

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Marburg
[Direktor: Prof. Dr. M. Versé].)

Über einen seltenen Fall von Herzmißbildung mit rudimentärer Entwicklung des rechten Ventrikels und Defekt der Tricuspidalklappen.

Von

Dr. Hans Klein,
Assistent am Institut.

Mit 1 Abbildung im Text.

(Eingegangen am 7. Mai 1937.)

Die Wichtigkeit von Bildungsanomalien für entwicklungsgeschichtliche Erkenntnisse berechtigt zur Veröffentlichung eines Falles von Herzbildungsfehler, zu dessen Bearbeitung mich Herr Prof. Versé anregte und der besonders in seiner Beziehung zur normalen Entwicklung betrachtet werden soll.

Den von der hiesigen Universitätskinderklinik gütigst zur Verfügung gestellten Krankenblättern entnehme ich folgende Angaben:

Ingrid L. wurde am 10. 11. 32 als zweites Kind angeblich gesunder Eltern geboren. In der weiteren Familie, besonders auch bei der $1\frac{1}{2}$ Jahre älteren Schwester, ist von Mißbildungen nichts bekannt.

Die Geburt des Kindes war rechtzeitig, aber schwer, und es kam asphyktisch zur Welt. Es wurde von der Mutter gestillt, Stühle regelmäßig und normal. Die erste klinisch-stationäre Behandlung begann am 9. 5. 33 wegen eines seit 21. 4. bestehenden Keuchhustens.

Klinische Angaben: 6 Monate altes, sehr dickes pastöses Kind. Gesichtsfarbe blaß, Lippen und Hände leicht livide verfärbt. Beim Schreien, Füttern, Aufsetzen, besonders aber den Keuchhustenanfällen, intensive Blauverfärbung der Lippen und Hände, ebenfalls der Wangen. Die Finger zeigen Andeutung von Trommelschlegelfingern. Milz und Leber nicht vergrößert und außer einer Rötung des Rachens (Pertussis) kein besonderer Befund an den übrigen Organen.

Die Herzgrenzen normal, die Herztöne rein, die Schlagfolge regelmäßig. Auch röntgenologisch keine Vergrößerung des Herzens feststellbar. Es besteht Hyperchromämie (Hgb. 110%). Polyglobulie (5,6 Mill. Erythrocyten). Am 3. 6. 33 Entlassung nach abgeklungenem Keuchhusten mit der Diagnose: Vitium cordis congenitum. Wiederaufnahme am 17. 1. 37. In der Zwischenzeit entwickelte sich das Kind langsam, wurde erst mit 3 Jahren sauber, lernte erst mit $3\frac{1}{2}$ Jahren laufen, blieb auch in der Sprache gegenüber den Altersgenossen zurück. Wurde bei jeder Anstrengung kurzatmig und blau im Gesicht. Starke Entwicklung von Trommelschlegelfingern und -zeben.

Jetzige Erkrankung: Dezember 1936 3 Tage lang fieberrhafte Grippe, von der die Patientin sich nicht ganz erholt hat. Sie stand zwar seither wieder auf, war aber noch sehr abgeschlagen. Am 12. 1. 37 verlor sie beim Spiel plötzlich die Sprache, zeigte vollkommene Lähmung der linken Seite, ohne bewußtlos zu sein. Am 16. 1. 37 wurden die linken Extremitäten wieder bewegt, am Nachmittag plötzlich Krämpfe, linksseitige starke motorische Unruhe; von dieser Zeit an wird die rechte Seite

nicht mehr bewegt. Kind ist bewußtlos, tiefe Cyanose. Herzbefund: reine Töne, Grenzen nach links wenig verbreitert. Am 18. 1. 37 2 Uhr tritt bei einem Alter von 50 Monaten ziemlich unerwartet aus vorher ruhigem Zustand infolge plötzlichen Herz- und Atemstillstandes der Tod ein. Klinische Diagnose: *Vitium cordis congenitum, Embolia cerebri*.

Am 18. 1. 37 wird das Kind im Pathologischen Institut seziert. Die Obduktion (L.N. 28/37) ergibt:

99 cm lange, 14 kg schwere Leiche eines 4jährigen Mädchens in mittlerem Ernährungszustand. Totenstarre am Kiefer und den Extremitäten vorhanden, tiefdunkelblaurote Totenflecke an den abhängigen Partien. Die Haut, besonders im Gesicht und an den distalen Extremitätenteilen, zeigt bläulich livide Farbe. Die Finger und Zehen, an ihren Endgliedern kolbenförmig aufgetrieben, zeigen intensiv blaue Farbe unter den Nägeln. Starke venöse Stauung sämtlicher Organe.

Die Sektion der Kopfhöhle wurde nicht gestattet, so daß die klinische Diagnose „*Embolia cerebri*“ anatomisch nicht erhärtet werden konnte.

Nach Eröffnung der Brusthöhle liegt der Herzbeutel in großer Ausdehnung frei vor. Er enthält keinen fremden Inhalt. Die Herzbeutelblätter sind glatt und spiegelnd. Subepikardial findet man nur spärlich Fettgewebe, etwas mehr über dem rechten Ventrikel und dem zwischen rechten Vorhof und Ventrikel gelegenen Sulcus coronarius. Das Herz ist bedeutend größer als die rechte Leichenfaust. Der rechte Ventrikel ist prall gefüllt und hängt wie ein rundlicher Ballon am linken, der die ganze Herzspitze einnimmt. Erst 3 cm von der Spitze entfernt findet sich der unterste Teil des rechten Ventrikels. Die Muskulatur des linken Ventrikels ist kräftig entwickelt, während die Wand des rechten sehr schwach, stellenweise membranartig dünn ist, so daß der Blutinhalt deutlich bläulich durchschimmert.

Die räumlichen Beziehungen zwischen Aorta und Pulmonalis sind normal. Vor der großen Aorta zieht in richtiger Anordnung eine schmale, zarte Pulmonalis. Auch der weitere Verlauf und der Abgang der Gefäße ist regelrecht. Der Umfang der Pulmonalis beträgt 2,1 cm; ihre Wand ist zart, venenähnlich dünn, so daß sie flach zusammenliegt und ein Lumen zunächst nicht sicher feststellbar ist. Der Umfang der Aorta beträgt 4 cm, ihre Wand ist kräftig und derb, entsprechend der Norm. Beide Gefäße bleiben in ihrem Verlauf gleich weit, zeigen keine auffälligen Erweiterungen oder Verengungen ihres Umfangs bzw. ihres Lumens. Der Ductus arteriosus Botalli ist $1\frac{1}{2}$ cm lang, stricknadel dünn und gegen die Aorta spitzwinklig nach unten abgebogen. — Die beiden Vorhöfe enthalten Cruor, der linke Ventrikel ist leer. Nach Eröffnung des rechten Ventrikels und Entfernung reichlicher Cruor-massen fällt er infolge seiner dünnen Wand wie ein leerer Sack zusammen. Die Kammerhöhe des rechten Ventrikels beträgt 3 cm, die größte Breite 4 cm und die Kammtiefe 3 cm. Beim Betrachten des Inneren grenzt ein deutlicher *Annulus fibrosus* den rechten Vorhof vom Ventrikel ab (Abb. A.f.), doch fehlen die Tricuspidalklappen und die zugehörigen Papillarmuskeln. Der Zugang zum Vorhof bzw. der *Annulus fibrosus* ist im Verhältnis sehr weit und mißt im Umfang 7 cm. Die einzige Stelle, wo andeutungsweise eine Klappenanlage vorhanden ist, ist die Gegend des hinteren Segels (Abb. Kl.A.). Während nämlich im übrigen das Innere des rechten Ventrikels vollkommen glatt und auch ohne Trabekelbildung ist, finden wir an der Hinterwand zwei parallel verlaufende, papillarmuskelähnliche Bildungen, die in schräger Richtung bis an den *Annulus fibrosus* in der Gegend der Pars membranacea der Kammerscheidewand ziehen. Außerdem finden wir an der bezeichneten Stelle direkt unterhalb und entlang des *Annulus fibrosus* eine muskulöse, deutlich unterminierte Vorwulstung, die an ihrem unteren Ende mehrere kurze, sehnfadenähnliche Bildungen aufweist.

