

(Aus der Prosektur des St. Stephanskrankenhauses zu Budapest
[Vorstand: Prof. Dr. E. v. Zalka].)

Über einen Fall von trichterförmiger Tricuspidalklappe (Ebstein'sche Krankheit) mit offenem Foramen ovale.

Von

Dr. A. Zink, Davos.

Mit 3 Abbildungen und einem Schema.

(Eingegangen am 15. Dezember 1936.)

Mißbildungen der Tricuspidalklappe sind ein so seltener Befund, daß jeder einzelne Fall geeignet ist, unser Wissen um das Zustandekommen derartiger Veränderungen zu vertiefen. Darüber hinaus scheint uns der nachstehend beschriebene Fall einer ausführlichen Veröffentlichung wert, erstens weil wir überzeugt sind, daß es sich um eine echte Mißbildung und nicht um die Folgen einer foetalen Endokarditis handelt; vor allem aber glauben wir, bei unserem Fall im Zusammenhang mit anderen ähnlichen beschriebenen Fällen neuerdings eine gewisse Gleichförmigkeit der Mißbildung feststellen zu können, der möglicherweise eine Gesetzmäßigkeit der Entwicklung zugrunde liegt, die aufzuspüren zur Erweiterung unserer Kenntnis der Entwicklungsmechanik von Wert sein kann.

Krankengeschichte. Es handelt sich um einen 19jährigen Kranken. Von früheren Krankheiten ist nichts bekannt. 5 Jahre vor der Einlieferung traten die ersten Beschwerden auf: Nase, Lippen und Ohren waren meist cyanotisch. Die Beschwerden wurden langsam stärker und 1 Jahr vor der Aufnahme litt er unter Herzschmerzen, Kopfschmerzen und Schmerzen, die in die rechte Schulter und Hand ausstrahlten. Schwere *Dyspnoe*. Später kam *Fußödem* hinzu. Einige Monate vor der Aufnahme *öfter Bewußtlosigkeit und epileptiforme Anfälle* mit Zungenbiß.

Bei der Aufnahme fällt die sehr schwere *Acrocyanose* auf. *Trommelschlägelfinger*. Auf dem rechten Auge *Amaurosis*. Keine Ödeme. *Herz*: Kein Spaltenstoß, im 2. Zwischenrippenraum kleine Pulsation. *Perkussion*: *Herzkonturen vergrößert*. Relative Dämpfung oben an der 3. Rippe, links ein Querfinger breit außerhalb der Mammillarlinie, rechts 2 Querfinger breit außerhalb des Sternums. *Auskultation*: Überall *systolisches Geräusch* mit Maximum an der Pulmonalis.

Temperatur: Normal. *Eiweiß*: +++. *Esbach*: 1 $\frac{1}{2}$ %. *Puls*: Rhythmis 72. *Blutbild*: R. 7450000, W. 6100, Hb. 130%, F. I. 0,8. *Blutdruck*: 120/105 RR.

Im Lauf der Behandlung trat auf Digitalis hin eine leichte Besserung im Befinden ein. Nach einiger Zeit jedoch kamen wieder Ödeme. Der Blutdruck stieg auf 150/80, Puls 100, Temperatur 38°, zuweilen Pulsus bigeminus, zunehmende *Dyspnoe*. *Esbach* 2 $\frac{1}{2}$ %. Tod am 31. 8. 29.

Klinische Diagnose. *Vitium cordis congenitum*. *Ductus Botalli apertus*. *Endocarditis recurrens*.

Sektionsdiagnose. *Tuberculosis miliaria acuta*. *Tubercula miliaria pulmonum, renum, lienis et hepatis*. *Tuberculosis caseosa partim fibrosa*

apicis pulmonis sinistri. Pleuritis fibrinosa lateris utriusque. Ependymitis et prostatitis caseosa tuberculosa. Nephritis papillaris tuberculosa. Tuberculum solitarium magnitudinis nucis juglandis ad regionem gyri centralis hemispheri sinistri cerebri. Pulmo dexter 5 partibus, pulmo sinister 2 partibus, Cyanosis maioris gradus. Thrombosis venarum periprostaticorum. Trommelschlägelfinger.

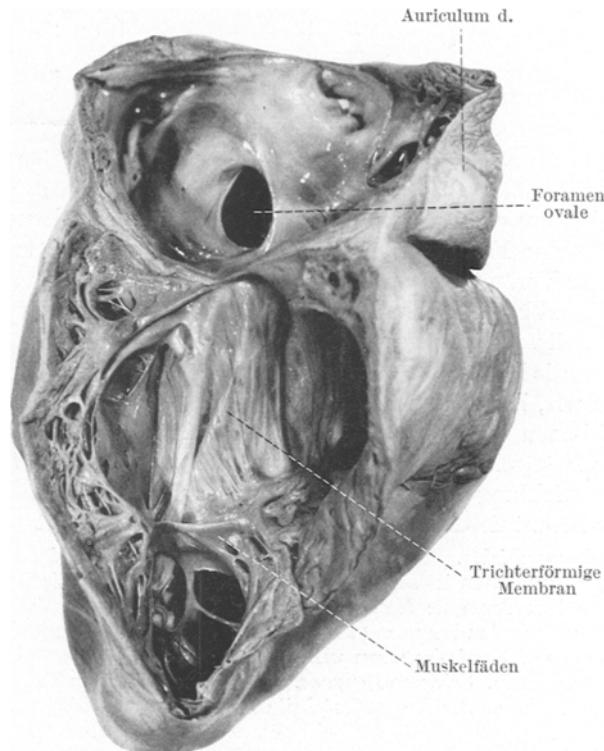


Abb. 1. Rechter Vorhof und rechte Kammer seitlich aufgeschnitten. Die in den Ventrikel herabhängende trichterförmige Membran uneröffnet.

Herzbefund.

(Die Zahlen in Klammern sind Durchschnittszahlen nach *Rössle-Roulet*.) Gewicht des in Formalin gehärteten Herzens 440 g (285 g). Das ganze Herz scheint hypertroph, bietet aber sonst äußerlich keine Besonderheiten.

Das linke Herz ist normal gebildet. Die Aortenöffnung misst 52 mm (54,2 mm). Die Klappen sind zart und zum Teil gefenstert. Die Koronarienabgänge an den üblichen Stellen. Die Innenwand der Koronarien glatt und spiegelnd. Das linke Herzohr ist eher klein. Das Ostium venosum hat einen Umfang von 50 mm (95 mm). Die Mitralklappen sind zart, die Chordae gut entwickelt. Die Wandstärke der linken Kammer beträgt 12—15 mm (10—12 mm). Keine Dilatation.

Das rechte Herz weist eine hochgradige Dilatation auf. Das rechte Herzohr ist hypertrophisch und dilatiert. Die Wandstärke beträgt

hier 3—4 mm. Das Herzohr hat reichlich Trabekeln, während die Innenwand des rechten Vorhofs sonst überall glatt und spiegelnd ist. Das Foramen ovale ist offen, sein Durchmesser beträgt in kraniccaudaler Richtung 22 mm, in sagittaler Richtung 16 mm. Das venöse Ostium hat einen Umfang von 195 mm (110,2 mm). Die Wandstärke der Kammer beträgt ebenfalls 4 mm. Die Pulmonalisöffnung ist 70 mm (64 mm)

