

(Aus dem Anatomischen Institut der Universität zu Lund
[Direktor: Prof. Dr. med. G. Backman].)

Aorta und Arteria pulmonalis aus der rechten Kammer bei einem dreizehnjährigen Mädchen.

Von
Leslie Alm.

Mit 4 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 27. Juni 1936.)

Dieser Fall läßt sich nach dem Schema, das *J. G. Mönckeberg* u. a. aufgestellt hat, klassifizieren. Ich habe jedoch keinen ganz ähnlichen Fall in der Literatur angetroffen, und ich meine deshalb, daß eine nähere Beschreibung über diesen kongenitalen Herzfehler angebracht ist. Ganz bemerkenswert bei diesem Falle ist, daß trotz der sehr auffälligen und wesentlichen Mißbildung des Herzens, das Mädchen doch so lange leben konnte, bis es das Alter von 13 Jahren erreicht hatte.

Die Tote war das jüngste Mädchen einer großen Geschwisterschar. Die Eltern und Geschwister sind gesund. Das Mädchen ist die drei letzten Jahre im Möllevångshemmet, einem Heim für psychisch zurückgebliebene Kinder, gepflegt worden. Als die Kleine 13 Monate alt war, hat man feststellen können, daß sie ein schweres kongenitales Vitium hatte, und daß sie zurückgeblieben war. Während ihrer ersten Lebensjahre hat sie kein anderes Interesse gezeigt als für Schlafen und Essen. Auch später ist sie immer sehr schlaftrig gewesen, und sobald sie krank war, wurde ihr Allgemeinzustand so wesentlich herabgesetzt, daß sie wochenlang schlafen konnte. Erst in ihrem 5. Jahre fing sie zu gehen und zu sprechen an, zeigte sich aber sehr leicht erschöpft. Als sie 1933 in das Heim kam, war sie ein sehr kränkliches Kind. Sie war mager und von sehr kleiner Statur mit einer deutlichen Trichterbrust. Sie war immer sehr cyanotisch, besonders an Lippen und Wangen, und zeigte ausgeprägte Acrocyanose. Während des ersten Jahres in dem Heim war sie sehr schwach, und man mußte sie die Treppen hinauftragen. Später ist sie frischer geworden und hat mit den anderen Kindern in den Korridoren und auf dem Spielplatz herumzulaufen begonnen. Nach dem Laufen oder Spielen zeigte sie keine besonders auffallende Dyspnoe, dagegen große Müdigkeit. Sie konnte nunmehr die Treppen selbst heraufgehen. Sie war verhältnismäßig oft erkältet.

Im Alter von 13 Jahren wurde sie wegen einer Bronchopneumonie in die Klinik der Universität eingeliefert. Hier wurde vermerkt, daß die linke Grenze des Herzens 2 Querfinger außerhalb der Mamillarlinie verlief und die rechte Grenze etwa anderthalb Querfinger außerhalb der

Linea Sternalis. Der erste Ton bei der Spalte ist einsetzend. Der zweite Ton über Pulmonalis ist schwer hörbar. Kräftiges systolisches Geräusch über Pulmonalis und teilweise auch über der Spalte mit einem sägenden Charakter. Nach einer 6-tägigen Beobachtung trat unter Atemstillstand verhältnismäßig plötzlich der Tod ein.

In dem hiesigen pathologischen Institut wurde die Leiche obduziert. Es wurde protokolliert (Med. Dr. C. G. Ahlström), daß die Tote mager war und eine bleiche Hautfarbe hatte. Sie war für ihr Alter sehr klein. Ödem oder Hautblutungen waren nicht vorhanden. Sie hatte Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel. Bei der Sektion erwies sich der Herzbeutel ohne Besonderheit. Beim ersten Anblick *in situ* zeigte das Herz eine abnorme Form. Die rechte Kammer war groß und überwog wesentlich über die linke. Man bemerkte ferner schon äußerlich wie die Aorta von der rechten Kammer abging. Die Arteria pulmonalis schien normal abzugehen, war aber sehr stenosiert. Nur in einem kleineren basalen Gebiet in Lobus sup. dex. der Lunge fand sich ein etwa haselnußgroßer pneumonischer Herd. Die Leber war sehr blutreich. Die Aorta lief normal nach links über und gab wie gewöhnlich ihre Äste ab. Als Todesursache gibt dann das Obduktionsprotokoll an: „*Vitium organicum cordis congenitum und Bronchopneumonia.*“

Das Präparat wurde mir von dem Chef des Pathologischen Instituts, Herrn Prof. E. Sjövall, zwecks näherer anatomischer Untersuchung zur Verfügung gestellt, wofür ich Herrn Prof. Sjövall bestens danke.

