

Aus der II. Medizinischen Abteilung — Herzstation — (Vorstand: Dr. A. KISS)  
und aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Poliklinik  
(Vorstand: Prof. Dr. W. KÖHLMAYER) Wien.

## **Die Transposition der Venenmündungen.**

**(Eine entwicklungsgeschichtliche Analyse, vorgenommen an Hand eines Falles von Pulmonalinsuffizienz mit Vorhofsseptumdefekt und partieller Transposition der Lungenvenenmündungen.)**

Von

**A. KISS, H. PARTILLA und E. PERNKOPF.**

Mit 9 Textabbildungen.

*(Eingegangen am 27. Juni 1953.)*

### **I. Teil.**

#### **Klinische Beurteilung und morphologische Beschreibung des Falles.**

Von **A. KISS** und **H. PARTILLA**.

Die organische Insuffizienz der Pulmonalklappen (I.P.) ist wohl einer der seltensten Klappenfehler. Das gilt insbesondere für die isolierte I.P.

So fand VELLGUTH in seinem autopsischen Material unter 415 Vitien während der Jahre 1925—1929 6 Fälle mit Veränderungen der Pulmonalklappen und davon 2 Fälle an diesen allein. Wir fanden im Autopsiematerial der Herzstation der Poliklinik unter 487 postendokarditischen Vitien der Jahre 1922—1947 nur eine I.P. und auch die in Verbindung mit Veränderungen der Mitral- und Tricuspidalklappen.

Es ist in der Regel die septische und nicht so sehr die rheumatische Endokarditis, die zur Insuffizienz der Pulmonalklappen führt; diese septische Endokarditis heilt jedoch nur selten aus, sie führt in der Regel im akuten Stadium zum Tode. DILG (zit. nach VELLGUTH), VELLGUTH, sowie andere betonen die Häufigkeit der Kombination der I.P. mit einer Mißbildung des Herzens, insbesondere einer Verbindung beider Herzhälften (offener Ductus Botalli, offenes Foramen ovale oder Septumdefekt). Diese Kombination tritt in einem Viertel bis einem Drittel der I.P.-Fälle auf.

Die Tatsache, warum man bei einer angeborenen Mißbildung, insbesondere einer Verbindung zwischen dem rechten und dem linken Herzen, so häufig eine Endokarditis des rechten Herzens findet, wurde von früheren Untersuchern meistens auf diese Weise erklärt, daß die Beimischung des arteriellen Blutes aus der linken Herzhälfte den Erregern im rechten Herzen eine besondere Lebensbedingung gewährleistet. Gegen diese Ansicht hat VELLGUTH hervorgehoben, daß der Vergleich der anatomischen Veränderungen an den Klappen zwischen Fällen mit und ohne Kommunikation beider Herzhälften keinen Anhaltspunkt dafür gibt, daß die entzündlichen Vorgänge in einem Falle anders verlaufen als bei dem anderen, was doch anzunehmen wäre, wenn die Lebensbedingungen für den Erreger im venösen Blut des rechten Herzens so ausgesprochen schlechter wären, daß dadurch

die Seltenheit der rechtsseitigen Klappenentzündung erklärt werden könnte. VELLGUTH ist deshalb der Meinung, daß die funktionelle Mehrbelastung des rechten Herzens und insbesondere der erhöhte Druck der Klappen in diesen Fällen für eine Endokarditis disponiert. In den Fällen, wo die Verbindung innerhalb des Herzens besteht, verläuft die Endokarditis in der Regel gutartig. Bei offenem Ductus Botalli, wo die Kommunikation im Bereiche der großen Arterien liegt, besteht in der Regel eine ulceröse Endokarditis. So auch im Falle von MYSLIWEC, der im Mai 1950 in der Gesellschaft für innere Medizin in Wien demonstriert wurde, wo ein arteriovenöses Aneurysma zwischen der Arteria subclavia dextra und der Vena jugularis interna dextra vorhanden war, bestand eine *ulceropolypöse Endokarditis* der Pulmonalis.

Auch in unserem Falle bestand eine angeborene abnorme Verbindung zwischen der rechten und der linken Herzhälfte und gerade diese abnorme, anscheinend *bisher nicht beschriebene Mißbildung, sowie der ungewöhnlich gutartige, jahrzehntelange Verlauf rechtfertigen unseres Erachtens die Veröffentlichung des Falles.*

Alle Kliniker betonen die schlechte Prognose der I.P., da das linke Herz nicht für das rechte eintreten kann, weil hier der ganze Kreislauf zu überwinden wäre. Die meisten von den 106 Fällen in der Aufstellung von VELLGUTH starben, soweit eine Altersangabe ersichtlich war, im jugendlichen Alter, nur in einem Falle bestand durch 11 Jahre eine Kompensation. EDENS zitiert in seinem Lehrbuch einen Fall von BARIÈ mit I.P., der 75 Jahre alt wurde. Unsere Patientin bekam mit 21 Jahren nach einem Skorpionbiß eine Sepsis, in deren Verlauf eine Endokarditis der Pulmonalklappen auftrat, nach welcher eine Insuffizienz der Pulmonalklappen zurückblieb. Sie war bis zu ihrem 57. Lebensjahr vollkommen kompensiert und starb erst im 60. Lebensjahr.

Prot. Nr. 376/1929, D. K., 39 Jahre, Private, Tag der 1. Spitalsaufnahme: 3. 11. 29, Tag der Spitalsentlassung: 15. 12. 29; gebessert entlassen.

Diagnose: Pulmonalinsuffizienz, Pericarditis sicca.

FA o. B. Früher oft Anginen, jedes Jahr mehrere Male fieberhafte Bronchitis. Mit 16 Jahren rechtsseitige Rippenfellentzündung, mit 18 Jahren Lungenspitzenkatarrh, der ganz ausgeheilt wurde. 1911 bekam Pat. nach einem Skorpionbiß eine schwere septische Erkrankung und lag länger als ein Jahr im Triester Spital. 8 Monate lang hatte sie hohes Fieber und Schüttelfrost, nahm in dieser Zeit 30 kg ab. Die Behandlung bestand in Kollargolinjektionen. Damals wurde ein Herzfehler festgestellt. Während Pat. vorher nie Herzbeschwerden hatte und nie ein Herzfehler festgestellt worden war, traten zu dieser Zeit Herzklopfen und Atemnot auf. Pat. erholte sich wieder vollkommen und war beschwerdefrei, konnte wieder Sport betreiben und ihrer Arbeit nachgehen. 1922 Grippe und angeblich Herzkuppenentzündung, 6 Wochen Bettruhe. Seit dieser Zeit bei Aufregungen und Anstrengungen Stechen in der Brust, das in den Rücken und linken Arm ausstrahlt. Oktober 1928 neuerlich Grippe und Pericarditis sicca, deshalb 6 Wochen auf der Klinik gelegen. Seit 14 Tagen empfindet sie dauernd Müdigkeit. In den letzten Tagen Fieber und Schüttelfrost, weshalb sie in unser Spital aufgenommen werden mußte.

Menses vom 13. Lebensjahr an regelmäßig, 1923 und 1924 künstlicher Abortus wegen der Herzkrankheit. Alkohol und Nicotin  $\emptyset$ , venerische Affektionen werden negiert.

Status praesens: Mittelgroße Pat. von grazilem Knochenbau, ziemlich geringem Panniculus adiposus, kein Ikterus, keine Ödeme, keine Drüsenschwellungen. Respiration vorwiegend thorakal, Frequenz 18, keine Dyspnoe, Temperatur normal, Sensorium frei. Keine Trommelschlegelfinger. Geringe Cyanose der Lippen.

*Hals.* Mittelbreit, keine Struma, Carotidenpulsation am Halse kaum sichtbar, ausgesprochene Venenpulsation präsysstolischen Typus, besonders links sind bei horizontaler Lage die Venen stark angeschwollen und der Venenpuls doppelt so hoch als rechts. Besonders die hohe A-Welle ist auffallend.

*Thorax.* Mittelbreit, mäßig gewölbt, bei der Atmung werden beide Brusthälften gleichmäßig gehoben. Wirbelsäule gerade, nirgends klopfempfindlich.

*Lungen.* Rückwärts untere Grenzen handbreit unter dem Angulus scapulae, rechts unverschieblich, links wenig verschieblich. Vorne rechts am unteren Rand der VI. Rippe, unverschieblich. Heller Perkussionsschall mit vesiculärem Atmen, in der linken Axilla feuchtes, mittelblasiges Rasseln.

*Herz.* Die Herzgegend ist ein wenig vorgewölbt, der IV. und der V. IR sind verstrichen, Spitzenstoß im V. IR in der Medioclavicularlinie, nicht verstärkt, eher als Einziehung fühlbar, nicht sichtbar, der I. Herzton ist palpabel. Präcordial ist eine systolisch leichte Vorwölbung fühlbar (die ganze vordere Herzwand wird vom rechten Ventrikel gebildet). Im 2. ICR links neben dem Sternum, etwa 2 Querfinger vom linken Sternalrand entfernt, eine ausgesprochene, umschriebene Pulsation sichtbar, darüber ist ein diastolisches Schwirren fühlbar. Das untere Sternalende nicht gedämpft. Die Herzdämpfung überragt um  $1\frac{1}{2}$  Querfinger den rechten Sternalrand. Das Manubr. sterni ist nicht gedämpft, im II. IR links vom Sternum eine 2 Querfinger breite Dämpfung. Sonst ist die Herzdämpfung links oben nicht vergrößert. Über der Spitze hört man einen dreiteiligen Rhythmus, beginnend mit dem lauten I. Ton, dann hört man einen weniger lauten II. Ton und als drittes Schallphänomen ein kurzes diastolisches Geräusch (fortgeleitet von der Pulmonalis? Es scheint kein echter Galopprrhythmus zu sein, denn der Galopp ist nicht fühlbar). Über der Pulmonalis rauhes systolisches und lautes, rauhes, langes diastolisches Geräusch (wie bei spezifischer Aorteninsuffizienz). Kein Ton hörbar. Diese Geräusche pflanzen sich nicht nach oben oder rechts, wohl aber nach unten in den III. und IV. IR neben dem linken Sternalrand fort. Über der Aorta sind die Geräusche sehr leise, ebenso ein leiser II. Ton hörbar (Abb. 1).

*Arteria radialis* gerade, nicht verdickt, Spannung 105/60. Puls 74, rhythmisch, äqual.

*Abdomen.* Unter dem Thoraxniveau, weich, nicht druckempfindlich, Leber und Milz nicht vergrößert.

(Anmerkung: Bei der ambulatorischen Untersuchung am 2. II. war ein deutlich perikarditisches Reiben hörbar, das am nächsten Tag schon weniger laut war und am 4. II. verschwunden war.)

*Aus den Befunden* (auszugsweise). Harn: Albumen, Saccharum neg., Sediment o. B. — Wa.R. negativ. EKG: Sinusrhythmus, normale Frequenz,  $P_1$  leicht gespalten, Überleitungszeit  $16/100$  sec. Der Kammerkomplex  $8/100$  sec breit, zeigt mäßige Verdickung und Spaltung, insbesondere in dem aufsteigenden Schenkel von  $R_1$ , tiefes  $S_1$  und  $S_2$ , hohes  $R_3$ . Das Zwischenstück ist in keiner Ableitung vertieft, die Nachschwankung in allen drei Ableitungen positiv, im Vergleich zur Höhe der Vorhofsacke vielleicht etwas niedrig. — Röntgen: Das Herz im ganzen mäßig vergrößert, der L.D. beträgt 14,5 cm, der rechte Ventrikel ist nicht höhergradig hypertrophisch, der Stamm und beide Hauptäste der Arteria pulmonalis sehr beträchtlich erweitert, celer pulsierend. Die Lungenzeichnung in beiden Oberlappen derbstreifig verstärkt, dabei scharf konturiert, in beiden Pleurasinus geringfügige Adhäsionen, die respiratorische Verschieblichkeit beiderseits herabgesetzt.

Während des Spitalsaufenthaltes normale Temperaturen, subjektiv geringe Schmerzen in den Kniegelenken. Sie wurde mit Herzkühler, Codein behandelt und verließ nach 13 Tagen am 15. 11. gebessert das Spital.

2. Spitalsaufnahme vom 17. 12. 45 bis 22. 1. 46 wegen diffuser eitrigter Bronchitis und kleinem Lungeninfarkt.

3. Spitalsaufnahme vom 14. 1. bis 7. 2. 47 wegen leichter kardialer Dekompensation, die auf Bettruhe und Strophanthin verschwand.

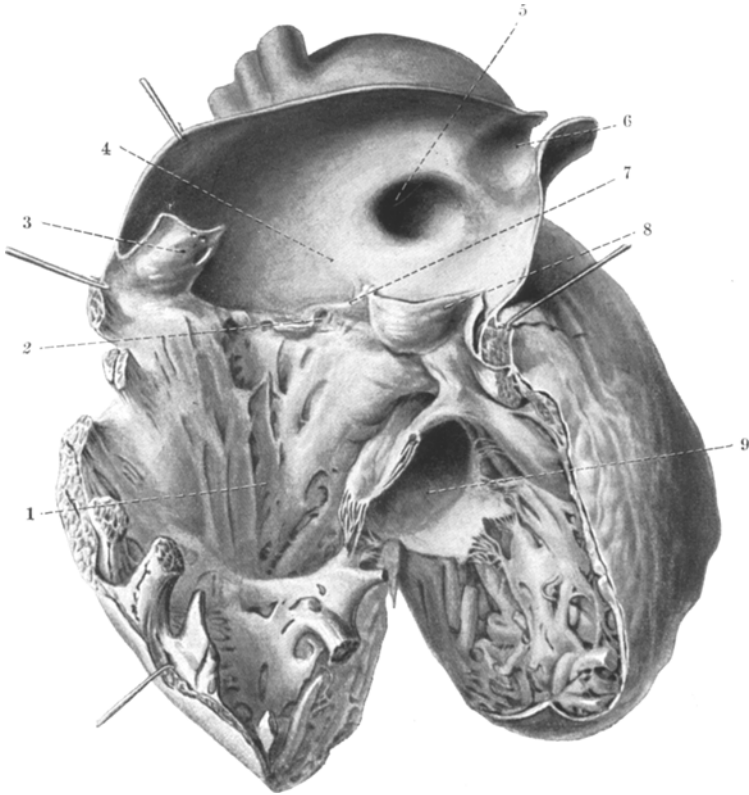


Abb. 1. Das mißbildete Herz. Rechter Ventrikel eröffnet, Blick auf den Ausströmungsteil. 1 Cavum des rechten Ventrikels; 2 mykotisches Aneurysma; 3 vordere Pulmonalklappe; 4 Stamm der A. pulmonalis; 5 rechter Ast der A. pulmonalis; 6 linker Ast der A. pulmonalis; 7 rechte hintere Pulmonalklappe; 8 linke hintere Pulmonalklappe; 9 Einströmungsteil der rechten Kammer (rechtes venöses Ostium).

4. Spitalsaufnahme vom 12. 5. bis 10. 6. 48: Bronchopneumonische Herde, mäßige kardiale Dekompensation.

5. Spitalsaufnahme vom 20. 1. bis 20. 2. 49 wegen eitrigter fieberhafter Bronchitis.

6. Spitalsaufnahme vom 5. 12. 49 bis 3. 1. 50 wegen kardialer Dekompensation. Aus relativem Wohlbefinden trat am 11. 3. 50 um 4<sup>20</sup> Uhr früh plötzlich starker Bluthusten auf, der Zustand verschlechterte sich zusehends und sie verschied nach wenigen Minuten.

Obduktionsbefund. Prot.-Nr. 81/1950 vom 12. 3. 50 (auszugsweise).

Bei der Eröffnung des Thoraxraumes bds. die Pleura parietalis mit der Pleura visceralis mehrfach strangförmig verwachsen. Die Pleura costalis und mediastinalis am Perikard bindegewebig adhären, insbesondere findet sich über der Basis des rechten Unterlappens eine etwa handbreite bindegewebige Platte. Die Pleurasinus bds. bindegewebig obliteriert. Die freie Pleura zart und glänzend. Die Lungen voluminös, an den vorderen Rändern leicht emphysematös gebläht, mit vereinzelt bis über bohngroßen Emphysemlasen. Die Konsistenz der Lungen deutlich erhöht, das Parenchym graubräunlich verfärbt, die Lungenschnittflächen blut- und flüssigkeitsreich. Aus den durchschnittenen Bronchialästen ziemlich reichlich bräunliche schaumig-schleimige Massen auspreßbar.

