

Aus dem Anatomischen Institut der Universität Wien
(Vorstand: Univ.-Prof. DDr. H. v. HAYEK).

Zwei Fälle von Transpositionen mit funktioneller Korrektur.

Von

WERNER PLATZER.

Mit 9 Textabbildungen*.

(Eingegangen am 21. März 1955.)

Unter Transposition der arteriellen Ostien versteht man eine Verlagerung dieser Ostien an eine dem normalen Befund nicht entsprechende Stelle. Funktionell korrigierte Transpositionen sind solche, bei denen es trotz der Verlagerung der Ostien zu einer richtigen Blutführung kommt, d. h. daß das Blut aus dem Cavavorhof in die A. pulmonalis, das Blut aus dem Lungenvenenvorhof in die Aorta geleitet wird. Bei allen bisher beschriebenen Fällen liegt entweder das Ostium der Aorta links vorne, das der Pulmonalis rechts hinten (nach PERNKOPF 1927: LOCHTE II/2 und 3, ROKITANSKY 1 und 2, GRANBOM 1891, TOENIS 1884, GEIPEL 3, THEREMIN 46, MANN 1889, KEITH 1909, GRUMMACH 1890 und SATO 1914; weiters BARGE 1932, KLEIN und LEDENYI 1933, HOMMA 1934, DOERR I 1933, WEBER 1948, GAECH I 1951) oder wir finden das Aortenostium rechts vorne, das Pulmonalisostium links hinten (laut MÖNCKEBERG, die nach GEIPEL unter B₄ einzuordnenden Fälle, LOCHTE II/1, HICKMANN, MICHAELSON; außerdem noch BREDT 1936, DOERR II 1939 und SHANER 1951). Bei allen Fällen, die in der Literatur bekannt sind, finden sich mit Ausnahme des Falles SATO mehr oder minder große Septumdefekte bzw. andere Mißbildungen wie Tricuspidalisatresie, Pulmonalstenose u. ä. m.

Als eine vollkommen funktionell korrigierte Transposition ist aber eine solche zu werten, bei der es zu keinerlei Mischung der Blutsorten kommen kann und trotzdem die obengenannte richtige Blutführung erfolgt. Bei Durchsicht der mir zur Verfügung stehenden Literatur (s. oben) konnte nur in einem einzigen Falle (SATO) diese Forderung erfüllt sein.

Von den beiden hier zu beschreibenden Fällen zeigt Fall 1 eine vollständig korrigierte Transposition, bei der das Aortenostium links vorne, das Pulmonalisostium rechts und etwas weiter hinten gelegen ist. Der Fall 2 zeigt uns das Aortenostium rechts vorne, das Pulmonalisostium links hinten gelegen. Er entspricht — mit einer geringen Abweichung

* Für die Bilder danke ich dem akadem. Maler Herrn F. BATKE.

der Blutführung im Vorhofsgebiet, die auch bei arbeitsfähigen Individuen an sonst normalen Herzen vorkommt — auch einer funktionell korrigierten Transpositionsform.

Wegen der Einmaligkeit des Falles 2 und der Seltenheit des Falles 1 als funktionell korrigierte Transpositionen der arteriellen Ostien sollen diese hier beschrieben werden.

Das Objekt II sowie die Anregung zur Bearbeitung verdanke ich Herrn Prof. PERNKOPF. Das Präparat des Falles 1 verdanke ich Herrn Prof. v. HAYEK, der dieses — vermutlich von Prof. WIRTINGER aufgehoben — in den geretteten Beständen des 1945 zerstörten Institutes gefunden hat.

Fall 1. Herz eines Erwachsenen ohne nähere Angaben.

Das Herz erscheint plump und von Faustgröße. In bezug auf Vorhöfe und Venenmündungen ist es normal gestaltet. An der Lage der in den rechten Vorhof einmündenden Hohlvenen, der in den linken Vorhof einmündenden Pulmonalvenen und der aus dem linken Ventrikel entspringenden Aorta, sowie des Margo acutus des rechten Ventrikels ist zu schließen, daß das Herz eine als normal zu bezeichnende Lage im Thorax eingenommen hat (s. Abb. 1).

Die Vorhöfe weichen von einem normalen Befund nicht ab, so daß sich eine nähere Beschreibung erübrigt.

Die *Herzspitze* ist breit abgerundet und plump. Es ist auch der rechte Ventrikel an ihr beteiligt, ohne daß entschieden werden kann, ob diese Beteiligung mit der funktionell korrigierten Transposition in Zusammenhang gebracht werden kann. Der einzige bedeutende Befund an der Außenfläche des ganzen Herzens ist die Verlagerung der Ursprünge der großen Arterien aus den Ventrikeln, d. h. die Transposition, und zwar liegt der Ursprung der Aorta aus dem linken Ventrikel ventral und links, der Ursprung der Pulmonalis aus dem rechten Ventrikel dorsal und rechts davon. Dementsprechend liegt der Teil des linken Ventrikels, aus dem die Aorta entspringt, an der Vorderfläche des Kammerkegels frei sichtbar. Man kann von einem Aortenconus sprechen, der aber sehr breit und plump, eher zylinder- als kegelförmig ist.

Der *Suleus long. ventr.* beginnt rechts vom Conus aortae und zieht zur Herzspitze. Die Vorderfläche ist durch diesen Sulcus etwa halbiert, so daß dem rechten Ventrikel ein relativ viel kleinerer Teil zukommt, als das sonst der Fall ist. Ein Conus pulm. in dem sonst gebräuchlichen Sinne springt an der Außenfläche des Herzens nicht vor, vielmehr sinkt der entsprechende Teil des rechten Ventrikels zwischen Conus aorticus und rechtem Herzohr ein, so daß offenbar in situ der Pulmonalisursprung vom rechten Herzohr von vorne her völlig verdeckt war.

An der abnormen Lage der Ursprünge und dem normalen Verhalten der Peripherie ergibt sich, daß die Aorta ascend. und die A. pulm. im umgekehrten Sinne schraubenförmig umeinander gewunden sind als normalerweise. Dies bedeutet: von kranial her betrachtet entspricht das normale Verhalten von Aorta und Pulmonalis einer Rechtsschraube, hier dagegen einer Linksschraube. Die A. pulm. zieht im Sinne einer schraubigen Linie von rechts hinten nach hinten, die Aorta von links vorne nach vorne, so daß man von einem Schraubengang von etwa

45° sprechen kann. Dies steht im Gegensatz zum Normalen, wo man einen umgekehrt schraubigen Verlauf von etwa 150° finden kann. Die Aorta ascend. geht dann über in einen als normal zu bezeichnenden linksläufigen Aortenbogen.

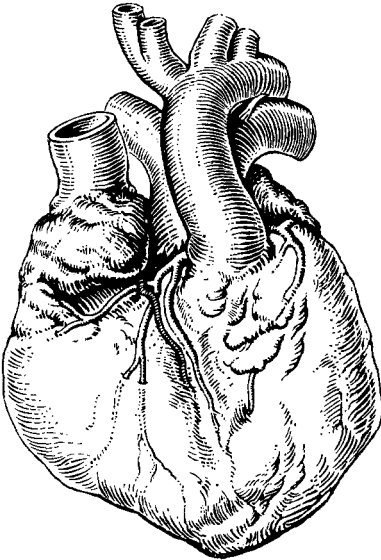


Abb. 1. Übersicht von ventral des Falles 1.

Die Coronargefäße (Abb. 1 und 8).

