

(Mitteilung aus der Prosektur des Hauptstädtischen St. Stefan-Krankenhauses
in Budapest [Chefarzt: Prof. Dr. Edmund von Zalka].)

Beiträge zu den Mißbildungen des Herzens.

Von
Dr. P. Bizza.

Mit 12 Abbildungen im Text.
(Eingegangen am 27. Mai 1942.)

I. Gekreuzte Transposition, Fehlen des Aortenbogens. II. Partielle inverse Transposition. III. Atresie des linken venösen Ostiums. Aus der rechten Kammer entspringende verengte Aorta. Anormaler Verlauf der Coronararterien. IV. Truncus arteriosus persistens totalis. Persistierende linke Vena cava superior.

Die Mißbildungen des Herzens bilden den am besten durchforschten Teil der Entwicklungsanomalien. Das Interesse der folgenden 4 Fälle besteht in dem gemeinschaftlichen Vorkommen von mehreren, verhältnismäßig seltenen Anomalien.

1. Fall.

In unserem 1. Falle handelte es sich um die totgeborene macerierte männliche Frucht einer IV.-Para. Außer einer Frühgeburt konnten in der Vorgeschichte der Mutter weder die Geburten noch das Wochenbett betreffende Regelwidrigkeiten festgestellt werden. Die gegenwärtige Schwangerschaft verlief ohne Störung, sie wurde 3mal ärztlich untersucht. Bei der Aufnahme sagte die Mutter aus, daß sie seit einem Tage keine Fruchtbewegung spürt; der Blasensprung erfolgte außerhalb der Anstalt. Wa.R. negativ. Bei der Aufnahme wurden keine fetale Herztöne gehört. Protrahierte Geburt; es wird eine 5860 g schwere, 61 cm lange, einen Schädelumfang von 35 cm aufweisende macerierte Frucht männlichen Geschlechts geboren. Die Mutter ist fieberfrei und wird nach glatt verlaufendem Wochenbett entlassen.

Sektionsbefund. Das macerierte Epithel löst sich ab. Es zeigen auch die Organe eine mittelmäßige Macerationserweichung. Die Lungen sind luftleer. Das Herz bildet einen schlaffen Sack, dessen Maße der Länge nach 8 cm, im Querdurchmesser 6 cm, in der Dicke 3,5 cm betragen. Dem Verlauf des Sulcus coronarius entsprechend teilt sich das Herz in ein größeres linkes und ein kleineres rechtes Herz, das rechte Herzhorn ist größer, als das linke, beide Vorhöfe sind weit. Beim Aufschneiden sehen wir eine gemeinsame größere Herzkammer, das Septum ventriculorum fehlt vollständig (Abb. 1). Wir sehen zwei Zipfelklappen; die eine liegt vorne, die andere hinten. Die Sehnenfäden führen zu zwei Papillarmuskeln, unter welchen der vordere aus 3 Zylindern besteht. Unmittelbar vor und oberhalb der vorderen Zipfelklappe entspringt die Pulmonalarterie, deren Umfang oberhalb der drei Halbmondklappen

30 mm beträgt. Aus dem Hauptstamm der Pulmonalis zieht je eine Lungenschlagader zu den Lungen. Oberhalb dieser Teilung setzt sich dieses Blutgefäß mit einem Umfang von 20 mm in die 16 mm im Umfang messende Aorta thoracalis fort, die durch die Intervertebralarterien und durch die anatomische Lage identifiziert werden kann; rechts von der Arteria pulmonalis liegt die Aorta, deren Umfang oberhalb der drei Semilunarklappen 15 mm beträgt. Die Mündungsstellen der Coronararterien sind erkennbar. Aorta und Pulmonalarterien sind nicht gekreuzt. Nach einem Verlauf von etwa 20 mm teilt sich die Aorta in die Arteria anonyma, carotis und subclavia. Nach dieser Teilung kann die Aorta selbst als dünner Strang nicht weiter in der Richtung der Aorta thoracica verfolgt werden. Die Aorta entspringt der gemeinsamen großen Kammer, jedoch aus einem äußeren Muskelconus, der rechts und vor der vorderen Zipfelklappe ausgeht und durch eine Öffnung (Diameter etwa 15 mm) mit der gemeinsamen Kammer kommuniziert. Zwischen Aorta und Arteria pulmonalis befindet sich ein Muskelwulst, welcher der Crista supraventricularis entspricht, während links von der Arteria pulmonalis ein kleiner dünner Wulst sichtbar ist, wahrscheinlich der Überrest des vorderen Septums. Vena cava superior und inferior liegen normal. Der rechte Vorhof ist weit und besitzt eine auffallend starke Muskelwand; er mündet unmittelbar neben dem muskulösen Bulbus des Aortenursprunges in das gemeinsame venöse Ostium. Die Wand des linken Vorhofes ist membranös, er enthält die Mündungsstellen der beiden Pulmonalvenen und schließt sich unmittelbar hinter den beiden hinteren Zipfelklappen an das gemeinsame venöse Ostium an. Zwischen den beiden Vorhöfen befindet sich eine membranöse Lamelle, auf welcher eine bohnen große ovale Öffnung erkennbar ist. Die Auricula des linken Vorhofes ist lang und gedehnt, die des rechten breit. Außerdem bildet der rechte Vorhof oberhalb der hinteren Zipfelklappe einen 2,5 cm großen Rezeß in der Hinterwand des linken Vorhofes. Cyanotische Organe. Keine Zeichen von Syphilis.

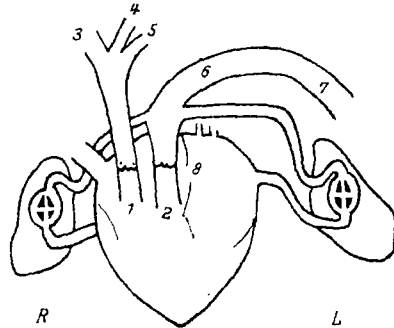


Abb. 1. Diagramm Fall 1. 1 Aorta, 2 Arteria pulmonalis, 3 Arteria anonyma, 4 Arteria carotis sin., 5 Arteria subclavia, 6 Ductus Botalli, 7 Aorta desc., 8 Foramen ovale.

In diesem Falle konnten wir eine ganze Reihe von Entwicklungsanomalien beobachten, und zwar:

1. Eine regelwidrige Lage der Aorta und der Arteria pulmonalis.
2. Fehlen des Kammerseptums, Ostium atrio-ventriculare commune.
3. Fehlen des Aortenbogens.

Zu 1. Diese Gruppe der Herzveränderungen ist seit mehr als 150 Jahren bekannt und es haben sich zahlreiche Forscher sehr eingehend damit beschäftigt. Nach *Wilhelm Doerr* hielt ein Teil der Forscher (*C. Heine* 1861, *C. Rokitansky* 1875, *C. Aßmuß* 1877, *J. Orth* 1880, *A. Keith* 1905) diese Veränderungen für Entwicklungshemmungen, ein anderer Teil (*H. Meyer* 1875, *Th. B. Peacock* 1866) für Folgeerscheinungen primärer entzündlicher Vorgänge. *Mc. Gillavry* (1896) und *R. Benecke* (1920) betonten zwar die Bedeutung der hämodynamischen Kräfte, es waren jedoch *Spitzer* (1919) und *J. L. Bremer* (1928) die den formativen Einfluß der hämodynamischen Faktoren auf die Entwicklung des Herzens erkannten und, obwohl vorher bereits *Meckel* und *Grainger*, später *Keith* (1919) die Phylogenese berücksichtigt hatten, war dennoch *Spitzer* der erste, der den Ursprung der Aorta aus der rechten und der *Arteria pulmonalis* aus der linken Kammer, also die sog. Transposition mit der phylogenetischen Entwicklung in Zusammenhang brachte und dadurch anscheinend verschiedene Entwicklungsstörungen auf einen gemeinsamen Nenner bringen konnte. Die Theorien von *Keith* und *Bremer* sind alle ontogenetisch, nach ihrer Ansicht wären die Transpositionen immer grobe, durch geringe Schädigungen in den Frühstadien der Entwicklung verursachte Mißbildungen. *Spitzer* weist in den Transpositionsfällen auf die Ähnlichkeit zu den Reptilherzen hin, behauptet jedoch nicht, daß es sich um eine Wiederherstellung des Reptilherzens handele, sondern hält die Transposition nur für einen Rückschlag der auf einen gemeinsamen Stamm hinweisenden atavistischen Neigung. Die phylogenetische Grundlage der Transpositionen ist die geringe Torsion (Detorsion) des Herzrohres, das unvollkommene Wandern und Zusammenschmelzen der *Bulbus-Truncus septa*, welches jener ontogenetische Faktor ist, welcher die phylogenetische Entwicklung des Herzens bestimmt, kann nur vermutet werden; wahrscheinlich handelt es sich um irgendeinen hämodynamischen Faktor.

Zum Verständnis der transpositionellen Gefäßanomalien nach *Spitzer* ist eine kurze Übersicht der Entwicklung des Herzens unumgänglich nötig.

In das caudale Ende des embryonalen Herzrohres münden die Venen, aus dem kranialen entspringen Arterien. Der caudale Teil ist der Sinus venosus, welcher seitlich die Körpervenen, dorsal die Lungenvenen aufnimmt. Darauf folgt der Vorhofsteil, zwischen den beiden der Isthmus sinuatrialis. An dem nach dem Vorhof folgenden Canalis auricularis befindet sich, an dem in der Richtung der Kammer ziehenden Teil, der Isthmus atrioventricularis (AV). Aus dem über der atrioventrikulären Verengung liegenden erweiterten Teil entwickelt sich die Kammer. Nach der Kammer folgt der Bulbus, aus welchem der Conus arteriosus entsteht und welcher von der Kammer durch den Isthmus ventriculo-bulbaris (VB) und von dem nach dem Bulbus folgenden Truncus durch den Isthmus bulbo-truncalis (BT) getrennt wird. Im Laufe der Entwicklung bildet das Herzrohr zuerst eine S-förmige Krümmung, deren obere Hälfte nach rechts, die untere nach links konvex ist; letzterer Teil krümmt sich auch nach hinten und kommt hinter den kranialen Teil zu liegen. Zwischen den beiden Teilen erscheint eine Grenzfurche. Der kraniale Teil ist die

Pars ventricularis, der caudale Teil die Pars vestibularis. Auch die Pars ventricularis ist S-förmig gekrümmt, aus deren oberem Ende geht der Truncus arteriosus aus. Pars ventricularis und vestibularis gelangen allmählich in gleiche Höhe. Die seitlichen Teile des hinter der Pars ventricularis hervortretenden vestibularen Teiles erweitern sich stark, aus ihnen entstehen die Auriculae; der Canalis auricularis zwischen Vorhof und Kammer wird enger. Allmählich entwickeln sich die Vorhofs-, Kammer- und Truncussepta. Während der beschriebenen Entwicklungsphasen führt das Herz sehr verwickelte Drehungen aus.

