

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Kiel
(Direktor: Prof. Dr. Siegmund).)

Anomale Septumbildung im linken Vorhof des menschlichen Herzens.

Ein Beitrag zur Pathogenese des sogenannten Cor triatriatum.

Von

Dr. Ernst Pfennig.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 14. Februar 1941.)

Die Beobachtung eines Falles von anomaler Membranbildung im linken Vorhof des Herzens eines 5 Wochen alten Säuglings gab Veranlassung, ähnliche Mißbildungen, die im Schrifttum veröffentlicht worden sind, zu sammeln und zu sichten, mit der Absicht, ihre Entstehungsweise zu erkennen. Die mehr oder weniger vollständige Teilung eines Herzvorhofes durch eine Membran in zwei Hälften führt, äußerlich betrachtet, zu dem Erscheinungsbild von drei Vorhöfen. In älteren Arbeiten wird daher diese Mißbildung auch unter der Bezeichnung Cor triatriatum beschrieben.

Im eigenen Falle handelt es sich um ein 5 Wochen altes Mädchen, das 3 Tage nach der Einlieferung in die hiesige Universitätskinderklinik starb.

Aus der Krankengeschichte ist erwähnenswert:

Die Patientin I. L. ist das dritte Kind gesunder Eltern; zwei Geschwister im Alter von 18 und 14 Jahren sind ebenfalls gesund. Die Entwicklung verlief in den ersten 4 Lebenswochen bei reiner Brusternährung regelrecht. Dann traten nach dem Trinken Anfälle auf, in denen die Atemtätigkeit aussetzte und das Gesicht sich blau verfärbte. Zwischen den Anfällen schrie das früher ruhige Kind viel und schlief wenig.

Status bei der Aufnahme: Guter Ernährungs- und schlechter Pflegezustand. Haut des Gesichtes blaß, im übrigen leicht cyanotisch. Ödeme sind nicht vorhanden. Die Atmung ist beschleunigt. In der Mundhöhle finden sich Soorbeläge. Während der Besichtigung des Rachens treten sofort Atemstörungen auf. Die Lungen sind auskultatorisch und perkutorisch ohne Besonderheiten. Die Dämpfungsfigur des Herzens ist nach allen Seiten vergrößert, das Gefäßband ist breit. Über allen Ostien des Herzens ist ein lautes systolisches Geräusch hörbar. Puls 160. Die Milz ist nicht nachweisbar vergrößert. Die Leber reicht fast bis zum Nabel und hat eine ziemlich feste Konsistenz.

Die Röntgenuntersuchung der Brustorgane ergibt ein nach allen Seiten vergrößertes Herz, dessen Form sich der einer Kugel andeutungsweise nähert. Das Gefäßband erscheint etwas verbreitert. Im rechten Lungenfeld, in der Nähe des Herzrandes, finden sich einige fleckige Verschattungen. Zum Vergleich seien die gefundenen Herzmaße denen gegenübergestellt, die für das Alter von 5 Wochen als Norm gelten:

	Kind I. L.	normal
Mitte -- rechter Rand	2,6 cm	1,7 cm
Mitte — linker Rand .	4,2 cm	3,9 cm
Länge	7,2 cm	5,8 cm

Die *klinische Diagnose* lautet: Vitium cordis congenitum.

Das Kind erleidet am 3. Tage des Aufenthaltes in der Klinik einen Anfall von Cyanose (Asystolie), von dem es sich nur langsam erholt. In einem erneuten Anfall von Cyanose tritt dann plötzlich der Tod ein.

Die Sektion wurde am folgenden Tage im Pathologischen Institut der Universität ausgeführt.

Auszug aus dem Befundbericht (Nr. 509, 1937): Leiche eines 52 cm langen, dem Alter entsprechend entwickelten Mädchens. Die Hautfarbe ist blaß-bläulich.



Abb. 1. Blick in den eröffneten linken Ventrikel und in den linken Vorhof mit dem Septum. Sonde *a* im Foramen ovale, Sonde *b* in der Perforation des Septum.

Blaß-bläulich-rötliche Totenflecke an den üblichen Stellen. Geringe Totenstarre. Das Unterhautfettgewebe ist gut ausgebildet. In der Bauchhöhle und ebenso in den Pleurahöhlen befindet sich eine geringe Menge serös-klarer Flüssigkeit. Das Zwerchfell steht links in Höhe der 6., rechts in Höhe der 5. Rippe.

Das Gehirn, die Organe des Halses, der Intestinaltrakt und das Genitalsystem zeigen keine Veränderungen. In beiden Unterlappen der Lungen, sowie an der Hinterseite des rechten Mittellappens bestehen randständige keilförmige hämorhagische Bezirke. Die vergrößerte Leber von teigig-fester Konsistenz zeigt auf dem Schnitt die erweiterten Zentralvenen von dunkelroten Flecken umgeben. Die Milz ist verhältnismäßig groß und hat eine feste Beschaffenheit. In der Niere hebt sich das dunkelrote Mark deutlich von der grau-trüben Rinde ab.

Die am Herzen erhobenen Befunde sollen im folgenden ausführlicher dargestellt werden.

Das sehr große Herz (Breite 6,5 cm, Länge 5 cm) liegt frei im zarten Herzbeutel. Die Gefäßabgänge sind regelrecht. Die Adventitia der Stämme von Pulmonalis und Aorta und das Epikard zeigen größere fleckförmige Blutungen. Die Vorderseite des Herzens wird fast ausschließlich vom rechten Ventrikel und vom rechten Vorhof eingenommen. Der linke Ventrikel ist nur mit einem schmalen Saum sichtbar, während der linke Vorhof ganz nach hinten verlagert ist. Das rechte Herzohr ist auffallend groß, das linke wegen seiner Kleinheit kaum zu erkennen.

Die Vena cava superior und inferior münden an gewöhnlicher Stelle in den rechten Vorhof ein, der eine geräumige Höhle darstellt. Seine Wandstärke beträgt 1,5 mm. Das rechte Herzohr misst an der längsten Kante 25 mm, die Trabeulae carneae sind kräftig entwickelt. Die Valvula Eustachii springt als scharf begrenzte Leiste in das Lumen vor. Das Foramen ovale wird oben, vorn und unten durch

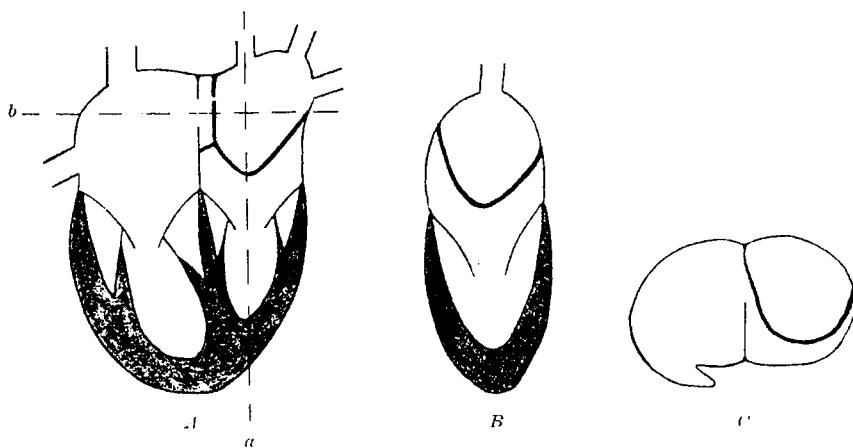


Abb. 2 zeigt den Verlauf des Septum (dicke schwarze Linie) in schematischer Darstellung.
A Frontalschnitt, Foramen ovale und Perforation im Septum gerade getroffen. B Sagittalschnitt entsprechend Linie a. C Horizontalschnitt entsprechend Linie b.

einen wulstförmigen Saum, den Limbus Vieussenni, umfaßt; hinten fehlt eine solche Begrenzung, hier geht die Atrienscheidewand kontinuierlich in die Valvula foraminis ovalis über, ohne einen vollständigen Schluß des Foramen ovale herbeizuführen. Die Einmündungsstelle des Sinus coronarius ist wohlgebildet, die Valvula Thebesii gut sichtbar.

