

Aus der Pathologisch-Anatomischen Abteilung des Bezirkskrankenhauses in Zvolen, ČSSR
(Vorstand: Prim. Dr. med. E. R. MEITNER)

Die angeborenen Herzfehler in ihren Beziehungen zur Metamerie und Antimerie des Herzschlauches*

Von

E. R. MEITNER

Mit 7 Textabbildungen

(Eingegangen am 22. Mai 1962)

Der Ontogenese des Herzens obliegt die Aufgabe, aus einem einheitlichen Schlauch ein metamer und antimer gebautes Organ zu entwickeln, das die Parallel- und Austauschschaltung beider Kreisläufe besorgt. Die embryologischen Gegebenheiten erlauben es, die zur Erreichung dieses Ziels notwendigen Konstruktionselemente des Herzens in die phylogenetisch älteren metameren Gebilde (Sinus venosus, Atrium commune, Ventriculus communis, Bulbus cordis und Truncus arteriosus und die Herzraum- und -arterienklappen) und die phylogenetisch jüngere Antimeralisationseinrichtung (Septum atriorum, ventriculorum et aortico-pulmonale) einzuteilen (Abb. 1). Morphologische Störungen dieser Bauelemente werden zu kongenitalen Herzvitien, deren Grundtypen man als *Deantimerisations-, Heteroantimerisations- und Demetamerisationsfehler* unterscheiden kann; es ist anzunehmen, daß sie in bestimmten Beziehungen zueinander stehen. „Die Einteilung ist ein Gleichnis und besagt nicht, daß pathologische Herzformen Atavismen seien“ (DOERR).

A. Die phylogenetisch-ontogenetischen Beziehungen zwischen den metameren und antimeren Teilen des Herzens bei dessen angeborenen Fehlern.

Sechs Gruppen verschiedener kongenitaler Herzvitien mit signifikanten Funktionsstörungen für jede Gruppe lassen sich unterscheiden.

I. Die Deantimerisationsgruppe mit der Entwicklungsstörung im bulbotruncalen bzw. atrio-ventrikulären Metamer: Truncus arteriosus communis und Cor biloculare (Abb. 2, Nr. 1 und 7). Bei diesen Herzfehlern kommt der phylogenetisch jüngere Grundsatz der getrennten Schaltung zweier Blutströme überhaupt nicht zur Verwirklichung — die Antimere sind nicht getrennt, da die jeweiligen Septum-Segmente fehlen.

II. Die Heteroantimerisationsgruppe mit der Entwicklungsstörung im phylogenetisch älteren bulbo-truncalen bzw. sino-atrialen Metamer: Transpositio aa. vera und totale dextroatriale Lungendrainage (Abb. 2, Nr. 2 und 8). Die Qualität des durch die Antimere strömenden Blutes ist verwechselt (in Nr. 2), bzw.

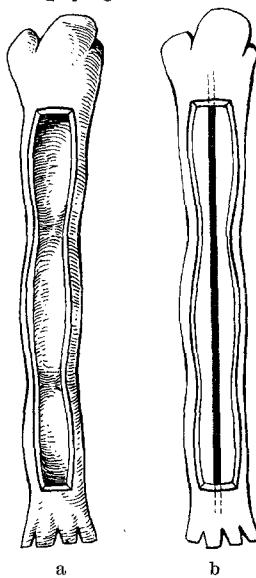


Abb. 1. a Die metameren Gebilde des Herzschlauches; b die Antimeralisationseinrichtung eingezeichnet (Umzeichnung aus BARTHEL)

* In gekürzter Fassung vorgetragen am Kongreß der pathologischen Anatomen der ČSSR in Prag, April 1962.

