

Inhaltsverzeichnis

Einführung	1
Von W. DOERR	
Literatur	2
Vorbemerkungen	3
Von W. DOERR · Mit 3 Abbildungen und 1 Tabelle	
Literatur	7

1. Kapitel

Vergleichende Anatomie der Organe des Stoffverkehrs

A. Grundsätzliches – Theoretische Biologie	9
Von H. HEINE	
Literatur	12
B. Allgemeine Stammesgeschichte des Blutkreislaufs	15
Von H. HEINE · Mit 1 Abbildung	
Literatur	18
C. Vergleichende Anatomie des Wirbeltierherzens	
Stammesgeschichte des Cor humanum (nebst einem Glossarium)	19
Von H. HEINE · Mit 23 Abbildungen	
I. Phylogenese	19
II. Prinzipien der Herzentwicklung	21
III. Stammesgeschichte des menschlichen Herzens	27
1. Beziehungen zwischen Stammes- und Entwicklungsgeschichte des Herzens	27

2. Stammesgeschichte der Herzseptierung	30
3. Stammesgeschichte des Sinus venosus und der Vorhofseptierung	31
4. Lungenatmung und Herzseptierung	33
5. Stammesgeschichte der Kammerseptierung	40
6. Stammesgeschichte des Bulbus- und Truncusseptum	45
7. Stammesgeschichte des Reizleitungssystems (RLS)	48
a) Der Sinusknoten	52
b) Interatriale Reizleitungsbündel	52
c) Ventrikuläres Reizleitungssystem	52
8. Stammesgeschichte des Koronargefäßsystems	54
a) Stammesgeschichte der Koronararterien	54
b) Stammesgeschichte der Koronarvenen	60
c) Venae minimae Thebesii und Lymphgefäße des Herzens	62
Schlußbemerkung	63
Glossarium	65
Literatur	67
 D. Anthropomorphe Charakterisierung	
„Vincula der menschlichen Herzgestaltung“	73
Von W. DOERR · Mit 5 Abbildungen	
 Literatur	80

2. Kapitel

Die normale Herzentwicklung beim Menschen

Von B. CHUAQUI · Mit 14 Abbildungen und 2 Tabellen

A. Einleitung	81
B. Die formale Herzentwicklung beim Menschen	81
I. Allgemeines	81
II. Die präkardiale Phase	82
III. Die Phase der Kardiogenese	83
1. Die Herzscheifenbildung	85
2. Einbeziehung des Sinus venosus in den rechten Vorhof	86
3. Die vektorielle Ohrkanaldrehung	89
4. Vorhofseptation	91
5. Die Truncusseptation	92
6. Die vektorielle Bulbusdrehung	92
7. Die Ventrikelseptation	97
8. Die Entwicklung des Aortensystems und der Koronararterien	99
9. Die Entwicklung des Cavasystems	99
10. Die Entwicklung der Pulmonalvenen	103

C. Zur kausalen Kardiogenese	103
I. Allgemeines	103
II. Zur Herzinduktion	104
III. Zur Entstehung der Herzasymmetrie	105
1. Das Differentialwachstum	106
2. Der programmierte Zelltod	107
IV. Der Blutstrom als Gestaltungsfaktor der Herzsepten	107
Literatur	108

3. Kapitel

Prinzipien der normalen Anatomie des Herzens

Von W. DOERR · Mit 28 Abbildungen und 4 Tabellen

Bemerkungen zur Sektionstechnik	117
Literatur	155

4. Kapitel

Ultrastruktur des Myokard

Von G. MALL · Mit 17 Abbildungen

Unter Mitarbeit von G. WIEST, J. KAPPES, K. AMANN und J. SIEMENS

A. Ultrastruktur der Herzmuskelzellen	161
B. Organellen der Herzmuskelzellen	164
I. Sarkolemm	164
II. Caveolae	165
III. T-System	165
IV. Interzelluläre Verbindungen	167
1. Nexus	167
2. Desmosomen	169
3. Fascia adhaerens	169
V. Sarkoplasmatisches Retikulum (SR)	170
1. Junktionales sarkoplasmatisches Retikulum	170
2. Freies sarkoplasmatisches Retikulum	170
3. Funktion des sarkoplasmatischen Retikulum	171
4. Quantitative strukturelle Parameter zum sarkoplasmatischen Retikulum	171
VI. Myofibrillen	171
1. Myofilamente	172
2. Myosin ATPase-Aktivität	175
3. Z-Streifen	175
VII. Zytoskelett	175
VIII. Mitochondrien	176
IX. Lysosomen und Lipofuszingranula	179