Die Valvula tricuspidalis misst an ihrem Ansatzrand 50 mm. Der rechte Ventrikel stellt ein ansehnliches Cavum dar. Sein Innenrelief ist durch dicke grobe Trabekel gekennzeichnet. Die Wandung des rechten Ventrikels hat eine Dicke von 6,5 mm. Aus ihm entspringt die Art. pulmonalis, deren Umfang dicht oberhalb der Klappen 23 mm beträgt. Die Klappen selbst sind zart und ohne Formveränderungen.

Im Vergleich zum rechten ist der linke Ventrikel äußerst dürftig ausgebildet. Die Wand ist nur 4,5 mm dick, das Lumen auf dem Querschnitt fast schlitzförmig. Die Trabekel bilden ein zartes Netzwerk, die Papillarmuskeln sind entsprechend schmal. Die Aorta entspringt an normaler Stelle und ist verhältnismäßig eng. Umfang oberhalb der Aortenklappen 18 mm, nach Einmündung des Ductus Botalli 17 mm. Die Aortenklappe ist zart; aus dem linken und rechten Sinus Valsalvae

geht je ein Coronargefäß ab. Der Ductus Botalli ist für eine mittlere Sonde durchgängig.

Durch die Valvula mitralis, am Ansatzrand 35 nm lang, kommuniziert der linke Ventrikel mit einem Teil des linken Vorhofs, der keine Gefäße aufnimmt und Zugang zum linken Herzohr besitzt. Dieses ist nur gering entwickelt, ein Lumen ist eigentlich nicht vorhanden, die Seiten liegen unmittelbar aufeinander. Die drei Pulmonalvenen, eine rechte und zwei linke, münden, von außen betrachtet, in eine zipfelige Ausziehung hinten und oben in den Vorhof ein. Dieser Teil des Vorhofs ist von dem unteren, der das Herzohr trägt und durch die Mitralklappe in den linken Ventrikel führt, durch ein Septum getrennt, das tütenförmig von oben außen hinten in den Vorhof hineinragt.

Es entspringt lateral 11 mm oberhalb des Ansatzrandes der Mitralis, wendet sich nach medial und unten und erreicht etwa 4 mm oberhalb der Schlußebene der Mitralklappe seinen tiefsten Punkt, steigt dann senkrecht nach oben und verläuft im Abstand von etwa 2 mm parallel zur Atrienscheidewand, um sich an der oberen Wand des Vorhofs anzuhften. Vorn erreicht es die Vorderwand nicht, sondern inseriert an der Übergangslinie der vorderen in die obere Wand. An der hinteren Wand setzt das Septum in halber Höhe an. Der zur Atrienscheidewand parallel verlaufende Anteil geht hinten direkt in die Valvula foraminis ovalis über und damit in den Teil der Atrienscheidewand, der hinter der Fossa ovalis gelegen ist. 6 mm oberhalb des Ansatzes der Mitralklappe wird der zwischen Vorhofscheidewand und diesem Septum gelegene spaltförmige Raum, der nach hinten durch das weit offene Foramen ovale Zugang zum rechten Vorhof hat, unten durch eine annähernd horizontal verlaufende dünne Platte, die an der Unterseite noch durch zwei quer-verlaufende rippenförmige Gebilde verstärkt wird, abgeschlossen. Das Diaphragma bedingt jedoch keine vollständige Trennung der beiden so gebildeten Anteile des linken Vorhofs; im medial und hinten gelegenen Abschnitt ist ein kleines, für eine dünne Sonde eben durchgängiges Loch vorhanden, das dem Foramen ovale fast gegenüberliegt. Von oben betrachtet ist das Septum nicht vollkommen glatt, besonders in der Umgebung der Perforation zeigt die Oberfläche kleine Grübchen. Die Umschlagfalten des Diaphragma an seiner Unterfläche auf die hintere und laterale Wand des Vorhofs werden von kleinen sehnendadenartigen Gewebsbrücken überspannt. Die den Vorhof teilende Membran ist dünner als die Wandung des Vorhofs und mißt im Durchschnitt 0,5 mm.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Septumbildung im linken Vorhof oberhalb des Mitralsegels zwischen Herzohr und Foramen ovale. Weit offenes Foramen ovale. Einmündung der Lungenvenen oberhalb des Septum.

Höchstgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels, Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofs. Fast S-spaltförmiger atrophischer linker Ventrikel. Sonst regelrechte Gefäßabgänge. Fleckförmiges Emphysem und Atelektase der Lungen mit kleinen hämorrhagischen Infarkten im rechten Mittellappen bei Stauungslese und Lungenödem. Stauungsinduration der Milz. Chronische Stauung im großen und kleinen Kreislauf. Geringes Transsudat in Brust- und Bauchhöhle.

Es handelt sich demnach um eine sicher angeborene weitgehende Mißbildung des Herzens. Eine gewöhnlich nicht vorhandene, unterhalb der Einmündungsstelle der Lungenvenen und oberhalb des linken Herzohres ausgespannte Membran hat eine fast vollständige Teilung des linken Atriums in zwei Höhlen bewirkt, die nur durch eine kleine Öffnung miteinander in Verbindung stehen. Es ist verwunderlich, daß dieses als Stromhindernis in den kleinen Kreislauf eingeschaltete Septum überhaupt solange im postuterinen Leben die Versorgung des Körpers

mit arterialisierter Blut zuließ. Die zur Überwindung des Hindernisses notwendige Drucksteigerung in der Arteria pulmonalis führte zur tonogenen Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels. Das von diesem der Lunge angebotene Blut floß zum größten Teil durch den Ductus Botalli in die Aorta und gelangte so unarterialisiert in den großen Kreislauf. Nur ein kleiner Teil konnte die Lunge passieren und vermischt sich nach dem Eintritt in den unteren Teil des linken Vorhofs in ihm mit dem durch das Foramen ovale aus dem rechten Atrium einströmenden Blut. Der linke Ventrikel enthielt also Mischblut, noch dazu in geringer Menge. Seine Kleinheit ist deshalb durch die verminderte Leistung verursacht und nicht als anlagemäßig bedingt anzusehen. Der Grund für das plötzliche Zusammenbrechen des bis dahin offenbar ausreichenden Kreislaufs ist in dem Versagen des rechten Ventrikels zu suchen. Deshalb kam es auch zur venösen Stauung im großen Kreislauf mit den Erscheinungen der Stauungsorgane.

Das Vorkommen eines Septum im linken Vorhof scheint ein verhältnismäßig seltener Zustand zu sein, denn im Schrifttum finden sich nur 14 Angaben darüber. Trotz mancher Unterschiede in der Ausgestaltung und im Aussehen der Septen bei diesen bekannt gewordenen Fällen ergeben sich doch so viele übereinstimmende Punkte, vor allem was die Ansatzlinien an der Wandung des Vorhofs betrifft, daß die Frage nach der Entstehung dieser Mißbildung gemeinsam gestellt und beantwortet werden muß. Denn es ist nicht anzunehmen, daß mehrere voneinander unabhängige Mechanismen zu dem gleichen Zustandsbild führen können.

Die beiden ersten im Schrifttum erwähnten Fälle von Septumbildung des Vorhofs von *Babesiu* (1879) finden später (1889) bei *Preiss* im größeren Zusammenhang noch einmal ausführliche Erwähnung.

