

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Eisenmenger (complexe
de)**

**EISENMENGER, Victor. - Die
angeborenen Defekte der
Kammerscheidewand des Herzens**

*In : Zeitschrift für klinische Medizin, 1897, Vol. 32 :
suppl, pp. 1-28*

I.

Die angeborenen Defecte der Kammerscheidewand des Herzens.

Von

Dr. **Victor Eisenmenger.**

(Hierzu Tafel I.)

I.

Durch die Untersuchungen Rokitansky's¹⁾ ist der Lehre von der Entstehung angeborener Defecte des Septum ventriculorum eine Basis gegeben, die nicht mehr verlassen werden darf.

Alle vorkommenden Formen entstehen durch Entwicklungshemmung und die überaus grösste Mehrzahl hat ihren Grund in abnormen Theilungsvorgängen des Truncus arteriosus communis.

Trotzdem tauchen immer wider auf's Neue Theorien auf, die in dem mechanischen Moment des strömenden Blutes die Ursache für viele Entwicklungsfehler und — in neuester Zeit — sogar für die normale Evolution des Herzens suchen.

Hunter²⁾ und Morgagni³⁾ sind die Begründer dieser Theorien.

Hunter lehrt: Wenn beim Fötus ein Hinderniss für den Blutstrom in der Lungenarterie erwächst, so lange die Kammerscheidewand nicht fertig ist, muss zwischen beiden Ventrikeln eine Oeffnung fortbestehen. Der kräftige Widerstand des Blutstroms, der von einer Kammer in die andere fliesst, hindert die Kammerscheidewand sich auszubilden.

Aehnlich Morgagni.

Diese Lehren fanden eifrige Verfechter. Lebert gestattet sich auf Grund derselben sogar den Schluss, dass in zwei von Bouillaux und

1) Rokitansky, Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875.

2) Hunter, Med. Observat. and engu. 1783. V. 6. -Cit. bei Kussmaul.

3) Morgagni, Cit. bei Burresi, Sperimentale. Bd. 46.

einem ungenannten Autor beschriebenen Fällen eine Enge der Pulmonalarterie vorhanden gewesen sein müsse, weil in dem einen das Foramen ovale weit offen war, im anderen die Kammerscheidewand fast fehlte, — trotzdem der Autor im ersteren Fall von Erweiterung der Pulmonalis spricht und im letzteren ausdrücklich gesagt wird, dass die aus dem Herzen kommenden Arterien weit gewesen seien.

In jüngster Zeit schreibt Mac Gillavry¹⁾ dem Blutstrom noch mehr Einfluss zu:

Er soll das Wachsthum des Herzens beeinflussen etwa in der Art, wie sich ein Fluss das Bett gräbt. Er deducirt das „bis heute unangeklärte“²⁾ Factum, dass die Arteriae Aorta und Pulmonalis ein Stück eines nach links gewundenen Spiralganges bilden, daraus, dass das Blut vor der vollendeten Theilung des Truncus arteriosus in Form zweier linksgewundener einander umstrangelnder Flüssigkeitsspiralen in denselben einströmt. An der Scheidenfläche dieser Spiralen wird das Septum trunci als eine nach links gewundene Wand gebildet.

Die durch äusseren Druck hervorgerufenen abnormen Positionen des Truncus zum Ostium interventriculare erläutern in genügender Weise alle abnormen Verengerungen der grossen Schlagadern und ebenso sehr das Zustandekommen etwaiger Defecte der Herzsepten und das Vorhandensein abnormer Herzsepten.

Ein Druck auf den Truncus ruft nämlich Stenose desselben hervor, welche ihrerseits wieder zur Entstehung von Septumdefecten Anlass giebt.

Die Hypothesen Hunter's, Morgagni's und ihrer Nachfolger entspringen dem Bedürfniss, sowohl die grosse Häufigkeit³⁾ der Combination von Pulmonalstenose und Septumdefect, als auch die functionelle Zweckmässigkeit dieser Combination zu erklären.

Diesem Bedürfniss entsprechen sie allerdings vollkommen.

Wenn man dem strömenden Blut die Fähigkeit zuschreibt, die embryonalen Oeffnungen der Scheidenwände des Herzens offen zu halten, dann ist es klar, dass in allen Fällen von Pulmonalstenose, bei denen

1) Mac Gillavry, De aëtiologie en de pathogenese der congenitale hartgebreken. Inaug.-Diss. Leyden 1895. Ref. im Centralbl. f. innere Med. 1896. No. 22.

2) Von Rokitansky wird das Factum so aufgeklärt, dass der hintere und rechts stehende der beiden Gefässstämme in den linken Ventrikel aufgenommen wird, während der vordere und links stehende im rechten Ventrikel verbleibt.

3) Unter Anderen hat Zaruffi in 38 Fällen von Perforation des Septum interventriculare 29mal die Arteria pulmonalis verengt, verschlossen, transponirt oder von der Aorta nicht getrennt gefunden.

Gintrae hat in 87 Fällen von abnormer Communication der Ventrikel 82 gefunden, bei denen die Pulmonalis verengt war.

Costa-Alvarenga fand den rechten Ventrikel in mehr als 94 pCt. der Fälle dilatirt, in mehr als 55 pCt. hypertrophirt.

Die drei Autoren findet man bei Burresi citirt.

ja der Blutstrom vom rechten zum linken Herzen abgelenkt wird, die Scheidewand offen bleiben muss und zwar dort, wo der Strom am intensivsten ist, also an der zweckmässigsten Stelle, im Ventrikelseptum.

Doch ergeben sich aus der klinischen und pathologisch-anatomischen Erfahrung gewichtige Bedenken.

Schon Meckel schliesst auf Grund von Fällen, in denen Offenbleiben des Ventrikelseptums und gleichzeitig Hypertrophie des rechten Ventrikels beobachtet wurde, ohne dass an der Pulmonalis eine Abnormität bestand, und ohne dass sonst im Lungenkreislauf ein Hinderniss vorhanden war, dass der Grund für das Offenbleiben des Septums nicht in den Folgen der Stenose des Pulmonalostiums für den Kreislauf gesucht werden dürfe.

Er hält das Offenbleiben des Ventrikelseptums für das Primäre, veranlasst durch eine Insufficienz der Entwicklungsactivität.

Dadurch wird der Blutstrom von der Pulmonalis abgelenkt und diese bleibt in ihrer Entwicklung zurück und schrumpft, wie die Arteria und Vena umbilicalis, wenn kein Blutstrom mehr durchgeht.

Spätere und auch neuere Autoren, z. B. Burresi, sind geneigt, für die Mehrzahl der Fälle die Morgagni'sche, für die übrigen die Meckel'sche Hypothese gelten zu lassen.

Es ist jedoch nicht einzusehen, wieso das Offenbleiben des Septum ventriculorum allein die Ablenkung des Blutstromes nach dem linken Ventrikel zur Folge haben soll.

Es muss zugleich eine beträchtliche Hypertrophie des rechten Ventrikels bestehen und das ist allerdings immer bei uncomplicirten Septumdefecten der Fall.

Von den Anhängern der Hunter-Morgagni'schen Theorie wird darin die Ursache für einen die Septumlücke offenhaltenden Blutstrom gesucht.

Man sieht, dass beide Theorien genöthigt sind, um nicht die offenbar zusammengehörigen complicirten und einfachen Septumdefecte ätiologisch von einander trennen zu müssen, im letzteren Fall stillschweigend die Existenz einer primären Hypertrophie des rechten Ventrikels anzunehmen.

Für eine solche Annahme ist aber gar keine Berechtigung vorhanden, während, wie wir später sehen werden, die Hypertrophie eine nothwendige Folge des Septumdefectes ist.

Auch die Fälle, in denen bei bestehender hochgradiger Pulmonalstenose das Kammerseptum geschlossen ist, beweisen direct die Unhaltbarkeit beider Hypothesen. Solche Fälle sind, wenn auch nur vereinzelt, beobachtet worden. Bei ihnen ist der rechte Ventrikel so verkümmert, dass er zu einem bedeutungslosen Anhängsel des linken geworden ist.

Genauer kann ich auf diese Dinge hier nicht eingehen. Sie sind ausführlich in der Abhandlung Rokitansky's besprochen.

Noch evidentier wird die Unhaltbarkeit der Hunter-Morgagnischen Lehre, wenn man ihr Verhältniss zu den physikalischen Gesetzen und den Gesetzen des Wachstums prüft.

Es lässt sich nämlich beweisen, dass auch unter den von den Anhängern dieser Hypothese angenommenen Bedingungen, der Blutstrom gar nicht die Macht hat, die Schliessung der Lücke, durch die er strömt, zu verhindern.

Die Annahme besticht durch ihre grosse Anschaulichkeit. Es drängt sich der Vergleich mit der Verzögerung der Bildung einer Eisdecke auf fliessenden Gewässern auf.

Der Vergleich ist aber ganz unpassend.

Die Bildung der Eisdecke wird dadurch verzögert, dass die zuerst an der ganzen Oberfläche gleichzeitig entstehende dünnste Eisdecke immer wieder durch die Strömung des Wassers zerstört wird und die am Rande sich ansetzenden Theilchen weggespült werden. Das Wachstum des Ventrikelseptums dagegen erfolgt ausschliesslich vom Rande her, nicht durch Apposition und kann daher durch die Spülung auch nicht behindert werden.

Man müsste also annehmen, dass der Flüssigkeitsstrom, der durch den Defect durchgeht, auf seine Wändungen, das ist auf den Rand des Defects einen hinreichend starken Druck ausübt, um das Wachstum desselben zu hindern. Es ist wohl richtig, dass ein äusserer Druck das Wachstum in einer bestimmten Richtung hemmen kann. Nicht etwa rein mechanisch, denn der Wachstumsdruck ist bekanntlich viel grösser als der Druck, der in unserem Fall praktisch vorkommen kann, wohl aber dadurch, dass eine verhältnissmässig geringe, dauernde Compression des wachsenden Gewebes dasselbe in seiner Ernährung und somit in seinem Wachstum beeinträchtigen kann.

Beispiele dafür sehen wir häufig, von den tiefen Einschnürungen, die eine umschlingende Nabelschnur oder ein Amnionstrang macht, bis zu den statischen Wachstumsanomalien der Knochen.

Wir haben also zu untersuchen, ob an den Rändern des Defects ein solcher Druck entsteht.

