

Aus dem Institut für Gerichtliche Medizin der Universität Bonn
(Direktor: Prof. Dr. med. H. ELBEL)

Die Endokardfibroelastose als Ursache unerwarteten, plötzlichen Todes im Neugeborenen- und Säuglingsalter

Von

ULRICH HEIFER

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 25. Juli 1961)

Aus einem vielseitigen Interesse von Gynäkologen, Pädiatern, Pathologen und Gerichtsmedizinern verdichten sich Forschung und Kenntnis über den plötzlichen Tod im Neugeborenen- und Säuglingsalter. In gleichem Maße hat die Endokardfibroelastose¹ durch zunehmend häufigere Beobachtungen und Publikationen unter den „idiopathischen Herzhypertrophien^{2“} eine fester umrissene pathologisch-anatomische und klinische Bedeutung gewonnen. Schon LANCISI³ maß der Endokardfibro(elasto)se eine ursächliche Bedeutung für einen plötzlichen Tod zu, als er die erste Beschreibung der Herzveränderung im Schrifttum gab. Vielfalt und Anzahl des inzwischen veröffentlichten Materials erlauben heute, in Verbindung mit gegenwärtigen Kenntnissen der Herzentwicklung⁴ eine pathomorphologische und ätiologische Differenzierung der Erscheinungsformen der Endokardfibroelastose zu versuchen^{2, 5-10}.

Obwohl diese Herzerkrankung im Neugeborenen- und Säuglingsalter relativ häufig angetroffen wird, ist ihre Beachtung durch den Gerichtsmediziner recht gering: MUNCK¹¹ teilte 1940 einen Fall von Endokardfibroelastose unter der Annahme mit, es handle sich um eine „Endocarditis chronica“, in die Aorten- und Mitralklappe einbezogen seien. SCHOPPE¹² erwähnt 1960 in seinen statistischen Betrachtungen über den plötzlichen Tod im Säuglings- und Kindesalter die Endokardfibroelastose als mögliche Ursache plötzlichen Todes von Säuglingen unter Berufung auf ANDERSON und KELLY, LEHNDORFF, ROSAHN, WEINBERG und HIMMELFARB, ZEH (zit. nach SCHOPPE). Die Anzahl pathologisch-anatomischer und klinisch-pädiatrischer Veröffentlichungen über die Endokardfibroelastose ist groß. LEHNDORFF⁸, der insbesondere die amerikanische Literatur überschaut und eine zusammenfassende Monographie über Klinik, pathologische Anatomie und Genese der Endokardfibroelastose bringt, ist der Ansicht, daß diese Herzaffektion bei jedem plötzlichen und ungeklärten Säuglingstod zu erwägen sei.

Die Einordnung der Endokardfibroelastose in die Gruppe der unerwarteten, plötzlichen Todesfälle rechtfertigt sich allerdings nur für eine besondere Verlaufsform der Krankheit; während akuter und chronischer Verlauf meist Gelegenheit zur Beobachtung vorausgegangener Krank-

heitszeichen oder auch sogar zur gezielten Diagnostik geben, fügt sich die foudroyante Form in das Einteilungsprinzip WEYRICH'S¹³, der nur die Fälle zu dieser Gruppe zählt, „bei welchen der Tod aus vermeintlich vollster Gesundheit oder nach geringfügigen, nicht ärztlich behandelten Krankheitserscheinungen plötzlich und unerwartet eingetreten war“.

Nach statistischen Ermittlungen von LAMBERT¹⁴ soll die Endokardfibroelastose mit 36% die zweithäufigste kongenitale Herzmißbildung sein. Dieses Ergebnis wurde von DIMOND¹⁵ mit 31% in etwa bestätigt.

DORDICK¹⁶ sammelte 39 Fälle von Endokardfibroelastose, CLÉMENT¹⁷ 1 Jahr später (1952) bereits 75 Fälle. In der Statistik von LAMBERT¹⁴ finden sich 79 Fälle aus der Literatur und 15 eigene (1953). DENNIS¹⁸ ermittelte 1953 schon 149 Fälle. ROSSI² beschrieb 1954 12 eigene typische Beobachtungen. Nach STAEMMLER¹⁹ waren bis 1955 etwa 40 Fälle diffuser Endokardfibroelastose bei Säuglingen und Kleinkindern beschrieben. ANDERSON und KELLY²⁰ ermittelten insgesamt (einschließlich der selteneren Erwachsenenfälle) ungefähr 600 beschriebene Fälle und sahen selbst 17 primäre Endokardfibroelastosen ohne zusätzlich vorhandene Herzfehler (1956). SAPHIR²¹ fand (1959) bei der Überprüfung von 10000 Obduktionsprotokollen am Massachusetts General Hospital 20 Fälle von hochgradiger Endokardfibroelastose. BLUMBERG²² stellte in 95% seiner gesammelten Fälle den Todes-eintritt vor dem 2. Lebensjahr fest.