Das Herz mißt von der Basis bis zu der von beiden Ventrikeln gebildeten Spitze 14 cm, an der Herzbasis 12 cm. Das Epikard mit dem Perikard nahezu zur Gänze bindegewebig verwachsen, der Perikardialraum obliteriert, das subepikardiale Fettgewebe deutlich reduziert. Das Myokard graurot, mäßig fest, mißt an der linken Basis 15 mm, an der rechten Basis 8 mm. Der linke Ventrikel etwa normal weit, nahezu blutleer. Trabekel und Papillarmuskel links nicht auffällig verändert. Der rechte Ventrikel stark ausgeweitet, etwa kleinnannsaust groß, enthält ziemlich reichlich Cruorgerinnsel. Trabekel und Papillarmuskel rechts ebenso wie die Musculi pectinati des rechten Vorhofes stark hypertrophisch und deutlich abgeplattet. Die Herzkranzgefäße kaum geschlängelt, zeigen in ihrer Wand nur geringfügige arteriosklerotische Veränderungen und sind, soweit darstellbar, nirgends verschlossen. Das linke venöse Ostium für  $1\frac{1}{2}$  Finger durchgängig, die Mitralklappen ohne auffällige Veränderungen. Die Aortenklappen zart und schlußfähig. Die Intima der Aorta überwiegend zart und elfenbeinfarben, mit geringgradigen lipoiden Plaques und vereinzelt bis linsengroßen Kalkeinlagerungen im Bereich des Arcus aortae, sowie der Aorta descendens. Am Abgang der großen Halsgefäße keine auffälligen Veränderungen. Die Tricuspidalklappen unauffällig, die zugehörigen Sehnenfäden zart und glänzend, fächerförmig einstrahlend. Das rechte venöse Ostium für  $2\frac{1}{2}$  Finger durchgängig. Die vordere und linke hintere Pulmonalklappe im Höhendurchmesser nicht deutlich verkürzt. Die linke hintere Klappe unauffällig, die vordere Pulmonalklappe zeigt zwischen dem Schließungs- und dem Luxusrand drei, für die feine Sonde eben durchgängige Fenster, wobei zwei davon nur durch eine etwa 1 mm dicke Gewebsbrücke voneinander getrennt erscheinen. Schließlich findet sich *rechts nahe der Basis ein reiskorngroßer Defekt, an dessen Rändern die Klappe leicht verdickt erscheint. Die vordere Pulmonalklappe mißt, ebenso wie die linke hintere Klappe, 34 mm. Die rechte hintere Pulmonalklappe nimmt 42 mm des Pulmonalisumfanges ein. Von der rechten hinteren Klappe ist lediglich in ihrer rechten Hälfte eine bis 9 mm hohe Tasche erkennbar* (Abb. 1), welche am freien, unregelmäßig zackigen Rand deutlich weißlich glänzend verdickt erscheint, jedoch keinerlei Kalkeinlagerungen aufweist. Am linken Ende dieser Tasche beginnend zeigt die Wand der A. pulmonalis in der Höhe des entsprechenden Sinus Valsalvae eine kleinlinsengroße 3 mm tiefe aneurysmatische Ausbuchtung. In derem Bereich erscheint die Gefäßwand etwas verdünnt und gerunzelt. Am oberen Rand des verdünnten Bezirkes ragt die Arterienwand angedeutet leistenförmig vor und ist sonst nicht auffällig verändert. Der supravulväre Umfang der Arteria pulmonalis mißt 11 cm. Der Stamm der A. pulmonalis beträchtlich ausgeweitet, mißt im größten Umfang 14 cm. Die beiden Hauptäste der Pulmonalarterie ebenfalls deutlich erweitert, mit reichlich bis linsengroßen lipoiden Plaques in der Intima. *Zwischen dem linken Vorhof und der Vena cava superior findet sich eine für einen Finger bequem durchgängige Kommunikationslücke.* Diese mündet in den Hohlvenensack, 1 cm oberhalb des Torus inter-venosus Loweri, an zehngroschenstückgroßer Stelle trichterförmig in die linke seitliche Cavawand. Die entsprechende, ebenfalls trichterförmige Einmündung in den

linken Vorhof liegt etwa in der Gegend der normalen Einmündungsstelle der rechten caudalen Lungenvene. An Stelle dieser finden sich in der *Vena cava sup.*, etwa 3 cm oberhalb des Torus beginnend, drei nebeneinanderliegende, bis über kleinfingernagelgroße Mündungsöffnungen der rechten Lungenvenen. Daneben finden sich noch mehrere kleinere Öffnungen, die ebenfalls Mündungsstellen der Venae pulmonales dext. entsprechen dürften. Die Vena cava inferior ohne Auffälligkeiten,

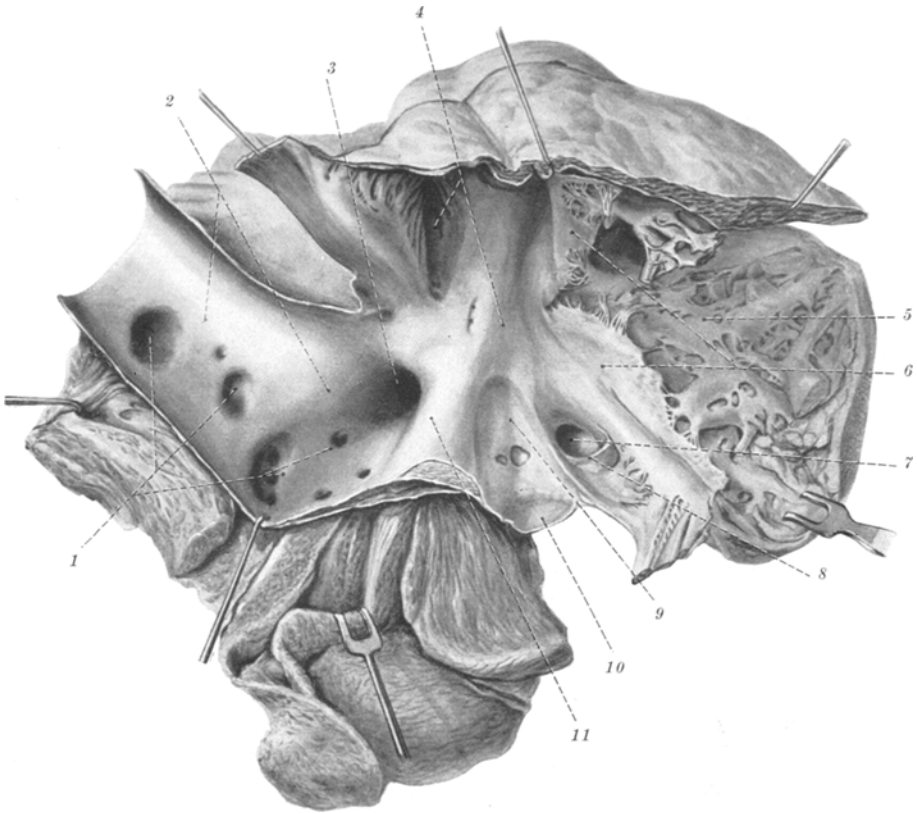


Abb. 2. Das mißbildete Herz. Rechte Herzhälfte eröffnet, rechter Vorhof und rechter Ventrikel im Einströmungsbereich. Blick auf die im Vorhofseptum befindliche Dehiszenz. 1 Rechte Lungenvenen; 2 Hohlvene, obere; 3 Kommunikation mit dem linken Vorhof (Septumdefekt); 4 rechter Vorhof (rechtes Herzohr); 5 rechte Kammer (Septum ventr. pr.); 6 tricuspidales Ostium; 7 Mündung des Sinus coronarius; 8 Valvula Thebesii; 9 Fossa ovalis; 10 Valvula Eustachii (an der unteren Hohlvene); 11 Torus intervenosus Loweri.

das Foramen ovale geschlossen. Die Venae pulmonales der linken Lunge münden in den linken Vorhof (Abb. 2).

Es ist bekannt, daß sich die Endokarditis mit Vorliebe an mißbildeten Klappen ansiedelt und daß sie an der Pulmonalis sehr häufig zur Zerstörung einer Klappe führt, während die anderen beiden Klappen für gewöhnlich nur ganz geringgradige Veränderungen zeigen oder unversehrt bleiben. Wir glauben deshalb nicht fehlzugehen, wenn wir

annehmen, daß der breitere Durchmesser der zerstörten Klappe auch in unserem Falle durch eine Klappenmißbildung, sei es im Sinne einer rudimentären 4., sei es im Sinne einer aus zwei zusammengeschmolzenen Klappen bestehenden größeren 3. Klappe bedingt ist. Mit Rücksicht auf die weitgehende Zerstörung ist aber in dieser Hinsicht eine Entscheidung nicht möglich. Auf Grund der Anamnese, sowie der obigen Erörterungen können wir eine abgelaufene Endokarditis als gesichert annehmen.

## II. Teil.

### Die Transposition der Venenmündungen im Bereiche des Herzvorhofes.

*Entwicklungsgeschichtliche Analyse dieser Erscheinung,  
zugleich ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des Herzens,  
im besonderen der Vorhofsabteilung.*

Von E. PERNKOPF.

Die mir von der Herzstation und der Prosektur der Wiener Poliklinik zur Begutachtung überwiesene Mißbildung, deren ausführliche Beschreibung im vorhergehenden erfolgt ist, wies ein Herz auf, bei dem die rechten Lungenvenen in den rechten Vorhof, in das Gebiet einmündeten, das auch die Hohlvenen aufnimmt, bei dem also eine partielle Transposition der Lungenvenenmündungen bestand und bei dem zugleich nahe an der dorsalen Wand, an der diese Venen mündeten, ein auffallender Septumdefekt vorhanden war. Schon die Beschreibung und oberflächliche Betrachtung der anomal gebildeten Form lehrt, daß der hier vorhandene Defekt in der Vorhofscheidewand nichts mit der Persistenz eines Foramen ovale und schon gar nichts mit der eines Foramen subseptale zu tun hat. Es war dies schon daraus zu erkennen, daß das hier gebildete Septum ansonsten normale Verhältnisse darbot und daß an seiner rechten Seite an typischer Stelle eine Fossa ovalis festzustellen war, ein Zeichen dafür, daß sich auch in diesem abnormen Fall ein Septum atriorum I und anschließend daran ein Septum II gebildet hatte. Schon die Tatsache, daß mit dieser Defektbildung zugleich eine partielle Verschiebung der Lungenvenenmündungen, der Mündungen der rechten Lungenvenen nach rechts, d. h. in das Gebiet der rechten Vorhofsabteilung (in den Bereich des rechts einbezogenen Gebietes des Körpervenen sinus) eingetreten war, wies darauf hin, daß beide Mißbildungen (die unvollständige Septumbildung und die Transpositionserscheinung) miteinander in einem gewissen Zusammenhang stehen und hinsichtlich ihrer Entstehung wohl auch unter einem gemeinsamen Gesichtspunkt zu betrachten sind.

Um diesen Zusammenhang zu erkennen und eine richtige entwicklungsgeschichtliche Analyse der vorliegenden Mißbildung durchführen zu können, schien es mir notwendig, weiter auszugreifen und vor allem auch

die Umbildungsvorgänge im Bereiche des Vorhofes, des Sinusgebietes ins Auge zu fassen, die bei dieser abnormen Umbildung zweifellos betroffen waren; da deren Ablauf aber aus der vorliegenden Literatur noch nicht völlig zu überblicken war, soll im folgenden klargelegt werden, wie diese Vorgänge sich im einzelnen abspielen und wie wir sie uns vorzustellen haben. Zu diesem Zweck ist natürlich von jener normalen Form, von jenem Stadium der Vorhofsanlage auszugehen, in dem diese Anlage noch halbwegs symmetrische Verhältnisse darbietet, sind also die dieser Form folgenden, zur normalen Asymmetrie führenden Umbildungsvorgänge in kurzen Zügen darzulegen. Daß dabei diese Darlegung im besonderen Maße die Ergebnisse zu benutzen hat, die uns die Forschungen der letzten Jahre vermittelt haben, und daß dabei nicht bloß der Bereich des Vorhofes zu berücksichtigen ist, ist wohl selbstverständlich. Durch diese Forschungen (PERNKOPF-WIRTINGER) haben vor allem die sich am Herzen abspielenden Bewegungsvorgänge, die Phoronomie der Herzentwicklung eine wohl vollständige Aufklärung gefunden, so daß nunmehr mit diesen Kenntnissen die Möglichkeit gegeben ist, auch die übrigen zugleich vor sich gehenden, asymmetrisierenden Umformungsvorgänge richtig zu beurteilen. Im Anschluß an diese Darlegung kann dann geschildert werden, wie und in welchem Zeitpunkt der Entwicklung die anomalen Formen der zu begutachtenden Mißbildung aufgetreten sind, können die verschiedenen Formen, die übrigen hier in Betracht kommenden Mißbildungen, die als Transposition der Venenmündungen in Erscheinung treten, analysiert und zusammengestellt werden; schließlich kann damit auch das Nomenklatorische dieser Erscheinung berührt werden.

### *I. Die normale Umbildung der Vorhofsabteilung des Herzens.*

Das betreffende Stadium, von dem hier auszugehen ist (Abb. 3), ist in der Arbeit PERNKOPF-WIRTINGERS 1933 zum ersten Mal gebracht worden und dort in der Abb. 24, vor allem in einer schematischen Abb. 10 wiedergegeben; es ist die Form, die ein menschlicher Embryo von etwa 3 mm Länge enthält. Diese Abbildungen zeigen, vom Ohrkanal aus gesehen, die Innenfläche der stromaufwärts dem Ohrkanal gegenüberliegenden, ungeteilten Vorhof-Sinusabteilung, die im großen und ganzen noch symmetrische Verhältnisse darbietet, da die 1. Phase der Herzbewegungen und Umformungen noch nicht eingesetzt hat. In der betreffenden (schematischen) Abb. 1 erscheinen dabei bereits prospektiv die allerdings erst etwas später auftretenden Verhältnisse des Verlaufes der Septenleisten, der Haupt- und Nebenleiste des Vorhofsseptum so eingetragen, wie diese verlaufen würden, wenn man die Punkte berücksichtigt, die diese Leisten später verbinden. In diesem Stadium zeigt aber die Vorhofsabteilung bereits beiderseits je eine mächtige Aus-



ladung, die Anlage des betreffenden Herzohres und stromabwärts an der Umrandung des Ohrkanales mächtige, endokardiale Verdickungen, die 4 Endokardkissen, vor der 1. Phase der Entwicklung noch in der ursprünglichen Situation: das eine Hauptkissen *Ol* links, das andere Hauptkissen *Ur* rechts, die Nebenkissen *md* bzw. *mv* mesokardial (dorsal) bzw. antimesokardial (ventral). [Nebenbei soll zu dieser Bestimmung erklärend erwähnt werden, daß nach der Septierung des Ohrkanales definitiv das (septale, ventrale) Aortensegel der Bicuspidalis aus den linken Hälften der verschmolzenen Hauptkissen *Ol—Ur*, das septale Segel der Tricuspidalis aus der rechten Hälfte von *Ur* entstehen; des weiteren, daß das Zwischensegel zwischen septalem und marginalem, ventralen Segel der Tricuspidalis aus der rechten Hälfte von *Ol*, die beiden marginalen (ventralen und dorsalen) Segel der Tricuspidalis aus den mesokardialen Nebenkissen *md* und das marginale (dorsale) Segel der Bicuspidalis aus dem antimesokardialen Nebenkissen *mv* abzuleiten sind.] — In der Tiefe der so noch symmetrisch gestalteten Vorhofsabteilung (stromaufwärts von den Ohrausladungen) wird nun ein fast zirkulär geschlossener Rand sichtbar, durch den sich die eigentliche Vorhofsabteilung vom stromaufwärts einmündenden Gebiet des Sinus ven. comm. deutlich abgrenzt; er ist somit als sinuatrialer Rand zu bezeichnen und kommt antimesokardial nahe an die atrioventrikuläre Grenze, d. h. an die Umrandung des Ostium atrioventriculare comm. heran. Dabei erscheint dieser Rand nur links im Anschluß an die Mündung des Stammes der Lungenvenen, des Lungenvenensinus weniger herausgehoben; hier tritt er später, wenn die Septenleisten des Vorhofes zusammenschließen und ein Septum Iatriorum bereits gebildet ist, wenigstens vorübergehend noch mehr zurück. Innerhalb dieses Gebietes, des Sinus ven. comm. ist in der Tiefe desselben schon ein System von stumpfen Leisten zu erkennen, die in Form von Spornen die Venen voneinander trennen, die in dieses Gebiet, in den gemeinsamen Sinus einmünden. Vor allem ist es im mittleren Bereiche des Sinusbodens ein querstehender, massiver Sporn, die sog. frontale Sinusscheidewand (primitives Sinusseptum), welche mesokardial bereits beiderseits bogenförmig unter Bildung eines rechten bzw. linken Schenkels in den sinuatrialen Rand übergeht und als cavopulmonaler Sporn zusammen mit diesen Schenkeln die größere, antimesokardiale Sinusabteilung, den Körpervenensinus von der kleineren, mesokardialen Abteilung, vom Lungenvenensinus abgrenzt. In diese kleinere Abteilung mündet schon in diesem Stadium der Lungenvenenstamm ein; zugleich zeigt sich in der Tiefe auch bereits ein sagittal stehender Sporn zwischen der Mündung der rechten und linken Lungenvene, der aller dings noch nicht das Niveau der frontalen Sinusscheidewand erreicht.

Ob dieser Stamm dadurch seine Einmündung in den Sinus ven. erhält, daß er sekundär in den Sinus hinein durchbricht, oder ob er so, wie FEDOROW 1908, 1910 meint, vom Endothel des Sinus aussproßt, soll hier nicht weiter erörtert werden. (Diesbezüglich vgl. auch das, was BENDA im Handbuch der pathologischen Anatomie 1924 darüber mitteilt.) Für die Frage, wie die hier vorliegende Transposition der Lungenvenenmündungen zu erklären ist, ist diese Differenz der Meinungen irrelevant, da sowohl bei der einen Möglichkeit wie auch bei der anderen im pathologischen Fall eine atypisch asymmetrisierende Umbildung des Sinusgebietes zur Geltung kommen und damit eine Versetzung in Erscheinung treten kann.

Auch der Körpervenensinus (antimesokardial vor der frontalen Sinuscheidewand gelegen) bietet im großen und ganzen hinsichtlich der hier gelegenen Körpervenemündungen noch symmetrische Verhältnisse dar: man sieht an der Abbildung rechts wie links in dieser Abteilung des Sinus ven. comm. mesokardial gelegen, im Bereiche des rechten bzw. linken Sinushornes die Mündung der V. cardinalis comm. dextra bzw. sinistra (des Ductus Cuvieri dext. bzw. sin.); antimesokardial davon liegen hingegen die Mündung der V. omphalomesenterica dext. bzw. sin. und beiderseits nahe am sinuatrialen Rand die Mündung der V. umbilicalis dext. bzw. sin., somit noch die Mündungen aller Körperven, die deutlich auf jeder Seite durch Sporne voneinander gesondert erscheinen. Darüber hinaus läßt sich jedes Sinushorn beiderseits vom antimesokardialen Stück des Sinusbodens, das noch rinnenförmig gestaltet ist, von der Anlage des sog. Sinusquerstückes, von der bis an die atrio-ventrikuläre Grenze heranreichenden Sinusrinne deutlich durch eine schräg stehende Leiste abgrenzen, die das frontale Sinusseptum (den cavo-pulmonalen Sporn) mit dem sinuatrialen Rand verbindet. Wir wollen diese Leiste als rechten bzw. linken Sinussporn bezeichnen und bemerken, daß dieser Sporn rechts als Anlage des sog. Sinusseptums (TANDLER 1911 im Handbuch der Entwicklungsgeschichte KEIBEL-MALL) sich schon etwas deutlicher heraushebt als links; wir fügen aber dem noch hinzu, daß am Grunde des rechten Sinushorns der Sporn zwischen rechter V. cardinalis comm. (der oberen Hohlvene) und der rechten V. omphalomesenterica (der unteren Hohlvene), der sich später im Bereiche des Hohlvenensackes in Form des Tuberculum inter-venosum verbreitert, bereits etwas massiver als links erscheint.

