

Aus dem Pathologischen Institut der Universität München  
(Direktor: Prof. Dr. WERNER HUECK).

## Eine seltene Tricuspidalismißbildung.

Von

**OTTO HUECK.**

Mit 3 Textabbildungen.

*(Eingegangen am 2. Mai 1950.)*

Die Mißbildungen der Valvula tricuspidalis sind unter den angeborenen Mißbildungen sehr selten. Aus diesem Grunde sind auch die Kenntnisse über ihre Genese noch recht mangelhaft. Eine vorherrschende Theorie über ihre Entstehung existiert überhaupt nicht, sondern fast jeder Beobachter, der einen derartigen Fall beschrieb, stellte auch eine eigene Anschauung der formalen und kausalen Genese zur Erörterung. Um aber überhaupt zu einem Bilde von der möglichen Entstehung dieser Mißbildungen zu kommen, ist eine größere Anzahl von Fällen notwendig. Stellt doch jeder Fall, wie BREDT sagt, den Endzustand eines natürlichen Experimentes dar. Und nur ein vergleichender Überblick über eine große Anzahl derartiger Experimente, zu verschiedenen Zeitpunkten und unter verschiedenen Bedingungen von der Natur ausgeführt, wird es uns erlauben, unter Berücksichtigung dessen, was wir aus der normalen Entwicklungsgeschichte wissen, zur Erkenntnis der bei der Entstehung dieser Mißbildungen wirkenden Kräfte zu kommen. Darüber hinaus aber sind aus einer genauen Analyse zahlreicher Mißbildungen wertvolle Schlüsse auch auf die normale Entwicklung, ihre Gesetze und die hier wirkenden Kräfte möglich.

In neuerer Zeit, seitdem man bestimmte kongenitale Herzmißbildungen mit Erfolg operativ angeht, sind sie nicht nur für den Embryologen und den pathologischen Anatomen, sondern auch für den Kliniker, insbesondere für den Chirurgen von Interesse. Denn eine genaue Kenntnis der vorkommenden Mißbildungen ist Voraussetzung einer exakten Differentialdiagnose zur Erkennung derjenigen Fälle, die einer chirurgischen Behandlung zugänglich sind. Dies gilt insbesondere auch für die Mißbildungen der Tricuspidalis, die, wie die Literatur zeigt, lange Zeit mit dem Leben vereinbar sind und in den klinischen Erscheinungen gerade den zur Operation geeigneten Fällen von Pulmonalstenose recht ähnlich sein können.

Aus diesen Gründen erscheint es gerechtfertigt, einen weiteren kasuistischen Beitrag zur Kenntnis der Tricuspidalismißbildungen mit dem vorliegenden Fall zu leisten.

### *Vorgeschichte und klinischer Befund.*

Es handelt sich um ein 7jähriges Mädchen, das uns von der Chirurgischen Klinik zur Sektion überwiesen wurde. Die Klinikeinweisung war bezeichnenderweise zur Klärung einer möglichen Operabilität erfolgt, so daß Vorgeschichte und klinischer Befund in Anlehnung an das oben Gesagte von gewissem Interesse sind. Die Familienanamnese bietet nichts Besonderes, die Eltern und 2 Geschwister sind gesund. Schon bei der Geburt wurde ein Herzfehler diagnostiziert. Es bestand eine Blauverfärbung des Gesichtes und der Extremitäten, die sich im 2. Lebensjahr beträchtlich verstärkte. Außer Erkältungen war das Kind nie ernstlich krank. Bei geringer Anstrengung traten jedoch schon Atemnot und zunehmende Blausucht auf. Außerdem machte sich eine sehr schnelle Ermüdung geltend. In der letzten Zeit vor der Klinikaufnahme wurden morgens Anschwellungen des Halses beobachtet.

*Klinischer Befund.* Körperliche Entwicklung wie die eines 4—5jährigen Kindes. Geistig sehr regsam. Starke Blaufärbung des Gesichtes, besonders der Wangen, ebenso der Hände und Füße, besonders an den Aeren. Trommelschlegelfinger. Beide Vv. jugulares superficiales gestaut. Herzdämpfung links bis zur lateralen Thoraxwand, rechts 2 Querfinger neben dem Sternum. Über allen Ostien etwas leise Töne; kein sicheres pathologisches Geräusch. Spitzenstoß im 7. Inter-costalraum in der vorderen Axillarlinie. Abdomen etwas aufgetrieben. Deutliche Ascitessymptome. Unterer Leberrand 1 Querfinger unter dem Rippenbogen. Milz nicht palpabel. Durchleuchtung: Der linke Herzbogen macht Ventrikelbewegungen, der rechte Vorhoffbewegungen. VALSALVA- und MÜLLERScher Versuch positiv. Dorsal- und geringe Rechtsverlagerung des Ösophagus bei Cor bovinum. Röntgenbefund: Das Herz reicht auf der linken Seite bis zur lateralen Thoraxwand. Es läßt zusammen mit der Verbreiterung des Herzgefäßbandes auf der linken Seite nur einen sektorenförmigen Lungenraum frei. Auch das rechte Herz ist verbreitert. Wie das Seitenbild zeigt, reicht das Herz nach dorsal bis über die Wirbelsäule. Pulmonalisgefäße rechts deutlich, links nicht festzustellen. Keine Lungenstauungszeichnung. Blutbild: Hb 128%, Erythro 7,45 Mill., FI. 0,86, Leuko 4400, Segm 56%, Lympho 42%, Eosino 1%, Mono 1%. Urin: Alb. starke Trübung, Sacch.  $\emptyset$ , Ubg.  $\emptyset/\pm$ , mehrere Leuko, reichlich Erythro, einzelne runde Epithelien. Angiokardiographie: Nach Füllung mit Kontrastmittel stellen sich keine Venengeflechte an der Herzbasis dar. Vielmehr gelangt das Kontrastmittel unmittelbar in die V. cava cranialis. Im rechten Vorhof ist die Verdünnung des Mittels so stark, daß eine Differenzierung nicht möglich ist. Pulmonalisdarstellung fehlt. In der Aorta, die gleichzeitig gefüllt ist, ist der Kontrast wieder stärker. Das vorliegende Bild läßt lediglich einen Ventrikelseptumdefekt annehmen.

Das Kind starb unter den Anzeichen von Herzmuskelflimmern. Klinische Diagnose: Ventrikelseptumdefekt, Pulmonalstenose?

### *Anatomischer Befund.*

Unsere Sektionsdiagnose (Sekt.-Nr. 906/49, Obduzent Dr. O. HUECK) lautete: Kongenitale Mißbildung der rechten Atrioventrikularklappe. Tricuspidalinsuffizienz. Ausbildung nur eines ziemlich großen ventralen und eines rudimentären septalen Tricuspidalsegels mit in der Längsachse des Ventrikels verlaufendem Ansatz durch kurze Sehnenfäden und Papillarmuskeln. Dadurch bedingte unvollständige Teilung der rechten Herzkammer in 2 Hälften mit mäßiger Behinderung des Aus-

flusses zum Pulmonalostium bei geringer Beweglichkeit der ziemlich straff gespannten Segel. Etwa pfennigstückgroße schlitzartige Öffnung zwischen diesen mäßig fibrös verdickten, distal ineinander übergehenden Segeln. Starke Erweiterung des rechten Ventrikels vorwiegend vor der Klappe mit aneurysmaartiger Ausbuchtung der sehr dünnen Ventrikelwand in diesem Gebiet. Starke Erweiterung des rechten Vorhofes. Mehrere Lücken im Septum der stark erweiterten Fossa ovalis. CHLARI-sches Netz an der Mündung der V. cava caudalis. Mäßige Hypertrophie des linken Ventrikels. Fibrose der Mitralklappe.

Hypoplasie und Atelektase der linken Lunge, besonders des Unterlappens mit Verdrängung in einen schmalen Raum neben der Wirbelsäule. Katarrhalische Tracheitis und Bronchitis mit cylindrischer Erweiterung der kleinen Bronchien, besonders in der rechten Lunge. Stauung der Leber mit Hämosiderose. Stauung und Hyperplasie der weißen Pulpa der Milz. Stauung und Cyanose der Nieren mit Granularatrophie. Einflußstauung mit venöser Hyperämie des Halsgebietes. Mäßige Stauungsgastritis und venöse Hyperämie des Darmes. Ascites von etwa 100 cm<sup>3</sup> seröser Flüssigkeit. Venöse Hyperämie, Cyanose und Ödem des Gehirns. Cyanose der Haut, besonders des Gesichtes und des Halses, sowie der Lippenschleimhaut. Hochgradige Trommelschlegelfinger und -zehen mit Bildung von Uhrglasnägeln. Allgemeine Unterentwicklung, etwa dem 4. Lebensjahr entsprechend.

