

Über Aneurysmen der Pars membranacea des Herzseptum

HARRO SEELIGER

Pathologisches Institut der Universität des Saarlandes Homburg
(Direktor: Prof. Dr. G. DROM)

Eingegangen am 29. Juni 1968

Aneurysms of the Pars membranacea of the Ventricular Septum

Summary. An aneurysm of the pars membranacea of the ventricular septum was demonstrated, in three autopsy hearts from:

1. A two year old boy with idiocy of unknown etiology, and operatively corrected cheilognathopalatoschisis. Besides the aneurysm of the pars membranacea there was dextroposition of the aorta.

2. A 67 year old man who died with bronchopneumonia associated with severe pulmonary tuberculosis and emphysema. An aneurysm of the pars membranacea was an incidental finding without other malformations.

3. A 43 year old man with clinically and angiocardigraphically diagnose Cossio-Lutembacher-Syndrom: Atrioseptal defect, excessive dilatation, massive sclerosis and thrombosis of the pulmonal artery and its branches, dextroposition of the aorta with oblique course, aneurysm of the pars membranacea, and excessive hypertrophy and dilatation of the right heart.

All 3 aneurysms were directed to the right side. Analysis of the topography of the aorta, pars membranacea and muscular part of the ventricular septum in cases 1 and 3 with their aortic = dextroposition confirmed DOERR's view that aneurysms of the pars membranacea and of the sinus Valsalvae are caused by disturbances of the vectorial rotation (vektorielle Bulbusdrehung) of the bulbus into the ventricular metamere. The irregular aneurysmal evagination of the pars membranacea in case 3 is combined with marked scars of a previous inflammation of this area and of the tricuspid valve, suggesting therefore pathogenetic relationships. Case 2, however, shows that contrary to the view of LEV and SAPHIR (1938), an aneurysm of the pars membranacea may be found even without abnormal direction of the ventricular septum. Here the aneurysm must have originated after the vectorial rotation of the heart bulbus but before the closure of the foramen interventriculare.

Zusammenfassung. Darstellung von 3 Fällen mit nach rechts gerichteten Aneurysmen der Pars membranacea.

1. 2jähriger Knabe mit ätiologisch nicht geklärter Idiotie, operierter Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und am Herzen neben dem Aneurysma der Pars membranacea eine Dextropositio der Aorta.

2. 67jähriger Mann, der als Nebenfund ein Aneurysma der Pars membranacea zeigte ohne sonstige mißbildliche Veränderungen (Tod an Bronchopneumonie bei ausgedehnter Lungentuberkulose und Lungenemphysem).

3. 43jähriger Mann mit erheblicher Herzmißbildung im Sinne eines Cossio-Lutembacher-Syndroms kombiniert mit Dextropositio der Aorta mit entsprechend schrägem Verlauf der Pars membranacea und Aneurysma in diesem Bereich. Zwei fehleinmündende Lungenvenen in den rechten Vorhof.

Die Analyse der topographischen Beziehungen von Aorta, Pars membranacea und muskulärem Teil des Kammerseptum zueinander bestätigt in Fall 1 und 3 bei deutlicher Dextropositio der Aorta die Ansicht DOERRs, daß Aneurysmen der Pars membranacea und des Sinus Valsalvae ihre tiefere Ursache in einer Störung der vektoriellen Bulbusdrehung mit fehlerhaftem Einbau des Bulbus in das Ventrikelmetamer (DOERR) haben. Die unregelmäßige aneurysmatische Ausbuchtung der Pars membranacea im Fall 3 ist mit ausgedehnten Zeichen ab-

gelaufener entzündlicher Veränderungen dieses Bereiches und der Tricuspidalis kombiniert, so daß hier Zusammenhänge vermutet werden. Fall 2 zeigt, daß Aneurysmen der Pars membranacea auch ohne Positionsanomalien der großen Gefäße vorkommen. Die Entstehung fällt hier in die Zeit nach der Beendigung der vektoriellen Bulbusdrehung und vor den Verschluß des Foramen interventriculare.

Die Pars membranacea des Herzseptum, die als räumlich etwas komplizierte „Spornbildung“ (BARGMANN, 1963) der Aorta den subaortalen Anteil des linken Ventrikels gegen Anteile des rechten Vorhofs und z.T. der rechten Kammer bildet und in einem kleinen Bezirk des septalen Segels der Valvula tricuspidalis als Ansatz dient (BERTOLINI, 1955; ODGERS, 1937) wird aufgrund der eigentümlichen Entwicklung des „Einbaus des Bulbus in das Ventrikelmetamer“ zur „Wetterecke“ (DOERR, 1960) des Herzens. Die pathologischen Veränderungen dieses Abschnittes sind überwiegend Defekte, die zu einer umfangreichen Literatur geführt haben (Übersichten bei ROKITANSKY, 1875; TESSERAUX, 1933; DOERR, 1960 u. 1967; GOETTLER, 1963 u. a.) und seltener Aneurysmen, die sich meist nach rechts (LAENNEC, 1826; v. KRZYWICKI, 1789; MALL, 1912; EAKIN u. ABBOT, 1933; LEV, 1936; LEV u. SAPHIR, 1938; ZORZI, 1947; LECKERT u. STERNBERG, 1950; DIQUATTRO, 1953; DOERR, 1960; LEV, 1961), seltener nach links (MEESSEN, 1957; SCHOENMACKERS u. ADEBAHR, 1955) vorbuckeln. Die praktische Bedeutung der als Morbus Roger bekannten isolierten Defekte dieses Bereichs besteht in der Mischung des rechts- und linkskammerigen Blutes. Über spontane, bzw. funktionelle Verschlüsse auch hochsitzender Kammerseptumdefekte berichten HARNED et al. (1961) u. NADAS et al. (1961). Sie nehmen als eine mögliche Ursache des Verschlusses eines Defektes der Pars membranacea Verklebungen bzw. Verwachsungen durch das septale Segel der Tricuspidalis an. Die praktische Bedeutung der Aneurysmen der Pars membranacea und der benachbarten Aneurysmen der Sinus Valsalvae ist die akute Perforation (MEESSEN, 1957; PACHALY u. MARTINEZ, 1961), die gelegentlich klinisch diagnostiziert und operiert wird (Fall 2 und 7 aus der Literatur zusammengestellte Fälle von PACHALY u. MARTINEZ, 1961). Im Zeitalter der Operationen am offenen Herzen sind diese „akuten Septumdefekte“ operativ angehbär. Die theoretische Bedeutung der Aneurysmen der Pars membranacea liegt in der Frage nach ihrer Entstehung.