Wie erwähnt, sind in der Abbildung dieses symmetrischen Formstadiums auch schon prospektiv die Leisten des späteren eigentlichen Vorhofsseptums, des Septum I eingezeichnet so, wie sie sich darbieten würden, wenn diese Leisten bereits vor Ausführung der 1. Phase der Herzbewegungen den Ohrkanal mit dem sinuatrialen Rand verbinden würden. Die Darstellung, die PERNKOPF und WIRTINGER in diesem

Punkte geben, spricht hinsichtlich dieser Leisten wie auch hinsichtlich der Leisten in den folgenden Herzmetameren (Kammer und Bulbus)<sup>1</sup> von einer Haupt- und einer Nebenseptumleiste; doch ist zu betonen, daß die Nebenleiste de facto kaum in Erscheinung tritt, daß hier der schematisch dargestellte Verlauf in Wirklichkeit nur dem Verlauf der Linie entspricht, in der die Hauptleiste mit der gegenüberliegenden Wand in Verbindung tritt. Die Hauptleiste des eigentlichen Atrium, die im wesentlichen das spätere Septum I bildet, und die zusammen mit dem Sinusseptum das Mitstromseptum darstellt, geht nun vom sinuatrionalen Rand dort aus, wo an diesen Randteil der rechte Schenkel

<sup>1</sup> An dieser Stelle ist ganz allgemein zum Verständnis auch des folgenden darauf hinzuweisen, daß der Herzschlauch in 3 aufeinanderfolgende Metameren zerfällt: in ein Sinus-Atriumgebiet, in ein mittleres ventrikuläres Gebiet mit den beiden aufeinanderfolgenden Ampullen (der Pro- und Metaampulle) und in ein Bulbusgebiet, das sich in den Truncus arteriosus fortsetzt. Jedes Metamer setzt sich aus 2 Antimeren zusammen, die nur anfänglich noch spiegelbildlich erscheinen, in Wirklichkeit schon asymmetrische Formanlagen in sich enthalten und sich dieser Anlage gemäß asymmetrisch entfalten. Auch die Septenleisten, die in ihrer Anlage schraubig um 180° gedreht verlaufen, sind Ausdruck dieser Formasymmetrie der beiden Antimeren. Verfolgt man nun innerhalb des geraden Herzschlauches, innerhalb eines Metamers den Verlauf einer solchen Hauptleiste bzw. Nebenleiste, so ist zwischen den beiden Stücken, dem stromaufwärtigen und stromabwärtigen Stück eines jeden Metamers eine Zone zu finden, in der die ungleich hohen Leisten mesokardial bzw. antimesokardial liegen, d. h. die mesokardiale bzw. antimesokardiale Wand überschreiten. Im Querschnitt erscheint demnach diese Zone gegenüber den beiden Stücken, in denen die Leisten gedreht verlaufen, vollkommen symmetrisch. Diese Symmetrie läßt verstehen, daß hier vermittels dieser Zone ein z. B. normal geformtes (gedrehtes) stromaufwärtiges Stück an ein invers geformtes (konstituiertes) stromabwärtiges Stück des Metamers anschließen kann, ohne daß ein besonderer Konflikt entsteht (PERNKOFF 1937, 1941). Ich nenne daher diese Zone auch indifferente Zone, da sie selbst entsprechend ihrer Formsymmetrie nicht invertiert werden, d. h. sich nicht spiegelbildlich entfalten kann. Dies ist auch für den Vorhof und für dessen Umbildung festzuhalten. Hier liegt — und dies sei vorher erwähnt — die indifferente Zone im Bereiche des eigentlichen Vorhofes dort, wo die Hauptseptumleiste die mesokardiale Wand erreicht. Damit ist jedenfalls gesagt, daß das Sinus-Atrium-Antimer und damit auch das eigentliche Atmungsgebiet in einen stromaufwärtigen und einen kürzeren, stromabwärtigen Anteil zerfällt und daß selbstverständlich zum stromaufwärtigen Teil auch das in ihn später einzubeziehende Sinusgebiet gehört. Auch wenn weiter unten festzustellen ist, daß die asymmetrische Umbildung der Venenmündungen, die asymmetrische Einbeziehung der Sinusgebiete in die stromaufwärtige Abteilung des Vorhofes die Ausgestaltung des ganzen Vorhofes bestimmt, ist mit dem eben Gesagten betont, daß doch an eine definitiv invers gestaltete Vorhofsform vermittels dieser indifferenten Zone ein normal konstituiertes, stromabwärtiges Endstück des Vorhofes und damit eine normal gelegte Kammerschleife anschließen kann. Ein Beispiel in dieser Hinsicht ist die Aberratio transponans sinus-atrii, im besonderen die funktionelle Korrektur der Transposition der arteriellen Ostien, die durch eine Kombination zweier Aberrationen (der Aberratio transponans bulbi und transponans sinus-atrii) erreicht wird. Doch soll auf diese Dinge hier noch nicht näher eingegangen werden.

des cavopulmonalen Sporns (der frontalen Sinusscheidewand) anschließt. Sie erreicht in dieser schematischen Darstellung (der Abb. 3) über die mesokardiale Wand (die indifferente Zone) hinwegstreichend den eigentlichen Vorhof, das linke Hauptkissen *Ol.* Die niedrige, kaum wahrnehmbare Nebenseptumleiste, mit der die eigentliche, vorwachsende Hauptleiste allmählich zwecks vollkommener Trennung der beiden Vorhofsabteilungen unter Bildung des Septum I verschmilzt, nimmt hingegen am linken sinuatrialen Randteil dort ihren Anfang, wo der linke Schenkel der frontalen Sinusscheidewand anschließt; sie erreicht über antimesokardial (über die indifferente Zone) das gegenüberliegende Hauptkissen *Ur.* Daraus geht hervor, daß die beiden Leisten des eigentlichen Vorhofsseptums in ihrer Anlage vor der 1. Phase der Herzbewegung formgedrallt erscheinen, d. h. einem Drall von  $-180^\circ$  entsprechend an der Innenseite der Vorhofswand verlaufen würden.

Es darf bei dieser Gelegenheit darauf hingewiesen werden, daß SPITZER (1923 usw.) an bestimmten Bildungen im Bereiche des Vorhofsseptums einen schraubigen Verlauf erkannt hat. Auch hier handelt es sich gleichfalls um eine im Sinn eines Linksgewindes gedrahlte Erscheinung, die nach diesem Autor jedoch als Ausdruck einer Gegentorsion des Herzschlauches aufzufassen ist. Doch muß hinsichtlich der gegensätzlichen Auffassung, die PERNKOPF und WIRTINGER in diesem Punkte äußern, auf die betreffenden Arbeiten dieser beiden Autoren verwiesen werden; nach diesen Autoren handelt es sich bei dem Drall, den die Septenleisten feststellen lassen, den diese Leisten in ihrer Anlage besitzen, nicht um einen Gegentorsionsdrall, nicht um einen Bewegungsdrall, der durch Drehung eines bestimmten Herzabschnittes erzeugt wurde, vielmehr um einen sog. Formdrall, d. h. um eine in der Vorhofswand schon gedraht entstehende Leiste, die selbstverständlich mit der von SPITZER als gedraht erkannten Formbildung nicht zu identifizieren ist.

Schließlich und endlich zeigt dieses Bild auch noch die Anlage des sog. Septum spurium, des Spannmuskels der beiden Sinuskappen; dieses Septum setzt rechts am sinuatrialen Rand ein, gehört natürlich dem stromaufwärtigen Anteil des Atrium an und läuft mesokardial aus; von der Anlage des Septum I (der Hauptseptumleiste) erscheint es deutlich durch eine leichte Vorhofsausladung, durch das Spatium interseptovalvulare gesondert. Hinsichtlich der Identifikation dieses rechten Randteiles, der sich am Eingang in das rechte Herzohr deutlich heraushebt, kann schon jetzt gesagt werden, daß im antimesokardialen Stück dieses Randteiles die Anlage der rechten Sinusklappe und anschließend auch im Septum spurium die Anlage der Crista terminalis (des rechten Vorhofes) zu erblicken ist, während die Anlage der linken Sinusklappe im mesokardial folgenden Stück des rechten Randteiles gesehen werden darf, in den die Hauptseptumleiste übergeht und der zugleich an den rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand anschließt. Entsprechend der Weite der Öffnung des Sinus ven. comm. treten natürlich diese beiden Stücke des rechten sinuatrialen Randes, von denen gemeinsam das Septum spurium ausgeht, die Anlage der beiden Sinuskappen noch nicht als klappenartige Bildung in Erscheinung.

*Erste Phase der Herzentwicklung.*

Die an dieses formsymmetrische Stadium anschließende Phase der Herzentwicklung wurde von PERNKOPF und WIRTINGER als 1. Phase bezeichnet; in ihr erfolgt — und dies ist zuerst festzuhalten — die Bildung und Legung der Kammerschleife, krümmt sich der anfänglich (bei einem Embryo mit 6 Urwirbeln) beinahe gestreckt verlaufende Herzschauch (Abb. 3—5 bei PERNKOPF-WIRTINGER) allmählich schleifenartig aus, sinkt die Kammerabteilung der so sich bildenden Schleife caudal vor dem Vorhof herab. Dies bedeutet (für den Vorhof und insbesondere für das Ohrkanalgebiet), daß bei einem Embryo mit etwa 22 Urwirbeln der Vorhof (schematische Abb. 5 bei PERNKOPF-WIRTINGER) unter beträchtlichem Längenwachstum der mesokardialen, hinteren und später oberen Wand selbst eine Abkrümmung erhält; es bedeutet zugleich, daß sich somit der sich septierende Vorhof in die Kammerabteilung (in die Proampulle) nach abwärts zu öffnen wird und daß das Ostium atrioventriculare (die Umrandung dieses Ostium mit seinen Endokardkissen) caudal vom eigentlichen Vorhofsgebiet zu liegen kommt. Da hierbei die antimesokardiale Wandung des Vorhofsgebietes kaum in die Länge wächst, wird demnach der sinuatriale Rand antimesokardial an diese Umrandung, wird also hier die Sinusrinne unmittelbar an diese Umrandung dorsal anschließen. Die Situation, die die Endokardkissen des Ohrkanales dadurch erhalten würden, wenn nicht gleichzeitig eine Ohrkanaldrehung erfolgt, würde dann eine derartige sein, daß das mesokardiale Kissen vorne, das antimesokardiale dagegen dorsal liegen würde. In dieser Phase der Herzentwicklung geht aber gleichzeitig mit der Legung der Kammerschleife auch eine Wendung, Torsion derselben um ihre Längsachse einher, wobei jeder Schenkel der Schleife um  $90^{\circ}$  in entgegengesetzter Richtung gedreht wird, das Ohrkanalgebiet (das Ostium atrioventriculare) eine Rechtsdrehung um  $+90^{\circ}$ , das Ostium bulboventriculare (die Öffnung in die Bulbusröhre) eine Linksdrehung um  $-90^{\circ}$  ausführt. Dies bedingt, daß stromauf- bzw. -abwärts von jedem Ostium eine Torsion bzw. Gegentorsion wirksam wird, wenn wir vorerst nur das Ohrkanalgebiet ins Auge fassen, daß hier der mesokardiale Ansatz nach rechts befördert wird und daß das ursprünglich links liegende Kissen *Ol* nunmehr vorne, das rechts angelegte Kissen *Ur* rückwärts an dem sich caudalwärts öffnenden Ohrkanal postiert ist. Dies ist im besonderen hinsichtlich des Lageverhältnisses des Ohrkanalgebietes zu der schon beschriebenen Sinusrinne festzuhalten, die ja in der Folge sich zum Sinusquerstück (Sinus coronarius) umformt. Nach dieser Drehung wird also dieses Kissen *Ur* bereits in unmittelbarem Anschluß an den antimesokardialen Teil des sinuatrialen Randes, d. h. caudal von der Wandung dieser Rinne (des Sinusbodens) anzutreffen sein. Was aber

diese Bewegung im weiteren noch zur Folge hat, davon wird gleich weiter unten noch die Rede sein.

Während dieser Wachstumsbewegung vollziehen sich nun gleichzeitig wichtige Umformungsvorgänge innerhalb des Vorhof-Sinusgebietes, die jedoch, wie die partielle Inversion lehrt, unabhängig von dieser asymmetrischen Bewegung vor sich gehen, d. h. im wesentlichen nicht den stromabwärtigen, sondern den stromaufwärtigen (an das Sinusgebiet anschließenden) Teil des Vorhofes betreffen und die zudem gleichzeitig mit der Septierung des Vorhofsgebietes einhergehen. Halten wir zuerst die Vorgänge fest, die zur Septierung führen:

a) Diese vollzieht sich (schematische Abb. 3 und 4) in der Weise, daß ausgehend von der frontalen Sinusscheidewand, von den Schenkeln des cavopulmonalen Sporns die ursprünglich um  $-180^\circ$  formgedrallten Septenleisten zunehmend miteinander verwachsen. Damit ist also gesagt, daß die vom rechten Schenkel ausgehende Hauptseptumleiste fortlaufend unter Vermittlung der frontalen Sinusscheidewand (des Sporns) ohrkanalwärts an die Nebenseptumleiste Anschluß findet und daß so im Anschluß an den Sinus und an dessen Scheidewand nun auch das eigentliche Vorhofsgebiet zunehmend gegen den Ohrkanal zu unterteilt wird, somit ein Septum atriorum I in Erscheinung tritt. Da die Hauptseptumleiste über die lange mesokardiale Wandung des Vorhofes hinwegstreicht und so den rechten Schenkel des cavopulmonalen Sporns mit dem Kissen *Ol* verbindet, die Nebenseptumleiste jedoch vom linken sinuatrialen Rand ausgeht und im gleichen Drall ( $-180^\circ$ ) an das Kissen *Ur* anschließt und zugleich links zwischen den beiden Anschlüssen der Septenleisten der sinuatriale Rand zurücktritt, wird damit die Zuteilung des Lungenvenen-Sinusgebietes zur linken Vorhofsabteilung, die des gesamten Körperven-Sinus mit allen Körpervenmündungen hingegen zur rechten Vorhofsabteilung in Erscheinung treten. Zugleich wirkt sich aber auch die Ohrkanaldrehung, die Schleifentorsion — und dies ist wesentlich — hinsichtlich des Septenleistendralles, auch noch in dem an den Ohrkanal unmittelbar anschließenden, stromabwärtigen Vorhofsgebiet noch in dem Sinne aus, daß der  $-180^\circ$  betragende Drall der Vorhofsseptenleisten dementsprechend (in diesem Gebiete) durch diese Drehung auf  $-90^\circ$  vermindert wird. Sowie (nach der Schleifenlegung) das Ohrkanalkissen *Ol* vorne, das Kissen *Ur* hinten liegt, wird demnach die das Kissen *Ol* erreichende Hauptleiste stromabwärts (von der indifferenten Zone) entdrallt und damit das sich aus der Verschmelzung der beiden Leisten bildende Septum I beinahe schon gerade gerichtet erscheinen. Hinsichtlich der Unterteilung des Vorhofes ist nur festzuhalten, daß dabei diese Verschmelzung der beiden Leisten vom Sinus ausgehend ohrkanalwärts fortschreitet, daß somit das so entstehende Septum I an die frontale Sinusscheidewand und an den rechten Schenkel desselben anschließen wird, der auch in diesem Stadium den Lungen-

venensinus von der Mündung der rechten oberen Hohlvene (von der Mündung der *V. cardinalis comm. dextra* bzw. vom rechten Sinushorn) trennt; stromabwärts hängen somit eine kurze Zeit hindurch die beiden Vorhofsabteilungen unter dem Rand des Septum I (ober dem Ohrkanalostium) durch ein Foramen subseptale (Foramen ovale I bei TANDLER) noch zusammen. Doch kommt es auch hier alsbald im Ohrkanalgebiet im Anschluß an das Septum I (am Schluß der I. Phase), indem auch hier die beiden Kissen *Ol—Ur* miteinander verschmelzen und sich verbinden, zu einer Unterteilung des Ohrkanalgebietes, zu einer Zerlegung des Ostium atrioventriculare in das rechts liegende mesokardiale Ostium atrioventriculare (tricuspidale) und in das links liegende antimesokardiale atrioventrikulare (bicuspidale); hiermit ist dann auch das Foramen subseptale geschlossen und der Vorhof im Anschluß an das Sinusgebiet vorerst zur Gänze unterteilt. Daß gleichzeitig, sowie dieser Verschuß erreicht ist, bei einem Embryo von etwa 9 mm Länge in Septum I (im Bereich des eigentlichen Atrium) schon wieder eine neue Öffnung, eine mächtige Dehiscenz nahe der oberen mesokardialen Wandung, das (eigentliche) Foramen ovale (II nach TANDLER, Foramen ovale I nach FISCHER) entsteht, durch das neuerdings die beiden Vorhofsabteilungen wieder miteinander kommunizieren, sei hier nur nebenbei festgehalten.

b) Während dieses Bewegungsvorganges der I. Phase wird aber nicht bloß die Septierung des Vorhofes durchgeführt, vollziehen sich auch gleichzeitig, doch unabhängig davon bedeutsame Asymmetrisierungen, Umformungsvorgänge<sup>1</sup>, die jedoch in ihrem Ablauf nur zu verstehen

<sup>1</sup> An dieser Stelle darf erwähnt werden, daß diese Umformung, wie sie im folgenden geschildert wird, im einzelnen an Hand von Modellabbildungen noch nicht untersucht und dargestellt worden ist. In der Darstellung, die z. B. TANDLER im Handbuch KEIBL-MALLS gibt, wird S. 520 allerdings schon erwähnt, daß an der Außenseite des Vorhof-Sinusgebietes die Abgrenzung des Sinusgebietes gegen den Vorhof in Form einer von links her einschneidenden Furche in Erscheinung tritt, die den linken Anteil des Sinus ven. gegen den linken Abschnitt des Vorhofquersackes abgrenzt. Hiedurch wird natürlich der weite Zusammenhang zwischen Sinus und Vorhof eingeengt, zerfällt der Körpervenensinus selbst in ein transversal verlaufendes aus der Sinusrinne sich bildendes Mittel (Querstück) und in zwei anschließende Seitenstücke, die nunmehr als Sinushörner deutlich erkennbar werden, die in das Querstück beiderseits einmünden und die die Körpervenien aufnehmen. Es wird also damit schon von TANDLER darauf hingewiesen, daß durch die von links her wirksame Einschnürung zwischen Sinus und hinterer Vorhofswand die Mündung des Körpervenensinus in den rechten Vorhof immer mehr eingeengt und zugleich zunehmend nach rechts verschoben wird. Wie sich aber die Dinge präsentieren, wenn diese Umformung von der Innenseite des Vorhofes aus betrachtet wird, kommt hiebei nicht zur Darstellung. Die Rolle, die zweifellos bei dieser Umformung auch die frontale Sinusscheidewand spielt, daß es vor allem der sinuatriale linke Randteil ist, der sich im Anschluß an diese Einengung nach rechts verschiebt und damit das Sinusquerstück geformt wird, wird nicht entsprechend gewürdigt, auch nicht an Modellabbildungen zur Darstellung gebracht.

sind, wenn sie gleichzeitig mit diesem Bewegungs- und Septierungsvorgang betrachtet werden: im wesentlichen kommt dabei diese Asymmetrisierung, diese in der I. Phase sich vollziehende Umformung, was schon betont wurde, nur im Sinusgebiet und im anschließenden, stromaufwärtigen Vorhofsanteil zur Auswirkung.