Bei näherer anatomischer Untersuchung zeigt dieses Herz eine Reihe Hemmungsmissbildungen. Das Herz läßt sich als ein Cor biloculare kennzeichnen. Es liegt vor:

A. Ein vollständig erhaltenes Ostium atrioventriculare commune.

B. Dementsprechend sind die Bicuspidal- und Tricuspidalklappen nicht normal entwickelt, und das Septum membranaceum fehlt vollständig.

C. Weiter ist zu bemerken, daß die Aorta und Arteria pulmonalis beide aus der rechten Kammer herausgehen und daß der Ductus Botalli noch ganz offen steht.

Die Vorhöfe sind normal entwickelt. In dem rechten Vorhof münden V. cava sup. und inf. Die beiden Gefäße sind von normaler Größe. Septum artiorum ist normal entwickelt und Foramen ovale secundum ist geschlossen. Nach unten gegen ein Ostium atrioventriculare commune endet das Septum artiorum frei mit einem spitzwärts sehr schwach konkaven Bogen. Der freie Rand ist etwas wulstig, Fossa foraminis ovalis secundarii wird von Limbus fossae ovalis (Abb. 1 L.V.) begrenzt. Nach vorn von V.c.i. mündet wie gewöhnlich der Sinus coronarius und ist von einer Valvula Thebesii begrenzt (Abb. 1 S.c. und V.T.). Die Auricula dextra ist groß und dilatiert. Der linke Vorhof nimmt vier etwa normal große Venae pulmonales auf. Die Auricula sinistra ist rudimentär.

Betreffs des Ostium atrioventriculare commune schreibt *J. G. Mönckeberg* folgendes: „Das Ausbleiben der Endothelkissenverschmelzung wird ausschließlich bei gleichzeitigem Defekt des Septum atriorum (Foramen I persistens) und des Septum ventriculorum (hinterer Abschnitt) beobachtet.“ Das Septum atriorum ist hier, wie oben gesagt, wenigstens zum großen Teil normal entwickelt. Es scheint mir nämlich, als sei das Septum atriorum bis zu den Endokardialkissen heruntergewachsen, die aber aus irgend einer Ursache nicht miteinander verschmolzen sind. Deshalb läßt sich in diesem Falle ein eventuell noch persistierendes Foramen primum nicht feststellen. Der nach unten vorn gelegene freie Rand des Septum atriorum hat einen beinahe ganz geraden Verlauf, und zieht sich in einen spitzwärts sehr schwach konkaven Bogen, wobei jedenfalls kein größerer Teil des Foramen primum persistieren kann. Von dem Septum ventriculorum fehlt der größte hintere Teil oder das Septum membranaceum vollständig, die Pars muscularis des Septum aber ist auch hier gut entwickelt. Durch das Foramen Panizzae zusammen mit dem Ostium atrioventriculare commune und mit dem eventuell vorhandenen kleinen Rest des Foramen primum wird eine große Kommunikation zwischen den beiden Ventrikeln hergestellt. Das Ostium atrioventriculare commune ist der Quere nach 60 mm in Diameter. Davon gehören 35 mm zur rechten Kammer und 25 mm zur linken Kammer, beurteilt nach der Stellung des Septum atriorum zum Ostium atrioventriculare commune. Das Ostium atrioventriculare commune wird von einem einheitlichen Annulus fibrosus communis begrenzt.

Von dem Annulus fibrosus communis nehmen die Atrioventricularklappen ihren Ursprung. In diesem Falle liegen in der Hauptsache zwei Klappen vor, eine vordere (Abb. 1 V) und eine hintere (Abb. 1 H) Klappe. Die vordere entspringt von der vorderen Hälfte des einheitlichen Annulus fibrosus des Ostium atrioventriculare commune. Die hintere entspringt von dem hinteren Rande desselben Annulus fibrosus. Zwischen der vorderen und hinteren Klappe gibt es zur rechten Seite einen Zwischenraum von 3 mm. Zur linken Seite ist der Zwischenraum nur spaltförmig. Dies stimmt auch mit *Shiro Sato*s Untersuchungen über die Entwicklung der Klappen überein. Das rechte laterale Endokardkissen ist paarig, das linke laterale Endokardkissen aber ist einheitlich. Aus dem rechten vorderen, lateralen Endokardkissen und teilweise auch aus dem vorderen medialen Endokardkissen entwickelt sich das vordere Segel der Tricuspidalis, aus dem hinteren lateralen, rechten Endokardkissen entwickelt sich das hintere laterale Segel der Tricuspidalis. Es gibt also schon embryologisch einen Zwischenraum zwischen den beiden Segeln.

Die ventrale Klappe ist die größte und kräftigste und ist etwa 70 mm breit. Sie ist auch im Verhältnis zu der hinteren Klappe dick und wulstig, sie mag wahrscheinlich auch die funktionell wichtigste gewesen sein. Die Klappe ist eine Kombination der vorderen Klappe der Tricuspidalis,

des vorderen Teiles des Aortensegels der Mitralis (vorderes mediales Endokardkissen) und des ganzen lateralen Segels der Mitralis.

