhanden ist. Mehr oder weniger weit vom Aortenostium öffnet sich dann die Pulmonalis wieder und entspringt gleichsam als Ast der Aorta. Letzteres ist aber durchaus nicht notwendig, vielmehr zeigt gerade der eingangs erwähnte, eigenartige Fall von *Hülse*, daß die ganze

Art. pulmonalis fehlen, daß also nur eine Hälfte des ehemals gemeinsamen Truncus, nämlich die wohlgebildete Aorta, vorhanden sein kann.

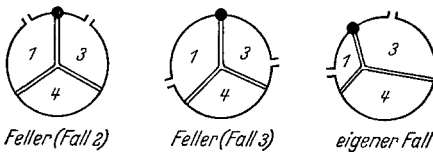


Abb. 9. Schematische Darstellung der Truncus-ostien mit Ableitung der Klappen aus den entsprechenden Bulbuswülsten. Die Ostien erscheinen gegenüber den Fällen in voriger Abbildung um 180° gedreht.

Wenn aber für diese Fälle der Ausdruck „Truncus communis persistens“ abgelehnt werden muß, so ist es ebenso falsch von einem „Defekt des

Bulbus- und Truncusseptums“ zu sprechen, weil dieser, oben von mir bevorzugte Ausdruck hier einfach nicht mehr zutrifft. Es ist nicht die trennende Scheidewand, die hier fehlt, sondern die ganze eine Hälfte; wir sprechen auch nicht von einer fehlenden Wand, wenn von zwei benachbarten Zimmern das eine abgetragen wird, während das andere seine vier Wände behält. Damit reiht sich aber diese Fehlbildung in die große Gruppe der Stenosen und Atresien des mißgebildeten Herzens, für sie gelten in gleichem Maße meine Ausführungen im II. Teil dieser Arbeit. Weder eine Scheidewandverschiebung, noch einen Scheidewanddefekt können ein solches Bild hervorrufen, nur die isogoniale Entwicklungsanomalie, eine Wachstumshemmung, kann diesen Endzustand ergeben.

Wenn die erwähnten Fälle dieser Art gedeutet werden müssen, so bleiben aus dem Schrifttum noch zwei Beobachtungen (Fall 2 und 3) von *Feller*, denen sich mein eigener anschließen läßt, die auf den ersten Blick gerade umgekehrt zu liegen scheinen (Abb. 9), so daß *Feller* zunächst mit Berechtigung annehmen mußte, es handle sich um das Fehlen des 4. Bulbuswulstes. Für die Deutung bestehen zwei Möglichkeiten:

a) Es ist tatsächlich der Bulbuswulst 4 nicht angelegt, dann ist das vorhandene Ostium das der Pulmonalis und das Ostium sowie der Anfangsteil der Aorta sind obliteriert. Dagegen spricht das Vorhandensein

der Kranzgefäße, die, wie in einem späteren Abschnitt ausführlich dargestellt werden soll, eine sehr feste und wenig variable Bildungsweise aufweisen. Es ist in höchstem Maße unwahrscheinlich, daß beide Kranzgefäßknospen sich in einem falschen Sinus gebildet haben sollten.

b) Vielmehr dürfen wir, auch mit Hinweis auf den beobachteten, senkrecht ansteigenden Verlauf des einen Gefäßes annehmen, daß hier die physiologische Drehung des Bulbusteils unterblieben ist. In der Tat, wenn man sich die Gefäßostien der drei letzterwähnten Herzen um 180° gedreht denkt, so gelangt man zum Bild einer völlig normalen Aorta. Die Kleinheit der einen Klappe (1) im eigenen Fall dürfte als selbständige, gelegentlich auch an sonst normalen Herzen zu beobachtende Anomalie zu betrachten sein.

Somit müssen wir eine zweite Gruppe von kongenitaler Atresie des Bulbus-Truncussegments der Pulmonalis zusammenfassen, die mit einer mangelnden Drehung des Herzschlauchs in Höhe der distalen Bulbuswülste einhergeht. Es sei zuzugeben, daß eine genaue Prüfung besonders der topischen Verhältnisse der

Klappen eines durch die Sektion wenig zerstörten Herzens erst die Gewißheit dieser Annahme herbeiführen muß.

Schließlich bleiben als dritte Gruppe von all den Fällen, die unter der Diagnose „Truncus arteriosus communis persistens“ veröffentlicht wurden, noch diejenigen übrig, in denen jeder Fall 4 Klappen aufwies. Hier war und ist die theoretische Ableitung leicht. Wenn wir die drei entsprechenden Fälle betrachten (Abb. 10), so sind die beiden von *Feller* am einfachsten zu verstehen, weil sie das genaue Bild des Bulbusostiums nach der Drehung darbieten. Es fehlt eben nur die trennende Wand, hier ist der Ausdruck „Defekt des Bulbus-Truncusseptums“ durchaus am Platz. Streng genommen verdienten, ganz abgesehen von den oben gemachten Einwänden gegen den Ausdruck, sie allein den Ausdruck „Truncus persistens“. Ob nun der Fall von *Preis* ein Erhaltenbleiben des ungedrehten Bulbusteiles darstellt, wie man nach dem Schema annehmen könnte, oder ob es sich um eine ungenaue Angabe der Lagebezeichnung handelt, bei der oft die Bezeichnung rechts und links, hinten und vorn stark dem subjektiven Ermessen des einzelnen überlassen bleibt, sei dahingestellt, grundsätzlich würde es ja obige Deutung weder in dem einen noch anderen Sinn ändern.

Andere Formen der sog. Truncuspersistenz scheinen nicht beobachtet worden zu sein. Es ist wahrscheinlich, daß die hier ausgeführten Überlegungen und Einteilungen alle Fälle umfassen, doch wird es hier mehr

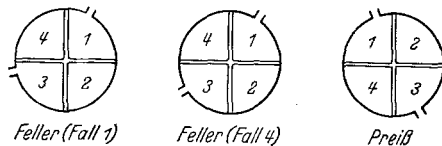


Abb. 10. Schematische Darstellung der Truncusostien mit Ableitung der Klappen aus den entsprechenden Bulbuswülsten. Abgesehen von einer mäßigen seitlichen Schwankung der Symmetrieebene besteht weitgehende Übereinstimmung der Befunde im Sinne eines echten Truncus arteriosus communis.

als sonst Aufgabe weiterer Beobachtungen sein müssen, in jedem einzelnen Fall Für und Wider zu erörtern und Stellung zu nehmen.

Zusammenfassung. Die beschriebenen Fälle von sog. Truncus arteriosus communis lassen sich in drei Gruppen teilen:

a) Persistenz des echten embryonalen Truncus arteriosus communis mit vier Klappen als Abkömmlinge der vier distalen Bulbuswülste; die Kranzgefäße entspringen aus dem gehörigen Sinus.

b) Völlige Atresie des Stammes der Pulmonalis oder der gesamten Lungenschlagader (*Hülse*) bei normaler Entwicklung der Aorta und subaortalem Septumdefekt.

c) Die gleiche Mißbildung wie in der vorigen Gruppe vergesellschaftet mit dem Mangel einer Drehung um 180°.

Literaturverzeichnis.

Feller: Virchows Arch. **279** (1931). — *Hülse:* Virchows Arch. **225** (1918). — *Klemke:* Zbl. Path. **36** (1925). — *Preis:* Beitr. path. Anat. **7** (1890). — *Rokitansky:* Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — *Siegmund:* Z. Kreislauforsch. **20** (1928). — *Spitzer:* Virchows Arch. **243** (1923). — *Wenner:* Virchows Arch. **196** (1909). — *Wirth:* Diss. Gießen 1912. — *Zimmermann:* Amer. J. Path. **3** (1927).

IV. Seltene Fehlbildungen der Vorhöfe des Herzens.

(Mit 6 Abbildungen.)

a) Ein ungewöhnlicher Defekt der Vorhofscheidewand.

Die übliche Einteilung der Vorhofsmißbildungen in solche, die mit der Bildung des Septums zusammenhängen und andere, die durch falsche Mündung der zuführenden Gefäße bedingt sind, ist nur zu einem Teil zutreffend. Bei den Vorhofscheidewanddefekten umfaßt sie nur die Persistenz der Foramina primum et secundum, sowie Abweichungen der Valvulae venosae, während andere Öffnungen im Septum z. B. oberhalb des Foramen ovale eigentlich der 2. Gruppe zugehören. Es ergibt sich somit, daß diese rein entwicklungsgeschichtlich gerichtete Ordnung am ausgebildeten Herzen oft versagen muß, weil bei einem weitgehenden Umbau des Herzens Begriffe, die an embryonalen Organen geprägt wurden, erweitert und abgeändert werden müssen.

Im Vorhofsteil des Herzens ist die Bezeichnung Scheidewand zunächst ein entwicklungsgeschichtlicher Begriff, weil er tatsächlich am normalen Herzen nur Bildungen der im Keim schon angelegten bekannten Septen in sich schließt, andererseits ist sie ein anatomisch funktioneller Begriff, nämlich der Herzteil, der rechten und linken Vorhof scheidet. Eine abnorme Verbindung der beiden Vorhöfe miteinander im oben erwähnten Sinne muß als Defekt der Scheidewand bezeichnet werden, selbst wenn er durch eine Gefäßanomalie hervorgerufen wird.

