

(Aus dem Pathologischen Institut der Städt. Krankenanstalten in Wiesbaden
[Vorstand: Doz. Dr. H. Wurm].)

Eine Transposition aller Lungenvenen in den rechten Vorhof.

Von

A. Nagel,

Assistent am Institut.

Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 17. März 1936.)

Abnorme Einmündungen der Lungenvenen sind schon häufiger beobachtet und beschrieben worden. Während die Transpositionen am arteriellen Ende des Herzens sich in gesetzmäßige Typen einteilen lassen, weisen die Fehlbildungen am venösen Ende eine Vielgestaltigkeit auf, die nach den bisher vorliegenden Einzelbeobachtungen Gruppierungen in typische Mißbildungsformen nur versuchsweise zulassen [*Rebensburg* (1932)].

Im Pathologischen Institut der Städt. Krankenanstalten in Wiesbaden wurde bei der Sektion des Kindes Liselotte F. eine Lungenvenenanomalie gefunden, wie sie ähnlich schon von *Nabarro* (1903) beschrieben worden ist. Es handelt sich bei diesem Fall um die abnorme Einmündung der vier zu je einem gemeinsamen Stammpaare vereinigten Lungenvenen in den erweiterten Sinus coronarius und damit in den rechten Vorhof bei sonst völlig normalem Herzen.

Die Vorgeschichte des Falles enthält folgende Angaben:

Liselotte F. wurde am 20. 5. 35 als erstes Kind angeblich gesunder Eltern geboren. In der weiteren Familie ist von Mißbildungen nichts bekannt. Das Kind wurde von der Mutter gestillt, erbrach häufiger und hatte Durchfälle. Deshalb wurde es am 28. 7. 35 in die Kinderabteilung der Städt. Krankenanstalten gebracht. Aus dem klinischen Befunde entnehme ich folgende Angaben:

Wimmernder Säugling in mäßigem Ernährungszustand. Es besteht eine allgemeine leichte Cyanose. *Herzbefund*: Herzdämpfung nach rechts verbreitert. Herzspitzenstoß außerhalb der Mammillarlinie, hebend. Über der Spitze ein lautes systolisches Geräusch. Die Röntgenaufnahme des Thorax ergibt ein nach rechts stark verbreitertes großes Herz. An den anderen Organen wird klinisch Bemerkenswertes nicht festgestellt. Es wird eine Herzmißbildung angenommen. Das Kind wird mit Cardiazol behandelt. Nach anfänglich scheinbarer Besserung verschlechtert sich der Zustand des Kindes sehr rasch. Es leidet unter Luftmangel und wird stärker cyanotisch. Am 12. 8. 35 tritt bei einem Alter von 84 Tagen der Tod in einem Anfall von Atemnot ein.

Am 13. 8. 35 wird das Kind im Pathologischen Institut seziiert. Die Obduktion ergibt:

58 cm langer, 3730 g schwerer weiblicher Säugling in leidlichem Ernährungszustand. Haut, besonders im Gesicht und an den distalen Extremitätenteilen, stark cyanotisch. Tief dunkelblaurote Totenflecke an den abhängigen Partien. Mäßige Ödeme an den Knöcheln der oberen und unteren Extremitäten. Starke venöse Stauung sämtlicher Organe.

Herzbefund. Das Herz ist mächtig vergrößert, nach rechts verschoben und stark kontrahiert. An dieser Vergrößerung ist das ganze rechte Herz beteiligt, während das linke atrophisch ist und nur wie ein Anhängsel des rechten wirkt. In den Herzhöhlen findet sich geronnenes und flüssiges Blut und Speckhautgerinnsel. Im einzelnen ergibt sich folgender Befund:

Das Herz hat eine kugelige Form. Die ganze Vorderfläche wird von der rechten Kammer gebildet (Kammerhöhe 55 mm, größte Breite der

