

Persistenz des primitiven Aortenconus bei regelrechter Stellung der großen Gefäße des Herzens Ein Beitrag zur formalen Eigenständigkeit der Bulbusshrunpfungshemmung

W. Bersch, B. Chuaqui, J.* und K. Heilmann

Pathologisches Institut der Städtischen Krankenanstalten Ludwigshafen a. Rh.

(Direktor: Prof. Dr. K. Wegener) und

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

Eingegangen am 9. Juli 1975

Persistence of the Primitive Aortic Conus in Normal Positioning of the Great Vessels of the Heart

A Contribution to the Formal Independence of Bulbar Contraction Inhibition

Summary. A hitherto undescribed cardiac malformation, characterized by persistence of the primitive aortic conus and normal positioning of the great vessels, is reported and used to discuss the theory of bulbar resorption and the hypothesis of conal growth. The persistence of the primitive aortic conus is explained by the absence of bulbar contraction. The present selective inhibition of bulbar involution in normal positioning of the great vessels shows it to be a phenomenon formally independent of the transposition. Thus, the concept explaining the formal genesis of transposition is explained by arrest of torsion of the bulbar trunus is reconfirmed.

Key words: Cardiac malformations — Primitive aortic conus persistence.

Zusammenfassung. Anhand einer bisher nicht beschriebenen, durch die Persistenz des primitiven Aortenconus und regelrechte Stellung der großen Gefäße charakterisierten Herzmissbildung werden die Bulbusresorptionstheorie und die Conuswachstumshypothese erörtert. Die Persistenz des primitiven Aortenconus ist auf eine fehlende Bulbusshrunpfung zurückzuführen. Aus der bei diesem Falle vorliegenden selektiven Hemmung der Bulbusrückbildung bei typischer Stellung der großen arteriellen Gefäße geht hervor, daß sie ein von der Transposition formal unabhängiges Phänomen ist. Die Konzeption, die zur Erklärung der formalen Genese der Transposition einen Arrest der Bulbustruncus torsion zugrunde legt, findet hiermit eine erneute Bestätigung.

Einleitung

Im letzten Jahrzehnt hat die Bulbusresorptionstheorie Keith's (1909) durch ihre als Conuswachstumshypothese van Praagh's bekannte Neuformulierung (van Praagh u. van Praagh, 1966, 1967; van Praagh *et al.*, 1967, 1971) vor allem im angloamerikanischen Schrifttum besondere Bedeutung für die Erklärung der formalen Genese der Transposition gewonnen. Nach Keith ist der regelrechte Ursprung der großen Arterien durch die Rückbildung der subaortalen, die Transpositionsstellung durch die der subpulmonalen Bulbushälften bedingt. Bei der Conuswachstumshypothese heißt es, die Entwicklung bulbärer Muskulatur unter der Pulmonalis (Ausbildung allein eines *subpulmonalen Conus*) führe zur Normalstellung der großen Gefäße, die unter der Aorta (*subaortaler Conus*) zur Trans-

* Ehemaliger Humboldt-Stipendiat am Pathologischen Institut Heidelberg.

position. Ein beiderseits ausgebildeter oder auch ein bilateral defizienter Conus seien ferner ebenfalls mit einer Transposition verbunden.

Die Verifizierung der Doerrschen (1952a u. b, 1955a u. b, 1960, 1970) Konzeption über den sich am arteriellen Herzende abspielenden Reorganisationsprozeß, wonach die kritische Phase der vektoriellen Bulbusdrehung (Bulbusverschiebung, Bulbusrücktorsion und Truncustorsion) der Umgestaltung der Bulbusmuskulatur und damit auch der Ventrikelseptation vorausgeht, darf als das wichtigste Ergebnis der in neuester Zeit an menschlichen embryonalen Herzen durchgeföhrten Untersuchungen angesehen werden (Anderson *et al.*, 1974a u. b; Asami, 1969; Bersch, 1974; Chuaqui u. Bersch, 1972, 1973; Goor u. Edwards, 1973; Goor *et al.*, 1970, 1972). Mit der partiellen Bestätigung dieser chronologischen Relation, in der der Schlüssel zum Verständnis des Transpositionsphänomens liegt, haben die Autoren, die wie Goor u. Mitarb. (1970, 1972) und Anderson u. Mitarb. (1974a u. b) von Doerr's Beitrag nicht ausgegangen sind, das Doerrsche formal-pathogenetische Prinzip eines Arrestes der Bulbustruncustorsion als Erklärung für einzelne Herzmißbildungsformen gleichsam wieder erfunden, ohne jedoch freilich die große heuristische Bedeutung dieser Betrachtungsweise zu erkennen.