Kasuistik

Fall 1 (Th., H.-J., S. 743/66, Darmstadt)¹

Im Alter von 2 Jahren verstorbener Knabe, der als Frühgeburt zur Welt kam. Nach klinischen Angaben Hirnschädigung auf dem Boden der Unreife, Idiotie. Operierte Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. 10 Tage vor dem Tod Racheninfekt, rechtsseitige Pneumonie, Dystrophie. Trotz entsprechender Therapie verstarb das Kind.

Pathologisch-anatomische Befunde

78 cm großer, 2 Jahre alter Knabe in reduziertem Allgemeinzustand. Zustand nach alter operativer Versorgung einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Maiskorngroßes Aneurysma des Kammerseptum: Pars membranacea mit fingerförmigen Vorwölbungen stark in den rechten Ventrikel vorgebuckelt (s. Abb. 1 u. 2, sowie 5a). Dextropositio der Aorta (Abb. 5a u. 6b).

¹ Herrn Prof. SCHOPPER, ehemal. Direktor des Pathologischen Instituts der Städt. Kliniken Darmstadt, danke ich für die Überlassung des Materials.



Abb. 1. Ansichten der in den rechten Ventrikel vorgewölbten Aneurysmen der Pars membranacea von rechts. Oben: Fall 2 (S. 76/68), 67jähriger Mann, plump vorgewölbte Pars membranacea. Unten: Fall 1 (S. 743/66) 2jähriges Kind, Dextropositio der Aorta und fingerförmig ausgezogenes Aneurysma der Pars membranacea

Weite Aorta ascendens mit atheromatösen Veränderungen in der Umgebung der Taschenklappen und des vorderen Mitralsegels. Spaltförmig offenes Foramen ovale. D. Botalli verschlossen. Dilatation des muskelkräftigen Herzens. Speisebreiaspiration der Trachea, der großen und kleinen Bronchien und der Bronchiolen.

Histologisch stellt die Pars membranacea infolge ihrer unregelmäßigen z.T. fingerförmigen Aussackungen ein im Schnitt mäanderförmiges Band dar, das im Zentrum eine mehrschichtige Lage kollagener Fasern aufweist. Darüber folgt zu beiden Ventrikeln hin ein mehrschichtiger endocardialer Überzug, der besondere wulstförmige Verdickungen jeweils an den Konvexitäten des mäanderförmigen Bandes erkennen läßt. Keine elastischen Fasern.

Zusammenfassung. 2 Jahre alt gewordener Knabe mit Dextropositio der Aorta, nach rechts gerichtetes Aneurysma der Pars membranacea, operierte Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Idiotie. Tod durch Speisebreiaspiration.



Abb. 2. Gleiche Fälle wie Abb. 1. Ansichten der aneurysmatisch veränderten Pars membranacea von links. (Oben: Fall 2, 67jähriger Mann; unten: Fall 1, 2jähriges Kind)

Fall 2 (Sch., J., S. 76/68, Homburg/Saar)

Im Alter von 67 Jahren verstorbener Mann, der 19 Jahre unter Tage gearbeitet hat. Seit 15 Jahren vor dem Tod produktiv-cirrhotische Lungentuberkulose. Emphysem. Klinisch Silikose nicht nachgewiesen. Bei der Obduktion wurde als Nebenbefund ein Aneurysma der Pars membranacea nachgewiesen.

Pathologisch-anatomische Befunde

Ausgeprägte produktiv-cirrhotische Lungentuberkulose mit Schrumpfung beider Oberlappen und des rechten Mittellappens. Diffuses chronisch-substantielles Lungenemphysem mit zylindrischen Bronchiektasen mit herdförmigen Plattenepithelmetaplasien bei chronischer Bronchitis. Zum Teil konfluierende Bronchopneumonie beider Lungenunterlappen. Pulmonalarteriosklerose. Stauungsorgane. Geringe allgemeine Arteriosklerose. Geringe Coronararteriosklerose mit kleinen Myokardschwielen. Herzgewicht 280 g. Alter fibrös organisierter



Abb. 3. Fall 3 (S. 141/68) 43 Jahre alt gewordener Mann mit sog. Cossio-Lutembacher-Syndrom (großer hochsitzender Vorhofseptumdefekt, excessive Dilatation der A. pulmonalis und ihrer Äste, hochgradige Hypertrophie des rechten Herzens, Herzgewicht 720 g), Dextropositio der Aorta und nach rechts unregelmäßig vorgewölbtes Aneurysma der Pars membranacea (in Bildmitte). Ansicht des rechten Vorhofs und Ventrikels. Oben: Großer hochsitzender Vorhofseptumdefekt, darunter Einblick in den stark erweiterten Coronarvenen-Sinus

thrombotischer Verschluß der A. mesenterica caudalis. Deutlich reduzierter Ernährungs- und Allgemeinzustand.

Unter den Taschenklappen der Aorta ist die Pars membranacea in einem 1 cm im Durchmesser großen Bezirk nach rechts plump vorgebuckelt (Abb. 1 und 2 jeweils unten und Abb. 5 b). Bei der Ansicht von rechts ist die Ansatzebene der Tricuspidalis im septalen Bereich sowie ein Stück des angrenzenden rechten Vorhofs und Ventrikels vorgewölbt. Auf frontalen Schnitten keine fehlerhafte Position der Aorta oder der Pulmonalis nachweisbar.

Histologisch zeigt die Pars membranacea am Abgang vom muskulären Septum und am Ansatz der rechten Aortentaschenklappe ein kräftiges Kollagengerüst, das zum Zentrum des vorgebuckelten Bezirks aus lockerem, ebenfalls kollagen-faserigem Gewebe besteht. In allen Abschnitten spärlich eingestreute, z.T. aufgesplitterte elastische Fasern. Beiderseits mehrschichtige Endothellage, die besonders im Zentrum des Aneurysmas auf der linkskammerigen Seite in größeren Nischen ausgeprägt ist.

