

Aus der Prosektur des Kaiser-Franz-Josef-Spitales in Wien
(Vorstand: Prof. Dr. FRITZ PAUL).

Zwei Fälle von kongenitaler Atresie der venösen Ostien des Herzens.

Von

WALTER BUSCH.

Mit 5 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 29. April 1955.*)

Die Seltenheit des angeborenen Fehlens eines der beiden venösen Ostien des Herzens berechtigt zur Mitteilung eines jeden einschlägigen Falles. Ferner wird mit steigender Zahl der Beschreibungen vielleicht ein weiterer Beitrag zur Aufklärung der immer noch umstrittenen formalen Genese der isolierten oder kombinierten angeborenen Herzfehler geliefert.

Beschreibung der eigenen Fälle¹.

Fall 1. Gerhard U., geboren am 14. 2. 54 im 9. Lunarmonat als 6. Kind einer gesunden Mutter, die auch während der Schwangerschaft keinerlei Erkrankung durchgemacht hatte. Von den 5 anderen Kindern leben 4 und sind gesund, eines starb als Frühgeburt.

Aus der Epikrise der Frühgeburtenabteilung (Kinderklinik Wien-Glanzing) ist zu entnehmen, daß röntgenologisch von Anfang an eine starke Vergrößerung des Herzschattens nach allen Richtungen bestand. Über dem ganzen Herzen war ein lautes systolisches Geräusch zu hören. Dyspnoe mit Cyanose trat nur bei Anstrengungen auf. In den ersten 2 Lebensmonaten gedieh das Kind bei Sondenfütterung gut, dann trat ein fortschreitender Verfall auf. Am 5. 5. 54 wurde das Kind an der Kinderabteilung der obengenannten Anstalt aufgenommen, wo es am Tage darauf unter zunehmender Cyanose im Alter von 11 Wochen verstarb.

Die *Sektion* ergab an den übrigen Organen keinen pathologischen Befund, abgesehen von Stauungsblutungen in den serösen Häuten.

Beschreibung des Herzens. Von außen fällt zunächst die starke Erweiterung des Vorhofteiles auf, die besonders in der Ansicht von hinten deutlich ist. Die Herzspitze ist stumpf, ein Sulcus interventricularis ist nur angedeutet und stark nach rechts verschoben (Abb. 1).

Der Vorhofteil. Fast kompletter Defekt der Vorhofscheidewand, die nur durch zwei niedrige halbmondförmige Endokardfalten hinten oben und vorne unten angedeutet wird. Dadurch entsteht ein gemeinsamer Vorhof, der in eine größere rechte und in eine kleinere linke Abteilung zerfällt. In der rechten Abteilung münden die untere Hohlvene und die rechten Lungenvenen. Von oben tritt an normaler Stelle die obere Hohlvene ein, die enger als gewöhnlich ist (Abb. 1). Eine

¹ Für die freundliche Überlassung der Krankengeschichten beider Fälle bin ich der Kinderabteilung der obengenannten Anstalt (Vorstand: Dr. W. LESIGANG) zu Dank verpflichtet. — Beide Fälle wurden in der Sitzung der pathologischen Anatomen Wiens am 25. 5. 54 bzw. 22. 2. 55 demonstriert.

persistierende linke obere Hohlvene von gleichem Kaliber wie die rechte tritt von außen gesehen scheinbar in die linke Vorhofseite neben dem Herzohr ein, in Wirklichkeit verläuft sie jedoch nach rechts waagerecht in der Vorhofwand und mündet in die *rechte* Vorhofabteilung knapp rechts des angedeuteten Vorhofseptum neben der unteren Hohlvene (Abb. 2). In die linke, kleinere Vorhofabteilung münden nur die linken Lungenvenen.

Der Kammerteil. Der linke hypertrophierte und dilatierte Ventrikel nimmt fast den gesamten Kammerteil ein und bildet die Herzspitze. Ein von Muskulatur allseits begrenzter runder Defekt von 15 mm Durchmesser im oberen Teil des Septum ventriculorum führt in die rudimentäre rechte Kammer, von der nur der Ausflußteil vorhanden ist (Abb. 3). Aus ihm geht die A. pulmonalis hervor, die 3 Taschen-

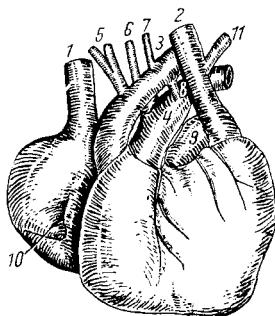


Abb. 1. Fall 1, halbschematisch. Ansicht von vorne. 1 V. cava superior dextra; 2 V. cava superior sinistra persistens; 3 Arcus aortae; 4 A. pulmonalis; 5 A. anonyma; 6 A. carotis communis sinistra; 7 A. subclavia sinistra; 8 Ductus arteriosus; 9 linkes Herzohr; 10 rechtes Herzohr; 11 V. subclavia sinistra.



