

## Anomalien der portalen und umbilicalen Venen

H. REHDER

Abteilung für Kinderpathologie (Leiter: Prof. Dr. A. Groppe)  
am Pathologischen Institut der Universität Bonn

Eingegangen am 17. September 1970

### Anomalies of the Portal and Umbilical Veins

*Summary.* Three cases of malformations of the hepatic venous system are presented.

One case displayed a double portal vein. In a second case the persistence of intrahepatic segments of the umbilical veins as well as a patent *Ductus venosus Arantii* were observed. A third case showed the persistence of the right umbilical vein.

These anomalies of porto-umbilical veins seem to be due to a failure of processes of obliteration and regression of the primary symmetrical anlage of the omphaloenteric and umbilical veins during the 4th to 5th week of gestation. The malformations in the individual cases described here belong to the same teratogenetic period.

*Zusammenfassung.* Unter 3 Fällen von Fehlbildungen im Bereich des Lebervenensystems handelt es sich in einem ersten Fall um eine Doppelung der Pfortader, im zweiten Fall um eine Persistenz intrahepatischer Abschnitte von Umbilicalvenen und gleichzeitig offenem *Ductus venosus Arantii* und im dritten Fall um eine Persistenz der rechten Nabelvene.

Entwicklungsgeschichtlich liegt diesen Gefäßanomalien ein Ausbleiben von Obliterationsprozessen der zunächst paarig angelegten Dottersack- und Nabelvenen in der 4.—5. Schwangerschaftswoche zugrunde. Die vorliegenden Begleitmißbildungen gehören ihrer Entstehung nach der gleichen teratogenetischen Terminationsperiode an.

Angeborene Fehlbildungen des Lebervenensystems sind nicht ganz ungewöhnlich (Child, 1954). Meist handelt es sich jedoch um bloße Verlaufsanomalien der Pfortader oder um funktionell unbedeutende kleinere Anastomosen zwischen dem Pfortadersystem und dem großen Kreislauf. Derartige Fehlbildungen spielen allenfalls bei einer portalen Hypertension hämodynamisch eine Rolle. Sehr viel seltener treten dagegen gröbere Anomalien des Umbilical-, Pfortader- und Lebervenensystems auf.

Fehlmündungen der Pfortader sind von Wilson (1804), Abernethy (1809) und Lawrence (1814), das Fehlen des Pfortaderstammes von Otto (1830), angeborene Strikturen oder Gefäßobliterations der Pfortader von Mahoney und Hogg (1950) und Welch (1950) oder der Lebervenen von Rosenblatt (1868) und Breining und Helpap (1965) beobachtet worden. Ein Ausbleiben physiologischer Obliterationsprozesse von Venenabschnitten während der prä- oder postnatalen Periode wurde von Mende (1827), v. Baumgarten (1877), Putschar (1938), Shryock, Janzen und Bernard (1942) und Karabin (1951) beschrieben. Diese Anomalien traten bevorzugt im Rahmen multipler Fehlbildungen auf.

In dieser Mitteilung wird über 3 Beobachtungen multipler Fehlbildungen berichtet, bei denen jeweils unterschiedliche, der besonderen Erscheinungsform nach wenig bekannte Anomalien des Lebervenensystems aufgefunden wurden. Es

Herrn Walter G. J. Putschar, M. D., Massachusetts General Hospital Boston, danke ich für wertvolle Hinweise.

wird versucht, die Entstehung der einzelnen Anomalien durch die Verhältnisse während der embryologischen Entwicklung der Lebergefäße zu deuten.

### Entwicklung der porto-hepatischen Lebervenen

Die entwicklungsgeschichtliche Einordnung von Lebergefäßfehlbildungen macht eine kurze Betrachtung der normalen Entwicklung dieses Gefäßsystems notwendig (Abb. 1a). Bei einem Embryo von 4,5 mm Länge verlaufen die paarigen Dottersackvenen und Umbilicalvenen im *Mesenterium ventrale* cranialwärts und münden zusammen mit den Cardinalvenen in den *Sinus venosus* des Herzens ein. Die Dottersackvenen bilden im *Septum transversum* einen capillären Plexus, der von dem vorwachsenden entodermalen Parenchym der Leberzellen umfaßt wird; er bringt das sinusoidale System der Leber hervor. Bei einem 5 mm-Embryo bilden sich am unteren Leberrand zwischen den noch paarigen Nabelvenen und dem Leberplexus Queranastomosen aus. Lageverschiebungen im Bereich des Magen-Darmtraktes bedingen einen bevorzugten Blutstrom über die linke Umbilicalvene und die linke Queranastomose zum Lebervenengeflecht. Der craniale Abschnitt der linken Nabelvene und die ganze rechte Nabelvene obliterieren. Der vermehrte Blutstrom bewirkt innerhalb der Leber die Ausbildung des *Ductus venosus Arantii*. Zur gleichen Zeit entstehen prähepatisch zwischen den beiden längs zum Duodenum verlaufenden Dottersackvenen drei Queranastomosen in Form eines Doppelrings. Dabei kommt die craniale und caudale Anastomose vor, die mittlere Anastomose hinter das Duodenum zu liegen. Beim 6 mm-Embryo beginnen Strecken beider Anastomosenringe so zu obliterieren, daß eine einzelne S-förmige Pfortader entsteht, wobei die mittlere Queranastomose und der craniale Anteil der rechten Dottersackvene als Pfortaderstamm, die craniale Queranastomose als Pfortadersinus erhalten bleiben (s. Abb. 1a)

### Fallbeobachtungen und Diskussion

#### 1. Doppelung der Pfortader

Kind O. C., männlich (S. 738/68). Im Alter von 10 Monaten wurde wegen eines schweren angeborenen Herzfehlers mit zunehmender Cyanose eine *Blalock-Taussig'sche Anastomose* angelegt. 14 Tage nach der Operation trat ein irreversibler Herzstillstand ein.