Die A. coron. dext. entspringt an der rechten Seite der Aorta und teilt sich knapp nach ihrem Ursprung in 2 Äste. Einer im Sulc. coron. verlaufend, als Ram. circumflex. zu bezeichnen, zieht unter dem rechten Herzohr nach dorsal und gibt Äste zur rechten Kammer und zum rechten Vorhof ab. Der 2. Ast zieht als Ram. descend. ventr. im Sulcus long. ventr. nach abwärts und versorgt die Vorderfläche des Herzens,

insbesondere die der rechten Kammer, zu der er einen starken Zweig entsendet, sein Endast um die Herzspitze ziehend, die Hinterfläche.

Die A. coron. sin. entspringt an der linken Seite der Aorta, erscheint etwas stärker als die rechte — wie es auch beim normalen Herzen oft der Fall ist — und teilt sich ebenfalls unmittelbar nach ihrem Ursprung in 2 Äste. Der eine zieht am linken abgerundeten Herzrand nach abwärts und verteilt sich so im Muskelfleisch der linken Kammer. Der 2. Ast zieht unter dem linken Herzohr durch, gibt unter ihm einen absteigenden Ast zur Kammerwand ab und verläuft dann im Sulcus coron., caudal vom Sinus coron. liegend. Dieser Ast zieht auch bis zum rechten Vorhof, kann als Ram. circumflex. a. coron. sin. bezeichnet werden und gibt auf seinem Wege sowohl links wie rechts vom Sulc. long. post. 2 starke Äste ab. Der erstere senkt sich in die Hinterwand der linken Kammer ein, der zweite in die der rechten.

Der Sinus coron. zeigt ein normales Verhalten, so daß sich seine Beschreibung erübrigt.

Bei Betrachtung der *Innenräume der Vorhöfe* fällt als einzige, nicht dem Normalen entsprechende Erscheinung auf, daß die Mündung des Sinus coron. im rechten Vorhof nicht typisch links von der Mündung der unteren Hohlvene, sondern unmittelbar zwischen ihr und dem

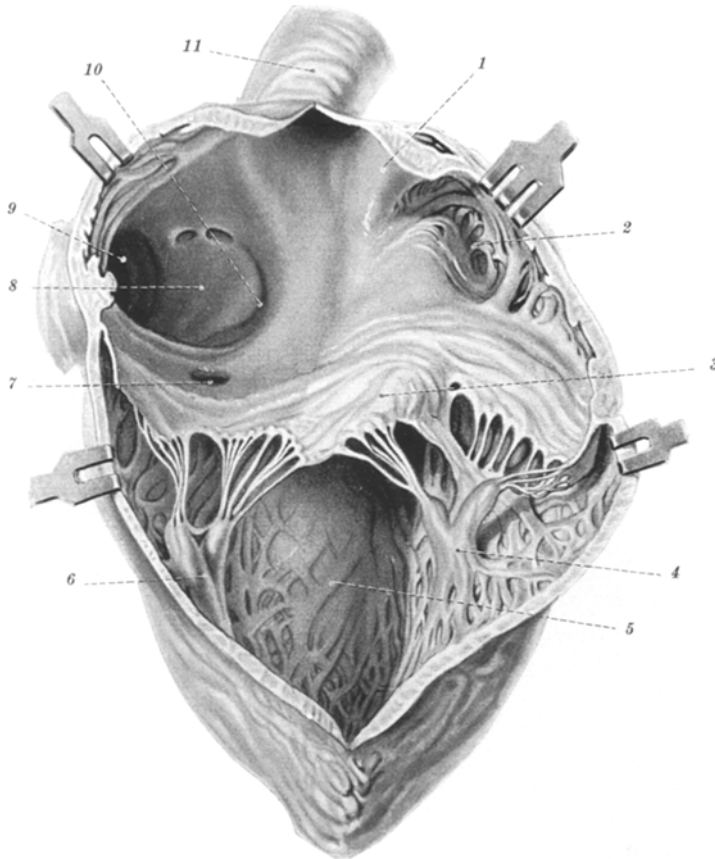


Abb. 2. Einblick in den rechten Vorhof und rechten Ventrikel. 1 Crista terminalis; 2 Auricula dextra; 3 medialer Zipfel der Valvula venosa; 4 ventraler Papillarmuskel; 5 Septum ventriculorum; 6 marginaler Papillarmuskel; 7 Mündung des Sinus coronarius; 8 Fossa ovalis; 9 Mündung der unteren Hohlvene; 10 Limbus fossae ovalis; 11 Vena cava cranialis.

Klappenrand gelegen ist (Abb. 2). So erscheint auch die Distanz von der Mündung des Sinus zum Klappenrand gegenüber der normalen wesentlich verkürzt.

Die *Valvula ven. dext.* (Abb. 2) läßt eine scharfe Unterteilung in Klappensegel nicht zu. Nirgends wird die Segelklappe weniger breit als 1 cm, so daß eine deutliche Commissur als Grenze zwischen den Segeln nicht feststellbar ist. Dagegen ist der Teil der Klappe, der am Anulus

fibrosus zwischen Vorhofseptum und Eingang ins rechte Herzohr entspringt, besonders lang. Die zugehörigen Sehnenfäden ziehen teils direkt zur Vorderwand, teils zu dem ventralen und dem marginalen Papillarmuskel des rechten Ventrikels; man kann hier also von einem medialen Zipfelsprechen. Ein zweiter, jedoch nur undeutlich ausgebildeter Zipfel ist vorne sichtbar. Die deutlichen, in 2 Gruppen an den Rand des Zipfels heranziehenden Sehnenfäden kommen einerseits von der Vorderwand, andererseits von den 2 Papillarmuskeln. Man kann diese Klappe am ehesten noch als zweizipfelig, also bicuspidal bezeichnen.

Die *Valvula ven. sin.* (Abb. 3 und 8D) zeigt 2 Einschnitte, in deren Bereich das Segel weniger als 1 cm gegen die Lichtung vorspringt. Der eine dieser Einschnitte trennt ein septales Segel von einem vorderen, der andere, vorne gelgene, das vordere Segel von dem links davon gelegenen Abschnitt der Klappe. Der im Bereich des Margo obtusus entspringende Teil der Klappe ist besonders lang; seine Sehnenfäden ziehen teils zu dem einzigen großen Papillarmuskel des linken Ventrikels, teils zu kleineren Papillarmuskeln der Hinterwand. Zwischen diesem marginalen Segel und dem vorhin genannten Septalen ist noch ein kleiner schmaler Teil der Klappe ausgebildet, der, sich zuspitzend, gegen einen kleinen Papillarmuskel vorspringt, der in dem Winkel zwischen Hinterwand und Septumwand gelegen ist. Man könnte diese Klappe demgemäß als dreizipfelig oder tricuspidal ausgebildet bezeichnen.

Die Papillarmuskeln (Abb. 2) in der *rechten Kammer* sind unauffällig, und zwar finden wir 2 Gruppen. Eine abgeplattete ventrale Gruppe und einen in der Rinne, die außen dem Margo acutus entspricht, entspringenden als marginal zu bezeichnenden Papillarmuskel. Eine Trabecula septomarginalis ist nicht vorhanden. Die septale Fläche des rechten Ventrikels ist vollkommen glatt, besonders auffallend ist die enge Lagebeziehung zwischen Ostium arteriosum und Ostium venosum. Eine Lagebeziehung, die sich ja aus der oben gegebenen Beschreibung der Lage des Pulmonalisursprunges von außen ohne weiteres ergibt. Dementsprechend erscheinen Ostium art. und ven. nur durch den Ursprung des medialen Segels der Zipfelklappe getrennt.