Abb. 2. Fall 1, Originalpräparat. Ansicht von hinten. Vorhof und linke Kammer eröffnet. Links im Bild die quergetroffene linke obere Hohlvene, die rechts knapp neben der unteren Hohlvene in die rechte Vorhofabteilung einmündet. In der Mitte des Bildes der große Kammerseptumdefekt.

klappen besitzt, die etwas verdickt sind. Sie verläuft links von der Aorta und ist etwas enger als diese. Ein *Einflußteil* der rechten Kammer fehlt, da eine *komplette Atresie* des Ostium venosum dextrum besteht. An seiner Stelle findet sich rechts unterhalb der Pulmonalklappen ein kleines Grübchen mit bindegewebigem Grund (Abb. 3). Das Mitralostium ist weit und besitzt einen normalen Klappenapparat. Die Aorta steht mit der A. pulmonalis durch einen offenen Ductus arteriosus mit 4 mm lichter Weite in Verbindung. Die Coronararterien entspringen beiderseits an normaler Stelle in den Sinus Valsalvae und zeigen normale Aufteilung.

Zusammenfassung der Anomalien. *Atresie des Ostium venosum dextrum*, Hypoplasie der rechten Kammer, oberer großer Kammerseptumdefekt, fast kompletter Vorhofseptumdefekt, offener Ductus arteriosus und Persistenz der linken oberen Hohlvene.

Fall 2. Christine R., geboren am 25. 12. 54 als 2. Kind einer gesunden Mutter, bei der während der Schwangerschaft keine Erkrankung bestand. Das 1. Kind lebt und ist gesund.

Nach der Spontangeburt mit einmaliger Nabelschnurumschlingung schrie das Kind kräftig, war aber cyanotisch. Geburtsgewicht 3150 g, Länge 49 cm. 30 Std nach der Geburt starke Cyanose, die sich nach Verabreichung von Kreislaufmitteln besserte. Nach 10 min ein neuerlicher Anfall, der ebenfalls beherrscht werden konnte. Nach Transferierung auf die Kinderabteilung bestand langsame oberflächliche Atmung und Cyanose der Lippen. Über dem Herzen waren *keine* abnormen Geräusche hörbar. Am 27. 12. 54 Tod unter zunehmender Cyanose im Alter von 2 Tagen und 8 Std.

Bei der *Sektion* wurden abgesehen von den Befunden am Herzen und an der Lunge folgende Veränderungen gefunden: Ein 5 mm langer Riß im oberen Blatt

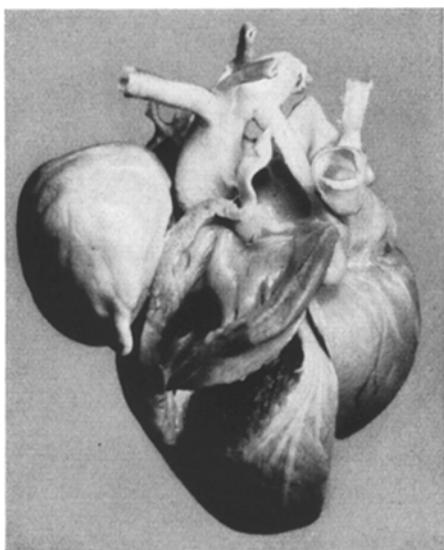


Abb. 3. Fall 1, Originalpräparat. Ansicht von vorne. Die kleine rechte Kammer und der Anfangsteil der A. pulmonalis eröffnet. Zwischen oberem Rand des Kammerseptumdefektes und der A. pulmonalis das atretische Tricuspidalostium als kleines Grübchen sichtbar. Links im Bild die erweiterte rechte Vorhofabteilung.

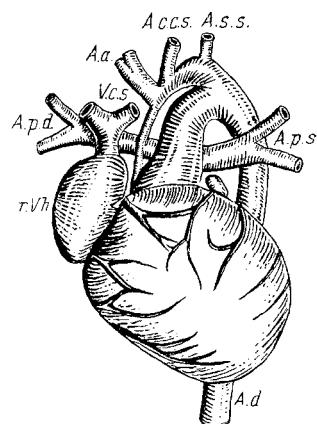


Abb. 4. Fall 2, schematische Zeichnung, Ansicht von vorne. A.a. Aorta descendens; r.Vh. rechter Vorhof; A.p.d. A. pulmonalis dextra; A.p.s. A. pulmonalis sinistra; V.c.s. V. cava superior; A.c.c.s. A. carotis communis sinistra; A.s.s. A. subclavia sinistra. Zwischen rechtem Vorhof und A. pulmonalis die hypoplastische Aorta ascendens. Unterhalb der linken Pulmonalarterie das kleine linke Herzohr.

des linken Tentorium cerebelli mit mäßigem Blutaustritt in die Umgebung. Im linken Schilddrüsenlappen eine taubeneigroße kongenitale Cyste, die mit klarer Flüssigkeit erfüllt war. Die übrigen Organe ohne Besonderheiten.

Beschreibung des Herzens. Äußerlich ist der Kammerteil größer als gewöhnlich und stark erweitert, eine Herzspitze kann nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden. Ein Sulus interventricularis fehlt vollkommen (Abb. 4).

Der Vorhofteil. Der rechte Vorhof ist erweitert und gegenüber dem linken mindestens 5mal so groß. Dieser erreicht etwa die Größe einer Kirsche und besitzt ein verhältnismäßig gut entwickeltes kleines Herzohr. Das Foramen ovale ist offen und für eine dicke Stricknadel bequem durchgängig. In den rechten muskelstarken Vorhof münden regelrecht die beiden Hohlvenen. In den linken Vorhof münden die Lungenvenen beider Seiten (Abb. 5).