Von dem Druck, der während der Systole in den Ventrikeln herrscht und der selbstverständlich auch auf den Rändern des Defects lastet, müssen wir absehen, da derselbe Druck auch unter normalen Verhältnissen besteht, wobei der Verschluss des Septumdefects astandslos erfolgt.

Es fragt sich nur, ob die Strömung als solche im Stande ist, einen beträchtlicheren Ueberdruck zu erzeugen.

Näherungsweise ist der Druck, den ein Flüssigkeitsstrom auf eine ihm entgegengestellte Fläche ausübt, eine Function vom Sinus des Winkels, den diese Fläche mit der Stromrichtung bildet, ist also ein Maximum, wenn die Fläche senkrecht zur Stromrichtung steht und ist gleich Null, wenn der Winkel Null ist, wenn die Fläche also der Stromrichtung parallel ist.

Unter besonderen Umständen kann allerdings im letzteren Fall auch ein positiver oder negativer Druck zu Stande kommen¹⁾, diese Differenzen sind aber bei den geringen Stromgeschwindigkeiten in unserem Fall sehr unbedeutend und können vernachlässigt werden.

Nun liegt die Fläche, auf der ein Druck lasten müsste, um das Wachstum des Septums zu veranlassen, die Endfläche des Septumrudiments, parallel zum Blutstrom, der durch den Defect durchgeht, es kann also dort ein nennenswerther Ueberdruck nicht entstehen. Am besten lässt sich das durch einen Vergleich illustriren.

Die Wassergänge der Mühlen werden durch schieberartige Vorrichtungen abgeschlossen. Wäre die Strömung des Wassers im Stande, sich der Bewegung des Schiebers zu widersetzen, so müsste bei der sehr bedeutenden Intensität der Strömung im Mühlgang auch eine bedeutende Kraft erforderlich sein, ihn zu verschliessen.

Das ist nun, wenn nicht sehr ungünstige Reibungsverhältnisse bestehen, erfahrungsgemäss nicht der Fall.

Ein Druck, der das Wachstum des Ventrikelseptums beeinflussen könnte, kommt nur dadurch zu Stande, dass in solchen Fällen ein Ueberdruck im rechten Ventrikel bestehen muss, der auf die gegen die rechte Kammer gewendete Fläche des bestehenden Theils des Ventrikelseptums so einwirkt, dass er ihn gegen den linken Ventrikel zu zu drängen sucht.

Auch dieser Druck hat gar keine Folgen für das Wachsthum des Septums:

„Das defecte Septum ist immer merklich nach rechts geneigt, wobei jedoch die Ausbauchung dahin fehlt oder nur sehr klein ist, so, dass es mit jener Neigung nahezu gestreckt und straff hinzieht. Allein es giebt Fälle, bei denen das Septum oben mit einer ausgesprochenen convexen Krümmung nach rechts hereinspringt, Fälle, welche insbesondere gegen die Annahme einer den Defect bedingenden rechtsseitigen Stauung geltend gemacht werden“ (Rokitansky l. c. S. 105).

Ich möchte diese Fälle nicht gegen die Annahme einer schwer zu leugnenden rechtsseitigen Stauung, sondern vielmehr gegen die Annahme einer Einwirkung dieser Stauung auf das Wachsthum des Ventrikelseptums geltend machen.

1) Der negative Druck wird praktisch bei der Quecksilberpumpe verworther.

Mit dem Nachweis, dass der Blutstrom keinen Einfluss auf das Wachstum der Kammerscheidewand besitzt, fällt die Hunter-Morgagnische Hypothese.

Rokitansky erklärt die Häufigkeit der Combination der Pulmonalstenose mit einem Defect des Septum ventriculorum in folgender Weise.

In diesen Fällen verlangt es die anomale Stellung der Gefässstämme und die abnorme Weite der Aorta, dass das von unten her gegen das Septum trunci wachsende Septum ventriculorum einen weiteren Weg zurückzulegen hat, als de norma und in Folge dessen sein Wachsthum nicht hinreicht, an den weit abliegenden rechtsseitigen Umfang der Aorta heraufzugelangen.

Damit sind alle Schwierigkeiten der Stauungstheorie behoben, es lassen sich auch jene verhältnissmässig häufigen Befunde auf diese Weise einfach und ungezwungen erklären, bei denen zugleich mit einem Septumdefect abnorme Stellung oder Transposition der Gefässstämme bei normalem Kaliber derselben besteht. Auch hier hat das Septum einen weiteren Weg zurückzulegen als de norma, während kein Grund für ein stärkeres Durchfliessen des Blutes durch die embryonale Lücke besteht.

In einer Beziehung leistet die Rokitansky'sche Theorie anscheinend weniger, wie die Blutstromtheorie. Sie erklärt wohl die Häufigkeit der Combination von Pulmonalstenose und Septumdefect, nicht aber die fast absolute Constanz und auch nicht die Zweckmässigkeit derselben. Das Plus in der Grösse des Wegs, den die Kammerscheidewand gegenüber der Norm zurückzulegen hat, ist oft so gering, dass man sich nicht recht vorstellen kann, warum nicht dort öfter ein Ausgleich durch verstärktes Wachsthum stattfindet.

Wenn wir aber bedenken, dass die Zeit, in der sich der Verschluss des Ventrikelseptums vollzieht, in die wir also die Entstehung des Defectes zurückverlegen müssen, in die achte bis neunte Embryonalwoche fällt, also in eine Zeit, in der wir so gut wie gar keine Kenntnisse über die pathologische Anatomie der Früchte haben, wenn wir ferner bedenken, dass bei einer bestehenden Stenose der Pulmonalarterie der Verschluss des Ventrikelseptums eine schwere Verschlimmerung der Circulationsstörung bedeutet, die mit grosser Wahrscheinlichkeit den Tod der Frucht zur Folge hat, so ist es dadurch allein schon klar, warum wir in Früchten mit Pulmonalstenose so constant ein offenes Septum ventriculorum finden.

Auch in den Früchten, bei denen die Wachsthumenergie des Kammer-systems eine ausreichende wäre, um den an sie gestellten, gesteigerten Ansprüchen zu genügen, kann ein Verschluss derselben nur in den seltensten Fällen eintreten, weil der Embryo schon abstirbt, be-

vor der Verschluss eintritt in dem Moment, in dem die sich verkleinernde Lücke compensatorisch insufficient wird.

Auf dieselbe Weise erklärt sich die Zweckmässigkeit. Diejenigen Früchte, bei denen der Vorgang etwa in einer für den Kreislauf weniger zweckmässigen Weise erfolgt, entziehen sich dadurch, dass sie schon in einer frühen Embryonalperiode absterben, unserer Beobachtung.

Die Theorie Rokitansky's entspricht somit auch in dieser Beziehung den Forderungen, die wir an sie stellen müssen.

II.

Welchen Einfluss hat das Offenbleiben des Septum ventriculorum auf den Kreislauf? Dass es sich um eine bedeutungslose Anomalie handelt, wie vielfach behauptet wird, gilt gewiss nur für die Fälle, in denen die Perforation als feiner, gerade nur für eine Sonde durchgängiger Canal zufällig bei der Obduction entdeckt wurde.

Hat die Oeffnung eine irgendwie nennenswerthe Grösse, dann sind die Folgen sehr bedeutende und es kommt für den Organismus zu allen Consequenzen, welche die Fehler des Herzmechanismus im allgemeinen haben. Im embryonalen Leben freilich ist ein solcher Defect ganz bedeutungslos. Die geringen Anomalien, die sich etwa daraus ergeben, werden durch den offenen Ductus Botalli ausgeglichen. Mit dem Moment der Geburt aber, mit der mächtigen Entfaltung der Lungencapillaren und der vollständigen Trennung des grossen und kleinen Kreislaufs ändert sich das sofort.

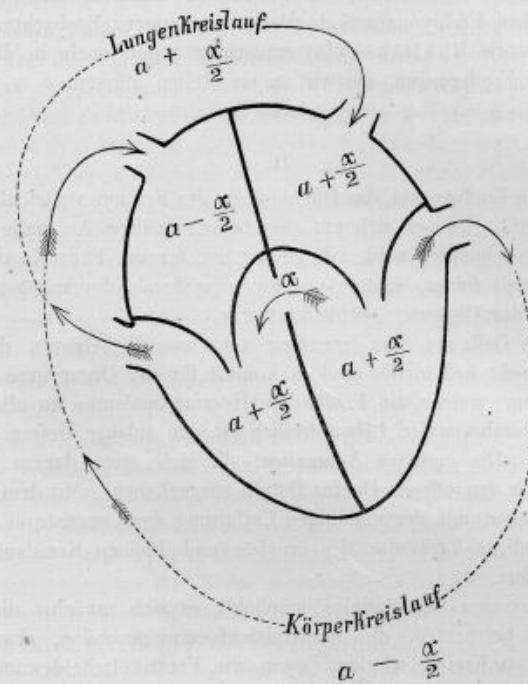
Zum besseren Verständniss empfiehlt es sich zunächst die Veränderungen zu betrachten, die im Kreislauf eines gesunden, erwachsenen Individuums auftreten würden, wenn die Ventrikelscheidewand seines Herzens plötzlich ein Loch bekäme.

Da physiologisch der Druck im rechten Ventrikel ein geringerer ist als im linken, muss bei jeder Systole Blut durch das Loch aus dem linken in den rechten Ventrikel strömen (und zwar so viel, dass die Druckdifferenz dadurch ausgeglichen wird) und von da in die Pulmonalarterie.

Es gelangt also mehr Blut in den kleinen Kreislauf als das normaliter der Fall ist und somit auch in den linken Vorhof und in den linken Ventrikel.

Man kann sich die Sache so vorstellen, als ob ein Theil des Gesamtblutes aus dem grossen Kreislauf ausgeschaltet wäre und fortwährend auf dem Weg: Linker Ventrikel, rechter Ventrikel, Lungenkreislauf, linker Vorhof, linker Ventrikel circulirte, während die Hauptmasse den gewöhnlichen Weg macht.

Nennen wir die Blutmenge, die während eines vollständigen Kreislaufes vom linken Ventrikel in den rechten übertritt α , die Gesamtblutmenge a , so ergibt sich folgendes Schema.



Diese Theile des Kreislaufes sind demnach mit Blut überfüllt, während der grosse Kreislauf und der rechte Vorhof weniger Blut führt als normal.

