

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Heidelberg
[Leiter: Professor A. Schmincke].)

Zwei weitere Fälle von Herzmißbildungen. Ein Beitrag zu Spitzers phylogenetischer Theorie.

1. Transposition der Aorta mit Pulmonalstenose.
2. Transposition der großen Arterien mit Ausbildung eines scheinbaren dritten Ventrikels.

Von
Wilhelm Doerr.

Mit 11 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 29. November 1937.)

Keiner Mißbildung des menschlichen Körpers wurde so viel Zeit und Mühe geschenkt als dem mißbildeten Herzen. Somit nehmen die kongenitalen Herzfehler einen so breiten Raum im einschlägigen Schrifttum ein, daß es zunächst nicht ratsam erscheinen dürfte, dieses durch weitere Fälle zu vermehren. Da aber für viele Fälle eine eindeutige Erklärung hinsichtlich der Entstehungsart der Verbildungen noch aussteht, eine Vertiefung unserer Kenntnisse nach dieser Richtung hin aber nur durch genaue Untersuchungen neu sich bietender, besonderer Fälle möglich erscheint, glauben wir unsere Beobachtungen veröffentlichen zu sollen. Die phylogenetische Theorie von *Spitzer* hat sich auch hier bei der Deutung der Genese der beiden Fälle als durchaus brauchbar und zufriedenstellend erwiesen.

Fall 1.

Klinisch-anamnestische Daten. E. V., männlich, 2 Jahre alt, leidet angeblich seit frühester Kindheit an heftigen, dyspnoischen Anfällen. Von Cyanose nichts bekannt. Wegen eines grippalen Infekts Einlieferung in die hiesige Universitätskinderklinik (Leiter: Prof. *Duken*). Am folgenden Tag Tod.

Anatomische Daten. Reduzierter Ernährungszustand, Haut o. B., keine Ödeme, auch sonst keinerlei pathologische Veränderungen.

*Herzbefund*¹. Das Perikard ist glatt, spiegelnd und glänzend. Die Herzspitze ist nur wenig nach links gerichtet. Die Sulci longitudinales sind schlecht entwickelt. Unter dem visceralen Perikard zeichnen sich die prall gefüllten Coronarvenen deutlich ab. In der Perikardialhöhle befinden sich etwa 15 ccm einer klaren, gelblich-serösen Flüssigkeit. Die Größe des Herzens entspricht der Leichenfaust. Die Herzhöhe von der Kammerbasis bis zur Spitze (äußerer Apex) beträgt 6 cm; der frontale Durchmesser beträgt 6,5 cm; und der sagittale 5 cm. Die Herzohren umgreifen regelrecht den Truncus arteriosus, doch ist die rechte Aurikel weit mehr sichtbar als die linke.

¹ Die Befunde nach Eröffnung des Herzbeutels und Herausnahme des Herzens wurden bei beiden Fällen am gehärteten Präparat erhoben.

Der rechte Vorhof ist wesentlich geräumiger als der linke. Vena cava superior und Vena cava inferior münden gehörig ein; sodann befindet sich etwas oberhalb der Mündung des Sinus coronarius die Einmündung einer Vena cava superior sinistra. Beide Cavae superiores verlaufen links und rechts hinter der Trachea und beiderseits neben den Halsorganen. Es besteht keine Anastomose zwischen beiden Vv. cavae superiores. In den kleineren Vorhof ergießen sich 3 Vv. pulmonales und zwar zwei dextrae und eine sinistra, die sich aber bald in die Vv. pulmonales sinistrae aufteilt (vgl. *V. Fedorow*). Die Mn. pectinati sind in beiden Vorhöfen regelrecht, Eustachische und Thebesische Klappe sind nicht vorhanden. Das Septum atriorum spannt sich zwischen beiden Vorhöfen sickelförmig in einem kammerwärts derart offenen Bogen aus, daß der höchste Punkt seiner Konkavität nur 1,5 cm unter dem gemeinsamen Vorhofsdach liegt. Dicht hinter dem Sichelbogen befinden sich drei, für eine dünne Sonde gut durchgängige Löcher. Von links her geschenkt erscheint das Septum atriorum als ein Gitterwerk schmäler, zarter, grauweißlicher in kranio-kaudaler Richtung angeordneter Fasern, während es von rechts her einer mehr oder weniger geschlossenen, fleischigen Membran gleicht.

Beide Arterien führen durch ein gemeinsames Ostium atrioventriculare zu den ebenfalls kommunizierenden Ventrikeln. Das Ostium kann durch drei suffiziente Klappen verschlossen werden. Man unterscheidet zwei vordere (ein rechtes, etwas mehr vorn liegendes und ein linkes Segel) und ein einziges hinteres Segel. Letzteres ist an beiden lateralen Enden etwas breiter als in der Mitte (Abb. 3). Während die beiden vorderen Segel glatt und zart sind, ist das hintere an seinem Schließungsrand etwas rauh und höckrig, jedoch nicht entzündlich verändert. Das Ostium ist für drei Finger durchgängig. Die grauweißlichen Chordae tendineae sind glatt und zart.

Beide Ventrikel werden von einem von links vorn nach rechts hinten verlaufenden, nach rechts vorn konkaven Septum bogenförmig durchschnitten. Es ist in der Mitte 3 cm hoch (vom inneren Apex aus gemessen), 9 mm dick und an beiden Ursprüngen stärker als in der Mitte. Die Wand des sehr schmalen, etwa nur zweimarkstückgroßen linken Ventrikels ist 8 mm stark. Das Endokard und die Trabeculae carneae sind äußerst zart. Es sind weder Chordae tendineae noch Papillarmuskeln vorhanden. Die Wandstärke des rechten Ventrikels beträgt 21 mm (Abb. 1 und 2)! Das Geflecht der Trabeculae ist hier sehr stark entwickelt. Die Papillar-



Abb. 1. Blick in den rechten Ventrikel: hinter dem Pulmonalostium die an der Kammerbasis angeheftete von rechts vorn nach links hinten verlaufende Crista supraventricularis. CoPu Conus pulmonalis; Cr Crista supraventricularis.

muskeln sind groß und kräftig. Man kann einen M. papillaris anterior lateralis (den größten), einen medialen und drei kleinere hintere und laterale, unmittelbar nebeneinanderstehende Papillarmuskel unterscheiden. Die Chordae tendineae inserieren regelrecht. Nach links und vorne erhebt sich unmittelbar rechts vom oberen Rand des vorderen Septumabschnittes der sich trichterförmig nach links und oben verengende Conus pulmonalis (Abb. 1, *CoPu*). Die größte Enge wird im Semilunarklappenniveau mit 2,8 mm Durchmesser erreicht. Die sich allmählich erweiternde Pulmonalis zieht schräg nach links und hinten unter den Aortenbogen (s. unten).

Der Durchmesser der Pulmonalis beträgt 1 cm distal von den Semilunarklappen 10 mm. Rechts und ein klein wenig dorsal von der Pulmonalis entspringt die Aorta in einem zunächst nach rechts, dann nach vorn und oben und endlich nach links hinten und abwärts gerichteten Bogen (Abb. 1) und reitet auf dem linken

Cr Bronchus. Der Ursprung ist derart eingestellt, daß er etwa über dem Defekt des Septum ventriculorum steht, indem er sich nach links und hinten in die gemeinsame Ventrikellöhle eröffnet. Der Aortendurchmesser beträgt im Semilunarklappenniveau nur 7 mm, 1 cm distal davon 15 mm. Die Intima der großen Arterien ist glatt und zart, die Klappen sind regelrecht, die Gefäßaufteilung und die Coronararterien gehörig. Der Ursprung der Letzteren ist allerdings etwas nach links verdreht (s. unten). Der Ductus Botalli ist von Aorta und Pulmonalis her leicht sondierbar, äußerst kurz („Adossement“ von *Almagro*, 1862) und durch eine hauchdünne Membran verschlossen. Zwischen die beiden arteriellen Ostien schiebt sich eine 5 mm breite und etwa 3 cm lange nach hinten zu flacher werdende

und mit dem Rest des Septum und interventriculare einen spitzen Winkel bildet. Es ist die *Crista supraventricularis* (Abb. 1, 2 und 3, *Cr*). Vor dem rechten Tricuspidalsegel liegt eine weitere, wenn auch sehr schwache, Leiste, die von der rechten Ventrikellwand kommt, an der Kammerbasis angeheftet ist und sich stark verjüngend nach links verläuft. Es handelt sich um die (*vordere*) *Tricuspidalleiste* von *Spitzer* (Abb. 3, *TriL*).



