

Ein Fall von konnataler subtotaler Myokardreduktion im Bereich beider Herzvorhöfe („Uhl's Disease auf Vorhofebene“)

H.-P. Bayer und J. Ostermeyer

Pathologisches Institut der Universität Heidelberg (Direktor: Prof. Dr. med. W. Doerr)

Eingegangen am 15. Februar 1974

A Case of Congenital Subtotal Myocardium Reduction in the Region of Both Heart Auricles (Uhl's Disease Relating to the Heart Auricle)

Summary. An until now undescribed finding of a subtotal reduction of the myocardium in the region of both atria is reported.

The finding is interpreted as a congenital disturbance of texture during the differentiation of the myocardium of the atria.

The excessive dilatation of the atria is seen as a consequence of a longer-lasting, enormous hemodynamic stress.

Zusammenfassung. Es wird über eine bislang nicht beschriebene Beobachtung einer subtotalen Myokardreduktion im Bereich beider Herzvorhöfe berichtet.

Der Befund wird als konnatale Texturstörung im Rahmen der Ausdifferenzierung des Vorhofmyokard interpretiert.

Die exzessive Dilatation der Vorhöfe wird als Folge einer länger andauernden, übermäßigen hämodynamischen Belastung gedeutet.

Ein „Parchment Heart“, ein Herz mit völliger Reduktion des Myokard, jedoch intaktem Klappenapparat und normal ausgebildeten Innenräumen wurde erstmals im Jahre 1905 von Osler beschrieben; das gleiche Präparat wurde 1950 von Segall zum zweiten Mal in einer Publikation erwähnt.

Über eine partielle Aplasie des links- und rechtsventriculären Myokard als konnatale Anomalie berichtete Montella im Jahre 1969.

Ein isoliertes, mehr oder weniger ausgeprägtes Fehlen rechtsventriculärer myokardialer Abschnitte ist seit 1952 als Uhl's Disease bekannt (Uhl, 1952; Castleman, 1952; Novak, 1957; Arcilla, 1961; Lepoix, 1958; Gasul, 1960; Hasegawa, 1963; Reeve, 1964; Perrin, 1965; Neimann, 1965; Cumming, 1965; Gould, 1967; Froment, 1968; Bansi, 1968; Kinare, 1969; Montella, 1969; Matsuo, 1969; Ohongi, 1969; Sugiura, 1970; Zuberbuhler, 1970; Tadei, 1971; Morand, 1972; Forssman, 1972; Diaz, 1973; Abe, 1973; Ostermeyer, 1974).

Als einen bislang in der Literatur nicht beschriebenen Befund möchten wir im folgenden eine subtotale Aplasie des Myokard beider Herzvorhöfe bei exzessiver Erweiterung der Innenräume darstellen.

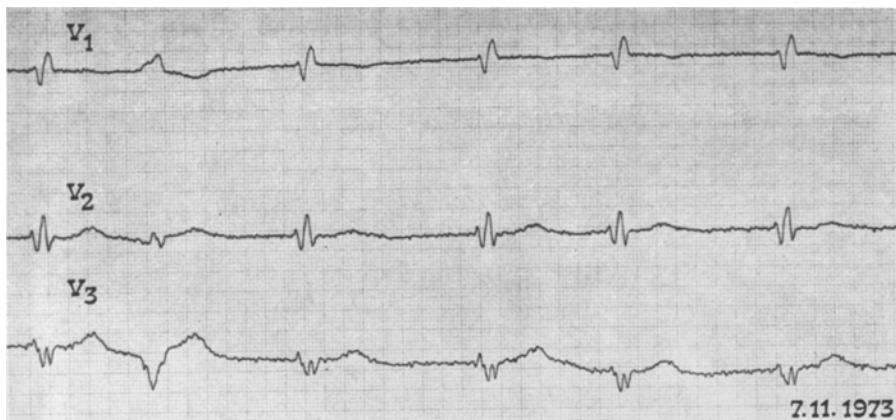


Abb. 1. Elektrokardiogramm vom 7.11.1973 (Brustwandableitungen V₁, V₂ und V₃). Absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern und einzelnen Kammerextrasystolen. Deutliche Zeichen einer vermehrten Rechtsherzbelastung. Verdacht auf eine alte umschriebene ischämische Vorderwandschädigung

Eigener Fall

Jakob P., verh.; Alter: 79 Jahre

Die kardiale Anamnese des Patienten umfaßt einen Zeitraum von etwa 20 Jahren. In den letzten 10 Jahren waren wiederholt passagere, rechtsbetonte, kardiale Dekompensationszeichen aufgetreten.