Zusammenfassung. Nach rechts gerichtetes Aneurysma der Pars membranacea bei einem 67jährigen Mann als Nebenbefund bei der Obduktion entdeckt. Keine Positionsanomalien der großen Gefäße. Geringe Rechtsherzhypertrophie bei beiderseitiger Lungentuberkulose und Emphysem. Todesursache: Bronchopneumonie.

Fall 3 (B., E., S. 141/68, Homburg/Saar)²

Im Alter von 43 Jahren verstorbener Mann, bei dem seit der Kindheit ein Herzfehler bekannt war, der bis zum 37. Lebensjahr keine Beschwerden verursacht hat. Dann erstmals Belastungsdysspnoe. Seitdem langsame Zunahme der Lippen- und Acrocyanose. Mehrere Wochen vor dem Tod schwere Atemnot in Ruhe. Bei der klinischen Aufnahme stark reduzierter All-

² Herrn Priv.-Doz. Dr. BETTE (Leiter der kardiologischen Abteilung der I. Med. Klinik Homburg/Saar, Direktor Prof. DOENECKE) danke ich für die Überlassung der klinischen Befunde.



Abb. 4. Fall 3 (S. 141/68) (gleicher Fall wie Abb. 2). Frontalschnitt durch das Herz. Ansicht von hinten. Rechts: rechter Vorhof und rechter Ventrikel mit der Valvula tricuspidalis. Aorta gegen das angeschnittene Kammerseptum nach rechts versetzt (Dextropositio aortae). Schräg vom muskulären Septum zum rechten Rand der Aorta verlaufende Pars membranacea mit Aneurysma. Fensterung des linken Sinus Valsalvae

gemeinzustand. Orthopnoe, Lippen- und Acrocyanose, Trommelschlegelfinger, Einflußstauung, positiver Venenpuls. Herz buckel. Herzdilatation rechts 2 Querfinger, links vordere Axillarlinie, dort Spitzenstoß verbreitert hehend, Lautes systolisches Geräusch über Herzspitze und Tricuspidalis. Blutdruck RR 120/75 mm Hg. Frequenz 100 Schläge/min. Leber 3 Querfinger vergrößert. EKG: Rechtstyp, AV-Block I. Grades, Rechtsschenkelblock. Schwere Links- und Rechtsherzhypertrophie. Polyglobulie mit 18,5 g-% Hb, Hämatokrit 55%.

Nach Digitalisierung Herzkatheter: Großer hochsitzender Vorhofseptumdefekt, 2 fehl-einmündende Lungenvenen, schwere pulmonale Hypertonie und alte Thromben der rechten Pulmonalarterie, relative Tricuspidalinsuffizienz. Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae. Druckwerte: Aorta 120/80; linker Ventrikel 120/0—12, linker Vorhof 10 (Mitteldruck). Arteria pulmonalis 120/50, rechter Ventrikel 120/0—12, rechter Vorhof $a = 10$, $x = 8$, $v = 16$, $y = 6$. Mittelwert = 10 (alle Werte in mm Hg).

Pathologisch-anatomische Befunde

3 cm im Durchmesser großer hochsitzender Vorhofseptumdefekt (s. Abb. 3). Plumpe Verdickung des freien Schließungsrandes des hinteren Mitralsegels mit Verkürzung der zugehörigen Sehnenfäden. Fibröse Verdickung des septalen Tricuspidalsegels. Foramen ovale spaltförmig offen. Dextropositio der Aorta mit schräg vom muskulärem Kammerseptum zum