Der Kammerteil. Es ist nur eine einheitliche Kammer vorhanden, ein muskuläres Septum fehlt vollständig. Auch in der Wand des im basalen Teil muskel-

starken Ventrikels findet sich keine Spur einer linken Kammer. An der Stelle des *Ostium venosum sinistrum* findet sich eine zarte bindegewebige Membran. Die einzige Verbindung des Ventrikels mit dem Vorhofteil stellt das weite Tricuspidalostium mit normalem Klappenapparat dar. Aus dem gemeinsamen Ventrikel entspringt eine sehr weite Pulmonalarterie mit normal ausgebildeten 3 Taschenklappen (Abb. 5). Sie entläßt oberhalb der Klappen waagerecht nach rechts und links je einen Hauptast für die Lunge und geht dann in einem sehr weiten Ductus arteriosus in den Aortenbogen über, von dem rechts vom Ductus in normaler Reihenfolge die großen Hals- und Kopfarterien entspringen. Der Aortenbogen wird dann rechts von der *A. anonyma* sehr eng und geht in die hochgradig hypoplastische Aorta ascendens über. Zwischen rechtem Herzohr und *A. pulmonalis* erfolgt noch einmal eine ampullenartige Erweiterung entsprechend den Sinus *Valsalvae* von etwa Kirschkerngröße. Die Aorta endet dann unvermittelt blind. In der erwähnten Ampulle findet sich keine Andeutung von Taschenklappen. Dort entspringen nach rechts und links zwei starke Coronararterien, die zunächst normalen Verlauf zeigen und die ihr Blut also rückläufig über den Aortenbogen erhalten. Im basalen Teil der vorderen Kammerfläche anastomosieren beide Hauptäste breit miteinander (Abb. 4). Es besteht kein normal ausgebildeter *Ramus descendens*, vielmehr finden sich mehrere kurze absteigende Äste, die von der rechten und linken Coronararterie auf die vordere und seitliche Fläche der Kammer abgegeben werden. Ein ähnliches Verhalten zeigt sich auf der Hinterseite der Kammer, nur fehlt hier eine größere Anastomose zwischen beiden Kranzarterienstämmen.

Die Aorta descendens verläuft nach dem Eintritt des Ductus arteriosus in normaler Linkslage abwärts und gibt in Höhe des rechten Vorhofes einen starken Ast ab, der die Seite wechselt und in den medialen und kranialen Teil des rechten Oberlappens der Lunge eintritt.

Im Bereich der Lunge finden sich noch folgende Anomalien: Es fehlt ein eigentlicher rechter Stammbronchus. Im Bereich der Trachealbifurkation entspringen der rechte Ober- und Unterlappen Hauptbronchus zwar mit einem ganz kurzen gemeinsamen Stamm, dessen Länge jedoch nur 2 mm beträgt. Ferner fehlt rechts ein eigener Mittellappen. Die linke Lunge zeigt überhaupt keine Lappung.

Zusammenfassung der Anomalien: *Atresie des Ostium venosum sinistrum* und der Aorta, Hypoplasie der Aorta ascendens, Fehlen des *Septum musculare*, Aplasie der linken Kammer, offenes Foramen ovale,

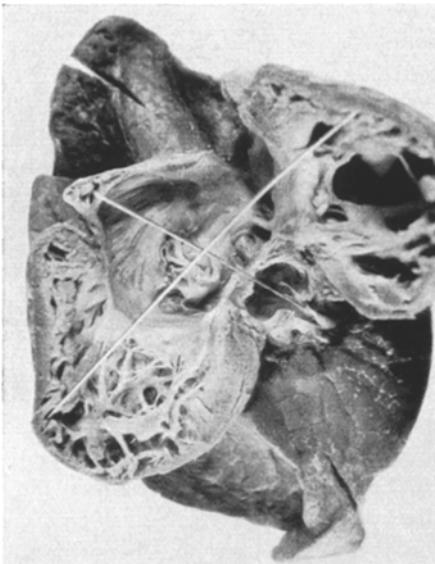


Abb. 5. Das Herz-Lungenpräparat im Original mit Eröffnung der Vorhöfe und der gemeinsamen Kammer. Rechts im Bild der rudimentäre linke, links davon der große rechte Vorhof.

Hypoplasie des linken Vorhofes, offener Ductus arteriosus, anomaler Aortenast zur rechten Lunge, Anomalie der großen Bronchen und unvollständige Lappung der Lungen.

Analyse der früheren Fälle.

I. Tricuspidalatresie (Tri).

Nachdem von HACKENSELLNER 1951 90 Fälle von Tri zusammengestellt worden waren, in denen auch seine 3 eigenen inbegriffen sind, konnte ich bis heute weitere 39 Fälle auffinden, darunter einige die vor 1951 beschrieben wurden und in denen der eigene Fall enthalten ist. Insgesamt sind es also 129 Fälle. Trotz dieser relativ großen Zahl stellt diese Mißbildung immer noch ein seltenes Vorkommnis dar. Als Beispiel dafür sei erwähnt, daß CLAWSON bei Sichtung von 15597 Obduktionen 141 kongenitale Herzfehler fand, unter denen nur 1 Fall von Tri war.

Von der Gesamtzahl der mir zugänglichen Beschreibungen eigneten sich 64 (inklusive der eigene Fall) für eine genaue Analyse. Die übrigen stammen zum größten Teil aus der Zeit vor der Jahrhundertwende und sind nicht ausreichend beschrieben (bei HACKENSELLNER 26 derartige Fälle). Von den von mir aufgefundenen Fällen aus der neuen und neuesten Zeit konnte ein Teil nur namentlich registriert werden, da die diesbezüglichen Originalarbeiten nicht zu erhalten waren.

