

Aus dem Anatomischen Institut der Universität Wien (Vorstand: Prof. Dr. Dr. H. von HAYEK)

Das Verhalten der Rudimente der linken oberen Hohlvene bei einem Fall von congenitalem Pericarddefekt

Von

G. M. SALZER

Mit 3 Textabbildungen*

(Eingegangen am 6. Mai 1959)

Angeborene Defektbildungen des Herzbeutels sind, obwohl sie eine große Rarität darstellen, seit langem bekannt. RUSBY und SELLORS haben aus der Literatur bis 1945 etwa 80 derartige Fälle zusammengetragen und SHAFIROFF berichtete 1951 über eine weitere solche Mißbildung. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle findet sich der Pericarddefekt auf der linken Seite und kann sehr verschiedene Ausdehnungen zeigen.

So liegt sehr häufig (nach MOORE in 59,5% der Fälle) das Herz zusammen mit der linken Lunge in einer gemeinsamen Pleuropericardialhöhle und eine stärker oder schwächer ausgebildete Serosafalte, die, meist vom Zwerchfell aufsteigend, den rechten Vorhof von ventral umkreist, um in der Gegend der großen Gefäße an der Herzbasis zu enden, stellt das Rudiment der linken Pleuropericardmembran dar. In anderen Fällen (21,4%) weist der Herzbeutel, der das Herz in normaler Weise umschließt, vor dem Hilus der linken Lunge eine verschieden große Öffnung auf, durch die der linke Pleuraraum mit der Pericardhöhle kommuniziert. Es sind dies die beiden Extreme, zwischen denen, wie M. PLAUT fordert, theoretisch alle Übergänge zu finden sein müßten und z.T. auch schon gefunden worden sind. Rechtsseitig liegende Defekte des Herzbeutels gehören zu den äußersten Seltenheiten (RISEL, GRUBER). Als formale Genese solcher Herzbeutelmißbildungen wird ganz allgemein ein Offenbleiben der in frühen Embryonalstadien bestehenden pleuropericardialen Verbindung angesehen, allerdings ohne daß bisher entsprechendes Beweismaterial beigebracht worden wäre. Die causale Genese hingegen ist noch völlig ungeklärt. Perna versucht das überwiegend linksseitige Auftreten der Defekte mit vorzeitigen Rückbildungsvorgängen an der Vena cava cran. sin. zu erklären. Diese Anschauung ist nicht unwidersprochen geblieben, doch neigen Autoren neuerer Arbeiten dazu, sich dem Pernaschen Erklärungsversuch anzuschließen; wird doch verschiedentlich in der embryologischen Literatur den Ductus Cuvieri, aus denen z.T. die oberen Hohlvenen entstehen, eine aktive Rolle beim Abschluß der pleuropericardialen Verbindung zugeschrieben. Daß diese aktive Mithilfe zu Unrecht angenommen wurde und tatsächlich nicht besteht, habe ich kürzlich in einer Arbeit, die sich mit eben diesen Entwicklungsvorgängen befaßt, nachgewiesen. Es ist aber dennoch überraschend, festzustellen, daß bisher weder der Vena obliqua atrii sin. MARSHALL, die ja als rudimentärer Rest des linken Ductus Cuvieri zu werten ist, noch der Plica venae cavae cran. sin. und deren Verhalten zu dem Herzbeuteldefekt größere Aufmerksamkeit geschenkt wurde.

Der hier zu beschreibende Fall ist zum Studium dieser Verhältnisse und für einen Vergleich mit entsprechenden Embryonalstadien insofern besonders geeignet, als der aufgefundene Defekt relativ klein ist und damit Lageverschiebungen die mit der Defektbildung in Zusammenhang stehen und einen Vergleich mit den normalen Verhältnissen sehr erschweren würden, nicht in größerem Maße eingetreten sind.

* Für die meisterhafte Ausführung der Abbildungen bin ich Herrn L. SCHROTT, Wien, zu herzlichem Dank verpflichtet.

