

Sanduhrartiges Cor triatriatum mit Foramen ovale apertum in der akzessorischen linken Vorhofhöhle

Von

G. JÓJÁRT

Städtisches Krankenhaus Cegléd, Ungarn

Eingegangen am 12. März 1977

Es wird über einen 10wöchigen Säugling berichtet, bei dem sich im Zusammenhang mit Pneumonie die Symptome eines kongenitalen Vitiums meldeten; in Kürze erfolgten Herzinsuffizienz und Tod. Sektion: gemeinsamer Lungenvenenstamm, auf dem schwach entwickelten linken Vorhof über dem Herzohr eine zirkuläre, die Höhle des linken Vorhofs sanduhrförmig einengende Einschnürung. Das offene Foramen ovale öffnet sich in die akzessorische linke Vorhofhöhle. Durch die in den eingeengten Abschnitt des linken Vorhofs einragende Klappe des Foramen ovale wurde das Blut der V. pulmonalis communis größtenteils in den rechten Vorhof geleitet. Es ließen sich noch zweizipflige Aortenklappe, hypoplastische linke Kammer und Aorta sowie präduktale Aortenisthmus-Stenose registrieren.

FALLDARSTELLUNG

Zehnwöchiger Säugling mit negativer familiärer Anamnese; ungestörte neonatale Periode, weder Herzgeräusche, noch Zyanose, normale Entwicklung. Vier Tage vor der stationären Aufnahme merkte die Mutter, daß sich die Haut des Säuglings grünlichblau verfärbte.

Aufnahmebefund: unruhiger Säugling mit Dyspnoe und Zyanose. Bei der Auskultation melden sich Zeichen eines Lungenödems; Atemfrequenz: 80–100/Min. Rhythmische Herzfunktion, leises, kurzes systolisches Geräusch. Palpierbarer Puls, Frequenz 180/Min. Systolischer Blutdruck sowohl auf der oberen, als auch auf der unteren Extremität 70 mm Hg (mit der Flush-Methode).

Den Rippenbogen um 1 cm überragende Leber, palpierbare Milz.

Aus zwei Richtungen gefertigte Thoraxaufnahme: nach rechts mäßige, nach links bedeutende Herzvergrößerung, eingeengtes hinteres Mediastinum, ausgeprägtere Lungenvascularisation, im rechten oberen Lappen auch bronchopneumonische Infiltration (Abb. 1). EKG: auf linke Vorhofbelastung und rechte Kammerhypertrophie weisende Zeichen (Abb. 2). Allmählich wurde das Herzgeräusch holosystolisch [Stärke 3/6], außerdem meldete sich in der Projektion der A. pulmonalis die Verdoppelung des 2. Tones. Parallel damit vergrößerten sich die Leber auf 3 cm und die Milz auf 2 cm und es entwickelte sich auch ein leises, kurzes diastolisches Geräusch.

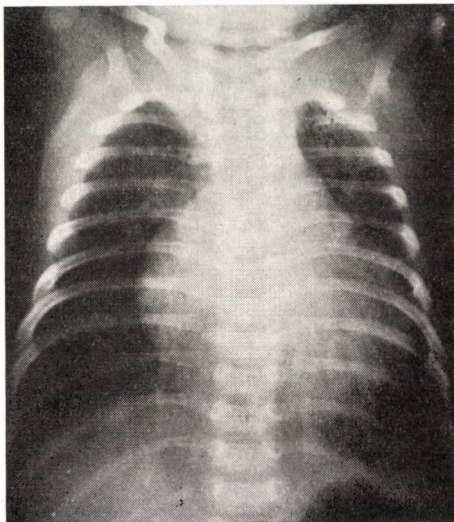


ABB. 1. Thorax-Röntgenaufnahme: Herzvergrößerung, deutlichere Lungenzeichnung. Bronchopneumonisches Infiltrat neben dem rechten oberen Hiluspol