Nach *Pernkopf* und *Wirtinger* beträgt das Maß der Torsion

in der AV—BT-Gegend	120°
in der BT—Art. pulm.-Gegend .	150°
in der AV—Art. pulm.-Gegend .	270° (120 + 150°)

Bei den Transpositionen leistet das Herz nur einen geringen Bruchteil dieser Drehungen. Nach den oben genannten Verfassern

in der AV—BT-Gegend statt 120° nur 45°,
in der BT—Art. pulm.-Gegend statt 150° nur 45°,
in der AV—Art. pulm.-Gegend statt 270° nur 90°,

also in der Gegend des Kammerseptums nur 75° (120—45°), in der Bulbusgegend nur 105° (150—45°), im ganzen ist der Grad der Torsion um 180° geringer als normalerweise. Infolge dieser verminderten Torsion entsteht eine Transpositionslage der großen Gefäße, so daß die Art. pulmonalis aus der linken, die Aorta aus der rechten Kammer entspringt. Nach *Spitzer* soll es sich nicht um eine Transposition handeln, sondern wie bei den Reptilien (bei welchen sowohl aus der rechten wie auch aus der linken Kammer je eine Aorta entspringt und in der Kammer durch das Foramen Panizzae miteinander kommunizieren) um eine persistierende und wieder eröffnete rechte Kammeraorta, neben welcher die Aorta der linken Kammer obliteriert wurde. Während normalerweise wegen der Torsion sich der Conus der Aorta der rechten Kammer verschließt und der linke offen bleibt, geschieht bei den sog. Transpositionsfällen das Gegenteil, also eine Detorsion, es wird also der Conus der Aorta der linken Kammer verschlossen und es bleibt jener der rechten Kammeraorta offen. Die beiden Schenkel des Herzrohres vollziehen nämlich eine entgegengesetzte Torsionsbewegung: der ansteigende Bulbusteil dreht sich im Sinne des Uhrzeigers, der absteigende Teil in entgegengesetzter Richtung; dadurch nähern sich die vorderen Teile des Herzrohres, während die hinteren Teile sich voneinander entfernen. Bei der Detorsion erfolgt dies umgekehrt: die linke Kammeraorta entfernt sich von der linken Kammer, dreht sich in entgegengesetzter Richtung, so daß ihr Conus sich verschließt. Die infolge der Bulbusdetorsion und der Rückbildung des Septum aorticum eröffnete rechte Kammeraorta dreht sich nach rechts und vorne. Zum Verständnis der nun auftretenden Veränderungen ist die Kenntnis der Entwicklung des Septum aorticum notwendig. Die Säuger und die Reptilien besitzen am distalen Bulbusteil vier, am proximalen Teil drei Bulbuswülste. Bei den Säugern entwickelt sich aus dem Zusammenwachsen von zwei gegenüberliegenden Wülsten ein Septum aortico-pulmonale, während bei den Reptilien aus drei Wülsten zwei gekreuzt stehende Septa entstehen, so daß das Septum bei den Säugern den Bulbus in zwei Teile (Aorta und Art. pulmonalis) teilt, bei den Reptilien dagegen die beiden Septa eine Grenze zwischen drei Teilen des Bulbus (rechte Kammeraorta, linke Kammeraorta, Art. pulmonalis) ziehen. Das einzelne Septum der Säuger bildet zwischen Aorta und Pulmonalis das Septum aortico-pulmonale, andererseits geht es in das Kammerseptum über und verhält sich so, als ob es aus Zusammenschmelzung der beiden Bulbussepta entstanden wäre, so daß es zur Unterscheidung von dem Septum aortico-pulmonale der Reptilien auch Septum aortico-pulmonale II. genannt werden kann. Ebenso wie die Septumbildung unter dem Einfluß der Torsion entsteht, ist dessen Defekt die Folgeerscheinung

einer Detorsion. Die Defektbildung betrifft in erster Linie jenen Teil des Septums, welcher an der phylogenetischen Rückbildung den stärksten Anteil nimmt, und dies ist das Septum ventriculorum interaorticum, welches den Conus der rechten

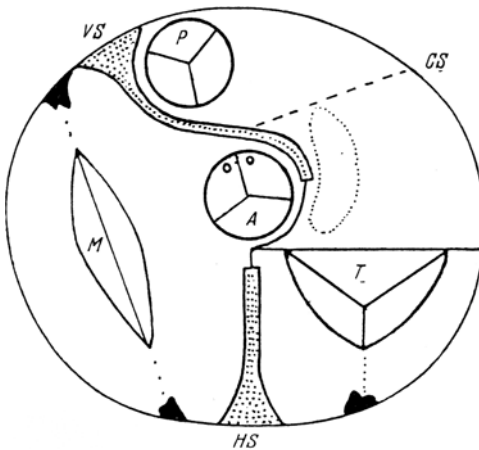


Abb. 2. Truncus und Kammerteilung (normal). A Aorta, P Arteria pulmonalis, M Valv. bicuspidalis, T Valv. tricuspidalis, CS Crista supraventricularis, VS Septum ant., HS Septum post.

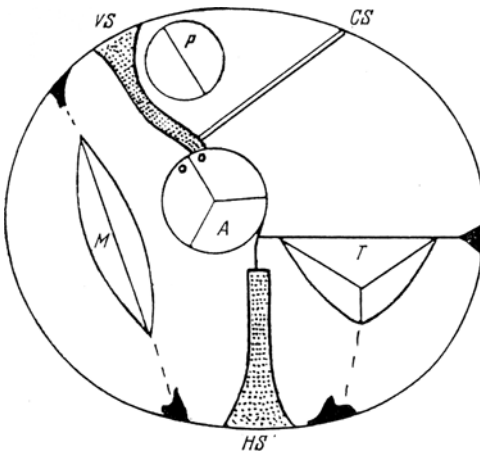


Abb. 3. Entstehung der reitenden Aorta. A Aorta, P Arteria pulm., M Valv. bicuspidalis, T Valv. tricuspidalis, CS Crista supraventricularis, VS Septum ant., HS Septum post.

Kammeraorta von oben verschließt und von der Seite her vom Conus der linken Kammeraorta trennt. Neben der Reduktion dieses Teiles und der Eröffnung der rechten Kammeraorta entsteht durch Verschmelzung mit der Aorta der linken Kammer der Anfangstypus der Detorsionsreihe, bei welchem die Aorta sozusagen auf dem Septum reitet. Im Falle einer reitenden Aorta entspringt die Aorta oberhalb des Kammerseptumdefektes, also gleichzeitig aus der rechten und linken Kammer (Abb. 2 u. 3).

Im allgemeinen muß bei der Einteilung der Typen folgendes berücksichtigt werden:

- a) das gegenseitige Verhältnis von Aorta und Arteria pulmonalis.
- b) die Lage der zwischen den beiden liegenden Crista supraventricularis;
- c) die Stellung der Semilunarklappen.

Bei mäßiger Detorsion liegt die Art. pulm. vorne, die Aorta dahinter, etwas rechts von der normalen Stellung. Die zwischen Aorta und Art. pulmonalis liegende Crista supraventricularis schließt mit dem vorderen Septum einen spitzen Winkel ein. Die Crista supraventricularis ist jener Teil der rechten Kammer, welcher die hintere Wand des vorderen (pulmonalen) Conus bildet (nach einzelnen Verfassern ist sie ein Residuum des Septums aortico-pulmonale I bzw. entsteht sie aus der rechten bulboauriculären Hervorwölbung). Normalerweise fällt die Trennschicht

der arteriellen Blutströme in die Ebene des Kammerseptums, da jedoch bei der Detorsion sich diese Ebene in der Richtung der Crista verschiebt, hypertrophisiert die Crista. Das vordere Kammerseptum entwickelt sich um so stärker zurück, je mehr die Crista als Scheidewand zwischen Aorta und Art. pulm. hervortritt. Die Aorta gelangt neben, sodann vor die Art. pulmonalis. Die Crista führt eine dem

Uhrzeiger entgegengesetzte Bewegung aus und schließt mit dem vorderen Kammerseptum (die Art. pulmonalis einschließend) einen immer spitzeren Winkel ein. Derart entsteht die einfache Transposition, bei welcher Aorta und Art. pulmonalis zusammen aus der rechten Kammer ausgehen, zwischen ihnen finden sich die Crista supraventricularis und das Kammerseptum weist einen Defekt auf (Abb. 4). Das normale vordere Kammerseptum wird atrophisch und kann manchmal nicht einmal in Form einer Leiste nachgewiesen werden. Bei Detorsionen höheren Grades gelangt die Crista in eine Ebene mit dem hinteren Septum. Dauert die Winkelstellung der Crista zum vorderen Kammerseptum eine längere Zeit, gelangt sie durch langsame Bewegung mit dem hinteren Kammerseptum in unvollkommener Weise in ein und dieselbe Ebene, so kann die Rückbildung des Kammerseptums einen so hohen Grad erreichen, daß zwischen den beiden Kammern ein so großer Defekt entsteht, daß die beiden Kammern scheinbar zu einer Kammer zusammenschmelzen, da das vordere Kammerseptum bereits atrophisiert ist und aus der Crista supraventricularis noch kein neues Septum entstanden ist. Dies ist der Typus IIIa der gekreuzten Transposition (Abb. 5). Vollzieht sich dagegen die Einstellung der Crista in eine Ebene mit dem hinteren Septum rasch und vollkommen, so schmilzt dieses mit der hypertrophischen Crista zu einem vollkommenen Septum zusammen. Dies ist der Typus IIIb, bei welchem das Kammerseptum keinen Defekt aufweist. In Falle einer gekreuzten Transposition entspringt die Aorta der rechten Kammer; bei der Trennung der beiden Kammern ist nicht das vordere Kammerseptum von Bedeutung, sondern eher die Crista supraventricularis. Schließlich kann die Drehung der Crista ein Maß erreichen, daß sie die Ebene des hinteren Septums verläßt

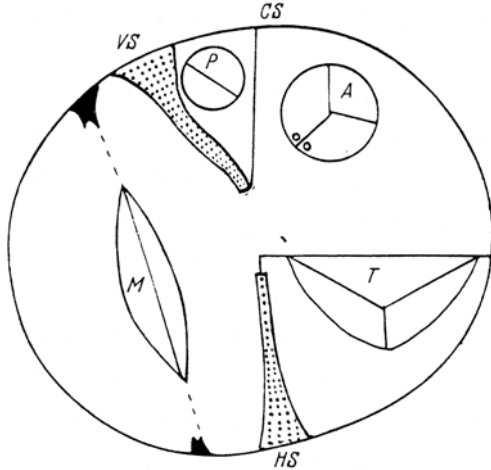


Abb. 4. Einfache Transposition. A Aorta, P Arteria pulm., M Valv. bicuspidalis, T Valv. Tricuspidalis, CS Crista supraventricularis, VS Septum ant., HS Septum post.

