

(Aus dem Universitätsinstitut für Gerichtliche Medizin, Kopenhagen. — Direktor:
Prof. Dr. med. *Knud Sand.*)

Angeborene Herzfehler als Ursache bei plötzlichem Tode.

Von

Willy Munck, Privatdozent.

Mit 3 Textabbildungen.

Plötzlich eintretender Tod bei angeborenem Herzfehler gehört zu den großen Seltenheiten. Ein Material von 3988 *gerichtlichen Obduktionen* aus dem gerichtsmedizinischen Institute der Universität Kopenhagen wies 1092 Fälle von sogenanntem plötzlichem oder unerwartetem Tode auf, unter denen nur 8 (d. h. 7%) auf eine kongenitale Herzkrankheit zurückzuführen waren. Es handelte sich in allen 8 Fällen um Kinder innerhalb des ersten Lebensjahres. Plötzlicher Tod innerhalb des ersten Lebensjahres betrug in dem erwähnten Material 352 Fälle.

Über die Häufigkeit kongenitaler Herzfehler sind keine sicheren Statistiken erschienen. *Pott* berichtet, daß von 30000 Kindern unter 10 Jahren 95 eine Herzkrankheit aufwiesen, in wie vielen Fällen dieselbe angeboren war, konnte aber nicht ermittelt werden. Es liegt in der Natur der Sache, daß eine derartige Statistik sich sehr schwierig herstellen läßt. Es ist eine allgemein anerkannte klinische Erfahrung, daß zahlreiche kongenitale Herzmißbildungen keine klinischen Erscheinungen oder nur unbestimmte Erscheinungen machen, die vielleicht mit dem Wachstum des Kindes schwinden können. Ferner wird das für die Einteilung der Herzmißbildungen zugrunde liegende Prinzip die Statistik stark beeinflussen. Rechnet man z. B. zu ihnen alle Fälle von offen gebliebenem Foramen ovale, wird die Anzahl von kongenitalen Herzfehlern sehr beträchtlich. *Berblinger* (1931) gibt an, daß etwa 50% aller Kinder innerhalb des ersten Lebensjahres und 33% aller Erwachsenen offen gebliebenes Foramen ovale aufweisen.

Die Mißbildungen können entweder nach ihrer Entstehungsweise oder nach ihrer Lokalisation eingeteilt werden. Eine der konsequentesten und übersichtlichsten Einteilungen ist die von *Aschoff* aufgestellte. Er teilt die Defekte in folgender Weise ein:

1. Defekte und Mißbildungen des Septum atriorum, am häufigsten vor dem Foramen ovale apertum. Die Mißbildungen sind bisweilen so ausgesprochen, daß man von einem Cor trilobulare biventriculosum sprechen kann.

2. Defekte des Septum interventriculare, am häufigsten in der Pars membranacea. Die Defekte können zu einem Cor trilobulare batrium steigen.

3. Defekte sowohl im Septum atriorum als interventriculare. Die Defekte können sich zu einem Cor biloculare entwickeln.

4. Defekte des Septum trunci aortae und bulbi cordis, die eine Pulmonalstenose oder -atresie und Aortenstenose oder -atresie bedingen können.

5. Transposition der Aorta und der Aorta pulmonalis.

5. Stenose oder Atresie der Atrio-ventricular-Ostien.

7. Offenbleiben des Ductus Botalli und Stenose am Isthmus Aortae.

8. Anomalien der Klappen (überzählige Klappen, Fensterungen usw.).

9. Abnorme schneefadenartige Gebilde.

10. Mißbildungen an den Coronararterien.

11. Acardia, Situs inversus cordis, Ectopia cordis usw.

Unter diesen Anomalien ist das Vorhandensein eines offenen Foramen ovale — wie schon erwähnt — geradezu häufig, jedenfalls in den geringeren Graden. Verhältnismäßig häufig sind ebenfalls Defekte im Septum interventriculorum, Pulmonalstenose, Offenbleiben des Ductus Botalli und die häufig ganz bedeutungslosen Fensterungen der Klappen.

Häufig sind mehrere Mißbildungen auf einmal vorhanden, da ein Blutkreislauf öfters nur durch eine Kombination verschiedener Anomalien ermöglicht wird.

