

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Heidelberg [Vorstand:
Professor Dr. A. Schmincke] und der Prosektur einer Kriegslazarettabteilung
[Leiter: Assistenzarzt d. Res. Dr. W. Doerr].)

Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Truncus.

(Truncus arteriosus comm. persistens, Transpositionen und Stenosen.)

Von

Wilhelm Doerr.

Mit 16 Abbildungen (31 Einzelbildern) im Text.

(Eingegangen am 13. November 1942.)

Inhaltsübersicht.

I. Einleitung S. 305. — II. Entwicklungsgeschichte S. 305. A. Die alte Lehre S. 305. B. *Spitzers* Theorie der normalen Entwicklung S. 307. C. Die Entwicklung des Herzens nach den Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* S. 311. — III. Kritik zur normalen Entwicklung S. 316. A. Zur *Spitzerschen* Theorie S. 317. 1. Venöse Gegendrehung am Cavavorhof S. 317. 2. Die Mitral- und Tricuspidalleisten S. 318. 3. Die Bulbustruncussepten im engeren Sinne S. 319. 4. und 5. Über die Entwicklungsebenen der Bulbustruncussepten S. 320. 6. Der Bulboauricularsporn S. 322. B. Zur Lehre von *Pernkopf* und *Wirtinger* S. 322. 1. Über den Zeitpunkt des ersten Auftretens der Septumleisten S. 323. 2. Zur formalen Genese der Bulbusseptumleisten S. 324. 3. Beziehungen zwischen Bulbus- und Truncusseptum S. 326. 4. Über die Beziehungen zwischen Torsion und Septenbildung S. 327. — IV. Mißbildungen am Bulbustruncusabschnitt S. 328. A. Der Truncus arteriosus communis persistens (Defekt des Bulbustruncusseptums) S. 329. B. Die Transposition von Aorta und Pulmonalis S. 335. 1. Wesen und Erklärung S. 335. a) Die Theorie von *Rokitansky* (1875) S. 338. b) Die Theorie von *Keith* (1909) S. 338. c) *Spitzers* phylogenetische Theorie (1923) S. 339. d) Die Lehre von *Mönckeberg* (1924) S. 341. e) Die Theorie von *Bremer* (1928) S. 341. f) Die Theorie von *Pernkopf* und *Wirtinger* (1933) S. 341. 2. Kritik der Transpositionstheorien S. 342. a) Zu *Rokitansky-Mönckeberg* S. 342. b) Zu *Spitzers* Transpositionstheorie S. 343. I. Können Scheidewände über Herzostien hinweggedreht werden? S. 343. II. Zur Frage der isolierten Septenwanderung S. 344. III. Über die Zweiklappigkeit der Pulmonalis S. 345. IV. Entgegnung auf eine Kritik von *Bredt* S. 346. V. Zur Frage der Verbindung von Phylo- und Ontogenese S. 347. c) Zur Transpositionstheorie von *Pernkopf* und *Wirtinger* S. 347. I. Bulbusbajonettknickung und Transpositionsleisten S. 347. II. Über die Beziehungen zwischen Bulbus- und Truncussepten bei Transpositionen S. 348. III. *Mönckebergs* Angaben und das Bulbusseptum bei Transpositionen S. 348. IV. Das Bulbusseptum hat nicht die von *Pernkopf* und *Wirtinger* behauptete Bedeutung für Transpositionen (I.—4.) S. 348. V. Ergebnis der Kritik zur Transpositionstheorie von *Pernkopf* und *Wirtinger* S. 349. 3. Transposition und Inversion S. 349. a) Vorbemerkung S. 349. b) Erklärungsversuche der Inversion S. 351. I. Die *Spitzersche* Vorstellung vom Wesen der Inversion S. 351. II. Die Prävalenztheorie *Pernkopfs* S. 352. c) Beziehungen zwischen Transposition und Inversion S. 352. 4. Der heutige Stand des Transpositionsproblems und eigene Anschauung

S. 353. C. Die Stenosen S. 355. 1. Wesen und Erklärung S. 355. a) Deutung der Stenosen nach *Rokitansky* und *Mönckeberg* S. 355. b) Erklärung der Stenosen nach *Spitzer* S. 356. c) Die Anschauung von *Bredt* (1.—4.) S. 356. 2. Praktische Beispiele S. 358. a) Fall III S. 358. b) Fall IV S. 358. c) Fall V S. 360. d) Fall VI S. 363. 3. Zusammenfassung S. 367. — V. Schlußbetrachtung S. 367.

I. Einleitung.

Schon in früheren Arbeiten habe ich versucht, den besonderen Verhältnissen bei Mißbildungen des Bulbustruncusmetamers Rechnung zu tragen. Der Anlaß für die neuerliche Bearbeitung des Stoffes liegt in zweierlei begründet: Einmal erscheinen nach wie vor wissenschaftliche Mitteilungen, die teils sachlich ungenau und oberflächlich, teils voller Mißverständnisse über die Lehrmeinungen von der Analyse der erklärungsbedürftigen Mißbildungen sind. Es soll sich also einerseits um eine nochmalige Auseinandersetzung der wesentlichen entwicklungsgeschichtlichen und teratologischen Tatsachen, soweit sie für den Bulbustruncusabschnitt des Herzens wichtig sind, handeln. Andererseits nehme ich den Mut, das stark angewachsene Schrifttum um eine weitere Arbeit zu vermehren, aus der Hoffnung, früher Gesagtes erneut beweisen und in manchem erweitern zu können.

Im Zuge dieses Unternehmens kann es nicht meine Aufgabe sein, auf das gesamte Schrifttum einzugehen. *Mönckeberg* und *Bredt* haben hier längst alles Wissenswerte sorgfältig zusammengetragen. Es soll aber versucht werden, die Eigenart der grundsätzlichen Auffassungen über die Teratogenese herauszuarbeiten und darüber hinaus die scharfen Gegensätze, die zwischen einzelnen Forschern aufgetreten sind, in gewisser Weise zu überbrücken, d. h. also die Gemeinsamkeit mancher scheinbarer Gegensätze aufzuzeigen und so manche Rauheit zu glätten.

Der spezielle Gegenstand der Bearbeitung sind der Truncus arteriosus communis persistens, die Transpositionen und die Verengerungen (Atresien und Stenosen) von Aorta und Pulmonalis.

Wegen der Schwierigkeit der hierhergehörigen normalen Entwicklungsgeschichte und des Stoffes an sich kann auf eine nochmalige genaue Darlegung der normal entwicklungsgeschichtlichen Voraussetzungen nicht verzichtet werden; sie wird aber besonders auf den Bulbustruncusabschnitt beschränkt bleiben.

II. Entwicklungsgeschichte.

A. Die alte Lehre.

Der kraniocaudalwärts angeordnete Schlauch der primitiven Herzanlage ist durch drei Besonderheiten in seinem Verhalten zu den Organen der Umgebung gekennzeichnet:

Am caudalen Ende findet sich die Einmündung der primitiven Venen (Vv. umbilicales, Vv. omphalomesentericae, Dd. Cuvieri), am kranialen der Übergang in den Truncus arteriosus communis und an der Dorsalseite das Mesocardium dorsale.

Die Folgezeit ist äußerlich beherrscht durch eine Reihe von Biegungen, die dem ursprünglich longitudinalen Herzrohr ein vollständig anderes Aussehen verleihen und zur bekannten endgültigen Herzform überleiten:

Der an beiden Enden fixierte Schlauch wird durch Längenwachstum zu einer doppelten Abknickung gezwungen. Die Sinusatrialregion wird dabei kranialwärts, die spätere Kammergegend aber ventralwärts und nach rechts verlagert. Dabei besteht die Neigung, die venösen Herzabschnitte nach rechts, die arteriellen nach links zu verlagern. Im Bereich der späteren Herzkammern differenzieren sich zwei weitere Abschnitte. Der proximale absteigende Einströmungsteil verläuft ventrocaudal- und der distale aufsteigende Ausströmungsteil kranialwärts. Im Vorhofsteil findet zu gleicher Zeit die Scheidung von Sinus venosus und Atrium im engeren Sinne statt. Am Übergang in die Kammergegend findet sich das Ostium atrioventriculare commune. Nachdem es ursprünglich eine caudokraniale Durchströmungsrichtung gehabt hatte, wird diese durch eine Kippung um eine frontale Achse in eine kraniocaudale Richtung gebracht.

Jetzt kommt es in allen Herzabschnitten zur Anlage der Scheidewände. Das Vorhofseptum soll wegen der Fragestellung der Arbeit übergangen werden. Im Herzkammerabschnitt aber findet sich einerseits ein fast sagittal gestellter zwischen ab- und aufsteigendem Kammerschenkel gelegener caudalwärts gerichteter Sporn. Andererseits findet sich auch ihm gegenüber die Anlage einer apikalen, ebenfalls einigermaßen sagittal gestellten Leiste. Sie ist angeblich als eigentliche Anlage des Septum interventriculare zu werten. Sie vergrößert sich durch die beiderseits von ihr stattfindende apikalwärts gerichtete Aussackung der Kammerschenkel. Das somit basalwärts vorwachsende Septum erreicht den unterdessen zunehmend nach rechts, also hinter die Kammeranlage gelangten Ohrkanal und verschmilzt etwas rechts von der Mittellinie mit den am Ohrkanal vorn und hinten angelegten Ohrkanalendokardkissen. Nach vorn oben zu, also dicht unter der gedachten Ebene der Kammerbasis, verbleibt zunächst das Foramen interventriculare. Dieses wird wahrscheinlich durch Anlage und Ausbildung eines weiteren Septums — des Septum bulbotruncale — verschlossen.

Zwischen Kammer und Truncus arteriosus liegt ein als Bulbus cordis bezeichneter Herzteil, der für das Verständnis vieler gerade im folgenden abzuhandelnden Mißbildungen sehr bedeutsam ist. Kammer- und truncuswärts wird er durch je eine durch seine sog. Bulbusendokardwülste gelegte Ebene begrenzt. Man unterscheidet also proximale herzkammernahe und distale truncusnahe Bulbuswülste. Zu den ersteren gehören die Wülste A und B, vielleicht auch der Bulbuswulst C. A liegt links vorne, B rechts hinten; C müßte, wenn ein Wulst C für den Menschen überhaupt angenommen werden darf, rechts von B und jedenfalls auch an der hinteren Bulbuswand liegend angenommen werden. — Die 4 distalen Wülste verteilen sich anders: I liegt links hinten, II links vorne, III rechts vorne und IV rechts hinten.

Vom aorticopulmonalen Teilungssporn aus beginnt dann im Truncus die Truncus-scheidewand gegen den Blutstrom auf die distalen Wülste I und III vorzuwachsen. Sie geht dann in das zwischen I und III einerseits und A und B andererseits angelegte Bulbusseptum über. Dieses stellt möglicherweise den Abschluß des Foramen interventriculare dar, indem es den kammerwärts gerichteten Anschluß an das Septum interventriculare gewinnt.

Hinsichtlich dieser Tatsache sei noch darauf verwiesen, daß das S. bulbi dorsalwärts Verbindung mit dem ventralen Endokardkissen des Ostium atrioventriculare commune gewinnt. Es ist daher die Möglichkeit zuzugeben, daß das Foramen interventriculare nicht nur vom S. bulbi, sondern von oben her, wenigstens teilweise, auch durch das Material aus dem ventralen Ohrkanalkissen geschlossen werden kann. Es sei weiter darauf hingewiesen, daß in älteren Darstellungen (*His*)

vom sog. Septum intermedium die Rede ist. Es soll sich dabei um ein ebenfalls vom Endokardkissen des ventralen Ohrkanalrandes ausgehendes Septum handeln, das sich an der Schließung des Foramen interventriculare beteiligt. — Die alten Autoren konnten in diesem Punkte keine Klarheit beibringen. Es blieb daher die Frage offen: Wo sind die topographischen Grenzen zwischen proximalem Bulbuswulst B und dem vorderen Ohrkanalkissen, und welches sind die Beziehungen zwischen Septum interventriculare, S. bulbi und S. intermedium? — Die weiteren Einzelheiten der Entwicklung nach der alten Lehre bleiben als für das Verständnis des folgenden weniger wichtig unberücksichtigt.

B. Spitzers Theorie der normalen Entwicklung.

Die Auffassung *Alexander Spitzers* „Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens“ ist mehr denn jeder andere Versuch, die normale Herzentwicklung zu erklären, verständnismäßig in der Stammesgeschichte verankert. Das ursächlich primäre ist danach für die Herzentwicklung in der Ausbildung der Lungenatmung zu sehen. Die Steigerung der Lebensabläufe und der größer gewordene Kräfteverbrauch bei den Landtieren fordern eine Umwandlung der bei den Fischen vorhandenen Hintereinanderschaltung in eine Nebeneinanderschaltung von Lungen- und Körperblutbahn. Darüber hinaus muß aus der einfachen Vermischung von oxydiertem und karbonisiertem Blut im Fischherzen nicht nur eine Trennung im chemischen Sinne, sondern auch eine mechanische Koppelung stattfinden, die die im Säugerherzen vorhandene und ideale Parallelschaltung und Wechselbeziehung von Lungen- und Körperkreislauf verwirklicht. Die *Lungenatmung* ist die *Ursache*, *Nebeneinanderschaltung* beider Kreisläufe und dargelegte Wechselbeziehung das *Ziel*, die *Ausbildung einer Herzseptierung* das *Mittel* zur Verwirklichung der geforderten Umformung des Herzens. Lungenatmung und Scheidewandbildung stehen demnach in einer, nur methodologisch einzuschränken, ursächlichen Verbindung.

Der mechanische Weg der Lungenatmung bei der durch sie bedingten Herzseptierung ist die schraubige Anlage der Scheidewände. Nur so kann arterielles und venöses, mechanisch durch die Scheidewand als solche getrenntes Blut gegeneinander ausgetauscht werden. Das heißt, eine *ebene* Scheidewand könnte auch bei gleichmäßigem Anschluß von Lungen- und Körperkreislauf an das Pumpwerk des Herzens zwar eine Trennung (Parallelschaltung), aber keine sinnvolle Verbindung zwischen Lungen- und Körperkreislauf zustande bringen. Das ist allein durch die *Torsion* des Herzrohres möglich.

Die mechanischen Kräfte der Lungenatmung sind Seiten-, Längsdruck und Pulswellenanstoß der durch das Herzrohr getriebenen Blutsäule. Das morphologische Substrat der durch diese Kräfte durchgeführten Scheidewandbildung sind aortico- und cavo-pulmonale Teilungssporne und eine Anzahl von aurikulären und bulbären Endokardwülsten. Durch Zunahme der Lungenatmung und stärkere Durchblutung des Herzschlauchs entsteht dessen Querschnittsvergrößerung; infolge davon kommt es zur Längsspannung des Herzrohres mit Auftreten endokardialer Längsfalten. Teilungssporne, Wülste und Längsfalten in Verbindung mit der von der Lungenatmung geforderten Torsion gewährleisten die praktische Durchführung der Entwicklung der Herzscheidewände, bei der besondere Verhältnisse unsere besondere Beachtung verdienen¹.

¹ In der Folge wird jede Drehung des Herzrohres dem Vorgehen von *Pernkopf* und *Wirtinger* entsprechend dann als positive bezeichnet, wenn sie in Blutstromrichtung gesehen im Uhrzeigersinn erfolgt; eine negative Drehung ist dann eine im Gegenuhrzeigersinn. — Hinsichtlich der metameralen Gliederung des Herzschlauchs ist zu beachten: es folgen Sinus, Atrium, Herzkammer (mit aurikulärem =

Die 180° betragende schraubige Drehung des arteriellen Herzrohres verursacht die schraubige Entwicklung der Herzscheidewände. Mit letzterer fallen größere Veränderungen am Herzen zeitlich zusammen (Herzschleifenbildung). Durch anatomisch gegebene Verhältnisse (herznächste Lungenanlage) liegt der Cavavorhof stromaufwärts vom Pulmonalisvorhof und der aurikuläre stromaufwärts vom bulbären Kammerschenkel. Vorhöfe und Herzkammern sind also primär hinter- und erst sekundär nebeneinandergeschaltet.

In diesen Mechanismus greift nun die Septenbildung entscheidend ein. Man kann im Grunde genommen nur 2 Septumsysteme unterscheiden: Das *Mitstromseptum* (= S. atriorum) und das *Gegenstromseptum*. Zu letzterem gehören Truncus- und Bulbusscheidewand im besonderen und das Kammerseptum bis zu einem gewissen Grade. Die speziellen Bausteine sind außer den genannten Teilungsspornen je ein ventrales und dorsales Hauptendokardkissen am Ohrkanal, am Ostium ventriculobulbare die proximalen Bulbuswülste A, B, vielleicht auch C und am Ostium bulbotruncale die distalen Bulbuswülste I, II, III und IV. Außer der Fähigkeit zur Scheidewand- wohnt ihnen auch die der Klappenbildung inne. Dabei ist das von den Wülsten zur Klappenbildung bereitgestellte Material nicht qualitativ von dem zur Septenbildung, sondern nur quantitativ verschieden und beide Bausteine im Endokardwulst selbst sind hinsichtlich ihrer räumlichen Weiterentwicklung in gewisser Weise voneinander unabhängig.

Das *Vorhofseptum* entsteht aus dem Cavopulmonalen Teilungssporn, der bei der Nebeneinanderlagerung beider Vorhöfe nahezu sagittal eingestellt und an die Hauptendokardkissen des Ohrkanals angelehnt wird. Die besonderen Verhältnisse der Vorhofscheidewand sollen im folgenden unberücksichtigt bleiben.

Die proximalen Bulbuswülste A und B sind diejenigen Wülste, die vom Ostium ventriculobulbare kammerwärts vorwachsen -- A vorne links, B hinten rechts --, von dem ihnen entgegentretenenden Blutstrom in der Knickungsfalte der Kammer- schleife festgehalten, durch Drehung der Herzschleife, Ventralwandern des Bulbus und Verschiebung der Ohrkanalgegend nach rechts sagittal gestellt werden, sodann eine Vereinigung mit dem Bulboauricularsporn eingehen und so langsam -- A vorn und unten, B hinten und oben -- das *Septum interventriculare* bilden.

Für die Zwecke unserer Arbeit verdienen die genauen Verhältnisse der Bulbuswülste besondere Beachtung. Die distalen Bulbuswülste I--IV finden sich bei Reptilien, Vögeln und Säugern gleichermaßen. Das Material zur Septenbildung nennt *Spitzer* I_s , II_s , IV_s (III hat kein eigentliches), das zur Bildung der Semilunar- klappen I_v -- IV_v . Der Nachweis der proximalen Wülste A, B und C gelingt nur bei Reptilien und Vögeln. Während beim Säugerherzen A und B sicher nachgewiesen werden können, wird aber doch auch die Existenz des Wulstes C von *Spitzer* behauptet.

Um bessere vergleichend-anatomische Veranschaulichungen der aus den einzelnen Wülsten hervorgehenden Scheidewandanteile und Herzklappen zu ermöglichen, wählt *Spitzer* eine Reptilien, Vögeln und Säugern *gemeinsame hypothetische* und *ideale* Ausgangsform (Abb. 1). Beim idealen Reptilientypus (am ähnlichsten angeblich den Krokodiliern und Lizards) entstehen im Bulbus und Truncus zwei vollständig durchgeführte Scheidewände. Aus I_s und II_s entsteht das Septum aorticopulmonale primum. Dieses Septum ist kammerwärts an die Basis der rechten Herzkammer, truncuswärts an den Teilungssporn zwischen 5. und 6. rechtsläufigem Arterienbogen angeschlossen. -- Aus I_s und IV_s entsteht das Septum aorticum (besser interaorticum). Herzwärts geht diese Scheidewand Bindungen

proampullärem und bulbärem = metaampullärem Kammerschenkel), Bulbus und Truncus nacheinander. Zwischen jedem Metamer findet sich je eine Enge: Sinu- atriale, Atrioventrikuläre, interventrikuläre (= interampulläre), ventriculobulbare und bulbotruncale Enge.

an die proximalen Bulbuswülste A und B und damit an die eigentliche Kammer-scheidewand ein, truncuswärts ist sie an den Teilungssporn zwischen dem 3. und 4. linksläufigen Arterienbogen angeschlossen. Diese beiden Truncussepten trennen von oben her betrachtet von rechts nach links Pulmonalis, rechts- und links-kammerige Aorta voneinander. Die Scheidung der Blutläufe ist eine vollständige; allein bei Krokodilen tritt dicht über dem Semilunarklappenniveau eine sekundäre Dehiszenz im Septum aorticum auf, das sog. Foramen *Panizzae*. -- Die Tatsache, daß die linkskammerige Aorta dem 4. rechtsläufigen, die rechtskammerige aber dem 4. linksläufigen Aortenbogen zugeteilt wird, ist nach *Spitzer* Folge der nur geringen Bulbustruncustorsion.

Im Gegensatz zu den Reptilien findet sich bei Vögeln und Säugern nur eine Aorta, die linkskammerige Aorta schlechthin. Aus den distalen Bulbuswülsten ist bei ihnen nur ein Septum, das Septum aorticopulmonale secundum entstanden. Dieses ist kontinuierlich im gesamten Bulbustruncus durchgeführt.

Durch die Zunahme der Entwicklung der Lungenatmung, sowie durch die dadurch ursächlich zustandegekommene Steigerung der Torsion, ist eine Ausweitung von Pulmonalis und linkskammeriger Aorta und damit eine Gegeneinanderwanderung und Abscherung von Septum aorticopulmonale primum und Septum aorticum bedingt. Im Niveau der distalen Bulbuswülste hat sich das Septum aorticum von links unten nach rechts oben hin verlaufend an das Septum aorticopulmonale primum angelegt und so die rechtskammerige Aorta verschlossen. Dadurch ist am kammerwärts gerichteten Anschluß und Einbau dieser primitiven Truncussepten nichts geändert worden. D. h. das Septum aorticum ist an die Kammer-scheidewand, das Septum aorticopulmonale primum an die rechte Kammerbasis angeschlossen.

Bei *Vögeln* soll nun das Septum aorticum, das sich also im Semilunarklappenniveau an das Septum aorticopulmonale primum angelegt hatte, an dieses angelehnt und parallel zu ihm, truncuswärts der ganzen Länge nach ausgebildet werden und ebenfalls an den Teilungssporn zwischen 3. und 4. linksläufigem Arterienbogen angeschlossen werden. Die rechtskammerige Aorta und ihre periphere Fortsetzung, der 4. linksläufige Aortenbogen, sind dann obliteriert. Der 4. rechtsläufige Aortenbogen ist allein vorhanden geblieben. Die linkskammerige Aorta geht demnach in den 4. rechtsläufigen Aortenbogen über.

Auch bei *Säugern* sind Septum aorticum und S. aorticopulmonale primum im Bereich von Kammerbasis und proximalem Bulbus getrennt nachweisbar. Hier fassen sie den rudimentär gewordenen und obliterierten Conus der rechtskammerigen Aorta zwischen sich. Auch bei den Säugern findet wie bei den Vögeln die Anlage des Septum aorticum an das Septum aorticopulmonale primum in Höhe des Semilunarklappenniveaus statt. Darüber hinaus aber kommt es zum Schwund des S. aorticum im weiteren Truncusverlauf, so daß dieses Septum das Semilunarklappenniveau nur um ein Geringes überragt. Das S. aorticum würde demnach

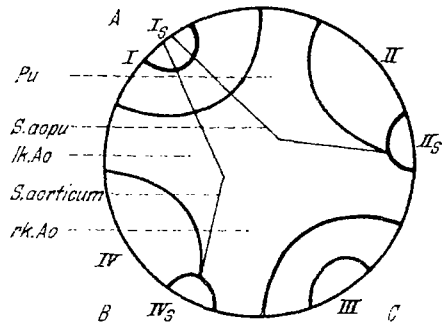


Abb. 1. Ideale und hypothetische, den Reptilien, Vögeln und Säugern gemeinsame Grundform des Bulbus cordis im Sinne *Spitzers*. A, B und C proximale, I, II, III und IV distale Bulbuswülste. Pu Pulmonalis S.aocu Septum aorticopulmonale (primum), lk.Ao linkskammerige Aorta, rk.Ao rechtskammerige Aorta. Wichtig ist die Beachtung der septenbildenden Leistung von I_s, II_s und IV_s; das sind die scheidewandbildenden Anteile der Bulbuswülste.

bei jener idealen (hypothetischen) Säugerahnenform mit einem distalwärts (stromabwärts) gerichteten freien Rande endigen. Ihm gegenüber steht der proximalwärts gerichtete zwischen 3. und 4. linksläufigen Aortenbogen gelegene Teilungssporn. Das S. aorticopulmonale primum wird *allein* vollständig durchgeführt. Auch nach der auf seiner linken Seite erfolgten Anlagerung des S. aorticum verläuft es weiter stromabwärts. Es findet dabei den Anschluß an den zwischen 5. und 6. rechtsläufigem Aortenbogen gebildeten Trennungskiel. Damit ist die Zuteilung der rechts vom S. aorticopulmonale primum gelegenen Pulmonalis an den 6. Arterienbogen vollzogen worden, während auf der linken Seite des Septum die linkskammerige Aorta allein verbleibt. *Dadurch ist aus dem Septum aorticopulmonale primum ein Septum aorticopulmonale secundum geworden.* Die rechtskammerige Aorta ist also nur noch im Conus nachweisbar, im Truncus aber verschwunden.

Es bleibt dann noch die Frage nach dem Anschluß der linkskammerigen Aorta an die sich in der Stammesgeschichte gleichzeitig über ihr eröffnenden 4. Arterienbogen zu beantworten. Obwohl der 4. linkskammerige Aortenbogen von Haus aus weniger über der linkskammerigen Aorta als vielmehr über der rechtskammerigen Aorta gelegen ist, so kommt doch durch die Torsion des arteriellen Herzohrrendes der 4. linksläufige Aortenbogen in die Schußrichtung der linkskammerigen Aorta. *Damit wird der 4. linksläufige Arterienbogen zum bleibenden Aortenbogen*¹.

Die Abb. 1 verdeutlicht, daß bei der im Reptilienherzen durchgeführten Bulbusaufteilung jede der drei Schlagadern nur zwei, bei Vögeln und Säugern aber jede der zwei Schlagadern drei Semilunarklappen zugewiesen bekommen muß.

Bei der Untersuchung der Einbauverhältnisse der Bulbussepten in die Kammerbasis muß das Septum aorticopulmonale primum besondere Beachtung beanspruchen. Da es nach rechts und vorne die Pulmonalis von der links neben ihr gelegenen rechtskammerigen Aorta trennt, ist es an der rechten Kammerbasis als eine der längst bekannten Crista supraventricularis analogen Leiste aufzufassen. Dieses Septum aorticopulmonale primum basale ist entsprechend den Resten an der Kammerbasis auch in Teilstücken an der Spitze wieder zu erkennen. Dort soll die Trabecula septomarginalis im engeren Sinne als Septum aorticopulmonale primum apicale zu entlarven sein.

¹ Von besonderer Wichtigkeit für später zu erörternde Fragen der Herzmißbildungen ist die Veranschaulichung der Truncusverhältnisse distal vom und zeitlich nach der Anlagerung des S. aorticum an das S. aorticopulmonale primum. Jetzt ist das Lumen der rechtskammerigen in dem der linkskammerigen Aorta aufgegangen, die rechtskammerige Aorta aber als solche beim Säuger unter allen Umständen verschwunden. In das um die Lichtung der rechtskammerigen Aorta erweiterte Lumen der linkskammerigen Aorta ragen jetzt von distal her nicht weniger als 3 Teilungssporne hinein. Es sind das die Sporne zwischen den 3. und 4. rechts- und linksläufigen Arterienbogen, sowie der Trennungskiel zwischen den Aortenbogen im engeren Sinne (also der Teilungssporn zwischen 4. rechts- und linksläufigem Arterienbogen). — Beim Säuger wird nun infolge der Lungenatmung aus keinem der Sporne herzwärts eine Scheidewand vorwachsen; hingegen entsteht aber auch bei ihm aus dem Teilungssporn zwischen Pulmonalis und Aorta (genauer gesagt aus dem Sporn zwischen dem rechtsläufigen 5. und 6. Arterienbogen) ein Septum aorticopulmonale. Wenn nun hier aus irgendwelchen Ursachen heraus die regelrechte Scheidewandbildung ausbleiben würde, dann würde das bei gehöriger Bulbustruncustorsion die Drehung eines für die Säugerseptumbildung bestimmten Teilungsspornes über dem Ostium bulbotruncale — entsprechend der oben erwähnten Drehung der für die Säuger belanglosen aortalen Teilungssporne — zur Folge haben. Die Kenntnis dieses Vorganges ist für die theoretische Würdigung der Spitzerschen Theorie überhaupt, sowie für das Verständnis mancher neuerer Auffassungen über Transpositionen und Stenosen bedeutsam.