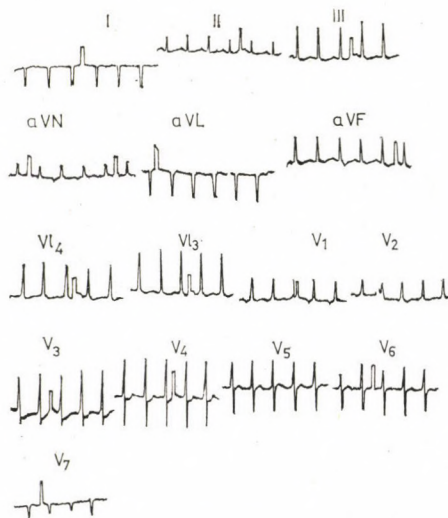


ABB. 2. EKG: auf linke Vorhofbelastung und rechte Kammerhypertrophie weisende Zeichen

Nach anfänglicher Besserung starb das Kind an Kreislaufinsuffizienz.

SEKTIONSBEFUND

Regelmäßige Lokalisation der thorakalen Organe. Herzgröße: $6,5 \times 4,5 \times 4$ cm, die beträchtlich erweiterte rechte Kammer bildet die Herzspitze. Durch eine unter der V. cava inferior ausgehenden, über das Herzohr des linken Vorhofs zirkulär verlaufenden Einschnürung (Abb. 3) wird die Vorhofhöhle sanduhrartig eingeeengt (Abb. 4). Linker Vorhof und Kammer sind hypoplastisch, rechter Vorhof und Kammer dilatiert, die Muskulatur der rechten Kammer hypertrophisiert, das Kammersep-

tum, die bi- und trikuspidalen Klappen intakt. Die etwas hypoplastische Aorta hat nur zwei Klappen, sie ist über der Einmündung des geschlossenen Ductus Botalli eingeeengt. Das Blut der einen gemeinsamen Stamm bildenden Vv. pulmonales strömt in den schwach entwickelten linken Vorhof. Regelwidriger Aufbau des Vorhofseptums: Die lockere, erweiterte Valvula foraminis ovalis hängt der Einmündung des gemeinsamen Lungenvenenstammes gegenüber segelartig in die eingeengte Höhle des linken Vorhofs hinein (Abb. 5). Auf diese Weise führt neben der erweiterten Klappe des Foramen ovale auf der einen Seite ein schmaler Kanal zur im substenotischen Teil des linken Vorhofs befindlichen Mitralöffnung,



ABB. 3. Der Weg der Sonde Nr. 1 führt aus der linken Kammer durch das Mitralostium in den linken Vorhof und der Sonde Nr. 2 aus der V. cava inferior durch das Foramen ovale in die aufgeschnittene V. pulmonalis communis. Auf dem linken Vorhof verläuft zirkulär über dem Herzohr eine unterhalb der V. cava inferior ausgehende Einschnürung (Pfeile). LAA: linkes Herzohr, VM: Mitralklappe, CPV: V. pulmonalis communis

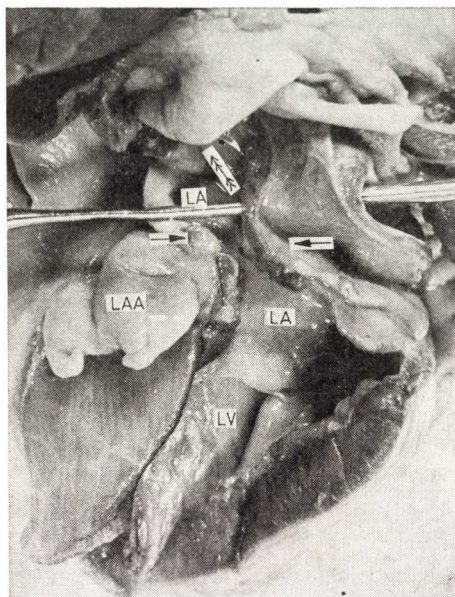


ABB. 4. Durch die den linken Vorhof zirkulär umgehende Einschnürung (Pfeile) wird die Vorhofhöhle sanduhrförmig eingeengt. Die Sonde führt aus der V. cava inferior durch das Foramen ovale in den linken Vorhof. Die V. pulmonalis communis mündet über der Sonde in den linken Vorhof ein. Das Doppelpfeil zeigt in Richtung der Lungenvene. Unter der Stenose erweitert sich der linke Vorhof in Richtung der Mitralklappe: hier befindet sich die Öffnung des linken Herzhohrs. LAA: linker Vorhof, VM: Mitralklappe, LV: linke Kammer