Wenn man diese Überlegungen zur Grundlage der Namengebung macht, so tritt als 3. Gruppe zu den oben erwähnten Scheidewanddefekten die kleine Anzahl von Fällen hinzu, deren Besonderheit *Paltauf* als erster richtig erkannte. Ihm standen zur Beurteilung außer seiner eigenen Beobachtung 3 Fälle (*Peacock*, *Hepburn*, *Wagstoffe*) aus dem Schrifttum zur Verfügung und seither (1913) ist kein derartiger Fall veröffentlicht worden. Es bedarf deshalb in jedem einschlägigen Fall die Deutung *Paltaufs* einer neuen Prüfung, um ihre umfassende Gültigkeit zu erweisen.

Museumspräparat Nr. 2 (S.-Nr. 547/1930, Charité Berlin, 40jähriger Mann).

Durch Erweiterung und Wandhypertrophie, besonders des rechten Ventrikels, stark vergrößertes Herz. Das Innenrelief der Ventrikel, die venösen und arteriellen Ostien wohlgebaut, die halbmondförmigen und Segelklappen in gehöriger Zahl, Lagerung und Form. Die Vorhöfe ungleich weit, der rechte etwa doppelt so groß als der linke. In den letzteren münden die linken Lungenvenen in zwei Stämmen. Der Herzohr ist klein, der untere Teil des Vorhofsseptums normal gebaut, das Foramen ovale deutlich erkennbar und geschlossen. Etwa 1 cm über ihm läuft der untere Rand einer etwa zweimarkstückgroßen Öffnung, durch die man in den rechten Vorhof gelangt (Abb. 11). Ihre hintere und obere



Abb. 11. Blick in den linken Vorhof mit ungewöhnlichem Septumdefekt über dem deutlich sichtbaren Foramen ovale. Rechts hinter dem Defekt die Mündungsstelle einer weiteren rechtsseitigen Lungenvene.

Begrenzung ist mehr flächenhaft und wird von Teilen der oberen Hohlvene gebildet, deren Mündung über diesem Septumdefekt „reitend“ zu denken ist. In diesem Bereich der Hohlvene öffnen sich die rechten Lungenvenen, und zwar ein kleinerer Ast mehr nach dem rechten, ein zweiter Ast mehr nach dem linken Vorhofsanteil hin. Der rechte Vorhof ist weit, der Limbus des Foramen ovale deutlich ausgeprägt. Die Valvula Eustachii als breite zarte Membran angelegt, der Sinus coronarius von gehöriger Form (Abb. 12).

Die ganze Lungenschlagader ist bis in periphere Äste hin thrombosiert.

Verglichen mit den im Schrifttum mitgeteilten 4 Fällen läßt sich, abgesehen von unwesentlichen Nebensächlichkeiten, eine weitgehende Übereinstimmung, ja Eintönigkeit der Befunde feststellen. Das mag ein Hinweis darauf sein, daß nichts Zufälliges der Entstehung zugrunde

liegt, sondern daß diese seltene Fehlbildung eine bestimmte, festgelegte Entwicklung genommen hat, deren Eigenart *Paltauf* richtig geschildert hat. Auch in seinem Fall „mündet die obere rechte Vena pulmonalis unmittelbar neben der Vena cava superior in den rechten Vorhof; der lochartige Defekt in der Scheidewand liegt nun gerade unter und zwischen den beiden Venenostien. Der rechte bzw. hintere Rand des Defektes



Abb. 12. Blick in den rechten Vorhof mit ungewöhnlichem Septumdefekt über dem Foramen ovale und hinter dem Herzohr. Seine Ränder sind abgerundet.

wird von einer etwas vorspringenden Endokardleiste gebildet, unter welche eine zweite, obere, rechtsseitige Lungenvene einmündet“. Dieser Defekt ist aber nichts anderes als das Ostium der rechten Lungenvene, „deren oberer Ast in der Wand des Vorhofs verlaufend durch Dehiszenz der vorderen endokardial gelegenen Wand in den Vorhof eingezogen wurde, so daß er scheinbar in den rechten Vorhof einmündet“. Erst durch die Dehiszenz der Wand wird die an sich nicht schwer verständliche Venenmündungsanomalie zum eigenartigen Scheidewanddefekt, dessen Ränder im Laufe der Entwicklung umgeformt werden.

Entwicklungsgeschichtlich und auch anatomisch ist die Deutung *Paltaufs* befriedigend. Sie verlöre erst ihre Beweiskraft, wenn bei einem entsprechenden Scheidewanddefekt die Lungenvenen normal in den linken Vorhof münden würden, doch gerade hierin ist der Befund im Schrifttum und im eigenen Fall gleichmäßig und eintönig gewesen.

b) *Abnormer Strang des rechten Vorhofs.*

In dem Kapitel des Handbuchs für spezielle Pathologie, in dem *Mönckeberg* die „Störungen am Übergangsabschnitt von Sinus und Vorhof behandelt, wird nichts von einer Anomalie der Crista terminalis des rechten Vorhofs berichtet, im übrigen Schrifttum habe ich auch keinen entsprechenden Fall beschrieben gefunden. Andererseits ist es aber notwendig geworden, sich mit der Variationsmöglichkeit und Abartung dieser

Leiste sowohl des rechten als auch des linken Vorhofs zu befassen, seit *Spitzer* gelegentlich der Deutung sog. transponierter Vorhöfe der *Crista terminalis* des linken Vorhofs „septenbildende Kraft“ zugesprochen hat.

Im rechten Vorhof bildet die *Crista terminalis* beim normalen Herzen die leistenförmige Verbindung zwischen einzelnen plumpen Trabekeln der medialen Wand des Herzohrs und den *Musculi pectinati* der seitlichen Vorhofswand, wobei sie den *Venensinus* gegen den eigentlichen Vorhof abgrenzt. Außen ist sie markiert durch den *Sulcus terminalis*, welcher von außen nach vorn innen die obere Hohlvenenmündung umgreift. Entwicklungsgeschichtlich stellt sie einen Rest des oberen Teils der *Valvula venosa dextra* dar, verstärkt durch das *Septum spurium*.

Eine krankhafte Entwicklung könnte zur Erhaltung irgendeines Teils dieser Gebilde führen, der dann als Membran oder Strang imponieren müßte. Einen solchen Strang habe ich bei einem von mir untersuchten Herzen gefunden.

Museumspräparat Nr. 84, Herz eines Erwachsenen ohne nähere Angaben.

An dem im übrigen normalen Herzen fällt gleich bei der ersten Betrachtung ein dicker Muskelwulst auf, der im rechten Vorhof von der oberen Begrenzung des Herzohreingangs durch das Lumen nach der rechten hinteren Wand zieht und sich in kräftige Fleischbalken fortsetzt (Abb. 13). Er ist drehrund, mißt fast 1 cm im Durchmesser und besteht aus Muskelzügen, die von einem zarten Endokard überkleidet sind. Die Mündung der oberen Hohlvene wird durch ihn in zwei Hälften, eine vordere und eine hintere, zerlegt. Die Vorhofscheidewand bietet von rechts betrachtet das gewöhnliche Bild, das Foramen ovale zeigt das charakteristische Relief.

Diese Strangbildung läßt sich als übriggebliebener, freier Rand der *Valvula venosa dextra*, sowie des *Septums spurium* deuten, wobei das Einwachsen der Muskelfasern ungewöhnlich bleibt, durch die der Strang zu einem derben Wulst sich entwickelt hat. Die Formgebung und Wandlung des ursprünglich wohl flachen Gebildes zu einem drehrunden Wulst



Abb. 13. Blick in den rechten Vorhof des Herzens mit dickem Muskelwulst zwischen Herzohr und äußerer Seitenwand. Der Übergang in das Trabekelsystem des Herzohrs ist deutlich. Hinter dem Wulst die Einmündungsöffnung der Vena cava inferior.

dürfte durch die Kräfte des vorbeiströmenden Cavablutes bewirkt worden sein; ob durch ihn eine Kreislaufbehinderung im Gebiet der oberen Hohlvene bestand, ließ sich nicht ermitteln.

Die hier gegebene Deutung bleibt einstweilen noch auf sehr schmaler Grundlage, solange wir nicht Zwischenformen zur normalen Crista kennen, etwa im Sinne einer Hypertrophie derselben und solange nicht durch nachweisbare Persistenz der ganzen Valvula venosa dextra die Ableitung dieses freien Stranges sichergestellt wird.

c) Abnormer Strang des linken Vorhofs.