Das Endokard selbst imponiert als eine dicke, weißlichgraue, sehnig-derbe Membran, den rechten Ventrikel überall gleichmäßig auskleidend. Nur an einer

Stelle der Vorderwand finden wir einen Defekt, über den ebenso wie über die Beschaffenheit der Ventrikelwand selbst unten berichtet werden wird.

An der Stelle, wo der rechte Ventrikel seinen Ausfluß in die Pulmonalis haben soll, sehen wir zwar eine conusartige Ausbuchtung des Ventrikels in der natürlichen Richtung, aber als einzigen Ausgang hier drei nebeneinander stehende, nur für einen dünnen Sondenknopf durchgängige Öffnungen (Abb. C.A.). In die am weitesten vorn gelegene läßt sich die Sonde gerade 0,3 cm tief einführen, endigt aber dann blind in der Muskulatur. Die Ventrikelscheidewand ist vollständig, ohne irgendwelche Defekte. Die Pars membranacea ist deutlich erkennbar. -- Der rechte Vorhof ist weit, das Herzohr ist groß und mißt in seiner Höhe 3 cm (Abb. r.H.O.). Die Muskulatur des Vorhofes ist stark hypertrophisch und ist innen nicht glatt, sondern zeigt eine sehr starke Trabekelbildung. Die Valvula Eustachii ist groß und kräftig entwickelt, sitzt an regelrechter Stelle (Abb. V.Eu.). Sie besteht allerdings nur in ihren Randpartien aus fibrösem Klappengewebe, der übrige Anteil besteht aus Muskulatur. Die Valvula Thebesii ist ebenfalls erkennbar, sie ist sehr klein wie der ganze Sinus coronarius (Abb. S.c.). Das Endokard des Vorhofes ist im ganzen zart, nur in der Nähe des Annulus fibrosus wie im rechten Ventrikel fibrös verdickt. Das Foramen ovale zeigt einen deutlichen Limbus vorne und oben (Abb. L.f.o.). Die Valvula foraminis ovalis besteht aus einer hauchdünnen, vielfach durchlöcherten Membran und wölbt sich weit in den linken Vorhof hinein (Abb. V.f.o.). Abgesehen von den vielen Durchlöcherungen der Valvula besteht noch vor dem Limbus ein $1\frac{1}{2}$ cm großer, ovalärer, direkter Zugang zum linken Vorhof. Die Crista terminalis ist kräftig entwickelt und ragt als breite Muskelleiste in das Lumen des Vorhofes (Abb. C.t.). Sie grenzt deutlich einen hinteren medialen Abschnitt, den sog. Sinus venarum, ab.

Die Einmündungsstellen der oberen und unteren Hohlvene liegen typisch (Abb. V.e.s. und V.e.i.).

Der linke Vorhof ist entsprechend weit, seine Wände glatt und mit weißlich-grauem Endokard bedeckt. Das Herzohr hat eine Höhe von 2 cm. An typischer Stelle münden je zwei Lungenvenen von beiden Seiten ein. Der Zugang vom linken Ventrikel hat einen Umfang von 4 cm. Die Mitralsegel sind richtig gebildet. Papillarmuskeln und Trabekel zeigen normale Beschaffenheit. Die Muskulatur mißt 0,7 cm. Die Kammerscheidewand ist ebenso breit und biegt in den unteren Partien nach rechts entsprechend dem Anteil des linken Ventrikels an der Spitze. Hier findet sich eine sehr reichliche Trabekelbildung, so daß der rechts gelegene Anteil des Spitzenumens davon fast ausgefüllt ist (Abb. L.l.V.). Das Endokard ist zart. Die Kammerhöhe beträgt 5 cm, die größte Breite 3 cm, die Kamertiefe 2,5 cm.

Nach Aufschneiden der Aorta finden wir 3 Semilunarklappen von normaler Bildung, die ortsgerecht sind und aus deren Sinus das rechte und linke Kranzgefäß in gehöriger Weise entspringen und verlaufen. Die kleine Pulmonalis wird über der Aorta eröffnet und nach oben und unten aufgeschnitten. Nach oben gehen die rechte und linke Pulmonalarterie ordnungsgemäß ab. An der Stelle des früheren Abgangs des Ductus Botalli finden wir eine kleine Einziehung der Intima; ein Lumen ist weder erkennbar noch sondierbar.

Beim Aufschneiden zur Pulmonalklappe hin finden wir folgende Verhältnisse: An normaler Stelle sitzen 3 gut ausgebildete, wenn auch kleine Semilunarklappen. Die Winkelstelle der rechten und linken liegt genau entsprechend über der der gleichnamigen Aortenklappen. Unterhalb der Pulmonalklappen kommen wir zunächst in einen Hohlräum, der nach Hineinstecken einer Sonde und Palpieren als innerhalb der Wand des rechten Ventrikels gelegen festgestellt wird. Von diesem Raum aus kommen wir nun mit der Sonde in flache, ausgedehnte Hohlräumbildungen innerhalb der Ventrikelwand, die durch zahlreiche trabekelähnliche Bildungen unterteilt werden. In den unteren Abschnitten lassen sich diese rings um den Ventrikel bis an die Hinterwand des linken Ventrikels sondieren (Abb. H.S.).

während die Kammerscheidewand daran nicht beteiligt ist. Auch in den oberen Abschnitten der hinteren Ventrikelwand finden wir keine Hohlraumbildung. Es ist die Stelle, wo innen die oben beschriebenen papillarmuskelähnlichen Bildungen, Sehnenfäden usw. vorhanden sind.

