

Zur Terminologie einiger Herzheterotopien*

BENEDICTO CHUAQUI J.

Institut für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie
der Päpstlichen Katholischen Universität, Santiago, Chile
(Direktor: Prof. Dr. ROBERTO BARAHONA S.)

derzeit Gastprofessor am Pathologischen Institut der Universität Heidelberg
(Direktor: Prof. Dr. WILHELM DOERR)

Eingegangen am 23. Dezember 1968

The Terminology of Some Cardiac Displacements

Summary. A case of an anomalous displacement of the heart with inversion of the ventricles and corrected transposition is reported. With the case as a guide, studies are undertaken to determine whether this displacement should be regarded as a unique type of cardiac heterotopia and whether all theoretically conceivable combinations of cardiac anomalies, inversions of single cardiac metameres and arterial transposition were also teratologically possible. The concepts of *symmetry*, *dextrocardia* and *laevocardia*, *isolated dextrocardia* and *laevocardia*, *dextroversio cordis* and *laevoversio cordis* are defined. The occurrence of isolated dextrocardia and laevocardia and atrial inversion are explained, as well as the relationship between ventricular inversion and corrected transposition. It seems highly unlikely that isolated dextrocardia and laevocardia occur. On the other hand, the inversion of the sinus venosus in interlateral forms and the isolated inversion of the ventricle are indeed possible. Ventricular inversion and inversion of the sinus venosus with incompletely developed atrial inversion represent a cardiac malformation whose combination with anomalous displacements of the heart is not to be regarded as a special form of cardiac heterotopia. The position of the heart should be determined by the position of the atria.

Zusammenfassung. An Hand des Fallberichtes einer Herzlageanomalie mit Kammerinversion und korrigierter Transposition wird untersucht, ob dieses Zusammentreffen als eigene Form einer Herzheterotopie zu betrachten ist, und ob alle theoretisch denkbaren Kombinationen von Herzlageanomalien, Inversion einzelner Herzmetamere und arterieller Transpositionen auch teratologisch möglich sind. Die Begriffe *Symmetrie*, *Dextro-* und *Laevokardie*, *isolierte Dextro-* und *Laevokardie*, *Dextroversio cordis* und *Laevoversio cordis* werden bestimmt. Die Existenz der isolierten Dextro- und Laevokardie und Vorhofsinverson sowie die Beziehung zwischen Kammerinversion und korrigierter Transposition werden dargelegt. Die isolierte Existenz von Dextro- und Laevokardie werden als sehr fraglich, die Inversion des Sinus venosus bei Interlateralförmern und die isolierte Kammerinversion hingegen als möglich angesehen. Kammerinversion und Inversion des Sinus venosus mit unvollkommen entwickelter Vorhofsinverson stellen eine Formmißbildung des Herzens dar, deren Koppelung mit Herzlageanomalien nicht als besondere Form einer Herzheterotopie zu betrachten ist. Der Situs des Herzens sollte durch die Lage der Vorhöfe bestimmt werden.

I. Einleitung

Die Nomenklatur der Herzlageanomalien scheint vor allem deshalb schwierig zu sein, da man einmal die Inversion einzelner Herzmetamere für möglich erachtet hat (PERNKOPF, 1926; SPITZER, 1929), und da zum anderen die Inversion in einem Teil der Fälle neben der typischen Form der arteriellen Transposition mit

* Für die Hilfe bei der Abfassung des deutschen Textes danke ich Herrn Dr. B. KREMPFEN, Pathologisches Institut der Universität Heidelberg.

einer weiteren, der korrigierten Transposition ROKITANSKYs (1875), einhergehen kann. Greift man das Problem der Inversion auf, so stellt sich die Frage, woran man die Inversion einzelner Herzmetamere zu erkennen vermag. Die Lage der anderen Viscera läßt sich für die Bestimmung des Herzsitus nicht ohne weiteres in Betracht ziehen, da sie nicht selten einen Situs inversus partialis zeigen. Einige Autoren haben sich mit dem Problem des Situs inversus partialis beschäftigt (LOCHTE, 1894, 1898; GEIPEL, 1903; RISEL, 1909; PERNKOPF, 1926) und eine uneinheitliche Nomenklatur gebraucht. Andere haben, um den Situs des Körpers bei partieller Inversion festzustellen, ein Kriterium konventioneller Natur vorgeschlagen (SCHMIDT u. KORTH, 1954a). In jüngster Zeit haben VAN PRAAGH u. Mitarb. (1964) die Konkordanz zwischen der Lage der Vorhöfe und dem Situs des Körpers postuliert. Will man darüber hinaus die Transpositionstheorien einer Prüfung unterziehen, so muß man an den Kernpunkt der Herzmißbildungslehre gehen. Verschiedene Arbeiten in neuerer Zeit zur korrigierten Transposition haben nicht zu einer Übereinkunft in der Terminologie geführt (CARDELL, 1956; GOERTTLER, 1958, 1963, 1968; LEV u. ROWLATT, 1961; VAN PRAAGH u. Mitarb., 1964, 1966; ANDERSON zit. nach RAGHIB u. Mitarb., 1966). Schon die klassische Terminologie der Herzlageanomalien (MÖNCKEBERG, 1924; SPITZER, 1929; ROESLER, 1930; BREDT, 1936; DOERR, 1947, 1960; KORTH u. SCHMIDT, 1953; GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., 1960; GOERTTLER, 1963; HUDSON, 1965) ist keineswegs einheitlich. So kommt der Ausdruck *Dextrokardie* für die spiegelbildliche Dextrokardie und die Dextroversio cordis oder aber nur für die spiegelbildliche Dextrokardie zur Anwendung. Der Begriff der isolierten Dextrokardie ist deshalb vieldeutig.

Von einem rein theoretischen Standpunkt aus gesehen sind zahlreiche Kombinationen von Herzlageanomalien, Inversion einzelner Herzmetamere und arteriellen Transpositionen möglich. Es stellt sich indessen die Frage, ob diese Komplexe als verschiedene *Formen* der Herzlageanomalien zu betrachten sind, und ob jede, aufgrund theoretischer Betrachtung sich ergebende Kombination auch den teratologischen Realisationsmöglichkeiten entspricht.

II. Begriffsbestimmungen

Die *Symmetrie* (LUDWIG, 1949) läßt sich durch eine der sog. Deckoperationen erkennen, zu der 1. die Spiegelung an einer Ebene (spiegelbildliche Symmetrie); 2. die Parallelverschiebung (Translation) und 3. die Drehung um eine Achse gehören.

Die *Dextrokardie* (GOERTTLER, 1963) beschreibt die Spiegelung eines normalen Herzens an der Sagittalebene des Körpers. Der Begriff der Dextrokardie wird hier nur in diesem Sinne gebraucht. Unter einer *isolierten Dextrokardie* ist eine Dextrokardie situ solito ceterarum viscerum zu verstehen (ROESLER, 1930).

Die *Dextroversio cordis* wird hingegen als Koppelung zweier Deckoperationen gedeutet, nämlich: 1. einer Parallelverschiebung des Herzens nach rechts (Translation) und 2. einer Drehung um: a) die Längsachse des Herzens (vom Apex aus gesehen im Gegenuhrzeigersinne), und b) um eine dorsoventral gelegene Achse, die durch einen Punkt des Herzpediculus läuft (Pendelung, GOERTTLER, 1963).

Die Dextroversio cordis ist von der Reihenfolge, in der die Operationen vollzogen werden, unabhängig (kommutative Operationen!). Dies bedeutet aber

nicht, daß die Dextroversio cordis in ihrer Entwicklung die Phasen der genannten Deckoperationen nacheinander durchläuft. Die Dextroversio cordis ist im Gegensatz zur Dextropositio cordis durch die Wirkung äußerer Faktoren (Zug, Druck, usw.) nicht erklärbar (SPITZER, 1929; DOERR, 1947, 1960; GOERTTLER, 1963).

Die *Laevokardie* beschreibt die Lage und Anordnung des normalen Herzens (Normokardie, GOERTTLER, 1963). Unter *isolierter Laevokardie* wird eine Laevokardie situ inverso ceterarum viscerum verstanden.