Gerade die anatomisch einfachsten Fehlbildungen bieten in der Deutung oft die größten Schwierigkeiten. Das hat darin seinen Grund, daß die Eintönigkeit der Bilder schwer oder gar nicht Zwischenstufen erkennen läßt, die auf einem entwicklungsgeschichtlichen Zustand hinweisen könnten. Ein Beispiel dafür sind die abnormen Sehnenfäden des linken Vorhofs (chordae tendineae spuriae atrii sinistri, *Kleine* 1927), die wahrscheinlich gar nicht so selten sind, wie es dem Schrifttum nach erscheint, bei denen jedoch die Deutungsschwierigkeiten oft die Veröffentlichung hinauszögern lasse. Grundsätzlich lassen sich zwei Gruppen von Strangbildungen im linken Vorhof abgrenzen:

1. Der Sehnenfaden geht von Valvula foraminis ovalis oder ihrer unmittelbaren Umgebung längs der Vorhofwandfläche zum hinteren (*Biesiadecki*, *Feigl*, *Hosch*) oder zum vorderen (*Aschoff*) Mitralsegel, gelegentlich auch zum Berührungspunkt der beiden Segelschließungsränder (*Kleine*), um da sich anzuheften, wobei oft eine deutliche Beziehung zu einem Sehnenfaden der Segelklappe nachgewiesen werden kann. Das gleiche konnte ich an einem Herzen beobachten, das völlig mit dem Befund in dem Fall *Aschoffs* übereinstimmte.

Diese Fehlbildungen befriedigend zu deuten ist heute noch unmöglich. Am ehesten dürfte noch die Beziehung zum Septum primum im Sinne einer Überschußbildung die Grundlage einer Erklärung abgeben können (*Kleine*), doch mahnt gerade hier der Mangel an Zwischenstufen zur Vorsicht, ganz abgesehen davon, daß die Beziehung zu einem Mitralsegelfaden schwierig zu verstehen bleibt.

2. Die andere Gruppe umfaßt jene Sehnenfäden, die quer durch die Lichtung des Vorhofs ziehen. Im Schrifttum fand ich nur 4 Fälle bei *Przewoski* (1896) und einen von *Rolleston* (zit. nach *Kleine*) erwähnt. Wegen der Schwierigkeit der Deutung mag es berechtigt erscheinen, einen selbstbeobachteten Fall in breiterem Ausmaß zu erörtern, als es sonst bei umschriebenen Anomalien zu geschehen pflegt.

Museumspräparat Nr. 78 (S.-Nr. 1126/1924, Charité Berlin, 48jähriger Mann).

Bei dem im übrigen wohlgebauten Herzen findet sich ein weiter linker Vorhof mit etwas weißlich verdicktem Endokard. Von der hinteren Umrandung des geschlossenen Foramen ovale zieht ein stricknadeldicker, weißlich sehniger Strang

nach links vorne, wo er an der oberen Begrenzung des Herzohreinganges inseriert. (Abb. 14.) Eine annähernd horizontal durch ihn gelegene Ebene würde den Einstromungsteil der Lungenvenen von dem aurikulären Teil des Vorhofs teilen.

Im rechten Vorhof des Herzens erkennt man, wenn auch etwas undeutlich, den Limbus des Foramen ovale. Der Sinus coronarius mündet an gehöriger Stelle.

Eine Möglichkeit der Erklärung ergibt sich aus der Tatsache, daß der Strang in der Trennungsebene liegt, durch die Einstromungsteil und Herzohrteil, also stammes- und keimesgeschichtlich neuer und alter Anteil, getrennt werden. Hier sind auch andere Fehlbildungen, Septensysteme, beobachtet worden, und ich möchte den Strang im eigenen Fall als einzig erhalten gebliebene Leiste einer solchen Scheidewand deuten.

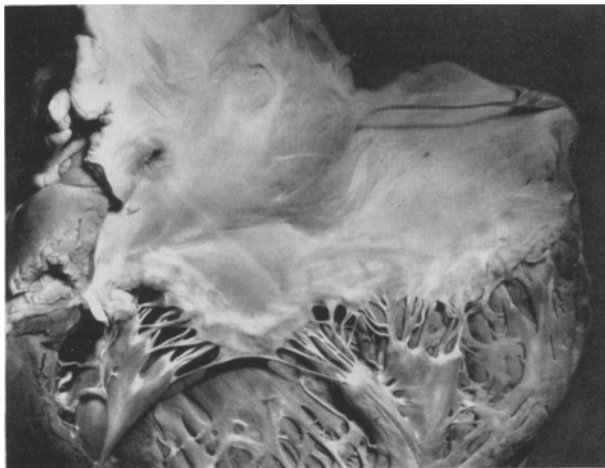


Abb. 14. Bindegewebiger Strang im linken Vorhof, von der hinteren Umrandung des Foramen ovale zur vorderen oberen Begrenzung des Herzohres ziehend.

Seit *Fowler* (1882) als erster im linken Vorhof ein Septum beschrieb, das fast vertikal oberhalb des Eingangs im Herzohr und unterhalb der Einmündung der Lungenvenen verlief, haben sich derartige Beobachtungen gehäuft und eine gewisse Mannigfaltigkeit in der Erscheinungsform der Mißbildung gezeitigt. Während bei *Stöber* die Trennung der beiden Vorhofsabteilungen eine vollständige war, beschrieben *Griffith*, *Preis*, *Martin*, *Borst*, *Hosch*, *William* und *Abrikossoff*, *Hagenauer* und *Palmer* eine mehr oder minder große Öffnung, gleichsam einen Septumdefekt in der abnormen Scheidewand, der bei *Hagenauer* z. B. 2:4,5 mm maß.

Die Deutung der Entstehung dieses falschen Septums ist nicht leicht, denn es entspricht unmittelbar keinem embryologischen Stadium des Herzens. *Hagenauer* hat auf die Unzulänglichkeit älterer diesbezüglicher Theorien hingewiesen, und ich muß ihm zustimmen, wenn er die hauptsächlich von *Borst* vertretene Meinung ablehnt, wonach die diaphragma-ähnliche Lamelle im linken Vorhof das stark nach links gedrängte Septum

primum (*Born*) sei. Den Grund für letzteren Vorgang bildet nach *Borst* die fehlerhafte Einmündung der stark nach rechts gelagerten Pulmonalvene zwischen Septum primum und secundum; durch Erweiterung des Lungenvenenstammes entsteht sodann ein dritter Vorhof, der gegen die Mitrals eine Öffnung — das Foramen primum — besitzen kann, während das Septum secundum durch eine eigenartige Wachstumsintensität bis zur Hinterwand des ursprünglich gemeinsamen Vorhofs vordringt und den rechten vom mittleren Vorhof völlig abschließt. Dabei war aber in dem Falle von *Borst* das Innenrelief des rechten Vorhofs durchaus wohlgebildet, der Limbus *Vieussenii* kräftig entwickelt mit deutlicher Fossa ovalis, das Foramen ovale geschlossen. Allein diese letzteren Tatsachen lassen in Verbindung mit unseren Kenntnissen von der Entstehung des Foramen ovale stark Zweifel hegen, ob die vorhandene Scheidewand allein durch das Septum secundum gebildet werden könnte. Dazu war auch bei *Stöber* im rechten Vorhof „die Fossa ovalis durch einen sehr stark ausgeprägten Limbus *Vieussenii* markiert“, der vorne und oben als deutlicher Muskelwulst zu erkennen war. Noch mehr zur Vorsicht in der Deutung mahnt der Umstand, daß in seinem Fall „das Septum primum eben auch gar nicht bis zu den Endokardkissen herabgewachsen, sondern ebenfalls wohl infolge seiner Winkelstellung zum Septum secundum mit letzterem am oberen Rand des Limbus verwachsen“ war. Eine solche Verwachsung an sich disparater Teile wäre ein sehr ungewöhnlicher Vorgang, und seine Annahme berechtigt nicht, in diesem Fall die *Borstsche* Hypothese als richtig zu vertreten.

William und *Abrikossoff* schließen sich *Borst* insofern an, als sie auch in der fehlerhaften, zu stark nach rechts verschobenen Anlage der unpaaren Lungenvene den ursächlichen Faktor für eine Fehlbildung des Septums sehen. Gegen *Borst* vertreten sie die Auffassung, daß die abnorme Membran des linken Vorhofs jedoch nicht das Septum primum und die Öffnung darin nicht das Foramen primum seien, sondern daß eine Spaltung der Vorhofscheidewand erfolgte.

Eine grundsätzlich neue Erklärung findet sich bei *Hagenauer*, der in dem oberen Teil des linken Vorhofs den erweiterten Pulmonalvenenstamm erblickt, welcher ohne Kommunikation mit dem eigentlichen linken Vorhof geblieben ist und erst durch sekundäre Dehiscenz nach dem rechten oder linken Vorhof sich einen Abfluß verschafft. Eine Möglichkeit der Entstehung dieser Mißbildung wäre nach *Hagenauer* dann gegeben, wenn man mit *Spitzer* annimmt, daß die beiden Vorhöfe ursprünglich nicht nebeneinander-, sondern hintereinandergeschaltet seien und zwar dadurch, daß bei der nachbarlichen Lage der Lunge zum Herzen ihre Vene sich mehr herzwärts als die übrigen Venen in den großen Hauptvenenstamm ergießt. Mit der stärkeren Durchblutung des Lungenkreislaufs erweitern sich die Endstämme sowohl der Lungenvene als auch der Körpervene zu Sinus, die den Vorhöfen vorgelagert sind. Der Gefäß-

sporn, der zwischen Lungenvene und rechtem Anteil der späteren Atrien einschneidet, ist aber die ursprünglichste Anlage des Septum primum, das somit niemals auf die linke Seite der Lungenvene gelangen kann. Der in Frage stehende Verschuß des Pulmonalvenenostiums ist am ehesten dadurch verständlich zu machen, daß man annimmt, er geschehe sekundär bei einer spitzwinkligen Einmündung der Lungenvene in den primitiven Hauptvenenstamm. Durchsetzt nämlich das Lungengefäß schräg die Venenwand, so kann es bei einer Ausbauchung des präsumptiven Vorhofs zu einer Abklemmung der Mündungsstelle und Verwachsung der Gefäßsporne kommen.