Der Tricuspidalisteil des vorderen Segels steht mit seiner rechten Partie parallel dem Septum atriorum, mit seiner linken Partie aber

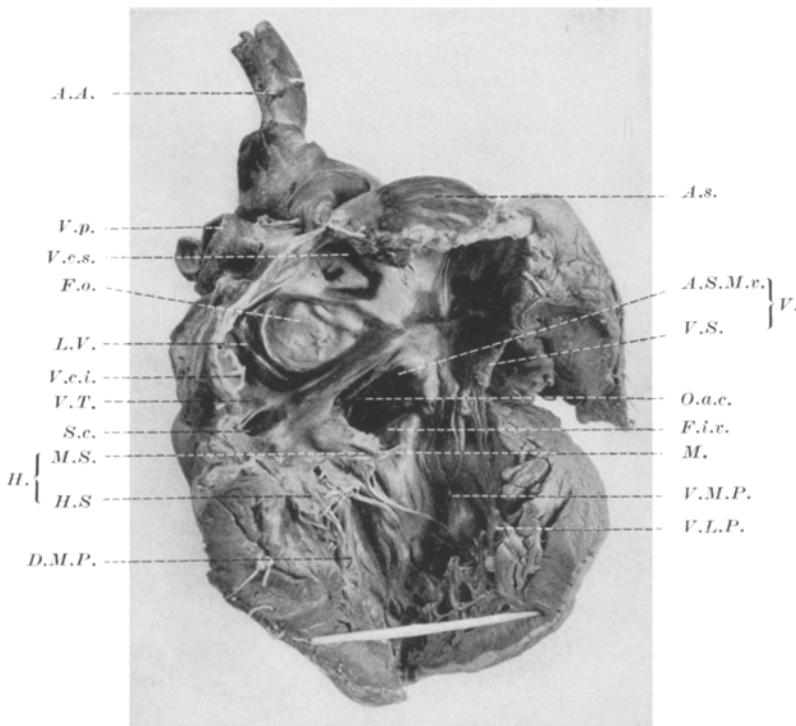


Abb. 1. Rechter Vorhof und rechte Kammer. Erklärungen der Bezeichnungen sämtlicher Abbildungen. *A.o.* Aorta, *A.p.* Arteria pulm., *A.A.* Arteria anonyma, *A.c.d.* Arteria coronaria dex., *A.c.s.* Arteria coronaria sin., *A.d.* Auricula dex., *A.s.* Auricula sin., *A.S.M.v.* Das Aortensegel der Mitralis (vorderer Teil), *A.S.M.h.* Das Aortensegel der Mitralis (hinterer Teil), *C.a.d.* Conus arteriosus dex., *D. B.* Ductus Botalli, *D.P.* Musculi papillares dorsales, *D.s.* das hintere laterale Segel der Tricuspidalis, *F.i.v.* Foramen interventriculare, *F. c.* eine selbständige Sehne der rechten Kammer, *F.o.* Fossa foraminis ovalis, *H.* das hintere einheitliche Segel, *H.S.* das hintere laterale Segel der Tricuspidalis, *H.S.M.* das laterale Segel der Mitralis, *I.M.s.* Sehne zwischen hinterem medialem Tricuspidalissegel und dem hinteren Teil des Aortensegels der Mitralis, *L.V.* Limbus Vieusseni, *M.S.* das hintere mediale Segel der Tricuspidalis, *M.* eine Sehne des hinteren medialen Segels der Tricuspidalis, *O.a.c.* Ostium atrioventriculare commune, *S.a.* Septum atriorum, *S.c.* Sinus coronarius, *V.* das vordere einheitliche Segel, *V.c.i.* Vena cav. inf., *V.c.s.* Vena cava sup., *V.L.P.* der ventrale laterale Papillarmuskel der rechten Kammer, *V.p.* Vena pulmonalis, *V.P.* Musculi papillares ventrales, *V.S.* das vordere Segel der Tricuspidalis, *V.s.s.*, *V.s.d.*, *V.s.p.* Valvula semilunaris sin., dex. und post., *V.T.* Valvula Thebesii.

winkelrecht zum Septum atriorum und ventriculorum. Links geht dieses Segel durch das Foramen Panizzae in den vorderen Teil des Aortensegels der Mitralis über. Die Verbindung beider Segel geht also über den freien

