



Ein Beitrag
zu den
**congenitalen Entwicklungsfehlern
des Herzens.**

Inaugural-Dissertation

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

der hohen medicinischen Facultät der Universität Bern .

vorgelegt von

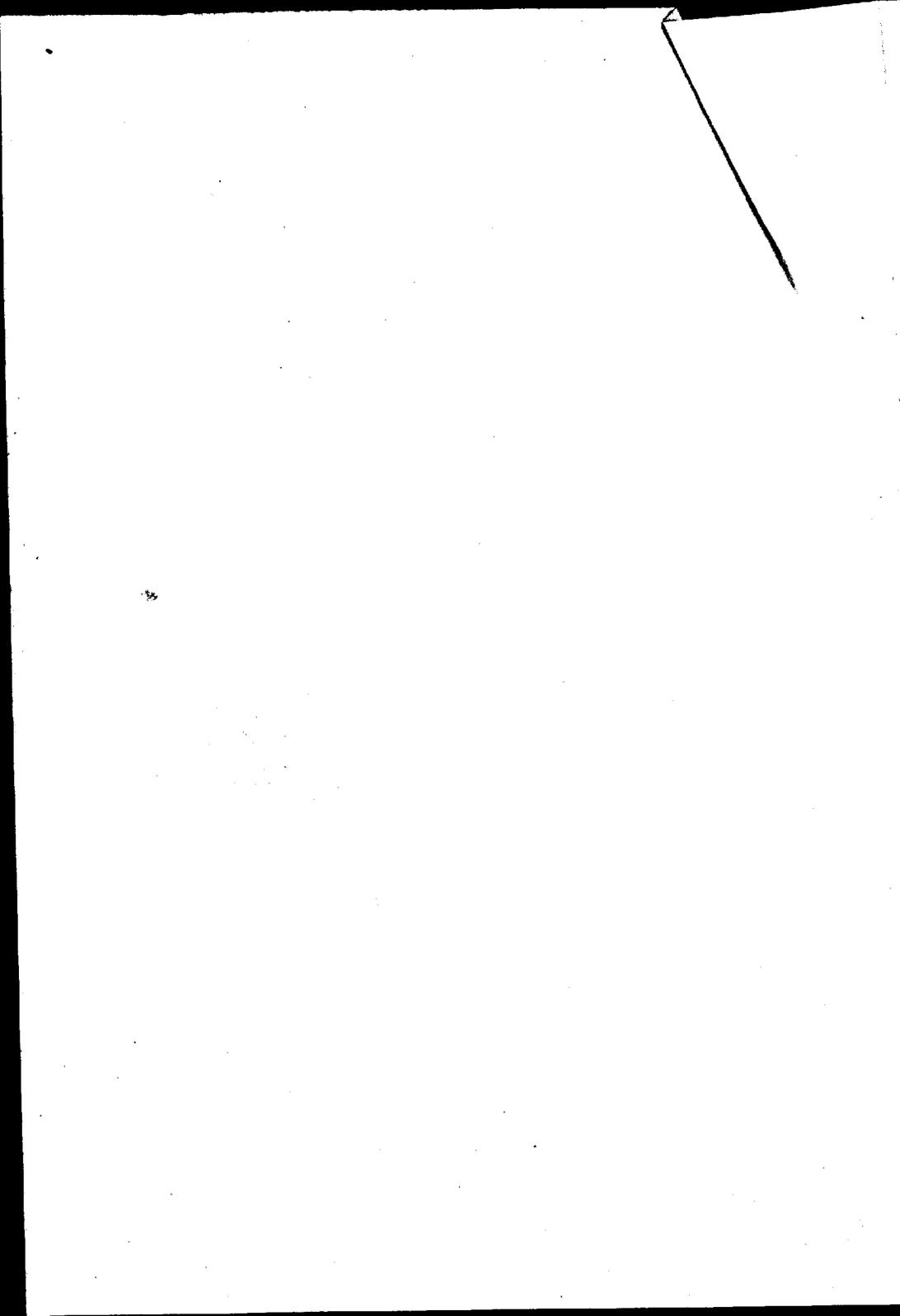
Marie Sewastianoff

aus Woronege, Russland.



Bern 1885.

Druck von R. F. Haller-Goldschach.



Ein Beitrag
zu den
**congenitalen Entwicklungsfehlern
des Herzens.**

Inaugural-Dissertation
ZUR **E**RLANGUNG DER DOCTORWÜRDE
der hohen medicinischen Facultät der Universität Bern

vorgelegt von

Marie Sewastianoff

aus Weronège, Russland.

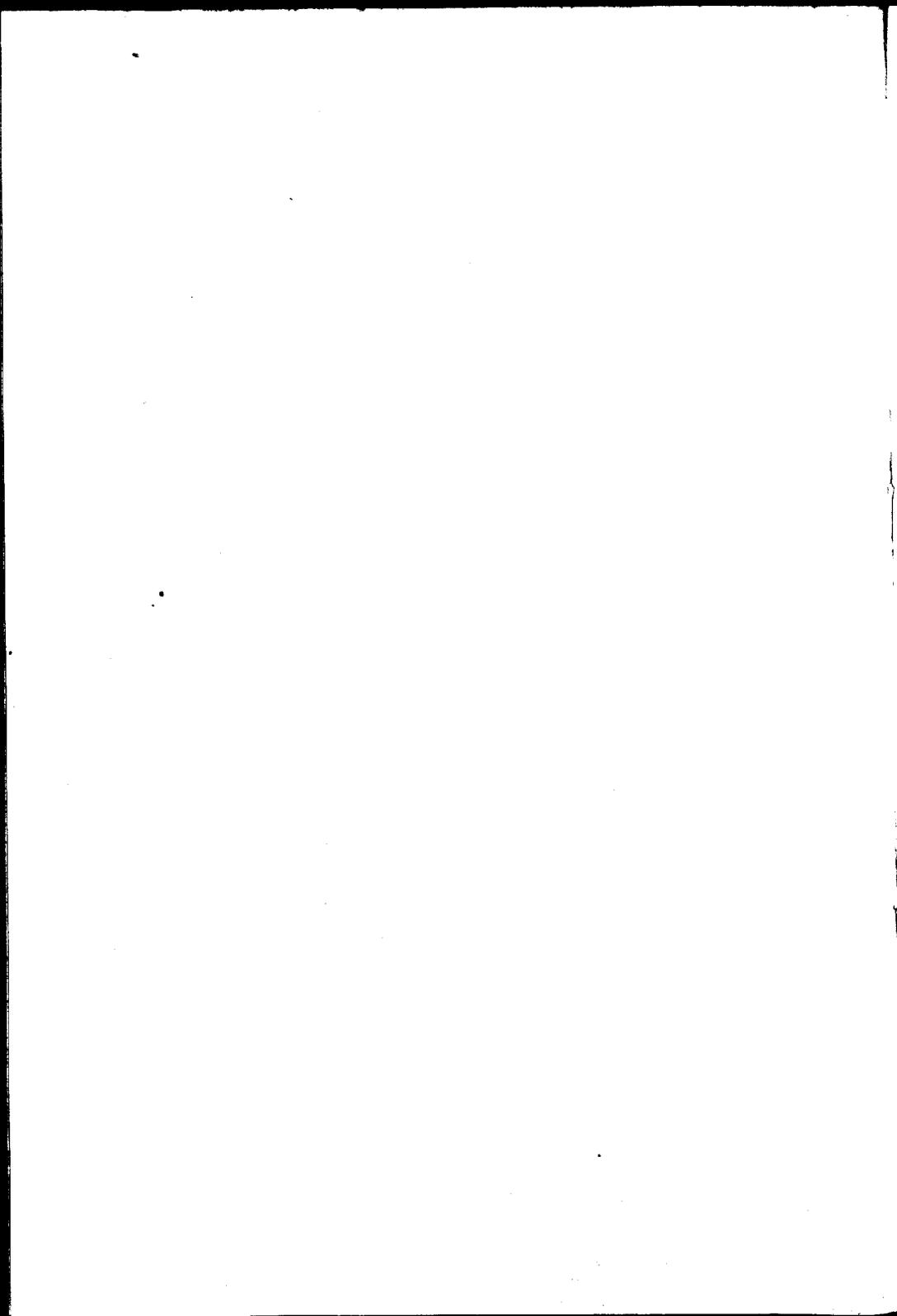


Von der Facultät zum Druck genehmigt auf Antrag von Herrn Prof. Dr. Demme.
Bern, den 8. Juli 1885.