Abb. 2. Blick von der Herzspitze aus in den rechten Ventrikel; das Herz ist gegen Abb. 1 etwas im Uhrzeigersinn gedreht und nach hinten umgelegt. Die *Cr* ist in ihrer vollen Größe erkennbar; vor der *Cr* liegt das stenosierte Pulmonalostium. Man beachte die mächtige Wand des rechten Ventrikels.
Bezeichnungen s. Abb. 1.

Leiste, die an der Kammerbasis angeheftet ist und interventriculare einen spitzen Winkel bildet. Es ist die *Crista supraventricularis* (Abb. 1, 2 und 3, *Cr*). Vor dem rechten Tricuspidalsegel liegt eine weitere, wenn auch sehr schwache, Leiste, die von der rechten Ventrikellwand kommt, an der Kammerbasis angeheftet ist und sich stark verjüngend nach links verläuft. Es handelt sich um die (*vordere*) *Tricuspidalleiste* von *Spitzer* (Abb. 3, *TriL*).

Zusammenfassung des Herzbefundes: Persistenz der linken Vena cava superior, des Foramen primum (Born 1889) und des Foramen ovale; Ostium atrioventriculare commune, Defekt der oberen Hälfte

des Septum ventriculorum, Pulmonalstenose, Rechtsstellung der Aorta und relative Enge derselben¹.

Erklärung.

Im Vordergrund steht die nun schon über 150 Jahre lang bekannte, umstrittene Trias: Rechtsstellung der Aorta, Septumdefekt und Pulmonalstenose. Das Besondere dieses Falles ist weiterhin:

1. Die relative Enge der Aorta, wo man doch bei der vorhandenen Pulmonalstenose mindestens ein normales Kaliber der Aorta erwarten sollte.

2. Das gemeinsame Ostium atrioventriculare.

Meines Wissens findet sich in der Literatur kein Fall von Pulmonalstenose und gleichzeitiger Enge der Aorta, obwohl doch schon G. Herxheimer (1909) über 100 Fälle dieser Trias zusammengestellt hat. Während man einerseits als Ursache dieser Trias eine *Entwicklungs hemmung* annahm (C. Heine 1861, C. v. Rokitansky 1875, C. Aßmuß 1877, J. Orth 1880, A. Keith 1905 und 1909, teilweise auch J. G. Mönckeberg 1924 und J. L. Bremer 1928), glaubte man andererseits primäre entzündliche Prozesse am Pulmonalostium mit sekundärem Septumdefekt verantwortlich machen zu sollen (H. Meyer 1857, Th. B. Peacock 1866 u. v. a.). Zwischen beiden Anschauungen stand zunächst A. Kussmaul (1866), der die sog. Stauungstheorie von Hunter, Peacock und

Meyer dahin abänderte, daß er auch in manchen Fällen die Entwicklungshemmung gelten ließ. Eine ähnliche vermittelnde Stellung nehmen H. Vierordt (1901), G. Herxheimer (1909), J. G. Mönckeberg (1924) und H. Bredt (1936) ein.

Ganz andere Gesichtspunkte vertreten McGillavry (1896) und R. Beneke (1920), die die Hämodynamik als eine die Herzentwicklung entscheidend beeinflußende Kraft bezeichnen. A. Spitzer (1919) und J. L. Bremer (1928) erkennen die formbildende Kraft hämodynamischer Momente zwar an, doch spielen daneben in ihrer

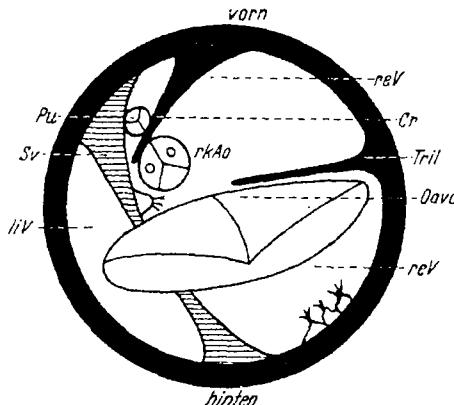


Abb. 3. Orthogonale Projektion der Kammergebilde auf die Ventrikelpfannen nach Spitzer. Die hier scheinbar vollständig aus dem rechten Ventrikel entspringende Aorta (rkAO) hat in Wirklichkeit ihr Ostium so gerichtet, daß es nach links und hinten auf den First des defekten Septum ventriculorum schaut; in der vertikalen Projektion müssen aber beide Gebilde nebeneinander fallen. CrCr. supraventricular; liV linker Ventrikel; Oavc Ostium atrioventricularis communis; Pu Arteria pulmonalis; reV rechter Ventrikel; Sv Septum ventriculorum; TriL Tricuspidalleiste (vorderer Schenkel derselben).

¹ Ich sage bewußt nicht „reitende“ Aorta und „subaortaler“ Septumdefekt, weil ein subaortaler Defekt meist nur Defekt des Foramen interventriculare darstellt, wobei der vorderste und hinterste Abschnitt des Septums jedoch die Höhe der Kammerbasis erreichen, während hier der Defekt viel ausgedehnter ist. Somit „reitet“ auch die Aorta nicht auf dem Defekt, da ihr Ostium viel zu hoch über dem Defekt liegt, wenngleich man in der ventrikelfärtig gerichteten Fortsetzung ihres Lumens zum kleinen Teil auf den First des Septumdefektes gelangen würde. Es ist eben doch mehr eine *Rechtsstellung* der Aorta.

Erklärung der Entwicklung des normalen und mißbildeten Herzens andere mechanische Prinzipien und teleologische Forderungen eine entscheidende Rolle (s. auch unten).

Endlich bleibt noch *H. Bredt* (1936) zu erwähnen, der aus guten Gründen mangelnde Wachstumsenergie einer Herzantimere ähnlich den Mißbildungen des Urogenitalsystems annehmen zu müssen glaubt¹. *Mönckeberg*, der bekanntlich im modifizierten Sinne *Rokitanskys* die Deviation des Trunkus-Bulbusseptums zur Erklärung der Trias heranzieht, nimmt „eine völlige Verschiedenheit und Unabhängigkeit der Ausbildung von Herzwand und Septum“ an, was eben streng genommen entwicklungsgeschichtlich unhaltbar ist (*Bredt*). Bei einer Septumdeviation müßte eine ungleiche Aufteilung etwa des Ventrikelaumes stattfinden, so daß unser rechter Ventrikel Teile eines normalen linken Ventrikels besitzen müßte, was aber nicht der Fall ist (*Bredt*). Wir sehen, die Energie der Entwicklung des linken Ventrikels ist der des rechten unterlegen. So hat denn tatsächlich die Theorie der mangelnden Wachstumsenergie vieles für sich, und sie wird sicher im Zusammenpiel mit anderen Vorgängen manches erklären können.

Eine völlig andere Auffassung von der Entwicklung der Herzmißbildungen ist bekanntlich die phylogenetische Theorie zur besonderen Erklärung der Transpositionen von *A. Spitzer* (1923). Schon früher haben *Meckel* und *Grainger* und in neuerer Zeit *Keith* (1909) die *Phylogenetese* zur Erklärung der Herzmißbildungen herangezogen. Doch erklären diese Anschauungen niemals etwa eine Transposition. Wir werden aber in der Lage sein, nach *Spitzer* auch unseren Fall von obiger Trias als Vorstufe einer „echten“ Transposition aufzufassen. *Keith* hingegen hat, wenngleich er seine Pulmonalkonusstenosen unter Bezug auf Analogien im Reptilienherzen phylogenetisch deutete, niemals auch nur daran gedacht,

1. diese Fälle von obiger Trias (Pulmonalstenose, Septumdefekt und Rechtsstellung der Aorta) als Transpositionen aufzufassen, und
2. seine Transpositionen phylogenetisch zu erklären.

