

(Aus dem Pathologischen Institut der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg
[Direktor: Prof. Dr. J. Wätjen].)

Zur Frage der Persistenz des Truncus arteriosus communis.

Von

Dr. L. H. Kettler.

Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 18. Juli 1939.)

Der Befund eines persistierenden Truncus arteriosus communis ist gewiß nicht sehr häufig, und schon aus diesem Grunde wäre eine Veröffentlichung gerechtfertigt. Es ist aber nicht so sehr der Seltenheitswert allein; vielmehr bieten sich bei näherem Eingehen auf die formale Genese dieser Mißbildung Fragestellungen, die trotz eingehenden Erörterungen im Schrifttum sich auch jetzt noch nicht als endgültig beantwortet erweisen.

Am vordringlichsten erscheint es mir heute, den Beweis dafür zu erbringen, daß der gemeinsame arterielle Gefäßstamm wirklich dem embryonalen Truncus arteriosus communis entwicklungsgeschichtlich mit Sicherheit gleichgestellt werden kann. Es haben sich nämlich gerade in letzter Zeit kritische Zweifel vorwiegend deshalb erhoben, weil man bei Persistenz des gemeinsamen arteriellen Truncus doch bei Zugrundeliegung der embryonalen Verhältnisse zunächst 4 Semilunarklappen entsprechend den 4 distalen Bulbuswülsten erwarten müßte. Es sind solche Fälle auch ganz vereinzelt gesehen worden (*Feller, Preiß*) und in ihrer Deutung sind sich wohl alle einig.

In der Mehrzahl der Beobachtungen jedoch besitzt das Ostium des gemeinsamen arteriellen Gefäßes nur 3 Semilunarklappen, und der Erklärungen dafür sind ihrer ebensoviiele: Einmal wird die Möglichkeit der primären Nichtanlage (*Hülse, Klemke*) oder frühzeitigen Rückbildung (*Siegmund*) eines Bulbuswulstes diskutiert; oder, so meinen andere (*Feller*), es müsse eine Verschmelzung zweier Klappen vorliegen. Die dritte letztthin geäußerte Auffassung (*Bredt*) spricht sich dahingehend aus, es läge bei Dreizahl der Klappen überhaupt gar kein Truncus arteriosus communis vor, sondern nach normal erfolgter Bulbusteilung in Aorta und Pulmonalis sei letztere durch Atresie geschwunden. Damit wird das einzig abgehende arterielle Gefäß zur Aorta gestempelt.

Es wird aus diesen Gründen nicht so sehr Aufgabe meiner Arbeit sein, nun wieder nur einen „neuen Fall“ der Zahl der schon vorhandenen anzureihen, sondern ich betrachte es vielmehr als meine Hauptaufgabe, kritisch an Hand des ausführlichen Schrifttums zu der im Titel dieser Untersuchung aufgeworfenen Frage Stellung zu nehmen!

Bei der Einweisung des 3 Monate alten männlichen Säuglings in ein hiesiges Krankenhaus wurde dort ein nach beiden Seiten stark vergrößertes Herz festgestellt. Über allen Ostien war ein lautes systolisches Geräusch zu hören. Man beobachtete mehrere kurzdauernde Anfälle von Cyanose, und in einem solchen länger anhaltenden Zustande erfolgte der Tod.

Bei der Sektion (S. 215/39) fanden sich, abgesehen von einer schweren Herzmißbildung keine weiteren Besonderheiten: Das Herz (Abb. 1) ist größer als die



Abb. 1. Herz-Lungenpräparat von vorn. *a* Die 3 Holzstäbchen bezeichnen den Abgang der 3 Coronaräste. *b* Pulmonalabgang.

Leichenfaust, die Länge beträgt 5,5 cm (Basis bis Spitze), die Breite (an der Basis) 6 cm. Die Vorhöfe und Herzhöhlen sind regelrecht gebildet, das Foramen ovale ist offen (3 mm \varnothing). In den rechten Vorhof mündet normal eine rechte obere und die untere Hohlvene ein. Außerdem besteht noch eine linke obere Hohlvene, welche vermittels des Sinus coronarius in den rechten Vorhof mündet. Crista terminalis recht deutlich ausgebildet; Valvula Eustachii und Thebesii regelrecht vorhanden.

Am rechten Atrioventrikularostium eine dreizipelige, am linken eine zweizipelige Klappe. Im rechten Ventrikel 3 Papillarmuskeln: rechts vorn, rechts hinten und medial; dieser letztere nur wenig entwickelt. Im linken Ventrikel ein hinterer (etwas rechts) und ein vorderer (etwas links) Papillarmuskel deutlich gebildet. Ventrikeldicke rechts 4 mm, links 5 mm. Das Ventrikelseptum ist nicht ganz genau sagittal gestellt, sondern es verläuft von hinten etwas rechts, nach vorn etwas links. In ihm vorn oben ein Defekt, der unten einen konkaven, 19 mm langen muskulösen Rand besitzt. Eine Crista supraventricularis nur angedeutet.

Annähernd symmetrisch über dem Ventrikelseptumdefekt entsteigt der Herzbasis ein einziges weites Gefäß, das aufgeschnitten direkt über dem Abgang 4,1 cm mißt; Durchmesser also gleich 1,3 cm. Am Gefäßostium 3 annähernd gleichgroße Semilunarklappen, und zwar eine hinten, eine links vorn und eine rechts vorn gelegene (Abb. 2). Der beschriebene Septumdefekt endigt vorn genau unterhalb der Commissur von vorderer linker und rechter Klappe, hinten aber etwas rechts unterhalb der Mitte der hinteren Klappe. Dort findet sich auch nach dorsal anschließend eine Pars membranacea ausgebildet.