Die wesentlichsten Merkmale der 64 analysierten Fälle sollen im folgenden nach prozentueller Häufigkeit aufgeführt werden, da eine komplette tabellarische Übersicht zu geben, aus Raumgründen nicht möglich ist.

A. Alter und Geschlecht. In 62 Fällen war das Alter bekannt. Das höchste erreichte Lebensalter betrug 56 Jahre (Fall HEDINGER 1915). Dieser Fall ist jedoch als Rarität zu betrachten und muß bei einer allgemeinen Beurteilung ausgeschieden werden.

Von den übrigen standen 25,8% im Alter von 1—21 Jahren mit einer Geschlechtsverteilung $\delta : \varphi = 2,5 : 1$, 56,4% im Alter von 1 Monat bis 1 Jahr mit einer Geschlechtsverteilung $\delta : \varphi = 1,2 : 1$ und 17,7% im Alter unter einem Monat mit einer Geschlechtsverteilung $\delta : \varphi = 0,6 : 1$.

Man sieht, daß der Anteil des weiblichen Geschlechtes mit der Verschlechterung der Lebenserwartung zunimmt.

B. Charakteristische Veränderungen. Bei Betrachtung des Herzens von außen fällt die Vergrößerung der linken Kammer und die Erweiterung des rechten Vorhofes, vor allem seines Herzohres auf.

In den 64 Fällen fand sich:

Erweiterung des rechten Vorhofes in 78,1%,
Vergrößerung der linken Kammer in 90,6%.

Ein weiteres führendes Merkmal der Herzen mit Tri ist die Unterentwicklung oder das gänzliche Fehlen der rechten Kammer.

Hypoplasie der rechten Kammer bestand in 87,5%,

Aplasie der rechten Kammer bestand in 7,8%.

Die Defekte im Bereich der Vorhofscheidewand verteilten sich wie folgt:

Offenes Foramen ovale in 59,4%,

sonstige Defekte verschiedener Größe in 35,9%,

wobei in 3 Fällen diese Defekte zusätzlich zum Foramen ovale bestanden.

Rudimentäres Vorhofseptum bestand in 9,4%.

Im Fall WITUSCHINSKI (1927) war keine direkte Verbindung zwischen den Vorhöfen vorhanden. Ein Übertritt des Blutes aus dem großen Kreislauf in die Kammer war nur über den Weg einer in den *linken* Vorhof mündenden persistierenden linken oberen Hohlvene auf dem Wege der *V. jugularis transversa* möglich. Dieses Kind lebte auch nur 4 Tage.

Die Defekte der *Kammerscheidewand* zeigten folgende Verteilung:

Partieller Defekt, relativ klein und meist subaortal in 82,8%,

totaler Defekt in 9,4%.

Im Bereich der *großen Gefäße* fand sich

Hypoplasie der *A. pulmonalis* in 28%,

Atresie in 10,9%,

Conusstenose in 17,2%.

Es ist die Frage, ob man bei Hypoplasie der *A. pulmonalis* auch in jedem Fall eine Stenose des Conus annehmen soll, wie dies verschiedene Untersucher getan haben. Streng genommen trifft dies nur dann zu, wenn sich der enge Conus in eine wesentlich weitere Pulmonalarterie fortsetzt, so daß eine deutliche Verengung vorliegt. Bei der Hypoplasie sind nicht nur der Conus sondern auch die Pulmonalis gleichmäßig eng. Die Pulmonalis besitzt dann sehr oft auch nur 2 Taschenklappen. Es wäre besser, die Conusstenose von der Hypoplasie zu trennen und als Erscheinung für sich zu registrieren.

Bei der Beurteilung der Häufigkeit der *Transposition* der großen Gefäße steht ein größeres Material zur Verfügung, da auch in vielen sonst mangelhaft beschriebenen Fällen das Vorliegen oder Fehlen der Transposition ausdrücklich erwähnt wird. Es ergibt sich daher für die Transposition folgendes Bild:

Von 100 Fällen insgesamt Transposition in 26%,

keine Transposition in 74%.

Ein Vergleich mit der Aufstellung von HACKENSELLNER ergibt, daß sich seit 1951 der Anteil der Fälle mit Transposition deutlich vermindert hat (bei HACKENSELLNER 32,3% mit und 67,7% ohne Transposition).

Betrachten wir nun das *Durchschnittsalter*, so ergibt sich (mit Ausschluß des Falles HEDINGER):

Durchschnittliches Lebensalter ohne *Transposition* 1,5 Jahre,
mit *Transposition* 2,75 Jahre.

Der offene *Ductus arteriosus* wurde in 51,5% der Fälle gefunden.

II. Mitralatresie (Mi).

Diese Mißbildung tritt wesentlich seltener auf. In der letzten größeren Zusammenstellung von LE ROY BROCKMAN (1950) werden insgesamt 48 Fälle zitiert. Inzwischen konnte ich noch weitere 15 Fälle auffinden. Der bei LE ROY BROCKMAN mitgerechnete Fall von Wood muß ausgeschieden werden, weil er unter die angeborenen *Mitralstenosen* fällt. Es ergeben sich daher insgesamt 62 Fälle von Mi. Von diesen sind aus den schon oben erwähnten Gründen nur 32 Fälle für eine Analyse geeignet. Zur besseren Beurteilung der Alters- und Geschlechtsverhältnisse und der vorkommenden Anomalien soll auch hier eine kurze zahlenmäßige Übersicht gegeben werden.