Diese Gedanken hat *A. Spitzer* erstmalig in seiner meisterhaften Darstellung² zum Ausdruck gebracht. Das bleibt sein Verdienst allein³. Seine Theorie der phylogenetischen Deutung der Transpositionen ist umso bestechender, als wir mit ihr in der Lage sind, eine große Zahl von scheinbar verschiedenen Herzfehlern als aus gleicher Ursache entstanden auf einen *gemeinsamen* Nenner zu bringen.

Bevor ich an die Deutung des Falles herangehe, mag mir noch die folgende Ausführung gestattet sein: Keiner der früheren Autoren hätte bei ihm eine Transposition vermutet; er wäre wahrscheinlich als eine gewöhnliche Pulmonalstenose mit starker Rechtsstellung der Aorta aufgefaßt worden, deren Deutung im modifizierten Sinne *Rokitanskys* bereits als unzutreffend abgelehnt ist. Somit bliebe nur die Deutung nach *Keith* (vgl. auch *Kürschner*), der ja in einer Pumonal-

¹ Mangel an Wachstumsenergie wurde, wenn auch in etwas anderem Sinne, bereits von *J. F. Meckel* (1812) und *J. Orth* (1880) angenommen.

² *Spitzer, A.:* *Virchows Arch.* **243** (1923).

³ Vgl. auch *H. Mautner* und *M. Löwy* (1921).

stenose mit Septumdefekt usw. letzten Endes „an arrest in the development“ (in phylogenetischer Betrachtungsweise) erblickt. Streng genommen kann es sich bei einer Analogie mit dem Reptilienherzen niemals um eine wirkliche Entwicklungshemmung handeln, da das menschliche Herz in keinem Stadium seiner Entwicklung *unmittelbare* Beziehungen zum Reptilienherzen besitzt.

Die *Keithsche* Theorie wird von uns deshalb abgelehnt, weil *Keith* u. U. nur den besonderen Fall der Konusstenosen phylogenetisch befriedigend erklären könnte. Seine für die Transpositionen aufgestellte Theorie ist aber eine *ontogenetische* und beruht zudem noch auf Voraussetzungen, für die er keine stichhaltige Erklärung geben kann (*Spitzer*).

Eine fetale Endo- und Myokarditis (*Sternberg*) scheint mir abgesehen davon, daß keine Zeichen der Entzündung erkennbar sind, als ätiologisches Moment unseres Falles nicht in Frage zu kommen. Diese Ansicht stützt sich besonders auf die Ergebnisse der einschlägigen Untersuchungen von *Keith* (1909) und *B. Fischer* (1911).

Da die Anschauungen von *Breit* (s. oben) noch nicht genügend gesichert und angesichts der Verknüpfungen einer so großen Zahl von Mißbildungen nicht ausreichend genug erscheinen, werde ich wiederum auf *Spitzer* verwiesen.

Die Theorien über die Entstehung der Transpositionen von *Rokitansky*, *Keith* und *Bremer* haben den Mangel, *ontogenetische* zu sein: Die Transpositionen sind *große Fehlbildungen*. Sie könnten daher als Ausdruck der Einwirkung *erheblicher* Schädigungen auf das fetale Herz aufgefaßt werden. Da sich einerseits solch erhebliche Beeinträchtigungen nicht nachweisen lassen, diese aber andererseits zu Endbildern führen würden, die mit dem fein abgestimmten Mechanismus des Herzens nicht vereinbar wären, nehmen die genannten Autoren den Einfluß geringfügiger Noxen auf die Entwicklung des Herzens in einem *sehr frühen* Embryonalstadium an (Näheres s. bei *Spitzer* 1923, S. 156). Somit soll die Ontogenese „dauernd in falsche Richtung gedrängt, gewissermaßen durch Einhaltung der abnormalen Richtung schließlich zu wesentlich abweichenden Endbildern führen“ (*Spitzer*). Da endlich aber auch Anzeichen für diese *geringen* Schädigungen nicht aufgezeigt werden können, müssen wir die *ontogenetischen* Theorien *ablehnen*.

Die phylogenetischen Grundlagen der Transpositionen sind eine zu geringe Torsion des Herzschlauchs (*Detorsion*) und die unvollkommene Wanderung und Verschmelzung der beiden Bulbus-Trunkszepten miteinander (Abb. 4). Das *ontogenetische* Moment, das die gleichsam tief in der Organisation des menschlichen Herzens schlummernden *phylogenetischen* Reminiszenzen erwecken kann, ist wahrscheinlich ein hämodynamischer Faktor. Es kann nicht meine Aufgabe sein, die Grundbegriffe der phylogenetischen Herzmißbildungslehre noch eingehender zu erörtern; ich verweise daher den Leser auf die Originalarbeit *Spitzers*¹.

Die Einwände gegen *Spitzer* sind die, daß es eben in der Ontogenese des menschlichen Herzens kein einziges Stadium gibt, in dem einwandfreie Übereinstimmungen mit dem Reptilienherzen bestehen (u. a. auch *Mönckeberg* 1924 in *Henke-Lubarsch* II, S. 82)² und daß *Spitzer* die

¹ *Spitzer*: *Virchows Arch.* **243**, 81 (1923).

² S. auch *Mönckebergs* Nachtrag in *Henke-Lubarsch* II, S. 1079, wo er sich weit weniger ablehnend äußert.

Bulbuswülste in einer Weise zur Erklärung der Septenbildung heranziehe, wie es ontogenetisch nicht mehr feststellbar sei (Beninghoff 1929). Alle Einwände von Bedeutung tragen dieses Gepräge, wobei man sich mit denen der ersten Art am leichtesten abfinden kann, weil sie eben die Grundgedanken Spitzers nicht im rechten Sinne der Theorie berühren¹. Der zweite Einwand kann natürlich nur durch Erweiterung unserer entwicklungsmechanischen Kenntnisse entkräftet werden².

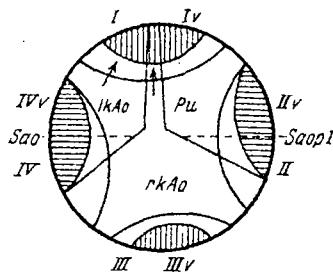


Abb. 4.

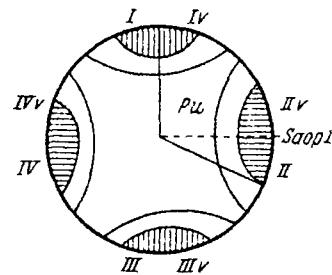


Abb. 5.

Abb. 4 und 5. Querschnitt durch den distalen Bulbus arteriosus beim idealen Reptilientyp nach Spitzer. Die Bulbuswülste sind mit I—IV bezeichnet, die klappenbildenden (valvulären) Anteile der Wülste sind gestrichelt. Die Erklärung der Pfeile s. im Text. Diese Bulbuswülste sind also die sog. distalen B.-Wülste; die proximalen (herznahen) Bulbuswülste sind mit A, B und C bezeichnet; auf ihre Darstellung wurde, um das Bild nicht noch mehr zu komplizieren, verzichtet. Sao und SaopI wandern in der normalen Entwicklung aufeinander zu und verschmelzen miteinander. lkao linkskammerige Aorta; Pu A. pulmonalis; rkao rechtskammerige Aorta; Sao Septum aorticum; SaopI Septum aorticopulmonale primum.

Deutung des ersten Falles.

Da alle Septenbildung, sowie der Verschluß der sog. rechtskammerigen Aorta des Reptilienherzens, deren Ausströmungsteil auch im menschlichen rechten Ventrikel nachweisbar ist, von regelrechter Torsion des Herzschlauchs (im Urzeigersinn im aufsteigenden Schenkel, im Gegen-

¹ Die Tatsache, daß in der Entwicklung des menschlichen Herzens nirgends einwandfreie Übereinstimmungen mit dem Reptilienherzen bestehen, hatten wir mit Recht als Einwand gegen die Keithsche Erklärung der Entstehung der Pulmonalkonusstenosen angeführt (s. oben). Sie kann deshalb nicht als Einwand gegen Spitzer gewertet werden, weil Spitzer ausdrücklich betont, daß es sich bei einer Transposition niemals um das Wiederauftreten eines Reptilienherzens handelt, sondern Ahrentendenzen erweckt werden, die einstmais dem Reptilien- und Säugerr stadium gemeinsam angehört haben.