*Obduktionsbefund.* Komplexe Herz-Gefäßmißbildung: Dextroposition des Herzens; persistierende linke obere Hohlvene; Inversion der Ventrikel; großer hochsitzender Ventrikelseptumdefekt, *Septum-Primum*-Defekt der Vorhofscheidewand mit gemeinsamem *Ostium atrio-ventriculare* (A-V-Kanal); Fehlmündung der beiden oberen linken Lungenvenen in die persistierende linke obere Hohlvene; echte Transposition der großen Gefäße mit rechts absteigender Aorta und einer im Bereich der Klappen atretischen, im weiteren Verlauf hypoplastischen *Arteria pulmonalis*. Dreilappung der Lunge bds. Agenesie der Milz. Pendelnde Gallenblase. Malrotation des Dickdarms.

*Porto-hepatisches Venensystem.* An der Unterfläche des *Ligamentum hepatoduodenale* verliefen parallel nebeneinander zwei getrennte Pfortadern (Abb. 1b und 2). Sie anastomosierten nur am Leberhilus, um gemeinsam den Pfortader sinus zu bilden. Das rechte Gefäß war von der üblichen Weite einer Pfortader. Es verlief hinter dem *Duodenum* und nahm die *Vena mesenterica sup.* und *inferior* auf sowie ein kleineres Gefäß, das von der Dorsalfläche des Pankreas kam. Das linke Gefäß war wesentlich enger. Es verlief vor dem *Duodenum* nach medial und wurde aus dem Zusammenfluß der *Vena gastroepiploica dextra* und einer Vene gebildet, die, von der cranialen Fläche des Pankreas kommend, am Pankreasschwanz mit der *Vena gastro-epiploica sinistra* anastomosierte. Der Sitz der Baucheingeweide, insbesondere von Magen und Duodenum, war normal.

