

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Ebstein (anomalie de)**

**EBSTEIN, Wilhelm. - Ueber einen sehr
seltenen Fall von Insufficienz der
Valvula tricuspidalis bedingt durch
eine angeborene hochgradige
Missbildung derselben**

*In : Archiv fur Anatomie, Physiologie und
wissenschaftliche Medicin, 1866, pp. 238-54*

Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der
Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene
hochgradige Missbildung derselben.

Von

Dr. WILHELM EBSTEIN,

Assistenzarzt und Prosector am Allerheiligen Hospitale in Breslau.

(Hierzu Taf. VIII.)

Der Fall, welchen ich in den nachfolgenden Blättern genauer erörtern will, bietet nicht nur in pathologisch-anatomischer, sondern auch in klinischer Beziehung ein sehr grosses Interesse. Denn er betrifft eine Insufficienz der Tricuspidalklappe, welche durch eine vollkommene angeborene Verbildung derselben bedingt war: ein Vorkommen, welches, soviel mir bekannt, noch nicht Gegenstand genauerer anatomischer und ärztlicher Beobachtung geworden ist. Denn es sind bekanntlich die primär auftretenden Tricuspidalinsufficienzen nicht nur unter den Klappenfehlern die seltensten, sondern sie sind auch, die geringen Ausnahmen abgerechnet, wo Abscesse des Septum ventriculorum nach dem rechten Ventrikel perforiren und die Klappe von ihrer Insertionsstelle ablösen, nur als Folgezustände foetaler Entzündung der Tricuspidalklappe beschrieben worden: Der Fall wurde auf der ersten medicinischen Abtheilung des Allerheiligen Hospitals unter Leitung des dirigirenden Arztes Herrn Sanitätsrath Dr. v. Pastau beobachtet, welcher mir die Bearbeitung desselben gütigst überlassen hat. Herr Dr. med. Korn-

feld hatte die Gefälligkeit, mir die Aufzeichnungen der Beobachtungen, welche im Hospitale an dem Kranken gemacht wurden, sowie die anamnestischen Anhaltspunkte zur Benutzung zu überlassen, wofür ich demselben hiermit meinen Dank sage. Die Diagnose im Leben war auf einen angeborenen Herzfehler gestellt worden.

1. Krankengeschichte.

Joseph Prescher, Arbeiter, 19 Jahre alt, wurde am 28. Juni 1864 auf die 1. medicinische Abtheilung des Allerheiligen Hospitals aufgenommen.

Die Mutter desselben ist an der Schwindsucht gestorben. Patient will von seiner Jugend an kurzathmig gewesen sein und stets an Herzklopfen gelitten haben. Er überstand als kleines Kind die Masern, hatte mit 8 Jahren $\frac{1}{2}$ Jahr Wechselieber und mit 12 Jahren die „Rose in den Beinen“. Ob dies eine ödematöse Schwellung war oder was sonst konnte nicht eruiert werden. Eigentlich krank will Patient seit 2 Jahren sein, denn es stellte sich damals im Frühjahre Husten ein, der sich zwar ab und zu verlor, um indessen bald wiederzukehren, besonders im Frühjahre. Bluthusten will er nie gehabt haben. Seit Frühjahre 1863 soll sich Abmagerung eingestellt haben. Seit ungefähr 6 Wochen klagt der Kranke über Frost, Hitze, stärkeren Husten mit schleimiger Expectoration. Schlaf durch Husten unterbrochen. Zu gleicher Zeit stellte sich Heiserkeit ein. Appetit, Stuhl- und Urinexcretion sollen vollkommen geregelt gewesen sein. Seit 8 Tagen stellte sich Anschwellung der Unterschenkel ein. Bettlägerig ist der Kranke bis zu seiner Aufnahme in's Krankenhaus nicht gewesen.

Der Patient ist ein mittelgrosses, sehr abgemagertes Individuum, mit hochgradigster Cyanose im Gesichte, sonst blasser Hautfarbe und trockener sich abschilfernder Epidermis. Die Hauttemperatur schwankte während seines Hospitalaufenthaltes zwischen $37,2^{\circ}$ — 38° C. und überstieg die letztere Grenze nie. Der Puls stets beschleunigt, c. 112 in der Minute, Respiration mässig beschleunigt, 32 Respirationen im Mittel in der Minute. Stimme heiser. Dem Patienten ist in aufrecht sitzender Stel-