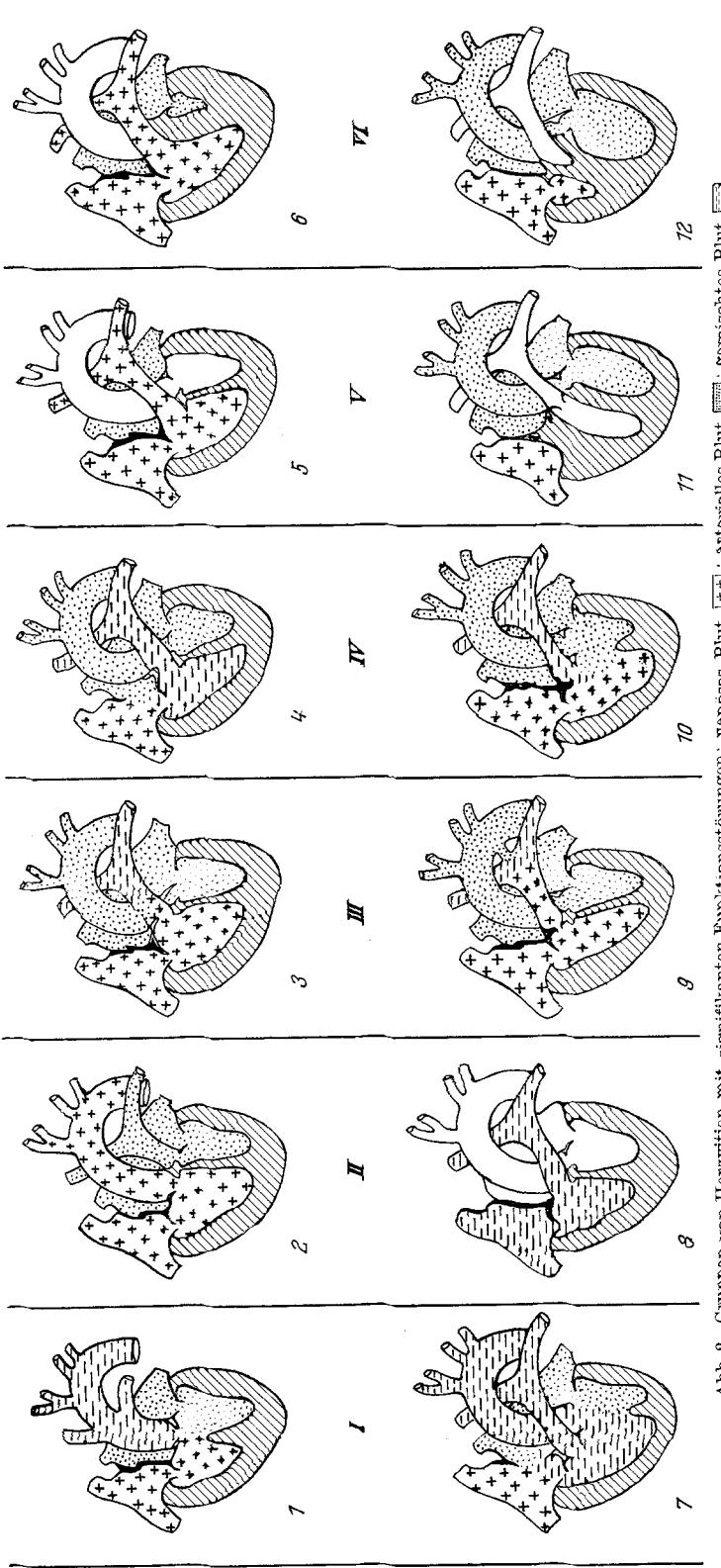


Abb. 2. Gruppen von Herzvitien mit signifikanten Funktionsstörungen; venöses Blut ; arterielles Blut ; gemischt Blut

(so auch in den Abb. 3, 4, 5, 6)

ein Antimer ist blutleer, der andere (rechte) führt auch links-antimerales (arterielles) Blut (in Nr. 8).

III. Die phylogenetisch jüngere Deantimerisationsgruppe mit der Entwicklungsstörung im truncalen Metamer und im Ductus arteriosus: Defectus septi aorticopulmonalis und Ductus arteriosus persistens (Abb. 2, Nr. 3 und 9). (Wenn auch der Ductus arteriosus ein extrakardiales Gebilde ist, wird er doch hier einbezogen, da sein Offenbleiben die totale Antimeralisation stört.) In beiden Fällen ist gemischtes Blut nur im Lungenblutkreislauf.