Die *Laevoversio cordis* wird gedeutet durch: 1. eine Parallelverschiebung des Herzens nach links; 2. a) eine Drehung um die Längsachse des Herzens im Uhrzeigersinne (vom Apex aus gesehen), und durch b) Pendelung nach links.

Wird der Situs inversus totalis nur als eine Varietät der Norm betrachtet (SCHWALBE u. KERMAUNER, 1906; PERNKOPF, 1926, 1937; SPITZER, 1929), dann könnte man die Dextrokardie beim Situs inversus totalis auch als Normokardie bezeichnen. Die *Inversion* läßt sich durch die Spiegelung an einer Ebene erkennen. *Zwei Inversionstypen sollten unterschieden werden:* 1. die Spiegelung an der Sagittalebene des *Körpers* (Inversionstyp des Situs inversus) und 2. die Spiegelung an der Sagittalebene des *Organes* (Formasymmetrie PERNKOPFs, 1926, 1937). Letzteres findet sich am Herzen (Kammerinversion) und an der Leber (z. B. 2. Fall HOCHSTETTERS, s. RISEL, 1909; 5. Fall ROKITANSKYs, 1875).

III. Bericht über eine Schlüsselbeobachtung

Ein 3 Tage alt gewordenes männliches Kind zeigte von Geburt an eine intensive Cyanose. Klinisch wurden die folgenden Diagnosen gestellt: 1. Angeborener Herzfehler. 2. Dextrokardie. 3. Transposition der großen Gefäße?

SN. 81/68 (Katholische Universität, Santiago, Chile). Das *Herz*, von 33 g Gewicht, lag in der rechten Brusthöhle; der Apex cordis wies nach rechts (Abb. 1). Die Pulmonalvenen mündeten in den medial gelegenen, texturell linken Vorhof, der durch eine Valvula atrio-ventricularis mit dem ventromedial gelegenen, texturell rechten Ventrikel in Verbindung stand. Die Anzahl der Klappensegel ließ sich nicht genau bestimmen. Die Kammer zeigte eine hintere Einflußbahn, die durch die Crista supraventricularis von der vorderen Ausflußbahn getrennt war (Abb. 2). Die Crista wies eine stark entwickelte pars septalis und den Luschkaschen Muskel auf; der kurze, aber kräftige obere Bogen der Crista verschwand in der Wand des Ventrikels, ohne daß der folgende Teil der Pars parietalis zu sehen war. Aus diesem Ventrikel stammte die ventral gelegene Aorta, deren Bogen über den linken Bronchus lief. Der Ductus Botalli war offen, 12 mm lang, sein Durchmesser betrug 3 mm. Die Aortenklappe war regelrecht ausgebildet mit einem vorderen, einem linken und einem rechten Segel. Aus dem rechten Sinus stammte eine Kranzarterie, die einen Ramus descendens anterior und einen kurzen, an der vorderen Wand des lateralen Ventrikels verlaufenden Ramus circumflexus zeigte. Die andere Kranzarterie nahm ihren Ursprung aus dem linken Sinus Valsalvae nach Art einer Arteria coronaria dextra. Vena cava caudalis und Vena cava cranialis mündeten in den lateral gelegenen, texturell rechten Vorhof ein, der durch eine Valvula atrioventricularis mit dem lateralen Ventrikel in Verbindung stand. Bei der Klappe war die genaue Bestimmung der Segelanzahl nicht möglich. Die Kammer zeigte die Architektur eines üblichen linken Ventrikels. Aus diesem stammte die Arteria pulmonalis, deren Valvula und Truncus hypoplastisch waren: die mit kleinen, rudimentären Segeln ausgestaltete Valvula maß 5 mm, der Truncus pulmonalis 6 mm im Durchmesser. Die Pulmonalarterie lag dorsal und etwas lateral von der Aorta. Das Kammerseptum zeigte einen oberen, unmittelbar unter dem Anulus valvulae pulmonalis gelegenen, kreisförmigen, 6 mm im Durchmesser haltenden Defekt, der von dem medialen Ventrikel aus gesehen hinter der Crista gelegen war. Am Septum auriculorum war die Valvula foraminis ovalis insuffizient; zwischen ihrem ventralen Rand und dem Limbus war ein ovaler Defekt von 8 mm Durchmesser vorhanden (Abb. 3).

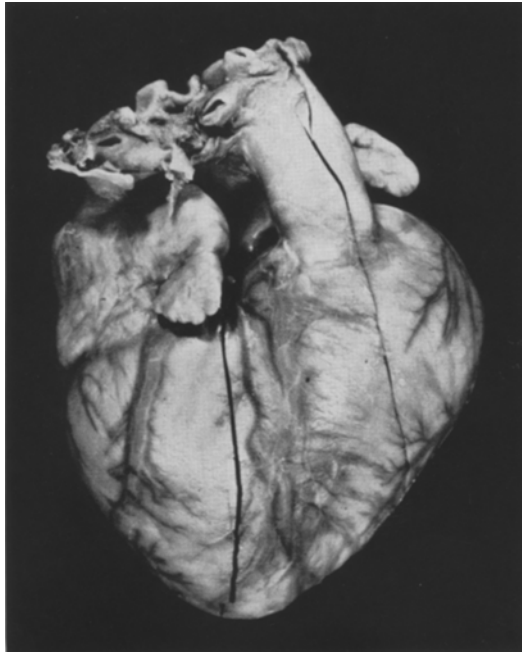


Abb. 1. Ansicht von ventral. Rechts die linke Kammer mit Ursprung der ventral gelegenen Aorta und Abgang der A. coronaria dextra aus dem rechten Sinus Valsalvae mit ihren zwei Hauptästen



Abb. 2. Ansicht von vorn in die linke Kammer mit Crista supraventricularis und Luschkaschem Muskel

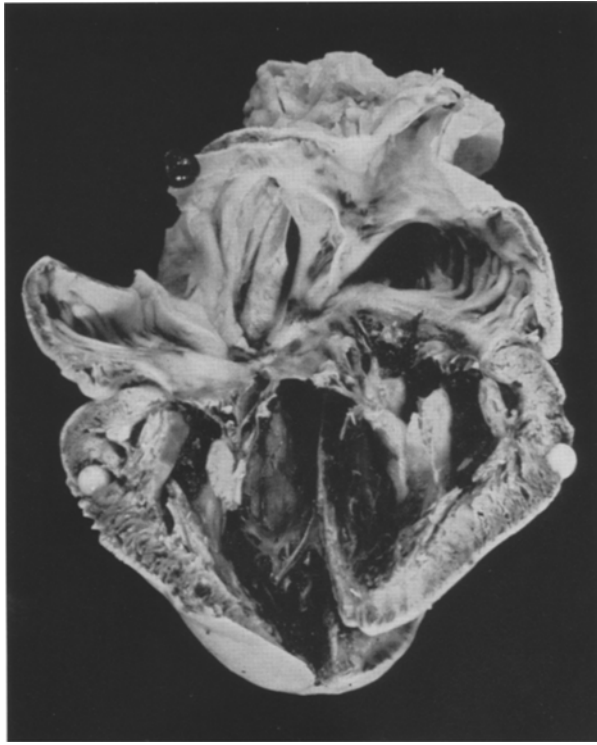


Abb. 3. Ansicht von rechts in die rechte Kammer. Linksventriculäre Architektur der Kammer und normaler Bau des Vorhofes. Vorhofsseptumdefekt

