

XV.

Zwei Fälle von Aortenatresie.

Aus dem Pathologischen Institut zu Greifswald.

Von Dr. med. Gustav Martens.

(Hierzu Taf. IV.)

Die angeborenen oder in früher Lebensperiode erworbenen Verengerungen der Aorta lassen sich nach ihrem Sitz und ihrer Aetiologie in zwei ganz bestimmte Gruppen scheiden:

Zur ersten gehören die Stenosen, welche stets in unmittelbarer Nähe der Einmündungsstelle des Ductus arteriosus Botalli vorkommen; sie umfasst bei weitem die grösste Anzahl der bekannten Fälle; die zweite Gruppe enthält die Verengerungen bezw. Atresien am Ostium aortae. —

Ich bin durch die Güte des Herrn Prof. Grawitz in der Lage, der Literatur zwei neue Fälle hinzuzufügen, von denen der eine einen sogen. „typischen Obliterationsfall“ am Isthmus der Aorta darstellt, während der zweite zu den sehr viel selteneren Atresien des Aortaostiums mit consecutiver Verkümmerung des linken Ventrikels gehört.

I. Fall.

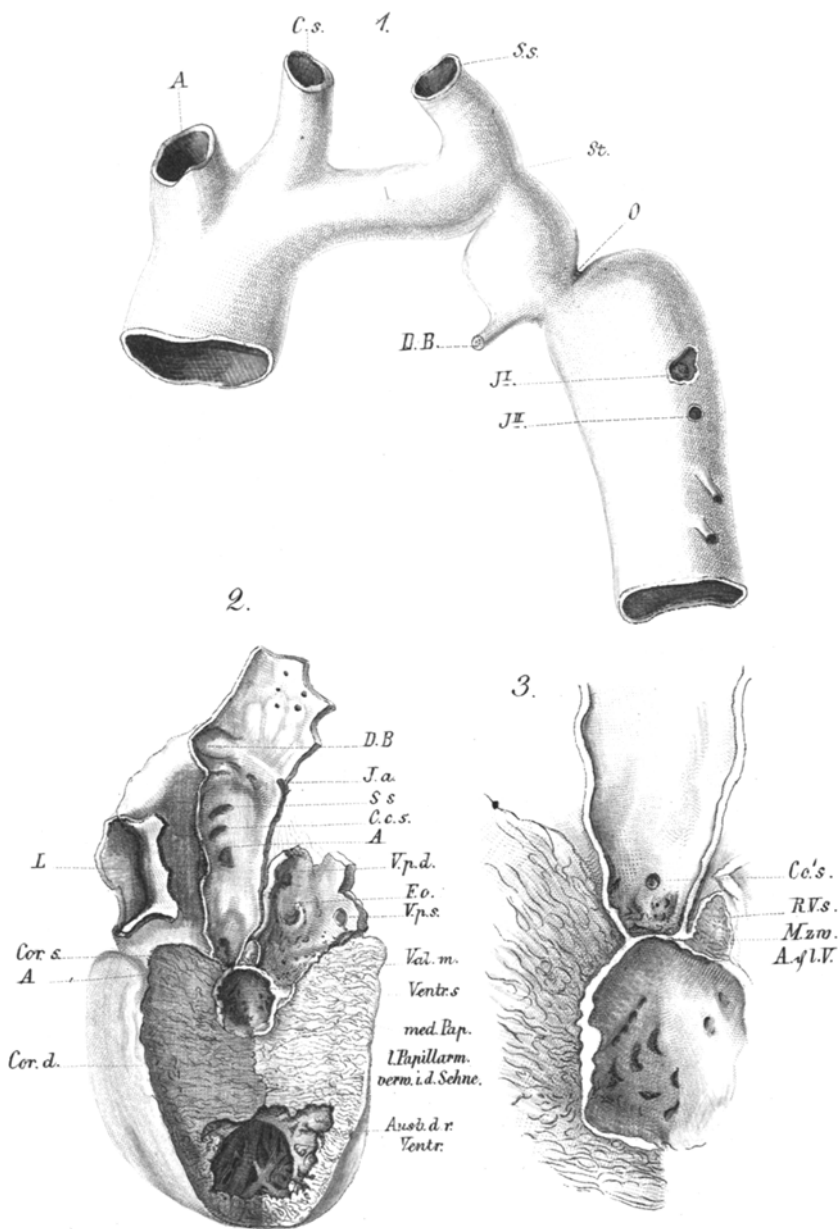
Atresie der Aorta im Niveau der Einmündungsstelle des
Ductus arteriosus Botalli.