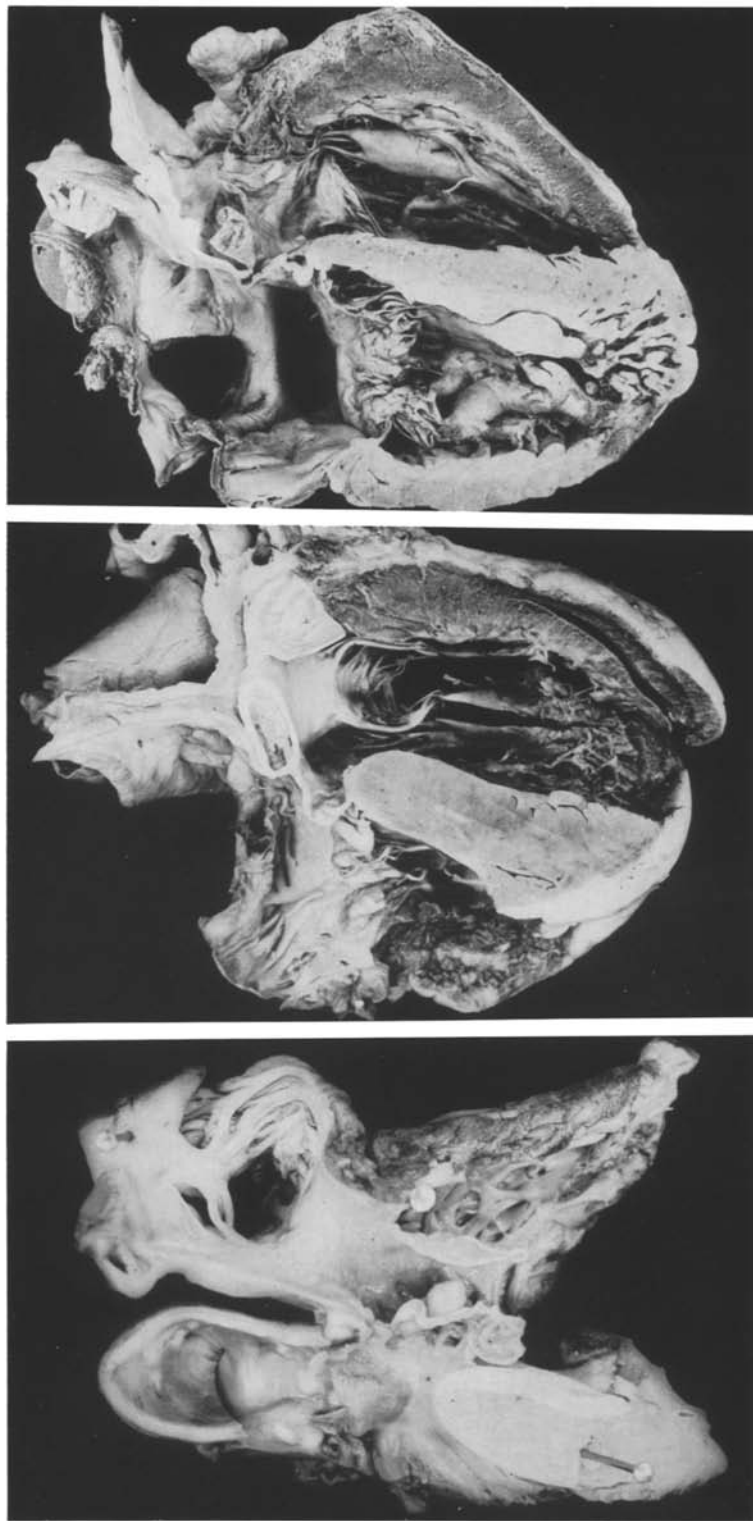


Abb. 5a—c. Nebeneinander dargestellte und auf gleiche Größe gebrachte Frontalschnitte der 3 Herzen mit den Aneurysmen der Pars membranacea. a Fall 1 (S. 743/66, 2jähriges Kind), Ansicht von hinten. Im Bilde rechts: rechter Vorhof und Ventrikel, links: über dem angeschnittenen Kammerseptum nach rechts versetzte Aorta, dazwischen das Aneurysma der Pars membranacea. b Fall 2 (S. 76/68, 67jähriger Mann). Nach rechts gerichtetes Aneurysma der Pars membranacea bei regelrechter Zuordnung der Aorta zum Kammerseptum (Ansicht von vorne; im Bilde rechts der linke Ventrikel und Anschnitte der Taschenklappen der Aorta). c Fall 3 (S. 141/68, 43jähriger Mann mit sog. Cossio-Lutembacher-Syndrom Ansicht), von vorne; im Bilde rechts: linker Ventrikel, im Bilde links: oben großer hochsitzender Vorhofseptumdefekt, darunter stark erweiterter Coronarvenen-Sinus. Pars membranacea in ihrem unteren Anteil, in der Ebene des Trikuspidalklappenansatzes aneurysmatisch nach rechts vorgewölbt (vgl. Abb. 2 und 3). Dextropositio in der Ansicht von vorne nicht erkennbar

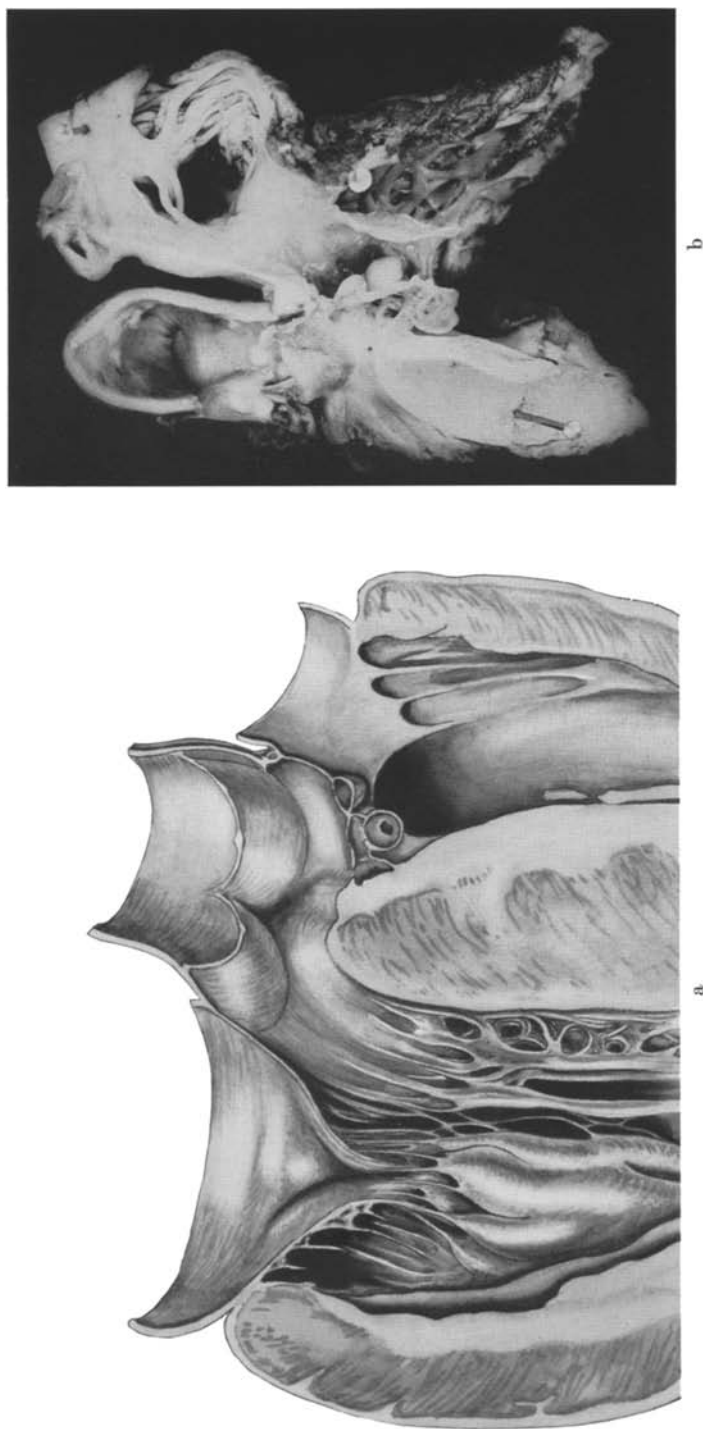


Abb. 6. a Reproduktion der Abb. 7 von W. DÖRR [Virchows Arch. path. Anat. **332**, 110 (1959)], die er von F. P. MALL (Anat. Rec. 6, Fig. 2 der S. 293, 1912) übernommen hat. b Photogramm des Frontalschnittes durch das Herz des Falles 1 (2jähriges Kind, Idiotie, Zustand nach operativ beseitigter Lippen-Kiefer-Gaumenspalte). Beide Abbildungen zeigen eine Ansicht von dorsal. Jeweils rechts im Bild: rechter Vorhof und rechte Kammer. Deutlich erkennbare Dextropositio der Aorta und Anschnitte der nach rechts gerichteten Aneurysmen der Pars membranacea. Im Falle von MALL bestand außerdem noch ein Aneurysma des dorsalen Sinus Valsalvae der Aorta