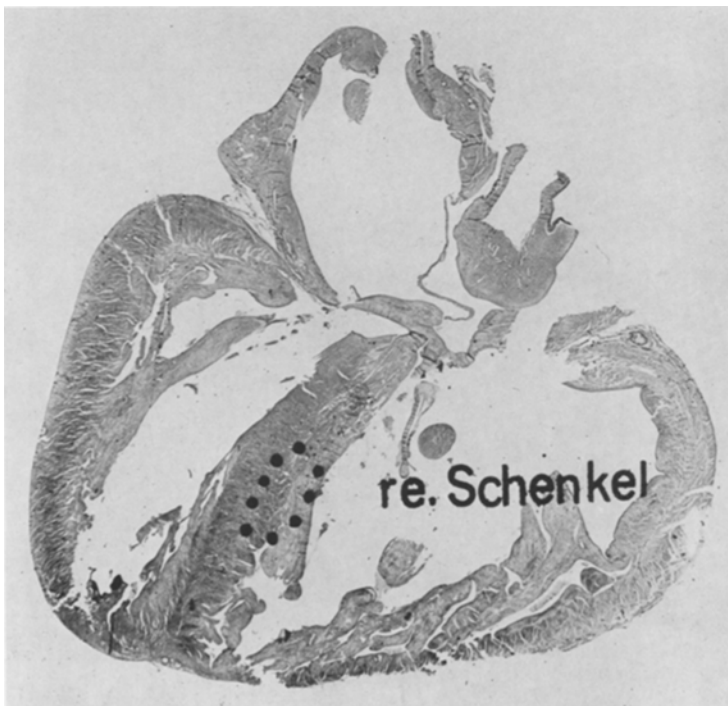


Abb. 4a

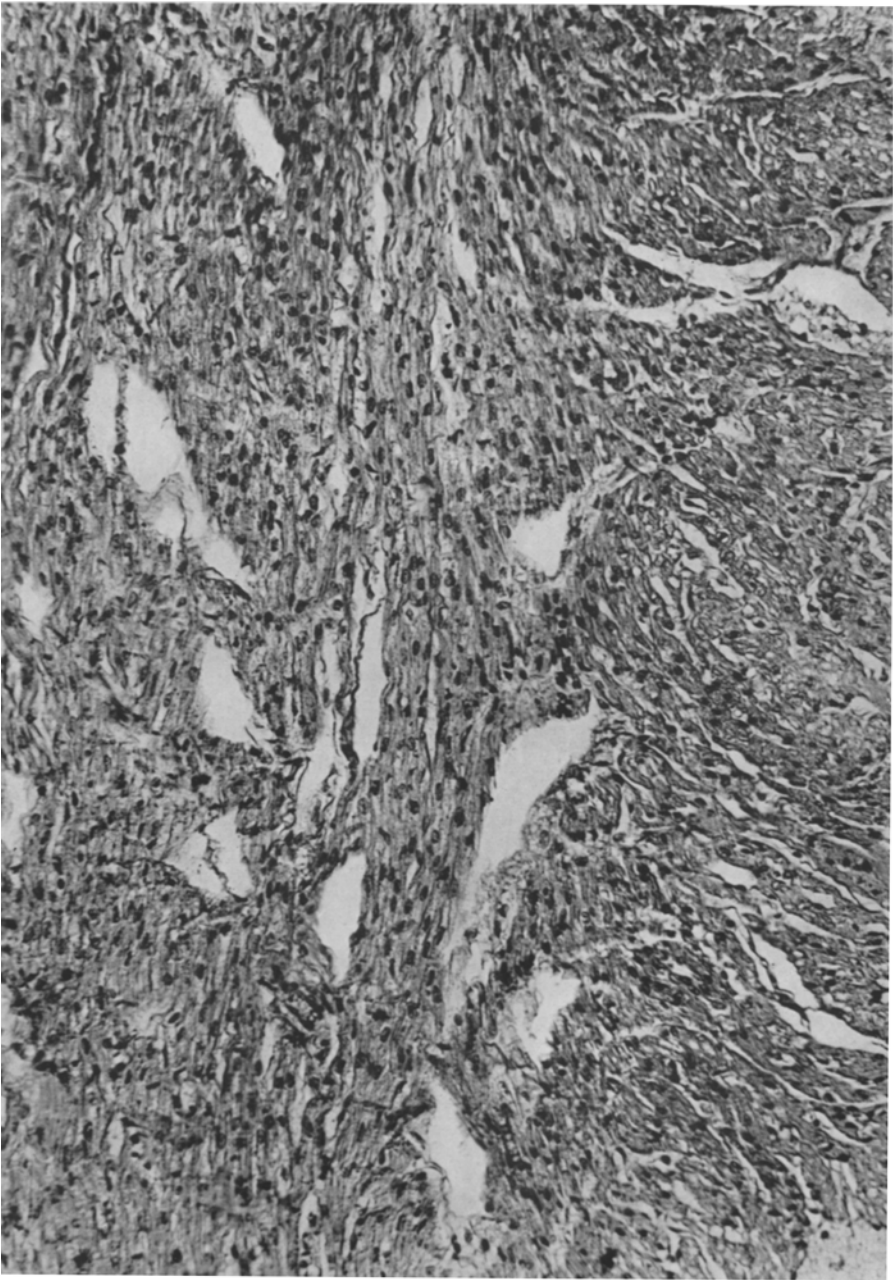


Abb. 4b

Abb. 4. a Frontalschnitt durch das ganze Herz, Markierung des Verlaufes des architektonisch rechten Hauptschenkels des RLS. Paraffin, van Gieson, Vergr. etwa 1:1, Photogramm.
b Photographische Dokumentation des architektonisch rechten Hauptschenkels des RLS. Paraffin, van Gieson, Vergr. 1:160

Die übrigen Organe zeigten keine Inversionsanomalien. Viscera und Schleimhäute waren stark cyanotisch und die Lungen an den paravertebralen Bezirken etwas steif. Histologisch ließen sich in den Lungen reichlich Elemente aus der Amnionflüssigkeit feststellen. Bei der

Untersuchung des Reizleitungssystems fand sich histologisch an der medialen, architektonisch rechten Kammer ein texturell rechtes Bündel (sog. rechter Schenkel des RLS; Abb. 4).

Pathologisch-anatomische Diagnose. Dextroversio cordis. Kammerinversion. Arterielle korrigierte Transposition. Hypoplasie der Pulmonalarterie. Kammerseptumdefekt (im hinteren Teil des ventralen Septum). Vorhofsseptumdefekt (Typ Ostium secundum). Ductus Botalli persistens. Massive Fruchtwasseraspiration der Lungen.

IV. Besprechung

Ähnliche Fälle sind nicht selten (ARCILLA u. GASUL, 1961; BREDT, 1936; BURCHELL u. PUGH, 1952; KORTH u. SCHMIDT, 1953; LEV, 1954; NAGEL, 1909; VAN PRAAGH u. Mitarb., 1964). Wenn man die Möglichkeit einer isolierten Dextrokardie anerkennt, dann können bei dem beschriebenen Falle auch andere Diagnosen gelten, und zwar: Isolierte Dextrokardie, Vorhofsinverson; arterielle gekreuzte Transposition, linker Aortenbogen, usw. Wir werden deshalb in der folgenden *Diskussion* 3 Punkte besprechen:

- a) die isolierte Dextrokardie (und isolierte Laevokardie),
- b) die Vorhofsinverson,
- c) die Beziehung zwischen Kammerinversion und korrigierter Transposition.