Das kann auch durch compensatorische Vorgänge nur quantitativ geändert werden. Die zu erwartenden compensatorischen Vorgänge sind folgende.

1. Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels, weil sowohl der Inhalt als der Druck vermehrt ist und zwar überwiegende Hypertrophie, denn die Mehrzufuhr vom linken Ventrikel her wird durch das Minus an Zufuhr vom rechten Vorhof her theilweise compensirt, die Drucksteigerung dagegen ist eine beträchtliche.

2. Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels und zwar überwiegende Dilatation, weil der Inhalt zwar durch vermehrten Zufluss aus dem Lungenkreislauf vermehrt ist, der Druck aber nicht die volle

der Vermehrung des Inhaltes entsprechende Erhöhung zeigt, weil der Ventrikel sein Blut nicht nur in die Aorta, sondern auch in den rechten Ventrikel entleeren kann und er daher gegen einen geringeren Widerstand arbeitet.

3. Eine durch die Vermehrung des Blutzufusses bedingte geringe Dilatation des linken Vorhofes.

Zu einer vollständigen Compensation, das ist zu einer Herstellung normaler Kreislaufverhältnisse kann es auf diese Weise nicht kommen, so nahe die Annahme auch liegt, dass wenn der rechte Ventrikel einmal so stark geworden ist, wie der linke, das Ueberströmen des Blutes aufhören muss.

Wenn das eingetreten ist, dann hört der Grund zur weiteren Hypertrophie auf, weil beide Ventrikel gegen denselben Druck arbeiten, das Blut wird aber aus den durch die Communication zu einem einzigen Hohlraum gewordenen Ventrikeln immer noch vorwiegend nach dem Ort des geringeren Widerstandes, id est nach der Pulmonalis, abströmen.

Nun haben wir es nicht mit einem plötzlich entstandenen Defect des Septum eines vollentwickelten Herzens zu thun, sondern mit einem in einem embryonalen Herzen bereits bestehenden, in einem Herzen, in dem sich die dynamischen Unterschiede zwischen rechtem und linkem Ventrikel erst ausbilden sollen.

Das Endresultat muss das Gleiche sein, der Weg ist ein anderer.

Die beiden Ventrikel stellen ein communicirendes Ganze dar und nach den Gesetzen des Druckes in communicirenden Gefässen muss der Druck an jedem Punkt der Wandung derselben der gleiche sein; daher kann es von vornherein gar nicht zur Entstehung der physiologischen Differenz in der Stärke der beiden Ventrikel kommen.

Aus den communicirenden Ventrikeln hat das Blut zwei Abflusswege, in die Pulmonalis und in die Aorta. In der Pulmonalis ist der Druck geringer als in der Aorta und daher muss andauernd mehr Blut in sie hineinfließen, als in die Aorta, daher bekommt die linke Kammer mehr Blut aus dem Vorhof als die rechte und es muss ein fortwährendes Ueberströmen des Blutes stattfinden.

Anscheinend erfährt die Kreislaufstörung in den meisten der hierhergehörigen Fällen eine Correctur durch die eigenthümliche Stellung, das „Reiten“ der Aorta, das heisst dadurch, dass sie ihren Ursprung aus beiden Ventrikeln nimmt.

Man könnte sich dieses Verhalten so zurecht legen und hat es auch vielfach gethan, als ob der Rest des Ventrikelseptums durch den Blutstrom, der durch die Oeffnung durchgeht, gegen den linken Ventrikel zu abgelenkt wird. Wenn man sich vorstellt, dass das Septum eine solche Lage einnimmt, das seine Verlängerung auf die Scheidewand zwischen

Aorta und Pulmonalis trifft, so ist es evident, dass durch eine Ablenkung des Septums nach links es zu Stande kommt, dass die Aorta aus beiden Ventrikeln entspringt, dass sie auf dem Septum reitet.

Nun wissen wir aber aus dem früher Gesagten Folgendes. Ich glaube erwiesen zu haben, dass der Blutstrom gar nicht die Macht hat, das Wachstum des Septums irgendwie zu beeinflussen. Wenn man aber trotzdem geneigt wäre, dem Blutstrom einen solchen Einfluss zuzuschreiben, so müsste in den Fällen von Perforation des Septums, die nicht mit einer Pulmonalstenose complicirt sind, der Blutstrom, weil er ja gegen den rechten Ventrikel zu gerichtet ist, das Septum auch gegen den rechten Ventrikel ablenken. In der That ist, nach Rokitansky, das Ventrikelseptum immer gegen den rechten Ventrikel schief gestellt.

Man sieht, dass auf diese Weise ein Reiten der Aorta nicht zu Stande kommt, die Erklärung, dass der scheinbare Ursprung der Aorta aus beiden Ventrikeln seinen Grund in der Schiefstellung des Septums hat, ist somit ganz unhaltbar.

Der Grund liegt vielmehr ganz wo anders. Ursprünglich entspringt der Truncus arteriosus communis aus der rechten Hälfte des gemeinschaftlichen Kammerraumes. Wenn auch späterhin eine Umlagerung derart stattfindet, dass er an die Vorderseite desselben gelangt, so wird er doch dadurch, dass der vordere Schenkel des sich von unten her entwickelnden Septums an seinem linken und hinteren Umfang inserirt, in den Bereich des rechten Ventrikels hineingenommen. Andererseits erfolgt die Theilung des Truncus arteriosus durch das Septum Trunci so, dass es in eine vordere, etwas linksstehende Pulmonalis und in eine hintere etwas rechts stehende Aorta zerfällt. Der vordere Schenkel des Ventrikel-Septums wächst entlang dem Septum trunci von hinten und links nach vorne und rechts und es muss daher der hintere Schenkel, um sich mit dem vorderen zu vereinigen, eine Excursion nach rechts um die Wurzel der Aorta machen, wobei er zugleich die hintere und rechte Wand derselben bildet.

Auf diese Art kommt die Aorta, obwohl sie zwischen den Ventrikeln etwas gegen den rechten zu steht, doch mit ihrer Mündung in den linken hinein. Es ist nun klar, dass wenn dieser Theil des Ventrikelsystems sich in Folge der Insufficienz des Wachsthums nicht entwickelt — und das ist der gewöhnlichste Fall — dass dann die Aorta nicht nur mit dem rechten Ventrikel communiciren, sondern sogar mit dem grössern Theil ihres Lumens über ihm stehen muss¹⁾.

1) Das sichtbare Loch in der Scheidewand, das durch einen halbkreisförmigen Rand begrenzt ist und in der Ebene des Septums liegt, ist gar nicht der Defect, sondern die durch die beschriebene Excursion des Septums in den linken Ventrikel hin-

Es ist also durchaus nicht nöthig eine Verschiebung des Ventrikel-septums nach links oder eine Verschiebung der Aorta nach rechts als Grund dafür anzunehmen.

Man sollte glauben, dass durch diese Lage der Aorta über beiden Ventrikeln, die durch den Defect hervorgerufene Kreislaufstörung wenigstens theilweise compensirt wird, indem der durch das Loch in der Scheidewand in den rechten Ventrikel gelangte Bluttheil so noch Gelegenheit hat in die Aorta hineinzukommen; das ist aber nur scheinbar der Fall.

Denkt man sich den Defect so ergänzt, wie er durch normales Wachsthum ergänzt worden wäre, so sieht man, dass der anscheinend dem rechten Ventrikel angehörige Theil, aus dem das Blut in die Aorta hineingelangen kann, in Wirklichkeit noch zum linken Ventrikel gehört.

Uebrigens braucht man nur zu bedenken, dass rechter und linker Ventrikel einen gemeinsamen Raum darstellen, aus dem zwei Gefässe entspringen und dann ist es evident, dass dorthin mehr Blut strömen muss, wo weniger Widerstand ist.

Ich will nun die Krankengeschichte eines an der Klinik Schrötter zur Beobachtung gekommenen Falls anschliessen.

III.

From Richtmann, 32jähriger, verheiratheter Kutscher aus Krabacz in Ungarn wurde am 1. August 1894 in die Klinik aufgenommen.

Er hat ausser seiner gegenwärtigen Erkrankung, an der er seit frühester Kindheit leidet, weder Gelenkrheumatismus, noch eine fieberhafte, noch überhaupt eine andere Krankheit gehabt.

Er entwickelte sich normal, hat in der Schule gute Fortschritte gemacht. In seinem 20. Lebensjahre heirathete er und hat ein gesundes und kräftiges Kind.

Schon in seiner ersten Kindheit fiel den Eltern die bläuliche Färbung seiner Haut auf, die sich bei der geringsten Anstrengung, beim Schreien etc. sehr steigerte. Ebenso verursachte ihm jede grössere Anstrengung Athembeschwerden, doch konnte er seinen Beruf als Kutscher ganz gut versehen.

Im Januar 1894 bemerkte Patient zum ersten Male, dass ihm ohne besondere Veranlassung die Beine anschwellen und er begann noch stärker als bisher an Kurzatmigkeit und Herzklopfen zu leiden. Der Zustand dauerte mit wechselnder Intensität an und veranlasste den Patienten das Krankenhaus aufzusuchen.

Die Angaben werden von dem Patienten sehr präcis gemacht und von der ihn besuchenden Mutter bestätigt. Diese erzählt noch, dass sowohl sie, als ihr Mann immer gesund gewesen und dass Schwangerschaft, Geburt und Wochenbett ganz normal verlaufen seien.

ein verlegte Mündung der Aorta: Der Defect ist in einer gegen den rechten Ventrikel convexen Fläche zwischen dem Rande des Septums und der rechten Wand der Aorta zu suchen.

Status praesens. Patient ist ziemlich gross, von kräftigem Knochenbau, mässig entwickelter Musculatur, geringem Panniculus adiposus. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute hochgradig cyanotisch, besonders die Haut der Prominenz. Hals lang, mittelbreit; man bemerkt eine leichte Anschwellung der Vena jugularis, besonders rechts, und deutliches Unduliren derselben.

Thorax ziemlich lang, mittelbreit, auffallend stark gewölbt, Abdomen etwas aufgetrieben, an den Knöcheln und an den rückwärtigen Partien der Thoraxhaut leichte Oedeme. Die Endglieder der Finger etwas verdickt, die Nägel stark klauenförmig gekrümmt. Ueber beiden Lungenspitzen vorne heller, voller Percussionsschall, rechterseits bis zum unteren Rand der siebenten Rippe, linkerseits bis zum oberen Rand der vierten Rippe reichend. Rückwärts allenthalben heller, voller Percussionsschall in normaler Ausdehnung, auscultatorisch die Zeichen eines diffusen Katarrhes.