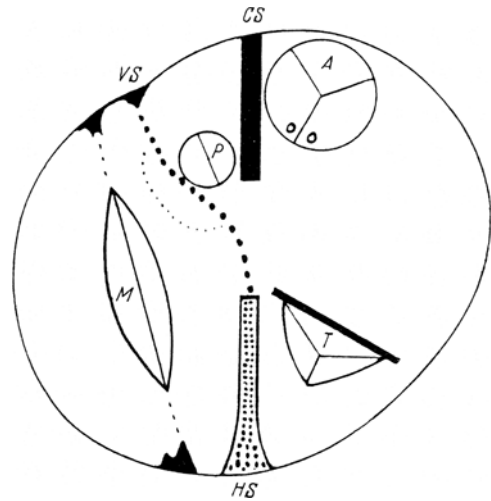


Abb. 5. Gekreuzte Transposition. Fall I. A Aorta, P Arteria pulm., M Valv. bicuspidalis, T Valv. tricuspidalis, CS Crista supraventricularis, VS Septum ant., HS Septum post.

der Trennung der beiden Kammern ist nicht das vordere Kammerseptum von Bedeutung, sondern eher die Crista supraventricularis. Schließlich kann die Drehung der Crista ein Maß erreichen, daß sie die Ebene des hinteren Septums verläßt

und mit der vorderen Tricuspidalleiste ein Pseudoseptum bildet (das rechte venöse Ostium von der rechten Kammeraorta trennt; der hintere Schenkel ist aus hämodynamischen Ursachen immer schwächer); hier enthält die linke Kammer die Bi- und Tricuspidalklappe und die Art. pulmonalis, während die Artoa in der rechten Kammer bleibt (Abb. 6). Das ist die gemischte Transposition.

Nun muß noch die Ursache des Verschwindens der rechten Kammeraorta erwähnt werden. Nach *Spitzer* nimmt, wenn das Blut aus der rechten Kammer in die Lunge strömt, der Druck in der rechten Aorta ab, in der Art. pulmonalis dagegen zu, so daß ein Druck auf die rechte Aorta ausgeübt wird. Strömt das Blut aus der linken Kammer in die linke Kammeraorta, so nimmt der Druck auch in dieser zu, dadurch wird die Aorta der rechten Kammer noch stärker komprimiert, das Septum

aorticopulmonale I und das Septum aorticum zusammengepreßt und diese beiden schmelzen zu einem einheitlichen Septum Aorticopulmonale zusammen.

Die Torsion bzw. Detorsion der Aorta kann an der Stellung der Klappen studiert werden. Die Semilunarklappen entstehen aus den vier Bulbushöckern und zwar wird aus dem ersten die rechte vordere Klappe der Aorta und die rechte hintere Klappe der Art. pulm., aus dem zweiten die vordere Klappe der Art. pulm., aus dem dritten die linke vordere Klappe der Aorta und die linke hintere Klappe der Art. pulm. und aus dem vierten die hintere Aortenklappe.

Im Verlaufe der Entwicklung des Herzens gelangt in-

folge der Bulbus-Truncustorsion das aus dem vierten Bulbuswulst entstandene Gebilde (die Aortenklappe ohne Coronararterie) aus seiner ursprünglichen Lage um 150° dorso-lateral gedreht nach *hinten*; im Falle einer Detorsion kommt es vom Grade der letzteren abhängig nach rechts oder ganz vorne zu liegen.

Nach *Pernkopf* und *Wirtinger* vollziehen Aorta und Art. pulmonalis in normalen Fällen eine beiläufig 150° betragende Drehung umeinander. Im Falle einer Transposition nimmt diese auf etwa 45° ab, oder bleibt sogar ganz aus. Die erwähnten Verfasser erklären die Transposition dadurch, daß im Herzen auch normalerweise entsprechende Falten gebildet werden, die bei der Lenkung des Blutstroms von Bedeutung sind. Eine Entwicklungsstörung irgendeines Herzteiles verursacht keine Veränderung in der Verteilung des Blutstroms, sondern erzeugt Falten in der Gegend des Truncus, die manchmal stärker, manchmal weniger gewunden sind, und in einzelnen Fällen, im Gegensatz zu den normalerweise gewundenen Falten des Bulbus, in gerader Linie abwärts ziehen. Dies sind die sog. Transpositionsleisten. In solchen Fällen ist der Bulbus kürzer, zeigt keine bajonettförmige Krümmung, also auch keine gewundene Leisten und auch keine Torsionskrümmung. Die Transpositionsleisten führen zur Bildung eines abnormalen Septums.

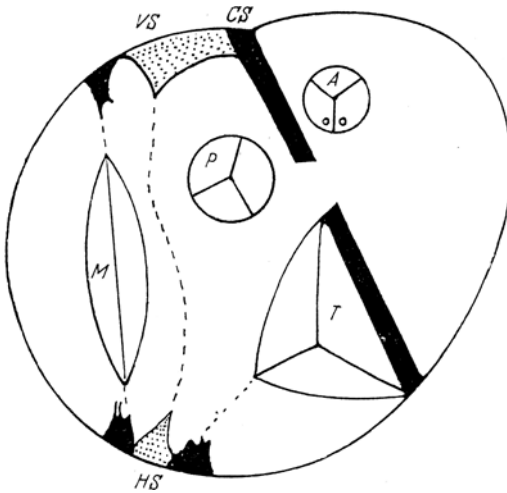


Abb. 6. Gemischte Transposition. A Aorta, P Arteria pulm., M Valv. bicuspidalis, T Valv. tricuspidalis. CS Crista supra-ventricularis, VS Septum ant., HS Septum post.

Unser Fall gehört in die Gruppe IIIa der Transpositionstypen. Die Aorta liegt rechts vor der Art. pulmonalis, die Klappe ohne Coronarmündung gelangt nach rechts und vorne. Das Fehlen des Septums kann mit der verspäteten Einstellung der Crista supraventricularis in die hintere Septumebene erklärt werden. Das Residuum des vorderen Septums kann in Form einer geringen Falte links von der Art. pulmonalis erkannt werden. Die Crista ist gut entwickelt und schließt mit dem Überrest des vorderen Septums einen spitzen Winkel ein. Das hintere Septum, welches mit der Crista in einer Ebene liegt, ist in Form einer Leiste nachweisbar.

Ebenso läßt sich auch die Entstehung des Ostium atrio-ventriculare commune gut erklären. Das primitive Ostium atrio-ventriculare commune

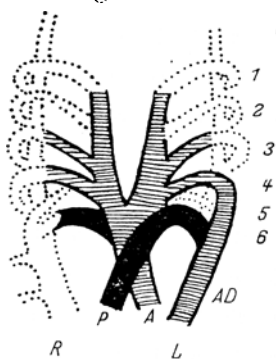


Abb. 7. Entwicklung des Aortenbogens (normal). A Aorta und ihre Hauptäste, P Art. pulm., AD Aorta desc.

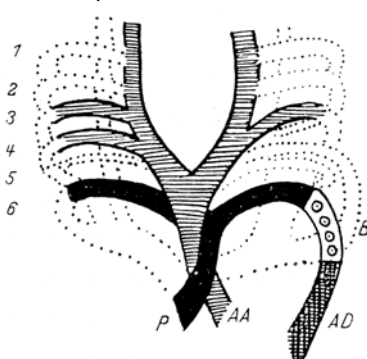


Abb. 8. Entwicklung der großen Gefäße im Fall 1. AA Aorta ascendens, P Arteria pulmonalis, B Ductus Botalli, AD Aorta descendens.

wird durch vier Endokardpolster eingefast. Das vordere größere und das hintere Polster wird durch ein Kommissurbündel verbunden, welches sich nur dann entwickelt, wenn es den Rand irgendeines Septums als Schiene benutzen kann. Da sich hier kein Septum entwickelt hatte, bildete sich auch kein Kommissurbündel und es ist ein Ostium atrio-ventriculare commune entstanden.

Noch bemerkenswerter wird unser Fall dadurch, daß die Aorta nach den arteriellen Stämmen nicht einmal in Form eines Stranges in der Richtung der Aorta descendens weiter zieht, die Art. pulmonalis nach der Abzweigung der Lungenäste bogenförmig in die Aorta thoracica übergeht, der Aortenbogen also vollständig fehlt (Abb. 7 und 8). Am Ende der dritten embryonalen Woche teilt sich der Truncus arteriosus in sechs branchiale Gefäßpaare; im Laufe der Entwicklung bildet sich ein Teil derselben (I., II., V.) zurück, aus den übrigen werden persistierende Arterien: aus dem linken IV. Bogen der Aortenbogen, aus dem VI. die Art. pulmonalis und aus deren linken Randteil der Ductus

arteriosus Botalli. In unserem Falle hatte sich also der linke IV. Bogen zurückgebildet, so daß sich kein Aortenbogen entwickelte und die Art. pulmonalis durch den aus dem distalen (lateralen) Teil des VI. linken Bogens ausgebildeten Ductus arteriosus in die Brustaorta übergeht.

Zusammenfassung: Untersuchung einer totgeborenen, macerierten Frucht männlichen Geschlechts. Arteria pulmonalis und Aorta sind ungekreuzt. Das Herz besteht aus einer gemeinsamen großen Kammer, das Kammerseptum fehlt vollständig. Die Aorta liegt rechts und vor der Art. pulmonalis, der keine Kranzgefäßmündung enthaltende Valsalvasinus blickt nach rechts und vorne. Die Aorta setzt sich nach Abgabe der Karotiden und der Subklavia nicht in einen Aortenbogen fort. Die Art. pulmonalis geht mit dem Ductus Botalli in die Aorta descendens über. In unserem Falle handelt es sich also um eine gekreuzte Transposition, die mit einem Ostium atrioventriculare commune vergesellschaftet ist. Noch interessanter wird der Fall dadurch, daß sich auch der linke vierte primitive Aortenbogen zurückgebildet hatte und der fehlende Aortenbogen durch die Art. pulmonalis ersetzt wurde.