Die histologische Untersuchung ergab keinen in diesem Zusammenhang besonders interessierenden Befund.

#### *Beschreibung des Herzens (s. Abb. 1)<sup>1</sup>.*

Der rechte Vorhof ist stark erweitert (größte lichte Weite 6,5 cm. Entfernung V. cava cranialis—Atrioventrikulargrenze 4 cm). Er ist äußerlich durch einen deutlichen aber nicht tief eingegrabenen, sondern, besonders am hinteren Umfang ziemlich flachen Sulcus coronarius vom Ventrikel abgesetzt. Der ganze Vorhof ist von deutlichem, getrübttem und ziemlich dickem Endokard ausgekleidet. Die Trabeculae carneae sind gut ausgebildet und bilden ein Netzwerk aus großen, dicken, stark vorspringenden Zügen, das durch feinere Verzweigungen zu einem ziemlich feinmaschigen wird. Das rechte Herzohr ist stark erweitert, seine Wandung in den kleinen Lücken zwischen dem Relief der Trabeculae carneae durchscheinend dünn. Die Wandstärke des Vorhofes, an der rechten Begrenzung des Herzohres gemessen, beträgt nur 1 mm. Ein besonders stark entwickelter Muskelzug, der sich im weiteren Verlauf aufteilt, bildet die vordere Begrenzung des Vorhofes gegen die Einmündung der V. cava cranialis. Seine Dicke beträgt hier 5 mm. Er verläuft von der vorderen oberen Vorhofwand, das Herzohr nach oben hinten begrenzend, im Bogen vor der V. cava cranialis nach rechts und besonders hinten, teilt sich und geht in das gröbere Relief der rechten Vorhofwand über. Nach hinten, zur Einmündung der V. cava caudalis zu, verflacht sich das Relief, ist aber noch sichtbar. Vor der Einmündung der V. cava caudalis findet sich ein gut

<sup>1</sup> Für die Anfertigung der Zeichnungen sei Frau Dr. DUTKEWITZ, Assistentin am Institut, besonders gedankt.

ausgebildetes CHIARISches Netz, das rechts am Rande inseriert und halbkreisförmig die ganze Mündung überdeckt. Sein Durchmesser vom Ansatz zum freien Rand in der Mitte beträgt 2 cm. Es besteht aus einem feinen aber ziemlich grobmäschigen Netz von zarten Fasern, die am Ansatz sich zu einer schmalen Membran verbreitern (1,5 mm breit) und zu einem deutlichen verdickten schmalen freien Rand (1 mm breit) ziehen. Nach oben hin setzt sich dieser Rand in eine vorspringende, im weiteren Verlauf langsam verstreichende Falte fort, die annähernd in der hinteren Mittellinie des Vorhofes emporzieht. Nach links zu findet sich deutlich verdicktes Endokard, dem Torus intervenosus entsprechend, das bald



Abb. 1. Blick in den Vorhof und den rechten Ventrikelteil (venöse Einflußbahn).

in die V. cava cranialis übergeht und kein wesentliches Relief erkennen läßt. Nach rechts findet sich ein dünneres Endokard, das deutlich die Muskulatur durchscheinen läßt und bald darauf in das Relief der Trabeculae carneae überleitet. Die großen Venen sind von einer Weite, die dem erweiterten Vorhof entspricht, und von glatter Wandbeschaffenheit, wobei die Intima aber ziemlich derb erscheint. Die Fossa ovalis ist ebenfalls ziemlich stark erweitert (querer Durchmesser 1,5 cm, senkrechter Durchmesser 2,3 cm) und zeigt unten, links und oben einen deutlichen scharfen Limbus. Nach rechts geht sie ohne Absetzung in die Einflußbahn der V. cava caudalis über. Es finden sich am linken vorderen Rand im sonst verschlossenen Foramen ovale oben und unten je eine ovale Öffnung, von denen

die obere größer ist. (Oberer Defekt: größte Länge 1,1 cm, größter querer Durchmesser 0,5 cm. Unterer Defekt: größte Länge 0,7 cm, größter querer Durchmesser 0,3 cm). In dem schmalen Stück zwischen Limbus fossae ovalis und Herzohr (Breite an der schmalsten Stelle 1,5 cm) finden sich 3 kleine, von zarten Muskelbälkchen umrandete Öffnungen (Foramina venarum minimarum). Die Einmündung des Sinus coronarius, die ziemlich weit ist (größter Längsdurchmesser 9 mm, größter Querdurchmesser 3 mm), ist an normaler Stelle zu finden, schräg rechts unter dem unteren Rand der Fossa ovalis, und ist nach oben durch einen vorspringenden schmalen Limbus begrenzt, der rechts von der Atrioventrikulargrenze entspringt und nach links allmählich ausläuft. Die untere Begrenzung bildet das, was makroskopisch als Anulus fibrosus imponiert. Es kommt auf diese Weise ein nach links langsam verstreichender schmaler Sulcus zustande, der eine Länge von 1,8 cm aufweist und gewissermaßen die Ausflußbahn der V. coronaria bildet. Eine Valvula Thebesii ist nicht nachweisbar.

Die Verhältnisse im Bereich der Atrioventrikulargrenze stellen sich folgendermaßen dar: Man sieht im Herzavum eine immerhin deutliche Grenze zwischen Vorhof und Kammer, die dem normalen Atrioventrikulärostium entspricht und äußerlich mit dem Sulcus coronarius übereinstimmt. Dieser Anulus fibrosus ist

an der Vorderwand glatt und wenig erhaben, bis 1 cm breit, geht nach dem Vorhof in die Überkleidung der Trabeculae carneae atriorum über und nach dem Ventrikel in das Wandendokard ohne scharfe Begrenzung. An der Hinterwand ist der Anulus in Form einer vorspringenden Leiste gegen den Ventrikel scharf abgegrenzt, gegen den Vorhof bildet er die erwähnte untere Begrenzung des einmündenden Sinus coronarius (Breite an dieser Stelle 3 mm). Im Verlauf der Ausflußbahn des Sinus coronarius verstreicht diese Leiste wieder. Der Anulus fibrosus tritt wieder deutlich hervor in der Mitte des Zwischenstückes zwischen Foramen ovale und Herzohr. Er beginnt direkt am Ende des verstreichenden Ausläufers der oberen Begrenzung der Einmündung des Sinus coronarius und ist als flache Leiste wahrzunehmen bis zum Übergang in die breite Ausbildung unterhalb des Herzohres.

Ein dorsales Tricuspidalsegel fehlt völlig. Vom septalen ist nur ein Rudiment nachzuweisen. Darüber und über das ventrale Segel siehe weiter unten. Der rechte Ventrikel ist stark erweitert und bildet die Herzspitze. Äußerlich findet sich ein gering entwickeltes Fettgewebe und deutlich sichtbare Venen. Die rechte Kammer zeigt unterhalb des Herzohres eine in der Herzachse nach unten verlaufende Einziehung, wobei der größere, stark vorgebuchtete Ventrikelteil rechts davon liegt und links ein kleinerer, aber ebenfalls wieder vorgebuchteter Anteil. Die ganze Herzvorderwand wird vom rechten Ventrikel gebildet, auch die linke Begrenzung, während der linke Ventrikel klein ist und die linke Hinterwand des Herzens abgibt.