rechten Rand der Aorta verlaufender Pars membranacea und erbsgroßem Aneurysma in Höhe des Ansatzes des septalen Tricuspidalsegels. Mächtige Hypertrophie der rechten Herzkammerwand (11 mm Wanddicke). Muskelkräftiges linkes Herz. Herzgewicht 720 g. Hochgradige Dilatation des ganzen Herzens, besonders des rechten Vorhofs. Hochgradige Erweiterung der Arteria pulmonalis und ihrer großen, mittleren und kleinen Äste. Excessive Pulmonalarteriosklerose mit Ablagerungen größerer (bereits röntgenologisch nachgewiesener) Kalkplatten in den Wandungen und deutlicher perivaskulärer Fibrose. Mehrere aneurysmatische Wandaussackungen größerer Pulmonalarterienäste. Vielfach rekanalisierte Thromben in peripheren Pulmonalarterienästen. Parietaler erdnußgroßer Thrombus im Hauptstamm der A. pulmonalis. Nahezu vollkommene Verschlüsse der großen Pulmonalarterienäste durch in unterschiedlichen Stadien der Organisation befindliche und frische thrombotische Massen. Teils frischere, teils in fortgeschrittener Organisation befindliche thrombotische Verschlüsse auch kleiner Pulmonalarterienäste. Stauung der Lungen. Mäßiges chronisch-substantielles Lungenemphysem. Chronische Stauung der inneren Organe.

Histologisch besteht die kräftig verbreiterte Pars membranacea aus überwiegend dichtem, nur an einzelnen Stellen etwas aufgelockertem kollagen-faserigem Bindegewebe mit locker eingestreutem elastischen Fasern. Zur linken Kammer, zum rechten Vorhof und auch zur rechten Kammer hin kommen immer wieder wulstige fibröse Verdickungen vor, bei denen es sich wohl um organisierte Thromben handelt, da sie einen geschichteten Aufbau zeigen. Mehrere unterschiedlich große nach rechts gewölbte Taschen und kleinere Nischen zeigen unter einer zarten Endothelschicht grobe zellarme und faserreiche kollagene Bindegewebsmassen, die häufig basal z. T. aufgesplitterte elastische Fasern erkennen lassen. Die Muskulatur beider Kammern ist hypertrophiert. Perivaskulär z. T. etwas vermehrtes Bindegewebe. An den Lungen bestätigt sich histologisch der makroskopische Befund einer massiven bis in die kleinen Äste hinein nachweisbaren Pulmonalarteriosklerose mit excessiver Erweiterung der Lumina in allen Abschnitten (bis fingerdicke Arterien dicht unter der Pleura). Zahlreiche Lumina durch organisierte, in Organisation befindliche und frische Thromben verschlossen. Perivaskuläre Fibrose. Stauung mit Fibrosierung des Alveolargerüsts und sog. Herzfehlerzellen. Die übrigen Organe zeigen die makroskopisch bereits erkannten Stauungserscheinungen.

Zusammenfassung. Im Alter von 43 Jahren verstorbener Mann mit angeborenem Herzfehler, der erst seit dem 37. Lebensjahr Beschwerden machte. Hochsitzender Vorhofseptumdefekt, Fehleinmündung zweier Lungenvenen in den rechten Vorhof. Excessive Dilatation der A. pulmonalis und aller ihrer Äste mit massiver Pulmonalarteriosklerose und in unterschiedlichen Stadien der Organisation befindlichen, alten und frischen thrombotischen Verschlüssen, Reste einer abgelaufenen Entzündung der Mitrals und Tricuspidalis (soweit entspricht der Befund einem sog. Cossio-Lutembacher-Syndrom). Weiterhin Dextropositio der Aorta mit entsprechendem Verlauf der Pars membranacea und nach rechts gerichtetes Aneurysma in diesem Bereich. (Herzgewicht 720 g). Excessive Hypertrophie des rechten Herzens, mäßig auch des linken. Dilatation des ganzen Herzens, besonders des rechten Vorhofs.

Diskussion

Die Diskussion soll sich auf die Faktoren beschränken, die bei den beschriebenen 3 Fällen wesentlich für die Pathogenese der Aneurysmen der Pars membranacea sind. So kann hier nicht auf die ganze Problematik des Cossio-Lutembacher-Syndroms (Fall 3) eingegangen werden. Folgende Befunde müssen besonders hervorgehoben werden:

1. Beim Fall 1 (2jähriges Kind) und bei Fall 3 (Cossio-Lutembacher-Syndrom bei 43jährigem Mann) ist die Aorta gegenüber dem Kammerseptum nach rechts versetzt (Abb. 4 und 5a) (Dextropositio aortae).
2. Beim Fall 2 (67jähriger Mann, Aneurysma als Zufallsbefund) haben Kammerseptum und die großen Arterien eine regelrechte Zuordnung zueinander.
3. Bei Fall 1 und Fall 2 ist die gesamte Pars membranacea in das Aneurysma einbezogen, bei Fall 3 dagegen nur ein Teil.

4. Bei Fall 2 ist das Aneurysma der Pars membranacea die einzige nachweisbare Mißbildung, bei Fall 1 bestand neben der ätiologisch nicht hinreichend geklärten Idiotie noch eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; und bei Fall 3 war ein ganzer Komplex tiefgreifender Störungen der Herzanlage nachgewiesen worden.