Anläßlich der Präparation eines 35 cm langen, nahezu reifen Fetus mit Anencephalie und Rachischisis totalis, findet sich bei Eröffnung der Brusthöhle im Herzbeutel eine, vor dem Hilus der linken Lunge gelegene, 22:12 mm in den Durchmessern betragende Öffnung, durch die die Pericardhöhle mit dem linken Pleuraraum kommuniziert und durch die das linke Herzohr in die Pleurahöhle hineinragt (Abb. 1). Die Öffnung wird durch einen scharfen, in seiner ganzen Ausdehnung glatten und von Serosa überkleideten Pericardrand begrenzt. Dieser entspringt caudal am linken Lungenhilus, in der Gegend der oberen Lungenvene, umkreist das linke Herzohr von vorne und läuft nach kranial zu am linken Ast der Arteria pulmonalis aus. Zwischen den beiden Ansatzpunkten vervollständigt der Lungenhilus die

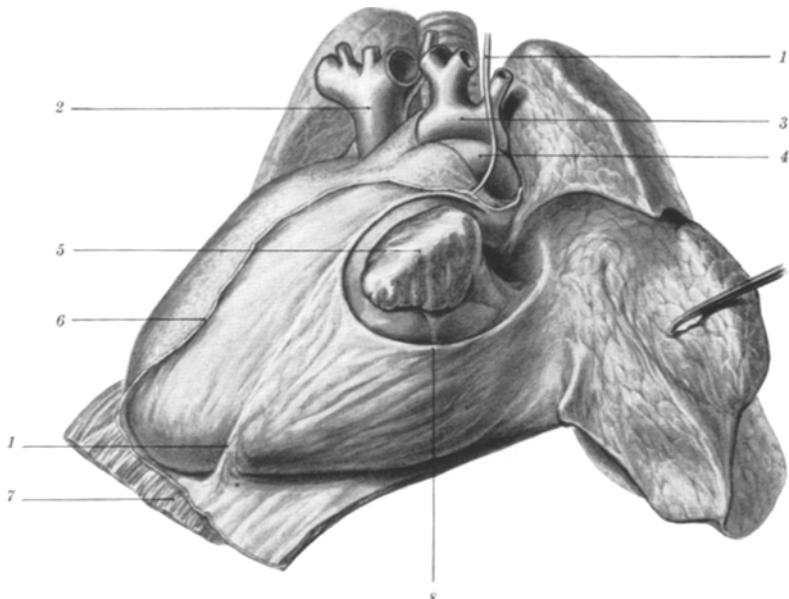


Abb. 1. Darstellung des Pericarddefektes von außen. 1 N. phrenicus; 2 V. cava sup.; 3 Arcus aortae; 4 Ductus arteriosus; 5 Auricula cordis sin.; 6 Schnitttrand der Pleura mediastinalis; 7 Diaphragma; 8 Begrenzungsrand des Defektes

Begrenzung des Defektes. Die Serosa des Pericards geht im Bereich der Defektbegrenzung kontinuierlich in jene der Pleura mediastinalis über. Der N. phrenicus sin. verläuft, von den Vasa pericardiophrenica und etwas Fettgewebe begleitet, zwischen mediastinaler Pleura und Pericard in dem Begrenzungsrand oberhalb und vor dem Defekt vorbei, um etwas hinter der Herzspitze das Zwerchfell zu erreichen. Im übrigen weist der Herzbeutel — von außen betrachtet — keine Besonderheiten auf. Herz und Lungen befinden sich in normaler Lage. An den großen Gefäßen der Herzbasis fällt ein gemeinsamer Abgang von Truncus brachiocephalicus und A. carotis comm. sin. aus dem Arcus aortae auf.