IV. Die Deantimerisationsgruppe mit der Entwicklungsstörung der Septum-Segmente: Isolierter Defekt des atrialen bzw. ventrikulären Septums (Abb. 2, Nr. 4 und 10) — also der phylogenetisch jüngeren Antimerisationseinrichtung. Auch hier ist beiderfalls gemischtes Blut nur im Pulmonalkreislauf.

V. Die Demetamerisationsgruppe mit den Entwicklungsstörung im phylogenetisch älteren valvulären Herzraum-Metamer: Atresia valvulae bi- bzw. tricuspidalis (Abb. 2, Nr. 5 und 11). Hier kommt es durch die Atresie der jeweiligen Klappen zur Ausschaltung des zugehörigen Metamers.

VI. Die Demetamerisationsgruppe mit der Entwicklungsstörung im valvulären Herzarterien-Metamer: Atresia valvularis Aortae bzw.

I	II	III	IV	V	VI	
Truncus art. omm. Cor bilobatum	Transpositio aa. vera Dx.-atr. Lungenentzerrage	Def. S. pulm. Ductus a. persis.	Def. S. atr. Def. S. ventr.	Atresia val. bicus. Atresia val. tricus.		
						<i>sanguis mixtus: sine correctione /I, III, IV/ post correctione /II, V, VI/</i>
						<i>vittum initiale: antimerale /I, III, IV/ metamerale /II, V, VI/</i>
						<i>vittum corrigerens: antimerale /II, V, VI/ - metamerale - - -</i>

Abb. 3. Die ontogenetische Berücksichtigung der Herzfehlgruppen von Abb. 2 und deren Korrektion

A. pulmonalis (Abb. 2, Nr. 6 und 12); auch hier handelt es sich um die Störung phylogenetisch älterer Klappenmetamere mit der konsekutiven Ausschaltung des diesbezüglichen Metamers.

Die tabellarische Zusammenfassung dieser Gruppen (Abb. 3) — mit Berücksichtigung der Onto- und Phylogenese und der noch zu erwähnenden Korrektionsmaßnahmen — führt zu folgenden Feststellungen:

1. Die Vitien der Gruppe I, III und IV beziehen sich nur auf phylogenetisch jüngere, die der Gruppe II, V und VI auf phylogenetisch ältere und jüngere Gebilde des Herzschlauches.

2. Der Defekt eines phylogenetisch älteren metameralen Gebildes wird durch einen Defekt der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung (Septen)

korrigiert (Gruppe II, V und VI). Die Korrektionen sind in dem von MAURICE LEV gefassten Sinne zu verstehen: "An abnormality in a certain stage of development may lead to another in a late stage of development due to alterations in hydrodynamics produced by the first anomaly".

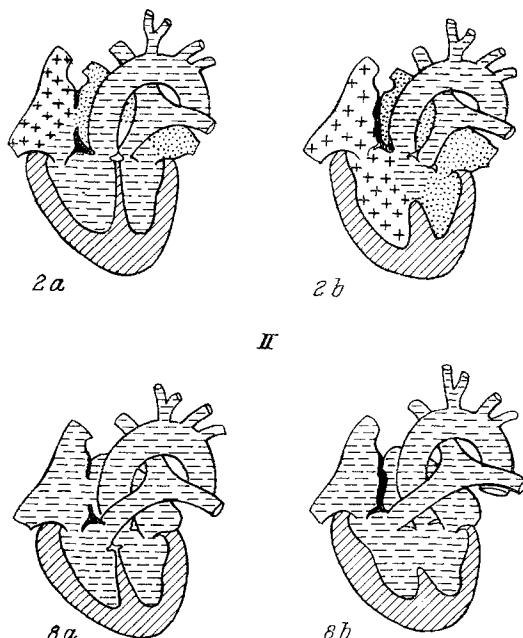
3. Die Defekte der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung werden nicht korrigiert (Gruppe I, III, IV).