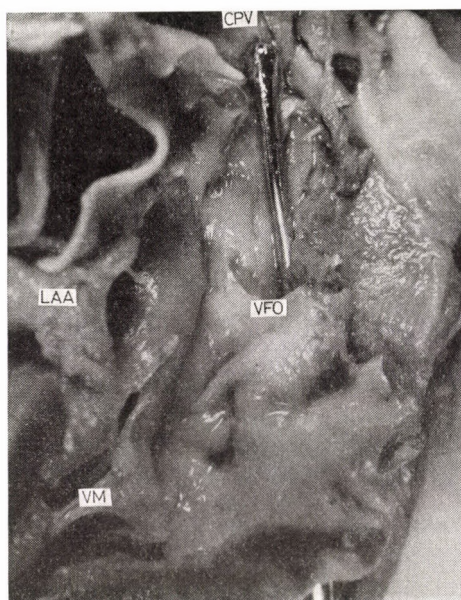


ABB. 5. Vorhofseptum vom linken Vorhof her. Die Sonde verläuft aus der V. cava inferior, durch das Foramen ovale in die V. pulmonalis communis. VM: Mitralklappe, VFO: Klappe des Foramen ovale, CPV: V. pulmonalis communis

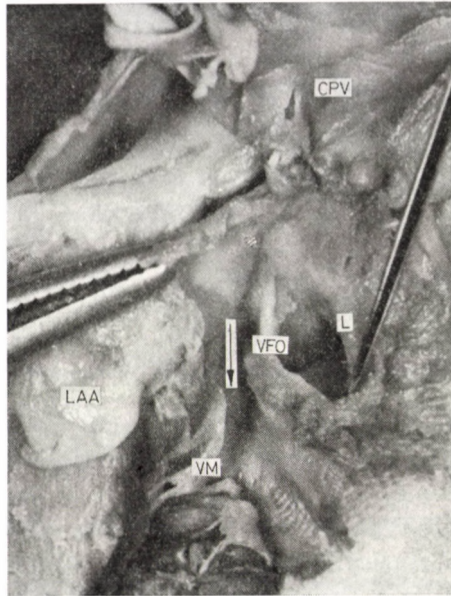


ABB. 6. Die erweiterte Klappe des Foramen ovale liegt der V. pulmonalis communis gegenüber, und ragt in die Höhle des linken Vorhofs ein, wodurch der zur Mitralklappe führende Weg verengt wird (Pfeil). LAA: linkes Herzohr, VFO: Klappe des Foramen ovale, VM: Mitralklappe, CPV: V. pulmonalis communis, L: Limbus des Foramen ovale

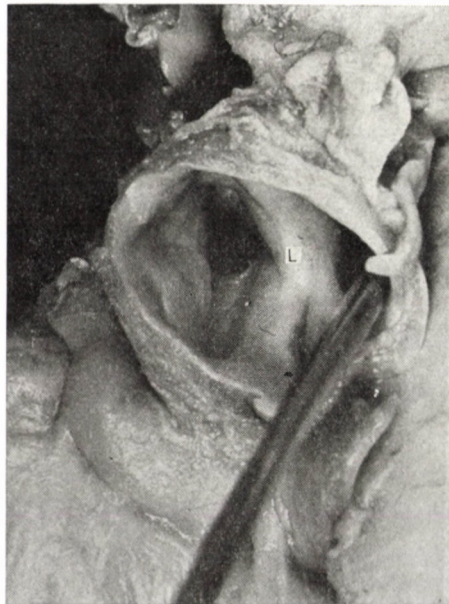


ABB. 7. Einmündung der V. cava inferior von hinten her. Die Sonde führt in den rechten Vorhof. Links verläuft ein erweiterter Kanal in den linken Vorhof. Gegenüber der sich im linken Vorhof befindlichen Öffnung des Kanals liegt die Einmündung der V. pulmonalis communis. L: Limbus des Foramen ovale