In den erwähnten Untersuchungen ließ sich tatsächlich eine Bulbusatrophie in Form einer mit der Bulbustruncustorsion vom XVI. bis zum XVIII. Entwicklungsstadium nach Streeter, also, wie von Doerr angegeben, mit der letzten Phase der vektoriellen Bulbusdrehung *einhergehenden* Bulbusschrumpfung feststellen. Die Bedeutung dieses Vorganges hinsichtlich der endgültigen Lage der arteriellen Ostien ist jedoch nicht restlos geklärt. So gewinnt die vorliegende, der gesichteten Literatur nach bisher nicht beschriebene Mißbildung einer selektiven Entwicklungshemmung des aortalen Bulbussegmentes eine besondere theoretische Bedeutung im Rahmen der Transpositionslehre. Diese Mißbildung ist durch fertige Ventrikel, regelrechte Stellung der großen Gefäße und Persistenz des primitiven Aortenconus charakterisiert.

Fallbeschreibung

Klinische Angaben

Bei einem 5 Jahre alt gewordenen Knaben in altersgerechtem Ernährungs- und Allgemeinzustand wurde durch eine Herzkatheteruntersuchung im Oktober 1969 ein Ventrikelseptumdefekt mit einem Links-Rechts-Shunt von 60% und einer weitgehend volumenbedingten Druckerhöhung im kleinen Kreislauf auf 60 mm Hg systolisch festgestellt. Im Oktober 1971 wurde dann operativ mit Hilfe des extracorporalen Kreislaufes transventriculär ein etwa pfennigstückgroßer membranöser Ventrikelseptumdefekt durch Naht verschlossen. Beide intraoperativ kam es zu einem irreversiblen Herzversagen im kardiogenen Schock.

Pathologisch-anatomischer Herzbefund

Das mäßig linksbetonte Herz ist insgesamt sehr kräftig und übergewichtig (Gewicht: 230 g). Das Epicard und subepicardiale Fettgewebe sind insbesondere über der rechten Herzkammer in der Umgebung einer frischen, septumnahen, dicht verschlossenen Operationsnaht blutig durchtränkt. Beide Vorhöfe sind bei typischer Lokalisation und regelrechter Einmündung der zugehörigen Venensysteme gering erweitert und von einem zarten Endocard ausgekleidet. Das Foramen ovale ist geschlossen. Die Herzohren sind auf beiden Seiten ohne Deformitäten und leer. Das Mitralklappenweite (5,2 cm) und Tricuspidalostium (Klappenweite 5,8 cm) sind morphologisch unauffällig und zeigen einen glatten Klappenapparat sowie zarte Sehnenfäden. Das Trabekelwerk beider Herzkammern ist stark modelliert, der sog.