A. Alter und Geschlecht. Das Alter war in 31 Fällen bekannt. Das höchste erreichte Lebensalter betrug 9 Jahre (GLAS, 1867). Der Patient war männlichen Geschlechtes.

5 Patienten starben im 1. Lebensjahr, davon 3 weibliche und 2 männliche Kinder. Die größte Gruppe von 23 Patienten kam über ein Alter von 14 Tagen nicht hinaus. Soweit das Geschlecht angegeben war, konnten 10 weibliche und 9 männliche Individuen gezählt werden. Auch hier muß wohl der erwähnte Fall von GLAS als einmalige Rarität betrachtet werden, da alle übrigen ein Alter erreichten, das weit unter 9 Jahren lag. Eine geschlechtsmäßige Bindung wie bei der Tri bestehst hier weder in der 1. noch in der 2. Altersgruppe, dafür ist das Material noch zu klein.

B. Charakteristische Veränderungen. Die schon äußerlich erkennbare Vergrößerung des rechten und die Kleinheit des linken Vorhofes in Verbindung mit der vergrößerten rechten Kammer drückt sich zahlenmäßig wie folgt aus:

Vergrößerung des rechten Vorhofes	in 87,5%,
rudimentäre Entwicklung des linken Vorhofes	in 83,9%,
Vergrößerung der rechten Kammer	in 100%,
Hypoplasie der linken Kammer	in 56,2%,
Aplasie der linken Kammer	in 40,6%.

Nur in einem Fall (VOLBEDING) wird dieser Befund nicht erwähnt. Es handelte sich um eine Totgeburt.

Die *Defekte der Vorhofscheidewand* verteilen sich wie folgt:

Offenes Foramen ovale in 75%,

sonstige Defekte in 18,7%.

Nur einmal wird der subtotalen Defekt der Vorhofscheidewand angegeben.

Die *Defekte der Kammerscheidewand* zeigten folgendes Verhalten:

Partieller Defekt, fast ausschließlich subaortal in 43,7%,

totaler Defekt in 40,6%.

In 5 Fällen fehlte jede Verbindung zwischen den Kammern. In 3 Fällen bestand eine Atresie des Aortenostium; der linke, sehr kleine Ventrikel war ein Blindsack ohne Funktion. Die Blutversorgung des großen und kleinen Kreislaufes erfolgte durch die A. pulmonalis allein (Pseudotruncus arteriosus communis), durch den weit offenen Ductus arteriosus. Diese Tatsache ist in 2 Fällen nicht ausdrücklich erwähnt, muß aber nach der Lage der Dinge als bestehend angenommen werden.

Im Bereich der *großen Gefäße* wurde

Stenose der Aorta in 28,1%

der Fälle gefunden, davon in einem Fall verbunden mit Ostiumatresie der Aorta.

Gesamtzahl der Atresien des Aortenostium 25%,

Hypoplasie der Aorta in 28,1%,

Hypoplasie der Aorta kombiniert mit Ostiumatresie in 12,5%.

Zur Beurteilung der *Transposition der großen Gefäße* standen 37 Fälle zur Verfügung. Davon war in 32,4% die Transposition vorhanden. Auch hier findet man eine beträchtliche Abnahme in der Häufigkeit, die bei LE ROY BROCKMAN noch mit 42,5% angegeben wird.

Unter Ausschluß des Falles von GLAS betrug die durchschnittliche Lebensdauer der Kinder mit *Transposition* 75 Tage, gegenüber 29 Tagen in den Fällen ohne Transposition.

Der *offene Ductus arteriosus* wurde in 68,7% der Fälle beobachtet.

Bemerkungen zur Genese.

Schon seit der Veröffentlichung der ersten Fälle wird die Genese der Atresien der venösen Ostien lebhaft diskutiert, ohne daß bisher ein schlüssiger Beweis für die eine oder andere Theorie erbracht werden konnte. Im Laufe der Zeit kristallisierten sich mehrere Entstehungsmöglichkeiten heraus, die wechselweise Befürwortung oder Ablehnung erfuhren.

1. Die älteste, von RAUCHFUSS (s. bei HACKENSELLNER) vertretene Ansicht nimmt für die Mehrzahl der Atresien eine fetale Endokarditis als Ursache an. Da jedoch in einem so frühen Entwicklungsstadium entzündliche Reaktionen praktisch nicht vorkommen, ist diese Theorie schon lange als unhaltbar aufgegeben

worden. Selbst wenn man die Möglichkeit einer fetalen Entzündung annimmt, müßten die dadurch hervorgerufenen Veränderungen so schwerwiegend sein, daß sie mit einer annähernd normalen Weiterentwicklung des Herzens oder dem Leben des Fetus als ganzen wohl unvereinbar wären. Die Fälle, die von RAUCHFUSS als *Hemmungsmißbildungen* aufgefaßt werden, sollen durch übermäßiges Wachstum der Atrioventricularlippen (Endokardkissen) entstehen. Nach dieser an sich einfachen und einleuchtenden Ansicht müßten die Atresie oder das Fehlen eines der venösen Ostien für Tricuspidalis und Mitralis etwa die gleiche Häufigkeit aufweisen, was jedoch keineswegs der Fall ist.