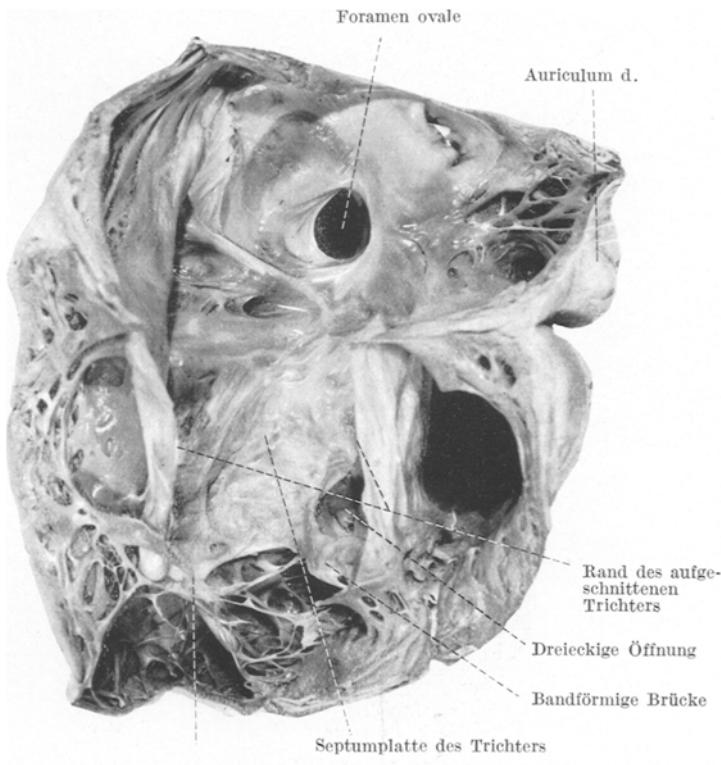


Abb. 2. Rechter Vorhof und rechte Kammer mit der trichterförmigen Membran von der Vena cava aus seitlich aufgeschnitten.

groß, der Conus pulmonalis arteriosus 160 mm. Die Pulmonalklappen sind zart und ohne Besonderheit. Die hintere Klappe ist gefenstert. Die Wandstärke beträgt im Conus arteriosus pulmonalis 4 mm.

Nach Aufschneiden des Conus und der Arteria pulmonalis zeigt sich die Tricuspidalis als ein 50—60 mm langer, nach unten zu sich etwas verjüngender Trichter, der im rechten Ventrikel herunterzieht (Abb. 1 u. 2). Der obere Ansatz entspricht dem Annulus fibrosus. Das Ostium venosum hat einen Breitendurchmesser von 75 mm und einen sagittalen Durchmesser von 50 mm. Die entsprechenden Maße am Anfang des Trichters sind 40 mm und 30 mm. An der Septumseite ist der Trichter

nach dem Conus pulmonalis zu breit offen (Abb. 3). Diese Öffnung stellt ein mit der Spitze nach oben und der Basis nach unten gerichtetes, etwas abgerundetes Dreieck dar. Dieses ist in der Spitze 48 mm hoch, seine 40 mm breite Basis wird von einer 12 mm breiten bandförmigen Brücke gebildet, die von dem dem Septum anliegenden Teil der Klappe ausgeht und die gleiche zarte, doch etwas muskulösere Struktur hat, wie die

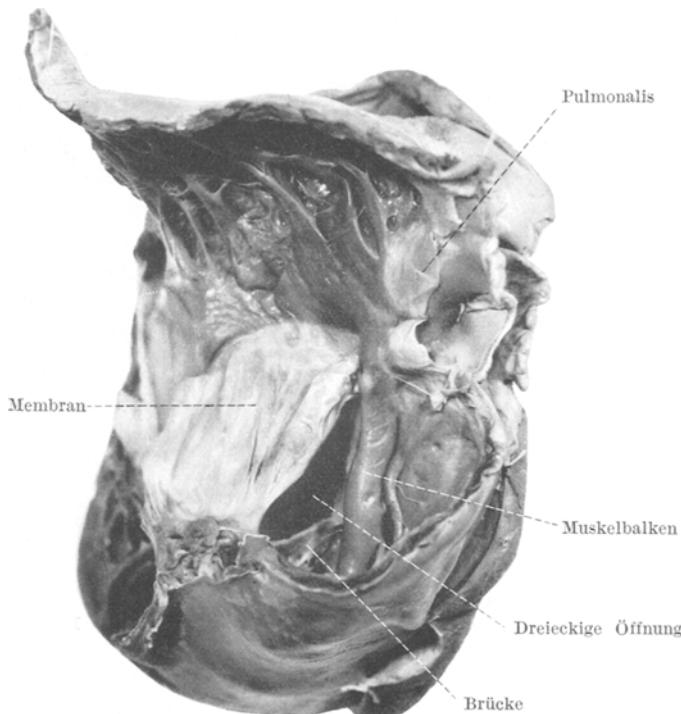


Abb. 3. Der aufgeschnittene Conus pulmonalis zeigt die trichterförmige Membran mit der bandförmigen Brücke von der Rückseite.

Klappe selbst. Diese Brücke ist mit dem gegenüberliegenden vorderen Klappenteil nur durch sehr zarte Sehnenfäden verbunden.

Das freie Ende der Klappe und der Rand der Öffnung hat einen feinen Muskelwulst. Typische Papillarmuskeln sind nicht vorhanden. Zahlreiche zwirnartige Muskelfäden durchziehen den unteren Teil der Kammer. Mehrere davon sind 2—4 mm dick und gehen zum freien mit Muskelwulst durchzogenen Rand der trichterförmigen Klappe. An der Grenze Kammer und Pulmonalis läuft — wo das Septum in die Pulmonalis übergeht, also am hinteren Teil der Pulmonalis — ein größerer ungefähr 1 cm dicker Muskelwulst entlang. Dieser zieht etwas schräg nach oben zum Annulus fibrosus und bildet hier einen Teil der Wand. Nach unten zu,

wo er sich papillarmuskelähnlich verbreitert, liegt er der Wand zwar dicht an, doch läßt sich hier z. B. eine Pinzette zwischen ihm und der Wand ohne weiteres durchführen. Feine Chordae tendineae ziehen von diesem Muskelbalken zum hinteren, dem Septum anliegenden freien Ende der dreieckigen Öffnung. Sonst sehen wir einige Chordae auch am freien Ende der Klappe, die aber ganz unregelmäßig verlaufen und nirgends in Papillarmuskeln enden. Die Fäden sind teilweise muskulös. Nach Aufschneiden der vorderen Wand des Trichters kann man feststellen, daß eine etwa 60 mm lange, hintere Platte des Trichters dem Septum ventriculorum fest anliegt. Pulmonalwärts kann man diese Platte ungefähr in einer Breite von 25—30 mm, 5—6 mm hoch von der Muskulatur abheben; dort, wo die kleinen Chordae zum anormalen Muskelwulst ziehen. Weiteres Abheben wird durch feine Chordae verhindert. Von diesem adhärenten Teil der Klappe geht die oben erwähnte bandartige Brücke aus, die die Basis der dreieckigen Öffnung im Trichter bildet. Nahe am freien Ende ist die hintere Platte an manchen Stellen direkt an der Hinterwand fixiert. An der hinteren Septumplatte finden wir ein 5 mm hohes, 3 mm breites ovales Loch, dessen Ränder sich überall frei von der Muskelwand abheben lassen.

Mikroskopischer Befund. Zur histologischen Untersuchung wurden 3 verschiedene Stücke herausgeschnitten, mit Hämatoxylin-Eosin und mit *van Gieson*-Elasticafärbung gefärbt und auch mit ähnlichen Stücken eines gesunden Kontrollherzens verglichen, und zwar 1. ein unterer Teil des trichterförmigen Diaphragmas, Muskel enthaltend, 2. ein Keil aus der Septumplatte und 3. eine muskuläre Insertion.

Im 1. Präparat ist die oberflächliche elastische Schicht nicht so sauber konturiert wie beim gesunden Herzen, sondern etwas verwaschen. Die kollagene Schicht ist verbreitert. Dort finden sich Capillaren und auch gutausgebildete, kleine Gefäße mit Elastica und regelrechtem Wandaufbau. Das Bild ist daher ein ganz anderes wie beim gewöhnlichen mikroskopischen Bild einer normalen Klappe. Vor allem erkennt man bereits gleich in der *van Gieson*-Färbung den völlig anderen Befund. Die roten Töne des Bindegewebes werden teilweise geradezu verdrängt von dem Gelb zahlreicher Muskelbündel. Die Kerne sind hier wesentlich zahlreicher und größer als im Bindegewebe. Diese Bündel von Herzmuskelzellen weisen deutliche Querstreifung auf.

Ein ganz gleiches Bild zeigt das 2. Präparat. Weder im Muskelgewebe der Klappe noch im Myokard finden sich irgendwelche Entzündungsreste oder Schwielen. Überall auch in der Klappe ist die Querstreifung deutlich sichtbar. Lediglich das parietale Endokard enthält teilweise mehr elastische und kollagene Fasern als gewöhnlich, die stellenweise ganz kleine Polster bilden. Zwischen der Klappe und dem parietalen Endokard sind einige kleine Chordae im Schnitt quergetroffen. Sie bestehen aus zellarmem, kollagenem Bindegewebe, dazwischen finden sich elastische Fasern und vereinzelte kleine Gefäße, die eine Intimaverdickung aufweisen.