Im Inneren ist der rechte Ventrikel durch die noch zu beschreibenden Segel in 2 ungleichgroße Hälften geteilt, die wir ihrer Lage und Funktion nach als venöse Einflußbahn und Ausflußbahn der Pulmonalis bezeichnen können. Die größere rechte Hälfte zeigt einen Querdurchmesser von 4,5 cm und eine Höhe von 5,5 cm. Die Wandung ist überall deutlich von Endokard überzogen und zeigt eine sehr dünne Ausbildung, die gegen das Licht durchscheinend ist (Dicke 1 mm). Im großen und ganzen ist die Wand glatt, es finden sich lediglich folgende Andeutungen eines Reliefs: An der rechten Seite der Hinterwand 2 etwa reiskorngroße, runde, von scharfem Rand umgebene Vertiefungen. Entlang dem hinteren Rand des Septum ventriculorum nach rechts hinten eine Struktur, die durch vorspringende, von der Septumgrenze zur hinteren Wand ziehende Faltenbildung und 3 kleine, zarte, kurze, sehnenfadenartige Gebilde dargestellt wird. Die Falten verstreichen nach rechts wieder, eine oben, 1 cm unterhalb des Anulus fibrosus, eine unten, 1,3 cm tiefer als die erstere. Sie umschließen nach links vorn, oben und unten eine Vertiefung, die von den beschriebenen Fäden durchzogen wird. Am Grund dieser Vertiefung, die nach rechts verstreicht, ein schwaches Muskelrelief. Sonst ist die Wand, wie gesagt, glatt bis auf die Fläche des Septum ventriculorum, das eine quer zur Herzachse verlaufende angedeutete Aufgliederung in Muskelzüge aufweist. Von diesen angedeuteten Muskelzügen geht das Endokard in ein paar zarten kurzen Fäden in das Gewebe des rudimentären septalen und des ventralen Tricuspidalsegels über.

Diese selbst setzen in normaler Weise am Anulus fibrosus an. Ihre Form gibt die beigegefügte Abb. 1 etwas schematisiert wieder. Vom septalen Segel ist nur ein schmaler Anteil vorhanden, der vom ziemlich derb und breitenentwickelten ventralen Segel in den beiden oberen Dritteln durch einen schlitzförmigen Spalt getrennt ist. Im unteren Drittel gehen beide Segel ineinander über. Dieses septale Segel setzt mit einer Zahl von zarten kurzen Sehnenfäden etwa in der Mitte des Kammerseptums an. Nur im obersten Abschnitt finden sich keine eigentlichen Sehnenfäden mehr, sondern das Segelgewebe geht in einem breiteren Zug schräg nach oben in das Endokard zum Anulus fibrosus hin über. Nach rechts vorne geht das ventrale

Segel in das Endokard der Kammerwand gleichmäßig über. Der untere Rand der Segel zieht frei durch den Ventrikel in einer Länge von 2,3 cm von vorne nach schräg hinten unten, so daß zwischen diesem Rand und der Herzspitze ein Zwischenraum von 2 cm bleibt. Beide Segel zusammen haben folgende Abmessungen: Länge des Ansatzes 4 cm, Länge des vorderen in die Ventrikelwand übergehenden Randes 4,5 cm; Länge des freien unteren Randes 2,3 cm; Länge des am Septum ansetzenden Randes 5,3 cm. Zwischen beiden Segeln findet sich in den beiden oberen Dritteln der erwähnte schlitzförmige Spalt mit etwas derberen, ganz gering gewulsteten freien Rändern. Dieser Spalt ist, da die Ränder frei beweglich sind,

bei größter Dehnung für 2 kleine Finger gerade durchgängig. Er verläuft von links hinten oben schräg nach rechts unten und hat eine größte Länge von 3,1 cm. Dieser Spalt ist allseitig von Klappengewebe umgeben, obwohl sein oberer Winkel bis dicht an den Klappenansatz heranreicht. Die ganze Klappe ist starr ausgespannt, etwas fibrös verdickt und kaum beweglich.



Abb. 2. Blick in die Pulmonalis-ausflußbahn.

Bei Betrachtung der nach links zum Kammerseptum und zur Pulmonalisausflußbahn zu gelegenen Klappenwand findet sich folgendes (Abb. 2): Am unteren rechten Rand des durch die Segel gebildeten Spaltes besteht ein sehnenfadenloser Übergang in einen kleinen Papillarmuskel, der von 2 Ursprüngen an der vorderen Ventrikelwand kommt. Außerdem finden sich in dieser Gegend eine kleine Zahl sehr kurzer und zarter Sehnenfäden, die ebenfalls zu kleinen Papillarmuskeln der Ventrikelwand ziehen. Ein weiterer etwas längerer Sehnenfaden reicht, sich aufgabelnd, vom unteren freien Segelrand, dicht vor dessen Übergang in das Endokard des Ventrikelseptums, nach vorne zur Herzspitze. Er ist nicht gespannt und geht in gering angedeutete Papillarmuskeln über.

Durch diese Segel wird, wie schon gesagt, die Ausflußbahn förmlich wie ein zweiter rechter Ventrikel von kleinerem Ausmaß abgegrenzt. Auch dieser Teil ist erweitert, zeigt aber ein deutlich ausgeprägtes Wandlerief. Wanddicke an der dünnsten Stelle 3 mm, am Übergang zum Ventrikelseptum 4 mm. Ein besonders stark ausgebildetes Relief, das etwa dem normalen des rechten Ventrikels entspricht, findet sich im oberen Teil an der Kammerwand, da, wo man außen die beschriebene, in der Herzachse verlaufende Einziehung sieht, dicht neben dem Übergang des ventralen Segels in das Endokard der Kammerwand. Besonders auffallend ist ferner noch ein starker, gut ausgeprägter Muskelzug, der im unteren Teil dieses linksgelegenen kleineren Ventrikelanteils von der vorderen Hälfte des Septum ventriculorum zur Kammerwand zieht, in Parallele zum unteren Rand des zwischen den Segeln gelegenen Spaltes, dicht vor ihm. Von ihm entspringt etwa in der Mitte ein kleiner Papillarmuskel, der mit einem kleinen dünnen Sehnenfaden zum unteren Winkel des Spaltes zieht.

Unterhalb dieses quer verlaufenden Muskels besteht unter dem unteren freien Rand der Klappe eine Kommunikation beider Ventrikelteile mit einer größten Länge von 2 cm und einer Höhe (unterer Klappenrand—Herzspitze) von 0,9 cm. Dieses Loch und der Spalt sind die Verbindungen zwischen beiden Ventrikelteilen.

Die A. pulmonalis ist normal angelegt, nicht verengert und zeigt zarte, gut schließende, normal entwickelte Taschenklappen. Die Noduli Arantii sind stark ausgeprägt.

Wir möchten hier erwähnen, daß bei oberflächlicher Betrachtung des rechten Herzens zunächst der Eindruck entstehen könnte, es handle sich um eine Verlagerung des venösen Ostiums im ganzen. Verschiedene Gründe sprechen jedoch eindeutig gegen diese Auffassung: Zunächst zeigt der äußere anatomische Befund, daß Vorhof und Ventrikel an normaler Stelle durch einen deutlichen Sulcus coronarius voneinander abgesetzt sind, dem im Inneren ein Anulus fibrosus entspricht. Die histologische Untersuchung, auf die im nächsten Abschnitt noch eingegangen wird, bestätigt die Trennung von Vorhof- und Kammermuskulatur durch Bindegewebe an normaler Stelle. Sodann finden wir den Ansatz sowohl des rudimentären septalen Segels wie auch des ventralen Segels an normaler Stelle, während für eine Verlagerung des dorsalen Segels kein Anhaltspunkt zu gewinnen ist, dieses vielmehr vollständig fehlt. Wie wir später noch zeigen, fügt sich unsere Auffassung, nach der es sich um eine nur aus einem ventralen und einem rudimentären septalen Segel gebildete Klappe handelt, zwanglos in die über derartige Mißbildungen veröffentlichte Literatur ein.

Am linken Ventrikel, der eine gut ausgebildete, mäßig hypertrophische Wand von 0,9 cm Dicke zeigt und nicht erweitert ist, findet sich kein wesentlicher Befund. Die Mitralklappe ist normal entwickelt und zeigt eine nur geringe fibröse Verdickung. Der linke Vorhof ist nicht wesentlich erweitert. Das linke Herzohr ist auffallend klein. Im Foramen ovale finden sich die beiden schon beschriebenen Öffnungen. Die Aorta zeigt wie die Pulmonalis keine Besonderheiten. Das Ventrikel- und das Vorhofseptum sind vollständig intakt bis auf die Defekte im Foramen ovale. Anlage und Ausbildung der Coronararterien entsprechen der Norm. Der Ductus arteriosus Botalli ist nicht nachweisbar.

### *Histologische Untersuchung.*

Es wurde aus der Vorderwand des rechten Ventrikels, dort, wo sie am dünnsten ist, sowie aus dem Übergangsbereich zwischen Vorhof und der venösen Einflußbahn des Ventrikels, entsprechend dem Sulcus coronarius außen, je ein Stück entnommen und am Paraffinschnitt mit Hämatoxylin-Eosin, nach VAN GIESON und auf elastische Fasern gefärbt.