Der Decan: M. Nencki.



Bern 1885.
Druck von R. F. Haller-Goldschach.



Ein Beitrag zu den congenitalen Entwicklungsfehlern des Herzens.

Unter den Missbildungen des menschlichen Körpers überhaupt gehört nach *Meckel* *) die Minderzahl den vom Cerebrospinalnervensystem versorgten Organen an. Die Mehrzahl betrifft die vom Sympathicus innervirten Organe; unter den Letzteren zeigt sich das Gefässsystem bevorzugt.

Ohne Zweifel verdienen namentlich die Missbildungen des Herzens, als eines der lebenswichtigsten Organe ein ganz besonderes Interesse und zwar sowohl in entwicklungsgeschichtlicher als in pathologisch-anatomischer und vor Allem in klinischer Hinsicht. Jeder hier einschlagende Fall bietet seine Besonderheiten dar und dürften somit dieselben seine Veröffentlichung „als Beitrag zur Casuistik der angeborenen Herzaffectionen“ rechtfertigen. Jene aetiologischen Momente, welche die Missbildungen des Herzens verursachen, können entweder nur eine oder aber mehrere Stellen des Herzens treffen. Im ersteren Falle spricht man, auch wenn ausser der Missbildung des Herzens noch andere Bildungsfehler bestehen, von einer einfachen Missbildung des Herzens. Sind dagegen mehrere Abschnitte des Herzens gleichzeitig von den veranlassenden Momenten der Missbildung betroffen, so wird dieser Zustand als eine combinirte Missbildung des Herzens bezeichnet.

*) *Rokitansky*, Lehrbuch der pathol. Anat., III. Aufl. Wien, 1855, I. Bd.

Ich erlaube mir nun, hier einen Fall von congenitaler Erkrankung respective Missbildung des Herzens mitzuthemen, welcher — zu der Klasse der einfachen Defecte der Entwicklung dieses Organes gehörend — sowohl eine genaue klinische, als ebenso eine spätere controllirende anatomische Untersuchung gestattete.

Es stammt dieser Fall aus dem *Jenner*'schen Kinder-Spital in Bern und verdanke ich die Erlaubniss seiner Veröffentlichung dem Vorstande dieses Spital, Herrn Prof. Dr. *Demme*. Herrn Prof. Dr. *Langhans* bin ich für die gütige Gestattung der Benützung des Sectionsprotocoles sowie die Anleitung zur Untersuchung des Präparates ebenfalls zu aufrichtigem Danke verpflichtet.

Krankengeschichte. Das Mädchen Marie Moser stand bei seiner Spital-Aufnahme (16. Juni 1883) im Alter von 7 Monaten. Es stammte von gesunden Eltern. Seine Constitution war von Geburt an schwächlich. Die Färbung der gesammten Hautdecken erschien von Geburt an auffallend bläulich, diejenige der Nägel sowie der Schleimhäute der Lippen zuweilen dunkel blauroth. Das Kind ist jetzt ziemlich kräftig, das Fettpolster gut entwickelt. Die Pupillen reagiren normal. Es besteht eine während der Untersuchung zunehmende Cyanose der Wangen, Lippen, Hände und Nägel. Das Abdomen ist etwas aufgetrieben, jedoch bei der Palpation nicht schmerzhaft. Die Athmung zeigt vorwiegend diaphragmalen Typus. Es erfolgen 40 Athemzüge in der Minute.

Untersuchung des Herzens. Die Herzgegend lässt einen undulirenden Anprall des Herzmuskels im linken 3., 4. und 5. Intercostalraum, und zwar in der Ausdehnung von 1,0 bis 1,5 cm. jenseits der verticalen Mammillarlinie wahrnehmen. Bei der Percussion ergiebt sich eine Dämpfungsfür, welche

nach rechts 1,5 cm. den rechten Sternalrand überragt. Die obere Dämpfungsgrenze fällt mit der 2. Rippe zusammen. Die linke Grenze der Dämpfungsfigur fällt circa 1 cm. jenseits der linken verticalen Mammillarlinie.

Die Herztöne werden sowohl über der Herzspitze und der anatomischen Lage der Mitralis, als über dem Sternum und jenseits von dem rechten Sternalrand sehr schwach und dumpf vernommen. Ueber der ganzen Ausdehnung der Herzdämpfung wird nirgends ein Geräusch wahrgenommen.

Lungen. Man hört über den oberen Lungenpartien, den Lungenspitzen entsprechend, beiderseits nur spärliches, vesiculäres Athmen. Ueber den unteren Lungenlappen wird rauhes (pueriles) In- und Expirationsgeräusch vernommen. Bronchialathmung ist nirgends vorhanden. Die Leber ist etwas vergrößert, ebenso die Milz. Temperatur 37,2° C. Puls 104—112 i. d. M. Das Gewicht des Kindes beträgt 4500 Gr., die Körperlänge 57 cm., der Kopfumfang 38,5 cm., die Distanz zwischen beiden Tubera parietalia 11,5 cm., diejenige von der Protuberantia occipitalis externa zur Glabella 13,5 cm.

Vom 17. bis 30. Juni ändert sich der Zustand des Kindes im Ganzen wenig. Die Cyanose der Nägel, Schleimhäute und Wangen steigerte sich wohl vorübergehend in Folge eines intercurirenden Bronchialcatarrhes; doch kehrte auf die Application trockener Schröpfköpfe, sowie den mehrtägigen Gebrauch von Campher mit Flores Benzoes im Verlaufe der Zeit der frühere Zustand verhältnissmässigen Wohlseins wieder zurück.

Am 1. und 2. Juli stellten sich ohne besondere Veranlassung leicht blutig gefärbte diarrhoische Stuhlgänge ein.

Vom 3. bis 8. Juli trat Verlust des Appetites und zeitweise Erbrechen schleimiger Massen auf.

Am 9. Juli wurde zum ersten Male Oedem der Unterschenkel, namentlich der Knöchelgegend sowie das Auftreten einer derben ödematösen Infiltration der Hände wahrgenommen. Das Kind schlief mehr als gewöhnlich, die Pupillen waren fortwährend eng, die Zunge trocken. Der Harn wurde in der Quantität von 240—300 Ccm. pro die abgesondert, hatte ein spec. Gew. von 1018 und enthielt einen deutlichen Gehalt von Albumen, im Sedimente ausserdem hyaline Cylinder.

Bis zum 16. Juli nahm die ödematöse Infiltration der Extremitäten zu und trat ein über beide Lungen verbreiteter Bronchialcatarrh auf.