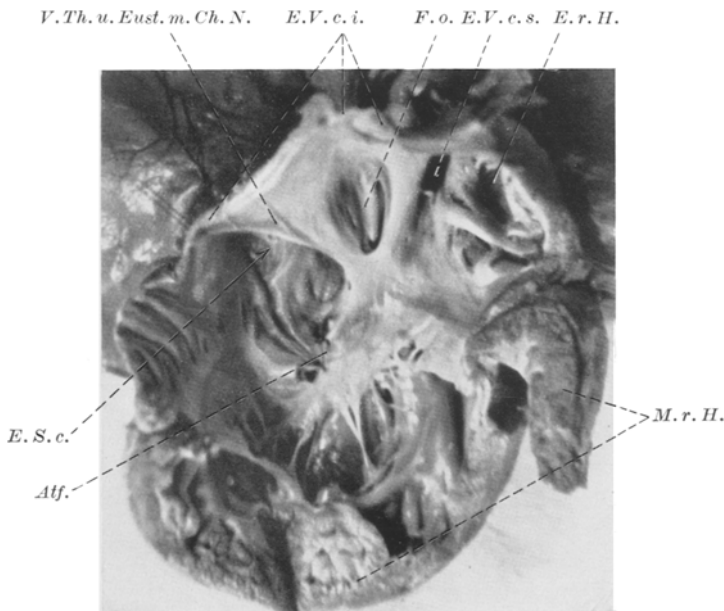


Abb. 1. Rechtes Herz (Innenansicht). *V. Th. u. Eust. m. Ch. N.* Valvulae Thebesii u. Eustachii mit *Chiarischem* Netz. *E. V. c. i.* Eingang Vena cava inferior, *F. o.* Foramen ovale, *E. V. c. s.* Eingang Vena cava superior, *E. r. H.* Eingang in das rechte Herzohr, *Atf.* Artefakt, *E. S. c.* Eingang in den Sinus coronarius, *M. r. H.* Muskulatur des rechten Herzens.

Kammerregion 52 mm, Kammertiefe 45 mm). Die Herzspitze gehört ebenfalls der rechten Kammer an. An der Basis springt die Muskulatur der rechten Kammer unter der Austrittsstelle der Pulmonalis in einem breiten Wulst nach vorne vor. Die räumlichen Beziehungen zwischen Aorta und Pulmonalis sind normal. Der rechte Vorhof wie auch das rechte Herzohr sind außerordentlich groß. Das Herzohr hat eine Höhe von 35 mm. Das linke Herzohr ist klein (Höhe 8 mm). Der Hauptteil des linken Vorhofs ist von außen nicht zu erkennen. Die Einmündungsstellen der oberen und unteren Hohlvene in den rechten Vorhof liegen typisch. Die Lungenvenen, welche beiderseits in einem einheitlichen Stamme an die linke Vorhofsregion herantreten, münden nicht in diesen, sondern in den rechten. Nach Eröffnung des rechten Vorhofs bietet sich folgendes Bild (Abb. 1):

Unter dem stark vorspringenden Tuberculum intervenosum liegt ein schlitzförmiges Foramen ovale mit kräftig vorspringendem Limbus und einer Valvula, deren vordere Begrenzung ungefähr 1,5 mm vom Limbus entfernt bleibt. Vom unteren Schenkel des Limbus zieht eine mächtig vorspringende Falte nach rechts zur Eintrittsstelle der unteren Hohlvene. Von der oberen Fläche ihres freien Randes geht hier ein Netzwerk aus, das vor der Einmündungsstelle der unteren Hohlvene nach