Einmal handelte es sich um das Herz eines 11jährigen Mädchens. Der rechte Ventrikel war sehr hypertrophisch. Unterhalb der linken Hälfte des Aortenostiums bestand ein großer Defekt im Ventrikelseptum. Der Pulmonalconus und das Pulmonalostium waren eng. Das Septum setzte von der Einmündungsstelle der Lungenvenen an und teilte den Vorhof so, daß der unten und links gelegene Abschnitt Zugang zum Mitralostium und zum linken Herzohr besaß, aber keine Gefäße aufnahm. An Stelle des Atrienseptum bestand an der Vorderseite des Vorhofs nur eine flache Fleischleiste. Links davon mündeten hinten oben drei Lungenvenen ein, oben eine obere Hohlvene, rechts davon eine weitere obere Hohlvene und ihr gegenüber eine untere, die keinerlei Andeutung eines Klappenapparates aufwies.

Das zweite Herz stammte von einem 3jährigen Knaben und war transponiert. (In der Beschreibung wird die Transposition nicht berücksichtigt.) Aus dem linken oberen Teil der hypertrophenischen rechten Kammer ging die weite Aorta ab und links und etwas rückwärts davon die sehr enge Pulmonalis. Der auffallend kleine linke Ventrikel war ohne Abfluß. Der Vorhof bestand aus einem kleinen linken Anteil, der eigentlich nur das linke Herzohr umfaßte, und einem viel größeren rechten, der sämtliche Gefäße, die jedoch nicht mehr im einzelnen identifiziert werden konnten, aufnahm. Das beide Teile des Vorhofs trennende Septum erreichte die Vorderwand nicht ganz, sondern endigte mit einem freien konkaven Rand und ließ so eine Verbindungsöffnung frei.

Das von *Fowler* (1882) beobachtete Herz stammte von einem 42jährigen Mann, der an einem primären Lebercarcinom starb und während seines Lebens keine Zeichen bot, die auf die später gefundene Mißbildung hinwiesen. Im gewöhnlich großen linken Vorhof des im übrigen vergrößerten Herzens war ein $\frac{3}{4}$ —1 Zoll breites Band vertikal derart ausgespannt, daß es lateral von der Einmündungsstelle der untersten Lungenvene und oberhalb des linken Herzohres ansetzte und medial „mit der Membran, die das Foramen ovale bedeckte“, verwachsen war. In die Membran eingelagerte feine Muskelfaserzüge gingen kontinuierlich in die Muskulatur des Vorhofs über. Das Foramen ovale war in einer Länge von $\frac{1}{4}$ Zoll geöffnet.

Die Angaben über ein von *Griffith* (1896) beschriebenes Herz sind nur dürftig. Hier trennte ein fibro-muskuläres Band den linken Vorhof unvollständig in zwei Hälften.

Ein bei *Griffith* zitierter Fall *Martins* (1899) soll mit diesem weitgehende Ähnlichkeit gehabt haben. Weitere Angaben fehlen.

Ein zweiter Fall *Griffiths* aus dem Jahre 1903 betraf das Herz eines 48jährigen Mannes, der einer chronischen *Bright'schen* Krankheit erlag. Ein breites fibröses Band, das mit mehreren Anteilen an der Valvula foraminis ovalis entsprang, teilte den linken Vorhof in zwei Hälften, die durch ein an der Hinterwand des Diaphragma gelegenes Loch, das für zwei Finger leicht durchgängig war, sowie durch mehrere kleinere in Verbindung standen. Oberhalb des Septum mündeten vier Lungenvenen ein; das Foramen ovale war vollständig geschlossen.

Der von *Potter* und *Runson* (1905) mitgeteilten Beobachtung lag das Herz eines männlichen Negerkindes zugrunde, das an Erstickung gestorben war. Ein Septum mit 6 Öffnungen, einer großen und 5 kleineren, teilte den linken Vorhof in einen rechten hinteren oberen, der die 5 Pulmonalvenen aufnahm, und einen linken vorderen unteren, der mit dem linken Ventrikel und dem linken Herzohr in Verbindung stand. Das Foramen ovale war geschlossen.

Borst untersuchte 1905 das Herz einer 38jährigen Frau, die während des Lebens an dauernder Atemnot bei Kyphoskoliose litt, und die unter den klinischen Zeichen einer Mitralstenose mit Myokarditis starb. Im linken Vorhof verlief von außen oben nach innen unten hinten ein Septum, das medial an der Atrienseidewand 3 mm oberhalb des unteren Randes der Fossa ovalis ansetzte. Das Innenrelief des rechten Vorhofs war unverändert. Von links aus war die Valvula foraminis ovalis durch einen Muskelbalken vollständig bedeckt. Im Septum fand sich eine Öffnung von 1 cm Durchmesser. In den oberen größeren Teil des linken Vorhofs mündeten 5 Lungenvenen. Bündel der Vorhofsmuskulatur setzten sich auf die Ober- und Unterseite des anomalen Septum subendokardial fort. Der linke Ventrikel, an sich von gewöhnlicher Größe, war kleiner als der hypertrophische rechte.

Hosch teilte 1907 eine weitere Beobachtung mit. Ein 25 Tage altes Mädchen, das wegen Augenblennorrhöe klinisch behandelt wurde, hatte die Zeichen einer schweren Kreislaufstörung, Cyanose, Dyspnoe, Knisterrasseln über den Lungen und ein laut blasendes systolisches Geräusch über allen Herzostien. Unter Zunahme der Erscheinungen trat der Tod ein. Der rechte Ventrikel war sehr hypertrophisch. Foramen ovale und Ductus Botalli waren weit offen. Ein Septum im linken Vorhof von der Dicke von $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ mm mit mehreren verschiedenen großen Öffnungen, die zum Teil in einen im Septum gelegenen kleinen Raum führten, wölbte sich von oben nach unten kugelig in den Hohlraum vor. Medial heftete es sich unmittelbar oberhalb des Foramen ovale an. In den oberen Teil des linken Vorhofs mündeten 3 Lungenvenen. Diese Teilhöhle stand durch eine kleine Perforation von 1 mm Durchmesser mit dem rechten Vorhof in Beziehung, der seinerseits durch das offene Foramen ovale Zugang zum unteren Teil des linken Vorhofs besaß.

Eine Septumbildung bei einem Neugeborenen konnte *Stoeber* (1908) beschreiben. Klinische Angaben fehlten, es war aber nicht wahrscheinlich, daß das Kind längere

Zeit nach der Geburt gelebt hatte. Das Septum ging von rechts oben und vorn nach links unten und hinten und stand mit der Valvula foraminis ovalis in Verbindung. In den oberhalb des Septum gelegenen kleineren Anteil des linken Vorhofs traten die Venen aus dem rechten und linken Lungenunterlappen ein, der Mittellappen fehlte. Die Venen aus den beiden Oberlappen mündeten in den rechten Vorhof, der hypertrophisch war und abgesehen von den Lungenvenenöffnungen ein normales Innenrelief aufwies. Das Foramen ovale, von links durch eine Falte des Diaphragma verdeckt, war spaltförmig offen. Der Ductus Botalli war geschlossen. Auffallend erschien hier das vollständige Fehlen einer Öffnung zwischen den beiden Anteilen des linken Vorhofs.

1911 publizierten *William* und *Abrikossoff* einen weiteren Fall. Ein 11jähriger Knabe kam unter den Zeichen des Kreislaufversagens zu Tode. Der rechte Ventrikel war stark hypertrophisch, der linke Ventrikel und der rechte Vorhof boten ein unverändertes Bild dar. Im linken Vorhof war ein Septum von der Dicke bis zu 1,5 mm von unten hinten rechts nach oben vorn links so ausgespannt, daß es von oben betrachtet konkav, von unten konvex begrenzt war. Das geschlossene Foramen ovale war von links wegen des herabhängenden Septum nicht sichtbar. Die obere Teilhöhe des linken Vorhofs nahm die Lungenvenen auf und kommunizierte durch eine $\frac{1}{2}$ cm im Durchmesser tragende Öffnung mit der unteren.