Eine Kommunikation des Hohlraumsystems der Ventrikelwand mit dem Ventrikellinnen ist erst nach längeren Bemühungen feststellbar, und zwar an der Stelle des vorher erwähnten Defektes des Endokards (Abb. E.D.). Diese Stelle

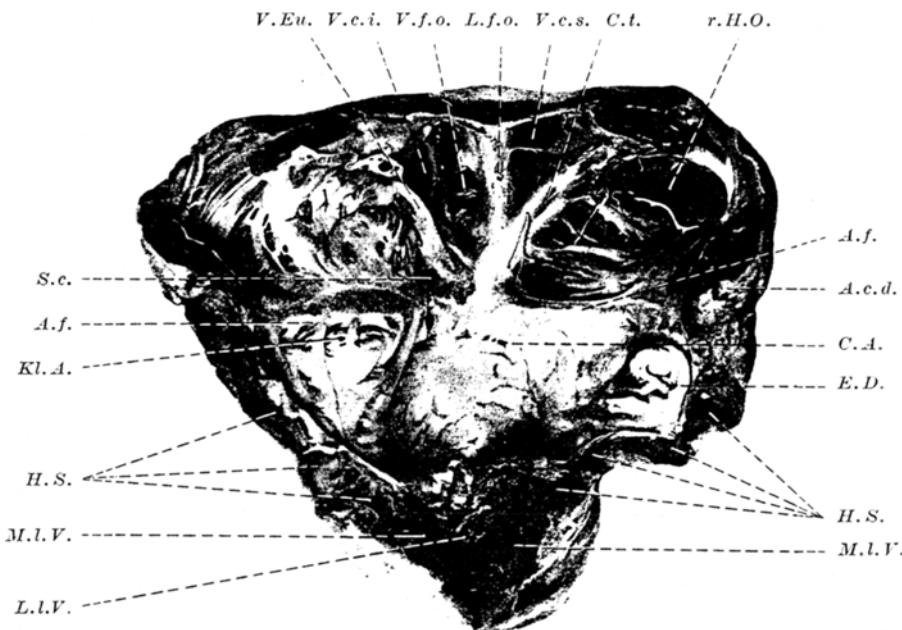


Abb. 1. Blick in den aufgeschnittenen rechten Vorhof und Ventrikel (unten im Bild ist der linke Ventrikel, soweit er rechterseits die Herzspitze bildet, ebenfalls aufgeschnitten sichtbar). *H.S.* Hohlraumsystem der rechten Ventrikelwand, *Kl.A.* Rudimentäre Klappenanlage, *A.f.* Annulus fibrosus, *S.c.* Sinus coronarius, *V. Eu.* Valvula Eustachii, *V. c. i.* Vena cava inferior, *V. f. o.* Valvula foraminis ovalis, *L.f.o.* Limbus foraminis ovalis, *V. c. s.* Vena cava superior, *C.t.* Crista terminalis, *r. H.O.* Rechtes Herzohr, *A. c. d.* Art. coron. dextra, *C.A.* Conusatresie der Art. pulmonalis, *E.D.* Endocarddefekt, *M. l. V.* Muskulatur des linken Ventrikels, *L. l. V.* Einblick in den linken Ventrikel. $\frac{1}{2}$ der natürlichen Größe.

liegt in direkter Verlängerung der Pulmonalis 4 cm unterhalb der Klappen und etwa 2 cm vom Annulus fibrosus entfernt, also weit von der natürlichen Einmündung der Pulmonalis und etwa in der halben Breite der Ventrikelwand. Die Defektbildung im Endokard misst etwa 1 cm im Durchmesser und ist infolge einer umschriebenen Verwachsung an die parietale Wand der Hohlraumbildung annähernd in zwei Hälften geteilt. Der Rand zeigt lippenähnliche Wulstungen, die vom Endokard ausgehen und teils in die Hohlraumbildungen der Wand, teils in das Lumen des Ventrikels selbst hineinragen. Beim Sondieren verfängt sich die Sonde leicht darin. Von dieser Öffnung aus gelangt man in die Pulmonalis. Nach Aufschneiden derselben in direkter Richtung auf den Defekt zu findet man eine stärkere Ausweitung der durch trabekelähnliche Bildungen unterteilten intraparietalen Hohl-

räume. Prinzipiell läßt sich aber kein Unterschied von den übrigen Hohlräumbildungen feststellen. Ihre parietale Wand besteht nur aus Muskulatur, während man vielfach zum Ventrikel hin als einzige Begrenzung das weißlich verdickte Endokard sieht. Die Verbindung der beiden Wände wird durch die erwähnten trabekelähnlichen, aus Muskelgewebe bestehenden Bildungen, die meist in schräger Richtung von Wand zu Wand ziehen, hergestellt. In den größeren Räumen sieht man mikroskopisch eine dünne, weiße, durchscheinende Bekleidung des Myokards. Die Dicke der Wand ist, ohne die Höhlen zusammengepreßt zu haben, 0,2—0,3 cm. Bei Zusammendrücken ist die Dicke an vielen Stellen nur wenig über 0,1 cm.

Zur mikroskopischen Untersuchung wird ein Stück der Wand des rechten Ventrikels in Nähe des beschriebenen Endokarddefektes herausgeschnitten, in Paraffin eingebettet, mit Hämatoxylin-Eosin, nach van Gieson und auf elastische Fasern gefärbt.

Das Endokard der Kammerwand besteht zunächst aus einer etwas gewellten, schmalen Schicht kollagenen Bindegewebes (Subendothel), ventrikelwärts mit der nur teilweise vorhandenen Endothellage bekleidet. Nach der Muskulatur zu folgt dann eine enorm breite Zone, die hauptsächlich aus oberflächenparallelen elastischen Fasern besteht. Diese Zone ist nicht überall gleich dick, sondern zeigt eine sehr unterschiedliche Breite. Darauf folgt eine ebenfalls sehr breite Zone von einem zellarmen, derben Bindegewebe. Auch diese Schicht zeigt verschiedene Breite, ist da dicker, wo die elastische Schicht schmäler ist, und umgekehrt, so daß im ganzen eine ziemlich gleichmäßige Breite des zum Endokard gehörigen Bindegewebes besteht. Die Grenze zur Muskulatur hin ist aber nicht scharf, vielmehr erstreckt sich das Bindegewebe in schmalen und breiten Streifen in diese hinein.

Die Muskulatur zeigt nichts von der normalen kompakten Beschaffenheit mit gleichmäßig parallel gerichteten Muskelfasern. Vielmehr besteht sie aus einem fachwerkartigen Trabekelinnuskrelief mit entsprechend unregelmäßig verlaufender Richtung der Muskelfasern in den einzelnen trabekelartigen Bildungen. Dementsprechend finden sich viele große und kleine flache Hohlräume, die als Auskleidung nirgends etwas von normalem Endokard zeigen. Einzig eine dünne Bindegewebsschicht bedeckt die Muskulatur an den Grenzen zu den Hohlräumen, und diese ist wohl als das Perimysium des Muskelgewebes aufzufassen. In den Hohlräumen, besonders den kleineren, finden sich, sozusagen an den Wänden klebend, Reste von roten Blutkörperchen. An einigen Stellen liegen auch größere Massen von Blut frei im Lumen. Die Muskelfasern zeigen an verschiedenen Stellen unterschiedliches Verhalten. Teilweise finden sich Züge ganz schmäler atrophischer Muskelfasern, an anderen Stellen dicke hypertrophische, dazwischen alle Varianten. Außerdem findet man eine ziemlich starke Entwicklung des Bindegewebes, das zum Teil als breite Septen zwischen der Muskulatur verläuft.