Rand des Septum ventriculorum (Abb. 1 und 3). Rechterseits befestigt sich dieser Tricuspidalisteil des vorderen Segels (Abb. 1 V.S.) mit drei äußerst gracilen Chordae tendineae, die 25—30 mm lang sind. Die beiden äußersten, d. h. die rechts liegenden, befestigen sich auf einem gemeinsamen Papillarmuskel, der an der vorderen Kammerwand 25 mm über der Spitze gelegen ist (Abb. 1 V.L.P.). Die dritte Chorda tendinea läuft parallel mit den beiden anderen, inseriert aber auf einem von den beiden anderen selbständigen Papillarmuskeln, der unmittelbar bis an das Septum ventriculorum, 15 mm weiter unten, liegt. Von der rechten Seite des Annulus fibrosus communis läuft ungefähr mitten über das Segel eine kräftige Chorda tendinea, um auf der rechten Kammerwand zu inserieren. Die Sehne ist nur 15 mm lang (Abb. 3 F.c.). Aus dem Winkel, den der rechte und linke Teil der Tricuspidalisparte des vorderen Segels miteinander bilden, laufen drei feine Sehnen heraus, und aus dem rechten Teil der linken Partie entspringen fächerförmig geordnet eine Anzahl von Chordae tendineae. Sämtliche Sehnen vereinen sich zu einer Chorda tendinea, die auf demselben Papillarmuskel wie die vordere Sehne des rechten Teiles des Segels inseriert (Abb. 1 V.M.P.).

Der vordere Teil des Aortensegels der Mitralis geht rechts, wie gesagt, in das vordere Segel der Tricuspidalis, links in das laterale Segel der Mitralis über. Von diesem Aortensegel der Mitralis gehen unmittelbar bei einander zwei Sehnen aus, die auf einem kräftigen Papillarmuskel inserieren, der an der ventralen Kammerwand ungefähr auf halbem Wege zur Apex sitzt (Abb. 2 A.S.M.v. und V.P.). Links von diesem vorderen Aortensegel der Mitralis läuft eine große Masse feiner Sehnen (9 Stück) heraus (Abb. 2 9S.), teils von der oberen linken Kante des Aortensegels, teils direkt von dem Annulus fibrosus communis. Sämtliche dieser Sehnen inserieren auf demselben Papillarmuskel wie die beiden Sehnen des Aortensegels (Abb. 2 V.P.).

Das linke Segel der Mitralis trennt sich schon weiter distal von der vorderen Partie des Aortensegels der Mitralis durch eine Incisur, welche dieses linke Segel mehr selbständig macht. Das Segel steht größtenteils parallel zum Septum atriorum. Die Sehnen bilden zwei Gruppen. Aus dem ventralen Teil dieses Segels springen drei Chordae tendineae hervor, die auf dem vorderen Papillarmuskel der linken Kammer inserieren (Abb. 2 H.S.M. und V.P.). Drei Sehnen springen aus der dorsalen Fläche des Segels hervor, und inserieren gemeinsam auf einem Papillarmuskel, der an der dorsalen Kammerwand unmittelbar neben dem Septum ventriculorum etwa 10 mm unter dem Foramen Panizzae sitzt (Abb. 2 D.P.). Dieses linke Segel der Mitralis biegt sich dann links kräftig nach hinten rechts um, ehe es endet. Hier beginnt derjenige Teil der einheitlichen hinteren Klappe, welche dem hinteren Teil des Aortensegels der Mitralis entspricht.

Diese hintere einheitliche Klappe ist kleiner und überhaupt schwächer als die vordere. Sie ist ungefähr 5,5 mm breit und springt wie die vordere vollständig einheitlich aus dem hinteren Teil des Annulus fibrosus communis hervor. Die hintere Klappe besteht von rechts gerechnet aus Teilen, welche dem hinteren lateralen und hinteren medialen Segel der Tricuspidalis und dem hinteren Teile des gespaltenen Aortensegels der Mitrals (hinteres mediales Endokardkissen) entsprechen.

Das hintere laterale Segel der Tricuspidalis nimmt seinen Ursprung 3 mm hinter dem rechten Teil des vorderen Segels der Tricuspidalis (wie oben gesagt). Es besteht also rechts eine Lücke von dieser Breite zwischen der vorderen und hinteren einheitlichen Klappe. Dieses hintere laterale Segel der Tricuspidalis ist 20 mm breit und reicht zum hinteren Abschnitt des Septum ventriculorum, wo das Segel unmerklich in einen Teil übergeht, der dem hinteren medialen Segel der Tricuspidalis entspricht. Dieses Segel hat mehrere Sehnen. Aus dem rechten Teil des Segels entspringen vier Sehnen, die sich auf einem Papillarmuskel inserieren (Abb. 1 H.S. und D.P.), welcher an der dorsalen Kammerwand liegt. Links von diesen Sehnen entspringt eine kräftige Chorda tendinae, die selbständig auf einem Papillarmuskel inseriert, der unmittelbar vor dem obengenannten und zwischen dem dorsalen und vorderen lateralen Papillarmuskel liegt (Abb. 1 D.P. und V.L.P.).