Die Untersuchung des Herzens ergab nunmehr eine bedeutende Zunahme der Dämpfungfigur. Rechts fällt die Dämpfungsgrenze mit der 2. und 3. Sterno-Costal-Verbindung zusammen und zieht sich weiter nach abwärts noch um etwa 1 bis 1,5 cm. nach aussen. Links reicht die Dämpfungsgrenze in der Höhe der 3. Rippe um 1 Cm., in der Höhe der 4. Rippe und des 4. Intercostalraumes um 1,5 Cm. nach aussen. Ueber dem Sternum, von den 2 bis 4 Sterno-Costal-Verbindungen wird ein rauhes, zeitweise mit der systolischen Zusammenziehung des Herzens synchronisches Reibungsgeräusch vernommen. Ausserdem ist über der Gegend der Herzspitze, bis gegen die anatomische Lage der Mitralis hin, ein deutliches systolisches Blasen zu hören. Das obengenannte Reibungsgeräusch wird bei der Palpation als frémissement gefühlt. Es besteht keine Venenpulsation. Temp. 36,3 bis 37,1. Puls 120 bis 136 i. d. M.

Am 17. bis 20. Juli liegt das Kind in soporösem Zustande da und nimmt nur wenig Nahrung zu sich. Es finden täglich 2 bis 3 leicht blutig gefärbte Darmausleerungen statt. Der

Harn wird in der täglichen Menge von 60 bis 120 Cm. entleert und zeigt die früher erwähnten Charaktere.

Am 21. Juli Morgens erfolgt unter zunehmender Schwäche und stetem Sinken der Temperatur bis 33,5° C. der Tod.

Resultat der Autopsie (21. Juli Nachmittags). Hochgradiges Oedem der Maschenräume der Arachnoidea und Pia. Hirnhäute stark ödematös infiltrirt. Punktförmige Injection der weissen Substanz, namentlich auf Durchschnitten in der Höhe des Centrum semiovale Vieussenii. Reichliche Wasseransammlung in den Ventrikeln. Beide untere Lungenlappen sehr blutreich. Grössere atelectatische Herde in den Lungenspitzen. Bronchialdrüsen geschwellt; in zwei derselben käsige Herde. Leber gross, blutreich, mässige Fetteinlagerung. Milz geschwellt, blutreich, weich, brüchig. Corticalsubstanz der Nieren sehr blutreich, Kapsel leicht abziehbar. Beim Einschnitt in die seleromatös veränderten Weichtheile der Extremitäten fliesst gelbrothes Serum reichlich aus; die Hautvenen sind strotzend gefüllt.

Die genauere Untersuchung des in absolutem Alkohol gehärteten Herzens wurde unter der Controle des Herrn Prof. Dr. *Langhans* gemacht und ergibt nun folgende Verhältnisse:

Beschreibung des Herzens. Auf dem pericardialen Ueberzuge des Herzens finden sich, namentlich in der Gegend des Ursprunges der Aorta und Lungenarterie, mehrere circumscripte fibröse flächenartige Verdickungen und frische Bindegewebswucherungen. Diesen Veränderungen des visceralen Blattes entsprechen ähnliche, jedoch geringere Entzündungsvorgänge am parietalen Blatte. Das Herz ist grösstentheils vom linken Ventrikel gebildet, was sich auf den ersten Blick aus dem Verlauf des Sulcus longitudinalis ergibt. Derselbe geht schräg von links und oben nach rechts und unten; 2 cm.

oberhalb der Spitze, welche ausschliesslich dem linken Ventrikel gehört, erreicht er die rechtseitige Kante des Herzens und bezeichnet damit die untere Grenze des rechten Ventrikels, welcher nicht mehr als ein Viertel des ganzen Herzens ausmacht. Die Kreuzung des Sulcus longitudinalis mit dem Sulcus circularis ist an der hintern Fläche sichtbar; an der vorderen ist sie verdeckt durch die Wurzeln der grossen Arterien. Der Ursprung der Aorta aus dem linken Ventrikel ist von der ganz schmalen Arteria pulmonalis nur zum Theil bedeckt.

Die Arteria pulmonalis ist vollständig gegen den rechten Ventrikel abgeschlossen; es findet sich keine Communication zwischen beiden. Sie wird in der Mitte der vorderen Wand bis gerade an die Klappe aufgeschnitten. Sie erscheint dabei von etwas ungleicher Weite: an der Theilungsstelle ist sie fast sackartig oder aneurysmaartig erweitert. Der Umfang beträgt hier 25—26 Mm. Nach dem Ostium ventriculi spitzt sie sich conisch zu, so dass sie direkt oberhalb der Klappe, plattgedrückt, eine Breite von 6 Mm., also einen Umfang von nur 12 Mm. besitzt. Die Klappen sind alle gleichmässig mit einander verwachsen, man sieht von oben her das bekannte Bild der drei Septa, die in der Mitte zusammenstossen; dabei sind sie nicht unerheblich deprimirt, so dass die Stelle der Noduli Arantii etwa 3 Mm. unter dem Insertionsrand liegt; ihr freier Rand ist ziemlich dick, etwas gewulstet, aber völlig glatt. Weder hier, noch in den Sinus irgend ein Zeichen einer frischen Endocarditis. Die Sinus Valsalvae sind stark vorgebuchtet.

Die Aorta wurde an der oberen Fläche des Arcus und der rechtseitigen Wand der Aorta ascendens aufgeschnitten. Der Schnitt reicht fast auf die Insertion der Klappen. Die Aorta ascendens ist ausserordentlich weit, hat an der weitesten Stelle 35 Mm. Umfang und verengt sich nach dem Arcus sowie nach

den Klappen hin. Die letzteren, von oben gesehen, erscheinen völlig normal und zart. Die Abgangsstellen der Arteriae coronariae lassen sich leicht erkennen.

Der linke Vorhof ist völlig normal, das Herzohr stark ausgebildet, verdeckt die schmale Pulmonalis ganz und erreicht noch die freiliegende Aorta. Rechterseits erscheint ebenfalls der Vorhof sammt dem Herzohr (Fig. 1, h) normal, jedoch die Muskulatur stark ausgebildet. Das Foramen ovale ist in weitem Umfange offen (Fig. 1, d.), die Valvula foraminis nur sehr unvollkommen gebildet. Ihr vorderer Rand (Fig. 1, d') bleibt fast um 1 Cm. von der vorderen Wand der Vorhöfe entfernt, an welcher letzterer kaum eine vorspringende Leiste (Fig. 1, d'') das Septum atriorum andeutet. Der untere Schenkel der Valvula ist von einer ovalen 8 Mm. langen, 4 Mm. breiten Oeffnung (Fig. 1, d''') perforirt, die durch drei Sehnenfäden in drei verschieden grosse Abtheilungen getheilt wird. Ausserdem besteht noch eine spaltförmige Oeffnung von 1,5 Mm. Länge und werden an dem hinteren Rand dicht an der Vorhofswand etwa 6 kleinere Oeffnungen, die grösste von 1 mm. Durchmesser, angetroffen (die letzteren sind in der Abbildung nicht sichtbar).

Der linke Ventrikel ist ausserordentlich weit; Trabekeln, Papillarmuskeln stark gebildet, das Septum nach rechts hervorgebuchtet und vollständig geschlossen. Die Trabekeln sind sehr gut entwickelt, namentlich da wo das Septum in die vordere Wand übergeht. Es findet sich hier ein ganz dichtes Geflecht von Trabekeln, zwischen denen die Sonde bis 1 Cm. weit sich verschieben lässt. In geringerem Grade sind sie an der vorderen und hinteren Wand entwickelt, während das Septum relativ glatt erscheint und die auf demselben dicht aufliegenden spärlichen Trabekel ganz abgeplattet sind.