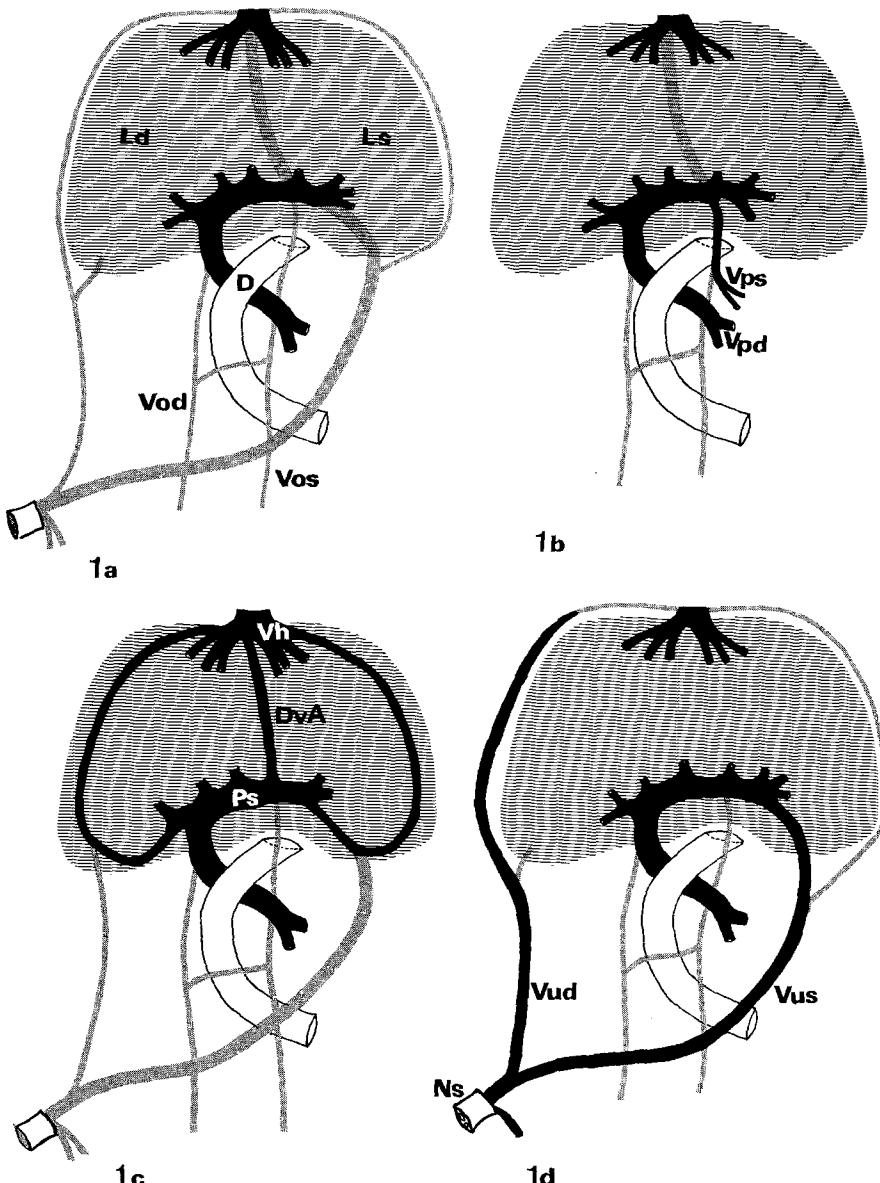


Abb. 1a-d. Schematische Darstellung. a Normale Entwicklung der Lebergefäße: schmaler grauer Strich = Gefäßstrecken mit frühembryонаler Rückbildung; breiter grauer Strich = Gefäßstrecken mit Rückbildung kurz nach der Geburt; breiter schwarzer Strich = Gefäßverhältnisse nach der Geburt. b Fall 1 (O. C.) unter Weglassung der Umbilicalvenen. Doppelte Pfortader mit präduodenalem Verlauf des linken Pfortadergefäßes. c Fall 2 (G. K.) Persistierende craniale Segmente der Umbilicalvenen und offener Ductus venosus Arantii. d Fall 3 (O.) Persistierende der rechten Nabelvene und Fehlen des Ductus venosus Arantii. D Duodenum; Da Darmfalte; DvA Ductus venosus Arantii; H Herz; Ld Lobus dexter hepatis; Ls Lobus sin. hepatis; M Milz; Ma Magen; Ns Nabelschnur; Pa Pankreas; Ps Pfortadersinus; Vpd Vena portae dextra; Vps V. port. sin.; Vod V. omphaloenterica dextra; Vos V. omphaloent. sin.; Vud V. umbilicalis dextra; Vus V. umb. sin.

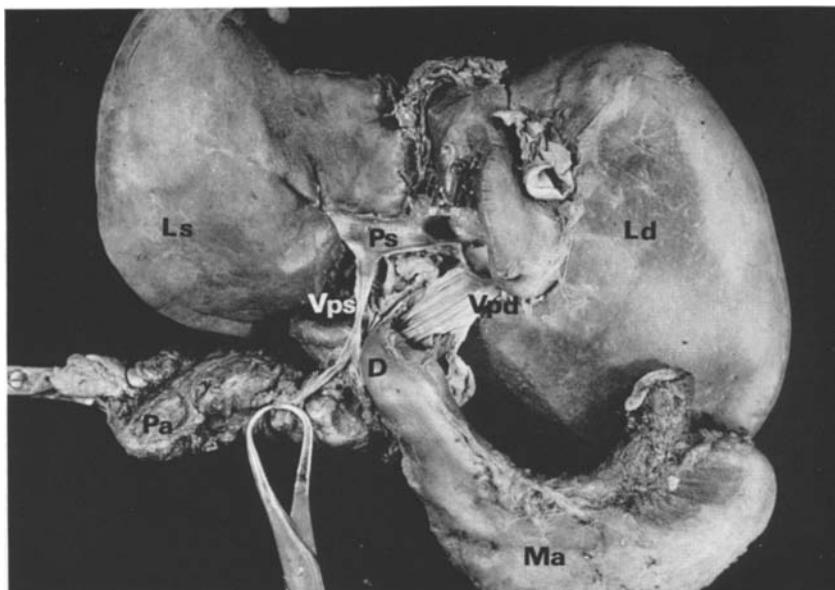


Abb. 2. Fall 1: Blick auf den Leberhilus von dorsal (daher spiegelbildliche Gefäßverhältnisse im Vergleich zur Abb. 1b)

**Fallbesprechung.** Es lagen demnach eine Doppelung der Pfortader mit einem rechten und linken Stamm vor. Das rechte Gefäß dürfte sich wie die normale *Vena portae* aus der rechten Schleife des Doppelringes der Dottersackvenen, d. h. aus der mittleren dorsalen Queranastomose und der cranialen rechten *Vena omphalo-enterica* entwickelt haben. Die vor dem Duodenum verlaufende linke Pfortader (s. Abb. 2) ließe sich embryologisch als Folge einer Persistenz der präduodenalen caudalen Queranastomose deuten; sie könnte aber auch als persistierender cranialer Abschnitt der linken *Vena omphalo-enterica*, die dann einen präduodenalen Verlauf des portalen Gefäßes bedingte, aufgefaßt werden (Pernkopf, 1932).

Für die Bevorzugung eines bestimmten Gefäßes oder Gefäßabschnittes bei der Eingliederung in die spätere Pfortader sind 2 Kriterien maßgebend, nämlich die Änderung der Strömungsverhältnisse infolge der Drehung von Magen und Duodenum nach rechts und der Anschluß der Venen des Intestinaltraktes an das Ringsystem der Dottersackvenen. Dieser Anschluß erfolgt etwa in Höhe der mittleren dorsalen Queranastomose. Bei normalem Situs wird daher die mittlere dorsale Anastomose und die craniale rechte *Vena omphalo-enterica* durch den Hauptblutstrom bevorzugt. Sämtliche anderen Abschnitte der beiden Dottersackvenen obliterieren, sobald der Dottersack seine Funktion erfüllt hat und die Blutzufuhr aus diesem Gebiet versiegt. Nur bei einer Zuleitung des Blutstroms zur caudalen Queranastomose infolge Lageanomalien oder bei anomaler Einmündung der Darmvenen oder auch bei einer distal vom Darmvenenzufluß isoliert einmündenden Vene aus dem Magen-Pankreasbereich würde die Obliteration der caudalen ventralen Queranastomose verhindert werden und der Blutstrom über die rechte craniale *Vena omphalo-enterica* in den Pfortadersinus einfließen. Mündet aber jenes Gefäß aus dem Magen-Pankreasbereich cranial vom Darmvenenzufluß, also oberhalb der mittleren dorsalen Queranastomose in die linke Dottersackvene ein, so kann das von ihm zugeführte Blut nurmehr über eine persistierende craniale linke *Vena omphalo-enterica* den Pfortadersinus erreichen. Es muß dann von links her in den portalen Sinus ein-