Die dorsokraniale Partie des Septum ventriculorum geht wie eine kräftige Scheidewand bis an das Ostium atrioventriculare commune herauf. Die sagittale Dicke dieses oberen dorsalen Teiles des Septum ventriculorum mißt 15 mm. Die sagittale Dicke des entsprechenden oberen ventralen Teiles desselben Septums hat dieselbe Größe. Es scheint mir, als wäre die muskulöse Partie des Septum ventriculorum ungefähr normal entwickelt. Kranial von der dorsalen Partie des Septum ventriculorum hängt das Septum atriorum von hinten sagittal über das Ostium atrioventriculare commune. Das Septum atriorum endet vorn etwa 10 mm nach rechts von der vorderen oberen Partie des Septum ventriculorum.

Das hintere mediale Segel der Tricuspidalis (Abb. 1 M.S.) geht aus dem hinteren Teil des Annulus fibrosus communis hervor, d. h. größtentheils aus dem Insertionsrande zwischen den hinteren Teilen der Septa atriorum und ventriculorum. Aus dem hinteren medialen Segel der Tricuspidalis gehen in der Hauptsache drei Sehnen hervor. Die mehr rechts gelegene von diesen Sehnen inseriert am dorsalen Teil des Septum ventriculorum 10 mm über der Apex. Die nächste Sehne, nach links gerechnet, nimmt ihren Ursprung mit zahlreichen kleinen Sehnchen (4 Stück), die sich zu einer Chorda tendinea vereinen, um auf demselben vorderen Papillarmuskel der rechten Kammer wie der linke Teil des vorderen Segels der Tricuspidalis, zu inserieren (Abb. 1 V.M.P.). Die dritte Chorda tendinea ist eine kurze, 8 mm lange, kräftige Sehne, die sich am Septum ventriculorum unmittelbar unter dem Foramen Panizzae befestigt (Abb. 1 M). Links geht das Segel in denjenigen Teil der einheitlichen dorsalen Klappe

über, welcher dem hinteren medialen Teil des Aortensegels der Mitralis entspricht. Dies geschieht etwa gerade über dem Septum ventriculorum. Da, wo dieser Übergang ist, steht das Segel mit seinem oberen Rande mit dem Septum atriorum in Verbindung. Von dem freien Rande dieses Übergangsabschnittes gehen auch fächerförmig zahlreiche (5 Stück) Sehnen ab, die zusammen an Septum ventriculorum inserieren, unmittelbar hinter und über dem Foramen Panizzae (Abb. 2 M.). Auf diese Weise

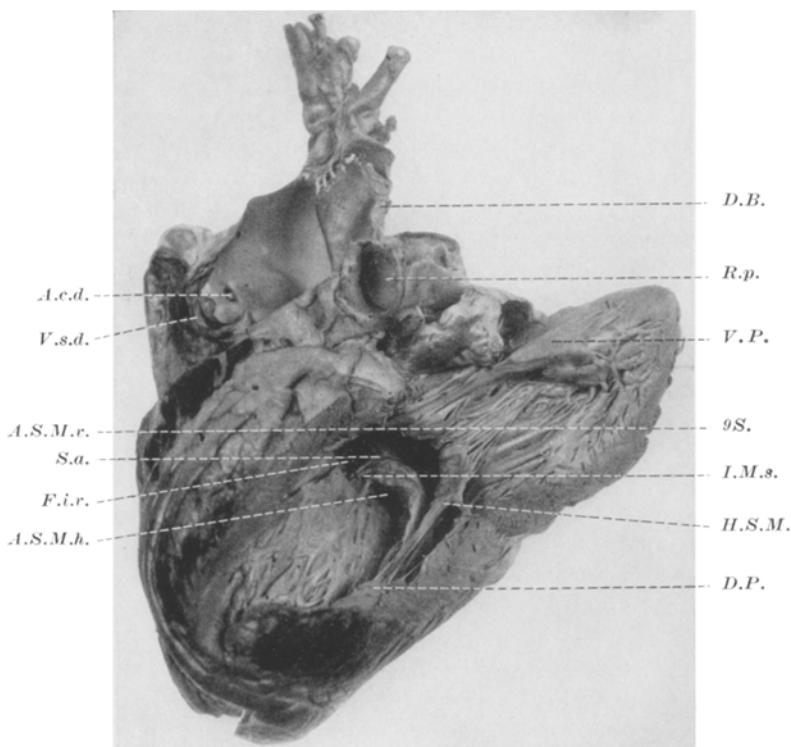


Abb. 2. Linke Kammer.

wird diese Partie zwischen dem hinteren medialen Teile der Tricuspidalis und dem hinteren medialen Teile des Aortensegels der Mitralis stark fixiert. Hinter diesem Übergangssegel und vor dem Septum ventriculorum bleibt eine kleine Passage zwischen den beiden Ventrikeln frei.