Am 14. Juni 1889 wurde die 24jährige Hermine Liermann aus Greifswald in die hiesige medicinische Klinik aufgenommen.

Die Eltern sind schon vor langer Zeit an der Cholera gestorben. Patientin hat als Kind Pocken und Scharlach durchgemacht, in späterer Zeit auch eine Lungenentzündung überstanden. Sie war stets ein schwächliches Kind und litt später an Bleichsucht. Vor 2 Jahren lag sie etwa 7 Wochen in der Klinik an Gelenkrheumatismus. Seitdem ist sie ziemlich gesund gewesen und hat ihre Arbeit stets zur Zufriedenheit ausführen können. Die jetzige Krankheit, Abdominaltyphus führte nach 6 Tagen zum Tode.

Sectionsprotocoll 21. Juni 1889.

Weibliche, schlank gebaute, sehr magere Leiche. Im Gesicht kleine Pockennarben, über den ganzen Körper zerstreut einzelne grössere, 1 cm im



Durchmesser. Fettpolster dünn, mässig entwickelte Musculatur von braunrother Farbe.

Am Sternum auffallend weite *Mammariae internae* von Federkielstärke.

Im Herzbeutel 50 ccm klare, gelbliche Flüssigkeit, Pericard. pariet. glatt, glänzend, graurosa. Das Herz reicht von der 2. bis 6. Rippe. Nabe der Spitze eine kleine sehnige Verdickung. Aus dem rechten Vorhof werden 50 ccm dunkelrothen, flüssigen Blutes entleert. Tricuspidalklappe für zwei Finger durchgängig. Die Semilunarklappen schliessen prompt. Das Herz doppelt so gross, wie die Faust der Leiche. Musculatur des rechten Ventrikels 1 cm dick. Papillarmuskel gut ausgebildet. Der linke Ventrikel dilatirt. Seine Musculatur $2\frac{1}{2}$ cm dick. Unterhalb der mittleren Aortaklappe sieht man eine ovale Oeffnung 1 cm lang, $\frac{1}{2}$ cm breit, die als Ausbuchtung des linken Ventrikels erkannt wird. Man sieht dieses Divertikel in Form einer weisslichen, erbsengrossen, blasenartigen Hervorwölbung an der Insertionsstelle der Tricuspidalklappe als Ausbuchtung des Septum membran. in den rechten Ventrikel hineinragen. Aorta ist eng, für einen Finger durchgängig. Innenwand glatt.

Linke Lunge fast in ihrer ganzen Ausdehnung verwachsen. Durchschnitt graurosa, auf Druck entleert sich klare, schaumige Flüssigkeit. Rechte Lunge vorn und hinten, untere Fläche ganz mit dem Zwerchfell verwachsen. Gewebe überall lufthaltig ödematös. Beim Einscheiden sieht man eine etwa 3 cm lange, 1 cm breite hepatisirte Stelle, die sich über die Schnittfläche in einzelnen Lobuli hervorwölbt. Die Basis der Stelle ist nach der Peripherie zu gelegen. Eine gleichartige Stelle findet sich in gleicher Ausdehnung an der Verwachsungsstelle mit dem Pericard.

Nach der Eröffnung der Bauchhöhle fällt zunächst die Form des Magens auf. Derselbe liegt nicht horizontal, sondern fast senkrecht gestellt, schlauchförmig in embryonaler Lage.

Die Milz misst 13; 8,3; 5,5. Ihr Parenchym blutreich, brüchig.

Die Nieren sind gross, Kapsel leicht abziehbar; die Rindensubstanz ist verbreitert, gelblich, trübe. Zerstreut in der Rinde punktförmige Hämorrhagien.