In der Herzgegend ist eine stärkere Erschütterung der Brustwand wahrnehmbar, welche sich auch noch über die normalen Grenzen des Herzens hinaus ausbreitet.

Der Spitzenstoss befindet sich im 6. Intercostalraum $6\frac{1}{2}$ cm nach aussen von der Mamillarlinie, daselbst beginnt auch die Herzdämpfung und reicht nach rechts bis 4 cm über den rechten Sternalrand hinaus.

An der Basis reicht die Herzdämpfung im 4. Intercostalraum von der Mamillarlinie bis zum linken Sternalrand. In linker Seitenlage verlagert sich die Herzspitze etwa um einen Centimeter nach links.

Ueber der Herzspitze vernimmt man ein von einem fühlbaren Schwirren begleitetes Geräusch in der Systole und einen dumpfen zweiten Ton. Das Geräusch ist nach rechts hin in der ganzen Ausdehnung der Herzdämpfung hörbar. Es hat sein Punctum maximum in der Mitte der Herzdämpfung und nimmt von da nach allen Richtungen an Intensität ab, rascher jedoch nach oben und links, als nach unten und rechts. Ueber der Aorta und der Pulmonalis ist es nicht mehr zu hören.

An den übrigen Ostien sind die Herztöne etwas dumpfer, aber reiner, der zweite Pulmonalton ist nicht accentuirt.

Die Leberdämpfung überschreitet um drei Querfinger den Rippenbogen und reicht nach links bis zur linken Mamillarlinie. Der Leberrand ist deutlich palpabel, derb abgerundet, die Milzdämpfung stark vergrössert. Sonst ist am Abdomen nichts Abnormes nachweisbar. Puls frequent (108) etwas irregulär, schlecht gespannt, Arterie weich, Harnmenge 1500 ccm, Harn strongelb, klar, sauer, enthält geringe Mengen von Eiweiss und spärliche granulirte Cylinder. Im nativen Blutpräparat normales Verhalten; Fleischl ca. 120 pCt., Resultat der Augenspiegeluntersuchung negativ. Therapie: Inf. fol. digitalis 1,5 : 150,0, späterhin Diuretin 6,0 p. die.

Bemerkenswerth ist das Verhalten des Pulses. Nachdem die Irregularität desselben unter dem Einfluss der Digitalis geschwunden war, bewegten sich die Ziffern der Pulsfrequenz zwischen 72 und 80.

Zeitweise aber sank die Frequenz, ohne dass je dazwischenliegende Zahlen beobachtet werden konnten auf 42—46, doch konnte man manchesmal erkennen, dass die Pulswelle verdoppelt war. In einem solchen Moment gelang es eine Pulscurve aufzunehmen. Leider ist dieselbe verloren gegangen und ich muss mich daher darauf beschränken, sie zu beschreiben.

Es folgten immer zwei Elevationen unmittelbar aufeinander, die von den nächsten durch eine längere Pause getrennt waren. Zwischen diesen beiden Elevationen, von denen die zweite bedeutend niedriger war als die erste, sank der Schreiber nicht bis zur Abscissenaxe ab. Beide, besonders die zweite, zeigten deutliche Rückstosselevationen — im Ganzen war es also die Curve eines Pulsus bige-

minus alternans. Eine Verdoppelung des Herzspitzenstosses konnte ich niemals finden; doch hatte ich den Eindruck, als ob der Spitzenstoss von längerer Dauer sei als sonst.

Auscultatorisch dagegen war die Verdopplung der Herzaction manchmal ganz gut zu constatiren, wenn auch die der zweiten Pulswelle entsprechenden Töne immer schwach waren.

Aufmerksam gemacht durch die wiederholten Untersuchungen in dieser Richtung, erklärte der Patient, dass er nicht nur die Verdoppelung seines Herzschlages spüre, sondern dass er auch im Stande sei, willkürlich dieselbe hervorzurufen. Er drehte sich zu diesem Zwecke langsam auf die rechte Seite und wenn er mit dieser Bewegung etwas über die rechte Seitenlage hinausgekommen war, so stellte sich in der That das Phänomen ein. Im weiteren Verlaufe der Erkrankung machte der Patient während der vier Monate, die er im Spital verbrachte, wiederholte Besserungen und Verschlimmerungen durch.

Einmal wurde durch mehrere Tage hindurch das Auftreten eines schwachen diastolischen Geräusches an der Stelle, wo das systolische sein Punctum maximum hatte beobachtet. In der letzten Zeit verallgemeinerten sich die Oedeme, der Patient wurde sehr schwach, litt an Kopfschmerzen und wiederholtem Erbrechen, der Puls wurde unregelmässig, fast unfühelbar und am 13. November trat nach einer heftigen Haemoptoe der Exitus letalis ein.

Sectionsbefund (Prof. Dr. Kolisko).

Klinische Diagnose: Defectus septi ventriculorum; infarctus pulmonum.

Anatomische Diagnose: Defectus septi ventriculorum cordis (partis posterioris septi anterioris) subsequente hypertrophia cordis praecipue ventriculi dextri. Cicatrices multiplices myocardii ventriculi sinistri e myomalacia. Degeneratio myocardii adiposa incipiens. Hyperaemia mechanica universalis. Infarctus haemorrhagicus pulmonum.

Der Körper gross, kräftig gebaut, mager. Die Haut blassgelblich in den vorderen Partien, diffus dunkelviolet in den rückwärtigen, nur im Gesicht und am Hals cyanotisch, an den Extremitäten mit streifigen und punktförmigen Blutaustritten bezeichnet; ihr Unterhautzellgewebe mit Ausnahme von Kopf, Hals und oberer Brusthälfte stark ödematös geschwollen, am stärksten an den unteren Extremitäten. Die sichtbaren Schleimhäute cyanotisch, die Pupillen weit; der Hals kurz, der Brustkorb lang, breit, gewölbt, das Abdomen flach. An den Endphalangen der oberen Extremitäten eine leichte Verdickung des Knochens auffallend (Trommelschlägelfinger).

Die Kopfhaut sehr blutreich; der Schädel geräumig mesocephal, dünnwandig, compact; die Dura gespannt blutreich; ihre Blutleiter von flüssigem Blute strotzend. Die inneren Meningen blutreich, zart, längs des medialen Randes der Hemisphären mit pachionischen Granulationen besetzt. Das Gehirn etwas geschwellt und weicher, seine Rinde allenthalben grauviollet, sein Mark auf dem Durchschnitt zahllose Blutpunkte zeigend, im Centrum semiovale auch vereinzelte capilläre Blutaustritte enthaltend. Im linken Gyrus fornicatus, nahe dem Balkenknie erscheint die Rinde an einer erbsengrossen Stelle von einer sklerotischen grauen Geschwulstmasse substituiert. Die Gehirnkammern sind enge; die Tela chorioidea ist sehr blutreich, die Ganglien sind grauviollet, ebenso die Kleinhirnrinde; auch Pons und Medulla oblongata sind sehr blutreich, die basalen Hirnarterien sind zartwandig.

Bei Eröffnung der Bauchhöhle entleert sich $\frac{1}{2}$ Liter klarer seröser Flüssigkeit. Das Zwerchfell beiderseits hochstehend.

Der Herzbeutel erscheint in seiner oberen Hälfte von den gedunsenen und aneinander stossenden Rändern der Oberlappen bedeckt, während er in seiner unteren Hälfte in einer Breite von 14 cm blossliegt, indem der vordere Rand des linken Unter-

lappens bis in die vordere Axillarlinie zurückgedrängt ist. Nach Zurückschlagung der Lungenränder erscheint der Herzbeutel so vergrössert, dass seine Breite 20 cm, seine Höhe 16 cm beträgt. In den Pleuraräumen findet sich je $\frac{1}{4}$ Liter Serum, die Lungen sind im hinteren Umfange locker angewachsen. Die Vergrösserung des Herzbeutels erscheint durch eine mächtige Vergrösserung des Herzens selbst bedingt, in der Herzbeutelhöhle befindet sich nur $\frac{1}{8}$ Liter Serum. Das Pericardium ist in beiden Blättern cyanotisch, glatt, glänzend.

Das Herz ist auf das Fünffache vergrössert, circa 20 cm breit und 16 cm lang; am stärksten ist sein rechter Vorhof vergrössert, der über mannsfaustgross ist. Die beiden Ventrikel sind stark ausgebaucht, namentlich der rechte, beide starrwandig; die grossen Gefässe an der Herzbasis erscheinen in dem normalen Stellungsverhältniss zu einander, sind aber auffallend weit; so springen die Lungenvenen als daumen-dicke Wülste in die Herzbeutelhöhle vor.

Am linken Ventrikel, namentlich gegen die Spitze zu, schimmern durch das Pericardium zahlreiche sehnig-schwielige Stellen der Musculatur durch, die zackig begrenzt, linsen- bis hellergross sind. Alle Herzhöhlen sind stark erweitert und strotzend mit lockergeronnenem und flüssigem, schwarzrothem Blute gefüllt.

Der linke Ventrikel ist 8—10 mm dick, enthält in seiner ausgebauchten Spitze eine taubeneigrosse globulöse Vegetation, die central erweicht ist; sein Fleisch ist dunkelrothbraun, von jenen Schwielen, namentlich an der Spitze in seiner hinteren Wand durchsetzt, sein Endocard ist zart und lässt stellenweise eine gelbe Tiegerung der inneren Muskelschichten durchschimmern, seine Papillarmuskeln sind dünn und ausgezerrt, an den Spitzen schwielig, seine Trabekeln verdünnt, stellenweise fast häutig, sein venöses Ostium ist erweitert (für 3 Finger durchgängig); die Bicuspidalzipfel sind sehr zart, wie ausgezerrt, ebenso ihre Sehnenfäden, die straff gespannt sind; der linke Vorhof ist mässig stark erweitert, dünnwandig; am Vorhofseptum ist links nichts Abnormes wahrnehmbar.