Im November 1973 erfolgte die stationäre Aufnahme des Patienten in die Medizinische Universitätsklinik Heidelberg (Prof. Dr. Schettler) mit Vorhofflimmern, absoluter Arrhythmie (s. Abb. 1) und einer schwerst dekompensierten Rechtsherzinsuffizienz. Der Lungenauskultationsbefund ließ zusätzlich auf eine bestehende Linksherzinsuffizienz (s. auch Abb. 2 und 3) schließen.

Ferner bestand eine Leberzirrhose, und ein Anstieg der harnpflichtigen Substanzen im Blut wies auf eine eingeschränkte Nierenfunktion hin.

Trotz Volldigitalisierung, Entwässerung und antibiotischer Abschirmung kam der Patient 19 Tage nach Aufnahme in die Klinik ad exitum.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll (SN 1414/73)

Herzgewicht: 750 g. Das Herz befindet sich in regelrechter topographischer Position. Es ist insgesamt deutlich vergrößert. Das Epikard ist flächenhaft von fibrösen, z.T. organisierten Auflagerungen überzogen. Zwischen Herzbeutel, Zwerchfell und mediastinaler Pleura parietalis bestehen feste, alte Verwachsungen.

Die Mündungsverhältnisse am venösen Herzen sind regelrecht. Beide Vorhöfe, insbesondere jedoch der rechte, sind exzessiv dilatiert; das Endokard ist flächenhaft-diffus zart fibrosiert, und makroskopisch imponiert beidseits eine völlige Aplasie des Vorhofmyokard. Die AV-Ostien sind bei normaler Anordnung der Segelklappen enorm dilatiert (Tricuspidal-Kl.: 18 cm; Mitral-Kl.: 14 cm).

Auf ventriculärer Ebene findet sich rechts- sowie linksventriculär eine hochgradige muskuläre Hypertrophie; unter Berücksichtigung des Lungenbefundes muß bezüglich des rechten Herzens von einem chronischen Cor pulmonale gesprochen werden (s. Abb. 4 und 5). Die Anordnung der Herzkammern zueinander und die Kammerinnenstrukturen sind ohne auffällige Befunde. Beide ventriculäre Ausstrombahnen sind diskret erweitert. Bei einer leichten Dilatation der

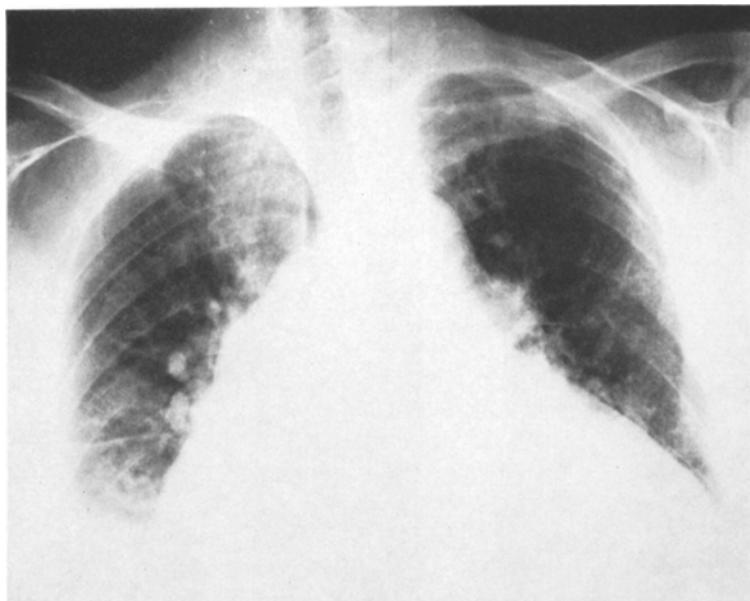


Abb. 2. Präfinale AP-Thorax-Röntgenaufnahme in Hartstrahltechnik. Das Herz ist im Transversaldurchmesser erheblich verbreitert. Es imponiert insbesondere ein erheblich dilatierter rechter Vorhof. Zentrale Lungenstauung. Aortenelongation und -sklerose. Infiltrativer Prozeß im rechten Lungenoberlappen