Der histologische Aufbau der Vorderwand des rechten Ventrikels stellt sich von außen nach innen folgendermaßen dar: Ein Endothel ist nur stellenweise am Rand der äußeren Bindegewebsschicht noch erhalten. Die Außenwand besteht aus einer zarten Bindegewebsschicht, die im wesentlichen aus straffen kollagenen Fasern gebildet wird und im ganzen gleichmäßig von einzelnen, deutlich unterscheidbaren elastischen Fasern mittlerer Stärke durchzogen wird. Nur stellenweise sieht man dicht unter der Oberfläche einen dickeren elastischen Faserzug. Es folgt eine Schicht lockeren Bindegewebes, ungleich stark, an einzelnen Stellen ausgeprägter, im ganzen mäßig breit. Die Verteilung der elastischen Elemente ist dieselbe. Diese Schicht grenzt an die Muskulatur, die ein durchflochtenes Netzwerk bildet. Stellenweise trifft man jedoch weitgehend parallele Anordnung, in der Herzlängsachse ziehend. Die ganze Muskelschicht ist schmal und beträgt etwa das Zehnfache der äußeren Bindegewebsschicht. Das Myokard ist, nach außen zunehmend, reichlich von zum Teil recht großen Gefäßen durchsetzt, deren Wandung keine Besonderheiten zeigt und die reichlich mit Blut gefüllt sind. An mehreren Stellen findet sich im mittleren Bezirk der Muskulatur mäßig viel Fettgewebe. Die Querstreifung läßt sich nicht erkennen. Die Kerne sind nicht auffällig, vereinzelt finden sich Makrophagen. Größtenteils mit Blut gefüllte Capillaren sind

reichlich vorhanden. Die Muskelfasern sind stellenweise gleich stark, an anderen Stellen jedoch teilweise hypertrophisch, teilweise atrophisch. In einzelnen Gebieten ist das Muskelgefüge stark aufgelockert. Das Perimysium ist zart und nicht vermehrt; es finden sich aber stellenweise zwischen den Muskelzügen in wechselnder Richtung ziehende Bindegewebsstränge. Elastische Elemente sind im Myokard, von denen die den Gefäßen angehören abgesehen, nicht vorhanden. Nach innen zu folgt zunächst eine schmale, jedoch ungleich dicke Bindegewebsschicht, sodann nochmals eine ziemlich schmale, weitgehend parallel verlaufende Muskelschicht und endlich abschließend nochmals eine Bindegewebsschicht, die der ersteren gleicht, an einzelnen Stellen jedoch außerordentlich stark verbreitert ist. Die an das Myokard angrenzende erstere Schicht ist nur von einzelnen zarten elastischen Fasern durchzogen. Die am weitesten nach innen liegende Bindegewebsschicht zeigt eine dichtere Anordnung elastischer Fasern, die teils ein durchflochtenes Netzwerk bilden, teils lange Züge in der Längsachse des Herzens verlaufender mittelstarker Fasern erkennen läßt. Ganz nach innen sieht man eine schmale Zone, die frei von elastischen Fasern ist und erst dicht unter der inneren Oberfläche finden sich nochmals elastische Elemente. Diese Schicht ist bei größtem Reichtum an elastischen Fasern die schmalste.

Der Aufbau unseres zweiten Schnittes von der Atrioventrikulargrenze stellt sich folgendermaßen dar: Das Epikard wird von einer ganz schmalen Schicht kollagenen Bindegewebes gebildet mit deutlichem Endothelüberzug und ist von einer geringen Zahl ganz zarter elastischer Fasern durchzogen, die nur dicht unter der Oberfläche einen etwas stärkeren Zug bilden. Das subepikardiale Fettgewebe ist hier reichlich ausgebildet und enthält mehrere Gefäße, darunter die A. coronaria. Sie zeigt ein deutliches zartes Endothel und eine ungleichmäßig dicke Tunica interna. Das Myokard zeigt auch hier durchflochtenen Aufbau. Es ist ziemlich schmal und enthält einzelne, ebenfalls durchflochtene, teils aber auch vorwiegend vertikal verlaufende Bindegewebszüge, die kaum elastische Elemente aufweisen. Jedoch sind diese an den Gefäßen sehr gut ausgebildet und finden sich besonders auch in dem die Gefäße umgebenden Bindegewebe. Capillaren sind reichlich vorhanden. Die Muskelbälkchen sind auch hier teils hypertrophisch, teils atrophisch. Das Endokard besteht aus einer mäßig dicken, ziemlich gleichmäßigen Schicht kollagenen Bindegewebes, die nach innen einen Abschluß durch ein Endothelhäutchen erkennen läßt. Es wird von einzelnen dickeren und dünneren elastischen Elementen durchzogen. Eine deutliche elastische Faserschicht ist nahe der Innenfläche zu erkennen.

Eine deutliche Trennung von Vorhof- und Ventrikelmuskulatur läßt sich nachweisen. Und zwar findet sich zwischen Myokard und subepikardialen Fettgewebe des Vorhofs ein breiter, zum Teil mit Muskelfasern durchsetzter, an einigen Stellen auch schmaler werdender, aber im ganzen Vorhofsteil der Präparate nachweisbarer Bindegewebszug, der sich an der Vorhof-Kammergrenze bis zum Endokard, also zwischen der Muskulatur, durchzieht und so eine Unterbrechung der Muskulatur bedingt.

#### *Strömungsverhältnisse.*

Für den fetalen Kreislauf, wie er sich in der letzten Zeit vor der Geburt darstellt, spielt die vorliegende Mißbildung keine wesentliche Rolle. Das Nabelvenenblut wird durch die V. cava caudalis dem rechten Vorhof zugeführt, gelangt, wie normalerweise auch, von hier zum Teil durch das Foramen ovale ins linke Herz und versorgt so den ganzen Körper. Eine Mischung des Blutes im rechten Vorhof ist in dieser Periode



physiologisch, der Unterschied zu normalen Verhältnissen liegt also nur darin, daß einmal infolge Fehlens einer schlußfähigen Atrioventrikular-klappe schon vor der Geburt der größere, nämlich der vor den Segeln gelegene rechte Ventrikelteil funktionell zum Vorhof gezogen wird, indem das hier einströmende Mischblut zum größten Teil durch das Foramen ovale abfließen muß, und zum anderen darin, daß nur ein kleiner Teil des Blutes, der in den kleineren Ventrikelteil durch den Spalt bzw. unter dem freien Klappenrand her gelangt, in die A. pulmonalis kommen kann. Dieser Teil wird um so kleiner sein, als das zweizipflige Ostium nicht ventilartig funktioniert und somit ein Rückströmen möglich ist. Die Folge wird sein, daß im rechten Vorhof bei der Ventrikelsystole ein höherer Druck entsteht, dessen Ausgleich aber durch eine Erweiterung des Foramen ovale möglich ist. Die Tatsache, daß die A. pulmonalis nur sehr wenig Blut führt, ist deswegen ohne Bedeutung, weil es ja auch normalerweise durch den Ductus Botalli weitgehend wieder in den arteriellen Körperkreislauf gelangt. Wir können hieraus ersehen, daß der Ductus Botalli im vorliegenden Falle eine untergeordnete Bedeutung hatte und seine Ausbildung also wohl nur eine geringe war, womit die Tatsache, daß wir ihn bzw. die Chorda ductus arteriosi bei der Sektion nicht nachweisen konnten, erklärt werden kann. Man kann vielleicht sogar weitergehen und annehmen, daß der 6. Kiemenbogen beiderseits obliterierte und es überhaupt nicht zur Ausbildung eines eigentlichen Ductus Botalli kam.