fließen. Dies entspricht der hier mitgeteilten Beobachtung einer Einmündung der präduodenalen Pfortader von links in den Pfortadersinus (Abb. 1b und 2). Sie ist, wenn die beiden obengenannten Alternativen zugrunde gelegt werden, auf eine Persistenz des oberhalb der mittleren Queranastomose gelegenen Anteils der linken Dottersackvene zurückzuführen (Abb. 1b).

Eine doppelte Pfortader ist bisher nur von Stauber (1965) beobachtet worden. In seinem Fall mündete eine zweite, präduodenale, aus dem Zusammenfluß von *Vena mesenterica superior* und *Vena mesenterica inferior* gebildete Pfortader 4 cm ventral vom Leberhilus in den *Lobus quadratus* der Leber ein. Es handelte sich um eine intraoperative Beobachtung, die keine Aussage über die Beziehung dieses präduodenalen Gefäßes zum Pfortadersinus zuließ.

In diesem Zusammenhang ist auch eine Beobachtung von Pernkopf (1926) zu erwähnen, nach der eine isolierte Einmündung der linken *Vena gastro-epiploica* in das Venensystem des linken Leberlappens bei gleichzeitiger Anastomosenbildung mit der *Vena mesenterica superior* bestand. Die isolierte Einmündung eines einzelnen Gefäßes in die craniale *Vena omphalo-enterica* bedingte die Persistenz sowohl des oberhalb der Einmündung gelegenen Abschnittes der Dottersackvene als auch eines unterhalb davon gelegenen Gefäßsegments, so daß über die Pfortader und den Pfortadersinus eine Ringanastomosenbildung zustande kam.

In diesem wie in dem hier mitgeteilten Fall war die Gefäßanomalie des portalen Systems Teilerscheinung multipler Mißbildungen, zu denen in beiden Fällen eine Milzagenesie gehörte. Es ist zu vermuten, daß das Fehlen der Milz und damit auch der Milzvene für die Fehlentwicklung des portalen Gefäßbereichs mitverantwortlich ist. Putschar und Manion (1956), die 78 teils eigene, teils in der Literatur beschriebene Fälle von Milzagenesie analysierten, fanden darunter 4 Fälle mit nennenswerten Anomalien der Pfortadergefäß: den von Pernkopf (1926) beobachteten Fall und 3 Fälle mit Einmündung der Lungenvenen in das Pfortadersystem. Allerdings lag nur bei 7 der von Putschar und Manion (1956) ausgewerteten 78 Fälle eine genauere Untersuchung der Pfortadergefäß vor.

## 2. Persistenz intrahepatischer Abschnitte von Umbilicalvenen und Offenbleiben des Ductus venosus

Kind G. K., männlich (S. 36/66): Bei dem im Alter von  $5\frac{1}{2}$  Jahren verstorbenen Knaben handelte es sich um einen Fehlbildungskomplex von der Art einer sog. „Thalidomid-Embryopathie“ (Rehder, 1969). Wegen eines schweren angeborenen Herzfehlers wurde eine *Blalock-Taussigsche* Anastomose angelegt. Während der Operation kam es zu einem Herzstillstand.

*Obduktionsbefund.* Radius- und Daumenaplasie bei Klumphand rechts, Hypoplasie des linken Daumens; Anotie mit blind endenden äußeren Gehörgängen und Sattelnase. Herzfehlbildung: Dextroposition und Dextroversion; persistierende linke obere Hohlvene; „Cor biloculare“ mit gemeinsamem *Ostium atrioventriculare* (ein völlig hypoplastischer linker Vorhof war zwar vorhanden, er bestand jedoch lediglich aus einem angedeuteten linken Herzohr, das nur durch ein offenes *Foramen ovale* zu sondieren war); Klappenstenose der hypoplastischen *A. pulmonalis* und rechtsabsteigende Aorta. Zweilappung der Lungen bds. Aplasie der Gallenblase. Coecum mobile.

*Porto-hepatisches Venensystem.* Das *Ligamentum teres* mit der obliterierten *Vena umbilicalis* setzte an der Lebervorderfläche 2 Querfinger oberhalb des *Margo inferior* an. Links davon zeigten sich bereits bei der Aufsicht auf eine kurze Strecke