2. Die von VIERORDT (Literatur bei HACKSELLNER) für die Atresie der Tricuspidalis zuerst vertretene Ansicht besagt, daß durch Rechtsabweichung des herabwachsenden Septum primum der Vorhöfe das Atrioventricularostium nicht in der Mitte in der Gegend der vereinigten vorderen und hinteren Endokardkissen halbiert, sondern zur Gänze der linken Seite zugeteilt wird. Dagegen wird von SCRIBA eingewendet, daß es Fälle von fehlerhafter Verlaufsrichtung des Vorhofseptum gibt, ohne daß eine Atresie der venösen Ostien eintritt. Ferner wird eingewendet, daß in vielen Atresiefällen keine fehlerhafte Verlaufsrichtung des Septum atriorum vorhanden sei. Das Mißverhältnis in der Größe beider Vorhöfe soll nach SCRIBA nicht die Folge der Septumdeviation sein. Ein dritter Einwand ist das Auftreten von ausgedehnten Vorhofseptumdefekten an der Atrioventriculargrenze, oder die fast vollständige Abwesenheit des Septum. Derartige rudimentäre Septen sollen nach SCRIBA nicht imstande sein, eine Ostiumatresie herbeizuführen.

3. Von KÜHNE wurde erstmalig die Ansicht vertreten, daß die Atresie des Tricuspidalostium durch mangelhafte Rechtsverlagerung des Ostium atrioventriculare commune anläßlich der Drehung des Vorhofteils nach rechts hinter den Kammerteil entsteht, weil dann das herabwachsende Vorhofseptum das Foramen nicht in der Mitte sondern zu weit rechts trifft.

4. BREDT (für die Tri-Atresie) und DOERR (für die Mi-Atresie) vertraten die Auffassung, daß die Ursache der Atresie, die immer mit einer Unterentwicklung des gleichseitigen Herzteiles einhergeht, eine verminderte Wachstumspotenz einer Herzantimere sei. Da die ursprünglich paarige Herzanlage sich erst später vereinigt, hat jede Seite unabhängig von der anderen ihre eigene Wachstumspotenz. Diese Ansicht läßt sich auf die Tri-Atresie zunächst nicht uneingeschränkt anwenden. In beiden Fällen (Mi- und Tri-Atresie) ist nämlich in der Regel der rechte Vorhof mehr oder weniger vergrößert. Dies dürfte bei der Tri-Atresie, wenn diese Theorie stimmen soll, nicht der Fall sein. Eine *Hypoplasie* des rechten Vorhofes, wie dies beim linken bei der Mi-Atresie der Fall ist, wurde bei der Tri-Atresie bisher nicht beobachtet. Es wäre allerdings möglich, daß der zunächst hypoplastische rechte Vorhof erst infolge der großen funktionellen Beanspruchung sekundär ausgeweitet wird und die ursprüngliche Unterentwicklung durch die Arbeitshypertrophie aufgehoben wird.

5. Zu erwähnen ist noch die Ansicht von HOLDER und PICK, daß eine unvollständige Rotation des *Kammerseptum* für die Entstehung der Tri-Atresie verantwortlich sei. Die Kombination mit einer inkompletten Torsion des Bulbusseptums soll dann zusätzlich zur Transposition der großen Gefäße führen. SPITZER führt die Transposition auf eine Detorsion der bereits normal torquierten Septen zurück, wobei dann bei genügend langer Dauer der Detorsion durch Hypertrophie der hinteren Septumleiste und der vorderen Tricuspidaliste eine Tri-Atresie eintreten soll. Ob dies auch auf die Mi-Atresie anwendbar ist, bleibt fraglich.

Wenn man also alle diese Hypothesen zusammen betrachtet, kommt man zu der Erkenntnis, daß jede zum Teil zutreffen kann. Die große Kompliziertheit der Herzentwicklung erlaubt den Schluß, daß sicher

ein komplexes Geschehen vorliegt, bei dem einmal die eine, einmal die andere Ursache führend ist. Sonst müßte ein einziger Fall als Paradiagramm in allen Einzelheiten für alle übrigen Geltung haben, was nicht zutrifft. Nur das Endergebnis bleibt im wesentlichen gleich.

POLITZER (laut mündlicher Mitteilung) ist der Ansicht, daß die Deviation des Vorhofseptum bei der Entstehung der Ostiumatresie der Angelpunkt der weiteren Vorgänge ist. Die dann folgende Unterentwicklung der betreffenden Herzseite ist eine logische Folge der Septumabweichung, durch die frühzeitig eine Seite funktionell auf ein Nebengeleise geschoben wird. Dies deckt sich mit der eigenen Auffassung. Eine gleichzeitig bestehende Schwäche in der Wachstumspotenz der rechten oder linken Herzantimere, wie sie von BREDT und DOERR postuliert wird, könnte einen mehr oder minder großen Einfluß ausüben. Man könnte auch annehmen, daß diese zunächst latente Schwäche infolge der funktionellen Benachteiligung manifest wird. Dies würde auch die verschieden stark in Erscheinung tretende Hypoplasie des betreffenden Herzteils erklären, die bei Vorhandensein einer primären Wachstumsschwäche bis zu Aplasie einzelner Teile führt.

Bezüglich des Einwandes von SCRIBA gegen die ursächliche Rolle der Vorhofseptumdeviation bei großen Defekten im unteren Anteil ist zu sagen:

1. Bei allen 64 Fällen von Tri-Atresie treten große subtotalare Defekte (und nur solche kommen in Frage) nur 5mal auf. Im eigenen Fall wie auch bei den übrigen sind diese rudimentären Septen als niedrige halbmondförmige Falten meist vorne unten, also an der Vorhof-Kammergrenze vorhanden. Bei 32 Fällen von Mi-Atresie findet sich dieser Befund nur einmal. Ein vollständiges Fehlen jeder Spur einer Septierung der Vorhöfe wird in keinem Fall erwähnt.