Mit der Geburt, d. h. mit Eintritt der Lungenatmung, gestalteten sich nun die Verhältnisse sehr viel anders und die Mißbildung bekommt jetzt ihre volle, das Leben beeinträchtigende Bedeutung. Der Kreislauf stellt sich nun folgendermaßen dar (vgl. Abb. 3): Aus den Hohlvenen gelangt das Blut in den rechten Vorhof. Da eine vollständige Insuffizienz des rechten Atrioventrikulärostiums besteht, wird der größere Teil des rechten Ventrikels, wie schon oben erwähnt, funktionell zum Vorhof hinzugezogen, d. h. bei jeder Diastole des Vorhofs füllt sich gleichzeitig der vor der Klappe gelegene Kammerteil mit. Wie die Röntgenaufnahme zeigte, machte dieser Herzteil Vorhofsbewegungen, so daß wir ihn auch bewegungsmechanisch zum Vorhof rechnen dürfen. Ein geringer Teil des venösen Blutes gelangt durch das zweizipfelige Ostium und zwischen unterem Klappenrand und Herzspitze in den kleineren Teil des rechten Ventrikels. Bei der nun folgenden Systole, die Vorhof und größerer

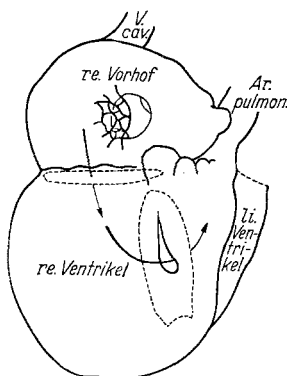


Abb. 3. Schematische Darstellung des rechten Herzens.

Ventrikelteil gemeinsam ausführen, erhöht sich der Druck im Atrio-ventrikularraum stark und ein größerer Teil des venösen Blutes gelangt durch die beiden Öffnungen im Foramen ovale in den linken Vorhof und so in den Körperkreislauf. Es ist selbstverständlich, daß diese Druckerhöhung durch das offene Foramen ovale auf die Dauer nicht voll ausgeglichen werden kann und daß somit Rückstauung in die Venen ebenso wie Dilatation des rechten Herzens die Folge sein müssen. Andererseits ist der Ausfluß in die Pulmonalis durch die quer durch die Kammer ziehenden Segel zwar behindert, aber nicht ganz verlegt, so daß ein wenn auch verhältnismäßig kleiner Teil des venösen Blutes doch seinen normalen Weg zur Lunge nehmen wird. Hierfür sprechen folgende Überlegungen: Das Kind hat 7 Jahre gelebt, wobei zwar eine schwere Cyanose bestand, jedoch eine gerade noch ausreichende Arterialisierung des Blutes stattgefunden hat. Die Aa. bronchiales, die, wenn sie Mischblut führen, unter Umständen für die Arterialisierung einer kleinen Blutmenge einspringen können, waren klein und genügten sicherlich nicht. Die A. pulmonalis war normal ausgebildet und im Wachstum nicht zurückgeblieben. Außerdem erscheint es einleuchtend, daß die Klappe zwar den Zufluß hinderte, aber noch mehr das Zurückströmen des durch die beiden möglichen Kommunikationen einmal in den kleineren Ventrikelraum gelangten Blutes, da bei der Systole sich zweifellos der Abstand zwischen freiem Klappenrand und Herzspitze verengern mußte. Dazu kommt, daß die Muskulatur gerade in diesem kleineren Teil des rechten Ventrikels verhältnismäßig stark ausgebildet war. Wenn man bedenkt, daß ein großer Teil dieser zweiten Kammerhälfte vom Septum ventriculorum gebildet wird und sich sowohl durch die stärkere Muskelausbildung als auch rein äußerlich durch die oben beschriebene, in der Längsachse verlaufende Einziehung vom vorderen Ventrikelteil abgrenzt, kann man immerhin diskutieren, ob dieser Kammerteil nicht normale Bewegungen, d. h. also Ventrikelsystolen ausführte. In diesem Fall, den wir anzunehmen geneigt sind, würde also das bei der kombinierten Vorhofkammersystole hinter die Segel gelangte Blut gewissermaßen durch eine eigene Ventrikelteilsystole in die Pulmonalis ausgetrieben, wobei, wie gesagt, einesteiis die Verengerung der unteren Kommunikation, anderenteils die starke Blutfülle des größeren Ventrikelteiles ein vollständiges Zurückströmen dorthin verhindern würde.

Die Tatsache, daß bei der Angiokardiographie eine Pulmonalisdarstellung ausblieb, läßt sich rein strömungsmechanisch vielleicht folgendermaßen erklären: Einmal befand sich das Herz bereits in einem weit fortgeschrittenen Stadium der Dekompensation, im rechten Vorhofkammerteil herrschte also ein hoher Druck und eine starke Blutfülle. Daher kam es zu einer starken Verdünnung des Kontrastmittels, das

zum größeren Teil sowieso den direkteren Ausflußweg durch das Foramen ovale nahm und so zur Darstellung der Aorta führte. Von diesem stark verdünnten Kontrastmittel gelangte wohl nur ein sehr kleiner Teil in die zweite rechte Ventrikelhälfte und von hier in die Pulmonalis. Bei der geringen Füllung und starken Verdünnung war in dieser eine wahrnehmbare Kontrastdarstellung nicht vorhanden.

#### *Epikritisches.*

Die klinische Differentialdiagnose des vorliegenden Falles gestaltete sich, da an eine derartige seltene Tricuspidalismißbildung erklärlicherweise zunächst nicht gedacht wurde, außerordentlich schwierig. Die Symptome waren diejenigen einer Pulmonalstenose und sowohl Röntgenaufnahme wie Angiokardiographie konnten die Diagnose nicht klären. Letztere ließ einen Ventrikelseptumdefekt vermuten, der aber, wie aus dem oben Gesagten hervorgeht, auf einem durchgängigen Foramen ovale bei pathologischen Strömungsverhältnissen im rechten Herzen beruhte. Die eben besprochene fehlende Kontrastdarstellung der A. pulmonalis verstärkte den Verdacht auf eine Pulmonalstenose. Auch die Auskultation versagte, und zwar deshalb, weil die hörbaren leisen Töne im wesentlichen vom, in diesem Fall nach hinten verlagerten linken Ventrikel ausgingen. Der erste Ton bezog sich auf die ganz normale Kontraktion des linken Ventrikels, vielleicht im Verein mit der des kleineren rechten Ventrikelteiles, der zweite Ton kam vorwiegend durch den Schluß der Aortenklappe zustande, während dem der Pulmonalklappe bei ihrer sicher geringen Füllung weniger Gewicht beizumessen war. Die wahrscheinlich doch vorhandenen Geräusche waren anscheinend wenig charakteristisch und sehr leise.

Die sonstigen Symptome waren nicht spezifisch für die Art der Mißbildung, sondern nur typisch für einen angeborenen Herzfehler. Das ganze Krankheitsbild imponierte zunächst als ein sog. Morbus coeruleus, wobei sowohl die Behinderung des Pulmonalkreislaufes als auch die im linken Vorhof stattgefundene Mischung von arteriellem und venösem Blut die starke Cyanose bedingten. Der hierdurch zum Ausdruck kommende chronische Sauerstoffmangel führte zu einer Hemmung der gesamten Entwicklung und bildete einen abnormen Reiz zur Blutbildung, wodurch es zu einer symptomatischen Polycythämie kam, die aus dem angeführten roten Blutbild deutlich ersichtlich ist und als ein notwendiger Anpassungsvorgang aufzufassen ist. Als Folge der Störung im Lungenkreislauf sind die Trommelschlegelfinger und -zehen mit Bildung von Uhrglasnägeln aufzufassen. Daß eine chronische Stauung im großen Kreislauf mit allen ihren Folgen bestand, ist selbstverständlich und geht aus dem oben über die Kreislaufverhältnisse Gesagten deutlich hervor.

*Teratogenetische Terminationsperiode und formale Genese.*

Es ist früher in Fällen von angeborener Tricuspidalismißbildung öfter der Gedanke an eine fetale Endokarditis diskutiert worden (ROKITANSKY u. a.). Bekanntlich soll sich ja gerade die fetale Endokarditis besonders an der Tricuspidalis abspielen (ROKITANSKY, HERXHEIMER). Diese Genese ist für unseren Fall abzulehnen, da es völlig unwahrscheinlich erscheint, daß eine Endokarditis einerseits zum völligen Schwund eines Segels und andererseits zur Vergrößerung und anomalen Lage des ventralen Segels führen kann. Dieselbe Ansicht vertritt z. B. auch GÖTZ.