Kranzgefäße entspringen nur aus einem einzigen Sinus valsalvae, nämlich aus dem rechts vorn gelegenen; und zwar gehen aus dessen hinten gelegenem Abschnitt dicht nebeneinander, jedoch völlig voneinander getrennt, drei Kranzgefäße ab, von denen der mittlere am stärksten zu sein scheint und auch das größte Versorgungsgebiet besitzt. Er verläuft vor dem rechten Herzohr nach rechts und versorgt die Kante des rechten Ventrikels und die gesamte Herzrückwand; ein Ast liegt dabei im Suleus longitudinalis posterior. Das dicht vor diesem ersten aus dem Sinus abgehende zweite Gefäß wendet sich ein wenig nach links, um dann fast senkrecht an der Herzvorderwand im Suleus longitudinalis anterior abzusteigen. Der dritte, am weitesten dorsal ebenfalls aus dem rechten vorderen Sinus entspringende Coronarast biegt sich zunächst nach hinten, verläuft dicht hinter dem gemeinsamen arteriellen Gefäßstamm im Bogen nach links und wendet sich vor dem linken Herzohr zur Kante des linken Ventrikels, wo er sich nur wenig verzweilt.

Ganz dicht oberhalb des Ostiums teilt sich der gemeinsame arterielle Truncus in zwei Äste, in einen weiteren, mit geringer rechtsseitiger Konvexität aufsteigenden und in einen engeren, der nach links abzweigt. Beide Gefäße werden voneinander durch eine annähernd sagittal gestellte (genauer gesagt durch eine von hinten etwas links, nach vorn etwas rechts verlaufende), unten konkave Scheidewand nach oben hin getrennt. In der Gefäßwand sind zwei feine leistenartige Ausläufer dieses Septums nach unten hin zu verfolgen, deren hinterer nur annähernd gegen die Commissur zwischen hinterer und linker vorderer Klappe hindeutet, während der vordere die Commissur zwischen linker und rechter vorderer Klappe fast erreicht.

Der als Pulmonalis zu bezeichnende kleinere, links abgehende Gefäßstamm teilt sich nach ganz kurzem aufsteigenden Verlauf in einen hinter der Aorta zum rechten und in einen zweiten zum linken Lungenhilus ziehenden Ast; zwischen diesen beiden ist ein interpulmonaler Sporn deutlich ausgebildet. — Die Aorta verläuft über den linken Bronchus hinweg zur linken Seite der Wirbelsäule, nachdem sie vorher in gehöriger Reihenfolge die rechtsgelegene Anonyma, die linke Carotis communis und die linke Subclavia abgegeben hat. Ein Ductus arteriosus (*Botalli*) ist nicht vorhanden, lediglich eine feine Intimaeinziehung an der Konkavseite der Aorta, gegenüber dem Abgange der linken Subclavia, könnte als narbiger Rest des Ductus angesehen werden. (Mikroskopisch fanden sich hier „Verwerfungen“ in der Struktur der inneren elastischen Fasern der Media.)

Kurz zusammengefaßt muß als die wesentliche Mißbildung unseres Falles das Vorhandensein nur eines einzigen vom Herzen abgehenden arteriellen Gefäßstammes angesehen werden, und ich stehe nicht an, diesen trotz letztern gegenteilig geäußerten Meinungen als persistierenden Truncus arteriosus communis zu bezeichnen. Ehe ich jedoch den Beweis

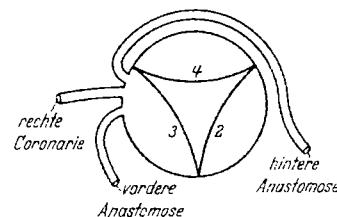


Abb. 2. Schema der Semilunarklappen nebst Kranzarterienabgängen.

für meine Behauptung führe, erweist sich ein kurzer Rückblick auf die Entwicklungslehre als notwendig. Ich greife aus dem großen Gebiete jedoch nur diejenigen wenigen Einzelheiten heraus, die zum Verständnis der formalen Genese der Truncusmißbildung unbedingt vorausgesetzt werden müssen. Im übrigen aber verweise ich auf die bekannten ausgezeichneten Darstellungen der Herzwerdung von *Bromann*, *His*, *Tandler* u. a.

Der ursprünglich einfache Herzschlauch wird durch drei Septensysteme in die später doppelseitige Herzanlage geschieden. Die Teilung des Bulbus-Truncussteiles wird dabei zum größeren Teil vom absteigenden Truncusseptum (= Septum aorto-pulmonale), weiterhin noch durch Verschmelzung der distalen Bulbuswülste 1 und 3 und der sich stromaufwärts anschließenden proximalen Bulbuswülste bewerkstelligt. Die Vereinigung der distalen Bulbuswülste bedarf als obligatorischen Vorganges des völligen Herabsteigens des Truncusseptums, während sich die proximalen Bulbuswülste gelegentlich auch selbstständig zu verschmelzen vermögen (*Feller*). Das Septum aortopulmonale beschreibt in seinem absteigenden Verlaufe eine spirale Drehung von etwa 180° im Sinne des Uhrzeigers, wodurch die zunächst hinter der Aorta liegende Pulmonalis an der Herzbasis nach vorn zu liegen kommt. Außerdem wird durch das Truncusseptum die Teilung der sich vereinigenden distalen Bulbuswülste 1 und 3 in je zwei Hälften angeregt, die dann paarweise der Aorta bzw. der Pulmonalis zugeteilt werden.