Der rechte Ventrikel nahezu mannsfaustgross, ist in seiner Wand auf bis 10 mm verdickt, seine Trabekeln und Papillarmuskeln sind verdickt und stark vorspringend; sein Endocard ist zart, lässt hier und da die gelbe Tiegerung der inneren Schichten der sonst dunkelrothbraunen Musculatur durchschimmern. Das rechte venöse Ostium ist sehr weit (4 Finger durchführbar), die Klappen sind ziemlich beträchtlich, namentlich der innere Zipfel fibrös verdickt; ebenso auch ihre Sehnenfäden, ohne dass aber Verwachsungen zu erkennen wären.

Der Conus der Pulmonalarterie ist zum rechten Ventrikel zwar normal gelagert und mässig erweitert, besitzt aber in seinem, dem hinteren Theil des vorderen Ventrikelseptums entsprechenden Antheile einen grossen, kreisrunden Defect, der eine den Daumen fassende Communication zwischen den beiden Ventrikeln herstellt. Dieser Defect, vor dem inneren Zipfel der Tricuspidalis liegend, ist nach unten von dem concaven, fleischigen oberen Rande des hinteren Ventrikelseptums begrenzt, welcher auch noch seine vordere Begrenzung bildet, während er hinten von dem fibrös verdickten und leistenartig vorspringenden Septum membranaceum abgegrenzt wird. Nach oben zu ist der Defect derartig zur Aorta situirt, dass deren Lumen zur Hälfte in den rechten, zur Hälfte in den linken Ventrikel fällt. Die Aortaklappen selbst sind zart und obwohl die rechte und hintere gegen den Defect etwas herabgezogen sind, schlussfähig. Ebenso sind die Pulmonalklappen zart und schlussfähig.

Der rechte Vorhof, am stärksten erweitert, ist in seiner Wand sehr dünn, sein Endocard ist zart. Die in ihn einmündenden Venae cavae sind aber nicht auffallend erweitert; am Septum findet sich, entsprechend der Stelle des Foramen ovale eine leistenartige, fibrös verdickte, $\frac{1}{2}$ cm lange, quere Endocardialsperre. Die Mündung der Herzvene ist sehr weit.

Die etwas erweiterte Pulmonalarterie zeigt an ihrer Innenfläche endarteriitische Verdickungen, die sich noch bis in die Hauptäste des Gefässes fortsetzen.

Dagegen ist die Aorta, welche die gewöhnlichen Dimensionen besitzt, dünnhäutig und innen glatt.

Die Ostien der Coronararterien sind weit, die Coronararterien sind zartwandig. An Stelle des Ductus Botalli nur der gewöhnliche fibröse Strang nachweisbar.

Die Venen am Halse sind etwas ausgedehnt, die linke Jugularis interna ist von einem lockeren schwarzrothen Thrombus obturirt, der sich in einen braunen, wandständigen, festerhaftenden Thrombus der linken Anonyma fortsetzt, durch welchen die Mündung der Jugularis verlegt ist.

Die Mund- und Rachenhöhle, der Kehlkopf, die Trachea und die Bronchien leer, die Schleimhäute allenthalben stark cyanotisch.

Die Lungen emphysematös, sehr blutreich, von feinschaumigem Serum überschwemmt, innerhalb des linken Oberlappens und des rechten Unterlappens von schwarzrothen, hämorrhagischen Infarcirungen, innerhalb welcher von Thromben obturirte Gefässe nachweisbar sind, durchsetzt. Die Leber sehr blutreich, etwas dicht. Die Milz auf das Doppelte vergrössert, blutreich, hart.

Die Nieren vergrössert, sehr hart, dunkelbraunroth, in der Rinde, welche spurenweise gelblich gefleckt ist, einzelne kleine, anämisch nekrotische Herde zeigend. Harnblase contrahirt; am Genitale nichts Auffallendes.

Magen contrahirt, seine Schleimhaut cyanotisch; die des Duodenums mit massenhaftem Schleim bedeckt, auch im Ductus choledochus schleimige Galle.

Dünndärme contrahirt, ihre Schleimhaut cyanotisch. Im Coecum und Colon ascendens eine schwarzroth hämorrhagische, breite Masse, die Schleimhaut cyanotisch und echymosirt.

Im übrigen Dickdarm spärliche mit Schleim gemengte gallig gelb gefärbte Skybala.

IV.

Die Diagnose der angeborenen Defecte des Kammerseptums wird besonders durch die Unregelmässigkeit der objectiven Symptome erschwert.

Namentlich sind die auscultatorischen Erscheinungen in den verschiedenen Fällen ausserordentlich verschieden.

Skoda vertrat bekanntlich gegenüber Bamberger die Ansicht, dass Perforationen der Septa überhaupt keinen Anlass zu Geräuschen geben können, denn das Geräusch müsse bei kleinen Lücken intensiver sein, werde aber gerade bei kleinen Defecten häufig vermisst.

Die Ansicht ist durch die Thatsachen schon längst widerlegt, dass aber in einzelnen Fällen Geräusche ganz fehlen können, wurde durch wiederholte Beobachtungen bestätigt.

In den Fällen, in denen Geräusche bestehen, finden sich auch die grössten Verschiedenheiten.

Bald¹⁾ findet sich ein systolisches Geräusch, das intensiver an der

1) Die folgenden Citate finden sich bei Rauchfuss, Die angeborenen Entwicklungsfehler des Herzens. Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. IV. 1.

Basis gehört wird (Samson, Med. Times, Jan. 9. 1875), oder es wird weiterverbreitet über der ganzen Herzgegend oder darüber hinaus gehört und von einem deutlichen Schwirren begleitet (O. Müller, Virch. Arch. 65. S. 140. Decaisne, Progrès médical), oder beide Herztöne sind hörbar, laut, aber von starken Geräuschen begleitet. Wir werden weiter unten sehen, unter welchen Umständen sich das Geräusch in die Aorta hinein fortpflanzt und unter welchen Verhältnissen ein diastolisches Geräusch neben dem systolischen entsteht.

Auch die übrigen Befunde lassen sich aus den anatomischen Verschiedenheiten der betreffenden Fälle erklären.

Die Intensität des Geräusches hängt hauptsächlich von der Stärke der Strömung des Blutes durch den Defect ab und diese wieder von der Grösse der Oeffnung und von der Druckdifferenz in den Ventrikeln. Die Stärke der Strömung ist um so intensiver, je kleiner die Oeffnung ist; aber nur bis zu einer gewissen Grenze. Wird diese überschritten, so wird die Strömung wieder schwächer, weil bei ganz kleinen Oeffnungen die Reibung an der Wand derselben eine unverhältnissmässig grosse ist.

Daher kann bei ganz kleinen und bei ganz grossen Oeffnungen kein Geräusch eintreten, also z. B. bei jenen sehr seltenen, öfters multiplen Lücken, die nicht als eigentliche Defecte, sondern „als die Resultate einer stellenweisen mangelhaften Entwicklung der Fleischmasse des Septums und Communicationen der Lücken der Trabecularstrata aufzufassen sein mögen“ (Rokitansky) und bei den völligen Septumdefecten und den combinirten Defecten des hinteren und des hinteren Theiles des vorderen Septums.

Das zweite Moment, von dem die Stärke der Strömung abhängt, ist ebenfalls sehr variabel.

Zwischen den Fällen mit stärkerer Stenose der Arteria pulmonalis, bei denen das Ueberströmen des Blutes von rechts nach links stattfindet und den einfachen Defecten, bei denen das Blut von links nach rechts strömt, muss es offenbar Uebergangsformen geben, bei denen entweder gar keine Strömung stattfindet, oder diese so schwach ist, dass sie nicht im Stande ist, ein Geräusch zu erzeugen.

Auch durch innere Widerstände, zum Beispiel Erkrankungen der Lungen kann bei uncomplicirtem Septumdefect der Druck in der Pulmonalis auf die Höhe des Druckes in der Aorta steigen und somit die Strömung und das Geräusch aufhören.

Darin besteht ein wichtiger Unterschied zwischen den Septumdefecten und den übrigen Herzfehlern: Während bei den letzteren die Blutmenge, die die veränderte Stelle passiren muss, eine unter allen Umständen konstante, nämlich die Blutmenge des ganzen Körpers ist, ist sie bei den ersteren nicht nur abhängig von den besonderen Verhältnissen des ein-

zelen Falles, sondern sie kann auch bei einem und demselben Fall zu verschiedenen Zeiten eine verschiedene sein.

Die Localisation des Geräusches ist hauptsächlich durch die Localisation des Defectes bedingt.

Bei Defecten des hinteren Septums, die nahe an der Herzspitze liegen, wird das Geräusch an der Herzspitze zu hören sein. Bei Defecten des vordersten Theiles des vorderen Septums, bei denen die Lücke eine Communication zwischen Aorta und Pulmonalis darstellt, muss das Punctum maximum des Geräusches über der Auscultationsstelle der Pulmonalis liegen. Im ersteren Fall wird sich das Geräusch nicht von dem durch eine Mitralinsufficienz, im zweiten Fall nicht von dem durch eine Pulmonalstenose erzeugten unterscheiden.

Wenn man nun berücksichtigt, dass die übrigen objectiven Symptome ebenfalls ganz ähnlich sind, wie bei der Mitralinsufficienz und bei der Pulmonalstenose, so muss man der Meinung Leube's¹⁾ zustimmen, der eine sichere Diagnose eines Septumdefectes, speciell die Unterscheidung von einer Mitralstenose für unmöglich hält und auch von diagnostischen Vermuthungen abräth, die er als diagnostische Kunstleien bezeichnet.

Gerade in den häufigsten Fällen aber, bei den Defecten des hinteren Theiles des vorderen Septums, steht die Sache doch nicht ganz so schlecht.

Bei diesen²⁾ wird das Geräusch durch das Zusammentreffen des Blutstroms, der durch den Septumdefect kommt, mit dem an dieser Stelle schon stark bewegten Blut des rechten Ventrikels erzeugt und es wird von der Intensität des ersteren abhängen, ob die durch ihn erzeugten Wirbel und somit auch das Geräusch sich mehr oder weniger weit nach rechts hin fortpflanzen.

Auf jeden Fall wird das Geräusch an der Auscultationsstelle der Tricuspidalis oder nach rechts von dieser zu hören sein. *

Von den Tricuspidalfehlern werden wir aber die Septumdefecte in der Regel diagnostisch trennen können. Sehr häufig freilich entziehen sich auch diese Formen der exacten Diagnose dadurch, dass sie mit anderen Entwicklungsanomalien combinirt sind, oder erst in einer Zeit zur Beobachtung kommen, in der secundäre Mitral- und Tricuspidalinsufficienz oder eine complicirende Endocarditis hinzugefreten sind.