Dies muß nur nochmals hervorgehoben werden; denn diese Umbildung, diese Tendenz zur Asymmetrisierung ist es, die unabhängig von der Kammerschleifenlegung und im wesentlichen den definitiven Formtypus der gesamten, aus Sinus und Vorhof sich zusammensetzenden Vorhofsabteilung des Herzens bestimmt; von ihr ist der endgültige Vorhofstypus und damit auch die Lageentwicklung des Septum II abhängig. Wird der Körpervenensinus rechts einbezogen, der Lungenvenensinus links, wie dies der normalen Septierung, dem Anschluß des Septum I entspricht, so entwickelt sich auch das Septum II, das dem eigentlichen Vorhof und zwar dem stromaufwärtigen Anteil angehört, demgemäß auf der rechten Seite des Septum I.

Diese Umformung geht nun in der Weise vor sich (schematische Abb. 3), daß sich die Umrandung der Mündung des Körpervenensinus, während gleichzeitig die Septenleisten zusammenschließen, in ungleicher Weise von links her zusammenzieht und dadurch die Öffnung dieser Mündung von dieser Seite her zunehmend verengt wird. Damit wird dann der linke sinuatriale Randteil, an den die linke Nebenseptumleiste anschließt, mit dem Ansatz dieser Leiste immer weiter nach rechts verschoben, scheint sich vorerst die frontale Sinusscheidewand bei dieser Verschiebung zu verkürzen; dies hat jedenfalls zur Folge, daß dann der rechte Schenkel dieser Scheidewand (der die Lungenvenenmündung von den rechts mündenden Körpervenen trennt), allein die Verbindung zwischen den beiden Septenleisten des Vorhofes herstellt, in die sich bildende Septenmasse eingebaut erscheint und den Lungenvenensinus vom Körpervenensinus trennt. Da zugleich der Lungenvenensinus sich schon in dieser Phase etwas nach links verschiebt, wird damit das Septum I auch im stromaufwärtigen Teil entdrallt, so daß es am Ende der I. Phase bereits vollkommen plan erscheint. Nun sind mittlerweile rechts wie links die Mündungen der Vv. umbilicales, links auch die Mündung der V. omphalomesenterica sin. verödet. Dies bedeutet, daß der Körpervenensinus links in Form des linken Sinushornes nur mehr die allmählich schwächer werdende V. cardinalis comm. sin. (die linke obere Hohlvene) mit den Herzvenen aufnehmen wird und daß allmählich während dieser Verschiebung und Einengung die ehemals vorhandene Sinusrinne zwischen rechtem und linkem Sinussporn in Fortsetzung dieses Gefäßes (des linken Sinushornes) zum Sinusquerstück umgeformt wird. Dieses Stück erscheint dann in Fortsetzung des linken Hornes röhrenförmig, als Sinus



coronarius, um in dieser Form in die auch das rechte Sinushorn (die V. omphalomesenterica dextra und die V. cardinalis comm. dextra = den Hohlvenensack) aufnehmende, rechte Abteilung des Körpervenensinus einzumünden. Nach der gleichzeitig erfolgenden Ohrkanaldrehung wird dann dieses röhrenförmige Querstück an die Ohrkanalumrandung unmittelbar anschließen und mit 3 Wänden versehen sein: mit einer äußeren Wandung, die aus dem Boden der Sinusrinne hervorgegangen ist, einer neugebildeten, atrialen Wand, über die bereits der Ansatz des Septum I hinwegzieht und die zum Teil dem linken, zum Teil dem rechten Vorhof angehört, und einer 3. Wand, die ihn vom Lungenvenensinusgebiet trennt und die selbstverständlich aus der frontalen Sinusscheidewand abzuleiten ist. Hinsichtlich des Schicksals dieser frontalen Sinusscheidewand (des eigentlichen frontalen Teiles des cavopulmonalen Sporns) hat also dies folgendes zu bedeuten: sie nimmt zwar definitiv nicht mehr an der Bildung des Septum sinus, d. h. an der Scheidewand der definitiv in den Vorhof während der 2. Phase einbezogenen Sinusgebiete teil; doch geht sie in Wirklichkeit nicht verloren, wird also bei dieser Umformung nicht aufgezehrt. Vielmehr wird sie als Wandbestandteil in das Querstück eingebaut, so daß sie hier so, wie schon früher die Sinusrinne vom Lungenvenensinus, nunmehr definitiv das röhrenförmige Sinusquerstück (den Sinus coronarius) von dem in den linken Vorhof übergehenden Lungenvenensinusgebiet trennt.

Hinsichtlich des Lageverhältnisses des so veränderten Körpervenensinusgebietes zum Lungenvenensinusgebiet hat aber diese Umformung zugleich zur Folge, daß nun der Lungenvenensinus (der Stamm der Lungenvenen) nur mehr durch den rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand (des cavopulmonalen Sporns) von den rechts liegenden Körpervenemündungen (vom Körpervenensinus) geschieden ist, daß dieser Schenkel, an den die Hauptseptumleiste des Vorhofes, das sich bildende Septum I anschließt, nur mehr *allein* als ein Septum sinus in Erscheinung tritt und am Ende der 1. Phase in der Ebene der bereits entdrallten Hauptseptumleiste liegt. Dies festzuhalten, ist für das Verständnis des an dieser Mißbildung feststellbaren Septumdefektes von besonderem Interesse.

Das Resultat, das durch diese Umformung erreicht wird, wird also sein, daß nunmehr links von diesem Schenkel, von *diesem* definitiven Septum sinus die Lungenvenenmündungen liegen werden, während rechts sich der Körpervenensinus öffnet, dessen Ostium sich weiter zunehmend verengt. Schließlich erscheint diese Mündung, das Ostium des Körpervenensinus, in dem sich das rechte Sinushorn: die V. cardinalis comm. dextra = obere Hohlvene, die V. omphalomesenterica dextra = untere Hohlvene und das Sinusquerstück = Sinus coronarius öffnen, demnach spaltförmig, so wie es die Abb. 4 zeigt. Sie ist vom rechten Teil

des sinuatrialen Randes begrenzt, der hier bereits entsprechend dem Ansatz des Septum spurium als rechte und linke Sinusklappe unterteilt in Erscheinung tritt, und von einem kleineren Randstück, das ursprünglich links gelegen war und nunmehr an die rechte Seite des Septum I anschließt. Von der Mündung der großen Hohlvenen, des rechten Sinushornes, das die obere Hohlvene aufnimmt, der Mündung der unteren Hohlvene und des Sinusquerstückes (des Sinus coronarius) in diesen

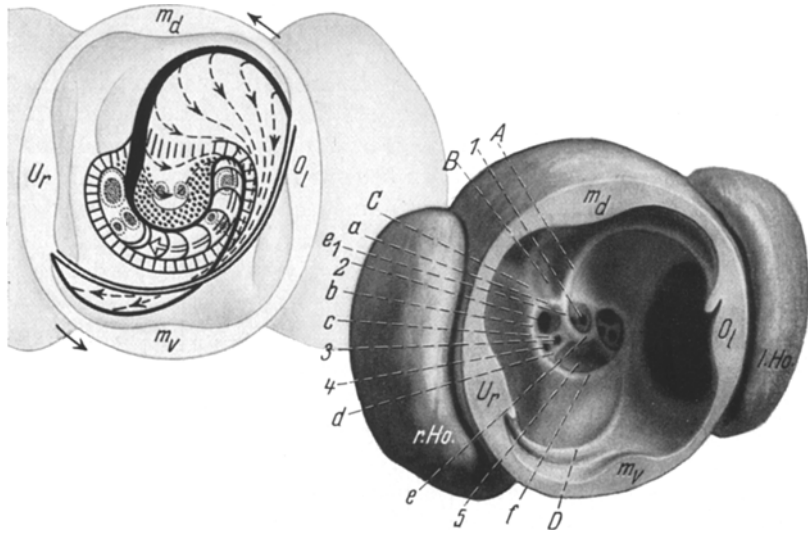


Abb. 3. Einblick in das Vorhof-Sinusgebiet vom Ohrkanal aus (Ausgangsstadium). Vor der Ohrkanaldrehung (vor der 1. Phase der Herzbewegungen, nach PERNKOPF-WIRTINGER). Das Sinusgebiet zeigt symmetrisch in der Tiefe die Mündungen der Körpervenen (2—4) und der Lungenvenen (1). Die Sinusrinne (5) erscheint durch die frontale Sinuscheidewand (e) vom Lungenvenensinus gesondert. Die Hauptseptumleiste des Atrium (A) erreicht bereits den rechten Schenkel dieser Scheidewand (e<sub>1</sub>). U<sub>r</sub> (1) unteres rechtes bzw. linkes Hauptkissen, O<sub>l</sub> (r) oberes linkes bzw. rechtes Hauptkissen, m<sub>v</sub> marginales, ventrales Nebenkissen, m<sub>d</sub> marginales, dorsales Nebenkissen. (Nähere Erklärung s. Abb. 5).

Körpervenensinus ist jedoch vom Vorhof aus infolge der Enge seines Ostium nichts mehr zu sehen. Es tritt daher auch hier das sogenannte „Sinusseptum“, der Sporn zwischen den rechten Körpervenen und der Mündung des Sinusquerstückes, der rechte Sinussporn noch nicht in das Niveau dieses Ostium. — Das an das linke Sinushorn anschließende Sinusquerstück ist nun, wie beschrieben, nicht mehr rinnenförmig, sondern röhrenförmig geworden, hat also mit dieser Umformung und Verschiebung des linken sinuatrialen Randteiles auch eine atriale Wandung erhalten. Es schiebt sich demnach dieses Stück, da diese Verschiebung nach rechts erfolgt und da das Endokardkissen U<sub>r</sub> infolge der Ohrkanaldrehung in gegensätzlicher Richtung verlagert wurde (vgl. schematische Abb. 3 und 4), definitiv am Ende der 1. Phase — und

dies soll hier nochmals betont werden — zwischen der hinteren Umrandung des Ohrkanales und dem Gebiet des Lungenvenensinus ein. Von diesem Sinus ist es durch die frontale Sinusscheidewand getrennt, die damit zugleich einen Wandbestandteil des röhrenförmigen Querstückes (des Sinus coronarius) beistellt.

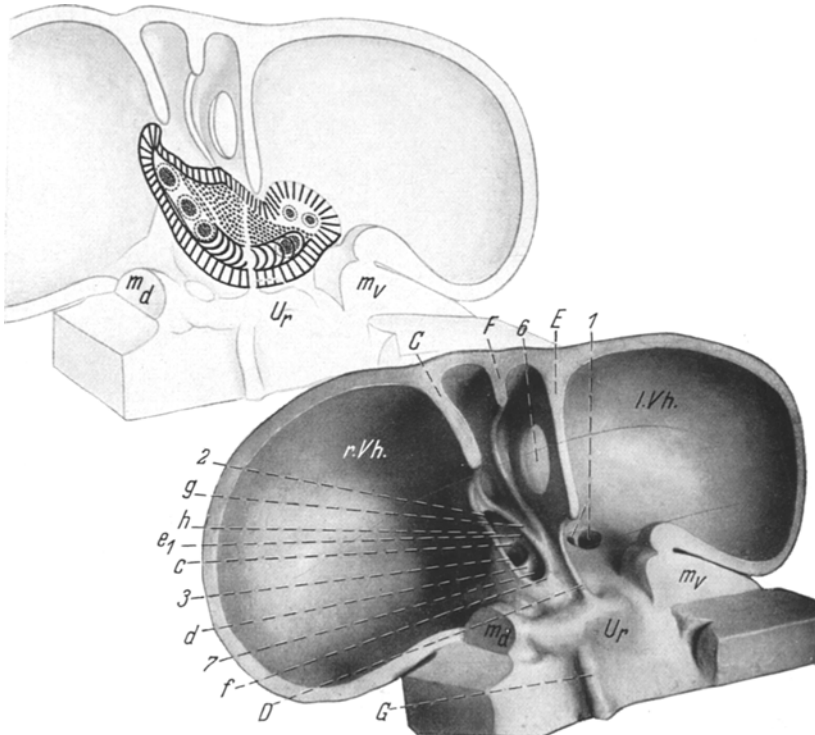


Abb. 4. Das Vorhof-Sinusgebiet eines menschlichen Embryo von etwa 9 mm Länge (frontal halbiert, hintere Hälfte von vorne gesehen). Nach der Ohrkanaldrehung (nach der 1. Phase) und vor Einbeziehung der Sinusgebiete (nach TANDLER). Der (linke) sinuatriale Rand (*f*) erscheint bereits nach rechts verschoben, die Sinusrinne in Form des Sinus coronarius (*7*) geschlossen, die Mündung des Körpervenensinus, in den die beiden Hohlvenen und der Sinus coronarius münden, von den beiden Sinusklappen (*g*, *h*) begrenzt. Das Septum atriorum (*E*) aus der Vereinigung der Haupt- und Nebenleiste (*A*, *D*) entstanden, erscheint bereits gebildet, besitzt ein Foramen ovale (*6*), in ihm (an seiner Wurzel) ist auch bereits das aus dem rechten Schenkel (*e<sub>1</sub>*) der frontalen Sinusscheidewand hervorgehende Septum sinus enthalten, das so wie früher den Hohlvenensack (Körpervenensinus) und Lungenvenensinus voneinander trennt. (Nähere Erklärung s. Abb. 5).

Am Ende der 1. Phase ist daher die Begrenzung des ursprünglichen sinuatrialen Randes, der natürlich durch das Septum I gleichfalls unterteilt wurde, folgendermaßen durchzuführen (schem. Abb. 4): sie ist nur rechts vom Septum I klar zu umreißen, wird hier natürlich durch die Ränder der beiden Sinusklappen (durch Teile des rechten sinuatrialen Randes) und durch den vom Septum I (atriorum) ausgehenden

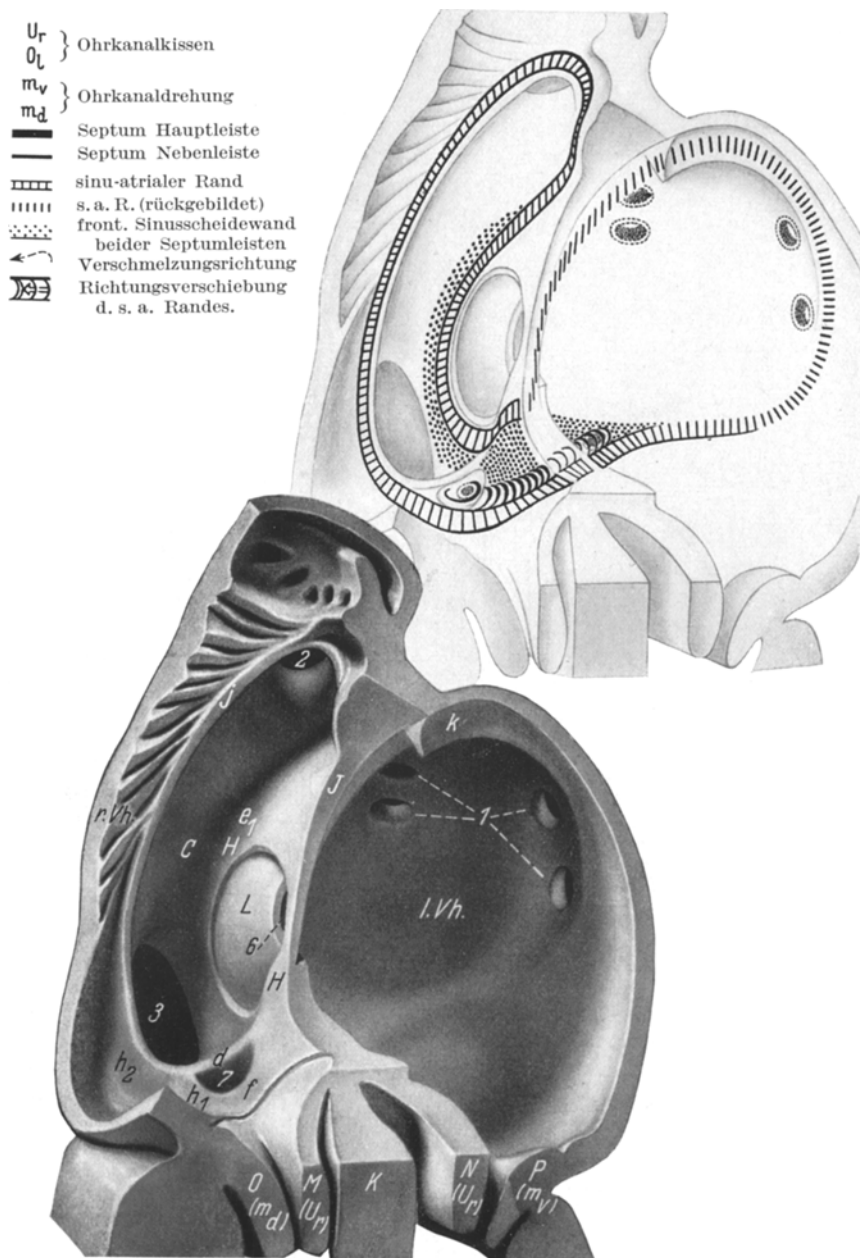


Abb. 5. Das Vorhof-Sinusgebiet eines menschlichen Embryo von etwa 300 mm Länge (Frontalschnitt, hintere Hälfte von vorne gesehen). Nach Einbeziehung der Sinusgebiete (nach der 2. Phase der Herzbewegung nach TANDLER). Der Vorhof zeigt bereits den definitiven Verhältnissen entsprechende Formen; rechts erscheint der Körpervenen sinus, links der Lungenvenensinus einbezogen. Im Bereiche des in den rechten Vorhof einbe-

Rest des linken sinuatrialen Randteiles beige stellt. Links vom Septum I hebt sich hingegen diese Umrandung an der Mündung des Lungenvenenstammes nicht weiter heraus; hier tritt, was schon im symmetrischen Formstadium festzustellen war, der sinuatriale Rand vorübergehend auch am Ende der I. Phase noch zurück. Da nun zwischen den beiden Mündungen des Körper- und Lungenvenensinus, ausgehend vom rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand, das aus der Vereinigung der beiden Septenleisten entstandene Septum I bereits eingreift, wird demnach diese sinuatriale Umrandung gleichfalls unterteilt erscheinen. Am Ende der I. Phase münden sonach die beiden Sinus bereits gesondert: der Körpervenensinus durch ein enges Ostium (zwischen den beiden Sinuskappen) in die betreffende Vorhofsabteilung ein, sondert sich insbesondere dieses Körpervenensinusgebiet vorübergehend in auffallender Weise vom eigentlichen rechten Vorhof ab; es sind daher infolge der Enge dieses Ostium auch die Sporne an den Mündungen der Körpervenensinus insbesondere auch der rechte Sinussporn, das sog. „Sinusseptum“ (bei dieser Ansicht) nicht vollkommen zu überblicken. Diese Mündungen und auch dieser Sporn werden erst in der Folge bei zunehmender Einbeziehung des Körpervenensinus in die rechte Vorhofsabteilung wieder sichtbar. Dieser Sonderung gemäß ist aber auch das ehemalige eigentliche Sinusseptum, die frontale Sinusscheidewand mit ihren beiden Schenkeln bei der Betrachtung vom Vorhof aus (an der Abb. 4) nicht mehr zu sehen. Dies heißt, daß auch das definitive Septum sinus, das zur Zeit den Lungenvenenstamm und den rechts liegenden, noch nicht einbezogenen Körpervenensinus voneinander trennt, das aus dem rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand abzuleiten ist und an das das Septum I anschließt, noch nicht ein Teil des Vorhofsseptum geworden

zogenen Körpervenensinus münden obere und untere Hohlvene (2, 3) und der Sinus coronarius (7) ein, der durch den rechten Sinussporn (d) sich abgrenzt; die rechte Sinusklappe (h) erscheint durch diesen Sporn bereits unterteilt ( $h_1, h_2$ ). Links münden die Lungenvenen (I) gesondert in den linken Vorhof ein. Das Foramen ovale im Bereiche des Septum atriorum (J) ist bereits zum großen Teil infolge Verschmelzung des Septum I mit dem Septum II (E, F) verschlossen. Infolge Einbeziehung der Sinusgebiete erscheint das Septum sinus ( $e_1$ ) gleichfalls in den Vorhof (in das Vorhofsseptum) aufgenommen.