Der rechte Ventrikel ist ausserordentlich klein, seine Höhe beträgt, an der hinteren Wand gemessen, 16 Mm. Dabei sind seine Wände sehr ungleich entwickelt, indem die hintere Wand ausserst dünn und in Folge einer leichten Ausbuchtung ziemlich gross erscheint, während die vordere Wand sehr dick ist. Die grösste Fläche bietet die hintere Wand dar, das Septum und die vordere Wand dagegen sind in allen Richtungen erheblich verkürzt, besonders aber in dem Breitendurchmesser. Die Tricuspidalis fehlt völlig. An der Stelle ihres Ansatzringes findet sich ein leistenförmiger Vorsprung (Fig. 1, b), der bei möglichster Dehnung der Wand einen Umfang von 4 Cm. besitzt; davon kommen 2,5 Cm. ausschliesslich auf die hintere Wand, der übrige Theil zur grösseren Hälfte auf die vordere, zur kleineren auf das Septum. Besonders fällt eine narbig aussehende Stelle (Fig. 1, i) auf dem Septum in die Augen, welche an Stelle des Tricuspidalisansatzes am stärksten ausgesprochen, von intensiv weisser Farbe ist und von hier nach abwärts auf das Ventrikelseptum übergeht und dessen Mitte einnimmt. Sie zieht sich in Form eines breiten Streifens aufwärts auf die Wand des Vorhofes, von dem Foramen ovale nach der Einmündung der Cava superior hin. Ferner sieht man vom unteren Theil der Narbe einige Ausstrahlungen auf das Endocard der vorderen und hinteren Wand des Ventrikels übergehen. So weit diese narbige Stelle reicht, ist die Wand glatt, ebenso ist die hintere Wand des Ventrikels zwischen a) und b) glatt, das Endocard aber auch hier etwas weisslich, wie verdickt. Trabekeln finden sich ziemlich reichlich zwischen der hinteren Wand und dem Septum, an dem hinteren Rand der narbigen Partie des letzteren sich inserirend (in der Abbildung verdeckt). Sie sind zum Theil sehr fein, sehnenfaden-ähnlich. Trabekeln finden sich ferner auch auf der vorderen Wand und

von hier auf das Septum übergehend. Die vordere Wand (Fig. 1, m) hat eine eigenthümliche Configuration. Man kann an ihr drei über einander gelegene, ziemlich grosse Felder unterscheiden, von denen das unterste stark trabeculär, das oberste direkt unter dem Ansatzring der Tricuspidalis gelegen, oval, quergestellt und nach unten durch starke Trabekeln abgegrenzt ist, leicht ausgebuchtet erscheint es von glattem aber weisslichem Endocard ausgekleidet. Das mittlere Feld stellt eine Oeffnung dar, in welche die Sonde nach der Gegend des Conus pulmonalis 1,5 Cm. sich vorschieben lässt. Diese Höhle schliesst sich blind ab. Eine Communication mit der Pulmonalis lässt sich nicht sicher nachweisen; jedenfalls finden sich, wenn überhaupt vorhanden, nur ganz feine Oeffnungen zwischen den Trabekeln verborgen und zwar nach rechts von dem oben erwähnten oberen ausgebuchteten Felde. Ein Schnitt durch den Conus pulmonalis seiner Längsaxe parallel zeigt, dass derselbe zum grössten Theil von der Muskelmasse (Fig. 1, l) gebildet ist, innerhalb welcher sich eine grössere aber spaltförmige Höhle mit trabeculärer Wand findet, eine Höhle, welche bis an die verschlossenen Klappen der Arterie reicht. Die Sondirungen von hier aus nach dem Ventrikel und in umgekehrter Richtung geben ein negatives Resultat; es sind also auf diese Weise keine Communicationen zwischen den Lumina des Conus pulmonalis und des Ventrikels nachzuweisen.

Fassen wir nun die Hauptpunkte der vorliegenden Herz-anomalie kurz zusammen, so besteht hier: Verschluss der Mündung der Arteria Pulmonalis, leichte Stenose des Ostium venosum dextrum, Persistenz des Ductus arteriosus Botalli, Offenbleiben des Foramen ovale und endlich vollständiges Fehlen der Tricuspidalklappe. Dabei muss insbesondere hervorgehoben

werden, dass das Kammerseptum gut ausgebildet ist und keine Defecte darbietet.

Seit der Epoche machenden Arbeit von *Rokitansky* „Die Defecte der Scheidewände des Herzens“ (1875) ist unter die Herzmissbildungen, im engeren Sinne, nur diejenige Gruppe von angeborenen Herzfehlern einzureihen, welche auf eine Störung der Anlagen des Herzens und der grossen Gefässe zurückzuführen sind.

Die Zeit der Entstehung dieser Anomalien fällt in die ersten 2 bis 3 Fötalmonate, da nach dieser Periode die Entwicklung des Herzens wesentlich abgeschlossen ist. Unter diesen angeborenen Herzfehlern sind diejenigen auszuscheiden, welche während des Fötallebens einer entzündlichen Erkrankung ihre Entstehung verdanken. Es kann diese fötale Endocarditis an allen Ostien des Herzens zur Entwicklung kommen und an diesen schwere Veränderungen zur Folge haben. Es handelt sich hier jedoch stets um Alterationen, die das bereits ausgebildete Herz betreffen. Wie die Literatur uns lehrt, findet in dieser Beziehung ein auffallendes Ueberwiegen der rechten Herzhälfte statt, — vornehmlich sich documentirend in angeborenen Verengerungen und Verschliessungen der Lungenarterienbahn. Die linksseitigen Veränderungen dieser Art machen, nach Angaben von *Rauchfuss*, nur $\frac{1}{10}$ der bekannten Pulmonalstenosen und -Atresien aus.

Die Untersuchungen *Rokitansky's* haben das Gebiet der primär entzündlichen, angeborenen Stenosen und Atresien der Lungenarterienbahn bedeutend eingeschränkt. Es sind in dieser Beziehung die Postulate seiner neuen Theorie „abnormer Ursprung und schiefes Wachsthum des Septum trunci communis und mangelhafte Wachsthumenergie des Septum ventriculorum“ auch von späteren Forschern fast bedingungslos angenommen

worden, allerdings jedoch zunächst nur für die Fälle der angeborenen Enge der Pulmonalis mit offener (defecter) Kammercheidewand und diejenigen, welche mit Transposition und Stellungsanomalien der grossen Arterienstämme combinirt sind. Was hingegen die Verengerung der Lungenarterienbahn bei verschlossener Kammercheidewand anbelangt, so wurden hierfür nicht nur von den meisten neueren Autoren (*Rauchfuss*, *Gerhardt's* Handbuch der Kinderkrankheiten, IV. Bd.), sondern auch von *Rokitansky* selbst, wenigstens für die reinen Conusstenosen, primäre entzündliche Veränderungen als Erklärung in Anspruch genommen.

Auf Grund dessen könnte es ganz besonders gerechtfertigt erscheinen, auch für meinen Fall diese Erklärung zuzulassen, da Spuren fötaler Endocarditis, wie sie sich hier in dem weissen, stark verdickten Endocard der Kammerfläche des rechten Ventrikels offenbart, deutlich nachzuweisen sind. Andererseits deutet das vollständige Fehlen der Tricuspidalklappe, da hier keine Andeutung eines Klappenapparates nachzuweisen war, auf einen Entwicklungsfehler hin. Es wären alsdann die erwähnten entzündlichen Veränderungen nur als sekundäre zu betrachten.