Dieser Deutung *Hagenauers* vermag man zuzustimmen ohne damit notwendig die Lehre *Spitzers* von der Hintereinanderschaltung der primitiven Vorhöfe zu bejahen, die auf ganz anderen theoretischen Grundlagen aufgebaut ist, deren kritische Erörterung hier zu weit führen würde. Vielmehr ist die Annahme einer embryonalen Atresie des Lungenvenenostiums und die daraus folgende Erweiterung zu einem sog. zweiten linken Vorhof ein durchaus selbständiger Vorgang.

Ich habe das Schrifttum näher erörtert, einmal um zu zeigen, daß diese Septen gut erklärbar sind, zum andern aber, weil in letzter Zeit von *Faber* an Hand eines Falles die Lehre *Borsts* wieder aufgegriffen wurde und scheinbar gegen *Hagenauer* eine Bestätigung fand. Bei einem zweijährigen Knaben sah *Faber* eine Scheidewand im linken Vorhof, welche „vom oberen Anteil des linken Vorhofs ihren Ausgang nimmt und oberhalb der Mündung der linken Lungenvene an der Herzbasis inseriert. Dieses Septum scheidet den Hohlraum des linken Vorhofs in zwei ungleiche Teile: in einen größeren oberen, in Querrichtung elongierten, rechteckigen Teil, in welchem von zwei Seiten je 2 Lungenvenen einmünden, und in einen kleineren unteren Teil, welchem das linke Herzohr zugehört“. Die weiteren Einzelheiten ähneln durchaus dem *Borstschen* Falle, das Foramen ovale ließ sich nicht erkennen.

Die hauptsächlichsten Bedenken, die *Faber* gegen *Hagenauer* anführt, gründen sich darauf, daß das pathologische Septum an der Herzbasis ansetzt und gegen die Lungenvenen mit der Vorhofscheidewand einen offenen Winkel bildet. Dieser Einwand erscheint nicht stichhaltig. Wenn man von der schematischen Darstellung *Hagenauers* absieht und eine umschriebene Obliteration nur der kurzen Mündungsstelle des primären Pulmonalvenenstammes annimmt, so könnte sich gemäß seiner prospektiven Potenz der distale Teil (atrio-pulmonaler Sporn) der Wand sehr wohl zu einem normalen Vorhofseptum entwickeln, während die proximale Leiste (d. i. die Crista terminalis des linken Vorhofs) bis zur Herzbasis gleichsam passiv mitgezogen würde.

Einen weiteren Fall, den *Faber* zum Beweis heranzieht, vermag ich nicht als eindeutig anzusehen, vielmehr glaube ich, soweit dies bei der spärlichen Beschreibung erlaubt ist, in ihm einen Vorhofseptumdefekt

mit kräftiger Ausbildung der linken Crista terminalis erkennen zu können: bei einem 4 Monate alten Säugling fand sich an der Stelle des eigentlichen Vorhofseptums „bloß eine niedrige, sichelförmige Bildung“, während links von den Lungenvenen ein ebenfalls sichelförmiges, zweimal so hohes Septum die Vorhofshöhle teilte.

Die Seltenheit des beschriebenen abnormen Septums mit Verdoppelung des linken Septums entspricht den spärlichen Beobachtungen von ähnlichen falschen Sehnenfäden, wie einer im eigenen Fall beobachtet wurde. Daß es zu einer so hochgradigen Atrophie des Septums kommen kann, ist durchaus zuzugeben, vorbereitet wird sie ja schon durch die Bildung mehr oder minder großer Öffnungen in der Membran. Die ganze Mißbildung ist eine umschriebene Abweichung von der Norm, der Bauplan des übrigen Herzens wird davon nicht berührt.

d) Mündungsatresie des Sinus coronarius und ihre Folgen.

Wenn im obigen Abschnitt auf die Seltenheit des angeborenen Verschlusses an der Mündungsstelle der Pulmonalvenen hingewiesen wurde, so gilt dies noch mehr für den Sinus coronarius, ja ganz allgemein kann man sagen, daß Arterienostien ungleich häufiger verschlossen sind, als solche der in das Herz mündenden Venen. Allerdings muß für den Sinus coronarius noch die Einschränkung gelten, daß sehr wahrscheinlich viele seiner Fehlbildungen am Kinderherzen übersehen werden; die Tatsache, daß alle bisher bekannten Fälle Erwachsene betreffen, dürfte als Bestätigung dieser Vermutung aufzufassen sein.

Das anatomische Bild der Atresie ist einfach zu beschreiben und war in einem selbstbeobachteten Fall, der einen 38jährigen Mann betraf, durchaus typisch.

Museumspräparat Nr. 83 (S.-Nr. 1294/1934 Charité, Berlin).

Das im allgemeinen wohlgebildete Herz besitzt zwei annähernd gleich große Vorhöfe. Der rechte zeigt die gehörige Innenarchitektur; der Limbus foraminis ovalis ist sehr deutlich, die Valvula wölbt sich nach links vor, das Foramen selbst ist geschlossen. Direkt unterhalb desselben, nach oben von den muskulösen Ausläufern des Limbus begrenzt, eine etwa weizenkorngroße, ovale Öffnung, deren Umgebung und Eingang zartes, durchsichtiges Endokard besitzt (Abb. 15). Mit der Sonde gelangt man in den Sinus coronarius, durch eine Wendung nach links hin in den linken Vorhof. Die Valvula Eustachii ist kräftig entwickelt, sie umgrenzt von oben her die Einmündungsstelle des Sinus, die sich als eine kaum erbsgroße Nische darbietet. Eine Thebesische Falte ist nicht sichtbar, in der Tiefe der Nische nur zarte kurze Fäden und Fleischbälkchen, auch mit feinsten Sonde läßt sich keine Öffnung zum Sinus hin finden. Die Hinterwand dieser Nische wird zum Teil von der fleischigen Vorhofswand, der linke Anteil von einer zarten, durchscheinigen Membran gebildet, die sie nach dem Sinus hin vollkommen abschließt.

In den linken Vorhof münden wie gewöhnlich die Lungenvenen, ihr Vorhofsteil ist gegen die untere Hälfte durch flache Wülste stärker als sonst abgesetzt. Unterhalb der Valvula foraminis ovalis mündet in die rechte hintere Vorhofsecke der Sinus coronarius mit einer etwa kirschkerngroßen Öffnung (Abb. 16). Bei näherer Betrachtung erweist sich der Sinus als ein länglicher, bohnen großer Hohlraum,

dessen Längsachse von der Einmündungsstelle der großen Herzvene zur verschlossenen Nische im rechten Vorhof geht. An seiner vorderen Längsseite besitzt er zwei Öffnungen, je eine in den linken und rechten Vorhof, zwischen beiden ein halbmondförmiger, etwas höckeriger Sporn. Der Verlauf der Vena magna cordis ist normal, die linke obere Hohlvene ist nicht angelegt.

Vergleichbare Beobachtungen fand ich im Schrifttum nur bei *Ott*, *Bauer* und *Tandler*. Ihnen allen, sowie dem eigenen Fall ist gemeinsam, daß an der Stelle der normalen Mündung eine Nische sich vorfindet, die bei *Tandler* eine Tiefe von 10 mm aufwies. Der Verschuß wird bewirkt durch eine zarte Membran, die „stellenweise erkennbare Muskelzüge enthält und nicht wie ein pathologisch-sklerosiertes Gewebe aussieht“ (*Ott*). Ob die zarte Membran in der Tiefe die Valvula Thebesii ist, wie *Ott* dies annimmt, läßt sich nicht mit Sicherheit entscheiden; ich möchte es bezweifeln, da eine solch frontale Stellung der sonst senkrecht auf der Valvula Eustachii stehenden Falte auch kreislauftechnisch völlig unverständlich wäre.

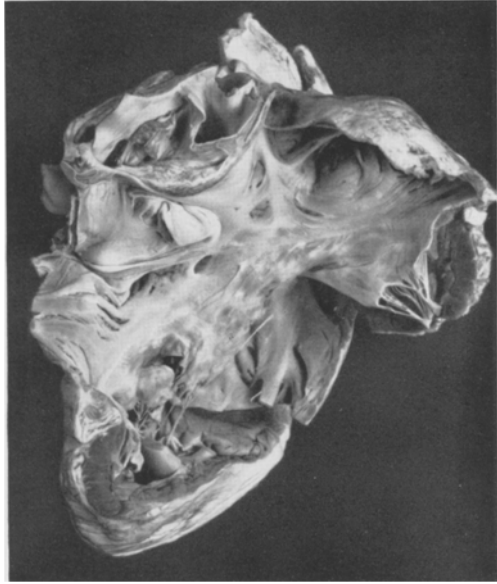


Abb. 15. Blick in den rechten Vorhof mit abnormer Mündung des Sinus coronarius unterhalb des Foramen ovale. Fehlen der Valvula Thebesii.