Die vier distalen Bulbuswülste werden nach Übereinkunft fortlaufend nummeriert, wobei man als ersten den anfangs rechts, nach vollendeter Drehung dann links gelegenen bezeichnet. Die Kranzarterien entspringen aus den vorderen (nach Drehung also hinteren) Abschnitten der Bulbustaschen 1 und 3, und zwar gehört die linke stets zum Bulbuswulst 1. Sie entspringt also vor Drehungsbeginn an der rechten Seite des gemeinsamen Truncus und verläuft hinter demselben nach der linken Seite. Zum näheren Verständnis dieser komplizierten Verhältnisse sei auf die übersichtlichen Abb. 1–4 bei *Feller* (zum Teil nach *Wirtinger*) verwiesen.

Die Verhältnisse im weiteren Verlauf der großen Gefäße regeln sich nach der ursprünglichen Anlage der Kiemenbogenarterien, von denen die Paare 4 und 6 das Anlagematerial für Aorta und Pulmonalis bilden. Der Ductus arteriosus (*Botalli*) ist embryologisch als distaler Teil des linken 6. Kiemenbogenarterienastes anzusehen. Vom Septum membranaceum sei abschließend soviel gesagt, daß es nach neueren Anschauungen nicht oder wenigstens nur teilweise vom Bulbusseptum gebildet wird, wie früher allgemein angenommen wurde. Vielmehr muß bei seiner Bildung an eine hervorragende Beteilung des Septum intermedium und der endokardialen Atrioventrikulkissen gedacht werden (s. z. B. *Feller*).

Ursprünglich bestehen also — wie eben kurz dargelegt — am arteriellen Ostium der Herzbasis 4 distale Bulbuswülste, und man müßte deshalb auch bei Persistenz des Truncus arteriosus communis ebenfalls 4 Semilunarklappen erwarten. Es sind solche Beobachtungen jedoch nur ganz vereinzelt gemacht worden (*Feller*, Fall 1 und 4, und *Preiß*, Fall 16), und es gelang auch, die 4 Klappen mit den 4 embryonalen Bulbuswülsten zu identifizieren. Es kann bei diesen bekannten 3 Veröffentlichungen deshalb kein Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose bestehen.

In allen anderen Fällen von Persistenz des gemeinsamen arteriellen Truncus aber können nur 3 Semilunarklappen nachgewiesen werden,

und hier setzen die verschiedenartigsten Erklärungsversuche ein: *Hülse* und *Klemke* denken an eine primäre Nichtanlage eines der 4 Bulbuswülste, woraus *Hülse* übrigens dann noch Folgerungen für die Nichtanlage des distalen Bulbusseptums ableitet.

Vereinzelt wird auch die Auffassung von der frühzeitigen Rückbildung einer bereits angelegten Klappe vertreten. So glaubt man in 2 kleineren verkalkten Herden (*Klemke*) oder in einem erbsgroßen Höcker an der Commissur zweier benachbarter Klappen (*Siegmund*) noch Überbleibsel einer im übrigen nicht entwickelten Valvula semilunaris vor sich zu haben.

Viele Anhänger hat die Ansicht von der sekundären Verschmelzung zweier nebeneinanderliegender Klappen. Als Beweis dafür soll unter anderem auch die größere Länge eines Segels im Gegensatz zu den beiden anderen dienen. Besonders *Feller* hat sich bemüht, in seinen Fällen 2 und 3 die Verwachsungsreste in Form feiner Wandleisten nachzuweisen; die fehlende Klappe gibt er als die vierte an. Auch *Buchanan* (zit. nach *Wirth*) verzeichnet, daß eine größere von den 3 vorhandenen Klappen „wie zwei unvollständig miteinander verschmolzene Klappen“ aussah.

Auf die vor 4 Jahren von *Bredt* entwickelte Theorie über die durch völlige Atresie der Pulmonalis nur vorgetäuschte Einheitlichkeit des Truncus arteriosus muß ich ausführlicher eingehen, weil sie mir aus falschen Voraussetzungen abgeleitet erscheint und — wenn überhaupt —, dann nur für eine geringe Auswahl der von ihm angezogenen Fälle zu treffen dürfte. — Der Gedankengang, es könne die Dreizahl der Klappen am arteriellen Ostium gegen das Vorliegen eines persistierenden Truncus arteriosus communis sprechen, und es sei vielmehr das vorhandene Gefäß als richtige Aorta anzusehen, ist nicht etwa erst neueren Datums. Von *Gierke* und *Wirth* haben bereits Überlegungen darüber angestellt, und schon *Herzheimer* erwähnt in *Schwalbes* Morphologie der Mißbildungen: „Manche Autoren sprechen dann (s. bei Trunc. art. comm. persist.) von fehlender Pulmonalarterie und bezeichnen das vorliegende Gefäß als Aorta.“ Aber erst *Bredt* hat versucht, Beweise für die Annahme der Pulmonalatresie bei den Fällen zu erbringen, in denen sich keinerlei Reste der Lungenschlagader etwa in Form starker Bindegewebsstränge oder anderem nachweisen lassen. Insoweit mag man *Bredt* recht geben; denn es ist denkbar, daß sich die Pulmonalis ohne Hinterlassung nachweisbarer Reste zurückbilden kann. Wenn er aber besonders hervorhebt, daß die vorhandenen 3 Semilunarklappen gleich groß sind, „daß also, rein mengenmäßig gedacht, es sich nicht nur um ein Fehlen des einen Bulbuswulstes (2) handeln kann bei fehlender Scheidewand, sondern um erfolgte Halbierung auch der Bulbuswülste 1 und 3“, so kann ich dieser Feststellung keine Beweiskraft zuerkennen. Denn in Voraussetzung dazu müßten doch bei wirklich erhaltenem Truncus arteriosus communis (also in den Fällen von *Feller* und *Preiß*) von den insgesamt

4 Klappen die den nicht halbierten Bulbuswülsten 1 und 3 entsprechenden größer als die beiden anderen sein. Davon wird jedoch weder von *Preiß* noch von *Feller* etwas erwähnt; auch aus der von letzterem gegebenen Abb. 6 d gehen entsprechende Größenunterschiede für die nicht halbierten Klappensegel nicht hervor. Man kann es also am fertigen Herzen einer Klappe größtmäßig nicht ansehen, ob sie nun halbiert ist oder nicht.