Der hintere mediale Teil des Aortensegels der Mitralis ist die kräftigste Partie der hinteren einheitlichen Klappe. Das Segel beginnt ungefähr mitten über dem Septum ventriculorum und geht aus dem Insertionsrande zwischen den hinteren Teilen der Septa atriorum und ventriculorum hervor. Das Segel ist 20 mm breit (Abb. 2 A.S.M.h.). Aus seinem linken Teile gehen drei Sehnen ab, die auf demselben dorsalen Papillarmuskel wie diejenigen Sehnen aus der hinteren Fläche des lateralen Segels der Mitralis inserieren.

Die linke Kammer ist ungefähr $\frac{2}{3}$ so groß wie die rechte Kammer. Nach oben kommuniziert sie hauptsächlich mit dem linken Atrium aber auch etwas mit dem rechten Atrium und durch das Foramen Panizzae mit der rechten Kammer. Die linke Kammerwand ist überall ungefähr gleich dick und mißt 6—7 mm oder im Durchschnitte 2—3 mm weniger als die der rechten Kammer. Es gibt zwei Musculi papillares, einen ventralen und einen dorsalen (Abb. 2 V.P. und D.P.), die beide dicht am Septum ventriculorum liegen. Das Septum ventriculorum ist betreffs der Pars muscularis normal entwickelt. Man sieht deutlich, daß die Vorhofsscheidewand nicht gerade auf der Ventrikelscheidewand steht, sondern in einem Winkel von ungefähr 25° nach rechts von ihr abweicht. Dies verursacht, daß etwa ein Drittel des linken Atrium über dem Rücken des Septum ventriculorum steht. Die durchschnittliche Dicke der rechten Kammerwand ist 10 mm. Das Septum ventriculorum scheint etwas konkav zu sein, mit der Konvexität gegen die linke Kammer und nicht, wie gewöhnlich, gegen die rechte Kammer gerichtet. Der obere vordere Teil des Septum ventriculorum scheint oberhalb des Foramen Panizzae ein wenig nach links rotiert und bildet also einen kleinen Conus arteriosus (Abb. 3 C.a.d.). Da wo die Kammerwand ihre Rotation links beginnt, gehen als eine Fortsetzung des Conus arteriosus zwei Trabeculae carneae hervor, die sich an der vorderen Kammerwand fortsetzen.

Die Aorta entspringt direkt aus der rechten Kammer. Die linke Begrenzung des Gefäßes befindet sich unmittelbar am Foramen Panizzae. Die Aorta ist 20 mm im Durchmesser und ihr Ostium liegt gleich über der Ecke zwischen dem rechten und linken Teil des vorderen Segels der Tricuspidalis. Die Aorta hat drei Semilunarklappen, die völlig regelrecht sind, eine rechte vordere, eine linke vordere und eine dorsale (Abb. 2 und 3). Aus dem Sinus Valsalvae dex. und sin. entspringen die Arteriae coroniae dex. (Abb. 2 A.c.d.) und sin. (Abb. 3 A.c.s.). Wo die Aorta ascendens in den Arcus Aortae übergeht, findet sich ein offenstehender Ductus Botalli. Der Durchmesser des offenstehenden Ductus Botalli ist 2 mm, und er mündet in die Arteria pulmonalis dort, wo sie sich in ihre beiden Äste verzweigt. Der Durchmesser der Arteria pulmonalis ist etwa 8 mm. Somit ist die Durchschnittsfläche ungefähr ein Sechstel derjenigen der Aorta. Die Arteria pulmonalis liegt links und vorn von der Aorta, und geht unmittelbar nach oben vom Foramen Panizzae aus der rechten Kammer heraus. Die Arteria pulmonalis hat drei Semilunarklappen, doch sind zwei, die vordere und die hintere rechte, nur angedeutet. Die hintere linke ist dagegen deutlich entwickelt und ist auffallend dick, plump und offenbar sehr wenig beweglich. Das stimmt auch mit dem klinischen Befund, daß man über der Pulmonalis ein Geräusch hörte, überein. Diese hintere linke Klappe nimmt ihren Ursprung derart aus der Wand des Conus arteriosus, daß ihre innere Fläche die Fortsetzung der Wandfläche des Conus zu sein scheint (Abb. 3 V.s.s. und A.p.). In ihrem ganzen Verlauf ist die Arteria pulmonalis sehr stenotisch.

Man kann sich den Blutumlauf etwa folgendermaßen denken. Die Arteria pulmonalis erhält nur ganz wenig Blut aus der linken Kammer, weil sie unmittelbar über Foramen Panizzae liegt. Zum größten Teil wird ihr Blut aus der rechten Kammer stammen. Aber das Blut in der rechten Kammer bekommt nicht wenig arterielles Blut aus dem linken Vorhof und auch etwas aus der linken Kammer (Abb. 3). Ein recht gemischtes Blut wird die Arteria pulmonalis durchströmt haben. Die Aorta muß recht viel venöses Blut aus dem rechten Herzen erhalten haben, sowie die Hauptmasse des arteriellen Blutes aus der linken Kammer und auch aus dem linken Vorhof. Trotzdem hat das Mädchen 13 Jahre leben

D.B., A.p., V.s.s., C.a.d.