Das Bild der muskulären Insertion schließlich zeigt eine dicke und zerbröckelte, zerrissen wirkende Elastica. Auch in dem Membranteil findet sich wiederum Muskulatur mit tadeloser Querstreifung. Die Fasern des mit Endokard bedeckten Muskelwulstes ziehen direkt an die Klappe und gehen mit derselben und ihrem Bindegewebe — meist jede Faser einzeln — eine ganz intime Verbindung ein.

Funktion des Herzens.

Was die Funktion des Herzens betrifft, so ist ein völliger Schluß des Ventrikels gegen den Vorhof hin sicherlich unmöglich gewesen. Das zeigen uns nicht nur die kurzen Fäden zwischen Wand und Klappe, sondern das geht auch daraus hervor, daß der Kranke mindestens in der letzten Zeit Insuffizienzerscheinungen aufzuweisen hatte. Immerhin dürfte die Klappe aber nicht so schlüssunfähig gewesen sein, wie man vielleicht nach der Schwere der Veränderungen anzunehmen geneigt ist.

Bei der Ventrikelsystole sollen sich die Klappenräder durch die Wirbelbildung und den Überdruck in der Kammer aneinander legen, kurz, die Klappe soll sich stellen. In unserem Falle können sie sich infolge der engen Beziehung zur Wand im lateralen hinteren Teil und wegen der zahlreichen Trabekel von der Außenfläche des Sackes zur Wand im günstigsten Fall einander nähern. Doch darf man nicht vergessen, daß sich bei der Ventrikelsystole durch die Muskelaktion das Volumen auch erheblich verkleinert und sich die Wände der Kammer einander erheblich nähern, so daß das Klappenostium als solches viel kleiner wird. Anders ist es auch nicht zu erklären, daß sich in der Anamnese in unserem, wie auch in den später zu erwähnenden Fällen, jeweils erst für die letzten Lebensmonate erhebliche Beschwerden angegeben finden. Auch *Geipel* wies schon darauf hin, daß es geradezu wunderbar sei, wie ein Mensch mit solchen Veränderungen 61 Jahre alt werden könne (Fall *Marxsen*).

Funktionell gehört der von der Klappe umschlossene Teil natürlich zum Vorhof. Dadurch ist der Vorhofsteil erheblich größer als die Kammer. Diese Tatsache macht zwar eine völlige Entleerung des Vorhofs in die Kammer unmöglich, braucht aber als solche noch keine Herzinsuffizienz herbeizuführen, denn da in unserem — wie in den anderen analogen Fällen — das Foramen ovale offen oder doch durchlöchert ist, ist hier ein sinnvoller Ausgleich geschaffen.

Praktisch dürfte also die Funktion in unserem Falle folgendermaßen vor sich gegangen sein:

1. Einströmen aus der oberen und unteren Vena cava.
2. Vorhofssystole und teilweise Entleerung des Vorhofs. Das Blut, was sich nicht mehr in den wesentlich kleineren Ventrikel pressen läßt, wird durch das offene Foramen ovale ins linke Herz gedrückt.
3. Ventrikelsystole. Ein Teil des Blutes, wahrscheinlich der weitaus größere wird in die Pulmonalarterie ausgetrieben. Ein anderer Teil wird wieder zurückgepreßt in den Vorhof.

Diese Regurgitation verursacht natürlich vermehrte Arbeit, so kommt es zu ständig erhöhtem Druck und damit zur Dilatation. Der Druck überträgt sich aber auch auf den Vorhof. Allein, hier findet sich ein offenes Ventil in Gestalt des Foramen ovale. So herrscht im Vorhof zwar immer erhöhter Blutandrang, während der Druck etwa ausgeglichen

wird. Die Folge davon ist zwar eine Dilatation, aber keine wesentliche Hypertrophie, während es im Kammerraum nur zu einer Dilatation kommt.

Andere Fälle.

Unter den 10 in der Literatur hinreichend beschriebenen Herzen mit kongenitaler Tricuspidalinsuffizienz findet sich eine Reihe mit ganz ähnlich gearteten Mißbildungen.

Bei der Wiedergabe der Fälle muß ich von den Bezeichnungen der Verff. abweichen, da sie meistens zugleich eine Deutung enthalten und die Einteilung in Segel nach eigener Angabe der Verff. zumeist rein willkürlich ist. Ich stelle daher den Befund mit eigenen Worten unter Herausstellung der Gleichheiten so dar, wie er sich nach der Beschreibung und vor allem auch nach den Abbildungen objektiv darstellt.

Der erste ähnliche Fall wurde 1866 von *Ebstein* veröffentlicht.

Es handelt sich um einen 19jährigen Arbeiter. In der Anamnese finden sich Kurzatmigkeit, Ödeme, Cyanose, Herzklopfen.

Der rechte Vorhof ist erheblich dilatiert. In der Fossa ovalis finden sich zwei größere und einige kleinere Öffnungen. Die Valvula Thebesii fehlt.

Die Tricuspidalklappe besteht aus einem am *Annulus fibrosus* ansetzenden, nach rechts und unten zu geschlossenen Sack, welcher hinten medial in das Endokard des Septums übergeht. Am *Conus pulmonalis* findet sich auf dem Septum ein dicker Muskelwulst. An diesem 4 cm langen, senkrechten Muskelbalken inseriert der vordere Teil des membranösen Sackes, am oberen Teil mit einem schmalen, am unteren Teil mit einem breiten Schenkel. Von diesen beiden Schenkeln und dem Muskelbalken wird so eine 4mal 3 cm große längsovale Öffnung gebildet als Zugang zu dem sonst durch die Membran völlig abgeschlossenen *Conus art. dexter*. Die Membran hat das Aussehen und Verhalten einer fibrösen Haut. Sie ist reichlich gefenstert und an der Außenwand sind unten und vorne reichlich Sehnenfäden zur Muskelwand vorhanden. Eigentliche Papillarmuskeln fehlen. Medial entspringt auf dem Septum 15 mm unter dem *Annulus fibrosus* mit der Basis nach oben ein rudimentärer dreieckiger Zipfel, der besonders an der vorderen Seite zahlreiche, sehr zarte Sehnenfäden zu den schon erwähnten Muskelbalken schickt.

Eine Erklärung gibt *Ebstein* nicht, glaubt jedoch eine fetale Endokarditis ausschließen zu müssen.

Einen weiteren Fall von Tricuspidalmißbildung, der unserem Befund besonders ähnelt, beschreibt *Marxsen* 1886:

Herz einer 61jährigen Frau. Sehen wir von der willkürlichen Einteilung in verschiedene Segel ab, so bietet sich folgendes Bild:

An dem 3 cm im größten Durchmesser haltenden Ostium setzt zirkulär eine bandförmige, der Wand anliegende Membran an, die 7,5 cm in beiden Richtungen mißt. Die untere Öffnung des durch sie gebildeten Trichters beträgt 0,5 cm im Durchmesser und ist von derbschwielen, dicken und dünnen Sehnenfäden begrenzt. Über dem *Conus pulmonalis* findet sich eine längsovale Öffnung, die 3 cm im größten Durchmesser mißt. Nach hinten zu auf dem Septum wird der *Conus* von einem sehr dicken Muskelbalken begrenzt. Von diesem geht zum Rand des ihm kongruenten Segelteiles ein äußerst zartes Netz von Fäden. Papillarmuskeln und Sehnenfäden sind nicht vorhanden. Die Membran ist mehrfach gefenstert. Das Foramen ovale besitzt zwei größere Öffnungen.

Die Erklärung sieht *Marxsen* in einer fetalen Endokarditis, und zwar nimmt er an, daß die verwachsene Membran mit der Muskelwand weiter gewachsen ist.