lung im Bette am wohlsten. Die Unterschenkel mässig ödematös. An den Jugularvenen bemerkt man eine mit dem Herzchoc isochronische, pulsatorische Bewegung. Die Percussion der Lungen ergiebt rechts vorn Dämpfung in der Supra- und Infraclaviculargegend bis zur 2. Rippe, links vorn überall Dämpfung, in der Spitze das Geräusch des gesprungenen Topfes. In den hinteren Thoraxpartieen ist links überall Dämpfung; rechts nur in der Suprascapulargegend, aber hier eben so intensiv wie links. Die Percussion der Lungen an den übrigen Partieen des Thorax ergiebt nichts Abnormes. Ueber die ganze linke Lunge, sowie entsprechend den gedämpften Partieen des rechten oberen Lungenlappens hört man bronchiales Athmen mit klingenden Rasselgeräuschen, in dem übrigen Theile der rechten Lunge ist das Athemgeräusch vesiculär mit deutlicher Expiration, daneben dumpfe catarrhalische Rasselgeräusche. Links vom Sternum ist die Herzdämpfung von der in ihrer ganzen Ausdehnung gedämpften linken Lunge nicht abzugrenzen, die Herzspitze sieht man am unteren Rande der 6. Rippe etwas auswärts von der Mammillarlinie anschlagen. Das Sternum ist vom Ansatz der dritten Rippe bis zum Proc. xiphoideus vollkommen gedämpft, nach rechts reicht die Herzdämpfung an der 4. Rippe 2, an dem oberen Rande der 6. Rippe 3 Cm. über den rechten Sternalrand und geht an dieser Stelle in die Leberdämpfung, welche eine normale Ausdehnung hat, über. In der ganzen Ausdehnung der Herzdämpfung fühlt man deutlich Flächenstoss und ein mit der Systole coincidirendes Schwirren. In dem ganzen Bereiche der Herzdämpfung hört man beide Herztöne überdeckt von einem mit der Systole beginnenden, über die Diastole sich ausbreitenden Geräusche, welches am deutlichsten an der Basis des Herzens zu hören ist, und sich auch in die vorderen oberen Thoraxpartieen, besonders aber nach rechts verfolgen lässt. Der 2. Ton an der Pulmonalarterie ist nicht verstärkt. Auch an der hinteren Thoraxpartie, entsprechend dem Verlaufe der Aorta thoracica descendens, sind die beschriebenen Geräusche, wenn auch weniger laut, zu hören. Appetit gut. Zunge mässig grau belegt. Täglich 1—2 breiige normal gefärbte Stuhlausleerungen. Urin eiweissfrei. Die Behandlung

bestand im innerlichen Gebrauche von Morphium zur Beseitigung des lästigen, die Nachtruhe störenden Hustenreizes. Im Verlaufe der Krankheit im Hospitale verminderten sich die Oedeme der Schenkel etwas. Es stellte sich aber bald Collapsus ein, und der Kranke starb, nachdem er nur 8 Tage in der Anstalt gewesen war, am 6. Juli 1864, früh 5 $\frac{1}{2}$ Uhr, unter den Erscheinungen des Lungenödems.

2. Leichenöffnung.

Ich machte dieselbe am 7. Juli 1864, 30 Stunden nach dem Tode.

Leiche mittelgross, Ernährung mässig, Hautdecken blass, das Gesicht livide gefärbt, geringe Oedeme der unteren Extremitäten, an der Hinterfläche des Körpers reichliche Senkungsflecke.

Schädelhöhle: Schädeldach normal dick, mit Ausnahme der Vereinigungsstelle zwischen Sutura sagittalis und coronaria. Hier sieht man entsprechend der ersteren das Schädeldach in 4—5 Cm. Länge und 3,3 Cm. Breite erheblich verdünnt. Oberflächlich verlaufende Gefässrinnen. Sinus longitudinalis leer. Blutgefässe der Dura mater normal gefüllt, desgleichen die der Pia mater. An der Schädelbasis eine geringe Menge klaren Serums. Hirnsubstanz stark feucht glänzend, normal consistent, mit ziemlich reichlichen Blutpunkten auf der Schnittfläche. In jedem der nicht erweiterten Seitenventrikel c. 1 $\frac{3}{4}$ klaren Serums.

Circulations- und Respirationsorgane:

Nach Hinwegnahme des Sternums und des knorpeligen Theiles der Rippen, deren Unterfläche mit der Vorderfläche des Herzbeutels durch lockere bindegewebige Adhäsionen verlöthet ist, findet man beide Lungen, besonders aber die linke sehr stark retrahirt, so dass man von der letzteren vorläufig gar Nichts, von der rechten Lunge nur den inneren vorderen Rand des rechten Lappens zu Gesichte bekommt. Die Lage des Herzens entspricht ganz den im Leben gefundenen, in der Krankengeschichte mitgetheilten Resultaten der Percussion. Im Herzbeutel finden sich ungefähr $\frac{6}{8}$ einer hellen, gelben, mit spärlichen Faserstofflocken untermischten Flüssigkeit. Das Herz