4. Zwischen den initialen und korrigierenden Vitien der Gruppe II, V und VI besteht eine vektorielle Beziehung vom Metamer zum Antimer, von der Phylogenese zur Ontogenese (Abb. 3):

a) Zur Korrektion der Transpositio aa. vera bzw. der dextroatrialen Lungendrainage (Abb. 2,

Abb. 4. Korrektion der Herzfehler Nr. 2 und 8 in Abb. 2

Nr. 2 und 8), der Entwicklungsstörung der phylogenetisch älteren bulbo-truncalen bzw. sino-atrialen Metamere, schafft die Ontogenese in jedem dieser beiden Herzfehlertypen einen Defekt entweder im Septum atriorum oder ventriculorum, also in der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung, um so eine (wenn auch mit gemischem Blut gefüllte) Zirkulation für eine (wenn auch zeitlich begrenzte) Lebenfähigkeit zu erzielen (Abb. 4, Nr. 2a, 2b, 8a, 8b). b) Bei der Atresie der Mitral- bzw. Tricuspidal- und der Aortal- bzw. Pulmonalklappe (Abb. 2, Nr. 5 und 11, 6 und 12) handelt es sich um die ontogenetische Störung der jeweiligen phylogenetisch älteren Klappenmetamere, welche dadurch korrigiert wird, daß in der Gruppe V durch den Doppeldefekt der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung (Septum atriorum bzw. ventriculorum, Abb. 5, Nr. 5a und 11a), in der Gruppe VI durch den Defekt des atrialen Septums und des durchgängigen Ductus arteriosus (Abb. 6, Nr. 6a und 12a) ein



Herz zur Entwicklung kommt, welches auf einer phylogenetisch niedrigeren Stufe steht — da in beiden Kreisläufen, in beiden Herzschlauchantimeren, gemischtes Blut ist: das Ergebnis der anomalen Herzontogenese aller sechs Fälle (Nr. 2a, b und 8a, b; 5a und 11a; 6a und 12a) erinnert an seinen phylogenetischen Zustand — ohne daß hier Aussagen über die Kausalgenese der angeborenen Herzvitien auf Grund „der Blutstromwirkung als Gestaltungsfaktor“ (DOERR), d.h. über deren Hämodynamik (GOERTTLER, BARTHEL), gemacht werden sollen und auch nicht auf die Lebensaussichten deren Träger eingegangen wird.

Bezeichnend für die Ontogenese des Herzens, die hinsichtlich ihrer Kompliziertheit kaum eine Analogie in der Embryologie hat, sind die eine ziemliche Wachstumsaktivität in Anspruch nehmenden Knickungs-, Torsions-, Schwenkungs- und vektorielle Bewegungen und Drehungen — jede mit ihrer Scilla und Charybdis, trotz welchen alles im Zeitraum von nur 8 Wochen fehlerlos fertig sein muß! Für dieses schwere gefährvolle ontogenetische Pantha rhei zahlt das Herz aber doch manchmal den Preis der hohen Entwicklungs-vulnerabilität, über deren Frequenz ich im eigenen Material von 157 mißgebildeten Herzen Untersuchungen anstellte¹.

B. Die zahlenmäßige Beziehung zwischen den Mißbildungen der Metamere und der Antimeralisationseinrichtung des Herzens.

Es zeigte sich, daß das Septum atriorum $61\times$, die Pars muscularis septi ventriculorum $49\times$, die Pars membranacea $24\times$, der Bulbus cordis $65\times$, das Ostium bulbo-tuncale $15\times$, der Truncus arteriosus $16\times$, die Atria $9\times$, das Ostium atrio-ventriculare $15\times$ und die Ventrikel $5\times$ betroffen waren. Wenn man diese Zahlen in ein durch rücklaufende Rektifikation in die ursprüngliche ontogenetische Gestalt gebrachtes Herz einträgt, kann man aus diesem Schema folgendes entnehmen (Abb. 7).

1. Was die Mißbildungsfrequenz anbelangt, weisen die supraventrikulären Metamere eine deszendente, die infraventrikulären eine aszendente Gradation, die Antimeralisationseinrichtungen (Septen) eine aszendente Depression auf.

¹ Für die Überlassung dieses größtenteils aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Komenský-Universität in Bratislava, ČSSR, stammenden Materials danke ich dessen Vorstand, Doz. Dr. med. M. BROZMAN.