3 weitere Fälle von Tricuspidalmißbildung wurden 1903 von *Geipel* publiziert, von denen der 1. Fall hier wiedergegeben sei:

Herz eines 18jährigen Menschen (Geschlecht ?). Starke rechtsseitige Dilatation. Zirkumferenz des Ostiums 13,5 cm. An Stelle eines Segels senkt sich ein einziges breites Band tief in die Ventrikelsehne ohne deutliche Trennung in verschiedene Lappen. Der vordere Teil ist am ehesten als Klappe zu erkennen, seine gesamte äußere Fläche steht frei von der Muskulatur ab, während seine Spitze mit Fäden an der Wand fixiert ist. Über dem Conus pulmonalis eine dreieckige Öffnung. Die dem Conus zugewandte Dreieckseite des Vorderteils beträgt 6,2 cm. An der Spitze des Dreiecks ist der vordere Teil mit dem medialen, dem Septum anliegenden, durch einen 1 cm langen, 1,4 cm hohen Saum verbunden. — Die Klappe ist überall am Limbus angeheftet. Der Klappensaum ist gleichmäßig verdickt. Die Außenfläche des Tricuspidalsegels weist ein reiches Geflecht von Chordae tendineae auf, die untereinander durch Ästchen zusammenhängen. Zahlreiche gut entwickelte Trabeculae carneae finden sich besonders an der Herzspitze und dem vorderen Segel. Keine Papillarmuskeln. In der linken Lappenhälfte nahe der Fixation sind 2 runde Lücken von etwa 6 mm Durchmesser. Über dem hinteren Septum völlige Verschmelzung der Klappe mit dem Endokard. Foramen ovale offen: 11/18 mm.

Nicht mit unserem übereinstimmend ist der 2. Fall *Geipels*, der dadurch gekennzeichnet ist, daß das die Klappe darstellende Band nicht in seiner ganzen Ausdehnung am Faserring inseriert, sondern teilweise unterhalb desselben, so daß die hintere Septumhälfte und die hintere Kammerwand oberhalb des Ansatzes ganz frei zutage treten. Darüber hinaus spaltet sich das Band in der Tiefe, seine beiden Schenkel schlagen um und haben verschiedene Insertionsstellen. Dagegen ist *Geipels* Fall 3 unserem Befund wieder sehr ähnlich:

15jähriger Arbeiter mit Galopprrhythmus und erheblichen Ödemen. Stark vergrößertes Herz mit erheblich dilatiertem rechten Vorhof. Das Foramen ovale ist in einem 8mal 3 mm breiten Spalt und mehreren kleinen Löchern offen. Die Zirkumferenz des rechten Tricuspidalostiums beträgt 14,9 cm. Vom Limbus hängt tief in die Ventrikelsehne hinein ein mehrfach durchbrochener Sack. An der Ummiegungsstelle der hinteren Wand in das hintere Kammerseptum bleibt allerdings — ähnlich wie in *Geipels* Fall 2 — eine 22 mm breite Strecke vom Ansatz des Sackes frei. Außer an der Vorderwand liegt der Sack der Ventrikelsehne überall breit an. Insbesondere ist dies der Fall am Septum und an der hinteren Ventrikelsehne. Lateral ist der Sack durch eine Anzahl von mehr oder weniger dicken Sehnenfäden mit der Wand verbunden. An der Vorderwand inseriert er an einem Muskelbalken, der hier von vorn oben schräg über den Conus nach hinten unten zieht. Auf dem Muskelbalken sitzt unten ein papillarmuskelähnliches Gebilde, das zum vorderen Membranteil eine Anzahl Chordae sendet. Der Septumteil inseriert an einer Stelle unterhalb des Annulus und läßt so einen nur von Endokard überkleideten Teil frei. An dieser Stelle finden sich auch sonst Defekte und die Membran ist hier stark geschrumpft und besteht nur aus mehreren dicken Strängen. An einer Stelle, die *Geipel* als Übergang zum seitlichen Lappen bezeichnet, ist die Membran nur 3,5 cm breit. Der Conus pulmonalis bildet in der Membran eine ovale Öffnung, die 28mal 13 mm mißt. Der obere Teil der Membran ist hier 2 cm breit. Auf dem Septum ist analog dem Falle *Ebsteins* ein rudimentäres Segel in Gestalt eines dreieckigen Zipfels, der mit der Membran oben beiderseits verbunden ist und von dem seitlich einige Fäden zur Membran ausgehen.

Geipel erklärt seine Fälle mit einem Bestehenbleiben des fetalen Endothelrohrs durch den ganzen Ventrikel aus dem Abschnitt der ontogenetischen Entwicklung, wo der Herzschlauch noch aus einem Muskelrohr und einem Endothelrohr bestand, die miteinander durch zahlreiche Brücken verbunden waren. Diese Brücken glaubt er sind in den zahlreichen Fäden und Verbindungen zwischen Sack bzw. Membran und Ventrikelsehne noch vorhanden. Wo die Ausbildung des trabekulären Reliefs der Kammerwand geringer ist — wie auf dem Septum —, hat sich das Endothelrohr

der Kammerwand früher angelegt. — Im gleichen Jahre veröffentlichte *Schönenberger* folgenden Fall:

Hier handelte es sich um ein $4\frac{1}{2}$ -jähriges Mädchen mit hochgradiger Cyanose, besonders an den Lippen und Ohren und im Gesicht. Schwarzblauverfärbte, trommelschlägelartige Fingernägel und Endphalangen. Fremissement cataire. Systolisches und diastolisches Geräusch. Stark vergrößerte Herzdämpfung besonders nach rechts hin. Starke Dyspnoe.

Die rechte Thoraxseite war fast ganz ausgefüllt vom rechten Ventrikel, derselbe war wie eine Blase gespannt, die Ventrikelwandung wie eine Membran verdünnt und die rechte Lunge war auf ein Minimum zusammengepreßt. Der linke Ventrikel war ganz klein „und saß wie ein Nüßchen am rechten Ventrikel. Die Wandung des linken Ventrikels war fest und dick“. Im übrigen keine Bildungsanomalien. Die Entfernung vom unteren Ende des Conus pulmonalis bis zur Herzspitze beträgt 4 cm.

„Betrachtet man das Herzinnere von einem Schnitte aus, welcher von hinten her den rechten Ventrikel eröffnet hat und welcher die hintere Wand desselben hart am Septum ventriculorum abtrennt, so sieht man einen riesigen Sack vor sich, welcher den rechten Vorhof und den rechten Ventrikelraum umfaßt. Der rechte Vorhof und der rechte Ventrikel sind daselbst nur getrennt durch einen Ring, der etwas vorspringt in das Lumen der beiden Räume, der aber keinerlei richtige Klappenzipfel aufweist. An der hinteren Wand des Conus pulmonalis findet sich eine ovale, 20 mm lange, 12 mm breite Öffnung, welche begrenzt ist durch einen dicken Papillarmuskelwulst, der von der Ventrikelwand septumartig gegen das Lumen vorspringt und nach unten gleichfalls die erwähnte Öffnung abgrenzt, übergehend in die vordere Wand des Ventrikels.“ „Die rechte Grenze des erwähnten eiförmigen Foramens wird gebildet durch die freie, segelförmig in das Lumen des rechten Ventrikels hineinragende Membran, welche nach unten links zieht und daselbst sich an den beschriebenen Papillarmuskel inseriert.“ Von der beschriebenen Membran gehen Sehnenfäden nach oben und außen zu den Trabekeln der Ventrikelwand. „Am Septum ventriculorum bzw. an der linken Wand des rechten Ventrikels hängt ein taschenartiges Gebilde, einer sog. Taschenklappe vergleichbar, welche mit blinder, sackartigem Ende nach oben gerichtet, mit der Öffnung gegen die Herzspitze zugewendet ist.“ Die Größe der Membran beträgt 3,5—4 cm in der Breite und 16—17 mm in der Länge. Sie ist mehrfach gefenstert. Das Foramen ovale hat einen Durchmesser von 12 mm, ist rund und weit offen.

Noch besser als die wiedergegebene Beschreibung weist die Abbildung die Ähnlichkeit mit unserem Fall auf.