Eine große Anzahl von kleineren Sammlungen und Einzeldarstellungen gibt Einblick in die Häufigkeit und unterschiedlichen Erscheinungsbilder der Herzerkrankung, die zweifellos durch eine beträchtliche Dunkelziffer unveröffentlichter Fälle ergänzt werden könnte²³.

DENNIS u. a.¹⁸, ROSSI² und SCHMID²⁴ stimmen in Charakterisierung und Häufigkeitsangabe der einzelnen Verlaufsformen im wesentlichen überein:

Foudroyanter (fulminanter) Verlauf. Auftreten vor der 6. Lebenswoche bei zuvor gut gediehenen Kindern. Häufigkeit: 25%. Tödlicher Verlauf in wenigen Minuten bis mehreren Stunden. Symptome: Dyspnoe, Cyanose, Herzinsuffizienz (je jünger das Kind, desto rapider der Verlauf).

Akuter Verlauf. Auftreten vorwiegend zwischen 6. Woche und 6. Monat. Häufigkeit: 50% der Fälle. Tödlicher Verlauf in wenigen Wochen bei zuvor anscheinend gesunden Kindern. Symptome: Dyspnoe (mit Husten), Cyanose, Tachykardie, Herzvergrößerung, Anorexie, Herz- und Kreislaufkrisen.

Chronischer Verlauf. Auftreten im höheren Säuglings- und Kleinkindesalter. Häufigkeit: 25% der Fälle. Einsetzen nach zunächst unauffälliger Lebensperiode. Tödlicher Verlauf nach Monaten seit erster Manifestierung. Symptome: Anorexie, immer wiederkehrende Anfälle von Husten, Dyspnoe und Cyanose, Herzinsuffizienz.

Nicht selten ist die Manifestierung des Leidens an banale Erkältungs- und Fieberinfekte gebunden.

Der foudroyante Verlauf im Neugeborenen- und Säuglingsalter, in Einzelfällen auch im Kindesalter, kann nach Art der Todesumstände

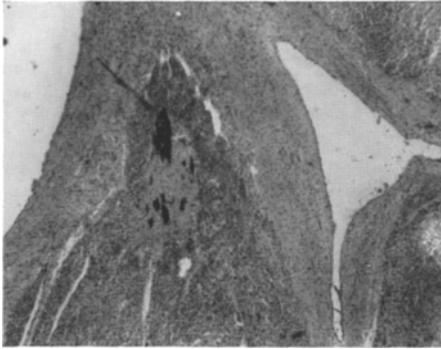


Abb. 1. Trabeculae carneae mit E.F., linker Ventrikel Myokardfibrose und Verkalkungsherd. H.E. Vergr. 20fach

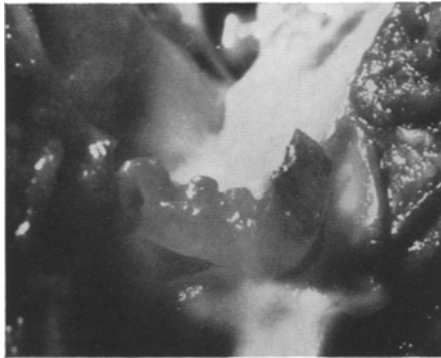


Abb. 2. Übersicht Aortenklappe

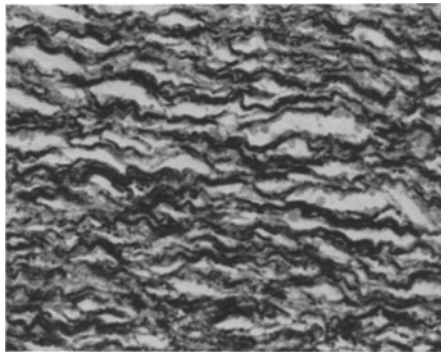


Abb. 3. Parietales Endokard, linker Ventrikel. Geordnete Endokardfibroelastose. Resorzinfuchsin nach WEIGERT. Vergr. 200fach