Beweisend für die Atresie der Pulmonalis hält *Bredt* weiterhin das Fehlen gerade immer des Bulbuswulstes 2, wie er meint. In den von *Feller* in übersichtlichen Schemen zusammengestellten Fällen von *Hülse*, *Klemke*, *Sieg mund* (Fall 1), *Wenner* (Fall 5), *Wirth* und *Zimmermann* (zit. nach *Feller*) ist es auch wirklich der zweite Bulbuswulst, welcher fehlt. Wenn aber *Feller* in seinen beiden Fällen 2 und 3 nach ausführlicher Ableitung ausnahmsweise ein Fehlen, besser gesagt eine Verschmelzung des *vierten* Bulbuswulstes findet, so kann man dieses exakt abgeleitete Ergebnis nicht einfach mit der Behauptung abtun, es fehle nicht Wulst 4, sondern Wulst 2, weil „hier die physiologische Drehung des Bulbusteiles unterblieben“ wäre (*Bredt*). Es geht aus *Fellers* Abb. 9a und 9d doch wohl eindeutig bei Verfolgung des bereits sehr weit herabgestiegenen Septum aortopulmonale hervor, daß die eine Klappe ohne Coronarabgang zweifellos zur Pulmonalis gehört, also als Nr. 2 zu bezeichnen ist. Denn am Ostium liegt die Pulmonalis vor der Aorta; das Truncusseptum hat seine Drehung also schon weitgehend beendet. Außerdem hat *Feller* durch Ableitung der Kranzarterien weiterhin die Klappen 1 und 3 und damit ja auch 2 festgelegt, so daß tatsächlich hier der Bulbuswulst 4 fehlt. *Fellers* dritten Fall will ich wegen des völligen Fehlens des Septum aortopulmonale nicht als Beweis anführen; immerhin spricht auch hier die Ableitung der Coronarien dafür, daß *Fellers* Annahme vom Fehlen der Klappe 4 zu Recht besteht.

Als Gegenbeweis zu *Bredts* Annahme, es fehle immer Bulbuswulst 2, also das Anlagematerial der Pulmonalis, muß ich besonders seinen eigenen Fall anführen. Er gibt an, die 3 Klappen des Truncus arteriosus communis lägen links vorn, links hinten und rechts vorn. (Die Lage rechts vorn geht übrigens aus seinem Schema Abb. 9 nicht hervor!) Die linke Kranzarterie entspringt dem linken hinteren Sinus valsalvae, verläuft „um das Ostium des Truncus im Bogen zwischen dem linken Vorhof an der Vorderseite“, gibt einen horizontalen Ast ab und ist dann im Sulcus anterior sichtbar. Die rechte Coronarie entspringt aus dem vorderen Teil des rechten Sinus, der übrigens etwas rudimentär ist. Obwohl also schon der Kranzgefäßverlauf dagegen spricht, bezeichnet *Bredt* doch den rechten vorderen Sinus als Nr. 1, den linken hinteren als Nr. 3, und er begründet dies Verhalten mit der Behauptung, die physiologische Drehung des Bulbusteiles sei unterblieben. Selbst wenn wirklich keinerlei Torsion stattgefunden hätte, würde der Bulbuswulst 1

nicht rechts *vorn* liegen können (vgl. *Wirtingers Schema*), und er müßte eine *linke* Kranzarterie abgeben, jedoch nicht wie hier eine eindeutig rechte.

Es ist ja aber gar nicht den Tatsachen entsprechend, daß in *Bredts* Fall die physiologische Drehung des Bulbusteiles wirklich unterblieben sein soll. Er gibt selbst einige Seiten vorher an, der Sporn (d. h. das Septum aortopulmonale) sei in seinem Falle fast frontal gestellt gewesen: „Genauer gesagt, liegt er in einer Ebene, die von links etwas vorn nach hinten etwas rechts zu denken wäre.“ Er folgert daraus weiter mit vollem Recht, die Drehung des gemeinsamen Arterienrohres, die am Abgang der Lungenarterien und an der Ebene des aortopulmonalen Sporns mit seinen Ausläufern gut ablesbar sei, wäre — wie in den meisten anderen diesbezüglichen Fällen — auch in seinem Falle zurückgeblieben. Man könnte bei ihm „die mangelnde Torsion ungefähr mit einem Minus von 90° angeben“. Da die normale Gesamtdrehung etwa 180° beträgt, so folgert daraus in *Bredts* Fall eine stattgehabte Drehung im Uhrzeigersinne von immerhin 90° (180° minus 90°!).

Wenn sich im oberen Truncusteil mit Sicherheit eine bereits in Gang gekommene normale Torsion beweisen läßt (*Bredts* eigene Aussage), so muß diese Drehung am Ostium selbst auch unbedingt vorhanden sein. Denn es ist doch undenkbar und mir im Schrifttum auch noch nicht begegnet, daß das Septum seine physiologische Torsion in normalem Sinne weitgehend (90°!) durchführt, um sich dann am Ostium entgegen dem Uhrzeigersinne wieder völlig zurückzudrehen.