selbst zeigt ein leicht getrübtes und ein am rechten Rande des rechten Ventrikels leicht verdicktes Epicardium. Ausserdem aber finden sich am rechten Vorhofs, sowohl an der vorderen wie an der hinteren Fläche anscheinend ältere, leicht warzige, bindegewebige Auflagerungen. Das Herz misst von der Wurzel der grossen Gefässe bis zur Herzspitze $5\frac{1}{2}$ '' , hat eine grösste Breite von $5\frac{3}{4}$ '' , wovon 3'' auf den rechten Ventrikel kommen. Die Herzspitze wird gemeinsam von beiden Ventrikeln gebildet. Eröffnet man nun das rechte Herz von der Einmündungsstelle der oberen Hohlvenen aus längs des rechten Randes des rechten Vorhofs und Ventrikels bis zu der Herzspitze, so ergibt sich folgendes in Fig. 1 in natürlicher Grösse ganz naturgetreu wiedergegebenes Bild. Der rechte Vorhof (A) ist sehr stark erweitert, die M. pectinati (a) gehörig entwickelt. Die grösste Dicke der Wand des rechten Vorhofs beträgt 3—4 Mm. Die Valvula Eustachii an der Einmündung der Vena cava inferior (bei c angedeutet) in den rechten Vorhof gehörig entwickelt. Dagegen fehlt die Klappe an der Einmündungsstelle der grossen Kranzvene des Herzens, die Valvula Thebesii (d) vollständig. Die Fossa ovalis (b) im Septum atriorum ist nicht vollkommen geschlossen. In der Valvula foraminis ovalis finden sich mehrere Oeffnungen. Zwei derselben sind wandständig, die eine derselben befindet sich am vorderen Rande, dieselbe ist die grösste, misst von oben nach unten 15 Mm., von vorn nach hinten 5 Mm. und grenzt sich mit der Convexität nach hinten mit etwas verdicktem Rande ab; die zweite wandständige ist bei weitem kleiner, etwa linsengross. Dicht darüber findet sich eine etwa hanfkorn-grosse Oeffnung, deren sich über der erstbeschriebenen Oeffnung in der Valv. foram. ovalis noch 2 auf der Zeichnung nicht angegebene finden. — Wenden wir uns jetzt zur Beschreibung des rechten Ventrikels (B), so springt sofort ein durchaus abnormes Verhalten der Valvula tricuspidalis in die Augen. Es entspringt nämlich von dem ganz in normaler Weise entwickelten Annulus fibro-cartilagineus dexter (e) und zwar entsprechend der vorderen (m) und hinteren (n) Wand des rechten Ventrikels eine Membran (h, h₁), welche in die hintere Hälfte des Endocardium des Septum ven-

tricolorum (*o*) übergeht. Diese Membran stellt im Zusammenhange mit der stark getrübten und verdickten hinteren Hälfte des Endocardium des Septum ventriculorum einen nach unten sowie auch nach rechts vollkommen geschlossenen Sack dar, welcher bei unserer Schnittführung geöffnet wurde, und der mit dem übrigen Endocardium resp. Innenfläche des rechten Ventrikels in folgender Weise zusammenhängt. Es entspringen nämlich von der Aussenwand dieser Membran kürzere und längere, dünnere und dickere Sehnenfäden, welche in Papillarmuskeln (*k*) übergehen, welche sich an der Innenwand des rechten Ventrikels inseriren und zwar theils mit einfachen, theils sich wieder und wieder theilenden Ansätzen. Diese Sehnenfäden und Papillarmuskeln fehlen an dem oberen Theile des rechten Seitenrandes sowie an der hinteren Wand des rechten Ventrikels fast gänzlich, dagegen sind sie an der unteren Partie sowie an der vorderen Wand desselben sehr zahlreich. Die Membran selbst (*h, h₁*) hat das Ansehen und das Verhalten einer fibrösen Haut. Sie ist weiss und glänzend, stellenweise ganz dünn und durchscheinend, stellenweise etwas dicker, und sie erscheint besonders in ihrer unteren Hälfte vielfach gefensterst (*f*). Diese gefenstersten Stellen schwanken in ihrer Grösse von etwas mehr als Hanfkorn- bis Linsengrösse, sind theils rundlich, theils oval und sind durch schmalere und breitere fibröse Brücken von einander geschieden. Diese Oeffnungen münden sämmtlich in den Raum, der zwischen Aussenfläche der Membran (*h, h₁*) und der Innenwand des rechten Ventrikels gelegen ist. 15 Mm. unter dem Annulus fibro-cartilagineus dexter, entsprechend und dicht unterhalb des häutigen Theiles der Kammercheidewand, entspringt vom Endocardium ein mit breiter Basis nach oben und der Spitze nach unten gerichteter dreieckiger Zipfel (*i*), von etwa Viergroschenstück-Grösse, welcher sich mit sehr zahlreichen, zum Theil sehr langen, dünnen, zarten, von seiner Spitze (*g*), hauptsächlich aber von seiner hinteren Fläche entspringenden Sehnenfäden zum grössten Theile in das Endocardium, zum kleinsten Theile an einem in der Mitte des Septum ventriculorum gelegenen, in die Herzhöhle frei vorspringenden Papillarmuskel (*l*) inserirt. An demselben