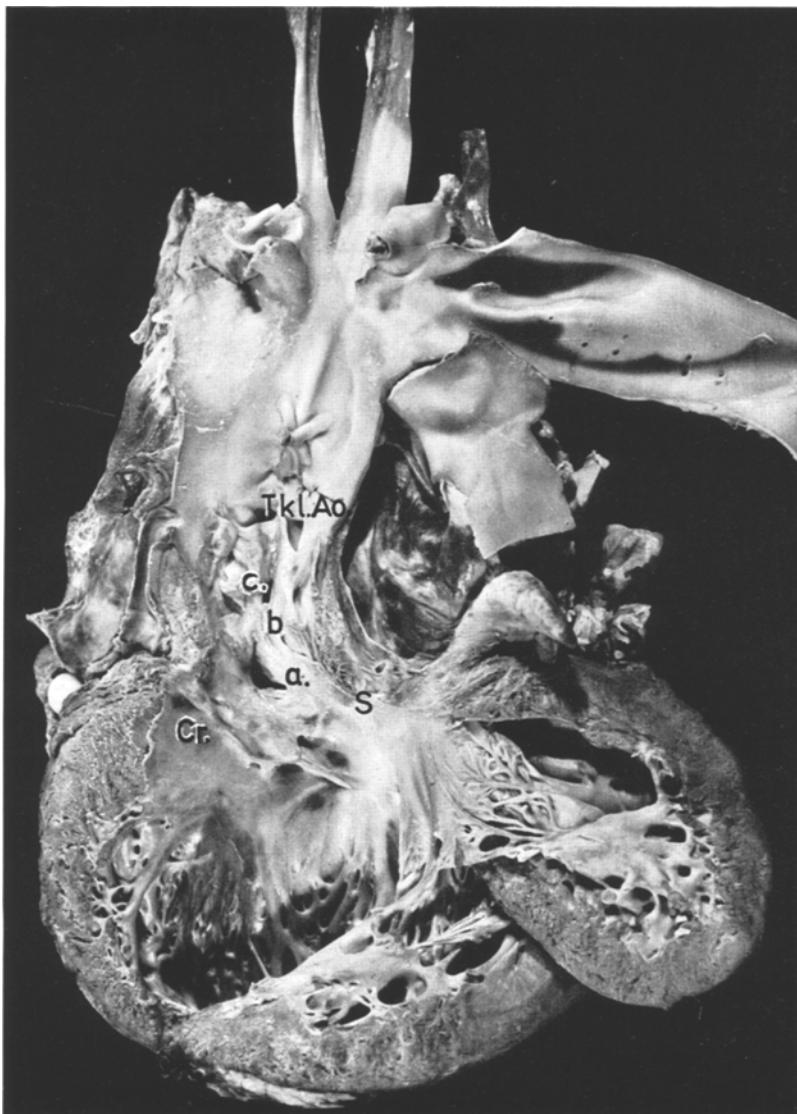


Abb. 1. Blick auf die eröffnete Aorta und die linke Seite der Herzkammerscheidewand. Zwischen der Leistenbildung (Cr.) und den zarten Taschenklappen der Aorta (Tkl. Ao) das septale Segment des stark elongierten, muskulären Aortenconus mit 3 Septumdefekten (a, b, c). S: dorsolateraler spornartiger Endabschnitt des Aortenconus. Oberhalb der Aortenklappen die Naht nach operativer Anlage des extrakorporalen Kreislaufes. (SN: 1238/71 des Pathologischen Institutes der Universität Heidelberg)

Infrapapillarraum links vergrößert. Die Herzkammerwanddicke mißt rechts bis 4 mm, links bis zu 13 mm. Die Ausflußbahn des rechten Herzventrikels ist unauffällig. Der Pulmonalconus ist regelrecht geformt und die Pulmonalklappen sind zart bei einer Ostiumweite von 5 cm. Die Ausstrombahn der linken Herzkammer zeigt dagegen eine deutliche Elongation in Form eines zylindrisch gestalteten, etwa 4 cm langen und 5 mm dicken, muskulären Aortenconus.