Das Septum aorticum seinerseits findet über die proximalen Bulbuswülste A und B hinweg Anschluß an das Septum interventriculare.

Mit diesen beiden Bulbussepten ist aber angeblich die septenbildende Kraft der Bulbuswülste nicht erschöpft. *Spitzer* unterscheidet die sog. Mitral- und Tricuspidalleisten. Die Mitralleiste entsteht aus I_v und IV_v , die Tricuspidalleiste aus I_v und III_v . Die beiden Leisten entstehen demnach aus den valvulären Bulbuswulstanteilen und haben für die Ausbildung der Zipfelklappen und die Verteilung der Papillarmuskeln in den Herzkammern besondere Bedeutung. Beide Leisten treten am Ostium ventriculobulbare kammerwärts hinab, überkreuzen die Ebene des Bulboaurikularspornes und treten an die Ostia atrioventricularia so heran, daß beide Ränder der Ostien (linker und rechter Mitral- und vorderer und hinterer Tricuspidalrand) von je einem Schenkel der Leisten umschlossen werden. Auf weitere Einzelheiten in der Darstellung der Entwicklung der Atrioventrikularklappen, sowie auf manche Besonderheiten der *Spitzerschen* Lehre überhaupt möchte ich der Kürze wegen verzichten.

C. Die Entwicklung des Herzens nach den Angaben von Pernkopf und Wirtinger.

Während die *Spitzerschen* Gedankengänge in besonderem Maße unter dem Eindruck der *Stammesgeschichte* und der Frage nach den Wegen und Mitteln zur mechanischen Verwirklichung der Forderungen der stärker werdenden Lungenatmung stehen, versuchen *Pernkopf* und *Wirtinger*, durch strengeres Festhalten vorwiegend an den Gegebenheiten der rezenten *Säugerontogenese* Klarheit nicht nur in manche Fragen der normalen Entwicklung des menschlichen Herzens überhaupt zu bringen, sondern sie versprechen geradezu die Auflösung der um die Entstehung der Herzmäßbildung noch immer gehüllten Geheimnisse.

Ihre Angaben gründen sich vornehmlich auf genaue Untersuchungen eines zahlenmäßig bedeutsamen Embryonenmaterials. Ihre also ernst zu nehmenden Arbeitsmethoden sind einfach und klar, ihre Ergebnisse aber vielfach so schwer zu verstehen und darüber hinaus oft so neuartig und originell, daß die neuerliche Nachprüfung ihrer Leistungen als noch immer bestehendes praktisches Bedürfnis bezeichnet werden muß.

Ähnlich dem Vorgehen der älteren Forscher teilen auch *Pernkopf* und *Wirtinger* den keimesgeschichtlichen Entwicklungsgang des Herzens in *Phasen* ein; sie kennen zwei Zeitabschnitte, von denen der erste neben den groben Formveränderungen des Herzschlauchs die Anbahnung der Scheidewandbildung, der zweite die Durchführung und Vollendung der eigentlichen Septierung, sowie die Erreichung der endgültigen äußeren Herzform beinhaltet.

Um bei der Verfolgung der einzelnen Veränderungen den Überblick nicht zu verlieren, haben *Pernkopf* und *Wirtinger* das Schicksal markanter Orte am Herzschlauch (Ostien und Mesocardium dorsale) besonders verfolgt und in ihre eigene Nomenklatur eingeführt.

Der kraniocaudalwärts aufsteigende Herzschlauch erfährt in der ersten Phase eine zweimalige Abknickung seines Verlaufs. Die erste Abknickung (= erste Bajonettknickung) besteht darin, daß der Herzschlauch etwa in der Ohrkanalgegend nach rechts und gleichzeitig in der Gegend des Ostium ventriculobulbare kranialwärts umgebogen wird. Der gesamte Kammerteil liegt dann waagrecht, während Zu- und Abflußrohr senkrecht aufsteigen. Die 2. Abknickung (= zweite Bajonettknickung) ist auf den Bulbus cordis beschränkt; er wird nach links und hinten, nach der Gegend der späteren Vorhofslage zu, abgebogen, um auch dann nach kurzer Strecke, noch proximal vom Ostium bulbotruncale, die alte senkrechte Richtung wiedereinzunehmen.

Schon in diesem Entwicklungsstadium treten die schon von *Spitzer* her genügend bekannten Endokardwülste an den einzelnen Ostien auf. Nach *Pernkopf* und *Wirtinger* gestaltet sich aber ihre räumliche Anordnung folgendermaßen: Am Ostium atrioventriculare commune (O.a.v.c.) findet sich links das Hauptendokardkissen O, rechts das Hauptendokardkissen U. Am Ostium ventriculobulbare (O.v.b.) findet sich links der proximale Bulbuswulst A, rechts B. Am Ostium bulbotruncale (O.b.t.) endlich ist I rechts, II hinten, III links und IV vorne gelegen.

Am Ohrkanal, der immer noch die Verbindung des senkrecht aufsteigenden Herzrohrs mit dem nach rechts umgebogenen Kammerteil des Herzens darstellt, an den also auch jetzt noch die Vorhofanlage caudokranialwärts heranführt, sieht man angeblich das dorsale Herzgekröse nach rechts wandern. Diesem Vorgang entsprechend wandert das Mesocardium dorsale am O.v.b. nach links. Die Lageveränderungen des Gekröses zeigen also eine $+90^\circ$ betragende *Ohrkanal-* und eine -90° betragende *Bulbustorsion* an¹.

Am O.a.v.c. kommt daher U nach ventral und O nach dorsal, am O.v.b. der Wulst A nach vorne und B nach hinten zu liegen. Gleichzeitig läuft am Ohrkanal ein weiterer Vorgang ab: Das ganze O.a.v.c. wird um eine frontale-horizontale Achse so gedreht, daß der zuerst caudal gelegene Teil der Vorhofanlage hinter und später sogar kranial vom Ohrkanal verlagert wird. Während also das durch die Ohrkanaldrehung ventralwärts gewanderte U nach hinten und O nach vorne kommt, hat sich die ganze Vorhofanlage ventrokranalwärts vorgebuckelt.

Während dieser Vorgänge wird die Kammeranlage am Orte ihres in der Mitte gelegenen Schnürringes (interampullärer Ring) caudalwärts ausgezogen, so daß ab- und aufsteigender Kammerstamm deutlicher voneinander geschieden werden. Ersterer ist also die *Pro-*, letzterer die *Metaampulle*. Der kraniale Teil des interampullären Ringes wird zapfenförmig verlängert und ragt als *Bulboaurikularsporn* in den Kammerraum hinein.

Auch die *zweite Phase* der Herzentwicklung ist von einer Reihe von Bewegungen beherrscht, die aber im Gegensatz zu denen der ersten nach außen hin teils markanter, teils Gegenstand besonderer Beachtung geworden sind (*Spitzers* Schlagadernumschlingung). -- Hier muß zunächst einer begrifflichen Verfeinerung von *Pernkopf* und *Wirtinger* gedacht werden, die diese zur Analyse einzelner Drehungen am und im Herzen eingeführt haben: Jede Drehbewegung am Herzen und jeder gedreht erscheinende Verlauf einer Scheidewandanlage im Herzen wird als *Drall* bezeichnet. Die Drallung des ganzen Herzrohrs im Rahmen einer Drehbewegung ist der *Bewegungsdrall*, die primäre *schraubige* Anlage einer Scheidewand im Herzen der *Formdrall*. Sind beide gleichsinnig, so können sie einander verstärken, im Gegenteil aber einander abschwächen oder aufheben.

Am O.b.t. erfolgt eine -150° betragende Drehung, die sog. *Ventildrehung*; am O.v.b. eine $+45^\circ$ betragende, die sog. *Bulbusrückdrehung*. Durch erstere wird der rechts angelegte distale Bulbuswulst I nach links hinten, der hinten angelegte Bulbuswulst II nach links vorne, III nach rechts vorne und IV nach rechts hinten verlagert. Durch die der in der ersten Phase stattgehabten und -90° betragenden Bulbustorsion um $+45^\circ$ entgegengesetzte Bulbusrückdrehung gelangt A nach links vorne und B nach rechts hinten. Ob und inwieweit die Bulbusrückdrehung beim Säuger eine selbständige Bedeutung erlangen kann, scheint dahin zu stehen. Sicher ist jedenfalls, daß ein wesentlicher Anteil derselben von den am Ende der

¹ Beide scheinbar entgegengesetzte Drehungen sind meines Erachtens gleichsinniger Ausdruck eines gleichartigen Vorgangs: Der Leser wolle 2 Bleistifte in eine Frontalebene bringen, in einem nach oben offenen Winkel halten und beide gleichsinnig drehen. Die positive Drehung des linken Bleistiftes erscheint dann beim rechten als negativ und umgekehrt (vgl. später).

zweiten Phase in Fällen normaler Entwicklung feststellbaren *schraubigen Bulbus-schrumpfung* verkörpert wird.

Die Darstellung der *Scheidewandentwicklung* bei *Pernkopf* und *Wirtinger* unterscheidet sich von der anderer Forscher vor allem darin, daß *Pernkopf* und *Wirtinger* die Entstehung der Septen vom Leisten ausgehen lassen, die an den zugehörigen Wandteilen der einzelnen Herzrohrabschnitte als Vorläufer der eigentlichen Scheidewände auftreten. Zu jeder Scheidewandanlage gehören zwei *Septumleisten*, von denen die eine, meist stärker angelegte und offenbar auch zeitlich früher feststellbare, als *Haupt-*, die andere, die gegengeleichte, als *Nebenseptumleiste* bezeichnet wird.

Die Hauptseptumleiste des *S. atriorum primum* läuft in einem $\sim 180^\circ$ betragenden Formdrall vom rechten Rand des cavopulmonalen Teilungsspornes zum (am Ohrkanal) links angelegten Hauptendokardkissen *O*. Die zugehörige Nebenseptumleiste verbindet den linken Rand des cavopulmonalen Teilungsspornes mit dem rechts angelegten *U*. Durch die $\sim 90^\circ$ betragende Ohrkanaldrehung wird der primäre Formdrall dieser Leisten auf $\sim 90^\circ$ herabgesetzt. Wenn Haupt- und Nebenseptumleisten aufeinander zuwachsen, ergänzen sie einander zum *S. atriorum primum*. Auch die Entwicklung des *S. secundum* ist nicht ganz leicht verständlich und erscheint reichlich hypothetisch. Als weniger zur Sache gehörig wollen wir aber doch ihre Entstehungsgeschichte unberücksichtigt lassen.

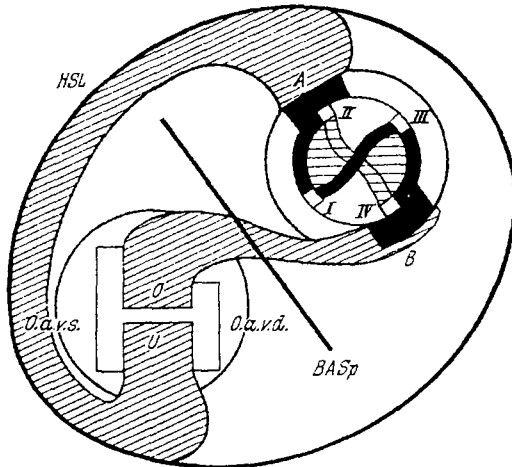


Abb. 2. Projektion der Ventrikel- und Bulbusgebilde auf die Kammerbasis während der zweiten Phase der Herzentwicklung im Sinne von *Pernkopf* und *Wirtinger*. Es sind die Haupt- und Nebenseptumleisten von Kammer- und Bulbusscheidewand eingetragen. *O.a.v.s.* Ostium atrioventriculare sinistrum, *O.a.v.d.* Ostium atrioventriculare dextrum; *O* ventrales, *U* dorsales Hauptendokardkissen; *U—A* Hauptseptumleiste des Septum interventriculare, *O—B* entsprechende Nebenseptumleiste; *BASp* Bulboauricularspornebene. Am Bulbus sind die proximalen und distalen Wülste ebenfalls in eine Ebene projiziert: *A—I* und *B—III* sind die S.L. des Septum bulbi, *A—B* Anschlußlinie des Septum bulbi an das S.i.v.

Die Hauptseptumleiste des *S. ventriculorum proprium* verbindet *U* mit *A*, die Nebenseptumleiste *O* mit *B*. Die Leisten können erst nach Beendigung der ersten Phase, nachdem *U*, *O*, *A* und *B* die endgültigen Plätze eingenommen haben, in der von *Pernkopf* und *Wirtinger* angegebenen Weise entstehen. Die Hauptseptumleiste verbindet also das dorsal am *O.a.v.e.* gelegene *U* mit dem links vorne im Bulbus befindlichen proximalen Wulst *A*. Die Hauptseptumleiste muß also über die apikale Kammerseite angeblich in einem $+180^\circ$ betragenden Drall, die Nebenseptumleiste zwischen *O* und *U* über die Kammerbasis hinweg verlaufen. Aus beiden Leisten entsteht das Septum ventriculorum proprium, das durch das in den Kammerraum später einbezogene *S. bulbi* zum *S. ventriculorum commune* ergänzt wird (Abb. 2).

Am *Septum bulbi* liegen die Verhältnisse besonders unübersichtlich. Die Hauptseptumleiste wird zwischen *A* und *I* in einem $+180^\circ$ betragenden Formdrall

angelegt. Das Zustandekommen dieser leistenähnlichen Verdickung an der hinteren Bulbuswand soll durch 3 Umstände begünstigt werden:

1. Aus Katzenembryonen wurde als Vorläufer der Hauptseptumleiste I ($+180^\circ$) eine andeutete Leiste A—II ($+90^\circ$) beobachtet. Diese Leiste A—II soll als Übergang von einer schwächer zu einer stärker gedrahten Leiste aufgefaßt werden können. Dadurch wurde verständnismäßig die Anlage einer stark gedrahten Leiste ($+180^\circ$) in ihrer Entwicklung über eine zunächst nur halb so stark gedrahte veranschaulicht werden.

2. Das Mesocardium dorsale, das an der hinteren Bulbuswand ansetzt, soll die Längsausdehnung des Bulbus verhindern und so eine gesteigerte nachbarliche Beziehung zwischen proximalen und distalen Bulbuswülsten hervorrufen.

3. Dadurch und durch die 2. Bajonettknickung, wodurch die nachbarlichen Beziehungen zwischen A und I gesteigert werden, soll ein begünstigendes Moment für die Ausbildung der Hauptseptumleiste A—I erblickt werden dürfen.

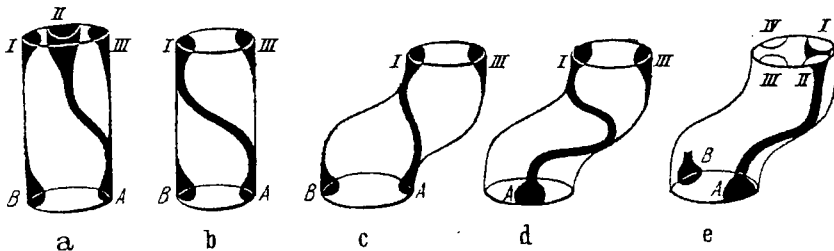


Abb. 3a—e. a—d Bulbusformbilder in der ersten Phase der Herzentwicklung von Pernkopf und Wirtinger in ihrer zeitlichen Aufeinanderfolge nach ihren eigenen Angaben, aber im Gegensatz zu ihrer von Pernkopf und Wirtinger geübten Anwendung. e Bulbusformbild in der zweiten Phase. A—II Vorleiste, A—I HSL; von einer genaueren Eintragung der übrigen Wülste wurde, um das Bild nicht unnötig zu verwischen, Abstand genommen.

Die Nebenseptumleiste verbindet B mit III. Für ihre Entwicklung können allerdings keine begünstigenden Momente angeführt werden. In diesen formdrallmäßigen Schraubenverlauf der Bulbusseptumleisten greifen die Bewegungsabläufe am ganzen Bulbusrohr ein: Die Bulbustorsion (-90°) erhöht zunächst den Drall der Bulbusleisten ($+180^\circ$) auf $+270^\circ$. Die Bewegungen der zweiten Phase komplizieren die Verhältnisse weiter: Die Ventildrehung des O.b.t. verringert den schraubigen Windungszug auf $+120^\circ$ ($270^\circ + (-) 150^\circ = 120^\circ$). Die Bulbusrückdrehung ($+45^\circ$) setzt dann den endgültigen Drall der Leisten auf $+75^\circ$ fest.

Als Ergebnis des Wechselspiels von Form- und Bewegungsdrall am Bulbus cordis ist daher festzuhalten, daß der primäre schraubige Verlauf der Bulbusseptumleisten von $+180^\circ$ auf $+75^\circ$ festgesetzt wird. Wichtig ist besonders auch der Umstand, daß im Bulbus als einem gut umschriebenen Teil des Herzrohrs von vornherein die Vorzeichnung der Bulbusscheidewand einen $+180^\circ$ betragenden Verlauf nehmen soll (vgl. unten) — (Abb. 3).

Das Septum trunci stellt ein von der aorticopulmonalen Scheidewand ausgehendes, herzwärts konkaves Septum dar. Es wandert dem Blutstrom entgegen auf die distalen Bulbuswülste zu, wo sein linkes Horn dem Bulbuswulst III, sein rechtes den B.W. I erreicht und dort verschmilzt. Das Septum trunci steht vor der Ventildrehung nahezu in der Frontalebene und fällt erst nach der Ventildrehung, also am Ende der zweiten Phase, in einem $+150^\circ$ betragenden schraubigen Verlauf distalwärts ab.

Während bei der Spitzerschen Darstellung das Schicksal seiner Bulbussepten bei ihrem Einbau in die Kammerbasis besonderes Interesse und für den Ausbau

seiner Mißbildungstheorie besondere Bedeutung besessen hatte, und ich deshalb auch gerade darauf näher eingehen mußte, können bei *Pernkopf* und *Wirtinger* die Ergebnisse einfacher dargestellt werden.

Mit der Ausbildung der Scheidewände und ihrem gegenseitigen Anschluß aneinander, wodurch am Ausströmungsteil der Herzkammern durch Einbeziehung des Bulbus und der Bulbusscheidewand das Septum interventriculare vervollständigt worden war, ist die Zweiteilung des Säugerherzens vollzogen. Die Kopplung von Lungen- und Körperkreislauf wird aber nicht durch die einfache Schlagaderumschlingung, wie *Spitzer* glaubt, sondern durch den angeblich primär 180° betragenden schraubigen Verlauf des Septum bulbi, bzw. von dessen Septumleisten, durchgeführt. Während die Schlagaderumschlingung Ausdruck der — 150° messenden Ventildrehung am O.b.t. ist, und deshalb Aorta und Pulmonalis in einem in Blutstromrichtung gesehenen ungefähr 150° betragenden Drall umeinander gewunden aufsteigen, ist es in der Darstellung von *Pernkopf* und *Wirtinger* allein das Septum bulbi, dem die Zuteilung des linkskammerigen Blutes zur Aorta, des rechtskammerigen zur Pulmonalis zufällt. Bei *Spitzer* war die Zuteilung des rechtskammerigen Blutes zur Pulmonalis, des linkskammerigen zu *Spitzers* linkskammeriger Aorta letzten Endes Folge seiner durch die Lungenatmung bedingten Torsion am arteriellen Herzende. Folge der Torsion war (wie erinnerrich) die Ausbildung von Längsfalten und Endokardwülsten zu „isogonialen“ Scheidewänden. Wenn auch die Pulmonalis durch das isogoniale Septum aorticopulmonale von vornherein der rechten Herzkammer zugeteilt gewesen war, so besaß doch die Torsion nicht nur ihre allgemeine Bedeutung für die Schlagaderumschlingung überhaupt, sondern eine besondere (durch Verschuß der rechtskammerigen Aorta und Zuweisung der linkskammerigen zum 4. linksläufigen Arterienbogen) für die gehörige Zuweisung des linkskammerigen Blutes zur linkskammerigen Aorta.

Das praktisch Wichtige in der Darstellung von *Pernkopf* und *Wirtinger*, das schon jetzt besonderer Einprägung wert ist, ist folgendes: Würde anstelle des schraubig verlaufenden Septum bulbi ein primär um 180° weniger stark gedrahtes Septum entstehen, dann würde das rechtskammerige Blut in die Aorta, das linkskammerige aber in die Pulmonalis geleitet werden. Daß das normalerweise nicht der Fall ist, ist allein auf den schraubigen Verlauf des Septum bulbi zurückzuführen.

Im Gegensatz zu *Spitzer* ist die *Crista supraventricularis* kein einheitliches, sondern — darin gehen *Pernkopf* und *Wirtinger* mit vielen anderen neueren Autoren einig — ein reichlich kompliziert gebautes Gebilde; sie scheint aus Anteilen des Bulbus- und Kammerseptums, aus Teilen des Bulboauricularspornes sowie aus Wandstücken von Bulbus- und Kammerwand zu entstehen, die, wenn ich *Pernkopf* und *Wirtinger* richtig verstehe, vornehmlich durch Bulbusschrumpfung und -einbeziehung in die Herzkammern zur definitiven Crista zusammengefügt werden.

Da die Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* über die Entwicklung der *Ostia atrioventricularia* in vieler Hinsicht neuartig sind, verdienen sie eine kurze Schilderung. Das primitive O.a.v.c. ist ein in der Mesokardialebene stehender, also zunächst sagittaler, später frontaler Schlitz. An seinen beiden Enden befindet sich eine jeweils quer zur Schlitzrichtung gelegene Commissur. Aus ihr entsteht der jeweilige für die Papillarmuskelentwicklung bereitgestellte primäre Spannaparat. Die beiden Schlitzenden erweitern sich T-förmig. Dadurch wird der Spannaparat jeder Seite in je einen ventralen und dorsalen Abschnitt eingeteilt (Abb. 2). Nach Beendigung der ersten Phase der Herzentwicklung senden die Spannaparate Muskelzüge sowohl nach den Haupt- als auch den Neben- (den sog. „Marginal“-) -kissen. Der mesokardiale T-förmige Schlitz ist das primitive O.a.v. dextrum, der antimesokardiale das O.a.v. sinistrum. Aus dem ventralen Teil des antimesokardialen Spannaparates entsteht der vordere, aus dem dorsalen der hintere zur Mitralklappe gehörige Papillarmuskel. Die Verhältnisse am späteren

Tricuspidalostium gestalten sich schwieriger: Durch Herzscheifen- und Kammer-scheidewandbildung, besonders aber auch durch das Ventralwärtswandern des Bulbus wird der ventrale Abschnitt des O.a.v.d. in seiner Ausdehnung eingeengt und an seiner weiteren Entwicklung verhindert. Da auch gerade hier der links-kammerige Blutstrom durch die sog. Aortenrinne (Abb. 2) zur Aorta hinzieht, kommt es zu Verödung und Schwund des ventralen O.a.v.d. Der dorsale Anteil des O.a.v.d. dagegen vertieft sich zur sog. Tricuspidalrinne, wodurch der dorsale Abschnitt des primitiven rechtsseitigen Spannapparates dreigeteilt wird: Sein mesokardialer Teil bildet die ventrolaterale, sein dorsaler die dorsolaterale Papillarmuskelgruppe und die antimesokardiale Komponente bildet die zu U gehörigen Papillarmuskeln. Gerade dieser letztgenannte Teil des Spannapparates beteiligt sich auch an der Ausbildung der von U nach A verlaufenden Hauptseptumleiste des Septum interventriculare. Als letzter Rest des verkümmerten ventralen Spannapparates ist nach *Pernkopf* und *Wirtinger* der *Lancisische* Papillarmuskel aufzufassen; er entspringt vom rechten Rande des Aorteneonus und vom septalen Ausläufer der Crista supraventricularis und verläuft zum ventralsten Teile von U und dem rechten Rande von O.

Im Zuge der Ventralwanderung des Bulbus gelangt die Gegend des proximalen Bulbuswulstes B über den verödeten Teil des O.a.v.d. Die Wülste B und O verschmelzen hier miteinander, so daß die Aorta rechts hinten von einem gemeinsamen von B, O und dem ventralen Rest des ventralen Spannapparates des O.a.v.d. gebildeten endokardialen Wulst abgeschlossen wird. Es ist daher die Behauptung von *Pernkopf* und *Wirtinger* verständlich, daß der *Lancisische* Papillarmuskel mit dem proximalen Bulbuswulst B zusammenhängen muß und erst nach Verschuß des Foramen interventriculare entstehen kann¹.

Während diese Entwicklung vor sich geht, wird der zwischen O und U gelegene schmale Rest des O.a.v.c. verschlossen. Wenn also die Entwicklung des O.a.v. sinistrum zum Mitralostium verhältnismäßig einfach zu überblicken ist, ergeben sich aus dem verwinkelten Entwicklungsgang des O.a.v. dextrum einige für das spätere Tricuspidalostium typische Merkmale: Vielklappigkeit, Vielheit und Septumständigkeit einzelner Papillarmuskeln und Zusammenhang des *Lancisischen* Papillarmuskels mit dem aus dem proximalen Bulbuswulst B hervorgegangenen Anteil des Septum bulbi. Man könnte weiterhin den Satz ableiten, daß die Papillarmuskeln Gebilde der Proampulle sind und nur in den von ihr genetisch hergeleiteten Kammeranteilen vorkommen dürfen.

III. Kritik zur normalen Entwicklung.

Die kritische Betrachtung der mitgeteilten Tatsachen und Vorstellungen wendet sich weniger gegen die in der „*alten Lehre*“ niedergelegten Auffassung von der normalen Entwicklung des menschlichen Herzens. Die in ihr beschriebenen Entwicklungswege sind vorläufig noch über eine von pathologisch-anatomischer Seite ausgehende kritische Untersuchung erhaben; sie enthalten altes Wissensgut und werden sich einen Um- und Einbau in neuere Erkenntnisse von berufener Seite aus gefallen lassen müssen. So soll es Zweck dieses Abschnittes (III.) sein — ähnlich einem früheren Vorgehen von mir —, über *Bredt* und zum Teil auch über eigene frühere Anschauungen hinaus neue kritische Angaben

¹ Man kann daher behaupten, daß bei offenem For.i.v., also bei defektem S. bulbi kein *Lancisischer* Muskel angelegt sein kann.

über die Schwächen von *Spitzers* Theorie einerseits und der von *Pernkopf* und *Wirtinger* begründeten Lehre andererseits zu machen.

A. Zur *Spitzerschen* Theorie.

1. *Venöse Gegendrehung am Cavavorhof.* Der Streit der Meinungen über Vorhandensein, Möglichkeit, ja sogar Notwendigkeit der der arteriellen Herzdrehung (schraubige Schlagadernumschlingung, *Spitzers* Torsion im engeren Sinne) entgegengesetzten venösen im Bereich des Cavavorhofs, wie es zuletzt von *Bredt* theoretisch erörtert wurde, beruht auf falschen Voraussetzungen.

Bredt mißversteht *Spitzer*, wenn er schreibt: „Das Schema an Hand dessen *Spitzer* seine Auffassung erläutert, ist falsch, denn es setzt voraus, daß nach vollendeter Drehung an beiden Enden des Herzschauchs die Pulmonalvenen in den gedrahten Körpervenenstrom sich eröffnen, was stammesgeschichtlich unmöglich erscheint.“ Eine solche Voraussetzung, wie sie *Bredt* glaubt hier sehen zu müssen, ist weder von *Spitzer* behauptet worden, noch sachlich richtig. Die Pulmonalvenen werden sich in den Körpervenenstrom eröffnen, ob dieser zuvor eine Drallung erfahren hat oder nicht. Auch der Nachsatz von *Bredt* „andererseits würde aber eine periphere Drallung am venösen Ende nur des einen Kreislaufs gar keinen Erfolg haben und die arterielle Torsion nicht korrigieren können“, ist nicht stichhaltig. Eine Torsion im Bereich des Cavavorhofs würde sehr wohl dazu beitragen können, daß die topographischen Beziehungen der Einmündungsstellen der Körpervenen durch eine an einem entfernten Herzabschnitt aufgetretene Drehung nicht in Mitleidenschaft gezogen werden.