Bei jeder Mißbildung erhebt sich nun die Frage nach dem Zeitpunkt ihres Entstehens. Dieser muß in unserem Falle mit dem der entwicklungsgeschichtlichen Anlage der Tricuspidalis zusammenfallen, und zwar mit einem frühen Zeitpunkt, da wir das vollständige Fehlen des dorsalen Segels und die rudimentäre Ausbildung des septalen als eine Hemmungsmißbildung auffassen möchten und daher der Ansicht sind, daß schon das Ausgangsmaterial für die Segelbildung, die sog. Endokardhöcker oder -kissen unvollständig oder gar nicht angelegt waren. Da nach HERXHEIMER die Anlage der Atrioventrikularklappen schon um die 7. Woche beginnt und sie im 3. Monat vollendet sein sollen, wäre die teratogenetische Terminationsperiode in dieser Zeit, nach Angaben bei GÖTZ sogar noch früher, für die 5.—8. Fetalwoche, anzusetzen. Wie B. FISCHER und MARESC (nach GÖTZ) darlegten, ist dieser Zeitpunkt weit vor demjenigen gelegen, in dem auf Grund von Immunitätsforschungen eine fetale Endokarditis erst möglich ist, so daß diese Entzündung sich erst an schon ausgebildeten Klappen abspielen kann.

Die Entwicklung der Tricuspidalis ist ziemlich kompliziert und es besteht in der Literatur, wie schon eingangs erwähnt, keineswegs eine einheitliche Auffassung. Wir wollen uns hier auf die bekanntesten Autoren beschränken und versuchen, so ein Verständnis für die mögliche Entstehung der Mißbildung zu gewinnen.

Nach HERXHEIMER entstehen bei der Teilung des Ostium atrioventriculare commune durch die Septen zunächst 4 Endokardkissen. Durch Verschmelzung der jeweils in einem Ostium gelegenen Kissen miteinander entstehen dann 2 Endokardwülste, die die Grundlage für je eine mediale (septale) Zipfelklappe bilden sollen. An der lateralen Wand jedes Ostiums treten auch Endokardwucherungen auf, die den Ausgangspunkt für die anderen Klappenzipfel darstellen. Diese Teile verschwinden aber zum großen Teil wieder. Die Klappen selbst sind nach HERXHEIMER muskulösen Ursprungs, von der benachbarten Ventrikelwand aus entstehend, indem deren Muskelbalken allmählich auf die Unterfläche der Endokardvorsprünge übergreifen. Durch die Einwirkung des Blutstromes wird diese Muskulatur im Bereich der Ostia immer dünner und geht schließlich durch Unterminierung verloren. Auf diese Weise wandeln sich die ursprünglich muskulären Anlagen in die Atrioventrikularklappen und ihre Chordae tendineae um.

MÖNCKEBERG stützt sich auf die von SATO beschriebene Bildung der Atrioventrikularklappen aus benachbarten Teilen verschiedener Endokardkissen.

Auch SPITZER geht von 4 Endokardkissen des noch ungeteilten Ostium atrioventriculare commune aus. Er unterscheidet 2 größere mittlere Kissen, ein vorderes und ein hinteres, und 2 kleinere laterale Kissen, ein rechtes und ein linkes. Vorderes und hinteres Kissen verwachsen miteinander und werden durch die Herzseptierung jeweils zum Teil dem rechten und zum Teil dem linken Ostium zugeteilt, so daß ihre seitlichen Teile als mediale (septale) Endokardhöcker in die Ostien vorragen. Jedes Ostium enthält wiederum 4 Endokardhöcker, da jedes laterale Endokardkissen ebenfalls aus 2 Höckern besteht. Eine besondere Rolle kommt bei der Entstehung der rechten Atrioventrikularklappe der sog. Tricuspidalleiste zu, für deren genaueres Verständnis auf SPITZERS Arbeiten verwiesen

werden muß. Er unterscheidet im Truncusbulbusabschnitt bei der Herzentwicklung im frühen Stadium mehrere, sich jeweils paarweise gegenüberliegende Wülste bzw. Leisten, die in der Kammerregion teils die Septen, teils, wie die Tricuspidalleiste, im Verein mit den Endokardhöckern die Klappen und ihre Hilfsorgane, Chordae tendineae und Papillarmuskeln, bilden. Die beiden rechts vom Septum gelegenen Wülste umschneiden nach SPITZER als Tricuspidalleisten den Einstromungsteil der rechten Kammer und grenzen ihn gegen den Ausstromungsteil ab. Mit den 4 Endokardhöckern, den Anlagen von 4 primären Klappenzipfeln (MALL, SATO nach SPITZER) verwächst in der rechten Kammer die Tricuspidalleiste, die von der parietalen Kammerwand kommend sich in 2, den Einstromungsteil umgreifende Schenkel spaltet und sich jenseits des Ostiums wieder vereinigt. Entsprechend dem Verlauf der Tricuspidalleiste, vom Septum ventriculorum nach außen zur lateralen Kammerwand, bilden sich die großen Papillarmuskeln aus dem Stamm der Leiste lateral und medial. Die Verschmelzung der primären Klappenzipfel soll nun in der rechten Kammer derart erfolgen, daß die 2 vorderen Höcker, der vordere mediale und der vordere laterale zu einem großen vorderen (ventralen) Segel werden, während bei den beiden hinteren Höckern die Vereinigung überhaupt unterbleibt oder sehr mangelhaft ist. Diese Verschmelzung soll nach SPITZER darauf beruhen, daß die Endokardhöcker senkrecht zur Spaltbildung getrennt bleiben, während ihre paarweise Lage auf einem Schenkel die Verschmelzung in der Leistenrichtung fördere. Für die Verschiedenheit der Klappenanzahl und -stellung in beiden Ventrikeln gibt SPITZER eine komplizierte Erklärung, die im wesentlichen auf der Torsion bei der Herzentwicklung beruht. Es ist nicht möglich, hier darauf im einzelnen einzugehen. Der Endeffekt ist jedenfalls der, daß die Tricuspidalleiste gegen die ruhende Septumebene gegenurweise gedreht, eine „Frontalstellung“ bekommt, woraus letzten Endes die Bildung des großen transversalen ventralen Segels resultieren soll. Von Bedeutung für unseren Fall sind noch folgende Anschauungen SPITZERS. Die fehlende Vereinigung der beiden hinteren Segel hänge zum Teil mit der relativen Schwäche des hinteren Schenkels der Tricuspidalleiste zusammen, während der vordere infolge seiner Grenzstellung zwischen 2 Blutsäulen stärker entwickelt werde. Durch den Druck des sog. rechtskammerigen Aortenconus werde der Bogen der vorderen Tricuspidalleiste verkürzt und abgeflacht, der der hinteren verlängert und stärker gekrümmt, was ebenfalls die Bildung eines ventralen und das Getrenntbleiben der hinteren Segel begünstige.

Nach PERNKOPF und WIRTINGER entstehen die Klappen ebenfalls aus endokardialen Verdickungen, und zwar die Atrioventrikularklappen aus 4 ursprünglichen Ohrkanalkissen. Bei der Vereinigung von Vorhof- und Kammerseptum sind die verschmolzenen vorn und hinten gelegenen Kissen (die ursprünglich das obere und untere Ohrkanalkissen darstellten) beteiligt. Aus ihnen entsteht das septale Segel und ein sog. Zwischensegel, während die marginalen Segel (ventrales und dorsales) aus dem lateralen Kissen hervorgehen sollen, das sekundär geteilt wird.

Die Ableitung der Klappen aus Endokardkissen findet sich auch, jeweils in einer etwas abweichenden Modifikation der Zuordnung der endgültigen Segel zu den ursprünglichen Kissen, bei BORN und MALL, HIS, ROKITSANSKY.

Übereinstimmend mit ZINK kann man aus dem oben Angeführten für die Anlage der Tricuspidalklappe als Grundlage annehmen, daß sie aus Endokardkissen entsteht, die sich im noch ungeteilten Herzschlauch vorne und hinten bilden und ebenso beiderseits lateral. Die vorderen und hinteren Kissen verschmelzen, beteiligen sich an der Septumbildung und geben für jedes Ostium atrioventriculare einen Teil ab, der Ausgangspunkt der Klappenbildung wird. Welches Segel aber aus welchem Höcker oder Kissen letztlich entsteht, darüber gehen, wie wir gesehen

haben, die Ansichten sehr auseinander. Ebenso ist es noch umstritten, in welcher Weise sich die Endokardhöcker in die Segelklappen umwandeln, ob hierbei die Muskulatur die Hauptrolle spielt (HERXHEIMER) oder eine Tricuspidalleiste (SPITZER) oder aber im wesentlichen die mechanischen Kräfte der Blutströmung.