Um die Herzbeutelverhältnisse genauer zu studieren, wurde das Pericard unter Schonung des Defektes eröffnet (Abb. 2). Bei der Betrachtung von innen fällt sofort auf, daß im Bereich des unteren Umfanges der Defektbegrenzung dicht nebeneinander zwei Falten entspringen, die gegen das Herz hinziehen, während der eigentliche Begrenzungsrand, wie schon von außen zu sehen war, am Lungenhilus (neben dem Sondenknopf) inseriert. Die untere dieser beiden Falten (5), deren freier Rand etwa 2 cm lang ist, erreicht das Herz in der hinteren Kranzfurche und endet im Serosaüberzug des Sinus coronarius. Der freie Rand dieser Falte ist etwas verdickt und bei genauer Präparation gelingt es, darin einen zarten, bindegewebigen Strang darzustellen: die Chorda venae cavae cran. sin., die sich im herznahen Drittel der Falte in die Vena obliqua atrii sin. MARSHALL fortsetzt, welche ihrerseits wie gewöhnlich in den Sinus coronarius einmündet. All das berechtigt uns, diese Falte der Plica venae cavae cran. sin. des normal entwickelten Herzbeutels gleichzusetzen.

Die zweite, vom Defektbegrenzungsrand entspringende Falte (3), die ganz den Eindruck macht, als sei sie dessen eigentliche Fortsetzung, erreicht das Herz im Bereich des linken Vorhofes und verstreicht gegen das Herzohr zu. Auf die Bedeutung dieser Falte muß später noch zurückgekommen werden.

Hinter den beiden Falten öffnet sich eine geräumige Pericardtasche, in die man mit der Sonde 1,5 cm tief, bis an den Pericardumschlag an der linken, oberen Lungenvene eindringen kann. Auch diese Tasche findet ihre Entsprechung, und zwar in dem Recessus cavopericardiacus (FRICK) des normalen Herzbentels, nur ist sie in unserem Falle wesentlich stärker ausgeprägt als gewöhnlich.

Auch die Mesenterialverhältnisse unseres Fetus sind beachtenswert: es besteht ein nahezu vollständiges Mesenterium commune. Das ist insofern wichtig festzustellen, als der von

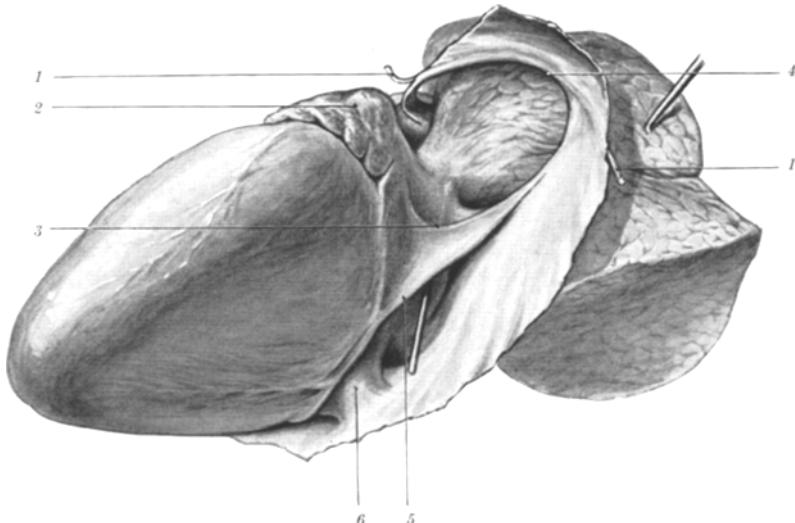


Abb. 2. Darstellung des Pericarddefektes von innen, nach Eröffnung des Herzbeutels. 1 N. phrenicus; 2 Auricula cordis sin.; 3 Falte vom Defektbegrenzungsrand zum linken Vorhof; 4 Begrenzungsrand des Defektes; 5 Falte vom Defektbegrenzungsrand zum Sulcus coronarius; 6 Vena cava inf.; Sonde im Recessus cavopericardiacus (FRICK)