² Weitere Einwände gegen Spitzer stammen von E. Pernkopf (1926) und Th. Walmsley (1931), die sich besonders auf die „korrigierte“ Transposition beziehen. Auf die nicht stichhaltigen Äußerungen Pernkopfs brauche ich nicht einzugehen, weil sie Spitzer schon selbst sehr deutlich zurückgewiesen hat [Z. Anat. 84, 30 (1927)]. Auch eine Kritik der Arbeit von Walmsley ist nicht nötig, da er offenbar Spitzer gar nicht verstanden hat; Walmsley erklärt nämlich die „korrigierte“ Transposition im Sinne Spitzers als einer eigenen Auffassung und stellt gleichzeitig am Ende seiner Arbeit fest, daß die Spitzersche Erklärung einer solchen Mißbildung nicht richtig sei.

uhrzeigersinn im absteigenden Schenkel der Herzschleife) abhängig ist, ruft eine *Detorsion*

1. eine mangelhafte Septenbildung und
2. die Wiedereröffnung des verschlossenen rechtskammerigen Aortenkonus hervor.

Dieser rechtskammerige Aortenkonus vereinigt sich mit der durch die Detorsion nach rechts verschobenen linkskammerigen Aorta. Beide Aorten haben nun einen gemeinsamen Ausströmungstrichter, der etwa in der Mitte der Kammerbasis beginnt. Dieser Ausströmungsteil der gemeinsamen Ventrikelsehle ist vom Einströmungsteil (hier rechter Teil des Ostium atrioventriculare commune) durch die oben beschriebene dünne Muskelleiste geschieden, die wir mit *Spitzer* als den vorderen Schenkel der *Tricuspidalleiste* bezeichnen (Abb. 3 *TriL*). Da nun hier schon die Detorsion ein wenig weiter fortgeschritten ist, liegt die Pulmonalis ganz links und vorne, die Aorta rechts und etwas dorsal. Der vordere Teil des Septum ventriculorum ist mit der Gegeneigerdrehung weiter nach links gelangt, während der hintere Teil etwa seine alte Lage beibehalten hat. Zwischen Aorta und Pulmonalis liegt die oben beschriebene Muskelleiste, die *Crista supraventricularis* (Abb. 3, *Cr*); sie trennt die beiden Ausströmungsteile der rechten Kammer voneinander und ist der Rest des früheren Septum aorticopulmonale primum (*Cr. aorticopulmonalis basalis* = *Cr. supraventricularis*). Dem apikalen Teil des Septum aorticopulmonale I würde die hier nicht mehr vorhandene *Trabecula septomarginalis* entsprechen.

Die Pulmonalstenose kommt nun nach *Spitzer* dadurch zustande, daß der Pulmonalkonus zwischen vorderes Septum ventriculorum, *Cr. supraventricularis* und den noch vorhandenen Teil des linkskammerigen Aortenkonus eingeklemmt wird (Abb. 3 linker Umfang von *rkAo*).

Aorta und Pulmonalis besitzen je drei Semilunarklappen, die durch die Detorsion im Gegenuhrzeigersinn verdreht angeordnet sind (Abb. 3). Da bekanntlich bei der Aufteilung der unter anderem auch klappenbildenden 4 distalen Bulbuswülste auf 3 Gefäßstämme (li-kammerige Aorta, re-kammerige Aorta und Pulmonalis) jedes der drei Gefäße nur 2 Klappen erhalten kann (Abb. 4), sollte man annehmen, daß der gemeinsame Aortenstamm 4 und die Pulmonalis 2 Klappen erhielten. Das Septum aorticum primum teilte ursprünglich aus drei valvulären Bulbuswülsten tatsächlich 4 Klappenanlagen ab. Mit der Wiedereröffnung der rechtskammerigen Aorta verschwindet aber auch das Septum aorticum I; damit bleiben die beiden Klappenanlagen des ersten Bulbuswulstes (Abb. 4, Pfeile) ungeteilt zurück (Abb. 5). — Wenn nun die Pulmonalis in diesem Falle drei statt zwei Klappen hat, so ist das in diesem *Spitzer*-schen Stadium regelwidrig, indessen meines Erachtens nicht befremdend: glaube ich doch die 3. Klappe dem formbildenden Einfluß hämodynamischer Faktoren auf die noch formbaren Endokardmassen des Pulmonalostiums zuschreiben zu dürfen.

Die verhältnismäßige Enge der Aorta ist nach *Beneke* ebenfalls als strömungsbedingt aufzufassen, indem die bereits beschriebene nach apikal, links und hinten gerichtete Aortenöffnung eine für die Ausströmung des Blutes, das zum großen Teil aus dem rechten Ventrikel stammen muß, denkbar ungünstige Einstellung hat, so daß die relative Enge der Aorta als funktionsbedingt aufgefaßt werden kann.

Somit gelangen wir zur Erklärung der Entwicklung des Ostium atrioventriculare commune. Nach *W. His*, *P. Thompson*, *J. Tandler*, *Shiro Sato*, *A. Spitzer*, *H. Braus* u. a. wird bekanntlich das primitive Ostium a. v. commune zunächst von 2 dann von 4 Endokardkissen eingerahmt, wobei das vordere und hintere Kissen größer als die beiden seitlichen sind. In der weiteren Entwicklung verbinden sich das vordere und hintere Kissen durch den Kommissurenstrang, der nur dann gebildet wird, wenn er den ihm zugewendeten Rand eines Septums (entweder den oberen Rand des Septum ventriculorum oder den unteren Rand des Septum atriorum) gleichsam als Gleitschiene benutzen kann: das heißt ohne Septum kein Kommissurenstrang (vgl. *Benninghoff*). *Rokitansky* indessen war noch der Ansicht, daß das Septum zur Kommissurenbildung nicht nötig wäre, obwohl er nie einen solchen Fall gesehen hat. Tatsächlich ist auch bis heute kein entsprechender Fall bekannt geworden.

Somit ist es klar, daß hier ein Ostium a. v. commune und nicht etwa ein Ostium venosum dextrum mit gleichzeitiger Atresie des Mitrалostiums vorliegen muß.

Da nun das Endokardkissen Segelklappen, Sehnenfäden und Papillarmuskel (*Sato*) mit Unterstützung der aus den valvulären Anteilen der beiden distalen Bulbuswülste III v und IV v entstandenen Mitrāl- und Tricuspidalleiste (*Spitzer* 1921 und 1923) durch hämodynamische Einflüsse (*Beneke*) entstehen¹, hat das Fehlen des Kommissurenstrangs einen entscheidenden Einfluß auf die Lokalisation der endgültigen Segel. Wir glauben, die linke Klappe dem *vorderen* Kissen, die rechte Klappe dem *rechten*, den *rechten* Teil der hinteren Klappe dem *hinteren* und den *linken* Teil der hinteren Klappe dem *linken* Kissen gleichsetzen zu sollen. Die oben beschriebene Anordnung der Papillarmuskel würde der Klappenstellung entsprechen².

Die Deutung der Defekte im Septum atriorum ist so bekannt (*Rokitansky*, *Arnold*, *Born*, *Ruge* u. a.), daß ich hier und im nächsten Fall nicht darauf einzugehen brauche.

Die Persistenz der linken Vena cava superior ist als „regelrechte“ Hemmungsmissbildung aufzufassen (vgl. bei *Gruber*, *Weigert*, *Mann*, *Charles*, *Bauer* und *Martin*)

¹ Die dorsalen Papillarmuskel entstehen nach *Benninghoff* aus dem Kammerteil einer sog. „Muskelleiste“.