Es ist deshalb auch die Zahl der Beobachtungen, in denen es gelang, die Diagnose exact zu machen und durch die Section zu bestätigen,

1) Leube, Specielle Diagnose innerer Krankheiten.

2) Ich habe hier nur die uncomplicirten Fälle im Auge. Von den Verhältnissen bei gleichzeitiger Pulmonalstenose später:

Zeitschr. f. klin. Medicin. 32. Bd. Supplement-Heft.

eine kleine und überhaupt sind unsere klinischen Kenntnisse der Krankheit so geringe.

Um so wichtiger aber erscheint es, jeden einzelnen Fall auf das Genaueste zu analysiren und auch jene Erscheinungen, die während des Lebens nicht klar waren, nachträglich zu deuten und für künftige Fälle verwerthbar zu machen.

Die Begründung der Diagnose in unserem Falle war die Folgende:

Es war zunächst von vornherein klar, dass es sich um eine Störung des Mechanismus der Blutbewegung im Herzen handle; die Dyspnoe, die Cyanose, die Oedeme etc. schlossen jeden Zweifel aus.

Phase und Localisation des Geräusches gestatteten nur den Zweifel, ob eine absolute oder relative Tricuspidalinsufficienz, eine Mitralsufficienz oder ein offenes Septum ventriculorum die Ursache sei. Eine so hochgradige Insufficienz der Tricuspidalis, dass durch sie ein so lautes Geräusch veranlasst wird, hätte unbedingt positiven Venenpuls zur Folge haben müssen. Ein solcher fehlte aber, die Tricuspidalinsufficienz war also auch auszuschliessen.

Schwieriger war die Entscheidung, ob Mitralsufficienz oder Perforatio septi vorhanden sei.

Von der Trias der Symptome der Mitralsufficienz, Vergrösserung der Herzdämpfung vorzugsweise im Querdurchmesser, systolisches Geräusch an der Herzspitze oder etwas nach innen von derselben und Accentuirung des zweiten Pulmonaltones, war das letztere nur angedeutet vorhanden.

Ein nicht unwichtiger Befund, die hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels, würde bei der Annahme einer Mitralsufficienz auf hochgradige Stauung im Lungenkreislauf schliessen lassen und diese eine sehr starke Accentuirung des zweiten Pulmonaltones postuliren, während, wie wir gesehen haben, beim Septumdefect der Lungenkreislauf zwar auch stärker gefüllt ist, als in der Norm, der Blutabfluss aber nicht gehindert; daher die Zunahme des Blutdruckes eine verhältnissmässig geringe ist.

Doch giebt es bekanntlich Verhältnisse, unter denen auch bei bestehender Mitralsufficienz die Accentuirung des zweiten Pulmonaltones sogar vollständig fehlt, wenn das auch nur sehr selten der Fall ist (Skoda).

Wichtiger noch und entscheidend ist die Localisation des systolischen Geräusches.

Bei Mitralsufficienz hat das systolische Geräusch gewöhnlich sein Punctum maximum an der Herzspitze. Manches Mal, nicht sehr häufig, weiter nach innen und oben, selbst in der Nähe der Auscultationsstelle der Pulmonalis, im dritten linken Intercostalraum. Letzteres ist namentlich dann

der Fall, wenn die Lunge retrahirt ist, wenn also die Stelle des Herzens, an welcher das Geräusch entsteht, der Thoraxwand unmittelbar anliegt.

Eine solche Retraction war nicht anzunehmen, da die Lunge leicht emphysematös war.

In unserem Fall hatte aber das Geräusch sein Punctum maximum über der Mitte des Stammes und war von da an noch ziemlich weit nach rechts hin zu hören. Es hatte also den Charakter eines durch einen Defect im hinteren Theil des vorderen Septums erzeugten Geräusches.

Eine Mitralsuffizienz könnte ein solches Geräusch nur unter der Voraussetzung einer abnormen Stellung oder Lagerung des Herzens hervorbringen; eine solche war aber nach den Ergebnissen der Percussion und Palpation leicht auszuschliessen.

Eine sehr wichtige Stütze bekam die Diagnose noch durch die Anamnese. Die Zeichen der Erkrankung bestanden seit der ersten Kindheit; der Patient hat niemals eine von jenen Krankheiten überstanden, welche das Auftreten von Klappenaffectionen zur Folge haben können, die Entstehung der Krankheit ist also höchstwahrscheinlich in die fötale Periode zurückzuverlegen.

Die normale Schwangerschaft und Geburt und das normale Puerperium der Mutter liessen annehmen, dass es sich nicht um die Folgen einer fötalen Endocarditis, sondern um eine Entwicklungsanomalie handle. Die von Anfang an bestehende und auch lange Zeit das einzige Symptom bildende Cyanose deutete direkt auf einen Defect der Scheidewände des Herzens.

Bekanntlich wurde in früherer Zeit ein besonderer Krankheitsbegriff „angeborene Cyanose“ aufgestellt und als dessen anatomische Grundlage in der Mehrzahl der Fälle das Offenbleiben der Scheidewände des Herzens gefunden. Man suchte dabei den Grund für die Cyanose im Offenbleiben der Scheidewand und glaubte ihn darin gefunden zu haben, dass eine Mischung des arteriellen mit dem venösen Blut im Herzen stattfindet und in Folge dessen das Blut, das in den Capillaren kreist, mit venösem gemischt, also dunkler ist.

Diese Erklärung der Cyanose als „Mischungscyanose“ musste fallen gelassen werden. Zahlreiche Beobachtungen sprachen dagegen, unter denen wohl die schlagendste die viel citirte ist, in der man bei der Section die rechte Arteria subclavia aus der Arteria pulmonalis entspringend fand, ohne dass die beiden oberen Extremitäten während des Lebens eine merkbare Differenz in der Farbe gezeigt hatten.

Auch unser Fall beweist die Unhaltbarkeit der Ansicht. Die anatomischen Verhältnisse lagen so, dass wohl arterielles Blut in den Lungenkreislauf, nicht aber venöses in den grossen Kreislauf gelangen konnte, und doch bestand Cyanose.

Gegenwärtig ist die herrschende Ansicht die, dass für alle Fälle von angeborenen Herzfehlern die Cyanose nichts anderes sei, als der Ausdruck einer Compensationsstörung und consecutiven Stauung im grossen Kreislauf.

Es ist allerdings richtig, dass sich bei allen Fehlern des rechten Herzens, und dazu sind auch die Defecte des Ventrikelseptums zu rechnen, im Falle einer Compensationsstörung die Stauung direkt auf die Körpervenen concentrirt, während das bei Fehlern des linken Herzens erst auf einem Umweg über den Lungenkreislauf und das rechte Herz geschieht, dass daher bei den ersteren venöse Stauung und somit auch Cyanose sich viel früher einstellen muss, als bei den letzteren.

Die Beschaffenheit der angeborenen Cyanose differirt aber wesentlich von der Cyanose, die wir als Folge einer Stauung im Venensystem so häufig zu sehen Gelegenheit haben.

Namentlich besteht eine Incongruenz zwischen dem Grad der Cyanose und den sonstigen Folgeerscheinungen der venösen Stauung.

Die erstere kann die höchsten Grade erreichen, die überhaupt beobachtet worden sind und dabei die letzteren, die Ueberfüllung der sichtbaren Venen, die Oedeme, die Flüssigkeitsansammlungen in den serösen Höhlen, die Schwellung der parenchymatösen Organe etc. nur sehr gering sein oder ganz fehlen. Unser Kranker z. B. war seit seiner frühesten Kindheit immer cyanotisch und hatte doch durch 30 Jahre fast keine Beschwerden von seinem Herzfehler.

Es ist schwer an eine 30 Jahre dauernde Compensationsstörung, bestehend in einer unvollkommenen Entleerung des rechten Ventrikels zu glauben. Ganz unwahrscheinlich ist es aber, dass eine solche ausser der Cyanose fast gar keine weiteren Folgen gehabt haben soll.

Auch wenn man die compensatorische Wirkung der grösseren Elasticität der kindlichen Gewebe zu Hilfe nehmen und sich vorstellen wollte, dass dadurch im grossen Kreislauf ähnliche Verhältnisse hergestellt werden, wie im kleinen Kreislauf Erwachsener bei Fehlern des linken Herzens, kommt man doch, ganz abgesehen von der sonstigen Unzulänglichkeit der Annahme, in solchen Fällen, wie der unsere, gar nicht damit aus. Ich muss gestehen, dass ich zwar an die Möglichkeit einer Mischungscyanose nicht glaube, dass ich es aber auch nicht für zulässig halte, alle Fälle von angeborener Cyanose auf die Folgen einer Stauung zurückzuführen. Eine andere Theorie weiss ich nicht an die Stelle dieser beiden zu setzen, möchte aber doch auf zwei Momente aufmerksam machen, die vielleicht nicht ohne Bedeutung sind.

Erstens haben wir gesehen, dass die direkten Folgen eines uncomplicirten¹⁾ Defectes der Ventrikelseidewand für den Kreislauf doppelte

1) Bei mit Pulmonalstenose complicirten Septumdefecten ist die mangelhafte

sind: Ueberfüllung des Lungenkreislaufs und mangelhafte Füllung des Körperkreislaufs.

Die Ueberfüllung des Lungenkreislaufs wirkt nach zwei Richtungen schädlich auf den Gasaustausch. Wenn auch eine gleichzeitige Stauung nicht besteht, wird doch ein gewisser Grad von Lungenstarrheit durch die Ueberfüllung der Capillaren hervorgerufen und durch diesen der Luftwechsel in den Alveolen beeinträchtigt. Andererseits strömt in der Zeiteinheit mehr Blut durch die Lungencapillaren als normal und dieses wird in Folge dessen weniger vollständig arterialisirt.

Die mangelhafte Füllung des Körperkreislaufs hat eine Verlangsamung des Blutstroms in den Gefäßen zur Folge, das Blut verweilt länger in den Capillaren, wird dort schon venös, bevor es dieselben verlässt. Die Capillaren sind demnach zum Theil mit venösem Blut gefüllt und die Gewebe daher cyanotisch.