Allen 3 Beobachtungen liegen tiefgreifende Entwicklungsstörungen im Bereich der Pars membranacea zugrunde, die zu unterschiedlichen Zeitpunkten entstanden sein müssen. Fall 1 (2jähriges Kind, Idiotie, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) stellt eine vergleichbare Beobachtung zu den beiden mongoloiden Kindern mit Aneurysmen der Pars membranacea dar, die von LEV u. SAPHIR (1938) beschrieben wurden. Die Autoren, die die Untersuchung von MALL (1912) (s.u.) kannten, sehen als übergeordnete Schädigung und Anlaß zur Aneurysmabildung die fehlerhafte Richtung des Kammerseptum an und sie, die 70 Fälle aus der Literatur zusammengetragen haben, vertreten mit Ausschließlichkeit ihren Standpunkt: „Up to the present time, however no report of a case had appeared, in which it has been stated that there was absence of the abnormal direction of the ventricular septum when this has been looked for. And when we do find this abnormality, this seems to us to be the underlying fault“ (LEV u. SAPHIR, 1938, S. 832). Schon MALL (1912), der eine Kombination eines Aneurysmas des dorsalen Sinus Valsalvae und eines Aneurysma der Pars membranacea mitteilte und zeichnerisch darstellte (Abb. 5a die von DOERR, 1959 übernommen und jetzt neben ein Photogramm unseres Falles 1 gestellt ist) erkannte, daß es sich weniger um eine Fehlstellung des Kammerseptum als vielmehr um eine fehlerhafte Zuordnung des Bulbus zum Ventrikelsystem handelt. In einer bestechenden Konzeption hat DOERR wiederholt (1955, 1959, 1960) das Prinzip der vektoriellen Bulbusdrehung entwickelt und in einer teratologischen Reihe „eine zentrale Gruppe konnataler Herzfehler“ Störungen dieser Entwicklung unterschiedlichen Zeitpunkten zugeordnet.

Kurz zusammengefaßt handelt es sich um kombinierte Bewegungsabläufe, bei denen der Bulbus cordis über den Ventrikeln derart wandert, daß der rechts neben dem Einströmungsteil gelegene Ausströmungsteil nach rechts vorne wandert, wobei die Aorta, die den längeren Weg zurücklegt, zeitweilig das gleichzeitig sich entwickelnde Kammerseptum überreitet. Dabei dreht sich der Ausströmungsteil um seine eigene Achse („schraubige Schrumpfung“). Wird diese Drehung gestört, so treten je nach dem Zeitpunkt der Schädigung der Reihe nach folgende Fehlermöglichkeiten auf: Totale Dextroposition von Aorta und Pulmonalis, Herzfehler mit dem „Leitsymptom“ der reitenden Aorta (Eisenmenger, Fallotsche Tetrade) bzw. der reitenden Pulmonalis (Taussig-Bing-Komplex) und schließlich „vielleicht“ eine Transposition von Aorta und Pulmonalis. (Einzelheiten s. bei DOERR, 1955, 1959).

Die Kenntnis dieser Bewegungsabläufe ist wesentlich zum Verständnis der Entwicklung der Aneurysmen der Pars membranacea und der Sinus Valsalvae, zwischen denen „genetische Beziehungen bestehen müssen“ (DOERR, 1960). DOERR (1959) hat bereits eingehend darauf hingewiesen, indem er bei der Entwicklung seiner Vorstellungen zur Entstehung der „Ringleistenstenose des Aortenkonus“, die er ebenfalls aus einer fehlerhaften Zuordnung des Bulbus cordis zum Ventrikelsystem entstanden glaubt, die Beobachtung und Abbildung von MALL (1912) als ein wesentliches Glied in der teratologischen Reihe übernommen hat. Andererseits leitet NOVI (1963) die subvalvulären Aortenstenosen von parietalen Endocarditiden ab und versucht Beziehungen zu den Zahnschen Insuffizienzzeichen nachzuweisen.

So einleuchtend jedoch die teratologischen Zusammenhänge sind — und sie gelten für unsere Fälle 1 und 3 — so geben sie dennoch keine Erklärung darüber, warum sich bei den so zahlreichen Positionsmöglichkeiten einmal ein Defekt und ein anderes Mal ein Aneurysma bildet. Es ist auch nicht ohne weiteres verständlich, warum so häufig der Defekt und so selten das Aneurysma beobachtet wird. Das mögliche Argument, daß etwa bei starker Dextroposition das Gewebe zum Verschluß des Foramen interventriculare den Anschluß nicht finde, ist durch die Abbildungen von MALL-DOERR (Abb. 6a) und durch unsere Fälle 1 und 3 (Abb. 4 u. 6b) widerlegt: hier besteht ja jeweils eine erhebliche Dextroposition und die Pars membranacea hat dennoch Anschluß gefunden! (über die zeitlichen Zusammenhänge s.u.).

Ob hier noch andere Faktoren: Art, Ausmaß und Zeitpunkt der Schädigung des embryonalen Herzens (GOERTTLER, 1963; TÖNDURY, 1957) darüber entscheiden, ob ein Defekt oder ein Aneurysma entstehen, bleibt offen. Auf Beziehungen eines Sinus-Valsalvae-Aneurysmas zum Marfan-Syndrom weisen PACHALY u. MARTINEZ (1961) und STEINBERG u. FINBY (1956) hin, die bei 3 von 6 Aneurysmen des Sinus Valsalvae eine Kombination mit Arachnodaktylie beschreiben.

Allzu starr mechanisch ist die Deutung der Entstehung der Valsalvae-Aneurysmen durch KUCSKO (1953), der den Wandaufbau der Sinus (linke Coronararterie als Stützpfiler soll Aneurysmen des linken Sinus verhindern) als wesentliches Element bei der Entstehung anführt und der Ansicht ist, daß Aneurysmen der Pars membranacea in Kombination mit Valsalvae-Aneurysmen — wie sie WHITE (1892), KRAUS (1902), HART (1905), MORGAN u. LANGLEY (1949) beschrieben — zusätzliche Veränderungen seien. Zweifellos müssen die Aneurysmen der Pars membranacea und der Sinus Valsalvae entgegen dieser Ansicht in ihrer Genese einheitlich gesehen werden: Der Einbau des Bulbus in das Ventrikelmetamer hat seine kritische Stelle auf der rechten Seite der Aorta (rechter und dorsaler Sinus Valsalvae! Bulbus-septum! Pars membranacea!), wo der Anschluß an das Foramen interventriculare verschließende Gewebe gefunden werden muß, während der linke (freie) Rand der Aortencircumferenz nirgends Beziehungen zu derartig komplizierten Texturen aufweist. So stellt denn DOERR (1960) mit Recht heraus, daß gerade an diesen Stellen des Einbaus „ein Unglück“ leicht geschehen kann.