Diese Aufrechterhaltung einmal eingegangener Bindungen des Herzrohres an seinen beiden Enden ist von jeher eine wichtige Forderung in der Darstellung der normalen Herzentwicklung gewesen. Die Frage ist nur die, *wie* diese Forderung erfüllt werden kann: Einmal können die Herzenden von ablaufenden Drehveränderungen dadurch verschont bleiben, daß zwei Drehungen einander entgegengesetzt sind, so daß der Erfolg der zeitlich früheren, wenigstens in der *unmittelbaren* Umgebung der zeitlich späteren aufgehoben und damit die alte Lage zur Nachbarschaft beibehalten wird. Diesen Weg hat *Spitzer* beschritten, darüber hinaus ihn, eben um die arterielle Torsion nicht vollständig rückgängig zu machen, für den Cavavorhof behauptet und auch durch Vergleich mit menschlichen Embryonenherzen zu beweisen versucht. Der andere Weg aber ist der, daß von Haus aus die Bindungen des venösen Herzendes an die Umgebung (Vv. omphalomesentericae, Dd. Cuvieri und Lungenanlage) so fest sind, daß keine irgendwie auch stammesgeschichtlich begründete Torsion am arteriellen Herzende die venösen Verhältnisse wesentlich beeinflussen könnte.

Hinsichtlich der sog. Gegendrehung am venösen Herzende hat sich *Spitzer* — er war bei diesen Überlegungen nicht einmal der erste — allerdings auf ein Gebiet abdrängen lassen, das weder tatsächlich begründet, noch theoretisch wichtig ist. Die *Spitzersche* Forderung nach der venösen Gegendrehung ist gedanklich aus dem Eindruck der außerordentlichen Wirkung der arteriellen Torsion für die regelrechten Entwicklungsabläufe überhaupt erst scheinbar notwendig geworden. Sie ist nichts anderes als eine gedankliche Reaktion von *Spitzer* selbst, die aber, was *Pernkopf* und *Wirtinger* einwandfrei beweisen konnten, der tatsächlichen Grundlage entbehrt.

Die Einwände *Bredts* sind nicht stichhaltig, die *Spitzerschen* Angaben über das Vorliegen einer venösen Gegendrehung als Irrtum erkannt — es gibt also keine der arteriellen Drehung entgegengesetzte Torsion im Bereich des Cavavorhofs — und endlich *sind auch Spitzers theoretische Forderungen einer solchen unbegründet, weil das gleiche Ziel auch ohne venöse Gegendrehung, durch feste Verankerung des venösen Herzendes an seinen Gefäßwurzeln, erreicht werden kann.*

2. Die *Mitral- und Tricuspidalleisten*. Besonders unübersichtlich liegen die Verhältnisse bei Entstehung und Einbau der sog. Mitral- und Tricuspidalleisten in die Herzkammern.

a) Wie erinnerlich sollen Mitral- und Tricuspidalleisten diejenigen Leisten sein, die aus klappenbildenden Teilen von BW I—III und I—IV hervorgehen. Diese Leisten sollen gewissermaßen stromaufwärts in die Kammern hineinwachsen und hier hochdifferenzierte Aufgaben für die Ausbildung der Ostia atrioventricularia übernehmen. Man müßte daher auch fordern, daß solch spezialisierte Gebilde schon bei der normalen Entwicklung vermehrt in Erscheinung treten, als das offenbar der Fall ist. Ganz unverständlich bleibt vor allem die Tatsache, daß sie über eine andere von links vorn nach rechts hinten verlaufende Leiste an der Kammerbasis, den Bulboauricularsporn, „hinwegklettern“ können und erst dann, wenn sie dorsalwärts von ihm liegen, ihre eigentlichen Aufgaben an den Ostia atrioventricularia zu lösen anfangen. *Spitzer* konnte nicht annehmen, daß diese Leisten einfach, indem sie an der ventralen bzw. den beiden lateralen Bulbuswänden nach aufwärts steigen, sozusagen seitlich am Bulboauricularsporn vorbeitreten. Das würde mit den ihnen gerade von *Spitzer* zugeordneten exakten Lagebeziehungen zwischen den Wülsten I, III und IV nicht in Übereinstimmung gebracht werden können.

b) Auch wenn man über diese Unstimmigkeiten hinwegsehen wollte, bleibt eine andere Schwierigkeit unlösbar: Für das Zustandekommen von Mitral- und Tricuspidalleiste sollen vom venösen Herzende ausgehende septenbildende Kräfte wirksam sein. Welche Kräfte sind das? Gemeint sind die formgebenden Kräfte, die zwischen zwei Blutsäulen auf das zwischen ihnen gelegene modellierbare Endokardmaterial ein-

wirken können. Die Wirksamkeit dieser Kräfte soll unter bestimmten Verhältnissen (vgl. Mißbildungen) nicht geleugnet werden. Was aber verhindert am *normalen* menschlichen Embryonenherzen eine Hypertrophie der vorderen (medialen) Mitralleiste? Was verhindert eine deutlichere Ausbildung des ja auch in der Leistungsebene der Blutströme gelegenen normalen Bulboauricularspornes? *Spitzer* bleibt auf diese Fragen die Antwort schuldig. Aber noch an einen dritten Widerspruch muß gedacht werden: Das Ausgangsmaterial der Mitrals- und Tricuspidalleisten sind die distalen Bulbuswülste, also Bausteine, die zum *arteriellen* Herzteil gehören. Beide Leisten sind also, sowohl was ihr Ausgangsmaterial als auch ihre primäre Bildungskraft anbelangt, zunächst als *arteriell* zu bezeichnen.

c) Das Schwierigste aber beim Verständnis der Mitrals- und Tricuspidalleisten ist ihr Verhalten zu den Ostia atrioventricularia selbst. Hier treten beide Leisten an das gleichseitige O.a.v. heran und *teilen* sich in einen vorderen und hinteren Schenkel. Bleibt es schon unklar, auf welchem Wege die Mitralleiste zum O.a.v. sinistrum gelangen soll — der Weg der Tricuspidalleiste könnte wegen der primären Seitengleichheit von Tricuspidalleiste und O.a.v. dextrum noch eher verstanden werden —, so soll dann, nach Erreichung der Ostien eine glatte *Längsspaltung* der Leisten stattfinden. Das ist aber ein Geschehen, das in der ganzen Entwicklungsgeschichte einmalig ist. Zwei schmale wandständige Septumleisten werden zur Umscheidung je eines venösen Herzloches verwendet und bilden den „flachtrommelartigen“ Einstromungsteil je einer Kammer. *Dieser Mechanismus entbehrt der Wahrscheinlichkeit*, besonders da der Weg, auf dem das geschehen soll, nicht näher beschrieben werden kann.

So war es vor allen anderen *Benninghoff*, der hier eine deutliche Schwäche der *Spitzerschen* Theorie erkannte. Seine Ablehnung war aber mehr allgemein gehalten, ebenso wie die von *Bredt*, eine ins Einzelne gehende Kritik fehlte seither gerade in diesen Punkten.

3. *Die Bulbustruncussepten im engeren Sinne*. Eine weitere, auch gedankliche Lücke im Gebäude der Lehre *Spitzers* findet sich in der Beschreibung von Schicksal und Verlauf der Bulbustruncussepten im trunkalen Herzabschnitt selbst. Wie oben (S. 309) auseinandergesetzt, ist bei den Ahnen der Säuger zwischen dem distalen Ende des Septum aorticum, das wenig stromabwärts von den Semilunarklappen endigt, und den stromaufwärts vorragenden Teilungsspornen (zwischen den 3. und 4. links- und rechtsläufigen Arterienbogen und den eigentlichen Aortenbogen im engeren Sinne) im distalen Truncus eine erhebliche Lücke vorhanden. Hier ist der Schauplatz für den Ablauf mannigfacher Entwicklungsabläufe normaler und pathologischer Art gegeben, auf dem es sich entscheidet, welcher Aorta (der rechts- oder der linkskammerigen) welcher Arterienbogen (der links- oder rechtsläufige) zugewiesen werden

soll. Die Entscheidung, „wer zu wem gehört“, wird allein von der in der Stammesgeschichte begründeten Torsion dieses Rohrabchnittes gefällt. Sie wird mechanisch dadurch verwirklicht, daß, wie erwähnt, die Teilungssporne wie Radspeichen im und mit dem Herzrohr über dem Ostium der linkskammerigen Aorta (bei Säugern) gedreht werden. Diese Tatsache der Septendrehung über Ostien hinweg ist es, die *Spitzer* als besonderen Mangel aller übrigen ontogenetischen Entwicklungsschemata bezeichnet wissen will. Wenn auch zuzugeben ist, daß diese Drehung der Septen oder besser gesagt, Septumanlagen, in der Stammesgeschichte in unmittelbarer Herznähe nicht vorkommt, so handelt es sich doch um eine versteckte Inkonsistenz.

Mit der Ablehnung einer radspeichenartigen Drehung des Septum aorticopulmonale über dem Ostium bulbare und ihrer Erhebung zum (allgemein abzulehnenden) Entwicklungsgrundsatz hat sich *Spitzer* zu einer Forderung verstiegen, der er selbst im Grunde genommen nicht gerecht werden kann. Die Tatsache, daß dieser gedankliche Fehler seither unentdeckt blieb, liegt nur in der unnötig schweren gedanklichen Belastung seiner Theorie überhaupt begründet.

Wenn auch der zum Septum aorticopulmonale primum gehörige periphere truncale Teilungssporn (Sp r 5/6 nach *Spitzer*), der allein auch beim Säuger zum vollentwickelten Septum auswächst, eine derartige Radspeichendrehung nicht mitmacht, so gilt das doch für die übrigen Sporne, auch wenn sie nicht zu Septen auswachsen, deshalb, weil sie stammesgeschichtlich zum Teil zur Septenbildung heranstehen und herangezogen werden. Gerade das ist aber eine *Inkonsistenz* gegenüber *Spitzers* ureigensten Forderungen.

Ähnlich seiner theoretischen Forderung einer auf den Cavavorhof beschränkten venösen Gegendrehung handelt es sich auch bei dem zuletzt erörterten Postulat um einen gedanklichen Ballast, der gar kein integrierender Bestandteil der *Spitzerschen* Theorie zu sein braucht, und der erst von *Spitzer* selbst zu einem wesentlichen Beitrag zu seiner Theorie erklärt worden ist. Ohne die Grundlinien der stammesgeschichtlichen Entwicklungstheorie *Spitzers* überhaupt zu beeinträchtigen, kann auf die *Spitzersche* Forderung, keine Septendrehung über Ostien hinweg, verzichtet werden.

4. und 5. *Über die Entwicklungsebenen der Bulbustruncussepten.* 4. In anderem Zusammenhange weist *Spitzer* darauf hin, daß gegebenenfalls die alleinige Ursache der Anlage von zwei primitiven Bulbustruncussepten in der Zweizahl der Trennungsebene der Blutarten gelegen sein könnte. Die eine Trennungsebene = Leistungsebene für die Septenbildung legt er an den aorticopulmonalen Teilungssporn (es entsteht von hier aus das S. aorticopulmonale primum), die andere soll sich am „venösen“ Herzende zwischen links- und rechtskammeriger Aorta (es

entsteht hier das Septum aorticum) befinden. Diese Angaben enthalten nicht weniger als drei Widersprüche:

a) Das „venöse“ Herzende liegt nicht auf der Trennungslinie zwischen links- und rechtskammeriger Aorta. Es liegt nicht einmal an den Atrio-ventrikularostien, sondern allein an den Einmündungen der Venen in die Vorhöfe. Es kann also auch keine vom „venösen“ Herzende kommende Kraft im Sinne einer „Leistungsebene“ die Entstehung des Septum aorticum bedingen.

b) Warum fordert *Spitzer* diese im Kammerbereich lokalisierte septenbildende Kraft in so besonderem Maße für das Septum aorticum? Sollte sie nicht auch für das Septum aorticopulmonale im Gegensatz zum Septum aorticum vorhanden oder gar stärker vorhanden sein? Gerade das Septum aorticopulmonale ist ja im Gegensatz zum Septum aorticum angeblich durch alle Entwicklungsstufen hindurch bis zum rezenten Menschenherzen durch manifeste Bildungen sichtbar.

Oder wenn eine Leistungsebene für das Septum aorticopulmonale primum vom aorticopulmonalen Teilungssporne ausgehen soll, warum soll die zum distalen Septum aorticum gehörige nicht ebenso stark sein? Ist die Trennung im Entwicklungsweg vom Septum aorticopulmonale primum und Septum aorticum ein Erfordernis, und ist die distale Unterbrechung des Septum aorticum für die Säuger wirklich morphologischer Ausdruck heterotoper Bildungszentren?

Ich glaube, auch diese Forderung *Spitzers* ist *unnötige* Behauptung und nur geeignet, die verständnismäßigen Schwierigkeiten der Theorie zu vermehren. Die letzterwähnte Forderung *Spitzers* kann im übrigen auch nicht bewiesen werden, denn der Defekt im distalen Septum aorticum würde auch durch die Abscherung der beiden primären Septen genügend erklärt werden.

c) Die Forderung nach getrennten Bildungszentren der primären Bulbustruncussepten ist darüber hinaus der wegen ihrer Einfachheit überzeugenden Anlage im allgemeinen Bauplan des sog. Gegenstromseptums abträglich. Diesen Begriff des Gegenstromseptums hat zwar *Spitzer* nicht geprägt (er stammt von *Gegenbaur*), er hat ihn aber zum ersten Mal in eindrucksvoller Weise praktisch vorgeführt: Er selbst spricht ja von der durch Ausweitung des Herzrohrs bedingten und durch die Torsion zur Septenbildung bestimmten Längsfaltenbildung und vom Beginn einer deutlicheren Scheidewandentwicklung von beiden Herzrohrenden aus (*Spitzer* 1923, S. 95). Dem venösen Mitstrom- entspricht so das stromaufwärts gerichtete arterielle Gegenstrom-Septum.

Indem *Spitzer* eine unnötige Durchbrechung dieses Grundsatzes durch die heterotope gegensätzliche Lokalisation der Bildungszentren anstrebt, wirkt er eigenen Gedanken ebenfalls unnötig entgegen. Auch mit diesem Verzicht auf unwesentliche Bestandteile seiner Darstellung über die allgemeine Herzentwicklung wird am Grundplan der Theorie

nicht nur nichts geändert, sondern im Gegenteil dieser nur besser präzisiert.

5. In diesem Zusammenhang muß noch auf einen offensichtlichen Widerspruch in *Spitzers* eigenen Angaben hingewiesen werden. So schreibt er (1923, S. 139) wörtlich: „Diese Ebene“ (gemeint ist die Bildungsebene des Septum aorticum) „fällt aber mit der Ebene des Septum aortico-pulmonale *nicht* zusammen, und die Ursache dafür liegt in demselben Momente, der die ganze Herzbildung veranlaßt: in der Torsion des Herzschlauchs.“ Daraus darf man den Schluß ziehen, daß bei fehlender oder geringerer Torsion die Ebenen der primären Septen zusammenfallen und beide Scheidewände als eine einzige aneinandergelagert den Bulbotruncus aufteilen müßten. Wir müßten danach gerade bei Reptilien oder deren Ahnen, jedenfalls aber beim idealen Reptilientyp *Spitzers*, nur eine einzige Scheidewand finden. Das ist nicht nur tatsächlich *falsch*, sondern auch ein *Widerspruch zu Spitzers ureigensten theoretischen Auseinandersetzungen*.

6. *Der Bulboauricularsporn*. Auf andere Unklarheiten in der *Spitzer*-schen Lehre habe ich schon früher hingewiesen (Torsionsbegriff, Septum i.v. usw.¹), so daß ich auf eine nochmalige Besprechung verzichten kann. Von einigem Interesse wäre höchstens das Schicksal des *Bulboauricularspornes*. Es ist auch nach *Spitzers* letzter Darstellung (1928) die eigentliche Trennungslinie zwischen Ein- und Ausströmungsteil der Herzkammern. Er müßte im Bereich zwischen obliteriertem rechtskammerigem Aortenconus und der vorderen Tricuspidalisleiste liegen. Die Tricuspidalleiste muß an ihm vorbei zum Ostium a.v. dextrum gelangt sein und soll hier noch gelegentlich als Leiste gesehen werden können. Was geschieht nun hier mit dem Bulboauricularsporn? Verschwindet er vollständig oder bleibt er selbständig oder verwächst er mit der vorderen Tricuspidalleiste? Hierin liegt ein besonders schwacher Punkt in der *Spitzerschen* Darstellung, denn darüber kann *Spitzer* keine befriedigenden Angaben machen.

B. Zur Lehre von Pernkopf und Wirtinger.

Eine kritische Betrachtung zur Darstellung der normalen Herzentwicklung dieser Forscher hat, außer einem früheren derartigen Versuch von mir¹, bisher noch nicht vorgelegen. Vielmehr ist gelegentlich einer Erklärung einer Herzmißbildung durch *H. Schneider* ein Teil dieser Lehre in völliger Zustimmung angewendet worden. Es kann nicht wundernehmen, wenn ich als Pathologe im Rahmen dieser Schrift, deren eigentliches Ziel die kritische Untersuchung einiger Fragen aus der Mißbildungslehre des Herzens ist, erneut eine Überprüfung auch der normal-entwicklungsgeschichtlichen Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger*

¹ Vgl. Virchows Arch. 303, 177/178.

vorgenommen habe. Wie schon früher, so habe ich auch jetzt einige, und, wie mir scheinen will, schwerwiegende Bedenken gegen die Lehre von *Pernkopf* und *Wirtinger* vorzubringen, die mir zwar damals schon in ihren Grundlinien bekannt waren, die ich aber jetzt in neuer Form und straffer gefaßt ausdrücken kann.

1. *Über den Zeitpunkt des ersten Auftretens der Septumleisten.* *Pernkopf* und *Wirtinger* geben in ihrer Darstellung der normalen Septation zu, daß die eigentliche Anlage ihrer Septumleisten erst in der zweiten Phase der Herzentwicklung sicher beobachtet werden kann. Das hält sie andererseits, von dem Versuch einer sehr ins Einzelne gehenden Analyse der Scheidewandentwicklung beseelt, nicht davor zurück, sehr genaue Angaben, besonders über erstes Auftreten und Verlauf der Hauptseptumleiste des Bulbus cordis schon für ein viel früheres Entwicklungsstadium, etwa für die Mitte der ersten Phase, zu machen. — Wenn es auch verständlich ist, daß aus dem Versuch heraus, besondere Klarheit in besonders schwierige und für die Deutung mancher Herzmißbildungsformen (Transpositionen) auch sehr wichtige Verhältnisse zu bringen, keine Anstrengung gescheut und mit großer Verantwortungsfreudigkeit genaue Entwicklungsabläufe der Bulbusseptumleisten in den verschiedenen Durchgangsstadien des Bulbus eingetragen worden sind, so entfernen sich *Pernkopf* und *Wirtinger* damit von ihrem eigensten Forschungsgrundsatz.

Gerade *Pernkopf* und *Wirtinger* fordern ja für die Deutung von Mißbildungen ein besonders genaues Festhalten an wirklich gesicherten Tatsachen. Um so mehr muß dann dieser Grundsatz für normal-entwicklungsgeschichtliche Folgerungen Anwendung finden. Indem sie aber den Werdegang der Septumleisten zu Zeitpunkten schildern, zu denen von ihnen fast gar nichts ausgesagt werden kann — in dem sie also den hypothetischen Bulbusseptumleistenverlauf in ihre Darstellungen einzeichnen —, begeben sie sich auf den Boden theoretischer Auseinandersetzungen und werden der eigenen Methode untreu.

Gerade *Pernkopf* und *Wirtinger* haben *Spitzer* das allzu Abstrakte seiner Untersuchungen, im Grunde genommen das allzu Hypothetische seiner Theorie, zum wesentlichen Vorwurf gemacht. Mag Tatsächliches bei *Spitzer* auch falsch sein, so ist doch dieser Forscher seinem eigenen Forschungsgrundsatz stets treu geblieben. Eine ganz andere Frage ist die, ob man den *Spitzerschen* Arbeitsmethoden überhaupt zustimmen soll. Daß man das tun kann, hat selbst *Bredt* zugegeben, der ja sonst *Spitzers* Gedanken völlig ablehnen zu müssen glaubt. Den Methoden von *Pernkopf* und *Wirtinger* darf man dann andererseits um so eher zustimmen, da sie ja viel einfacher sind; gerade dann muß aber auch strenge Konsequenz gefordert werden. *Pernkopf* und *Wirtinger* erfüllen diese Forderung aber nicht.

¹ Virchows Arch. 303, 180ff.

2. Zur formalen Genese der Bulbusseptumleisten. Abgesehen von der Ablehnung der Methode zur Ergründung des Leistenverlaufs des Bulbusseptums an und für sich und abgesehen von der sachlich unbegründeten Angabe über den möglicherweise schon in den ersten Phase zu fordernden, jedenfalls aber nur andeutbaren Leistenverlauf, lassen sich auch rein formalgenetische Gründe beibringen, die den Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* entgegenstehen.

a) Am Ende der ersten Phase findet die $\pm 90^\circ$ betragende Bulbusdrehung statt. Durch sie wird der $\pm 180^\circ$ betragende Formdrall der Hauptseptumleiste A—I auf $\pm 270^\circ$ erhöht. *Pernkopf* und *Wirtinger* können aber nicht beweisen, daß die Hauptseptumleiste vor der Bulbusdrehung, also in einem $\pm 180^\circ$ betragenden Drall angelegt wird. Es ist nach ihrer Schilderung viel wahrscheinlicher, daß die Hauptseptumleiste des Bulbusseptums erst in der zweiten Phase (vgl. 1) entsteht. Sie würde also nach der Bulbustorsion und demnach in einem $\pm 270^\circ$ betragenden Drall angelegt werden müssen. Die Anlage einer solchen Leiste mit einer primär so starken Windung auf dem ja immerhin beschränkten Raume des Bulbus cordis halten wir aus hämodynamischen Gründen für unwahrscheinlich.

b) Diese Schwierigkeit scheinen auch *Pernkopf* und *Wirtinger* erkannt zu haben, denn sie waren betrebt, entwicklungsgeschichtliche Verhältnisse aufzufinden, die das Entstehen der Hauptseptumleiste vor der Bulbusdrehung in einem 180° betragenden Drall verständlicher machen sollten. Es sind das drei Punkte, die von *Pernkopf* und *Wirtinger* angeführt werden, die aber selbst wenig überzeugend sind:

α) Bei Lungenfischen, urodelen Amphibien und Katzenembryonen wurde an der dorsalen Wand des Bulbus cordis eine Leiste zwischen A und II gefunden. Sie besitzt nur einen $\pm 90^\circ$ betragenden Drall. Man könnte daraus folgern, daß sie gleichsam eine Vorstufe der angeblich beim Menschen beobachteten Leiste A—I ($\pm 180^\circ$) und damit eine Brücke von geringerer zu höherer Drallung darstellen würde. Das mag als stammesgeschichtlich-entwicklungsmechanisches Prinzip anerkannt werden können. Abgesehen davon, daß eine Leiste A—II bei den Primaten seither nicht nachgewiesen werden konnte, und also ein eigentlicher Beweis fehlt, fragt sich auch, ob die Deutung der Leiste A—II als „Brücke“ ontogenetisch überhaupt statthaft ist. *Pernkopf* und *Wirtinger* haben sich darüber im Einzelnen nicht geäußert. Ich bin aber der Auffassung, daß zwar A—II als stammesgeschichtlicher Vorläufer von A—I gewertet werden kann, es aber doch sehr fraglich ist, ob bei der Ausbildung von A—I der Bulbuswulst I noch rechts steht, oder ob er nicht schon im Zuge der Ventildrehung nach hinten gewandert ist. Damit hätte aber A—II die stammesgeschichtliche Eigenschaft als Vorläufer von A—I behalten, die sog. „Brückenfunktion“ in der Ontogenese aber verloren.

Ist also nicht nur die Tatsache einer Bulbusleiste A—II für den Menschen unbewiesen und fraglich, so möchten wir auch nicht der ihr von *Pernkopf* und *Wirtinger* gegebenen Wertigkeit beipflichten.

β) Eine weitere Stütze für die Entstehung der Leiste A—I soll in der Steigerung der nachbarlichen Lage von A und I erkannt werden dürfen. Hier wird darauf zurückgegriffen, daß das Mesocardium dorsale, das ja an der Bulbushinterwand ansetzt, die Längenausdehnung des Bulbus wenigstens auf seiner Dorsalseite verhindern und so eine gewisse Annäherung zwischen A und I bewirken soll.

Abgesehen davon, daß in diesem frühen Entwicklungsstadium das Mesokardium selbst aus einer sehr modellierbaren Masse, dem embryonalen Bindegewebe, besteht und also schwerlich einen erheblichen Beitrag zur Verhinderung der Längenausdehnung liefern kann, wird das Mesokard ja so frühzeitig bereits rückgebildet und verschwindet, so daß ihm gar keine Zeit zur Stabilisierung und stärkeren Beeinflussung des Herzrohres verbleibt. So glaube ich, daß auch diesem Argument von *Pernkopf* und *Wirtinger* keine besondere Bedeutung beigemessen werden darf.

γ) Noch einen letzten Punkt führen *Pernkopf* und *Wirtinger* an, der ebenfalls durch Steigerung der Lagebeziehungen zwischen A und I im Sinne ihrer Annäherung die Entstehung der Hauptseptumleiste begünstigen soll. Es ist das die sog. 2. Bajonettknickung, die Abknickung des Bulbus cordis. Im Zuge dieser Bulbusbajonettknickung erhält der Bulbus einen proximalen Knickungsscheitel nach rechts und eine zugehörige proximale Knickungsfurche nach links. Darüber hinaus entsteht weiter stromabwärts eine distale Knickungsfurche nach rechts und ein distaler Knickungsscheitel nach links. — Um diese Verhältnisse in ihrer Bedeutung für die Bulbusseptierung richtig verstehen zu können, sei auf die von allen Autoren vertretene Auffassung hingewiesen, daß das Septum bulbi gemeinsam mit dem Septum trunci zum Gegenstromseptum gerechnet werden kann. Man darf hier besonders die Tatsache der *gemeinsamen Wachstumsrichtung* von dem als Gegenstromseptum gemeinsam gegen den Blutstrom vorwachsenden Septum trunci + bulbi hinweisen.

I. Wie in einer früheren Arbeit auseinandergesetzt, findet die *parallel zur Bulbusrohrwand gerichtete Wachstumstendenz des Gegenstromseptums* die besten Bedingungen beim gerade gerichteten, nicht geknickten Bulbusrohr, die schlechtesten aber beim abgelenkten, also *nach* der Bulbusbajonettknickung.

II. Die Tatsache, daß nach *Pernkopf* und *Wirtinger* die Ausbildung der Hauptseptumleiste von der Bulbusbajonettknickung abhängig sein soll, legt den Gedanken nahe, daß die Entstehung der Hauptseptumleiste um so besser möglich sein wird, je stärker die Bajonettknickung, d. h. um so vollkommener sie ausgebildet ist. Ihre höchste Vollendung

aber dürfte diese nicht zu Anfang der ersten Phase, wo die hypothetische Leiste nur um 180° gedreht sein würde, sondern am Ende der ersten Phase besitzen, wenn auch bereits die Bulbustorsion mit -90° den Wulst A ventralwärts verlagert hat. Das hat aber zur Folge, daß die Bedeutung der Bulbusbajonettknickung für die Entwicklung der Hauptseptumleiste, die ja nur im Sinne einer Annäherung bei gleichzeitiger Beibehaltung der ursprünglichen Lage von A und I (also *vor* der Bulbustorsion) wirken kann, in dem Augenblick hinfällig wird, in dem sich A anschickt, ventralwärts wegzuwandern.

Wie schon unter 1 auseinandergesetzt, müßte man aber die primäre Anlage der Hauptseptumleiste *nach* der Bulbustorsion (mit einem $+270^{\circ}$ betragenden Drall) als wahrscheinlicher bezeichnen. Die Bulbusbajonettknickung kann also wahrscheinlich keinen Beitrag zur Annäherung von A und I liefern, weil sie gewissermaßen *zu spät* kommt, und A schon infolge der Bulbustorsion ventralwärts abgewandert ist.

III. Der Unwert der Bulbusbajonettknickung für die Entwicklung des Bulbusseptums wird besonders auch dann offenbar, wenn man außer der Hauptseptumleiste die Entwicklung der für die Septumbildung doch auch wichtigen *Nebenseptumleiste* berücksichtigt. Diese muß zwischen B und III entstehen. B und III aber werden durch die von *Pernkopf* und *Wirtinger* geforderte Bajonettknickung voneinander entfernt. Auch *nach* der Bulbustorsion, durch welche ja B nach dorsal gelangt, kann von einer für die Nebenseptumleiste bedeutsamen Annäherung zwischen B und III in keiner Weise gesprochen werden. Im Gegenteil! Dann müßte ja die Nebenseptumleiste den Umweg über die ganze Bulbusvorderwand und sogar noch über die rechts gerichtete Konvexität des proximalen Knickungsscheitels hinweg zurücklegen, um B mit III verbinden zu können.