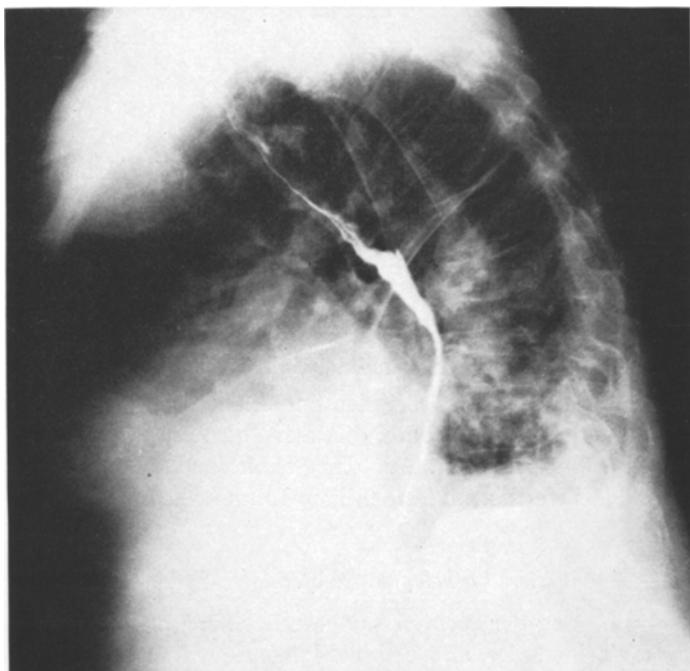


Abb. 3. Präfinale seitliche Thorax-Röntgenaufnahme bei gleichzeitiger Oesophagusdarstellung durch Barium-Kontrastbrei. Der Öesophagus verläuft unmittelbar vor der Wirbelsäule, und der Holzknechtsche Raum ist durch Dilatation des linken Vorhofs maximal eingeengt

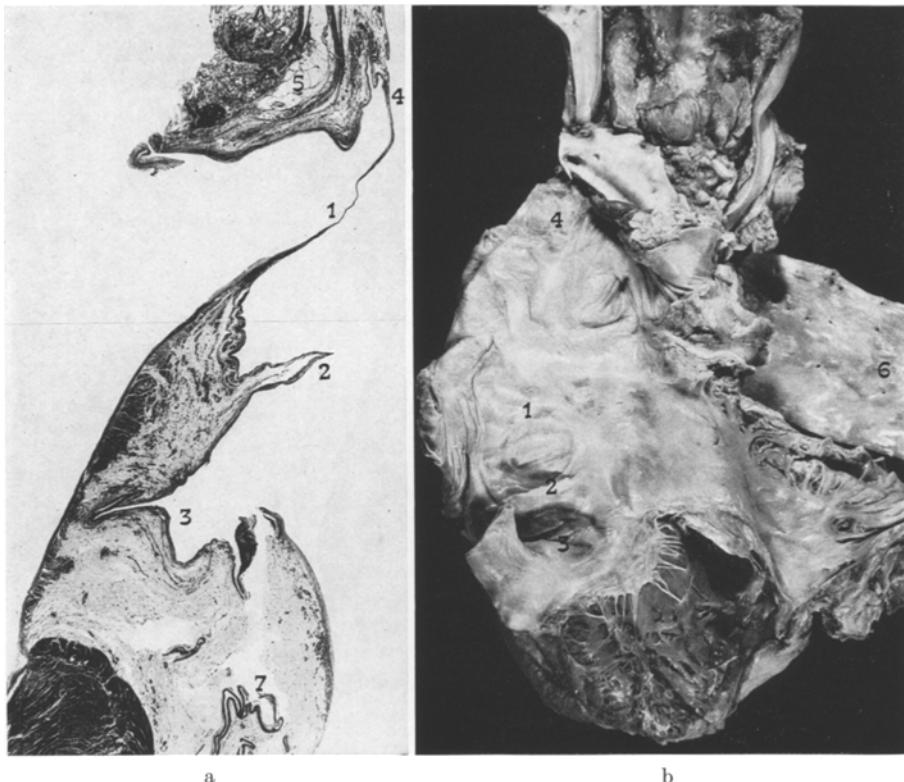


Abb. 4a u. b. Blick in den eröffneten rechten Ventrikel und rechten Vorhof. Es imponieren die Endokardfibrosierung und die mächtige Dilatation auf Vorhofebene (4a). Daneben ein holopitischer histologischer Schnitt (Schnittebene: Mündung des Sinus coronarius), auf dem die subtotal Myokardreduktion im Bereich des Vorhofs demonstriert wird. (1 pergamentartige Vorhofwand; 2 Septum sinus venosi; 3 Mündung des Sinus coronarius; 4 V. cava superior; 5 mit dem Herzbeutel verwachsenes Lungengewebe; 6 thorakale Aorta descendens; 7 Ram. circumflexus der A. cor. dextra)

arteriellen Ostien (Aorta: 6 cm; Pulmonalis; 9 cm) imponiert eine deutliche Aus- sackung der Sinus Valsalvae im Bereich der pulmonalen Semilunarklappen.

Die Anordnung der Herzkranzerien entspricht einem Normalversorgungstyp; sie zeigen eine proximal betonte, dilative Skleratheromatose ohne Gefäß- verschlüsse oder Stenosierungen. Auf der Schnittfläche der linksventriculären Vorderwand finden sich disseminierte miliare Herzmuskelschwülen.

Weitere pathologisch-anatomische Befunde

Totale Verwachsung der rechten Lunge mit Ausbildung eines gekammerten Pleuraergusses; flächenhafte, alte Verwachsungen der linken Lunge mit Mantel- emphysem (Otto, 1963); chronisch, substantielles Lungenemphysem; Glocken- thorax, Zwerchfellhochstand.