Zum Perikard hin läßt sich in gewissem Grade ein Kompakterwerden der Muskulatur feststellen. Es ist eine ziemlich breite Schicht mit mehr einheitlicher Faserrichtung, auf die dann das subepikardiale Fettgewebe und das Epikard folgt. Das Fettgewebe ist sehr ungleichmäßig breit ausgebildet. Während das Epikard an manchen Stellen der Muskulatur direkt aufliegt, findet sich an anderen eine breite Schicht von Fettgewebe, die einerseits weit in die Muskulatur hineinreicht, andererseits das Epikard vorwölbt. Das Epikard besteht aus einer schmalen Schicht Bindegewebe mit geringer Einlagerung von elastischen Fasern und der außen aufsitzenden Deckzellage. Es bietet im Aufbau keinen Unterschied gegenüber dem Normalen.

Entzündliche Erscheinungen oder sichtbare Residuen solcher finden sich nicht.

Kurz zusammengefaßt finden sich also folgende Verhältnisse: Praktisch völliges Fehlen der Tricuspidalklappen bei vorhandenem Annulus

fibrosus und weitem Zugang zum rechten Vorhof. Conusatresie der Art. pulmonalis. Starke Endokardverdickung in der kleinen Hauptöhle des rechten Ventrikels. Eigenartiges wabiges Nebenhohlraumsystem in der sehr muskelschwachen Wand des rechten Ventrikels, das vermittels eines Endokarddefektes eine atypische Verbindung zwischen der Ventrikelhaupthöhle und der Art. pulmonalis herstellt. Hypertrophie der Muskulatur des rechten Vorhofes. Offenes Foramen ovale mit vielfach perforierter zugehöriger Valvula. Starke Kaliberdifferenz zwischen Art. pulmonalis und Aorta zugunsten der letzteren. Hypertrophie des linken Ventrikels.

Der Verlauf des Blutstromes im Herzen muß sich etwa folgendermaßen abgespielt haben:

Das Blut gelangte durch die beiden großen Hohlvenen in den rechten, sehr muskelkräftigen Vorhof. Bei der Systole wird einsteils das Blut durch das offene Foramen ovale und durch die Lückenbildungen in der Valvula in den linken Vorhof geworfen. Obwohl der Zugang zu diesem nicht klein ist, ist der zum rechten Ventrikel infolge der großen Weite des Annulus fibrosus und des Fehlens jeder Klappe noch bedeutend größer. So wird der Hauptteil des Blutes in den rechten Ventrikel geworfen. Es ist nun anzunehmen, daß bereits jetzt schon ein Teil des Blutes durch den Defekt des Endokards in das Hohlraumsystem der rechten Ventrikelwand und von da in die Pulmonalis geworfen wird. Denn bedenkt man, daß infolge der starken Verdickung des Endokards auch bei der Diastole des Ventrikels eine bedeutende Erweiterung des Lumens nicht zu erwarten ist, zum andern die schwache Muskulatur eine kräftige Zusammenziehung und Verkleinerung des Lumens nicht wahrscheinlich macht, so wäre es, zumal der weite Zugang zum rechten Vorhof vorhanden ist, nicht erklärlich, wie eine genügende Blutmenge allein durch die Systole des rechten Ventrikels in die Lungen gelangen sollte. So ist also die Annahme gerechtfertigt, daß sowohl bei der Systole des Vorhofes als auch bei der des Ventrikels eine gewisse Blutmenge in die Pulmonalis gelangt ist, die zusammen ausreichend für das Leben war, zumal die wohlgebildeten Semilunarklappen der Pulmonalis ein Zurückströmen des Blutes verhinderten. — Eine andere Überlegung allerdings könnte dahin führen, anzunehmen, daß nur bei der Systole des Vorhofes Blut in die Pulmonalis gelangte, da ja beim Zusammenziehen der Ventrikelmuskulatur die innerhalb der Wand gelegenen Hohlräume sicherlich weitgehend zusammengepreßt wurden und infolgedessen durch sie nicht gleichzeitig Blut aus dem Ventrikel in die Pulmonalis fließen konnte. Doch macht die Weite der Räume, die in direkter Verbindung zwischen Endokarddefekt und Pulmonalis liegen, ein vollkommenes Verschließen derselben bei der Systole des Ventrikels unwahrscheinlich. Vielmehr wird das Blut im Hohlraumsystem durch die Systole jedesmal ausgepreßt worden sein, und zwar, da es ja bei dem Druck im Ventrikel

in diesen durch den Endokarddefekt nicht zurückfließen konnte, zum größten Teil ebenfalls in die Pulmonalis.

Das weitere Verhalten des Blutes im Herzen bietet keine besonderen Schwierigkeiten. Der linke Vorhof erhält sein Blut einsteils arterialisiert aus den *Venae pulmonales*, andererseits, wie vorher erwähnt, venöses aus dem rechten Vorhof. Wir haben also Mischblut, das nun in den linken Ventrikel eintritt und durch die Aorta den ganzen Körper versorgt. Da es verhältnismäßig große Blutmengen sind, die der linke Ventrikel bei jeder Systole zu bewältigen hat, andererseits auch die venöse Rückstauung zu überwinden ist, so ist er naturgemäß hypertrophiert und gleichzeitig erweitert.

Wir wenden uns nun der Erklärung der Mißbildung zu, wobei auch zu untersuchen ist, wie der Zustand des Herzens bei der Geburt war, und welche weiteren anatomischen Veränderungen im Laufe des vierjährigen Lebens hinzugereten sind.

Zweifellos ist der ganze Mißbildungsvorgang in die fruhembryonale Periode zu verlegen. Eine Frage, die bei der Entstehung von kongenitalen Vitien immer eine Rolle gespielt hat, ist die nach der primären Ursache. Es ist zu entscheiden, ob die Mißbildung von vornherein auf Abweichungen des Bildungsmaterials zurückzuführen ist oder ob es von außen her in seiner Entwicklung abgelenkt oder gehemmt wurde (*Götz*). Vor allem ist hier an die Möglichkeit einer mütterlichen Infektion und an eine fetale Endokarditis zu denken. Nach den Untersuchungen von *Fischer* besitzt der fetale Organismus eine Immunität, die ihn gegen Infektionserreger oder deren Toxine unempfindlich macht. Nach *Maresch* sind bei der menschlichen Frucht Zeichen einer Gegenwirkung auf entzündliche Reizung nicht vor der zweiten Hälfte der Schwangerschaft zu beobachten.

Da die Anlage des gesamten Klappensystems aber bis Ende des zweiten Fetalmonats vollendet ist, so wäre im vorliegenden Fall eine entzündliche Genese auszuschließen, zumal an den vorhandenen Klappen auch kein Anhalt dafür zu finden ist und auch die Verdickungen des Endokards im rechten Ventrikel, wie unten ausgeführt wird, nicht als die Folge einer Entzündung anzusehen sind. -- Es muß also auf dem Wege der Entwicklungsgeschichte eine Erklärung für die Mißbildung des Herzens gesucht werden. — Ursprünglich besteht die Herzanzlage aus zwei ineinander gesteckten Röhren, dem Endothelrohr und dem myoepikardialen Mantel, dessen Muskulatur aus einem dichten, schwammigen Netzwerk von Muskelbalken gebildet wird. Erst später legen sich beide, die zunächst durch eine Zwischenschicht getrennt sind, aneinander. Dann setzt eine Differenzierung des myoepikardialen Mantels ein, indem dieser die schwammige Beschaffenheit aufgibt, nach außen zu kompakter wird, nach innen aber gerade weitmaschiger. So entstehen durch Untermischnung das Trabekelsystem und die Papillarmuskeln. Diese

sind aus dem Schwammwerk herausmodelliert, und in diesem Stadium der Wandentwicklung legt sich auch das Endothel innig den einzelnen Muskelbalken an (*Geipel, Götz*). Es wird nach *His* in die Hohlräume der Muskelbalken „eingespült“.