2. Fall.

Unser 2. Fall betraf eine 7 Monate alte männliche Frühgeburt. Eine ungestörte Schwangerschaft in der Vorgeschichte der Mutter. Die Geburt verlief regelrecht; die Frucht ist asphyktisch, beginnt nur nach Anwendung von Hautreizen, Coffein und Lobelin zu schreien, starb 16 Stunden später. Angaben des Sektionsprotokolls: 43 cm langer, 1820 g schwerer Knabe mit einem Schädelumfang von 30,5 cm. Mißbildung des Herzens. Das Herz ist nicht größer als normal. Die Kranzaderäste verlaufen unregelmäßig und die Herzspitze wird durch keine Coronararterie halbiert. Die linke Kammer ist rundlich, es ist auch die Herzspitze abgerundet. Die rechte Kammer reicht nicht bis zur Herzspitze, sondern endet 1 cm oberhalb derselben. Die Aorta und die Pulmonalis entspringen der rechten Kammer (Abb. 9), in der Weise, daß die Aorta links und vorne, die Arteria pulmonalis rechts und hinten liegt. Die beiden Gefäße kreuzen sich nicht, sondern verlaufen parallel. In beiden Gefäßen befinden sich drei Semilunarklappen. Die beiden Coronararterien entspringen mit gemeinsamer Mündung aus einer Tasche und diese Tasche liegt hinten. Beide Coronararterien verlaufen ganz unregelmäßig und geben an der vorderen und hinteren Wand arborisierende Äste ab. Der Umfang der Aorta beträgt oberhalb der Klappen 11 mm, jener der Art. pulmonalis 13 mm. Die Arteria pulmonalis gibt Äste zu beiden Lungen ab und setzt sich in dem breiten Ductus Botalli in der Richtung des Aortenbogens fort. Der Aortenbogen schreitet auf dem rechten Bronchus reitend nach hinten, er kreuzt den linken Ast der Pulmonalis und gibt regelmäßig liegende Äste ab. Die Wanddicke der rechten Kammer beträgt 4—6 mm. Aorta und Art. pulmonalis entspringen einem gemein-

samen Muskelconus, zwischen dem Ursprung der beiden Gefäße befindet sich ein 15 mm langer, 6 mm in das Lumen des Herzens hineinragender Muskelbündel (Crista supraventricularis). Dem Verlauf der Crista entsprechend zieht ein größerer Kranzaderast die vordere Herzoberfläche halbiert abwärts und erweckt den Eindruck, als ob er dem Ramus descendens der linken Arteria coronaria entsprechen würde, es gehört jedoch dieses aus der gemeinsamen Tasche ausgehende Gefäße eher zu der von der rechten Seite ausgehenden Arteria coronaria. Die Tricuspidal- und Bicuspidalklappen sind regelmäßig. Die linke Kammer ist 5—7 mm dick. Zwischen rechter und linker Kammer befindet sich unter dem medialen Lappen der Bicuspidalklappe ein im Durchmesser 6 bis 8 mm messender runder Defekt; der vordere Teil des Septum ventriculorum ist entwickelt. Die der rechten Kammer entspringenden beiden Gefäße beginnen nicht oberhalb des Defektes, sondern aus dem normalerweise dem Conus Arteriae pulmonalis entsprechenden Teil. In den rechten Vorhof münden die regelrecht liegenden Hohlvenen und der weite Sinus coronarius. Die linke Auricula ist größer als gewöhnlich und bedeckt den Anfangsteil der Aorta. Die Pulmonalvenen münden mit einem 8 mm im Umfang messenden gemeinsamen Stamm in den linken Vorhof. Dieser gemeinschaftliche Ast zieht zuerst in die Richtung des linken Lungenhilus, sodann bogenförmig gekrümmt hinter den Vorhöfen zum rechten Lungenhilus und wird während dieses Verlaufes immer schmaler. Dieser gemeinschaftliche Sinus nimmt aus jeder Lunge je 3 größere Äste auf, dem Befund entsprechend, daß beide Lungen drei Lappen, also auch einen Mittellappen, aufweisen. Das Septum zwischen den beiden Vorhöfen ist kaum entwickelt, an seiner Stelle finden wir ein sehr weites Foramen ovale, welches durch feine netzförmige Bündel überbrückt wird. In der Aorta befinden sich eine hintere und zwei vordere Klappen, aus der hinteren gehen mit gemeinsamer Mündung die Kranzarterien aus. Die Art. pulmonalis besitzt vorne eine und hinten zwei Klappen. Die Milz ist gar nicht ausgebildet. Der Dickdarm umfaßt nicht kranzförmig die Dünndärme, sondern die zum Teil mit Meconium gefüllten Dickdärme liegen im kleinen Becken und im unteren Teil des Bauches. Die Leber wird durch das Lig. teres hepatis in einen kleineren rechten und einen größeren linken Lappen geteilt, die Gallenblase befindet sich am linken

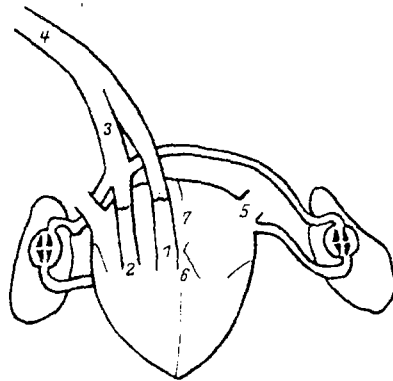


Abb. 9. Diagramm Fall 2. 1 Aorta, 2 Arteria pulmonalis, 3 Ductus Botalli, 4 Arcus aortae, 5 Venae pulm., 6 Kammerseptumdefekt, 7 Foramen ovale.

Lappen. Der Magen liegt hinter dem Duodenum, in der Weise, daß der pylorische Teil durch das Duodenum und das Lig. hepato-duodenale bedeckt wird. Die vorderen Lungenteile sind lufthaltig, die hinteren luftleer. Im Magen befindet sich ein schaumiger Schleim. Die Hoden sind nicht descendiert. Gesicht und Glieder sind deutlich cyanotisch. Intermentingeale Blutungen auf der Hirnkonvexität beiderseits den Hemisphären entsprechend.

Unser Fall kann nicht unter die bisher beschriebenen Transpositionen eingereiht werden, da es sich bei der genauen Untersuchung zeigte, daß die Aorta zwar vor der Arteria pulmonalis liegt, jedoch nicht auf der rechten, sondern auf der linken Seite. Dieser ziemlich selten beobachtete Typus der Fälle gehört zu den inversen Transpositionen, deren Genese am wenigstens bekannt und ausgearbeitet ist. *Rokitansky* bezeichnete sie als „korrigierte“ Transpositionen, weil in vollkommen korrigierten Fällen die Aorta links und vorne aus der linken, die Arteria pulmonalis hinten und rechts aus der rechten Kammer entspringt und auch die atrio-ventrikulären Ostien vertauscht sind, indem sich die Bicuspidalklappe in der rechten, die Tricuspidalklappe in der linken Kammer befindet. Das Bild entspricht dem Spiegelbild der gewöhnlichen Transpositionen. Die korrigierte Transposition kann demnach als Situs inversus des Bulbus-Kammerteiles aufgefaßt werden, obwohl mehrere Verfasser diese Auffassung bestreiten. Die meisten Forscher (*Spitzer*, *Lochte*) halten für möglich, daß im Herz selbst eine totale oder partielle Inversion der einzelnen Herzteile auftreten kann. Nach *Pernkopf* und *Wirtinger* nimmt bei der gewöhnlichen Transposition die in Normalfällen 150° betragende Rechtsdrehung des Septum Coni auf 45° ab oder bleibt ganz aus, während sie bei der inversen Transposition ebenfalls auf 45° abnimmt, jedoch nicht nach links, sondern nach rechts erfolgt. Alldies kann nur intrakardial beobachtet werden, da wir extrakardial nur soviel sehen, daß bei der gewöhnlichen Transposition die Aorta dorsal den rechten Ast der Arteria pulmonalis, bei inversen Transpositionen hingegen den linken Pulmonalisast kreuzt. Die Veränderung entsteht nur am Bulbus-Truncusteil. *Spitzer* gebraucht statt „korrigiert“ eher die Bezeichnung „invers“, da der Ausdruck „korrigiert“ nur bei den inversen Formen der üblichen gekreuzten Transposition (3. Typus) gebraucht werden kann, obwohl ohne Zweifel bei allen 4 Formen der Transposition ein isolierter Situs inversus der Bulbus-Kammergegend entstehen kann. Nach einer allgemeinen Regel entspringt bei den inversen Formen des 1. Typus neben reitender Aorta die Arteria pulmonalis aus der linken Kammer.

Bei den inversen Formen des 2. Typus entspringen anscheinend beide arterielle Ostien der linken Kammer und zwischen der Aorta und der Arteria pulmonalis wird die Crista supraventricularis gefunden.

Im 3. Falle geht die Aorta aus der linken, die Art. pulmonalis aus der rechten Kammer aus, also scheinbar von der entsprechenden Stelle, die Transposition wird jedoch dadurch verraten, daß die Mündung der Aorta links und vor jener der Art. pulmonalis liegt.

Im 4. Falle entspringt die Aorta der linken Kammer, während sich die übrigen drei Ostien in der rechten Kammer befinden.

In unserem Falle geht die Aorta und die Art. pulmonalis aus der rechten Kammer aus, sie verlaufen parallel, kreuzen sich nicht. Die Aorta liegt links und vor der Arteria pulmonalis, zwischen der Aorta und der Pulmonalis ist eine deutliche Crista supraventricularis sichtbar. Der Aortenbogen neigt sich nach rechts und kreuzt den linken Pulmonalisast. Unser Fall kann in keine der angeführten Typen eingereiht werden. Die Lage der Aortenmündung vorne und links ist hinsichtlich der inversen Transposition entscheidend, so daß der Fall als partielle inverse Transposition aufgefaßt werden kann, bei welcher der Situs inversus nur am Bulbus- bzw. Truncusteil entstanden ist und sich nicht auch auf die Kammer erstreckt. Für diese Annahme spricht auch der Umstand, daß sich der Aortenbogen nach links neigt und die absteigende Aorta den linken Pulmonalisast kreuzt, während bei der gewöhnlichen Transposition der rechte gekreuzt wird. Die Inversion wird auch durch den Umstand begünstigt, daß auch an der Lage der Bauchorgane eine Neigung zur Inversion nachweisbar ist, indem der linke Leberlappen größer ist als der rechte und auch die Gallenblase links liegt. Unter den Aortenklappen enthält nur die hintere eine Kranzarterienmündung, so daß die Feststellung der ursprünglichen coronariafreien Klappe und somit auch die genaue Messung des Grades der Detorsion nicht möglich ist.

Zusammenfassung. Untersuchung eines 16 Stunden lebenden frühgeborenen Knaben. Aorta und Art. pulmonalis entspringen der rechten Kammer und sind nicht gekreuzt, die Aorta liegt vor der Arteria pulmonalis und auf der linken Seite, die Lungenvenen münden mit gemeinschaftlichem Stamm in den linken Vorhof. Aorta und Arteria pulmonalis besitzen je 3 Klappen, aus der hinteren Aortenklappe geht mit einfacher Mündungsstelle eine Kranzarterie aus, die sich regelwidrig verzweigt. Alienie. Der linke Leberlappen ist größer, die Gallenblase liegt auf der linken Seite. Unser Fall kann als partielle inverse Transposition aufgefaßt werden, wie dies durch die vorne und links liegende Aorta bewiesen wird; für eine Inversion spricht auch die Neigung der Bauchorgane zur Inversion.

3. Fall.

Als 3. Fall untersuchten wir den 37 Stunden lang lebenden Knaben einer II.-Para. Schwangerschaft beschwerdefrei, glatter Geburtsverlauf. Nach der Geburt der Frucht fällt die livide Farbe und das saccadierte Schreien des Kindes auf. Tod nach 37 Stunden.