Das Herz eines 3 Monate alten Mädchens beschrieben *Patten* und *Taggart* (1929). Cyanose und beschleunigte Atmung bestanden seit der Geburt. Bei der Aufnahme in die Klinik reichte die Leber bis zum Nabel; über den Lungen waren feuchte Rasselgeräusche zu hören. Es war also offensichtlich eine Stauung im großen und kleinen Kreislauf vorhanden. Nach dem kurz darauf erfolgten Tode des Kindes fanden die Untersucher am Herzen eine Hypertrophie des rechten Ventrikels und einen erweiterten Pulmonalisstamm. Durch ein Septum war vom linken Vorhof eine Abteilung abgetrennt, die dem rechten benachbart lag und unten fast bis an die Vorderwand des Vorhofes reichte. Oben dagegen nahm sie nur den medialen hinteren Winkel des linken Atriums ein und war, von außen betrachtet, als Vorwölbung der Hinterwand des Vorhofes deutlich zu erkennen. In diesen zusätzlichen Hohlraum mündeten die Lungenvenen ein, mit Ausnahme der aus dem rechten Lungenoberlappen stammenden, die unmittelbar über einer Perforation des Septum zwischen dem lateralen und medialen Anteil eintrat. Einen weiteren Zufluß hatte die laterale Teilhöhle in dem Bezirk, wo sie an den rechten Vorhof grenzte, durch ein Loch, von *Patten* und *Taggart* als das Foramen ovale gedeutet. Etwas tiefer verband eine weite Öffnung den rechten Vorhof mit dem medialen Abschnitt des linken. Der Ductus Botalli war offen.

Eine Beobachtung der letzten Jahre ist die von *Hagenauer* (1931) an einem 4 Monate alten Kinde. Während des Lebens deutete nichts, auch kein Auskultationsbefund, auf die bestehende Mißbildung hin. Der rechte Anteil des im ganzen großen und quadratischen Herzens war stark hypertrophisch und dilatiert. Den im übrigen regelrecht gebauten rechten Vorhof verband eine Öffnung in der Gegend der Valvula sinus coronariorum (Thebesii) von der Größe der Einmündung der Vena cava inferior mit einem Teil des linken Vorhofs, der alle 4 Lungenvenen aufnahm und durch eine intakte Membran vom restlichen Vorhof abgetrennt war. Der unterhalb dieser Membran gelegene Vorhofsabschnitt stand durch das weit offene Foramen ovale mit dem rechten Vorhof in Verbindung und außerdem mit dem linken Herzohr und dem linken Ventrikel.

Die letzte in diesen Zusammenhang gehörige Mitteilung stammt von *Faber* (1934). Ein 2jähriger Knabe bot die klinischen Zeichen schwerster Kreislaufstörung, Cyanose, Ödeme, Dyspnoe, Verbreiterung der Leber bis unterhalb des Nabels. Autoptisch fand sich ein rechtshypertrophisches Herz. Die Kleinheit des linken Ventrikels war auffallend, sein Cavum hatte kaum $\frac{1}{4}$ der Größe des rechten. Im

linken Vorhof verlief ein sonst nicht vorhandenes Septum von außen oben nach innen unten und teilte den Hohlraum so, daß der untere Anteil, der ohne Gefäßzugänge war und nur das linke Herzohr trug, nicht an den rechten Vorhof grenzte. Eine unmittelbar am Atrienseptum liegende Öffnung von Linsengröße bestand im Septum. Das Foramen ovale war geschlossen.

Ein weiterer Fall von *Rolleston*, der bei *Griffith* angeführt wird, gehört wahrscheinlich nicht hierher. Es handelte sich dabei um das Vorhandensein eines zylindrischen Stranges mit verschiedenen Ansatzpunkten an der Wand des linken Vorhofs, wohl um eine Fehlbildung im Bereich der Mitralklappe. Unterteilungen des rechten Vorhofs durch eine Membran in zwei Höhlen sind ebenfalls beschrieben worden (*Sternberg, Gomberl*), haben aber mit der hier behandelten Veränderung trotz äußerer Ähnlichkeit nichts gemein, sondern beruhen auf dem Erhaltenbleiben der *Valvula venosa dextra*, stellen also einen Grenzfall der Chiarischen Netze dar.

Als allen Herzen gemeinsam zukommende Formveränderung ist demnach eine im gewöhnlichen Bau des menschlichen Herzens nicht vorhandene Membran anzusehen, die den Hohlraum des linken Vorhofs derart teilt, daß ein unterer lateraler meist kleinerer Anteil entsteht, der keine Gefäße aufnimmt und Zugang zum linken Herzohr besitzt. Bemerkenswert ist, daß der Teil des Vorhofs, der die Lungenvenen aufnimmt, also oberhalb des Septum gelegen ist, ontogenetisch jünger ist als der restliche linke Vorhof. Die Lungvene erreicht nämlich bei Feten von 3 mm Länge als unpaarer kurzer Stamm den linken Vorhof links vom Septum primum (Born) an der Übergangslinie der hinteren in die untere Wand. Schon früh wird der Lungvenenstamm in den Bestand des Vorhofs einbezogen, am Ende des dritten Embryonalmonates ist diese Entwicklung abgeschlossen. Die erweiterte Lungvene bildet jetzt fast den ganzen hinteren oberen Teil des Vorhofs, in den die Lungvenenäste nun unmittelbar einmünden. Die Tatsache, daß der über diesem Septum gelegene Teilverhof offenbar nach Größe und Lage dem erweiterten Lungvenenstamm ähnlich sieht, scheint für die Deutung der Entstehung der Mißbildung von Bedeutung zu sein. Die in der Membran vorhandenen Öffnungen sind, was Gestalt, Anzahl und Größe betrifft, sehr verschieden. Fehlen sie vollständig (*Stoeber, Hagenauer*), ist die Mißbildung nur dann mit dem Leben vereinbar, wenn der obere Anteil des Vorhofs einen anderen Abfluß hat, etwa zum rechten Atrium (*Hagenauer*), oder wenn das Lungenblut wenigstens zum Teil unmittelbar in den rechten Vorhof gelangen kann (*Stoeber*). Hier könnte man versucht sein, wegen der offensichtlichen Zweckmäßigkeit der weiteren Fehlbildungen eine Beziehung mit dem Vorhofseptum anzunehmen. Bei anderen gleichzeitig beobachteten Formabweichungen (Transposition und Ventrikelseptumdefekt bei *Preiss* Fall 2 und 1) ist ein solcher Zusammenhang nicht einzusehen, man muß hier wohl die wenig befriedigende Annahme machen, daß es sich um das zufällige Zusammentreffen von mehreren selbständigen Mißbildungen handelt.

Zweifellos kann nur nach Kenntnis der embryonalen Entwicklung des Herzens an die Frage nach der Entstehung des Septum herangegangen

werden. Die Erklärungen der älteren Untersucher sind deshalb, weil sie dieser Forderung nicht immer entsprechen, heute durchweg nicht mehr haltbar, oder, wenn sie auf heute als falsch erkannten Voraussetzungen beruhen, abzulehnen.