Isolierte Dextrokardie. Phänomenologisch gesehen sollte der Situs inversus totalis nicht als ein „bloßes Spiegelbild der Norm“ (SPITZER, 1929, S. 270) betrachtet werden (TORGERSEN, 1949), da er unter anomalen Bedingungen durch teratologische Faktoren experimentell reproduziert werden kann (SCHWALBE u. KERMAUNER, 1906; LUDWIG, 1949; WEGENER, 1961). Wenn COCKAYNE (zit. nach CAMPBELL, 1963) auch der Meinung ist, daß der Situs inversus totalis genetisch bedingt ist, so spielen nach CAMPBELL (1963) und CAMPBELL u. DEUCHAR (1967) dabei auch äußere Faktoren eine Rolle. Von diesem Standpunkt aus ist es verständlich, daß bei dem Situs inversus totalis multiple Organmißbildungen häufiger als bei dem Situs solitus zu finden sind (GOERTTLER, 1963). Von verschiedenen Autoren wird der Situs inversus partialis deshalb übereinstimmend als eine Mißbildung aufgefaßt (SCHWALBE u. KERMAUNER, 1906; RISEL, 1909; PERNKOPF, 1926, 1937; GRANT, 1958). Die Frage stellt sich, wie eine derart isolierte Fehlbildung des Herzens verstanden werden kann. Nach GOERTTLER (1957) entsteht die Inversion in der frühesten Phase der Kyematogenese, nämlich in der Blastogenese [Kyematogenese I. Ordnung (DOERR, 1957; GOERTTLER, 1957); s. auch CAMPBELL u. DEUCHAR, 1967], während der die Gewebe mit prospektiven Organpotenzen morphologisch und biologisch noch stark voneinander abhängig sein sollen (LEHMANN, 1955). Experimentelle Untersuchungen an Hühnerembryonen weisen darauf hin, daß die normale Entwicklung des Herzens vom cranialen Entoderm abhängig ist (ORTS-LLORCA, 1963a), und daß die empfindlichste Phase der Herzentwicklung [beurteilt aufgrund der Mitoserate als Maßstab der Wachstumsaktivität (GOERTTLER, 1956b; GROHMANN, 1961)] in demselben Zeitraum liegt wie die entsprechenden kritischen Phasen der Leber und des Lungenmesenchyms (KUSE, 1962). Am Herzen tritt die erste Asymmetrie schon bei menschlichen Embryonen von 3 mm Länge (PERNKOPF, 1926), an den Lungen erst bei einer Länge von 5 mm (STARCK, 1955) auf. Das Herz und die Leber zeigen andererseits aufgrund allometrischer Messungen ein paralleles

Wachstum (LINZBACH, 1955). Daher ist es schwer verständlich, daß die invertierenden Tendenzen, die sich nach GOERTTLER (1963) in craniocaudaler und dorso-ventraler Richtung auswirken sollen, nur das Herz betreffen oder bei der isolierten Laevokardie das Herz allein auslassen. Dieser theoretische Sachverhalt stimmt mit den Angaben der Literatur überein, da bis jetzt kein unbestreitbarer Fall isolierter Dextrokardie bzw. isolierter Laevokardie beschrieben worden ist. SCHMIDT u. KORTH (1954b) haben die Literatur zusammengestellt und urteilen über die von ROESLER (1930) gegebene Definition der isolierten Dextrokardie, die auch unsere ist: „Wir selbst können aber heute den Begriff der isolierten Dextrokardie nicht mehr in dieser Strenge fassen. Es gibt zweifellos isolierte spiegelbildliche Dextrokardien, wenn man die Diagnose allein auf den Situs der Bauchorgane gründet“ (1954b, S. 225). Doch fanden diese Autoren in der Literatur 12 Fälle von unkomplizierten, d.h. ohne andere, die Funktion störende Mißbildung am Herzen oder an den großen Gefäßen auftretenden isolierten Dextrokardien, von denen nur derjenige von GRAANBOOM (1891) durch eine Obduktion gesichert worden ist. Wir selbst haben keine, beispielsweise durch einen Kammerseptumdefekt, eine Pulmonalstenose usw. komplizierte isolierte Dextrokardie gefunden. Wir möchten deshalb den wichtigsten Teil aus dem Sektionsbefund des Falles von GRAANBOOM hier wiedergeben:

„Septum ventriculorum läuft in einer Fläche von der linken Seite vorn nach rechts hinten; diese Fläche bildet mit der Mediallinie des Körpers einen Winkel von 70°, so daß man eine nach rechts und vorne und eine nach links und hinten liegende Kammer erkennen kann. Die nach vorne gewandte Herzhälfte, in welcher sich eine Valvula tricuspidalis und eine Valvula Eustachii befindet, ist in Verbindung mit Aorta und Vv. pulmonales, ergibt sich demnach als das arterielle Herz. Die hintere Herzhälfte dagegen, in welcher eine Valvula bicuspidalis vorkommt, ist in Verbindung mit A. pulmonalis und beiden Vv. cavae, und ergibt sich demnach als das venöse Herz“ (S. 190).

Das Herz lag auf der rechten Seite des Körpers. Doch können wir uns nicht vorstellen, wie dieser Fall als eine Dextrokardie aufgefaßt werden kann, da die Valvula Eustachii sich in dem rechts gelegenen Vorhof befand, was gegen eine Inversion des Sinus venosus spricht, die Vena cava caudalis jedoch in den anderen Vorhof einmündete (?). Der Lage der Kammern und der großen Arterien nach könnte man an eine Kammerinversion und korrigierte Transposition bei einer Dextrokardie denken, doch ist letztere ohne Inversion des Sinus venosus und der Vorhöfe schwer verständlich. Wir teilen die Ansicht NAGELS (1909) und meinen, daß dieser Fall letztlich unklar bleibt. Der von ROWELL u. STILL (1958) mitgeteilte Fall soll eine isolierte Dextrokardie (mit Lutembacherschem Syndrom) darstellen; jedoch ist es in der Abb. 2 (S. 61) zu sehen, daß die als rechte bezeichnete Kammer die Architektur einer linken zeigt; es fehlen Angaben über die Venenanordnung, über die Morphologie des anderen Ventrikels und über den Situs der Lungen. Bei anderen Arbeiten handelt es sich um Dextrokardien bei Situs inversus (TAUSSIG, 1929; KARTAGENER, 1933; ARCILLA u. GASUL, 1961; PTASHKIN u. Mitarb., 1967; SANDERS u. POORMANN, 1968). Unter diesen Umständen ist es erstaunlich, daß MERKLIN u. VARRANO (1967) unter 111 Fällen 25(!) Fälle isolierter Dextrokardien gefunden haben wollen, ohne einen Beleg dafür zu geben. Wir teilen daher die Meinung GRANTS (1958) und beurteilen die Existenz einer isolierten Dextrokardie als sehr zweifelhaft; sie wird von VAN PRAAGH u. Mitarb. (1964) ganz abgelehnt.

In der Zusammenstellung SCHMIDT's u. KORTH's (1954a) ist nur *ein* Fall einer isolierten, von DOLIOPOULOS u. MAILLET (1952) mitgeteilten Laevokardie zu finden. Aus der sehr kurzen Beschreibung der Obduktion läßt sich erkennen, daß nur eine Kammer vorhanden war, aus der die Aorta rechts von der Arteria pulmonalis entsprang. Angaben über die dorsoventrale Anordnung dieser Gefäße und über die Morphologie der Vorhöfe fehlen. Es ist deshalb schwer, diesen Fall als eine echte isolierte Laevokardie anzusehen. Die Arbeit HARRIS' u. RAINEY's (1965), in der ein Fall isolierter Laevokardie mitgeteilt wird, ist rein klinischer Natur. KEIZER (1959) gibt keine Angaben über die Vorhöfe; bei BEUREN u. Mitarb. (1963) handelt es sich um eine Laeoversio cordis und bei PADMAVATI u. GUPTA (1962) um ein Ivemark Syndrom (s.u.). Die Existenz einer isolierten Laevokardie muß deshalb durchaus als fraglich angesehen werden.