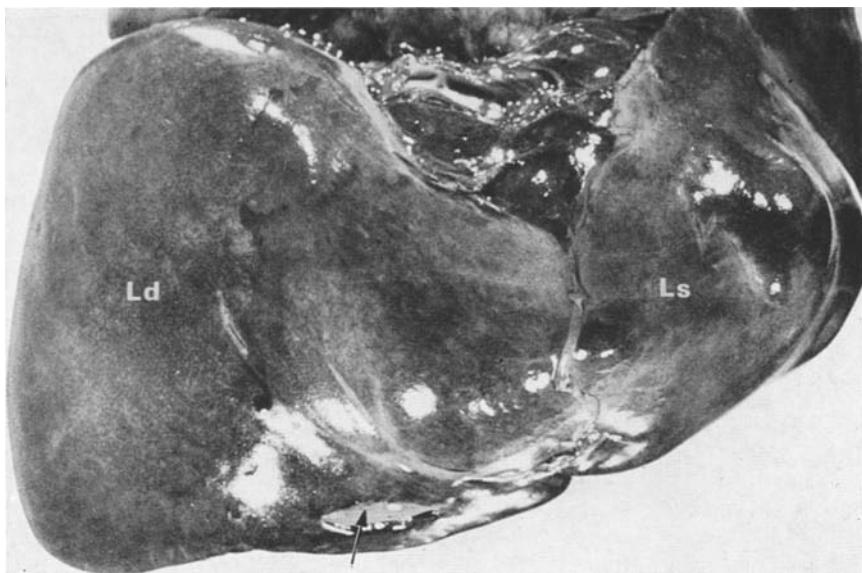


Abb. 3. Fall 2: Leberoberfläche von cranioventral. Durch die Leberkapsel durchscheinend der an die Leberoberfläche tretende Teil der rechten Lebervenenanastomose (s. Pfeil)

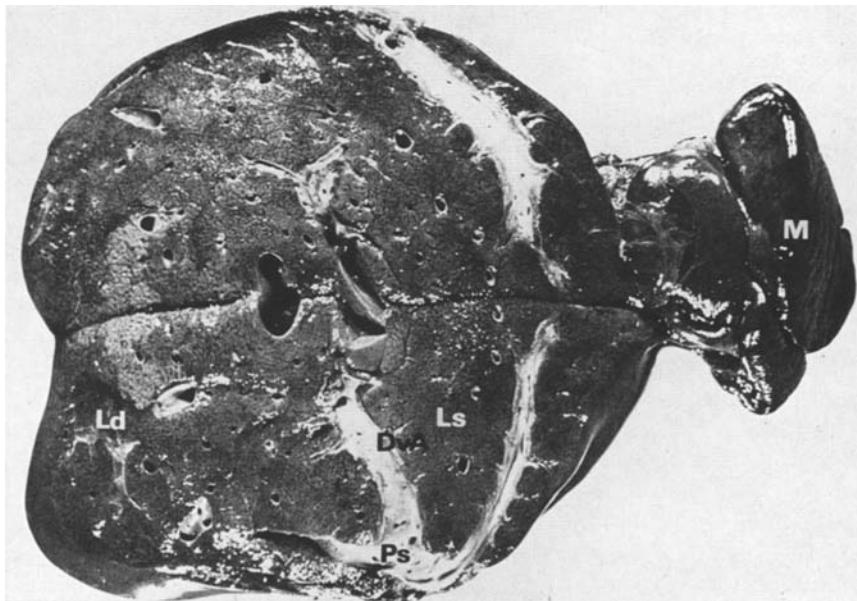


Abb. 4. Fall 2: Leberschnittfläche (s. Abb. 1c)

2 größere Lebergefäße unter der Leberkapsel (Abb. 3). Ein Horizontaleinschnitt in die Leber (Abb. 4) erwies, daß die obliterierte *Vena umbilicalis* zu einem weit offenen *Ductus venosus Arantii* führte. Dieser mündete unterhalb der *Venae*

*hepaticae* in die *Vena cava caudalis*. Von der Ansatzstelle des *Ligamentum teres hepatis* aus bestand neben einer nach rechts hinten verlaufenden Anastomose des *Ductus venosus* zur Pfortader eine bogenförmig, teils dicht unter der Leberkapsel, teils tiefer im Leberparenchym nach links hinten gerichtete Anastomose zur *Vena hepatica*. Eine weitere bogenförmige Anastomose zwischen Pfortader und *Vena hepatica* verlief durch den rechten Leberlappen. Die Anfangsstücke der Anastomosenbögen entsprachen den eigentümlichen subkapsulären, in der Aufsicht neben dem *Ligamentum teres* in Erscheinung tretenden Gefäßen. Der Verlauf der Anastomosen, der infolge der Führung des Horizontalschnittes der Leber nicht überall erkennbar war, ist zur Verdeutlichung in der schematischen Darstellung der Abb. 1c wiedergegeben.

**Fallbesprechung.** Eine Deutung dieses Falles muß sowohl die intrahepatischen bogenförmigen Anastomosen als auch die ausgebliebene Obliteration des *Ductus venosus* berücksichtigen.

Es ist die Vermutung zu prüfen, ob die weiten intrahepatischen Venenanastomosen cranialen Abschnitten der beidseitigen Nabelvenen entsprechen (vgl. Abb. 1a). Diese bilden sich normalerweise frühzeitig, nämlich vor Beendigung der Expansion der Leberanlage, zurück. Sie befinden sich daher zu diesem frühen Zeitpunkt noch außerhalb der Leber. Bei der Entwicklung der Leber im *Mesenterium ventrale* wird gleichzeitig mit dem dort verlaufenden Gefäßen das Leberparenchym in das Leberparenchym eingeschlossen. Es bildet die Gesamtheit des Leberbindegewebes. Reste des extrahepatischen *Mesenterium ventrale* bilden die Leberkapsel und die Leberbänder sowie einen Teil des vorderen Bauchfells. Die lateral im *Mesenterium ventrale* gelegenen Nabelvenen werden erst spät und nur zu einem Teil in die Leberanlage eingeschlossen. Bevor sie nämlich in ihrer Gesamtheit von dieser erfaßt werden könnten, sind ihre cranialen Anteile bereits zurückgebildet. Unterbleibt jedoch, was für den vorliegenden Fall angenommen wird, die frühzeitige Obliteration der Nabelvenen, so müssen die persistierenden Gefäßabschnitte zwangsläufig in das Leberparenchym mit einbezogen werden, zumal sie durch ihre Verbindung zum Lebervenensystem fixiert sind.

