

(Aus dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität Wien
[Prov.-Leiter: Prof Dr. A. Feller].)

Über Defekte der rechten Lungenschlagader.

Von

Franz Brenner,

Assistent am Institut.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 21. September 1936.)

Die im folgenden mitgeteilte Fehlbildung soll ein Beitrag zu den ganz seltenen Fällen von völligem Fehlen der rechten Lungenschlagader sein. Bisher wurde ein Fall von *Fraentzel* beschrieben, bei dem bei einer gleichzeitig bestehenden Verbindung zwischen Arteria pulmonalis und Aorta nur der linke Hauptast vom Stamm der Lungenschlagader abging, während der rechte durch ein direkt von der Aorta ascendens knapp vor dem Bogen entspringendes Gefäß ersetzt wurde. Über ein vollständiges Fehlen der rechten Lungenschlagader berichtet *Doering* bei einem 8 Wochen alten Mädchen; zur rechten Lunge führte bei ihm ein Ast der Arteria anonyma; welcher wie ein normaler Lungenschlagaderast in den Lungenhilus eintrat.

Krankengeschichte des Karolinen-Kinderspitals der Stadt Wien (auszugsweise)¹. 8 Wochen altes Mädchen, Geburtsgewicht 3960 g. Seit der Geburt Atembeschwerden, sehr häufige, unregelmäßige Atemzüge mit Einziehung der unteren Brustkorbhälfte. Das Herz stark vergrößert, mitral konfiguriert, Spaltenstoß im vierten Intercostalraum. Töne über der Spitze rein. Rechts, sowohl supra- als infraclavicular ein lautes, blasendes, musikalisches Geräusch, das sich zum Herzrhythmus in kein bestimmtes Verhältnis bringen lässt. Die Herztöne und das eben erwähnte Geräusch auch am Rücken, vor allem paravertebral hörbar. Wenige Tage vor dem Tod Zunahme der Atembeschwerden, Temperaturen bis 39°, Cyanose, Bronchitis.

Klinische Diagnose. Kongenitales Vitium, Transposition der großen Gefäße, Pneumonie, Lungenödem.

Anatomischer Befund (Sektions-Prot. Nr. 2671/35, Obduzent Brenner). Lungen normal entwickelt, in den rückwärtigen Anteilen beider Unterlappen landkartenförmig begrenzte, bis münzengroße Atelektasen bei diffuser, schleimig-eitriger Bronchitis. Das Herz gut doppelt so groß wie die Leichenfaust, die Spitze von der rechten Kammer gebildet. Wanddicke der rechten Kammer 0,7 cm, die der linken 0,6 cm. Das weitklaffende Foramen ovale etwa linsengroß. Herzklappen unverändert.

Der Stamm der *Lungenschlagader* geht wie gewöhnlich aus dem Conus arteriosus der rechten Kammer hervor. Der linke Ast entspringt regelrecht aus dem Stamm der Lungenschlagader, ein rechter fehlt jedoch gänzlich. Der Ductus arteriosus Botalli offen und für eine etwa 2 mm

¹ Für die Überlassung der Angaben aus der Krankengeschichte sind wir dem Primarius der Anstalt, Herrn Doz. Dr. Januschke, zu Dank verpflichtet.

dicke Sonde eben noch durchgängig. Normaler Verlauf der Lungenvenen. Die aufsteigende Körperschlagader und ihr Bogen, ebenso seine großen Äste ohne Besonderheiten. Aus der Aorta thoracalis entspringt rechterseits in der Höhe des Abganges der dritten Intercostalarterie ein Gefäß von etwa halber Aortenstärke (Abb. 1 und 2); es verläuft zunächst in leicht kranialer Richtung dorsal von der Speiseröhre, biegt dann über