Vorhofsinverson. Die genannten Gründe machen es unmöglich, auf die Existenz einer Vorhofsinverson unter der Voraussetzung des Vorliegens einer isolierten Dextrokardie bzw. isolierten Laevokardie zu schließen. Man kann die „larvierte“ Dextroversio cordis (KORTH u. SCHMIDT, 1953; d.i. Dextroversio cordis plus Kammerinverson) nicht als „spiegelbildliche Dextrokardie“ aufgrund der Kammerinverson interpretieren. Die Vorhofsinverson kann überzeugend nur dargelegt werden, wenn sie sich, wie es für die Kammerinverson möglich ist, im Sinne einer isolierten Vorhofsinverson zeigen ließe. LOCHTE (1894) glaubte, bei einem Fall von Situs inversus partialis (Magen, Duodenum, Milz, Leber; zweilappige Lungenflügel; rechts gelegener Pankreasschwanz) eine Vorhofsinverson feststellen zu dürfen, indem er aufgrund von Anomalien der Pfortader und der Nabelvenen das Herz als eine Laevokardie interpretierte. Gegen diese Auffassung wenden sich GEIPEL (1903), PERNKOPF (1926) und RISEL (1909): „Es zeigt sich denn auch, daß sich das Schema LOCHTE's längst nicht auf alle genau beobachteten Fälle anwenden läßt und daß sich schon bei sonst offenbar geichartigen Fällen große Differenzen in der Lage der Pfortader ergeben“ und „daß das Erhaltenbleiben der rechten oder linken Nabelvenen jedenfalls nicht immer maßgebend ist für die Ausbildung des Gesamtorganismus im Sinne eines Situs transversus oder solitus...“ (RISEL, 1909, S. 714). Auch LEV u. ROWLATT (1961) weisen darauf hin, daß „From an analysis of the reviewed cases of mixed levocardia with atrial inverson it is clear that they are all part of one type of isolated levocardia with abdominal situs inversus and some with inverson of the lungs“ (S. 220). Die Begriffe „mixed levocardia“ bzw. „mixed dextrocardia“ werden für Laeoversio und Dextroversio cordis mit Kammerinverson — synonym — gebraucht. Die Möglichkeit einer isolierten Vorhofsinverson ist offenbar auf die Vorstellung gegründet, die einzelnen Herzmetamere seien voneinander unabhängig. Gegen diese Auffassung wendet sich GOERTTLER (1955, 1956a). Es ist naheliegend, daß die isolierte Vorhofsinverson (Typus der Formasymmetrie PERNKOPF's, 1926, 1937; II. Inversionstypus dieser Arbeit) nicht notwendigerweise im Zusammenhang mit den invertierenden Tendenzen im *Körper* betrachtet werden kann. In diesem Sinne wird nach der uns zur Verfügung stehenden Literatur das Problem der Vorhofsinverson nur von KISS u. Mitarb. (1954) analysiert. Diese Autoren halten eine Vorhofsinverson, die sich auf eine „Aberatio transponans septi sinusatrii“ zurückführen läßt, für möglich. Gegen diese auch der arteriellen Transposition zugrunde liegende Inversionshypothese gelten

die gleichen Einwände, die DOERR (1938, 1943, 1952, 1955, 1960) und GOERTTLER (1955, 1956a, 1958, 1963) gegen die „Septatio aberrans transponans bulbi“ formuliert haben. Zusammenfassend können wir sagen, daß die Entstehungsorte der Herzsepten den druckfreien Wandbezirken entsprechen, daß diese druckfreien Zonen ihrerseits von den Richtungen der Stromfäden bestimmt werden, und endlich, daß diese Richtungen der Stromfäden von den Formverhältnissen determiniert sind, die das Herz in dem betreffenden Zustand erreicht hat. In bezug auf die Vorhofsinverson bedeutet das, daß *vor* der Septierung der Vorhöfe eine Inversion der Stromfäden vorhanden sein muß. Sie soll durch eine umgekehrte Parallelschaltung der Vorhöfe, d.h. des proximalen Vorhofes nach links und des distalen nach rechts zustande kommen. Mit dieser umgekehrten Parallelschaltung muß eine Inversion der Einmündungen der Pulmonalvenen bzw. der Hohlvenen verbunden sein (Inversion des Sinus venosus). Eine derartige Einmündung der Vena cava caudalis scheint indessen, wenn die Leber sich auf der rechten Seite des Körpers entwickelt, unmöglich zu sein, da das Segmentum hepaticum der Vena cava caudalis nicht zur Entwicklung kommen kann. Es sind dann obligatorisch: einmal die Fortsetzung der Pars sacrocardinalis bzw. subcardinalis Venae cavae caudalis mit dem System der Supracardinalvenen (GRÜNWALD, 1938; CLARA, 1967), mit einer in die linke obere Hohlvene einmündenden Vena azygos; zum anderen die Persistenz der Venae hepaticae revehentes. *Daraus folgt, daß wirklich spiegelbildliche Richtungen der Stromfäden nicht zustandekommen können*, zumal durch isolierte Inversion der Vorhöfe (und des Sinus venosus!) auch Anomalien im Bereich der Pulmonalvenenmündungen erwartet werden können. Die Arbeit IVEMARKS (1955) läßt erkennen, daß die Fälle mit den genannten Anomalien des venösen Systems erstens ein weitgehendes Fehlen des Septum atriorum und zweitens entweder Lappenanomalien der Lungen oder Lageanomalien der Leber besaßen. IVEMARK spricht von einem „teratologic syndrome of visceral symmetry“. Nach MOLLER u. Mitarb. (1967) wäre das Syndrom der Asplenie als „Dextro-isomerismus“, das der Polysplenie als „Laevo-isomerismus“ aufzufassen. Für diesen Sachverhalt sprechen auch die experimentellen Untersuchungen von ORTS-LLOCA (1963b), nach denen die Entwicklung der Vorhöfe und des Sinus venosus vom vorderen Entoblast und der Leberanlage abhängig sein soll. Aufgrund dieser Ausführungen kann man bei Interlateralformen eine Inversion des Sinus venosus mit unvollkommen entwickelter Inversion der Vorhöfe annehmen.

Die Lage der Vorhöfe ist daher das sicherste Kriterium, um den Situs des Herzens zu bestimmen (LAECHMANN u. LOVIS, 1964; VAN PRAAGH u. Mitarb., 1964; s. auch CAMPBELL u. DEUCHAR, 1966; SHAHER u. Mitarb., 1967). KISS u. Mitarb. (1954) weisen auf zwei, später von PLATZER (1955) veröffentlichte Fälle hin, die eine Vorhofsinverson beweisen sollen. Einer dieser Fälle zeigt indessen lediglich eine Kammerinverson mit korrigierter Transposition bei Situs solitus, der andere eine Laevoversio cordis mit Kammerinverson und korrigierter Transposition bei Situs inversus. Wir möchten hier die Schlußworte LEVS (1954) zitieren: „The autor has not seen levocardia with transposed atria and normal ventricles, or dextrocardia with the atria in mirror-image and the ventricles in pivotal position“ (S. 81), d.h. eine Laevokarde bzw. eine Dextroversio cordis mit Vorhofsinverson.

Kammerinversion und korrigierte Transposition. LOCHTE hat als erster eine Interpretation der Kammerinversion versucht, indem er sie auf eine anomale Drehung der Ventrikelschleife zurückführte (1898). Nahezu 60 Jahre später ist es GOERTTLER (1956a) experimentell gelungen, die Kammerinversion mit korrigierter Transposition durch eine antitypische Drehung des bulbometampullären Teiles an einem Glasmodell zu reproduzieren. Zu ähnlichen Interpretationen kamen später DE LA CRUZ u. Mitarb. (1959, 1967) und VAN PRAAGH u. Mitarb. (1964, 1967). Nach dieser Auffassung soll es sich nur um eine texturelle, durch die nach links gerichtete Schwingung des bulbometampullären Teiles bedingte Inversion der Kammern handeln (s. auch GOERTTLER, 1963). Diese Konzeption darf nicht mit der der Dextrokardie verwechselt werden, da es sich hier um die Inversion der *Herzschleife* (I. Inversionstyp!) handelt. Es ist auch verständlich, daß bei der texturellen Kammerinversion die Verteilung des Reizleitungssystems der Architektur der Kammern folgt, da es die bleibenden Konturfasern (BENNINGHOFF, 1931, 1933) der primitiven Herzhöhlen darstellt. So zeigt unser Fall einen histologischen rechten Hisschen Schenkel in dem texturell rechten Ventrikel. Die Kammerinversion stellt somit eine Formmißbildung dar.