Das letztere trifft besonders auf die Deutungen zu, die *Babesiu* und *Preiss* ihren gemeinsamen Fällen gegeben haben. So sieht *Babesiu* auf Vorstellungen *Lindes* fußend die Ursache der Mißbildung in der Verlagerung der Atrioventrikularlippen nach links und erklärt damit die Kleinheit des links vom Septum gelegenen Hohlraums, den er anscheinend dem linken Vorhof gleichsetzt. Im zweiten Falle soll in ähnlicher Weise die Kleinheit des linken Ventrikels durch ein zu weit nach links angelegtes Kammerseptum bedingt sein. *Preiss* glaubt diese Annahme nicht machen zu müssen, er führt vielmehr die dürftige Ausbildung des linken Ventrikels auf seine geringe Arbeitsleistung zurück. Diese Erklärung nehmen wir, wie schon erwähnt, auch für unseren Fall an. Die Ursache für die Bildung des Septum sucht *Preiss* in folgendem. Bei Einmündung der Lungenvenen in den rechten Vorhof sei anzunehmen, daß die *Valvula foraminis ovalis* links von den Lungenvenen einen „gefäßlosen Sack“ abschließe. Zur Einmündung der Lungenvenen in den rechten Vorhof kommt es nach diesem Untersucher deshalb, weil die Lungenvene an regelwidriger Stelle den gemeinschaftlichen Venenstamm erreicht und deshalb auch nach dessen Einbeziehung in den zunächst noch einheitlichen Vorhof eine falsche Lage zu ihm erhalten muß.

Nach *Fowler* ist die Membran infolge übermäßigen Wachstums der Klappe des Foramen ovale entstanden, die durch den Blutstrom nach links gerissen worden ist und sich an der lateralen Wand des Vorhofs angeheftet hat. Nach den heutigen entwicklungsgeschichtlichen Kenntnissen wäre demnach das Septum ein Teil des *Septum primum Borns*, das unten nach der Seite abgedrängt worden ist. Nun ist es aber wenig wahrscheinlich, daß dieses entgegen dem Druck des einströmenden Lungenblutes einen Abschluß des oberen Anteiles des linken Vorhofes vollziehen kann.

Martin, dessen Meinung sich *Griffith* zunächst anschloß, deutet die Mißbildung durch das Bestehenbleiben der Scheidewand zwischen dem Lungenvenensinus und dem linken Vorhof. Dem ist entgegenzuhalten, daß eine solche Trennwand in keinem Stadium der Entwicklung des Herzens vorkommt.

Für seinen zweiten Fall schließt sich *Griffith* der Ansicht *Fowlers* an und sieht jetzt in der Septumbildung die Steigerung eines nicht ohne weiteres als pathologisch anzusehenden Zustandes, nämlich des Vorkommens von Bändern, die vom Rande des Foramen ovale ausgehen und sich an der Vorhofswand ansetzen. *Bredt* hält den Zusammenhang dieser Gebilde mit den Septen ebenfalls für durchaus möglich und erklärt sie für zurückgebildete Septen. Daß aber auch andere Stränge im linken

Vorhof auftreten können, die wegen ihrer Lage eine andere Genese haben müssen, lehrt der Fall von *Rolleston*, wo ein Strang unterhalb des Herzohres und des Foramen ovale ausgespannt war und damit ein von den übrigen Fällen abweichendes Verhalten zeigte.

Potter und *Ranson* erwägen mehrere Möglichkeiten, zuerst das überschüssige Wachstum der *Henleschen Leiste*, eines „flachen Wulstes“, der zwischen Lungenvenenmündung und Herzohr gelegen ist. Die Untersucher lehnen aber diese Erklärung selbst als unwahrscheinlich ab. Allerdings könnte eine solche Annahme die Lagebeziehung des Septum zur lateralen Vorhofswand befriedigend erklären. Die Ansicht *Martins* glauben *Potter* und *Ranson* deshalb für ihren eigenen Fall nicht anwenden zu können, weil das Foramen ovale an dem oberhalb der Membran befindlichen Anteil des Vorhofes gelegen war. Es wurde schon gesagt, daß die Deutung *Martins* in der von ihm ausgesprochenen Form wegen der fehlenden anatomischen Grundlage nicht haltbar ist, wenn man nicht etwa einen sekundären Verschluß an der Einmündungsstelle der Lungenvene in den Vorhof annehmen will. *Potter* und *Ranson* kommen schließlich zu dem Schluß, daß der *Fowlersche* Erklärungsversuch am wahrscheinlichsten sei.

Borst bringt an Hand seines Falles einen völlig neuen Gesichtspunkt, indem er die Verlagerung der Lungenvene für die Mißbildung verantwortlich macht. Während diese gewöhnlich links vom Septum primum (Born) angelegt wird, erreicht sie hier zwischen Septum primum und secundum den Vorhof. Das in den Raum zwischen den beiden Septen einströmende Lungenblut verhindert ihr Zusammenwachsen zur endgültigen Atrien-scheidewand. Darüber hinaus kommt es zu einer Abdrängung des Septum primum mit seinem Ansatz an der Vorhofswand nach links, bis es endlich mit dem Septum secundum einen nach außen oben offenen Winkel bildet. Nach *Borst* ist also die Membran im linken Vorhof das Septum primum, die in ihr vorhandene Verbindungsöffnung zwischen oberem und unterem Teil des Vorhofes das Foramen primum, während sich ein Foramen secundum nicht gebildet hat. *Borst* erklärt, es habe keine Veranlassung dazu bestanden, denn das Lungenblut habe in dem Zeitpunkt, wo gewöhnlich das Foramen secundum entsteht, noch Abfluß nach dem rechten Vorhof gehabt. *Hagenauer* (s. auch unten) übt Kritik an dieser Erklärung; man könne den Druck des angestauten Blutes nicht für die Bildung des Foramen secundum verantwortlich machen. Tatsächlich legt sich ja das Foramen secundum schon an, wenn das Foramen primum noch vorhanden ist. *Borst* ist ebenfalls der Meinung, daß das Septum secundum von sich aus eine völlige Trennung des rechten vom linken Vorhof herstellen kann. In der normalen Entwicklung endigt das Septum secundum mit einem freien Rand, der später zum Limbus Vieussenii wird. Besteht die *Borstsche* Theorie zu Recht, muß eine erhöhte Wachstumsneigung des Septum secundum vorausgesetzt werden.

Hosch hält die Membran zwar auch für das Septum primum, weicht aber doch in wesentlichen Punkten von der *Borstschen* Erklärung ab. Es soll sich um eine Vergrößerung dieses Septum handeln, das beim Herabwachsen eine falsche Verlaufsrichtung eingeschlagen und sich an der lateralen Vorhofswand befestigt hat. Diese Deutung zeigt große Ähnlichkeit mit der früher von *Fowler* gegebenen. *Hosch* hält es für unbewiesen und unwahrscheinlich, daß das Loch im Septum das Ostium primum ist, nach seiner Meinung kann es ebenso gut das Ostium secundum sein oder eine sekundär entstandene Öffnung.

Stoeber schließt sich der Ansicht *Borsts* grundsätzlich an. Angeblich beweisend für die Richtigkeit der Erklärung ist nach *Stoeber* der Befund, daß in seinem Falle die Fortsetzung des Diaphragma das Foramen ovale von oben teilweise deckt. Zu einem vollständigen Verschluß sei es wegen der Winkelstellung des Septum primum, gemeint ist das Diaphragma, mit dem Septum secundum nicht gekommen. *Borst* hat dagegen angenommen, daß das Septum secundum von sich aus in der Lage sei, das Foramen ovale zu schließen. Man könnte die Frage stellen, warum denn hier der Verschluß ausgeblieben sei. Unklar bleibt am *Stoeberschen* Falle noch das regelwidrige Verhalten der zwei Lungenvenen, die in den rechten Vorhof münden. *Stoeber* nimmt an, daß die Lungenvenen nicht Äste eines unpaaren Stammes gewesen seien, sondern sich wahllos angelegt hätten. Demgegenüber sucht *Borst* in der falschen Anlage gerade des Lungenvenenstamms die Ursache der Mißbildung. Hier liegt eine nicht geklärte Unstimmigkeit.

