

XVIII.

Pathologisch-anatomische Mittheilungen aus dem Augusta-Hospital in Berlin.

Von Dr. Ernst Grawitz, Assistenzarzt I. Cl.

I. Zwei seltene Fälle von Incontinenz des Ostium pulmonale, bedingt durch Fehlen eines Klappensegels.

Das Vorkommen von Klappenfehlern an den verschiedenen Ostien des Herzens ist ein so überaus häufiges, die Symptome, welche hierdurch während des Lebens hervorgebracht werden, finden sich in den Lehrbüchern der klinischen Medicin mit einer Klarheit und Genauigkeit angeführt, wie es nur bei wenig grossen Krankheitsgruppen möglich ist, und auch die anatomischen Befunde sind im Laufe der Zeit zu einem nahezu vollendeten Gesamtbilde über die hier wirkenden, pathologischen Prozesse gesammelt worden, so dass es gewagt erscheinen mag, wenn ich es versuche, dies Gebiet durch einige neue thatsächliche Befunde zu erweitern.

Dennoch will ich im Folgenden über zwei Fälle berichten, welche eine äusserst seltene, und soviel ich nachzusehen vermochte, in der Literatur nicht genauer beschriebene Form der Incontinenz am Ostium pulmonale darboten, und dadurch ausgezeichnet sind, dass die Section das Zustandekommen dieses Klappenfehlers in übersichtlicher Weise klargelegt hat.

Ein allgemeiner Ueberblick der Pathogenese der Herzklappenfehler ergibt zwei Hauptgruppen von Erkrankungen, von welchen die eine, überwiegend häufigere die, im extrauterinen Leben entstandenen krankhaften Zustände betrifft. Diese letzteren werden hervorgerufen durch Endocarditis acuter oder chronischer Natur, welche sich mit besonderer Häufigkeit an den Klappen zu entwickeln pflegt und in ihren Ausgängen zu Verdickung, Verkalkung, Retraction und damit mangelhafter Schlussfähigkeit führt.

Für die Semilunarklappen der Aorta wird sodann noch der atheromatöse Prozess angeführt, welcher sich gelegentlich von der Aortenwand auf die Klappen fortpflanzt. Als zweite Gruppe findet man sodann meist kurz erwähnt die intrauterin entstandenen Klappenfehler, welche auf Hemmungsbildung beruhen oder durch fötale Endocarditis entstanden sein sollen und zumeist in der rechten Herzhälfte gefunden werden im Gegensatz zu der ersten Gruppe, welche in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle am linken Herzen auftritt.

So richtig nun auch an sich diese Factoren für das Zustandekommen eines Klappenfehlers sind, so sind sie doch mit dem Gesagten keineswegs erschöpft. Im 91. Bande dieses Archivs (S. 193) giebt Dilg gelegentlich der Besprechung eines seltenen Falles von angeborener linksseitiger Conusstenose eine werthvolle Zusammenstellung der numerischen Abnormitäten an den Klappen der Pulmonal- und Aortenostien, aus welcher hervorgeht, dass diese Abnormitäten intrauterin zwar erheblich häufiger, aber nicht ausschliesslich am rechten Herzen vorkommen, wie der Verf. an einer ausführlichen Tabelle über die Missbildungen am Aortenostium beweist. Den Grund für die intrauterin entstandenen Herzfehler findet Dilg 1) in einer fötalen Endocarditis oder 2) in einer fehlerhaften Anlage und daraus entstandenen Missbildung oder 3) in einer Combination dieser letzteren zur Zeit, wo sie noch im Entstehen begriffen sind, mit einer Endo- bezw. Myocarditis. Eine solche Combination seltener Abweichungen repräsentirt der, von Dilg des näheren beschriebene Fall.

Sehen wir somit, dass die intrauterinen pathologischen Vorgänge, welche zu Herzklappenfehlern führen, mannichfacher Art sind, so will ich mir im Nachstehenden erlauben, 2 Fälle zu beschreiben, welche eine, meines Wissens bisher noch nicht publicirte, im extrauterinen Leben entstandene, Form von Herzfehler repräsentiren und ausserdem das besondere Interesse dadurch erwecken dürften, dass sie eine Insufficienz des Ostium pulmonale bedingt haben.