Mit dem Glasmodell konnte GOERTTLER eine Kammerinversion *und* eine korrigierte Transposition reproduzieren. Das wirft die Frage auf, ob die korrigierte Transposition die unbedingt notwendige Folge der Kammerinversion darstellt oder ob eine isolierte Kammerinversion möglich ist. LOCHTE (1898) meinte, es sei dieses Zusammentreffen kaum als zufällig anzusehen. Eine isolierte Kammerinversion wurde von VAN MIEROP u. WIGLESWORTH (zit. nach VAN PRAAGH u. Mitarb., 1967) als unmöglich und von VAN PRAAGH u. Mitarb. (1964) als äußerst unwahrscheinlich angesehen. Nach KORTH u. SCHMIDT (1953) fände man derartige Fälle nicht, da die Träger nicht lebensfähig seien. Dieses letzte Argument ist nicht durchaus überzeugend, weil dieselbe Beweisführung auch für die typische arterielle Transposition gelten könnte. Trotzdem sind gekreuzte arterielle Transpositionen nur mit einem offenen Ductus Botalli oder einer insuffizienten Valvula foraminis ovalis bei nur wenige Stunden alt gewordenen Kindern nicht selten zu sehen. Wir ziehen es deshalb vor, dieses Problem vom Standpunkt der Transpositionstheorie zu erörtern. Nach dem von DOERR (1952, 1955) erkannten Prinzip der vektoriellen Bulbusdrehung, durch das die arterielle Transposition formal als eine Arretierung der Bewegungs- und Drehungsvorgänge am arteriellen Herzende erklärt wird, sind unserer Ansicht nach die anderen Theorien (ROKITANSKY, 1875; SPITZER, 1923; PERNKOPF u. WIRTINGER, 1935) überholt (zur Kritik dieser Theorien s. besonders DOERR, 1938, 1943). Als Vorläufer der Doerrschen Theorie können die Ergebnisse der Arbeiten von BREDT (1936) — s. auch SCHMINCKE u. DOERR (1939) —, BREMER (1942), KRAMER (1942) und SHANER (1949, 1951) angesehen werden. In den Untersuchungen KRAMERS wird der Bulbus-Truncus-Abschnitt als eine Einheit betrachtet. ASAMI (1968) hat kürzlich in einer Untersuchung an menschlichen Embryonen diese Auffassung belegen können. Nach dem Doerrschen Prinzip ist die ausbleibende Torsion dieses Abschnittes bei der Transposition an der fehlenden Umschlingung der großen Gefäße zu erkennen. Das eigenständige Verhalten des Bulbus-Truncus-Abschnittes zeigt sich bei der typischen Transposition, da sie ohne Inversion anderer Herz-

metamere vorkommt. Die Aorta bleibt ventral mit einer linken, einer rechten und einer vorderen Semilunaris. Betrachten wir die Anordnung bei unserem Falle, dann finden wir die gleichen anatomischen Verhältnisse innerhalb des Bulbus-Truncus Abschnittes: fehlende Umschlingung der Gefäße, ventrale Aorta mit einer vorderen, einer linken und einer rechten Taschenklappe; aus den Sinus der beiden letzteren stammen jeweils die Kranzarterien, deren Verteilung von der Architektur der Kammern abhängig zu sein scheint; der Verteilungstyp unseres Falles ist am häufigsten zu finden (ELLIOT u. Mitarb., 1966). Bei der korrigierten Transposition scheint die arretierte Drehung an dem nach links verschobenen Bulbus-Truncus-Abschnitt zustandegekommen zu sein. Diese Verschiebung wäre durch die Kammerinversion bedingt. Nach diesen Ausführungen läßt sich sagen, daß *formal* gesehen die ausbleibende Torsion bei der Inversion der Kammern nicht obligatorisch ist, und daß von diesem formalen Standpunkt aus nichts gegen eine Kammerinversion ohne Transposition, d.h. den arretierten Vorgang, einzuwenden ist (wir halten auch den Zusatz „korrigiert“ im Grunde für überflüssig). Geht man aber von einer anderen Definition der Transposition aus, nach der Aorta bzw. Pulmonalarterie aus dem jeweils kontralateralen Ventrikel stammen, dann ist bei der Kammerinversion mit korrigierter Transposition keine klassische *Transposition* gegeben. GOERTTLER (1963) spricht in diesen Fällen deshalb von einer *Citraposition*. Nach seiner Vorstellung ist eine Kammerinversion ohne korrigierte Transposition als eine Kammerinversion mit Transposition zu bezeichnen. Führt man aber den Begriff der arteriellen Transposition auf einen anomalen Vorgang an dem einheitlichen Bulbus-Truncus-Abschnitt zurück, so ist als unmittelbare Folge der Arretierung die fehlende Umschlingung der Gefäße anzusehen und nicht aber die Beziehung dieser Gefäße zu den Ventrikeln. Dennoch sollte man bei bestimmten sehr primitiven Herzmißbildungen, bei dem Aortenventrikel (GOERTTLER, 1958, 1963), auch wenn eine Transpositionsanordnung der Gefäße vorhanden ist, nicht von Transposition sprechen, da die ganze Ventrikelschleife und zumeist auch der sinuatriale Abschnitt eine konkordante Arretierung zeigen: jener im Sinne einer Persistenz der primitiven Proampulle und Metampulle, dieser im Sinne einer Iuxtapositio auricularum cordis. Deshalb ziehen wir es vor, nur in den Fällen mit ausgebildeten Ventrikeln, in denen die Proampulle in sich einen Teil der Metampulle und des Bulbus bzw. die Metampulle einen Teil der Proampulle aufgenommen haben (PERNKOPF u. WIRTINGER, 1933), von arterieller Transposition zu sprechen. Sonst sprechen wir mit einem übergeordneten Begriff von arteriellen Heterotopien, in die wir die arteriellen Transpositionen [typische Transposition, korrigierte Transposition, Beurensche Transposition (1960)], Taussig-Bing Komplex, die reitenden Arterien und die früh arretierten Arterien beim Aortenventrikel zusammenfassen.

Nach der uns zur Verfügung stehenden Literatur sollen THÉREMIN sowie WALSCHE u. STOLTZ (zit. nach MÖNCKEBERG, 1924) Fälle von Kammerinversion ohne Transposition mitgeteilt haben. 1964 hat VAN PRAAGH u. Mitarb. einen solchen dokumentiert. In einer weiteren Mitteilung (1967) hat dieser Autor 3 weitere Fälle beschrieben, von denen lediglich einer als unbestreitbar gelten kann; die anderen beiden stellen eine primitive Mißbildung mit Iuxtapositio auricularum cordis dar. Auch der einzige Fall von ANSELMi u. Mitarb. (1963), bei dem ein

Obduktionsbefund vorliegt (insgesamt 6 Fälle), ist nicht klar. Der 9. und 10. Fall von LEV u. ROWLATT (1961) weisen sich als Übergangsmißbildung aus: Kammerinversion mit ventraler, über einem vorderen Ventrikelseptumdefekt reitender Aorta; aus der rechts gelegenen Kammer entspringende Pulmonalarterie; die Architektur der atrioventricularen Klappen sowie die der Ventrikel selbst nach den Worten LEVs „not as altered as in the previous type“ (S. 260) (d.h. als bei den Fällen mit Kammerinversion und korrigierter Transposition). So ist die isolierte Kammerinversion als sehr selten anzusehen, und die Auffassung LOCHTES, das Zusammentreffen zwischen beiden Mißbildungen sei kaum als zufällig anzusehen, gilt weiterhin. Bei der Betrachtung des Problems sind die formale Genese und die kausale Genese zu unterscheiden. Formal läßt sich die Frage nach einer isolierten Kammerinversion bejahen; die Frage nach der kausalen Genese sollte die verschiedenen pathologischen Vorgänge klären, die zu der überaus häufigen Koppelung dieser Anomalien führen. Aufgrund zahlreicher, aus der Betrachtung der formalen und kausalen Genese sich ergebender Gründe ist die Verwirklichungsmöglichkeit einer isolierten Dextrokardie nur als sehr gering anzusehen.