In *Bredts* eigenem Falle beträgt demnach die Torsion auch am Ostium 90° im regulären Sinne, und damit erweist sich die von ihm gewählte Identifizierung der Valvulae semilunares als unrichtig. Es muß nämlich die hinten links gelegene Klappe als Nr. 1 (und nicht als Nr. 3) angesprochen werden; die rechts vorn liegende ist dann Nr. 3. Damit wird auch der Abgang der Kranzgefäße richtig gestellt. Die hinten links abgehende muß dann (da sie ja zu Bulbuswulst 1 gehört) als wirklich „linke“ definiert werden, wofür ja auch ihr Verlauf von hinten um den Truncus nach vorn links und ihre erfolgte Zweiteilung spricht. Topographisch hat sie *Bredt* ja selbst bereits als linke bezeichnet. Aus dieser Verteilung von Klappe 1 und 3 folgert für die vorn links gelegene die Keunzahl 2. Es fehlt also auch in *Bredts* eigenem Falle — wie ausführlich bewiesen — der *vierte* Bulbuswulst, somit Anlagematerial der Aorta. Und damit ist *Bredts* Hypothese von der Pulmonalatresie zumindestens für diese 3 Fälle (*Bredt* und *Feller*, Fall 2 und 3) unhaltbar. — Auch die nun etwa auftauchende Behauptung, es läge dann eben ein Pulmonalostium bei Aortenatresie vor, und beide Coronarknospen hätten sich in einem falschen Sinne (d. h. von der Pulmonalis ausgehend) gebildet, ist — wie *Bredt* selbst sagt — „in höchstem Maße unwahrscheinlich“.

Wenn ich im vorigen *Bredts* Theorie in den erwähnten Fällen für unhaltbar erklärte, so will ich damit keineswegs jedoch das Vorkommen einer Pulmonalatresie an sich leugnen. Im Gegenteil! In einem Großteil der früher fälschlich als Truncus arteriosus communis persistens bezeichneten Fälle handelte es sich in Wirklichkeit um eine Atresie der Lungen-schlagader, und schou *Herxheimer* weist darauf hin. Wenn sich auch im allgemeinen selbst bei weitgehender Pulmonalatresie noch bindegewebige Überreste dieses Gefäßes in der Nähe oder sogar in dichter Anlagerung an die Wandung der Aorta (*Mönckeberg*) nachweisen lassen, so mögen auch einmal jegliche histologischen Reste für die Pulmonalis vermißt werden. Ich stimme deshalb *Bredt* zu, daß in manchen Fällen „der Bulbus- und Truncusteil der Pulmonalis vollkommen obliteriert und gar nicht mehr vorhanden“ sein kann. Wenn er aber weiter behauptet: „Mehr oder weniger weit vom Aortenostium öffnet sich dann die Pulmonalis wieder und entspringt gleichsam als Ast der Aorta“, so glaube ich zu diesem Satze noch einige ausführliche Erläuterungen geben zu müssen.

Wenn nämlich die Annahme einer völligen Obliteration des Bulbus-Truncussteiles der Pulmonalis gemacht wird, so ist damit vorausgesetzt, daß die Pulmonalis vorher selbstständig vorhanden und von der Aorta getrennt war. (Beweis dafür ist ja auch die nach *Bredts* Meinung erfolgte Halbierung der Bulbuswülste 1 und 3 und die Einbeziehung der Klappe 2 in das Pulmonalostium.) Wenn sich nun die Pulmonalis „mehr oder weniger weit vom Aortenostium öffnet“ und dann „gleichsam als Ast der Aorta“ entspringt, so müßte doch folglich eine sekundäre Anastomose zwischen den beiden vorher völlig getrennten Gefäßen im Truncusteil neu angelegt werden. (Es gibt allerdings nach *Herxheimer* direkte Verbindungen zwischen Aorta und Pulmonalis, auch *Bredt* erwähnt eine diesbezügliche Beobachtung. Jedoch ist das anatomische Bild solcher Fälle ganz andersartig.) Noch schwieriger wird die Deutungsmöglichkeit beim Vorliegen getrennter, eventuell sogar verschiedenen hoch gelegener Abgänge der beiden Pulmonalhauptverzweigungen (z. B. in *Wanners* Fall 5).

Die Annahme einer derartigen, sekundär erst neu zu schaffenden Kommunikation ist aber durchaus überflüssig, denn es gibt bei eintretendem Verschluß am Pulmonalostium bzw. bei weitgehender Obliteration des Pulmonalstammes ja eine ganz bekannte, physiologisch bereits vorhandene Anastomose: Das ist der Ductus arteriosus Botalli! *Bredt* erwähnt ihn in diesem Zusammenhange auffallenderweise überhaupt nicht, obgleich der Untersuchung über das Verhalten des Ductus arteriosus in solchen Fällen doch wohl eine ausschlaggebende Bedeutung zukommt.

J. Arnold erwähnt bei der Beschreibung eines Falles von Cor triloculare batriatum, daß der Stamm der Pulmonalis zu einem dünnen Strang obliteriert war; die Pulmonaläste wurden rückläufig durch den Ductus Botalli mit Blut versorgt.

Arnold weist ausdrücklich darauf hin, daß die Trennung des Truncus arteriosus vollendet war, ehe es zu der Obliteration der A. pulmonalis kam.