Da die beiden Fälle ein verschiedenes Alter und deshalb einen verschiedenen Grad der Ausbildung des sonst analogen pathologischen Processes darstellen, so führe ich zunächst den älteren ausgebildeten Fall an, um sodann an dem jüngeren Sta-

dium die Entstehungsweise der Erkrankung zu erörtern. Zunächst schicke ich die klinische Beobachtung voran, wozu mir Herr Professor Senator das Material gütigst überlassen hat:

Emil Ellmann, Fabrikarbeiter, geboren am 30. Mai 1855, wurde zum ersten Male vom 5. April 1886 bis 10. Mai 1886 auf der inneren Station des Augusta-Hospitals behandelt. Derselbe hatte vor 16 Jahren an Gelenkrheumatismus gelitten, war dann später stets gesund gewesen. Sechs Wochen vor seiner Aufnahme war er an reissenden Schmerzen in der linken Brustseite erkrankt, die fortwährend anhielten, aber bei tiefem Athemholen schwanden. Sodann war Pat. an Muskelrheumatismus behandelt worden, da aber die reissenden Schmerzen besonders in den Muskeln des Rückens und der Oberarme nicht nachliessen, suchte Pat. Aufnahme im Augusta-Hospital. Eine spezifische Infection leugnete derselbe. Der Status praesens ergibt am 5. April einen mässig kräftigen Körperbau, Thorax etwas abgeflacht. Die Lungen lassen percutorisch und auscultatorisch nichts Abnormes erkennen. Die Herzdämpfung ist nicht verbreitert, dagegen der Spitzenstoss verbreitert, hebed, sichtbar im 6. Intercostalraum. Man hört an der Spitze ein deutliches systolisches Geräusch, das sich nach rechts herüber deutlich verstärkt, ferner ein lautes systolisches Geräusch über der Aorta und Pulmonalis. Der diastolische Ton fehlt überall. Es bestehen keine Oedeme und Exantheme. Der Urin ist bernsteinfarben, klar, ohne Sediment und Albumen.

Dieser Zustand besserte sich so, dass Pat., fast ohne Beschwerden zu haben, am 10. Mai 1886 entlassen wurde.

Am 18. October 1886 suchte Pat. zum zweiten Male das Hospital auf. Er gab an, in der Zwischenzeit schwere Fabrikarbeit verrichtet zu haben und allmählich wieder die früheren Beschwerden bekommen zu haben. Die Füsse schollen ihm an, er bekam öfters Herzklopfen und Blutandrang, selten dagegen Athemnoth, seit 6 Wochen war er arbeitsunfähig. Status praesens: Pat. ist mässig bei Kräften. An Lippen und Wangen geringe Cyanose, Stirnvenen stark gefüllt. Die Bauchdecken sind ziemlich stark gespannt, es besteht kein Ascites. Ueber den Lungen findet sich überall scharfes vesiculäres Athmen, ab und zu von kleinblasigem Rasseln begleitet. Die Herzdämpfung beginnt am oberen Rand der III. Rippe, reicht nach rechts ungefähr 3 Finger breit über die Mitte des Sternums, nach links 1 Finger breit über die Mammillarlinie. Spitzenstoss im VI. Intercostalraum. Ueber der Pulmonalarterie findet sich ein lautes diastolisches Geräusch, an der Spitze systolischer und diastolischer Ton, über der Aorta systolisches und diastolisches Geräusch. Etwas unterhalb der Pulmonalis ist pericarditisches Reiben hörbar. An der Carotis 2 Töne vorhanden, der Puls ist hüpfend. Der Urin ist klar, ohne Albumen, viele Urate enthaltend.

Eine spätere Untersuchung am 29. October ergab sodann über der Aorta ein systolisches und diastolisches Geräusch, über der Pulmonalis einen undeutlichen systolischen Ton und ein diastolisches Geräusch, an der Spitze einen systolischen Ton und diastolisches Geräusch. Es traten dann allmäh-

lich trotz Behandlung mit Digitalis, Coffein, später Scilla allgemeiner Hydrops und Dyspnoe auf und am 18. November 1886 trat der Exitus lethalis ein.

Die von mir am folgenden Tage gemachte Obduction ergab Folgendes:

Ziemlich kräftig gebaute männliche Leiche. Die Unterschenkel und Füsse sind ödematös. In der Bauch- und Brusthöhle findet sich ein mässig reichlicher seröser Erguss, ebenso im Herzbeutel. Der Situs in der Bauchhöhle ist normal. In der Brusthöhle zeigt sich das Herz stark vergrössert, alle Kammern stark mit Blut gefüllt, die Klappen der Aorta sowohl wie der Arteria pulmonalis sind nicht schlussfähig. Der linke Ventrikel ist stark dilatirt, die Wandungen verdickt. Im linken Herzen finden sich die freien Ränder der Mitralis verdickt und etwas geschrumpft. Im Anfangstheil der Aorta, unmittelbar an der medialen Semilunarklappe beginnend, findet sich ein Aneurysma von Wallnussgrösse, welches bis weit nach dem Ostium pulmonale vorgebuchtet, und mit Thrombusmasse erfüllt ist. Im rechten Herzen zeigt sich der Ventrikel stark dilatirt und etwas hypertrophisch. Im Ostium pulmonale finden sich nur 2 Klappen vor, welche in dem übrigens normal weiten Arterienrohr die hintere und vordere laterale Seite zu zwei Drittel der Peripherie einnehmen, während das mediale Drittel keine Spur einer Klappenbildung aufweist, vielmehr eine absolut glatte, gelbe, glänzende Arterienwand zeigt. An dieser Stelle ist die Arterienwand durch den Druck des erwähnten aneurysmatischen Sackes stark nach innen eingedrückt. Die beiden vorhandenen Klappen haben die Grösse und Form der normalen Semilunarklappe, sind durchscheinend, glatt, glänzend und frei beweglich. Nirgends finden sich Spuren von Endocarditis.

Die übrigen Organe ergaben, kurz erwähnt, schiefrige Induration in beiden Lungenspitzen, starkes Lungenödem, chronische Induration der Milz und Nieren, Muscatnussleber.

Es handelt sich hiernach um eine doppelseitige Herzerkrankung, nemlich links um die Bildung eines Aneurysma und eine Insufficienz im Ostium aorticum sowie chronische Verdickung der Mitralis, rechts um zweiklappiges Ostium pulmonale mit Insufficienz. Lassen wir einstweilen die linke Herzhälfte unberücksichtigt und werfen wir einen Blick auf die Casuistik der Abnormitäten im Ostium pulmonale. In der eingangs erwähnten Arbeit von Dilg findet sich eine Zusammenstellung von 64 Fällen von Pulmonalarterienostium mit zwei Semilunarklappen, indess dürfte keiner derselben mit dem unsrigen in Uebereinstimmung zu bringen sein. Soweit aus der tabellarischen Beschreibung und epikritischen Erläuterung ersichtlich ist, handelte es sich bei den 64 Fällen von Dilg nur zum geringeren Theile um

Insufficienz der Pulmonalis, die schlussfähigen Fälle müssen also solche gewesen sein, wo die 2 Klappen die ganze Circumferenz des Ostium einnahmen und daher bei der Diastole verschlossen. Aber auch die Fälle mit Insufficienz scheinen eine andere Klappenanordnung aufgewiesen zu haben, so dass höchstens geringe Lücken zwischen ihren beiderseitigen Ansatzpunkten vorhanden waren, abgesehen von den häufigen Fällen von Offenbleiben des Foramen ovale, wobei schon Meckel eine häufige Bildung von nur 2 Semilunarklappen der Pulmonalis constatirte. Auch die genetische Erklärung, welche Dilg für den Befund von zwei Semilunarklappen der Pulmonalis bei einem Theil seiner Fälle giebt, beweist, dass die meisten der von ihm citirten Fälle eine Anordnung der 2 Klappen um die ganze Circumferenz aufwiesen, da er, jedenfalls mit Recht, für eine Anzahl derselben eine intra-uterine Verschmelzung zweier Klappen in eine, hervorgerufen durch fötale Endocarditis und kenntlich durch eine Raphebildung in der grösseren der beiden Klappen als Grund annimmt, woraus hervorgeht, dass statt dreier gleich grosser Klappen eine grössere und eine kleinere das Ostium umsäumten.

Virchow erläutert in seiner Abhandlung über „Descendenz und Pathologie“ (dieses Archiv Bd. 103 S. 429) die Frage von der theromorphen Bedeutung der Mehrzahl oder Minderzahl der arteriellen Herzklappen. Er weist darauf hin, dass Meckel den zweiklappigen Zustand der arteriellen Ostien als normal für Mollusken, Knochenfische und Reptilien hinstellte, warnt jedoch davor, darum diese Affection ohne Weiteres als Atavismus aufzufassen. Er erwähnt sodann die Theorie von Dilg (l. c.), dass beim Hühnchen die 3 Semilunarklappen der arteriellen Ostien sich nicht gleichzeitig bilden, dass die vordere und innere sich erheblich früher bilden und daher der Ausfall der dritten Klappe als Persistenz eines sonst vorübergehenden Zustandes anzusehen sei. Endlich erwähnt Virchow die Annahme einer Verschmelzung zweier Klappen in eine. Nach seinen eigenen Erfahrungen ist eine secundäre Verschmelzung zweier Klappen jedenfalls das Häufigste und fügt Virchow hinzu „ist es nicht unwahrscheinlich, dass mehrere dieser Fälle (aus dem Berliner pathol. Institut) dem späteren Leben angehören“.