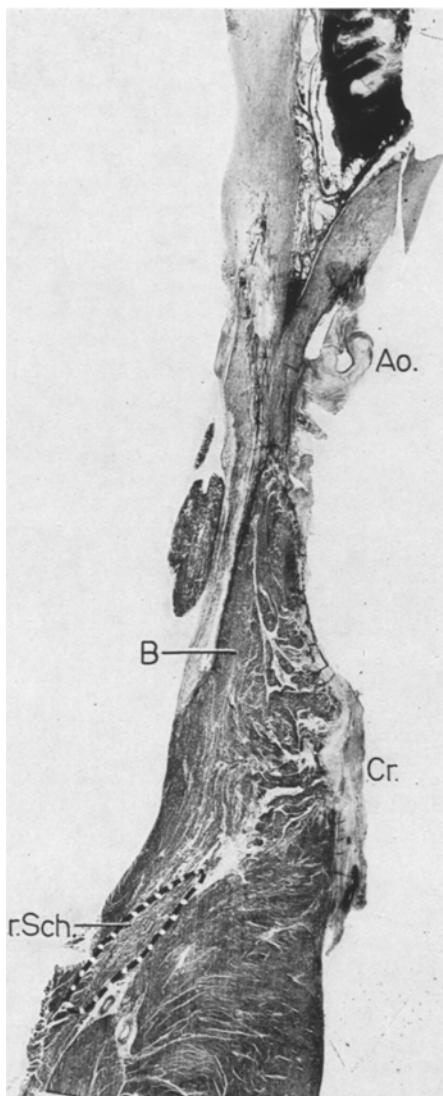


Abb. 2. Frontalschnitt durch das persistierende primitive aortale Conusseptum. Rechts im Bilde, zwischen den Aortenklappen (Ao.) und der Bindegewebsleiste (Cr.) bulbäre Muskulatur (B). Links unten im Bilde Anteile des rechten Schenkels (r. Sch.) des Reizleitungssystems (punktiert). Färbung: HE; Vergr. etwa 1:4. (SN: 1238/71 des Pathologischen Institutes der Universität Heidelberg)

Dieser Kammeranteil formt sich caudal, zu der Mitralklappe hin, zu einem horizontal verlaufenden, spornartigen Muskelsegment, an dessen Innenfläche das septale Mitralsegel ansetzt. Durch diesen Muskelsporn und weiter oben durch die restliche, vertikal ziehende Conuswand ist die Mitral- von der Aortenklappe weit getrennt. Etwas unterhalb der Region, in der sich normalerweise die Taschenklappen der Aorta finden, verläuft eine schmale, bindegewebige, etwa 1 mm erhabene und 3,8 cm lange Leiste (Abb. 1), von deren Basis aus sich das etwa 4 cm lange, von Endocard überzogene Septalsegment des Aortenconus bis zu dem tatsäch-

lichen Sitz der grazilen Aortenklappen erstreckt. Das Aortenostium mißt an dieser Stelle etwa 3,5 cm. Die Coronarostien sind gehörig angelegt und normal weit. Der Verlauf der Herzkranschlagaderäste ist regelrecht. Das Septum zwischen der Leistenbildung an der linken Herzkammerbasis und den aortalen Taschenklappen zeigt 3 Defekte (Abb. 1), die alle mit der rechten Herzkammer kommunizieren. Der größte, ca. 1×1 cm messende Defekt („a“ der Abb. 1) liegt etwa 1 cm oberhalb der Gratbildung und entspricht der ungefähr $1,5 \times 1,5$ cm messenden, operativ verschloßenen Lückenbildung unter dem septalen Segel der Dreisegelklappe. Direkt neben diesem Defekt findet sich eine zweite, etwa $0,8 \times 0,8$ cm große Dehiszenz („b“ der Abb. 1) und unmittelbar darüber, in der Fluchlinie der Kommissur zwischen rechter und acoronarer Taschenklappe gelegen, die 3. Lochbildung („c“ der Abb. 1). Die histologische Untersuchung dieses Septumabschnittes zeigt in frontal durch das Herzkammerseptum gelegten Stufenschnitten allenthalben Muskelfaserzüge zwischen der bindegewebigen Leistenbildung an der linken Herzkammerscheidewandseite und den Taschenklappen der Aorta (Abb. 2). Der ventrikuläre Anteil des Reizleitungssystems verläuft unter der beschriebenen Leistenbildung.

Zusammenfassende pathologisch-anatomische Diagnose

Persistenz des primitiven muskulären Aortenconus mit multiplen bulbären und bulboaurikulären Septumdefekten zwischen den Aortenklappen und einer sog. Crista saliens. Links-Rechtsherzhypertrophie. Zustand nach operativem Verschluß eines Ventrikelseptumdefektes. Herzversagen im kardiogenen Schock.