4 Cm. langen Papillarmuskel inserirt sich der vordere Theil der oben erwähnten Membran (*h*), an dessen oberem Ende mit einem schmalen, an dessen unterem Ende mit einem breiten Schenkel. Auf diese Weise wird eine längsovale Oeffnung gebildet (*r*), die von oben nach unten 4 Cm. und von vorn nach hinten 3 Cm. misst und welche den Zugang zu dem durch die Membran sonst vollkommen abgeschlossenen Conus arteriosus dexter (*n*) bildet. Dieser ist in Fig. 2 ebenfalls in natürlicher Grösse sehr sorgfältig und naturgetreu gezeichnet. Derselbe ist stark dilatirt, sein Endocardium leicht getrübt. Er stellt einen ovalen Hohlraum dar, dessen vordere und seitliche Wände gebildet werden von der vorderen Wand des rechten Ventrikels (*m*) und der vorderen Hälfte des Septum ventriculorum (*o*), dessen hintere Wand aber gebildet wird durch den vorderen Theil der Membran (*h*), welche besonders in ihrer unteren Hälfte durch zahlreiche Sehnenfäden und Papillarmuskeln mit der Innenfläche des rechten Ventrikels (*B*) zusammenhängt. An der Innenwand des oberen Theiles der den Conus art. d. begrenzenden Vorderwand des rechten Ventrikels sieht man eine mässige Anzahl flacher, von derselben entspringender und in sie bald wieder übergehender Papillarmuskeln. An der hinteren Wand des Conus arteriosus dexter sieht man bei *r* die Oeffnung, die oben genauer beschrieben wurde und durch welche man in die von der Membran *h*, *h*₁ und der hinteren Hälfte des Endocardium des Septum ventriculorum gebildete Höhle gelangt. Bei *i* sieht man den ebenfalls oben beschriebenen rudimentären Zipfel, der dem inneren einer normalen Tricuspidalklappe seiner Lage nach entsprechen würde. Der Zugang zur Art. pulmon. ist vollkommen frei. Von dem Conus arteriosus gelangt man nach unten direct in den Theil des rechten Ventrikels, welcher ausser dem Conus arteriosus dexter noch zwischen Aussenwand der Membran (*h*, *h*₁) und der Innenwand des rechten Ventrikels gelegen ist und welcher mit der von der Membran (*h*, *h*₁) gebildeten Höhle nur durch die in derselben befindlichen gefensterten Stellen (*f*) communicirt. Der Annulus fibro-cartilagineus dexter hat eine Circumferenz von 12,5 Cm. Die Höhle des rechten Ventrikels ist stark erweitert, die Mus-

culatur desselben hat eine Dicke von 3—4 Mm., die Klappen der Art. pulmonalis sind vollkommen normal; ebenso die Art. pulm. selbst, ihre Circumferenz beträgt 6 Cm.

Der linke Vorhof ist nicht erweitert. Sein Endocardium ist getrübt. Die Bicuspidalklappe ist in ganz normaler Weise entwickelt, sie ist schlussfähig, das Ostium atrioventriculare sin. nicht verengt. Der Annulus fibro-cartilagineus sinister hat eine Circumferenz von 10,8 Cm. Die Klappensegel, sowie die Sehnenfäden sind leicht getrübt und verdickt, letztere aber nirgends verkürzt. Die Musculatur des linken Ventrikels misst excl. Papillarmuskeln 8 Mm. Die Papillarmuskeln im linken Ventrikel vollkommen normal. Die Herzmusculatur gelbröthlich, die mikroskopische Untersuchung ergiebt, dass ihre Muskelfasern normal sind. Aortenklappen vollkommen normal. Umfang der aufsteigenden Aorta (*D*) 6,4 Cm. Intima der Aorta leicht gelblich, mit hirsekorngrossen sehr spärlichen Einlagerungen. Aorta thor. desc. hat einen Umfang von 4 Cm. Die Klappen der Venae jugulares zeigen beiderseits eine normale Entwicklung. In der Herzhöhle eine sehr grosse Menge schwärzlicher, weniger speckhäutiger Gerinnungen.

Die Kehlkopfschleimhaut ist mit zähem Schleim bedeckt, zeigt an den beiden wahren Stimmbändern die hintere Hälfte derselben einnehmende, ziemlich umfängliche scharfrandige Geschwüre mit grauem Grunde, die nur in der Schleimhaut ihren Sitz haben.

Die Schleimhaut der Luftröhre und der Bronchien mit zähem Schleim bedeckt, etwas geröthet.

Bronchialdrüsen linkerseits etwas geschwellt, schwärzlich.

Die linke Lunge ist durch sehr feste, schwer trennbare Adhäsionen mit der Rippenwand verwachsen. In der Spitze ein ziemlich glattwandiger, hühnereigrosser, ovaler Hohlraum, der besonders vorn von einer kaum 1 Mm. dicken Schicht lufthaltigen Lungengewebes begrenzt wird. Dieser Hohlraum steht mit grösseren Bronchialästen in directem Zusammenhange. Das übrige Gewebe des linken oberen Lungenlappens ist stark pigmentirt, luftleer, mit sehr zahlreichen miliaren Tuberkelknötchen durchsetzt. Ein gleiches Verhalten zeigt mit Ausnahme seines

untersten lufthaltigen, stark ödematösen Randes auch der untere Lappen. Im Cavo pleurae dextro c. 1 Pfund hellgelber seröser Flüssigkeit. Die rechte Lunge ist entsprechend der hinteren Partie ihres oberen Lappens fest mit der Rippenwand verwachsen. Der obere Lungenlappen zeigt in seiner Spitze eine wenig umfängliche pleuritische Kappe und in einem grossen Theile des oberen Lungenlappens ein luftleeres, grauschwärzliches, mit ziemlich reichlichen und dicht zusammenstehenden tuberculösen Ablagerungen durchsetztes Gewebe, in welchem mehrere glattwandige kleine Hohlräume befindlich sind. Der untere Rand des rechten oberen Lappens, desgleichen der mittlere und der untere Theil des oberen Lappens sehr stark ödematös, der obere Theil des unteren Lappens enthält vereinzelte disseminirte tuberculöse Ablagerungen.