Der von *MacCallum* veröffentlichte Fall ist angeblich nicht ausreichend beschrieben. Die Originalarbeit war mir nicht zugänglich¹. *Herxheimer* äußert sich darüber: „Der Fall von *MacCallum* wird in bezug auf die Mißbildung der Tricuspidalis als dem *Ebsteins* entsprechend bezeichnet.“ Als nicht hierhergehörig möchte ich die Fälle *Heigels* ansehen, in denen die Mißbildung doch von anderer Art zu sein scheint, als in den bisher beschriebenen Fällen. Ferner dürften dem Fall *Gutzeits*, einer Defektbildung im Septum und der anliegenden Tricuspidalklappe andere Entwicklungsstörungen zugrunde liegen. Der Fall *Blackhall-Morison*, der allerdings wertvolle Angaben vermissen läßt, gehört nur teilweise hierher: Bei starker rechtsseitiger Dilatation ist die Trikuspidalöffnung für die Hand leicht durchgängig. Die schon mehrfach erwähnte Besonderheit des Klappenansatzes unterhalb des Limbus ist hier in erhöhtem Maße ausgeprägt. Nur das vordere Segel — die Segel sind hier gut zu unterscheiden — hat einen normalen Ansatz. Am niedrigsten inseriert das hintere Segel, das fast bis zur Spitze reicht, während die vertikale Septumklappe nur sehr klein ist.

¹ Ich erhielt sie während der Drucklegung. Der Befund ist nicht in allen Teilen unserem gleichgeartet. Doch scheint die Entwicklungstendenz die gleiche zu sein.

Auch den Fall von *Arnstein* muß ich ausnehmen, der 1927 veröffentlicht wurde und hauptsächlich dadurch gekennzeichnet ist, daß die deutlich voneinander zu trennenden rudimentären Klappen nicht am *Annulus fibrosus*, sondern wesentlich tiefer ansetzen. Daneben finden sich in diesem Fall auch reichlich Rückstände einer im späteren Leben durchgemachten Endokarditis.

Gemeinsame Merkmale der wiedergegebenen Fälle.

Stellen wir also noch einmal die den geschilderten Fällen gemeinsamen Merkmale heraus:

1. Statt der Klappensegel findet sich ein membranartiges Band oder ein geschlossener Sack.
2. Der vorderste Teil dieser Gebilde ist in bezug auf Größe und Beweglichkeit stets am besten entwickelt, während der dem Septum entsprechende mediale Teil die dürfigste Ausbildung aufweist und meist dem Septum dicht anliegt oder mit ihm verwachsen ist.
3. Über dem *Conus pulmonalis* findet sich stets eine ovale oder dreieckige Ausströmungsöffnung in der Membran.
4. Auf dem Septum findet sich als hintere Begrenzung des *Conus pulmonalis* ein senkrechter oder auch etwas schräger, dicker Muskelbalken.
5. An diesem Muskelbalken inseriert einschenkelig oder zweischenkelig der Vorderteil der Membran oder des Sackes, so die obere bzw. obere und untere Begrenzung der erwähnten Ausströmungsöffnung bildend.
6. Die Einteilung des Ventrikelraumes und die Größe der verschiedenen Räume untereinander ist allgemein folgende:
 - A. Vorhofsteil der Kammer: Innenraum der Membran.
 - B. Eigentliche Kammerhöhle, bestehend aus folgenden Partien:
 - a) Vor dem vorderen Segel und aus dem *Conusraum*, am größten.
 - b) Unten nach der Spitze zu, klein.
 - c) An der lateralen Ventrikelwand, unbedeutend.
 7. In keinem Fall finden sich Papillarmuskeln, dagegen meist zahlreiche kurze *Chordae tendineae*, vor allem an der lateralen Ventrikelwand.
 8. Bleibt ein Stück Kammerwand oberhalb der Ansatzstelle unbedeckt, so fehlt ihr das trabekuläre Relief.
 9. Offenes Foramen ovale.
 10. Zahlreiche Durchlöcherungen oder Fensterungen der Membran können vorkommen.

Entzündliche Veränderung oder Mißbildung?

Was die Frage des Ursprungs der geschilderten Veränderungen betrifft, so glauben wir in unserem Falle eine fetale Endokarditis mit Sicherheit zugunsten einer primären Mißbildung verneinen zu können.

Rein makroskopisch finden wir keinerlei Anzeichen einer Entzündung an der *Tricuspidalis* oder der *Herzinnenwand*, weder Verkürzung oder

Schrumpfung, noch Verdickung, sondern im Gegenteil Vergrößerung und dabei eine sehr zarte Struktur. Fast alle Beobachter betonen, daß Vergrößerung und Zartheit von vornherein gegen eine fetale Endokarditis und für echte Mißbildung sprechen. Hätte aber eine fetale Endokarditis stattgefunden, so müßten sich Spuren davon auch an anderen Klappen, insbesondere an der Pulmonalis finden. Aber außer an der Tricuspidalis finden wir im ganzen Herzen keine weiteren Mißbildungen oder Spuren einer früheren Entzündung. Im Gegenteil sind alle Klappen sehr zart und durchsichtig.

Mikroskopisch zeigt sich weder in der Klappe noch in der Kammerwand irgendein Rest einer früheren Entzündung. Natürlich braucht eine Rundzellen- oder Lymphocyteninfiltration nach 19 Jahren keine sichtbaren Spuren mehr zu hinterlassen, aber wir sehen auch keine Schwien oder sonstige Entzündungsreste. Auffallend ist, daß die Klappe ziemlich reichlich regelrecht gebautes Muskelgewebe von ganz klarer, sauberer Struktur aufweist. Im Gegensatz zum Falle *Gutzeit*, der als einziger einen ausführlichen mikroskopischen Befund gibt und der seinerseits auch eine primäre Mißbildung annimmt, hat das Muskelgewebe bei uns sogar eine deutliche Querstreifung. Wenn wir auch heute die 4 Stadien der Klappenentwicklung nach *Bernays*, nach denen die Klappen erst rein endothelial, dann mehr und mehr muskelig und schließlich rein muskelig und danach rein bindegewebig sind, nicht mehr als richtig annehmen, so sind sich doch alle neueren Untersucher darin einig, daß bis zu ihrer endgültigen bindegewebigen Ausbildung die Klappen ein von reichlichem Muskelgewebe durchsetztes endokardiales Gebilde darstellen. Wir dürfen also auch hieraus schließen, daß in unserem Falle die Klappe nicht ihre volle Ausbildung gefunden hat, sondern vor Abschluß ihrer Entwicklung und bindegewebigen Umwandlung die Klappenanlage eine Fehlbildung eingegangen ist. Auch die im Muskelgewebe vorhandenen gut ausgebildeten Capillaren sprechen dafür und geben geradezu der Klappe das Gepräge einer embryonalen noch nicht völlig entwickelten Klappenanlage. Dieser Eindruck wird bestätigt durch die Tatsache, daß sich in keinem Falle Papillarmuskeln fanden, wohl aber mehr oder weniger zahlreiche Chorda tendineae, ganz wie bei einer Klappenanlage in einem frühen Entwicklungsstadium. Den an der Elastica beschriebenen mikroskopischen Befund, ihre Zerbröckelung und die stellenweise polsterähnliche Verdickung besonders der kollagenen Fasern möchten wir als rein mechanische Veränderung unter der Wirkung der starken Beanspruchung bezeichnen.

Wichtige Aufschlüsse jedoch über die Unterscheidung zwischen primärer Mißbildung und der — sicher sehr überschätzten — fetalen Endokarditis verdanken wir einer Arbeit *Zalkas*. Danach finden sich die Reste einer Entzündung nicht so sehr im Klappengewebe, als vielmehr im Myokard. Diese bestehen dort aus „zellarmen, elastischen Fasern

und reichlichen bindegewebigen Bündeln in der subendokardialen Schicht mit Vakuolen“ in den Herzmuskelzellen dieser Partien, „bindegewebige, sklerotische Herde“ im Myokard, gefäßreiche Papillarmuskeln unter Umständen mit nekrotischen Herden, verdicktes Endokard mit zellreichem gequollenem jungen Bindegewebe. „Dicke bindegewebige Bündel greifen in das Myokard über, dazwischen atrophische Herzmuskelzellen.“ Die Wand der Gefäße ist verdickt.