Da eine ganze Reihe solcher Fälle bekannt geworden ist, so wurde *Rauchfuss* auf Grund eingehender literarischer Studien und zahlreicher eigener Beobachtungen veranlasst, die Frage von der Prädisposition der fötalen Endocarditis für das rechte Herz dahin zu modificiren, dass die Endocarditis nur insoweit häufiger im rechten Herzen aufträte, als sie durch Entwicklungsfehler, welche allerdings im rechten Herzen häufiger als im linken ihren Sitz haben, angeregt werde; unabhängig von jenen, soll jedoch das linke Herz keineswegs seltener als das rechte an fötaler Endocarditis erkranken. Für

das Bestehen eines entzündlichen Prozesses würde in unserem Falle ferner die Verwachsung der drei wohlausgebildeten Semilunarklappen sprechen und müsste alsdann dieser anatomische Vorgang als Ursache der Atresie des Ostium der Lungenarterie angesehen werden.

Die Atresie der Pulmonalis soll, nach *Rokitansky*, ihre Erklärung in einem anomalen Theilungsvorgange des Truncus arteriosus communis und in einer Abweichung des Septum trunci nach links finden. Diese Abweichung des Septum trunci müsste so bedeutend sein, dass dasselbe mit seiner Convexität gegen die Lungenarterie sehe, mit deren Wand in Contact komme und von irgend einer bestimmten Höhe an, nach dem Ostium zu, mit der letzteren verwachse. Je nach der Stelle, wo nun jenes Verwachsen eintritt, ist die Lungenarterie, in grösserer oder kleinerer Ausdehnung, ein solider Strang und steckt mit einem conisch zugespitzten Blindende im Conus. Manchmal stellt die Arterie ein rundliches, ampulläres Blindende dar, welches höchst wahrscheinlich aus der zugespitzten Form hervorgegangen ist und zwar unter dem Einfluss des Druckes, welchen das vom Ductus Botalli in den Lungenarterienstamm hineingelangende Blut auf das conische Blindende des letzteren ausgeübt hat.

Derart gestaltet wäre eine Atresie der Pulmonalis, wenn sie sich aus einer Fehlbildung entwickelt hätte. Nun zeigt uns aber die schon oben beschriebene Atresie eine ganz andere Form. Bei alledem wäre es immerhin noch möglich, dass eine auf Hemmungsbildung beruhende Stenose, nachdem sie erst nachträglich zum Verschluss gekommen, sich schliesslich zur Atresie entwickelt hätte. Gegenüber dieser Anschauung haben jedoch die von *Tonge* (Observation on the development of the semilunare valves of the aorta and pulmonary artery of

the heart of the chick. Proceedings of the royal society of London XVI, 1868) am Hühnchen angestellten Untersuchungen erwiesen, dass ein abnormer Theilungsvorgang des Truncus arteriosus communis stets mit einem Klappenfehler verbunden ist. *Tonge* fand, dass die einzelnen Segel der gewöhnlich in der Dreizahl vorhandenen Klappen in der Aorta und Pulmonalis nicht genau zu der gleichen Zeit angelegt werden. Die Anlagen des „vorderen“ und des „inneren“ Klappensegmentes der beiden Arterien treten zu der Zeit auf, wo die Theilung des Truncus arteriosus noch nicht vollendet ist, — und zwar erscheinen, im Verlauf der Bebrütung, zuerst die „vorderen“ und etwas später die „inneren“ Segmente der Aorta und Pulmonalis. Zuletzt kommen die äusseren Klappen zum Vorschein, aber schon zu einer Zeit, wo die Theilung des Truncus arteriosus communis in den Aorten- und Pulmonalarterienstamm bereits vor sich gegangen ist. Ist nun der eine von den beiden Stämmen zu eng angelegt, so bleibt die Bildung der dritten Klappe, in Folge der Beschränkung der Peripherie des Ostiums entweder gänzlich aus oder es erscheint jene nur in rudimentärer Form.

Was nun den Grund der anomalen Theilung des Truncus arteriosus mit der daraus resultirenden Enge des Lungenarterienstammes betrifft, so nimmt *Rokitansky* mit *Peacock* an, es sei die Ursache hievon eine mangelhafte Entwicklung desjenigen Kiemenbogens, aus welchem der Ductus Botalli hervorgeht, und macht ferner darauf aufmerksam, dass der Ductus Botalli, bei Stenose und Atresie der Pulmonalis ungewöhnlich dünn und zarthäutig, ja als vollständig fehlend angetroffen wird. In den von *Rokitansky* erwähnten 8 Fällen betreffen 5 die Pulmonalis, 3 die Aorta. In allen diesen Fällen ist das Foramen ovale offen, der Ductus Botalli geschrumpft. Es er-

scheint jedoch der letztere nur in einem der Fälle von Lungenarterien-Atresie bei gleichzeitiger Verkümmernng des rechten Ventrikels nahezu geschlossen, in den übrigen 7 Fällen dagegen noch durchgängig. Im vorliegenden Fall bietet der Ductus Botalli nichts Auffallendes dar; gut gebildet, besitzt er gleiche Wanddicke wie die Pulmonalis, die ihrerseits in Bezug auf jene nicht unter der Norm steht. Das Einzige, was an dem Ductus Abnormes zu bemerken wäre, ist seine vollkommene Durchgängigkeit. Es ist jedoch bei Atresie des Pulmonalostiums das Offenbleiben des Ductus Botalli eine Nothwendigkeit, wenn den Lungen Blut zugeführt werden soll und ein anderer Communicationsweg zwischen Aorta und Lungenarterienbahn (wie etwa erweiterte Arteriae bronchiales) nicht existirt. Der Ductus Botalli hat im foctalen Leben die Aufgabe, das überschüssige Blut der Pulmonalarterie, welches der Lungen-Atelectase wegen in diese nicht übergehen kann, aus der Lungenarterie in die Aorta überzuführen. Mit dem Eintritt der Athmung nach der Geburt wird dagegen der Gesamteinhalt der Pulmonalarterie in die Gefäßbahnen der Lunge aspirirt. Es hört die Strömung durch den Ductus Botalli auf und letzterer obliterirt zu dem nachherigen Ligamentum arteriosum. In den Fällen nun, in welchen in Folge einer bedeutenden Verengernng oder eines vollständigen Verschlusses der Pulmonalarterie die Lungen selbst das geringe Quantum Blut, dessen sie bedürfen, aus diesem Gefässe nicht mehr zugeführt bekommen; in diesen Fällen wird dem Ductus Botalli die entgegengesetzte Funktion zu Theil, nämlich die, Blut aus der Aorta durch die Arteria pulmonalis in die Lungen überzuführen.

Die den Semilunarklappen der Pulmonalarterie angrenzende Muskelmasse, welche normaler Weise in Verbindung mit der-

jenigen des rechten Ventrikels eine gemeinsame Höhle bilden, und als hohler Conus arteriosus hätte fungiren sollen, erscheint in unserem Falle solid, ohne Bildung eines eigentlichen Canals. Dagegen finden sich innerhalb dieser starken Muskellage Hohlräume, welche durch feine Gänge und Spalten unter einander zusammenhängen. Ein eigenthümliches Aussehen erhält die compacte Muskelmasse des Conus arteriosus mit der blinden Endigung der Pulmonalarterie, durch das Hervortreten einzelner hypertrophischer Partien derselben. Wahrscheinlich hatten in den letzteren schon bereits während des embryonalen Lebens intensive Krankheitsvorgänge Platz gegriffen und so die normale Bildung eines die Höhle des rechten Ventrikels mit dem Lumen der Pulmonalis verbindenden Canals verhindert oder den bereits gebildeten stenosirt. Die zwei Processe: Myocarditis und Endocarditis des Conus arteriosus erklären in genügender Weise die Atresie der Pulmonalarterie. Bei den Stenosen und Insufficienzen der Tricuspidalklappe kommen secundäre Accomodationsstenosen des Ostiums und des Stammes der Lungenarterie vor, jedoch keine Atresien, da es schwierig anzunehmen wäre, dass alles Blut, ohne dass ein Tropfen in die Pulmonalis gelangen würde, in den Vorhof wieder regurgitirte.