² Die Fälle von Ostium a. v. c. sind selten; ich führe von mehreren nur den Fall 10 von *Théremin*, den Fall *Arnolds*, *Rokitanskys* Fall 5 und den 3. Fall von *Jost* (zit. nach *H. Fierordt* in *Nothnagel* XV₂, S. 205) an.

und meist mit anderen angeborenen Herzfehlern vereinigt. Da in unserem Falle keine Anastomose (Truncus brachiocephalicus sinister) zwischen den beiden Venen besteht, gehört er in die Gruppe I von *Ancel* und *Villemin* (l'anastomose n'existe pas). Es ist dies die stärkste Gruppe, denn von 88 Fällen von *Ancel* und *Villemin* (1908), von denen allerdings 8 nicht eingeordnet werden konnten, gehören ihr allein 58 an. Das Bemerkenswerte liegt nun darin, daß die linke Cava superior nicht in das linke Sinushorn, den Sinus venosus coronarius, sondern dicht darüber in den rechten Vorhof einmündet. Aber auch das läßt sich leicht erklären, wenn man sich nur vorstellt, daß die Vene jedenfalls hier ursprünglich nächst der Vorhofwand in den Sinus coronarius einmündete und dann durch ungleiches Wachstum der Vorhofs- und Sinuswand in erstere mit einbezogen wurde.

Wir stellen fest: Unser Fall gehört in die Reihe der *Spitzer*-schen Transpositionen und *zwi-schen* die Gruppen I (reitende Aorta) und II (Transposition der Aorta nach rechts). Die Aorta sieht in diesem Fall gerade noch auf den Septumdefekt, ihr größter Teil ist bereits nach rechts verschoben und endlich ist auch der Defekt im Septum interventriculorum für die I. Gruppe bereits zu groß.

In der Verfolgung der *Spitzer*-schen Gedankengänge gelangen wir zu

Fall 2.

Klinisch-anamnestische Daten. 2jähiges, angeblich immer gesund gewesenes Mädchen; 3 Wochen vor dem Tode traten immer mehr zunehmende Hustenanfälle auf. In der Universitätskinderklinik wurde auf Grund der physikalischen Untersuchungsergebnisse die Diagnose Keuchhustenpneumonie gestellt. Ein Herzfehler war klinisch nicht nachweisbar. 2 Tage nach der Aufnahme Tod unter Kreislaufschwäche in einem Hustenanfall.

Anatomische Daten. Haut rein, Cyanose der Finger, kein Exanthem, keine Ödeme. Katarrhalische Bronchitis, konfluierende bronchopneumonische Herde in beiden Lungenunter- und rechten Oberlappen. Blähung der Lungenränder, weiche Milzschwellung. Trübung und Schwellung der parenchymatösen Organe. Allgemeine Stauung.

Herzbefund. Im erweiterten Herzbeutel etwa 1 Teelöffel einer bernsteingelben, serösen Flüssigkeit. Keine entzündlichen Veränderungen. Das Herz ist allgemein vergrößert, die Vergrößerung betrifft Kammer- und Vorhofteil gleichmäßig. Der Kammerteil ist konisch, seine Oberfläche glatt. Die äußere Apex-Basishöhe beträgt 7,8 cm, die größte Breite der Basis 6,75 cm. Auch hier ist die äußere Längsfurche nicht sichtbar (Abb. 6). Die Aorta entspringt aus der *rechten*, die Pulmonalis aus der



Abb. 6. Ansicht von rechts vorn, Blick in den Pulmonalkonus.

linken Kammer. Ihre Aufteilung ist regelrecht, der Ductus arteriosus obliteriert. Auch hier umgreift die Auricula dextra weit mehr das arterielle Gefäßbündel als die sinistra. In den stark erweiterten rechten Vorhof münden die Hohlvenen regelrecht ein (Abb. 7, C. sup. u. inf.). Am unteren Umfang der Einmündung des Sinus coronarius befindet sich die Valvula Thebesii als schmale, schwache Leiste (Abb. 7). Der etwas kleinere linke Vorhof und die Ostien der Lungenvenen sind ohne Besonderheiten. Die Mm. pectinati sind gehörig. Das bis zur Kammerbasis reichende Septum atriorum besitzt ein breit durchgängiges Foramen ovale. Vom erweiterten rechten Vorhof aus führt das regelrechte Ostium a. v. dextrum in den geräumigen rechten

re Herzohr

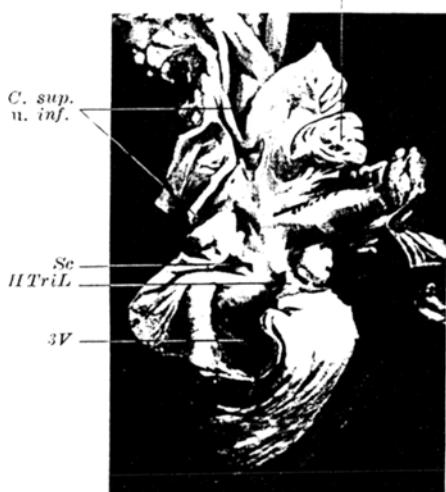


Abb. 7.



Abb. 8.

Abb. 7. Ansicht von rechts und hinten; Blick in den eröffneten scheinbaren dritten Ventrikel; unter dem Sc die Valvula Thebesii. C. sup. und inf. Vena cava sup. und inf.; 3V scheinbarer dritter Ventrikel; HTriL Hinterer Schenkel der Tricuspidalleiste; Sc Sinus coronarius.

Abb. 8. Ansicht von links und hinten; linker Vorhof und linker Ventrikel eröffnet; Blick auf die Mitralklappe; scheinbarer dritter Ventrikel geschlossen. 3V Dritter Ventrikel; liVo linker Vorhof.

Ventrikel. Hinter dem Ostium a. v. dextrum aber führt eine zweite, etwa kreisförmige Öffnung von 2,3 cm Durchmesser in eine hinter dem rechten Ventrikel nach der Herzrückwand zu gelegene *zweite Höhle* (Abb. 7 und 8, 3V). Letztere ruft eine unterhalb der Kammerbasis gelegene, von außen auffallende Vorbuchtung der Herzrückwand hervor (Abb. 8, 3V). Dieser etwas kastaniengroße Hohlraum ist mit Ausnahme der erwähnten Verbindung mit dem rechten Vorhof allseitig geschlossen. Die rein muskulöse Wand zeigt unten kleine, vorspringende, vorzüglich kraniokaudal angeordnete Muskelbalkchen und ist mit Endokard bekleidet. Die durchschnittliche Wandstärke beträgt 2—2,5 mm. Eine wohlgebildete Muskelwand scheidet diesen dritten Ventrikel von der rechten Kammer. Seine Öffnung nach der rechten Vorkammer ist vom rechten Ventrikel durch eine schmale Muskelleiste getrennt (Abb. 7, HTriL); ihr hinterer Umfang wird von der bereits erwähnten Valvula Thebesii gebildet.

Das Ostium atrioventriculare dextrum führt in einen geräumigen und dickwandigen rechten Ventrikel, der durch ein stark nach links verlagertes Septum

vom kleinen linken Ventrikel geschieden ist. Das Septum interventriculare besteht aus zwei voneinander abgrenzbaren Leisten. Die eine springt von unten her etwa senkrecht in den Ventrikelhohlraum hinein vor. Ihr gegenüber entspringt von der Kammercavumvorderwand die zweite Leiste als ein Pfeilermuskel. Beide sind in *einer* Ebene so zusammengefügt, daß sie einen nach oben und hinten geöffneten Ringwulst darstellen (Abb. 10 und 11, *Cr*). Letzterer bildet zugleich die obere Begrenzung des Foramen interventriculare (Abb. 10, *O*). Dieses scheinbare Septum ventriculorum scheidet den rechts und etwas hinten gelegenen Aortenkonus von dem links und etwas vorn gelegenen Pulmonalkonus und steht mit der linken



Abb. 9.

Abb. 10.

Abb. 9. Blick in beide Kammern; darüber die Aorta; *Mi* Mitralis; *Tri* Tricuspidalis.

Abb. 10. Ansicht des Pulmonalkonus. *Cr* Cr. supraventr.; *O* Foramen interventriculare; *Pu* A. pulmonalis.

Wand des oben beschriebenen Blindsacks (wir nennen diesen im folgenden den dritten Ventrikel) nahezu in einer *gemeinsamen* Sagittalebene (Abb. 11, *Cr* und *HS*). Beide Septa sind so in dieser Ebene miteinander verlötet, daß zwischen ihnen das Foramen interventriculare ausgespart bleibt, dessen obere Begrenzung soeben geschildert wurde. Der Aortenkonus liegt rechts von diesem Defekt. In den linken Ventrikel führt hinten regelrecht die Mitralis. Somit scheinen also Aorta und Tricuspidalostium einerseits und Pulmonalis und Mitralostium andererseits *je* einem Ventrikel anzugehören. Links von der Pulmonalis entspringt von der vorderen Kammerwand an die Ventrikelseite angeheftet eine schwache Leiste, die sich nach rechts und hinten zu verliert (Abb. 11, *VS*).