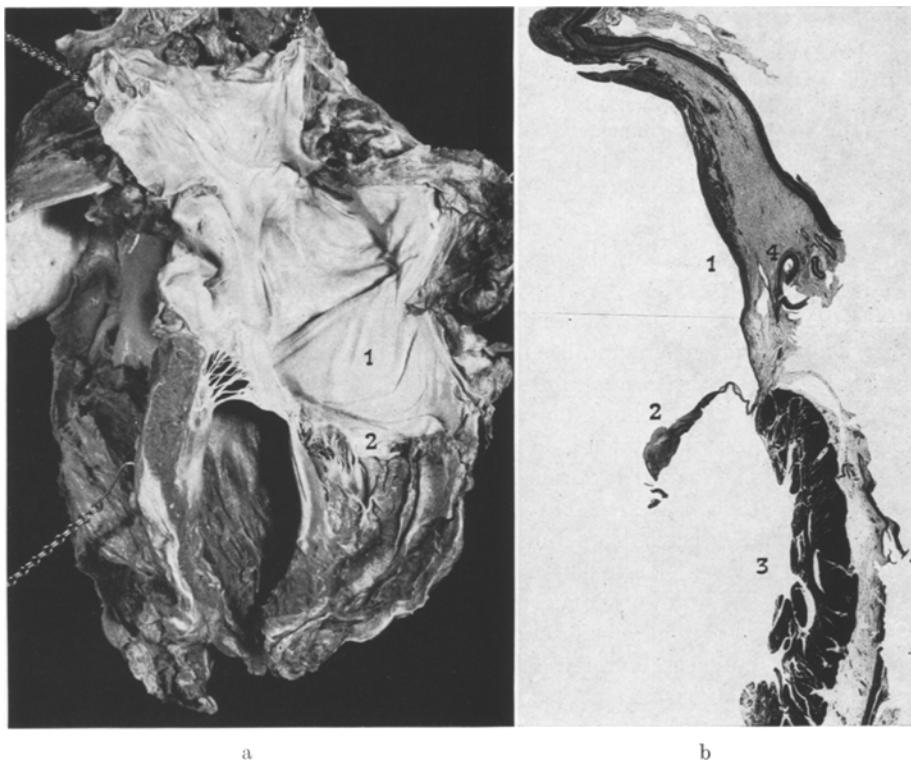


Abb. 5a u. b. Blick in den eröffneten linken Ventrikel und linken Vorhof. Wie rechtsatrial imponiert eine Endokardfibrosierung auf Vorhofebene; die Dilatation ist weniger stark ausgeprägt (5a). Daneben der entsprechende holoptische histologische Schnitt, auf dem, wie im Bereich des rechten Vorhofes eine subtotaläre Myokardreduktion deutlich wird. (1 pergamentartige, bindegewebige Vorhofwand; 2 dorsales Segel der Valvula mitralis; 3 Myokard des linken Ventrikels; 4 Ram. circumflexus der A. cor. sinistra)

Braune Induration der Lungen; Lungenödem, Pleuraergüsse beidseits. Akute, eitrige Tracheobronchitis mit Peribronchitis; hypostatische Pneumonie des rechten Lungenunterlappens.

Diskrete Pulmonalarteriensklerose.

Mittel- bis grobknotige Lebercirrhose mit z.T. floriden entzündlichen Infiltraten; portaler Hypertonus, 1600 ml Aszites, Oesophagusvaricen im mittleren Drittel, Splenomegalie mit Kapselhyalinose.

Schwere, hypoxämische Tubulopathie der Nieren mit kortikaler Ischämie und relativer Markhyperämie (sog. Schockzeichnung).

Chronische Blutstauung im Bereich der inneren parenchymatösen Organe, Hirnödem, Stauungsgastroenteritis, Stauungsdermatitis.

Morphologische Zeichen einer hämorrhagischen Diathese mit numulären subepidermalen Blutungen.

Mäßige Skleratheromatose der großen Schlagadern.

Histologische Auswertung

Aus dem formalinfixierten Herzen wurden an acht verschiedenen Orten Gewebeproben zur histologischen Untersuchung entnommen. Von den einzelnen Präparaten wurde je eine HE-, eine EvG-, eine Berliner Blau- und eine Lepehne-Färbung angefertigt. Ferner wurden die aus den Vorhöfen entnommenen Proben der PAS-Reaktion unterworfen.

Die wichtigsten Befunde sind folgende:

Die klappennahen Myokardbezirke des rechten Vorhofes zeigen eine hochgradige Fibrose der gesamten Vorhofmuskulatur. Vom verdickten Endokard bis zum epikardialen Fettgewebe erstreckt sich eine derbe, zellarme, faserreiche Bindegewebsplatte, die von ausgedehnten Eisenablagerungen umgeben ist. Myokardiale Formationen sind in dieser Narbenplatte nicht zu erkennen. Zeichen einer nennenswerten entzündlichen Infiltration, insbesondere Äquivalente einer resorptiv-zelligen Abräumreaktion fehlen.