Besprechung

Der vorliegende Fall zeigt bei — sieht man von den Septumdefekten ab — normaler Herzentwicklung, insbesondere regelrechtem Ursprung der großen Arterien, eine Hemmungsmißbildung im Sinne einer ausbleibenden Bulbusschrumpfung in Form eines persistierenden Aortenbulbus. Vergleicht man nun die fertige Mißbildung (Abb. 1 und 2) mit einem embryonalen Herzen des XVII. Entwicklungsstadium nach Streeter, zu einem Zeitpunkt also, zu dem die Bulbusschrumpfung noch nicht vollständig abgeschlossen ist (Abb. 3), so wird die morphologische Koincidenz ganz offensichtlich. In diesem Entwicklungsstadium besteht der Aortenconus cranial aus noch nicht zurückgebildeter Muskulatur des primitiven Bulbus, caudal aus der Gegenleiste (Pernkopf u. Wirtinger, 1933) — Bulboaurikularleiste (Bersch, 1971) —, welche an dem Verschluß des Foramen interventriculare teilnimmt und oberhalb des ventriculären Anteiles des Reizleitungssystems verläuft (Bersch, 1973). Keith (1924) nimmt an, daß unter dem Aortenulus des normalen fertigen Herzens keine Muskelanteile bulbärer Herkunft mehr vorhanden wären. Das gleiche postulieren van Praagh und van Praagh (1966) für das Areal unter dem dorsomedialen Umfange des Anulus. Beide Ansichten können jedoch aufgrund neuerer Untersuchungen (Bersch, 1973, 1974; Chuaqui u. Bersch, 1972, 1973; Goor *et al.*, 1970) nicht aufrecht erhalten werden. Unserer Meinung nach stellt dieser dorsomediale und oberhalb des Hisschen Bündels gelegene Anteil des normalen Aortenconus, der dem Septum conoventriculare Goors *et al.* entspricht, eine sog. Neuerinrichtung der Bulbussmuskulatur, nämlich die Gegenleiste dar. Nach Goor u. Mitarb. handelt es sich um ein persistierendes Segment des primitiven Bulboaurikularspornes. Übereinstimmung herrscht jedoch dahingehend, daß dieser Anteil ebenso wie der ventromediale, vom rechten Ventrikel aus gesehen supracristale Anteil — was allgemein anerkannt wird —, bulbärer Herkunft sind. Bei der beschriebenen Mißbildung endet der Aortenconus caudal, in Richtung der