Die Differenzierung von Divertikel und Aneurysma im Bereich der Pars membranacea wie sie von DIQUATTRO (1953) (angeboren = Divertikel, entzündlich = Aneurysma) und DOERR (1960) durchgeführt wird, der eine Beobachtung von LECKERT u. STERNBERG (1950) für ein Divertikel hält, bringt nicht recht weiter.

Unsere 2. Beobachtung (67jähriger Mann, Aneurysma als Zufallsbefund) zeigt das Aneurysma der Pars membranacea als isolierte Fehlbildung, ohne daß eine Störung der vektoriellen Bulbusdrehung auch nur andeutungsweise erkennbar wäre. Wenn man unterstellt, daß eine konnatale Mißbildung vorliegt — entzündliche oder wesentliche arteriosklerotische Veränderungen sind nicht erkennbar — dann müßte dieses Aneurysma zu einem Zeitpunkt entstanden sein, an dem die Zuordnung des Bulbus zum Ventrikelmetamer abgeschlossen war. In der Tat besteht eine zeitliche Differenz zum Verschluß des Foramen interventriculare. So hat der Bulbus bereits am 34. Tag seine endgültige Position erreicht (DOERR, 1959); Die Septierung des Bulbus (Aufteilung in Pulmonalis und Aorta) ist bei Embryonen von 20 mm realisiert (STARCK, 1965), während das Foramen interventriculare erst um den 60. Tag (DOERR, 1959) bzw. am 46. Tag (TÖNDURY, 1957), bzw. bei einer Länge von 17 mm (STARCK, 1965) verschlossen ist. Die angegebenen Zeiten und Maße — so erheblich sie noch differieren — lassen doch erkennen, daß der Verschluß des Foramen interventriculare der vektoriellen Bulbusdrehung zeitlich nachfolgt.

Über das Material zum Verschluß des Foramen interventriculare besteht weitgehend Einigkeit (STARCK, 1965; DOERR, 1959; GOERTTLER, 1964): Es beteiligen sich die proximalen

Bulbuswülste A und B, Septum bulbi, Anteile des Septum ventriculorum, Bulbusauricularsporn durch die Faltung der Herzschleife (DOERR, 1959).

Es bleibt demnach eine Zeitspanne von mindestens 12 Tagen (34.—46. Tag), in der bei schon regelrechter Stellung des bereits septierten Bulbus ein isolierter Defekt (Morbus Roger) oder ein Aneurysma der Pars membranacea sich entwickeln kann. Wie gesagt: wir zweifeln nicht, daß bei Fall 2 eine konnatale Entwicklungsstörung der Pars membranacea vorliegt, sie ist nur zeitlich später entstanden als in den beiden anderen Fällen. Diese Beobachtung zeigt, daß im Gegensatz zu der Ansicht von LEV u. SAPHIR (1938) (s.o.) sehr wohl Aneurysmen der Pars membranacea vorkommen können, ohne daß sie Folge einer Stellungsanomalie des Bulbus cordis sind. Während bei den beiden ersten Fällen die Aneurysmen relativ glattwandig waren, zeigte der Fall 3 (Cossio-Lutembacher-Syndrom) ganz unregelmäßige Nischen und Taschen, sowie nur in den unteren Teilen der erheblich fibrös verdickten Pars membranacea eine größere sackförmige Vorwölbung. Abb. 4 zeigt deutlich, welchen Belastungen die schräg verlaufende Pars membranacea ausgesetzt ist. Da hier außerdem noch entzündliche Prozesse abgelaufen sind (nachweisbar am septalen Segel der Tricuspidalis und dem hinteren Mitralsegel), ist hier nicht beweisbar, daß das Aneurysma bereits zum Zeitpunkt der Geburt bestanden hat. Daß nur der untere Teil der Pars membranacea vorgewölbt ist, spricht eigentlich eher für Folgen der Entzündung. Außerdem ist auch die Möglichkeit einer abgelaufenen Perforation in diesem Bereich zu erwägen, auf die MEESSEN (1957) und SCHOENMACKERS u. ADEBAHR (1955) sowie SCHOENMACKERS (1958) bei Kombination des nach rechts gerichteten Aneurysma mit Aortenisthmusstenose und bei nach links gerichtetem Aneurysma mit Pulmonalstenose hinwiesen und dadurch Beziehungen zur Fallotschen Tetrade aufzeigten.

SCHOENMACKERS u. ADEBAHR (1955) legen bei der Entstehung der Kammerseptumdefekte und der Aneurysmen wohl zu großen Wert auf entzündliche Veränderungen, worauf schon GOERTTLER (1963, S. 548) hingewiesen hat, der einen Gegensatz der Anschauungen (DOERR-GOERTTLER = embryonale Fehlentwicklung und MEESSEN-SCHOENMACKERS = sekundärer Erwerb in der späten Fetalzeit) herausstellte. So schreiben SCHOENMACKERS u. ADEBAHR (1955): „Alle Klappen angeborener Herz- und Gefäßfehler haben eine chronisch-rezidivierende seröse Endocarditis mit Klappenverdickung bis zur Stenose“ (S. 225). Andererseits: „Wir möchten das Nebeneinander entwicklungsmechanischer Theorien der Herzfehler (DOERR) und der endocarditischen Genese der konnatalen Herzklappenfehler ... für sehr förderlich halten ...“ (l.c. S. 224). Daß hier nicht ein Nebeneinander besteht, sondern ein Nacheinander, dafür ist unser 3. Fall ein schöner Beleg (erst: tiefgreifende Entwicklungsstörung nachweisbar am hohen Vorhofseptumdefekt, Fehleinmündung von Lungenvenen, Dextropositio aortae mit entsprechend schrägem Verlauf der Pars membranacea; dann: Entzündung der Klappen und im Bereich der Pars membranacea entweder im fetalen Leben, möglicherweise aber auch im postnatalen Leben).