Herzheimer beschreibt denselben Fall *Arnolds* aus dem Heidelberger Institut (soweit sich das aus seiner Schilderung entnehmen läßt), glaubt aber irrtümlicherweise an das Vorliegen des ungeteilten Truncus arteriosus. Die richtige Diagnose, die schon *Arnold* lange vorher stellte, ist ihm entgangen, daß nämlich das von der Konkavität des Arcus aortae etwa in Höhe der Subclavia abgehende enge Gefäß niemals die Pulmonalis sein kann, wie er glaubt, sondern eben der Ductus Botalli.

Von Gierke definiert an dem Herzen eines zweitägigen Knaben das einzig von der Herzbasis aufsteigende Gefäß als Aorta; ein dünner, vom linken Pulmonalisaste nach der Hinterwand des Herzens ziehender Strang wird als stark stenosierte und am Ostium vollkommen verschlossene Pulmonalis angesehen. Die Lungenarterienhauptäste wurden auch hier rückläufig durch den Ductus Botalli mit Blut versorgt.

Hickman (zit. nach *Mönckeberg*) sah ebenfalls eine obliterierte, zu einem fibrösen Strang umgewandelte Pulmonalis. Wiederum bestand rückläufige Versorgung der Hauptäste der Lungenenschlagader durch den offenen Ductus arteriosus.

Knapes Fall sei auch angeführt, bei dem ein kurzes, fibröses, zwischen Pulmonalis und Aortenwand gelegenes Ligament den Rest des obliterierten Pulmonalstammes darstellte. Als Kommunikation zwischen rechtem Pulmonalhauptast und Aorta diente hier ein aus der rechten 6. Kiemenbogenarterie hervorgegangener Verbindungsast, also eine dem Ductus Botalli Entwicklungsgeschichtlich gleichwertige, nur Seitenverkehrte Gefäßanlage. Außerdem zitiert *Herzheimer* noch eine Zahl von Fällen mit Pulmonalatresie (*Peacock* und *Reed*, *Semple* u. a.), bei denen ebenfalls die Lungen rückläufig durch den Ductus Botalli versorgt wurden. *Sudhoff* weist auf das weite Offenbleiben des Ductus arteriosus bei Atresie des Pulmonalarterienostiums und des Conus arteriosus dexter hin.

Es dient also bei völliger Obliteration des Stammes der Lungenenschlagader oder bei Atresie des Pulmonalostiums — das zeigen uns obige Fälle — als notwendige Kommunikation zwischen Aorta und Pulmonalhauptverzweigungen der Ductus arteriosus. Es ist in diesem Zusammenhange nun aber recht auffallend, daß in all den Fällen von Truncuspersistenz, die *Bredt* als Pulmonalatresie bezeichnet wissen will, der *Botallische Gang* nicht vorhanden war. *Bredt* hat bei Entwicklung seiner Theorie leider keine Erklärung dafür gegeben. Man könnte vielleicht die nicht recht wahrscheinliche Meinung äußern, daß der Ductus arteriosus gar nicht angelegt wurde. Denn die etwaige Annahme, mit der Pulmonalatresie sei auch eine solche des Ductus Botalli gekoppelt, ist in höchstem Grade unwahrscheinlich; vielmehr bleibt er bei Stenose oder Verschluß des Pulmonalstammes oder Ostiums weit offen (s. o.).

Nach alledem muß das Fehlen des Ductus arteriosus bei Truncuspersistenz wohl am ehesten als ein Beweis dafür angesehen werden, daß es überhaupt niemals zu einer völligen Trennung von Aorta und Pulmonalis durch das Septum aortopulmonale gekommen ist. Wegen dieser dauernden weiten Kommunikation zwischen beiden Gefäßen wird auch jede Voraussetzung für ein Offenbleiben des Ductus Botalli genommen; und er kann deshalb so frühzeitig obliterieren, daß oftmals keine Reste mehr nachgewiesen werden können (vgl. hierzu besonders *Preiß*, auch *Wenner*).

Die 2 von *Feller* (Fall 1) und von *Preiß* (Fall 16) publizierten Fälle von einwandfrei bestätigter Persistenz des Truncus arteriosus communis mit 4 Semilunarklappen (s. o.) sprechen sicherlich für die Annahme von der frühzeitigen Obliteration des Ductus Botalli bei fehlender Funktion. Ebenso wenig ist er auch bei den Fällen, die ich trotz der reduzierten Zahl von 3 Klappen doch als Truncuspersistenz ansehe, noch ausgebildet. So war er bei *Bredt*, *Feller* (Fall 3), *Klemke*, *Preiß* (Fall 15), *Wirth* und *Wenner* (Fall 5 und 6) nicht vorhanden.

Sollte aber wirklich einmal noch ein durchgängiger Ductus arteriosus vorgefunden werden (*Feller*, Fall 2 und 4), so ist das, wie *Feller* selbst betont, als Seltenheit zu bezeichnen. Es besagt das zwar, daß der nach Angabe vieler Autoren (z. B. *Herxheimer*, *Hülse*, *Mönckeberg*, *Preiß*) bei Truncuspersistenz eigentlich immer zu erhebende Befund vom Fehlen des Ductus Botalli nicht unbedingt obligatorisch ist. — Wenn der *Botallische* Gang aber erst einmal obliteriert oder nicht vorhanden ist — diese Regel kann man aufstellen —, dann hat auch mit großer Wahrscheinlichkeit keine Pulmonalatresie im Sinne *Bredts* vorgelegen. Denn sonst müßten weitgehend andere, von der Aorta descendens abgehende Anastomosen (Bronchial-, Oesophageal-, Mediastinalarterien u. a.) vorhanden sein, wie sie *Christeller* ausführlich beschreibt. Auch *Mönckeberg* hat 2 Fälle von völliger Atresie des Pulmonostiums beobachtet.