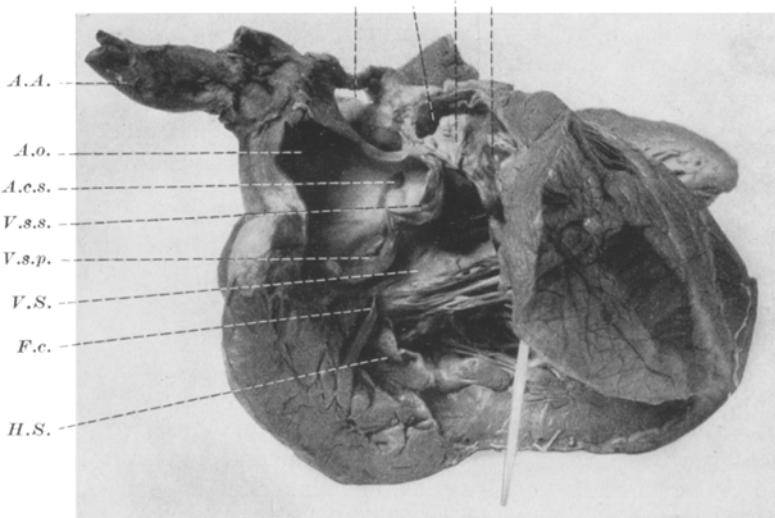


Abb. 3. Rechte Kammer.

können, wenn man dazu auch die sehr schwere Insuffizienz der Pulmonalklappen rechnet, ein Beweis für eine sehr bemerkenswerte Anpassungsfähigkeit des Organismus an Verhältnisse, die nicht wenig an die Organisation der Reptilien erinnert.

Das persistierende Ostium atrioventricularare commune und eine aus der rechten Kammer ausgehende Aorta lässt sich im Anschluß z. B. an die bekannte embryologische Figur von *Born* (Abb. 350 H. K. *Corning* 1925) als Hemmungsmissbildung auffassen, wobei ein sehr frühes Entwicklungsstadium bestehen blieb.

Über die Embryologie der Klappen schreibt *Shiro Sato*: „Wenn man mit *Mall* die seitlichen Endokardkissen beiderseits in einen vorderen und einen hinteren Abschnitt trennt (wenn mir auch linkerseits diese Trennung nicht direkt nachweisbar war) und somit rechts und links eine vierteilige Anlage der Endokardwülste annimmt, so geschieht die Bildung

der venösen Klappen linkerseits unter Verschmelzung der beiden medialen und der beiden angenommenen lateralen Anlagen zum medialen und lateralnen Mitralssegel, rechterseits unter Verschmelzung der beiden vorderen Anlagen zum vorderen Tricuspidalissegel, während aus den beiden hinteren Anlagen das hintere laterale und hintere mediale Tricuspidalissegel hervorgehen.“

Über einen einheitlichen Klappenapparat bei Ostium atrioventriculare commune schreiben *Shiro Sato, Mönckeberg* u. a. folgendes: In der Regel kommen vier Segel vor, aber die Anzahl variiert sehr beträchtlich. In meinem Fall liegen fünf Segel vor, verteilt auf zwei Hauptsegel. *Shiro Sato* schreibt: „Das rechte Ende der vorderen Hälfte des gespaltenen Aortensegels der Mitralis steht beim Offenbleiben des Foramen ovale I in Verbindung mit dem vorderen Segel der Tricuspidalis, wie dies schon *Rokitansky* wiederholt betonte.“ So ist auch in diesem meinem Falle die Spalte beim Ausbleiben der Vereinigung der vorderen und hinteren Endokardkissen so weit erhalten, daß die vordere Hälfte der Mitralis (Abb. 2 A.S.M.h.) direkt in das vordere Segel der Tricuspidalis (Abb. 1 V.S.) übergeht, während die hintere Hälfte des Aortensegels der Mitralis sich selbstständig an den hinteren Teil des Septum ventriculorum anheftet, und nur teilweise in das hintere mediale Segel der Tricuspidalis übergeht,

Die Pulmonalisstenose und die zentral teilweise ausgebliebene Teilung des Truncus aorticus können im Anschluß an *J. G. Mönckebergs* Auffassung der Entwicklungsaberrationen, die in der normalen Embryologie eintreten können, gut beleuchtet werden. So muß man dann in diesem Falle von der Annahme ausgehen, daß die Rotation des Septum aorticum nur zu etwa $100\text{--}110^\circ$ erfolgt ist, während sie normal etwa 225° betragen soll. Auch muß man mit *Mönckeberg* annehmen, daß die Lage des Truncus-septums sich zu weit dorsal entwickelte. Wie das mitgeteilte Schema (Abb. 4) zeigt, führte die erstgenannte Aberration dazu, daß die Aorta aus der rechten Kammer hervorgeht, wie eben und normaliter die Pulmonalis. Die zweite Aberration bedingt dagegen, daß die Pulmonalis der Dimension nach viel zu eng und klein entwickelt ist.