Sektionsbefund. Leiche eines 52 cm langen, 3330 g schweren, reifen neugeborenen Knaben mit einem Schädelumfang von 34 cm. Das Herz ist mittelgroß, der Kammerteil ist nicht geteilt (Abb. 10), die Arteria pulmonalis geht aus letzterem in regelmäßiger Stellung aus und 5 mm oberhalb der mit drei Semilunarklappen versehenen Mündung befindet sich die Öffnung des zur rechten Lunge führenden Hauptastes und rechts oberhalb desselben die Öffnung des zur linken Lunge führenden Hauptastes. Der Umfang der Arteria pulmonalis beträgt oberhalb der Klappen 30 mm. Der oberhalb der Hauptäste befindliche Teil, welcher dem Botallschen Gang entspricht, ist etwas enger und bis zu der am

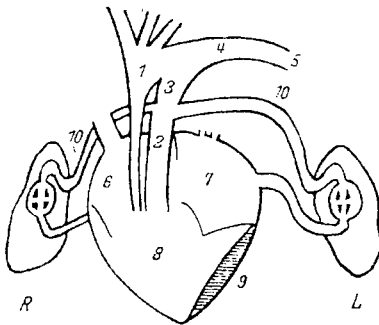


Abb. 10. Diagramm Fall 3. 1 Aorta ascendens, 2 Arteria pulm., 3 Ductus Botalli, 4 Arcus aortae, 5 Aorta descendens, 6 Atrium dext., 7 Atrium sin., 8 Ventricleus dext., 9 Ventricleus sin., 10 Rami atr. pulm.

höchsten Punkt der bogenförmigen Krümmung sichtbaren 3 mm weiten Öffnung, welche der verengten Aortenöffnung entspricht, ist die Innenfläche ungleichmäßig. Der nach der Vereinigung folgende Gefäßteil entspricht in jeder Beziehung der Brustaorta. Aus dem dem Botallschen Gang entsprechenden Gefäßabschnitt führt durch die erwähnte Mündung ein bogenförmiger, arterieller Gefäßabschnitt (verengte Aorta) rechts neben dem Pulmonalisstamm nach vorne und mündet in der rechten Kammer unterhalb des einen Segels der Tricuspidalklappe. Aus der Aorta zweigen sich drei größere Arterienstämme in

der Richtung der oberen Körperteile ab. Rechter und linker Vorhof kommunizieren durch das Foramen ovale. Aus dem linken Vorhof können wir nicht unmittelbar in die Kammer gelangen. Die Kranzarterien ziehen in die Richtung des unterhalb der Tricuspidalklappe ausgehenden und der Aorta entsprechenden Arterienstammes. Der Umfang der Aorta beträgt in der Höhe der Semilunarklappen 6 mm. Die Pulmonalvenen münden regelrecht in den linken Vorhof. Die Lungen sind luftleer, cyanotisch, mäßig ödematös. Große Stauungsmilz. Angedeutete Muskatsußleber, cyanotische Nieren, Harnsäureinfarkte in den Pyramiden. Allgemeine Cyanose. Keine Zeichen von Syphilis.

In unserem Falle ist also der rechte Vorhof erweitert, ebenso auch die rechte Kammer. Durch das offene Foramen ovale kommuniziert der rechte Vorhof mit dem engen linken Vorhof. Die Einmündung der Vena pulmonalis und der Hohlvenen ist regelmäßig. Die rechte Kammer ist weit und die Tricuspidalklappe und die Papillarmuskeln zeigen keine Veränderung. In die linke Wand der rechten Kammer einschneidend sehen wir eine kleine, mit Blut gefüllte spaltförmige,

etwa reiskorngroße Öffnung, die bis zur Herzspitze verfolgt werden kann. Dieser Teil wurde in Serienschnitten untersucht und die Untersuchung zeigte, daß diese Höhle weder mit den Vorhöfen noch mit der rechten Kammer in Verbindung steht. Die Höhle ist mit Endothel bekleidet, entspricht der linken Kammer und enthält Blut, welches wahrscheinlich aus den *Thebesius*-Venen dorthin gelangt ist. Nach diesen Zeichen handelt es sich also in unserem Falle um eine Atresie des linken atrio-ventrikulären Ostiums, außerdem entspringt die Aorta aus der rechten Kammer, und es ist ihr aufsteigender Teil verengt. Aorta und Arteria pulmonalis sind nicht gekreuzt, die Arteria pulmonalis liegt links, die Artoa rechts und neben der Pulmonalarterie. Die Aortenklappe, welche keine Kranzaderöffnung aufweist, liegt nicht in der gewöhnlichen hinteren Stellung, sondern ist nach rechts gedreht. Das Lumen der Aorta ist eng, der Umfang beträgt über der Mündungsstelle 6 mm, der Ductus arteriosus ist also verengt. Bei der Untersuchung der Coronarien fällt deren Lage auf. Unter normalen Verhältnissen geht die rechte Coronaria nach Abgabe des Ramus circumflexus dexter in den Ramus descendens posterior über, die linke gibt zuerst den Ramus descendens anterior ab, so dann den Ramus circumflexus sinister. In unserem Falle gibt die rechte Coronaria zuerst einen Ramus circumflexus dexter und einen Ramus descendens posterior, sodann einen schwachen Ramus descendens anterior ab, während die linke Coronaria hinten entspringt, einen Ramus circumflexus anterior und auf der linken Herzhälfte, der linken Kammer entsprechend, einen Ramus descendens anterior abgibt.

Die Atresie der atrioventrikulären Ostien, besonders die des linken Ostiums, ist eine sehr seltene Erscheinung. *Donally* beschreibt 12 Stenosefälle, während die Zahl der vollständigen Atresien auf 18 geschätzt werden kann; die Zahl der genau untersuchten Fälle ist jedoch bedeutend geringer, nach *Scriba* sollen nur 8 solche Fälle bekannt sein. Die veröffentlichten Fälle unterscheiden sich stark voneinander, das verbindende Glied ist allein die rudimentäre Entwicklung der linken Kammer, die so weit gehen kann, daß sie nur als ein Spalt in der Wand der rechten Kammer nachgewiesen werden kann, ferner das Fehlen der Bicuspidalklappe und die vollkommene Atresie des linken atrioventrikulären Ostiums. Die Fälle mit Atresie des Ostium atrioventriculare sinistrum sind die folgenden:

Bei dem 3 Tage alten Neugeborenen von *Bredt* war der rechte Vorhof und die rechte Kammer erweitert; durchlöcherter Foramen ovale, normales Kammerseptum, enger linker Vorhof und enge linke Kammer, letztere war kaum hirsekorngroß. Die Aortenmündung war verschlossen, die Aorta ascendens verengt, der Ductus arteriosus verschlossen.

Dudzus untersuchte die Leiche eines 7 Monate alten Mädchens. Neben Atresie der Bicuspidalklappe fehlte das Kammerseptum und es konnte eine korrigierte

Transposition nachgewiesen werden. Der Ductus arteriosus war verschlossen, das Foramen ovale offen. Er veröffentlichte den Fall als *Cor triloculare biatriatum*.

Just untersuchte ein Zwillingsspaar. Der eine Fall war ein 12 Stunden lebendes Mädchen. Bei der Untersuchung des Herzens fiel das vollständige Fehlen des Sulcus interventricularis auf; der rechte Vorhof war weit, der linke eng, das Vorhofseptum zur linken Seite gedrängt, das Foramen ovale offen. Das linke Ostium atrioventriculare und die Mitralklappe fehlten. Der Ductus arteriosus war offen, die Aorta endete blind. Zwischen der linken Auricula und der vorderen Coronaria war die Muskelwand der Kammer etwas vorgewölbt, beim Einschnitt wurde ein 14 mm langer und 2 mm breiter mit Blut gefüllter Spalt gefunden, der der linken Kammer entsprach. *Just* meinte, daß die scheinbar blind endende Aorta dennoch mit der linken Kammer zusammenhängt, da er die Anwesenheit des Blutes in der Höhle nicht anders erklären konnte. Nach *Mönckeberg* konnte auch bei vollkommener Atresie aus den *Thebesius*-Venen Blut in die spaltförmige linke Kammer geraten.

Der 2. Fall war der 7 Stunden lebende Knabe, bei dem ein erweiterter rechter Vorhof und eine erweiterte rechte Kammer, ein offenes Foramen ovale, ein verengter linker Vorhof und eine spaltförmige linke Kammer beobachtet wurde. Am Kammerseptum befand sich ein subaortaler Defekt. Aorta und Arteria pulmonalis wiesen zwei Klappen auf. Der Isthmus der Aorta war verengt, der Ductus arteriosus offen. Außer diesen Anomalien wurde noch Wolfsrachen und Hasenscharte beobachtet.

Auch *Mönckeberg* beobachtete zwei Fälle. Den 1. Fall veröffentlichte er als *Cor triloculare biatriatum*. Weiter rechter, enger linker Vorhof, offenes, ein wenig spaltförmiges Foramen ovale. Linke Kammer eng, kaum nachweisbar. Verschlossene Aortenmündung. Das linke atrio-ventrikuläre Ostium fehlt.

Bei dem 2. Fall war der linke Vorhof eng, die linke Kammer rudimentär, das Foramen ovale offen; am membranösen Teil des Kammerseptums befand sich ein kleiner Defekt, das Ostium aorticum war verschlossen, die Aorta ascendens eng, der Ductus arteriosus offen. Auch hier war die linke Kammer mit Blut gefüllt. Er untersuchte beide Fälle in Serienschnitten und in beiden Fällen verlief die Aorta in einer Bindegewebsmasse. Diese Bindegewebsmasse wurde von rechts durch die Muskulatur des Conus arteriosus dexter begrenzt. In dem zweiten — histologisch mit dem ersten übereinstimmenden — Falle war die linke Kammer mit Blut gefüllt; er konnte auch den Ursprung dieses Blutes nachweisen, indem er in den Serienschnitten einen dünnen Kanal zwischen rechter und linker Kammer nachweisen konnte.

Spolverini und *Barbieri* untersuchten einen 40tägigen Knaben. Bei dem Säugling trat plötzlich Unwohlsein mit auffallender Cyanose auf. Über der Tricuspidalklappe war ein lautes Geräusch hörbar. Der Säugling starb nach zunehmender Dyspnoe. Die Sektion zeigte eine auffallende Erweiterung des rechten Vorhofs, welche zu einer relativen Insuffizienz führte. Der linke Vorhof war eng, die Mitralklappe fehlte. Die Aorta ging von der rechten Kammer aus, der Ductus Botalli war dünn, das Foramen ovale offen. Am Kammerseptum wurde ein kleiner subaortaler Defekt gefunden.

Scriba untersuchte die Leiche eines totgeborenen Knaben. Rechter Vorhof und rechte Kammer waren erweitert, die eine rechte Pulmonalvene ergießt sich in den rechten Vorhof. Die rechte Kammer enthielt zwei Papillarmuskeln. Stenose des Pulmonalconus. Der linke Vorhof war eng, die linke Kammer klein; subaortaler Defekt am Kammerseptum. Zweiklappige Aorta und Arteria pulmonalis. Reitende Aorta. Zwischen dem linken Vorhof und der linken Kammer befindet sich ein starkes Muskelbündel, die Mitralklappe fehlt, das linke atrioventrikuläre Ostium ist verschlossen, der Ductus arteriosus weit.

Abbott beschrieb den Fall von *McIntosh*. 5 Wochen alter Säugling. Die zweizipflige Klappe fehlte. Die vier Pulmonalvenen mündeten in den linken Vorhof.