Wir möchten für den hier beschriebenen Fall folgende Überlegungen anstellen. Sicher erscheint, daß ein dorsales Tricuspidalsegel überhaupt nicht vorhanden ist. Daraus können wir schließen, daß es bei der Entstehung seines Ausgangspunktes, des lateralen Endokardkissens, sich um einen Anlagemangel handelte. Das ventrale Segel hingegen ist eher größer als normal. Hieraus ist zu schließen, daß sein Ausgangspunkt angelegt war und zwar unter Umständen sehr reichlich. Das septale Segel endlich ist rudimentär, so daß auch hier an einen Anlagemangel gedacht werden muß, wobei es möglich erscheint, daß das Material bei der Bildung der Commissur und der Verschmelzung der Septen zu weitgehend verbraucht wurde. Einen Anhaltspunkt gewinnen wir bei der Beachtung des schlitzförmigen Spaltes zwischen ventralem und septalem Segel. Solche Spaltbildungen sind in der Literatur, meist als Lücken, mehrfach erwähnt, ohne daß eine Deutung unternommen wurde. Lediglich ZINK mißt einer, allerdings etwas anders gearteten Öffnung große Bedeutung bei und versucht von hier aus zu weiteren Ergebnissen in der Rückführung der Segel auf ihren Ausgangspunkt zu kommen. Wir möchten in unserem Fall einer ähnlichen Überlegung Raum geben. Es handelte sich bei diesem Spalt um eine ursprünglich vorhandene Trennung zwischen 2 Endokardhöckern, die im weiteren Verlauf der Entwicklung teilweise verschmolzen sind. Am zwanglosesten läßt sich eine Erklärung finden, wenn wir die Anschauungen von SATO und SPITZER als Grundlage nehmen. Wir kommen dann zu dem Schluß, daß es sich um die Lücke zwischen hinterem medialen (septalen) Höcker, aus dem das septale Segel wegen Materialmangel nur zu einem rudimentären Teil entwickelt wurde, und vorderem medialen (septalen) Höcker, einem Baustein des ventralen Segels, handelte. Zur selben Anschauung kam auch ZINK. Hierdurch gewinnen nun die Entstehungshypothesen SPITZERS und SATOS für die Tricuspidalis an Wahrscheinlichkeit. Beide Ansichten geben uns auch eine Grundlage dafür, daß das ventrale Segel eine mächtigere Ausbildung erreicht, entsteht es doch sowohl aus der Hälfte des medialen (septalen) wie aus der Hälfte des lateralen (marginalen) Endokardkissens, besitzt also im Vergleich zu den beiden anderen Segeln das doppelt so große Ausgangsmaterial. SPITZERS Entwicklung der Tricuspidalis gibt uns auch auf die Frage eine Antwort, warum gerade das ventrale Segel angelegt ist, das dorsale fehlt und das septale nur rudimentär vorhanden ist. Nehmen wir nämlich seine Tricuspidalleiste an, so muß bei aus unbekannten Gründen nicht oder nur rudimentär entwickeltem hinteren

Schenkel, der an und für sich schon relativ schwächer sein soll, ein Fehlen bzw. eine unvollständige Ausbildung sowohl des dorsalen wie des septalen Segels resultieren, während eine stärkere Entwicklung des vorderen Schenkels ein großes ventrales Segel erklären würde.

Daß die Muskulatur an denjenigen Wandgebieten, an denen keine Klappe ausgebildet ist, eine Differenzierung und jegliche Bildung von Trabeculae sowohl wie Papillarmuskeln vermissen läßt, weist unseres Erachtens darauf hin, daß ein enger Zusammenhang zwischen Klappenentstehung und Ausbildung des Wandrelicfs, insbesondere auch der Papillarmuskeln besteht. Darüber, ob, wie z. B. HERXHEIMER u. a. schreiben, die Klappen wesentlich muskulären Ursprungs sind, oder aber, wie bei SPITZER eine Leisten- oder Wulstbildung zur Entstehung der Papillarmuskeln, der Chordae tendineae und der Segel notwendig ist, läßt sich hier nichts aussagen. Im ersteren Fall würde eine fehlende Endokardkissenentwicklung auch den Ausgangspunkt für die muskuläre Weiterentwicklung im oben dargelegten Sinn vermissen lassen und im zweiten Fall müßte man, wie schon gesagt, eine Unterentwicklung des hinteren Schenkels der Tricuspidalleiste annehmen. Wir möchten hier aber doch darauf hinweisen, daß letzten Endes die Entwicklungstendenz der hier zusammenwirkenden Teile, und zwar sowohl in Richtung auf eine Entwicklung der Endokardkissen als auch in Hinsicht der Differenzierung der Muskulatur mangelhaft bzw. nicht vorhanden war. Entsprechend der Ausbildung des ventralen und des rudimentären septalen Segels finden wir hingegen in diesem Gebiet, also in dem kleineren Teil des rechten Ventrikels, sehr wohl eine muskuläre Differenzierung und auch die Ausbildung von Papillarmuskeln und Sehnenfäden, die wohl nur sekundär infolge der anormalen Ausbildung und Funktion der Segel vom Normalen abweicht.

Der Bedeutung der mechanischen Kräfte, also der hydrodynamischen Wirkung des Blutstromes, die von mehreren Forschern, so besonders von BENEKE, aber auch von anderen wie z. B. SPITZER, stark betont wird, möchten wir bei der Entwicklung der Herzteile, in unserem Fall insbesondere der Segelbildung und Wanddifferenzierung, mehr eine sekundäre Rolle zuweisen. Wir berufen uns dabei besonders auf BREDT und auf die Tatsache, daß bei Verpflanzungsversuchen auch ohne Mitwirken einer Blutströmung normal entwickelte Herzabschnitte oder ganze Herzen erhalten wurden (STÖHR). Jedoch kommt der formenden Einwirkung des Blutstromes zweifellos bei einmal vorhandener Mißbildung ein Einfluß zu. Und zwar möchten wir hier die modellierenden Kräfte der Blutströmung einmal für die weitere Umgestaltung der Ventrikelwand heranziehen und deren Ausbuchtung und Glättung, sowie die starke und teilweise ungleichmäßige Entwicklung des endokardialen Bindegewebes hier und im Vorhof weitgehend für sekundäre, zum

großen Teil wohl erst im späteren Leben entstandene Veränderungen halten. Außerdem dürfen wir aber wohl auch die Fibrose des ventralen und septalen Segels auf einen faserbildenden Reiz der Blutströmung zurückführen. Wir verweisen in diesem Zusammenhang auf die Arbeit von HERTEL, in der über Endokardverdickungen funktioneller Natur berichtet wird. Daß es im postfetalen Leben durch die geschilderten Strömungsverhältnisse zur Hypertrophie der Muskulatur und später infolge des hohen Druckes zur Dilatation und Atrophie kam, bedarf wohl keiner weiteren Erörterung.

Die Öffnungen im Foramen ovale, die zu einer Lebensfähigkeit im vorliegenden Fall unerlässlich waren, halten wir, obwohl sie in ähnlichen Fällen fast konstant beschrieben wurden, für eine unabhängige Bildung. Diese Mißbildungen sind sehr häufig und in der Literatur oft beschrieben. Sie werden meistens auf Veränderungen der Druckverhältnisse in den Vorhöfen zurückgeführt (BREDT). In unserem Fall möchten wir die 2 ovalen Öffnungen bei sonst normaler Anlage und Ausbildung der Fossa ovalis und des Septum secundum auf die starke Erweiterung und den hohen Druck im rechten Vorhof zurückführen.

Ebenso sind die Netzbildungen an der V. cava caudalis ein häufiger Befund, der schon von CHIARI in heute noch gültiger Weise als Reste der Valvula venosa sinistra (Valvula venae cavae caudalis) erklärt wurden (BREDT).