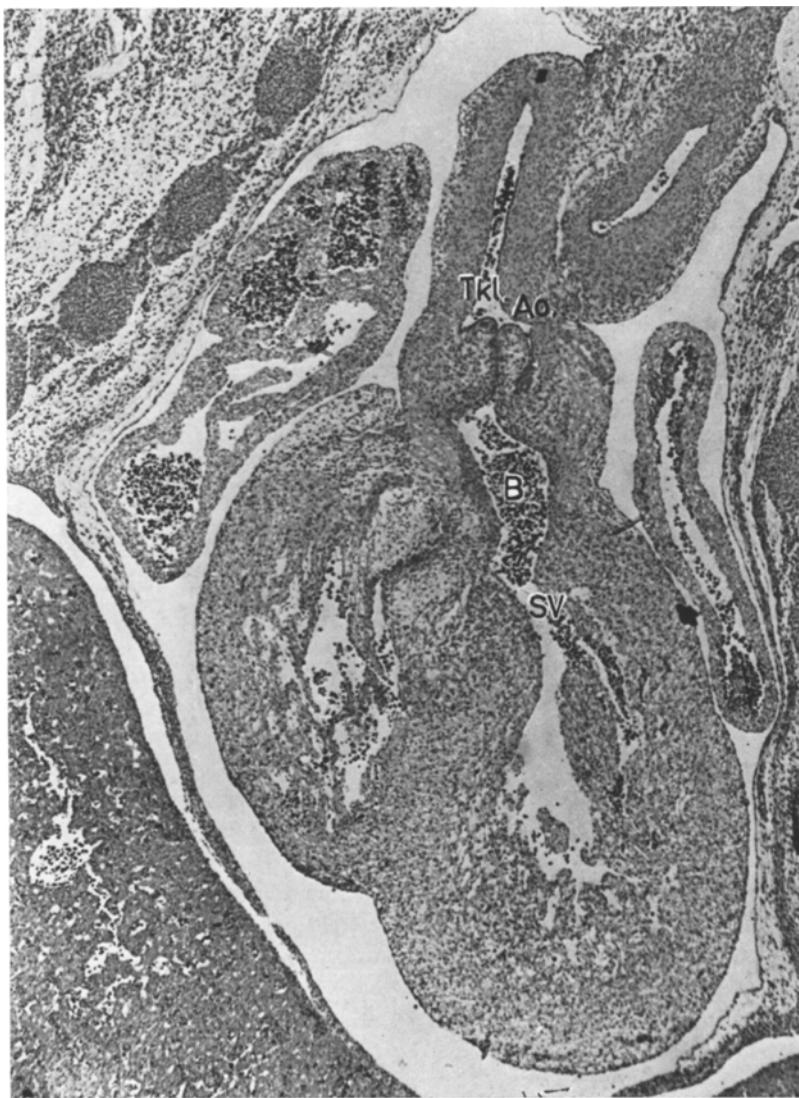


Abb. 3. Frontalschnitt durch ein embryonales Herz des XVII. Entwicklungsstadiums nach Streeter. Blick in die Ausstrombahn der linken Herzkammer mit noch nicht geschrumpftem Bulbusanteil (B) zwischen den Taschenklappen der Aorta (Tkl. Ao.) und dem First des Septum ventriculare (SV). Färbung: HE; Vergr. 35fach

Mitralklappe, in einem horizontal verlaufenden Muskelsporn, der als persistierender linker Flügel des primitiven Bulboaurikularspornes angesehen werden kann (Bersch, 1971). Caudal gegen das Ventrikelseptum ist der Aortenconus durch eine angedeutete Crista saliens begrenzt, die oberhalb des ventriculären Anteiles des Reizleitungssystems verläuft. Diese Verhältnisse stehen mit Doerrs Auffassung, daß solche Leistenbildung auf eine fehlerhafte Verschmelzung in der Nahtlinien-

region (Gegen- mit Hauptleiste) zurückzuführen seien (Doerr, 1959), in vollem Einklange. Sie sprechen zum anderen dafür, daß die unmittelbar über der Leiste liegende Muskulatur der Gegenleiste entspricht (Bersch, 1973). Unbestreitbar ist, daß der größte Teil des mißgebildeten Aortenconus dieses Falles durch primitive, nichtresorbierte Bulbusmuskulatur repräsentiert wird.

Der Conuswachstumshypothese nach müßte bei der beschriebenen nach van Praaghs Terminologie durch einen *bilateralen Conus* charakterisierten Mißbildung eigentlich auch eine Transposition der großen Arterien vorliegen! Genau dies ist aber nicht der Fall, sondern die Gefäße entspringen typisch. Dies zeigt die Unzulänglichkeit einer allein kausalen Erklärung der Formwandlungen des arteriellen Herzendes, wonach die Position, in die die arteriellen Ostien gelangen, als ein rein mechanischer Effekt, abhängig von der vorhandenen oder fehlenden Ausbildung bestimmter Muskelmassen, aufgefaßt wird. So gesehen liegt der Conuswachstumshypothese auch die Vorstellung Pernkops und Wirtingers (1935) zugrunde, die besagt, daß die Transposition durch eine anomale Ausbildung der Bulbusmuskulatur, nämlich deren Inversion mit Entwicklung eines atypischen Bulbusseptum, bedingt sei. Die mangelnde Stichhaltigkeit dieses Zusammenhangs beweisen — wie bereits von Doerr (1955a) festgestellt — Fälle, bei denen sowohl bei typischer, als auch transponierter Stellung der großen Gefäße das Bulbusseptum gänzlich oder weitgehend fehlt. In voller Übereinstimmung mit Doerrs Konzeption bemerken Goor u. Edwards (1973) zur Conuswachstumshypothese, daß die Transposition bereits *vor* der Ausbildung des Conusseptum determiniert sei und die endgültige Anordnung der Conusmuskulatur eher eine Begleiterscheinung als die Ursache der Positionsanomalie darstelle. Die Schwäche der Bulbusresorptionstheorie und der Conuswachstumshypothese wird auch bei anderen Herzmißbildungen deutlich. Beispielsweise bei der Gruppe des sog. *single ventricle*. Hier ist es bekanntlich unmöglich, die variable Position der arteriellen Ostien mit dem Entwicklungszustand und der Anordnung der Bulbusmuskulatur in Übereinstimmung zu bringen.