Als Ergebnis der unter 2 versuchten Kritik einiger das Bulbusseptum betreffenden Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* ist festzustellen: Das Bulbusseptum tritt nicht zu der angegebenen Zeit in Erscheinung, die Leiste A—II ist für den Menschen unbewiesen und die angebliche Steigerung der topischen Beziehungen zwischen A und I zur Unterstützung der Entwicklungsmöglichkeit der Hauptseptumleiste sowohl durch das Mesocardium dorsale als auch durch die Bulbusbajonettknickung ist nicht nur theoretisch zweifelhaft, sondern steht auch im Widerspruch mit den eigenen Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger*.

3. *Beziehungen zwischen Bulbus- und Truncusseptum.* Eine andere Frage ist die nach dem Abhängigkeitsverhältnis zwischen der Entwicklung des Septum trunci und bulbi. Eine gewisse Selbständigkeit in der Entwicklung einzelner metameraler Herzabschnitte scheint — wie z. B. aus der bekannten Tatsache der auf einzelne Metamere beschränkten Inversion hervorgeht — durchaus möglich zu sein. *Pernkopf* und *Wirtinger* vertreten diese Auffassung nicht nur gerade im Punkte der Inversion,

sondern auch hinsichtlich der normalen Entwicklung der Scheidewände. Besonders trifft das für das Septum bulbi zu, das durch seinen komplizierten Septumleistenverlauf geradezu ein Musterbeispiel einer von den benachbarten Scheidewänden vollständig unabhängigen Entwicklung darstellt. Daß das bis zu einem gewissen Grade richtig sein mag, kann durch Fälle von isolierten Scheidewanddefekten nachgewiesen werden. Nur ist daran zu denken, daß die Auswertung von Mißbildungen bei der Kontrolle der normalen Entwicklung eine besonders zurückhaltende zu sein hat. Mißbildungen sind ja stets besondere Vorkommnisse mit besonderen Verhältnissen, die an sich ja schon aus dem Rahmen des Regelerreichten herausgestellt und auch von ihm unabhängig sind.

Anders bei der *normalen* Entwicklung. Hier ist die Unabhängigkeit nahe benachbarter oder gar funktionell eng zusammengehöriger Gebilde (Septum trunci + bulbi = Gegenstromseptum!) weitgehend zu verneinen. Man kann daher gerade dann den Darstellungen *Pernkopf* und *Wirtingers* schwer folgen, wenn man die völlige Unabhängigkeit und Verschiedenheit von Septum bulbi und trunci in ihrer Lehre erkennt.

Man kann hier entgegnen, daß *Pernkopf* und *Wirtinger* ihre Mitteilungen auf objektive Beobachtungen gestützt haben und ein Zweifel daher unmöglich sei. Darauf ist aber zu antworten, daß sie selbst zugeben, eine Darstellung von Septumleisten zu einer Zeit gegeben zu haben, zu der die Leisten in dieser Form *tatsächlich kaum vorhanden gewesen sein dürften*.

Diese ganze Schwierigkeit um die Entwicklung gerade des Septum bulbi rührt daher, daß *Pernkopf* und *Wirtinger* bei dem Versuch einer ins Einzelne gehenden Aufklärung der Entstehungsgeschichte dieses Septums zu weit gegangen sind. Sie haben daher auch keine Erleichterung für das Verständnis der Herzentwicklung gebracht; gerade das wäre aber nach der Ablehnung der komplizierten *Spitzerschen* Gedankengänge durch sie ein besonderes Bedürfnis gewesen. Wer auf dem Boden der Tatsachen bleibt, wird die Entwicklung des Septum bulbi erst zu einer Zeit beobachten können, zu der Ventil- und Bulbusrückdrehung vor der Tür stehen und durch ihre Lageveränderung der Bulbuswülste dem Septum bulbi einen Verlauf geben, der sich harmonisch an den des Septum trunci anschließt. So würde jedenfalls die einheitliche Entwicklung des Gegenstromseptums gewahrt bleiben.

4. *Über die Beziehungen zwischen Torsion und Septenbildung.* Nach *Spitzer* war die spiralege Schlagaderumschlingung eine Folge der Entwicklung der Lungenatmung. Das Ausmaß der Torsion war weiterhin geradezu ein Gradmesser für die Vollständigkeit der Septenbildung gewesen. *Pernkopf* und *Wirtinger* kommen nun, wie *Spitzer*, auf Grund vergleichend anatomischer Untersuchungen zum entgegengesetzten Ergebnis: Nach ihnen ist die Bulbusrückdrehung abhängig von der Kammer-

septierung und die Ventildrehung abhängig von der Bulbusschrumpfung. Da nun die Bulbusschrumpfung ein wesentlicher Bestandteil der Bulbusrückdrehung ist, kann man sagen, daß die Stärke der Ventildrehung abhängig ist von der Kammerseptierung. Das heißt aber, daß die Stärke der Schlagaderumschlingung abhängig ist vom Ausmaß der Kammerscheidewandentwicklung. Nach *Spitzer* müßte diese Gleichung umgekehrt lauten.

In ihrer Beweisführung gegen die *Spitzerschen* Angaben lassen sich *Pernkopf* und *Wirtinger* im Wesentlichen von der Untersuchung rezenter und spezialisierter Reptilienverhältnisse leiten, die aber mit dem Wesen der *Spitzerschen* Angaben nichts zu tun haben. *Pernkopf* und *Wirtinger* haben recht, wenn sie darauf hinweisen, daß bei Krokodilen die Schlagaderumschlingung geringgradiger ist als bei niederen Reptilien; hier scheint die Stärke der Torsion tatsächlich nicht von der Stärke der Lungenatmung abzuhängen. Sie haben weiter Recht, wenn sie darauf hinweisen, daß die Beziehungen zwischen endgültiger Torsion des Herzschlauchs und Lungenatmung deshalb keine linearen sein können, weil die endgültige Drehung des Herzrohres von einander entgegengesetzt gerichteten Drehungsabläufen (Bulbusrückdrehung und Ventildrehung) bestimmt wird, die ihrerseits wiederum unabhängig voneinander ursächliche Beziehungen zur Entwicklung der Lungenatmung besitzen.

Pernkopf und *Wirtinger* gehen aber gleich *Benninghoff* am Wesen der *Spitzerschen* Darstellung vorbei, weil sie übersehen, daß *Spitzer* nicht von rezenten Reptilienverhältnissen, sondern von einer hypothetischen idealen Reptilienform ausgegangen ist. *Pernkopf* und *Wirtinger* können ja auch kaum annehmen, daß *Spitzer* die rezenten Reptilienverhältnisse etwa nicht gekannt hätte.

Es kann kein Zweifel sein, daß die von *Spitzer* erstmalig genau umrissene grundsätzliche Beziehung zwischen Lungenatmung, Torsion des Herzrohres und Scheidewandentwicklung richtig ist. Die Kritik *Benninghoffs*, sowie die von *Pernkopf* und *Wirtinger* ist abwegig, weil sie *Spitzer* Behauptungen unterschiebt, die dieser nicht aufgestellt hat. Die Ventildrehung mag daher im rezenten ontogenetisch analysierten Menschenherzen von der Kammerseptierung scheinbar abhängig sein, die stammesgeschichtliche Grundlage der Beziehungen zwischen beiden ist umgekehrt. Es hat daher den Anschein, als ob hier *Pernkopf* und *Wirtinger* Ursache und Beziehungen verwechselt hätten.

IV. Mißbildungen am Bulbustruncusabschnitt.

Bei der Abhandlung von Mißbildungen des Bulbustruncusabschnittes läßt sich eine Reihe von Formen vorführen, bei denen Defektbildungen des Bulbustruncuseptums bei mehr oder weniger ausgebliebener Bulbustruncustorsion einerseits zu Bildern führen, wie sie als Truncus arteriosus communis persistens und als Transpositionen bekannt sind, andererseits

entstehen auch bei intaktem Septum durch andere Vorgänge Verengerungen der pulmonalen oder aortalen Antimere, die als Stenosen bezeichnet werden müssen. Wegen der Primitivität und deswegen, weil entwicklungsmechanisch betrachtet ein gerader Weg zu Transpositionen einer- und Stenosen andererseits führen kann, sind bei unserer Betrachtung die Fälle von Truncus arteriosus communis persistens an den Anfang gestellt.

A. Der Truncus arteriosus communis persistens. (Defekt des Bulbustruncusseptums.)

Dieses seit langem bekannte Krankheitsbild hat in letzter Zeit in seiner genetischen Deutung durch *Bredt* eine so originelle Bereicherung erfahren, daß eine eingehende Prüfung aller Erklärungsversuche wohl angezeigt erscheint.

Die Frage, ob es sich beim Vorhandensein eines einzigen großen Arterienstammes tatsächlich um die Persistenz des primitiven gemeinsamen Arterienrohres handelt, wird an der Zahl der Semilunarklappen geprüft. Entsprechend der Vierzahl der distalen Bulbuswülste muß ein idealer Truncus arteriosus communis persistens (Tr.a.c.p.) 4 Semilunarklappen besitzen. Ist das nicht der Fall, dann kann angeblich ein wirklich echter Tr.a.c.p. nicht vorliegen; es ist dann anzunehmen, daß ein Bulbuswulst und die angrenzenden Teile der beiden benachbarten und damit entweder die pulmonale oder die aortale Komponente des primitiven Truncus nicht angelegt oder aber frühzeitig rückgebildet worden ist. Es würde dann der übrig gebliebene Rest der aortalen oder pulmonalen Komponente entsprechen.

Derartige Überlegungen gehen auf *Hülse* und *Bredt* zurück. Sie sind in ihrer Einfachheit durchaus überzeugend und wurden auch von *Bredt* mehrfach schematisch dargestellt. Es scheint sich demnach in den meisten Fällen um eine Atresie des pulmonalen Truncusteils mit Schwund des pulmonalen Bulbuswulstes II zu handeln; der von den meisten Forschern als Tr.a.c.p. bezeichnete Restabschnitt des primitiven Truncus verdient also nicht mehr die Bezeichnung eines Tr.a.c.p., sondern ist nichts anderes als die übrig gebliebene Aorta. Es kann dabei der Schwund der Pulmonalis ein mehr oder weniger weitgehender sein, so daß bei den hochgradigsten Fällen an der dorsalen Aortenwand die getrennten Mündungen der Lungenarterienäste liegen, bei weniger stark ausgeprägten Fällen aber eine Andeutung des aorticopulmonalen Teilungspornes sichtbar wird.

Auch die umgekehrte Möglichkeit wird von *Bredt* theoretisch gegeben. Es müßte dann der Truncus die Pulmonalis sein. Diese würde sich dann durch den Ductus Botalli in die Brustaorta fortsetzen, während die Schlagadern für Kopf und Arme aus dem Stumpf des vom Botalli

rückläufig durchbluteten Aortenbogens entspringen müßten. Die Untersuchung der Coronarursprünge hat die Klarheit zu bringen, da diese mit einer verhältnismäßig starken Konstanz an die aortalen Hälften von I und III gebunden sind. Da aber gelegentlich Verlagerungen von Kranzgefäßostien in die Pulmonalis hinein vorkommen (*Bredt* 1936, S. 143, 3), ist meines Erachtens stärker als es *Bredt* getan hat, an der theoretischen Möglichkeit eines solchen Falles festzuhalten. Daß ein solcher seither nicht beobachtet werden konnte, spricht nicht dagegen, da die Fälle von Tr.a.c. überhaupt, die klassischen (vierklappigen) Fälle aber außerordentlich selten zu sein scheinen.

Ich bin in der Lage, einen neuen idealen und echten Fall von Tr.a.c.p. mitteilen zu können¹. Er ist nicht nur deshalb interessant, weil er nach den Fällen von *Preiß* (1) und *Feller* (2) der 4. meines Wissens überhaupt bekannt gewordenen Fall darstellt, sondern weil er sich auch sinnvoll in eine andere, früher von mir vertretene Auffassung über das Wesen einer weiteren im nächsten Abschnitt abzuhandelnden Mißbildung, der Transposition, einfügen läßt.

Fall I. Es handelt sich um ein kugeliges Neugeborenenherz; Spitzenbasishöhe und frontale Basisbreite messen je 5 cm; der Sulcus a.v. ist deutlich, der Sulcus longitudinalis nicht erkennbar, die Spitze ist gering abgerundet. Hohl- und Lungenvenenmündungen gehörig. Das offene Foramen ovale ist rundlich und glattrandig. Auf der rechten Vorhofseite zeigt es einen starken Limbus. Von der unteren Hohlvenenmündung aus zieht eine lippenartige, Eustachische Klappe bis hin zum Foramen ovale. Im Winkel zwischen Vorhofsscheidewand und Eustachscher Klappe weite Coronarsinusbasis. Auch die *Thebessche* Klappe ist deutlich. Lage der Herzohren regelrecht. Die Atrioventrikularostien sind typisch: die Dreizipfelklappe besitzt ein großes ventrales, ein dorsomediales und ein laterales Segel. Zu jedem gehört eine Papillarmuskelgruppe. Die rechte Kammerwand mißt 0,8 cm; die rechte Herzkammer ist weit und geräumig. Die Kammerscheidewand verläuft im rechten konvexen Bogen von links vorne nach rechts hinten. Keine deutliche Trabecula septomarginalis. Allein ihr lateraler Teil (*Pars papillomarginalis*) ist sicher erkennbar. Hier sitzt auch die große vordere, zum großen Tricuspidalsegel gehörige, Papillarmuskelgruppe. Ventral vom Tricuspidalostium an der Kammerbasis verläuft die schräg nach rechts hinziehende Crista supraventricularis. — Die linke Kammer ist sehr eng, die linke Kammerwand mißt ebenfalls 0,8 cm. Das Mitralostium und die Anordnung der Papillarmuskeln sind richtig. Die Klappen selbst und Sehnenfäden sind glatt und zart. — Die rechts konvexe Kammerscheidewand hat einen rundlichen Defekt in ihrem oberen vorderen Abschnitt. Seine glatten Ränder sind muskulös, von einer *Pars membranacea* ist also nichts zu sehen. Unmittelbar hinter dem Defekt, dort wo entwicklungsgeschichtlich der proximale Bulbuswulst B gelegen sein muß, ist das S.i.v. fest in die Kammerbasis eingelassen und trennt somit die Einstromungsgebiete beider Herzkammern vollständig voneinander.

Unmittelbar über dem Kammerscheidewanddefekt eröffnet sich das breite Ostium einer einzigen großen Schlagader. Sie besitzt 4 Semilunarklappen, je eine

¹ Alle in dieser Arbeit mitgeteilten Fälle sind mit einer laufenden Nummer versehen. Fall III verdanke ich der Güte von Herrn Obermedizinalrat Dr. J. F. Buchaly, Chemnitz, Fall VI Herrn Medizinalrat Dr. Paul Schneider, Darmstadt. Die übrigen Fälle stammen aus dem Heidelberger Seziersaal.

hintere, vordere, linke und rechte. Im rechten und linken Sinus je ein Kranzgefäßostium. Die Hauptrichtung des arteriellen Truncus zieht von der Kammerbasis von rechts unten nach links oben. 1,7 cm distal vom Semilunarklappenniveau wird nach links die linke, nach rechts die rechte Lungenarterie abgegeben. Besonders am Ursprung der rechten ist der primitive aorticopulmonale Teilungssporn in einer starken sichelförmigen Leiste vorhanden (Abb. 4). Er läßt sich bis zum hinteren Semilunarsegel (aus Bulbuswulst II entstanden) kammerwärts verfolgen. Nach links zu stellt er nur eine zarte leistenförmige Andeutung dar. Diese führt an die Grenze zwischen hinterer und linker Semilunarklappe. Wenn man vom Ursprung der Pulmonalis aus in den Truncus stromaufwärts hineinschaut, dann liegt das durch den aorticopulmonalen Teilungssporn angedeutete Septum trunci in einer fast frontal verlaufenden Ebene. Vom linken kammernahen Rande des gerade eben noch sichtbaren Septum trunci aus besteht ein schraubiger im Sinne des Uhrzeigers gedrehter Windungszug, der die kontinuierliche Verbindung mit dem am vorderen oberen Rande des S.i.v. zu suchenden proximalen Bulbuswulst A darstellt. Dieser Windungszug ist also eine leistenähnliche Verbindung zwischen A und III. Die Abbildungen verdeutlichen die Verhältnisse am besten (Total-, Basis- und Spezialbasisansicht) (Abb. 5).



Abb. 4. Truncus arteriosus communis persistens idealis. Im aufgeschnittenen aufsteigenden Truncus ist das S. trunci angedeutet sichtbar.

Vom Aortenbogen entspringen Arteria anonyma, Carotis communis sinistra und Subclavia sinistra regelrecht. Bei der Sondierung des ganzen Truncus von distal her gelangt man auf den First des defekten S.i.v. und infolge der rechts gerichteten Konvexität des letzteren leichter in die linke als in die rechte Herzkammer. Infolge der ausgebliebenen Bulbustruncusdrehung liegt die Aorta rechts und ventral, der pulmonale Anteil des Truncus links und dorsal. So kommt es, daß die aortale Truncushälfte der rechten, die pulmonale Truncushälfte aber der linken Herzkammer zugeteilt wird.

Zunächst seien noch die Verhältnisse der Semilunarklappen genauer erläutert. Die ventrale ist klein, die gegenüberliegende dorsale wesentlich größer, die beiden

seitlichen sind von mittlerer Größe. Alle Klappen haben tiefe Sinus Valsalvae. Bemerkenswert ist, daß die Kranzschlagadern bds. ganz weit hinten aus linkem und rechtem Sinus entspringen. Ihr Verlauf und ihre Aufteilung ist aber typisch. — Die Semilunarklappen selbst sind am Schließungsrand etwas verdickt, aber nicht entzündlich verändert.

Es handelt sich also um ein Neugeborenenherz mit fast vollständigem Defekt des Bulbustruncusseptums, bei sonst fast gehörigen Verhältnissen an Vorhöfen, Atrioventrikulärrosten und Kammern. Da am Ostium bulbotruncale vier Semilunarklappen vorhanden sind und der Truncus fast keine Torsion aufweist, liegt ein idealer Fall von Truncus persistens vor. Aus der Tatsache, daß die Ursprünge der Koronarien in den beiden

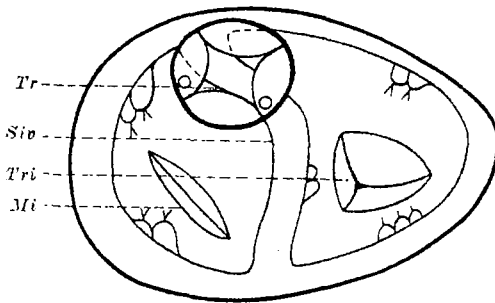


Abb. 5. Truncus arteriosus communis persistens idealis. Orthogonale Projektion der Ventrikelgebilde auf die Kammerbasis. *Tr* Truncus art. comm. pers.; *Siv* Septum interventriculare; *Tri* Tricuspidalis; *Mi* Mitralis. Wichtig ist die Beachtung des Torsionsgrades des Bulbus, erkennbar an der Stellung der Semilunarklappen.

lateralen Sinus sehr weit dorsal gelegen sind, scheint hervorzugehen, daß der ventrale Truncusabschnitt an Ausdehnung den dorsalen überwiegt. Anordnung der Semilunarklappen, Ursprünge der Kranzschlagadern und ungeordneter Verlauf des Truncus selbst lassen folgende Verteilung der Semilunarklappen auf die distalen Bulbuswülste erkennen: Die rechte Semilunarklappe entspricht dem

B.W.I., die hintere II, die linke III und die vordere dem B.W. IV. Damit ist die Persistenz der embryonalen Lage der Bulbuswülste, wie sie am Ende der 1. Phase der Herzentwicklung von *Pernkopf* und *Wirtinger* angegeben worden ist, offenbar. Auch die proximalen Bulbuswülste liegen entsprechend: Am Ende der 1. Phase liegt A ventral und B dorsal. Wenn hier A etwas mehr links und B mehr rechts liegt, dann entspricht das um so mehr den Verhältnissen der 1. Phase. Man darf dann annehmen, daß die Bulbusdrehung möglicherweise nicht ganz vollständig durchgeführt worden ist.

Wie aus der vergleichenden Gegenüberstellung einschlägiger Fälle von *Feller* und *Preiß* hervorgeht, kann man unseren Fall entsprechend seiner nur angedeuteten, äußerst geringen Bulbustruncustorsion noch vor den Fall von *Preiß* stellen. Am meisten entspricht unser Fall einem von *Bredt* theoretisch geforderten, schematisch dargestellten, jedoch nicht wirklich beobachteten (1936, Seite 135, Abb. 4a)¹.

¹ Es handelt sich um die Wiedergabe eines Schemas von *Wirtinger* in *Fellers* Arbeit.

Unsere Beobachtung ist daher eine ideale Bestätigung der von *Bredt* auf Grund normal entwicklungsgeschichtlicher Tatsachen aufgestellten Forderung.

Eine besondere Beachtung verdient das Verhalten der Pars membranacea septi ventriculorum in Fällen des Tr.a.c. Hier handelt es sich ja dem Wesen der Mißbildung entsprechend in idealen Fällen um den vollständigen Defekt von Bulbus und Truncusseptum. Man kann daher, dann wenn die zuletzt von *Pernkopf* und *Wirtinger* vertretene Auffassung richtig ist, daß das Septum bulbi, in dem es in das Kammerseptum eingebaut wird, die Pars membranacea bildet, diese besonders deutlich prüfen. Da nun in vielen Fällen des Tr.a.c.p. die Pars membranacea erhalten war, stellt *Bredt* folgende Forderungen auf:

„a) Die Pars membranacea wird vom Bulbusseptum gebildet, dann handelt es sich bei Truncus persistens um einen *partiellen* Defekt des Septums.

b) Der Bulbusseptumdefekt ist total, dann ist damit gleichsam der experimentelle Beweis gegeben, daß die Pars membranacea aus anderem Zellmaterial des embryonalen Herzens gebildet wird“ (*Bredt* 1936, S. 135).

In unserem Falle war keine Pars membranacea vorhanden; das fehlende Bulbusseptum konnte also die vordere obere Scheidewand nicht vervollständigen. Die Überlegungen *Bredts* treffen aber doch nicht das Wesentliche: Wie oben auseinandergesetzt, ist den einzelnen metameralen Septen bei Mißbildungen eine gewisse Selbständigkeit einzuräumen: d. h. es kann trotz Truncus communis ein Septum bulbi vorhanden sein, es braucht es aber nicht; es kann ein Septum bulbi auch nur rudimentär oder mit abnormem Verlauf da sein. Darüber hinaus können die proximalen Bulbuswülste sehr wohl angelegt und sichtbar sein, sie brauchen aber deshalb noch kein Bulbusseptum und damit auch keine Pars membranacea zu bilden. Wie im eigenen Falle, können also A und B angedeutet vorliegen, es findet sich aber dennoch an Stelle der Pars membranacea ein Foramen interventriculare. Daß die Bulbuswülste bei gleichzeitigem Defekt des zugehörigen Septums dennoch vorhanden sein können, ist nicht nur theoretisch auf Grund des *Spitzerschen* Begriffs von der „disparaten Funktion“ der Wülste zu fordern, sondern praktisch durch die Beobachtung des totalen Bulbustruncusseptumdefektes bei vorhandenen Semilunarklappen *bewiesen*. — Die von *Bredt* in seinem Punkte b aufgestellte Behauptung ist zwar streng genommen richtig, hat aber keine praktische Bedeutung, da sie im Grunde genommen am Wesen der Dinge vorbeigeht.

1935 teilt *Bredt* die beobachteten Formen des Tr.a.c. folgendermaßen ein:

1. Es handelt sich um einen idealen Truncus mit 4 Semilunarklappen.
2. Es liegt eine vollständige Atresie des Pulmonalstammes oder der gesamten Lungenschlagader vor. Die Aorta ist dann normal entwickelt und stellt den „Tr.a.c.p.“ allein vor.

3. Es handelt sich um eine gleiche Mißbildung wie in 2, diese ist aber vergesellschaftet mit dem Mangel einer Drehung im Semilunarklappenniveau um 180° .

Diese Einteilung ist meines Erachtens zu erweitern, da das Moment der Drehung allein einerseits nicht als ausreichend betrachtet werden kann, um eine selbständige Gruppe zu charakterisieren, und andererseits andere wichtige Punkte nicht berücksichtigt worden sind.

Ist die Vorstellung einer Atresie der pulmonalen Antimere sachlich richtig und durch Beobachtungen wirklich begründet, dann ist andererseits auch die einer Atresie der aortalen Antimere theoretisch zuzugeben.

Die Konstanz der Anordnung der Coronarostien ist zuzugeben, aber für die alleinige Diagnose, ob ein Truncus eine Aorta ist oder nicht, nicht ausreichend. Da Verlagerungen der Coronarostien beobachtet sind, ist auch mit der Möglichkeit einer solchen in Fällen von Tr.a. zu rechnen.

Die Anzahl der Semilunarklappen allein ist ebensowenig zur sicheren Analyse geeignet. *Bredt* zitiert selbst die von *Oertel* dargestellten entwicklungsgeschichtlichen Möglichkeiten für Veränderungen der Klappenanzahl. Unter diesen ist vor allem darauf hinzuweisen, daß eine fehlerhafte Truncusteilung durch falsche Bildung und Richtung des S. trunci im Semilunarklappenniveau und damit auch eine zahlenmäßig verkehrte Zuteilung von Klappen und Coronarostien zu Aorta und Pulmonalis stattfinden kann. Gerade diese Möglichkeiten sind von *Bredt* in anderem Zusammenhang zustimmend zitiert und von mir später in einer früheren Arbeit angewendet worden. Mit anderen Worten es ist nicht nur in Fällen von idealen Tr.a.c., sondern besonders gerade in Fällen von Atresie der pulmonalen Antimere mit einer Anomalie der Klappenanzahl zu rechnen. Darüber hinaus würde gerade die Verlagerung der Coronarostien in die pulmonale Antimere bei Fällen mit Atresie der aortalen praktisch wichtige Bedeutung für die Diagnose besitzen.

Wie weiter aus den Überlegungen *Oertels* hervorgeht, muß nicht nur auf die Möglichkeit einer Atrophie mit Schwund der B.W. II und IV, sondern auch der B.W. I und III hingewiesen werden. Wenn auch nicht anzunehmen ist, daß eine solche Atrophie I und III gleichzeitig betrifft, so könnte sie sehr wohl aber den Schwund eines der beiden mit Schwund einer der beiden Coronarostien befallen.

Man wird mir einwenden können, daß meine Darstellung die Verhältnisse noch mehr komplizieren und vor allem zur Zeit noch rein abstrakt ohne tatsächliche Unterlagen sind. Demgegenüber möchte ich betonen, daß sie sich nicht nur auf den augenblicklichen Wissensstand der betreffenden normalen Entwicklung, sondern auch den der grundsätzlichen und hier anerkannten teratogenetischen Möglichkeiten stützen. Ich glaube daher die Auffassung vom Tr.a.c.p. nicht zu verwirren, sondern durch die Aufzeigung *grundsätzlicher Gegebenheiten und Möglich-*

keiten in ihrem Wesen zu vereinfachen. Daß manche Mißbildung in die anzugebende Einteilung des Tr. noch nicht eingereiht werden kann, andere, zu fordernde noch gar nicht beobachtet wurden, hat nichts zu bedeuten. Künftige Betrachtungen, die in Kenntnis meiner Darstellungen gedeutet werden sollten, werden zweifellos zeigen, daß letztere zu Recht gegeben worden sind. Über die *Bredtsche* Darstellung hinaus teile ich daher die bekannten und noch zu erwartenden Formen des Truncus a. ein:

Zusammenfassung.

I. Grundform: Idealer Truncus arteriosus communis persistens mit 4 Klappen und gehöriger Anordnung der Kranzgefäßursprünge.

II. Grundform: 1. Atresie oder Agenesie der pulmonalen Bulbus-truncusantimeren. Der Truncus entspricht also einer Aorta; er besitzt daher 3 Klappen, und die Coronararterien entspringen aus den gehörigen Sinus der Bulbuswülste I und III.

2. Atresie oder Agenesie der aortalen Antimeren. Der Truncus entspricht einer Pulmonalis. Diese geht mittels des offenen Ductus arteriosus Botalli in die Aorta thoracica über. Die Hals- und Armschlagadern entspringen aus dem Rest des Aortenbogens, der vom Botalli aus rückläufig mit Blut versorgt wird¹.

Dieser Pulmonalconus besitzt dann ebenfalls 3 Semilunarklappen vielleicht gar einen oder zwei Coronarursprünge.

Bei den Grundformen (I und II) kann eine verschieden starke Ventildrehung beigesellt sein. Beide Grundformen können auch infolge umschrieben-atrophischer Prozesse an einem Bulbuswulst Änderungen der Klappenanzahl erfahren.