Die Wandstärke des rechten Ventrikels beträgt maximal 17 mm, die des linken nur 10 mm.

Die Tricuspidalklappen sind typisch angelegt, hinterer und medialer Zipfel sind indessen geschrumpft. Die Sehnenfäden der Cuspis anterior entspringen links vorn von der bei der Bildung des scheinbaren Septum interventriculare erwähnten vorderen Leiste (Abb. 11, *Cr*). Vom oberen Rand der von unten her in die Kammerhöhle hinein vorspringenden Leiste (s. oben) spaltet sich nach rechts hin ein kleiner

Muskel ab, der *ohne* Chordae tendineae sich unmittelbar mit dem freien Rand der Cuspis medialis vereinigt. An der Unterfläche dieser Klappe befinden sich jedoch fädige Gebilde, die als rudimentäre Sehnenfäden angesprochen werden können. Der übrige freie Rand dieser medialen Klappe und die Cuspis posterior erhalten Sehnenfäden von einem kleinen vorderen und lateralnen Papillarmuskel. Die Anordnung der Klappen, Sehnenfäden und Papillarmuskeln der Mitralis ist regelrecht (Abb. 8 und 9. *Mi*).

Die Coronararterien entspringen regelrecht, jedoch der Transposition entsprechend etwas detorquiert (Abb. 11, Kreise in *rkAo*). Der Ramus descendens posterior der Arteria coronaria dextra ist nicht vorhanden, sondern nimmt vom Ramus circumflexus der A. coronaria sinistra seinen Ursprung. Von diesem entspringt außerdem noch ein in die Hinterwand des linken Ventrikels eindringender Ast.

Zusammenfassung des Herzbefundes: Vergrößerung des ganzen Herzens, besonders der rechten Kammer; verhältnismäßig kleine linke Kammer. Scheinbare Transposition der großen Arterien, Defekt im scheinbaren Septum ventriculorum, scheinbarer dritter Ventrikel, offenes Foramen ovale.

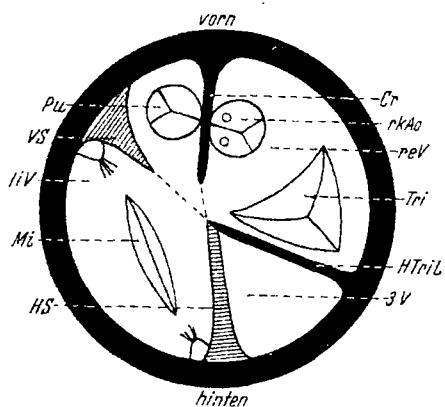


Abb. 11. Orthogonale Projektion der Kammergebilde auf die Ventrikelpbasis nach Spitzer. Cr Cr. supraventr.; IIv Hinteres Septum interventriculare; HTril Hinterer Schenkel der Tricuspidaliste; IIv linker Ventrikel; Mi Mitralis; Pu A. pulmonalis; reV rechter Ventrikel; rkAo rechtskammerige Aorta; Tri Tricuspidal; 3V scheinbarer dritter Ventrikel.

Rokitansky's Beobachtungen verdient Fall 24 I der Erwähnung, ebenfalls Spitzers Fall 6. Ich verweise ferner auf die Fälle *A. H. Young*, *R. H. Wood* und *G. A. Williams*. Alle diese Fälle unterscheiden sich abgesehen von kleineren Abweichungen grundsätzlich dadurch von unserem Fall, daß bei ihm

1. zwei Ostia atrioventricularia und

2. ein sog. dritter Ventrikel vorhanden sind.

während bei den übrigen ähnlichen Fällen gewöhnlich eine Mitralatresie verzeichnet wird. Ein einziger Fall des ganzen Schrifttums muß, wie ich glaube, wegen einer gewissen Übereinstimmung bezüglich unseres als Blindsack vorhandenen dritten Ventrikels angeführt werden. Es handelt sich um den Fall von *H. Leo* (1886), bei dem ebenfalls an den rechten Vorhof angeschlossen solch ein Blindsack vorhanden war:

Zweijähriges Mädchen mit Krampfanfällen, Dyspnoe und Cyanose. Leiden besteht seit Geburt und verschlimmert sich in zunehmendem Maße. Die Autopsie

Deutung des zweiten Falles.

In der Literatur sind eine Reihe solcher Fälle beschrieben, von denen aber keiner als dem hier angeführten sehr ähnlich bezeichnet werden darf. Aus

ergibt Pulmonalatresie, bohnengroßer, allseitig verschlossener, rechter Ventrikel, der nur mit dem rechten Vorhof in Verbindung steht; offenes Foramen ovale und offener Ductus Botalli. Der sonst sehr lehrreiche Fall ist natürlich wesentlich verschieden von unserem. Auch sind keinerlei Angaben über die Verhältnisse des Tricuspidalostiums und die Stellung der großen Gefäße zueinander gemacht, so daß es sich schon deshalb nicht lohnt, weiter darauf einzugehen.

Während wir unseren ersten Fall zwischen die erste und zweite Gruppe der *Spitzerschen* Transpositionsreihe gestellt hatten, gehört der zweite zwischen die II. und III. Gruppe (gekreuzte Transposition¹).

War im ersten Fall das Ostrium aorticum derart eingestellt, daß man bei kleinerem Defekt im Septum i. v. und bei geringerer Rechtsverschiebung der Aorta hätte fast noch von einer reitenden Aorta reden können, ist hier eindeutig die Aorta nach rechts hinüber gewandert und stellt zweifellos eine durch die Detorsion wiedereröffnete rechtskammerige Aorta dar, während die linkskammerige Aorta obliteriert ist. Aorta und Pulmonalis erhalten aus den gleichen Gründen, wie sie im ersten Fall auseinander gesetzt wurden, je 3 Semilunarklappen. Die kräftige Leiste zwischen Aorta und Pulmonalis ist auch hier die *Crista supraventricularis*, die nach der Herzspitze zu in die *Cr. aorticopulmonalis septoapicalis* (*Trabecula septomarginalis* im engeren Sinne von *Spitzer*) übergeht. Das aus dieser Ebene abweichenden Septum, das sich nach hinten anschließt, das Foramen i. v. von hinten her begrenzt und gleichzeitig die linke Wand des scheinbaren dritten Ventrikels darstellt, ist als „hinteres“ Septum interventriculare zu bezeichnen (Abb. 11 HS). Daß sich das vordere Septum so sehr zurückentwickelte, liegt in der Detorsion des Herzschlauchs als einen die Septenbildung hemmenden Faktor begründet; daß sich indessen das hintere Septum nicht zurückgebildet hat, beruht darauf, daß es schon frühzeitig mit der durch die Detorsion nach vorne gestellten *Crista supraventricularis*, wenn nicht vollkommen, so doch nahezu in *eine* Ebene gelangte und also diejenigen häodynamischen Faktoren, die die Hypertrophie der *Crista* als einer phylogenetisch vorhandenen Scheidewand der beiden rechtskammerigen Ausströmungsteile (d. i. Pulmonalis und rechtskammerige Aorta) veranlaßt haben, auch ihm zugute gekommen sind. Vorderes Septum und *Cr. supraventricularis* bilden eben von vornherein einen mehr oder weniger spitzen, *Crista* und hinteres Septum aber eine stumpfen Winkel miteinander, woraus sich ergibt, daß die Strömungsverhältnisse für die Erhaltung des vorderen Septums ungünstiger liegen müssen als für die des hinteren. Die Verkleinerung des Winkels zwischen *Crista* und vorderem Septum einerseits und die gleichzeitige Vergrößerung des Winkels zwischen *Crista* und hinterem Septum andererseits wird

¹ *Spitzer* teilt seine III. Gruppe in 2 weitere Untergruppen ein: IIIa = etwa *Cor triloculare biventriculare univentriculare* = maximaler Septumdefekt und IIIb, wobei die Detorsion soweit fortgeschritten ist, daß *Cr. supraventr.* u. hinteres Septum i. v. *tatsächlich* in *einer* Ebene stehen und als defektes Sept. i. v. erscheinen.

eben durch die Detorsion deshalb verursacht, weil sich ja vorderes Septum und Crista aus den Bulbuswülsten A und C entwickelt haben; sie liegen also im aufsteigenden Teil der Herzschleife. Das hintere Septum aber, das aus dem Bulbuswulst B hervorgeht, liegt im absteigenden Teil der Herzschleife. So wird es verständlich, warum gerade vorderes Septum und Crista bei beginnender Detorsion im Gegenuhrzeigersinn bewegt werden, während das hintere Septum gewissermaßen noch in Ruhe bleibt, d. h. sich wie im Uhrzeigersinn gedreht verhält.