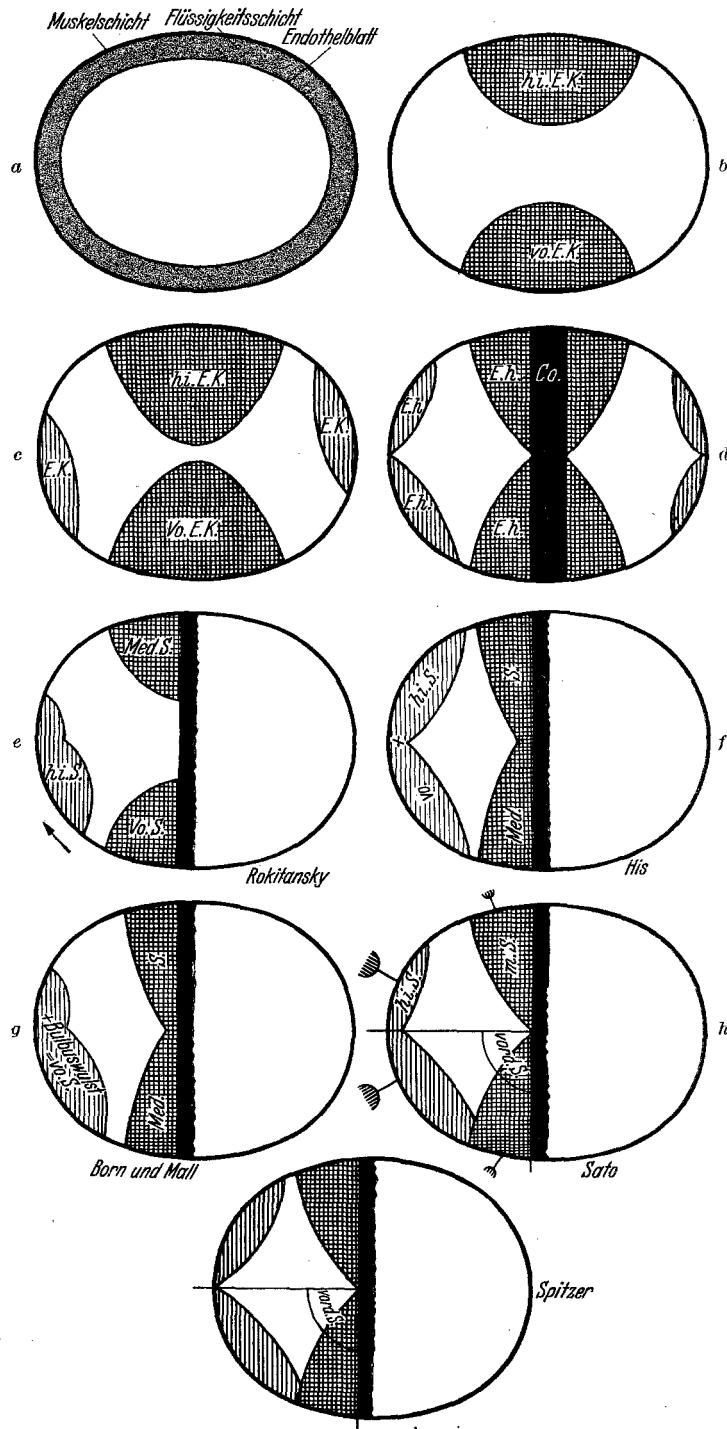
Von alldem finden wir in unserem Falle nichts. Wir glauben daher mit Recht annehmen zu müssen, daß es sich hier um eine primäre Mißbildung ohne irgendwelche Anzeichen einer primären oder hinzugekommenen Entzündung handelt. Es kommt hinzu, daß die Tatsache, daß wir eine Anzahl fast völlig gleicher Mißbildungen beschrieben finden, eine fetale Endokarditis von vornehmlich recht unwahrscheinlich macht.

Entwicklungsgeschichte der Tricuspidalis.

Nicht nur die Anzahl der Fälle, sondern auch ihre Einheitlichkeit und Gleichförmigkeit zeigen, daß es sich hier um eine Mißbildung handelt, der bestimmte einheitliche Entwicklungsgesetze und eine bestimmte Entwicklungsmechanik zugrunde liegt. Am ausgesprochensten scheint mir die einheitlichen aufgezeigten Merkmale der von uns beschriebene Fall zu haben, so daß wir wohl annehmen dürfen, daß hier die Mißbildung und ihre Gesetzmäßigkeit am deutlichsten zutage treten. Wir werden im folgenden die Entwicklungsgeschichte der Tricuspidalis, sowie die verschiedenen Meinungen über die Entstehung ihrer einzelnen Abschnitte kurz darstellen und danach versuchen, sie auf unsere Mißbildung anzuwenden und diese zu erklären (Abb. 4).

Die erste Anlage des Herzens besteht bekanntlich aus der *Mollierschen* Herzplatte. Nachdem diese sich über eine paarige endotheliale Herzanlage zum Endothelrohr umgebildet hat, bildet sich um dasselbe ein „myo-epikardialer Mantel“, so daß im Feten von etwa 9 Tagen der unpaare Muskelschlauch aus einem primären Endothelrohr besteht, das in ein äußeres Muskelrohr hineingeschoben scheint. Zwischen beiden findet sich eine dicke Flüssigkeitsschicht und zahlreiche endotheliale und muskuläre Verbindungen und Brücken. In dem durch die spätere Schleifenbildung neu entstandenen Auricularkanal treten dann sehr bald — nach *Sato* etwa am 12. Tage (beim Kaninchen) — vorn und hinten je eine Endokardverdickung auf: das vordere und hintere Endokardkissen. Diese verschmelzen miteinander und beteiligen sich so auch an der Septumbildung. Nach vollzogener Verschmelzung bezeichnet man den inneren verschmolzenen Teil als Commissurenstrang, die vorstehenden Gebilde als Endokardhöcker (s. Zeichnung). Gleichzeitig haben sich aber bereits ein rechtes und ein linkes Endokardkissen lateral an der Innenwand ausgebildet und wir haben damit die vollständige Anlage der späteren Klappen. Soweit herrscht bei allen neueren Forschern Übereinstimmung. Die Ansicht *Bernays*, der z. B. nur 3 Kissen fand und auch die weitere Entstehung der späteren Klappen wesentlich anders schildert, darf heute als überholt gelten. Was die Differenzierung der lateralen Endokardkissen in je 2 Höcker betrifft, so sprechen sich darüber schon nicht mehr alle Forscher mit gleicher Deutlichkeit aus. Nach

Abb. 4. Schema der Entwicklung der Tricuspidalis. *a—d* bis zur Verschmelzung der medialen Endokardkissen und zur Bildung des Septums. *e—i* Die Differenzierung der primären Klappenlage in die 3 Segel nach den verschiedenen Autoren. *E.K.* = Endokardkissen. *E.h.* = Endokardhöcker. *Co.* = Commissurenstrang. *S* = Segel. *vo.* = vorderes Segel. *hi.* = hinteres Segel. *med.* = mediales Segel.



Tandler, der in *Keibel-Malls* Handbuch die Entwicklungsgeschichte des Herzens bearbeitet hat, kommt es dann zu einer Unterminierung der Endothelkissen seitens der trabekulären Ventrikelmuskulatur, zunächst allerdings nur am vorderen und mittleren Endokardkissen, so daß diese allmählich überhängen. „Die Anlagen der Zipfelklappen sind plump, ihre ventrikelwärts schenenden unterminierten Ränder sind mit den Trabekeln der Ventrikel in Zusammenhang. . . . Sie bilden eine Reihe plumper Erhebungen, die teils aus Endokardwucherungen, teils aus Muskulatur bestehen.“

Versuche, die Entwicklung des menschlichen Herzens rein mechanisch zu erklären und alle Einzelformen des Herzens mit der Mechanik zu begründen, sind von *Benecke* unternommen worden und von *Spitzer*. Ersterer sieht das formgebende Agens im Blutstrom. Nach ihm sind Druck und Wirbelbildung die weitere Ursache der Klappenbildung. *Spitzer* dagegen hält den Blutdruck, Wellenstoß und den Strömungsdruck für einen Wachstumsreiz auf vorstehende Teilungssporne.