2. Man kann nicht sagen, zu welchem Zeitpunkt diese großen Septumdefekte auftreten. Wahrscheinlich ist, daß sie sich erst später entwickeln, zu einem Zeitpunkt also, wenn das Schicksal der venösen Ostien bereits entschieden ist.

Auch der Einfluß eines übermäßigen Wachstums der Atrioventricular-lippen (RAUCHFUSS) als Ursache eines Verschlusses eines der venösen Ostien erledigt sich von selbst, denn es ist höchst unwahrscheinlich, daß gerade die Endothelkissen wuchern sollten, wenn die betreffende Herzhälfte entweder aus primärer Wachstumsschwäche oder infolge sekundärer Funktionsverminderung hypoplastisch wird.

Daß die Transposition der großen Gefäße bei den Fällen von Atresie der venösen Ostien in nur 26 bzw. 32,4% der Fälle vorhanden war, beweist, daß dieses Geschehen nicht ursächlich mit dem ersteren gekoppelt ist. Die Ausbildung der Transposition fällt ja auch in eine wesentlich spätere Entwicklungsphase und hängt nur vom Verhalten des Bulbusseptum ab.

Zusammenfassung.

1. Je ein eigener Fall von Atresie des linken und rechten venösen Ostium des Herzens wird ausführlich beschrieben.
2. In einem Überblick über die bisher mitgeteilten Fälle aus der Weltliteratur werden die Charakteristika ihrer Häufigkeit nach analysiert und zahlenmäßig dargestellt.
3. Zur Genese werden die bisher vertretenen Theorien kurz erläutert und die eigene Auffassung, gestützt auf POLITZER, wiedergegeben. Das primum movens ist nach unserer Ansicht die Deviation des Vorhofseptums mit sekundärem Zurückbleiben der entsprechenden Herzseite infolge funktioneller Beeinträchtigung. Eine gleichzeitig vorhandene Wachstumsschwäche im Sinne von BREDT und DOERR kann die Unterentwicklung entsprechend beeinflussen d.h. sie mehr oder weniger verstärken.

Literatur.

I. Kasuisik.

1. *Tricuspidalatresie.*

- ALEXANDER, F., and P. D. WHITE: Ann. Int. Med. **27**, 64 (1947). — AMOL SCH, A. L.: Arch. of Path. **24**, 777 (1937). — ASTLEY, R., J. S. OLDHAM and C. PARSONS: Brit. Heart. J. **15**, 287 (1953). — BELLETT, S., and H. L. STEWART: Amer. J. Dis. Childr. **45**, 1247 (1933). — BERNEITER, M.: J. Kansas Med. Soc. (Topeka) **54**, 112 (1953). — BLACKFORD, L. M., and L. D. HOPPE: Amer. J. Dis. Childr. **41**, 1111 (1931). — BORN, E.: Zbl. Path. **91**, 462 (1954). — BREDT, H.: Virchows Arch. **296**, 114 (1935). — Erg. Path. **30**, 77 (1936). — BRESLICH, P. J.: Arch. of Path. **10**, 206 (1930). — BRINTON, W. D., and M. CAMPBELL: Brit. Heart J. **15**, 335 (1953). — BROWN, J. W.: Arch. Dis. Childh. **11**, 275 (1935). — CLAWSON, B. J.: Journal Lancet **64**, 134 (1944). — COHN, M.: Münch. med. Wschr. **1904**, 800. — COKER, W. G., J. D. BEALE and F. B. GROSS: Amer. J. Dis. Childr. **81**, 671 (1951). — DENOLIN, H., J. LAQUINE, F. GOCKSEL et R. PANNIER: Acta cardiol. (Bruxelles) **5**, 400 (1950). — DICKSON, R. W., and J. P. JONES: Amer. J. Dis. Childr. **75**, 81 (1948). — DUNSKY, J.: Arch. of Path. **43**, 412 (1947). — FELL, E. H., B. M. GASUL, C. B. DAVIS and R. CASAS: Arch. Surg. **59**, 445 (1949). — GASUL, B. M., H. WEISS, E. H. FELL, R. F. DILLON, D. L. FISHER and C. J. MARIENFELD: Amer. J. Dis. Childr. **85**, 404 (1953). — GEISLER, W.: Z. Kreislaufforsch. **22**, 371 (1930). — GIBSON, S., and W. M. CLIFTON: Amer. J. Dis. Childr. **55**, 761 (1938). — GRAYZEL, D. M., u. R. TENNANT: Ref. Zbl. Path. **62**, 387 (1935). — HACKENSELLNER, H. A.: Klin. Med. (Wien) **6**, 218 (1951). — HAMMOND, W. S.: Anat. Rec. **70**, 67 (1937). — HARRIS, J. S., and S. FARBER: Arch. of Path. **28**, 427 (1939). — HEDINGER, E.: Zbl. Path. **26**, 529 (1915). — HESS, J. H.: Amer. J. Dis. Childr. **13**, 167 (1917). — HOLDER, F. C., and J. PICK: J. Techn. Meth. **19**, 135 (1939). — HUEBSCHMANN, P.: Verh. path. Ges. **18**, 174 (1921). — KETTLER, L.: Virchows Arch. **287**, 10 (1933). — KROOP, J. G.: Amer. Heart J. **41**, 549 (1951). — KÜHNE, M.: Jb. Kinderheilk. **63**, 235 (1906). — LAWRENCE, T. W. P., and D. NABARRO: J. Anat. a. Physiol. **36**, 62 (1901). — MANHOFF, L. J., and J. S. HOWE: Amer. Heart J. **29**, 90 (1945). — METIANU, C., M. DURAND, S. COLLADO-MADERA et R. GUILLEMOT: Bull. sci. Roumain (Paris) **3**, 67 (1953). — MIALE, J. B., A. L. MILLARD, T. J. BENO and G. S. CUSTER: Amer. Heart J. **36**, 438 (1948). — MOSER, A.: Z. Kreislaufforsch. **28**, 521 (1936). — MURPHY, G. R., and L. F. BLEYER: Amer. J. Dis. Childr. **46**,