Eine Mündungsatresie des Sinus coronarius *ohne* ausgleichende Ableitung des Herzvenenblutes in einen anderen Teil des Gefäßsystems muß noch während der Fetalmonate zum Absterben der Frucht führen. Das ist sicher auch mit ein Grund für die Seltenheit dieser Fehlbildung, bei der erst weitere Gefäßanomalien das Leben ermöglichen und die Wahrscheinlichkeit des Zusammentreffens solcher Anomalien recht gering ist. Für eine derartige Ableitung kommen zwei Möglichkeiten in Frage: einmal Einmündung an anderer Stelle in das Herz, besonders in einen der Vorhöfe, oder aber Umleitung des Herzvenenblutes über die persistierende Vena cava superior sinistra zur Vena anonyma hin. Diese letztere Möglichkeit fand sich in dem Fall verwirklicht, den *Tandler* beschreibt: „Der (an der Mündung obliterierte) Sinus coronarius setzt sich in einen Gefäßstrang fort, welcher schief über die hintere Wand des linken Vorhofs vor den linken Lungenvenen vorbei ins Ligamentum venae

cavae und durch dasselbe bis zur Vena anonyma verläuft, um daselbst zu münden.“ Bei *Bauer* war die linke obere Hohlvene zwar auch erhalten, der Abfluß geschah jedoch durch eine große, fast quer ovale Öffnung in den linken Vorhof, desgleichen in dem Fall von *Ott*, bei dem jedoch der Sinus „mit relativ schmaler Öffnung unter einer kurzen Klappe“ an falscher Stelle mündete. Und schließlich konnte ich oben in dem eigenen Fall außer einer entsprechenden Einmündung noch auf eine ungewöhn-

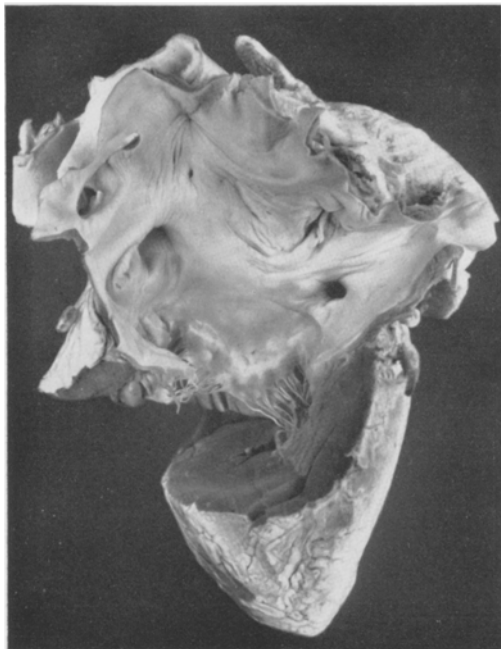


Abb. 16. Blick in den linken Vorhof mit Einmündung des Sinus coronarius in die rechte hintere Vorhofsecke.

liche Verbindung zum rechten Vorhof hinweisen.

Wie sind diese neuen Ostien entstanden? Während der Entwicklung läßt sich kein Stadium aufzeigen, in dem der Sinus irgendeine Beziehung zum linken Vorhof hätte. Das rechte Horn des Sinus venosus wird weitgehend in den rechten Vorhof eingezogen, ebenso die rechte Hälfte des Querstücks, während die linke Hälfte als Sinus coronarius stets selbständig bleibt. *Bauer* versucht, den Ansichten *Benekes* folgend, aus dem ungleichen mechanischen Zusammentreffen zweier Hauptströme, nämlich der linken oberen Hohlvene und der großen Herzvene, eine Trennung der beiden

Mündungen abzuleiten, die durch das Vorhofseptum schließlich den beiden Vorhöfen zugeteilt würden. Die zunehmende Obliteration der Hohlvene soll dann zur Atresie der rechtsseitigen Mündung führen. Warum aber dann die Stenose nur auf einen kurzen Abschnitt beschränkt bleibt und der restliche Teil sogar erweitert ist, läßt sich daraus schwer begreifen. Ich glaube nicht an eine grundlegende Gestaltung des rezenten menschlichen Herzens durch solche mechanische Kräfte, dazu ist die ganze Entwicklung schon zu stark eingelaufen. Das Schwerkgewicht liegt vielmehr auf der dem einzelnen Herzteil innewohnenden Entwicklungskraft und -form, die oft während der Keimesgeschichte bei mißgebildeten Herzen gegen die mechanischen Kräfte der Blutzirkulation sich durchzusetzen weiß.

Die Deutung, es handle sich bei den abnormen Mündungen des Sinus coronarius um stark erweiterte und umgeformte Venae minimae cordis (*Thebesii*), entspricht mehr der Wirklichkeit. Diese kleinen Gefäße sind sowohl in der Wand des linken als auch des rechten Vorhofs nachgewiesen und münden physiologisch direkt in die Herzhöhlen. Sie sind „entweder die selbständigen Ausführwege kleinerer Capillarbezirke oder direkte Anastomosen mit den größeren, mehr oberflächlich gelegenen Venen“ (*Tandler*). Diese letzterwähnten Anastomosen sind nun das Wesentliche für die Deutung, indem sie schon normalerweise das zeigen, was nur krankhaft während der Entwicklung verstärkt zu werden braucht; nämlich eine Verbindung des linken Vorhofs mit dem Abflußgebiet des Sinus coronarius. Damit glaube ich eine natürliche Erklärung nicht nur der Öffnung in dem linken, sondern auch des Spaltes in dem rechten Vorhof an dem oben beschriebenen Herzen gefunden zu haben.

Literaturverzeichnis.

Aschoff: Dtsch. med. Wschr. 1908. — *Bauer*: Morph. Arb. 6 (1896). — *Borst*: Verh. dtsch. path. Ges. 9 (1905). — *Faber*: Zbl. Path. 61 (1934). — *Fowler*: Pathological transactions, 1882. — *Griffith*: J. of Anat. a. Physiol. 37 (1903). — *Hagenauer*: Frankf. Z. Path. 41 (1931). — *Hepburn*: J. of Anat. a. Physiol. 21 (1887). — *Hesch*: Frankf. Z. Path. 1 (1907). — *Kleine*: Virchows Arch. 267 (1928). *Martin*: Anat. Soc. Cambridge 1889. — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarschs* Handbuch der speziellen Pathologie des Menschen, Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1924. — *Ott*: Roux' Arch. 29 (1910). — *Paltauf*: Verh. dtsch. path. Ges. 1913. — *Peacock*: Trans. path. Soc. London, 29 (1878). — *Preis*: Beitr. path. Anat. 7 (1890). — *Schweikert*: Zbl. Path. 62 (1935). — *Spitzer*: Virchows Arch. 243 (1923). — Z. Anat. 84 (1927). — *Tandler*: Anatomie des Herzens. Jena: Gustav Fischer 1913. — *Wagstaffe*: Trans. path. Soc. London, 19 (1869). *William* u. *Abrikossoff*: Virchows Arch. 203 (1911).

V. Die Fehlbildungen der Kranzgefäße und ihre Bedeutung für die Lehre der Herzmißbildungen. (Mit 4 Abbildungen.)

So bedeutungsvoll für die Pathologie des Myokards Veränderungen der Kranzgefäße sein können, in der Kasuistik der Herzmißbildungen spielen Abweichungen im Verlauf der Coronarien eine geringe, sekundäre Rolle. Wenn wir aber der allgemeinen Auffassung folgen und annehmen, daß Äste und auch Stämme der Herzgefäße dort verlaufen, wo sie durch innere Muskelleisten und Wandverdickungen während der Entwicklung des Herzens gleichsam benötigt werden, so können wir in ihnen einen äußeren Hinweis auf die Muskelarchitektur gerade des mißgebildeten Herzens erblicken. Wir müßten also scheiden zwischen:

a) der Fehlbildung in Ursprung und Ansatzteil des einzelnen Kranzgefäßes;

b) dem Verlauf der Verzweigung und Anastomosenbildung, die durch ganz andere Faktoren bestimmt werden.

Tatsächlich lassen sich Beweise dafür erbringen, daß hier eine Unabhängigkeit im Entwicklungsgeschehen vorherrscht und daß in einzelnen Fällen, besonders bei Bestehenbleiben embryonaler Stadien, die Kranzgefäße bei scheinbar falschem Ursprung weite Strecken sich hinziehen, bis sie zu ihrem Versorgungsgebiet gelangen und sich da verästeln, weil gleichsam das „Bedürfnis“ der Muskulatur den Grad ihrer Ausbildung ihnen vorschreibt.