und seiner relativen Häufigkeit forensisch-medizinisches Interesse beanspruchen, zumal die klinischen Möglichkeiten der Diagnostik bei häufig fehlenden oder uncharakteristischen Herzgeräuschen und nicht seltener Überlagerung des Geschehens durch Schocksymptome oder pulmonale Erscheinungen erschwert werden. — Gelingt es, ein Elektrokardiogramm anzufertigen, so können Störungen im Sinne eines Myokardschadens (Infarkt) — vorwiegend des linken Ventrikels — richtungsweisend sein. Röntgenologisch imponiert das große Herz. In den meisten Fällen bleibt die Diagnose der Autopsie vorbehalten.

Entsprechend der Erfahrung, daß bei Todesfällen im Neugeborenen- und Säuglingsalter der rapide Krankheitsverlauf und in Verbindung mit diesem die diffuse Form der Endokardfibroelastose vorherrschen, zeigt das Sektionsgut dieser Altersgruppe vorwiegend einen Gesamtbefall des parietalen Endokards einer (seltener mehrerer) Herzhöhle, vorzugsweise des linken Ventrikels. Nicht selten ist die Endokardfibroelastose auf die Trabeculae carneae (Abb. 1), Papillarmuskeln, Mitral- und Aortenklappen (Abb. 2) ausgedehnt oder auch mit vielfältigen Kardiopathien kom-

biniert (Vitien: Mitral-, Aortenstenose, offenes Foramen ovale; Myokardveränderungen: hypoxämische Degeneration, Schwielenbildung,

Myokarditis, aberrierender Abgang der linken A. coronaria, Coronarthrombose und -thrombangiitis; Myokarddysplasien).

Pathologisch-histologisch pflegt man im Endokard und subendokardialen Gewebe eine geordnete oder auch filzartig verflochtene, zellarme fibroelastöse Hyperplasie mit Verquellung und zum Teil scholligem Zerfall der elastischen Fasern und mäßigem Fibro- und Histiocytengehalt anzutreffen (Abb. 3). Im Myokard — vorwiegend subendokardial und auch in den Papillarmuskeln — kommen kollagene Fibrose, Nekroseherde, Kernzerfall, Myolyse, Glykogenspeicherung, muskuläre Hyperplasie, Gefäßdysplasien vor. Entzündliche Prozesse und deren Relikte werden in der Regel vermißt.

Ätiologische Erörterungen führten zur Annahme von primär entzündlichen Veränderungen in Endo- und Myokard^{7, 25-40}, von ursächlicher Bedingtheit durch Herzvitien^{7, 8, 21, 41-44}, von funktionell-elastischen Anpassungsvorgängen^{30, 37, 45, 46, 47}, von hypoxämischen Myokardstörungen^{21, 30, 38, 48-52}, von einer Bildungs- und Entwicklungsstörung^{10, 53-59}, von einer Auswirkung konstitutioneller Faktoren^{61, 60}, einer Kollagen-^{61, 62} oder allgemeinen Stoffwechselkrankheit. Es wird auch die Bedeutung einer mütterlichen Erkrankung während der Gravidität (Rubeolen, infektiöse Mononucleosis, Megalerythema epidemicum) diskutiert^{2, 10, 63-65}.

Pathologisch-physiologisch ist — besonders bei der diffusen Form — die beträchtliche Dicke und Starre des Endokards von Bedeutung, die das Ausdehnungs- und Kontraktionsvermögen der befallenen Herzhöhle (vorwiegend der linken Kammer) empfindlich verringern (SCHAEDE⁶⁶ hält eine Kombination mangelnder diastolischer Auffüllung und unvollständiger systolischer Entleerung für entscheidend).

Hinzukommende Vitien, Myokard- oder kardiovaskuläre Störungen wirken sich sinngemäß zusätzlich belastend aus und beeinflussen den Verlauf des Leidens sowie den Zeitpunkt des tödlichen Herzversagens, das meist die Folge einer katastrophalen Linksinsuffizienz ist.