X. Peroxisomen	182
XI. Atriale Granula	182
C. Myokardiales Interstitium	182
I. Nicht-vaskuläres Interstitium	183
II. Arterien und Kapillaren	187
1. Kapillaren	187
2. Arterien	190
Literatur	191

5. Kapitel

Strukturdynamik des Myokard

Von W. HORT · Mit 20 Abbildungen

A. Einführung	201
B. Strukturdynamik des Herzmuskelzellverbandes	201
I. Muskelfaserverbände	201
II. Verlaufsrichtung der Muskelfasern	204
III. Sarkomerenlänge und Kammerfüllung	206
IV. Gefüge des Muskelzellverbandes bei unterschiedlicher Ventrikelfüllung	210
C. Strukturdynamik des Bindegewebes im Myokard	217
D. Kurze Bemerkung über die Strukturdynamik der Herznerven	226
E. Strukturdynamik der Herzmuskelzellen	226
I. Sarkolemm	226
II. Herzmuskelkerne	227
III. Mitochondrien	229
IV. Kontraktiler Apparat	229
V. Zytoskelett	231
VI. Diastolische Saugwirkung	231
Literatur	232

6. Kapitel

Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße

Von B. CHUAQUI und O. FARRÚ

Mit 98 Abbildungen und 29 Tabellen

A. Allgemeiner Teil	237
I. Teratogenetische Determinationsperioden	237
1. Cor biloculare	237
2. Dextrokardie	239
3. Ventrikelinversion	239
4. Doppeleingang in den linken Ventrikel	239
5. Sinuatriale Defekte	239

6. Ostium primum-Defekt	239
7. Ostium secundum-Defekt	239
8. Defekte der Hauptendokardkissen	240
9. Arterielle Heterotopien	240
a) Doppelausgang aus dem rechten Ventrikel	240
b) Beurenische und gekreuzte Transposition	240
c) Taussig-Bing-Anomalie	240
d) Fallotsche Tetrad und Eisenmenger-Komplex	240
10. Defekte des Septum ventriculare	241
11. Verschußdefekte des Foramen interventriculare	241
12. Defekte des Septum bulbi	241
13. Defekte des Septum trunci	241
14. Taschenklappenstenosen	241
15. Ventrikelhypoplasien	242
16. Stenosen der AV-Klappen	242
17. Anomale Verbindungen der Pulmonalvenen	242
18. Aortenringe	242
19. Anomalien des Systems der Cava inferior	242
II. Häufigkeit	243
1. Häufigkeit bei klinisch-pathologischen Studien	243
2. Häufigkeit bei Sektionsstatistiken	243
3. Anteil an den gesamten Mißbildungen	244
4. Assoziierte extrakardiale Anomalien	245
5. Häufigkeitsverteilung	245
6. Geschlechtsverteilung	247
7. Sonstige Häufigkeitsunterschiede	248
III. Ätiologie	248
1. Genetische Faktoren	249
a) Syndrome bei Chromosomenaberrationen	249
b) Mutationssyndrome	250
c) Syndrome unbekannter Genese	252
2. Exogene Faktoren	253
a) Viren	255
b) Ionisierende Strahlen	255
c) Pharmaka	255
d) Gebäralter	256
e) Sonstige Faktoren	256
3. Multifaktorielle Ätiologie	256
IV. Pathogenese	258
1. Teratologische Reihen	258
2. Hemmungsmißbildungen	258
3. Abnorme Septation	259
4. Zur Bedeutung der hämodynamischen Faktoren	259
5. Störungen im Zellbereich	260
V. Druckstoßveränderungen (sog. „jet lesions“)	260
VI. Zum klinischen Bild	262
VII. Zur Diagnostik	263