Was den normalen Ursprung des einzelnen Kranzgefäßes aus dem zugehörigen Sinus valsalvae anlangt, so kann man beobachten, daß ein sehr festes Verhältnis zu bestehen scheint, das nur selten Abweichungen zuläßt. Ein Überblick über das diesbezügliche Schrifttum ergibt die Tatsache, daß schwerere Anomalien der Kranzgefäße überaus seltene Erscheinungen darstellen. Bis in die neueste Zeit werden Einzelfälle zum Teil bisher unbekannter Art mitgeteilt, wobei allerdings die Auffassung nicht ganz von der Hand zu weisen ist, daß in einem Teil aller Obduktionen dem Verlauf der Kranzgefäße keine übermäßige Aufmerksamkeit geschenkt wird. Immerhin muß diese relative Seltenheit überraschen, zumal stammesgeschichtlich die Kranzgefäße, entsprechend ihrer Bestimmung, eine durchaus spät erworbene Einrichtung darstellen und in der Tierreihe mannigfachen Variationen unterworfen sind.

Vergleichend-anatomisch betrachtet (*Benninghoff*) werden Kranzgefäße nur bei den Tierordnungen und -klassen angelegt und entwickelt, die ihrem Herzen eine größere Leistung zumuten müssen. So besitzen die Dipnoer bereits zwei Kranzgefäße, während bei den Anuren die Ernährung des Herzmuskels zum größten Teil vom Endokard her durch das Herzblut und durch kleine periphere Gefäße (Art. bulbi aus Canalis caroticus dexter mit zugehöriger Vene) besorgt wird. Die Reptilien weisen wieder ein bis zwei Kranzgefäße auf, Zahl und Verlauf sind innerhalb der einzelnen Arten sehr variabel; in der Peripherie finden sich reichlich Anastomosen, so daß der Grad der Ausbildung einzelner Äste sehr verschieden sein kann. Bei den Vögeln finden wir zwei, oft drei Coronarien, von denen die, die den rechten Ventrikel versorgen, das stärkste Kaliber besitzen. Beim Menschen ist, wie erwähnt, Ursprung und Verlauf der Kranzgefäße verhältnismäßig fixiert und selten deutlich abgewandelt.

Als Variationen, die noch im Bereich der Norm liegen, sind sog. akzessorische Kranzgefäße zu betrachten, Entwicklungshemmungen, unreife Stadien, bei denen Seitenäste direkt in die Aorta münden, ohne vorher vom Hauptstamm des entsprechenden Kranzgefäßes aufgenommen zu werden. Ob sie im Zusammenhang mit anderen Mißbildungen gleicher Stufe als Teilbild einer Entwicklungshemmung allgemeiner Natur aufzufassen sind, steht noch dahin. Bemerkenswert ist nur der Umstand, daß sie rechts mitunter gehäuft in einem hohen Prozentsatz vorkommen, während direkte Austritte von Ästen des linken Gefäßes kaum bekannt sind. *Crainicianu* sah einmal einen akzessorischen Abgang des linken

Kranzgefäßes, *Meckel* beschrieb rechts und links je zwei Gefäßabgänge, ich konnte, ähnlich wie *Meckel*, bei einem 4jährigen Knaben neben anderen Mißbildungen am Herzen auch rechts zwei, links sogar drei Kranzgefäßabgänge beobachten. Die Hauptveränderung dieses Herzens stellt ein typischer subaortaler Septumdefekt mit sog. „reitender“ Aorta, Conusstenose der Pulmonalis mit Klappenreduktion dar. Aus dem linken Sinus valvae entspringt der Ramus ventricularis anterior descendens, getrennt von ihm der Ramus horizontalis und daneben noch ein kleines, selbst mit einem Haar kaum sondierbares Gefäßchen, das unschwer als Ramus atrialis anterior sinister erkannt werden kann. Eine Beziehung zu irgendeiner der anderen Fehlbildungen des Herzens ist bei der Seltenheit des Vorkommens im höchsten Maße unwahrscheinlich.

Eine zweite, recht häufige Variationsmöglichkeit, die sich im Rahmen der Norm bewegt, ist die Verlagerung des Abganges einer Kranzarterie im zugehörigen Sinus valvae, sei es seitlich, sei es stromabwärts mehr oder minder weit über der Schlußlinie der Aortenklappen. Seitlich sah ich sie besonders häufig nach der hinteren Aortenklappen verlagert. Ein Abgang aus dem Anfangsteil der Aorta über der Klappenschlußlinie ist viel seltener, aber um so bedeutungsvoller, als nach dem Verhältnis seiner seitlichen Verschiebung auf den Grad der embryonalen Torsion des Arterienrohres geschlossen werden kann. *Schrader* führt einen eindrucksvollen Fall an, und ich kann ihn in einer eigenen Beobachtung bestätigen, bei dem die Kranzarterie 17 mm über der Schlußlinie der Klappen entsprang, gleichzeitig aber nach vorne, also nach der linken Semilunarklappe, hin verlagert war; der übrige Verlauf war regelrecht. Nach *Geipel* muß man hier annehmen, daß die Verlagerung embryonal nur in der Stromrichtung an isogonaler Stelle geschah und daß erst sekundär durch Drehung des ganzen Bulbus eine seitliche Verschiebung erzielt wurde. Tatsächlich stimmen auch die spärlichen Angaben über die erste Entstehungszeit der Kranzgefäße mit dieser Annahme überein. *Martin* sah beim Kaninchenembryo noch vor der Teilung des Truncus arteriosus communis in die beiden Hauptgefäße die erste Anlage der Kranzgefäßknospen, also in einer Zeit, in der die Differenzierung der Klappen noch nicht begonnen und das Herzohr die physiologische Torsion noch nicht vollendet hat.

Als echte Mißbildungen sind die Fälle anzusehen, bei denen nur eine Kranzarterie vorhanden oder eine Kranzarterie in den Sinus valvae der anderen verlagert zu sein scheint. Unter diesen Bezeichnungen finden wir entsprechende Fälle im Schrifttum, doch läßt sich leicht nachweisen, daß es sich dabei stets und einzig allein um eine isolierte Mißbildung, nämlich eine *Atresie des Ostiums und Anfangsteils eines Kranzgefäßes*, handelt und daß alle anderen Abweichungen Folge dieses Verschlusses sind.

a) *Atresie des Stammes der linken Kranzarterie.*

Ob es sich nun um eine Atresie eines angelegten Gefäßes oder um eine Agenesie handelt, läßt sich am ausgebildeten Herzen nicht näher mit Sicherheit entscheiden, weil eben ein völliger Mangel vorhanden ist und Reste eines soliden Stranges sich nicht finden lassen. Doch kann die Tatsache, daß die peripheren Äste weitgehend normal verlaufen, ja schon ihr Vorhandensein überhaupt, rückläufig schließen lassen, daß die Gefäßknospe gebildet wurde und sich entfaltete, um erst im späteren

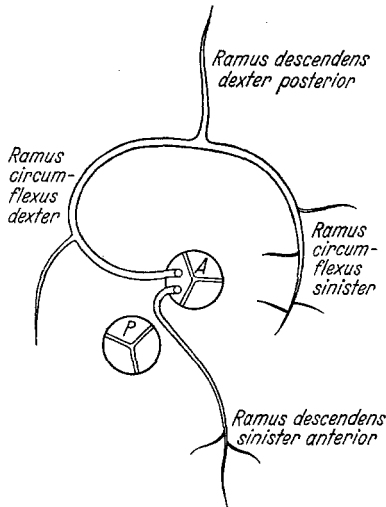


Abb. 17. Schematische Darstellung des Verlaufs der Kranzgefäße bei dem selbstbeobachteten Fall von Atresie des Stammes der linken Kranzarterie, mit mächtiger Entwicklung der Anastomosen.

Verlaufe der Entwicklung nach Art etwa des Aortenostiums zu obliterieren und völlig zu schwinden. Die Folgen eines solchen Verschlusses für die Ausbildung des anderen Kranzgefäßes sind vielartig, doch läßt sich selbst nach den spärlichen Mitteilungen im Schrifttum immerhin eine bestimmte Regel finden, nach der die Anastomosen gebildet werden.

Zunächst muß eine irrige Vorstellung berichtigt werden, die gelegentlich im Schrifttum auftaucht, nämlich die Fragestellung, ob es Herzen gäbe, die nur durch ein Kranzgefäß ernährt würden (*Hyrtl*). Daß ist der Fall, wenn man nur die Ostien der Gefäße betrachtet, also bei oberflächlicher Beobachtungs- und Denkweise. Es ist aber ausgeschlossen, wenn man das ganze Gefäßnetz verfolgt und

alle Äste *beider* Gefäße findet bei Fehlen nur des Stammes der einen Kranzarterie.

Ein eigener Fall mag als Beispiel dienen.

Museumspräparat Nr. 73 (S.-Nr. 243/1918, Charité Berlin, 63jähriger Mann).