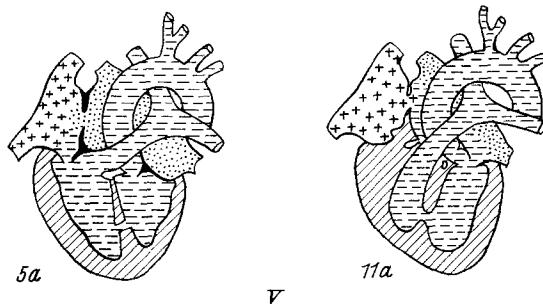


Abb. 5. Korrektion der Herzfehler Nr. 5 und 11 in Abb. 2

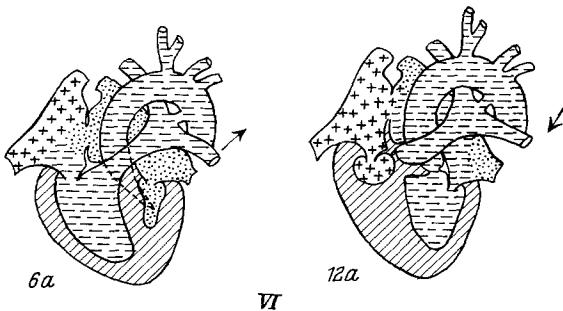


Abb. 6. Korrektion der Herzfehler Nr. 6 und 12 in Abb. 2

2. Die Frequenz der Mißbildungen der Metamere des Introitus und Exodus des Herzschlauches (Atrium commune, Truncus arteriosus) ist zuungunsten des Truncus gesteigert (9:16) — diese Metamere sind hinsichtlich der Vulnerabilität heterolog, wogegen die Verwundbarkeit der die Funktionsebene des Herzens bildenden Herzraum- und -arterienklappen-Metamere die gleiche ist (15:15) — diese Metamere sind in dieser Hinsicht homolog.

3. Am meisten verwundbar ist der bulbare Metamer und das atriale Segment der Antimeralisationseinrichtung: Es handelt sich zwar um phylogenetisch ältere und jüngere Gebilde, aber sie entwickeln sich ontogenetisch am kompliziertesten; diese Konstruktionselemente sind — was die Frequenz der Mißbildungen anbelangt — praktisch homolog (65:61).

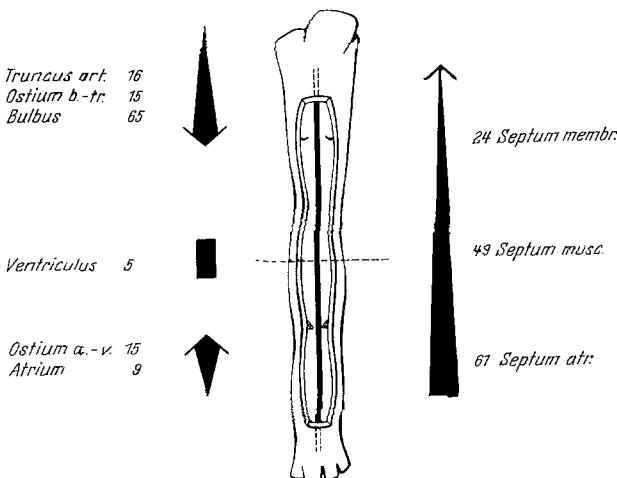


Abb. 7. Die Frequenzbeziehungen von Mißbildungen, in ein rektifiziertes Herz eingetragen

C. Die Funktionsverhältnisse der Deantimeralisations-, Heteroantimeralisations und Demetameralisationsmißbildungen des Herzens.

Aus der Zusammenstellung der 12 Vitientypen kann man folgende Tatsachen entnehmen (Abb. 2 und 3):

1. Die Deantimeralisationsvitien der Gruppe I werden nicht korrigiert, und sie sind primär biantimeral homolog, d. i. in beiden Kreisläufen, in beiden Antimeren ist gemischtes Blut.

2. Die Deantimeralisationsvitien der Gruppe III und IV sind gleichfalls ohne Korrektion und sind primär uniantimeral homolog, d. i. gemischtes Blut ist nur im kleinen Kreislauf, im pulmonalen Antimer.