1 Venae pulmonales; 2 V. cardinalis comm. d. (rechte obere Hohlvene); 3 V. omphalomesenterica d. (untere Hohlvene); 4 V. umbilicalis d.; 5 Sinusrieme; 6 Foramen ovale; 7 Sinus coronarius; a re. sinuatrialer Rand (Anlage der li. Sinusklappe (g)); b re. sinuatrialer Rand (Anlage der re. Sinusklappe (h)); c Tuberculum intervenosum (Anlage); d re. Sinussporn; e frontale Sinusscheidewand (cavopulmonaler Sporn);  $e_1$  re. Schenkel dieser Scheidewand (definitives Sinusseptum); f (li.) sinuatrialer Rand; g li. Sinusklappe; h re. Sinusklappe;  $h_1$  Valvula sinus coronarii;  $h_2$  Valvula v. caevae caud.; j Crista terminalis d.; k Crista terminalis s.; A Hauptseptumleiste des Vorhofes; B Spatium interseptovalvulare; C Septum spurium; D Nebenleiste des Vorhofsseptum; E Septum atriorum I; F Septum atriorum II; G Hauptseptumleiste der Kammer; H Limbus fossae ovalis; J Septum atriorum (aus Septum I und II gebildet); K Septum musculare der Kammern (ventriculorum propr.); L Fossa ovalis; M Septales Segel der Tricuspidalis (aus  $U_r$ ); N Septales Segel der Bicuspidalis (aus  $U_r$  und  $O_l$  sich bildend); O Marginales Segel der Tricuspidalis (aus  $ma$  entstehend); P Marginales Segel der Bicuspidalis (aus  $m_r$ ); r.V.h. rechter Vorhof; l.V.h. linker Vorhof; r.H.o. rechtes Herzohr; l.H.o. linkes Herzohr.

Abb. 3—5 (schematische Abb. 3—5). Die 3 Stadien der normalen Vorhofsumbildung.

ist. Dies wird erst der Fall sein, wenn beide Sinusgebiete in die entsprechenden Vorhofsabteilungen, wenn auch der Lungenvenensinus (und die Lungenvenenmündungen) in den linken Vorhof einbezogen worden sind.

Daß bereits im Verlauf der I. Phase der Herzentwicklung am Septum I des eigentlichen Vorhofes eine Dehiscenz, das sog. Foramen I (FISCHEL), II (TANDLER) feststellbar wird, wurde schon erwähnt. Daß mittlerweile auch rechts vom Septum I im stromaufwärtigen Anteil des rechten Vorhofes sich ein neues Septum, das Septum II bildet, das die Aufgabe hat, dieses Foramen zu verschließen, sind Dinge, die bekannt sind; auf sie wird weiter unten nur noch kurz eingegangen werden.

### *Zweite Phase der Herzentwicklung.*

Hinsichtlich der Bewegungsvorgänge ist diese 2. Phase im wesentlichen nur durch die sog. Bulbus-Truncustorsion (durch eine Linksdrehung des Ostium bulbotruncale um  $150^\circ$ ) gekennzeichnet. Diese Drehung steht bekanntermaßen (PERNKOPF-WIERTINGER) mit der Einbeziehung des Bulbusrohres in die Kammerabteilung, in die Metampulle im Zusammenhang und hat zur Folge, daß sich der Drall der Bulbus-Septumleiste wieder vermindert, die Derivate des Truncus arteriosus (Aorta und Pulmonalis) sich hingegen (demgemäß) schraubig umschlingen werden. Sie wirkt sich im stromabwärtigen Gebiet des Herzschauches, im Gebiet der eigentlichen Kammern und selbstverständlich schon gar nicht mehr im Vorhofsgebiet aus; wir werden uns daher hier mit diesem Bewegungsvorgang nicht mehr weiter beschäftigen. Dafür vollziehen sich in diesem Gebiete, in Fortsetzung der asymmetrisierenden Tendenzen, die die bereits geschilderten Umbildungsvorgänge der I. Phase eingeleitet haben, weitere Umformungen, die sich mit einem Wort als Einbeziehung der Sinusgebiete in die schon voneinander gesonderten Vorhofsabteilungen kennzeichnen lassen und die die definitiven Formverhältnisse im Gebiete der Vorhofsabteilung ergeben: sie sind bei TANDLER (S. 538, 546) und auch in allen Lehrbüchern (bei FISCHEL, Entwicklung des Menschen, 1919) ausführlich geschildert und sollen hier nur soweit zusammenfassend dargestellt werden, als deren Darstellung für das Verständnis und die Analyse der vorliegenden Mißbildung von Interesse sein wird.

Das Resultat dieser Umformung zeigt die Abb. 5 und die schem. Abb. 5. Sie lehrt, daß am Ende dieser Umformung sowohl rechts wie links das betreffende Sinusgebiet (des Körpervenens- und Lungenvenensinus) bereits vollkommen in die entsprechende Vorhofsabteilung einbezogen ist, daß mittlerweile die Wandung des rechten Sinushornes (des Hohlvenensackes) mit der rechten Hälfte des Sinusquerstückes Wandbestandteil des rechten, die Wandung des Lungenvenenstammes und

der anschließenden Aststücke Wandbestandteil des linken Vorhofes geworden sind. Demzufolge münden rechts die obere und untere Hohlvene und der Sinus coronarius bereits gesondert in den Vorhof ein, während links die rechten und linken Lungenvenen sich in verschiedener Zahl gesondert in den linken Vorhof öffnen. Im einzelnen geht nun diese Umformung in folgender Weise vor sich, ergeben sich begreiflicherweise (im Zusammenhang mit der Ausbildung des Septum II) zwischen rechts und links bedeutsame Differenzen; links vollzieht sich diese Einbeziehung jedenfalls in einfacher Weise derart, daß sich der Stamm der Lungenvenen (der Lungenvenensinus) zunehmend erweitert und Wandbestandteil des Vorhofes wird, so daß schließlich 2 oder mehrere Lungenvenen gesondert in den Vorhof einmünden. Rechts hingegen geht diese Einbeziehung in etwas anderer Weise einher, vollzieht sich mit ihr gleichzeitig eine Umformung des Randes, der die ursprünglich spaltförmige Mündung des Hohlvenensackes (des Körpervenensinus) umgrenzt; hier ist diese Umformung nur Hand in Hand mit der weiteren Ausbildung des Septum atriorum (des Septum II) zu verfolgen. Dieses rechts vom Septum I sich bildende Septum II ist mittlerweile höher geworden, gleichzeitig wächst sein ventraler Ausläufer über die obere Vorhofswand nach vorne und abwärts; es verschieben sich hier die beiden Septen aneinander so, „daß der hintere Ausläufer des Septum I links an der Insertionsstelle des Septum II, der vordere Ausläufer des Septum II aber rechterseits an der Insertionsstelle des Septum I vorbeigewachsen ist“ (TANDLER). Hiemit wird die im Septum I entstandene Dehiscenz, das Foramen ovale II (TANDLER), das Foramen ovale I (FISCHEL) zunehmend durch das Septum II wie durch einen sich vorbeischiebenden Vorhang verschlossen, verschiebt sich die nun auch vom Septum II umgrenzte Umrandung des Foramen (des Foramen ovale II FISCHEL) immer mehr nach rückwärts. Indem sich mittlerweile die von den beiden Sinusklappen umgrenzte, enge Mündung des Körpervenensinus zunehmend erweitert, bleibt gleichzeitig die früher beschriebene, an den sinuatrialen Rand rechts anschließende, im stromaufwärtigen Anteil befindliche Ausladung der mesokardialen rechten Vorhofswand, das Spatium interseptovalvulare zwischen Septum II und Septum spurium immer mehr im Wachstum zurück; zugleich schwindet auch die diesem Spatium an der hinteren Vorhofswand entsprechende Prominenz, so daß es rasch zu einer kontinuierlichen Annäherung des an das Septum atriorum anschließenden, medialen Teiles dieses Mündungsrandes, der linken Sinusklappe an die Vorhofsscheidewand kommt. In der Folge verwachsen nun (bei gleichzeitiger Verödung des Spatium interseptovalvulare) Septum atriorum und die mediale Umrandung dieser Mündung, d. h. die linke Sinusklappe in der Weise, daß der obere und mittlere Teil dieser Klappe vollkommen verschwindet; hingegen bleibt der

untere Teil derselben im Anschluß an das Septum II bestehen, indem er sich mit dem unteren Rand dieses Septum vereinigt, um den aus diesem Rand hervorgehenden Limbus fossae ovalis mitzubilden und zu verlängern (TANDLER). Schließlich wird rechts unter zunehmender Verschmelzung der beiden Septen (des Septum I und II) die im Septum I vorhandene Öffnung, die Umrandung des Foramen ovale II als Limbus fossae ovalis, links hingegen die hintere Umrandung des im Septum I liegenden Öffnung des Foramen ovale I als Valvula foraminis (als Falx septi) in Erscheinung treten. Mit der Erweiterung der Mündung des Körpervenensinus ist aber auch gleichzeitig die laterale Umgrenzung dieser Mündung, d. h. die rechte Sinusklappe und anschließend daran auch das Septum spurium zunehmend nach außen oben und hinten verdrängt worden; dies hat zur Folge, daß nunmehr nicht bloß die Mündung der beiden Hohlvenen (der V. omphalomesenterica dextra = untere Hohlvene und der V. cardinalis comm. dextra = Ductus Cuvieri = obere Hohlvene), auch die zum Teil vom linken sinuatrialen Rand umgrenzte Mündung des Sinusquerschnittes (des Sinus coronarius) vom rechten Vorhof aus wieder zu sehen sind und zunehmend Wandung des Körpervenensinus (d. h. des Hohlvenensackes) Wandbestandteil des definitiven rechten Vorhofes wird. Zugleich hebt sich hierbei der gleichfalls an das Septum atriorum anschließende, rechte Sinussporn zwischen Mündung der unteren Hohlvene und dem Sinusquerstück als sog. „Sinusseptum“ immer stärker heraus, so daß alsbald der Teil des rechten sinuatrialen Randes, der rechte Sinusklappe geworden ist, in Form zweier Falten, der Valvula v. cavae caud. und Valvula sinus coronarii unterteilt wird. Darüber hinaus verbreitert sich aber zugleich innerhalb des einbezogenen rechten Sinushornes der Sporn zwischen den beiden Hohlvenenmündungen in zunehmender Weise in Form des Tuberculum intervenosum, dessen Oberfläche nunmehr nach der Einbeziehung des Hohlvenensackes gleichfalls kontinuierlich und breit in die Oberfläche der rechten Seite des Septum atriorum übergeht und dessen Zugrichtung dann definitiv gegen die obere Umrandung der Fossa ovalis zieht. Die definitive Grenze zwischen dem eigentlichen rechten Atrium und den einbezogenen Wandbestandteilen des Körpervenensinus (des Hohlvenensackes), der dem stromaufwärtigen Teil angehörende Rand der ursprünglichen Mündung dieses Sinus wird demnach (schem. Abb. 5) an der Innenseite der Vorhofswand nach Rückbildung und Verschmelzung der linken Sinusklappe nur mehr teilweise rechts zu verfolgen sein und außerordentlich verlängert erscheinen. Er wird ausgehend vom Septum atriorum als Rand des Sinus coronarius, als Rest des linken sinuatrialen Randteiles, daran anschließend als Valvula Thebesii et Eustachii und daran wieder anschließend als eine Leiste, Crista ter-



minalis dextra in Erscheinung treten, die oben unter Vermittlung des Restes des Septum spurium lateral und ventral von der Mündung der oberen Hohlvene (nach Verödung des Septum interseptovalvulare) wieder in das Septum atriorum eintaucht und damit den einbezogenen Hohlvenensack gegenüber dem eigentlichen rechten Vorhof und gegenüber dem rechten Herzohr abgrenzt. Auch links hat sich mittlerweile lateral und vor den einbezogenen Wandteilen der Lungenvenen (des Lungenvenensinus) eine ähnliche Leiste, Crista terminalis sin. herausgebildet, die das linke Herzohr von diesen Wandteilen abgrenzt.

Inwieweit sie zur rechten Crista ein links-antimeres Gebilde darstellt, soll hier nicht weiter erörtert werden. PERNKOPF-WIRTINGER erwähnen nur, daß trotz der Ähnlichkeit ein Vergleich in diesem Sinne nicht statthaft ist, daß die linke Leiste nicht aus dem antimer entsprechenden, linken Teil des sinuatrialen Randes abzuleiten ist, der rechts zur Crista terminalis dextra wird; dieser linke Teil, an dem die Nebenseptumleiste anschließt, nimmt ja, wie beschrieben, an der Umformung der Sinusrinne, an der Schaffung des röhrenförmigen Sinusquerstückes, an der Bildung der atrialen Wand dieses Stückes teil und umgrenzt schließlich nach der Bildung dieses Stückes die Mündung des Sinus coronarius links ventral. Wenn überhaupt hier eine Partie des sinuatrialen Randes an der Bildung der linken Crista terminalis beteiligt ist, so könnte es sich, wie PERNKOPF-WIRTINGER hervorheben, höchstens um jenes Stück des sinuatrialen Randes handeln, das links zwischen den Anschlüssen der beiden Septenleisten vorübergehend abgeschliffen wird und dessen entsprechende Partie rechts den Lungenvenensinus vorübergehend vom Spatium interseptovalvulare trennt und anschließend daran in die mit dem Septum verschmelzende, linke Sinusklappe übergeht. Doch muß diesbezüglich auf diese Arbeit verwiesen werden.

Hinsichtlich des Septum atriorum, des gesamten definitiven Vorhofsgebietes wirkt sich aber die Einbeziehung der beiden Sinusgebiete in die Vorhofsabteilung in gleicher, entsprechender Weise aus; d. h. es wird auch das Septum zwischen diesen beiden Gebieten (zwischen dem Hohlvenensack und dem Lungenvenensack), das während der 1. Phase, wenn Haupt- und Nebenseptumleiste unter Vermittlung des cavopulmonalen Sporns (der frontalen Sinusscheidewand) miteinander in Verbindung getreten sind, im wesentlichen nur mehr durch den rechten Schenkel dieses Sporns repräsentiert wird und das ursprünglich (vor dieser Phase) zwischen der Mündung der rechten oberen Hohlvene und der des Lungenvenenstammes einschneidet, in das Vorhofsgebiet einbezogen. Es wird sich demgemäß auch das *definitive Vorhofsseptum* aus 2 Anteilen zusammensetzen: aus einem größeren Anteil, dem *eigentlichen Septum atriorum*, das nach der Vereinigung der Haupt- und Nebenseptumleiste,

nach der Bildung des Septum I aus der Verschmelzung dieses Septums mit dem Septum II (unter Aufnahme der linken Sinusklappe) hervorgegangen ist; und aus einem kleineren, dorsal anschließenden Anteil, der rückwärts in der Tiefe das Gebiet des einbezogenen Hohlvenensackes vom einbezogenen Lungenvenensinus trennt und der als eigentliches *definitives Septum sinus* der Hauptsache nach vom rechten Schenkel des cavopulmonalen Sporns (der frontalen Sinusscheidewand) abzuleiten ist. Nach der gegebenen Ableitung wird dieser Septumanteil, das definitive Septum sinus im oberen hinteren Bereiche des definitiven Vorhofsseptums jedenfalls hinter und ober der Fossa ovalis, anschließend an die Mündung der oberen Hohlvene und des Tuberculum intervenosum zu suchen sein, wenn man vom rechten Vorhof aus diesen Septumteil identifizieren will.

Mit der so geschilderten Umformung erscheinen nun im wesentlichen im Vorhofsgebiet die definitiven Formverhältnisse geschaffen, kann damit die Schilderung der normalen Entwicklungsvorgänge als abgeschlossen gelten. Auf Grund dieser Schilderung, die die einzelnen wesentlichen Vorhofswandbestandteile in ihrer Entwicklung und antimeralen Ableitung verfolgt, wird es nunmehr möglich sein, eine richtige Analyse der vorliegenden, anomalen Form anzuschließen.

*II. Die entwicklungsgeschichtliche Analyse  
der zu begutachtenden (vorliegenden) Mißbildung  
und anderer hier in Betracht kommender Transpositionsformen.*

Die folgende Analyse hat nicht bloß darzulegen, wann und wie in der Entwicklung die vorhandenen anomalen Formen, der Defekt im Septum atriorum einerseits, die partielle Transposition der Lungenvenenmündungen andererseits aufgetreten sind und in welchen Anlagebestandteilen des Vorhofsseptums der Defekt eigentlich sitzt; es wird des weiteren auch klarzulegen sein, in welchem Zusammenhang die Entstehung der einen zur anderen anomalen Form zu bringen ist, wie hier in Hinsicht auf die normalen Vorgänge der Asymmetrisierung die abnorm vor sich gehende Formbildung zu deuten ist; dabei wird sich die interessante Tatsache feststellen und erklären lassen, daß der betreffende Vorgang vor allem nur das Sinusgebiet betrifft, daß sich aber dabei die abnorme Asymmetrisierung im eigentlichen Vorhofsgebiet trotzdem nicht weiter störend auswirkt. Und schließlich wird es auf Grund der hier gebrachten Überlegungen noch am Platze sein, zur Nomenklatur der Transposition der Venenmündungen einiges aufklärend mitzuteilen.