Unser Fall liegt nun deshalb zwischen den *Spitzerschen Gruppen* II und III, weil er zu keiner der beiden gehören kann. Er gehört nicht zu II, weil die Detorsion schon weiter fortgeschritten ist, als beim idealen II. Typ (d. h. unser Fall weist ein zu stark defektes vorderes Septum und eine zu stark hypertrophierte Crista supraventricularis auf), und er gehört nicht zu III, weil 1. der Septumdefekt noch nicht sein Maximum erreicht hat, und weil 2. die Aorta nicht vor der Pulmonalis steht.

Man kann somit auch morphologisch diesen Fall niemals als ein *Cor triloculare batriatum univentriculare* bezeichnen.

War bisher die Deutung des Falles einfach, so entstehen Schwierigkeiten:

1. Bei der Deutung der Anordnung der Mm. papillares im rechten Ventrikel und
2. bei der Erklärung des sog. dritten Ventrikels.

Ad. 1. Wie oben erwähnt, entstehen die Mitralklappen- und die Tricuspidalklappenleiste aus den beiden Bulbuswülsten IIIv und IVv (Teile der Wülste III und IV). Beide Leisten wandern ursprünglich konvergierend auf das Septum interventriculare zu, in dem sie in je einen vorderen und hinteren Schenkel geteilt die zugehörigen Ostia venosa trichterförmig umfassen. Dabei wirken sie auf Segel- und Papillarmuskelbildung entscheidend ein (*Spitzer*). Da die Verhältnisse am Mitralostium regelrecht sind, kommt für unsere Untersuchungen nur das Tricuspidalostium in Betracht. Die Vereinigung der primären Klappenanlagen erfolgt allgemein in frontalhorizontaler, die der zugehörigen Papillarmuskelanlagen in sagittaler Richtung. Genauer heißt das: Während die valvulären Teile der 4 das Ostium a. v. dextrum umgrenzenden Endokardkissen durch die Tricuspidalleiste wenigstens vorne (der hintere Schenkel der Tricuspidalleiste ist aus hämodynamischen Gründen schwächer) in frontalaler Richtung zusammengezogen werden, vereinigen sich die Papillarmuskelanlagen in sagittaler Richtung, d. h. die beiden lateralen Analgen zum M. papillaris anterior, während die Verschmelzung der beiden medialen Analgen auch sehr oft ausbleibt. Schon kleine Beeinträchtigungen können sehr leicht Störungen und Abweichungen von diesem Mechanismus hervorrufen; dann entstehen 4 getrennte Tricuspidalsegel und atypische Papillarmuskel. *Sato* war der Ansicht, daß die zu den 4 rechten Segelanlagen gehörigen Papillarmuskelgruppen zumeist entsprechend den

4 ursprünglichen Tricuspidalsegeln angeordnet werden, also auch unter normalen Bedingungen meistens getrennt bleiben. Da nun das vordere Tricuspidalsegel aus 2 Anlagen gebildet wird und die mediale von diesen mit einem vorderen medialen Papillarmuskel in Verbindung steht, wird es verständlich, warum in unserem Fall vom vorderen Segel (vom medialen Teil) die Sehnenfäden nach vorn medial hinziehen. Für die Cuspis medialis ist dann ebenfalls die Lage verständlich. Dasselbe gilt für die Anordnung bei hinteren Segel, denn auch hier ergeben sich unter Berücksichtigung der Einwirkung der Detorsion auf die rechte Wand der Kammer keine Schwierigkeiten. Es bleibt somit nur noch zu beantworten:

a) Warum können Sehnenfäden von der Trabecula septomarginalis entspringen, die doch mit der Anordnung der Sehnenfäden durch die Tricuspidalleiste in diesem detorquierten Zustand nicht einmal aus Gründen der Syntopie etwas zu tun haben kann?

Antwort: Da diese Stelle dem Mittelpunkt des apikalen Teils der Herzschleife nahe benachbart liegt, wird sich die Detorsion gerade hier am wenigsten auswirken können. Somit ist es begreiflich, wenn an diesem Ort Material für Papillarmuskeln und Sehnenfäden mit der hier entstandenen Trabecula septomarginalis in Zusammenhang bleibt.

b) Warum besteht keine Verbindung des lateralen Teiles der vorderen Tricuspidalklappe mit dem lateralen Papillarmuskel?

Zur Beantwortung reicht unser augenblickliches Wissen über diese Fragen noch nicht aus. Es könnten darüber nur durch nicht sicher erwiesene Tatsachen belegte Meinungen vorgetragen werden. So halten wir es für besser, dazu vorläufig keine Stellung zu nehmen.

Ad. 2. Die Stellung der Mitral- und der Tricuspidalleiste zum Septum interventriculare ist bekannt. Durch die normale Linksdrehung der aurikulären Herzschleife gelangt die Mitralleiste in die Sagittalebene, während die Tricuspidalleiste unter einem stumpfen Winkel gegen das Septum gerichtet wird. Es ist oben erwähnt, daß die beiden Schenkel der Tricuspidalleiste eine unterschiedliche Stärke besitzen, und daß eben der hintere Schenkel der schwächere von beiden ist. Dennoch sind wir der Ansicht, daß die den 3. Ventrikel vom eigentlichen rechten Ventrikel trennende Scheidewand die *hintere Tricuspidalleiste* ist.

Warum ist nun gewöhnlich die vordere Tricuspidalleiste stärker und wie kann die hier ja auch ursprünglich schwächer gewesene *hintere Tricuspidalleiste* ein solches Septum bilden? ¹ Wir denken uns die Verhältnisse so:

Die vordere Tricuspidalleiste scheidet den Einströmungstrichter des Ostium a. v. dextrum vom Ausströmungsteil der rechtskammerigen Aorta. Da aber im allgemeinen bei der hinteren Tricuspidalleiste diese

¹ Daß auch in unserem Falle die hintere Tricuspidalleiste ursprünglich schwächer als die vordere gewesen ist, geht einwandfrei daraus hervor, daß auch hier „zwei hintere“ Tricuspidalsegel vorhanden sind: Nämlich die Cuspis medialis und die posterior.

günstigen hämodynamischen Bedingungen nicht vorhanden sind, bleibt sie gewöhnlich schwach und ist oft überhaupt nicht erkennbar.

Der einzige entsprechende Fall der Literatur von Hypertrophie der hinteren Tricuspidalleiste findet sich von *H. Wurm* beschrieben¹.

Wie bekannt, unterliegt die Entwicklung der morphologischen Verhältnisse des Herzinneren unter anderem dem formbildenden Einfluß der Blutströmung. Somit liegt das Grundsätzliche bei der Hypertrophie der hinteren Tricuspidalleiste wie auch bei dem sonst beobachteten übermäßigen Wachstum der vorderen Tricuspidalleiste darin, daß ungewöhnliche, wachstumerregende, hämodynamische Faktoren angegriffen haben müssen. Solche können entstehen:

1. Dadurch, daß ein Defekt im Endokardmaterial an der hinteren rechten Vorhof-Kammergrenze entstanden ist. Über die Ursachen, die zu seiner Entstehung geführt haben, läßt sich nichts Sichereres sagen. Während der Diastole strömte dann das Blut durch diesen hinter der hinteren Tricuspidalleiste entstandenen Defekt in den Kammerraum ein, um bei der Systole wieder in den Vorhof zurückgetrieben zu werden. Somit fungierte der *hintere Schenkel* der Tricuspidalleiste als *Grenzleiste* zwischen zwei Blutsäulen. Die Tatsache, daß in der hinteren Blutsäule die Stromrichtung im Rhythmus der Herztätigkeit geändert wird, kann die Hypertrophie nur weiter unterstützt haben.