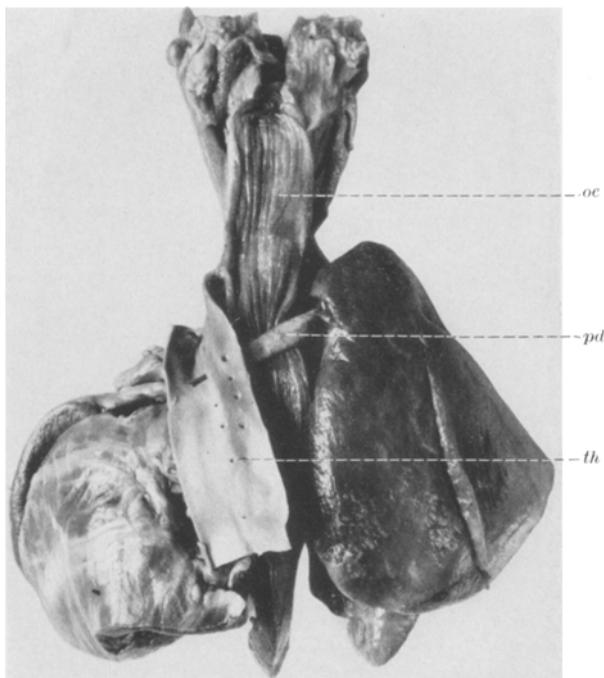


Abb. 1. Abnormaler Abgang der rechten Lungenschlagader aus der Aorta. Ansicht der Brusteingeweide von hinten. *th* Aorta thoracica, *pd* rechte Art. pulmonalis, *oe* Speiseröhre.

den rechten Stammbronchus, gewissermaßen auf diesem reitend, gegen den Oberlappen der rechten Lunge ab und betritt den Lungenhilus wie ein normaler Lungenschlagaderast. Die Aufzweigungen dieser Arterie in der Lunge verhalten sich dabei ebenfalls genau so wie die einer normalen Lungenschlagader; insbesondere entspricht die Lage der Gefäßäste zu den Bronchialverzweigungen ganz den gewöhnlichen Verhältnissen. Es herrschen also am Lungenhilus wieder normale Beziehungen zwischen den hier ein- und austretenden Gebilden, nur das zuführende arterielle Gefäß ist ungewöhnlicher Herkunft.

Die rechte Lunge erhielt somit während des Lebens fast rein arterielles Blut. Die geringen Mengen sauerstoffarmen Blutes, die durch den offenen Ductus arteriosus Botalli und das offene foramen ovale dem Aortenblut

beigemengt wurden, fällt nicht weiter ins Gewicht. So lange in den ersten Lebenstagen oder Wochen der Ductus arteriosus noch weiter offen war, mag die rechte Lunge etwas größere Mengen auch venösen Blutes erhalten haben. In dem Maße aber, als sich der Ductus verengte und dem Verschluß nahe kam, wurde die Zufuhr von venösem Blut immer mehr eingeschränkt. Gewiß ist das auffällig lange Offenbleiben des Ductus Botalli eine Folge der abnormen Kreislaufverhältnisse und funktionell bedeutungsvoll, wie später noch näher auszuführen sein wird.

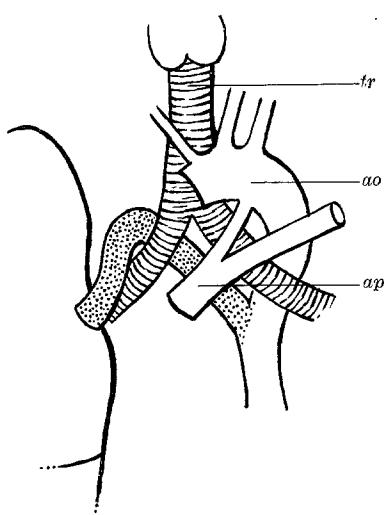


Abb. 2. Lineare Skizze der anatomischen Verhältnisse unseres Falles. Punktiert: rechte abnorm abgehende Lungenarterie, *tr* Trachea, *ao* Aorta, *ap* Stamm der Art. pulmonalis.