Ist nun unser Fall von zweiklappigem Ostium pulmonale ge-

netisch durch eine der genannten Entstehungsarten zu erklären? Offenbar nein. Hier finden wir zwei, den normalen Klappen durchaus gleiche, lateralwärts vorn und hinten sitzende Klappen ohne eine Spur von Verschmelzung, Raphebildung, Endocarditis, ohne offenes Foramen ovale und das ganze Drittel, welches der fehlenden Klappe in der Circumferenz des Ostium zukäme, ist völlig frei, ohne eine Spur von rudimentärer Klappenbildung. Hier kann es sich meiner Ansicht nach unter keiner Bedingung um angeborene Missbildung handeln, es handelt sich hier vielmehr, wie Virchow (s. o.) sagt, um eine Affection, welche dem späteren Leben angehört, und zwar nicht um eine Verschmelzung zweier Klappen, sondern um Schwund der medialen Semilunarklappe, hervorgerufen durch den Druck des aneurysmatischen Sackes von der Aorta her.

Die nähere Erläuterung dieses Vorganges werde ich weiter unten geben, ich lasse jetzt zum Beweise dieser Behauptung die Beschreibung des zweiten, ganz analogen, von mir beobachteten Falles folgen.

Major P., 46 Jahre alt, wurde am 4. Febr. 1887 auf der inneren Station des Augusta-Hospitals aufgenommen und hier, wie auch der erste Patient, von Herrn Professor Senator sowie seinem Assistenten, Herrn Dr. Schwass behandelt, denen ich für die gütige Ueberlassung der Krankengeschichten hiermit verbindlichst danke.

Der Pat., ein grosser, kräftiger Mann, wies eine intensive Dämpfung auf dem Corpus und Manubrium sterni auf, welche sich stark nach rechts ausbreitete. Ueber dem ganzen Herzen und dem Verlauf der grossen Gefässe war ein lautes systolisches Geräusch hörbar. Der Spitzenstoss war 3 cm links von der Mamillarlinie im V. Interostalraum zu fühlen. Es bestand eine rechtsseitige Stimmbandlähmung. Appetit und Schlaf waren stark gestört, die Leber stark vergrössert, die Unterextremitäten ödematös. Es wurde ein Aneurysma des Arcus aortae klinisch diagnosticirt und zwar hatte sich dasselbe nach der Anamnese sehr rapide (in 2—3 Monaten) entwickelt. Der Pat. wurde mit Jodkali, Eisblase auf der Herzgegend etc. behandelt. Nach einiger Zeit machte sich stärkere Dyspnoe bemerkbar und am 18. März 1887 trat der Tod ein.

Am nächsten Tage secirte ich die Leiche und fand Folgendes:

Grosse, kräftig gebaute, männliche Leiche mit starkem Fettpolster und guter Musculatur. Die Füsse sind leicht ödematös, in der Brust- und Bauchhöhle ziemlich starker seröser Erguss. In der Brusthöhle erscheint der ganze