Schlußbetrachtungen zur Terminologie. Kammerinversion und Vorhofsinverson (soweit letztere in unvollkommener Form zustandekommen kann) sollen als Formmißbildungen, als Formasymmetrien des Herzens betrachtet werden, die ihrer formalen Natur nach nicht mit den Lageanomalien des Herzens und Asymmetrienanomalien des Körpers in Beziehung gesetzt werden dürfen. Nach einer strengen Begriffsbestimmung müssen sie, ebenso wie eine arterielle Transposition, ein Defekt des Kammerseptum oder Vorhofsseptum usw., als Mißbildungen des *Herzens* angesehen werden. Deshalb scheint es uns nicht berechtigt zu sein, verschiedene *Formen* von Dextrokardien, Dextroversiones cordis, Laevokardien und Laevoversiones cordis je nach Koppelung mit einer oder mehreren jener Mißbildungen zu unterscheiden. Die klassische Terminologie der Herzlageanomalien erweist sich als ausreichend und präzise, wenn man ihr eine Benennung der weiteren Herzmißbildung hinzufügt. Der Situs des *Herzens* sollte allein durch die Lage der Vorhöfe bestimmt werden.

Literatur

- ANSELM, G., S. MUÑOZ, I. MACHADO, P. BLANCO, and J. ESPINOZA-VELA: Complex cardiovascular malformations associated with the corrected type of the transposition of the great vessels. *Amer. Heart J.* **66**, 614—626 (1963).
- ARCILLA, R. A., and B. M. GASUL: Congenital dextrocardia. *J. Pediat.* **58**, 39—58, 251—162 (1961).
- ASAMI, I.: Beitrag zur Entwicklung des Kammerseptum im menschlichen Herzen mit besonderer Berücksichtigung der sog. Bulbusdrehung. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* (im Druck).
- BENNINGHOFF, A.: Die Architektur des Herzmuskels. *Morph. Jb.* **67**, 262-317 (1931).
- Das Herz. In: *Handbuch der vergleichenden Anatomie der Wirbeltiere*, von L. BOLK, R. GÖPPERT, E. KALLIUS und W. v. LUBOSCH, Bd. VI, S. 467. Berlin u. Wien: Urban & Schwarzenberg 1933.
- BEUREN, A. J.: Differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from a complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery. *Circulation* **21**, 1071—1087 (1960).
- J. STOERMER u. J. APITZ: Situs inversus mit Laevokardie. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **42**, 29—45 (1963).

- BREDT, H.: Die Mißbildungen des menschlichen Herzens. *Ergebn. allg. path. Anat.* **30**, 77—182 (1936).
- BREMER, J. L.: Transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Arch. Path.* **34**, 1016—1030 (1942).
- BURCHELL, H. B., and D. G. PUGH: Uncomplicated isolated dextrocardia. ("Dextroversio cordis type"). *Amer. Heart J.* **44**, 196—206 (1952).
- CAMPBELL, M.: The mode of inheritance in isolated levocardia and dextrocardia and situs inversus. *Brit. Heart J.* **25**, 803—813 (1963).
- , and D. C. DEUCHAR: Dextrocardia and isolated levocardia. *Brit. Heart J.* **28**, 472—487 (1966).
- — Absent inferior vena cava, symmetrical liver, splenic agenesis and situs inversus, and their embryology. *Brit. Heart J.* **29**, 268—275 (1967).
- CARDELL, B. S.: Corrected transposition of great vessels. *Brit. Heart J.* **18**, 186—192 (1956).
- CLARA, M.: *Entwicklungsgeschichte des Menschen*, 6. Aufl. Heidelberg: Quelle & Meyer 1967.
- DE LA CRUZ, M., G. ANSELMi, F. CIGNERIS, M. REINHOLD, B. PORTILLO, and J. ESPINOZA-VELA: An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels: additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties. *Amer. Heart J.* **57**, 104—117 (1959).
- J. ESPINOZA-VELA, F. ATTIE, and L. MUÑOZ: An embryologic theory for the ventricular inversions and their classification. *Amer. Heart J.* **73**, 777—793 (1967).
- DOERR, W.: Zur Transposition der Herzschlagadern. Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen. *Virchows Arch. path. Anat.* **303**, 168—205 (1938).
- Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Truncus. *Virchows Arch. path. Anat.* **310**, 304—368 (1943).
- Über den Situs inversus im Gebiet des Herzens. *Dtsch. med. Wschr.* **72**, 570—573 (1947).
- Über ein formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Kammerostien. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 269—284 (1952).
- Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzens. *Beitr. path. Anat.* **115**, 1—32 (1955).
- Kyematopathien und perinatale Krankheiten. *Ärzt. Wschr.* **12**, 721—731 (1957).
- Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: *Handbuch der inneren Medizin*, von L. MOHR u. R. S. STAEBELIN, herausgeg. von G. v. BERGMANN, W. FREY-BERN u. H. SCHWIECK, 4. Aufl., Bd. IX/3, S. 1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- DOLIOPOULUS, T., et J. MAILLET: Lévo-cardie avec inversion des viscères abdominaux et présentation de 5 cas personnels. *Cardiologia (Basel)* **20**, 80—103 (1952).
- ELLIOT, L. P., K. AMPLATZ, and J. E. EDWARDS: Coronary arterial patterns in transposition complexes. *Amer. J. Cardiol.* **17**, 362—378 (1966).
- GEIPEL, P.: Weitere Beiträge zum Situs transversus und zur Lehre der Transpositionen der großen Gefäße des Herzens. *Arch. Kinderheilk.* **35**, 112—145, 222—259 (1903).
- GOERTTLER, KL.: Über Blutstromwirkung als Gestaltungsfaktor für die Entwicklung des Herzens. *Beitr. path. Anat.* **115**, 33—56 (1955).
- Hämodynamische Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen des arteriellen Herzens. *Virchows Arch. path. Anat.* **328**, 391—420 (1956a).
- Stoffwechseltopographie des embryonalen Hühnchenherzens und ihre Bedeutung für die Entstehung angeborener Herzfehler. *Verh. dtsch. Ges. Path.* **40**, 181—185 (1956b).
- Über terminologische und begriffliche Fragen der Pathologie der Pränatalzeit. *Virchows Arch. path. Anat.* **330**, 35—84 (1957).
- Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Ursachen und Mechanismen typischer und atypischer Herzformbildungen, dargestellt auf Grund neuer Befunde. *Zwangslose Abhlg. a. d. Geb. d. norm. u. path. Anat.*, H. 4. Stuttgart: Thieme 1958.
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Das Herz des Menschen*, von W. BARGMANN u. W. DOERR, Bd. I., S. 422. Stuttgart. Thieme 1963.
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie*, von E. KAUFMANN, herausgeg. von M. STAEMMLER, 11. u. 12. Aufl., Erg.-Bd. I, I. Hälfte, 2. Liefg. Berlin: Walter de Gruyter 1968.