Die obenerwähnten Anomalien sind in der ganzen überwiegenden Anzahl der Fälle von einer Hemmung bzw. Veränderung, die auf irgendeinem Punkte in der normalen Entwicklung des Herzens eingetreten ist, bedingt (s. u. a. *A. Spitzer*, 1923). Für einzelne Fälle von angeborenem Herzfehler hat man eine fetale Entzündung der Klappen oder des Myocardium verantwortlich gemacht, und schließlich sind in der Literatur Einzelfälle angeborener Geschwulstbildung (Rhabdomyoma) des Herzens (*Eliakis*, 1937) beschrieben worden.

Im nachstehenden folgt eine nähere Beschreibung der 8 Fälle aus dem Material des Institutes, die einen plötzlichen Tod veranlaßt haben.

Es handelte sich in 4 Fällen um verhältnismäßig häufig vorkommende kongenitale Mißbildungen des Herzens.

Fall 1. 5 Monate altes Mädchen. Nach der Angabe der Mutter sei es immer gesund gewesen, sei aber nie richtig gediehen. Das Kind ist nie in ärztlicher Behandlung gewesen. Es hatte seit einigen Tagen an Husten gelitten, war aber sonst ganz wie gewöhnlich. Wurde am Morgen von der Mutter im Bette tot aufgefunden.

Die Leichenöffnung ergab eine, besonders rechtsseitig, ausgesprochene Herzhypertrophie, offen stehendes Foramen ovale und einen großen Defekt des Septum ventriculorum. Außerdem wurde Bronchitis festgestellt.

Fall 2. 8 Monate alter Knabe. War immer schwächlich, mit Neigung zu Husten und Atmungsbeschwerden. Wurde am Morgen im Bette tot aufgefunden.

Die Leichenöffnung ermittelte: Herzhypertrophie, Offenbleiben des Foramen ovale und einen Septumdefekt von 4 mm. Symptome einer Bronchitis und Pneumonie.

Fall 3. 4 Monate altes Mädchen, das im Krankenhaus wegen eines angeborenen Herzleidens behandelt worden war. Das Kind war seit einigen Tagen erkältet, und als die Mutter am Morgen erwachte, war es tot.

Die Leichenöffnung ergab eine Pulmonalstenose und zu gleicher Zeit einen großen Defekt des Septum. Der Ductus Botalli und das ovale Loch standen offen.

Fall 4. Knabe, 5 Wochen alt, der scheinbar immer gesund gewesen war. Starb plötzlich eines Morgens, als die Mutter ihn zurechtmachte.

Die Leichenöffnung ermittelte eine sehr ausgesprochene *Stenose des Isthmus aortae*, Offenbleiben des ovalen Loches mit Defekt des Septum membranaceum interventriculare.

Diese Isthmusstenose kommt relativ häufig vor; so ist sie etwa 225 mal in der Literatur beschrieben worden und wird nicht ganz selten auch bei Erwachsenen angetroffen. Die Entstehungsweise ist etwas unsicher, es wird aber gewöhnlich angenommen, daß das Leiden darauf zurückzuführen sei, daß verschrumpfende Obliterationsprozesse vom Ductus Botalli an die Aorta hinübergreifen (s. u. a. V. Eskelund, 1935).

Fall 5 wies eine außerordentlich seltene Mißbildung auf, die darin bestand, daß die Lungenvenen nicht wie gewöhnlich in den linken Vorhof einmündeten, sondern sich zu einem gemeinsamen Stamm vereinigten, der nach abwärts, vor und etwas rechts von der Speiseröhre verlief, das Zwerchfell durchbohrte und in die Pfortader einmündete. Der Ductus Botalli und das Foramen ovale standen offen.

In der Literatur wird nur vereinzelt über ähnliche Mißbildungen berichtet, die vermeintlich vom Persistieren einer, schon im Fetal-leben bestehenden, sich caudalwärts entwickelnden Venenanastomose bedingt sind.

Es handelte sich in dem vorliegenden Fall um einen 3 Monate alten Knaben, der immer gesund gewesen war. Das Kind starb plötzlich, während die Mutter es zurechtmachte.

[Der Fall ist in *Acta pathologica scandinavica* 10, 321 (1933) vom Verf. genauer beschrieben worden.]

Fall 6 und 7 wiesen einige ebenfalls sehr selten vorkommende Mißbildungen auf.

Es handelte sich im *Fall 6* um einen 10¹/₂ Monate alten Knaben, der anschließend der Geburt an einer Spina bifida operiert worden war; er ist sonst immer gesund gewesen. Das Kind starb plötzlich, kurz nachdem die Mutter es abends zu Bett gebracht hatte.