vordere Mediastinalraum eingenommen von einer Anzahl verschieden grosser Tumoren, welche anscheinend vom aufsteigenden Ast und Bogen der Aorta ausgehen, und sich bis zur rechten *Articulatio sternoclavicularis* erstrecken, mit welcher der oberste Tumor fest verwachsen ist. Nach Eröffnung des Herzbeutels erscheint das Herz stark vergrössert, die Spitze bis 3 cm über die Mammillarlinie hinaus nach links abgedrängt und die scharfe Kante des rechten Ventrikels horizontal nach unten gerichtet. Offenbar ist diese abnorme Lagerung durch den Druck hervorgerufen, welchen die aneurysmatischen Tumoren von oben her auf das Herz ausüben. Die Klappen der Aorta und Pulmonalis sind nicht schlussfähig. Beide Ventrikel zeigen sich stark hypertrophisch und dilatirt, die Aorta stellt in ihrem Anfangstheil einen weiten Sack von 14 cm Umfang dar, dessen Wände in eine derbe, sklerotische Masse verwandelt sind. Bei genauerer Präparation erweisen sich nun die Tumoren als sechs verschiedene Aneurysmen von Kirsch- bis Faustgrösse, von welchen die untersten dicht über der Abgangsstelle der Coronararterien sitzen, das oberste vom *Arcus aortae* ausgehend, sowohl an der *Articulatio sterno-clavicul. dextra*, wie andererseits an der *Trachæa* fest adhärirt, während der grösste Sack an der rechten Aortenwand 2 cm über den Semilunarklappen sich befindet und durch seine starke Ausdehnung eine erhebliche Verengung des Lumens im rechten Vorhof und Ventrikel hervorgebracht hat. Die Wände der grösseren Aneurysmen werden durch das entzündlich verdickte und adhärente Gewebe des Herzbeutels und Mediastinums gebildet, eine Ruptur ist nirgends eingetreten. Im rechten Herzen ist der Ventrikel stark dilatirt und hypertrophisch, der *Conus arteriosus* und das Ostium pulmonale sind durch das erwähnte grosse Aneurysma der Aorta von links her stark zusammengedrückt. Im Ostium pulmonale finden sich 2 normal aussehende und leicht durch Eingiessen von Wasser aufzublähende Semilunarklappen, welche lateral vorne und hinten sitzen, zart und intact ohne Spuren einer Veränderung sind, die dritte, medial gelegene Klappe findet sich ebenfalls vor, doch ist dieselbe nicht frei beweglich, sondern im *Sinus Valsalvae* mit der Arterienwand fest verwachsen. Nur ihr äusserster, freier Rand lässt sich noch in geringer Ausdehnung mit der Pinzette emporheben, das übrige ganze Segel haftet fest an der Arterienwand. Diese Stelle der Arterienwand ist von dem erwähnten Aneurysma sehr stark nach innen eingedrückt, so dass das Lumen des Ostium pulmonale an dieser Stelle convex nach innen verengt ist.

Die übrige Section ergab hochgradiges Lungenödem, frischen Milzinfarct und Stauungserscheinungen in den übrigen Organen des Unterleibes.

Es liegt also auch in diesem Falle eine doppelseitige Abnormität des Herzens vor. Linkerseits findet sich hier wie im ersten Falle eine Aneurysmenbildung in der Aorta, welche sich freilich sehr schnell und in excessivem Umfange entwickelt hat. Im Ostium pulmonale sind hier allerdings noch drei Klappen

vorhanden, indess sind nur noch zwei functionsfähig, während die dritte mit der Arterienwand fest verlöthet ist und zwar ist es wiederum an der Stelle, an welcher ein starker comprimiren-der Druck von links her auf die Arterienwand eingewirkt hat.

Ganz unzweifelhaft ist bei diesem zweiten Falle ein früheres Stadium der gleichen Klappenerkrankung vorhanden, von welcher der erste Fall den letzten Ausgang dargeboten hat. Durch den Druck des Aneurysma auf das Ostium pulmonale wird hier eine Entzündung der Arterienwand in dem medialen Sinus Val-salvae hervorgerufen, wodurch das Klappensegel an die Arterien-wand fixirt wird. In diesem Stadium war bei dem letztem Falle der Tod eingetreten, nachdem die ganze Krankheit relativ schnell sich entwickelt hatte. Für den ersteren Fall ergiebt auch die Anamnese ein erheblich längeres Bestehen der Affection und in Uebereinstimmung hiermit steht der Befund, dass in diesem Falle die Klappe völlig verschwunden ist, offenbar durch die stetige und lange Einwirkung des abschleifenden Blutstroms.

Wenn ich zum Schlusse noch mit einigen Worten die klinische Seite der geschilderten Affection berücksichtige, so hat sich gezeigt, dass eine richtige Diagnose derselben intra vitam sehr wohl möglich ist. Bei dem erstgeschilderten Falle sind die Symptome der Pulmonalinsuffizienz klinisch durchaus scharf und richtig erkannt, denn es fand sich einmal ein diastolisches Geräusch über der Pulmonalis angegeben und einige Tage später ein undeutlicher systolischer Ton und diastolisches Geräusch, während gleichzeitig die Herzdämpfung stark nach rechts vergrössert war. Ausserordentlich complicirt wurde die Deutung der Herzsymptome in diesem Falle durch die gleichzeitig bestehende Aorteninsuffizienz, während auch noch ausserdem die Mitralis nicht vollkommen schlussfähig war.

Ganz unmöglich war dagegen das Erkennen einer gesonder-ten Pulmonalinsuffizienz im zweiten Falle, denn hier bedingten die grossen multiplen aneurysmatischen Tumoren mit der hochgradigen Aorteninsuffizienz, Herzvergrösserung und Lageveränderung desselben so abnorme Verhältnisse, dass eine so difficile Diagnose, wie es die einer Pulmonalinsuffizienz ist, naturgemäss unmöglich war.