Bei der II. Grundform kann es darüber hinaus durch abnorme Truncusteilung im Semilunarniveau — auch im Falle der Atrophie der pulmonalen oder aortalen Antimere muß ja eine Truncusteilung stattfinden — zu Änderungen ebenfalls der Klappenanzahl und darüber hinaus zur Verlagerung eines Coronarostiums auf die falsche Seite kommen².

B. Die Transposition von Aorta und Pulmonalis.

1. Wesen und Erklärung.

Da die Transposition nicht nur grundsätzlich zu den Fehlbildungen des Bulbus-truncusseptums gerechnet werden, sondern gelegentlich auch

¹ Man darf erwarten, daß der Rest der Aorta ascendens (von der Gegend des aorticopulmonalen Teilungsspornes an distalwärts) gelegentlich als Bindegewebsstrang nachgewiesen werden kann.

² Der Vollständigkeit halber sei auf eine Stellungnahme *Kettlers* (*L. H. Kettler: Virchows Arch.* 304, 513 (1939)) zu den *Bredtschen* Angaben über die Truncus-genese hingewiesen. Da sich K. aber mit Besonderheiten der von *Bredt* bearbeiteten Fälle beschäftigt und an den für eine *allgemeingültige* Stellungnahme zum Problem der Truncusentstehung wichtigen Gesichtspunkten vorbeigeht, dürfen Einzelheiten der *Kettlerschen* Darstellungen hier unberücksichtigt bleiben.

mit Defekten an einem Teil des Gegenstromseptums (S. bulbi) vergesellschaftet ist, und wie in vielen Fällen auch der Tr.a.c. keine schraubige Umschlingung der Schlagadern besitzt, wird ihre Abhandlung hinter die des Tr.a.c.p. eingereiht.



Abb. 6. Transposition der Herzschlagadern. Blick in die linke Hälfte der aufgeschnittenen gemeinsamen Kammerhöhle, *kein* S.i.v.; die weite Pulmonalis geht durch einen weiten Botalli kontinuierlich in die absteigende Aorta über; daneben die steil aufsteigende engere und in die Halsschlagadern übergehende Aorta; zwischen auf- und absteigender Aorta stark stenosierender Isthmus.

Bekanntlich versteht man unter Transposition den fehlerhaften Ursprung der großen Herzschlagadern derart, daß sich die Pulmonalis aus der linken Kammer und hinten, die Aorta aus der rechten Kammer und vorne erhebt. Beide Gefäße verlaufen dann oft mehr nebeneinander, also parallel und ohne Umschlingung. Die Verteilung der Ursprünge der peripheren Äste von Aorta und Pulmonalis kann regelrecht sein. Der Bulbotruncus steht oft frontal oder nahezu frontal und zeigt selbst im Bulbus eine nur geringe Drallung von höchstens 45° . Als Ausdruck mangelhafter Bulbusknickung und geringer Ventralverschiebung des Bulbus können mitunter beide Herzohren nebeneinander und links von Aorta und Pulmonalis liegen. Letzteres muß aber nicht so sein.

Zur Veranschaulichung der Transpositionsverhältnisse soll im folgenden in Kürze über einen Fall berichtet werden:

Fall II. Die Einmündung von Hohl- und Lungenvenen ist regelrecht, am Innenrelief der Vorhöfe keine Besonderheiten. Weit offenes Foramen ovale, ventral von ihm gefiederter Defekt im S. atriorum als Ausdruck eines unvollständigen Verschlusses des For. primum. — Durch gehörige Atrioventrikulärrostien gelangt man in eine weite und gemeinsame Kammerhöhle. Von einem Septum inter-ventriculare ist *nichts* wahrzunehmen! Die Trabeculae corneae sind deutlich ausgebildet, die Kammerwände messen allseits etwa 0,8 cm. Die Anordnung der

Papillarmuskeln entspricht der der Tricuspidalklappen. Ein *Lanzischer* Muskel ist natürlich nicht vorhanden, da ja auch kein S.i.v. vorhanden ist. — Aus der Kammerbasis entspringen zwei große Schlagadern. Die Aorta entspringt rechts und vorne, die Pulmonalis links und hinten. Die Aorta und Pulmonalis stehen so weniger hinter- als nebeneinander (vgl. Abb. 6 und 7). Zwischen beiden liegt ein fleischiger Muskelbalken. Er verläuft an der Kammerbasis von rechts nach links in einem nach links und hinten konvexen Bogen. Es ist anzunehmen, daß es sich dabei um die *Crista supraventricularis* handelt, die am Orte ihres Anschlusses an die ventrale Kammerbasis räumliche Bindungen an den proximalen Bulbuswulst A eingegangen haben dürfte. — Die *Crista supraventricularis* (= *Crista aortico-pulmonalis basalis Spitzer*) geht an der rechten Kammerwand in eine deutlich

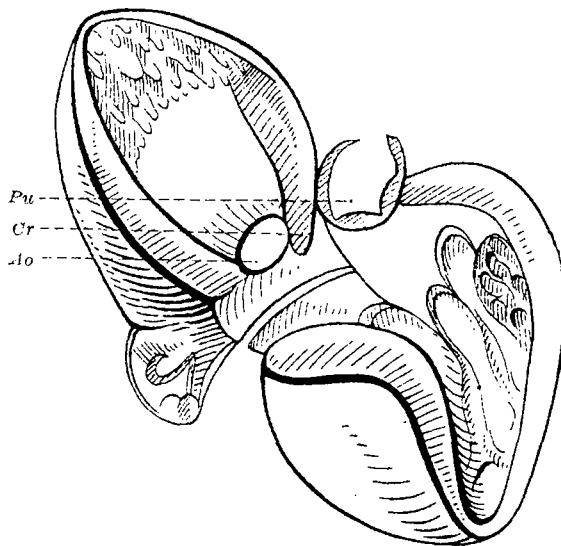


Abb. 7. Blick in die aufgeschnittene gemeinsame Kammerhöhle nach Aufklappen der Kammervorderwand. Wichtig ist die Beachtung der stark entwickelten *Crista supraventricularis* (Cr), die sich zwischen die transponierten Ostien von Ao und Pu eingeschoben hat.

erkennbare gut entwickelte parietale Leiste über und verläuft so in einem nach rechts und apikalwärts gerichteten Bogen zur Kammerspitze hin. Es handelt sich hier um die *Trabecula septomarginalis* (= *Crista aortico-pulmonalis apicalis*), von der auch die zum vorderen Tricuspidalsegel gehörige ventrale Papillarmuskelgruppe entspringt. — Aorta und Pulmonalis haben je 3 regelrecht angeordnete und glatte, zarte Semilunarklappen. Die Aorta gibt zwei sich gehörig verzweigende Kranzschlagadern ab. Die rechte Kranzarterie entspringt nicht *im*, sondern dicht *oberhalb* des entsprechenden Sinus. — Die Verhältnisse der Transposition werden am besten durch die Abb. 7 dargestellt.

Unter den Versuchen, die Entwicklung der Transposition zu erklären, nehmen drei Theorien den Vorrang ein. Es sind das die von *Rokitansky* (modifiziert von *Mönckeberg*), *Spitzer*, sowie die von *Pernkopf* und *Wirtinger*. Ihnen gebührt die Vorrangstellung nicht nur deshalb, weil es überhaupt wenig brauchbare Erklärungen für die Transpositionen gibt, sondern weil sie in grundsätzlicher Hinsicht um die Aufhellung

des Wesens der Transposition viel geleistet haben. Daneben sind die Theorien von *Keith* und *Bremer* zu nennen, die ebenfalls originell, wenn auch in ihren normal-entwicklungsmechanischen Grundlagen so unvollkommen sind, daß sich ihre kritische Abhandlung erübrigt. Sie werden der Vollständigkeit halber, und weil sie offenbar im deutschen Schrifttum nur dürftig bekannt sind, kurz dargestellt werden, können aber keine kritische Berücksichtigung finden.

a) *Die Theorie von Rokitansky (1875)*. Auf Grund der damaligen Kenntnisse über die Herzentwicklung nahm *Rokitansky* an, daß das Truncusseptum im proximalen Truncusabschnitt (dem heutigen Bulbus) von links hinten nach rechts vorne in einem nach links vorne konvexen Bogen verlaufen sollte. Links vorne sollte dann die Pulmonalis, rechts hinten die Aorta gelegen sein. Das Septum sollte bei seinem Ursprung von einem links hinten gelegenen Bulbuswulst entspringen. Dadurch, daß dieser kammerwärts mit dem sog. vorderen Septum interventriculare und dorsalwärts mit der rechten vorderen Atrioventrikularlippe in Verbindung tritt, soll dann einerseits die Zuteilung von Aorta und Pulmonalis zu den gehörigen Kammern, andererseits der feste Anschluß nach der Kammerbasis hin erreicht werden! Die Beziehungen von Aorta und Pulmonalis zum S.i.v. sind dann so, daß das S.i.v. an der linken Seite der ventralen Pulmonalis, dann zwischen dieser und der dorsalen Aorta verläuft und endlich den rechten Umfang der Aorta umgreift. Die Bedeutung des kammer nächsten Truncusseptums für die Entstehung der Pars membranacea hat *Rokitansky* noch nicht erkannt. *Rokitansky* läßt die Pars membranacea nach *Luschka* als eine zwischen dem Annulus fibrosus der Aorta und dem vorderen Septum interventriculare ausgespannte Sehne entstehen. Wichtig ist, daß die Transposition dadurch entstehen soll, daß im arteriellen Herzrohr das Truncusseptum falsch ansetzt und verläuft, also fehlerhaft „radspeichenartig“ gedreht ist, so daß bei unverändert angelegtem und regelrecht ausgebildeten S.i.v. Aorta und Pulmonalis in die falschen Ventrikel gelangen. Würde auch das S.i.v. fehlerhaft gedreht sein, also nicht von links vorne nach rechts hinten, sondern von rechts vorne nach links hinten zwischen Aorta und Pulmonalis hindurch ziehen, dann wäre die Transposition wieder aufgehoben, also „korrigiert“.

Rokitansky hat bei der Beurteilung dieser Verhältnisse besonders die unmittelbar den Kammern benachbarten Abschnitte des Truncus berücksichtigt. Die Überkreuzung von Aorta und Pulmonalis kommt nach ihm vorwiegend durch eine Neigung der Ebene des Pulmonalostiums um 45° gegen die des Aortenostiums zustande.

Wie *Spitzer* richtig bemerkt, ist die *Rokitanskysche* Darstellung etwas verwirrend, weil *Rokitansky* für das Septum trunci und das S.i.v. verschiedenen Ursprung und verschiedene Drehung in gehörigen, transponierten und „korrigiert“ transponierten Fällen unterscheidet.

b) *Die Theorie von Keith (1909)*. *Keith* ging bei dem Versuch, die Transpositionen zu erklären, von folgenden Vorstellungen aus: Den primitiven Kammerteil verglich er mit einem sagittalen muskulösen Hohlorgan von der Form eines Magens. Die „Kardia“-Öffnung sollte dem Ohrkanal, bzw. dem O.a.v.c., der „Pylorus“ dem Bulbus cordis entsprechen. Die nun einsetzende Septierung — über deren einzelne Entwicklungsstadien gibt er kein genaueres Bild — sollte eine sagittale Ebene sein, die die ventrokranielwärts gelegene kleine mit der dorsocaudalwärts liegenden großen Kurvatur verbindet. Im Zuge der Scheidewandbildung werden auch O.a.v.c. und Bulbus in je eine linke und rechte Hälfte unterteilt. Beim ersten kommen Mitral- und Tricuspidalostium von vornherein auf die gehörige Seite zu liegen, während im Bulbus zuerst die Pulmonalis links und die Aorta rechts liegen sollen. Der Bulbus selbst soll ja durch je eine Muskelleiste von linker und rechter Kammer

abgesetzt sein, später aber in den Ventrikel mehr oder weniger stark einbezogen werden. — Bei der normalen Entwicklung findet nach *Keith* am Bulbus eine starke gegenurweise Drehung statt, so daß die rechts angelegte Aorta über hinten nach links hinten, die links angelegte Pulmonalis aber über vorn nach rechts vorn gelangt. — Die Aorta ist damit auf die linke Kammerseite, die Pulmonalis auf die rechte gekommen. Durch eine gerade den aortalen Bulbusanteil betreffende atrophisierende Schrumpfung und die Vervollkommnung der Scheidewände ist die endgültige Zuteilung der Aorta zum Mitral-, der Pulmonalis zum Tricuspidalventrikel gewährleistet.

In Fällen der *Entwicklung einer Transposition* soll nun keine Bulbusdrehung nach rechts, sondern eine von geringerem Ausmaß nach links stattfinden. Noch bevor die Scheidewandbildung vollständig ist, soll dadurch der ja von Haus aus

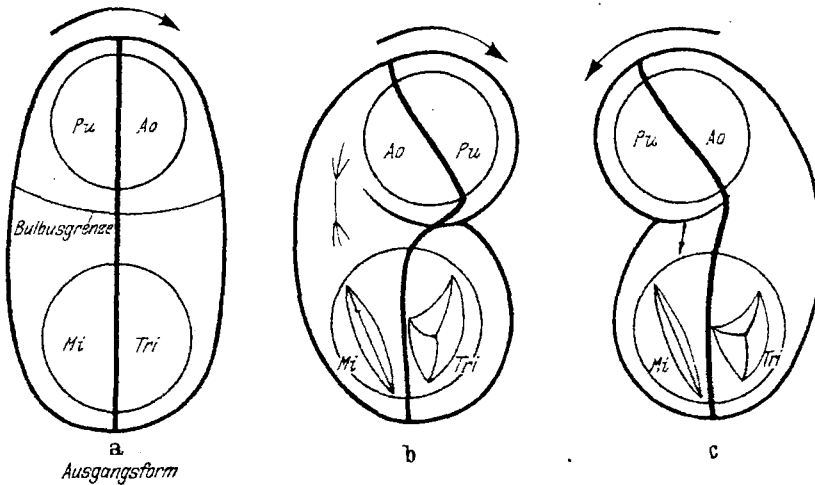


Abb. 8 a—c. Transpositionsentwicklung nach *Keith*; a primitive Ausgangsform; b Entwicklung zur Norm; c Entwicklung zur Transposition.

links angelegte pulmonale Bulbusteil nach links und hinten, der rechts angelegte aortale aber nach rechts und vorne gelangen. Wenn nun die atrophische Schrumpfung am pulmonalen Bulbusteil diesen inniger in die linke Kammer einbezieht, dann wird die Pulmonalis tatsächlich dem Mitral-, die Aorta aber aus einem weiten, nicht atrophischen Bulbus entspringend, dem Tricuspidalventrikel zugeteilt werden. Dadurch käme es tatsächlich — die Richtigkeit der *Keith'schen* Vorstellung von der Herzentwicklung vorausgesetzt — zur Ausbildung einer Transposition (vgl. Abb. 8).

c) *Spitzers phylogenetische Theorie* (1923). So wie *Spitzers* Vorstellungen über die normale Entwicklung des Herzens in besonderem Maße in der Stammesgeschichte verankert waren, so ist seine Theorie von der Transposition geradezu die praktische Nutzanwendung von diesen. So wie als Ziel der normalen Phylogenese eine der besonderen Entwicklung und dem Ausbau der Lungenatmung entsprechende Parallelschaltung und Verkettung an Körper- und Lungenkreislauf, also eine besondere schraubige Scheidewandbildung und eine Anpassung der Einrichtungen tiefer stehender Tiere an die höher stehenden im besonderen durch Rückbildung überzählig gewordener Scheidewände und Vereinfachung der Ausströmungsteile der Kammern durch Schwund der rechtskammerigen Reptilienaorta gewesen ist, so stellt nach *Spitzer* die Entstehung der Transposition den umgekehrten Entwicklungsweg dar. Mit anderen Worten: Wenn die rezenten Einrichtungen des

normalen menschlichen Herzens durch höchsten Ausbau, Vereinfachung und Umbau von Herzformen tiefer stehender Tiere entstanden sind, dann stellt nach *Spitzer* das Auftreten einer Transposition einen Atavismus auf eine frühere Entwicklungsstufe dar. Es treten also bei einer Transposition Herzformen in Erscheinung, *die im menschlichen Herzen fremd sind und nur als Atavismus* aufgefaßt werden dürfen.

Dabei betont *Spitzer* immer und ausdrücklich, daß es sich nicht um einen Atavismus in die ja ebenfalls spezialisierte rezente Reptilienwelt, sondern um Entwicklungsformen handelt, *die den Ahnen von Reptilien und Säugern einstmals gemeinsam angehört haben*. — Die spezielle Ausführung dieser Forderung bedeutet, daß die durch die Torsion in der Stammesgeschichte bedingte Gegeneinanderwanderung der primären Bulbussepten (S. aorticopulmonale primum und Septum aorticum) und der vornehmlich dadurch bedingte Verschuß der rechtskammerigen Aorta durch die atavistische Detorsion rückgängig gemacht wird. Da ja beim Säugerherzen ganz allgemein nach *Spitzer* eine Reduktion seines S. aorticum auf eine schmale Leiste stattgefunden, die mit ihrem oberen Rande an das S. aorticopulmonale primum angelehnt den Conus der rechtskammerigen Aorta verschlossen hat, so muß — wie *Spitzer* glaubt — bei der Detorsion eine Loslösung des oberen Randes des S. aorticum vom S. aorticopulmonale und damit die neuerliche Eröffnung der rechtskammerigen Aorta eintreten. Da aber dieses Septum aorticum nur noch als ganz schmale Leiste in der Kammerbasis vorhanden sein soll, so muß auch die mit der Loslösung des Septum aorticum vom Septum aorticopulmonale verbundene Reduktion des ersteren zum vollständigen Schwund des S. aorticum und damit zur Verschmelzung der Coni von links- und rechtskammeriger Aorta führen. Gerade diese Tatsachen sind für das Verständnis besonders wichtig. Sie sind von allen Kritikern übersehen oder mißverstanden worden.

Die bei einer Transposition als atavistische Reminiszenz aufzufassende Detorsion führt demnach zur Eröffnung der rechtskammerigen Aorta. In Fällen nur geringerer Detorsion ist die transponierte Aorta als links- und rechtskammerige Aorta *gemeinsam* entstanden, in Fällen stärkerer Detorsion aber als rechtskammerige Aorta schlechthin aufzufassen. So erklärt *Spitzer* das Auftreten einer aus der rechten Kammer entspringenden Aorta bei der Transposition. Dieser Zustand kommt also nicht durch die fehlerhafte Einpflanzung der gehörigen (linkskammerigen) Aorta in den falschen Ventrikel, sondern als atavistisches Auftreten einer von Haus aus dorthin gehörenden (rechtskammerigen) Aorta zustande.

Die die Bilder der Transposition beherrschende Detorsion ist dabei im Wesentlichen auf den Bulbus beschränkt. Das Ohrkanalgebiet soll dabei einigermaßen in Ruhe bleiben; es wird also angeblich nicht wirklich detorquiert, sondern verhält sich dem detorquierten Bulbus gegenüber nur als entgegengesetzt verdreht.

Wenn die normale Torsion als Folge und Forderung der Lungenatmung wesentliche Voraussetzung der Scheidewandbildung gewesen ist, dann wird es verständlich, warum in Fällen geringerer Torsion — Detorsion eine unvollkommene Septierung (— Scheidewanddefekte) Platz hat. Folge der Detorsion sollen im besonderen Ventralwärtswanderung von Pulmonalis und rechtskammeriger Aorta, Hypertrophie der zwischen ihnen gelegenen Crista supraventricularis (= Cr. aorticopulmonalis basalis) und Ausbildung von „falschen“ Septen sein. Im ganzen handelt es sich darum, daß eine Ausdehnung und Auszerrung der hinteren Außenwand der rechten Kammer auftritt, die das Ventralwandern aller Gebilde der rechten Kammer verursacht. — Auf die Einzelheiten der *Spitzerschen* Darstellungen, so auch auf seine Typeneinteilung der Transpositionsformen, einzugehen, darf erspart bleiben.

Wichtig ist aber der Hinweis, daß nach *Spitzer* bei Transpositionen atavistisch erweckte Einrichtungen mit rezenten ontogenetischen Tendenzen verbunden werden können. Es treten gelegentlich auch atavistische Formen auf, die in dieser Form überhaupt nicht beobachtet worden sind; sie verdanken ihr Hiersein der sog.

Kryptophylogenese. Sie sollen während der gehörigen Phylogenese gleichsam zurückgedrängt, nicht entwickelt worden und in Vergessenheit geraten sein, im Zuge der Erweckung atavistischer Reminiszenzen aber ihre Auferstehung und Verbindung mit sonst regelrechten ontogenetischen Gegebenheiten erfahren können. Sind diese Forderungen richtig, dann mag es sehr wohl Mißbildungsformen oder Einzelheiten in diesen geben, die zunächst gar nicht erklärlich erscheinen würden.

d) *Die Lehre von Mönckeberg (1924)*. Die Angaben *Mönckebergs* fußen im Grunde auf denen *Rokitanskys*. *Mönckeberg* hat dabei aber eine gewisse Selbständigkeit angenommen, die besonders durch die Erweiterung der Kenntnisse über die normale Entwicklung begründet ist.

1. *Mönckeberg* glaubt, daß die geringe Drehung des Septum trunci bei Transpositionen in einer bestimmten Truncushöhe des normalspiraligen Septum trunci sein natürliches Vorbild habe. Wenn es also zur Transposition kommen sollte, dann müßte das Truncusseptum nach anfänglicher und nur bescheidener Drehung innehalten und nun ohne Drehung als ebene Scheidewand stromaufwärts auf das S.i.v. zuwachsen.

2. Grundsätzlich gleich bei *Rokitansky* und *Mönckeberg* ist, daß beide annehmen, das Septum trunci besitze die Fähigkeit, innerhalb des Truncusrohres eine „rad-speichenartige“ Drehung durchzuführen.

Entgegen *Rokitansky* gibt *Mönckeberg* den geraden, also nicht sichelförmigen Verlauf des Septum trunci an. — Eine weitere bemerkenswerte Besonderheit der *Mönckeberg*schen Auffassung, die viel zu wenig beachtet wird, ist die über das Verhalten des Septum bulbi. Im Gegensatz zu *Rokitansky* war ihm dessen Existenz einigermaßen den heutigen Vorstellungen entsprechend bekannt. Es scheint mir sein Versuch, das Verhalten gerade dieses Septums bei Transpositionen zu kennzeichnen, ein besonderes Verdienst zu sein. *Mönckeberg* schreibt in *Henke-Lubarschs* Handbuch, daß in Fällen der Transposition und der Norm „im Bulbus die Lage der Bulbusleisten, deren Verschmelzung zum Bulbusseptum führt, unter beiden Umständen die gleiche ist“. Wie zu zeigen sein wird, stehen seine diesbezüglichen Auffassungen in scharfem Gegensatz mit denen späterer Autoren (*Pernkopf* und *Wirtinger*), jedoch in bester Übereinstimmung mit unseren eigenen.

e) *Die Theorie von Bremer (1928)*. Beim kranio-caudal gestreckten Herzrohr liegen die Vorhöfe kranial, die späteren Kammerteile steigen caudalwärts ab. Der Kammeranteil, aus dem die spätere rechte Herzkammer hervorgehen wird, soll ventral, der, aus dem die linke entstehen wird, dorsal angelegt werden. Normalerweise soll nun eine Drehung um -270° stattfinden. Dadurch wird der ventral angelegte Kammerabschnitt über links und hinten nach rechts, der dorsal angelegte aber über rechts und vorne nach links verlagert werden. Würde nun statt einer Drehung von -270° eine geringere von nur -90° platzgreifen, dann würde die ventral angelegte rechte Kammer nach links, die dorsal angelegte Kammer aber nach rechts gelangen. Wenn jetzt eine Vervollständigung der Scheidewände eintreten würde, wäre es wirklich zu einer Transposition, allerdings sowohl von Herzsclagadern, als auch der Herzkammern gekommen. Wie aus der Darstellung dieser Verhältnisse ersichtlich ist, treffen sie doch nur mehr gleichnishaft zu, indem sie als Wesen der Transposition den gegen die Norm um 180° verminderten Drall am arteriellen Herzrohrabschnitt klar herausstellen (vgl. Abb. 9). Gleichviel sind die Darstellungen *Bremers* sachlich unrichtig.

f) *Die Theorie von Pernkopf und Wirtinger (1933)*. Diese Transpositionstheorie ist im besonderen auf dem von diesen Autoren angegebenen Bulbusseptum-leistenverlauf aufgebaut. Am Ende der ersten Phase der Herzentwicklung war der Bulbus vorhofwärts abgelenkt. Der proximale Bulbuswulst A stand ventral. B dorsal und an der ursprünglichen Lage der distalen Bulbuswulste war noch nichts verändert worden. Die Hauptseptumleiste sollte A mit I in einem wahrscheinlich -270° betragenden Drall verbinden. In Fällen der Ausbildung einer Transposition

unterscheiden sich die Formbilder am Ende der ersten Phase mit Sicherheit nur dadurch von denen der Norm, daß die Bulbusbajonettknickung nicht eingetreten ist. Wie oben (S. 323) auseinandergesetzt, ist der Zeitpunkt des Beginnes der Entwicklung der Hauptseptumleiste ungewiß. Jedenfalls soll nun, ob noch in der ersten oder am Anfang der zweiten Phase mag dahingestellt sein, statt einer um $\pm 270^\circ$ gedrahten Leiste A—I eine um 180° weniger stark gedrahtte Leiste A—III, die *Transpositionsleiste* schlechthin, angelegt werden. Diese ist dann entweder nur noch um 90° oder gar nicht gedraht.

Genauer heißt das, daß zwischen dem Ostium ventriculobulbare und dem Ostium bulbotruncale eine Umwandlung der gehörigen Schlagadernumschlingung um 180° stattgefunden hat. Der Ort, an dem diese Umdrehung am deutlichsten wird, ist die Stelle des Aufeinandertreffens von Bulbus- und Truncusseptum. Während also die dem Bulbusseptum benachbarten Scheidewände (S.i.v. und S. trunci)

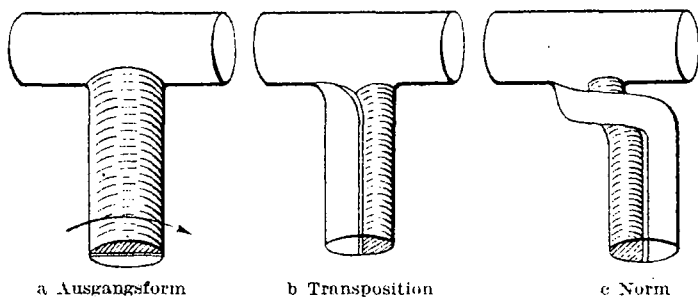


Abb. 9. Transpositionsentwicklung nach Bremer; das oben gelegene Querrohr entspricht der Vorhofsanlage. Erklärung s. Text.

völlig regelrecht am Ostium ventriculobulbare an das S.i.v. ansetzt, verläuft das Bulbusseptum entdraht und wird um 180° gegen die Norm verdreht an das Septum trunci angeschlossen. Diese Art der Entwicklung einer Transposition kann man mit Pernkopf und Wirtinger als *Septatio transponans septi bulbi* bezeichnen.

Die Folgerung aus dieser Theorie ist, daß eine Transposition auch dann zustande kommen kann, wenn ein anderes Septum, z. B. das Vorhofseptum, zwar gehörig entspringt, aber an das Septum i.v. in einer gegen die Norm um 180° verdrehten Weise anschließt. Der gleiche Vorgang kann auch sinngemäß für das Kammerseptum angewendet werden. Pernkopf und Wirtinger haben das auch getan. Ich möchte aber, einerseits weil ich glaube, daß derartige Vorstellungen nur mehr theoretische Bedeutung besitzen, andererseits um die hier besonders interessierenden Verhältnisse am Bulbotruncus zu präzisieren, nicht darauf eingehen. — Während der zweiten Phase der Herzentwicklung sollen dann in Transpositionsfällen Ventil- und Bulbusrückdrehung ausbleiben, und der Bulbus selbst im Gegensatz zu einer im Verhältnis zur Norm torsionslosen Schrumpfung in die Kammern einbezogen werden.

2. Kritik der Transpositionstheorien.

a) Zu Rokitsky-Mönckeberg.

Es sind hier im Wesentlichen zwei Einwände zu nennen, denen ich mich anschließen möchte.