MCGARRY beschriebene Fall, dessen Pericarddefekt dem unseren völlig gleicht, ebenfalls ein Mesenterium commune aufweist. MCGARRY spricht den Gedanken aus, daß beide Mißbildungen auf eine gemeinsame Ursache zurückzuführen seien, nämlich auf das Ausbleiben der normalerweise ablaufenden Verklebung der mesothelialen Oberflächen, einerseits im Bereich der pleuroperitonealen Verbindung und andererseits an den entsprechenden Peritonealflächen. Diese Ansicht bekommt dadurch noch größeres Gewicht, daß zwei der drei, von RISEL beschriebenen Fälle, der eine vollständig, der andere teilweise, ein Mesenterium commune und einer davon ein doppelseitiges Persistieren der pleurocardialen Verbindung zeigen. Vielleicht hätten auch in weiteren Fällen bei genauer Untersuchung ähnliche Befunde an den Mesenterien erhoben werden können. Jedenfalls wird man in Zukunft an die Möglichkeit eines Zusammenhangs der beiden Mißbildungen denken müssen.

Versucht man, die Verhältnisse, die wir an dem mißgebildeten Pericard unseres Falles vorgefunden haben, auf ein Stadium der normalen Entwicklung zurückzuführen, so bieten sich zwanglos die Herzbeutelverhältnisse von Keimlingen von 9,5—10 mm gr. L. zum Vergleich an. (Es ist hier nicht möglich, die Vorgänge, die zur Ausbildung der Pericardhöhle, zum Abschluß der pleuroperitonealen Verbindung und zur Entwicklung des Herzbeutels führen, zu rekapitulieren; diesbezüglich muß die einschlägige Literatur zu Rate gezogen werden.)

In Abb. 3 ist ein Ausschnitt aus der dorsalen Pericardwand eines 9,6 mm langen menschlichen Keimlings dargestellt. Links von der Trachealanlage und

medial vom Ductus Cuvieri öffnet sich der linke Canalis pleuropericardiacus (13) in die Pericardhöhle. Die pleuropericardiale Verbindung befindet sich hier gerade in einem Stadium während ihres Verschlusses und zwar ist dieser eben etwa zur Hälfte abgelaufen. Der Verschlußvorgang besteht darin, daß, im caudalen Bereich der pleuropericardialen Verbindung beginnend und nach cranial zu fortschreitend, sich der Ductus Cuvieri mit der Trachealanlage verbindet und so die pleuropericardiale Verbindung abschließt (SALZER). In Abb. 3 wird die caudale Begrenzung des Canalis pleuropericardiacus von dem Gewebsbezirk

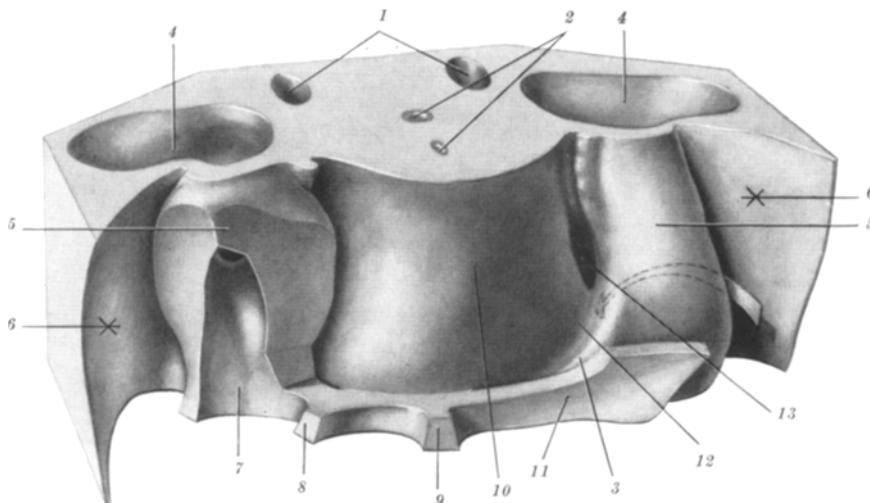


Abb. 3. Modell der dorsalen Pericardwand eines 9,6 mm langen Keimlings zur Darstellung der linken pleuropericardialen Verbindung (13). (Nach SALZER, Z. Anat. Entwickl. Gesch. 121, 62) 1 Aorta desc. dex. und sin.; 2 Oesophagus und Trachea; 3 Mesenchymfalte, einem Teil des freien Randes des Septum transversum entsprechend; 4 V. card. cran.; 5 Ductus Cuvieri; 6 Pericardhöhle; 7 Sinus venosus cordis; 8 Valvula venosa sin.; 9 Septum primum; 10 Trachealwulst (Mesenchym der Trachealanlage); 11 Atrium cordis sin.; 12 Verbindungsstelle zwischen Ductus Cuvieri und Trachealwulst; 13 Pleurocardiale Verbindung. Pfeil im Recessus cavopericardiaca (FRICK)