während auf der anderen Seite das breite, offene Foramen ovale in Erscheinung tritt (Abb. 6). Sinus coronarius, V. cava superior und inferior münden der Norm entsprechend in den rechten Vorhof ein. Durch den Limbus des Foramen ovale wird das Ostium der V. cava inferior in zwei Teile geteilt. Auf der linken Seite führt ein weiter Kanal in den linken Vorhof; die Wand des Kanals bildet die Klappe des Foramen ovale und das Septum secundum, der Öffnung des linken Vorhofs gegenüber befindet sich die Einmündung der V. pulmonalis communis, durch die rechtsseitige Öffnung gelangt man in den rechten Vorhof (Abb. 7).

Die übrigen Organe zeigten außer Hyperämie und Bronchopneumonie keine pathologischen Abweichungen.

BESPRECHUNG

Im dargestellten Fall handelte es sich um das gleichzeitige Vorkommen mehrerer Entwicklungsanomalien, unter denen die hämodynamischen Verhältnisse vor allem durch die weite, sich im eingeengten Teil der Höhle des linken Vorhofs befindlichen Klappe des Foramen ovale beeinträchtigt wurden; wegen dieser anomalen Lokalisation wurde die Klappe durch das ihr entgegenströmende Blut der ihr gegenüber einmündenden V. pulmonalis communis segelartig ausgespannt, so daß sie anstatt ihrer ursprünglichen Bestimmung gerade entgegengesetzt funktionierte, indem sie den zur Mitral-

klappe führenden Weg einengte und das Blut durch das Foramen ovale zum rechten Vorhof leitete (Abb. 8). Dem hochgradigen Links-Rechts-Shunt zufolge entwickelte sich eine der totalen Transposition der Lungenvenen ähnliche hämodynamische Situation.

Wir hatten die Gelegenheit, den Säugling auch als Neugeborenen zu untersuchen, ohne daß irgendwelche auf eine Herzkrankheit weisende Zeichen zu beobachten gewesen wären. Die ersten Symptome des Vitiums meldeten sich im 10wöchigen Alter, wonach die Krankheit bereits einen rapiden Verlauf nahm.

Es ist eine häufige Entwicklungsanomalie, daß sich die Lungenvenen in einen gemeinsamen Stamm zusammenschließen, welcher dann in den linken Vorhof einmündet. In der Frühphase des embryonalen Lebens ist das ein Normalzustand, später schmilzt die V. pulmonalis communis in die Wand des linken Vorhofs ein, während sich die vier Vv. pulmonales voneinander entfernen und einzeln in den linken Vorhof einmünden.

Im Falle eines klassischen Cor triatriatum schmilzt die V. pulmonalis communis nicht in den linken Vorhof ein; die Lage wird dadurch erschwert, daß das Gefäß durch eine anomale Membran vom linken Vorhof getrennt wird, sich erweitert und einen akzessorischen Vorhof bildet. Die Membran besteht einerseits aus der Wand der V. pulmonalis communis, andererseits aus der Wand des linken Vorhofs bzw. dem Septum primum [2, 4, 7]. Das häufig offene