1. Spitzer hat bei seiner Kritik der ontogenetischen Transpositionslehren auf die Tatsache hingewiesen, daß die Angaben, ein Truncus-

septum solle — einmal in eine falsche Richtung gedrängt, dauernd in dieser, weder in der Stammes- noch in der Keimesgeschichte vorgezeichneten Bahn weiterwachsen und so die Transposition verwirklichen —, sehr wenig wahrscheinlich sind. Er begründet diese Auffassung damit, indem er darauf hinweist, daß ein solcher Mechanismus eine Durchbrechung einer in unzähligen Generationen gewonnenen Gesetzmäßigkeit der Stammesgeschichte darstellen würde. Nach *Spitzer* stellt die Transposition einen so einschneidenden Umbau des Herzens dar, daß sie unter gar keinen Umständen von hypothetischen Formen der Ontogenese abgeleitet werden kann. Ob letzteres richtig ist, mag dahingestellt bleiben. Wahr ist jedenfalls, daß besonders die hierher gehörigen Angaben *Mönckebergs* über den abnormen Septumverlauf wenig wahrscheinlich sind und auch in anderer Hinsicht auf falschen Voraussetzungen beruhen:

2. Die *Rokitansky-Mönckebergsche* Theorie der Transpositionen ist im Wesentlichen auch darauf gegründet, daß das Truncusseptum unabhängig von der Wand des arteriellen Herzrohres in Fällen der Transposition weniger stark gedreht verläuft als in der Norm. Es handelt sich also im Grunde genommen um eine Radspeichendrehung *innerhalb* eines Rohres, also um einen Zustand hochgradiger Unabhängigkeit zwischen Rohrwand und Septum. Nun hat schon *Bredt* in anderem Zusammenhange auf die Unmöglichkeit solcher Annahmen hingewiesen. Auch hinsichtlich der Transposition gelten die von ihm angeführten Gründe, wonach Septum und Rohrwand als eine durch ein gewisses Abhängigkeitsverhältnis bedingte Einheit aufgefaßt werden müssen. Diese Auffassung wurde auch von mir früher schon vertreten und wird auch jetzt nachdrücklich beibehalten.

Die Angaben von *Rokitansky* und *Mönckeberg* erscheinen also aus den dargelegten Gründen nicht wahrscheinlich. Wir betrachten sie daher als ungeeignet, nach ihnen die Genese der Transposition erklären zu können.

b) Zu *Spitzers* Transpositionstheorie.

Die Zahl der kritischen Beiträge zu *Spitzers* Theorie ist verhältnismäßig groß. In sehr vielen Abhandlungen wurden aber doch wesentliche Stellen übersehen oder nur unzulänglich dargestellt. Wie schon in der Kritik zu *Spitzers* Angaben zur normalen Entwicklung, so will ich auch jetzt versuchen, über eigene frühere Angaben hinaus, zum Teil weitere Schwächen der phylogenetischen Transpositionstheorie herauszustellen.

1. Können Scheidewände über Herzostien hinweg gedreht werden? Was *Spitzer*, *Rokitansky* und *Mönckeberg* zum Vorwurf gemacht hat, ist ihre Annahme, daß bei der fehlerhaften Einpflanzung von Pulmonalis und Aorta in die Kammerbasis das Septum trunci über ein Ostium hinweg gedreht werden würde.

Ungeachtet der Frage nach der Berechtigung einer innerhalb eines Rohres durchgeführten Radspeichendrehung eines Septums (sie ist schon oben ablehnend kritisiert worden) steht jetzt allein auf Grund der *Spitzerschen* Gedankengänge die Frage zur Diskussion, ob Scheidewände über Ostien hinweg überhaupt gedreht werden können. *Spitzer* hat das hinsichtlich der Theorien von *Rokitansky* und *Mönckeberg* schärfstens abgelehnt. Wie ich aber oben (S. 320) auseinandergesetzt habe, macht er für seine Theorie der normalen Herzentwicklung selbst davon ausgiebigen Gebrauch. Im Rahmen seiner Transpositionslehre tut er das zwar nicht, er verfällt aber in den Fehler, anderen Forschern aus einer Tatsache einen Vorwurf zu machen, die er selbst, sei es auch die normale Entwicklung, als richtig anerkannt hat. Wenn auch zuzugeben ist, daß unter Umständen Voraussetzungen und mechanische Durchführungen für normale und mißgebildete Entwicklungsstadien hinsichtlich der Frage ihrer Berechtigung unterschiedlich behandelt werden müssen, so stellt doch gerade die Untersuchung über die Möglichkeit der Septenwanderung über Ostien hinweg ein so *grundsätzlich wichtiges Problem* dar, daß es sehr wohl in Phylo-, Onto- und Teratogenese gleichermaßen behandelt werden darf.

Abgesehen von der *Spitzerschen* Inkonsequenz und dem in ihr begründeten formellen Fehler seiner Apologetik, bin ich der Ansicht, daß dieses Problem im Grunde genommen keine besonderen Schwierigkeiten bereitet. In Stammes- und Keimesgeschichte werden schraubige Scheidewände über Rohröffnungen angelegt und verlagert, so daß sie sich diesen gegenüber als gedreht verhalten. Das gleiche ist auch für die Fälle der Mißbildungen anzugeben.

Um Mißverständnisse zu vermeiden, sei besonders darauf hingewiesen, daß es sich dabei nicht um die isolierte Septumdrehung im Herzrohr, sondern um die Drehung von Rohrabschnitten mit den in ihnen angelegten Septen handelt, so daß also auch hier Rohrwand und Septum eine gewisse Einheit darstellen.

II. Zur Frage der isolierten Septenwanderung (1. u. 2.). Indem *Spitzer* die ontogenetischen Transpositionstheorien ablehnt, weist er besonders auf die Unmöglichkeit der *isolierten Septenwanderung im Herzrohr* hin. Damit rührt er an eine Frage, die nicht nur im Widerstreit der Meinungen um die Berechtigung ontogenetischer oder phylogenetischer *Transpositionstheorien* eine gewisse Bedeutung haben mag, sondern darüber hinaus in noch ganz anderem Zusammenhange einschneidend wichtig ist. In der Besprechung eines späteren Abschnittes (Stenosen) wird ihr besondere Genüge zu leisten sein. Schon jetzt aber sei auf Folgendes hingewiesen:

1. Daß Septen in der Phylogenese Wanderungen *innerhalb* des Herzrohrs unterliegen können, ist ein wichtiger Entwicklungsgrundsatz der *Spitzerschen* Theorie.

2. Daß aber auch Septumwanderungen in der *Ontogenese* vorkommen können, ist im Gegensatz zu *Spitzer* sehr wahrscheinlich. Das geht aus einem Schema *Oertels* über die anomale Verteilung der Semilunarklappen auf Aorta und Pulmonalis, das auch von *Bredt* anerkannt und von mir angewendet worden ist, hervor.

In der grundsätzlichen Ablehnung der ontogenetischen Fähigkeit von Scheidewandwanderungen und -verlagerungen scheint demnach *Spitzer* zu weit gegangen zu sein. Daß andererseits solche Septumwanderungen auf einen nur kleinen Rohrschnitt beschränkt bleiben, hat mit der grundsätzlichen Erörterung dieser Fragen nichts zu tun.

III. Über die Zweiklappigkeit der *Pulmonalis*. Bekanntlich hatten links- und rechtskammerige Aorta und Pulmonalis beim idealen hypothetischen Reptilientypus *Spitzers* je 2 Semilunarklappen besessen. Da von *Spitzer* die Transposition als ein Atavismus auf diese Entwicklungsstufe aufgefaßt wird, muß man für Pulmonalis und Aorta bei Transpositionen die Zweizahl der Semilunarklappen verlangen. Was nun die Transpositionsaorta anbetrifft, so hat sie gewöhnlich deshalb 3 Klappen, weil sie ja das endokardiale Wulstmaterial von *beiden* Reptilienaoarten durch die Wiedereröffnung der rechtskammerigen Aorta und die Verschmelzung der beiden Aortenconi besitzt. Anders bei der Pulmonalis. Hier muß der Anhänger *Spitzers* unter allen Umständen die Zweiklappigkeit verlangen. Das ist auch in einer bestimmten Anzahl von Beobachtungen der Fall, jedoch längst nicht bei allen. Darauf hat schon *Mönckeborg* hingewiesen. *Spitzer* hat denn auch selbst und von vornherein eine Einschränkung seiner Forderung insofern gemacht, als er die Zweiklappigkeit der Pulmonalis nur für die sog. mittleren Detorsionsgrade angegeben hatte. Die Pulmonalis sollte danach nur bei seinen Transpositionstypen I—III 2 Semilunarklappen, beim Typ IV aber mit stärkerer Detorsion wieder 3 Klappen besitzen. Letztere Tatsache soll darauf zurückzuführen sein, daß die zunehmende Ausweitung der Pulmonalis im Typus IV eine Verschiebung des S. aorticopulmonale primum auf IIIv bedingen soll.

Wenn nun die Aufeinanderwanderung und Verschmelzung der primären Bulbussepten im Wesentlichen eine Folge der Torsion gewesen ist, dann ist nicht zu verstehen, wieso im höchsten Ausmaß der Detorsion die gleiche Wanderung eintreten soll. Wie kann eine Ausweitung der Pulmonalis in Fällen zunehmender Torsion und Detorsion gleichermaßen eintreten? Wie können gerade hier, wo Torsion als Ausdruck normaler und Detorsion als Sinnbild mißgestalteter Entwicklung angesprochen, und daher diese Drehungsverhältnisse als Fundament der ganzen Theorie von *Spitzer* aufgefaßt werden müssen, entgegengesetzte Vorgänge Gleiches hervorrufen? Es wäre das etwa so, als wenn *Spitzer* behaupten wollte, bei beginnender Detorsion wäre das S. aorticum verschwunden und links- und rechtskammerige Aorta würden daher miteinander ver-

schmelzen. Bei stärkerer Detorsion würde das S. aorticum wieder auftreten, die linkskammerige Aorta ist dann vollständig obliteriert, die rechtskammerige nur allein vorhanden und deshalb auch nur zweiklappig. *Spitzer* tut das nicht und kann das auch nicht behaupten, da eine solche Annahme absolut unbegründet und ein Widerspruch gegen eigenste Forderungen wäre. Genau so widerspruchsvoll sind aber auch die *Spitzer*-schen Forderungen hinsichtlich der vorübergehenden Zweiklappigkeit der Pulmonalis.

Man muß daraus folgern, daß entweder die Klappenanzahl nicht nur vom Mechanismus der Bulbusteilung bestimmt wird, sondern hier möglicherweise andere Faktoren — wie die Hämodynamik im Sinne *Benekes* — Anwendung finden müssen, oder aber die *Spitzersche* Theorie auf zu sehr ins einzelne gehenden Voraussetzungen aufgebaut ist, die nicht zutreffen, daß also die Theorie falsch ist.

IV. *Entgegnung auf eine Kritik von Bredt* (1 und 2). Im folgenden möchte ich versuchen, zwei nicht stichhaltige Einwendungen, die *Bredt* gegen die *Spitzersche* Transpositionslehre gemacht hat, richtig zu stellen.

1. *Bredt* schreibt 1936 (S. 169): „Den Mechanismus des letzteren Vorgangs“ (gemeint ist der Verschluß der linkskammerigen Aorta in Fällen der Transpositions-entwicklung) „erklärt sich *Spitzer* so, daß die linkskammerige Aorta, die vor der Torsion zusammen mit den beiden anderen Gefäßen dem rechten aufsteigenden Bulbusschenkel der Herzschleife angehörte und erst allmählich dem linken absteigenden Schenkel zugeordnet wurde, bei der Detorsion von ihrem Kammerteil wieder entfernt und dadurch verschlossen wurde“. Und weiter: „Wird nun durch die ontogenetische und krankhafte Detorsion der Herzschleife der Zustand eines reptilienartigen Herzens herbeigeführt, so müßte gerade die linkskammerige Aorta erhalten bleiben und ihr ursprüngliches Versorgungsgebiet zugewiesen erhalten.“

Zunächst ist hier festzustellen, daß es sich nicht um eine rein ontogenetische Detorsion mit ihren Folgen handeln kann, sondern darum, daß ein atavistischer und stammesgeschichtlicher Detorsionszustand in der Keimesgeschichte auftritt, der die Entwicklung im speziellen Falle des mißgebildeten Herzens vor die Aufgabe stellt, stammesgeschichtliche Reminiszenzen mit der normalen Säugerontogenese zu verbinden.

Da nun die linkskammerige Reptilienaorta mit dem rechtsläufigen Aorten-, die rechtskammerige aber mit dem linksläufigen Aortenbogen in Verbindung gesetzt ist, beim Säuger aber der linksläufige Aortenbogen der allein erhaltene ist, muß die linkskammerige Aorta im Rahmen der *Spitzerschen* Transpositionstheorie verschwinden. Die als Atavismus wieder in Erscheinung getretene rechtskammerige Aorta muß aber mit dem linksläufigen Aortenbogen in Verbindung treten. Das ist nicht nur tatsächlich der Fall, sondern auch stammesgeschichtlich in gewisser Weise vorgezeichnet¹. Die stammesgeschichtliche Theorie ist also in

¹ Es soll damit nicht behauptet werden, daß der linksläufige Aortenbogen im transponierten *Menschenherzen* dem linksläufigen der *Reptilien* gleichzusetzen wäre. Das ist natürlich nicht der Fall. Wie aber die rechtskammerige Reptilienaorta an

diesen Punkten vollständig konsequent, der Einwand *Bredts* also unbegründet.

2. Auch der Einwand *Bredts* (1936, S. 170) gehört im Wesentlichen hierher. Es mag daher auch hier der Hinweis darauf genügen, daß die rechtskammerige Aorta beim Atavismus der Transposition sehr wohl an einen linksläufigen Aortenbogen angeschlossen werden kann. Sollten tatsächlich — wie *Bredt* glaubt — stammesgeschichtliche Gründe entgegenstehen, so ändert das doch nichts an der Situation, daß es bei der *Spitzerschen* Transpositionstheorie um den Einbau stammesgeschichtlicher Reminiszenzen in die rezente Ontogenese geht.

V. *Zur Frage der Verbindung von Phylo- und Ontogenese.* Wie *Bredt* richtig auseinander setzt, ist im Wesentlichen der ganze Streit um die *Spitzersche* Theorie eine Frage des Problems: Können Atavismen in die Ontogenese eingeordnet werden?

Diese Kernfrage war bereits öfters schon erörtert worden, ohne daß begreiflicherweise eine endgültige Auflösung gefunden werden konnte. Das wird auch für die nächste Zukunft nicht zu erwarten sein. Im Widerstreit der Meinungen sei am besten auf *Spitzer* selbst verwiesen, der sich schon 1923 folgendermaßen darüber geäußert hatte: „Wäre eine solche Versöhnung systematisch disparater Charaktere nicht phylogenetisch begründet, so wären atavistische Mißbildungen, die doch stets eine Aufpfropfung von Ahnencharakteren auf sonst normal ausgebildete Deszendendenmerkmale darbieten, überhaupt unmöglich.“

Diese *Möglichkeit* der Verbindung von Stammes- und Keimesgeschichte kann auch für die Mißbildungslehre nicht einfach abgestritten werden. Wo die Grenzen zu ziehen sind, ist allerdings eine andere Frage. Die allermeisten Sachkenner raten allerdings zur Vorsicht mit der richtigen Begründung, daß unsere Kenntnisse in der vergleichenden Anatomie noch immer im Anfang stecken. Das ist zuzugeben. Und wie ich schon 1938 betont habe, ist die *Spitzersche* Theorie im ganzen genommen ein nicht allzugut begründeter Versuch, der sehr leicht vom festen Boden der Wirklichkeit wegführen kann. *Sie ist also nach wie vor mit Zurückhaltung und einem starken Maß von Kritik anzuwenden.*

c) *Zur Transpositionstheorie von Pernkopf und Wirtinger.*

Da nach *Pernkopf* und *Wirtinger* die Transposition eine Mißbildung allein des Bulbus cordis darstellt, ist im folgenden eine ins einzelne gehende Kritik der Angaben über den Transpositionsverlauf der des Bulbusseptums abzuhandeln:

I. *Bulbusbajonettknickung und Transpositionsleisten.* Im Gegensatz zu den gedrahten normalen Leisten des Bulbusseptums sollten bei Transpositionen linksläufigen Reptilenaortenbogen angeschlossen ist, so darf im Rahmen der *Spitzerschen* Theorie die Möglichkeit, daß die atavistische rechtskammerige Aorta an den rezenten linksläufigen Aortenbogen angeschlossen werden kann, nicht geleugnet werden.

positionen ungedrallte Leisten (A—III und B—I) in Erscheinung treten. Wie nun *Pernkopf* und *Wirtinger* zu zeigen versucht haben, sollte unter anderem die Bulbusbajonettknickung durch Annäherung der Wülste A und I die normale Entwicklung der regelrechten Hauptseptumleiste A—I begünstigen. Das bei Transpositionen aber festzustellende Ausbleiben der Bajonettknickung sollte aber umgekehrt die Entwicklung der ungedrallten Transpositionsleisten mitbedingen. Wie ich nun (S. 326) auseinandergesetzt habe, ist es nicht wahrscheinlich, daß der Bulbusbajonettknickung für die normale Entwicklung der Bulbusleisten eine besondere Bedeutung zukommt. So ist auch der umgekehrte Schluß von *Pernkopf* und *Wirtinger*, daß nämlich das Fehlen einer Bulbusknickung die Entstehung der Transpositionsleisten fördern soll, als auf falschen Voraussetzungen beruhend zurückzuweisen.

II. *Über die Beziehungen zwischen Bulbus- und Truncusseptum bei Transpositionen.* Wie ich schon früher darzulegen versucht habe, ist grundsätzlich dem Versuch von *Pernkopf* und *Wirtinger*, einem so umschriebenen und kleinen Teil des Gegenstromseptums, wie es vom Septum bulbi dargestellt wird, die alleinige Verantwortung für einen so tiefgreifenden Umbau der Transposition zuzusprechen, mit Zurückhaltung zu begegnen. Es ist eben schwer vorstellbar, daß zwischen Bulbus- und Truncusseptum eine so völlige Unabhängigkeit und Verschiedenheit in Ausbildung und Wachstum bestehen kann, wo doch beide zu einer Einheit gehören.

III. *Mönckebergs Angaben und das Bulbusseptum bei Transpositionen.* Wie bekannt, hat *Mönckeberg* die Transposition nur durch das Septum trunci entstehen lassen, oder doch wenigstens seiner fehlerhaften Anlage das Hauptgewicht beigelegt. Darüber hinaus ist er der Ansicht gewesen, daß das Bulbusseptum auch in Fällen der Transposition unverändert verläuft. Diese Auffassung muß besonders gewürdigt werden, weil aus ihr hervorgeht, daß schon *Mönckeberg* im Gegensatz zur späteren Lehre von *Pernkopf* und *Wirtinger*, die er allerdings nicht mehr kennen gelernt hat, auf Grund seiner auf ein sehr großes Beobachtungsgut gestützten Untersuchungen die Erfahrung gemacht hatte, daß das Septum bulbi mit dem Wesen des Transpositions Vorganges nichts zu tun haben kann. Die Tatsache, daß *Mönckeberg* die Lehre von *Pernkopf* und *Wirtinger* nicht gekannt hatte, kann seine zitierte Auffassung über das Bulbusseptum hinsichtlich ihrer Verwendung für meine Beweisführung nur unwesentlich erschüttern, weil gerade *Mönckeberg* der Forscher war, der wohl in den letzten 50 Jahren die größten Erfahrungen auf dem Gebiet der Herzmißbildungslehre besessen hatte.

IV. *Das Bulbusseptum hat nicht die von Pernkopf und Wirtinger behauptete Bedeutung für die Transposition.* Wenn das Septum bulbi die von *Pernkopf* und *Wirtinger* behauptete Bedeutung für die Transposition besitzen soll, dann muß gefordert werden, daß es auch bei Trans-

positionen tatsächlich erkennbar ausgebildet ist und in Übereinstimmung mit den Forderungen der genannten Autoren verläuft.

1. In einem früher veröffentlichten Falle einer Transposition bei isolierter Bulbustruncusinversion (1938, S. 188) konnte ich nachweisen, daß trotz sicher vorhandener Transposition *kein* Bulbusseptum vorhanden war. Daraus darf geschlossen werden, daß das nicht vorhandene Bulbusseptum die Transposition — entgegen den Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* — auch nicht mechanisch verwirklicht haben kann.

2. In einem weiteren Falle (1938, S. 195) konnte ich zeigen, daß trotz vorhandener Transposition das Septum bulbi so verlief, wie es nach den Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* nicht zu erwarten gewesen wäre.

3. Im oben mitgeteilten Falle von Truncus arteriosus communis persistens idealis (S. 330) liegt das rudimentäre Truncusseptum so, daß bei seiner stromaufwärtigen Verlängerung eine Transposition entstehen müßte. Die Aorta würde zwanglos rechts vorne in den rechten, die Pulmonalis links hinten in den linken Ventrikel eingepflanzt werden. *Das Bulbusseptum fehlt vollständig.* Dieser Fall wird daher mit Recht — vom Fehlen der Inversion abgesehen — als Vorstufe des unter 1 zitierten eigenen früheren Falles aufgefaßt.

4. Auch *Rokitansky* kennt zwei Fälle von Truncus arteriosus communis persistens (l. c., S. 81), bei denen bei Vervollständigung des Truncusseptums eine Transposition entstanden wäre. *Rokitansky* weist sogar auf diesen Umstand hin. Später hat auch *Spitzer*, wenn auch in anderem Zusammenhang, auf diese *Rokitanskyschen* Beobachtungen hingewiesen.

V. *Ergebnis der Kritik zur Transpositionstheorie von Pernkopf und Wirtinger.* 1. Das Septum bulbi hat *keine* Bedeutung für den Mechanismus der Transpositionsentwicklung.

2. Die eigentliche Verantwortung für die Transpositionsstellung der großen Gefäße zur Kammerbasis trägt die Bulbustruncustorsion. Das Septum trunci ist für die transponierte Zuteilung von Aorta und Pulmonalis zu den Herzkammern *mechanisch* verantwortlich.

3. Transposition und Inversion.

a) *Vorbemerkung.* Treten Transposition und Inversion gemeinsam auf, so entspringt die transponierte Aorta wieder aus dem invertierten Mitral-, die transponierte Pulmonalis wieder aus dem invertierten Tricuspidalventrikel. Die *Inversion hat also die Transposition funktionell korrigiert.* Anatomisch aber bleibt die Tatsache der Transposition am Ausbleiben der spiraligen Schlagaderumschlingung und am typischen Transpositionsursprung der großen Herzsclagadern aus der Kammerbasis weiterhin erkennbar.

Während man früher (*Lochte* und *Geipel*) der Ansicht gewesen war, daß eine der Norm entgegengesetzte Drehung des Herzrohres den Situs inversus erklären könnte, haben die Auseinandersetzungen zwischen

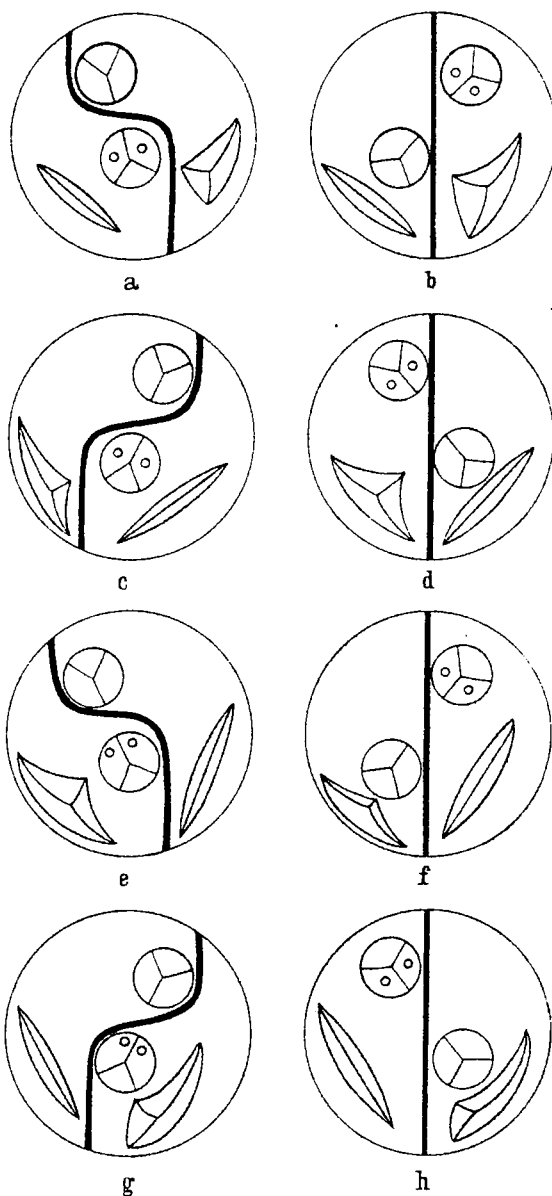


Abb. 10 a—h. Schematische Darstellung der möglichen Transpositions- und Inversionsgrundformen: a Norm; b Transposition bei Situs solitus totalis; c Situs inversus des ganzen Herzens; d Transposition bei Situs inversus des ganzen Herzens; e Situs solitus mit isolierter Kammerinversion; f Transposition bei Situs solitus des Bulbustruncusabschnittes und isolierter Kammerinversion; g Situs solitus mit isolierter Bulbustruncusinversion; h Transposition bei Situs solitus und isolierter Bulbustruncusinversion. Als Transposition ist stets nur die von Aorta und Pulmonalis bezeichnet: die Angaben über Vorliegen von Situs solitus und inversus betreffen nur das Herz, der übrige Körper ist dabei außer acht gelassen.

Spitzer und *Pernkopf* gezeigt, daß keine wie immer geartete abnorme Drehung des ganzen oder partiellen Herzschlauches die spiegelbildliche Gegengleichheit eines Situs inversus zustande bringen kann. Darüber hinaus wurde klar herausgearbeitet, daß eine Inversion nicht das ganze Herzrohr zu betreffen braucht, sondern auf einzelne Metamere beschränkt bleiben kann. Dadurch ergeben sich eine Reihe von Kombinationsmöglichkeiten von Transposition und Inversion, die ich in Abb. 10 schematisch dargestellt habe.

Eine isolierte Inversion des Bulbus allein scheint bisher nicht beobachtet worden zu sein. Auf eine Kombination der dargestellten Formen mit Situs inversus des ganzen Körpers, wodurch eine abermalige spiegelbildliche Umkehr aller Verhältnisse erreicht werden würde, wurde verzichtet. *Bredt* hat das teilweise darzustellen versucht, indessen, wie ich glaube, nicht ohne Fehler. — Mit der in Abb. 10 gegebenen Darstellung sind jedenfalls die praktisch wichtigen Formen erschöpft, andere können leicht abgeleitet werden.

b) Erklärungsversuche der Inversion.

I. *Die Spitzersche Vorstellung vom Wesen der Inversion.* Die *Spitzerschen* Vorstellungen vom Wesen der Inversion beruhen im Grunde auf seiner Erkenntnis, daß jeder normale Körper, jedes Organ oder gar nur ein Organteil mit einer dem Situs solitus eigentümlichen normalen Asymmetrieform ausgestattet ist. Der Situs inversus besitzt dann eine inverse Asymmetrie. Die Frage ist nun die, wie Situs solitus und inversus genetisch miteinander zu verbinden sind, d. h. wie die Inversion zustande kommen soll. In scharfem Gegensatz zu *Löchte* und *Geipel* lehnt *Spitzer* die Bedeutung einer Drehung des Herzschlauches als eines erst im Laufe der Entwicklung, also nach der Organdifferenzierung, auftretenden Momentes ab. Die Ursache und die Umkehr einer normalen in die inverse Entwicklung solle vor jeder Differenzierung stattfinden. Die genaue Entwicklungsstufe, auf der die Entscheidung darüber gefällt werden soll, ob ein Situs solitus oder inversus entstehen wird, ist angeblich das Stadium, in dem das menschliche Ei polar orientiert wird.

Spitzer gibt also keine formale Genese einer Inversion an; das ist nach seiner Auffassung auch unnötig, da ja die Entwicklung inverser Formen nur die spiegelbildliche Umkehr des normalen Entwicklungsvorganges darstellt.