Es fehlt im rechten Ventrikel die als Crista supraventr. bezeichnete breite Muskelleiste, die am normalen Herzen das Ostium ven. vom Ostium art. trennt. Es fehlt auch eine muskulöse Wand der rechten Kammer zwischen dem medialen Segel und der Semilunarklappe der A. pulm.

Der Anulus fibrosus des Ostium ven. und derjenige des Pulmonalostiums hängen hier ohne sichtbare Grenze zusammen, und zwar grenzt das vordere Segel der Zipfelklappe an die rechte hintere Tasche der Pulmonalklappe.

Ein richtiger muskulöser Conus art. ist nicht vorhanden. Wenn man überhaupt von einem Conus art. sprechen will, muß man sagen, daß nur seine septale und vordere Wand von Muskulatur gebildet

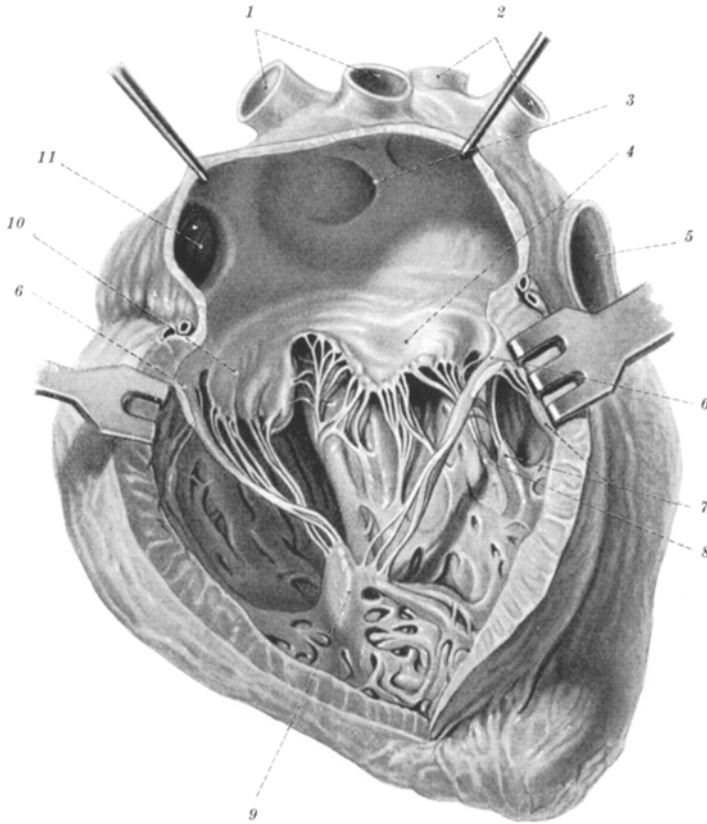


Abb. 3. Fall 1. Blick in den linken Vorhof sowie in den Einströmungsteil des linken Ventrikels mit Valvula tricuspidalis. 1 linke Lungenvenen; 2 rechte Lungenvenen; 3 Valvula foraminis ovalis; 4 septales Segel; 5 V. cava caud. dext.; 6 marginales Segel (in der Mitte durchschnitten); 7 zwei kleine Papillarmuskeln; 8 kleine Papillarmuskeln, im Winkel zwischen Septum und Hinterwand; 9 im Bereich der Herzspitze liegender Papillarmuskel; 10 ventrales Segel; 11 linkes Herzohr.

werden und daß rechts die Wand ergänzt wird durch das mediale Segel der Valvula venosa.

Das *Septum ventr.* ist vollkommen ausgebildet und zeigt keinerlei Defekte. Ein *Septum membr.* (Abb. 9 D) ist von rechts her nur im Bereiche des rechten Ventrikels, nicht aber im Bereiche des rechten Vorhofes vorhanden. Es liegt zwischen rechtem Ventrikel einerseits und linkem Ventrikel und linkem Vorhof andererseits, ist also in diesem Sinne spiegelbildlich ausgebildet wie normal. Das *Septum membr.*

bildet also jenen Teil der Wand des rechten Ventrikels, der zwischen Ursprung des medialen Segels der Zipfelklappe und der linken hinteren

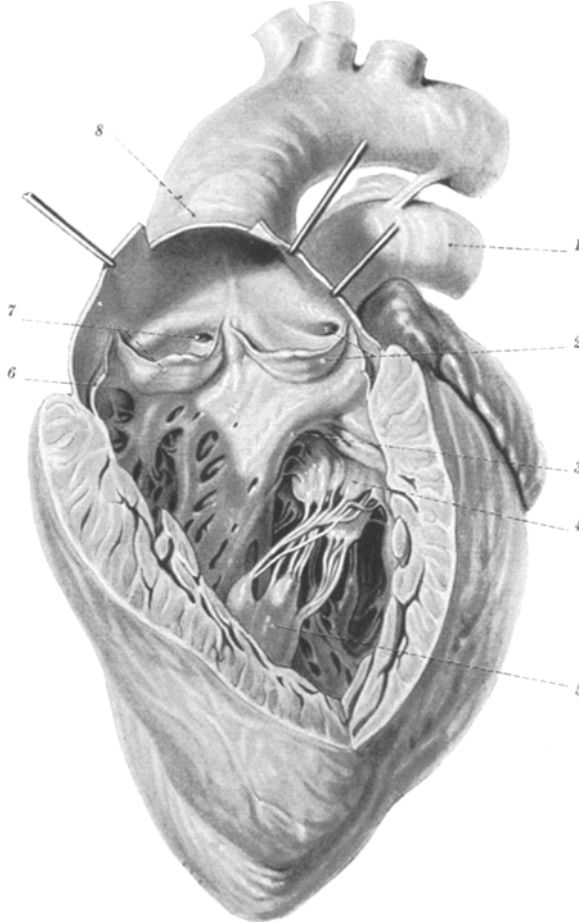


Abb. 4. Blick in den Ausströmungsteil des linken Ventrikels. Eröffnung des Anfangsteiles der Aorta. 1 A. pulmonalis; 2 rechte Segelklappe mit Ursprung der rechten A. coronaria; 3 mächtiger Muskelwulst, ähnlich einer Crista supraventricularis; 4 ventrales Segel der Valvula venosa; 5 großer Papillarmuskel; 6 linke vordere Semilunarklappe (durchgeschnitten); 7 linke hintere Semilunarklappe mit Ursprung der linken A. coronaria; 8 Aorta ascendens.

Pulmonalklappe gelegen ist, ist also an der Wand des Conus art. pulm. wesentlich beteiligt.

An der *Pulmonalklappe* (Abb. 8 D) können 3 Taschen unterschieden werden, die nicht von gleicher Größe sind. Die rechte hintere Tasche ist am breitesten, die vordere Tasche am schmalsten und seichtesten,

während die links hinten gelegene Tasche in Größe und Ausdehnung dazwischen steht.