Nach dem gegenwärtigen Wissensstand halten wir die Durchführung weiterer systematischer Untersuchungen für wünschenswert. Solche Nachforschungen sollten etwa folgende Punkte einschließen:

1. Allgemein- und Schwangerschaftsanamnese der Kindesmutter;
2. Anamnese des Kindes;
3. außer dem makroskopischen Befund: histologische (wenn möglich histochemische) Aufarbeitung des Herzens in allen Abschnitten;
4. Bestimmung des Kalium-Calciumgehaltes im Herzmuskel (entsprechend der neuerlich von MARESCH⁶⁷ gefundenen Kombination von Endokardfibroelastose mit Verschiebungen des Kalium-Calciumgehaltes im Herzmuskel);

5. Einordnung des gewonnenen Bildes in ein morphologisches und ätiologisch-pathogenetisches Einteilungsprinzip^{4,10}.

Zusammenfassung

Die relative Häufigkeit der Endokardfibroelastose unter den kongenitalen Kardiopathien, vornehmlich der foudroyanten Verlaufsform im Neugeborenen- und Säuglingsalter, weist dieser Erkrankung ihre Bedeutung unter den unerwarteten und plötzlichen Todesfällen dieser Altersgruppe zu. Der Tod kann aus bisher voller Gesundheit und nach unauffälliger Entwicklung plötzlich innerhalb von Minuten bis wenigen Stunden nach der ersten Manifestierung des Leidens eintreten.

Es wird ein Vorschlag zur Ausführung wünschenswerter Untersuchungen über die Beobachtungen von Endokardfibroelastosen gemacht, die der Ergänzung des bisherigen Wissens über die Erkrankung dienen können.

Literatur

- ¹ WEINBERG, T., and A. J. HIMMELFARB: Endocardial fibroelastosis. Bull. Johns Hopk. Hosp. **72**, 299 (1943).
- ² ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart 1954.
- ³ LANCISI, M.: De subitaneis moribibus. Rome: J. F. Buagni 1717.
- ⁴ GOERTTLER, K.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Zwangl. Abh. norm. path. Anat. H. 3 (1958).
- ⁵ SCHWEISGUTH, O., et J. NOUAILLE: A propos de la fibroelastose endocardiaque du nourrisson. Sem. Hôp. Paris **1952**, 2155.
- ⁶ HORLEY, J. F.: Foetal fibroelastosis. Brit. med. J. **1955I**, No 4916, 765.
- ⁷ BERTOLINI, R.: Über pathologisch-histologische Befunde bei fünf Fällen von frühkindlicher Endocardfibroelastose. Zbl. allg. Path. path. Anat. **97**, 430 (1958).
- ⁸ LEHNDORFF, H.: Die Endocardfibroelastose. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk. **12**, 302 (1959).
- ⁹ EDWARDS, J. E.: Zit. nach LEHNDORFF (Nr 8).
- ¹⁰ HEIFER, U.: Zur Endocardfibroelastose am Neugeborenenherzen. Zbl. allg. Path. path. Anat. **102**, 367 (1961).
- ¹¹ MUNCK, W.: Angeborene Herzfehler als Ursache beim plötzlichen Tod. Z. gerichtl. Med. **32**, 531 (1940).
- ¹² SCHOPPE, D.: Der plötzliche Tod aus natürlicher Ursache im Säuglings- und Kindesalter. Diss. Bonn 1960, Inst. f. Gerichtl. Medizin.
- ¹³ WEYRICH, G.: Erfahrungen über den plötzlichen Tod aus natürlicher Ursache bei Erwachsenen. Z. gerichtl. Med. **18**, 211 (1932).
- ¹⁴ LAMBERT, E. C., C. N. SHUMWAY and K. TERPLAN: Clinical diagnosis of endocardial fibrosis; analysis of literature. Pediatrics **11**, 255 (1953).
- ¹⁵ DIMOND, E. G., F. ALLEN and L. R. MORIARIBY: The clinical picture of endocardial fibroelastosis; infantile and childhood type. Amer. Heart J. **50**, 651 (1955).
- ¹⁶ DORDICK, J. R.: Diffuse endocardial fibrosis and cardiac hypertrophy in infancy; report of two cases in consecutive siblings. Amer. J. clin. Path. **21**, 743 (1951).
- ¹⁷ CLÉMENT, R., J. GERBEAUX u. J. COUVREUR: Zit. nach ROSSI (Nr 2).
- ¹⁸ DENNIS, J. L., A. E. HANSEN and T. N. CORPENING: Endocardial fibroelastosis. Pediatrics **12**, 130 (1953).