Was die Entstehung der einzelnen Segel betrifft, so ist der Ursprung des vorderen Segels am umstrittensten. Von den älteren Untersuchern gibt *Rokitansky* an, daß es rechts nicht zu einer Verschmelzung der Endokardkissen kommt, sie bleiben gesondert und werden zum medialen und vorderen Zipfel der Tricuspidalis. Da jedoch der vordere Zipfel nicht ganz am Commissurenstrang ansetzt, muß *Rokitansky* zur Erklärung eine Verrückung und Drehung annehmen. Das hintere Segel entsteht nach ihm aus dem lateralen Endokardkissen. *His* dagegen erklärte, daß das vordere und hintere Segel aus dem lateralen Endokardkissen hervorgeht, während das mediale Segel dem verschmolzenen Endokardkissen entstammt. *Röse*, der sich ebenfalls an Hand vergleichender embryologischer Studien mit der Entstehung der Atrioventrikularklappen befaßte, glaubt, daß aus dem verschmolzenen Endokardkissen eine mediale Klappe hervorgeht, die „beiderseits gemischten Ursprungs“ ist, d. h. in der von *Bernays* beschriebenen Weise entsteht, während die beiden lateralen Klappen lediglich durch Differenzierung der früheren muskulösen Ventrikelwand entstehen. Die neueren Untersucher kamen zu ganz anderen Ergebnissen. So entsteht nach *Born* und *Mall* das vordere Segel aus dem rechten lateralen Endokardkissen, mit dem sich ein Arm des herabgewachsenen Septum pulmonale verbunden hat. Das mediale Segel dagegen, sowie der mediale oder *Henlesche* Papillarmuskel gehen aus dem vorderen rechten mit dem Septum aortopulmonale vereinigten Endokardhöcker hervor. Von dieser Anlage geht auch die Crista supraventricularis aus, die zum Fuße des medialen Papillarmuskels zieht. Das hintere Segel entsteht nach den genannten Forschern einfach von der hinteren und seitlichen Ventrikelpared. *Mall* fügt jedoch ausdrücklich hinzu, daß es sehr schwierig sei, im embryonalen Herzen 3 Systeme abzugrenzen, die den späteren Segeln entsprechen. Nach *Herxheimer*, der in *Schwalbes* Handbuch die Mißbildungen des Herzens bearbeitet hat, verschmelzen nach der Septumbildung das vordere und hintere Endokardkissen ebenfalls. „So bilden sich 2 Wülste, der eine in das Ostium atrioventriculare dextrum, der andere in das sinistrum vorspringend; sie liefern die Grundlage für je eine mediale Zipfelklappe. An der lateralen Wand der Ostia treten auch Endokardwucherungen auf, welche den Ausgangspunkt für die anderen Zipfelklappen darstellen. Diese Teile der Klappen verschwinden aber zum großen Teil wieder; die Klappen selbst sind muskulären Ursprungs, von der benachbarten Kammerwand aus entstehend, indem deren Muskelballen allmählich auf die Unterfläche der Endokardvorsprünge übergreifen. Die Verkümmierung der Muskulatur und Umwandlung in die Klappen geht in der Weise vor sich, daß während der Hauptteil der Kammer statt des schwammigen Muskelbaues durch Verbreiterung der Muskeln und Einengung der Zwischenräume kompakter wird, die Balken gerade in der Umgebung der Ostia atrioventricularis immer dünner“

und vom Blutstrom mehr unterminiert werden, so daß sie ihre Muskulatur allmählich ganz verlieren. So wandelt sich die muskulöse Anlage zum Teil in die Atrioventrikularklappen, zum Teil aber weiter unten auch in sehnige Fäden — Chordae tendineae — um. Letztere dienen den Klappen zur Befestigung an den Muskeln, die hier speziell als Papillarmuskeln bezeichnet werden.“ Zu einer einheitlichen Meinung über die Entstehung des vorderen Segels kommen die beiden letzten Untersucher *Sato* und *Spitzer*. Nach ihren Studien bildet sich das vordere Segel aus dem vorderen rechten Endokardhöcker und dem vorderen Anteil des lateralen Endokardkissens bzw. dem rechten lateralen vorderen Endokardhöcker. *Sato* fügt in Bestätigung von *Mall* hinzu, daß aus dem erstgenannten Anteil auch ein vorderer, kleiner oder rudimentärer Papillarmuskel hervorgeht, aus dem zweiten Anteil ein gut ausgebildeter vorderer lateraler. Das mediale Segel entsteht nach ihm aus dem restlichen Teil der rechten verschmolzenen Endokardkissen und das hintere Segel aus dem hinteren Anteil des rechten lateralen Endokardkissens, beide wiederum mit je einem schlecht bzw. gut ausgebildeten Papillarmuskel. Nach *Spitzer* spielt eine wesentliche Rolle bei der weiteren Differenzierung der Klappenanlage die Tricuspidalleiste, die in frontaler Richtung durch den ganzen rechten Ventrikel ziehend das Einströmungssostium zweischenkelig umgreift, sich nach dieser Spaltung beiderseits wieder vereinigend. Dabei führt der vordere starke Schenkel zur Verschmelzung der beiden Endokardhöcker und bildet so das in seinem Zuge liegende große transversale vordere Segel. Daß eine solche Vereinigung bei den hinteren Zipfeln der Tricuspidalis unterbleibt, führt *Spitzer* auf die relative Schwäche des hinteren Schenkels der Tricuspidalleiste im Vergleich zum vorderen zurück, dessen stärkere Entwicklung aus seiner Grenzstellung zwischen 2 Blutsäulen verständlich wird.

Versuch einer Erklärung unseres Befundes.

Versuchen wir unseren Fall entwicklungsgeschichtlich zu deuten, so müssen wir davon ausgehen, daß aus irgendeinem uns unbekannten Grunde die Tendenz zur Verschmelzung der Endokardkissen überwogen hat gegenüber der Neigung, sich in einzelne Segelabschnitte zu differenzieren. So ist nicht nur eine Differenzierung des lateralen Endokardkissens unterblieben, sondern es ist auch zu einer Verschmelzung des lateralen mit dem medialen Endokardkissen gekommen, so daß sich ein einheitlicher geschlossener Sack bilden konnte. Um die Einzelheiten der Mißbildung erklären zu können, ist es von großer Wichtigkeit, die dreieckige Öffnung in der Membran über dem Conus pulmonalis entwicklungsgeschichtlich lokalisieren zu können. Es bestehen nur 2 Möglichkeiten. Sie kann sein:

1. die Lücke zwischen vorderem und hinterem medialen (nicht verschmolzenen) Endokardhöcker, oder
2. die Lücke zwischen lateralem und medialem vorderen Endokardhöcker.

Die Tatsache, daß sie sich genau über der Pulmonalisöffnung befindet, spricht für die erste Möglichkeit. Denn die Pulmonalis entsteht aus dem zwischen den beiden Endokardkissen medial verlaufenden Bulbuswulst. Aber da andererseits der Blutstrom eine weiter vorn oder hinten in der Membran befindliche Öffnung sich im Laufe der Entwicklung sicher

über den Conus verlegen würde, spricht für die erste Möglichkeit nur ein hoher Grad von Wahrscheinlichkeit. In allen den geschilderten oder ähnlichen Fällen, in denen eine mehr oder minder deutliche Segmentierung oder Andeutung von Segeln vorhanden war, befand sich die dreieckige oder ovale Öffnung über dem Conus immer zwischen vorderen und medialem Segel. Zweitens findet sich in 2 unserer geschilderten Fälle ein rudimentäres mediales Segel auf dem Septum, so daß hier eindeutig der Conus zwischen dem medialen und vorderen Segel liegt. Allerdings könnte man den Einwand machen, daß sich dieses rudimentäre Segel — wenn man die Angaben der älteren Untersucher *His* oder *Mall* als richtig annehmen würde — etwa auch aus dem hinteren medialen Endokardhöcker als *Pars pro toto* entwickelt haben könne. Es scheint uns jedoch gezwungen, anzunehmen, daß in einem Fall, wo die Neigung zur Verschmelzung so deutlich besteht an einer Stelle, wo es nach den genannten Forschern sonst zu einer Verwachsung kommt, dieselbe ausgeblieben sein soll, während sie noch dazu in der linken Kammer — wo die medialen Endokardhöcker doch schließlich nur einen Teil der rechten darstellen — stattgefunden hat.