An dem im übrigen wohlgebildeten Herzen fällt sofort der Mangel eines Kranzgefäßostiums im linken Sinus valsalvae der Aorta auf. Aus dem rechten Klappenraum entspringt eine überaus kräftige Herzarterie, die in normalem Verlauf bis zur Mitte der Hinterwand gelangt, dann aber nur einen senkrechten Ast abgibt, während das Hauptgefäß um die linke Herzkante verläuft und durch seine Verzweigungen die Ernährung derjenigen Muskelpartien übernimmt, die gewöhnlich vom horizontalen Ast des linken Kranzgefäßes mit Blut versorgt werden. Neben dieser rechten Kranzarterie entspringt demselben Sinus mehr nach vorn ein zweites, etwas engeres Gefäß, das zwischen Aorta und Pulmonalis zur Vorderwand des Herzens verläuft, daselbst nach Art des *Ramus descendens arteriae coronariae sinistrae* im *Sulcus anterior* zu finden ist (Abb. 17).

Der absteigende Ast des im Ostium und Stamm obliterierten linken Kranzgefäßes wird also hier von der rechten Kranzarterie durch eine

mächtig umgebaute, sonst kaum nachweisbare Anastomose in dem Fettgewebe zwischen Aorta und Pulmonalis versorgt, während der horizontale Ast durch häufige Querverbindungen an der Hinterseite des Herzens sein Blut in rückläufigem Strom erhält. Eine weitere Anastomose findet sich an dem Herzen, das *Grätzer* beschreibt, bei dem aus dem rechten Sinus Valsalvae drei Gefäße entsprangen, von denen nach dem dort beigefügten Schema das mittelste die eigentliche rechte Kranzarterie darstellte, während das pulmonalwärts gelegene ein typisches sog. akzesorisches rechtes Kranzgefäß, d. i. ein in die Mündung einbezogener Ast war, der um den Conus pulmonalis verlief und dessen Muskulatur versorgte. Das dritte, gegen den hinteren Sinus gelegene Gefäß führte zwischen linkem Vorhof und Aortenwand im subepikardialen Fettgewebe fast geradlinig zur linken Herzwand und von hier auf der Vorderwand der linken Herzkammer zum Teil im Sulcus anterior entsprechend dem normalen Ramus verticalis der linken Coronaria gegen die Herzspitze zu. Hier wurde also das Versorgungsgebiet des linken Kranzgefäßes ausschließlich von einer sonst gar nicht sichtbaren Anastomose aus mit Blut gespeist, wobei der Teilungssporn dieses ursprünglich kleinsten Seitenastes bis zum Sinus hineingeführt wird und so ein selbständiges Gefäß entsteht. Umgekehrt können die Anastomosen peripher bleiben und als Äste der einen vorhandenen Kranzarterie gedeutet werden. Die entsprechenden Beobachtungen haben *Bochdalek*, *Kintner*, *Gallaverdin* und *Ravault* mit einigen geringen Abweichungen beschrieben. Die näheren Literaturangaben finden sich bei *Born* ausführlich mitgeteilt. Bei seinem eigenen zweiten und dritten Fall ist eine weitere Variationsmöglichkeit verwirklicht insofern, als der Stamm des linken Kranzgefäßes vorhanden ist und sich in den Ramus descendens fortsetzt, der Ramus horizontalis jedoch von der bei *Grätzer* erwähnten Anastomose versorgt wird. Diesen letzteren Vorgang nannte *Spitzer* in anderem Zusammenhang in dem linken Kranzgefäße eine partielle Transposition einzelner Kranzgefäßäste und deutete sie als Zeichen zunehmender Detorsion des Herzschlauchs; die Mitteilung *Borns* mahnt hinsichtlich derartig grundlegender Bewertungen zur Vorsicht. Es besteht eben eine gewisse Variationsmöglichkeit in der Gefäßverzweigung so wie auch bei anderen peripheren Gefäßen.

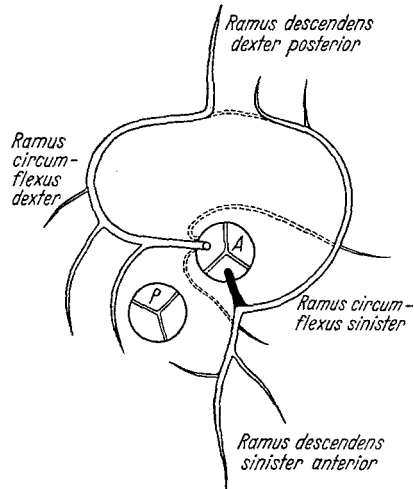


Abb. 18. Schematische Darstellung der möglichen Anastomosen bei Atresie des Stammes der linken Kranzarterie (schwarz ausgefüllt).

Die hauptsächlichsten ausgebildeten Anastomosen bei Verschuß des linken Kranzarterienstammes zeigt die schematische Abbildung (Abb. 18). Aus ihr geht hervor, daß die Möglichkeiten gar nicht so groß sind, daß vielmehr eine Regelmäßigkeit bedingt wird durch den feststehenden Bauplan des Herzens, in den sich die Kranzgefäße als in ihrem Verlauf abhängige Gebilde einfügen müssen.

b) *Atresie des Stammes der rechten Kranzarterie.*

Die Beanspruchung und Ausbildung der Anastomosen wird durch die Kräfte des strömenden Blutes bestimmt. So wird man erwarten dürfen, daß bei den ganz anderen Strömungsrichtungen des linken Kranzgefäßes auch andere Verbindungen nach rechts hin sich auftun, wenn der Anfangsteil der rechten Kranzarterie verschlossen bleibt oder sekundär verschlossen wird.

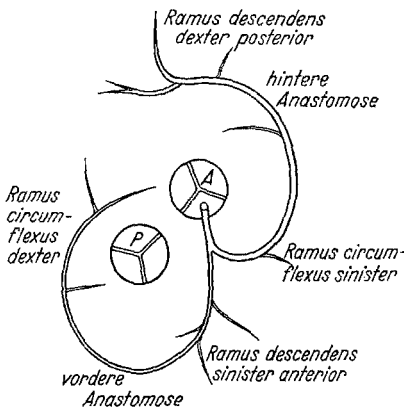


Abb. 19. Schematische Darstellung des Verlaufs der Kranzgefäße bei dem selbst beobachteten Fall von Atresie des Stammes der rechten Kranzarterie mit starker Ausbildung der Anastomosen.

Museumspräparat Nr. 74 (S.-Nr. 977/1917 Charité Berlin, 24-jähriges Weib).

Das Ostium coronariae dextrae fehlt völlig. Die linke Kranzarterie entspringt an gehöriger Stelle, ihre Verzweigung entspricht durchaus der Norm, nur geht von ihrem senkrechten Teil, unweit der Herzspitze in elegantem, nach oben konkavem Bogen ein Seitenast zur rechten Herzkante, wendet sich nach oben und verläuft zwischen Vorhof und Kammer bis fast zur rechten Aortenwand hin (Abb. 19).

Er endet in einer weißlich verdickten, narbig aussehenden Stelle der rechten Kammerwand. Die ganze Hinterwand des Herzens wird von dem horizontalen, linken Arterienast versorgt. In diesem Teil ist also auch ein beträchtlicher Teil des Stammes des rechten Kranzgefäßes erhalten geblieben, in dem der Blutstrom rückläufig sich bewegen mußte.

Der Hauptblutstrom des linken Kranzgefäßes geht in den Ast, der die mächtige Kammerscheidewand fast ganz, und die Herzspitze mit Blut versorgt. Er besitzt infolgedessen auch die stärkste mechanische Formungskraft und seine Äste übernehmen die Ernährung der ganzen rechten Herzhälfte. Schon physiologisch sieht man oft recht deutliche Äste nach rechts (zum Conus pulmonalis) hinziehend, wobei ihnen die Ausläufer des kräftigen ersten Kranzarterienastes entgegenkommen, so daß wahrscheinlich zahlreiche Anastomosen vorhanden sind, von denen eine zum richtigen Arterienrohr umgebaut wird.

Im Schrifttum konnte ich nur 2 Fälle finden (*Engelmann* und *Plaut*), die dem meinen gleichen. Stets war der Stamm der rechten Kranzarterie obliteriert. *Plaut* sah am Endokard des rechten Sinus valvae an der

Stelle des obliterierten Coronarostiums ein kleines, dunkelbraunes Pünktchen; eine histologische Untersuchung wurde nicht vorgenommen, es ist also durchaus möglich, daß in seinem Fall nicht eine vollständige Atresie, sondern nur eine hochgradige Stenose mit Thrombose des Kranzgefäßes vorlag. *Engelmann* beschreibt außer den hier erwähnten Anastomosen ein zartes Gefäß, das ebenfalls aus dem Anfangsteil des Ramus descendens anterior entspringt und in dem Fettgewebe zwischen Aorta und Pulmonalis in normaler Verlaufsrichtung der rechten Kranzarterie bis hinter das rechte Herzohr zieht. Ein Vergleich mit den oben beschriebenen Fällen, in denen das linke Kranzgefäß obliteriert war, zeigt, daß eine dort deutlich entwickelte Anastomose hier ebenfalls zur Ausbildung gelangte. Das ausführliche Schrifttum findet sich bei *Petren* und *Kockel* verzeichnet.