Spitzer hat aber versucht, wenn auch nur mehr gleichnishaft, so doch sehr eindrucksvoll, das Wesen der Inversion genauer zu erläutern. Seine mehr physikalischen Vergleiche sind folgende: Wird ein Pendel aus der Ruhelage in eine Amplitude hinausgeschoben und dort festgehalten, dann befindet es sich im metastabilen Gleichgewicht. Es wohnt ihm dann die potentielle Energie seiner Lage inne. Wird das Pendel aus dieser Lage in der Amplitude befreit, dann schwingt es gegengleich auf die andere Seite und findet sich dort im antimetastabilen Gleichgewicht. Es wohnt ihm jetzt eine aktuelle Energie inne. Auf die Entwicklungsgeschichte übertragen heißt das: Die regelrechte Entwicklung zur normalen Asymmetrie hin bringt einen Körper in das metastabile Gleichgewicht des Situs solitus; diesem wohnt dann eine potentiell antistabile Architektur inne. Die Stammesgeschichte mit ihrer unzähligen Geschlechterfolge und der tief in ihr begründeten Entwicklung zum Situs solitus gewährleistet eine gewisse „Stabilität“ des metastabilen Situs solitus. Wie nun das Pendel aus der soliden in die inverse Amplitude hinüberschwingen kann, so soll auch — bestimmte Ereignisse vorausgesetzt —,

eine Umkehr der soliden metastabilen Asymmetrieform mit potentiell antistabiler Architektur in die inverse antimetastabile Asymmetrieform mit aktuell antistabiler Architektur eintreten können.

Es ist nun nicht so, daß der *fertig* entwickelte Herzschlauch in diesem Sinne vom Situs solitus in den Situs inversus umgewandelt werden könnte. Man darf aber annehmen, daß sich jene Vorgänge im menschlichen Ei abspielen, möglicherweise zu einer Zeit, bevor oder während der eine genaue Determination des Eiplasmas stattfindet.

Aus dieser Erklärung des Wesens der Inversion geht hervor, daß die Transposition mit diesen Vorgängen nichts zu tun hat. „*Transposition und Inversion sind wesensverschieden, sie kommen nebeneinander vor und wirken einander entgegengesetzt*“ (Schmincke und Doerr). Die entgegengesetzte Wirkungsweise findet ihren sichtbaren äußeren Ausdruck in der „korrigierten“ Transposition; hier komplizieren sich beide Fehlbildungen, sie tarnen einander, so daß man wie *Spitzer* von einer „Larvierung“ sprechen kann.

II. Die Prävalenztheorie *Pernkopf's*. Bei einer Zweierblastomere soll normalerweise die eine Antimere mit asymmetrisierenden Tendenzen ausgestattet sein, die dann zum Situs solitus führen, wenn diese Antimere die andere überwiegt. Kommt es aber zum Untergang derselben, dann überwiegt die entgegengesetzte, die im Gegensatz zur ersteren mit invertierend asymmetrisierenden Tendenzen ausgestattet ist, d. h. es kommt nun zur Entwicklung des Situs inversus. -- Wie erinnern sich die Bulbusseptumleisten in Fällen der Transposition nach den Angaben von *Pernkopf* und *Wirtinger* formdrallo angelegt. Deshalb glauben diese Autoren auf eine gewisse Symmetrieform der Transposition schließen zu dürfen. Mit anderen Worten: Die Transposition soll eine gewisse symmetrische *Mittelform auf dem Entwicklungswege zwischen normaler und inverser Asymmetrie darstellen*. Daraus geht hervor, daß Transposition und Inversion *im Wesen gleiches* sein sollen. Die Frage nach der Ursache der Transposition ist demnach zu einem Teilproblem der nach der Ursache der Inversion geworden.

Diese Tatsache erscheint zunächst bestechend, weil sie das *gemeinsame* häufige Vorkommen von Transposition und Inversion *scheinbar* erklären kann.

c) *Beziehungen zwischen Transposition und Inversion*. Zunächst sei festgestellt, daß kausalgenetische Betrachtungen außer acht gelassen werden müssen, da sie allzusehr den Stempel des Ungewissen tragen und der Zweck dieser Abhandlung vornehmlich in der Verdeutlichung formaler Gegebenheiten der Entwicklungsmechanik gelegen sein soll.

Objektiv ist zu beobachten, daß Transposition und Inversion nicht nur häufig vergesellschaftet auftreten, sondern auch unabhängig nebeneinander und als entgegengesetzt wirksame Entwicklungswege vorkommen. Darüber hinaus konnte ich früher bereits zeigen, daß auch die von *Pernkopf* und *Wirtinger* als symmetrische Mittelform gedeutete Transposition asymmetrisch ist. Eben darum kann sie ja auch selbst invertiert werden, was man streng genommen nach *Pernkopf* und *Wirtinger* nicht erwarten dürfte.

Es ist daher der Schluß erlaubt, daß die Inversionshypothese der Transposition abzulehnen ist. Mit *Spitzer* möchten wir glauben, daß ein sehr frühzeitig das befruchtete Ei treffendes Ereignis (Erbgang?) eine spiegelbildliche Umkehr der Determination des Eiplasmas und damit die Entwicklung zum Situs inversus verursacht. *Spitzer* selbst

glaubt, daß eine die frühe Embryonalentwicklung treffende Noxe die Anlage einer Mißbildung (eventuell einer Transposition) sein könnte. Damit wäre auch das verhältnismäßig häufige Zusammentreffen von Inversion und Transposition verständnismäßig näher erläutert.

4. *Der heutige Stand des Transpositionsproblems und eigene Anschauung.*

Wenn *Rokitanskys* und *Mönckebergs* Theorie der Transpositions-entwicklung abgelehnt werden muß, wenn *Spitzers* phylogenetische Theorie erhebliche Mängel aufweist, wenn darüber hinaus auch die neueste Theorie, die von *Pernkopf* und *Wirtinger*, als falsch zu bezeichnen ist, und endlich die Frage nach Ursache und Mechanismus der Inversion als nicht eigentlich zum Transpositionsproblem gehörig erkannt und zur Seite geschoben werden muß, dann sind diese Feststellungen in ihrer Negativität scheinbar bedrückend.

Die Ergebnisse dieser verschiedenen Theorien und Arbeitsrichtungen sind aber doch wertvolle: *Rokitansky* hat als erster einen einheitlichen Gesichtspunkt in den Formenreichtum der Kasuistik gebracht, *Spitzer* hat mit seiner Theorie überaus befruchtend gewirkt und viele Punkte seiner Lehre in scharfen Auseinandersetzungen klarer herausgearbeitet; andererseits wird er auch vieles seiner Theorie — indessen nicht Integrierendes — fallen lassen müssen. Wir sind also von einer vollständigen Aufgabe der *Spitzerschen* Theorie, wie das nach *Bredt* notwendig zu sein scheint, *noch immer weit entfernt*. Es wird ein hohes Maß von Kritik zu fordern sein, und man wird bei allen Transpositionsformen auch weiterhin durch sorgfältige und vergleichende Untersuchungen eine größere Klarheit über Wert oder Unwert der *Spitzerschen* Auffassungen anstreben müssen. — *Pernkopf* und *Wirtinger* aber sind wir um die Klärung mancher Frage aus dem Gebiete der normalen Entwicklung — nicht dem der Transposition — zu Dank verpflichtet.

Über die hierher gehörige Auffassung *Bredts* hinaus habe ich schon früher wiederholt *eigene Anschauungen* über das Wesen der Transposition auseinandergesetzt. Ich fasse sie heute folgendermaßen in neuer Form:

1. Die Transposition ist die ventrikelverkehrte Einpflanzung von Aorta und Pulmonalis in die Kammerbasis.
2. Die Transpositionsstellung der großen Gefäße ist eine Folge der ausgebliebenen Bulbustruncustorsion. Die Aorta wird dann im allgemeinen rechts vorne, die Pulmonalis aber links und hinten stehen.
3. Die eigentlich transponierte Einpflanzung und Trennung von Aorta und Pulmonalis ist Sache des Septum trunci.
4. Dieses dreht sich unter Beibehaltung seiner Beziehungen zur Rohrwand mit dem Truncusrohr. Rohrwand und Septum bleiben also als gewisse Einheit erhalten.

5. Das Septum bulbi hat *keine besondere Bedeutung* für die mechanische Transpositionsverwirklichung; es wird in Transpositionsfällen nur um wenig geringer gedraht verlaufen als in der Norm.

6. Auch in Fällen der Transposition bleibt das Gegenstromseptum — abgesehen von der den metameralen Septen zuerkannten beschränkten Selbständigkeit — eine *Einheit*, auch wenn Defekte im Septum bulbi bei Transpositionen vorkommen sollten.

7. Die Inversion hat in formalgenetischer Hinsicht und mit dem Wesen der Transposition nichts gemein.

Der *Angelpunkt* beim Zustandekommen der Transposition ist demnach gleich *Bredt* im *Ausbleiben* der Bulbustruncustorsion zu erblicken. Ob damit ein Aufscheinen atavistischer Formen oder ein speziell ontogenetischer Faktor eine Rolle spielt, mag dahingestellt bleiben. Welche Rolle Atavismen überhaupt für Transpositionen einnehmen, möge ebenfalls unerörtert bleiben. Man wird möglicherweise den Verhältnissen am besten gerecht, wenn man sich vergegenwärtigt, daß mit dem Ausbleiben der Bulbustruncustorsion ein Stehenbleiben auf einer frühen Entwicklungsstufe manifest wird. Es handelt sich also bei einer Transposition nicht um eine Hemmungsmißbildung im engeren Sinne — denn zu keinem Zeitpunkt wird der Zustand einer echten Transposition in der Säugerontogenese auch nur vorübergehend verwirklicht —, sondern um die Vervollständigung der Scheidewandbildung im Stadium der ausgebliebenen oder nur angedeuteten Bulbustruncustorsion.

Der hierhergehörige Einwand *Spitzers* (vgl. S. 343) gegen die ontogenetischen Theorien von *Rokitansky* und *Mönckeberg* trifft uns aus zwei Gründen nicht: Einmal haben wir die Fähigkeit der Stammesgeschichte, durch Atavismen entdrallte Bulbusformen zu erzeugen, also die Möglichkeit, auch unsere Transpositionsformen phylogenetisch zu erklären, nicht vollkommen abgelehnt. Allein wir möchten die stammesgeschichtlichen Erklärungsversuche als *weniger wahrscheinlich* bezeichnet wissen. Zum andern aber handelt es sich dann, wenn die Transposition in unserem Sinne aufgefaßt wird, nicht um eine mit Recht abzulehnende phylo- und ontogenetisch unbegründete Selbständigkeit des Septum trunci, sondern um seine Ausbildung im gedrahten und ungedrahten Truncusrohr (Norm und Transposition) unter Wahrung der anlagemäßig gegebenen festen isogonischen Beziehungen zur Rohrwand selbst.

Endlich ist daran zu erinnern, daß schon *H. Meyer* (1857) ähnliche, wenn auch nicht so gut begründete Vorstellungen vom Wesen der Transposition gehabt hat. Seine Darstellung ist leider niemals entsprechend gewürdigt worden.

Die Schwierigkeiten dieser Transpositionsvorstellung und -erklärung (*Meyer-Bredt-Doerr*) hat *Bredt* beleuchtet; sie sind aber nicht zu schwer zu bewerten, da der Anschluß eines nicht gedrahten Bulbustruncusrohres an die proximalen Bulbuswülste zu erfolgen hat, die sowohl in der Norm

als auch in Fällen der Transposition die *gleiche* Anordnung an der Herzkammerbasis erfahren haben.

C. Die Stenosen.

1. Wesen und Erklärung.

Gerade die Stenosen von Aorta und Pulmonalis waren schon wegen der Häufigkeit ihres Vorkommens von jeher ein wesentlicher Bestandteil aller über Herzmißbildungen angestellten Untersuchungen. Die neueste Zeit hat hinsichtlich ihrer genetischen Deutung neue Gesichtspunkte und eine deutliche Belebung in das seit *Mönckeberg* zur Ruhe gekommene Gebiet gebracht. Trotzdem sind auch neuerdings wieder Mitteilungen erschienen, die teils am Alten festhalten — offenbar in Unkenntnis der *Bredtschen* Arbeiten (*Bloh, Venhofen*) —, teils von einer erstaunlichen Bedürfnislosigkeit hinsichtlich der genetischen Aufklärung etwa einer Pulmonalstenose sind (*H. Schneider*).

So ist es auch hier wichtig, erneut auf den derzeitigen Wissensstand einzugehen, die neuen Erkenntnisse *Bredts* durch praktische Beispiele zu untermauern und auch die *Bredtschen* Anschauungen hinsichtlich ihres Anwendungsgebietes zu ergänzen oder auch abzugrenzen.

Es sei zunächst klar herausgestellt, daß ein grundsätzlicher Unterschied bei dem Versuch, Aorten- oder Pulmonalstenosen zu erklären, nicht zugänglich ist. Beide sind als durch einen im Wesen gleichen, im einzelnen aber entgegengesetzt wirksamen Vorgang entstanden, aufzufassen. Daß dabei häufiger eine Verengung der Lungenarterienbahn als eine Aortenstenose beobachtet wird, hat mit der genetischen Klärung unmittelbar nichts zu tun. Das mag vielleicht, wie *Keith* betont hat, damit zusammenhängen, daß die Pulmonalis ursprünglich eine Nebenschlagader beim Fetus gewesen ist, mit einer geringeren Ausweitung, und so von Haus aus eine stärkere Neigung zu Verengungen bestehen geblieben ist.

Die Stenosen von Aorta und Pulmonalis können als untere und obere Conus- und als Ostiumstenosen mit und ohne Verengung des eigentlichen aortalen oder pulmonalen Stammes mehr oder weniger selbständig oder aber als eine mehr gleichmäßige Verengung zur Beobachtung gelangen.

Unabhängig von sicheren Fällen echter fetaler Entzündung und solcher von Hyperplasie des Endokards mit Verengung des zugehörigen Schlagaderrohres wollen wir uns allein den *entwicklungsmechanischen* Deutungsversuchen zuwenden.

a) *Deutung der Stenosen nach Rokitsansky und Mönckeberg.* Das Wesen dieses Erklärungsversuches ist darin zu erblicken, daß ähnlich den Transpositions-erklärungen durch die genannten, auch hier eine Abweichung im Verlauf von Septum trunci (*Rokitsansky*) bzw. im Verlauf von Septum trunci und bulbi (*Mönckeberg*) innerhalb des Truncus arteriosus angenommen wird. Das Septum trunci

soll dann so auf eine Seite des Truncus verlagert werden, daß es zur Verengung der hier gelegenen Arterienbahn (Aorta oder Pulmonalis) kommt. Dabei soll das Septum trunci in sehr vielen Fällen eine schwächere Radspeichendrehung im Truncusrohr erfahren, wodurch die bei den Stenosen oft mehr neben als hintereinander gelagerte Einpflanzung in die Kammerbasis und der mehr parallel als spiralig umschlungene Aufstieg von Aorta und Pulmonalis erklärt werden soll.

Die sehr oft zu beobachtenden Defekte der Kammerscheidewand sollen dadurch zustande kommen, daß das Septum trunci den üblichen Anschluß an die Kammerscheidewand nicht finden und diese deshalb in ihrem vorderen oberen Anteil nicht verschließen kann. Darüber hinaus werden von *Mönckeberg* noch Abweichungen des Septum interventriculare angegeben, die zu Verengungen der einen Kammerhälfte führen sollen.

Die detaillierte Wiedergabe aller Angaben von *Rokitansky* und *Mönckeberg* darf erspart bleiben. Sie haben zuletzt einen zusammenfassenden Bericht in der Dissertation von *Bloh* (1938) erfahren. Es ist unseren Betrachtungen Genüge getan, wenn als Wesen der Stenose die isolierte Septumdeviation erkannt ist.

Als klassischer Ausdruck dieser Lehrmeinung der alten Schule wird auf die Beschreibung und Deutung eines Falles von kongenitaler Pulmonalstenose durch *Groedel* und *Mönckeberg* verwiesen. Hier nahmen die Untersucher über die übliche Auffassung von der Septumdeviation hinaus eine isolierte intratruncale Wanderung gar nur der einen Seite des Septum trunci an.

b) *Erklärung der Stenosen nach Spitzer*. Im Rahmen seiner phylogenetischen Transpositionstheorie erklärt *Spitzer* die Pulmonalstenose als eine Folge der durch die atavistische Detorsion bedingten Einengung des Pulmonalostiums zwischen dem vordere S.i.v. und die Crista aorticopulmonalis basalis (*Spitzers* Transpositionsform II und III). In noch stärkeren Graden der Detorsion endlich kommt die Aorta soweit ventralwärts zwischen Crista und Vorderwand der rechten Kammer zu liegen, daß sie ebenfalls eine Verengung erfahren könnte (Form IV).

Es ist aber offenbar, daß diese Fälle von Aorten- und Pulmonalstenose Sonderfälle, nämlich die mit einer gleichzeitigen Detorsion, darstellen. Die *Spitzersche* Deutung kann hier keinen Anspruch auf Allgemeingültigkeit erheben.

c) *Die Anschauung nach Bredt*. Nach *Bredt* kommen die Stenosen grundsätzlich nicht durch Scheidewandverlagerungen, sondern durch atrophische Prozesse einer Antimere, entweder des ganzen Herzens (Kammern, Bulbus und Truncus), oder aber des Bulbotruncus zustande. *Bredt* sieht hierin eine Parallele zu antimeralen atrophischen Prozessen des Urogenitalschlauchs und führt eine Reihe von Bedenken gegen die alte Annahme einer Septumdeviation an. Von diesen seien als Wichtigste folgende aufgeführt:

1. Verschiebungen des Septum bulbi und trunci müssen zur Änderung von Klappenanzahl und -form im abnorm aufgeteilten Truncus art. führen. Das ist meistens nicht der Fall, vielmehr können sehr oft die Semilunarklappen in gehöriger Zahl und Form, gleichsam in Miniaturausgabe am stenosierte Gefäß nachgewiesen werden.

2. Eine Verschiebung der Septi bulbi et trunci müßte gelegentlich zu abnormer Verlagerung eines Kranzgefäßursprunges (bei Aortenstenosen) in die Pulmonalis führen, was in den allermeisten Fällen nicht geschieht.

3. Die gelegentliche Verengung der zu dem stenosierte Gefäß gehörigen Herzkammer wurde nach *Mönckeberg* ebenfalls auf eine Deviation, nämlich des S.i.v., zurückgeführt. *Bredt* führt gegen diese Vorstellung mit Recht an, daß dann auch eine unterschiedliche Aufteilung am Innenrelief der Herzkammern beobachtet werden müßte; bei einer Deviation nach links müßten also Wandteile der linken Kammer in der rechten gesehen werden und umgekehrt. Da das aber den Tatsachen nicht entspricht, ist nach *Bredt* die Stenose einer Herzkammer ebenfalls Ausdruck einer Atrophie.

4. Um die Verengerung einer ganzen Herzhälfte zu erklären, wurde von *Mönckeberg* die Deviation von mehreren Scheidewänden und ihre nachträgliche mehr oder weniger vollständige Vereinigung behauptet. *Bredt* wendet sich dagegen mit der richtigen Begründung, daß man eine derartige Fehlbildung von vielen Einzelteilen mit schließlich doch noch glücklicher Vereinigung nicht verstehen und erwarten könnte.

Bredts weitere Ausführungen, die die Scheidewandabweichung auf Grund mancher Anschauungen über das Verhalten des Atrioventrikularsystems und den Parallelverlauf der großen Schlagadern als entwicklungsmechanisches Prinzip ablehnen, scheinen mir weniger überzeugend zu sein.

Im Grunde genommen ist es mit der *Bredtschen* Auffassung über das Verhältnis von Rohrwand und Septum bei Transpositionen und Stenosen ganz das gleiche. So wie *Bredt* die *Rokitansky-Mönckebergische* Transpositionslehre wegen ihrer Annahme einer innerhalb des Truncus ablaufenden Radspeichendrehung der Truncusscheidewand abgelehnt hat, so erkennt er in deren Angaben über die Bedeutung einer Septumdeviation für die Entstehung einer Stenose genau den gleichen Mangel. Ich kann mich *Bredt* nur vollständig anschließen. Darüber hinaus kann das Neuartige der *Bredtschen* Deutung der Stenosen als Ausdruck einer Atrophie nicht genug anerkannt und gewürdigt werden, weil sie eine wesentliche Bereicherung für das genetische Verständnis dieser Mißbildungen überhaupt darstellt.

Wie beim Truncus arteriosus communis und den Transpositionen, so glaube ich aber auch hier, einige ergänzende und klarstellende Bemerkungen anschließen zu müssen.

1. In der Ablehnung der Septumdeviation als formalgenetisches Prinzip der Stenosen und der Annahme einer metameralen antimeren Atrophie geht *Bredt* insofern über das Ziel hinaus, als er auch die Agenesie einer Antimere (etwa pulmonale Antimere des Bulbotruncus) hierher rechnet¹. Eine Agenesie ist nun aber das primäre Nichtangelegtsein; wenn also eine Pulmonalis schon gar nicht vorhanden ist, dann kann sie auch nicht atretisch oder stenosiert sein. Solche Fälle müssen also auch didaktisch anders eingereiht werden (Tr.a.c., II. Grundform, 1). Es handelt sich hier nicht um einen eigentlichen Fehler der *Bredtschen* Darstellung, sondern um eine ungenaue Scheidung der Verhältnisse. Mit anderen Worten: man kann die Stenosen mit manchen Formen des Truncus arteriosus „communis“ in eine einheitliche genetische Formenreihe bringen: Agenesie einer Truncusantimere führt zur II. Grundform des Tr.a., Atrophie zur Atresie oder Stenose einer Truncushälfte.

2. Wie beim Tr.a.c., so muß ich auch hier darauf hinweisen, daß eine beschränkte Septumdeviation doch als möglich anerkannt werden muß. Hierher gehören alle die Fälle, bei denen eine Verlagerung eines Coronar-

¹ *Bredt* 1936, S. 146: „Diese letzte höchstgradigste Form der Pulmonalstenose, nämlich die Pulmonalagenesie (*Hülse*), ist ein sehr seltenes Leiden.“

ostiums in die Pulmonalis stattgefunden hat, oder bei denen das stenosierte Ostium nur 2 Semilunarklappen besitzt. Auch die Möglichkeit dieser umschriebenen Verlagerung *neben* gleichzeitig bestehender Atrophie antimeraler Metameren ist theoretisch nicht von der Hand zu weisen.

3. Auch bei Stenosen kann der parallele Verlauf von Aorta und Pulmonalis Folge einer weniger starken Bulbustruncustorsion sein. Das geht aus der Lagerung der Gefäßostien an der Kammerbasis klar hervor. Diese Auffassung ist auch kein Widerspruch zur Darstellung *Bredts* (Entdrallung der Schlagaderumschlingung bis zum Parallelverlauf durch Hypertrophie der rechten Herzkammer bei Aortenstenosen), sie beansprucht aber Anerkennung, weil sie sachlich gut begründet ist.

2. Praktische Beispiele (Fälle III—VI).

a) Zunächst möchte ich über einen Fall (*Fall III*) berichten, bei dem eine geringgradige Stenose des Aortenostiums vorhanden gewesen ist:

Es handelt sich um das 3:3 cm messende Herz eines Neugeborenen! Äußere Form gehörig, deutliche Atrioventrikular- und Längsfurche. Gehörige Einmündung von Körper- und Lungenvene, offenes Foramen ovale, regelrechte Atrioventrikularostien. Aorta und Pulmonalis entspringen seitlich rechts und überkreuzen einander gehörig. Die Kammern von richtiger Weite, *Innenrelief durchaus gehörig*. Alle Klappen zart und glatt. Keine Zeichen einer stattgehabten Entzündung. Die linke Kranzschlagader zeigt eine Verdoppelung ihres Ursprunges, sonst aber normalen Verlauf. Das Aortenostium mißt in Höhe des Semilunarklappenansatzes 1,8, das Pulmonalostium an entsprechender Stelle 2,5 cm. Es liegt also eine Verengerung des Aortenostiums vor; auch die stromabwärtige Aortenlichtung ist entsprechend eng.

Diagnose. Aortenostiumstenose und relative Enge der aufsteigenden Brust-aorta. *Kein* Septumdefekt, *keine* Entzündung, *keine* Endokardhyperplasie. — Verdoppelung des Ursprunges der linken Kranzschlagader, offenes Foramen ovale.

Deutung. Es handelt sich um einen idealen Fall einer durch Atrophie des aortalen Anteils von Bulbus und Truncus entstandenen Aortenostiumstenose. Entzündliche Veränderungen und Endokardhyperplasie wurden schon durch den makroskopischen Befund, eine Septumdeviation durch den regelrechten Bau des Innenreliefs der Herzkammern und des Bulbus ausgeschlossen. Hier verdient die Tatsache besondere Würdigung, daß kein Scheidewanddefekt vorhanden ist. Die zur Stenose führenden atrophischen Prozesse waren also bescheidenen Ausmaßes, sie haben keine Spannungen oder Verlagerungen der Scheidewände an den Anschlußstellen verursacht. Obwohl gerade Stenosen in Herzen mit regelrechter Bauweise häufig auf entzündliche Veränderungen zurückgeführt werden können, ist hier — per exclusionem — am Vorliegen umschriebener atrophischer Prozesse bzw. am Vorliegen einer umschriebenen Wachstums hemmung, nicht zu zweifeln.

b) *Fall IV.* Mittelgroßes Neugeborenenherz von typischer Form, Atrioventrikular- und Längsfurchen deutlich, glattes Epikard, kräftige Muskulatur, allseits

zarte Herzinnenhaut. Vorhöfe und Herzohren gehörig, breit offenes Foramen ovale, deutliche *Eustachsche* und *Thebessche* Klappe. O.a.v. seitengerecht, regelrecht entwickelt, verschließbar. In den Kammern, links eine vordere und eine hintere, rechts eine ventrale und 2 dorsale Papillarmuskelgruppen. Die Kammercheidewand verläuft im rechtskonvexen Bogen. Im hinteren Teil des sog. vorderen Septums ein rundlicher Defekt. Seine Ränder sind glatt und muskulös, vom Septum membranaceum ist nichts zu sehen. Vorne links oben entspringt die weite Pulmonalis. Rechts hinter, also etwas neben ihr eine viel engere Aorta (Abb. 11). Beide haben je drei zarte Semilunarklappen. Coronarursprünge typisch. Verlauf und Aufteilung der Kranzschlagadern ebenfalls gehörig. Von der rechten Kammer Vorderwand herkommend schräg nach links hinten und zwischen Aorta und Pulmonalis in einem nach rechts vorne konkaven Bogen hinziehend verläuft ein deutlicher Muskelbalken, die *Crista supraventricularis*. Mit ihrer Haftlinie gewinnt sie Anschluß an die Gegend des vorderen Teils des sog. vorderen Kammerseptums und läßt sich weiter apikalwärts auf der Innenseite der rechten Kammer Vorderwand deutlich isolieren (Abb. 12). Hier scheint sie dem zu entsprechen, was *Spitzer* als *Crista aorticopulmonalis apicalis* (= *trabecula septomarginalis* i.e.S.) bezeichnet. Sie trennt also den pulmonalen Ausströmungsteil der rechten Kammer vom Einstromungsteil. Von ihr entspringt auch die ventrale Papillarmuskelgruppe, wohingegen ein vorderer medialer Papillarmuskel (*Lancisi* i.e.S.!) nicht erkannt werden kann. Der Defekt im Kammerseptum ist dicht unter dem Aortenostium gelegen. Genauer gesagt liegt er dort, wo man den Einbau des proximalen Bulbuswulstes B und den des Bulboaurikularspornes hätte erwarten sollen. — Die Aorta gibt regelrecht Kopf- und Armschlagadern ab, bildet aber keinen Aortenbogen. Die Aorta steigt also senkrecht auf, ohne einen Aortenbogen zu bilden. Die aufsteigende Aorta ist zart und dünnwandig, ihre Innenhaut und die Semilunarklappen sind glatt. Die Pulmonalis geht in



Abb. 11. Aortenstenose. Im Bilde rechts die weite aufgeschnittene Pulmonalis, sie geht durch einen weiten Botalli kontinuierlich in die absteigende Aorta über; im Bilde links die verengte Aorta, sie geht in die Halschlagadern über; die Verbindung zwischen auf- und absteigender Aorta ist verschwunden: Blick in die aufgeschnittene linke Herzkammer, die Sonde steckt im Defekt des S.i.v.

Abb. 12. Aortenstenose. Im Bilde rechts die weite aufgeschnittene Pulmonalis, sie geht durch einen weiten Botalli kontinuierlich in die absteigende Aorta über; im Bilde links die verengte Aorta, sie geht in die Halschlagadern über; die Verbindung zwischen auf- und absteigender Aorta ist verschwunden: Blick in die aufgeschnittene linke Herzkammer, die Sonde steckt im Defekt des S.i.v.

einen weiten Ductus Botalli über, der sich ohne schärfere Grenze in die absteigende Aorta fortsetzt. Zwischen aufsteigender Aorta und Einmündung des Botalli in die absteigende Brustaorta keine Verbindung (Isthmusstenose).