Die bogenförmigen intrahepatischen Anastomosen lassen sich daher zwangsläufig als persistierende craniale Segmente der beiden Umbilicalvenen auffassen (siehe Abb. 1c). Es sind 3 Beobachtungen bekannt, bei denen die linke Nabelvene in ihrer ganzen Länge, also auch in dem sonst obliterierenden cranialen Teil persistierte (Mende, 1827; Putschar, 1938; Shryock, Janzen und Bernard, 1942). In diesen Fällen bestand keine Verbindung der linken Nabelvene zum Lebervenensystem. Sie verlief als kollabiertes Gefäß von der vorderen Bauchwand über die Leber bis zum rechten Vorhof des Herzens oder bildete eine in das Lebergewebe einschneidende Leberrinne. In diesen Fällen und im übrigen auch bei Fall 3 unserer Mitteilung dürfte jedoch, im Gegensatz zu der Anomalie der Lebervenen dieses Falles (Fall 2), eine Fixation an das intrahepatische Gefäßnetz weniger ausgeprägt gewesen oder ganz unterblieben sein.

Das Offenbleiben des *Ductus venosus Arantii* war ein bemerkenswertes Teilsymptom in dem Gesamtbild der Gefäßanomalie. Berichte über eine Persistenz des *Ductus venosus Arantii* noch Jahre nach der Geburt scheinen in der Literatur zu fehlen.

Für das Ausbleiben seines Verschlusses, der erst nach der Geburt eintritt, spielt möglicherweise eine früh determinierte Unterentwicklung der muskulären Elemente im Pfortadersinus (Barron, 1942; Meyer und Lind, 1966) eine Rolle. Die Ausbildung dieser Gewebelemente beginnt bereits in der 5. Schwangerschaftswoche — 5—6 mm-Stadium — (Reynolds, 1961), also zu einem Zeitraum, dem auch die Entstehung der Nabelvenenanomalien zuzuordnen ist. Es sind

andererseits aber auch die abnormen hämodynamischen Bedingungen infolge der Existenz der intrahepatischen Anastomosen als ursächlicher Faktor in Betracht zu ziehen. Denn sie könnten durchaus die Voraussetzungen des postnatalen Kollapses des *Ductus venosus* abändern.

### 3. Persistenz des cranialen Abschnittes der rechten Nabelvene

Kind O., männlich (S. 798/68): Bei der Mutter waren im 3. Schwangerschaftsmonat mehrmals leichtere Blutungen aufgetreten. Gegen Ende des 8. Schwangerschaftsmonats erfolgte nach vorzeitigem Blasensprung die spontane Geburt eines männlichen, schwerwiegend fehlgebildeten Kindes von 39 cm Länge und 990 g Gewicht. Es verstarb unmittelbar nach der Geburt.

*Obduktionsbefund.* Männliches Frühgeborenes mit multiplen Fehlbildungen und deutlichen Zeichen der Unreife. Längsverlaufende, vom unteren Sternalrand bis etwa zur Mitte des Unterbauches reichende Bauchspalte, vorderer Zwerchfelldefekt, Ekstrophe von Herz, Leber, Milz und Magen sowie Anteilen des Dünndarms und des *Colon transversum*. Das *Ligamentum falciforme* und *-triangulare hepatis* sowie der Herzbeutel waren nicht ausgebildet. Herzfehlbildung: *Fallotsche Tetralogie*; ein *Ductus arteriosus Botalli* fehlte, offenes *Foramen ovale*. Lappenanomalie der Leber (*Lobus quadratus* nicht abgrenzbar). *Coecum mobile*.

*Umbilical- und Lebervenen (Abb. 5).* Die Nabelschnur setzte am rechten Rand der Bauchspalte an. Sie enthielt nur 2 Gefäße (Abb. 1d), nämlich eine linke Umbilicalarterie und eine Nabelvene. Diese führte zur rechten Seitenfläche der unformigen, nach rechts rotierten Leber und mündete innerhalb der Leber in den Sinus der von der linken Seite kommenden Pfortader ein. Der *Ductus venosus Arantii* fehlte. An der Ansatzstelle der Nabelschnur, also mehrere Zentimeter vor Eintritt der Nabelvene in die Leber, zweigte von der *Vena umbilicalis* ein Gefäß ab, das ohne mit dem Gefäßnetz der Leber zu anastomosieren direkt zum rechten Herzvorhof führte (Abb. 5). Im caudalen Drittel war dieses Gefäß etwa vom Kaliber der Nabelvene, verengte sich dann zusehends und war im cranialen Drittel nicht mehr sondierbar. Es mündete scheinbar blind etwa in Höhe des Klapperringes zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer (Abb. 1d).