Zweitens hat das Blut in vielen Fällen von angeborenen Herzfehlern einen beträchtlich höheren Hämoglobingehalt und daher auch ein höheres Tinctionsvermögen, als in der Norm. Ursache und Bedeutung dieser Erscheinung sind in jüngster Zeit viel erörtert worden und ich will daher nicht näher darauf eingehen. Es ist ersichtlich, dass, wenn die Venen und z. Th. auch die Capillaren mit stärker tingirtem venösem Blut angefüllt sind, als in der Norm, das auch im Aussehen der Gewebe zur Geltung kommen muss.

Die Vermehrung des Hämoglobingehalts kann eine sehr bedeutende sein, z. B. in unserem Fall betrug derselbe 125 pCt. Fleischl.

Wir haben in unserem Fall eine Cyanose vor uns, deren langes Bestehen trotz ihrer Hochgradigkeit ohne anderweitige Folgeerscheinung darauf hindeutet, dass sie durch ein congenitales Vitium erzeugt wird.

Die übrige Anamnese und der Blutbefund sprechen auch für ein angeborenes Vitium.

Das Resultat der physikalischen Untersuchung lässt uns nur den Zweifel, ob eine Mitralinsufficienz oder ein Septumdefect vorliegt, wobei aber mehrere gewichtige Zeichen gegen die Mitralinsufficienz sprechen.

Berücksichtigen wir noch die enorme Seltenheit einer angeborenen oder in der ersten Kindheit erworbenen Insufficienz der Mitralkappe, so erscheint die Diagnose, die gemacht wurde, hinlänglich gesichert.

Es blieb nur noch die Frage zu erledigen: Ist nicht etwa neben dem Septumdefect noch eine gleichzeitige Stenose der Pulmonalis vorhanden?

Die überwiegende Häufigkeit der Combination dieser beiden Defecte gegenüber dem isolirten Vorkommen des einen oder des anderen, die

Versorgung der Lunge mit Blut allein schon völlig ausreichend zur Erklärung der Cyanose.

ihren Grund in der Art der Entstehung derselben hat, zwang dazu, diese Möglichkeit in Betracht zu ziehen, obwohl kein einziges der vorhandenen Symptome dafür sprach.

Das systolische Geräusch konnte aus den früher angegebenen Gründen nicht auf eine Stenose der Pulmonalis bezogen werden.

Es wäre also nur denkbar gewesen, dass eine Pulmonalstenose bestand, deren besondere anatomische Configuration ein Geräusch nicht zu Stande kommen liess.

Das ist zwar nicht wahrscheinlich, aber immerhin möglich.¹⁾ In diesem Fall hätte aber das systolische Geräusch in einer ganz anderen Ausbreitung hörbar sein müssen.

Bei bestehender Pulmonalstenose ist der Blutstrom, der durch das Loch im Ventrikelseptum durchgeht, selbstverständlich nicht wie bei uncomplicirtem Defect von links nach rechts gerichtet, sondern umgekehrt, weil dann der Widerstand in der Aorta ein geringerer ist, als in der Pulmonalis.

Der das Geräusch erzeugende Antheil des Blutes gelangt in die Aorta, und da sich das Geräusch in der Richtung des erzeugenden Blutstroms am besten fortpflanzt, so ist es auch in der Aorta und in deren Aesten noch zu hören. Diese feine diagnostische Wahrnehmung ist von Renvers gemacht und bei der Diagnose einer Pulmonalstenose benützt worden.

In unserem Fall war das Geräusch über der Aorta nicht hörbar, es konnte also die Pulmonalstenose sicher ausgeschlossen werden.

Dabei drängt sich eine andere Frage auf: Wenn sich bei bestehender Pulmonalstenose das Geräusch, das am Septumdefect entsteht, in der Richtung des Blutstroms in die Aorta hinein fortpflanzt, warum pflanzt es sich bei uncomplicirtem Defect, bei dem der Blutstrom gegen den rechten Ventrikel gerichtet ist, nicht in die Pulmonalis hinein fort?

Der Unterschied besteht darin, dass im ersten Fall der Ort, wo das Geräusch erzeugt wird, nämlich der Rand des Septumsdefects unmittelbar unter der Mündung der Aorta liegt und der dasselbe erzeugende Blutstrom gerade in die Aorta hineingerichtet ist, während im zweiten Fall das Geräusch zwar am selben Ort entsteht, dieser aber von dem Gefäss, in welches der erzeugende Blutstrom schliesslich hineingelangt,

1) Renvers, Beitrag zur Herzpathologie. Charité-Annalen. Bd. XVI. 1891.

2) Variot, Cyanose avec malformation congenitale du coeur sans signes d'auscultation, Gazette des hôp. 1890, No. 34, beschreibt einen Fall von angeborener Stenose des Ostiums der Arteria pulmonalis mit grossem Septumdefect, bei dem keinerlei Auscultationserscheinungen bestanden.

Er erklärt das aus der Gleichmässigkeit der Verengung, sowohl des Ostiums, als auch der Arteria pulmonalis.

der Pulmonalis, viel weiter entfernt ist und der Weg, den der Blutstrom dahin zurückzulegen hat, winklig geknickt ist.

Aus den besprochenen Gründen wurde also bei unserem Kranken die Diagnose: Nicht complicirter Defect des Septum ventriculorum gemacht und der Kranke von Herrn Professor von Schrötter in der Vorlesung vorgestellt.

Kurze Zeit trat ein Ereigniss ein, welches geeignet war, uns in unserer Diagnose noch zu bestärken.

Am 1. November, zu einer Zeit, in der die Compensationsstörung bereits eine sehr hochgradige geworden war, war kurze Zeit hindurch am unteren Sternalende ein kurzes diastolisches Geräusch zu hören.

Die Entstehungsweise dieses Geräusches ist klar; der rechte Ventrikel konnte die ihm aufgebürdete Mehrarbeit nicht mehr leisten, und entleerte sich mit der Systole nur mehr unvollständig, so dass, mit dem Beginn der Diastole noch ein Quantum Blut unter einer gewissen Spannung in ihm zurückblieb. Dieses strömte dann mit einer dieser Spannung entsprechenden Intensität in den linken Ventrikel über, wo es, mit dem aus dem linken Vorhof einströmenden Blut zusammentraf und so das diastolische Geräusch erzeugte.

Dementsprechend verschwand das Geräusch während einer folgenden vorübergehenden Besserung wieder.

Noch ein anderes sehr auffallendes Symptom war zeitweise an dem Kranken zu beobachten, dessen Deutung ungleich grössere Schwierigkeiten macht, das in der Krankengeschichte beschriebene Verhalten des Pulses.

Ich will im Folgenden einen Versuch machen, dasselbe mit Rücksicht auf die bestehende Perforation des Ventrikelseptums zu erklären.¹⁾

Ich muss zu diesem Zweck etwas weiter ausgreifen.

Wie wir gesehen haben, ruht der grösste Theil der Mehrarbeit, welche das Herz in Folge des Fehlers leisten muss, auf dem rechten Ventrikel. Dieser muss, um sich entleeren zu können, gegen die volle Kraft des linken Ventrikels arbeiten. Der linke Ventrikel ist auch etwas hypertrophisch, arbeitet stärker als in der Norm und es ist dabei die Differenz zwischen der physiologischen Arbeit des rechten Ventrikels und der Arbeit, die es bei einem Septumdefect leisten muss, eine beträchtliche.

Die Folgen sind dieselben, wie bei jeder dauernden Ueberbürdung eines Herzabschnittes. Nach einer gewissen Zeit erlahmt der rechte Ventrikel.

1) Ich bin mir vollkommen bewusst, dass dieser Versuch nicht einwandfrei ist, namentlich auch deshalb, weil man ganz ähnliche Erscheinungen auch bei anderen Herzfehlern gefunden hat. Künftige Beobachtungen mögen entscheiden.

Das geringste Absinken der Kraft desselben muss aber sofort die schwersten Folgen haben, denn damit wird er schwächer als der linke und kann dann während der ganzen Systole derselben gar nichts mehr von seinem Inhalt entleeren. Im Gegentheil, es muss der geringe Druck, der im rechten Ventrikel in Folge der geringeren Kraft seiner Wand herrscht, durch Ueberströmen von Blut vom linken her ausgeglichen werden.

Wenn der rechte Ventrikel nicht auf eine andere Weise Gelegenheit findet, sich zu entleeren, so muss die Circulation augenblicklich stocken und der sofortige Tod des Patienten eintreten.

Erfahrungsgemäss ist aber ein derartiger plötzlicher Tod bei Septumdefecten, sowie bei den übrigen Herzfehlern die Ausnahme. In der Regel geht ein mehr oder minder langes Stadium von Compensationsstörungen voraus. Wir müssen also annehmen, dass der rechte Ventrikel sich auch dann, wenn seine Kraft unter die des linken gesunken ist, noch entleeren kann. Wenn das nicht während der Contraction des linken Ventrikels geschehen kann, so muss es nachher geschehen. Nachdem der linke Ventrikel seinen Inhalt vollständig hinausgeschafft hat, sinkt der Druck im Herzen und in den Gefässen so weit ab, dass ihn auch der geschwächte rechte Ventrikel bemeistern und nun seinerseits sich entleeren kann.

Die Systole des Herzens geht also in der Weise vor sich, dass zuerst der linke Ventrikel sich contrahirt, dann, während er in contrahirtem Zustand verharrt, contrahirt sich der rechte und erst nach dem Schluss der Contraction desselben erfolgt die Diastole des ganzen Herzens.

Eine solche ungleichzeitige Contraction beider Ventrikel ist zwar nach den anatomischen Verhältnissen höchst merkwürdig.

Charles Williams erklärt den verdoppelten ersten Ton für eine Folge der ungleichzeitigen Contraction beider Ventrikel; Skoda¹⁾ schliesst sich dieser Erklärung für jene Fälle an, in denen die Verdoppelung auch den zweiten Ton betrifft. In diesen Fällen handelt es sich nur um eine kleine Zeitdifferenz.

Leyden²⁾ beschreibt einen Fall, in dem es möglich war, nachzuweisen, dass es sich um eine ungleichzeitige Systole beider Ventrikel handelte, und zwar so, dass zuerst der linke Ventrikel sich contrahirte ohne merkliche Betheiligung des rechten, sodann der rechte ohne merkliche Betheiligung des linken, mit einem ziemlichen Zeitintervall zwischen beiden.