Diagnose. Aortenostium- und Aortenstenose, subaortaler Septumdefekt und reitende Aorta, weite Pulmonalis mit weitem Ductus Botalli, völliger Schwund des sog. oberen Aortenisthmus. Hypertrophie der Crista supraventricularis, breitoffenes Foramen ovale.

Deutung. Auch in diesem Falle ist eine Entzündung auszuschließen. Ich fasse die Stenose der Aorta als Ausdruck einer *Wachstumshemmung oder Atrophie der aortalen Antimere des Truncus* auf. Eine Septumdeviation kann nicht vorliegen, da die Semilunarklappen und Coronar-

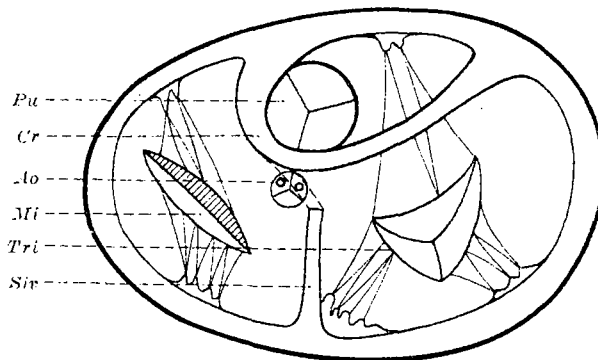


Abb. 12. Gleicher Fall von Aortenstenose dargestellt durch orthogonale Projektion der Ventrikelgebilde auf die Kammerbasis. Die Abkürzungen sind die gleichen wie in früheren Abbildungen. Der Defekt des S.I.v. der Aorta ist gestrichelt gezeichnet.

sotien als markante Exponenten der Innenarchitektur regelrecht angelegt und zugeteilt sind.

Die Wachstumshemmung oder primäre Unterentwicklung des Septum bulbi (zum Bulbuswulst B gehöriger Abschnitt) hat zu Unstimmigkeiten beim Anschluß an das Septum interventriculare geführt. Es konnte hier die Lücke nicht verschlossen werden, so daß ein subaortaler Septumdefekt entstanden ist. Möglicherweise ist der auch hier vorbeilaufende Anteil des Bulboaurikularspornes nicht gehörig eingebaut worden. — Im Gegensatz zum Bulbuswulst B ist A offensichtlich gut angelegt und entwickelt worden; er hat den vorderen Teil des vorderen Kammerseptums gebildet. Von einer Pars membranacea ist nichts festzustellen gewesen. Da sie also fehlt, und mit ihr ein großer Teil des Septum bulbi, darf sie genetisch von diesem abgeleitet werden.

Als *Letztes* sollen noch zwei Fälle mitgeteilt werden, bei denen die Atrophie oder Wachstumshemmung *einer ganzen Herzantimere* — auch hier der linken — besonders hohe Grade erreicht hat.

Fall V. Kleinkinderherz: Apexbasishöhe 5, frontale Basisbreite 4 cm. Das Herz ist von ovaler Form, mit runder Spitze und glatter Außenhaut. Die Längs-

achse ist stark nach links geneigt. Die arteriellen Gefäßstämme werden von den Herzohren richtig umfaßt (Abb. 13).

Einmündung von Hohl- und Lungenvenen gehörig. Rechter Vorhof und rechtes Herzohr sehr weit und geräumig, linker Vorhof mit linkem Herzohr zusammen nur haselnußgroß. Breit offenes Foramen ovale mit starkem Limbus und deutlich membranösem Rand. — Das O.a.v.d. ist sehr groß mit je einem breiten, vielzipfeligen vorderen und hinteren Segel ausgestattet. Von hier aus gelangt man in die einzige weite Kammerhöhle. Eine Kammerseidewand ist nicht einmal andeutungsweise vorhanden. Das Innenrelief ist sehr vielgestaltig, es besteht aus zahlreichen Muskelbälkchen, ohne daß eine bestimmte Papillarmuskelgruppe ausgesondert werden könnte. Von diesem Bälkchenwerk entspringen sehr reichliche Sehnenfäden von unterschiedlicher Länge. Sie sind zart und glatt und ziehen zu den freien Rändern der großen Zipfelklappen hin. — Dort, wo man das Mitralostium vermuten darf, also dicht links von der linken Commissur des O.a.v.d., findet sich ein hirsekorngroßes endokardiales Knötchen. Auf der zugehörigen Kammerseite ist eine ganz seichte Grube sichtbar. Das O.a.v.s. ist vollständig verschlossen.

Links vorne aus der großen Kammer erhebt sich die weite Pulmonalis. Rechts hinter ihr, nur stricknadelstark, die Aorta. Die Pulmonalis hat 3 regelrechte zarte Semilunarklappen, die Aorta nur 2 ganz kleine am Ansatzrand miteinander verwachsene (Anordnung der Klappen vgl. Abb. 14). Hier entspringen enge und zarte Kranzschlagadern. Das Aortenostium ist vollständig verschlossen und nicht sondierbar. Auch hier auf der Ventrikelseite eine seichte Einziehung. Distal vom Aortenostium ist die Aorta bis zum Ursprung der A. anonyma stricknadelstark. Jetzt wird sie weiter, um aber nach dem Ursprung der linken Arteria subclavia erneut auf das Stricknadelkaliber reduziert zu werden. Erst unterhalb der Mündung eines weiten Ductus Botalli besitzt die Aorta die gehörige Weite und behält sie auch.

Die *histologische* Untersuchung von Herzklappen und Herzmuskel ergab keinen Anhalt für entzündliche Prozesse. Die linke Herzkammerwand wurde an eng gestellten Stufenschnitten genau durchmustert. Es war hier kein Hohlraum zu erkennen, der als rudimentärer linker Ventrikel hätte entlarvt werden können.



Abb. 13. Gesamtansicht des Falles V (Aortenostiumatresie, Aortenstenose). Die stark verengte Aorta liegt im Bilde links unmittelbar neben und hinter der starken Pulmonalis.

Die unter Feldverhältnissen durchgeführte Untersuchung gestattete keinen Rückschluß auf den Verlauf und das Verhalten des Reizleitungssystems; bindende Aussagen sollen deshalb darüber auch nicht gemacht werden. — Das Wesentliche der mikroskopischen Untersuchung war aber größtmögliche Klarheit über das Vorhandensein eines etwa doch angelegten linken Ventrikels zu erhalten. Ein solcher liegt also sicher nicht vor.

Diagnose. Aortenostiumatresie und Aortenstenose, Zweiklappigkeit der Aorta und obere Isthmusstenose. Mitralatresie. Vollständiger Defekt der Kammerscheidewand. Weites Tricuspidalostium mit anomaler Klappen- und Papillarmuskelanordnung. — Offenes Foramen ovale, offener Ductus Botalli, weite Pulmonalis.

Genetische Deutung. Sie macht nach dem Gesagten keine besonderen Schwierigkeiten. Es handelt sich um eine Entwicklungshemmung fast

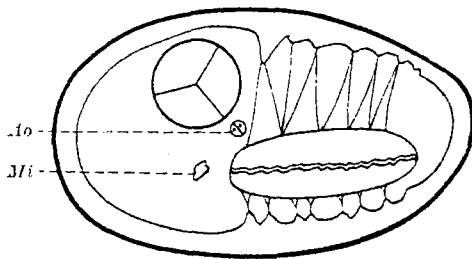


Abb. 14. Basisansicht des Falles V; man beachte die Zweiklappigkeit und die Klappenanordnung der Aorta; *Mi* sind die Endokardialhöcker des atretischen Mitrallostiums.

des ganzen linken Herzens mit Aorten- und Mitralatresie. Hinsichtlich der Frage nach dem vollständigen Defekt der Kammerscheidewand und der, ob man demnach von einem echten Ventriculus communis und also von einem echten Cor triloculare (biatriatum univentriculare) im alten Sinne reden darf, ist folgendes festzustellen:

Eine vollständige Atrophie der linken Herzkammer müßte folgerichtig die vollständige Einverleibung des S.i.v. wenigstens in seinen apikalen Abschnitten in die linke Herzkammerwand fordern. Das kann zwar so sein, kann aber histologisch weder zustimmend, noch ablehnend entschieden werden, weil eben einerseits die vollständige Einbeziehung des S.i.v. in die linke Kammerwand histologisch nicht beweisbar zu sein braucht, und weil andererseits Reste eines linken Ventrikels in der linken Kammerwand nicht gefunden werden konnten. Darüber hinaus müßte man dann, wenn wirklich eine Verschmelzung des S.i.v. mit der linken Kammerwand vorliegen würde, verlangen, daß im vorhandenen großen Kammerraum die typischen Gebilde einer rechten Herzkammer (Papillarmuskelgruppen und Crista supraventricularis) vorhanden sein müßten. Da nun eine besondere Differenzierung des papillären Balkchenwerkes noch nicht eingetreten war, kann auch in dieser Hinsicht kein Beweis beigebracht werden.

Die Frage, ob es sich also um einen echten Ventriculus communis oder um eine rechte Herzkammer handelt, kann theoretisch nicht ganz eindeutig geklärt werden; es besteht aber ein hoher Grad von Wahrscheinlichkeit, daß die vorhandene große Herzkammer doch die wirklich gemeinsame große Herzkammer ist.

Ein weiterer Umstand bedarf besonderer Beachtung: Die Aorta hat nur 2 Klappen. Diese sind so angeordnet, daß die Zweiklappigkeit nicht durch eine Verschiebung des Septum trunci verstanden werden kann. Gegen eine Septumverschiebung spricht vor allem auch der Nachweis zweier Kranzschlagadern. Die Zweiklappigkeit des Aortenostiums kann also nur durch Atrophie und Schwund oder Agenesie des distalen Bulbuswulstes IV erklärt werden. Daraus erklärt sich insbesondere die deutliche Einengung des Aortenostiums.

Wenn also hinsichtlich der Wachstumshemmung gerade der linken Herzkammer vollständig eindeutige Aussagen nicht gemacht werden konnten, so gewinnt man doch bei Berücksichtigung aller Formverhältnisse dieser Mißbildung folgendes Bild:

1. Die Atresie des O.a.v. sinistrum ist nicht entzündlicher Genese, also wahrscheinlich ein primärer Bildungsfehler.

2. Die Aortenostiumatresie wurde als ebenfalls durch Agenesie oder atrophische Prozesse des distalen Bulbuswulstes IV entstanden erkannt.

3. Die Aortenrinne der linken Kammer, das ist der metaampulläre Teil der linken Kammer (*Pernkopf* und *Wirtinger*) ist außerordentlich eingengt.

4. Der proampulläre Abschnitt der linken Kammer ist nicht einmal als solcher deutlich zu erkennen, also jedenfalls auch erheblich unterentwickelt.

5. a) Ist ein apikaler Teil des S.i.v. (aus U—A [*Pernkopf* und *Wirtinger*]) in die linke Kammerwand aufgenommen worden, dann bestätigt das die Annahme auf Vorliegen einer linksseitigen Unterentwicklung der Herzkammer.

b) Ist das nicht der Fall, dann spricht das nicht gegen die *Bredtsche* Theorie; das S.i.v. kann sehr wohl agenetisch sein, weil ja die übrige Kammer überhaupt sehr primitiv geblieben ist.

Zusammenfassend sei festgestellt, daß auch in diesem Falle im Sinne der Theorie von *Bredt* eine kombinierte Wachstumshemmung der linkskammerigen und aortalen Antimeren des ventriculobulbären-truncalen Herzabschnittes angenommen werden darf. Die Annahme auf Vorliegen mehrerer Septumdeviationen (*Mönckeberg*) ist nicht nur theoretisch unbegründet und höchst zweifelhaft, sondern auch praktisch nicht beweisbar. — Es bliebe sodann noch eine genetische Deutung der Anomalie der Zipfelklappen am O.a.v.d. und die der Isthmusstenose übrig. Die Vielkuppigkeit ist nach den Darstellungen von *Pernkopf* und *Wirtinger* eine Eigentümlichkeit des Tricuspidalostiums schlechthin. Auch die Isthmusstenose ist in ihrer genetischen Deutung so bekannt, daß auf eine weitere Erörterung dieser Verhältnisse verzichtet werden darf.

Fall VI. Es handelt sich in diesem Falle um eine überaus interessante Herzmißbildung. Das Neugeborenenherz mißt 4 cm Spitzenbasishöhe und 3,5 cm frontale Basisbreite, es besitzt eine längsovale Form und eine abgerundete Spitze.

An den einzelnen Wandschichten von Vorhöfen und Herzkammern makroskopisch keine Besonderheiten. Rechter Vorhof und rechtes Herzohr sind außerordentlich groß, der linke dagegen hat nur die Größe einer kleinen Haselnuß. Die Einmündung der Venen ist offenbar gehörig¹. *Eustachsche* und *Thebesische* Klappe sind gehörig. Am offenen Foramen ovale findet sich eine dünne, hinten angewachsene, vorn leicht abhebbare, zurückklappbare Haut (*Valvula venosa* sin., *Septum spurium*). Vom rechten Vorhof aus führt an Stelle des gewöhnlichen Tricuspidalostiums ein weites Loch in die große Kammerhöhle hinein. An diesem O.a.v.d. befinden sich 1 größere vordere Klappe und 2 kleinere hintere Zipfelklappen (Abb. 15). Von den

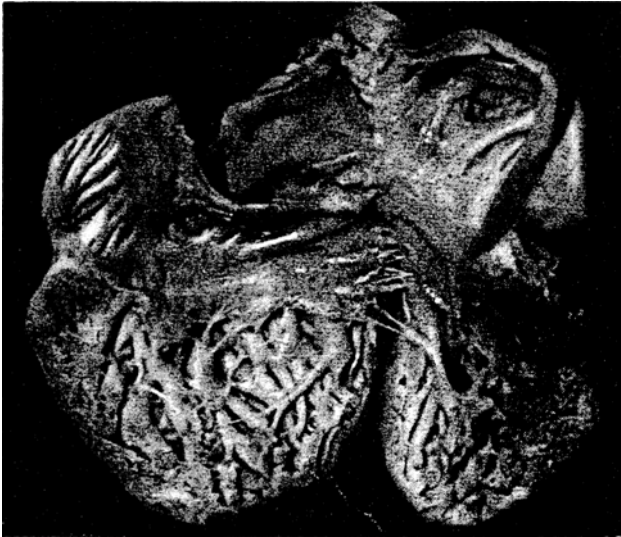


Abb. 15. Blick in die weite scheinbar gemeinsame Kammerhöhle des Falles VI (Aortenostiumatresie, Aortenstenose, Mitrallagenese). Auf die Wiedergabe einer frontalen Ganzansicht wurde verzichtet, da die Lageverhältnisse von Aorta und Pulmonalis fast vollständig denen auf Abb. 13 entsprechen.

typischen Rändern entspringen zarte Sehnenfäden. Auch die Klappen selbst sind zart und glatt. Die vorderen Sehnenfäden entspringen von einer besonderen Muskelleiste, die hinteren links und rechts aus zugehörigen Papillarmuskelgruppen. Ein Septum i.v. ist nirgends sichtbar. Vorne links entspringt aus der geräumigen Kammer die weite Pulmonalis, rechts daneben und etwas hinter ihr die enge Aorta. Sie ist auch hier nur stricknadelstark. Zwischen Aorta und Pulmonalis verläuft an der Kammerbasis von rechts nach links eine kräftige Muskelleiste, die in einem apikalwärts gerichteten deutlichen Windungszug an die vordere Kammerwand gelangt (Abb. 16). Auch dort ist sie noch deutlich zu erkennen; gerade hier entspringen noch reichlich viel zur vorderen Zipfelklappe hinziehende Sehnenfäden. Während also diese Muskelleiste an der Kammerbasis von rechts nach links und zwischen Aorta und Pulmonalis hindurch und in einem nach abwärts konvexen Bogen über die vordere Kammerwand verläuft, entspringen von ihr auf der ganzen Strecke reichlich viel Sehnenfäden.

¹ Genauere Angaben darüber können nicht gemacht werden, da das Herz aus dem gehörigen Zusammenhange losgetrennt übersandt wurde.

Der linke Vorhof endet blind. Es besteht keinerlei Verbindung mit dem Kammerraum. Auch von der Kammerseite her betrachtet ist auf der Bodenplatte des linken Vorhofs kein Ostium und keine Besonderheit wahrzunehmen. Dieser zwischen dem linken Rande des O.a.v.d. und der linken Herzkammerwand gelegene Zwischenraum mißt 0,8 cm, ist also im Verhältnis zur ganzen Kammerbasisbreite (3,5 cm) reichlich groß. Die weite Pulmonalis besitzt 3 zarte und schlußfähige Segelklappen und einen weiten Botalli. Das Aortenostium ist vollständig undurchgängig; hier finden sich 3 an den „freien“ Rändern verwachsene Semilunarklappen. Auch stromabwärts ist die Aorta zartwandig und von geringem Kaliber, „venenhaft“. Die Kranzschlagadern entspringen gehörig und teilen sich regelrecht auf. Über den distalen Verlauf der Aorta kann aus oben angegebenen Gründen nichts gesagt werden.

Die *histologische* Untersuchung der linken Herzkammerwand an eng gestellten Stufenschnitten konnte hier im Gegensatz zum vorher beschriebenen Fall ein enges spaltförmiges, bluthaltiges und endothelausgekleidetes Lumen, den rudimentären linken Ventrikel, nachweisen. Er besitzt keine Kommunikation mit dem rechten und ist also, in die linke Herzkammerwand eingelagert, vollständig abgetrennt, an seiner Existenz kann nicht gezweifelt werden.

Diagnose. Aortenostium-atresie und Aortenstenose, weite Pulmonalis, Dreiklappigkeit der großen Herzschlagadern. Hochgradige Atrophie oder Unterentwicklung der linken Herzkammer, Mitralagenesie, weites Ostium atrioventriculare dextrum.

— Offenes Foramen ovale mit Persistenz der Valv. ven. sinistra.

Genetische Deutung. Hier wie auch im vorhergehenden Falle handelt es sich um eine hochgradige Entwicklungshemmung der linken Kammer- und der aortalen Bulbustruncushälfte. Die linke Herzkammer konnte durch die mikroskopische Untersuchung der linken Herzkammerwand als hochgradig rudimentär nachgewiesen werden. Es liegt also hier das vor, was *Mönckeberg* als *Cor pseudotriloculare* bezeichnet wissen wollte. Das Mitralostium war überhaupt nicht angelegt worden und die Aortenklappen waren in „Miniatúrausgabe“ vorhanden.

Man wird sich fragen müssen, ob das von mir als O.a.v.d. angesprochene Loch nicht vielleicht ein O.a.v. commune darstellt. Hiergegen kann aber folgendes eingewendet werden:

1. Beim O.a.v.c. ist gewöhnlich am Septum atriorum das Foramen primum persistent. Das ist hier nicht der Fall.

2. Wie in früheren Arbeiten wiederholt herausgestellt, ist Voraussetzung für die Entwicklung eines Commissurenstranges zwischen den Hauptendokardkissen O und U die gehörige Ausbildung entweder des

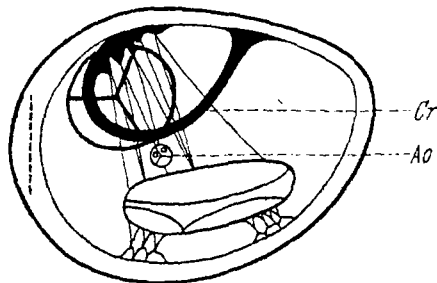


Abb. 16. Fall VI in Basisansicht. Das große A.v.-Ostium ist das Trikuspidalostium; ein Mitralostium war nicht angelegt. Ein rudimentärer spaltförmiger linker Ventrikel wurde mikroskopisch in der linken Kammerwand nachgewiesen. Die Stelle seines Nachweises ist durch eine Linie markiert.

S.i.v. oder des S. atriorum. Es kommt nämlich darauf an, daß dem Commissurenstrang sozusagen durch den zugewendeten intakten Rand eines Septums die Möglichkeit zur Entwicklung und zur Unterteilung des O.a.v.c. gegeben wird. Daher rührt auch die alte Feststellung: Ohne Septum kein Commissurenstrang! — Nun ist in vorliegendem Falle das Septum i.v. nur mikroskopisch als in die linke Herzkammerwand verlagert nachweisbar, das Septum atriorum aber sogar ohne Foramen primum vorhanden. Man muß also erwarten, daß eine Unterteilung des A.v.Ostiums wenigstens von der Vorhofseite aus stattfindet.

3. Man müßte also (wie *Mönckeberg*) eine Deviation des vollständig entwickelten Septum atriorum links am O.a.v.c. vorbei annehmen, so daß dieses vollständig in die rechte Kammer gelangt. Dagegen spricht nicht nur der große Zwischenraum zwischen linkem Rand des O.a.v.d. und linkem Herzkammerrand, sondern auch der Umstand, daß die Bodenplatte des linken Vorhofs häutig und nicht muskulös ist, also aus endokardialem Material entstanden zu sein scheint. Es ist danach anzunehmen, daß das Septum atriorum nicht nach links abgewichen ist, denn sonst wären an der Bodenplatte des linken Vorhofs häutig-membranös-endokardiale Bausteine weniger wahrscheinlich.

4. Gerade in diesem Zusammenhange, nach welchem das S. atriorum wahrscheinlich nicht links am O.a.v.c. vorbeigewachsen ist, sondern die Hauptendokardkissen O und U richtig erreicht hat, kann auch die Tatsache, daß unser O.v.a.d. für eine Tricuspidalis regelrechte Zipfelklappen besitzt, eine gewisse Bedeutung finden.

5. Die histologische Untersuchung hat den linken Ventrikel entlarvt. Die linke ventrikuläre Antimere war also primär vorhanden. So wie diese primär unterentwickelt angelegt worden und vielleicht auch einer gewissen sekundären Atrophie anheim gefallen ist, so mag auch das zur linken Kammer gehörige venöse Ostium sehr wahrscheinlich schon von Haus aus nicht angelegt worden sein.

Noch ein Wort zur genetischen Deutung der Muskelleiste an der rechten Kammerbasis: Nach Lage, Verlauf und Beziehung zur entsprechenden apikalen Leiste könnte sie als Crista aorticapulmonalis basalis, bzw. apicalis, also als Crista supraventricularis und Trabecula septomarginalis i.e.s. *Spitzers* aufgefaßt werden. Allein der Umstand, daß hier Papillarmuskeln und Sehnenfäden entspringen, spricht dagegen. Wenn man nicht gerade auf die vordere Tricuspidalleiste *Spitzers* zurückgreifen will, ist hier beim Bau der Muskelleiste an die Mitbeteiligung des Bulboaurikularspornes zu denken.

Entsprechende Fälle von Mitralatresie und Mitralagenesie gehören zu den größten Seltenheiten. Im neueren Schrifttum kann ich nur die beiden von *Ariel* und *Laas* finden.[†] Die Zahl der seither überhaupt bekannt gewordenen dürfte nicht über 10 liegen.

3. Zusammenfassung.

An Hand von theoretischen Ausführungen und durch die Deutung von 4 Beispielen wurde es *wahrscheinlich* gemacht, daß die *Stenosen der großen Herzschlagadern durch Entwicklungshemmungen oder atrophische Prozesse* einer Herzhälfte oder metameraler Antimeren zustande kommen können. Die älteren Anschauungen von *Rokitansky* und *Mönckeberg*, die diese Mißbildungen formalgenetisch durch Septumdeviationen erklären wollten, sind als *sehr* unwahrscheinlich zu bezeichnen.

Auch die *Spitzersche* Theorie kann hier nicht grundsätzlich weiterhelfen, weil sie nur besondere Formen zu erhellen vermag. Es wäre höchstens die Frage anzuschneiden, ob nicht etwa doch manche Formen von *Mitralatresie* durch die *Spitzersche* Theorie geklärt werden könnten. Auch eine andere Form einer Atresie, nämlich die *Tricuspidalatresie*, wurde von *Spitzer* im Falle *Smetanas* erklärt. Dort handelte es sich allerdings um die Kombination mit einer Transposition der Herzschlagadern. Es handelte sich also dort wiederum um einen Sonderfall, so daß auch die diesbezüglichen Ausführungen, wenn überhaupt, auch nur dort gültig sein können. Es wäre aber daran zu denken, daß eine *Mitralatresie* durch eine der Detorsion des bulbären Kammerschenkels entgegengesetzte Detorsion des aurikulären zustande kommen könnte. Eine solche Detorsion am Ohrkanal wurde zwar von *Spitzer* selbst niemals angegeben, die Verhältnisse sollten hier sogar stabiler sein. Da nun aber gerade bei den mit *Mitralatresien* gelegentlich gemeinsam vorkommenden Aortenostiumstenosen oder -atresien ein Parallelverlauf von Aorta und Pulmonalis vorkommt, ist eine gewisse Detorsion am Bulbus im *Spitzerschen* Sinne nicht abzulehnen. Entgegengesetzt der normalen Bulbusdrehung findet am Ohrkanal eine Gegendrehung statt. Eine Detorsion am Ohrkanal würde also eine Drehung im Uhrzeigersinne bedeuten. Dadurch könnte es dann zum Verschluß des Mitralostiums und zu einer Atresie kommen.

Diese Vorstellungen wollen keine Erklärung sein und werden deshalb auch nicht dort, sondern gleichsam als Ausblick in eine neue entwicklungsmechanische Möglichkeit mitgeteilt; sie werden einer späteren Prüfung zu unterziehen sein.

V. Schlußbetrachtung.

In vorliegender Arbeit wurden die Angaben zur normalen und abnormen Entwicklung des menschlichen Herzens unter besonderer Berücksichtigung der Mißbildungen am Bulbustruncusabschnitt einer *Prüfung* unterzogen. Damit wurde einerseits in eine Vielheit von Fragen hineingegriffen, deren Fülle erdrückend zu sein schien, andererseits durch neue Kennzeichnung von Grenzen und Gültigkeit neuer Theorien der jeweils *gangbare Weg* zu zeigen versucht. Daß dabei *eigene Ansichten* herausgearbeitet worden sind, liegt in der Natur der Sache begründet. Die

Unvollkommenheit unserer entwicklungsgeschichtlichen und vergleichend anatomischen Kenntnisse verhinderte in manchem eine bessere Lösung.

So ist es kein Wunder, wenn eine Auflösung der Probleme nicht erreicht werden konnte; dazu sind diese auch zu vielseitig. Der Kenner der Fragen wird solches auch nicht erwartet haben. Es ist aber ein *Gewinn*, wenn durch neue Kritik der augenblickliche Wissensstand schärfer umrissen wird. Nur dann ist überhaupt für die Zukunft ein Fortschritt zu erhoffen.

Der *Zweck* der Arbeit wäre dann erreicht, wenn sie Anregung geben könnte zur Sammlung geeigneter Beobachtungen und zum Versuch ihrer genetischen Deutung unter Berücksichtigung vorliegender Angaben. Dabei wäre es besonders zu begrüßen, wenn mehr als es bisher geschehen ist, eine Mitbeteiligung der normalen Anatomen zu verzeichnen wäre; die pathologische Anatomie allein wird keine endgültige Klärung bringen können.

VI. Schrifttum.

- Ariel*: Virchows Arch. **277** (1930). — *Bloh, Waldemar*: Inaug.-Diss. Marburg/L. 1938. — *Bredt, Heinrich*: Virchows Arch. **296**, 114 (1935). — *Erg. Path.* **30**, 77 (1936). — *Bremer, J. L.*: Amer. J. Anat. **42** (1928). — *Doerr, Wilhelm*: Virchows Arch. **301**, 668 (1938); **303**, 168 (1938). — *Feller*: Virchows Arch. **279** (1931). — *Geipel, P.*: Arch. Kinderheilk. **35**, 190. — *Hülse*: Virchows Arch. **225** (1918). — *Keith, A.*: Lancet 87 II, 433 (1909). — *Laas*: Z. Kreislaufforsch. **27**, 114 (1935). — *Lochte*: Beitr. path. Anat. **16**, 189 (1894); **24**, 187 (1898). — *Mönckeberg, I. G.*: Handbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie und Histologie, herausgeg. von *Henke-Lubarsch*, Bd. II. Berlin: Springer 1924. — *Pernkopf, E.*: Z. menschl. Vererbslehre **20** (1937). — *Pernkopf, E. u. W. Wirtinger*: Z. Anat. **100**, 563 (1933). — Virchows Arch. **295**, 143 (1935). — *Schmincke, A. u. W. Doerr*: Beitr. path. Anat. **103**, 416 (1939). — *Schneider, H.*: Anat. Anz. **88**, 251 (1939). — *Spitzer, A.*: Virchows Arch. **243**, 81 (1923); **271**, 226 (1929). — Z. Kreislaufforsch. **21** (1929). — *Venhofen*: Frankf. Z. Path. **55**, 476 (1941).