350 (1933). — RIHL, J., K. TERPLAN u. F. WEISS: Med. Klin. **1929**, 1477. — ROBERT, J. T.: J. Techn. Meth. **17**, 97 (1937). — ROBERTSON, J.: Lancet **1911** I, 872. — ROBINSON, A., and J. E. HOWARD: Amer. J. Dis. Childr. **75**, 575 (1948). — ROGERS, H. M., J. H. CORDES and J. E. EDWARDS: Amer. J. Dis. Childr. **80**, 427 (1950). — SABRAZÈS, J., et HERVÉ-CRAS: Arch. Mal. Coeur **34**, 165 (1941). — SCHÄDE, A.: Z. Kreislaufforsch. **41**, 261 (1952). — Dtsch. Arch. klin. Med. **199**, 102 (1952). — Erg. inn. Med., N. F. 4 (1954). — SCHETTLER, G.: Zbl. Path. **84**, 322 (1948). — SELIGMAN, A., u. B. B. LITTMAN: Siehe bei KROOP. — SMETANA, H.: Z. Kreislaufforsch. **21**, 513 (1929). — SOMMERS, S. C., and J. M. JOHNSON: Amer. Heart J. **41**, 130 (1951). — TAUSSIG, H. B.: Bull. Johns Hopkins Hosp. **59**, 435 (1936). — WASON, I.: J. Techn. Meth. **13**, 106 (1934). — WIELAND, E.: Jb. Kinderheilk. **79**, 320 (1914). — WITUSCHINSKI, V.: Zbl. Path. **40**, 167 (1927). — YOUNG, M. O.: Arch. of Path. **44**, 169 (1947).

2. *Mitralatresie.*

ABBOTT, M. E., and W. MOFFATT: Canad. Med. Assoc. J. **20**, 611 (1929). — BOROW, M., and J. D. DiMAIO: Amer. J. Clin. Path. **23** (1953). Ref. Zbl. Kinderheilk. **49**, 98 (1954). — CLARK, C.: Lancet 1848 II, 664. — CONN, J. J., T. E. CLARK and R. W. KISSANE: Amer. J. Med. **8**, 187 (1950). — DOERR, W.: Virchows Arch. **310**, 304 (1943). — DUDZUS, M.: Virchows Arch. **237**, 32 (1921). — HETZMANN, O.: Virchows Arch. **223**, 57 (1917). — KEITHE, A.: Lancet **1909** II, 519. — J. Anat. a. Physiol. **46**, 211 (1912). — KINTNER, E. P.: Labor. Invest. (Philadelphia) **2**, 388 (1935). — KRUMBHAAR, E. B.: J. Mt. Sinai Hosp. **8**, 737 (1942). — LARGE, H. L.: Amer. J. Med. Sci. **219**, 268 (1950). — LE ROY BROCKMAN, H.: Amer. Heart J. **1950**, 301. — MARCONDES, J. R.: Arqu. bras. cardiol. **3**, 329 (1950). — MEGEVAND, R. P., R. N. PAUL and J. PARKER: J. Pediatr. **43**, 687 (1953). — RITTER v. RITTERSHAIN: Jb. Phys. Path. erst. Kindesalters **1**, 70 (1868). — RUKSTINAT, G. J.: Arch. of Path. **26**, 102 (1938). — SCRIBA, K.: Zbl. Path. **67**, 353 (1937). — SHAPIRO, P. F.: Arch. of Path. **10**, 671 (1930). — SPOLVERINI u. BARBIERI: Jb. Kinderheilk. **56**, 472 (1902). — TAUSSIG, H. B.: Bull. Johns Hopkins Hosp. **76**, 75 (1945). — WALKER, R., and G. H. KLINCK: Amer. Heart J. **24**, 752 (1942). — WALLS, E. W.: Lancet **1941** II, 668. — WOOD, R. W., and G. A. WILLIAMS: Amer. J. Med. Sci. **175**, 242 (1928).

II. Sonstige.

KAUFMANN, E., u. M. STAEMMLER: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Band 1. 1954. — MOENCKEBERG, J. G.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Band 2. 1924. — PERNKOFF, E.: Topographische Anatomie des Menschen, Band 2/I. 1943. — SPITZER, A.: Virchows Arch. **243**, 81 (1923).

Weitere Literaturangaben zur *Tricuspidalatresie* bei HACKENSELLNER, zur *Mitralatresie* bei LE ROY BROCKMAN.

Dr. WALTER BUSCH, Wien IX, Bleichergasse 5.