*Fallbesprechung.* Die Lebergefäßanomalie dieses Falles ähnelt der Beobachtung bei Fall 2. Sie lässt sich aber noch eher mit den von Mende (1827), Putschar und Manion (1938) und Shryock, Janzen und Bernard (1942) beschriebenen Fällen vergleichen. Hier wie dort handelt es sich um die Persistenz von Nabelvenenanteilen, die normalerweise früh obliterieren. Das aberrierende, aus der Nabelvene abzweigende Gefäß entspricht nach seinem Verlauf der rechten *Vena umbilicalis*, die infolge der abnormen Lageverhältnisse einzelner Brust- und Bauchorgane in einem frühen Entwicklungsstadium den Anschluß an das Lebergefäßnetz verfehlte. Mit den veränderten Strömungsverhältnissen bestanden die Vorbedingungen zur Obliteration nicht mehr. Sicherlich erst wesentlich später ist dann offenbar doch eine Obliteration des cranialen Drittels des aberrierenden Gefäßes eingetreten, denn dieser Gefäßabschnitt war nur als feiner Strang erkennbar. Wie in den genannten Fällen der Literatur und anders als bei Fall 2 ist der persistierende obere Abschnitt der rechten Nabelvene nicht in die Leber mit einbezogen worden.

Es stellt sich die Frage, ob das Fehlen des *Ductus venosus Arantii* mit der abnormen Persistenz der rechten *Vena umbilicalis* zusammenhängt, die längere Zeit als extrahepatischer Bypass fungiert haben dürfte. Diese Annahme ist wahr-

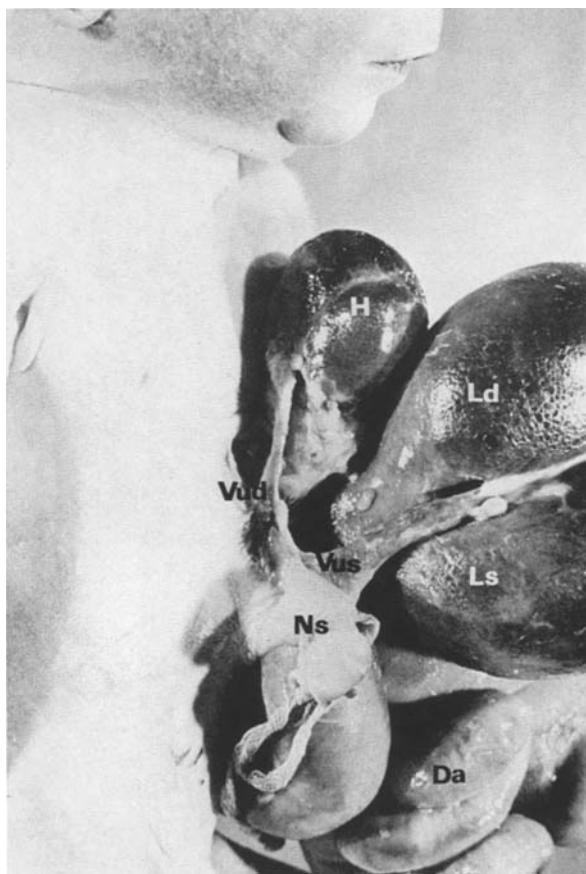


Abb. 5. Fall 3: Bauchspalte von rechts lateral mit Ekstrophe von Herz, Leber und Darm

scheinlich. Es könnte aber auch sein, daß die Ursache für das Fehlen in der ausgeprägten Formanomalie der Leber mit besonderer Winkelbildung der linken Nabelvene und der Lebervene liegt. Die gleichzeitige Agenesie des *Ductus Botalli* ist bemerkenswert, ohne daß sich ein Hinweis auf eine Beziehung zur Umbilicalvenenanomalie ergibt.

#### Synopsis

Die vorliegende Mitteilung beschreibt 3 Fälle mit eigenartigen Anomalien des Lebervenenystems, wobei die Gefäßfehlbildungen jeweils Teilerscheinung im Rahmen multipler Mißbildungen waren.

Bei der *ersten* Beobachtung handelt es sich um eine *doppelte Pfortader* bei einem 10 Monate alten Kind. Das Bestehen einer linken, präduodenal verlaufenden portalen Vene läßt sich entwicklungsgeschichtlich auf eine Persistenz des cranialen Anteils der linken Dottersackvene zurückführen.

Die *zweite* Beobachtung betrifft einen  $5\frac{1}{2}$ -jährigen Knaben, bei dem breite, bogenförmig durch das Leberparenchym verlaufende *Anastomosen* zwischen der Pfortader

und der *Vena cava inferior* vorhanden waren. Gleichzeitig war der *Ductus venosus Arantii* weit offen. Es ist zu vermuten, daß es sich bei den intrahepatischen Venenanastomosen um die persistierenden, ursprünglich paarig angelegten Umbilicalvenen handelt, also um diejenigen Anteile, die in einem frühen Embryonalstadium cranial von der Eintrittsstelle der Nabelvenen in die Leber gelegen sind und unter normalen Gegebenheiten in der 5. Schwangerschaftswoche obliterieren. Das Offenbleiben des *Ductus venosus Arantii* steht damit wahrscheinlich nur mittelbar in Zusammenhang. Es dürften dabei zusätzliche prä- und postnatale Faktoren eine Rolle spielen.

In der *dritten* Beobachtung fand sich bei einem Frühgeborenen ein von der Nabelvene im Bereich des Nabelschnuransatzes ausgehendes und in einem isolierten Verlauf direkt zum rechten Herzvorhof führendes Gefäß, das ähnlich wie in Fall 2 als persistierende rechte Umbilicalvene zu deuten ist.