Halten wir zuerst hinsichtlich des eigentlichen Septum atriorum und der Verhältnisse des eigentlichen rechten Vorhofes fest, daß auch an diesem Septumteil der Mißbildung rechts in typischer Position eine Fossa ovalis mit einem Limbus fossae ovalis ausgebildet erscheint;

stellen wir zugleich fest, daß die an richtiger Stelle liegende Mündung des Sinus coronarius und der unteren Hohlvene mit einer rudimentären Sinusklappe (mit einer Valvula Thebesii et Eustachii) versehen ist, die Crista terminalis dextra normal verläuft und daß auch der Torus intervenosus im Bereiche der Wandung des einbezogenen rechten Sinushornes (des Hohlvenensackes) sich wie normal verhält! Dagegen geht hinter dem Defekt die Wandung dieses Sackes kontinuierlich in die des linken Vorhofes über; sie ist also nicht durch den Septumansatz von der Wandung dieses Vorhofes getrennt. Dies bedeutet hinsichtlich des eigentlichen Vorhofsseptums, des eigentlichen Septum atriorum, daß sich der Teil dieses Septums, der aus dem Septum I und II hervorgegangen ist (die Hauptseptumleiste) im großen und ganzen normal gebildet, zumindest mesokardial den sinuatrialen Rand erreicht hat und daß der stromabwärtige Drall der Hauptseptumleiste (vor der Ohrkanaldrehung) auch hier vorhanden war; es bedeutet ferner, und daß auch hier (bei der Entstehung dieser Mißbildung) diese Leiste unter Vermittlung der in das Sinusquerstück aufgenommenen frontalen Sinusscheidewand wie normal mit der Nebenseptumleiste in Verbindung getreten ist; was aber nicht geschehen ist, davon wird gleich weiter unten noch zu sprechen sein. Es sagt dies weiter, daß das so entstandene Septum I das Ohrkanalgebiet unter Verschuß des Foramen subseptale erreicht hat und daß sich schließlich auch an diesem Herzen (wie normal) rechts vom Septum I ein Septum II gebildet hat, das allmählich (unter Verödung des Spatium interseptovalvulare) das Foramen ovale I (II) unter Bildung einer Fossa ovalis verschlossen hat; schließlich spricht nichts dagegen, daß auch hier die linke Sinusklappe, ein Teil des rechten sinuatrialen Randes mit dem Septum atriorum unter Verlängerung des Limbus fossae ovalis wie normal verschmolzen ist.

Dahingestellt muß allerdings hierbei bleiben, ob die kleinen Grübchen, die im Bereiche der Fossa ovalis zu sehen waren, etwa darauf zurückgehen, daß hier die linke Sinusklappe zum Teil in Lückchen dehiszent wurde und in dieser Form erst eine Verschmelzung eingetreten ist. Daß etwa hier ein typisches CHLARISSCHES Netz ursprünglich vorhanden war, das sekundär mit dem Septum atriorum verschmolzen ist, ist nicht anzunehmen; ein derartiges Netz, wie es selten an einem sonst normalen Herzen nachzuweisen ist, ist ja Bestandteil einer mächtig entwickelten rechten Sinusklappe; diese ist aber hier, wie normal, in Form der beiden Venenklappen zur Ausbildung gekommen.

Des weiteren ist hinsichtlich der Vorhofsbildung festzustellen, daß auch an diesem Herzen, wie normal, die Sinusrinne im Anschluß an den Vorgang der Septierung (an die Verschmelzung der Haupt- und Nebenseptumleiste) in Form des Sinusquerstückes röhrenförmig geschlossen wurde; daraus ist jedenfalls zu ersehen, daß sich der linke, sinuatriale

Rand (antimesokardialwärts vom Anschluß der Nebenseptumleiste) unter gleichzeitiger Verbindung der beiden Septenleisten in typischer Weise nach rechts verschoben hat, daß damit das Ostium des Körpervenensinus zunehmend in typischer Weise verengt wurde und so vorübergehend die Form erhalten hat, die die Abb. 2 zeigt, in der diese Mündung spaltförmig erscheint und von den beiden Sinusplatten begrenzt wird. Damit ist also gesagt, daß sich im eigentlichen Vorhofsgebiet die Umformungsvorgänge, natürlich auch die Bewegungsvor-

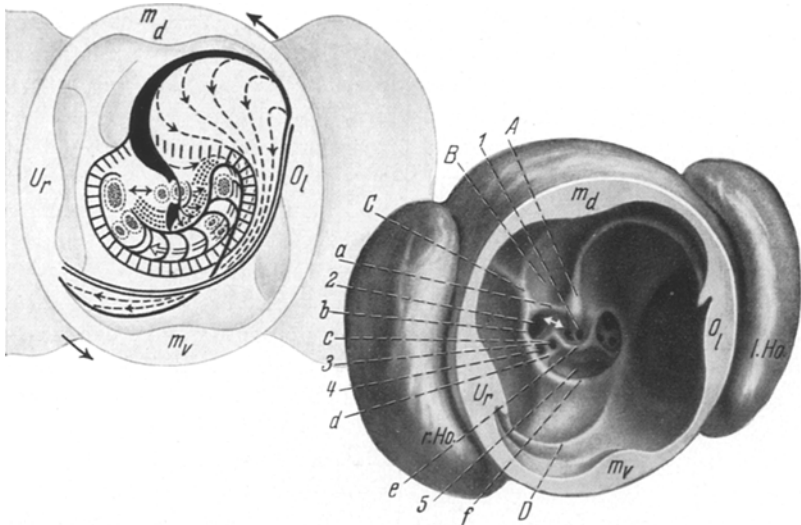


Abb. 6. Einblick in das Vorhof-Sinusgebiet der Mißbildung (Ausgangsstadium). Vor der Ohrkanaldrehung. Die Hauptseptumleiste (A) erreicht in diesem Falle nicht die frontale Sinusscheidewand, der rechte Schenkel dieser Scheidewand ( $e_1$ ) erscheint verstrichen (weißer Pfeil). (Nähere Erklärung s. Abb. 8.)

gänge im Bereiche des Ohrkanals (die Tricuspidalis liegt rechts, die Bicuspidalis links) vollständig in Ordnung vollzogen haben und daß durch die Ohrkanaldrehung der stromabwärtige Drall der Hauptseptumleiste ( $-90^\circ$ ) aufgehoben wurde. Dies bedeutet aber, daß sich das abnorme Geschehen nicht im eigentlichen Vorhof, jedenfalls nicht stromabwärts von der indifferenten Zone, vielmehr stromaufwärts davon, vor allem im Sinusgebiet abgespielt haben muß. In der Tat sitzt der Defekt nicht im eigentlichen Septum atriorum, vielmehr dort, wo das Septum an die Wandung des einbezogenen Sinusgebietes anschließt. Damit ist gemeint, daß hier jenes Septumstück in der Bildung ausgeblieben ist, nicht in das definitive Septum atriorum einbezogen wurde, das normalerweise als Teil des Sinusseptum aus dem rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand abzuleiten ist und das von Anfang an das rechte Sinushorn vom Lungenvenenstamm,

später (nach der Einbeziehung) den Hohlvenensack vom einbezogenen Lungenvenensack trennt. Es heißt dies also, daß hier im Verlauf der 1. Phase im Aufbau des Septum atriorum dieser rechte Schenkel nicht benutzt, nicht in das definitive Septum eingebaut wurde, daß die Hauptseptumleiste vielmehr *ohne* Vermittlung dieses Schenkels und nur unter

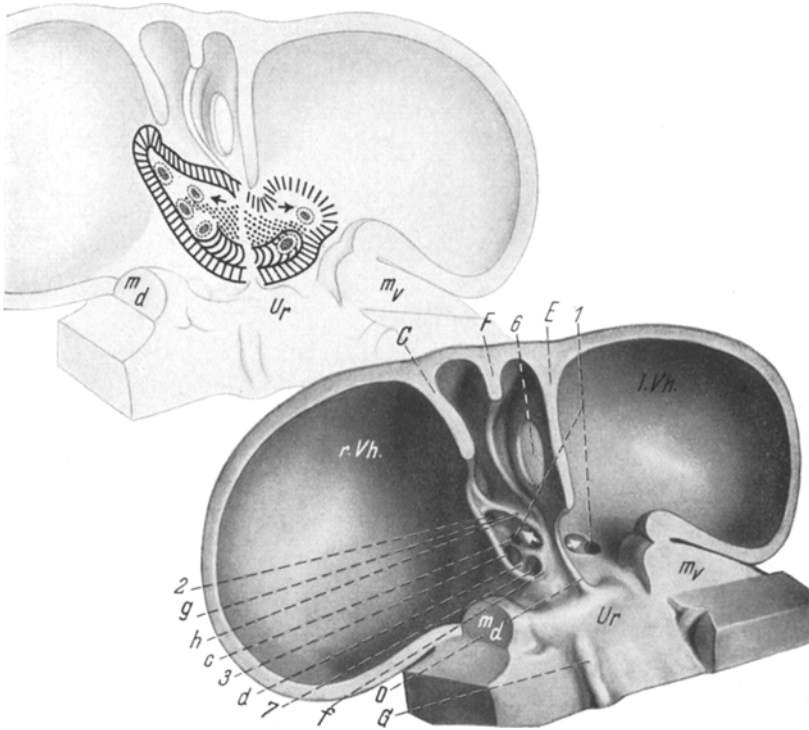


Abb. 7. Das Vorhof-Sinusgebiet der Mißbildung (bei einem Embryo von etwa 9 mm Länge). Nach der Ohrkanaldrehung und vor Einbeziehung der Sinusgebiete. Haupt- und Nebenseptumleiste (A, D) sind über den Lungenvenensinus hinweg miteinander unter Bildung eines Septum I in Verbindung getreten. Der linke sinuatriale Rand (f) hat sich wie normal nach rechts verschoben, die Sinusrinne erscheint in Form des Sinus coronarius bereits geschlossen. Zugleich erscheint aber in abnormer Weise ein Teil der Lungenvenenmündungen nach rechts verschoben, so daß dieser Teil in den Körpervenensinus einmündet. Das Septum atriorum ist dabei an seiner Wurzel defekt geblieben, das Septum sinus ( $e_1$ ) erscheint somit nicht gebildet, so daß Körper- und Lungenvenensinus miteinander in Verbindung stehen (weißer Pfeil). (Nähere Erklärung s. Abb. 8.)

Vermittlung der frontalen Sinusscheidewand mit der Nebenseptumleiste in Verbindung getreten ist (Abb. 6 und schem. Abb. 6). Aus diesen Abbildungen und dem Vergleich mit der Abb. 3 ist zu entnehmen, daß hier der Hauptseptumleiste auch der stromaufwärtige, der indifferenten Zone folgende Drall von  $-90^\circ$  gefehlt hat, wenn diese Leiste nur mesokardial den sinuatrialen Rand, nicht aber den rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand erreicht. Damit bleibt aber dann, wenn

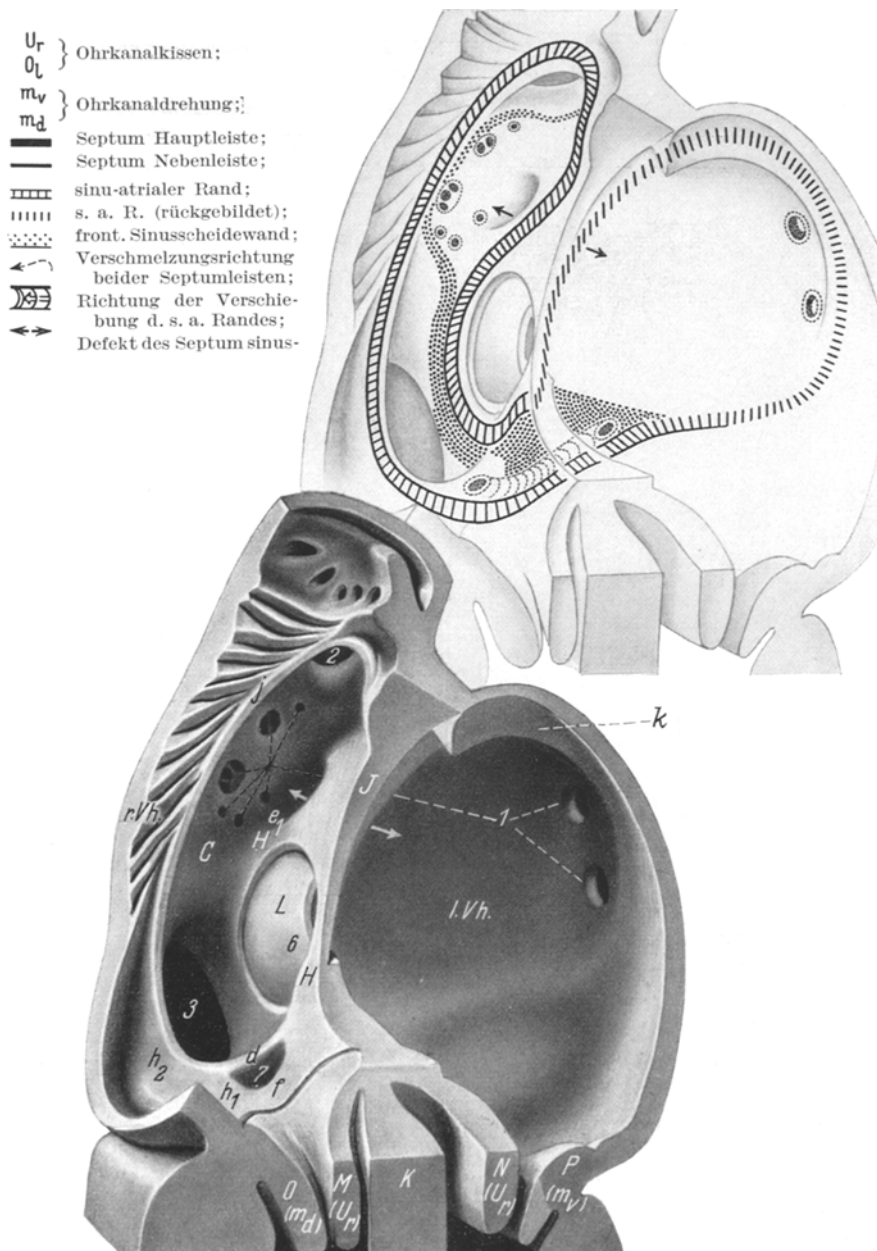


Abb. 8. Das Vorhof-Sinusgebiet der Mißbildung (bei einem Embryo von etwa 300 mm Länge). Nach Einbeziehung der Sinusgebiete. Wie normal nimmt der rechte Vorhof (infolge Einbeziehung des Körpervenensinus) die rechte obere und untere Hohlvene (2, 3) und den Sinus coronarius (7), außerdem aber auch noch die nach rechts transponierten Lungenvenen auf, während links nur die linken Lungenvenen einmünden. Zugleich erscheint das

dieser Schenkel zurücktritt, nicht in das Septum eingebaut wird, im Bereiche des Sinus venosus (hinter dem sich bildenden Septum I) eine Öffnung frei, durch die das rechte Sinushorn und der Lungenvenenstamm (die Mündung der rechten Lungenvenen) zusammenhängen, ist das Resultat ein Defekt, jedoch nur ein Defekt im (definitiven) Sinus septum, nicht aber im eigentlichen Septum atriorum. — Ist aber dem so, so kann die weitere Entwicklung (Abb. 7, 8 und schem. Abb. 7, 8) im Verlauf der 1. und 2. Phase nur folgendermaßen vor sich gegangen sein: Verschiebt sich unter gleichzeitiger normaler Linksdrehung des Ohrkanalgebietes und unter Bildung des Septum I der linke sinuatriale Rand (wie normal) zwecks Bildung des Sinus coronarius (des Sinusquerstückes) nach rechts, so wird, wie die Abb. 7 (schem. Abb. 7) es zeigt, vorübergehend auch hier ein Stadium bestanden haben, bei dem der Körpervenensinus spaltförmig zwischen den beiden Sinusklappen in den rechten Vorhof einmündet. Infolge des Defektes des eigentlichen Septum sinus werden aber dann der Körpervenensinus und der gleichfalls in der 1. Phase noch nicht einbezogene Lungenvenensinus hinter dem eigentlichen Septum atriorum I miteinander kommunizieren, wird allerdings vom Vorhof aus infolge der Enge des Ostium des Körpervenensinus diese abnorme Kommunikation nicht zu sehen sein. Erst in der Folge, wenn der Hohlvenensack (das rechte Sinushorn) in den rechten Vorhof einbezogen wird, wird dieser Defekt auch vom rechten Vorhof aus wieder sichtbar (Abb. 8, schem. Abb. 8). Damit ist zugleich die Möglichkeit gegeben, daß die folgende Einbeziehung des Lungenvenensinus gleichfalls nicht typisch erfolgt, ein Teil der Lungenvenenmündungen nach rechts in das Gebiet des rechten Vorhofes verlagert wird. In dem so endgültig geformten und gebildeten Vorhof wird dann (nach dieser Einbeziehung der Sinusgebiete) der Defekt am Septum atriorum deutlich *nur* als ein Fehlen des *definitiven Septum sinus* feststellbar werden.

Septum atriorum an seiner Wurzel in dem Bereich, der aus dem Septum sinus ( $e_1$ ) hervorgeht, defekt; daher stehen die beiden Vorhöfe an ihrer hinteren Wand ober der Fossa ovalis wieder miteinander in Verbindung (weißer Pfeil).

1 Vv. pulmonales; 2 V. cardinalis comm. d. (rechte obere Hohlvene); 3 V. omphalomesenterica d. (untere Hohlvene); 4 V. umbilicalis d.; 5 Sinusrinne; 6 Foramen ovale; 7 Sinus coronarius; a re. sinuatrialer Rand (Anlage der li. Sinusklappe (g)); b re. sinuatrialer Rand (Anlage der re. Sinusklappe (h)); c Tuberculum intervenosum (Anlage); d re. Sinussporn; e frontale Sinuscheidewand (cavopulmonaler Sporn);  $e_1$  re. Schenkel dieser Scheidewand (definitives Sinusseptum) fehlend (weißer Pfeil); f li. sinuatrialer Rand; g li. Sinusklappe; h re. Sinusklappe;  $h_1$  Valvula sinus coronarii;  $h_2$  Valvula v. caeve caud.; j Crista terminalis d.; k Crista terminalis s.; A Hauptseptumleiste des Vorhofes; B Spatium interseptovalvulare; C Septum spurium; D Nebenleiste des Vorhofseptum; E Septum atriorum I; F Septum atriorum II; G Hauptseptumleiste der Kammer; H Limbus fossae ovalis; J Septum atriorum (aus Septum I und II gebildet); K Septum musculare der Kammern (ventriculorum propr.); L Fossa ovalis; M septales Segel der Tricuspidalis (aus  $U_r$ ); N Septales Segel der Bicuspidalis (aus  $U_r$  und  $O$  sich bildend); O Marginales Segel der Tricuspidalis (aus  $ma$  entstehend); P Marginales Segel der Bicuspidalis (aus  $m_e$ ); r.V.h. re. Vorhof; l.V.h. li. Vorhof; r.H.o. re. Herzohr; l.H.o. li. Herzohr.