Als eine auffallende und seltene Erscheinung muss die vollständige Ausbildung der Kammercheidewand bezeichnet werden.

Bei der Zusammenstellung der Casuistik fand *Rauchfuss* in der Literatur 21 Fälle von Stenose und Atresie mit geschlossenem Kammerseptum, gegenüber 171 Fällen, welche mit Defecten des Kammerseptum combinirt waren. Es kommen jene Fälle wohl viel häufiger vor (wie auch aus dem von *Rauchfuss* im St. Petersburger Findelhaus gesammelten Material zu er-

sehen ist), da die Lebensdauer der mit Atrésie ohne Septumdefecte behafteten Kinder nur eine sehr kurze ist. Nach dem genannten Autor verhalten sich die Zahlen der offenen und der geschlossenen Kammerscheidewänden wie 17 : 7; also sind die letzteren fast drei Mal häufiger vertreten als in der Gesamtliteratur verzeichnet wird.

Die Defecte des Septum atriorum sind von den angeborenen Störungen des Herzens die überhaupt am häufigsten vorkommenden.

Dieselben können in den verschiedenen Phasen der Scheidewandentwicklung auftreten und sonach zunächst in solche des provisorischen und solche des definitiven Septums eingetheilt werden. Das Hauptunterscheidungsmerkmal beider liegt darin, dass in den letzteren Fällen ein vollständiger Fleischring gebildet, in den ersteren dagegen der unterste zur Verwachsung mit den Atrioventricularklappen bestimmte Theil mehr oder weniger vollständig defect ist, wobei meistens gleichfalls ein grösserer Defect im Septum ventriculorum besteht. In dem vorliegenden Fall muss angenommen werden, dass es sich um eine Störung in der Entwicklung des definitiven Septums handelte, obgleich uns hier nicht allein ein Offenbleiben des Foramen ovale, sondern auch ein erheblich darüber hinausgehender Defect entgegentritt. Die Vorhöfe communicirten hier mittelst einer sehr grossen Oeffnung mit einander; das Septum atriorum war am Rande dieser Oeffnung schon in Form eines schmalen Ringes angedeutet. Ueberall da, wo im fötalen Leben eine unvollständige Entleerung des rechten Ventrikels, — und damit eine Stauung in dem rechten Vorhofe, — mit der mangelhaften Füllung des linken Vorhofes durch den Lungenkreislauf zusammentrifft und dabei eine Strömung durch das Foramen ovale aus dem rechten in das linke Atrium stattfindet, wird

das Ergebniss hievon ein Bestehenbleiben dieser Oeffnung sein. Alles dies gibt uns Anhaltspunkte für die Bestimmung der Zeit der Entstehung der vorliegenden Veränderungen und spricht dafür, dass die nachgewiesenen entzündlichen Vorgänge im Herz in der That congenital und nicht etwa nach der Geburt entstanden sind. Das Offensein und mehr noch das Weitoffenbleiben des Foramen ovale, die bedeutende Enge des Stammes der Pulmonalis und die Persistenz des Ductus Botalli sprechen wohl stets mit Bestimmtheit dafür, dass die Erkrankung in die Zeit des Fötallebens fällt. Da aber das Septum ventriculorum beim Menschen seine Vollendung gegen das Ende des zweiten oder den Anfang des dritten Monats erreicht, die Theilung des Truncus arteriosus communis, die vollständige Ausbildung der Semilunarklappen und die Anlage zur Tricuspidalis noch später sich vollziehen und da es gar nicht denkbar ist, dass zu einer Zeit, wo die beiden Arterien noch einem Stamme angehören, ein entzündlicher Prozess sich an dem einen Gefässe, ohne die andere Hälfte des gemeinsamen Gefässrohres zu berühren, bilde, so ist andererseits die betreffende Erkrankung in eine spätere Periode des Fötallebens zu verlegen.

Die Analogien der vorliegenden Missbildung wären unter den Fällen von angeborenen Stenosen und Insufficienzen des Ostium venosum dextrum zu suchen. Diese Fälle sind ausserordentlich selten (die Atresien sind etwas häufiger). *Rauchfuss* zählt deren im Ganzen nur vier auf:

1. *Peacock* „On malformations of the human heart“. Sec. edit. London 1866:

„7 Monat altes Kind. Aorta und Lungenarterie normal, die rechte Kammerhöhle klein, die Wände der rechten Kammer sehr hypertrophisch, die linke Kammer dilatirt und hypertrophisch. Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen, im

Kammerseptum 2 Defecte, die Stenose nicht bedeutend und durch Synechie der sclerosirten verdickten Tricuspidalklappen-segel bedingt, an deren Auricularfläche sich noch recente endocarditische Auflagerungen vorfanden.“

2. *Steffen* „Klinik der Kinderkrankheiten“. 1865, I, Berlin:

„10¹/₂ Monate alter Knabe, bedeutend vergrössertes Herz, Hypertrophie mit Dilatation der linken und Dilatation der rechten Kammer. Die Tricuspidalis besass keine Zipfel, sondern bildete einen 2—3“ breiten Saum, der verdickt, geröthet und leicht ausgezackt war. Pulmonalis und Aorta normal, die Mitralissegel verdickt und geröthet, das eine erheblich zu einem nur 2“ breiten verdickten gerötheten Saum reducirt, die Sehnenfäden verkürzt. Somit Insufficienz der Tricuspidalis und Bicuspidalis. Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen.“

Die Endocarditis, besonders die der rechten Kammer, scheint hier aus den letzten Perioden des Fötallebens zu stammen.

3. *Rombert* „Klinische Wahrnehmungen“. Berlin 1851:

„4 Jahre alter Knabe. Aorta und Pulmonalis normal, die rechte Kammerhöhle haselnussgross, die Wände sehr hypertrophisch, die linke Kammer dilatirt und hypertrophisch, Foramen ovale und Ductus Botalli geschlossen, das Septum ventriculorum intact, das Ostium atrioventriculare sehr eng, Tricuspidalis geschwunden.“

4. *Ebstein* „Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben“.

Reichert's und *Dubois* R.'s Archiv 1866, 2. Heft:

„19 Jahre alter Arbeiter. Es fehlte eine eigentliche Tricuspidalklappe und war dafür nur ein rudimentärer innerer Zipfel vorhanden, welcher durch Sehnenfäden und Papillarmuskeln

mit der Innenfläche der rechten Kammer in Verbindung stand und welcher den rechten Ventrikel in zwei durch einen in dieser Membran befindlichen Spalt und mehrere kleinere Oeffnungen mit einander communicirende Hälfte theilte. Die Höhle der rechten Kammer war erweitert, Lungenarterie, Aorta und linke Kammer normal. Der rechte Vorhof stark erweitert. Valvula Thebesii fehlte, Lücken im Vorhofseptum.“ *Ebstein* fasst diese Verhältnisse der Tricuspidalis als Missbildung derselben auf.