Es bleibt uns in diesem Abschnitt noch hinzuzufügen, daß über die causale Genese derartiger Mißbildungen bis heute nichts Sicheres ausgesagt werden kann. Die Theorie BENEKES, die allein auf den ontogenetischen Kräften der physikalischen Wirkung des Blutstromes basiert, und diejenige SPITZERS, der von den phylogenetischen Kräften der Herzseptierung ausgeht, sind heute wieder zurückgetreten. Letzten Endes muß auch hier immer erst ein Grund vorhanden sein, der zu Veränderungen der Blutströmung oder einer Abweichung der septenbildenden Kräfte führt. Auch die Erklärungsversuche anderer Untersucher, speziell im Falle von Tricuspidalmißenbildungen gehen über die formale Genese nicht hinaus und verlegen den Beginn der Mißbildung mit Erklärungen wie umschriebene Defektbildung der Muskelschicht (ARNSTEIN) oder Ausbleiben der Endothelrohrdifferenzierung bei Unterbrechung der Kontinuität der Endokardkissen (GÖTZ) in mehr oder weniger frühere Stadien der Herzentwicklung. Es bleibt uns aber vorläufig nur übrig, wie BREDT es tut, anzunehmen, daß die Gestaltänderung der Herzentwicklung durch übergeordnete, chromosomal bedingte Kräfte geleitet werde. Eine hier auftretende Störung muß dann als letzter Grund für das Zustandekommen von Mißbildungen angesehen werden.



*Vergleichende Literatur.*

BREDT teilt die Mißbildungen der Tricuspidalklappe in 2 Hauptgruppen, die Atresie des Ostiums und die Verlagerung oder Mißgestaltung der Klappen, ein. Für die letztere Gruppe findet sich in der Literatur eine Reihe von Beispielen, auf die hier nicht weiter eingegangen werden soll, da sie bei HERXHEIMER und MÖNCKEBERG und, soweit sie aus neuerer Zeit stammen, bei BREDT, GÖTZ und ZINK aufgeführt und besprochen sind. Der hier beschriebene Fall, für den wir einen genau gleichartigen in der verfügbaren Literatur nicht finden konnten, hat jedoch mit anderen Fällen manches gemeinsam, was auf eine bestimmte Entwicklungsrichtung und auf die bei derartigen Mißbildungen wirkenden Kräfte vielleicht bei größerem Material gewisse Schlüsse ermöglicht und für eine, von BREDT erwähnte, Formkonstanz, allerdings in weiterem Sinne, spricht, die vielleicht einen Fingerzeig für eine einheitliche, noch zu findende Ursache gibt. ZINK faßt die Fälle folgender Beobachter zusammen, die nach dem ersten Beschreiber EBSTEIN auch als EBSTEINSche Krankheit bezeichnet wurden: EBSTEIN, MARXSEN, GEIPEL, SCHÖNENBERGER, MACCALLUM und einen eigenen. Statt der Klappensegel findet sich ein membranartiges Band oder eine sackförmige Bildung. Übereinstimmend mit unserem Fall stellt ZINK als gemeinsame Merkmale heraus, daß der vordere (ventrale) Teil stets am besten entwickelt sei. Das entspricht unserem ventralen Segel. Während bei uns das dorsale Segel ganz fehlt und das septale rudimentär ist, gibt ZINK an, daß der mediale (septale) Teil die dürftigste Ausbildung aufweise. Man kann also unseren Fall vielleicht als Übergang zu denjenigen Fällen der Literatur betrachten, in denen einzelne Segel oder aber letztlich alle Segel bis auf kleinste Rudimente fehlen. Weiterhin findet sich stets über dem Conus pulmonalis eine ovale oder dreieckige Öffnung in der Membran, die unserem Spalt zwischen ventralem und septalem Segel entspricht. Auch die Teilung des rechten Ventrikels in 2 Räume ist mutatis mutandis bei uns und den ZINKschen Fällen eine ähnliche. Ebenso stimmen die Fälle darin überein, daß Papillarmuskeln fehlen wie bei uns im größeren rechten Ventrikelteil und an unbedeckten Kammerwandstellen das trabeculäre Relief. Letztlich findet sich stets ein offenes bzw. durchgängiges Foramen ovale.

Anders geartet ist der Fall ARNSTEINS, bei dem sämtliche Segel vorhanden, aber der Ansatz des dorsalen und septalen Segels verlagert war. Doch auch hier ist ein Teil des rechten Ventrikels funktionell dem Vorhof einbezogen und die Ventrikelwand zeigt dieselbe Beschaffenheit wie in unserem Fall. Wir möchten dies als Stütze unserer oben angeführten Ansicht über die mangelnde Entwicklungstendenz und die sekundäre Umgestaltung des undifferenzierten Wandteiles ganz im Sinne ARNSTEINS auffassen. Der von GÖTZ beschriebene Fall gehört ebenfalls hierher.

Sehr ähnlich in bezug auf die Klappenanlage ist unserem Fall derjenige OBIDITSCHS. Hier fehlt das septale Segel vollkommen und es findet sich an Stelle der anderen Segel eine membranartige Bildung. Auch die Erklärung dieses Falles stimmt mit unserer Ansicht insofern überein, als OBIDITSCH die Ursache der Mißbildung im septalen Endokardkissen sieht und der Ansicht ist, daß entweder eine Unterentwicklung der Bulbuswülste vorlag oder, was er für weniger wahrscheinlich hält, ein zu großer Teil des Endokardkissens bei der Septumbildung verbraucht wurde. Die gesamte weitere Umgestaltung des rechten Ventrikels, die von unserem Fall allerdings ziemlich stark abweicht, führt OBIDITSCH auf die veränderte Strömungsmechanik zurück. Er erwähnt aber auch, daß sich Trabekel und Chordae tendineae nicht entwickeln konnten, da die Klappe selbst fehlte.

Zum Schluß sei als Beispiel für ein völliges Fehlen der Tricuspidalklappe noch der Fall von KLEIN erwähnt, der im übrigen bei Conusatresie der Pulmonalis und

atypischer Verbindung zwischen ihr und dem rechten Ventrikel noch zu einer ganz anderen Klasse von Mißbildungen gehört. Auch in diesem Fall blieb eine Differenzierung der Ventrikelwand aus, der Befund ähnelt auch histologisch sehr dem unseren. KLEIN nimmt an, daß aus Gründen, die wir nicht kennen, die Differenzierung der Muskulatur und des Endokards ausblieb und daß so, obwohl Endothelkissen angelegt waren, das Bildungsmaterial für die Klappen fehlte.

### *Zusammenfassung.*

Es wird ein Fall von Tricuspidalismißbildung beschrieben, bei dem nur ein ventrales und ein rudimentäres septales Segel nachweisbar waren, während das dorsale Segel fehlte. Die Vorgeschichte, der klinische und anatomische Befund sowie die Strömungsverhältnisse werden ausführlich beschrieben. An Hand der entwicklungsgeschichtlichen Erkenntnisse in der Literatur und im Vergleich mit mehreren ähnlichen Fällen werden Betrachtungen über die formale Genese angestellt und in einem kurzen Literaturüberblick gemeinsame Merkmale der Tricuspidalismißbildungen aufzuzeigen versucht.

### **Literatur.**

- ARNSTEIN, A.: Virchows Arch. **266**, 247 (1927). — BENECKE, R.: Beitr. path. Anat. **67**, 1 (1920). — BREDT, H.: Erg. Path. **30**, 77 (1936). — CHIARI, H.: Beitr. path. Anat. **22**, 1 (1897). — EBSTEIN, W.: Arch. f. Anat. **1866**, 238. — FISCHER, B.: Frankf. Z. Path. **7**, 83 (1911). — GÖTZ, H.: Virchows Arch. **291**, 835 (1933). — HERTEL, M.: Frankf. Z. Path. **24**, 1 (1921). — HERXHEIMER: In SCHWALBE: Morphologie der Mißbildungen, Bd. II, Kap. IV. — HIS: Beiträge zur Anatomie des menschlichen Herzens. 1886. — KLEIN, H.: Virchows Arch. **301**, 1 (1938). — MALL, J.: Amer. J. Anat. **13** (1912). — MARESCH, R.: Wien. klin. Wschr. **1928 I**, 80. — MÖNCKEBERG: In HENKE-LUBARSCHE Bd. II, S. 147. Berlin 1924. — OBIDITSCH, R. A.: Virchows Arch. **304**, 97 (1939). — PERNKOPF, E., u. W. WIRTINGER: Virchows Arch. **295**, 143 (1935). — ROKITANSKY: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. — SATO, S.: Anat. H. **50** (1914). — SPITZER, A.: Virchows Arch. **243**, 81 (1923). — STÖHR, PH.: Roux' Arch. **106**, 409 (1925); **112**, 696 (1927). — ZINK, A.: Virchows Arch. **299**, 235 (1937).

Dr. OTTO HUECK, München, Pathologisches Institut der Universität.