Der linke Ventrikel (Abb. 3 und 4): In der linken Kammer entspringt im Bereich der Herzspitze ein mächtiger Papillarmuskel, der Sehnenfäden zum vorderen und marginalen Segel entsendet. Außerdem sind in der Hinterwand 2 recht kleine Papillarmuskeln enthalten, so wie der kleinste oben erwähnte, der in der Furche zwischen Hinterwand und Septum entspringt. Entsprechend der sich schon aus der Beschreibung von außen ergebenden Entfernung zwischen Ostium art. und ven., zwischen die sich der Pulmonalisursprung teilweise einschiebt, zeigt sich von innen her ein etwa $2\frac{1}{2}$ cm betragender Abstand zwischen dem Ursprung des vorderen Segels der Atrioventrikularklappe und dem Ostium art. der Aorta. Zwischen diesem Segel und der Aortenklappe springt ein mächtiger bogenförmiger Muskelwulst von kranial her in den Ventrikel vor, der einerseits in das Septum, andererseits in die Vorderwand ausläuft. Er ähnelt der am normalen Herzen im rechten Ventrikel vorhandenen Crista supraventr. Daraus ergibt sich, daß hier ein muskulös begrenzter Conus art. aorticus im linken Ventrikel zu finden ist. Seine Muskelwand ist rundum so kräftig wie die übrige Wand des Ventrikels, so daß dadurch die von außen her beschriebene zylindrische Form des Conus zustande kommt. Das Septum membran. ist hier zwischen dem Muskelwulst (Crista supraventr.) und der Commissur zwischen septalem und vorderem Segel der Zipfelklappe als Wand der tiefen Grube zu finden.

Die 3 Semilunarklappen der Aorta (Abb. 4 und 8 D) sind annähernd gleich groß. Der Lage im Thorax nach wären eine rechte, eine linke vordere und eine linke hintere Taschenklappe zu unterscheiden, wobei die Commissur zwischen rechter und linker hinterer Klappe der A. pulm. zugewendet ist (= septale Commissur). Oberhalb dieser letztgenannten Klappen entspringen die beiden Coronararterien.

Zusammenfassend läßt sich als besonders auffallend hervorheben, daß

1. in der rechten Kammer eine Crista supraventr. fehlt, während in der linken Kammer ein einer solchen ähnlicher Muskelwulst vorhanden ist; dabei ist festzuhalten, daß aus dem linken Ventrikel die Aorta entspringt;

2. daß wir in der rechten Kammer eine Valvula ven. vorfinden, bei der eine Entscheidung, ob sie zweizipfelig ist, nicht mit Sicherheit getroffen werden kann;

3. die Valvula ven. sin. eine dreizipfelige ist und

4. kann man noch feststellen, daß dem rechten Ventrikel ein muskulös umrandeter Conus fehlt, während im linken Ventrikel ein ringförmig von Muskeln umgebener Conus zu finden ist.

5. Das Septum atrioventriculare liegt zwischen linkem Vorhof und rechtem Ventrikel, der ein Pulmonalisventrikel ist.

Auf Grund der anatomischen Befunde können wir annehmen, daß im großen und ganzen intravital keine Störungen seitens des Herzens aufgetreten sind. Außerdem sind die Eröffnungsschnitte nicht so geführt, wie sie bei der in Wien geübten Seziertechnik der Pathologen üblich sind. Ein nicht vom Pathologen eröffnetes Herz gibt aber immerhin der Annahme Raum, daß an betreffenden Herzen keine Beschwerden vorhanden waren.

Wichtig erscheint noch zu erwähnen, daß das für das normale Herz typische Überkreuzen des Blutstromes fehlt.

Fall 2.

Bei diesem Fall handelt es sich um das Herz einer 26jährigen Patientin, die an einer Meningitis tuberculosa starb. Bei der Obduktion stellte sich ein Situs viscerum inversus als dominierender anatomischer Befund heraus. Das Herz selbst war zwar in der linken Körperhälfte gelagert, jedoch war die Herzspitze zur Mitte hin verschoben. Es ist auch ungefähr von Faustgröße und würde, röntgenologisch gesehen, in seinen Konturen annähernd einem normalen Herzen entsprechen.

Als auffälligstes Merkmal sehen wir bei der makroskopischen Betrachtung, daß die großen Hohlvenen in den linken, die Lungenvenen in den rechten Vorhof einmünden. Die Aorta liegt rechts vorne und kommt aus einem rechts gelegenen Ventrikel, die Pulmonalis links hinten aus einem links gelegenen Ventrikel; daraus ergibt sich, daß die rechte Herzhälfte als die arterielle und die linke als die venöse zu bezeichnen sind, daß aber das Blut wie normal aus den Lungenvenen in die Aorta und aus den Vv. cavae in die Pulmonalis geleitet wird (Abb. 5).

Bei der Betrachtung der *Vorhöfe von außen* ergibt sich, daß das rechte Herzohr, das beim Übergang in den rechten Vorhof einen tiefen Einschnitt zeigt — dadurch abgelenkt erscheint — und damit in seiner Form an ein normales linkes erinnert. Das linke Herzohr dagegen ist von einer wesentlich plumperen Form und legt sich ventral über den Pulmonalisconus, ähnelt in seiner Form einem normalen rechten.

In den rechten Vorhof münden die 4 Lungenvenen und am kranialen Ende mehr vorne eine relativ kleine V. cava cran. dext. Das Verhalten dieser Vene sowie ihre mögliche Entstehung soll in einer eigenen Arbeit näher untersucht werden. In den linken Vorhof münden V. cava cran. und caud. sin. ein, wobei die kraniale Hohlvene im Verhältnis zur caudalen Vene schwächer erscheint als sonst. Außerdem senkt sich an der Facies diaphragmatica der Sinus coron. in das linke Atrium ein.

Die *Herzspitze* erscheint von der linken Kammer gebildet (Abb. 5). Die Lage der Kammern zueinander ist normal, soweit man dies aus dem Verlauf des Sulcus long. ventr. entnehmen kann. Der Rand der rechten Kammer ist jedoch nicht ein Margo acutus, sondern erscheint vielmehr abgerundet — entspricht also eher einem Margo obtusus. Der Rand des linken Ventrikels erscheint auch sehr undeutlich ausgeprägt und ist eher abgerundet.

Wir finden dann die in transponierter Stellung befindlichen arteriellen Ostien. Das Ostium art. dext., also hier Aortenostium, ist rechts und mehr vorne, das Ostium art. sin., in diesem Falle das Pulmonalisostium, links und weiter hinten gelegen. Die Aorta entspringt aus dem rechten Ventrikel, man kann also von einem Aortenconus sprechen, der jedoch plump ist und sich scharf gegen die Aorta ascend. abgrenzt. Während das Anfangsstück der A. pulm. von vorne her, wenn man das Herzohr wegdrängt, beinahe in seiner ganzen Breite links neben der Aorta zu sehen ist, schiebt sich die A. pulm. in Höhe des Abganges der A. anonyma sin. zur Hälfte hinter die Aorta. Man kann also von einer rechtsläufigen Schraubesprehen,

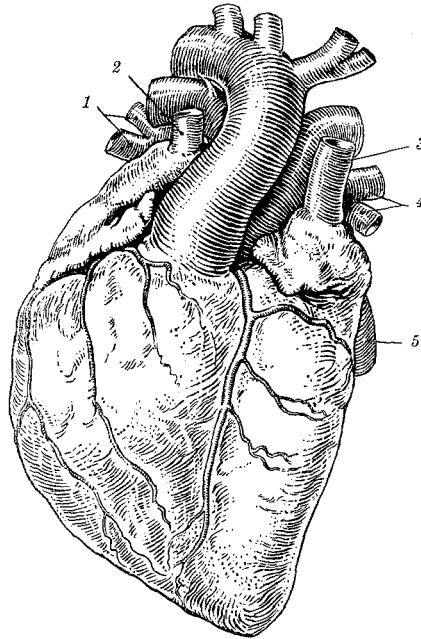


Abb. 5. Übersicht von ventral des Falles 2.
1 Vv. pulmonales dext.; 2 V. cava cran. dext.;
3 V. cava cran. sin.; 4 Vv. pulmonales sin.;
5 V. cava caud. sin.

die diese beiden Gefäße miteinander bilden. Die Aorta bildet einen rechtsläufigen Aortenbogen, von dem als erster Ast die A. anonyma sin. abgeht. Der Stamm der A. pulm. teilt sich wie gewöhnlich in einen rechten und linken Ast; der rechte zieht unter dem rechts gelegenen Arcus aortae hindurch, während ihr linker Ast dorsal von der linken oberen Hohlvene verläuft (Abb. 5).