1) Skoda, Percussion und Auscultation.

2) Leyden, Ungleichzeitige Contraction beider Ventrikel. Virchow's Archiv. Bd. 44. 1868.

Wenn das möglich ist, trotz der anatomischen Anordnung der Herzmuskulatur, die beiden Ventrikeln zum grössten Theil gemeinsame Fasern aufweist, so ist ein Verhalten des Herzens, wie ich es oben beschrieb, um so leichter möglich.

Hier handelt es sich ja eigentlich nicht um successive Contraction beider Ventrikel, sondern um eine einzige, verlängerte, die aber im linken Ventrikel früher Erfolg hat, als im rechten.

Die unseren Untersuchungsmethoden zugänglichen Folgen stimmten mit unseren Beobachtungen ganz gut überein.

Die Pulsfrequenz muss sinken, weil jede einzelne Contraction des Herzens länger dauert, und jeder Puls muss ein doppelter sein, weil sowohl der linke Ventrikel, als auch der rechte bei ihrer Contraction eine Pulswelle in die Aorta hineinsenden. Die zweite Welle ist die schwächere, weil sie vom schwächeren rechten Ventrikel erzeugt wird, es entsteht also ein Pulsus bigeminus alternans.

Schreitet die Erlahmung des rechten Ventrikels noch weiter fort, kann er sich auch auf die eben beschriebene Weise nicht mehr völlig entleeren, so übernimmt der linke direct einen Theil seiner Arbeit, indem während der Diastole ein Theil des Residualblutes in den linken Ventrikel hineinströmt und von diesem in den Kreislauf befördert wird.

Dass der Lagewechsel für das Auftreten des Pulsus bigeminus alternans von Bedeutung war, lässt sich leicht erklären.

Dadurch, dass sich der Patient in der beschriebenen Weise lagerte, kam das Herz auf seine Vorderfläche zu liegen, es lastete somit sein ganzes Gewicht auf dem rechten Ventrikel und das behinderte diesen genug in seiner Arbeitsfähigkeit, um dem rechten nicht mehr gewachsen zu sein.

V.

Durch die anatomische Diagnose wurde die klinische in allen Punkten bestätigt.

Es fand sich ein Defect des hinteren Antheils des vorderen Ventrikelseptums bei normaler Stellung und normalem Kaliber der Gefässstämme — ein äusserst seltener Befund.

Rokitansky bemerkt zu dieser Gruppe der angeborenen Anomalien Folgendes:

„Es darf nicht Wunder nehmen, dass diese Defecte bei normalem Kaliber der normal stehenden Gefässstämme ausserordentlich selten sind, da sie ja unter derselben Bedingung von Seiten der Stellung der Gefässstämme, d. i. normaler Stellung, bei Stenose und Atresie des einen oder des andern derselben kaum vorkommen. Es ergibt sich daraus, dass die Defecte nicht die Folgen der Stenose sind und wir

verweisen diesfalls auf die früher angeführten Beispiele von Stenose und Atresie des einen oder des anderen Gefässstammes, in denen ungeachtet der Stenose bei einem normalen Stande der Gefässstämme kein Septumdefect zugegen ist. Der Defect in dem einzigen hierhergehörigen Fall von einem 1 Monat, alten Kinde dürfte die Vermuthung rechtfertigen, dass die Defecte im hinteren Theile des vorderen Septums bei normaler Stellung der Gefässstämme und Normalkaliber derselben immer sehr klein sind. Er besteht in dem vorliegenden Falle darin, dass das Septum eben nur nicht zur Insertion in den vorderen Rand der unter der hinteren Aortenklappe lagernden Pars membranacea gelangte und somit eine von diesem und einem unteren Fleischrande begrenzte kleine (3 mm im Durchmesser haltende) Lücke am rechtsseitigen Umfange des Aortenostiums zurückblieb. Er betrifft die beiden combinirten, die hintere Conuswand constituirenden Fleischblätter. — Es liesse sich wohl glauben, dass der weit zurückliegende Sitz der Pars membranacea die Ursache des Defects sei.

Die Beziehung des kleinen Defects zum rechten Ventrikel ist von jener bei den grossen Defecten bei anormaler Stellung der Gefässstämme verschieden: Da nämlich hier bei normaler Stellung der Gefässstämme ein normaler Conus hergestellt ist, so lagert die kleine Lücke gerade auf der Abbiegung des Conus vom Sinus ventriculi und sieht auf der Grenze zwischen beiden wie eine entsprechende künstliche Lücke in den Raum beider herein.⁴

Man sieht, dass gerade diese Defecte der Theorie Rokitansky's Schwierigkeiten machen.

Die normale Stellung der Gefässstämme und der Mangel einer Verengerung eines derselben lassen den Grund wegfallen, welcher nach Rokitansky für die Entstehung der Septumdefecte massgebend ist. Der Weg, den der hintere Septumschenkel zur Vollendung des Septums zurückzulegen hat, ist nicht grösser als in der Norm.

Rokitansky hilft sich deshalb mit der Vermuthung, dass solche Defecte immer sehr klein sind und dass ihre Ursache der weit zurückliegende Sitz der Pars membranacea sei.

Das erste trifft nicht zu, der Defect hat in unserem Fall eine beträchtliche Grösse und das letztere ist für die Erklärung eines grösseren Defects nicht ausreichend. Die mässige Erweiterung des Conus der Pulmonalarterie, die auch im Falle Rokitansky's sich fand, ist zu gering, um als Ursache für eine so bedeutende Anomalie aufgefasst zu werden, etwa in dem Sinn, dass das Wachsthum des Septums unzureichend wäre für seinen Antheil an der Bildung des erweiterten Conus.

Gegen eine secundäre Perforation spricht die Form des Defectes, die einem auf einer bestimmten Entwicklungsstufe stehen gebliebenen Septum entspricht. Wir müssen also in unserem Fall eine durch unbekannte Ursachen zu Stande gekommene Insufficienz des Wachsthums des

Ventrikelseptums annehmen. Eine entzündliche Ursache, eine Wachstumshemmung in Folge von fötaler Endocarditis ist ausgeschlossen, nicht so sehr deshalb, weil die Anamnese eine während der Gravidität der Mutter bestandene Krankheit strikt läugnet, sondern weil überhaupt, wie Renvers (l. c.) mit Recht aufmerksam gemacht hat, eine so circumscribed Endocarditis an einem 3 mm grossen Herzen sehr unwahrscheinlich ist. Auch sind die Ränder vollkommen glatt und man findet nirgends die Residuen einer überstandenen Erkrankung.

Im übrigen entspricht der anatomische Befund den Vorstellungen, die wir uns nach theoretischen Erwägungen und den Ergebnissen der physikalischen Untersuchung über die direkten Folgen des Septumdefectes für Herz und Kreislauf gemacht haben.

Der rechte Ventrikel ist hypertrophirt und dilatirt, wobei die Hypertrophie desselben stark in den Vordergrund tritt. Trotzdem er nahezu mannsfaustgross ist, beträgt seine Wandstärke 10 mm, seine Trabekeln und Papillarmuskeln sind verdickt und stark vorspringend.

Beim linken Ventrikel tritt wieder die Dilatation mehr in den Vordergrund. Er ist ebenfalls sehr stark erweitert, seine Wand aber nur 8 bis 10 mm dick; in Rücksicht auf die physiologische Differenz der beiden Ventrikel ist also seine Hypertrophie eine weit geringere, als die des rechten. In seiner Wandung findet man ebenfalls die Zeichen der vorwiegenden Dilatation, seine Papillarmuskeln sind dünn und ausgezerrt, seine Trabekeln verdünnt, stellenweise fast häutig. Ebenso ist das Mitralostium sehr erweitert, seine Klappen sehr zart, wie ausgezerrt, ebenso ihre Sehnenfäden, die straff gespannt sind.

Der linke Vorhof ist ebenfalls erweitert, doch nicht sehr stark; dagegen sind die Pulmonalvenen mächtig erweitert und ragen als daumen dicke Wülste in die Herzbeutelhöhle vor und auch die Pulmonalarterie und ihr Ostium sind erweitert.

Die Zeichen der Blutüberfüllung des kleinen Kreislaufes sind also am schwächsten im linken Vorhof und nehmen von da aus gegen das Pulmonalostium hin zu, ein Beweis, dass die Blutüberfüllung nicht durch eine Stauung vom linken Ventrikel her veranlasst ist, denn sonst müsste der linke Vorhof am meisten erweitert sein, sondern dass sie durch eine vermehrte Blutzufuhr in die Pulmonalis zu Stande gekommen ist.

Die endarteritischen Auflagerungen in der Pulmonalis, die sich in ihre grösseren Aeste hinein fortsetzen, während die Aorta ganz frei ist, kann man auch als ein Zeichen der dauernden stärkeren Inanspruchnahme der Pulmonalis nehmen, sowie man das umgekehrte Verhalten, das ja die Regel ist, als eine Folge davon ansieht, dass die Aorta in der Norm mehr Arbeit zu leisten hat als die Pulmonalis.

Die übrigen Veränderungen am Herzen sind secundär, erst durch die Compensationsstörung veranlasst, also relativ jung.

Besonders hervorzuheben ist die Vergrößerung des rechten Vorhofs bis auf Mannsfaustgrösse. Seine Wand ist sehr dünn, sein Endocard zart. Die in ihn einmündenden Venen sind aber nicht auffallend erweitert.

Wie man sieht, das entgegengesetzte Verhalten, wie im kleinen Kreislauf. Das ist begreiflich. Fast das ganze Leben des Patienten hindurch war eine schlechte Füllung der Gefässe des grossen Kreislaufes vorhanden. Erst in der letzten Zeit, als der rechte Ventrikel nur mehr mangelhaft functionirte, trat Stauung im grossen Kreislauf auf und diese erstreckte sich daher in ihren bleibenden Folgen nur auf den rechten Vorhof. Vielleicht ist übrigens das annähernd normale Caliber der Hohlvenen schon als eine Erweiterung ihrer früher in Folge der mangelhaften Versorgung mit Blut abnormen Enge aufzufassen.

Mit Sicherheit deutet der Befund darauf, dass die Stauung im grossen Kreislauf noch nicht lange besteht, und spricht daher gegen die Erklärung der seit der Kindheit der Patienten bestehenden Cyanose als Stauungssymptom.