VIII. Zur Behandlung	267
IX. Zur Prognose	268
B. Spezieller Teil	269
I. Mißbildungen des ganzen Herzens und Perikarddefekte	269
1. Akardie	269
2. Multiplicitas cordis	269
3. Die primitive Lävokardie	270
4. Lageanomalien des Herzens	270
a) Ectopia cordis (Ektokardie)	272
b) Symmetrieanomalien	273
5. Perikarddefekte	284
II. Mißbildungen der großen zuführenden Venen	285
1. Persistenz der Vena cava superior sinistra	285
2. Anomalien des Sinus coronarius	286
a) Fehlender Sinus coronarius	286
b) Arretierungsanomalien	287
c) Anomalien bei regelrecht gelegenen Sinus coronarius	287
3. Mißbildungen der Vena cava inferior	287
a) Medianwärtige Arretierung	287
b) Einmündung in den linken Vorhof	288
c) Verdoppelung	289
d) Seitenverkehrte Ausbildung	289
e) Agenesie des Segmentum hepaticum	289
f) Konnatale Obstruktionen	289
4. Zur Klinik der Fehldränage der Körperven	290
5. Das Cor triatriatum dextrum	290
6. Das Rete Chiari	290
7. Mißbildungen der Lungenvenen	291
a) Fehlverbindungen der Lungenvenen	291
b) Das Cor triatriatum sinistrum	300
c) Stenosen und Atresien der Lungenvenen	303
8. Die Lävotrial-Kardinalvene	303
III. Mißbildungen der Vorhöfe	305
1. Idiopathische Vorhofdilatation	305
a) Diffuse Dilatation des rechten Vorhofs	305
b) Zirkumskripte Dilatation des linken Vorhofs	306
2. Juxtapositi o auriculorum cordis	306
3. Frühzeitiger Verschluß des Foramen ovale	307
4. Aneurysma der Fossa ovalis	308
5. Defekte der Vorhofscheidewand	308
a) Totaler Defekt	308
b) Partielle Defekte	310
6. Das Lutembacher-Syndrom	315
IV. Mißbildungen der Herzkammern	316
1. Einzelkammer (Cor univentriculare, Cor trilobulare biatriatum)	316
2. Reitende Segelklappen	321

3. Canalis atrioventricularis	322
4. Akzessorische Ostien und sonstige Spaltbildungen der Segelklappen	327
5. Atresien der Atrioventrikularklappen	327
a) Trikuspidalatresie	328
b) Mitralatresie	332
6. Konnatale Stenosen der Atrioventrikularostien	333
a) Konnatale Trikuspidalstenose	334
b) Konnatale Mitrалstenose	334
7. Konnatale Insuffizienzen der Atrioventrikularklappen	338
a) Konnatale Trikuspidalinsuffizienz	338
b) Ebsteinsche Anomalie	339
c) Konnatale Mitrалinsuffizienz	343
8. Die Ventrikelhypoplasien	344
9. Uhlsche Anomalie	349
10. Architekturanomalien der Herzkammern	350
a) Divertikel	350
b) Abnorme Muskelmassen	351
c) Ventrikelinversion	352
d) Das sog. Kreuzherz	353
11. Aneurysma der Pars membranacea	353
12. Konnatale Ventrikuloatrialkommunikation	355
13. Partielle Ventrikelseptumdefekte	356
a) Spontanverschluß	357
b) Lokale Komplikationen	358
c) Morphologische Einteilungen	360
d) Hauptmerkmale und Häufigkeitsverteilung der isolierten Ventrikelseptumdefekte	367
e) Multiple Defekte	370
f) Krankheitsbild, Prognose und Behandlung	370
V. Mißbildungen des arteriellen Herzendes	373
1. Atresien der arteriellen Ostien	373
a) Pulmonalostiumatresie	373
b) Aortenostiumatresie	375
2. Die Stenosen am arteriellen Herzendes	375
a) Pulmonalstenose	376
b) Aortenstenose	379
3. Konnatale Insuffizienz der Taschenklappen	383
a) Pulmonalklappeninsuffizienz	383
b) Aortenklappeninsuffizienz	385
4. Anomalien der Klappenanzahl	386
a) Bikuspidale Pulmonalklappe	386
b) Bikuspidale Aortenklappe	386
c) Überzählige Taschenklappen	387
5. Konnatale Aneurysmen der Sinus Valsalvae	387
6. Aortolinksventrikulärer Tunnel	388
7. Truncus arteriosus persistens	390