Verdauungsorgane:

Speiseröhrenschleimhaut normal.

Magen: Mässig ausgedehnt, seine Schleimhaut zeigt eine geringe Faltenbildung und ist ganz normal.

Der Darmkanal enthält gelbe, breiige Fäcalmassen, Schleimhaut an den tiefer gelegenen Partien stärker injicirt, fast normal, frei von Geschwüren.

Leber: 10'' grösste Breite, 7 $\frac{1}{2}$ '' grösste Länge (im rechten Lappen), 3 $\frac{3}{4}$ '' grösste Dicke. Oberfläche braunroth. Rand kolbig. Glisson'sche Kapsel getrübt; aber die Zeichnung der Läppchen durch dieselbe deutlich erkennbar. Consistenz der Leber vermehrt. In den grossen Gefässästen eine Menge hellrothen, flüssigen Blutes. Auf dem Messerrücken ein spärlicher Belag. Zeichnung sehr deutlich. Centrum dunkler, Peripherie sehr hell, die einzelnen Läppchen durch röthliche, mässig reichliche Zwischensubstanz getrennt. Galle spärlich, dünn, grün. Die Wände der Gallenblase ödematös.

Milz 5 $\frac{1}{4}$ '' lang, 2 $\frac{3}{4}$ '' breit, 1 $\frac{1}{4}$ '' dick. Sagomilz.

Drüsen um die Porta hepatis, sowie die Mesenterialdrüsen stark geschwellt, Schnittfläche weiss.

Der Urogenitalapparat zeigte nichts Bemerkenswerthes.

3. Epikrise.

In dem vorliegenden Falle lassen sich an dem Herzen drei Bildungsfehler constatiren, von denen der erste der bedeutendste und wichtigste ist, wie wir bald sehen werden. Diese 3 Bildungsfehler sind:

1. eine vollkommene Verbildung der Tricuspidalklappe,
2. der Mangel der Thebesischen Klappe,
3. das Offenbleiben des Foramen ovale.

Betrachten wir zuerst das erste Vitium primae formationis. Aus der oben gegebenen genauen Beschreibung des Herzens erhellt, dass eine eigentliche Tricuspidalklappe an demselben nicht existirt. Höchstens ist von derselben ein Zipfel vorhanden, nämlich der innere (*i*), welcher sich aber durch seinen abnormen Ursprung unterhalb des Klappenrings (*e*), durch die directe Insertion des grössten Theils seiner Sehnenfäden (*g*) in das Endocardium und seine rudimentäre Ausbildung im Allgemeinen, von einem normalen Klappenzipfel so sehr unterscheidet, dass wir ihn nur als einen im höchsten Grade verkümmerten bezeichnen können. Dagegen fehlen nun der vordere und hintere Zipfel als solche vollständig. Wir haben gesehen, dass statt ihrer eine Membran (*h, h₁*) vorhanden ist, welche zum Theil durch Papillarmuskeln und Sehnenfäden (*k*), welche letztere sich sämmtlich an der Aussenseite dieser Membran inseriren, mit der inneren Oberfläche der Wand des rechten Ventrikels in Verbindung steht. Diese Membran (*h, h₁*) theilt den rechten Ventrikel in 2 Hälften, von denen die eine den durch diese Membran und das Endocardium der hinteren Hälfte des Septum ventriculorum begrenzten Sack umfasst und die andere den Conus arteriosus dexter im gewöhnlichen Sinne und den noch übrigen Raum zwischen der Innenwand des rechten Ventrikels und der Aussenseite der Membran. Diese beiden Hälften communiciren mit einander in zweifacher Weise: das eine Mal durch die längsovale Oeffnung (*r*), welche zum Conus arteriosus dexter führt und durch die oben beschriebenen vielfachen Oeffnungen (*f*) in der gefensternten Membran (*h, h₁*).
 Ueber den Effect, den diese Verbildung der Tricuspidalklappe

auf die Functionen derselben hatte, werden wir später sprechen. Es handelt sich zunächst um die Beantwortung der Frage, wann und wie dieselbe entstanden ist. Die Entstehung dieser Verbindung der Tricuspidalklappe fällt ohne Zweifel in die Zeit der Entwicklung der Atrioventricularklappen: denn die andere Möglichkeit, dass Fehler der Tricuspidalklappe von fötaler Endocarditis bedingt sind, wird in unserem Falle nach der gegebenen Beschreibung wohl Niemand anzunehmen geneigt sein. Die Entwicklungsgeschichte lehrt, dass die Bildung der Klappen an den venösen Ostien in den 2. und 3. Monat des Fötallebens fällt. Die Kammerscheidewand ist in der 7. Woche bereits fertig gebildet, so dass die Ventrikel mit zwei gesonderten Oeffnungen mit den Vorhöfen communiciren. Die Gestalt dieser primitiven venösen Mündungen wird als äusserst einfach geschildert. Dieselben stellen Nichts als einfache runde Spalten dar; und die beiden Lippen, welche jede der Spalten begrenzen, sind die ersten Andeutungen venöser Klappen. Zu dieser Zeit stehen auch schon die Ränder dieser in Bildung begriffenen venösen Klappen mit der Kammerwand in Verbindung, doch bilden sich diese Klappen erst im 3. Monate bestimmt aus. Indem wir also die Zeit der Entstehung unserer Tricuspidalklappen-Verbindung mit Sicherheit in die angegebene Zeit verlegen können, müssen wir auf die Frage, wie dieselbe zu Stande gekommen ist, so lange eine bestimmte Antwort schuldig bleiben, bis uns die Entwicklungsgeschichte über den Bildungsmodus der einzelnen Klappenzipfel genauere Aufschlüsse geben wird, was zur Zeit, soweit meine Nachforschungen reichen, noch nicht der Fall ist. Die oben erwähnten Trübungen und Verdickungen in der Membran (h, h_1) sowohl wie dem rudimentären Zipfel (i) sprechen für entzündliche Vorgänge, von denen es sich freilich jetzt nicht feststellen lässt, ob dieselben in die Fötalperiode fallen oder in die Zeit nach der Geburt, ein Umstand, welcher aber für die Geschichte unseres Falles von gar keinem Belang ist. Unter den angeborenen Missbildungen des Herzens scheint die hier beschriebene Form eine der seltensten zu sein, wenigstens habe ich trotz sorgfältigen Nachsuchens in der Literatur keine ihr gleiche auffinden können.