Die beschriebenen Anomalien des Systems der Umbilical-, Leber- und Portalvenen lassen sich auf eine Entwicklungsstörung in der 4.—5. Schwangerschaftswoche zurückführen. Damit stimmt überein, daß die Venenanomalien jeweils in Begleitung anderer Organmißbildungen auftraten, deren teratogenetische Terminationsperiode der gleichen Entwicklungsphase zuzuordnen ist. Dies gilt besonders auch für die in den 3 Fällen beobachteten Herzmißbildungen, die ihrem Wesen nach jeweils als eine Störung der Septierung von Kammer, Vorhöfen und der großen Gefäße aufzufassen sind. Zweifellos stand in keinem der Fälle die Venenanomalie im Vordergrund des Gesamtkomplexes der multiplen Mißbildungen. Dennoch kann die Aufdeckung derartiger Anomalien ein eigenes Interesse beanspruchen. Sie dient sowohl der formalen Vervollständigung der theoretischen Kenntnisse über Lebervenenfehlbildungen wie auch praktisch-chirurgischen und therapeutischen Bedürfnissen bei Eingriffen im Bereich der Leber und der lebernahen Gefäße.

### Literatur

- Abernethy, J.: Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. *Philosoph. Trans.*, vol. 3—4 (1809).
- Barron, D. H.: The sphincter of the ductus venosus. *Anat. Rec.* **82**, 398 (1942).
- Baumgarten, P. von: Über das Offenbleiben fötaler Gefäße. *Zbl. med. Wiss.* **15**, 40, 721—725 (1877).
- Benda, C.: Venen. In: *Handbuch der speziellen Pathologie, Anatomie und Histologie*, von F. Henke und O. Lubarsch, Bd. II, S. 787. Berlin: Springer 1924.
- Breining, H., Helpap, B.: Zur Haemodynamik der Leber bei Pfortaderthrombose und Budd-Chiari-Syndrom. *Z. Gastroent.*, **3**, 15—22 (1965).
- Chiari, H.: Partieller Defekt des intraabdominalen Teiles der *Vena umbilicalis* mit Varixbildung bei einem neugeborenen Kinde. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **26**, 1 (1915).
- Child, Ch. G.: *The hepatic circulation and portal hypertension*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Company 1954.
- Karabin, J. E.: Cyst in the ligamentum teres of the liver. Remnant of the umbilical vein. *Amer. J. Surg.* **82**, 531—532 (1951).
- Lawrence, W. M.: Account of a child born without a brain which lived four days. *Med.-Chirurg. Trans.* **5**, 174 (1814).
- Mahoney, E. B., Hogg, L.: Congenital stricture of the portal vein. *Arch. Surg.* **61**, 713—731 (1950).
- Mende: Singularem casum insertionis venae umbilicalis in partem atrii cordis dexter anteriores unius vero art. umbilicalis ex aorta abdominalis prorumpentis in foetu masculo maturo ac neonato observatum. *Verh. Kaiserl. Leop.-Carol. Akad. Naturf.* **13**, A 2 (1827). Zit. nach Chiari, H. (1905).

- Meyer, W. W., Lind, J.: The ductus venosus and the mechanism of its closure. *Arch. Dis. Childh.* **41**, 597—605 (1966).
- Otto, A. W.: Lehrbuch path. Anat. Berlin 1830. Zit. nach Benda, C. (1924).
- Pernkopf, E.: Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen. *Z. ges. Anat.*, 1. Abt. **79**, 577—752 (1926).
- Eine seltene Anomalie im Verlaufe des Pfortaderstammes, zugleich ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der Pfortader beim Menschen. *Z. ges. Anat.*, 1. Abt. **97**, 293 (1932).
- Putschar, W. G. J.: Rare anomaly of umbilical vein combined with other congenital anomalies. *J. techn. Meth.* **18**, 123—130 (1938).
- Manion, W. C.: Congenital absence of the spleen and associated anomalies. *Amer. J. clin. Path.* **26**, 429—470 (1956).
- Rehder, H.: Beitrag zur Entstehung von Lebervenenanomalien. Inaugural Dissertation, Bonn (1969).
- Reynolds, S. R. M.: The fetal circulation: Changes at birth. In: *Development and structure of the cardiovascular system*. New York: Mac Graw Hill Book Comp. 1961.
- Rosenblatt: Über einen Fall von abnormem Verlauf der Lebervenen in Verbindung mit Cirrhose und Carcinom der Leber. Inaugural Dissertation, Würzburg (1868). Zit. nach Sixer, F. (1902).
- Sixer, F.: Beiträge zur Pathologie des Pfortader-Kreislaufes. *Zbl. allg. Path., path. Anat.* **13**, 577 (1902).
- Shryock, E. H., Janzen, J., Bernard, M. C.: Report of a new born human presenting sympus dipus, anomalous umbilical vein, transposition of the viscera and other anomalies. *Anat. Rec.* **82**, 3 (1942).
- Stauber, R.: Ein seltener Fall von Doppelung der Pfortader. *Zbl. Chir.* **34**, 1896—1899 (1965).
- Welch, C. S.: Portal hypertension. *New Engl. J. Med.* **243**, 598—610 (1950).
- Wilson, J.: An instance of the obliteration of the vena cava inferior from inflammation. *Trans. Soc. Improv. Med. Chir. Knowledge* **3**, 65 (1804—1812).

Dr. Helga Rehder  
Pathologisches Institut der Universität  
Abteilung für Kinderpathologie  
BRD-5300 Bonn 1, Postfach  
Deutschland