William und *Abrikossoff* haben, anscheinend als erste, die mikroskopische Untersuchung des Septum und seiner Beziehung zum Vorhof durchgeführt. Sie fanden, daß im Diaphragma eine Muskelschicht vorhanden war, die in ihrem rechten hinteren Abschnitt eine unmittelbare Fortsetzung der inneren Muskelschicht des hinteren Teiles des Septum atriorum und des rechten Teiles der hinteren Wand des linken Vorhofes bildete. Die Untersucher schließen hieraus, daß das Septum infolge einer Spaltung der Vorhofswände, die im rechten hinteren Winkel des linken Vorhofes begonnen hat, entstanden ist, also dort, wo das Atrienseptum die hintere Wand erreicht. Eine solche Abhebung der inneren Lamelle des Vorhofes soll durch die Verlagerung der Lungenvene in den Bereich der Scheidewand zwischen den beiden Vorhöfen verursacht worden sein, und zwar erst nach erfolgter Verschmelzung von Septum primum und secundum miteinander. Uns scheint folgender Einwand möglich: Die Lungenvene erreicht den Vorhof schon zu einer Zeit, in der das Septum secundum noch garnicht vorhanden ist. Das Blut aus der Lungenvene müßte also, wenn sie so verlagert wäre, wie *William* und *Abrikossoff* es fordern, die Vereinigung von Septum primum und secundum nicht erst zulassen.

Patten und *Taggart* halten in ihrem Falle das Septum im linken Vorhof für das Septum primum und die Wand zwischen dem linken und dem rechten Vorhof für das Septum secundum, das nach ihrer Ansicht, im Gegensatz zur *Borst*schen Auffassung, den vollständigen Abschluß ohne die Mitwirkung des Septum primum allerdings allein nicht vollziehen konnte. Die ungewöhnliche Ausgangsstelle des Septum primum und dessen Winkelstellung soll anlagemäßig bedingt sein.

Einen großen Schritt weiter auf dem Wege zur Deutung der Septumbildung führt die Arbeit *Hagenauers*. Durch eingehende histologische Untersuchung kommt er, um es vorweg zu nehmen, zu einer Ablehnung aller vorher versuchten Erklärungen. Als wesentlicher Befund konnte nachgewiesen werden, daß die Muskulatur der beiden Anteile des linken Vorhofs völlig voneinander getrennt war. Das Septum selbst bestand aus einer bindegewebigen Platte, die oben und unten mit je einer Muskelschicht bedeckt war. Entscheidend war das Verhalten der Vorhofs-muskulatur. Die Muskellage an der Unterseite des Septum ging kontinuierlich und vollständig in die Wand des unteren Vorhofsanteils über, entsprechend verhielt sich die Muskelschicht an der Oberseite, die sich ausschließlich in den oberen Teil des Vorhofs fortsetzte. Es war demnach keine muskuläre Verbindung zwischen diesen beiden Anteilen vorhanden, sondern nur eine bindegewebige. Was den Eindruck eines Septum machte, war in Wirklichkeit die Berührungsfläche zweier aneinander gelagerter Muskelhohlgebilde. Die Beziehung der oberen Höhle zu den Lungenvenen und der unteren zum Herzohr veranlaßte *Hagenauer* zu der Annahme, daß die Vereinigung des erweiterten Lungenvenenstammes mit dem linken Vorhof ausgeblieben sei. Die Frage, weshalb eine solche Verschmelzung nicht stattgefunden hat, bedarf der Klärung. Die Deutung im Sinne *Martins* muß ausscheiden, da sie einer anatomischen Grundlage entbehrt. Es bleibt also nur noch die Möglichkeit, daß die primär offen gewesene Verbindung zwischen Lungenvenensinus und Vorhof später verlegt wurde. *Hagenauer* nimmt das letztere an und beruft sich auf die Theorien *Spitzers* über die Entwicklung des normalen und mißbildeten Herzens, die deshalb, soweit sie auf die Vorhofsregion Bezug haben, kurz geschildert werden sollen.

Die Entwicklung der Vorhöfe geht nach *Spitzer* nicht so vor sich, daß ein zunächst einheitlicher Hohlraum durch ein senkrecht herabwachsendes Septum in eine rechte und linke Hälfte getrennt wird. Dem venösen Ostium sind vielmehr die beiden Vorhöfe ursprünglich hintereinander vorgeschaltet, sie erhalten erst im Laufe der Entwicklung ihre endgültige Lagebeziehung zueinander. Die venösen Gefäße münden endständig in den distalen Abschnitt des venösen Herzschlauches, die Lungenvene erreicht ihn herzwärts davon im rechten Winkel von links kommend. Der proximale Anteil des Lungenvenen- wie auch des Körper-venenstammes erweitert sich als Folge des Bluteinstroms sinusartig,

später findet eine Verschmelzung dieser Erweiterungen mit der linken bzw. der rechten Hälfte des Vorhofs statt. Der wichtigste Punkt der *Spitzerschen* Theorie für die hier zu behandelnde Frage ist die Feststellung, daß die Lageverhältnisse von Septum primum und Einmündungsstelle der Lungenvene stets so sein müssen, daß das Septum primum rechts von der Lungenvene gelegen ist. Denn die obere Wand der Lungenvene springt dort, wo sie den venösen Herzschlauch erreicht, sichelförmig als horizontal gestellte Leiste in das Lumen vor. Dieser Vorsprung stellt die erste Anlage des Septum primum dar, er lenkt wegen seiner Stellung den Cavablutstrom zur rechten Wand des primitiven Vorhofschlauches ab. Dieser Mechanismus führt zur Umlegung der hintereinander geschalteten Vorhöfe, die damit nebeneinander an die Kamnierbasis verlagert werden. Das Septum primum dreht sich entsprechend um 90° und erhält einen senkrechten Verlauf.

Hagenauer erklärt den Verschluß der primär offen gewesenen Lungenvenenöffnung damit, daß sich nach einer spitzwinkligen, gegenüber der gewöhnlich rechtwinkligen, Einmündung der Lungenvene in den venösen Herzschlauch durch die Aufbauchung des Venenendes zunächst ein ventilartiger Verschluß gebildet hat. Dann verbanden sich die aufeinander gelagerten Wandteile durch Verwachsungen, ohne die Bildung und das Größerwerden des Septum primum zu behindern. Wenn man die Entwicklung unter den so geschaffenen Bedingungen weiterverfolgt, ist leicht einzusehen, daß eine mächtige Ausweitung des oberhalb der Verwachungsstelle gelegenen Lungenvenenstammes die notwendige Folge sein mußte und eine innige Anlagerung an den unteren Teil des linken Vorhofs, sowie an die Atrienscheidewand und den rechten Vorhof. Nach Verdünnung der Berührungsflächen können dann Dehiszenzen auftreten, die dem angestauten Lungenblut einen Abfluß in den unteren Teil des linken Vorhofs und die rechte Vorkammer verschaffen. Auf diese Weise kann vielleicht auch die zum Teil beobachtete Einmündung von Lungenvenen in den rechten Vorhof (*Stoeber*) ihre Erklärung finden, die nach den Deutungen der anderen Untersucher ungeklärt bleiben müßte.

Faber schließt sich für seinen Fall vollinhaltlich der von *Borst* mitgeteilten Ansicht an, läßt allerdings *Hagenauers* Erklärung für dessen eigenen Fall gelten. Folgenden Grund glaubt er gegen die Allgemeingültigkeit der von *Hagenauer* vertretenen Meinung geltend machen zu können. Das Septum zwischen dem linken oberen und dem rechten Vorhof bildete bei dem von ihm beschriebenen Herzen einen gegen die Lungenvenen offenen Winkel, während nach der Auffassung *Hagenauers* die Membran angeblich in Richtung auf den Ursprungsort der Atrienscheidewand ziehen müßte. Dieser Einwand erscheint uns nicht stichhaltig; man kann doch, ohne die Erklärung *Hagenauers* im Grunde zu verändern, annehmen, daß der erweiterte Lungenvenenstamm mit dem

herabwachsenden Atrienseptum zusammen bis in die Gegend der Ventrikellbasis gelangt ist.