- ¹⁹ STAEMMLER, M.: In KAUFMANN'S Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Berlin 1955.
- ²⁰ ANDERSON, D. H.: Endocardial fibroelastosis associated with congenital malformations of the heart. *Pediatrics* **18**, 513 (1956).
- KELLY, J.: Congenital fibroelastosis. II. Cases without associated cardiac malformations. *Pediatrics* **18**, 538 (1956).
- ²¹ SAPHIR, O.: A text on systemic pathology. New York: Gune & Strabbon 1958.
- ²² BLUMBERG, R. W., and R. A. LYON: Endocardial sclerosis. *Amer. J. Dis. Child.* **84**, 291 (1952).
- ²³ Literatur bei ROSSI, BERTOLINI, LEHNDORF u. HEIFER.
- ²⁴ SCHMID, F.: In OPITZ, DE RUDDER, Paediatric: Erkrankungen des Herzens. S. 805. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957.
- ²⁵ KREYSIG, F. L.: Die Krankheiten des Herzens. Berlin 1915—1917.
- ^{25a} ROKITANSKY, C. F.: Handbuch der pathologischen Anatomie. Wien 1842.
- ^{25b} BÖGER, A.: Über die Endocardsklerosen. *Beitr. path. Anat.* **31**, 441 (1929).
- ²⁶ DONATH, R.: Zur Frage der foetalen Endocarditis. *Frankfurt. Z. Path.* **53**, 120 (1938).
- ²⁷ FISCHER, B.: Über foetale Infektionskrankheiten und foetale Endocarditis. *Frankfurt. Z. Path.* **7**, 83 (1911).
- ²⁸ FOSSEL, N.: Chronische parietale Endocarditis. *Beitr. path. Anat.* **107**, 241 (1942).
- ²⁹ HAASE, K., u. K. WEBER: Diffuse Endocardfibrose mit Herzhypertrophie im Säuglingsalter. *Z. Kinderheilk.* **71**, 448 (1952).
- ³⁰ HERTEL, M. P.: Das Verhalten des Endocards bei parietaler Endocarditis und bei allgemeiner Blutdrucksteigerung. *Frankfurt. Z. Path.* **24**, 1 (1921).
- ³¹ HORATZ, J.: Beitrag zur Frage der Fibroelastose des kindlichen Herzens. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **95**, 9 (1956).
- ³² HÜBSCHMANN, P.: Über Myocarditis und andere pathologisch-anatomische Beobachtungen bei Diphtherie. *Münch. med. Wschr.* **75**, 64, 73 (1917).
- ³³ JAKOBSTHAL, H.: Kasuistische Mitteilungen, Verkalkung von Herzmuskelfasern bei einem Kinde. *Virchows Arch. path. Anat.* **159**, 361 (1900).
- ³⁴ KOCKEL: Zit. nach KLEIN (Nr 56).
- ³⁵ OEFLEERT, W.: Beitrag zur nosologischen Stellung der Endocarditis parietalis fibroplastica. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **95**, 12 (1956).
- ³⁶ PÜSCHEL, E.: Über foetale Endocarditis. *Arch. Kinderheilk.* **114**, 1 (1928).
- ³⁷ RÜGER, J.: Über isolierte diffuse interstitielle Myocarditis und Endocardfibrose im Säuglingsalter. *M Schr. Kinderheilk.* **93**, 276 (1944).
- ³⁸ SCHOENLEBE, H.: Über Gefäßwandschädigungen des Lungenkreislaufs bei foetaler und frühkindlicher Endocarditis. *Virchows Arch. path. Anat.* **304**, 527 (1939).
- ³⁹ STOEBER, E.: Über das „Schwielenherz“ des Säuglings. *Z. Kinderheilk.* **65**, 114 (1947).
- ⁴⁰ ZALKA, E. v.: Histologische Untersuchungen des Myocards bei kongenitalen Herzveränderungen. *Frankfurt. Z. Path.* **30**, 144 (1954).
- ⁴¹ BRANDENBURG, W.: Die kongenitale infravalvuläre Aortenkonusstenose und plötzlicher Herztod bei Schulkindern. *Dtsch. med. J.* **8**, 243—247 (1957).
- ⁴² LAAS, E.: Eine angeborene Aortenstenose. *Z. Kreisl.-Forsch.* **27**, 114 (1935).
- ⁴³ MORRISON, S.: Sudden and unexpected death in early life. *Amer. med. Ass.* **173**, 1199 (1960).
- ⁴⁴ TORP, K. H.: Congenital aortic stenosis with hyperplasia of the endocardium in the left ventricle. *Acta path. scand.* **29**, 109 (1951).
- ⁴⁵ DEWITZKY, W.: Über Endocardialflecken. *Frankfurt. Z. Path.* **9**, 82 (1912).
- ⁴⁶ ENGELS: Zit. nach KLEIN (Nr 56).