gang der späteren Arteria subclavia (sechste cervicale Segmentalarterie) und seiner Vereinigungsstelle mit der linken dorsalen Aortenwurzel liegt. Während die Segmentalarterien, also auch die spätere Arteria subclavia dauernd eine feste Lagebeziehung zu den Ursegmenten der dorsalen Körperwand haben, verschieben sich das Herz und das ganze Schlundbogensystem mit den Eingeweidearterien in caudaler Richtung. Bei Embryonen bis zu 5 mm Steiß-Scheitellänge liegt die ganze Reihe der dorsalen Segmentalarterien ziemlich weit caudal von der Vereinigungsstelle der sechsten Schlundbogenarterie mit der dorsalen Aortenwurzel. Bei einem 11,5 mm langen Embryo entspricht diese Stelle dem sechsten oder siebenten dorsalen Segmentalgefäß, aus denen die Stämme der Arteria subclavia und der Arteria vertebralis entstehen (Abb. 3 a und b).

Was die *Deutung* unseres Falles anlangt, so wäre folgender Entwicklungsgang denkbar (Abb. 3 c). Von der rechten sechsten Schlundbogenarterie wäre das zentrale Stück entweder verödet oder nicht zur

Die entwicklungsgeschichtliche Deutung des ungewöhnlichen Ursprunges einer Lungenarterie aus der Aorta ist schwierig und setzt eine genaue Kenntnis der normalen Entwicklungsvorgänge voraus.

Bekanntlich gehen während der normalen Entwicklung die Lungen- schlaggeräste aus den beiden sechsten Schlundbogenarterien hervor. Der periphere Anteil des linken erhält sich anfänglich als Ductus, später als Ligamentum arteriosum Botalli, der der rechten Seite geht schon frühzeitig zugrunde und verschwindet völlig. Rechts verliert sich auch der Zusammenhang der sechsten Schlundbogenarterie mit der dorsalen Aortenwurzel. Im weiteren Laufe der Entwicklung verschwindet sodann derjenige Teil der rechten dorsalen Aortenwurzel, der zwischen Ab-

Entwicklung gekommen, wogegen — vielleicht als Folge davon — der periphere Abschnitt gewissermaßen als ein rechtsseitiger Ductus arteriosus