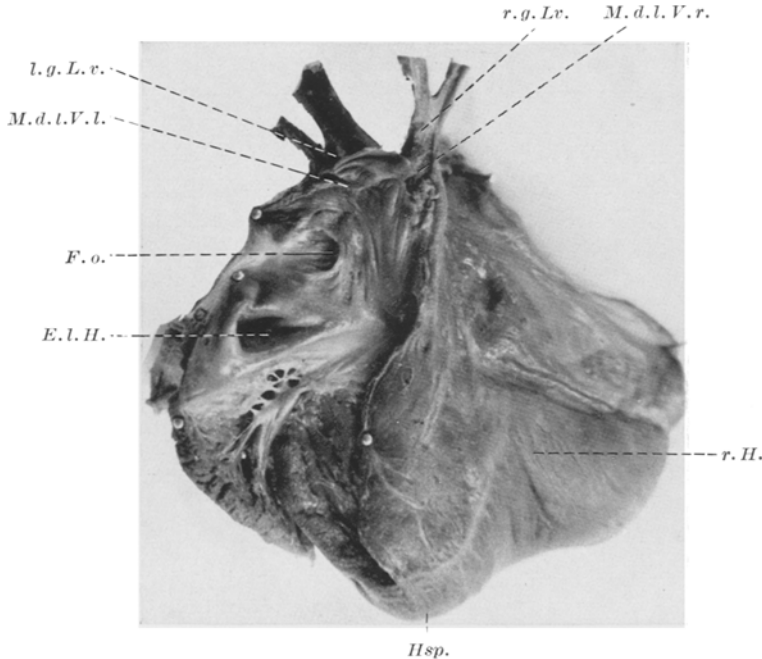


Abb. 2. Linkes Herz (Innenansicht). *M. d. l. V. l.* Muskelzipfel des linken Vorhofs zur linken Lungenvene, *l. g. L. v.* linker gemeinsamer Lungenvenenstamm, *F. o.* Foramen ovale, *E. l. H.* Eingang ins linke Herzohr, *r. g. L. v.* rechter gemeinsamer Lungenvenenstamm, *M. d. l. V. r.* Muskelzipfel des linken Vorhofs zur rechten Lungenvene, *r. H.* rechtes Herz, *Hsp.* Herzspitze.

oben ziehend an der Crista terminalis breit inseriert (*Chiarisches* Netz). Eine Valvula Eustachii und Thebesii lassen sich nicht voneinander unterscheiden. Es sieht so aus, als ob die beschriebene Falte, die ihrem Verlauf nach der Valvula Eustachii entspricht, auch die Valvula Thebesii in sich aufgenommen habe. Unter dem Foramen ovale liegt eine Öffnung, die oben durch die vorspringende Falte der Valvula Thebesii und Eustachii, unten durch die hintere Tricuspidalleiste und rechts durch die Crista terminalis begrenzt wird. Durch diese Öffnung, deren mittlerer Durchmesser 16 mm beträgt, gelangt man links und hinten in einen sackförmigen Raum. Dieser stellt die Einmündung des mächtig erweiterten Sinus coronarius dar. In den Sinus coronarius münden die zu je einem Stammpaare vereinigten Lungenvenen von beiden

Seiten. Eine Kommunikation des erweiterten Sinus coronarius mit dem linken Vorhof besteht nicht. Die äußere Konfiguration dieses von Lungenvenen und Sinus coronarius gebildeten Einströmungsteils entspricht bei Betrachtung von hinten vollständig dem Bilde des Einströmungsteils beim normalen linken Vorhof. Der linke Vorhof hat eine dünne, muskulöse Wand (Abb. 2). Sein Hauptteil hat sich vor dem sackartig erweiterten Sinus coronarius liegend schornsteinartig nach oben entwickelt und endet dort mit zwei nach beiden Seiten gehenden muskulösen Zipfeln, die aber keine Lichtung mehr besitzen. Diese spitz ausgezogenen Muskelzipfel liegen den in den Sinus coronarius einmündenden Lungenvenenhauptstämmen auf ihrer vorderen Fläche an. Die rechte Herzkammer ist weit. Ihre Wanddicke mißt 6 mm. Die Fleischbalken springen stark vor und sind von einem weißlich verdickten Endokard überzogen. Die Tricuspidalis ist normal gebaut. Ihr Umfang beträgt 60 mm. Die Klappen der Pulmonalis sind richtig ausgebildet. Der Umfang ihres Ostiums beträgt 35 mm.