- ⁴⁷ STRAUSS: Zit. nach KLEIN (Nr 56).
- ⁴⁸ AMSCHLER, H.: Zur Frage der foetalen Endocarditis. Frankfurt. Z. Path. **57**, 84 (1943).
- ⁴⁹ BECKER, R. J.P., C. B. CHATGIDAKIS and B. VAN LINGEN: Cardiovascular collagenosis with parietal endocardial thrombosis. Circulation **7**, 345 (1953).
- ⁵⁰ JOHNSON, F. R.: Anoxia as a cause of endocardial fibroelastosis in infancy. Arch. Path. (Chicago) **54**, 237 (1952).
- ⁵¹ SAUERBREI, H., u. D. VEELKEN: Atypischer Abgang der linken Kranzarterie aus dem ventralen Sinus Valsalvae der Arteria pulmonalis. Arch. Kinderheilk. **160**, H. 3 (1951).
- ⁵² PAVLOV, K.: Ein Fall von Fibroelastosis endocardica, Versuch, ihre Entwicklung auf dem Wege azellulärer Narbenentstehung zu erklären. Zbl. allg. Path. path. Anat. **98**, 566 (1958).
- ⁵³ DISSMANN, E.: Ein Fall von kongenitaler Aortenstenose und Endocardhyperplasie bei einem Neugeborenen. Frankfurt. Z. Path. **43**, 476 (1932).
- ⁵⁴ GOWING, N. F. C.: Congenital fibroelastosis of the endocardium. J. Path. Bact. **65**, 13 (1953).
- ⁵⁵ GROSS, P.: The concept of fetal endocarditis; general review with report of illustrative case. Arch. Path. (Chicago) **31**, 163 (1941).
- ⁵⁶ KLEIN, G.: Zur Kasuistik der diffusen Endocardfibrose des Säuglings. Z. Kreisl.-Forsch. **41**, 138 (1952).
- ⁵⁷ LEVINE, H. D.: Cardiac hypertrophy in infancy, associated with thickened endocardium and coarctation of the aorta. Amer. J. Dis. Child. **48**, 1072 (1943).
- ⁵⁸ LOH, H.: Untersuchungen über die diffuse Endocardverdickung bei Säuglingen. Beitr. path. Anat. **101**, 253 (1938).
- ⁵⁹ POTOTSCHNIG, G.: Über die kongenitale diffuse Endocardhyperplasie des linken Ventrikels. Z. angew. Anat. **4**, 234 (1918).
- ⁶⁰ ULLRICH, O.: Angeborene Herzhypertrophie mit Endocardfibrose bei zwei eineiigen Partnern von männlichen Drillingen. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre **21**, 585 (1938).
- ⁶¹ HILL, W. T., and W. A. REILLY: Endocardial fibroelastosis. Amer. J. Dis. Child. **82**, 579 (1951).
- ⁶² METIANU, C., R. GUILLEMOT, M. DURANT et P. BARDIN: Un nouveau cas de fibro-elastose cardiaque de nourrisson. Sem. Hôp. Paris **1954**, 434.
- ⁶³ CRAIG, J. M.: Congenital endocardial sclerosis. Bull. int. Ass. Mus. **30**, 15 (1949).
- ⁶⁴ LEARY, D. C., L. G. WELT and R. S. BECKETT: Infectious mononucleosis complicating pregnancy with fetal congenital anomaly of the infant. Amer. J. Obstet. Gynec. **57**, 381 (1949).
- ⁶⁵ STAEBLER, F.: Zur Frage der kongenitalen Mißbildungen. Geburtsh. u. Frauenheilk. **20**, 604 (1960).
- ⁶⁶ SCHAEDE, A., P. THURN, H. H. HILGER u. A. DÜX: Zur Diagnostik und Therapie der Fibroelastosis endocardica. Dtsch. med. Wschr. **86**, 81—87 (1961).
- ⁶⁷ MARESCH, W.: Zur Ätiologie der plötzlichen Todesfälle im Säuglingsalter. Z. Kinderheilk. **84**, 565—575 (1960).

Dr. med. ULRICH HEIFER,
Institut für Gerichtl. Medizin der Universität, Bonn