Unsere Befunde stützen demnach die Doerrsche Konzeption, zeigen aber, daß auch entzündliche Faktoren (sekundär!) bei der Gestaltung der Pars membranacea Einfluß haben können, denn eine auf die Herzanlage einwirkende Schädlichkeit verursacht eine Hemmungsmißbildung und keine Entzündung; dagegen reagiert der Fet mit der ihm möglichen Form der Entzündung, d.i. die Fibroelastose (DOERR, 1960; GOERTTLER, 1963; TÖNDURY, 1957).

Literatur

BARGMANN, W.: Bau des Herzens. In: Das Herz des Menschen, hrsg. v. W. BARGMANN u. W. DOERR, S. 88—164. Stuttgart: Georg Thieme 1963.

- BERTOLINI, R.: Der histologische Bau der Pars membranacea der Herzscheidewand. *Anat. Anz.* **101**, 209 (1955).
- DIQUATTRO, C.: Sulla patogenesi dei diverticoli e degli aneurismi della Pars membranacea del setto interventricolare. *Arch. ital. Anat. Istol. pat.* **26**, 201 (1953).
- DOERR, W.: Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes. *Beitr. path. Anat.* **115**, 1—32 (1955).
- Über die Ringleistenstenose des Aortenconus. *Virchows Arch. path. Anat.* **332**, 101—121 (1959).
- Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. IX/3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- Die Defekte der Scheidewände des Herzens — Pathologische Anatomie — Thoraxchirurgie **15**, 530—546 (1967).
- EAKIN, W. W., and M. E. ABBOTT: Zit. bei LEV u. SAPHIR 1938.
- GOERTTLER, K.: Entwicklungsgeschichte des Herzens. In: *Das Herz des Menschen*, hrsg. von W. BARGMANN u. W. DOERR, S. 53 ff. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Das Herz des Menschen*, hrsg. v. W. BARGMANN u. W. DOERR, S. 422 ff. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- HARNED, H. S., JR., and R. M. PETERS: Spontaneous closing of ventricular septal defects: Two case reports. *Circulation* **24**, 760 (1961).
- HART, C.: Die Defekte im oberen Teil der Kammerscheidewand des Herzens mit Berücksichtigung der Perforation des häutigen Septums. *Virchows Arch. path. Anat.* **181**, 51—99 (1905).
- KRAUS: Zit. bei KUCSKO 1902.
- KRZYWICKI, C. v.: Das Septum membranaceum ventriculorum, sein Verhältnis zum rechten Sinus Valsalvae aortae und die aneurysmatischen Veränderungen beider. *Beitr. path. Anat.* **6**, 463—484 (1889).
- KUCSKO, L.: Über die formale und kausale Genese der sogenannten „idiopathischen“ Aneurysmen der Sinus Valsalvae aortae. *Wien. klin. Wschr.*, Bd. **65**, 826—831 (1953).
- LAENNEC, R. T. H.: *Traité de L'auscultation médiate et des maladies des poumons et du coeur*. ed. vol. 2. Paris: J. S. Chaude 1826.
- LECKERT, J. T., and S. S. STERNBERG: Congenital aneurysm of the membranous interventricular septum with unique anomaly of the pulmonary vessels. *Amer. Heart J.* **39**, 768 (1950).
- LEV, M.: A congenital aneurysm of the membranous part of the interventricular septum. *Trans. Chic. path. Soc.* **14**, 309 (1936).
- Angeborene Herzleiden. In: *Spezielle Pathologie*, hrsg. v. O. SAPHIR, Bd. 1, S. 122 ff. Stuttgart: Georg Thieme 1961.
- , and O. SAPHIR: Congenital aneurysm of the membranous septum. *Arch. Path.* **25**, 819 (1938).
- MALL, F. P.: Aneurysm of the membranous septum projecting into the right atrium. *Anat. Rec.* **6**, 291 (1912).
- MEESSEN, H.: Zur Pathogenese, Progredienz und Adaptation der angeborenen Herz- und Gefäßfehler. *Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.* **23**, 188—201 (1957).
- MORGAN u. LANGLEY: Zit. bei KUCSKO 1949.
- NADAS, A. S., SCOTT, L. P., A. J. HAUCK, and A. M. RUDOLPH: Spontaneous functional closing of ventricular septal defects. *New Engl. J. Med.* **264**, 309—316 (1961).
- NOVI, A. M.: Die subvalvuläre Aortenstenose. *Ergebn. allg. Path. path. Anat.* **43**, 88—120 (1963).
- ODGERS, P. N. B.: The development of the pars membranacea septi in the human heart. *J. Anat. (Lond.)* **72**, 247 (1937).
- PACHALY, L., u. C. MARTINEZ: Über angeborene Aortensinusaneurysmen. Eine Revision von 43 Fällen, darunter zwei eigene, davon einer mit engen Beziehungen zum Marfan-syndrom. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **102**, 321 (1961).
- ROKITANSKY, C. VON: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien: Wilhelm Braumüller: 1875.

- SCHOENMACKERS, J.: Über Herzklappenfehler bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern. *Z. Kreisl.-Forsch.* **47**, 107—118 (1958).
- , u. G. ADEBAHR: Die Morphologie der Herzklappen bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern und die Bedeutung einer serösen Endocarditis für Form und Entstehung spezieller Herz- und Gefäßfehler. *Arch. Kreisl. Forsch.* **23**, 193—227 (1955).
- STARCK, D.: Embryologie, S. 523 ff. u. 434 ff. 2. Aufl. Stuttgart: Georg Thieme 1965.
- STEINBERG, J., and N. FINBY: Clinical manifestations of unperforated aortic sinus aneurysm. *Circulation* **14**, 115 (1956).
- TAUSSIG, H. B., and R. J. BING: Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery: Clinical, physiological and pathological findings. *Amer. Heart J.* **37**, 511 (1949).
- TESSERAUX, H.: Zur Kenntnis der Defekte der Herzkammerscheidewand. *Virchows Arch. path. Anat.* **289**, 412 (1933).
- TÖNDURY, G.: Entwicklungsmechanik des Herzens. *Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.* **23**, 177—188 (1957).
- WHITE (1892): Zit. bei KUCSKO.
- ZORZI, M.: Su l'aneurisma del setto membranaceo. *Arch. De Vecchi Anat. pat.* **10**, 179 (1947).

Dr. HARRO SEELIGER
Pathol. Institut der Univ.-Klinik
665 Homburg (Saar)