2. *Wurm* nimmt in seinem Falle mit Zustimmung *Spitzers* an, daß das aus der hinteren Tricuspidalleiste entstandene Septum als Resultante der Kräfte zweier vorderer Septen aufzufassen ist. Auch hier haben wir zwei vordere Leisten (Abb. 11, *Cr* und *VS*), doch ist bei uns das hintere Septum (*HS*) im Gegensatz zu *Wurms* Fall relativ gut entwickelt. Ich glaube daher die Entstehung unseres Septums nicht nach diesem Modus erklären zu sollen.

Würde man sich dennoch dieser Ansicht anschließen, dann müßte allerdings die vom rechten Vorhof in den scheinbaren dritten Ventrikelführende Öffnung möglicherweise als Durchbruch eines Ausströmungstrichters aus dem rechten Ventrikel aufgefaßt werden. Dadurch würden dann aber die gleichen hämodynamischen Zustände wie bei 1 entstehen, so daß letzten Endes beide Erklärungen in *einem* Punkte zusammenliefen. Auch gegen eine Kombination von 1 und 2 könnten stichhaltige Einwendungen nicht erhoben werden.

Damit ist es erwiesen, daß der scheinbare dritte Ventrikel nur *einen Teil* des rechten Ventrikels darstellt, der von diesem durch die Hypertrophie der *hinteren Tricuspidalleiste* abgetrennt wurde.

Durch die genannten hämodynamischen Änderungen entstehen starke Stauungen im rechten Vorhof, die zu seiner Dilatation und zum Offenbleiben des Foramen ovale führen.

Schluß.

Wir haben beide Fälle im Sinne der Theorie *Spitzers* zu deuten versucht. Beide ließen sich nicht in eine der vier Hauptgruppen der Reihe der *Spitzerschen Transpositionen* einordnen. Sie stellen vielmehr *Übergangsformen zwischen* den einzelnen Typen dar. Dadurch aber kann die Theorie als solche nicht nur nicht erschüttert werden, vielmehr beweist sie in der Deutung unserer beiden besonders geeigneten Fälle erst recht ihre Überzeugungskraft und Reichweite.

Man darf dabei darauf hinweisen, daß die phylogenetische Theorie noch am Anfang ihrer Entwicklung steht und zweifellos Möglichkeiten

¹ Virchows Arch. 263, 123 (1927).

zu deren Ausbau in die Breite gegeben sind¹. Endlich darf auch nicht unbeachtet bleiben, daß eine nicht unbeträchtliche Zahl deutscher und ausländischer Autoren der Theorie zweifelnd gegenüber stehen. Diese Zweifel aber werden am ehesten dadurch beseitigt, daß man zum Guten oder Schlechten für *Spitzers* Theorie möglichst viele Fälle nach ihr zu deuten versucht.

Wir glauben, daß wir im Vorliegenden einen weiteren Beitrag zur Stärkung von *Spitzers* phylogenetischer Theorie liefern konnten.

Literatur.

- Almugro*: Zit. nach *H. Leo*: *Virchows Arch.* **103**, 503. — *Ancel et Villemain*: *J. Anat. et Physiol.* **44**, 46. — *Arnold, J.*: *Virchows Arch.* **51** (1870). — *Aßmuß, C.*: *Dtsch. Arch. klin. Med.* **20**, 216 (1877). — *Bauer, K.*: *Morph. Arb.* **6**, 221 (1896). — *Beneke, R.*: *Beitr. path. Anat.* **67**, 1 (1920). — *Benninghoff, A.*: *Gegenbaurs Jb.* **63** (1929). — *Born, G.*: *Arch. mikrosk. Anat.* **33**, 284 (1889). — *Braus, H.*: *Elzes Lehrbuch der Anatomie des Menschen*, Bd. 2, S. 625. Berlin: Julius Springer 1934. — *Breitl, H.*: *Virchows Arch.* **296**, 114 (1936). — *Bremer, J. L.*: *Amer. J. Anat.* **42** (1928). — *Charles, J. J.*: *J. of Anat. Lond.* **23**, 649. — *Fedorow, F.*: *Anat. Anz.* **32**, 544 (1908). — *Anat. H.* **40**, 529 (1916). — *Fischer, B.*: *Frankf. Z. Path.* **7**, 83 (1911). — *Gruber, W.*: *Virchows Arch.* **81**, 458, 462 (1880). — *Heine, C.*: Zit. nach *Kussmaul*. — *Herzheimer, G.*: *Mißbildungen des Herzens und der großen Arterien*. *E. Schwalbes* Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3/1, 2 (1909). — *His, W.*: *Anatomie menschlicher Embryonen*, Bd. 3 *Atlas*. Leipzig 1885. — *Keith, Sir A.*: *Lancet* **1904** I. — *J. of Anat. Lond.* **39**, XIV bis XVI (1905). — *Lancet* **1909** II, 359, 433, 519. — *Kürschner, Th.*: *Commentatio de corde, cuius ventriculi sanguinem inter se communicant. pro ven. legendi*, Marburgi 1837. — *Kussmaul, A.*: *Z. rat. Med.*, Reihe 3 **26**, 99 (1866). — *Leo, H.*: *Virchows Arch.* **103**, 503 (1886). — *Mc. Gillavry, D.*: *Diss. Leiden* 1896. — *Mann, M.*: *Beitr. path. Anat.* **6**, 485 (1889). — *Martin, C. P.*: *J. of Anat. Lond.* **65**, 395 (1931). — *Mautner, H.*: *J. Kinderheilk.* **96**, 123 (1921). — *Mautner, H. u. M. Löwy*: *Virchows Arch.* **229**, 337 (1902). — *Meckel, J. F.*: *Handbuch der pathologischen Anatomie*, Bd. 1, S. 434. Leipzig 1812. — *Meyer, H.*: *Virchows Arch.* **12**, 364, 497 (1857). — *Mönckeberg, J. G.*: *Die Mißbildungen des Herzens (mit Nachtrag)*. *Henke-Lubarsch*: *Handbuch der speziellen Pathologie und Histologie*, Bd. 2, S. 1, 1079. 1924. — *Orth, J.*: *Virchows Arch.* **82**, 529 (1880). — *Peacock, Th. B.*: *On malformations of the human heart*. Ed. II. London 1866. — *Pernkopf, E.*: *Z. Anat.* **79**, 577 (1926). — *Rokitansky, C. v.*: *Die Defekte der Scheidewände des Herzens*. Wien 1875. — *Ruge, H.*: *Virchows Arch.* **126**, 323 (1891). — *Sato, Shiro*: *Anat. H.* **50**, 143 (1914). — *Spitzer, A.*: *Roux' Arch.* **45**, 696 (1919); **47**, 511 (1921). — *Virchows Arch.* **243**, 81 (1923); **263**, 142 (1927). — *Z. Anat.* **84**, 30 (1927). — *Sternberg, C.*: *13. Verh. dtsch. path. Ges.* 1908, 198. — *Tandler, J.*: *Anatomie des Herzens*. *Handbuch der Anatomie des Menschen von v. Bardeleben*, Bd. 3/1 (1913). — *Théremin, E.*: *Etudes sur les affections congénitales du cœur*. Paris 1895. — *Thompson, P.*: *J. of Anat. Lond.*, II. s. **41** III, 159, 167 (1907). — *Vierordt, H.*: *Die abnormen Herzkrankheiten*. *Nothnagel*: *Spezielle Pathologie und Therapie*, Bd. 15/2, S. 1. Wien 1901. — *Walmsley, T.*: *J. of Anat. Lond.* **65**, 528 (1931). — *Weigert, C.*: *Virchows Arch.* **84**, 184 (1881). — *Wood, R. H. and G. A. Williams*: *Amer. J. med. Sci.* **175**, 242 (1928). — *Wurm, H.*: *Virchows Arch.* **263**, 123 (1927). — *Young, A. H.*: *J. of Anat. Lond.* **41**, I, 190 (1907).

¹ Vgl. *A. Spitzer* in *Mönckebergs Nachtrag* in *Henke-Lubarsch*, Bd. 2, S. 1094