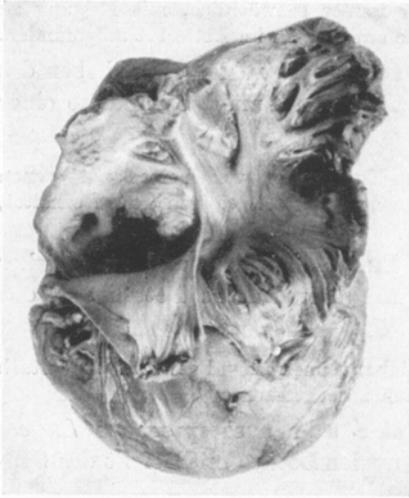


Abb. 1. Fall 6. Das Herz von hinten. Rechter Ventrikel geöffnet. Vollständige Atresie des Trikuspidalostium. Große Öffnung zwischen den beiden Atrien.

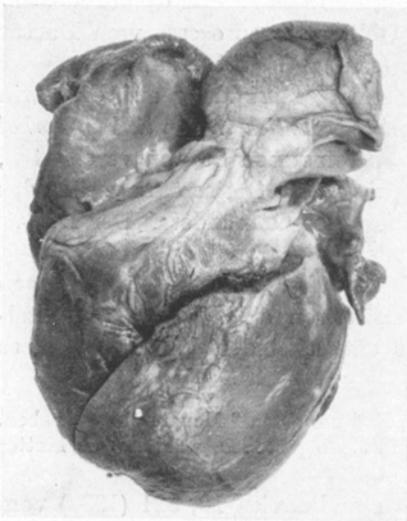


Abb. 2. Fall 6. Das Herz von vorne. Rechter Ventrikel und A. pulm. vollständig atrophisch.

Durch die Leichenöffnung wurden folgende Befunde erhoben:

Vollständige Atresie des Trikuspidalostium (s. Abb. 1) und *Atresie des rechten Ventrikels* der nur als ein flaches fibröses Dreieck zurückgeblieben war (s. Abb. 2). Die A. pulm. war zwar vorhanden, aber klein. Der linke Ventrikel war erheblich vergrößert, das Mitralostium groß mit 2 Klappen und die Aorta sehr weit. Zwischen den beiden Atrien fand sich eine große Öffnung, durch die Reduktion der Scheidewand zu einem schmalen Wulst entstanden. Das Herz konnte vermeintlich als ein Cor triloculare biatriatum bezeichnet werden.

Diese Mißbildung kommt sehr selten vor. In der Literatur sind nur etwa 20 Fälle beschrieben worden (s. u. a. *Geisler*, 1930). Die Trikuspidalatresie kommt nur in Verbindung mit Offenbleiben des Foramen ovale und Septumdefekt vor, da der Blutkreislauf nur so möglich ist. Das Entstehen des Leidens ist vermutlich von zu starkem Wachsen der Endokardkissen im Canalis auricularis während der Bildung der Ostien bedingt (*Kühne*, 1906). Der Tod erfolgt fast immer sehr frühzeitig. In einem von *Gelpke* mitgeteilten Fall lebte der Betreffende bis zu seinem 27. Lebensjahre.

Fall 7 stellt eine ganz ähnliche Mißbildung dar, die nur das linke Herz trifft, sonst aber eine Spiegelbildlage des vorigen Falles ist.

Es handelte sich um einen 3 Tage alten Knaben, der seit der Geburt scheinbar gesund gewesen war und auch immer gut getrunken hatte. Wurde am Morgen im Bette tot aufgefunden.

Die Leichenöffnung ergab *vollständige Atresie des Mitralostium, ein kleines linkes Atrium* mit Einmündung der Lungenvenen und Offenbleiben des Foramen ovale. Der rechte Ventrikel war mächtig entwickelt. Der linke Ventrikel fehlte, Aorta und Art. pulmonalis bildeten einen gemeinsamen Stamm, der von dem Ort der Arteria pulmonalis entsprang und unter Abgabe von einem Ast zu je einer Lunge als eine Aorta verlief. Auch in diesem Fall handelte es sich wahrscheinlich um ein *Cor triloculare biatriatum*.