Anderson u. Mitarb. (1974a u. b) nehmen zwar als Erklärung für die laevoponierte Pulmonalis einen Arrest der Bulbustruncostorsion an, sie sehen jedoch in der Bulbusschrumpfung den Vorgang, wodurch das Aortenostium Anschluß an die linke Herzkammer gewinnt. In Übereinstimmung mit den auf der Doerrschen Konzeption basierenden Untersuchungen (Asami, 1969; Bersch, 1974; Chuaqui u. Bersch, 1972, 1973) weisen Goor u. Mitarb. (1972) darauf hin, daß die Bulbustruncostorsion schon halb abgelaufen ist, bevor sich eine Änderung der Bulbuslänge feststellen läßt. Dieser Befund spricht gegen die Möglichkeit, daß die Bulbustruncostorsion durch die Bulbusschrumpfung etwa im Sinne der Bulbusresorptionstheorie verursacht werde (s. auch Chuaqui u. Bersch, 1973, sowie Goor u. Mitarb., 1972).

Genau dieser Sachverhalt spiegelt sich auch in der beschriebenen Mißbildung wider. Hierbei stellt sich eindeutig heraus, daß die fehlende Bulbusschrumpfung als einziges Äquivalent eines Störmomentes keine Fehlbildung des arteriellen Herzendes im Sinne einer Transposition der großen Gefäße nach sich ziehen muß. Es ist somit Doerrs Auffassung eines Arrestes der Bulbustruncostorsion als das einzig solide Prinzip zur Erklärung der formalen Genese der Transposition anzusehen. Daß jedoch die Störung der normalen Entwicklung nicht gänzlich ohne

Folgen geblieben ist, zeigen die bulbären und bulboaurikulären Septumdefekte (Bersch, 1971), die Entstehung einer Crista saliens (Doerr, 1959) und insbesondere der fehlende bindegewebige Zusammenhang zwischen der Aorten- und der Mitralklappe. Außerdem zeigt dieser Fall, daß die Ausbildung der mitro-aortalen (fibrösen) Region, die auf die Involution des linken Flügels des primitiven Bulboaurikularspornes zurückzuführen ist (Bersch, 1971; Goor *et al.*, 1970), die Schrumpfung der dorsomedialen Bulbuswand — wie von Anderson u. Mitarb. (1974a) angegeben — voraussetzt. Die fehlende Bulbusschrumpfung erweist sich also eindeutig als ein von den Drehungsvorgängen am bulbotruncalen Segment formal unabhängiges Phänomen. Den Transpositionstheorien, die in irgendeiner Weise auf die formale Abhängigkeit jener Prozesse aufgebaut sind, liegt somit eine falsche Prämisse zugrunde.

Im Hinblick auf die ungeheure Materialbewältigung einer in einem biologischen Kontinuum notwendigerweise vorkommenden Formenfülle sollte dieses Beispiel geeignet sein, den Vorteil und die große heuristische Bedeutung einer rein formal-morphologischen Betrachtungsweise aufzuzeigen.