Diese Differenzierung vermissen wir hier. Eine Andeutung finden wir einzig an der hintern Wand des rechten Ventrikels in der Gegend des hinteren Segels, wo sich Rudimente von Papillarmuskeln und einer Klappenanlage finden. Dementsprechend fehlt hier auch die Hohlräumbildung in der Ventrikelpfung. Im übrigen ist aber die oben beschriebene Differenzierung sowohl der Muskulatur wie des Endokards ausgeblieben. Das letztere hat sich den Hohlräumen der schwammigen Muskulatur zwar angelegt, ist aber nicht „hineingespült“ worden. So finden wir den größten Teil des Innenraums des rechten Ventrikels glatt und ohne Trabekelrelief. Über die Ereignisse, die ursächlich oder parallel verlaufend in engem Zusammenhang mit dieser Mißbildung stehen, wird später noch ausführlich gesprochen werden.

Sehen wir uns in der Literatur nach ähnlichen Mißbildungen um, so ist der Fall *Götz* anzuführen, wo neben einer schweren Mißbildung der Tricuspidalis eine eigenartige Beschaffenheit der Ventrikelspitze zu finden ist, die in ihrem inneren Bezirk vollständig die Trabekelbildung vermissen lässt. An Stelle dessen findet sich nur ein glattes, verdicktes, den ganzen Bereich überziehendes Endokard, und nur auf einem Querschnitt wird das Trabekelsystem erkennbar, das hier zwischen Endo- und Myokard eingeschaltet ist. Das Endokard der Kammerhinterwand besteht im mikroskopischen Schnitt aus einer ziemlich dicken Lage feiner elastischer Fasern, die herzwärts durch eine elastische Lamelle begrenzt sind. Der spongiöse muskuläre Wandabschnitt ist praktisch frei von jeglicher Bindegewebssauskleidung. Nur in einigen wenigen Buchten findet sich an umschriebenen Stellen eine elastisch fibröse Bindegewebshaut. Alle übrigen trabekelähnlichen Muskeln erscheinen nackt, d. h. sie sind durch eine eben angedeutete zarte Muskelscheide begrenzt.

Die weitgehende Übereinstimmung der beiden Fälle in dieser Beziehung ist in makro- und mikroskopischer Hinsicht bemerkenswert. Einzig der Grad der Ausdifferenzierung bietet einen gewissen Unterschied. In unserem Falle ist er bedeutend geringer, da sich nur trabekelähnliche Gebilde in der spongiösen Wand vorfinden, die aber keinesfalls als „Trabekelsystem“ anzusprechen sind. Hier wie dort zeigt die Kammerscheidewand keine Beteiligung an der Wandmißbildung. Eine Erklärung für das Ausbleiben der Differenzierung des Endokards ist nicht angegeben, sondern lediglich der Zeitpunkt der teratogenetischen Periode festgestellt.

Weitere analoge Fälle habe ich in der medizinischen Literatur nicht auffinden können.

Bei der Betrachtung der Mißbildung der Ausflußbahn des Blutes aus dem rechten Ventrikel ergeben sich drei Fragestellungen:

1. Wie entstand die Atresie des Conus pulmonalis?
2. Wie kam die Defektbildung im Endokard zustande?
3. Wie erreicht die Arteria pulmonalis Zugang zu dem Hohlraumsystem der Ventrikelwand?

Von vornherein muß festgestellt werden, daß alle Erklärungsversuche durchaus hypothetischer Natur bleiben müssen, da selbst bei häufigen und einfacheren Mißbildungen erst das Zusammenstellen unzähliger Einzelfälle zu einer brauchbaren allgemeingültigen Theorie ihrer Entstehung geführt hat.

An sich stellt die Verengerung bzw. der Verschluß der Lungenarterienbahn die häufigste und wichtigste Herzmißbildung dar. Jedoch ist die Atresie, der vollständige Verschluß der Lungenarterienbahn, ein viel selteneres Ereignis als die Stenose, wenngleich die Atresie nur quantitativ einen höheren Grad darstellt. Was nun den Sitz der Stenose bzw. Atresie angeht, so unterscheiden wir solche am Conus arteriosus dexter, dem Klappenostium und der eigentlichen Lungenarterie. Bei der gewöhnlichen Form der Pulmonalanomalie findet sich in der erdrückenden Mehrzahl der Fälle ein Defekt im Septum ventriculorum und daneben ein offenbleibendes Foramen ovale. Die Lage der Aorta ist nach rechts verschoben, sie ist relativ weit und entspringt häufig über dem Septumdefekt aus beiden Ventrikeln.

Eine wichtige Gruppe repräsentieren die Fälle, in denen Atresie der Pulmonalis bei geschlossenem Septum ventriculorum vorliegt, auch insofern, als gerade in diesen Fällen die Tricuspidalis mißbildet ist, meist fehlt oder stenosiert erscheint (*Herxheimer*). Diese Fälle haben fast ausschließlich nur eine kurze Lebensdauer.

In diese Gruppe ist unser Fall zunächst einzureihen unter der Voraussetzung, daß die Bildung des atypischen Weges vom rechten Ventrikel zur Pulmonalis erst später eingetreten ist.

Was die Genese der Conusatresie angeht, so ist in der Literatur auch hier vielfach das Moment eines fetalen Entzündungsprozesses als Ursache angegeben. Dieses schließen wir auf Grund der vorher gegebenen Ausführungen für unseren Fall aus. Nach *Fischer* kommt die Atresie des Conus dadurch zustande, daß die normale Rarefizierung und Differenzierung, durch welche die Kammerhöhle aus dem ursprünglichen schwammigen Netzwerk von Muskelbalken sich bildet, im Innern des Conusabschnittes ausbleibt und mithin zum vollständigen Verschluß des Conus, zur muskulären Atresie führt.

In unserm Falle, wo die Differenzierung im Bereich der gesamten Muskulatur des rechten Ventrikels ausgeblieben ist, erscheint diese Erklärung sehr naheliegend.

In diesem Zustand hätten wir also ein Herz vor uns, das in jeder Beziehung in die oben beschriebene Gruppierung hineinpaßt. Es finden

sich aber nun noch Besonderheiten, die dem Fall eine Sonderstellung geben.