Durchgehen wir in Kurzem das klinische Bild unseres vorliegenden Falles, so bildete während langer Zeit die bald stärker, bald schwächer ausgesprochene Cyanose die einzige auf eine Erkrankung oder einen Defect des Circulationsapparates hinweisende Erscheinung. Der schon bald nach der Geburt aufgetretene Bronchialcatarrh erreichte bis wenige Tage vor dem Tode keine bemerkenswerthe Intensität, ebenso giengen die vegetativen Functionen während der ganzen ersten Lebenszeit sehr regelmässig vor sich.

Erst mit dem Auftreten der allerdings nur circumscribten pericarditischen Veränderungen stellten sich ernstere Kreislaufsstörungen, Zunahme der Cyanose, Stauungen im kleinen Kreislaufe, Steigerung der Bronchitis, blutige Färbung der diarrhoischen Darmentleerungen, sowie Oedem der Umgebung der Knöchelgelenke ein. Das Letztere entwickelte sich unter stetiger Abnahme der Energie der Herzcontractionen, Sinken der Körpertemperatur, dem als Sklerem bekannten Krankheitsbilde ähnlich.

Da bis zum Auftreten der durch die pericarditischen Veränderungen bedingten Reibungsgeräusche, keine Geräusche irgend welcher Art bei der Auscultation des Herzens vernommen wurden, die Töne über den betreffenden Klappen nur ausser-

gewöhnlich schwach und dumpf waren, so wurde die Diagnose während des Lebens zunächst nur auf „ein wahrscheinlich in grösserer Ausdehnung bestehendes“ Offenbleiben des Foramen ovale, sowie das Hinzutreten umschriebener, trockener Pericarditis gestellt, die Bestimmung des Zustandes der Klappen dagegen in suspenso gelassen. Die bestehende Insufficienz der Tricuspidalis liess sich bei dem Mangel des entsprechenden Geräusches über der Klappe um so weniger erkennen, als ebenfalls die für dieses Klappenleiden sonst charakteristische Pulsation der Inguarvenen fehlte.

Herrn Prof. Dr. *Demme*, der mich bei Bearbeitung vorliegender Dissertation bereitwilligst unterstützte, sei hiefür öffentlich der verbindlichste Dank ausgesprochen.

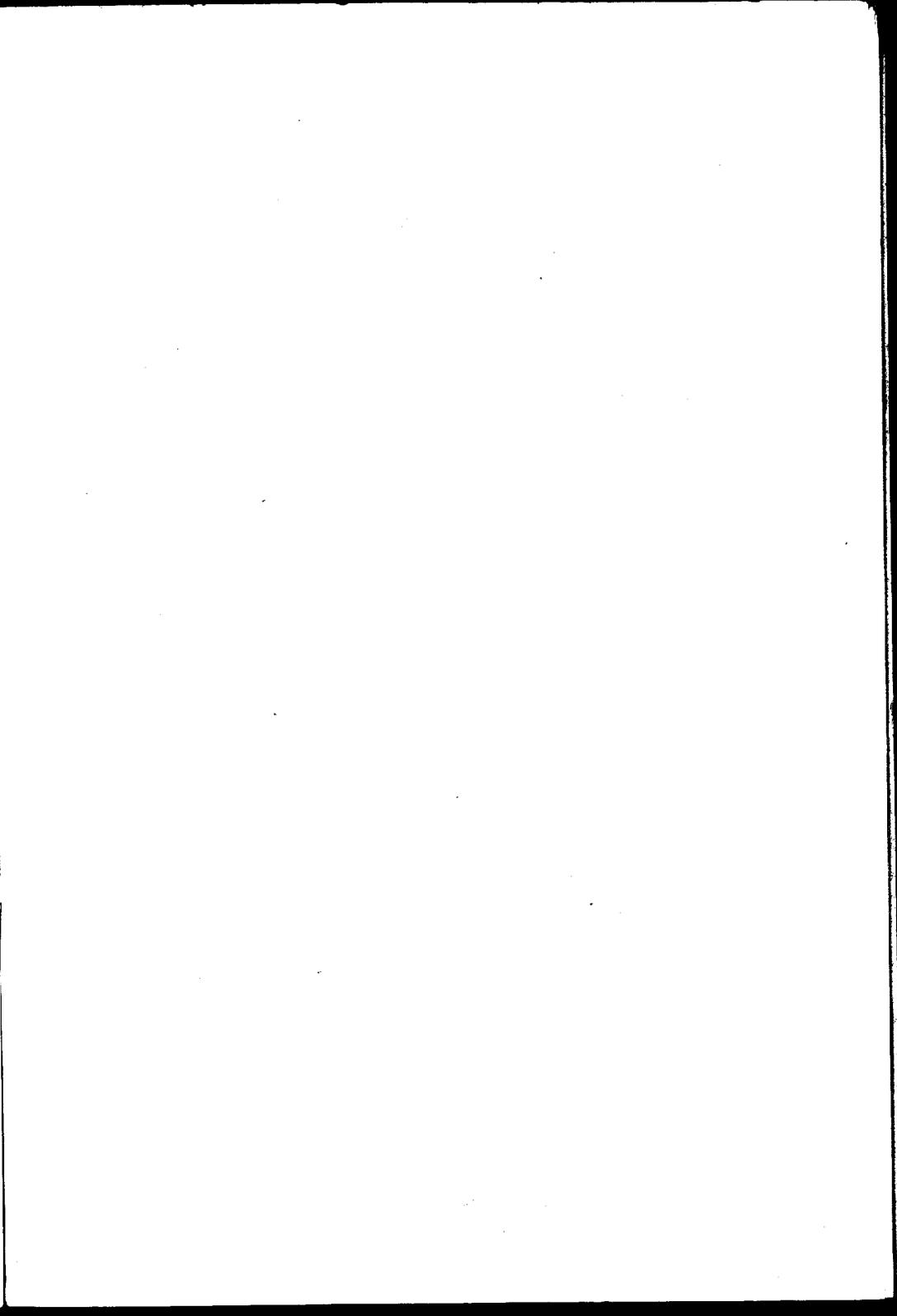


Fig. 1. Aufgeschnittenes Herz. Einsicht in den rechten Ventrikel und rechten Vorhof.

- V. d. Rechter Ventrikel.
- A. d. Rechter Vorhof.
 - a. Spitze des rechten Ventrikels.
 - b. Ansatzring der Tricuspidalis.
 - c. Hintere Wand des rechten Vorhofs zurückgeschlagen.
 - d. Foramen ovale.
 - d'. Vorderer Rand der Klappe des Foramen ovale.
 - d". Die an der vorderen Wand der Vorhöfe verlaufende musculäre Leiste, welche das Septum atriorum andeutet.
 - d"". Öffnung in der Valvula for. ov.
- e—f. Der das Foramen ovale von oben und unten begrenzende Fleischrahmen.
- g. Wand der aufgeschnittenen Vena cava superior.
- h. Rechtes Herzohr.
- i. Narbige Stelle, auf das Septum atriorum und ventriculorum übergreifend, direct hinten an dieselbe angrenzend.
- k. Die Oeffnung der Venae coronariae.
- l. Muskelmasse des Conus pulmonalis.
- m. Vordere Wand des rechten Ventrikels, in drei Felder zerfallend, ein oberes mit glattem, weisslichem Endocard, ein mittleres, von einer ovalen Oeffnung eingenommen, ein unteres, stark trabekuläres. Zwischen *a* und *b* hintere Wand des rechten Ventrikels.



Fig. 2. Ansicht des Herzens von der vorderen Seite.