- GRAANBOOM: Ein Fall von Dextrokardie mit Transposition von allen großen Gefäßen. *Z. klin. Med.* **18**, 185—192 (1891).
- GRANT, R. P.: The syndrome of dextroversion of the heart. *Circulation* **18**, 25—36 (1958).
- GROHMANN, D.: Mitotische Wachstumsaktivität des embryonalen und fetalen Hühnchenherzens und ihre Bedeutung für die Entstehung von Herzmißbildungen. *Z. Zellforsch.* **55**, 104—122 (1961).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOODGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*. Op. cit. Bd. IX/3, S. 581.
- GRÜNDWALD, P.: Die Entwicklung der Vena cava caudalis beim Menschen. *Z. mikr.-anat. Forsch.* **43**, 275—331 (1938).
- HARRIS, T. R., and R. RAINY: Ideal isolated levocardia. *Amer. Heart J.* **70**, 440—448 (1965).
- HUDSON, R. E. B.: Cardiovascular pathology, vol. 2. London: E. Arnold, Ltd. 1965.
- IVEMARK, I.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood. Stockholm: I. Haeggströms Boktryckeri 1955.
- KARTAGENER, M.: Zur Pathogenese der Bronchiektasien bei Situs viscerum inversus. *Beitr. klin. Tuberk.* **83**, 489—501 (1933).
- KEIZER, D. P. R.: Situs inversus with levocardia. *Amer. J. Dis. Child.* **82**, 456—458 (1959).
- KISS, A., H. PARTILLA u. E. PERNKOPF: Die Transposition der Venenmündungen. *Virchows Arch. path. Anat.* **324**, 707—748 (1954).
- KORTH, C., u. J. SCHMIDT: Dextroversio cordis. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **20**, 167—192 (1953).
- KRAMER, T. C.: The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart. *Amer. J. Anat.* **71**, 343—370 (1942).
- KUSE, R.: Vergleichende Untersuchungen der mitotischen Wachstumsaktivität der Thorax- und Bauchorgane beim embryonalen und fetalen Hühnchen. *Z. Zellforsch.* **56**, 727—747 (1962).
- LAECHMAN, R. D., and A. J. SLOVIS: Relationship of the azygos venous system to the normal atrial situs in levocardia. *Circulation* **29**, 901—904 (1964).
- LEHMANN, F. E.: Die embryonale Entwicklung. Entwicklungsphysiologie und experimentelle Pathologie. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, von F. BÜCHNER, E. LETTERER u. F. ROULET, Bd. I/1, S. 1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- LEV, M.: Pathologic diagnosis of positional variations in cardiac chambers in congenital heart disease. *Lab. Invest.* **3**, 71—82 (1954).
- , and U. F. ROWLATT: The pathologic anatomy of mixed levocardia. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 216—263 (1961).
- LINZBACH, A. J.: Quantitative Biologie und Morphologie des Wachstums einschließlich Hypertrophie und Riesenzellen. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie*. Op. cit. Bd. IV/1, S. 180.
- LOCHE: Beitrag zur Kenntnis des Situs transversus partialis und der angeborenen Dextrokardie. *Beitr. path. Anat.* **16**, 189—217 (1894).
- Ein Fall von Situs viscerum irregularis, nebst einem Beitrag zur Lehre der Transpositionen der arteriellen großen Gefäßstämme des Herzens. *Beitr. path. Anat.* **24**, 187—221 (1898).
- LUDWIG, W.: Symmetrie Forschung im Tierreich. *Studium generale* **2**, 232—239 (1949).
- MERKLIN, N. J., and N. R. VARRANO: Situs inversus and cardiac defects. A study of 111 cases of reversed asymetry. *J. thorac. Surg.* **29**, 901—904 (1963).
- MÖNCKEBERG, J. G.: Das Herz. In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie*, von F. HENKE u. O. LUBARSCH, Bd. II, S. 1. Berlin: Springer 1924.
- MOLLER, J. H., A. NAKIB, R. C. ANDERSON, and J. E. EDWARDS: Congenital cardiac disease associated with polysplenia. A developmental complex of bilateral "left-sidness" *Circulation* **36**, 789—799 (1967).
- NAGEL, N.: Beiträge zur Kasuistik und Lehre von der angeborenen reinen Dexiokardie. *Arch. klin. Med.* **96**, 552—558 (1909).
- ORTS-LLOCA, F.: Influence of the endoderm on heart differentiation during early stages of development of the chicken embryo. Wilhelm Roux' Arch. Entwickl.-Mech. Org. **154**, 533—551 (1963a).

- ORTS-LLORCA, F.: Influence de l'entoblaste dans la morphogénèse et la différenciation tardive du coeur du poulet. *Acta anat. (Basel)* **52**, 202—214 (1963b).
- PADMAVATI, S., and S. GUPTA: Partial situs inversus with levocardia. An unusual combination of anomalies. *Circulation* **26**, 108—113 (1962).
- PERNKOPF, E.: Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen. Gedanken zum Problem der Asymmetrie und zum Phaenomen der Inversion. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **79**, 577—752 (1926).
- Asymmetrie, Inversion und Vererbung. *Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre* **20**, 606—656 (1937).
- , u. W. WIRTINGER: Die Transposition der Herzostien. Ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung. Die Phoronomie der Herzentwicklung als morphogenetische Grundlage der Erklärung. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **100**, 563—711 (1933).
- — Das Wesen der Transposition im Gebiet des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage. *Virchows Arch. path. Anat.* **295**, 143—174 (1935).
- PLATZER, W.: Zwei Fälle von Transpositionen mit funktioneller Korrektur. *Virchows Arch. path. Anat.* **327**, 400—418 (1955).
- PRAAGH, R. VAN, and S. VAN PRAAGH: Isolated ventricular inversion. *Amer. J. Cardiol.* **17**, 395—406 (1966).
- — Anatomical corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* **29**, 112—119 (1967).
- — P. VLAD, and J. D. KEITH: Anatomic types of congenital dextrocardia. *Amer. J. Cardiol.* **13**, 510—531 (1964).
- PTASHKIN, D., E. STEIN, and J. R. WARBASSE: Congenital dextrocardia with anterior wall myocardial infarction. *Amer. Heart J.* **74**, 263—267 (1967).
- RAGHIB, G., R. C. ANDERSON, and J. E. EDWARDS: Isolated bulbar inversion in corrected transposition. *Amer. J. Cardiol.* **17**, 407—410 (1967).
- RISEL, W.: Die Literatur des partiellen Situs inversus der Bauchorgane. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **20**, 673—731 (1909).
- ROESLER, H.: Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzfehlern. VI. Über die angeborene isolierte Rechtslage des Herzens. *Wien. Arch. inn. Med.* **19**, 505—610 (1930).
- ROKITANSKY, C. v.: Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien: Braumüller 1875.
- ROWELL, N. R., and J. S. STILL: Isolated dextrocardia associated with Lutembacher syndrome. *Amer. Heart J.* **56**, 60—63 (1958).
- SANDERS, W. J., and D. H. POORMAN: Complete situs inversus with anomalous right common carotid artery. *Arch. Surg.* **96**, 86—90 (1968).
- SCHMIDT, J., u. C. KORTH: Die Klinik der Laevokardien. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **201**, 454—475 (1954a).
- — Die Klinik der Dextrokardien. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **21**, 188—244 (1954b).
- SCHMINCKE, A., u. W. DOERR: Zur Lehre der korrigierten Transposition der großen Gefäße, mit einem eigenen neuen Fall. *Beitr. path. Anat.* **103**, 416—430 (1939).
- SCHWALBE, E., u. F. KERMAUNER: Mißbildungen der äußeren Form. In: *Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere*, von E. SCHWALBE, Bd. III/A, S. 1. Jena: Fischer 1906.
- SHAHER, R. M., J. W. DUCKWORTH, G. H. KHOURY, and C. A. F. MOES: The significance of atrial situs on the diagnosis of positional anomalies of the heart. *Amer. Heart J.* **73**, 32—40 (1967).
- SHANER, R. F.: Malformation of the atrioventricular endocardial cushions of the embryo pig, and its relation to defects of the conus and truncus arteriosus. *Amer. J. Anat.* **84**, 431—455 (1949).
- Complete and corrected transposition of the aorta, pulmonary artery and the ventricles in pig embryos, and a case of corrected transposition in a child. *Amer. J. Anat.* **88**, 35—62 (1951).
- SPLITZER, A.: Über den Bauplan des mißgebildeten Herzens. *Virchows Arch. path. Anat.* **243**, 81—272 (1923).

- SPITZER, A.: Über Dextroversion, Transposition und Inversion des Herzens und die gegenseitige Larvierung der beiden letzteren Anomalien. Nebst Bemerkungen über das Wesen des Situs inversus. *Virchows Arch. path. Anat.* **271**, 226—303 (1929).
- STARCK, D.: Embryologie. Ein Lehrbuch auf allgemein biologischer Grundlage. Stuttgart: Thieme 1955.
- STOERMMEER, A. J.: Lageanomalien des Herzens. In: Handbuch der Kinderheilkunde, von G. JOPFICH, herausgeg. von H. OPITZ u. F. SCHMID, Bd. VII, S. 787. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1966.
- TAUSSIG, H. B.: The anatomy of the heart of two cases of situs transversus. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **39**, 199—202 (1929).
- TORGENSEN, J.: Genic factors in visceral asymmetry and the development and pathologic changes of the lungs, heart, and abdominal organs. *Arch. Path.* **47**, 566—593 (1949).
- WEGENER, K.: Über die experimentelle Erzeugung von Herzmißbildungen durch Trypanblau. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **34**, 99—144 (1961).

Dr. BENEDICTO CHUAQUI J.

Institut für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie
der Päpstlichen Katholischen Universität
Santiago, Chile