Ein *Lig. art. Botalli* finden wir vom rechten Pulmonalisast zum Unterrand des Arcus aortae ziehend (Abb. 5).

Die *Coronargefäße*: Die A. coron. sin. entspringt an der linken Seite der Aorta, um sich gleich nach ihrem Ursprung in 2 Äste, den Ramus interventricularis und circumflexus zu teilen, die kein ungewöhnliches Verhalten zeigen. Der R. interventr. läuft im Sulcus interventr.

ventr. nach abwärts, um sich links und rechts davon in den Herzmuskel einzusenken. Der R. circumflexus gibt unmittelbar nach seinem Abgang einen nach caudal absteigenden, an der linken Seite der linken Kammer liegenden Ast ab. Er selbst zieht, unter dem linken Herzohr gelegen, im Sulcus coron. als mäßig starkes Gefäß weiter. Er gibt Zweige an den linken Vorhof ab, um sich selbst auf der linken Kammer aufzuteilen und mit einigen Zweigen in das Muskelfleisch einzudringen.

Die A. coron. dext. entspringt von der rechten Seite der Aorta und zieht wie gewöhnlich in den Sulcus coron., ohne daß ihre Verzweigungen irgendwelche Besonderheiten aufweisen.

Die *Venae coronariae*: Eine im Sulcus coron. von rechts nach links verlaufende Vene zieht an der Facies diaphragmatica zum linken Vorhof, in den sie sich einsenkt. Sie zeigt in nicht gefülltem Zustand eine Breite von etwa 4 mm und bekommt ihre Zuflüsse von der Hinterwand und dem Margo obtusus des rechten Ventrikels, sowie vom rechten Vorhof. Etwa 1 cm vor der Einmündung in den linken Vorhof kommt es zu einem fast rechtwinkeligen Knick nach aufwärts. An der Knickungsstelle mündet eine Vene von der Hinterwand des rechten Ventrikels in sie ein. Direkt an der Einmündungsstelle in den Vorhof tritt zu dem aus den 2 vorhin genannten Gefäßen gebildeten Stamm noch eine vom linken Ventrikel kommende Vene hinzu. Die Mündung in den Vorhof entspricht sowohl in Lage wie in Größe einer Sinus coronarius-Mündung, jedoch läßt sich keine der Venen als typischer Sinus coron. bezeichnen.

Der *Innenraum des rechten Vorhofes* (Abb. 6) ist etwas vergrößert. Das rechte Herzohr ist von Mm. pectinati ausgefüllt, desgleichen auch der Vorhof an seiner vorderen medialen Wandseite bis in Höhe der Einmündungsstelle der oberen Hohlvene. Diese Einmündungsstelle der Hohlvene in den Lungenvenenvorhof wird von einer relativ großen, etwa 1 cm tiefen taschenartigen Klappe bedeckt, die an der medialen Seite der Mündung vorspringt. Diese Klappe setzt sich — wobei sie ganz schmal wird — als eine Falte caudal und lateral von der Einmündung der rechten Lungenvenen auf die Dorsalwand des Vorhofes fort. Dort teilt sie sich, etwa $\frac{1}{2}$ cm nach der Lungenvenenmündung in einen absteigenden Schenkel und einen mehr horizontal verlaufenden, nach medial umbiegenden Schenkel, der bis zum Septum reicht. Während die absteigende Falte nur etwa $1\frac{1}{2}$ cm lang ist, mißt die horizontale etwa $3\frac{1}{2}$ cm und endet mit einem scharfen Rand. Die linken Lungenvenen münden in einen gemeinsamen Schlauch direkt oberhalb des Septum atriorum ein. Am Septum selbst finden wir eine dünne Stelle, unterhalb der eine kleine spaltförmige Kommunikation mit dem linken Atrium besteht. Es handelt sich offenbar um die Fossa ovalis mit einem Foramen ovale. Das Foramen ovale wird von einer halbmondförmigen nach kranial konkaven Endokardfalte bedeckt.

Wenn wir den *linken Vorhof* (Abb. 7) betrachten, so zeigt sich als erstes, daß beide Hohlvenen über einen Hohlvenensack in dieses Atrium einmünden. Zwischen Mündung von oberer und unterer Hohlvene springt ein Muskelwulst vor, der sich in den Limbus fossae ovalis

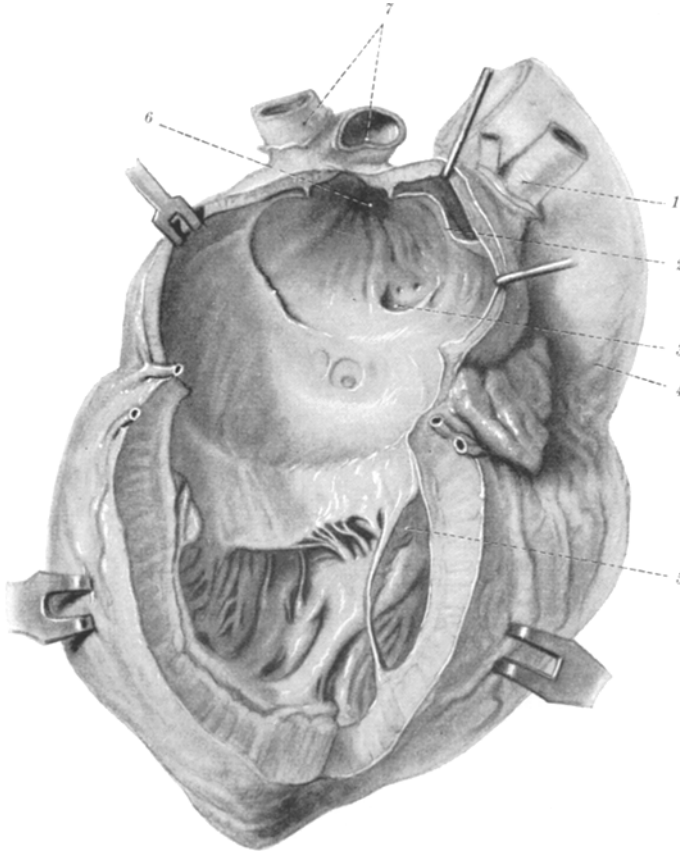


Abb. 6. Fall 2: rechter Vorhof und rechter Ventrikel eröffnet. 1 V. cava cran. dextra; 2 Klappe, die Einmündung der V. cava cran. dext. verdeckend; 3 Foramen ovale; 4 Aorta ascendens; 5 Muskelwulst, einer Crista supraventricularis ähnlich; 6 gemeinsame Einmündung der Vv. pulmonales sin.; 7 Vv. pulm. dext.

fortsetzt. Dieses schlitzförmige Foramen ovale finden wir am vorderen Rande einer Fossa ovalis. Am Oberrande der Öffnung des Herzohres in den Vorhof finden wir auch eine Muskelleiste (ähnlich einer Crista terminalis), die über vorne nach links, bis in den Bereich der Mündung der großen Coronarvene ausläuft. Dorsal von dieser Leiste und caudal von ihr bis zum Unterrande der Mündung der Cava caud. finden wir Mm. pectinati, die auch das gesamte Herzohr erfüllen. Die Mündung

des Sinus coron. ist von einer nach vorne zu halbmondförmigen Klappe bedeckt. Vom Hinterrande dieser Klappe zieht eine Endokardduplikatur bis zur Einmündung der V. cava caud. Am Übergang von medialer in Vorderfläche des Vorhofes finden wir ein feines Netzwerk ausgebildet, welches sich ungefähr über ein kleinfingernagelgroßes Areal erstreckt.