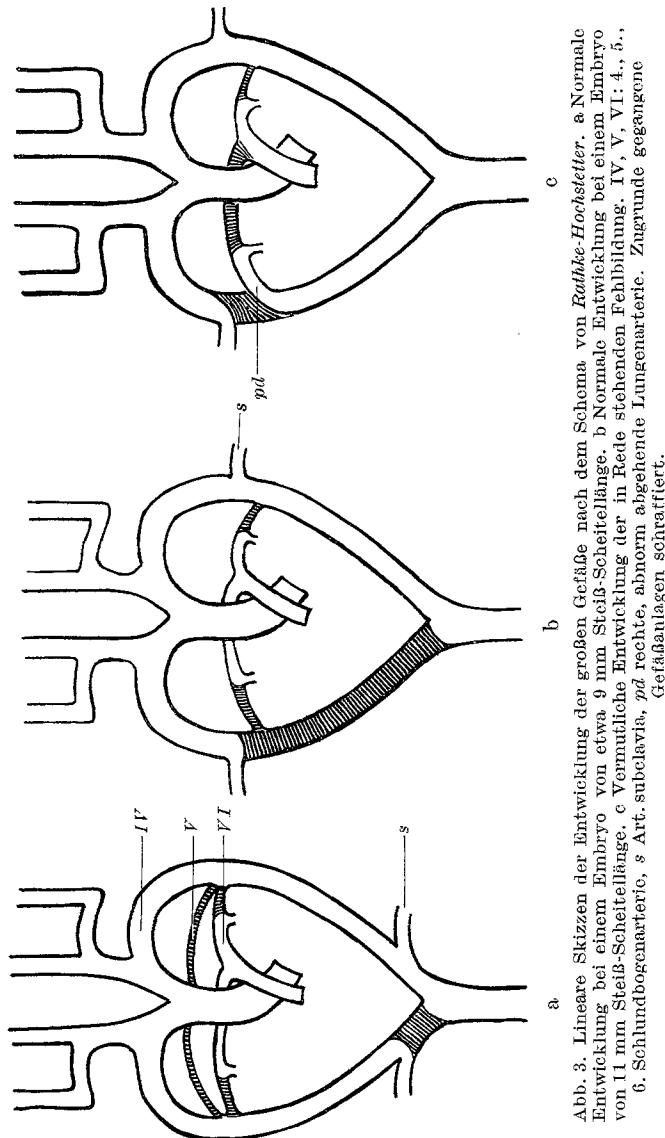


Abb. 3. Lineare Skizzen der Entwicklung der großen Gefäße nach dem Schema von Rathke-Hochstetter. a: Normale Entwicklung bei einem Embryo von etwa 9 mm Scheitellänge. b: Normale Entwicklung bei einem Embryo von 11 mm Scheitellänge. c: Vermutliche Entwicklung der in Rede stehenden Fehlbildung. IV, V, VI: 4., 5., 6. Schlußdoppearterie, s: Art. subclavia, pd: Art. subclavia, s: Art. subclavia. Zugrunde gegangene Gefäßanlagen schraffiert.

erhalten geblieben wäre. Unterbleibt die Verödung der dorsalen Aortenwurzel zwischen sechster dorsaler Segmentalarterie und Einstrahlungsstelle in die gemeinsame dorsale Aorta, so entstünde nach vollzogener Verschiebung der Ursprünge der Segmentalarterien in kranialer Richtung

ein Gefäß, welches der ungewöhnlichen Lungenarterie unseres Falles entsprechen würde. Ist diese Überlegung richtig, so ist diese Arterie aus einem Teil der rechten dorsalen Aortenwurzel und dem peripheren Stück der rechten sechsten Schlundbogenarterie entstanden. Der zwischen sechster dorsaler Segmentalarterie und Einmündungsstelle der sechsten Schlundbogenarterie liegende Abschnitt der dorsalen Aortenwurzel muß dann zugrunde gegangen sein, ein Vorgang, der einer Isthmusbildung auf der rechten Seite — mit allerdings schließlich völligem Verschluß des Gefäßes gleichkommt. In der auf die geschilderte Art entstandenen Lungenschlagader kommt es dann — natürlich nach vollzogenem Verschluß der dorsalen Aortenwurzel im Bereich dieses „Isthmus“ — zu einer Umkehr der Richtung des Blutstromes.

Die *teratogenetische Terminationsperiode* ist für unsere Fehlbildung in einen sehr frühen Zeitpunkt der Entwicklung zu verlegen, jedenfalls noch in den ersten Embryonalmonat. Bei Embryonen von 5,3 mm Steiß-Scheitellänge sind die beiden sechsten Schlundbogenarterien vollständig entwickelt. Während sich aber im Laufe der Entwicklung die linke sechste Schlundbogenarterie weiter ausbildet und an Umfang zunimmt, entwickelt sich die rechte sehr bald wieder zurück, erscheint bei Embryonen von 11 mm Steiß-Scheitellänge bereits merklich enger und bei solchen von 12,5 mm endlich ganz unterbrochen (Abb. 3 b). Die Entstehung der geschilderten Fehlbildung wäre demnach in die Wachstumsperiode zwischen 5,3 mm und 12,5 mm Steiß-Scheitellänge zu verlegen.

Die Veränderungen am *Herzen* (Hypertrophie der rechten Kammer) müssen auf die ungewöhnlichen Kreislaufverhältnisse zurückgeführt werden. Die rechte Herzkammer wirft eine Blutmenge in die Lungenschlagader, welche für beide Lungen berechnet ist, in unserem Falle nur in die linke Lunge gelangen kann, sonst aber nur durch den Ductus Botalli Abfluß in die Aorta findet. Vielleicht ist das lange Offenbleiben des Ductus arteriosus auf diese dauernde stärkere funktionelle Beanspruchung zurückzuführen. Die Wandverdickung der rechten Herzkammer und Ausweitung der ganzen rechten Herzhälfte findet so auch in dem starken Widerstand, den diese wegen des Fehlens der rechten Lungenschlagader zu überwinden hat, ihre Erklärung.