Diese beruht auf der Art des Zuganges vom rechten Ventrikel zur Arteria pulmonalis. In Berücksichtigung der embryonalen Entwicklung ist die Entstehung etwa so zu denken: Das Endokard ist im Begriff, in die Hohlräume des muskulösen Balkennetzes „hineingespült“ zu werden. Aus irgendeinem Grund, vielleicht daß das Endothel an einer Stelle überdehnt war, zerreißt das Endokard, und das Blut dringt in die Hohlräume des muskulösen Balkennetzes. Durch diesen Vorgang wird die weitere Differenzierung sowohl des muskulösen wie endokardialen Anteils gestört, bzw. eine weitere Differenzierung unterbleibt. Infolgedessen kommt es auch nicht zur normalen Ausbildung des Conus pulmonalis. Die Pulmonalis fand daher, ohne daß in der Bildung des Septum truncī eine pathologische Wachstumsrichtung eingetreten wäre. Anschluß an das Hohlräumsystem der Ventrikelwand, die ja eigentlich um diese Zeit bereits in Compacta, Trabekel- und Papillarmuskeln hätte differenziert sein müssen. So fand das Blut auf höchst ungewöhnliche Weise seinen Abfluß aus dem rechten Ventrikel in die Arteria pulmonalis.

Mit der Voraussetzung, daß diese Geschehnisse sich bereits in frühester Fetalzeit abgespielt haben, stimmt auch die normale Ausbildung der Semilunarklappen der Pulmonalis überein. Denn in der gesamten Entwicklungsgeschichte des Herzens wird neben dem angeborenen Bildungswillen des Gewebes immer wieder auf die Bedeutung der Strömungsverhältnisse für die normale Klappenbildung aufmerksam gemacht. Wie wir sahen, gelangte das Blut durch den Defekt des Endokards in das Hohlräumsystem und von da in die Pulmonalis. Es mag zunächst wenig einleuchten, daß der so verlaufende Blutstrom normale Strömungsverhältnisse gehabt und damit normale Entwicklungsmöglichkeiten für die Klappen geschafft hat. Doch die Betrachtung des Herzens zeigt uns, daß der Hauptstrom des Blutes vom Defekt aus auf geradem Wege zur Pulmonalis geflossen ist, indem er die zwischen beiden liegenden Höhlen des spongiösen Systems glättete und ausweitete, so daß in Hinsicht auf die Strömung des Blutes die Verhältnisse weitgehend den Verhältnissen der Norm angeglichen wurden.

In der zugängigen Literatur fand sich ein gleicher Fall nicht. Allerdings berichten einzelne Beobachter von im übrigen ganz anders gearteten Kombinationen von Mißbildungen, bei denen jeweils in einer Hinsicht gewisse Ähnlichkeit mit unserem Fall besteht. — Zunächst sei über den sogenannten „dritten Ventrikel“ am Herzen gesprochen, indem dabei an das Hohlräumsystem unseres Falles gedacht ist, das man ja auch als einen dritten Ventrikel auffassen könnte. Letzterer kommt aber dadurch zustande, daß der Conus arteriosus in seinem Anfangsteil abgeschnürt bzw. der Eingang stark verengt wird, sich aber bis zu den Klappen wieder erweitert und als eigener Hohlräum imponiert. Es

handelt sich also nur um eine besondere Form der Conusstenose, und da in unserem Fall prinzipielle Unterschiede bestehen, so muß davon abgesehen werden, die Hohlraumbildung der Ventrikelwand in diese Rubrik unterzubringen, um eine Verwirrung in dieser Hinsicht zu vermeiden.

Von *H. Müller* wird jedoch bei Beschreibung eines Falles von *Situs inversus partialis* folgendes beschrieben: Es handelt sich um eine Gefäßtransposition, wo die beiden großen Gefäßstämme vom rechten Ventrikel aus versorgt werden. Die Pulmonalis erhält auf folgende Weise ihr Blut: Im Interventricularseptum läßt sich oben und nach der Basis des Herzens zu ein $1\frac{1}{2}$ cm langer, flacher Spalt sondieren, der mit der Arteria pulmonalis in direkter Verbindung steht. Auf einen in der Frontalebene des Herzens geführten Schnitt kommt die starke Kammerseheidewand und Beschaffenheit ihrer Muskulatur deutlich zum Ausdruck. Das Septum erreicht eine Dicke von fast 2 cm. Die Muskulatur erscheint von schwammiger Konsistenz. Das Septum reicht bis an die Pars membranacea, an deren Stelle sich der Defekt befindet, der mit dem Hohlraumsystem der Septumscheidewand die Verbindung herstellt. Die Semilunarklappen der Pulmonalis finden sich etwa $1\frac{1}{2}$ cm peripher vom Septumdefekt, d. h. von dem Pulmonostium des rechten Ventrikels entfernt. Die Muskulatur der übrigen rechten Ventrikelwand erscheint auf dem Schnitt auffallend schwammig, von kleinen Maschen durchsetzt. Betreffs der Hohlraumbildung (Septum) wird angenommen, daß es sich um den Conus pulmonalis handelt, der an seinem unteren Ende, d. h. der Stelle des Septumdefektes, von dem rechten Ventrikel abgeschnürt wurde und so eine selbständige Herzhöhle bildet.

Die Möglichkeit, daß es sich in unserem Falle ebenfalls um einen abgeschnürteten, in der Ventrikelwand liegenden Conus pulmonalis handelt, ist deshalb unwahrscheinlich, weil die kleinen, blind endigenden Einbuchtungen in der Gegend der normalen Lage des Conus eine bei Verschluß desselben öfter vorgefundene Form der Atresie sind und weil die Muskulatur, welche die weite Hohlraumbildung zwischen Endokarddefekt und Pulmonalis umschließt, an keiner Stelle den Aufbau der dem Conus eigenen Ringmuskulatur zeigt.

Eine gewisse Ähnlichkeit der Wandverhältnisse und besonders der Hohlraumbildung ist jedoch ohne Zweifel zu erkennen und auch deshalb hier ausführlicher beschrieben, weil sonst ähnliche Fälle nicht zu finden sind.

Die Mißbildung bzw. die Nichtbildung der Tricuspidalklappen ist verhältnismäßig selten. Eine Zusammenstellung dieser Fälle unter besonderer Berücksichtigung der jüngsten Literatur findet sich bei *Bredt*. Er unterscheidet zwei Gruppen von Mißbildungen, nämlich die Atresie des Ostiums und die Verlagerung und Mißgestaltung der Klappen.

Als Beispiele für die letzte Gruppe, der ja unser Fall am nächsten steht, finden sich im neuesten Schrifttum 3 Fälle: *Arnstein* (1927), *Bredt* (eigener Fall, 1935) und der schon erwähnte Fall *Götz* (1933). Das Wesentliche und Gemeinsame dieser Fälle besteht darin, daß das vordere Tricuspidalsegel in gewöhnlicher Weise am Annulus fibrosus ansetzt, während das mediale und hintere Segel eine Verschiebung ihrer Ansatz-

linie herzspitzenwärts zeigen. Dabei sind alle Segel mehr oder weniger in Form und Aufbau mißbildet.

In der Deutung der Entstehung der Mißbildung besteht keine Übereinstimmung. *Bredt* weist darauf hin, daß eine solche bei der Seltenheit der hierher gehörigen Fälle vorläufig auch nicht möglich sein wird.

Neben den verschiedenen Einzelsachen werden pathologische Strömungsverhältnisse besonders auch bei den Fällen von Atresie des Conus pulmonalis als Ursache für die Mißbildung der Tricuspidalis angeschuldigt, indem völlig veränderte Anforderungen an die Klappen bei blindem Verschluß des rechten Ventrikels gestellt werden (*Fischer*).