Der Ductus arteriosus Botalli ist 5 mm lang, gegen die Aorta spitzwinklig geknickt und nicht sondierbar. Die linke Kammer bleibt mit ihrer Spitze 12 mm von der durch die rechte Kammer gebildeten Herzspitze entfernt (mittlerer Durchmesser der Kammermuskulatur 4 mm). Der Kammerhohlraum ist klein. Papillarmuskel und die zwei- zipflige Segelklappe sind richtig ausgebildet. Der Umfang des linken Ostium atrio-ventriculare beträgt 40 mm. Das Ventrikelseptum ist intakt. Die Aortenklappen haben die richtige Zahl und Gestalt. Umfang des Aortenostium 22 mm. Abgang und Verlauf der Kranzarterien ist typisch.

Ganz im Gegensatz zu dem, was man sonst bei derartigen Mißbildungen an zweckmäßigen Versuchen zur Besserung der gestörten Kreislaufverhältnisse zu sehen gewohnt ist, war in diesem Falle nichts zustande gekommen, was den angerichteten Schaden bis zu einem gewissen Grade hätte ausgleichen können. Dieser Ausgleich hätte durch die Einschaltung eines weiten Foramen ovale und eines persistierenden Ductus Botalli oder eines von beiden geschaffen werden können. Dazu ist es jedoch nicht gekommen. Das Foramen ovale war im Endzustand nur schlitzförmig und mäßig weit offen, der Ductus arteriosus Botalli völlig verschlossen. Will man die Lebensdauer des Kindes und das Ausbleiben eines zweckmäßigen Ausgleichs am Foramen ovale und Ductus Botalli verstehen, so muß man die vorliegenden Verhältnisse am Herzen zur Erklärung heranziehen. Als sicher muß angenommen werden, daß das Foramen ovale bei der Geburt so groß war, daß die in den großen Kreislauf geflossene Blutmenge aus dem Foramen ovale den Lebensansprüchen des Körpers genügte. Später ist dann trotz der enormen Blutfülle im kleinen Kreislauf eine Einengung des Foramen ovale eingetreten, deren Entstehung man sich so erklären kann, daß die im rechten Vorhof wirksamen hämodynamischen Kräfte infolge der

anatomischen Lage des Foramen ovale nicht geeignet waren, seine zunehmende physiologische Einengung zu verhindern.

Das Foramen ovale wurde nämlich durch die den Sinus coronarius überdachende Falte der vereinigten Valvulae Eustachii und Thebesii vom direkten Zustrom des arterialisierten Blutes aus dem Sinus coronarius bzw. aus den Lungenvenen völlig ausgeschlossen. Das Lungenblut mußte mit seiner größten Masse sofort beim Einstrom auf das Ostium atrioventriculare abgelenkt werden.

Die aus den Venae cavae in den rechten Vorhof eintretenden Blutströme hätten ihrer Richtung nach den größten Einfluß auf das Offenbleiben des Foramen ovale haben können. — Die Einmündungsstelle der Vena cava inferior lag dem Foramen ovale gerade gegenüber. — Diese Blutströme aus dem Körperkreislauf wurden jedoch zum größten Teil wohl durch das gleichzeitig durch den Sinus coronarius einströmende, an Masse viel reichere Lungenvenenblut während der Vorhofsdiastole vom Foramen ovale abgelenkt. Der kleine Kreislauf bewegte ja schon von Anfang an eine größere Blutmenge als der nur im Nebenschluß geschaltete Körperkreislauf.

Aus diesen Gründen konnte der physiologischen Einengung des Foramen ovale trotz der enormen Füllung im rechten Herzen kein genügender Widerstand entgegengesetzt werden. Mit der zunehmenden physiologischen Einengung des Foramen ovale nahm die Verschiebung der Blutmenge des Körpers in den kleinen Kreislauf ständig zu, während nur noch ein kontinuierlich geringer werdender Teil des Mischbluts aus dem rechten Vorhof durch das Foramen ovale in den Körperkreislauf abfließen konnte. Die Einengung des Foramen ovale mußte so schließlich einmal einen Punkt erreichen, wo die noch hindurchfließende Mischblutmenge den Lebensansprüchen des Körpers nicht mehr genügen konnte.