Die *Valvula ven. dext.* (Abb. 6 und 8 C) läßt hier, so wie im Fall I auch keine scharfe Unterteilung in einzelne Klappen zu. Nur an der der Aorta zugekehrten Seite finden wir eine Verschmälerung der Klappe. Am breitesten erweist sich der im Bereich des Margo obtusus gelegene Teil der Klappe. Dieser Teil erhält seine Sehnenfäden von sehr plumpen und von der Wand nur unvollkommen getrennten marginalen Papillarmuskeln. Die Sehnenfäden von dem aortal gelegenen Bereich der Klappe ziehen zu einem mächtigen Muskelwulst, der von der Basis der Aorta zur Herzspitze zu verläuft. Die übrigen Sehnenfäden ziehen alle zur Hinterwand des Ventrikels.

Die *Valvula ven. sin.* (Abb. 7 und 8 C) zeigt 2 gut ausgebildete Klappen. Beide bekommen ihre Sehnenfäden sowohl von den ventralen wie dorsalen Papillarmuskeln. Die hier als pulmonal zu bezeichnende Klappe ist etwas größer als die laterale. Pulmonal ist die eine Klappe deshalb zu bezeichnen, weil hier ja aus dem linken Ventrikel die Pulmonalis und nicht die Aorta entspringt. Die Valvula entspricht also eindeutig einer Valvula bicuspidalis und zeigt alle Merkmale einer solchen.

Die Papillarmuskeln in der rechten Kammer sind ausgesprochen undeutlich ausgeprägt. Man kann eigentlich von richtigen Papillarmuskeln überhaupt nicht sprechen, da der gesamte Ventrikel eine mächtige Hypertrophie aufweist und es auch zu einer starken Verdickung der Trabeculae carneae gekommen ist.

Die *rechte Kammer* (Abb. 6) ist wie schon erwähnt extrem hypertrophiert. Zwischen Ostium ven. und art. schiebt sich ein Muskelwulst ein, der, von der marginalen Wand kommend, zwischen beiden Ostien verlaufend, dann an der septalen Wand absteigt. An seinem septalen Teil entspringen in halber Höhe, wie schon oben erwähnt, Sehnenfäden. Dieser Muskelwulst zeigt eine Ähnlichkeit mit einer Crista supraventricularis. Im Ausströmungsteil ist sehr auffällig, daß wir von innen überhaupt keinen eigentlichen Conus art. vorfinden. Vielmehr setzt unmittelbar am Oberrande des vorhin genannten Muskelwulstes eine Segelklappe der Aorta an.

Wir können an der *Aorta* (Abb. 8 C) 3 gut ausgebildete Semilunarklappen unterscheiden, und zwar eine an der der Pulmonalis anliegenden Wand entspringende linke und eine ebenfalls von dieser Wand entspringende hintere und eine rechte vordere. Die Sinus Valsalvae sind

bei allen 3 Semilunarklappen besonders tief ausgebildet. Aus der linken und hinteren rechten entspringen die Coronargefäße. Sie entspringen also aus dem der septalen Commissur anliegenden Sinus.

Das *Septum ventriculorum* zeigt keinerlei Defekte, sondern ist vollkommen ausgebildet und trennt die rechte von der linken Kammer.

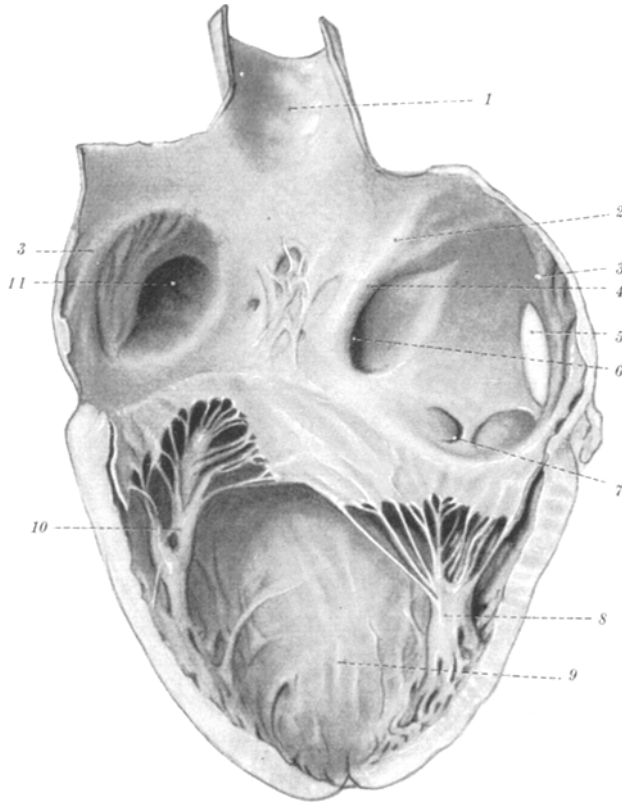


Abb. 7. Fall 2: Linker Vorhof und linker Ventrikel eröffnet. 1 Vena cava cran. sin.; 2 Muskelwulst im Hohlvenensack; 3 Crista terminalis; 4 Limbus fossae ovalis; 5 Vena cava caud. sin.; 6 Foramen ovale; 7 Mündung des Sinus coronarius; 8 dorsaler Papillarmuskel; 9 Septum ventriculorum; 10 ventraler Papillarmuskel; 11 Auricula sinistra.

Die Pars membranacea septi ventriculorum (Abb. 9 C) zerfällt in eine Pars atrioventr. und in eine Pars interventr. Die letztere ist jedoch relativ klein und tritt gegenüber der erstgenannten fast völlig in den Hintergrund. Die Pars atrioventr. trennt jedoch den rechten Vorhof nicht von einem Aorten-, sondern von einem Pulmonalisconus.

Die Papillarmuskeln in der *linken Kammer* (Abb. 7) entsprechen den normalen sonst vorhandenen. Unterscheidend ist nur diese Tatsache aufzufassen, daß sowohl Papillarmuskeln wie gesamter Ventrikel ganz