In Höhe der Trabekelmuskulatur des rechten Herzohres imponiert eine mäßig starke Fibrose des parietalen Endokard. Daran angrenzend wird ein von ausgedehnten Fettgewebsarealen durchsetztes Myokard sichtbar. Dieses Myokard besteht aus spärlichen Resten hypertrophierter Vorhofmuskulatur mit bizarren Kernen, die von faserreichen perimysealen Narbenfeldern umscheidet sind. Neben faserreichen Narbenfeldern gelangen immer wieder lappig konfigurierte, reich vascularisierte Fettgewebsareale zur Darstellung. Gelegentlich werden auch zwischen diesen Fettgewebsformationen noch myokardiale Faserresiduen mit vergrößerten und verklumpten Kernen und teils vacuolisiertem, teils hypertrophiertem Sarkoplasma sichtbar.

Im Bereich des Mündungstrichters der V. cava superior imponiert unter einem diskret verdickten, fibrosierten Vorhofendokard ein außerordentlich schmaler Myokardstreifen mit unregelmäßig konfigurierten, teilweise stark verunstalteten Herzmuselfasern, die von einer mäßig ausgeprägten perimysealen Fibrose umscheidet sind. Ein Teil des Sarkoplasma zeigt eine ausgeprägte vacuolige Auflockerung mit z.T. scholliger Fragmentation.

Perivasal kommen sowohl im Bereich des klappennahen Vorhofmyokard als auch im Bereich des rechten Herzohres und des Cava-Mündungstrichters ektagische Lymphbahnen zur Darstellung, die an einigen Stellen zu einem chronischen Lymphödem konfluieren.

Eine beachtenswerte Koronarerteriensklerose wird an keiner Stelle nachweisbar, ebensowenig entzündlich-narbige Veränderungen.

In der linken Vorhofwand bieten sich im wesentlichen die gleichen histologischen Befunde wie rechtsatrial: ausgeprägte Fibrose des parietalen Endokard: weite Bezirke aus faserreichem Bindegewebe mit vereinzelten Hämosiderinablagerungen; vereinzelt Reste von Vorhofmuskulatur mit hypertrophierten, bizarren konfigurierten Kernen; vereinzelt resorptiv-zellige entzündliche Infiltrate; ausgedehntes, lappig konfiguriertes, univacuoläres Fettgewebe, das vereinzelt von Narbenplatten durchsetzt ist.

Das rechtsventriculäre Myokard zeigt eine exzentrische Hypertrophie der Herzmuselfasern. Bei einer Koronarsklerose mäßigen Grades finden sich multiple Einzelfasernekrosen. Alte, bindegewebig organisierte Epi-Peri-Karditis.

Linksventriculär kommen in einem deutlich hypertrophierten Myokard multiple, disseminierte, miliare Herzmuskelschwielen zur Darstellung. Es findet

sich ein ausgeprägtes interstitielles Ödem mit prall ausgeweiteten Lymphbahnen. Teilweise Fragmentation der Herzmuskelfasern.

Lunge (HE, PAS, Fe). Mäßige Anthrakose; reichlich Herzfehlerzellen; chronisch-obstruktives Lungenemphysem; Lungenödem; diskrete Pulmonalarteriensklerose; mäßiger Desquamativ-Katarrh der Alveolardeckzellen; vereinzelt Erythrocytenansammlungen in den Alveolen; allgemeine Hyperämie des Organs.

Niere (HE). Weitstellung der subkortikalen Tubuli; trübe Schwellung und vereinzelt Nekrotisierung der Tubulusepithelien; multiple hyalin degenerierte Glomeruli; Arterio-Arteriolo-Sklerose.

Diskussion

Wir betrachten es als unsere Aufgabe, aus den klinischen Angaben und den vorliegenden morphologischen Befunden, eine mit größter Wahrscheinlichkeit zutreffende formale Genese dieser Vorhofatypie zu rekonstruieren.

Dabei interessiert in besonderer Weise, ob die Myokardreduktion im Bereich der Vorhöfe als erworbener Defekt oder als konnatale Texturstörung der atrialen Gewebestruktur aufzufassen ist; einer weiteren Betrachtung bedarf es bezüglich der Genese der exzessiv, jedoch in unterschiedlichem Ausmaß dilatierten Vorhöfe.