Abgesehen von den Fällen, wo in Folge von fötaler Endocarditis im rechten Herzen eine Stenose des Ostium venosum d. oder eine Insufficienz der Tricuspidalklappe auftritt, finden sich als *Vitia primae formationis* folgende Verbildungen derselben beschrieben. Ein Mangel derselben findet sich nur bei erheblichen Verbildungen des rechten Herzens und zwar stets, wenn die venöse Mündung des rechten Ventrikels verschlossen ist, wovon neuerdings Nuhn¹⁾ einen Fall bei einem 6 Wochen alten Kinde, welches an Blausucht litt, beschrieben hat. Hier bestand neben anderen, hier nicht genauer aufzuzählenden Abnormitäten ein vollkommener Defect der Tricuspidalklappe. Aehnliche Fälle sind schon früher von Kreysig und Schuberger beschrieben worden. Bei übrigens wohlgebildeten Herzen findet ein vollkommener Defect der Tricuspidalklappe nicht statt. Indessen können einzelne Theile und Zipfel derselben unvollkommen entwickelt sein. So beschreibt Morgagni²⁾ bei einem 16jährigen Mädchen, welches von Jugend auf kränkelte, den einen Zipfel der Tricuspidalklappe von normaler Grösse, die beiden anderen zu klein.

Ausserdem bemerkt Otto³⁾, dass, wie er es selbst mehrere Male beobachtete, die Entwicklung der dreizipfeligen Klappe gehemmt werde und dieselbe nur theilweise vorhanden ist, wenn sich die Aorta sehr weit nach rechts entwickelt. Endlich ist ein Bindungsexcess der Tricuspidalklappe öfter beobachtet worden, indem sich die Zahl der Zipfel der venösen Klappen vermehrt. Dieses Bildungsfehlers gedenkt schon Haller⁴⁾, welcher dies nicht nur selbst beobachtete, sondern auch die Beobachtungen von Rosen und Garengéot beibringt, welche sechs Zipfel statt dreier beobachteten. Aus dieser über-

1) Henle's und Pfeuffer's Zeitschrift für rationelle Medicin. XXIV. Bd., 1. Heft, 1865.

2) Morgagni, de sedibus et causis morborum — de morbis thoracis — Epist. XVII., Art. 12: „de tribus valvulis triangularibus justam unā magnitudinem, duae reliquae minorem habebant.“

3) Otto, Lehrb. d. path. Anatomie. Berlin 1830 S. 273.

4) Haller, Elementa physiologiae, deutsch von Haller. Berlin 1759. Bd. I., S. 636.

sichtlichen Darstellung der an der Valvula tricuspidalis beobachteten Bildungsfehler ergibt sich, dass unser Fall sich nirgends unterbringen lässt, in welchem es sich um eine excessive Ausbildung des vorderen und hinteren, eine Hemmungsbildung des inneren Zipfels der Valvula tricuspidalis neben einem vollkommen abnormen Verhalten der Sehnenfäden und Papillarmuskeln am Klappenapparat des Ostium venosum dextr. handelt.

Der 2. Bildungsfehler an dem beschriebenen Herzen ist der Mangel der Thebesischen Klappe, deren Defect und unvollständige Bildung, beiläufig bemerkt, die häufigste angeborene Missbildung des Herzens bildet. Otto¹⁾ fand sie 3 Mal fehlend: 1 Mal bei einem Erwachsenen und 2 Mal bei Missgeburten. Auch liegen darüber eine grosse Reihe anderer Beobachtungen vor. Auch ich sah neuerdings bei einem 75jährigen weiblichen Individuum, die eine exquisite fettige Entartung des Herzmuskels zeigte, jede Andeutung einer Thebesischen Klappe fehlen. Die Venen des Herzens mündeten hier mit 2 über einander liegenden, einer grösseren unteren und einer kleineren dicht darüber liegenden Oeffnung an der normalen Stelle in den rechten Vorhof. Die Kranzarterien nahmen dabei beide ihren Ursprung über der rechten Aortenklappe.