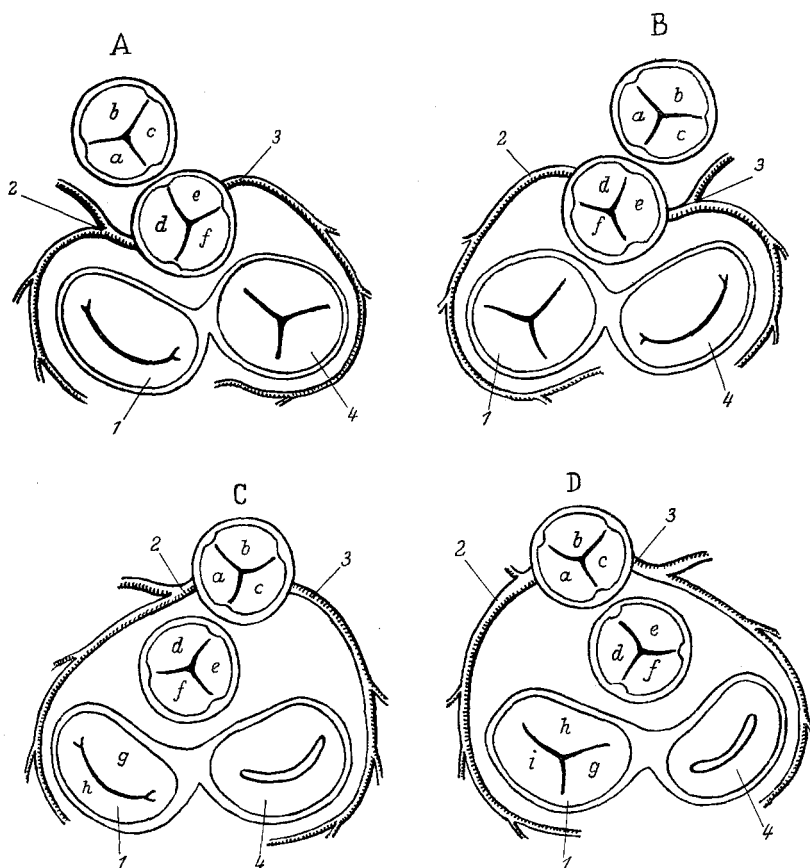


Abb. 8 A—D. Schematisierte Abbildungen der Herzbasen von A einem normalen Herz; B einem inversen Herz; C des Falles 2; D des Falles 1. A a, b, c: A. pulmonalis mit a einer linken hinteren Semilunarklappe; b einer linken vorderen Semilunarklappe; c einer rechten Semilunarklappe; d, e, f: Aorta mit einer d linken Semilunarklappe; e rechten vorderen Semilunarklappe; f rechten hinteren Semilunarklappe. 1 Valvula ven. sin. (bicuspidalis); 2 A. coron. sin.; 3 A. coron. dext.; 4 Valv. ven. dext. (tricuspidalis). B a, b, c: A. pulmonalis mit einer a linken Semilunarklappe; b rechten vorderen Semilunarklappe; c rechten hinteren Semilunarklappe; d, e, f: Aorta mit einer d linken vorderen Semilunarklappe; e rechten hinteren Semilunarklappe; f linken hinteren Semilunarklappe. 1 Valv. ven. sin. (tricuspidalis); 2 A. coron. sin.; 3 A. coron. dext.; 4 Valv. ven. dext. (bicuspidalis). C a, b, c: Aorta mit einer a linken Semilunarklappe; b rechten vorderen Semilunarklappe; c rechten hinteren Semilunarklappe; d, e, f: A. pulmonalis mit einer d linken Semilunarklappe; e rechten Semilunarklappe; f hinteren Semilunarklappe. 1 Valv. ven. sin. (bicuspidalis) mit einer g pulmonalen Klappe; h lateralen Klappe; 2 A. coron. sin.; 3 A. coron. dext.; 4 Valv. ven. dext. D a, b, c: Aorta mit einer a linken hinteren Semilunarklappe; b linken vorderen Semilunarklappe; c rechten Semilunarklappe; d, e, f: A. pulmonalis mit einer d linken hinteren Semilunarklappe; e vorderen Semilunarklappe; f rechten hinteren Semilunarklappe. 1 Valv. ven. sin. (tricuspidalis) mit einer g septalen Klappe; h vorderen Klappe; i marginalen Klappe; 2 A. coron. sin.; 3 A. coron. dext.; 4 Valv. ven. dext. (bicuspidalis?).

wesentlich schwächer und zarter sind als normalerweise. Dies entspricht ihrer geringeren Beanspruchung durch den Lungenkreislauf. Im Ausströmungsteil finden wir, daß die laterale Wand von dem Pulmonal-

segel der Valvula ven. gebildet wird. Es gibt hier also keinen eigentlichen Conus art., der in die A. pulm. führen sollte.

Das Ostium der *A. pulmonalis* (Abb. 8 C) ist entsprechend groß und wird von 3 gut ausgebildeten Klappen verschlossen, wobei wir eine rechte, linke und hintere unterscheiden können.

Zusammenfassend läßt sich bei diesem Herz sagen, daß

1. abgesehen von der Transposition der großen Gefäße eine Vertauschung der Vorhöfe vorliegt, sich rechts ein Pulmonalvenenvorhof, links ein Hohlvenenvorhof findet;

2. mündet eine rechte obere Hohlvene in den Pulmonalvenenvorhof ein, wobei es nicht erwiesen ist, ob dies mit der Transposition im Zusammenhang steht;

3. der der Crista supraventr. entsprechende Muskelwulst in der rechten Kammer kommt einem Ventrikel zu, aus dem die Aorta entspringt.

4. Schließlich ist noch die Hypertrophie der rechten Kammer der Atrophie der linken Kammer gegenüberzustellen.

5. Wie bei Fall 1 ist auch hier noch zu erwähnen, daß kein typisches Überkreuzen des Blutstromes stattfindet.

Vergleich der beiden Fälle.

Bei Betrachtung beider Herzen von vorne, fällt betreffs der Einmündung bzw. des Austrittes der großen Gefäße ein spiegelbildliches Verhalten auf. Im Fall 1 liegt das Aortenostium links vorne, im Fall 2 rechts vorne, das Pulmonalostium bei Fall 1 rechts hinten, bei Fall 2 links hinten. Münden im Fall 1 Hohlvenen rechts, Pulmonalvenen links ein, so zeigt sich im Fall 2 ein spiegelbildliches Verhalten, die Hohlvenen liegen links, die Pulmonalvenen rechts (dabei wollen wir von der rechten oberen Hohlvene absehen, bei der ein Zusammenhang mit der Transposition nicht erwiesen ist).

Wenn wir dieses Verhalten der Ostien mit dem an einem normalen und einem Herzen bei Situs inversus vergleichen, so zeigt sich bei den Ostien des normalen Herzens und denen des bei Situs inversus vorhandenen das gleiche spiegelbildliche Verhalten wie bei den hier beschriebenen Fällen. Fall 1 entspricht, wenn wir die Kammerbasis betrachten, bezüglich der venösen Ostien, einem Herz bei Situs inversus, Fall 2 dagegen einem normalen Herz. Die Lage des Aortenostiums beim Fall 1 entspricht der Lage des Pulmonalostiums, beim normalen Herz die des Pulmonalostiums der des Aortenostiums. Im Fall 2 entspricht die Lage des Aortenostiums dem des Pulmonalostiums, die des Pulmonalostiums der des Aortenostiums bei Situs inversus.

In beiden Fällen liegt der Muskelwulst, der einer Crista supraventricularis entspricht, im Gegensatz zum normalen Verhalten in einem Ventrikel, aus dem die Aorta und nicht die Pulmonalis entspringt. Im Fall 1 in einem links, im Fall 2 in einem rechts gelegenen Ventrikel.