Abb. 6—8 schematische Abb. 6—8. Die 3 Stadien der abnormen, zur partiellen Transposition der Lungenvenenmündungen führenden Vorhofsumbildung.

Hier stellt sich nun sofort die Frage ein, warum der rechte Schenkel der frontalen Sinusscheidewand nicht zur Bildung des Vorhofsseptums benutzt wurde, was das Primäre ist, die Defektbildung oder die Transposition der Lungenvenenmündungen, wie die beiden abnormalen Erscheinungen in Wirklichkeit zusammenhängen. Denn es ist klar, daß ein derartiger Defekt (des definitiven Septum sinus allein) noch nicht eine Transposition zur Folge haben und daß auch eine von Anfang an falsche Postierung der Lungenvenenmündungen, wie gleich weiter unten festgestellt werden kann, noch nicht einen Defekt im definitiven Septum atriorum nach sich ziehen muß.

Hiebei bleibt es hinsichtlich dieser primitiv falschen Postierung irrelevant, ob die Lungenvene vom Endothel des Vorhofsgebietes ausproßt oder sekundär erst (in diesem Fall an falscher Stelle) mit dem Vorhof Verbindung gewinnt; jede dieser beiden Möglichkeiten kann sekundär zu einer Transposition der rechten Lungenvenenmündungen führen.

Doch ist von vornherein nicht auszuschließen, daß beide Vorgänge bis zu einem gewissen Maße aneinander gebunden sind. Auf eine gewisse Bindung weist zweifellos schon der Umstand hin, daß in der Norm die beiden (hier abnorm verlaufenden) Vorgänge (die Septumbildung einerseits, die Einbeziehung der Sinusgebiete andererseits) in Wirklichkeit der Ausdruck einer gleichsinnigen und gleichzeitig wirksamen Asymmetrisierung, d. h. der in den beiden Herzantimeren liegenden, asymmetrisierenden Wachstumstendenzen sind, um eine typisch normale Asymmetrie zu schaffen. Es liegt also nahe anzunehmen, daß im Ablauf einer anomalen Entwicklung diese beiden Tendenzen im Sinusgebiet schon von Haus aus gestört waren, daß den beiden Anomalien eine gemeinsame Ursache, eine Störung der typischen Asymmetrisierung und der in ihr wirksamen Wachstumskräfte zugrunde liegt, eine Atypie schon in der Anlage dieser Asymmetrie gegeben war, die dann in ihrer Auswirkung beide Erscheinungen zur Geltung bringen mußte.

Ob hiebei eine zeitlich nicht richtige Aufeinanderfolge der beiden Vorgänge eine Rolle gespielt hat, ob etwa eine zu früh vor sich gehende atypische Einbeziehung der rechten Lungenvenen es verhindert hat, daß die Hauptseptumleiste Anschluß an den rechten Schenkel der frontalen Sinusscheidewand gewinnen konnte, muß natürlich dahingestellt bleiben.

Dürfen wir aber dieser Annahme zustimmen, so heißt dies nichts anderes, als daß hier die Tendenz bestanden hatte, die Lungenvenenmündungen gleichmäßig auf beide Vorhöfe aufzuteilen; damit ist also gemeint, daß die abnorme Entwicklung die Tendenz hatte, die anfänglich bestehende Symmetrie der Lungenvenenmündungen auch später noch nach der Einbeziehung des Sinusgebietes beizubehalten, auch dem



rechten Vorhof definitiv *den* Teil des rechten Sinusantimers zuzuteilen, der die rechten Lungenvenen aufnimmt, der aber normalerweise gleichfalls dem linken Vorhof zugeteilt wird. Eine derartige atypische Zuteilung: die unvollständige Bildung der Hauptseptumleiste (der nicht erfolgte Einbau des definitiven Septumsinus in das Septum atriorum) und die mitlaufende, atypische Verschiebung des Lungenvenensinusgebietes sind aber dann nicht bloß der Ausdruck einer Symmetrisierung, der zufolge dieses Gebiet das Bestreben hatte, eine Mittelform zwischen normaler und inverser Asymmetrie zu erreichen; in der Tendenz zu dieser Symmetrisierung ist vielmehr auch schon eine Annäherung an ein inverses Formbild, an eine im Lungenvenensinusgebiet wirksame Tendenz zur Inversion zu sehen, die allerdings entsprechend der partiellen Transposition der Lungenvenenmündungen nicht vollständig zum Durchbruch gekommen ist. Sehen wir aber die Dinge so, so ist zu erwarten, daß derartige Anomalien, wie sie dieser Fall zeigt, häufiger bei partiellem Situs inversus auftreten; die diesbezügliche Literatur (vgl. PERNKOFF, 1929, BENDA 1924) bringt in der Tat eine Bestätigung in dieser Hinsicht. — Im übrigen soll aber selbstverständlich auch mit den hier gebrachten Darlegungen und Angaben nur eine formalgenetische Aufklärung gegeben sein, soll nichts über die verursachenden Faktoren mitgeteilt werden, die dieser Mißbildung zugrunde liegen können, die aber zweifellos, wenn wir diese Aufklärung als zutreffend annehmen, schon in der Anlage des Organs wirksam gewesen sein müssen.

Was bei dieser anomalen atypischen Formumbildung des Sinusgebietes erreicht wird, ist somit gegenüber der Norm, wenn wir die Verhältnisse gegenüber dem Ausgangsstadium betrachten (schem. Abb. 9, I, I) als eine *gewöhnliche partielle Transposition der Lungenvenenmündungen* mit gleichzeitiger Defektbildung im Septum atriorum mit *Defekt des eigentlichen Septum sinus* zu bezeichnen (s. schem. Abb. 9, 2), da hier dieses Septum nicht zur Ausbildung kam. Sie ist (bezogen auf die venösen Ostien) eine gewöhnliche, dem Typus solitus entsprechend, da hierbei die Ausbildung des rechten Vorhofes und die Einbeziehung des Körpervenensinus in typisch normaler Weise vor sich gegangen, auch die Ohrkanaldrehung normal erfolgt ist und normale Kammerverhältnisse geschaffen wurden. Demzufolge münden bei dieser gewöhnlichen Form der partiellen Transposition die rechten Lungenvenen in den rechten Vorhof ein, der die Hohlvenen und den Sinus coronarius aufnimmt und an einen Tricuspidalisventrikel angeschlossen ist, münden die übrigen linken Lungenvenen in den linken Vorhof ein, der an einen Bicuspidalisventrikel anschließt. Dieser Transpositionsform ist natürlich die *invers partielle Transposition* als Spiegelbild gegenüberzustellen (schem. Abb. 9, II), wenn ein Teil der Lungenvenen (die linken) dem linken Vorhof zugeteilt werden, dieser aber im Sinne der Inversion die Hohlvenen und den

Sinus coronarius aufnimmt und zugleich bei inverser Kammerschleifenbildung an einen linken Tricuspidalisventrikel angeschlossen wird. — Trotz des atypischen Anschlusses der Septenleiste und der atypisch erfolgenden Einbeziehung des Lungenvenensinusgebietes zeigt aber unser Fall (schem. Abb. 9, 2) eindeutig, daß sich dabei die Umbildung des Körpervenensinus normal und typisch vollziehen kann, daß jedenfalls das anschließende, eigentliche Vorhofsgebiet (stromabwärts vom sinuatrialen Rand) in der Septumbildung auch in seiner weiteren Ausbildung davon nicht berührt wird, daß also trotzdem ein Septum atriorum (I und II) aufgebaut werden kann. Doch ist selbstverständlich nicht auszuschließen, daß eine den sinuatrialen Rand mesokardial erreichende Hauptseptumleiste bei weiterem (anomalem) Wachstum einen Anschluß an den ursprünglich in der Medianen stehenden intrapulmonalen Sporn zwischen den beiden Lungenvenen findet, daß Haupt- und Nebenseptumleiste über diesen Sporn und die frontale Sinusscheidewand hinweg miteinander in Verbindung treten und daß auf diese Weise bei der weiteren Ausbildung des Septum I doch wiederum, trotz der partiell eintretenden Transposition, eine vollständige, wenn auch atypische Scheidewand innerhalb des gesamten Vorhofes aufgebaut wird. Die bei der Transpositio solita nach rechts transponierten, bei der Transpositio inversa nach links verschobenen Lungenvenen werden aber dann von dem links bzw. rechts einbezogenen Venensinusgebiet durch eine Scheidewand getrennt erscheinen, die aber nicht ein normales Septum sinus, nicht aus dem betreffenden Schenkel der frontalen Sinusscheidewand, vielmehr aus dem intrapulmonalen Sporn abzuleiten sein wird. Jedenfalls resultiert daraus eine *partielle Transposition* (schem. Abb. 9, 3, III), die *keinerlei Defekt im Septum atriorum* aufweist, ist darin eine weitere Tendenz zur Symmetrisierung zu erkennen. Erfolgt jedoch dieser Einbau, diese atypische Vervollständigung des Septum atriorum nicht, so ist natürlich nicht auszuschließen, daß in weiterer Folge nicht bloß eine Symmetrisierung, darüber hinaus eine zunehmende Tendenz zu einer inversen (im Spiegelbild natürlich zur normalen) Asymmetrisierung zum Durchbruch kommen kann, daß auch alle linken Lungenvenen nach rechts (im Spiegelbild auch alle rechten Lungenvenen nach links) verschoben werden.

(Doch soll damit nicht gesagt sein, daß gelegentlich nicht auch ein anderer Modus der Erklärung hierfür angenommen werden kann, daß ein oder der andere Lungenvenenast sekundär einen Zusammenhang mit dem rechten Vorhof oder der oberen Hohlvene gewinnt; zumindest weist BENDA im Handbuch der pathologischen Anatomie auf diese Möglichkeit hin.)

Schließt nämlich die Hauptseptumleiste nicht mesokardial an den sinuatrialen Rand, vielmehr im Sinne einer derartig asymmetrisierenden

(invertierenden) Tendenz an den linken, sinuatrialen Rand an, erhält sie also hier stromaufwärts von der indifferenten Zone einen inversen Drall von  $+90^\circ$ , so wird damit im Gefolge der Septumbildung der gesamte Komplex der Lungenvenenmündungen, der gesamte Lungenvenensinus im Verlauf der Einbeziehung nach rechts transponiert. Eine derartige, an den linken sinuatrialen Rand anschließende Hauptseptumleiste, die dabei (wie normal) über die indifferente Zone mesokardial verlaufend das Ohrkanalkissen *Ol* erreicht, folgt somit stromabwärts dem normalen, stromaufwärts jedoch dem inversen Typus und entspricht damit dem, was PERNKOPF-WIRTINGER als Transpositionsleiste bezeichnen, die eine nicht formgedrallte Leiste ist, d. h. Punkte derselben Seite, desselben Antimers verbindet. Hier können nun in Abhängigkeit von der Ausbildung der Kammerschleife und der Umbildung des Vorhofsgebietes (des Körpervenensinusgebietes) *zwei* verschiedene Resultate erreicht werden: wird die Kammerschleife normal gelegt und torquiert, so wird jedenfalls der stromabwärtige Drall von  $-90^\circ$  durch die Ohrkanaldrehung aufgehoben; es wird dabei aber zugleich (während der I. Phase der Entwicklung) das Gebiet des Körpervenensinus gleichfalls normal umgeformt, so daß sich der linke sinuatriale Rand, an den normalerweise die Nebenseptumleiste anschließt, unter Bildung des Sinusquerstückes nach rechts verschiebt, und damit begreiflicherweise die Ausbildung eines richtigen Vorhofsseptums, eines Septum I, nicht mehr möglich sein; sie wird schon aus dem Grunde sich nicht ohne Störung und Konflikt vollziehen können, da die Umformung dieses Gebietes stromaufwärts von der indifferenten Zone der normalen, hinsichtlich des Anschlusses der Hauptseptumleiste jedoch der inversen Asymmetrisierung folgt. Für die Lage der Venenmündungen bedeutet aber dies, daß nunmehr alle Lungenvenen, der gesamte Lungenvenensinus nach rechts in den rechten, die Körpervenen aufnehmenden Vorhof transponiert werden und daß (bezogen auf die venösen Ostien) daraus eine *totale, gewöhnliche Transposition der Lungenvenenmündungen* resultiert (schem. Abb. 9, 4). Bei dieser Transpositionsform, bei normaler Ausbildung der Kammern des Ohrkanalgebietes (einer Tricuspidalis rechts, einer Bicuspidalis links) wird dann der mächtig erweiterte, rechte Vorhof sämtliche Venen, der linke Vorhof hingegen keine venösen Gefäße aufnehmen, im wesentlichen nur aus dem linken Herzohr bestehen, nur eine Ausflußöffnung, ein Ostium atrioventriculare sin. besitzen, in der Regel nur durch einen Defekt des Septum atriorum mit dem rechten Vorhof in Verbindung stehen und auf diese Weise Blut zugeführt erhalten. Es darf gleich betont werden, daß diese totale Transposition der Lungenvenenmündungen selten ist, daß sie aber selbstverständlich auch in der spiegelbildlichen Form, als *inverse totale Transposition der Lungenvenenmündungen* auftreten kann (schem. Abb. 9, IV).

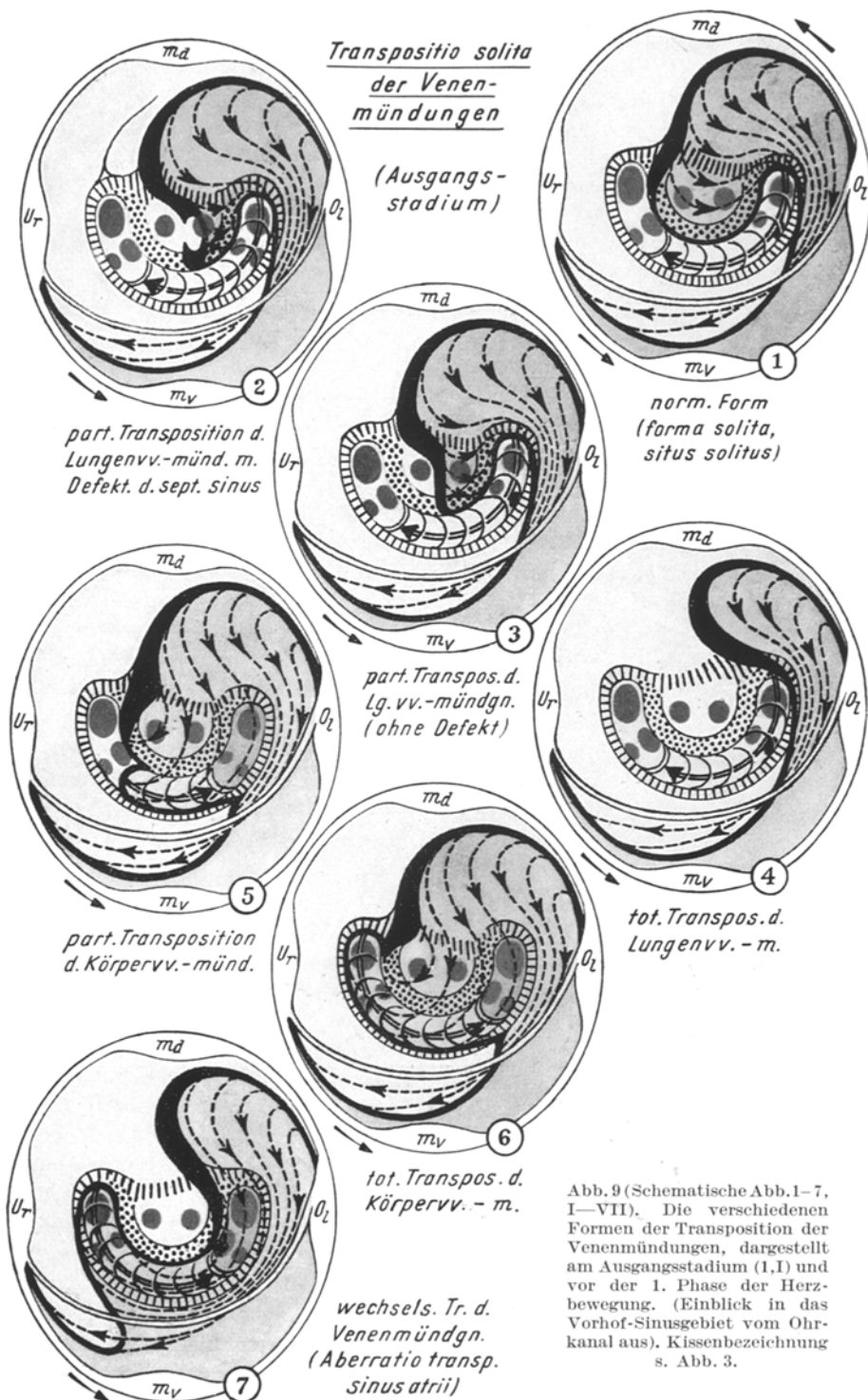
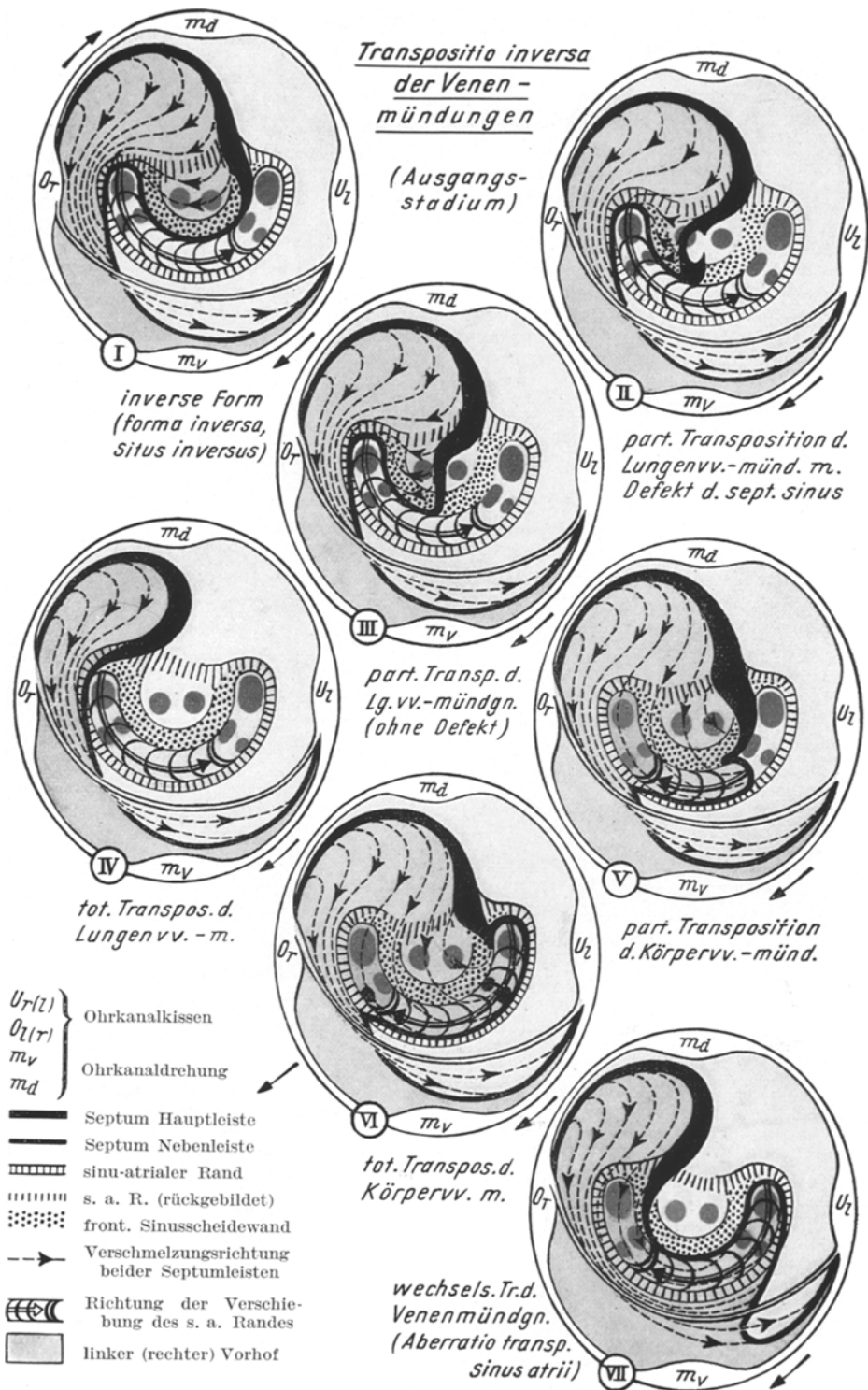


Abb. 9 (Schematische Abb. 1-7, I-VII). Die verschiedenen Formen der Transposition der Venenmündungen, dargestellt am Ausgangsstadium (1, I) und vor der 1. Phase der Herz- bewegung. (Einblick in das Vorhof-Sinusgebiet vom Ohr- kanal aus). Kissenbezeichnung s. Abb. 3.