Gerade der Gegensatz in den Auffassungen *Hagenauers* und *Fabers* zeigt, welche bedeutende, ja entscheidende Wichtigkeit die Vornahme einer histologischen Untersuchung besonders der Verhältnisse des Septum zu der Vorhofswand besitzt. Nur in zwei Fällen (*William* und *Abrikossoff*; *Hagenauer*) ist sie durchgeführt worden und hat dann zu Deutungen Anlaß gegeben, die sich ähnlich sind und im krassen Gegensatz zu allen übrigen stehen.

Aus der großen, scheinbar verwirrenden Fülle der versuchten Erklärungen heben sich, wenn man von den Deutungen *Babesius* und *Preiss* absieht und kleinere Unterschiede unberücksichtigt läßt, zwei heraus. Nach der ersten ist die Membran im linken Vorhof das Septum primum, das entweder durch die regelwidrige Verlagerung der unpaaren Lungenvene in den Raum zwischen Septum primum und secundum nach links abgedrängt wurde (*Borst*, *Stoeber*, *Patten-Taggart*, *Faber*) oder bei gewöhnlichem oberen Ansatz an der Vorhofswand, unten eine falsche Richtung eingeschlagen hatte (*Fowler*, *Hosch*, *Potter-Ranson*, *Griffith*). Die andere Deutung geht dahin, in den beiden Anteilen des linken Vorhofs zwei ursprünglich getrennte Höhlen zu sehen, die an ihrer normalerweise eintretenden Vereinigung verhindert wurden. So nimmt *Martin* und *William-Abrikossoff* einen primären, *Hagenauer* einen sekundären Verschluß zwischen Lungenvenensinus und linkem Vorhof an.

Für den eigenen Fall schien uns der Vergleich der makroskopisch sichtbaren Formveränderungen mit den von den anderen Untersuchern früher gefundenen allein nicht ausreichend, um den der Mißbildung zugrunde liegenden Vorgang aufzudecken. Allerdings war der eigentümliche Verlauf des Septum in seinem vorderen medialen Anteil, wo es die Atrionscheidewand nicht erreichte, sondern parallel zu ihr verlief, kaum mit der *Borstschen* Ansicht zu vereinbaren, die das Diaphragma mit dem Septum primum gleichsetzt. Es sei denn, man macht die wenig wahrscheinliche Annahme, daß irgendein unbekannter Faktor das Septum primum veranlaßte, kurz vor Erreichung des Septum secundum nach oben abzuweichen und sich an der oberen Vorhofswand anzusetzen. Ebenso müßte bei einer Deutung im Sinne *Fowlers* die Frage offen bleiben, weshalb es bei dem Abweichen des Septum primum im unteren Abschnitt, oben zu keiner vollständigen Verschmelzung mit dem Septum secundum gekommen ist. Dagegen besteht offenbar kein Widerspruch, wenn der obere Teil des linken Vorhofs den erweiterten Lungenvenenstamm darstellt, ja, Aussehen und Lage des oberhalb des Septum gelegenen Hohlraumes sprechen geradezu für eine solche Auffassung. Um Klarheit zu gewinnen, wird eine *mikroskopische Untersuchung* angegeschlossen.

Mehrere horizontal geführte Schnitte durch den linken Vorhof, die Atrienscheidewand und den daran grenzenden Teil des rechten Vorhofs geben einen guten Überblick über die gesamte Ausdehnung des Septum und seine Lageverhältnisse zur Vorhofswandung lateral, medial und hinten.

Zunächst soll der vordere Abschnitt der Membran, wo sie frei durch den linken Vorhof zieht, betrachtet werden. Als Grundstock findet sich eine ziemlich gleichmäßig starke Schicht von typischer Herzmuskulatur, die auf beiden Seiten von je einer Lage fibrillären Bindegewebes bedeckt ist, in das reichlich elastische Fasern eingestreut sind. Bindegewebszüge setzen sich auch in die Muskulatur hinein fort und unterteilen sie in einzelne Bündel, die auf dem Horizontalschnitt meist quer getroffen sind. Das Bindegewebe ist von wechselnder Mächtigkeit, auf der dem unteren vorderen Anteil des linken Vorhofes zugewandten Seite des Septum im ganzen aber dicker als auf der gegenüberliegenden. In unmittelbarer Nähe der Muskulatur sind die elastischen Fasern besonders zahlreich und bilden eine deutlich zu erkennende Umsäumung der Muskelbündel.

Entscheidend sind die Verhältnisse an der Anheftungsstelle des Septum an der lateralen Vorhofswand. Die aus der Membran stammende Muskulatur setzt sich vollständig und ohne Unterbrechung an der Innenseite der seitlichen Vorhofswand nach hinten fort. Von außen legt sich unter Zwischenschaltung einer bindegewebigen Schicht die Muskulatur aus der Wandung des vorderen unteren Teilvorhofes an. Fast bis in die Gegend der Lungenveneneintritte kann man diese zwei Muskellagen voneinander unterscheiden.

Ähnlich sind die Beziehungen des Septum zur medialen Vorhofswand, dem Atrienseptum. Soweit es hier unmittelbar anliegt, also in dem Anteil der zwischen hinterer Begrenzung des Foramen ovale und Hinterwand des Vorhofes gelegen ist, sind die muskulären Bestandteile von Vorhofsscheidewand und Septum ebenfalls einzeln nebeneinander sichtbar, auch wieder getrennt durch eine schmale Bindegewebslage. Diese verliert sich nach Erreichung der Hinterwand und fasert sich auf, während die beiden Muskelschichten in die Wandmuskulatur aufgehen.

Die Muskulatur der Hinterwand des linken Vorhofes oberhalb des Septum ist stark entwickelt und zeigt keine Andeutung einer Schichtenbildung.

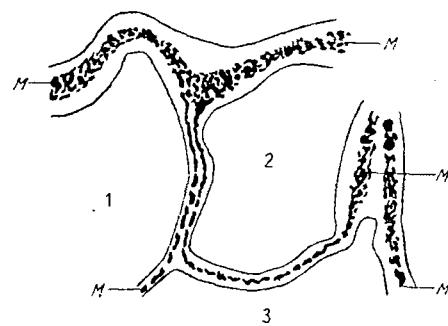


Abb. 3. Verhalten der Muskulatur des Septum zu den Wänden des linken Vorhofs, schematisch. Horizontalschnitt. 1. rechter Vorhof; 2. hinterer oberer, 3. vorderer unterer Teil des linken Vorhofs. M Muskulatur.

Die horizontal gestellte dünne Platte, die vorn den Raum zwischen Septum und Atrienscheidewand nach unten abschließt, besteht im wesentlichen aus Bindegewebe, in das einige Muskelbündel eingelagert sind, die aber mit der Muskulatur des Septum keine Verbindung haben.

Als wesentlichstes Ergebnis der histologischen Untersuchung ist anzusehen, daß die oberhalb des Septum befindliche Höhle allseitig von einer Schicht Herzmuskulatur umgeben ist, die nur mit der Vorhofshinterwand in ihrem oberen Bereich muskulär in Verbindung steht, also selbst ein Teil der Wandmuskulatur sein muß. Das bisher als Septum bezeichnete Gebilde stellt demnach einen abgehobenen und vorgewölbten Bezirk der Vorhofswand dar, der erst sekundär an die laterale und mediale Begrenzung des linken Vorhofs angelagert wurde und dort zur bindegewebigen Anheftung kam.