Der Verschluß des Ductus Botalli in unserem Falle könnte nur dann überraschen, wenn man auf dem Standpunkt steht, daß der physiologische Verschluß des Ductus durch die Druckverschiebung in Aorta und Pulmonalis bei Einschaltung des Lungenkreislaufs bedingt ist. Die Ansichten über den Verschluß des Ductus Botalli sind keineswegs einheitlich. So machen *Linzmeier* und *Walkoff* eine mechanisch bedingte Abknickung des Ductus bei Einschaltung des Lungenkreislaufs für seinen Verschluß verantwortlich. *Roeder* und *Fromberg* führen den Verschluß des Ductus besonders auf das Vorhandensein eines sproßartigen Zapfens an der Mündungsstelle des Ductus in die Aorta zurück, dessen Verschlußfähigkeit durch den Aortendruck begünstigt werden soll. Nach Versuchen *Straßmanns* ist der Ductus von der Aorta aus bei Neugeborenen schon nicht mehr injizierbar, während er von der Pulmonalis aus noch nach 8 Tagen injiziert werden kann. Die Annahme des Verschlusses des Ductus durch einen sproßartigen, klappenförmigen Zapfen von der Aorta aus ist mit Recht häufiger bezweifelt worden. Würde sich nämlich der Ductus Botalli durch ein klappenähnliches Gebilde von der

Aorta aus schließen, und würde der Aortendruck diesen Verschluß begünstigen, während ein erhöhter Druck in der Pulmonalis dem Offenbleiben des Ductus Vorschub leisten würde, so müßte man in unserem Falle einen weit offenen Ductus Botalli finden, da ja die Bedingungen für eine Persistenz weitgehend erfüllt sind. Der Ductus war aber völlig obliteriert und gegen die Aorta spitzwinklig abgelenkt. Dadurch wird die Auffassung *Linzemeiers* und *Walkoffs* bestätigt, daß sich der Verschluß des Ductus in der Hauptsache durch eine Abknickung bei der Einschaltung des Lungenkreislaufs vollzieht.

Wollte man eine eindeutige Erklärung für das Zustandekommen dieser Mißbildung geben, so wäre eine einheitliche Auffassung über die normale Morphogenese der Lungenvenen und ihre Einbeziehung in den linken Vorhof die erste Voraussetzung. Dieses Problem harret jedoch noch seiner endgültigen Lösung. Da die Auffassungen der Autoren über die erste Anlage der Lungenvenen und deren Einbeziehung in den linken Vorhof grundsätzlich verschieden voneinander sind, können die Versuche zur Erklärung der verschiedenen Mißbildungsformen nur Versuche bleiben.

Nach den Untersuchungen *Flints* entwickeln sich die Lungenvenen aus zwei verschiedenen Anlagen. Der gemeinsame Lungenvenenstamm, der an der Hinterwand des Sinus venosus entsteht, bildet durch Vereinigung mit den aus dem vorderen Bronchialstamplexus kommenden Lungenvenenästen die endgültige Anlage der Lungenvenen. Auch *von Möllendorf* nimmt eine doppelte Anlage der Lungenvenen an.

Nach *Broman* entwickeln sich die Lungenvenen aus einem den Intestinaltrakt umgebenden Capillarplexus, der durch Ausstülpung der Lungenanlagen nach ventral verschoben wird und sich dort in der ersten Hälfte des 2. Embryonalmonats mit der linken Vorhofanlage vereinigt. *Federow* (1910) und *Schorinstein* (1931) sehen bei ihren Untersuchungen die Lungenvenenstammanlage aus der hinteren Wand des Sinus venosus entstehen und nach Teilung in zwei Äste auf das Lungencapillargeflecht zuwachsen.