Abb. 1-7. Transpositio solita (linker Lungenvenen-Vorhof grau getönt). Abb. I-VII. Transpositio inversa (rechter Lungenvenen-Vorhof grau getönt). Abb. 1, I. Normales bzw. inverses Ausgangsstadium (1 = totale, gewöhnliche, bzw. I = total inverse Aus- gestaltung des Sinus-atrium-Metamer.) Abb. 2, II. Partielle Transposition der Lungen- venenmündungen mit Septumdefekt. Abb. 3, III. Partielle Transposition der Lungen- venenmündungen ohne Septumdefekt. Abb. 4, IV. Totale Transposition der Lungen-



venenmündungen. Abb. 5, V. Partielle Transposition der Körpervenenmündungen. Abb. 6, VI. Totale Transposition der Körpervenenmündungen. Abb. 7, VII. Wechsel-  
seitige Transposition der Venenmündungen (Aberratio transponans sinus-atrii). (Partielle  
Inversion des Sinus-atrium-Metamer: 9,7 = Inversion des stromaufwärtigen, normale  
Entwicklung des stromabwärtigen Anteiles; 9, VII normale Entwicklung des  
stromaufwärtigen, Inversion des stromabwärtigen Anteiles).

Das, was hier bezüglich der Ausbildung der Septenleisten, des Septum I gesagt wurde, gilt selbstverständlich auch für den Fall, daß eine richtig gedrahlte Hauptleiste sich bildet, die Kammerschleife gleichfalls normal gelegt wird, die Umformung im Sinusgebiet, die Einbeziehung des Körpervenensinus jedoch nicht der normalen, sondern der inversen Asymmetrisierung, der gegensätzlichen Richtung folgt. Hier wird dann, wenn diese Umformung etwa den rechten Sinussporn oder das Tuberculum intervenosum benutzt, eine partielle (schem. Abb. 9, 5), wenn sie in typisch-inverser Weise vom rechten, sinuatrialen Rand ausgeht, bei normaler Legung der Kammerschleife eine *totale, gewöhnliche Transposition der Cavaemündungen* (schem. Abb. 9, 6) nach links vollzogen, so daß alle Körpervenen, auch die rechts persistierenden über das Sinusquerstück in den linken Vorhof einmünden werden, der auch die Lungenvenen aufnimmt. Der rechte Vorhof wird dann keinen Zufluß besitzen und klein bleiben, sein Blut nur durch einen Septumdefekt erhalten und durch eine Tricuspidalis der rechten Kammer übergeben. Die Störung, die diese Mißbildung, welche die gewöhnliche Transposition der Cavaemündungen im Laufe der Vorhofsbildung sicherlich ergreift und die gleichfalls wiederum in *spiegelbildlicher Form* (schem. Abb. 9, V, VI) auftreten kann, resultiert also hier daraus, daß in diesem Falle (bei der Transpositio solita) stromaufwärts von der indifferenten Zone ein Formgebilde, die Hauptseptumleiste in ihrer Ausbildung dem normalen Typus folgt, die übrige Umformung des sinuatrialen Randes hingegen invers abläuft, daß sich somit auch in diesem Falle stromaufwärts von der indifferenten Zone nicht eine gleichsinnige Asymmetrisierung durchgesetzt hat. Auch in diesem Falle, im Fall der totalen Transposition der Cavaemündungen wird ähnlich, wie im Fall der totalen Transposition der Lungenvenenmündungen, begreiflicherweise das Septum atriorum (Septum I) defekt bleiben, im Fall der (gewöhnlichen) Transposition der Cavaemündungen schon deswegen, da dann die Hauptseptumleiste keinen Anschluß an den (die Nebenseptumleiste normal entsendenden) sinuatrialen, linken Rand gewinnt.

Wesentlich anders ist hingegen das Resultat, wenn bei Existenz einer Transpositionsleiste und bei normal gelegter Kammerschleife entsprechend dem inversen (sinuatrialen) Anschluß dieser (Hauptseptum-)Leiste auch die gesamte Umbildung des Sinusgebietes nicht dem normalen Typus folgt, sondern invers verläuft: wenn also hier der rechte sinuatriale Rand sich nach links verschiebt, die Umbildung der Sinusrinne sich invers vollzieht, die Nebenseptumleiste typisch invers an den rechten sinuatrialen Randteil ansetzt, jedoch gleichfalls als Transpositionsleiste stromabwärts wie normal das Kissen *Ur* erreicht. Eine so festgelegte Septierung führt jedenfalls dazu, daß Lungenvenen- und Körpervenensinus wieder voneinander gesondert bleiben, daß jedoch alle Lungenvenen nunmehr in ihrer Gesamtheit nach rechts in die rechte Vorhofsabteilung, der Körpervenensinus mit allen Venenmündungen nach links „transponiert“, somit inverse Mündungsverhältnisse erreicht werden. Da hiebei der stromabwärts vorhandene, normale Drall der Septumleiste von  $-90^\circ$  durch die (normale) Ohrkanaldrehung aufgehoben wird, kann trotz der Existenz und Bildung von Transpositionsleisten aus der Verschmelzung dieser Leiste ein vollständiges Septum I, ein typisch plan gerichtetes Septum atriorum aufgebaut werden. Es ist aber klar, daß ein derartiger Vorhof infolge der inversen

Einbeziehung der Sinusgebiete einen inversen Formtypus erhalten und dementsprechend (stromaufwärts von der indifferenten Zone) auch ein typisch invers (links) liegendes Septum II zur Entwicklung bringen wird. Gegenüber den Ohrkanalostien, den Ostien dieses Gebietes, das sich entsprechend der Kammerschleifenlegung jedoch normal entwickelt, resultiert so eine eigenartige Bildung, bezogen auf diese Ostien eine *wechselseitige, gewöhnliche Transposition* (schem. Abb. 9, 7), eine Versetzung der Venenmündungen; es erscheint damit die Beziehung dieser Mündungen zu den venösen Ostien, zur Tricuspidalis bzw. Bicuspidalis geändert, da nunmehr das Blut der Hohlvenen links zur Bicuspidalis, das Blut der Lungenvenen rechts zur Tricuspidalis geleitet wird. Sie ist somit gleichfalls die Folge der Bildung einer Transpositionsleiste; gegenüber der totalen Transposition der Lungenvenenmündungen geht sie jedoch darauf zurück, daß sich hier stromabwärts von der indifferenten Zone die Verhältnisse der Norm entsprechend, stromaufwärts davon zur Gänze der Inversion entsprechend entwickeln. Als Aberratio transponans sinus-atrii ist sie im Sinne der Inversionshypothese (PERNKOPF-WIRTINGER) zwar gleichfalls das Resultat einer partiellen Inversion, einer partiell normalen und partiell inversen Anlage des sinuatrialen Gebietes; doch wird hier der Übergang von der inversen zur normalen Asymmetrie durch die indifferente Zone vermittelt, kann damit eine Störung in der Vorhofsausbildung vermieden werden.

Es ist selbstverständlich, daß auch diese wechselseitige Transposition der Venenmündungen (diese Transpositio solita) wiederum in der spiegelbildlichen Form auftreten kann: bei einer (wechselseitigen) *Transpositio inversa* (schem. Abb. 9, VII) werden dann die Lungenvenen links, die Körpervenen rechts einmünden, wird aber der rechte Vorhof an eine Bicuspidalis, der linke an eine Tricuspidalis anschließen.

Daß eine derartige wechselseitige Transposition von der Natur in der Tat ausgeführt wird, ja daß sie trotz des atypischen Septumverlaufes eine vollständig typisch septierte Vorhofsabteilung ergibt, zeigen die Fälle der sog. funktionellen Korrektur der Transposition der Schlagader-Ostien, die, wie die Analyse lehrt, zweifellos als eine Kombination zweier Transpositionen, einer Aberratio transponans bulbi + Aberratio transponans sinus-atrii zu deklarieren ist. Es ist hier nicht mehr der Ort, auf die Analyse dieser Kombinationsform einzugehen. Herr Dr. med. WERNER PLATZER wird diese Aufgabe an Hand eines entsprechenden Falles, einer derartigen Transpositionsform durchführen. Nur das eine soll hier noch als interessant hervorgehoben werden, was unsere schon früher geäußerte Auffassung bezüglich der Entfaltung des Vorhofstypus bestätigt: diese Fälle von funktioneller Korrektur, die jedoch selten sind und bei denen das mißgebildete Herz trotz der Transposition der Schlagaderostien vollkommen normal funktioniert, die Blutsorten infolge der

zweiten Transposition, im Sinus-Atriumgebiet richtig geleitet werden, zeigen in der Regel trotz der Transpositionsleiste, trotz der Aberratio transponans sinus-atrii eine Vorhofsform, die im Falle der gewöhnlichen, wechselseitigen Transposition typisch invers, im Falle der inversen, wechselseitigen Transposition typisch normal konfiguriert sein kann. Sie besitzen also im Falle der gewöhnlichen Transposition ein Herz, bei dem vermittels der indifferenten Vorhofszone an einen invers sich ausgestaltenden, stromaufwärtigen Anteil und damit an eine im großen und ganzen invers imponierende Vorhofsabteilung, abgesehen von der Transposition der Schlagaderostien eine normal ausgebildete und gewendete Kammerschleifenabteilung, bzw. im Falle der inversen Transposition an eine typisch normale Vorhofsform, deren stromaufwärtiger Teil sich normal ausgestaltet, eine invers entfaltete Kammerschleife anschließt. Diese Fälle lehren also eindringlich, daß sich trotz der Entstehung einer Transpositionsleiste die Vorhofsabteilungen typisch entfalten und daß sich die Septumbildung (Entwicklung des Septum I und II), auch die Umformung des Sinusgebietes, des Sinusquerstückes (vermittels der indifferenten Zone) ohne Störung vollziehen können, auch wenn diese nicht dem Typus entspricht, dem die Ohrkanaldrehung folgt. Somit ist es, und dies ist aus den Fällen der funktionellen Korrektur klar zu entnehmen, jedenfalls das stromaufwärtige Gebiet des Vorhofes (stromaufwärts von der indifferenten Zone, in der die Hauptseptumleiste die mesokardiale Wand überschreitet), das den definitiven Formcharakter (die Asymmetrie) der Vorhofsabteilung bestimmt; hiemit ist zugleich gesagt, daß sich diese Abteilung entsprechend dieser Umformung, d. h. entsprechend der Einbeziehung des Sinusgebietes entfaltet und daß, wie schon erwähnt, auch das Septum II hinsichtlich seines Sitzes und seiner Anlage nach diesem stromaufwärtigen Gebiete noch zuzurechnen ist und dieser Entfaltung folgen wird.

Die Analyse derartiger Fälle bestätigt also eindringlich, was uns die Inversionshypothese der Transposition sagen will: nach dieser Hypothese ist auch die Aberratio transponans sinus-atrii als die Folge der Entstehung einer atypischen Hauptseptumleiste, einer Transpositionsleiste im Atriumgebiet zu deuten, die bei der Transpositio solita in dem einen (stromabwärtigen) Stück einem normalen, im anderen (stromaufwärtigen) einem inversen Drall folgt. Die in diesem Metamer, im Sinus-Atriumgebiet zwischen den beiden Stücken bestehende, indifferente Zone ist es dann, die den störungslosen Übergang zwischen den verschieden konstituierten Stücken des Vorhofs-Sinusgebietes vermittelt. Mit der Existenz dieser Zone und der Tatsache, daß sich die Kammerschleifenlegung, die Ohrkanaldrehung zweifellos im stromaufwärtigen Teil dieses Gebietes (stromaufwärts von dieser Zone) nicht mehr aus-



wirkt, hängt jedenfalls zusammen, daß eine derartige Vorhofsabteilung sich trotz der Ausbildung atypischer Septenleisten, trotz des nicht entsprechenden Typus der Kammerschleifenlegung vollkommen typisch normal bzw. typisch invers entfalten kann.

Gegenüber dem Fall, von dem hier ausgegangen wurde, der partiellen gewöhnlichen Transposition der Lungenvenenmündungen, die die Tendenz zum Ausdruck brachte, partiell eine Mittelform, eine Symmetriiform wenigstens im Lungenvenensinusgebiet zu erreichen, und gegenüber den Fällen der totalen Transposition der Lungenvenen- und Cavaemündungen, bei denen sich die Umbildung im Sinusgebiet (infolge der partiellen Inversion) nicht ohne Störung vollziehen kann, zeigen die Fälle der funktionellen Korrektur bzw. der wechselseitigen Transposition der Venenmündungen wieder ein vollkommen harmonisches, typisches Vorhofsbild. Hier setzt der Umschlag vom inversen Typus auf den normalen erst in der indifferenten Zone ein, kommt zwar innerhalb eines Metamers eine partiell invertierende Tendenz zur Wirkung; zwar folgt hierbei jeder Metamerenanteil für sich dem entsprechenden Typus der Ausbildung; unter Vermittlung der indifferenten Zone wird jedoch eine Störung in der Vorhofs- und Septumausbildung nicht resultieren.

Überblicken wir aber nunmehr zusammenfassend alle Möglichkeiten, die in der Transposition von Venenmündungen auftreten können! In rein formaler Hinsicht können wir auf diese Weise eine Reihe der Mißbildungen (schem. Abb. 9) aufstellen, die von der typischnormalen Vorhofsausbildung (schem. Abb. 9, 1) über die Mittelformen und Transpositionsformen zur typisch inversen Vorhofsausbildung (schem. Abb. 9, I) hinüberführt. Diese Reihe lehrt also, daß auch der Vorhof für sich allein atypisch alle Formen ausbilden kann, die von der normalen Asymmetrisierung zur inversen hinüberleiten und die als Ausdruck der partiellen Symmetrisierung bzw. einer partiell gegensätzlich (spiegelbildlich) asymmetrisierenden Tendenz in Erscheinung treten. Zu beiden Seiten der hier abgebildeten unvollständigen Symmetriiformen der partiellen Transposition (schem. Abb. 9, 2, 3, 5, II, III, V) sind dann die übrigen Transpositionsformen dargestellt, die entweder wie in den Fällen der totalen Transposition (schem. Abb. 9, 6, VI) auf eine im Vorhofs-Sinusgebiet stromaufwärts von der indifferenten Zone wirksame, *partielle* Inversion oder wie im Falle der wechselseitigen Transposition (schem. Abb. 9, 7, VII) (der funktionellen Korrektur) auf eine *total* invers bzw. normal asymmetrisierende Ausbildung *dieses* (stromaufwärtigen) Gebietes zurückgehen. Doch ist nicht auszuschließen, daß gelegentlich auch eine vollständige Symmetriiform in der Ausbildung dieses Gebietes in Erscheinung tritt; sie wird dann resultieren, wenn die Ausbildung des Sinusquerstückes selbst unterbleibt, die Sinusrinne sich nicht zu einem

Rohr umgestaltet; dann werden rechts und links die symmetrisch persistierenden Körpervenen und die Lungenvenen in die beiden (unvollständig getrennten) Vorhofsabteilungen einmünden, die dann selbstverständlich auch im Bereich der erhalten gebliebenen Sinusrinne miteinander in Verbindung stehen.

### Literatur.

#### Teil I.

DILG: Virchows Arch. **91**, 193 (1883). — EDENS: Lehrbuch der Herzkrankheiten, S. 329. 1929. — MYSLIVEC, WR. Z. inn. Med. **1950**, 273. — VELLGUTH: Beitr. path. Anat. **86**, 517.

#### Teil II.

BENDA: Die Venen. In HENKE-LUBARSCHS Handbuch der pathologischen Anatomie. 1924. — FEDOROW: Über die Entwicklung der Lungenvenen. Anat. Anz. **1908**. — Anat. H. **1910**. — FISCHER: Die Entwicklung des Menschen. Berlin: Springer 1929. — PERNKOPF: Der partielle Situs inversus. 1929. — Z. Anat. **79**. — Z. Vererbgs- u. Konstit.lehre **1937**. — PERNKOPF-WIRTINGER: Die Transposition der Herzostien. Z. Anat. **1933**. — PERNKOPF: Das Wesen der Transposition. Virchows Arch. **295** (1935). — SPITZER: Über die Ursache und den Mechanismus der Zweiteilung des Herzens. Arch. f. Entw.mechan. **1919**, 1923. — Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens. Virchows Arch. **1923**. — TANDLER: Entwicklung des Herzens. In KEIBEL-MALLS Handbuch der Entwicklungsgeschichte. 1911.

---