Wir möchten aus dem geschilderten Wahrscheinlichkeitsgrunde annehmen, daß unsere dreieckige Öffnung über dem Conus pulmonalis entwicklungsgeschichtlich der Lücke zwischen den beiden medialen Endokardhöckern entspricht und außerdem der Lücke zwischen vorderem und medialen Segel gleichkommt. Wir befinden uns damit in Übereinstimmung mit *Satos* und *Spitzers* Untersuchungen, die unserer heutigen Kenntnis von der Entwicklung der Atrioventrikularklappen entsprechen. Setzen wir die *Satos*che Beschreibung als richtig voraus, so können wir zwar annehmen, daß das laterale Endokardkissen sich nicht differenziert hat und so das vordere und hintere Segel nicht getrennt ist. Für die Verwachsung des hinteren Segels jedoch gäbe es nach *Sato* keine Erklärung. Versuchen wir hingegen unseren Fall nach *Spitzer* zu erklären, so ist das ganz einfach.

Danach wäre aus irgendeiner für uns nicht mehr erkennbaren Ursache der hintere Ast der das Ostium zweiseitig umgreifenden Tricuspidal leiste nicht wie sonst schwächer als der vordere, sondern etwa gleich stark. Am lateralen Spaltende ist es — vielleicht aus diesem Grunde — nicht zu einer Differenzierung in die lateralen Endokardhöcker gekommen. Außerdem aber verhindert der hintere Ast durch seine Stärke ebenso wie sonst der vordere, eine Teilung der beiden hinteren Endokardhöcker. So kommt es also nur am medialen Spaltende der beiden Schenkel zu einer Lücke zwischen der primären Klappenanlage und zu der ovalen bzw. dreieckigen Öffnung im späteren Segel. Auch die auffallende Tatsache, daß in allen Fällen der vorderste Klappenteil am beweglichsten und größten war, ist leicht verständlich, da er durch Verschmelzung zweier unabhängiger Teile entsteht, die parallel zur Vorderwand, beide

im Zuge der vorderen Tricuspidalleiste liegen, während z. B. der mediale Zipfel in seiner Entwicklung ganz von der Entwicklung des Septums abhängig ist. Aus diesem Grunde ist natürlich auch der vor dem vorderen Segel liegende Kammerraum am größten.

Der am Ostium pulmonale medial herabziehende Muskelwulst, der in unserem Falle solch ungewöhnliche Dicke besitzt, dürfte dann den wiedervereinigten Schenkeln der Tricuspidalleiste, die hier auf dem Septum mit der Crista aorticopulmonale verschmilzt, entsprechen.

Greifen wir auf das biogenetische Grundgesetz zurück, nach dem die Ontogenie nur eine Rekapitulation der Phylogenie ist, so handelt es sich bei unserem Muskelwulst um einen Abschnitt jener beiden Ringleisten, die — von *Greil* zuerst beschrieben — im Reptilienherzen die Aufgabe haben, die rechtskammerige Aorta und ihr Blut von dem der Arteria pulmonalis zu scheiden. *Tandler* hat als erster die Rudimente dieser Muskelalleisten im menschlichen Herzen nachgewiesen und als Trabecula septomarginalis bezeichnet. *Spitzer* erkannte, daß ihnen verschiedene Funktion zukommt und benannte diejenige, die nach seiner Meinung die beiden Ausströmungsteile der rechten Kammer voneinander trennt, als Crista aorticopulmonale und die andere, die den Einströmungsteil vom Ausströmungsteil trennt als vordere Tricuspidalleiste. Er schreibt darüber¹: „Die vordere Ringleiste [im basalen Teil: Crista supraventricularis; im apikalen Teil Trabecula septomarginalis benannt] haben wir bereits als Crista aorticopulmonalis kennengelernt, die hintere stellt das vordere Blatt der zweigespaltenen Tricuspidalleiste dar. Die basalen Hälften beider Ringleisten sind voneinander getrennt und fassen die [rechtskammerige] Aortenrinne zwischen sich. Ihre apikalen [richtiger septoapikalen] Hälften (Trabecula septomarginalis i. e. S. und Haftleiste der zum vorderen Tricuspidalzipfel gehörigen Papillarmuskeln) hingegen haben sich auf einer großen Strecke ihres Verlaufs aneinandergelegt und zur Trabecula septomarginalis im weiteren Sinne vereinigt.“

Wir möchten also der Meinung Ausdruck geben, daß wir es in den beschriebenen Fällen mit einer Klappenbildung zu tun haben, die in einem bestimmten Stadium der Entwicklung, bevor sie die ihr nach dem biogenetischen Grundgesetz vorgeschrivenen Entwicklungsstufen der phylogenetischen Reihe alle durchlaufen hatte, einem Wachstums-exzeß unterlegen ist, der in allen erwähnten Fällen an einem ziemlich gleichen Wendepunkt der Entwicklung eingetreten sein muß.

Den Befund des offenen Foramen ovale schließlich kann man wohl kaum mit der beschriebenen Mißbildung in direkten Zusammenhang bringen, trotzdem er sich so konstant findet. Denn das Foramen ovale schließt sich teilweise durch die Wirbelbildung, vor allem aber durch den Überdruck im linken Herz nach Einschaltung des Lungenkreislaufs

¹ Die []-Klammern sind von mir zum besseren Verständnis eingefügt.

bei der Geburt. In den beschriebenen Fällen aber kam es infolge des mangelhaften Tricuspidalschlusses nicht zu Überdruck im linken Herz, sondern im Gegenteil war der Druck im rechten Vorhof wesentlich größer. So wurde der Schluß des Foramen ovale verhindert und gleichzeitig eine sinnvolle Kompensation für den bestehenden Klappenfehler geschaffen.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von trichterförmiger Tricuspidalklappe bei einem 19jährigen Manne beschrieben, 5 ähnliche bisher veröffentlichte Fälle angeführt und ihre gemeinsamen Merkmale herausgestellt. Daraus ergibt sich, daß wir es mit einer Mißbildung zu tun haben dürfen, der eine ganz bestimmte Entwicklungsmechanik zugrunde liegt. Nach Darlegung der verschiedenen Ansichten über die Entwicklung der Tricuspidalis wird der Versuch einer Deutung im Sinne der *Spitzerschen Theorie* unternommen.

Schrifttum.

- Abbot*: Congenital Heart Disease. *Nelson Looseleaf Medicine*, Vol. 4, p. 207. 1932. *Arnstein*: *Virchows Arch.* **266** (1927). — *Benecke*: Beitr. path. Anat. **67**, 1 (1920). — *Bernays*: *Gegenbaurs Jb.* **2** (1876). — *Blackhall-Morison*: *J. of Anat.* **1922/23**. — *Ebstein*: *Arch. f. Anat. u. Physiol.* **1866**, 238. — *Geipel*: *Virchows Arch.* **171** (1903). — *Gutzeit*: *Virchows Arch.* **237** (1922). — *Heigel, A.*: *Virchows Arch.* **214** (1913). — *Herxheimer*: Mißbildungen des Herzens. *Schwalbes Morphologie* der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, 1910. — *His*: Beiträge zur Anatomie des menschlichen Herzens, 1886. — *Hochstetter*: Die Entwicklungsgeschichte des Blutgefäßsystems. *Hertwigs Handbuch der vergleichenden und experimentellen Entwicklungsgeschichte*, 1902. — *Malan*: *Zbl. path. Anat.* **19** (1908). — *Mautner*: *Jb. Kinderheilk.* **96** (1921). — *Marxsen*: *Inaug.-Diss.* Kiel 1886. — *Rokitansky*: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — *Röse*: *Gegenbaurs Jb.* **15** u. **16** (1889). — *Rössle-Roulet*: Maß und Zahl in der Pathologie. Berlin 1931. — *Sato*: *Anat. H.* **50** (1914). — *Schönenberger*: *Inaug.-Diss.* Zürich 1903. — *Spitzer*: *Virchows Arch.* **243** (1923). — *Tandler*: Die Entwicklungsgeschichte des Herzens. *Keibel-Malls Handbuch der Entwicklungsgeschichte*, 1913. — *Vierordt*: Die angeborenen Herzfehler. *Nothnagels Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie*, 1898. — *Zalka*: *Frankf. Z. Path.* **30** (1924).