Trotzdem scheinen alle diese Momente in unserem Fall keineswegs von ausschlaggebender Bedeutung zu sein. Denn richtig betrachtet liegt ja keine mißbildete Klappe, sondern das Fehlen derselben vor. Während in den sonstigen Fällen ein Minus an Anlagematerial nicht anzunehmen ist, muß man aber nach *Mönckeberg* diesen Mangel bei dem völligen Fehlen des Tricuspidalkappensegels, der gleichzeitig mit angeborener Tricuspidalinsuffizienz einhergeht, als sicher voraussetzen. Zur entwicklungsgeschichtlichen Lösung dieser Frage muß in Kürze der Entstehungsvorgang der Klappen im embryonalen Leben aufgezeigt werden.

Die Endothelwülste, die beide venösen Ostien umsäumen, bilden den Ausgangspunkt für die Entwicklung der mächtigen Atrioventricularklappen, liefern aber nur, wie *Gegenbaur* und *Bernays* gezeigt haben, einen später ganz verschwindenden Teil derselben, den membranösen Randsaum, während der kompakte Hauptteil der Klappen aus der die Atrioventricularöffnung umgebenden Kammerwand selbst hervorgeht.

Man kann annehmen, daß in beiden venösen Ostien die Ausbildung der Endothelkissen noch in normaler Weise vor sich gegangen ist. Dann blieb aber aus vorher schon angegebenen Gründen die weitere Differenzierung der Muskulatur und des Endokards des rechten Ventrikels aus, und es fehlte somit das Anlagematerial für die Klappen, die ja, wie eben ausgeführt ist, zum weitaus größten Teil aus der Muskulatur der Kammerwand gebildet werden. Nur im Bereich des hinteren Segels sehen wir in unserem Falle eine Andeutung einer Klappenbildung in Form des muskulösen Wulstes am Annulus fibrosus. — Aus der Literatur sei der Fall *Steffen* angeführt, wo die Tricuspidalis nicht die Scheidung in drei Zipfel erkennen ließ, vielmehr ein ununterbrochen um das Ostium laufendes breites Band bildete, das verdickt, gerötet und am freien Saum hier und da ausgezackt war. Der Fall *Schönberger* betraf ein $4\frac{1}{2}$ -jähriges Kind. Das Herz zeigte an der Stelle der Tricuspidalis nur eine leicht ringförmig vorspringende, vielfach gefensterte Falte ohne jede Andeutung einzelner Klappenzipfel. Die rudimentäre Bildung wird ebenfalls als Bildungshemmung aufgefaßt.

Das Offenbleiben des Foramen ovale ist in unserem Falle nicht als Mißbildung zu werten, da die Valvula das Foramen deckt, wenn man

sie gegen den Limbus drückt. Die Beschaffenheit der Valvula selbst aber, die wir in unserem Falle hauchdünn und mit zahlreichen kleinen Löchern versehen finden, gilt in der Literatur als Mißbildung, und bei *Herzheimer* finden wir 14 derartige Fälle erwähnt. — Im allgemeinen wird als Ursache des offenen Foramen ovale die Stauungstheorie angenommen, indem ein Überdruck im rechten Vorhof den Schluß verhindern soll. Dieser Modus trifft auch für unseren Fall zu, wo praktisch genommen eine Pulmonalstenose vorlag und ein dauernder Überdruck im rechten Vorhof infolge des Fehlens der Tricuspidalis vorhanden war.

Da die einzelnen Mißbildungen von einzelnen Stadien der embryonalen Entwicklung abgeleitet wurden und vielfach auch eine Abhängigkeit der einen von der anderen angenommen wurde, so muß an Hand der Entwicklungsgeschichtlichen Daten nachzuweisen sein, daß das ganze Geschehen etwa der gleichen Zeit der Entwicklung entstammt. Im einzelnen ist das aber nicht möglich, da unsere Kenntnisse über die einzelnen Daten zu mangelhaft sind. — Nach *Bernays*, der die Klappenentwicklung der venösen Ostien in vier Stadien einteilt, sind im ersten die Klappen rein endokardiale Vorsprünge, die keine Beziehung zur Ventrikelmuskulatur aufweisen, im zweiten stellen sich Beziehungen zwischen Endokardklappen und der Muskulatur der Ventrikel her, die innersten Schichten des Trabekelnetzes differenzieren sich zu einem mehr selbständigen Teil der Herzwand. Der muskulöse Teil ist noch der geringere, der vom Endokard abstammende hat seine höchste Entwicklung. Im vorliegenden Falle ist es aber nicht einmal bis zur völligen Endentwicklung des zweiten Stadiums gekommen. Ebenso ist auch die im zweiten Stadium vor sich gehende Weiterdifferenzierung des Endothelrohres, das sich zu dieser Zeit innig den einzelnen Muskelbalken anlegen soll (*Götz*), ausgeblieben. Da nun nur der rechte Ventrikel bzw. das rechte Ostium atrioventriculare normale Wandverhältnisse und Klappenbildung vermissen läßt, so ist anzunehmen, daß das Ostium atrioventriculare commune bereits geteilt war. Dieser Termin liegt zu Beginn des zweiten Monats. — Der ganze Vorgang der Mißbildung ist also etwa in die Zeit nach dem Anfang der vierten Woche zu verlegen, war spätestens in der siebten Woche abgeschlossen, zu welchem Zeitpunkt die Bildung der Septen der Herzhöhlen und die des arteriellen Truncus sowie die Klappenanlage beendet ist.

Die Erörterung der Frage, welchen weiteren Veränderungen das Herz nach vollendeter Mißbildung unterworfen war, führt zunächst zu der Überlegung, ob die Kaliberdifferenz zwischen Aorta und Pulmonalis in einer Verschiebung des Truncusseptums zu gunsten der Aorta ihren Grund hat und somit ebenfalls eine Mißbildung darstellen würde. Verschiedene Gründe sprechen dagegen. Einmal findet man in solchen Fällen selten eine normale Lage der Gefäße zueinander, zum andern auch nicht in bezug auf die beiden Ventrikel. Außerdem zeigen solche

Mißbildungen in den allermeisten Fällen Defekte des Interventrikularseptums auf. So ist anzunehmen, daß sich die Aorta infolge der stärkeren funktionellen Beanspruchung nach der Geburt entsprechend erweiterte und die Wanddicke zunahm, während die Pulmonalis im Wachstum zurückblieb. Denn während diese nur das durch den Endokarddefekt einströmende Blut zu leiten hatte, mußte die Aorta sowohl dieses wie auch das vom rechten Ventrikel durch das offene Foramen ovale in den linken Vorhof einströmende Blut aufnehmen. Da dieses während der 4jährigen Lebenszeit des Kindes der Fall war, so ist die Vergrößerung der Aorta gegenüber der Pulmonalis verständlich.

Zu den Veränderungen nach der Geburt gehört auch der Verschluß des Ductus Botalli. Es erhebt sich die Frage, warum er bei dem dauernd viel höheren Druck der Aorta nicht offen blieb und auf diesem Wege die Pulmonalis mit Blut versorgte. In der Literatur werden bei Fällen mit erhöhtem Druck in der Aorta vor allem mechanische Momente angeschuldigt, die bei vorhandenem Verschluß des Ductus Botalli zur Atresie führen. Im vorliegenden Falle war eine solche Ursache leicht nachzuweisen. Infolge der Ausweitung und Vergrößerung der Aorta und des Aortenbogens war es zu einer spitzwinkligen Abknickung gegen die Aorta gekommen und dadurch der Verschluß und die nachfolgende Atresie mit hoher Wahrscheinlichkeit bedingt.