Er fand bei einem 5 Monate alten Knaben eine auffallend enge, dünnwändige Pulmonalarterie, deren Ostium völlig verschlossen war. Die Pulmonalhauptäste verließen zu den Lungenhili. Ein Ductus Botalli fehlte. Die Blutversorgung der Lungen wurde durch 2 größere Äste der Aorta thoracica descendens sichergestellt.

Sehr ähnliche Verhältnisse fanden sich auch bei einem 6 Tage alten Knaben. Wiederum entsandte eine enge Pulmonalis mit Atresie ihres Ostiums ihre 2 Hauptäste zu den beiden Lungenwurzeln. Der Ductus Botalli war auch hier nicht vorhanden; den Lungen wurde ihr Blut durch 2 Äste der Aorta descendens und durch eine sich teilende Bronchialarterie angeboten.

Wenn also wirklich einmal — das beweisen die Ausführungen *Christellers* und die beiden Fälle *Mönckebergs* — in seltenen Fällen (17,6%) bei Pulmonalatresie, sei es des Stammes, sei es des Ostiums, außerdem noch der Ductus Botalli verschlossen oder nicht angelegt sein sollte, dann kommt es nicht etwa zu einer sekundären Kommunikation zwischen Aorta und Pulmonalis, wie man es nach den Worten *Bredts* von der Wiedereröffnung der Pulmonalis (s. o.) erwarten sollte. Vielmehr wird — wie wir gesehen haben — eine vikariierende Blutversorgung der Lungen durch größere arterielle Äste gewährleistet, die von der Aorta descendens abgehen.

Diese Beobachtungen leiten damit über zu den sehr seltenen Fällen von gleichzeitig völligem Fehlen der Pulmonalis nebst Verzweigungen und des Ductus Botalli, bei denen die Lungen durch Bronchialarterien mit Blut versorgt wurden (*Hülse*, *Siegmund*, Fall 1, und *Zimmermann*). Einzig in diesen Fällen könnte man versucht sein, sich an *Bredts* Theorie

von der sekundären völligen Atresie der Pulmonalis zu halten. Ob aber hierbei nicht doch vielleicht eher eine primäre Nichtanlage oder frühzeitige Verödung der 6. Kiemenbogenarterien (fetale Entzündung, *Hülse*) vorliegt, das möchte ich nicht entscheiden. Der komplizierte Fall *Wirths* mit Fehlen des Pulmonalstammes und des rechten Pulmonalhauptastes bei vorhandenem linken spricht jedenfalls mehr für letztere Ansicht.

Nach diesen ausführlichen Darlegungen kann ich mich bei der Deutung meines eigenen Falles kurz fassen. Es liegt eine sogenannte partielle Persistenz des Truncus arteriosus communis vor. Die physiologische Drehung des Bulbusstruncusteiles hat weitgehend stattgefunden, wie aus der Stellung des Septum aortopulmonale hervorgeht (Verlauf von hinten etwas links, nach vorn etwas rechts). Ein interpulmonaler Sporn ist vorhanden. Trotz einer gewissen Schwierigkeit, nämlich dem Abgang von 3 Kranzgefäßen aus einem einzigen Sinus valsalvae, dem rechten vorderen, läßt sich die Verteilung der Semilunarklappen doch weitgehend kennzeichnen. Nach dem ganzen anatomischen Befund muß von den 3 abgehenden Ästen der mittlere als eigentliche rechte Kranzarterie angesehen werden: Dafür spricht neben seiner Größe das weite und dabei typische Versorgungsgebiet. Die linke Coronarie fehlt in unserem Falle. (Auch bei *Buchanan*, *Preiß*, Fall 15, und *Wenner*, Fall 5, wird das Fehlen einer Kranzarterie beschrieben. *Buchanan* konnte dafür 2 Coronarabgänge in einem Sinus beobachten.) Die beiden anderen neben diesem mittleren abgehenden Äste müssen nach *Breitl.*, auf dessen ausführliche Darstellung hiermit verwiesen sei, als stark entwickelte Anastomosen gedeutet werden, die weitgehend das Stromgebiet der fehlenden linken Kranzarterie versorgen. Der vordere Ast entspräche dabei dem Ramus descendens im Sulcus longitudinalis anterior, der hintere annähernd dem Ramus circumflexus. Ähnliche Verhältnisse mit Abgang dreier Kranzgefäße aus nur einem Sinus (allerdings ohne Truncuspersistenz) hat z. B. *Grätzer* beschrieben und im gleichen Sinne geklärt.

Die sich aus diesem Verhalten der Coronarien in unserem Falle für die Deutung der Klappen ergebenden Folgerungen sind lehrreich. Unkompliziert ist die Kennzeichnung der rechts vorn gelegenen Valvula semilunaris; sie kann wegen des Abganges der rechten Kranzarterie nur vom Bulbuswulst 3 abgeleitet werden. Dafür würde auch der Verlauf des Septum aortopulmonale sprechen. Welche Kennzahl soll man aber nun den beiden anderen Klappen zuteilen? Am nächstliegenden ist es, sie als Abkömmlinge der Bulbuswülste 2 und 4 anzusehen; denn sie haben keine Coronarknospen aufzuweisen. Es folgert daraus zwingend als außerordentlich seltener Befund *das Fehlen des Bulbuswulstes 1*. Dieses Vorkommnis ist bisher meines Wissens im Schrifttum noch nicht bekannt, und man könnte deshalb versucht sein, Zweifel an der Richtigkeit dieses Befundes zu äußern. So könnte man einwenden, die von

mir mit 2 bezeichnete Klappe sei vielleicht in Wirklichkeit vom Bulbuswulst 1 abzuleiten, die dort jetzt fehlende linke Kranzarterie sei eben frühzeitig obliteriert. Es fehle dann auch in meinem Falle wiederum das zweite Klappensegel. Demgegenüber muß ich bemerken, daß ein solcher Deutungsversuch in hohem Maße unwahrscheinlich erscheint. Denn es ist doch sehr viel näherliegend, eine gemeinsame — um nicht zu sagen gekoppelte — primäre Nichtanlage bzw. sekundäre Obliteration der Klappe zusammen mit ihrer zugehörigen linken Kranzgefäßknospe vorauszusetzen, als die Atresie der dem ersten Bulbuswulst zugehörigen Kranzarterie und völlig unabhängig davon den Verlust der Klappe 2 zu konstruieren.