Während ein Fehlen des linken Astes der Lungenschlagader mehrfach beobachtet werden konnte (*Herxheimer, Vierordt, Fürst, Dickson*), liegen über ein Fehlen des rechten Astes nach Angaben von *Jores* bisher nur die beiden eingangs erwähnten Beobachtungen von *Fraentzel* und *Doering* vor. Der Fall *Doerings* ähnelt dabei weitgehend dem von uns mitgeteilten.

Bei ihm handelt es sich um ein 8 Monate altes Mädchen, das an einer beiderseitigen Bronchopneumonie verstarb. Bei der Leichenöffnung erwies sich das Herz bedeutend größer als die Leichenfaust, seine Spitze von der rechten Kammer

gebildet. Die Wand des rechten Ventrikels 7,5 mm, die des linken 4 mm dick. Die ganze rechte Herzhälfte erheblich erweitert. Die Klappen zart, das Foramen ovale geschlossen. Der Ductus arteriosus Botalli weit offen. Vom Aortenbogen geht am Übergang von der Arteria anonyma zur Arteria subclavia dextra ein Gefäß von durchschnittlich 4 mm Durchmesser ab, welches zur rechten Lunge zieht und sich am Hilus wie eine regelrecht angelegte und entwickelte Lungenschlagader aufteilt. Die linke Lunge merklich größer als die rechte, welche die Größe und das Volumen einer normalen Lunge eines Neugeborenen hat. *Doering* erklärt die ungewöhnliche Lungenarterie als persistierenden distalen Sproß der rechten sechsten Schlundbogenarterie, welche im ganzen wohl richtig angelegt gewesen sein muß, doch ist

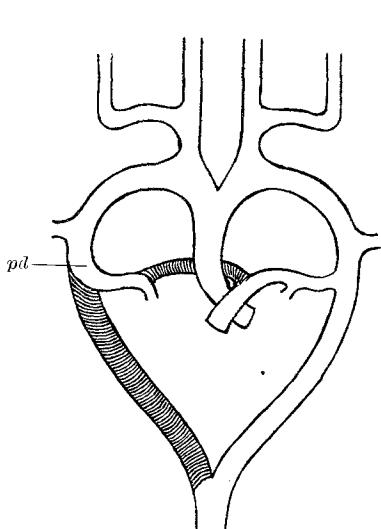


Abb. 4. Lineare Skizze der Entwicklung im Falle *Doerings*. *pd* rechte, abnorm abgehende Lungenarterie.

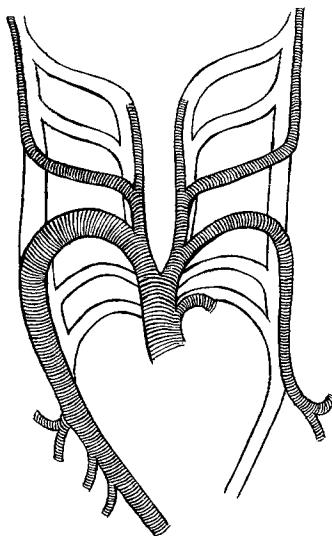


Abb. 5. Schematische Darstellung des Truncus art. com. und der Arterienverzweigungen im Falle *Wirths*. (Nach *Feller*.)

durch Vertauschung des ererbten Wachstumsfaktors ihr proximaler Abschnitt statt des distalen zugrunde gegangen.