Literatur

- Anderson, R. H., Wilkinson, J. L., Arnold, R., Lubkiewicz, K.: Morphogenesis of bulboventricular malformations. I. Consideration of embryogenesis in the normal heart. *Brit. Heart J.* **36**, 242—255 (1974a)
- Anderson, R. H., Wilkinson, J. L., Arnold, R., Becker, E. A., Lubkiewicz, K.: Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts. *Brit. Heart J.* **36**, 948—970 (1974b)
- Asami, I.: Beitrag zur Entwicklung des Kammerseptum im menschlichen Herzen mit besonderer Berücksichtigung der sog. Bulbusdrehung. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **128**, 1—17 (1969)
- Bersch, W.: On the importance of the bulboauricular flange for the formal genesis of congenital heart defects with special regard to the ventricular septum defects. *Virchows Arch. Abt. A* **354**, 252—267 (1971)
- Bersch, W.: Über das Moderatorband der linken Herzkammer. *Basic Res. Cardiol.* **68**, 225—238 (1973)
- Bersch, W.: Über die Entstehung der „reitenden“ Gefäße des Herzens. *Habilitationsschrift*, Heidelberg 1974
- Chuaqui, B., Bersch, W.: The periods of determination of cardiac malformations. *Virchows Arch. Abt. A* **356**, 95—110 (1972)
- Chuaqui, B., Bersch, W.: The formal genesis of the transposition of the great arteries. *Virchows Arch. Abt. A* **358**, 11—34 (1973)
- Doerr, W.: Pathologische Anatomie typischer Grundformen angeborener Herzfehler. *Mschr. Kinderheilk.* **100**, 107—117 (1952a)
- Doerr, W.: Über ein formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Kammerostien. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 269—284 (1952b)
- Doerr, W.: Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes. *Beitr. path. Anat.* **115**, 1—32 (1955a)
- Doerr, W.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie*. Von E. Kaufmann u. M. Staemmler, Bd. I/1, S. 381. Berlin: W. de Gruyter 1955b
- Doerr, W.: Über die Ringleistenstenose des Aortenconus. *Virchows Arch. path. Anat.* **332**, 101—121 (1959)
- Doerr, W.: Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: *Handbuch der inneren Medizin*. Von L. Mohr u. R. S. Steahlin, herausg. von G. v. Bergmann, W. Frey-Bern u. H. Schwieck, 4. Aufl., Bd. IX/3, S. 1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960

- Doerr, W.: Allgemeine Pathologie der Organe des Kreislaufs. In: Handbuch der allgemeinen Pathologie. Redigiert von H. Meessen u. F. Roulet, Bd. III/4, S. 205. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1970
- Goor, D. A., Edwards, J. E.: The spectrum of transposition of the great arteries. With special reference to developmental anatomy of the conus. *Circulation* **48**, 406—415 (1973)
- Goor, D. A., Edwards, J. E., Lillehei, C. W.: The development of the interventricular septum of the human heart; correlative morphogenetic study. *Chest* **58**, 453—467 (1970)
- Goor, D. A., Dische, R., Lillehei, C. W.: The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. *Circulation* **46**, 375—384 (1972)
- Keith, A.: The Hunterian lectures on malformations of the heart. Lecture II. *Lancet* **1909 II**, 433—435
- Keith, A.: Schorstein Lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart. *Lancet* **1924 II**, 1267—1273
- Pernkopf, E., Wirtinger, W.: Die Transposition der Herzostien. Ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung. Die Phronomie der Herzentwicklung als morphologische Grundlage der Erklärung. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **79**, 577—752 (1933)
- Pernkopf, E., Wirtinger, W.: Das Wesen der Transposition im Gebiet des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage. *Virchows Arch. path. Anat.* **295**, 143—175 (1935)
- Praagh, R. van, Praagh, S. van: Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Amer. J. Cardiol.* **17**, 395—406 (1966)
- Praagh, R. van, Praagh, S. van: Anatomically correct transposition of the great arteries. *Brit. Heart J.* **29**, 112—119 (1967)
- Praagh, R. van, Vlad, P., Keith, J. D.: Complete transposition of the great arteries. In: *Heart disease in infancy and childhood*, 2nd. ed. (Keith, J. D., Rowe, R., Vlad, P., eds.), p. 682. New York: Macmillan 1967
- Praagh, R. van, Perez-Trevino, C., Lopez-Cuellar, M., Baker, F. W., Zuberbühler, J. R., Quero, M., Perez, V. M., Moreno, F., Praagh, S. van: Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Amer. J. Cardiol.* **28**, 621—631 (1972)

Priv.-Doz. Dr. med. Wolf Bersch
Oberarzt des Pathologischen Instituts
der Städtischen Krankenanstalten
D-6700 Ludwigshafen a. Rh.
Bremserstraße 79
Bundesrepublik Deutschland

Prof. Dr. med. B. Chuaqui, J.
Dpto. de A. Patologica
Universidad católica
Marcoleta 347
Santiago/Chile

Dr. med. Konrad Heilmann
Oberarzt des Pathologisch-Bakteriologischen
Institutes
der Städtischen Krankenanstalten
D-7530 Pforzheim
Bundesrepublik Deutschland