Verschlossenes Foramen ovale. Als einzige Ableitung für das Blut des linken Vorhofs diene eine anomale Vene zwischen oberstem Teil des linken Vorhofs und der Vena cava superior. Die Arteria pulmonalis war weit und kommunizierte mit dem Ductus arteriosus. Enge, aus der rechten Kammer ausgehende Aorta. Wegen der ungewöhnlichen Ableitung des Blutes des linken Vorhofs steht sein Fall einzig da.

Mit der Atresie des linken venösen Ostiums derselben haben sich mehrere Forscher beschäftigt. Nach *Rokitansky* wäre eine primäre Deviation der Septa die Ursache. Auch *Mönckeberg* hat sich im gleichen Sinne geäußert und versuchte besonders den häufig vorkommenden subaortalen Defekt zu erklären. Normalerweise nähern sich bei der Teilung des Ostium atrioventriculare commune die Ebenen des Vorhofs- und des Kammerseptums dem Canalis auricularis und die beiden wachsen dann in der Mitte des vorderen und hinteren Endokardpolsters zusammen. Ein einseitig liegendes Septum führt zum Verwachsen von falschen Endokardpolstern und somit zu einer abnormen Teilung. Nach *Kühne* wäre die Ursache der Umstand, daß das Ostium zur Seite gezogen wird, so daß eine mitrale Atresie auch bei normal herabwachsendem Vorhof-Kammerseptum entstehen kann und die oberhalb des Ostiums entstehende Wucherung des Endothels wesentlich zur Erzeugung des Verschlusses beitragen kann. *Beninghoff* nahm gegen die *Mönckebergsche* Theorie Stellung; nach seiner Auffassung wäre diese unhaltbar, da das Septum von der Seite und nicht von oben wächst, weshalb von einer solchen Deviation nicht die Rede sein kann. Ein Teil der Forscher erwähnt auch einen entzündlichen Ursprung. Gegen eine Entzündung spricht der Umstand, daß wir an der Stelle der verschlossenen Mitralklappe oft Muskelgewebe finden. Auch *Bredt* beschäftigt sich mit der entzündlichen Genese und will einer solchen — in der Annahme, daß im intrauterinen Leben sich die Entzündung auch auf die Muskulatur erstreckt — auch einen Platz einräumen; allerdings gibt er auch zu, daß dieser Standpunkt beim größten Teil der Fälle unhaltbar ist. Er faßt die mitrale Atresie als eine Teilerscheinung des allgemeinen teratogenetischen Prozesses auf, in welchem die Wachstumspotenz der einzelnen Herzteile voneinander unabhängig und die gegebenenfalls nachweisbare Verengung der großen Gefäße nur eine Begleiterscheinung einer umschriebenen Wachstumshemmung des Canalis auricularis sein sollte. *Scriba* hält die Deviationstheorie für richtig, er bemerkt jedoch, daß die abnorme Wachstumsrichtung des Vorhofseptums oft nicht zu erkennen ist, da der auffallend vergrößerte oder verkleinerte Vorhof zu Irrtümern führen kann, er weist aber auch darauf hin, daß häufig Fälle vorkommen, bei welchen eine Septumdeviation ohne Atresie des venösen Ostiums besteht. *Scriba* erwähnt auch, daß an der Vorhof-Kammergrenze oft (mit Deviation und Atresie oder auch ohne letztere) dem Foramen primum entsprechend ein beträchtlicher Defekt sichtbar ist, manchmal nur eine sichelförmige Leiste von Kammerseptum übrig bleibt, die gar nicht genügen würde, um — im Sinne der Theorie *Mönckebergs* — das Ostium atrioventriculare zu verschließen.

Eine viel diskutierte Frage ist auch der Zusammenhang der mitralen Atresie, der Stenose des Aortenostiums und des eventuell vorhandenen Kammerseptumdefektes. Nach *Herzheimer* wäre dieser Zusammenhang nur ein scheinbarer, da die Entwicklung der Kammerseptata nur in der 4. Woche erfolgt und auch die großen Gefäße in der gleichen Zeit gebildet werden, also die gleiche Ursache, die die Entwicklung des Kammerseptums stört und die Atresie des linken venösen Ostiums erzeugt, auch die Stenose des Aortenostiums verursachen kann. Die umschriebene Wachstumshemmung, die die Atresie erzeugte, kann auch zur Hypoplasie des entsprechenden Herzteiles führen, es liegt jedoch viel näher, auf der Hand, daß diese funktionellen Ursprungs ist, da z. B. im Falle einer mitralen Atresie die linke Kammer sozusagen vollständig aus dem Kreislauf ausgeschaltet ist und hypoplastisch bleibt. Im Falle einer Deviation ist der subaortale Defekt verständlich, wenn das Bulbusseptum nicht in der üblichen Weise mit dem Kammerseptum, sondern seitlich von

diesem mit der Kammermuskulatur verwächst. Im allgemeinen ist das zur hypoplastischen Kammer gehörende Blutgefäß eng (*Bredt, Mönckeberg*), es kommen aber auch Fälle mit normal weiten oder erweiterten Gefäßen vor (*Dudzus, Scriba*). Nach *Scriba* geht die Weite der Arterien und die Lage der Bulbus-Truncusstämme dem Vorkommen und mit der Größe des subaortalen Defektes parallel. So ist bei Atresie des Aortenostiums und bei verengter Aorta descendens der Septumdefekt gewöhnlich klein oder fehlt vollständig, während er bei weiter Aorta beträchtlicher ist, da im Falle einer engen Aorta auch das Bulbus-Truncusseptum in der gleichen Richtung (im gegebenen Falle nach links) verschoben ist, wie das Kammerseptum, so daß ihr Verwachsen begreiflicher ist als im Falle einer weiten Aorta. Nach *Dudzus* sollen Atresie und Septumdefekte nicht voneinander abhängig sein; nach seiner

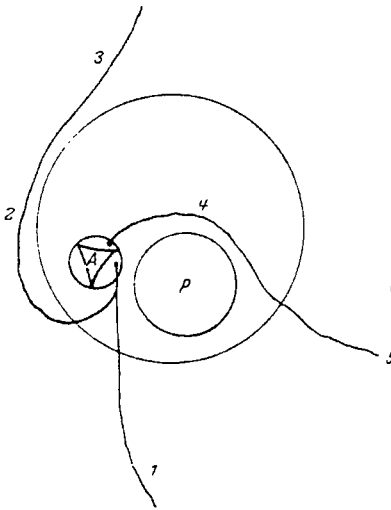


Abb. 11. Ursprung und Verlauf der Coronararterien Fall 3. A Aorta, P Art. pulm., 1 Ramus desc. ant. dext., 2 Ramus circ. dext., 3 Ramus desc. post., 4 Ramus circ. sin., 5 Ramus desc. ant. sin.

Ansicht würde der scheinbare Zusammenhang darauf beruhen, daß in der früh-embryonalen Zeit die Entwicklung der beiden zeitlich beiläufig zusammenfällt, so daß diejenige Ursache, die die eine Mißbildung bedingt, auch die übrigen Anomalien verursachen kann; er nimmt deshalb nur einen zeitlichen, nicht aber einen ursächlichen Zusammenhang solcher multipler Entwicklungsfehler an. Heute steht die Deviationstheorie im Vordergrund. Das Vorhof-Kammerseptum ist seitlich verschoben, die gemeinsame Höhle ungleichmäßig aufgeteilt. Das in falscher Richtung wachsende Kammerseptum kann sich mit dem normal gerichteten Truncusseptum oft (aber nicht immer) nicht vereinigen, so daß auf diese Weise der oft beobachtete Entwicklungsdefekt entstehen kann.

Bei der Untersuchung der Transpositionsfälle wurde ziemlich oft auch eine Transposition der Kranzgefäße festgestellt. Diese kann total oder partial sein; am häufigsten entspringen die Rami descendentes, der rechte Ramus circularis,

sodann der linke Ramus circularis an regelwidriger Stelle. Bei der Detorsion dreht sich der rechte Sinus nach links und hinten, die aus ihm ausgehende Kranzarterie gelangt in die Nähe des Ramus descendens anterior der linken Coronaria, letztere entfernt sich also vom linken Sinus und nähert sich dem Gefäßgebiet des rechten Sinus. Zugleich dreht sich der linke Sinus nach hinten und nach rechts, entfernt sich vom Ramus descendens anterior und nähert sich dem Ramus descendens posterior. Bei der herabgesetzten oder vollkommenen Entwicklung der Detorsionen kann eine partielle oder totale Transposition der Gefäße entstehen.

In unserem Fall (Abb. 11) gibt die rechte Coronaria zuerst einen Ramus circumflexus dexter, einen Ramus descendens posterior und dann einen schwachen Ramus descendens anterior ab, während die linke Coronaria hinten entspringt, einen Ramus circumflexus sinister und auf der linken Herzseite der linken Kammer entsprechend einen Ramus descendens anterior abgibt.

Zusammenfassung. Untersuchung eines 36 Stunden lebenden Knaben. Es wurde beim Einschnitt in die linke Wand der erweiterten rechten

Kammer die spaltförmige, mit Blut gefüllte und vollkommen abgeschlossene, mit dem linken Vorhof nicht kommunizierende linke Kammer gefunden. In der rechten Kammer ist die Tricuspidalklappe zu erkennen, während in der linken Kammer die Bicuspidalklappe fehlt. Die Aorta entspringt der rechten Kammer, sie liegt rechts und etwas vorne und ist auffallend eng. Der rechte Sinus Valsalvae ist nach vorne gerückt; der Ramus descendens anterior geht aus ihm aus, während der linke Sinus hinten liegt und einen kleinen schwachen Ramus descendens abgibt. Der Ductus arteriosus ist weit. Die übrigen Organe der Frucht zeigen keine Veränderung.

4. Fall.

Unser 4. Fall entstammte der Zwillingschwangerschaft einer III.-Para. Der eine der eineiigen Zwillinge wog 2200 g, der andere 1210 g. Die erste reife Frucht weiblichen Geschlechts war gut entwickelt; Mutter und Tochter verließen das Krankenhaus in gesundem Zustand. Das 2. Kind war ein totgeborener, unreifer Anencephalus weiblichen Geschlechts. Der Hirnschädel fehlt vollständig, der Gesichtsschädel ist hinten auf einem $4\frac{1}{2} \times 5$ cm großen Gebiet mit einem livid-roten membranösem Gebilde bedeckt. Cheilognathopalatoschisis. Die Spaltung der Oberlippe setzt sich links von der Nasenscheidewand bis zum Rachen fort. Der linke Daumen fehlt. In der Dammgegend mündet Urethra, Vagina und Rectum in eine gemeinschaftliche Öffnung. Die Wirbelsäule ist in ihrer ganzen Länge nach rechts konvex verbogen. Die linke Lunge ist rudimentär, haselnußgroß und besteht aus einem großen Lappen. Die rechte Lunge ist regelwidrig ausgebildet, der Oberlappen wird durch eine tiefe Furche in zwei Teile geteilt. Die Lungen sind luftleer, ausgeschnittene Stücke gehen im Wasser unter. Aus der rechten Herzkammer geht ein gemeinsamer Truncus arteriosus aus (Abb. 12), welchem unmittelbar oberhalb der Semilunarklappen die beiden Art. pulmonales, die linke Art. anonyma, die rechte Carotis, die rechte Arteria subclavia entspringen; danach zieht der Aortenbogen über den rechten Bronchus geneigt auf der rechten Seite, der Aorta descendens entsprechend nach unten. Im Truncus sehen wir drei Klappen, von welchen die eine hinten, die beiden anderen vorne liegen. Die hintere Klappe mißt 6 mm, die linke vordere 8 mm, die rechte vordere nur 4 mm.