8. Pseudotruncus arteriosus	395
9. Aortapulmonaler Defekt	395
10. Fehlstellungen der großen Gefäße	397
a) Zur Transpositionslehre	397
b) Prototypen der Transpositionsreihe	405
c) Doppelausgang aus dem rechten Ventrikel	417
d) Korrigierte Transposition	420
VI. Mißbildungen des herznahen Arteriensystems	423
1. Anomalien der Pulmonalarterien	423
a) Supravalvuläre Pulmonalstenose	423
b) Agenesie bzw. Ektopie eines Hauptastes der Lungenarterie	424
c) Fehlverbindung einer Lungenarterie	426
d) Verlaufsanomalien der Hauptäste	427
e) Idiopathische Dilatation des Truncus pulmonalis	427
2. Anomalien der Aorta	429
a) Supravalvuläre Stenosen	429
b) Coarctatio aortae und Arcushypoplasie	430
c) Pseudocoarctatio aortae	437
d) Stenosen der Aortenbogenäste	438
e) Konnatale Stenose der Aorta abdominalis	438
f) Interruption des Arcus aortae	439
3. Persistenz des Ductus arteriosus	441
a) Zum normalen Wandbau und Verschlußvorgang	441
b) Protrahierter bzw. frühzeitiger Verschluß	443
c) Der Ductus arteriosus persistens	443
4. Aberrierende Organisationstypen des herznahen Arteriensystems	448
a) Gefäßbringe	448
b) Rechter Aortenbogen	453
c) Zervikaler Aortenbogen	453
d) Akzessorischer Kanal des Aortenbogens	454
e) Ursprungsanomalien des Truncus brachiocephalicus und der Carotis sinistra	454
5. Anomalien der Koronararterien	454
a) Einzelkranzgefäß	454
b) Überzähliges Kranzgefäß	455
c) Verzweigungsabarten	455
d) Hoch- bzw. tiefsitzende Ostia coronaria	455
e) Anomaler Ursprung aus dem Aortensystem	455
f) Fehlsprung aus der Pulmonalarterie	456
g) Konnatale Koronararterienfistel	459
h) Konnatale Aneurysmen der Koronararterien	460
i) Konnatale obstruktive Anomalien	461
Literatur	461

*7. Kapitel***Humangenetische Aspekte der angeborenen Fehlbildungen
des Herzens und der großen Gefäße**

Von W. FUHRMANN · Mit 5 Abbildungen und 8 Tabellen

A. Vorbemerkung	519
B. Definition und Abgrenzung	520
I. Häufigkeit angeborener Angiokardiopathien	520
II. Ursachen	522
1. Exogene Faktoren	522
2. Viruserkrankungen	523
3. Medikamente und andere Noxen	523
4. Angeborene Angiokardiopathien bei Chromosomenanomalien	525
5. Angeborene Herzfehler im Rahmen von Syndromen und monogen bedingten Krankheiten	527
6. Mechanistische Grundvorstellungen zur Entstehung von angeborenen Herz- und Gefäßfehlbildungen	527
7. Isolierte angeborene Herz- und Gefäßfehlbildungen	529
8. Zwillingsstudien	537
9. Erbbedingte kongenitale Angiokardiopathien beim Tier	538
10. Eine genetische Deutung der Entstehung (isolierter) Angiokardiopathien	538
III. Praktische Konsequenzen	541
1. Genetische Beratung	541
2. Prävention	542
Literatur	543

*8. Kapitel***Heterochronie des Herzens als pathogenetische Prämisse** 549

Von W. DOERR · Mit 3 Abbildungen

Literatur	553
-----------	-----

Sachverzeichnis	555
------------------------	-----