Die Vorhöfe bestehen in ihrem feingeweblichen Aufbau im wesentlichen aus a) subtotal fibrosiertem Endokard, b) spärlichen, nach dem morphologischen Bild nicht mehr funktionstüchtigen, hypertrophierten myokardialen „Einsprengungen“, c) weiten, narbigen, faserreichen Bindegewebsplatten und d) ausgedehnten, lappig konfigurierten, reich vascularisierten Fettgewebsarealen mit inveteriertem, chronischen Lymphödem. Sie unterscheiden sich damit fundamental vom ventriculären Myokard.

Bezüglich ihrer Pathogenese wäre die Myokardreduktion auf Vorhofebene grundsätzlich sowohl als erworbener Defekt als auch als angeborene Texturstörung denkbar.

Für jüngere Myokarduntergänge sprechen die z.T. recht ausgedehnten, die Bindegewebsplatten umrandenden Eisenablagerungen. Das ubiquitär vorkommende faserreiche Bindegewebe könnte als adäquates narbiges Ersatzgewebe angesprochen werden; und die ausgedehnten Fettgewebspartien könnten ebenfalls als Narbengewebe apostrophiert werden, welches infolge funktioneller Überlastung degenerativ in Fettgewebe umgewandelt wurde (Schoenmackers, 1963).

Als Ursachen für eine erworbene Myokardreduktion diesen Ausmaßes wären in erster Linie zirkulatorische und entzündliche Affektionen in Betracht zu ziehen (Doerr, 1970); mit anderen Worten: es müßten, zumindest histologisch, ausgedehnte entzündliche Residuen oder stenosierende bzw. verschließende Prozesse im Bereich der Koronararterien zum Nachweis kommen. Beides wird vermißt; die Koronarsklerose ist eher dilatativ. Und schlußendlich erscheint es uns unvorstellbar, daß ein myozytoklastischer Prozeß erworbener Natur, gleich welcher Ätiologie, sich isoliert auf die Vorhöfe beziehen sollte, ohne in irgendeiner Form auch das ventriculäre Myokard zu tangieren.

Da also die für einen erworbenen Prozeß zufordernden Voraussetzungen fehlen, kommen wir, die Einzelbefunde interpretierend, per exclusionem zu dem Ergebnis, daß es sich bei der vorliegenden atrialen Myokardreduktion um eine konnatale Texturstörung handeln muß. Diese Anomalie ist zwar nicht als Herz-

mißbildung im konventionellen Sinne zu verstehen, jedoch als Störung der Ausdifferenzierung der in der Form bereits ausgebildeten myokardialen Vorhofanlage.

Damit erhebt sich die Frage des Zeitpunkts der teratologischen Determination der Anomalie.

Zwar werden sowohl für die normale als auch für die pathologische Entwicklung des Herzens, besonders im Bereich des arteriellen Herzendes, Zell-Abbauvorgänge angenommen (Pexieder, 1973), jedoch sind als das wesentliche formale Prinzip der Teratogenese Hemmungen des normalen Strukturbildungsprozesses anzusehen (Büchner, 1952). Diese Hemmungsvorgänge greifen besonders dann an einer Gewebestruktur an, wenn sich diese in einer besonders aktiven Phase ihrer Wachstumsdynamik befindet und damit eine über das Übliche hinausgehende Vulnerabilität aufweist. Bezogen auf die Differenzierungsvorgänge des Vorhofmyokard ist diese Phase in etwa in die 5. embryonale Entwicklungswoche zu datieren (Kl. Goerttler, 1956), womit die teratologische Determinationsperiode der vorliegenden Anomalie in groben Zügen festgelegt wäre.

Nach Kl. Goerttler (1957a, 1957) handelt es sich bei den pathologischen Vorgängen in dieser Phase eher um degenerative als um entzündliche Prozesse.

Wir sehen in diesen „Parchment like structured atria“ ein morphologisches Pendant zu dem 1952 von Uhl beschriebenen „Partial parchment right ventricle“, der ebenfalls in seiner formalen Genese als texturelle Störung der myokardialen Ausdifferenzierung verstanden werden muß (Ostermeyer, 1974). In der gleichen Weise wie dort findet sich hier eine enorme sekundäre Dilatation der „geschädigten“ Areale als Zeichen einer verminderten hämodynamischen Belastbarkeit.

Eine bemerkenswerte Besonderheit des dargestellten Falles sehen wir in dem deutlich unterschiedlichen Ausmaß der rechts- und links-atrialen Dilatation bei prinzipiell gleichartiger morphologischer Struktur.

Als grundsätzliche Ursache für eine Dilatation muß eine chronisch vermehrte Druck- und Volumenbelastung der betreffenden Herzhöhlen angesprochen werden. Wesentliche Voraussetzungen für diese permanente hämodynamische Überlastung der Vorhöfe waren in diesem konkreten Fall eine progrediente myogene Insuffizienz der nachgeschalteten Ventrikel und eine, wahrscheinlich sekundär entstandene Insuffizienz der Segelklappen beider AV-Ostien.