3. Die Heteroantimeralisationsvitien der Gruppe II sind primär afunktions-heterolog, und nach der Korrektion sind sie sekundär biantimeral homolog (Abb. 2, Nr. 2 und 8; Abb. 4).

4. Die Demetameralisationsvitien der Gruppe V und VI sind ohne Korrektion: a) auf der Ebene der Herzräume und der zugehörigen Arterien (Abb. 2, Nr. 5 und 6; 11 und 12) primär afunktions-homolog: immer ist entweder die Aorta oder die A. pulmonalis ohne Blut; b) auf der Ebene der Herzräume und der nichtzugehörigen Arterien (Abb. 2, Nr. 5 und 12, 6 und 11) sind sie primär afunktions-heterolog — und alle diese Vitien der Antimere der Klappenmetamere sind nach der Korrektion biantimeral homolog (Abb. 5, 6).

Abschließend läßt sich folgendes festhalten.

4. Am wenigsten verwundbar ist der ventrikuläre Metamer, jener Herzschlauchteil, der phylogenetisch der älteste und dessen Entwicklung die ruhigste ist.

1. Die kongenitalen Vitien der phylogenetisch älteren metameralen Gebilde des Herzschlauches (Gruppe II, V, VI), deren Frequenz im bulbären Metamer den Höhepunkt erreicht (Abb. 7), sind initial afunktions-heterolog (Abb. 2, Nr. 2 und 8, 5 und 11, 6 und 12) bzw. homolog (Abb. 2, Nr. 5 und 6, 11 und 12), sie müssen durch Störungen der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung korrigiert werden und sind dann alle biantimeral homolog (Abb. 4—6).

2. Die kongenitalen Vitien der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung (Gruppe I, III, IV), deren Frequenz im atrialen Segment den Höhepunkt erreicht (Abb. 7), benötigen keine Korrektion — sie sind initial biantimeral (Abb. 2, Nr. 1 und 7) bzw. uniantimeral (Abb. 2, Nr. 3 und 9, 4 und 10) homolog.

3. Die biantimerale Homologie (Gruppe I, II, V, VI) hat ihren Ursprung in den formativen Entwicklungsstörungen der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung (Abb. 2, Nr. 1 und 7) und der phylogenetisch älteren metameralen Gebilde (Abb. 2, Nr. 2 und 8, 5 und 11, 6 und 12) — diese Vitien sind also morphogenetisch heterolog; die uniantimerale Homologie (Gruppe III, IV) hat ihren Ursprung in den formativen Entwicklungsstörungen nur der phylogenetisch jüngeren Antimeralisationseinrichtung (Abb. 2, Nr. 3 und 9, 4 und 10) — diese Vitien sind demnach morphogenetisch homolog.

Zusammenfassung

Es wird der Versuch unternommen, die Grundtypen der angeborenen Herzvitien aus der Sicht der Entwicklungsstörungen der metameren und antimeren Konstruktionselemente des Herzens in drei Gruppen zu gliedern und deren phylogenetisch-ontogenetische Frequenz- und Funktionsbeziehungen herauszuarbeiten.

The Relation of Congenital Anomalies of the Heart to Metamery and Antimetry of the Cardiac Tube

Summary

The fundamental types of congenital cardiac defects were classified into three groups based on disturbances in the development of the cardiac metameres and antimeres. Their phylogenetic, ontogenetic, and functional relationships were also investigated.

Literatur

- BARTHEL, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens. Stuttgart 1960.
 DOERR, W.: Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In Handbuch der inneren Medizin, Bd. IX/3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
 DOGLIOTTI, A. M., u. A. A. DATO: Operable Kardiopathien. Sandoz-Monographien 1961.
 GOERTTLER, KL.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart 1958.
 LEV, M.: The phylogensis and ontogenesis of congenital malformations of the heart. Trans. Coll. Cardiol. 3, 177—202 (1953).

Prim. Dr. med. E. R. MEITNER, Bezirkskrankenhaus in Zvolen (ČSSR)