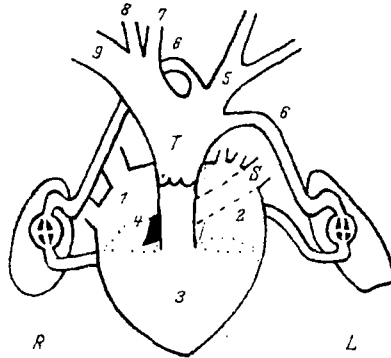


Abb. 12. Diagramm Fall 4. 1 Atrium dextr., 2 Atrium sin., 3 Ventriculus comm., 4 Sinus coronarius, 5 Arteria anonyma, 6 Rami art. pulmonalis, 7 Arteria carotis dext., 8 Arteria subclavia dext., 9 Arcus aortae, S Vena cava sup. sin. persistens.

Von der hinteren Klappe geht eine Kranzarterie aus, die auf der linken Seite der linken Kammer in einen linken und rechten Ast geteilt abwärts zieht. Der rechte Vorhof ist bedeutend größer als der linke; die Mündungsstelle der Vena cava superior und inferior ist regelmäßig. Der Sinus coronarius ist klaffend, durch diese Öffnung gelangen wir in ein mittelgroßes Gefäßlumen, welches in der Wand des linken Vorhofs in der Richtung der linken Seite des Halses zur Vena jugularis zieht. Dieses Blutgefäß würde der persistierenden Vena cava superior sinistra entsprechen. Der linke Vorhof ist rudimentär, die 4 Pulmonalvenen ergießen sich regelmäßig in den Vorhof, und es ist auch die linke Auricula erkennbar. Zwischen den beiden Vorhöfen sehen wir im Septum das weite Foramen ovale. Die rechte Kammer ist groß und bildet einen großen Teil des Herzens; es sind sowohl die Tricuspidalklappen wie auch die Bicuspidalklappen gut erkennbar. Die linke Kammer ist rudimentär. Zwischen den beiden Kammern ist überhaupt kein Septum sichtbar, und der gemeinsame Truncus geht deutlich sichtbar von der rechten Kammer aus. Auch an den übrigen Organen der Frucht sehen wir mehrere Mißbildungen. Die linke Niere und die linke Arteria renalis fehlt. Die rechte Niere ist größer als normal, ihr Pyelon weit, der Ureter notizbuchbleistift dick, geschlängelt, der untere Teil verengt, jedoch mit einer Borste sondierbar. Die Urethra ist 3 cm lang, ihr Lumen eng. Die Länge der Scheide beträgt 4 cm, ihr Umfang 3 cm. Das Rectum mündet mit der Urethra und der Scheide zusammen in der Vulva. Der Uterus ist 3 cm lang, bleistift dick. Magen und Därme enthalten keine Luft. Zeichen von Syphilis waren nicht nachweisbar.

Im Schrifttum wurden bisher 14 sichere Fälle von Truncus communis persistens veröffentlicht.

Der Fall von *Buchanan* betraf ein Mädchen von $6\frac{1}{2}$ Monaten. Der gemeinsame Truncus ging oberhalb des am oberen Teil des Kammerseptums liegenden Septumdefektes aus; der gemeinsame Truncus hatte drei Klappen, von welchen die größere rechtsseitige Klappe aus zwei Klappen zusammengeschmolzen schien. Aus deren Tasche gingen auch beide Kranzarterien aus. Die beiden Lungenschlagadern gingen aus verschiedenen Stellen des Truncus aus. Der weitere Verlauf entsprach einer nach rechts verlagerten Aorta.

Preiß beobachtete Truncus arteriosus communis am Herzen eines 9 Stunden alten neugeborenen Mädchens. Auch hier befand sich unterhalb des Truncus ein Septumdefekt der Kammer. Der gemeinsame Truncus besaß 4 Klappen: 2 vordere und 2 hintere. Aus den beiden linksseitigen Taschen gingen 2 Kranzarterien aus. Der linken Hälfte des Truncus entsprangen die beiden Lungenschlagadern, die linke Arteria subclavia, aus der rechten Hälfte beide Art. carotis comm. und die rechte Arteria subclavia. Der weitere Verlauf entsprach der normalen Aorta descendens.

Wenner beobachtete diese seltene Mißbildung in 2 Fällen. Seine erste Mitteilung betraf ein 3tägiges neugeborenes Mädchen. Der gemeinsame Truncus ging auch hier oberhalb des Defektes des Kammerseptums aus beiden Kammern aus, besaß 3 Klappen und die beiden Coronararterien gingen aus den beiden vorderen Taschen aus. Offenes Foramen ovale. Die beiden Pulmonalarterien gingen von

besonderen Stellen des Truncus aus, der weitere Verlauf entsprach einer normalen Aorta descendens.

In seinem 2. Falle handelte es sich um ein 2½ Tage altes neugeborenes Mädchen. Die beiden Vorhöfe kommunizierten durch das weite Foramen ovale. Der linke Vorhof war rudimentär, es ergossen sich in ihn die 4 Pulmonalvenen, der Vorhof konnte jedoch in der Richtung der Kammer nicht sondiert werden. Der rechte Vorhof war weit, die Mündungsstelle der Vena cava sup. und inf. regelmäßig. Durch den klaffenden Sinus coronarius gelangt man in die persistierende Vena cava superior. Die Kammer ist gemeinschaftlich, die Tricuspidalklappe gut erkennbar. Der gemeinsame Truncus geht von der gemeinsamen Kammer aus, enthält 3 Klappen und geht nach Abzweigung des gemeinsamen Lungenschlagaderstammes im Bilde einer normalen Aorta descendens nach unten weiter. Aus der hinteren Tasche geht die einzige Kranzarterie aus, die ihrem Verlauf nach der rechten Arteria coronaria entspricht.

Wirth teilt den Fall eines 1jährigen Knaben mit. Unter der linken hinteren Klappe des gemeinsamen Truncus befindet sich ein Kammerdefekt; es waren 3 Klappen nachweisbar: aus der rechten vorderen und aus der hinteren Tasche ging je eine Kranzarterie aus. 1½ cm oberhalb des Ostiums entspringt die linke Lungenschlagader, der weitere Verlauf des Truncus entsprach einer nach rechts verlagerten Aorta. Am Anfang der Aorta ascendens zogen zwei dünne Äste zur rechten Lunge (zwei Arteriae bronchiales). Weites Foramen ovale.

Hülse beobachtete diese seltene Anomalie bei der Sektion eines 18jährigen Mädchens. Oberhalb des Kammerseptumdefektes, sozusagen auf beiden Kammern reitend, geht der gemeinsame Truncus aus, der 3 Klappen aufweist und aus der vorderen und rechten hinteren Tasche je eine Kranzschlagader ausgeht. Die Arteria pulmonalis fehlt, es ging nur vom Anfangsteil der Aorta descendens je ein Bronchialast zu beiden Lungen.

Klemke fand bei einem 21jährigen, an einem Unfall gestorbenen Manne einen persistierenden Truncus, der aus beiden Kammern ausgehend auf dem Kammerseptumdefekt ritt. Es waren 3 Klappentaschen von übernormaler Größe am Anfangsteil des Truncus sichtbar, und aus der vorderen und linken Tasche ging je eine Arteria coronaria aus. Die Lungenschlagadern gingen aus verschiedenen Stellen des Truncus aus. Der weitere Verlauf des Truncus entsprach der normalen Aorta descendens.

Der 1. Fall von Siegmund betraf eine 33jährige, an Lungentuberkulose leidende Frau. Es waren 3 Klappentaschen sichtbar, aus den beiden vorderen Taschen gingen die beiden Kranzarterien aus. Vom Arcus ziehen 3 Bronchialarterien zu den Lungen; der weitere Verlauf des Truncus entsprach einer nach rechts verlagerten Aorta descendens.

In seinem 2. Falle handelte es sich um ein 12 Tage altes Mädchen, bei welchem, wie im 1. Falle, der Truncus eine reitende Stellung über dem Defekt des Kammerseptums einnahm. Über den 3 Klappentaschen gehen die beiden Arteriae pulmonales aus, der weitere Verlauf war normal. Die Arteriae coronariae gingen aus der rechten und linken Tasche aus.

Zimmermann konnte einen persistierenden Truncus bei einem 25jährigen an Unfallsfolgen gestorbenen Manne beobachten. Auch dieser reitet auf dem gewöhnlich vorhandenen Kammerseptumdefekt, besitzt 3 Klappen mit einer Kranzadermündung in der vorderen und hinteren Tasche. Der Verlauf des Hauptstammes ist normal, von der konkaven Fläche des Bogens zieht ein Ast zur linken Lunge, während aus dem descendierenden Teil die zur rechten Lunge ziehenden Bronchialarterien und die normalen Äste des Aortenbogens ausgehen.

Feller veröffentlichte 4 Fälle. Im 1. Falle beobachtete er die seltene Mißbildung bei einem 2 Tage alten Mädchen. Der gemeinsame Truncus enthielt 4 Klappentaschen, in welchen trotz der fetalen Endokarditis die aus der rechten vorderen und linken

hinteren Tasche ausgehenden Kranzarterien nachweisbar waren. Unterhalb der hinteren Klappen war ein Kammerseptumdefekt nachweisbar. Die Arteria pulmonalis entspringt mit einem gemeinsamen Stamm, teilt sich dann in zwei Äste. Die weiteren Äste und der weitere Verlauf war normal und zeigte das Bild einer nach rechts verlagerten Aorta.

Seinen 2. Fall beobachtete er bei einem mehrere Monate alten Säugling. Der Truncus war hier nur ein partieller; aus dem stärkeren Hauptast gehen die Lungenschlagadern aus und die Fortsetzung geht dem Ductus Botalli entsprechend in die auf der linken Seite befindliche Aorta descendens über. Der Nebenzweig ist schwächer; aus ihm gehen die Gefäße des Aortenbogens aus, sodann mündet auch dieser in die Aorta descendens. Am Kammerseptum war auch hier ein Defekt nachweisbar, und aus den beiden hinteren der 3 Klappen entspringt je eine Kranzarterie.

Sein 3. Fall war ein 1 Woche alter Knabe. Hier beobachtete er eine totale Persistenz des Truncus. Das gemeinsame arterielle Ostium enthielt 3 Klappen, aus den beiden hinteren gingen die beiden Coronararterien aus. Auf der hinteren rechten Klappe zeigt eine Falte die Zusammenschmelzung der ursprünglich doppelten Tasche an. Die beiden Lungenschlagadern entspringen getrennt, auch die Gefäße des Arcus gehen in normaler Reihenfolge ab.