Jede Herzmuskelinsuffizienz ist durch eine Zunahme des enddiastolischen Volumens ohne entsprechende Zunahme des Schlagvolumens (d.h. eine Vergrößerung des systolischen Restblutes) charakterisiert (Grosse-Brockhoff, 1969). In enger Abhängigkeit von der Kammerfüllung am Ende der Diastole steht der enddiastolische Kammerdruck, der bei manifester Myokardinsuffizienz in der Regel deutlich erhöht ist und der sich, speziell bei insuffizienten AV-Klappen, retrograd auf die Vorhöfe überträgt. Ein Rückstau und eine chronisch venöse Hyperämie im kleinen bzw. großen Kreislauf ist schließlich die Folge (Doerr, 1970).

Wenn nun ein kongenital texturell geschädigtes Gewebe auf Grund seiner gegenüber normalem Myokard verminderten mechanischen Resistenz bei atypischer hämodynamischer Belastung zur Dilatation prädestiniert ist, so ist das Ausmaß dieser Dilatation im wesentlichen von der Belastungsintensität (Druck, Volumen) und deren Dauer abhängig. Das Ausmaß der atrialen Dilatation wird damit mittelbar zum Indikator der myokardialen Insuffizienz des nachgeschalteten Ventrikels und deren Zeitdauer.

Bezogen auf die kardio-pulmonalen Befunde unseres Falles ergeben sich folgende Gesichtspunkte:

Auf Grund der lange bestehenden, massiven patho-anatomischen Veränderungen im Bereich der Lungen wurde die Entwicklung eines kombiniert parenchymal-vasculären chronischen Cor pulmonale (Kl. Goerttler, 1965) induziert, welches seit etwa 10 Jahren wiederholt zu Dekompensationen neigte. Man darf somit annehmen, daß der rechte Vorhof während dieses Zeitraums, in den mit Sicherheit auch die Entstehung der Tricuspidalinsuffizienz zu datieren ist, exorbitanten hämodynamischen Belastungen ausgesetzt war und auf der Basis seiner konnatalen Texturstörung adaptativ im Sinne der vorliegenden Dilatation reagierte.

Die links-kardialen Verhältnisse liegen anders. Bezogen auf die makro- und mikropathologischen Befunde an Herz und Lungen kann kein Zweifel bestehen, daß neben der Rechtsherzinsuffizienz auch eine myokardiale Linksherzinsuffizienz vorlag. Da eine unmittelbare negative hämodynamische Beeinflussung des linken Ventrikels durch eine Rechtsherzinsuffizienz auszuschließen ist (Grosse-Brockhoff, 1969), denken wir bezüglich der Pathogenese der Linksherzinsuffizienz in erster Linie an eine relative Koronarinsuffizienz, zumal sich in der Vorderwand des linken Ventrikels miliare Herzmuskelschwülen nachweisen ließen.

Wenn wir den klinischen Angaben folgen, stand jedoch die Linksherzinsuffizienz bezüglich ihrer zeitlichen Ausdehnung und ihres Schweregrades gegenüber der Rechtsherzinsuffizienz weit im Hintergrund. Mit anderen Worten: Der Blutrückstau aus dem linken Ventrikel über den linken Vorhof in die Lungenstrombahn war vergleichsweise gering; die zur Vorhofdilatation führende vermehrte hämodynamische Belastung war in ihrer Dauer und Intensität, bezogen auf die rechtsatrialen Verhältnisse, deutlich reduziert. Ein entsprechend weniger ausgeweiteter Vorhof ist die logische morphologische Konsequenz.

Literatur

- Abe, T., Kurabayashi, R., Sato, M., Nieda, S., Abe, S.: Congenital hypoplasia of the right ventricular myocardium (Uhl's anomaly). *J. cardiovasc. Surg.* **14**, 431 (1973)
- Arcilla, R.A., Gasul, B.M.: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). *J. Pediat.* **58**, 381 (1961)
- Bansi, H.: Angeborene Myokardreduktion des rechten Herzens (Uhl's Dis.). Inaug.-Diss. Heidelberg 1968
- Castleman, B.: Case records of the Massachusetts General Hospital No. 38201. *New Engl. J. Med.* **246**, 785 (1952)
- Cumming, G.R., Bowman, J.M., Whytehead, L.: Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle. *Amer. Heart J.* **70**, 671 (1965)
- Diaz, P.L., Jiminez, M.Q., Granados, F.M., Martinez, V.P., Batres, G.M.: Congenital absence of the myocardium of the right ventricle. *Brit. Heart J.* **35**, 570 (1973)
- Doerr, W.: Spezielle Pathologische Anatomie I. Heidelberger Taschenbücher Bd. 69. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1970
- Forssman, O., Björkman, G.: Absence of the solid part of the right ventricular musculature. *Acta path. microbiol. scand., Sect. A* **80**, 263 (1972)
- Froment, R., Perrin, A., Loire, R., Dalloz, C.: Ventricule droit papyracé du jeune adulte par dystrophie congen. *Arch. Mal. Coeur* **61**, 477 (1968)
- Gasul, B.M., Lendum, B.L.: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle. *Circulation* **22**, 752 (1960)