Der dritte bei dem uns beschäftigenden Herzen beobachtete Bildungsfehler, das Offenbleiben des Foramen ovale, ist bekanntlich bei angeborenen Herzfehlern ein sehr häufiges Vorkommniss. Gintrac fand es unter 53 Fällen von angeborenen Herzkrankheiten in 27 Fällen, also fast in der Hälfte derselben.

Nachdem wir uns die im vorliegenden Falle vorhandenen Bildungsfehler des Herzens übersichtlich zusammengestellt haben, würde die Frage entstehen:

1. welchen Effect dieselben auf die Functionen des Herzens gehabt haben,
2. ob die im Leben am Herzen constatirten Erscheinungen sich aus dem anatomischen Befunde deuten lassen, und
3. ob die in den anderen Organen gefundenen Veränderungen

1) Otto, a. a. O.

gen (Tuberculose) mit der Affection des Herzens im Zusammenhange stehen.

ad 1. Bei der Würdigung der Störungen, die durch die hier vorhandenen Anomalieen in der Circulation veranlasst wurden, wollen wir den Defect der Thebesischen Klappe ausser Acht lassen, und lediglich, da, wie wir bald sehen werden, der unvollkommene Schluss der Valvula foram. oval. — welcher, beiläufig gesagt, auch in der Circulation Nichts zu ändern scheint — durch die beschriebene hochgradige Verbildung der Tricuspidalklappe bedingt wurde, bei den durch den letzten Bildungsfehler veranlassten Kreislaufstörungen verweilen. Wenn der rechte Vorhof bei der Systole sein Blut in den in der Diastole befindlichen rechten Ventrikel entleerte, so gelangte dasselbe einestheils in den von der mehrfach erwähnten Membran nach unten abgeschlossenen Sack, anderentheils durch die spaltförmige Oeffnung in den Conus arteriosus dexter und den zwischen der Aussenfläche der Membran und Innenwand des rechten Ventrikels gelegenen übrigen Theil der rechten Herzkammer. In den letzteren konnte auch durch die mehrfachen kleineren Oeffnungen in der Membran ein wenn auch nur geringer Theil Blut hineinfließen.

Bei der Systole des rechten Ventrikels nun musste das in dem von der Membran gebildeten Sacke befindliche Blut, da ihm der Weg nach dem rechten Vorhofe durch kein Hinderniss versperrt wurde, in denselben zurückstauen und nur zum kleinen Theile konnte dasselbe somit in den Conus arter. dexter durch die spaltförmige Oeffnung gelangen. Dagegen wurde das in dem Conus arter. dexter befindliche Blut bei der Ventrikelsystole in die Lungenarterie hineingetrieben. Auf diese Weise gelangte trotz der vollkommenen Insufficienz am Ostium atrio-ventriculare eine immerhin ansehnliche Menge Blutes in die Lungenarterienbahn; während nur ein Theil des rechten Ventrikelblutes bei der Systole der Herzkammer in den rechten Vorhof zurückstaute, ein Umstand, der für die verhältnissmässig lange Lebensdauer des Patienten gewiss nicht zu unterschätzen ist. Die Zurückstauung des Blutes in den rechten Vorhof bedingte eine Dilatation desselben und verhinderte einen voll-

kommenen Verschluss der Valvula foraminis ovalis, wie das auch bei einer Reihe anderer Zustände, wo der Abfluss des Blutes aus dem rechten Herzen in die Lungen behindert ist, von vielen Beobachtern gesehen wurde.

Diese Rückstauung dehnte sich über den rechten Vorhof hinaus auf das Gebiet der oberen Hohlvene aus, das nicht nur hochgradig erweitert gefunden wurde, sondern auch an den Jugularvenen eine am Krankenbette beobachtete, mit dem Herzchoc isochronische pulsatorische Bewegung zeigte. Berücksichtigt man nun, dass wir am Leichentisch die Schlussfähigkeit der Venenklappen an der vereinigten Vena jugularis und subclavia constatiren konnten, so würde man mit Scoda¹⁾ diese Beobachtung am Lebenden dadurch erklären können, dass sich der Wellenstoss auch durch die Klappen auf die über ihnen nachrückende Blutsäule fortpflanzte. Gegenüber dem Blutreichthum des oberen Hohlvenengebietes ist der Mangel jeder Stauungserscheinung an der Leiche in den Organen des Unterleibes bemerkenswerth; die drüsigen Organe des Unterleibes, der Darmtractus, zeigten Nichts davon; es fand sich im Leben keine Albuminurie, nur geringgradige Oedeme der Unterschenkel liessen sich constatiren.

ad 2. Es handelt sich hier hauptsächlich darum, wie das Zustandekommen der Geräusche — eines systolischen und diastolischen —, die die Herztöne überdeckten und die eine solche Intensität hatten, dass sie die vordere Thoraxwand in fühlbare Schwingungen versetzten (Schwirren), zu erklären sei. Zuvor aber einige Worte darüber, ob diese verbildete Tricuspidalklappe zur Entstehung der Herztöne, resp. des ersten, wenn wir den zweiten Ton als nur in den Arterien gebildet und in die Herzhöhlen fortgeleitet annehmen, beigetragen hat. Ich kann darauf leider nur eine negative Antwort geben, nämlich dass der erste Ton im rechten Ventrikel hier nicht in der Weise entstehen konnte, wie es gemeinhin angenommen wird, nämlich durch die plötzliche Unterbrechung der Blutströmung gegen