Die Endokardverdickung im rechten Ventrikel legt uns wieder die Frage vor, ob auf entzündlicher oder einer anderen Grundlage entstanden. Während wir bei den früheren Mißbildungen eine entzündliche Genese ausschließen konnten, läßt sich das bei der Endokardveränderung nicht ohne weiteres tun, da ihre Entzündung im spätfetalen Leben und in den vier Lebensjahren erfolgt sein könnte. Der histologische Befund unseres Falles zeigt aber, daß es sich, abgesehen von dem Fehlen jeder akuten oder abgelaufenen entzündlichen Erscheinung, hauptsächlich um eine enorme Vermehrung der elastischen Fasern handelt. Diese ist zum Teil wohl auf mechanische Beanspruchung zurückzuführen.

Daß die Entwicklung der elastischen Fasern aber eine solche Mächtigkeit annehmen konnte, läßt sich dadurch nicht allein erklären. Vielmehr muß man einen Überfluß an Bildungsmaterial annehmen, der erst die Voraussetzung für diese Entwicklung schaffte.

Tatsächlich trifft diese Voraussetzung im vorliegenden Falle auch durchaus zu. Der Endokardschlauch hatte nicht wie sonst die Möglichkeit, sich dem Trabekelwerk der Muskulatur anzulegen, und somit blieb auch die physiologische Ausweitung und Verdünnung des zur Verfügung stehenden Materials aus. So war also zur Auskleidung des Ventrikellumens überreichlich Material vorhanden.

Daß aber die mechanische Beanspruchung zu reichlicher Bildung von elastischen Fasern führt, dafür spricht auch die Tatsache, daß eine solche Umwandlung des Endokards sich nicht selten bei hochgradiger

Mitralstenose im linken Vorhof entwickelt. *Königer* hat die diffuse Endokardverdickung als eine Art vikarierende Hypertrophie bei Schwächung der Herzmuskulatur aufgefaßt. Neuere Untersuchungen haben für diese Anschauung positive Befunde beigebracht, insbesondere hat *Hertel* gefunden, daß es bei allgemeiner Blutdrucksteigerung, aber auch bei Schädigung der Herzmuskulatur zu einer diffusen bindegewebigen Verdickung des Endokards mit Vermehrung des elastischen Gewebes kommen kann. *Hertel* bezeichnet diese Erscheinung als funktionell-elastische Wandendokardfibrose.

Die gleiche Entstehung kann man ohne Zweifel für unseren Fall in Anspruch nehmen. Da man, wie früher angeführt ist, annehmen muß, daß der rechte Ventrikel dauernd infolge der Insuffizienz der Tricuspidalis unter einem systolischen Druck stand, so ist, abgesehen von dem von vornehmerein im Überfluß vorhandenen Anlagematerial, eine Endokardveränderung in obigem Sinne wohl auch im Verlauf des postfetalen Lebens entstanden und hat sich in vierjähriger Lebenszeit zu solcher Stärke entwickeln können. Daneben ist es durchaus verständlich, daß es bei der Schwäche der Muskulatur zu einer Dilatation und bei ihrer fehlenden Tendenz zur Hypertrophie auch zu einer starken Verdünnung des muskulären Wandanteils kam.

Abschließend sei noch auf die klinische Bedeutung der merkwürdigen Verbindung zwischen dem rechten Ventrikel und der Arteria pulmonalis hingewiesen. Wäre sie nicht vorhanden gewesen, so hätte eine Atresie der Pulmonalis bei intaktem Septum ventriculorum bestanden. Als höchstes Lebensalter einer solchen Mißbildung wird von *Taruffi* 9 Monate angegeben. So ist festzustellen, daß die atypische Verbindung weitgehend zur Lebensverlängerung beigetragen hat und daß, was das Herz selbst anbetrifft, das Leben auch noch weiterhin möglich gewesen wäre.

Zusammenfassung.

Bei einem 4 Jahre alten Mädchen wurde am Herzen ein Defekt der Tricuspidalklappen und Papillarmuskeln gefunden. Es fehlt also eine physiologische und funktionelle Trennung von Vorhof und Kammer, während eine morphologische durch den Annulus fibrosus gegeben ist. Der rechte Vorhof ist weit und hypertrophisch, das Foramen ovale offen und die Valvula vielfach durchlöchert. Der rechte Ventrikel ist ebenfalls weit, seine Innenfläche ohne Trabekelrelief und ausgekleidet mit einem stark verdickten, glatten Endokard. Seine Muskelwand ist sehr dünn und enthält ein ausgedehntes, durch trabekelähnliche Muskelzüge unterteiltes Hohlraumsystem. An normaler Stelle findet sich kein Ausfluß in die Pulmonalis. Es handelt sich um eine Conusatresie. Die Versorgung der Lunge mit Blut geschieht auf einem ganz ungewöhnlichen Weg, indem durch einen Defekt des Endokards an ganz willkürlicher

Stelle über das Hohlraumsystem innerhalb der Wand des rechten Ventrikels das Blut in die schmale, zarte Pulmonalis gelangt, die wohlgebildete Semilunarklappen an normaler Stelle zeigt.

Es wurde der Versuch unternommen, die am Herzen vorgefundene Mißbildung entwicklungsgeschichtlich zu begründen und zu erklären.

Der Ductus Botalli war trotz des hohen Blutdrucks in der Aorta verschlossen, was auf eine mechanische Ursache zurückgeführt werden konnte.

Literaturverzeichnis.

Arnstein: Virchows Arch. **266**, 247 (1927). — *Bernays*: Gegenbaurs Jb. **2** (1876). — *Bredt*: Virchows Arch. **296**, 114 (1935) und *Lularsch-Ostertag*: Erg. Path. **30**, 77 (1936). — *Fischer, B.*: Frankf. Z. Path. **7**, 83 (1911). — *Fischer, L.*: Inaug.-Diss. Leipzig 1904. — *Gegenbaur*: Zit. bei *Hertwig*. — *Geipel*: Virchows Arch. **171**, 298 (1903). — *Götz*: Virchows Arch. **291**, 835 (1933). — *Hertel*: Frankf. Z. Path. **24**, 1 (1924). — *Hertwig*: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen und der Wirbeltiere. Jena: G. Fischer 1904. — *Herxheimer*: Schwalbes Handbuch der Mißbildungen, Bd. 3, Kap. 4. — *Königer*: Arb. path. Inst. Leipzig 1. — *Maresch*: Wien. klin. Wschr. **1928 I**, 80. Zit. bei *Götz*. — *Mönckeberg*: Henke-Lubarschs Handbuch, Bd. 2. Berlin: Julius Springer 1924. — *Müller, H.*: Beitr. path. Anat. **51**, 632 (1911). — *Schoenenberger*: Inaug.-Diss. Zürich 1904. — *Steffen*: Klinik der Kinderkrankheiten, Bd. 1. Berlin 1865. Zit. bei *Mönckeberg*. — *Taruffi*: Zit. bei *Herxheimer*.