- Goerttler, Kl.: Die Stoffwechseltopographie des embryonalen Hühnerherzens und ihre Bedeutung für die Entstehung angeborener Herzfehler. Verh. Dtsch. Ges. Path. 40. Tagg., 181 (1956)
- Goerttler, Kl.: Über terminologische und begriffliche Fragen der Pathologie der Pränatalzeit. Virchows Arch. path. Anat. **330**, 35 (1957 a)
- Goerttler, Kl.: Über das pathologische Geschehen in der Pränatalperiode des menschlichen Organismus — Versuch einer terminologischen Neuordnung. Dtsch. med. Wschr. **82**, 640 (1957)
- Goerttler, Kl.: Die pathologische Anatomie des chronischen Cor pulmonale. Forum Cardiologicum **8**, 13 (1965)
- Gould, L., Guttman, A.B., Carasco, J., Lyon, A.F.: Partial absence of the right ventricular musculature. Amer. J. Med. **42**, 636 (1968)
- Grosse-Brockhoff, F.: Pathologische Physiologie. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1969
- Hasegawa, T., Asano, K., Ninomiya, K., Fujimori, Y., Saigusa, M.: Uhl's anomaly. Kokyu to Junkan **11**, 393 (1963)
- Kinare, S.G., Panday, S.R., Desmukh, S.M.: Congenital aplasia of the right ventricular myocardium. Dis. Chest **55**, 429 (1969)
- Lepoix, J.C.M.: Le ventricule droit papyracé congénitale. Thèse Méd Paris, 72 p. dactyl. (1958)
- Matsuo, H.: One case of congenital right ventricular defect. Shinzo **1**, 539 (1969)
- Montella, S., Soresi, V., Calo, S.: Absence partielle congénitale du myocarde ventriculaire droit. Arch. Mal. Coeur **62**, 1183 (1969)
- Morand, P., Lafranchi, J., Brehier, J., Laine, J.-L., Raynaud, R.: Le syndrome de Uhl. Sem. Hôp. Paris **48**, 571 (1972)
- Neimann, N., Pernot, C., Rauber, G.: Aplasie du myocarde du ventricule droit. Arch. Mal. Coeur **58**, 421 (1965)
- Novak, G., Szanto, P.B., Gasul, B., Dillon, E.: Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle. Proc. Inst. Med. Chic. **21**, 334 (1957)
- Ohongi, H.: One case report of right ventricular muscular hypoplasia. Peed Clin. (Shonika-Shinryo) (Jap.) **32**, 67 (1969)
- Osler, W.: The principles and practice in medicine. New York: D. Appleton 1905
- Ostermeyer, J.: Uhl's disease: Partial parchment right ventricle. Virchows Arch. Abt. A **362** 185—194 (1974)
- Otto, H.: Morphologie und pathologisch-anatomische Begutachtung der Silikose. Würzburg: Georg Graßer 1963
- Perrin, E., Mehrizi, A.: Isolated free wall hypoplasia of the right ventricle. Amer. J. Dis. Childr. **109**, 558 (1965)
- Pexieder, T.: Die Bedeutung des physiologischen Zelltodes für die Herzorganogenese und Teratogenese. Vortrag Heidelberg 29.11.1973
- Reeve, R., MacDonald, D.: Partial absence of the right ventricular musculature. Amer. J. Cardiol. **14**, 415 (1964)
- Schoenmackers, J.: Koronararterien — Herzinfarkt. In: Bargmann/Doerr, Das Herz des Menschen. Stuttgart: Thieme 1963
- Segall, H.: Parchment heart (Osler). Amer. Heart J. **70**, 671 (1950)
- Sugiura, M., Hayashi, T., Ueno, K.: Partial absence of the right ventricular musculature. Jap. Heart J. **11**, 582 (1970)
- Tadei, A., Caron, J., Grimault, Y., Delhumeau, A.: Ventriculé droit papyracé de l'adulte. Arch. Méd. Ouest **3**, 1, 11 (1971)
- Uhl, H.S.M.: A previously undescribed congenital myocardial malformation of the right ventricle. Bull. Johns Hopkins Hosp. **91**, 197 (1952)
- Zuberbuhler, R.J., Blank, E.: Hypoplasia of the right ventricular myocardium. Amer. J. Roentgenol. **110**, 491 (1970)

Dr. med. H.-P. Bayer
 Dr. med. J. Ostermeyer
 Pathologisches Institut der
 Universität Heidelberg
 D-6900 Heidelberg 1
 Berliner Straße 5
 Bundesrepublik Deutschland