Ob das Fehlen des Bulbuswulstes 1 in meinem Falle durch eine ursprüngliche Nichtanlage oder aber durch frühzeitige Zurückbildung bewirkt wurde, kann ich nicht entscheiden. Jedenfalls glaube ich, eine Verwachsung zweier Klappen hier ausschließen zu können; denn irgendwelche anatomischen Zeichen dafür habe ich nicht gefunden. Auch wäre dann ja ein Verschwinden der linken Coronarknospe nicht ohne weiteres erklärt.

Der Ventrikelseptumdefekt geht wohl hauptsächlich auf Kosten einer Nichtvereinigung der proximalen Bulbuswülste. Die Pars membranacea ist jedenfalls ausgebildet. Den Ductus Botalli konnte auch ich, wie in fast allen derartigen Fällen (s. o.), nicht mehr nachweisen. Immerhin mag die Intimafältelung am Arcus aortae noch als Rest desselben bei sehr frühzeitiger Obliteration angesprochen werden.

Kreislauftechnisch bieten sich dem Verständnis dieses Falles wohl keine Schwierigkeiten. Der Blutstrom von den Lungen- bzw. Körpervenen (die Persistenz der linken oberen Hohlvene ist dabei ohne Bedeutung) über die Vorhöfe bis in die Kammern ist praktisch regelrecht und getrennt (auch das mittelweit offene Foramen ovale wird dabei keine wesentlichen Besonderheiten geboten haben). Erst dem gemeinsamen Truncus wird wegen seiner symmetrischen Lage über dem Ventrikelseptumdefekt in der Systole von beiden Kammern gleichzeitig Blut geboten. Ein wesentlicher Unterschied in der Hubleistung wird bei der annähernd gleichen Ventrikelwandstärke (rechts 4 mm, links 5 mm) wohl nicht vorgelegen haben. Im Hauptstamm strömt also gemischtes Blut und fließt in gleicher Beschaffenheit sowohl zu den Lungen wie zum Körper; denn das Vorliegen getrennter „Stromfäden“, durch die etwa der Pulmonalis mehr kohlensäurereiches, der Aorta mehr sauerstoffreiches Blut angeboten würde, halte ich bei dem anatomischen Bau des Truncus für unwahrscheinlich. — Durch das stete Fehlen eines rein sauerstoffreichen Blutes im Körperkreislauf wird das Auftreten einer starken Cyanose bei den geringsten Anstrengungen erklärt. Immerhin können die Träger einer solchen Mißbildung doch ein höheres Alter

erreichen, wie die Fälle von *Hülse* (18 Jahre), *Klemke* (25 Jahre), *Sieg mund* (33 Jahre) und *Zimmermann* (25 Jahre) zeigen. In allen 4 Fällen erfolgte der Tod aus anderer Ursache (Hirnabsceß, Tuberkulose, 2mal Trauma).

Zusammenfassung.

Die von *Bredt* aufgestellte Hypothese, es handele sich bei der sogenannten Persistenz des Truncus arteriosus communis mit nur 3 Semilunarklappen in Wirklichkeit um eine völlige Atresie der Pulmonalis und damit um das Vorliegen einer regelrechten Aorta, wird ausführlich, aber ablehnend besprochen. Bei einem eigenen Fall wird trotz einer Klappendreizahl eine Truncuspersistenz angenommen. Bemerkenswert ist außerdem das Fehlen der linken Kranzarterie bei vikariierend aus dem rechten vorderen Sinus entspringenden Anastomosen.

Schrifttum.

Ausführliche Literaturangaben bei *Bredt*, *Herzheimer* und *Mönckeberg*. Besonders berücksichtigt wurden:

Arnold: Virchows Arch. **42**, 449 (1868). — *Bredt*: Virchows Arch. **296**, 114 (1935). — *Erg. Path.* **30**, 77 (1936). — *Christeller*: Virchows Arch. **223**, 40 (1917). — *Feller*: Virchows Arch. **279**, 869 (1931). — *Gierke, v.*: Char. Ann. **32**, 299 (1908). — *Grätzer*: Virchows Arch. **262**, 608 (1926). — *Herzheimer*: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. *Schwalbes Morphologie der Mißbildungen*. Jena 1909. — *Hülse*: Virchows Arch. **225**, 16 (1918). — *Klemke*: Zbl. Path. **36**, 307 (1925). — *Knape*: Virchows Arch. **209**, 473 (1912). — *Mönckeberg*: Die Mißbildungen des Herzens. *Henke-Lubarsch*, Handbuch, Bd. II, S. 1—183. Berlin 1924. — *Preiß*: Beitr. path. Anat. **7**, 245 (1890). — *Sieg mund*: Z. Kreislaufforsch. **20**, 65 (1928). — *Sudhoff*: Inaug.-Diss. Gießen 1911. — *Wenner*: Virchows Arch. **196**, 127 (1909). — *Wirth*: Inaug.-Diss. Gießen 1912.