Es soll nun versucht werden, den offenbar einzig möglichen Vorgang zu verfolgen, der einen solchen Zustand herbeiführen kann.

Der oberhalb der Muskelplatte gelegene Raum, in den die Lungenvenen einmünden, ist der erweiterte Stamm der unpaaren Lungenvene, der den richtigen Anschluß an den linken Vorhof nicht gefunden hat, sondern in der hinteren Wand blind endigte. Der Druck des einströmenden Lungenblutes hat dann durch Ausweitung des Blindsackes den vorderen Teil der hinteren Vorhofswand mehr und mehr vorgewölbt, bis schließlich ein Hohlraum entstanden war, der den eigentlichen Vorhof an Größe übertraf. Inzwischen hatte die Vorwölbung medial das Atrienseptum erreicht und war mit ihm sekundär verklebt. Der Blutstrom aus dem Foramen ovale verhinderte aber eine Anlagerung im Bereich dieser Öffnung und in dem davor gelegenen Abschnitt. So entstand der eigentümliche Raum zwischen dem Diaphragma und der Vorhofsscheidewand, der hinten zum Foramen ovale führte. In ähnlicher Weise wie medial an die Atrienscheidewand legte sich der erweiterte Lungenvenensinus auch an die laterale Vorhofswand an. Die kleine Verbindungsöffnung zwischen den beiden Anteilen des linken Vorhofs entstand durch Nachgeben der Trennwand infolge des Druckes des angestauten Lungenvenenblutes. Die kleinen Grübchen, die sich auf der Oberseite in der Umgebung des Loches fanden, können vielleicht als Vorstufen solcher Perforationen angesehen werden.

Die Frage, weshalb es zu dem primären Verschluß des Lungenvenenstammes kam, ist mit Sicherheit kaum zu entscheiden. Vorläufig fehlen noch genaue Vorstellungen darüber, in welcher Weise Lungenvene und linker Vorhof zuerst miteinander in Verbindung treten. Der Fall von *William* und *Abrikossoff* besitzt anscheinend mit dem eigenen die größte Verwandtschaft, auch bezüglich des histologischen Bildes. Diese Untersucher gelangen zu ähnlichen Vorstellungen wie den eben geäußerten und nehmen (s. auch oben) als Ursache des Verschlusses der Lungenvenenöffnung eine Verlagerung der Mündung nach rechts in den Bereich der

Atrienscheidewand an. Eine derartige Möglichkeit muß im eigenen Falle ausscheiden, da die Lageverhältnisse der abgehobenen inneren Lamelle der Vorhofswand zum Atrienseptum mit Bestimmtheit beweisen, daß die Lungenvene links von der Scheidewand angelegt wurde, also an normaler Stelle. Daß dennoch die regelrechte Einmündung nicht stattfand, könnte vielleicht mit einem schrägen Auftreffen der Lungenvene auf den Vorhof erklärt werden und mit dem längeren Weg, den die Lungenvene unter diesen Umständen zurückzulegen hatte. Allerdings ist das eine reine Vermutung, für die der Beweis nicht angetreten werden kann, denn es ist unmöglich, durch Beobachtungen am fertigen Organ derartig kleine Abweichungen des Entwicklungsganges nachzuweisen, zumal schon bei Embryonen von 3 mm Länge die Lungenvene als feines Gefäß den Vorhof erreicht hat. In diesen Zeitpunkt muß der Beginn der behandelten Mißbildung zurückverlegt werden.

Die von *Hagenauer* erhobenen Befunde sind von den eigenen nicht grundlegend verschieden. Auch er deutete die obere Teilhöhle des linken Vorhofes als den erweiterten Lungenvenenstamm. Folgt man *Hagenauer* auch noch in der Annahme eines sekundären Verschlusses, hätte man, zusammen mit dem Fall von *William* und *Abrikossoff* und dem eigenen, drei mögliche Anomalien der Einmündung der Lungenvene in den linken Vorhof, die alle die unvollständige bzw. fehlende Vereinigung der beiden ontogenetisch verschiedenen alten Bestandteile des Vorhofes verursachen können.

Ob daneben noch grundsätzlich ganz andere Ursachen zur Septumbildung vorkommen, kann nicht sicher gesagt werden, weil die meisten Voruntersucher auf eine mikroskopische Betrachtung verzichtet haben, ohne die die Frage nicht endgültig zu beantworten ist. Die Tatsache, daß in drei Fällen unabhängig voneinander gerade auf Grund der histologischen Untersuchung die oberhalb der Scheidewand im linken Vorhof gelegene Teilhöhle als der erweiterte Lungenvenenstamm angesehen wird, spricht mit großer Wahrscheinlichkeit für diese Anschauung und gegen eine andere, die nur unter Berücksichtigung grob sichtbarer Formveränderungen gebildet wurde.

Zusammenfassung.

Ein Fall von Septumbildung im linken Vorhof des Herzens eines 5 Wochen alten Kindes wird beschrieben und mit 14 ähnlichen Fällen aus dem Schrifttum verglichen. Die Möglichkeiten, die zur Entstehung führen können, werden besprochen und kritisch betrachtet. Auf Grund der mikroskopischen Untersuchung und des Befundes von quergestreifter Muskulatur im Septum wird angenommen, daß die Verschmelzung des Lungenvenensinus mit dem linken Vorhof infolge des primären Verschlusses des Lungenvenenstammes nicht eingetreten ist. Dieser Befund bestätigt in den Hauptpunkten die Ergebnisse zweier Voruntersucher.

Zur Entstehung der abnormen Sehnenfäden des linken Vorhofs. Von H. Siegmund. Veranlaßt durch das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung des vorstehend beschriebenen Falles habe ich einen jener seltenen falschen Sehnenfäden im linken Vorhof untersucht, die nach drei eigenen Beobachtungen in übereinstimmender Weise von der Umrandung des Foramen ovale zur Vorhofsfläche des vorderen Mitralsegels ziehen (s. Abb. 19 im Lehrbuch der pathologischen Anatomie von L. Aschoff, 2. Aufl.). Auch hier wurden an der Anheftungsstelle des Stranges an der Vorhofswand Züge von quergestreifter Muskulatur gefunden, die sich auf die Innenfläche der seitlichen Vorhofswand nach hinten fortsetzen, also entsprechend den Ausführungen von Pfennig wohl einem Teil der ursprünglichen Vorhofsmuskulatur angehören und mit der Entwicklung des Lungenvenensinus in Beziehung stehen. Diese Feststellung bestärkt mich in der bereits von Chiari geäußerten Auffassung, daß die in Rede stehenden seltenen Stränge im linken Vorhof rudimentäre Äquivalente der zur Vorhofs zweiteilung führenden Septumbildungen sind.

Schrifttum.

- Babesiu: Jb. Kinderheilk. 1879. — Borst: Zbl. Path. Erg., Bd. 16 (1906). — Bredt: Erg. Path. 30 (1936). — Faber: Zbl. Path. 61 (1934). — Fowler: Path. Transact. 1882. Zit. nach Griffith. — Griffith: J. of Anat. 37 (1903). — Hagenauer: Frankf. Z. Path. 41 (1931). — Henle: Handbuch der systematischen Anatomie, Bd. 3. 1868. — Hosch: Frankf. Z. Path. 1 (1907). — Martin: Anat. Soc. Cambridge, 1889. Zit. nach Griffith. — Patten-Taggart: Arch. of Path. 8 (1929). — Potter-Ranson: J. of Anat. 39 (1905). — Preiss: Beitr. path. Anat. 7 (1889). — Spitzer: Virchows Arch. 243 (1923). — Stoeber: Virchows Arch. 193 (1908). — Tannenberg: Klin. Wschr. 1930 II. — William-Abrikossoff: Virchows Arch. 203 (1911).
-
-