Der 4. Fall betraf ein 2 1/2 Monate altes Mädchen, deren Eltern an Herzfehler litten. Am partiellen gemeinsamen Truncus konnte er, infolge fetaler Endokarditis teilweise verschmolzene Klappen beobachten; aus der rechten vorderen und aus der Commissur der beiden hinteren geht eine Kranzarterie aus. Unterhalb der beiden hinteren Klappen ist ein Defekt am Kammerseptum sichtbar. Die beiden Lungenschlagadern entspringen gemeinschaftlich, die linke Lungenschlagader steht durch den Ductus Botalli mit der in normaler Weise links absteigenden Aorta descendens in Zusammenhang.

In unserem Falle beobachteten wir einen totalen persistierenden Truncus, der aus der rechten Kammer ausgeht. Unter den bisherigen Beobachtungen wurde nur in zwei Fällen (*Preiß* und der 3. Fall von *Feller*) ein aus der rechten Kammer ausgehender gemeinsamer Truncus gefunden, sonst geht er gewöhnlich oberhalb des Kammerseptumdefektes, quasi in reitender Stellung, aus beiden Kammern aus. In unserem Falle war das Septum zwischen den beiden Kammern gar nicht entwickelt. Die linke Kammer war klein und atrophisch, ebenso auch der linke Vorhof, die Bicuspidalklappe und auch die Tricuspidalklappe war gut erkennbar. Von den 3 Klappen des gemeinsamen Truncus liegt die eine hinten, die beiden anderen vorne, die hintere ist bedeutend kleiner als die beiden anderen, und die daraus entspringende Coronaria entspricht ihrem Verlaufe nach der linken Arteria coronaria. Der gemeinsame Truncus gibt die beiden Pulmonalisäste abgesondert ab, zwischen diesen die linke Anonyma, setzt sich dann nach Abgabe der rechten Carotis und Subclavia nach Überbrückung des rechten Bronchus nach rechts ziehend im Bilde der Aorta descendens fort.

Der Truncus persistens communis kann total oder partial sein. Partial ist er, wenn die Pulmonalisäste mit gemeinsamem Stamm aus dem Truncus ausgehen und total, wenn sie einzeln entspringen. Zur Entstehung des Truncusseptums müssen 3 Bedingungen erfüllt werden:

1. Bildung eines Septum aortico-pulmonale,
2. Bildung eines proximalen Bulbuswulstes,
3. Bildung eines distalen Bulbuswulstes.

Tritt irgendeine Störung in der Entwicklung dieser drei Septa auf (auch aus dem Verwachsen der proximalen und distalen Bulbuswülste entsteht ein Septum), so entstehen verschiedene Grade der Entwicklungsanomalien. Beim Fehlen aller drei Bestandteile entsteht ein *Truncus persistens communis totalis* mit großem Kammerdefekt. Ist das Septum aortico-pulmonale vollkommen oder teilweise entwickelt, der proximale und distale Bulbuswulst dagegen nicht typisch, so entsteht ein *Truncus persistens partialis*, bei welchem der Nebenstamm, aus welchem die Pulmonalgefäße ausgehen, gewöhnlich viel schwächer ist als der Hauptstamm, welcher in seinem weiteren Verlaufe der Aorta descendens entspricht. Fehlt nur der proximale Bulbushöcker, so sehen wir nur am oberen Teil des Septum ventriculorum einen Defekt neben normalem Ursprung von Aorta und Pulmonalis, oder es entsteht eine Stenose oder Atresie irgendeines arteriellen Gefäßstammes neben geschlossenem Septum. Bei dem totalen Truncus persistens finden wir gewöhnlich einen großen Kammerdefekt, der sich jedoch nicht auf die ganze Pars membranacea erstreckt; dies spricht dafür, daß am Verschließen des atrio-ventrikulären Septum nicht nur das Bulbusseptum, sondern auch die verwachsenen Endothelpolster teilnehmen. Die Entwicklung des Septum aorticopulmonale ist ziemlich kompliziert. Zwischen dem 6. und 4. Branchialbogen entsteht eine spornförmige Scheidewand, die als Septum aorticopulmonale nach unten zu wächst und mit dem aus dem distalen Bulbuswulst gebildeten Septum zusammenschmilzt. Wird der fragliche Branchialbogen obliteriert, so bildet sich keine Scheidewand zwischen dem 4. und 6. Bogensystem und die erste Anlage des Septum aorticopulmonale, der Sporn zwischen dem 6. und 4. Bogen, bleibt wegen der Obliteration der Pulmonalisbögen in seiner Entwicklung zurück. Zur Entstehung eines totalen Truncus persistens ist auch eine Entwicklungsstörung des distalen Bulbusseptums nötig. Wie wir bei den früheren Fällen gesehen haben, entwickeln sich in dem distalen Bulbusteil eigentlich 4 Wülste; Serienschnitte von Schweineembryonen haben gezeigt, daß der 1. und 3. Wulst größer ist als der 2. und 4. Durch das Verwachsen der Wülste entsteht das distale Bulbusseptum. Bleibt wegen der mangelhaften Wachstumsenergie die Verschmelzung der einander gegenüber liegenden 1. und 3. Wülste aus, so entsteht ein Defekt des distalen Bulbus septums. Die Ebene der Semilunarklappen liegt in der Berührungslinie der distalen und proximalen Wülste, die Klappen selbst entstehen aus dem proximalen Teil der distalen Bulbuswülste. Bei der Mehrzahl der beobachteten Fälle wurden im Truncus nur 3 Klappen gefunden. Ein Teil der Forscher erklärt dies damit, daß von Anfang an nur die Anlagen von 3 Wülsten vorhanden

waren, heute herrscht jedoch eher die Verschmelzungstheorie. Letztere wird dadurch unterstützt, daß die 3 Klappen, wie auch in unserem Falle, nicht gleich groß sind und manchmal sogar auch eine kleine Teilungsfurche die Stelle der Verschmelzung anzeigt. Gewöhnlich schmilzt der 3. Wulst mit den übrigen zusammen; die ursprüngliche Stelle der Wulst kann gewöhnlich aus den Ursprungsstellen der Kranzgefäße berechnet werden.

Noch interessanter wird unser Fall durch das Vorkommen der unter 14 Fällen nur zweimal gefundenen Vena cava superior persistens. Unter den im embryonalen Alter im Inneren des Körpers verlaufenden Venen mündet die Vena cardinalis anterior und posterior mit einem gemeinsamen Stamm, dem Ductus Cuvieri, ins Herz; dieser liegt anfänglich quer, gelangt später jedoch in eine vertikale Lage und bildet sozusagen eine Fortsetzung der Vena cardinalis anterior. Später entwickelt sich eine Asymmetrie der Venen der beiden Körperhälften. Der rechte Ductus Cuvieri wird atrophisch, die Venen der linken Körperhälfte ergießen sich im Wege einer Queranastomose (Vena anonyma sinistra) in den rechten Ductus Cuvieri und erweitern diesen. Aus dem derart erweiterten Ductus Cuvieri entsteht die rechte Vena cava superior, während die Überreste des atrophischen linken Ductus Cuvieri, die Vena obliqua Atrii sinistri und der Sinus Coronarius die eigenen Venen des Herzens aufnehmen. In unserem Falle gelangen wir durch den klaffenden Sinus coronarius in ein in der Wand des linken Vorhofs verlaufendes weites Gefäßlumen, welches Gefäß in der Richtung der linken Vena jugularis führt, also zweifellos mit der persistierenden linken Vena cava superior identisch ist.

Zusammenfassung. Untersuchung der Leiche eines totgeborenen, aus einer Zwillingsschwangerschaft entstammenden Mädchens. An der Leiche wurde eine Anencephalie, ein Fehlen der linken Niere, eine Kloaka, ferner eine schwere Entwicklungsstörung des Herzens beobachtet. Im Herzen sehen wir neben einem rudimentären linken Vorhof und linker Kammer einen erweiterten rechten Vorhof und eine mächtige rechte Kammer. Zwischen den beiden Kammern hat sich kein Septum entwickelt, die Bi- und Tricuspidalklappen sind jedoch deutlich erkennbar. Von der rechten Kammer geht ein gemeinsamer Truncus arteriosus aus, der die beiden Lungenschlagadern einzeln abgibt, sodann nach links die Arteria anonyma, nach rechts die Arteria carotis und Arteria subclavia und dann in einem nach rechts geneigten Bogen in die Aorta descendens übergeht. Das gemeinsame Ostium arteriosum ist mit 3 Klappen versehen: eine hintere und zwei vordere. Die rechte vordere Klappe ist bedeutend kleiner als die beiden anderen. Aus der hinteren Tasche entspringt eine einzige Kranzarterie, die — nachdem sie einen Ast nach rechts abgegeben hat — am linken Rand der linken Kammer hinabzieht. Vom Halsteil der linken Körperhälfte führt ein mittelgroßes Blutgefäß der

Hinterwand des linken Vorhofs entlang durch die Mündung des Sinus coronarius in den rechten Vorhof. Dieses Gefäß entspricht der persistierenden linken Vena cava superior.

Literatur.

- Abbott, E. M.*: Congen. heart disease. Nelson Loose. Leaf Medicine, Part II, Vol. IV, p. 295. — *Ambrus, G.*: J. Techn. Methods 15, 103 (1936). — *Bredt, H.*: Virchows Arch. 296, 114 (1936). — *Doerr, W.*: Virchows Arch. 301, 668 (1938). — *Donnally, H. H.*: J. amer. med. Assoc. 82, 1318 (1924). — *Dudzus, M.*: Virchows Arch. 237, 32 (1922). — *Feller, A.*: Virchows Arch. 279, 869 (1931). — *Gáspár, I.*: Amer. J. Path. 5, 285 (1929). — *Hülse, W.*: Virchows Arch. 225, 16 (1918). — *Klemke, W.*: Zbl. Path. 36, 307 (1925). — *McIntosh*: Zit. nach *Abbott*. — *Mönckeberg*: Henke-Lubarsch' Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. II, S. 124. 1924. — *Pernkopf, E. u. W. Wirtinger*: Virchows Arch. 295, 143 (1935). — *Preiß, H.*: Beitr. path. Anat. 7, 283 (1890). — *Schwalbe, E.*: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Teil III, S. 517. 1911. — *Scriba, K.*: Zbl. Path. 67, 353 (1937). — *Spitzer, A.*: Virchows Arch. 243, 81 (1923). — *Spolverini-Barbieri*: Jb. Kinderheilk. 56, 493 (1902). — *Siegmund, H.*: Z. Kreislaufforsch. 80, 65 (1928). — *Tandler, J.*: Keibel-Malls Handbuch, Bd. II, S. 517. 1911. — *Wenner, O.*: Virchows Arch. 196, 127 (1909). — *Zimmermann, A. M.*: Amer. J. Path. 3, 617 (1927).