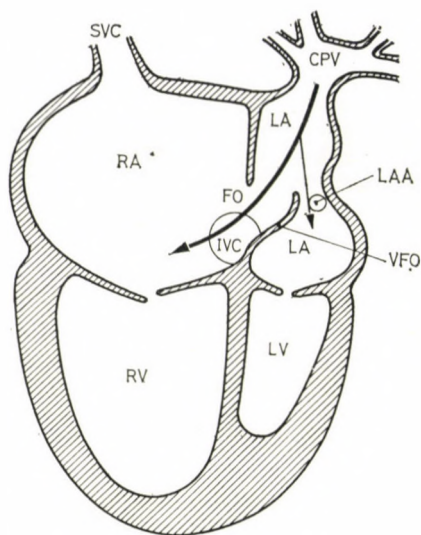


ABB. 8. Schematische Zeichnung des anomalen Herzens. Der größte Teil des Blutes gelangt aus der V. pulmonalis in den linken Vorhof und stößt an die Klappe des Foramen ovale. Durch die sich vorgewölbte Klappe des Foramen ovale wird der zur Mitralklappe führende Weg eingeengt und das Blut größtenteils durch das Foramen ovale in den rechten Vorhof geleitet. CPV: V. pulmonalis communis, LA: linker Vorhof, LAA: linkes Herzohr, VFO: Klappe des Foramen ovale, LV: linke Kammer, FO: Foramen ovale, IVC: V. cava inferior, SVC: V. cava superior, RA: rechter Vorhof, RV: rechte Kammer

Foramen ovale befindet sich meistens unter dem anomalen Septum, während das sich aus dem echten linken Vorhof öffnende linke Herzohr stets unter dem Septum liegt [5, 6].

Marin-Garcia und Mitarb. [3] breiteten den Begriff des Cor triatriatum auch auf jene Fälle aus, in denen sich der Lungenvenenstamm — ohne daß er von der Höhle des linken Vorhofs durch eine Membran getrennt wäre — durch einen Kanal mit gleichmäßiger Weite oder durch eine sanduhrförmige Einengung der Höhle des echten linken Vorhofs anschließt. Die Autoren beschrieben drei Typen des Cor triatriatum: den diaphragma-

tischen, tubulären und den sanduhrförmigen. Der Unterschied zwischen den von den erwähnten Verfassern veröffentlichten drei sanduhrförmigen Cor triatriatum-Fällen und unserem Fall manifestierte sich darin, daß in letzterem die Einengung tiefer lag und das Foramen ovale sich aus der distalen, akzessorischen Höhle öffnete.

Unser Fall unterscheidet sich auch von der supravulvären Mitralklappenstenose: Bei diesem Krankheitsbild befindet sich nämlich die Einengung unmittelbar über der Mitralklappe, während das Herzohr stets über der Stenose in den Vorhof einmündet [1].

LITERATUR

1. CHUNG, K. J., MANNING, J. A., LIPCHIK, E. O., GRAMIAK, R., MAHONEY, E. B.: Isolated supra-avalvular stenosing ring of left atrium: Diagnosis before operation and successful surgical treatment. *Chest* **65**, 25 (1974).
2. EDWARDS, J. E., DUSHANE, J. W., ALCOTT, D. L., BURCHELL, H. B.: Thoracic venous anomalies. III. Atresia of the common pulmonary vein, the pulmonary veins draining wholly into the superior vena cava (case 3). IV. Stenosis of the common pulmonary vein (*Cor triatriatum*) (case 4). *Arch. Path.* **51**, 446 (1951).
3. MARIN-GARCIA, J., TANDON, R., LUCAS, R. V., EDWARDS, J. E.: *Cor triatriatum*: Study of 20 cases. *Amer. J. Cardiol.* **35**, 59 (1975).
4. NADAS, A. S., FYLER, D. C.: *Pediatric Cardiology*. 3rd ed. Saunders, Philadelphia 1972, p. 513.
5. NIWAYAMA, G.: *Cor triatriatum*. *Amer. Heart J.* **59**, 291 (1960).
6. THILENIUS, O. G., BHARATI, S., LEV, M.: Subdivided left atrium: An expanded concept of *cor triatriatum sinistrum*. *Amer. J. Cardiol.* **37**, 743 (1976).
7. VAN PRAAGH, R., CORSINI, I.: *Cor triatriatum*: Pathological anatomy and consideration of morphogenesis based on 13 post-mortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Amer. Heart J.* **78**, 379 (1969).

Dr. G. JÓJÁRT
 Kórház
 H-2701 Cegléd, Ungarn