Das Septum atrioventriculare findet sich bei beiden Fällen im Gegensatz zum normalen Verhalten zwischen Pulmonalisventrikel und

Lungenvenenvorhof, während es ja sonst zwischen dem Ventrikel, aus dem die Aorta entspringt, und Cavavorhof gelegen ist. Dabei ist Fall 2 wieder spiegelbildlich zu Fall 1 gebaut. Im Fall 1 trennt das Septum

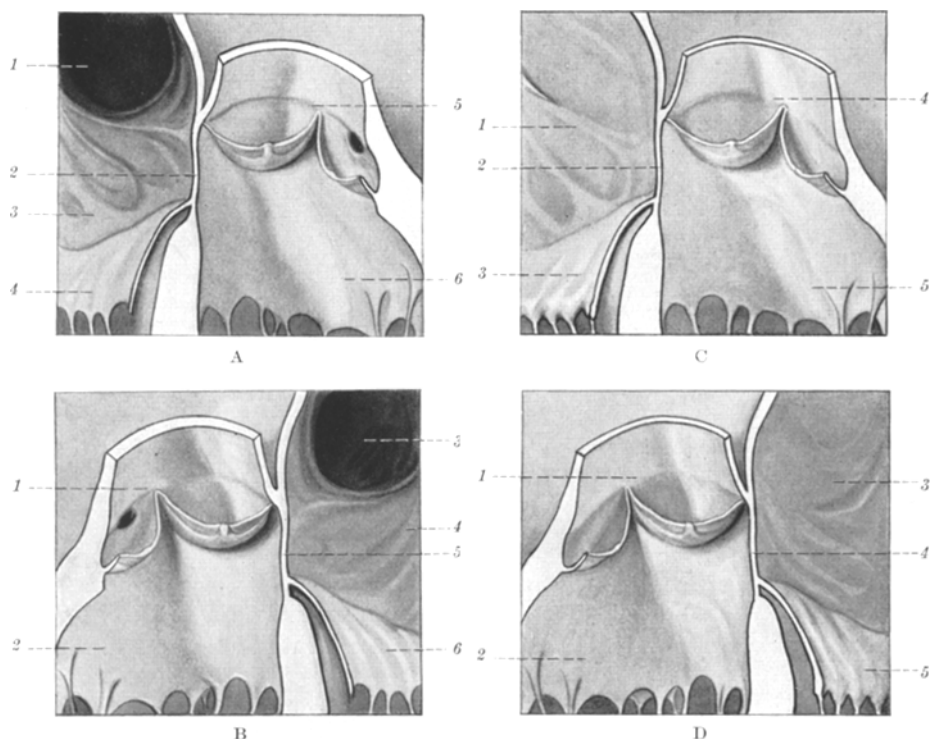


Abb. 9 A—D. Schematisierte Schnitte durch das Septum membranaceum A beim normalen Herz; B beim inversen Herz; C bei Fall 2; D bei Fall 1. A Normales Herz. 1 V. cava caud.; 2 Septum membranaceum (Pars atrioventricularis); 3 rechter Vorhof; 4 septales Segel der Valv. tricuspidalis; 5 Aorta; 6 Aortenzipfel der Valv. bicuspidalis. B Inverses Herz. 1 Aorta; 2 aortales Segel der Valv. bicuspidalis; 3 V. cava caud.; 4 linker Vorhof; 5 Septum membranaceum (Pars atrioventricularis); 6 septales Segel der Valv. tricuspidalis. C Fall 2. 1 Rechter Pulmonalvenenvorhof; 2 Septum membranaceum (Pars atrioventricularis); 3 Valv. ven. dextra; 4 A. pulmonalis; 5 pulmonales Segel der Valv. ven. sin. (bicuspidalis). D Fall 1. 1 A. pulmonalis; 2 mediales Segel einer Valv. bicuspidalis dextra; 3 linker Pulmonalvenenvorhof; 4 Septum membr. (Pars atrioventricularis); 5 septales Segel der Valv. tricuspidalis sin.

atrioventriculare linken Vorhof von rechtem Ventrikel, im Fall 2 rechten Vorhof von linkem Ventrikel (Abb. 9 C, D).

Auch hier möchte ich auf das Verhalten dieses Septumteiles beim normalen und beim Herz bei Situs inversus hinweisen. Haben wir zwischen diesen beiden auch ein spiegelbildliches Verhalten, so unterscheidet sich dieses von dem der hier beschriebenen Fälle dadurch, daß nicht ein Aortenventrikel, sondern in beiden Fällen ein Pulmonalisventrikel mit dem entsprechenden Vorhof in Beziehung tritt. Trennt beim normalen Herzen die Pars atrioventr. den rechten Vorhof vom

linken Ventrikel, so findet sich beim Herz bei Situs inversus eine Trennung des linken Vorhofes vom rechten Ventrikel. Im Vergleich mit den hier beschriebenen Fällen entspricht Fall 1 dem Herz bei Situs inversus, Fall 2 dem normalen (siehe Abb. 9 A—D).

Bei den Zipfelklappen ist festzustellen, daß am Lungenvenenvorhof im Fall 1 die Klappe nicht eine typische Bicuspidalis ist, sondern ein drittes Segel besitzt. Im Fall 2 weist der Cavavorhof dagegen keine Tricuspidalis auf, sondern es finden sich nur 2 Zipfel, es entspricht diese Klappe also einer Bicuspidalis.

Auch die Gefäßversorgung durch die Coronararterien zeigt interessante Vergleiche, und zwar versorgt die rechte Coronaria mit ihrem R. interventr. ventr. den vorderen Bereich des Herzens im Fall 1, während im Fall 2 wie üblich dieses Gebiet von der linken Coronaria versorgt wird. Ein ebenso spiegelbildliches Verhalten findet sich im Bereich des Sulcus interventr. dors.

Wir können also sagen, daß in den oben erwähnten Punkten zwei einander spiegelbildliche Transpositionsfälle mit Korrektur vorliegen, ein spiegelbildliches Verhalten in bezug auf verschiedene Formen bzw. Abschnitte des Herzens, nicht aber in bezug auf die Lage des Herzens im Brustraum. Wohl erlaubt Fall 1 einen Vergleich mit einem Herz bei Situs inversus und Fall 2 mit einem normalen Herzen (vgl. dazu die Bilder über die Basis sowie über das Septum atrioventr.). Bei Berücksichtigung dieses eingeschränkten spiegelbildlichen Verhaltens können wir, wollen wir die PERNKOPFSche Nomenklatur anwenden, im Fall 1 von einer Transpositio inversa der arteriellen Ostien mit funktioneller Korrektur und im Fall 2 von einer Transpositio solita der arteriellen Ostien mit funktioneller Korrektur sprechen.

Ein Eingehen auf die verschiedenen Transpositionstheorien (ROKITANSKY, GEIPEL, MÖNCKEBERG, SPITZER, BREDT und DOERR) sowie eine Besprechung der PERNKOPF-WIRTINGERSchen Transpositionstheorie soll einer späteren Arbeit vorbehalten sein. In einer solchen soll auch der Versuch einer entwicklungsgeschichtlichen Aufklärung dieser Transpositionen auf Grund der vorhandenen Theorien bzw. Hypothesen unternommen werden.

Zusammenfassung.

Beschreibung zweier Fälle von funktionell korrigierten Transpositionen der arteriellen Herzostien (bei Erwachsenen), die ein spiegelbildliches Verhalten zeigen. Es kommt bei beiden Herzen zur richtigen Blutführung ohne typische Überkreuzung der Blutströme und ohne Defekte in den Septen.

Literatur.

BARGE, J.: Anat. Anz. **74** (1932). — BREDT, H.: Virchows Arch. **296**. —
DOERR, W.: Virchows Arch. **301**; **309**. — HOMMA, H.: Z. Anat. **102**. —
KLEIN, F., u. J. LEDENYI: Bratislav. lék. listy **13/5** (1933). — MÖNCKEBERG,
J. G.: Die Mißbildungen des Herzens. In Handbuch der speziellen pathologischen
Anatomie und Histologie von HENKE-LUBARSCH. — PEERNKOPF, E.: Z. Anat.
79 (1926). — PEERNKOPF-WIRTINGER: Z. Anat. **100**. — Virchows Arch. **295**. —
SHANER, R. F.: Amer. J. Anat. **88** (1951). — WEBER, A.: Ein seltener Fall von
sog. korrigierter Transposition. Med. Diss. Heidelberg 1948.

Dr. WERNER PLATZER,
Anatomisches Institut der Universität Wien.