Ich habe in der Literatur zahlreiche Fälle mit rechtsseitiger Verschiebung der Aorta, kombiniert mit subaortalem Defekte, angetroffen

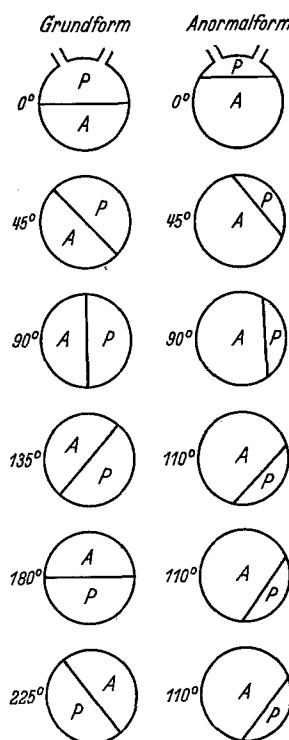


Abb. 4. Schema zur Erklärung der teilweise ausgebliebenen Rotation und der Pulmonalistenose nach *Mönckeberg*.

und auch zahlreiche Fälle mit Ostium atrioventriculare commune, einheitlichem Klappenapparat und Foramen ovale I persistens. Aber ich habe keinen Fall mit sämtlichen diesen Hemmungsmissbildungen auf einmal und dabei so schön ausgebildet gefunden. Einige ähnliche Fälle sind beschrieben worden, stammen aber von Kindern, die schon in den ersten Tagen ihres Lebens gestorben sind. Das Mädchen in meinem Falle ist jedoch 13 Jahre alt geworden, ehe es starb. Nur kann man es eigenartig finden, daß das Mädchen wirklich Treppen herauflaufen und im Hof herumlaufen (nicht nur gehen) konnte, ohne Zeichen einer wirklichen Dyspnoe zu zeigen. Ohne Zweifel liegt hier ein einzigartiger Fall vor. So muß man es auch als etwas sehr seltenes bezeichnen, einen Fall mit Ostium atrioventriculare commune zu finden, wo gleichzeitig das Septum atriorum so wohl ausgebildet ist, daß es schwer festzustellen ist, ob ein Foramen primum persistens noch existiert oder nicht, denn gewöhnlich gibt es bei diesen Fällen ein wohlgebildetes Foramen primum, d. h. einen Defekt in Septum atriorum. Auch scheint es selten zu sein, daß die Pars muscularis des Septum ventriculorum so gut ausgebildet ist wie in meinem Falle.

Herxheimer schreibt in dem Kapitel über Pulmonalstenose, daß die Aorta eine sehr verschiedene Lage haben kann. Sie kann aus der linken Kammer, über dem Septum ventriculorum und schließlich aus der rechten Kammer hervorgehen. Er schreibt betreffs eines offenstehenden Ductus Botalli bei der Pulmonalstenose, daß dies oft eine Begleiterscheinung ist.

Man kann das Herz als ein Cor biloculare charakterisieren, wo das Septum atriorum und ventriculorum (Pars muscularis) normal entwickelt sind. Das Foramen interventriculare kann in diesem Falle als eine Kombination des Foramen Panizzae, des Ostium atrioventriculare commune und eventuell eines ganz kleinen Foramen ovale I persistenz aufgefaßt werden. Die Pulmonalstenose und das rechtsseitige Abgehen der Aorta läßt sich nach dem modifizierten Einteilungsprinzip von *Rokitansky* (*J. G. Mönckeberg*) folgendermaßen klassifizieren: eine Pulmonalstenose bei Rechtsstellung der Aorta mit subaortalem Septumdefekte.

Literaturverzeichnis.

Aschoff: Spezielle pathologische Anatomie, Bd. 2, Jena 1936. — *Broman*: Människans utveckling före födelsen. Lund 1927. — Normale und abnormale Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911. — *Corning*: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. München 1925. — *Herxheimer*: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Herausgegeben von Dr. *Ernst Schwalbe*. Jena 1910. — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens aus dem Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Herausgegeben von *F. Henke* und *O. Lubarsch*, Bd. 2. Berlin 1924. — *Rauber, Kopsch*: Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen, Bd. 3. Leipzig 1933. — *Rokitansky*: Die Defekte der Scheidewand des Herzens. Wien 1875. — *Shiro Sato*: Anat. H. 1914, H. 151. — *Tandler*: Anatomie des Herzens. Jena 1913.