Auch diese letzte Mißbildung kommt außerordentlich selten vor. Insgesamt sind 15 Fälle mitgeteilt worden (*H. Krsek, 1933*). Sie ist

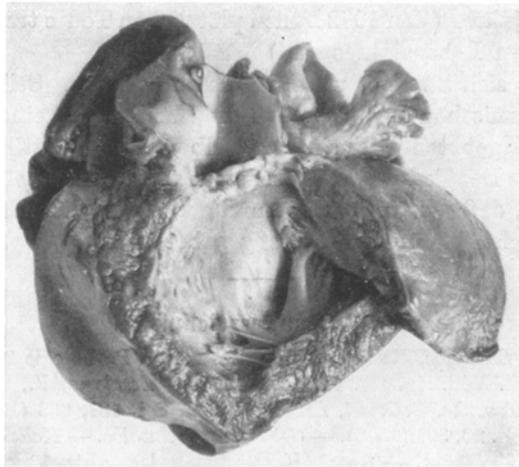


Abb. 3. Fall 8. Endocarditis congenita aortae.

vermutlich die Folge einer mangelhaften bzw. fehlenden Anlage des Septum ventriculorum sowie des Septum aortico pulmonale.

Im *Fall 8* wurde ein ebenfalls selten vorkommendes Leiden ermittelt: Endocarditis chronica aortae et mitralis et stasis chronica organorum.

Es handelte sich um einen Knaben, der 4 Wochen zu früh geboren war. Er starb unvermutet 3 Tage nach der Geburt ohne irgendwelche krankhaften Symptome dargeboten zu haben.

Bei der Leichenöffnung wurde folgender Befund erhoben: Verwachsungen und Schrumpfung der Aorta- und Mitralklappen (s. Abb. 3), Stauung der Organe, u. a. eine wohlentwickelte sog. Muskatnußleber.

Bei Mikroskopie der Klappengewebe wurden chronische entzündliche Veränderungen gefunden.

Die Entstehung dieser Endokarditis läßt sich nur schwierig erklären. Die Mutter hat nie an Scarlatina, Diphtherie, Febr. rheumatica, Geschlechtskrankheiten oder Tuberkulose gelitten. Sie hat sich während

der Gravidität wohl befunden. Keine Albuminurie oder sonst irgendwelche Harnwegsleiden. Das Wochenbett ist normal, ohne Fieber verlaufen. Die Mutter leidet nicht an Morbus cordis.

Zusammenfassung.

Ein Material von 3988 gerichtlichen Leichenöffnungen ergab 1092 Fälle von plötzlichem und unerwartetem Tode. In 8 davon war der Tod durch angeborene Herzfehler verschuldet. Sämtliche Todesfälle sind innerhalb des ersten Lebensjahres eingetreten. Aus dem soeben Referierten geht hervor, daß der plötzliche Tod *nur* in vereinzeltten Fällen auf einen angeborenen Herzfehler zurückzuführen ist, auch im ersten Lebensjahre. (Von 1092 Fällen plötzlichen Todes traten 382 innerhalb des ersten Lebensjahres ein.)

Es scheint sich häufiger um Knaben zu handeln. Selbst bei diesen schweren, organischen Leiden haben die Kinder oft keine krankhaften Symptome dargeboten und sind deshalb nicht in ärztlicher Behandlung gewesen. Der Tod wird infolgedessen öfters unter solchen Umständen eintreten, daß eine polizeiliche und gerichtsarztliche Untersuchung, dazu die gerichtliche Leichenöffnung geboten ist.

Literaturverzeichnis.

Brüning u. *Schwalbe*, Handbuch der allgemeinen Pathologie **2**, 893 (1921). — *Eliakis, M.*, Ann. Méd. lég. etc. **17**, 815 (1937). — *Eskelund, V.*, Ugeskr. Laeg. **4**, 118 (1935). — *Favorite, O. Grant*, Amer. J. med. Sci. **187**, 663 (1934). — *Geister*, Z. Kreislaufforsch. **22**, 371 (1930). — *Gelpke*, zit. *Schwalbe*. — *Kolisko, A.*, Dietrichs Handbuch **2**, 1133 (1913). — *Krsek, H.*, Bratislav. lek. Listy **12**, 492 (1932). Ref. Dtsch. Z. gerichtl. Med. **20**, 266 (1933). — *Kühne*, zit. *Schwalbe*. — *Munck, W.*, Acta path. scand. (Københ.) **10**, 321 (1933). — *Schwalbe, E.* Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere **3** (1930). — *Spiger, L.*, Z. Kinderheilk. **53**, 600 (1932). — *Spitzer, A.*, Virchows Arch. **243**, 81 (1923).