Wie gelangen nun die Lungenvenen in den linken Vorhof?

Nach *Schorinstein* spielen bei dieser Einbeziehung die Torsion und die Flexion des gesamten Herzens die Hauptrolle, wodurch die Einmündungsstelle der Lungenvenen mehr nach links kommt. Die äußere Anlage des Lungenvenenstamms bleibt an ihrer ursprünglichen Stelle, da sie auf der Drehungsachse liegt. Durch das Wachstum des linken Vorhofs wird der zunächst gemeinsame Lungenvenenstamm in die Vorhofswand einbezogen. Durch Gabelung dieses in zwei und später in vier Äste kommt die endgültige Trennung der Lungenvenen zustande. Auch *His* bringt den Wechsel der Mündungen mit der Entwicklung anderer Herzteile in Zusammenhang.

Spitzer macht bei der normalen Herzentwicklung die durch die zunehmende Füllung entstehenden Spannungen für die Annäherung der einzelnen Herzteile aneinander und den dadurch bedingten Mündungs-

wechsel verantwortlich. Einen großen Teil der Mündungsanomalien erklärt er aus der phylogenetischen Entwicklung des Herzens. In seiner Arbeit „über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens“, wird eine Lungenvenenanomalie beschrieben, bei der alle Lungenvenen in den rechten Vorhof münden. Diese Anomalie wird als scheinbare Transposition bezeichnet, weil es sich hier um eine Inversion der Vorhöfe handelt und die Lungenvenen, die normal gebildet sind, scheinbar in den mißbildeten rechten Vorhof einmünden.

In unserem Falle ist die Erklärung der Mißbildung auf phylogenetischer Grundlage nicht möglich, da in der Struktur des Herzens keine Anomalien vorliegen, die eine solche Erklärung rechtfertigen würden. Aus der Fülle der anderen Anschauungen lassen sich verschiedene Erklärungen für das Zustandekommen unserer Mißbildung ableiten. Würde man sich der Auffassung *Bromans* anschließen, so könnte man annehmen, daß die Lungenvenen durch eine falsche Orientierung den Weg in den linken Vorhof nicht gefunden haben und deshalb in den Sinus coronarius eingebrochen sind.

Entstehen die Lungenvenen an der hinteren Wand des Sinus venosus, wie es *Schornstein*, *Flint* und *Federow* annehmen, so bleibt die Frage offen, warum die Lungenvenen nicht in die linke Vorhofswand einbezogen worden sind. Nach Ansicht *Schornsteins* müßte hier der Grund in einer Störung der Torsion bzw. der Flexion liegen.

Dieses ist aber im Endzustand des mißbildeten Herzens nicht mehr zu erkennen. Aus der Entwicklung des linken Vorhofs mit seinen zwei muskulösen Zipfeln, die den Lungenvenenhauptstämmen an der Vorderfläche anliegen und allem Anschein nach der Aufnahme der Lungenvenen dienen sollte, läßt sich schließen, daß der Grund für die Fehlbildung in einer falschen Einmündung der Lungenvenen liegt. Der Ansicht *Bromans*, daß bei der endgültigen Formgebung des linken Vorhofs die primitive Vorhofsanlage nur durch Bildung des Herzohrs beteiligt ist, und sein Hauptteil sich aus der Lungenvenenanlage bildet, muß hier widersprochen werden, denn der linke Vorhof ist an unserem Herzen durch eigene Wachstumspotenz so groß geworden, daß das Herzohr nur etwa ein Viertel des ganzen Vorhofs ausmacht.

Geipel erklärt die abnormen Einmündungen der Lungenvenen in den rechten Vorhof durch eine Kommunikation der Lungenvenen mit dem linken Sinus Cuvieri, da dieser im engsten Zusammenhange mit dem Verlauf der Lungenvenen steht. Diese Kommunikation verhindert die Einmündung der Lungenvenen in den linken Vorhof.