(12) gebildet, der den Cuvierschen Gang mit dem Trachealwulst etwa an dessen Übergang in die Lungenanlage verbindet, also mit einem Punkt, der später in der Hilusgegend liegen wird. Außerdem sieht man, vom Ductus Cuvieri entstehend, eine Falte (3) nach medial ziehen, die (in der Abbildung nicht zu sehen) am Trachealwulst in der Umgebung der noch einfachen Lungenvene ansetzt und die, aus Gründen, die hier nicht näher erörtert werden können, einem Teil des freien Randes des Septum transversum entspricht. Der Cuviersche Gang (5) selbst zieht, von Serosa überkleidet, weiter seitlich nach caudal, um (an dem Modell nicht mehr dargestellt) in den Sinus venosus cordis (= Sinus coronarius) überzugehen. Hinter ihm gelangt man in eine tiefe Pericardbucht (Pfeil), den Recessus cavopericardiaca (FRICK).

Vergleichen wir nun diese Verhältnisse mit den, an den mißbildeten Herzbeutel erhobenen Befunden, so ergibt sich auffallende Übereinstimmung: Die Falte, die die Chorda venae cavae cran. sin. (Rest des Ductus Cuvieri!) enthält (5 in Abb. 2), erweist sich als der erhalten gebliebene Serosaüberzug des Cuvierschen Ganges (5 in Abb. 3). Darunter (dahinter) gelangt man in den Recessus cavopericardiaca. Die zweite, von der Defektbegrenzung entspringende Falte

(3 in Abb. 2) entspricht der, bei Embryonen regelmäßig zu beobachtenden Falte, die wir als Teil des Septum transversum gedeutet haben (3 in Abb. 3). Daß ihr Insertionspunkt nun im Bereich des linken Vorhofes liegt, ist selbstverständlich, da bekanntlich große Teile der Lungenvene (ursprünglicher Ansatzpunkt) im Laufe der Entwicklung in das linke Atrium einbezogen werden und damit der Ansatz der Falte ebenfalls dorthin verlagert werden muß. Endlich entspricht die eigentliche caudale Begrenzung des Defektes der unteren Begrenzung der pleuropericardialen Verbindung in Abb. 3 (12). Es ist auch nicht verwunderlich, wie es zunächst vielleicht scheinen könnte, daß der Defektbegrenzungsrand cranial an der A. pulmonalis endet, da auch beim Embryo die linke Pulmonalarterie (in Abb. 3 nicht eingezzeichnet) im Mesenchym des Trachealwulstes knapp unter der Oberfläche, etwa in der Höhe der kranialen Begrenzung der pleuropericardialen Verbindung vorbeizieht.

Es ist damit erstens eindeutig erwiesen, daß es sich bei Pericarddefekten um eine erhaltengebliebene und durch das nachfolgende Wachstum von Herz und Lunge entsprechend ausgedehnte pleuropericardiale Kommunikation handelt und zweitens, daß in unserem Falle der Verschlußmechanismus dieser Kommunikation erst unterbrochen wurde, nachdem er schon z.T. abgelaufen war.