1) Abhandlung über Auscultation und Percussion. 6. Aufl. 1864, S. 329.

den Vorhof in Folge der Aufblähung der 3spitzigen Klappe also durch Anschlagen des Blutes gegen diese Klappe (Scoda). Am wahrscheinlichsten dürfte die Annahme sein, dass der über dem rechten Ventrikel gehörte erste Herzton auch nur ein fortgeleiteter war. Ein Blick auf unsere hochgradig verbildete Tricuspidalklappe wird die eben aufgestellte Behauptung stützen, ebenso wie er die Schwierigkeiten anschaulich macht, welche sich der Erklärung über das Zustandekommen der Geräusche entgegenstellen. Alles was darüber gesagt wird, kann begreiflicher Weise nur hypothetisch sein. Am wahrscheinlichsten erscheint mir die Annahme, dass 1) das systolische Geräusch zu Stande gekommen ist, indem das bei Ventrikelsystole in den rechten Vorhof zurückstauende Blut daselbst dem aus den Hohlvenen einströmenden Blute begegnete: also durch das schnellere Einströmen eines kleineren Blutstromes in eine weichende Blutmasse (Hoppe, Scoda¹⁾), und 2) das diastolische Geräusch durch Einströmen des Blutes in die Höhle des rechten Ventrikels über die Innenfläche der mehrfach erwähnten nicht ganz glatten Membran.

ad 3. Obgleich für die hochgradige tuberculöse Erkrankung in unserem Falle, welche schliesslich den tödtlichen Ausgang vermittelte, in der erblichen Anlage ein ätiologisches Moment gesucht werden kann, so lässt sich die Tuberculose hier zum Mindesten eben so sicher als eine Complication des vorhandenen Herzleidens annehmen. Frerichs hat bei der angeborenen Stenose der Lungenarterienklappen Tuberculose beobachtet, nach ihm eine Reihe anderer Beobachter. In unserem Falle ist ein analoges Verhalten, obgleich die Lungenarterienklappen selbst sich ganz normal verhielten. Durch die bedeutende Rückstauung des Blutes nach der Peripherie aus der Höhle des rechten Ventrikels konnte natürlich nicht die gehörige Menge Blut in die Lungenarterienbahn gelangen: und das Zustandekommen der Tuberculose lässt sich daher zwanglos im vorliegenden Falle ebenso erklären, wie bei der Verengerung am Ostium arteriosum dextrum.

1) a. a. O.

Die beigegebenen Zeichnungen sind von meinem Freunde Dr. Wyss, Assistenten an der Klinik des Herrn Geh. Rath's Lebert, mit der ihm eigenen Sorgfalt und Genauigkeit gezeichnet worden. Ich sage demselben dafür meinen besten Dank.

Breslau, den 12. Januar 1866.

Erklärung der Abbildungen.

Die zur Bezeichnung gewählten Buchstaben sind bei beiden Fig. gleich.

Fig. 1 stellt den von der Vena cava superior am rechten Seitenrande aufgeschnittenen rechten Vorhof und rechten Ventrikel dar.

Fig. 2 stellt den geöffneten Conus arteriosus dexter dar, welcher durch einen Schnitt, welcher von der Spitze des rechten Ventrikels aus (c. 1 Cm. nach rechts vom Sulc. longit.) durch die vordere Wand des rechten Ventrikels bis in die Art. pulm. hineingeführt wurde, freigelegt ist.

A Atrium dextrum. *a* Zugang zur Auricula cordis dextra und *M. pectinati*, *b* die nicht vollkommen das For. ov. schliessende Valvula f. o., *c* die Eustachische Klappe, auf der Zeichnung nur angedeutet, *d* Einmündungsstelle der Herzvene, die Valvula Thebesii fehlt. *B* Ventriculus dexter. *e* Annulus fibro-cartilagineus dexter, *h* der vordere, *h₁* der hintere Theil der von *e* entspringenden Membran, welche vielfache Oeffnungen (*f*) zeigt, *i* rudimentärer innerer Zipfel der Tricuspidalklappe mit seinen in das Endocardium des Septum ventriculorum sich inserirenden Sehnenfäden (*g*), *r* Oeffnung durch die man in den Conus arteriosus dexter und umgekehrt aus demselben in den von der Membran *h, h₁* und dem hinteren Theile des Endocardium des Septum ventriculorum (*o*) gebildeten Sack gelangt, *k* Sehnenfäden und Papillarmuskeln zwischen der Aussenwand der Membran *h, h₁* und der Höhlenfläche des rechten Ventrikels, *l* Papillarmuskel, an welchen sich der vordere Theil der Membran (*h*) mit einem oberen und unteren Schenkel inserirt, *m* vordere Wand des rechten Ventrikels, *q* hintere Wand des rechten Ventrikels, *n* Conus arteriosus dexter, *o* Septum ventriculorum, *p* Arteria pulmonalis mit ihrer normalen Klappe. *C* Auricula cordis sin. *D* Aorta thoracica ascendens. *E* Linker Ventrikel.