Trotz der in solchen Fällen beobachteten Anomalien, wie Persistenz des ganzen Ductus Cuvieri als Vena cava superior sinistra oder eines Ductusteils zwischen Lungenvenenstamm und Vena anonyma sinistra, die in unserem Falle nicht vorliegen, kann man sich die Entstehung unserer Mißbildung vielleicht auf dieser Basis entstanden denken. Der Ductus Cuvieri ist aber völlig verschwunden.

Über den Zeitpunkt der Entstehung der Mißbildung läßt sich Sicheres nicht aussagen. Jedenfalls muß sie in frühembryonaler Zeit — nach *Broman* in der ersten Hälfte des 2. Embryonalmonats — entstanden sein, da sich in dieser Periode die Einbeziehung der Lungenvenen in den linken Vorhof vollzieht.

Zusammenfassung.

Bei einem 84 Tage alten Kinde wurde eine abnorme Einmündung aller zu je einem Stammpaare vereinigten Lungenvenen in den Sinus coronarius und damit in den rechten Vorhof beschrieben und versucht, die am Herzen vorgefundenen Verhältnisse entwicklungsgeschichtlich zu erklären.

Das rechte Herz, an dem das linke nur wie ein Anhängsel wirkte, war mächtig entwickelt. Das Foramen ovale war nur schlitzförmig weit offen, der Ductus Botalli völlig verschlossen. Der größte Teil des Körperbluts mußte zwangsläufig im kleinen Kreislauf bewegt werden. Obgleich die Einbeziehung der Lungenvenen in den linken Vorhof nicht erfolgt war, fand man am Herzen einen vollständig entwickelten, mit zwei muskulösen Zipfeln den Lungenvenen entgegengewachsenen linken Vorhof. Daraus geht hervor, daß sich entgegen der Annahme *Bromans* aus dem primitiven linken Vorhof nicht nur das linke Herzohr, sondern auch der größte Teil des endgültigen linken Vorhofs entwickelt.

Der Ductus Botalli war trotz des durch die Mißbildung hervorgerufenen hohen Pulmonalisdrucks völlig verschlossen und gegen die Aorta abgeknickt. Dieses berechtigt zu der Annahme, daß die Druckverschiebung in Aorta und Pulmonalis bei Einschaltung des Lungenkreislaufs keinen wesentlichen Einfluß auf den Verschluß des Ductus Botalli hat.

Die enorme Entwicklung des rechten Herzens war die Folge der großen Blutfülle im kleinen Kreislauf und der dadurch bedingten Mehrleistung des rechten Herzens.

Literaturverzeichnis.

Bethe-Bergmann: Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie, Bd. 7. — *Broman*: Zit. nach *Annemarie Curth*. — *Curth, Annemarie*: Inaug.-Diss. Heidelberg 1930. — *Engels, H.*: Frankf. Z. Path. 49 (1936). — *Federow*: Zit. nach *Rebensburg*. — *Fischel, A.*: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen. Berlin: Julius Springer 1929. — *Flint*: Zit. nach *A. Curth*. — *Fromberg*: Zit. nach *L. Jores*. — *Geipel*: Zit. nach *Mönckeberg*. — *Herxheimer*: Mißbildung des Herzens und der großen Gefäße. *Schwalbe*, Morphologie der Mißbildungen. Jena 1910. — *Jores, L.*: *Henke-Lubarsch*, Bd. 3. — *Kind, Werner*: Inaug.-Diss. Heidelberg 1935. — *Mönckeberg*: *Henke-Lubarsch*, Bd. 3. — *Nabarro, D.*: J. of Anat. 37 (1903). — *Rebensburg, H.*: Frankf. Z. Path. 44 (1932). — *Roeder*: Zit. nach *Mönckeberg*. — *Schornstein*: Beiträge zur Kenntnis des Lungenkreislaufs. 1. Frühstadien der Genese der Vena pulmonalis. Morphologisches Jahrbuch, Bd. 67. — *Spitzer, A.*: Virchows Arch. 243. — *Straßmann*: Zit. nach *Jores*.