Es wäre in diesem Zusammenhang interessant, Näheres über die oben beschriebenen Verhältnisse bei ausgedehnten Herzbeuteldefekten zu erfahren. In der Literatur sind nirgends Angaben darüber zu finden, doch scheinen mehrere Autoren (PLAUT, BECK) ähnliche Faltenbildungen gesehen zu haben, ohne sie allerdings in ihrem Wesen richtig zu erkennen. PLAUT unterscheidet in der Besprechung ihrer Fälle ein „rechtes“ und ein „hinteres“ Herzbeutelrudiment. Vergleicht man ihre Angaben mit den, in unserem Falle vorgefundenen Verhältnissen, so ergibt sich, was die Art des Ansatzes betrifft, eine deutliche Übereinstimmung zwischen Plica venae cavae cran. sin. und dem hinteren Herzbeutelrudiment von PLAUT. Auch entspricht der Recessus cavopericardiacus dem von PLAUT beschriebenen „nischenförmigen Hohlraum“. Der von unserer Beobachtung abweichende Verlauf des „hinteren Rudiments“ ist unschwer zu erklären. Nimmt man nämlich an, daß die hochgradigen Herzbeuteldefekte dadurch entstehen, daß das Wachstum von Herz und Lunge die offengebliebene pleuropericardiale Verbindung so lange dehnt, bis das Herz schließlich in die Pleurahöhle austritt, so müßte der freie Rand des Defektes etwa über den rechten Vorhof hinwegziehen, ein Verhalten, wie es das „rechte“ Herzbeutelrudiment von PLAUT zeigt. Eine Plica venae cavae cran. sin. würde dann, von diesem freien Rand entspringend, auf kürzestem Wege, jedenfalls aber vor der unteren Hohlvene, nach links ziehen, um im Sulcus coronarius zu inserieren. Ich bin nach solchen Überlegungen geneigt, das „hintere“ Rudiment von PLAUT und die Plica venae cavae cran. sin. als einander entsprechende Bildungen anzusehen, doch müßte diese Vermutung durch den Nachweis von Resten der linken oberen Hohlvene in diesem Rudiment bei einem Fall von hochgradigem Pericarddefekt bestätigt werden.

Zusammenfassung

Ein congenitaler Pericarddefekt wird beschrieben und das Verhalten der Rudimente der linken oberen Hohlvene zu dem Defekt genauer untersucht.

Die so gewonnenen Ergebnisse werden mit Stadien der normalen Entwicklung und den bisher in der Literatur mitgeteilten Beobachtungen verglichen.

Summary

A congenital pericardial defect is described and the relationship to the vestige of the left superior vena cava („ductus cuvieri“) investigated. The findings are compared with those occurring in normal embryological development, and with the observations as reported in the literature.

Literatur

BECK, C. S.: Congenital deficiency of the pericardium. Arch. Surg. **22**, 282 (1931). — FRICK, H.: Über den Abschluß der Verbindung zwischen Pleura und Pericard bei menschlichen Embryonen. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. **114**, 230 (1949). — FERNA, G.: Sopra un arresto di sviluppo della sierosa pericardica nell'uomo. Anat. Anz. **35**, 323 (1910). — GRUBER, G. B.: Zur Kenntnis kranialer Doppelbildungen beim Menschen. Beitr. path. Anat. **110**, 347 (1949). — McGARRY, R. A.: A case of Patency of the Pericardium and its embryological significance. Anat. Rec. **8**, 43 (1914). — MOORE, R. L.: Congenital deficiency of pericard. Arch. Surg. (Chicago) **11**, 765 (1925). — PLAUT, M.: Über zwei weitere Fälle von Defekt des Herzbeutels. Frankfurt. Z. Path. **12**, 141 (1913). — RISEL, J.: Hernia diaphragmatica mit Defekt des Herzbeutels und Mißbildungen des Zentralnervensystems. Dtsch. med. Wschr. **1911**, 2405. — RUSBY, N. L., u. T. H. SELLORS: Congenital deficiency of pericardium and bronchogenic cyst. Brit. J. Surg. **32**, 357 (1945). — SALZER, G. M.: Der Verschluß der pleuropericardialen Verbindung bei menschlichen Embryonen. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. **121**, 54 (1959). — SHAFIROFF, B. G. P.: Congenital absence of the pericardium. J. thorac. Surg. **21**, 30 (1951).

Dr. G. M. SALZER,
Anatomisches Institut der Universität, Wien IX/68,
Währingerstraße 13