In einer schematischen Darstellung (Abb. 20) dürften also nur zwei Ausgleichswege einzuzichnen sein, doch ist mit großer Wahrscheinlichkeit anzunehmen, daß in weiteren Fällen noch andere der im vorigen Abschnitt angegebenen Variationen verwirklicht werden können.

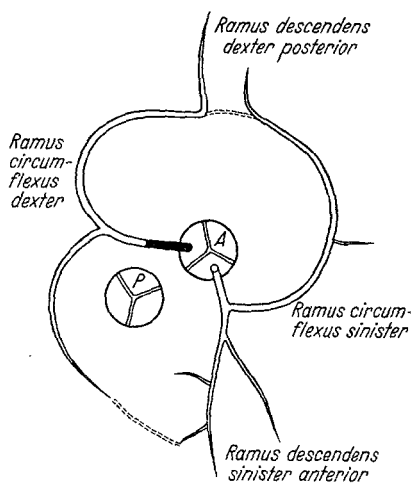


Abb. 20. Schematische Darstellung der möglichen Anastomosen bei Atresie des Stamms der rechten Kranzarterie (schwarz ausgefüllt).

c) Verlagerung eines Kranzgefäßastes in das Pulmonalostium.

Wenn, wie oben beschrieben, bereits im frühesten embryonalen Leben die Obliteration eines Kranzgefäßstammes erfolgt, oder eine hochgradige Verengung eintritt, so bleibt der Herzmuskel davon unberührt. Ganz andere Auswirkungen ergeben sich jedoch, wenn im Augenblick der Geburt durch eine fehlangelegte Kranzarterie das venöse Blut der Pulmonalis dem Myokard zugeführt wird; Die Folge sind schwerste und ausgedehnteste Gewebsuntergänge, Verkalkungen und fibröse Ausheilungen mit starker Funktionsbehinderung des Herzmuskels. Die an sich geringe Fehlbildung führt stets zum Tode und die Besonderheit der Erscheinungen veranlaßt zahlreiche Mitteilungen (*Scholte*, *Dreyfuss*, *Heidloff*, *Heitzmann*, *Abrikossoff*, *Kiyokava*, *Wiesner*). Die Beschreibung der einzelnen Fälle ist überaus gleichförmig. Die Veränderungen können durchweg als typisch bezeichnet werden.

Weniger gleiche Einheitlichkeit findet sich in der entstehungsgeschichtlichen Deutung. Der Grundvorgang ist wohl stets derselbe: das transponierte Gefäß gelangt dadurch in den falschen Sinus Valsalvae, daß es

bei der Teilung der größeren distalen Bulbuswülste durch das Bulbusseptum von der entgegengesetzten Seite umfaßt wird. Ob eine geringe Verschiebung der Kranzgefäßanlage nach der Seite der späteren Pulmonalis hin Voraussetzung für die abnorme Zuteilung ist, läßt sich nicht entscheiden, ist aber sehr wahrscheinlich. *Kiyokawa* gibt einen weiteren Erklärungsversuch, der einer Richtigstellung bedarf. Da nach seiner Meinung nur die linke Kranzarterie in das linke Pulmonalostium transponiert wird, wäre letzterer Vorgang durch die nähere topische Beziehung besonders während der Entwicklung zwischen dem linken Sinus der Aorta und der Pulmonalis begünstigt, die Transposition hinge dann nur von kleinsten Lagevariationen der Gefäßknospe ab. Diese etwas gekünstelte Deutung wird hinfällig durch die Existenz der von *Schley* und *Mönckeberg* beobachteten Fälle, in denen die *rechte* Kranzarterie aus der Pulmonalis entsprang. Bei der Seltenheit dieser Mißbildung stellen aber schon einzelne Fälle wesentliche Teilerscheinungen des Gesamtbildes dar.

An den beschriebenen Herzen wurden keine weiteren Formabweichungen gefunden, die als bedingende Faktoren in Frage kämen. Man muß somit eine Dystopie der Kranzgefäßknospe als selbständigen primären Vorgang annehmen, und zwar noch vor der Teilung des Truncus arteriosus in die beiden Hauptgefäße. Letzterer Vorgang, für die Klappenmißbildungen von ausschlaggebender Bedeutung, kann somit nur eine zuordnende, nicht aber verursachende Rolle spielen.

Daß in Fortführung obiger Variationen auch ein akzessorisches linkes Kranzgefäß allein aus der Pulmonalis entspringen kann bei sonst normalen Verhältnissen, beweist eine Mitteilung von *Krause*. *Feriz* reiht ihr 5 eigene Fälle an, die gleichförmig die Verlagerung desjenigen Astes in das Pulmonalostium zeigten, der in der Hauptsache den Conus arteriosus versorgte.

Weitere Fehlbildungen im Verlauf der Kranzgefäße, etwa aneurysmatische Ausweitungen oder Geflechtbildungen, sind gelegentlich beschrieben worden, sie sind in diesem Zusammenhang von nebensächlicher Bedeutung. Auch betreffen sie meist nur einzelne Äste, können allerdings durch Erschwerung des Kreislaufes erhebliche Krankheitsfolgen haben.

Schon bei der Besprechung der einzelnen Formen der Fehlbildungen klang immer wieder die Feststellung durch, daß es sich um einen selbständigen Vorgang handle, der allein aus der Gefäßnatur der Coronarien verständlich zu machen sei und keineswegs erst bei schwer mißgebildeten Herzen erwartet werden könne. Bei dem umgekehrten Untersuchungsweg ließ sich diese Meinung bestätigen. Die zahlreichen mißgebildeten Herzen, die ich untersuchen konnte, zeigten stets bei ortsgerecht angelegten Kranzgefäßen denjenigen Verlauf derselben, der sich aus der Architektur des Herzmuskels ableiten ließ. Es ist somit die Bedeutung

der Kranzgefäße für die Lehre von den Herzmißbildungen recht gering, wie ja auch schon aus den entsprechenden Zusammenfassungen z. B. bei *Rokitansky* hervorgeht, in denen meist die Kranzgefäße gar nicht erwähnt werden.

Immerhin erscheint mir das Verhalten der Kranzgefäße gerade in den Fällen besonders erwähnenswert, die eine Stenose des Aortenostiums zeigen, denn sie bestätigen die in der II. Mitteilung dieser Reihe geäußerten Ansichten. Wir finden nämlich stets beide Kranzgefäßostien mehr oder minder deutlich gegeneinander abgrenzbar von der Aorta abgehend, das ist aber nur dann möglich, wenn hier eine Entwicklungshemmung des einen Arterienrohres zugrunde liegt, niemals läßt sich dieses Verhältnis erreichen durch eine sog. Verschiebung des Bulbusseptums im ursprünglich gemeinsamen Gefäßrohr, denn es müßten dann die Kranzgefäße einzeln oder gemeinsam dem Pulmonalostium zugeteilt werden. Oder man nimmt, entgegen den Forschungsergebnissen *Martins* an, daß die Kranzgefäße erst nach der Teilung des Truncus in Aorta und Pulmonalis angelegt würden, dann bliebe erst recht als notwendige Hilfhypothese die damit gekoppelt gedachte Dystopie beider Kranzgefäßknospen — für jeden Kenner der Herzentwicklung eine völlige Unmöglichkeit. Denn gerade die Kranzgefäße sind, das zeigt diese kurze Zusammenstellung, in ihrer Entwicklung starr, in ihren Abweichungen eintönig und weitgehend festgelegt.

Literaturverzeichnis.

- Abrikossoff*: Virchows Arch. **203** (1911). — *Benninghoff*: Gegenbaurs Jb. **63** (1929). — *Bochdalek*: Virchows Arch. **41**. — *Born*: Virchows Arch. **290**. — *Crainicianu*: Virchows Arch. **238**. — *Dreyfuss*: J. of thechn. Methods **12** (1929). — *Engelmann*: Wien. klin. Wschr. **1919 I**. — *Feriz*: Frankf. Z. Path. **29** (1923). — *Gallavardin*: Lyon méd. **136** (1925). — *Geipel*: Arch. Kinderheilk. **35**. — Ein Beitrag zur Lehre des Situs transversus. Festschrift zum 50jährigen Bestehen des Stadtkrankenhauses Dresden 1899. — *Grätzer*: Virchows Arch. **262** (1926). — *Heidloff*: Med. Diss. Leipzig 1926. — *Heitzmann*: Virchows Arch. **223** (1917). — *Hyrtl*: Anatomie des Menschen, 1878. — *Kintner*: Arch. of Path. **12** (1931). — *Kiyokava*: Virchows Arch. **242** (1923). — *Kockel*: Beitr. path. Anat. **94** (1934). — *Martin*: Anat. Soc. Cambridge 1889. — *Meckel*: Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. 1. Leipzig 1812. — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarschs* Handbuch der speziellen Pathologie des Menschen, Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1924. — *Petrén*: Virchows Arch. **278** (1930). — *Plaut*: Frankf. Z. Path. **27** (1922). — *Schley*: Frankf. Z. Path. **32** (1926). — *Scholtze*: Zbl. Path. **50** (1930). — *Schrader*: Zbl. Path. **1928**. — *Spitzer*: Virchows Arch. **243** (1923). — *Wiesner*: Wien. klin. Wschr. **1922**.
-