Was das Verhalten der rechten dorsalen Aortenwurzel in diesem Fall anlangt, so muß angenommen werden, daß sich diese nur bis zur Einmündung der rechten sechsten Schlundbogenarterie und nicht — wie unter normalen Verhältnissen — bis zur Abgangsstelle der sechsten Segmentalarterie zurückbildete: Auf diese Weise blieb also eine Verbindung zwischen der vierten und dem peripheren Abschnitt der rechten sechsten Schlundbogenarterie zeitlebens bestehen. Eine von uns angefertigte Skizze soll die Verhältnisse im Falle *Doerings* veranschaulichen (Abb. 4). Der Befund am Herzen unseres Falles stimmt mit dem *Doerings* weitgehend überein, was bei den gleichen funktionellen und mechanischen Bedingungen für die Herzarbeit in beiden Fällen verständlich ist. Von Interesse ist auch der auffallende Unterschied in der Größe und dem Volumen beider Lungen; *Doering* führt das Zurückbleiben der rechten

Lunge im Wachstum auf den fehlenden chemisch-mechanischen Wachstumsreiz zurück, da ja diese Lunge zeitlebens nur arterielles Blut erhielt und somit sozusagen keine Arbeit zu leisten hatte. Daß in unserem Fall ein deutlich merkbarer Unterschied zwischen den beiden Lungen fehlt, ist bei der wesentlich kürzeren Lebensdauer verständlich. Die verschiedene funktionelle Beanspruchung beider Lungen konnte in den 8 Lebenswochen morphologisch noch keinen sichtbaren Ausdruck finden.

Der von *Jores* als hierher gehörig zitierte Fall *Fraentzels* mit Fehlen der linken Lungenschlagader gehört zur Gruppe der Fälle von Persistenz des Truncus arteriosus communis, bei welchen wiederholt ein- oder doppelseitige Defekte der Lungenschlagadern beobachtet wurden.

In dem Falle *Fraentzels*, wo bei einer 22jährigen Frau nur der linke Hauptast der Lungenschlagader regelrecht abging, während der rechte durch ein direkt von der Aorta ascendens entspringendes Gefäß ersetzt wurde, bestand überdies eine kreisrunde Verbindung von 12 mm Durchmesser zwischen Aorta und Arteria pulmonalis knapp oberhalb der Klappen; der Autor hält es für unmöglich, diesen Fall anatomisch aufzuklären.

Wir glauben diese Fehlbildung als unvollkommene Persistenz des Truncus arteriosus communis deuten zu sollen. Im Zusammenhang damit muß sich wohl auch der Abgang der rechten sechsten Schlundbogenarterie von dem eben nur unvollständig unterteilten Truncus arteriosus communis erhalten haben. Die anatomischen Verhältnisse im Falle *Fraentzels* veranschaulicht am besten die nebenstehende, einer Arbeit *Fellers* entnommene Skizze eines Falles von vollkommener Persistenz des Truncus arteriosus communis mit fehlender rechter Arteria pulmonalis von *Wirth* (Abb. 5). Abgesehen von der Truncuspersistenz gleicht dieser Fall (mit rechtsläufigem Aortenbogen) spiegelbildlich ganz dem Falle von *Fraentzel*.

Auch beiderseitiges Fehlen der Lungenschlagader ist in einem Falle von Truncuspersistenz beobachtet (*Hülse* zit. nach *Feller*).

Zusammenfassung.

Mitteilung eines Falles von vollständigem Fehlen des rechten Lungenschlagaderastes. Gegenüberstellung dieses Falles mit anderen im Schrifttum aufgefundenen. Derartige Fehlbildungen sind durch abnorme Entwicklungsvorgänge im Bereich der rechten sechsten Schlundbogenarterie zu erklären. Der Zweig aus der Aorta thoracica im mitgeteilten Fall ist aus einem Teil der rechten dorsalen Aortenwurzel und dem peripheren Anteil der sechsten rechten Schlundbogenarterie entstanden.

Schrifttum.

- Doering, H.:* Stud. Path. Entw. **2** (1920). — *Fraentzel, O.:* Virchows Arch. **43**, 420.
Feller, A.: Virchows Arch. **279**, H. 3. — *Jores, L.:* Henke-Lubarschs Handbuch der speziellen Anatomie und Histologie, Bd. 2. — *Keibel-Mall:* Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. — *Wirth, A.:* Diss. Gießen 1912.