- a. Aorta.
- b. Rechter Lungenarterienast.
- c. Linker Lungenarterienast.
- d. Ductus arteriosus Botalli.
- e. Linker Ventrikel.
- f. Rechter Ventrikel.
- g. Rechtes Herzohr.
- h. Linkes Herzohr zur Seite gelegt, um die Arterie pulmonalis sichtbar zu machen.

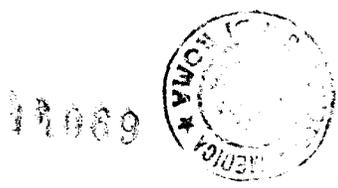


Fig. I.

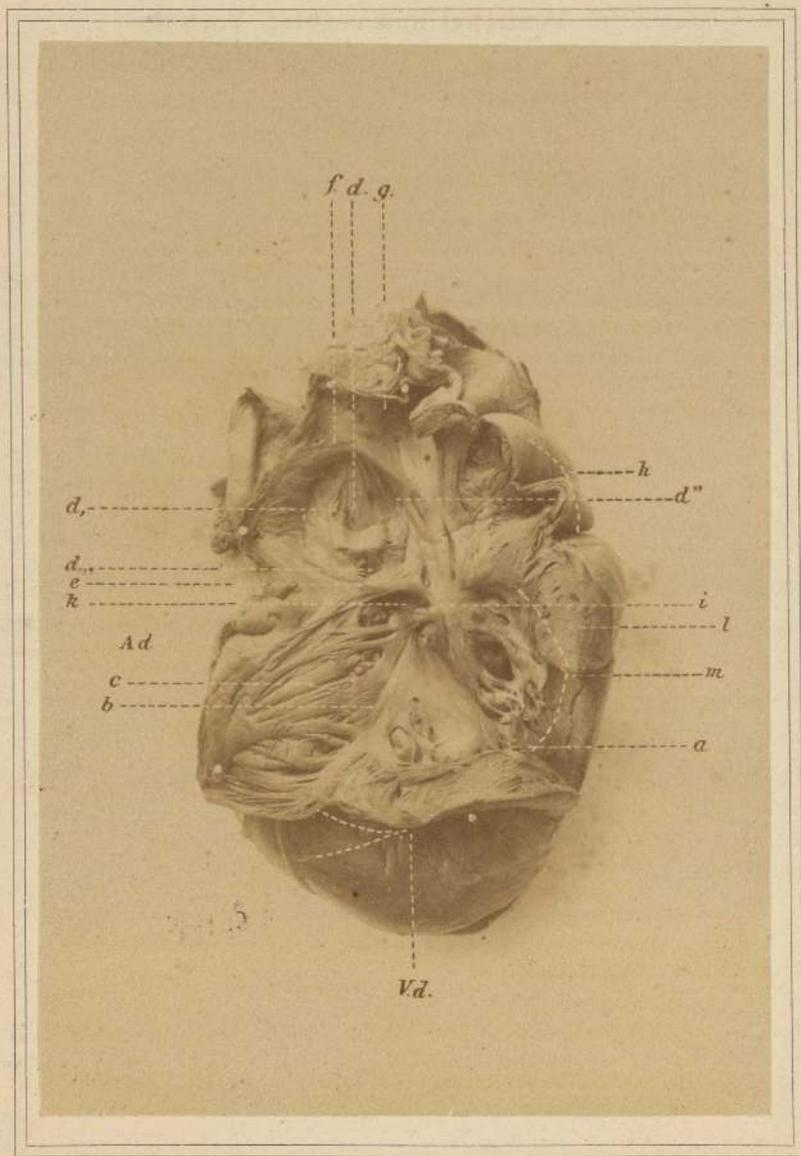
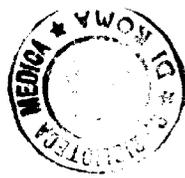
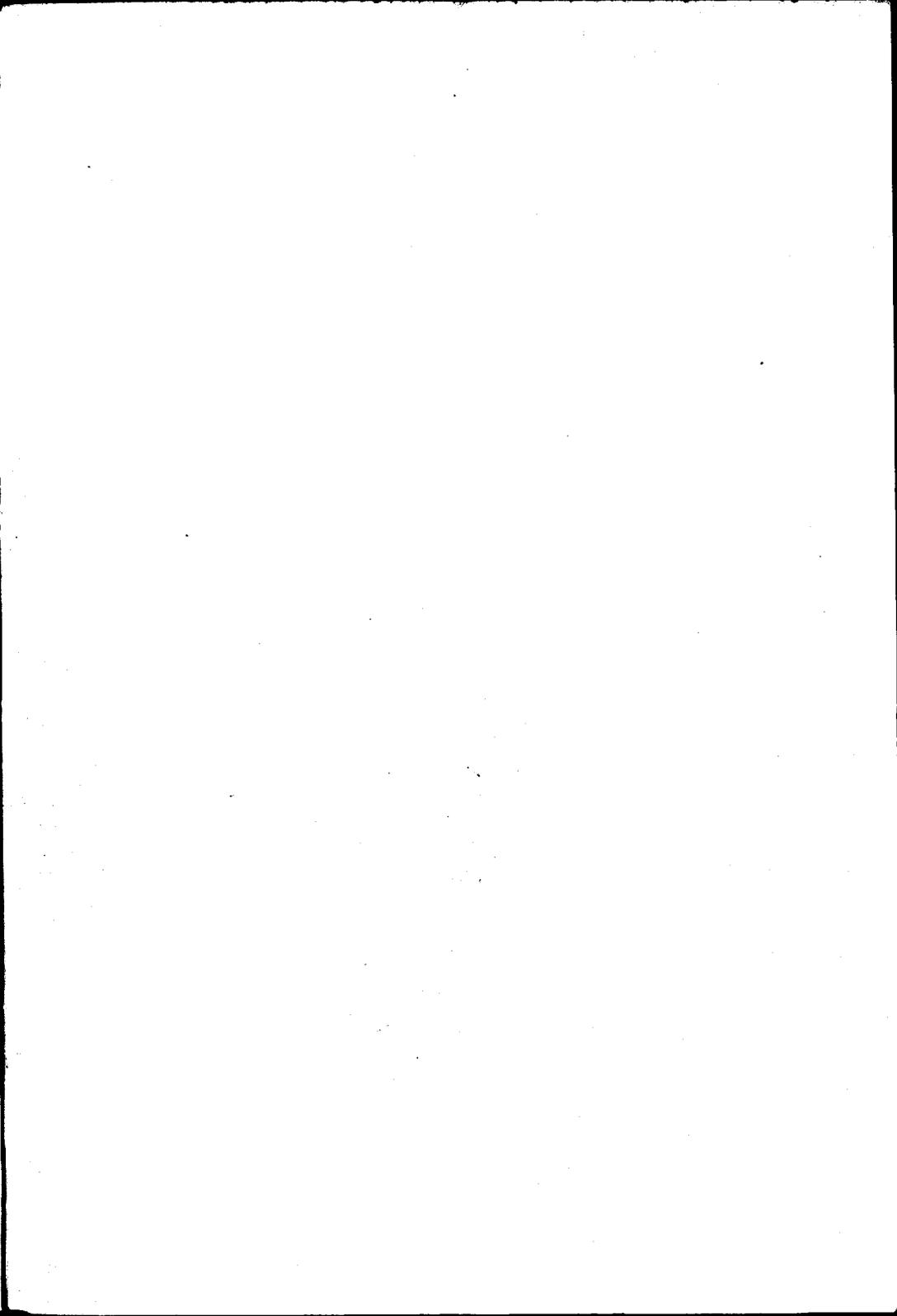


Photo. M. Vollenweider & Sohn.





11437