Der Ileocöcalstrang zeigt markig weiche, vergrösserte Lymphdrüsen, die zum Theil Pflaumengrösse erreichen. Im Darm ist die Schleimhaut in der Nähe der Ileocöcalklappe in toto geschwollen. Etwas weiter aufwärts sind einige Peyer'sche Haufen geschwollen mit gleichmässig erhabener Oberfläche. Der Prozess ist an keiner Stelle über die markige Schwellung hinausgegangen, auch nicht an der Bauhini'schen Klappe. Die Leber ist weich, gross, auf dem Durchschnitt erscheint die Schnittfläche trübe. Die Schleimhaut des Magens ist stark geröthet, etwas dicker als gewöhnlich.

Blase und Geschlechtsorgane bieten nichts Abnormes.

Beim Herausnehmen und Aufschneiden der Aorta bietet sich folgender Befund dar, welchen die in natürlicher Grösse nach dem Präparat angefertigte Zeichnung 1 leicht verständlich macht:

Die Aorta zeigt beim Uebergang vom Arcus in die Descendens von aussen gesehen zwei ringförmige Einschnürungen, von denen namentlich die unterste unmittelbar unterhalb der Einmündung des Ductus arteriosus Botalli das Bild einer Ligatur bietet. Zwischen beiden Constrictionen ist der Isthmus aortae etwa 1 cm lang spindelförmig erweitert. Aufgeschnitten ergibt sich, dass die untere Verengung das Lumen der Aorta vollkommen verschliesst. Die Aortenwände sind strahlig zusammengefaltet und an der engsten Stelle ist eine dünne Membran von 1 mm Dicke quer durch das Lumen, senkrecht zur Axe des Gefässes, ausgespannt. Die Innenfläche ist überall glatt, nur unmittelbar oberhalb der beiden Stricturen sind leichte atheromatöse Verdickungen vorhanden. Der Ductus Botalli ist zu einem festen soliden Strang involvirt. Er sitzt der sattelförmigen Einziehung an der convexen Seite der Aorta gerade gegenüber.

Die genaue Messung der Aorta ergibt folgende Abweichungen von den gewöhnlichen Aortenmaassen, wie sie Thoma, Krause u. A. zusammengestellt:

Aorta adscendens in der Höhe der Coronararterien 50 mm, normal 60 mm, $2\frac{1}{2}$ cm aufwärts = 50 mm; Arcus aortae, an der Abgangsstelle der Anonyma, 4 cm oberhalb der Coronarien = 42 mm. Nach Abgang der Anonyma = 37 mm. Nach Abgang der Carot. sin. = 32 mm. Kurz vor Abgang der Subclavia sin. = 30 mm. Unmittelbar danach sitzt die erste Einschnürung = 24 mm, darauf Erweiterung auf 33 mm, dann ringförmige Einschnürung wie eine Ligatur mit Verschluss des Lumens; aufgeschnitten misst die Aorta hier noch 12 mm. Die verschliessende Membran misst nur 1 mm Dicke.

Unmittelbar unter der Obliterationsstelle erweitert sich die Aorta descendens sinusartig und misst in der grössten Ausdehnung über der „Einmündungsstelle“, wie man in diesem Falle der Art. intercostales supremas bezeichnen muss, = 52 mm, also 2 mm mehr, wie am Ursprung aus dem Ventrikel. Als besonders auffällig ist an der Zeichnung zu erkennen die Weite der Intercost. supr. gegenüber den anderen Intercost. Es sind also die beiden obersten Zwischenrippenarterien die hauptsächlichsten Vermittler des Blutstroms für die Aorta descendens gewesen. Nach unten zu nimmt die Aorta dann allmählich ab, 3 cm unterhalb der Intercost. supr. misst sie noch 4 cm, am Ursprung der Coeliaca 3 cm. Die Coeliaca misst 13 mm. Kurz vor der Theilungsstelle misst die Aorta noch 20 mm.

Die übrigen Gefässe ergeben folgende Maasse (Ursprungsstelle):

A. mamm. int. dextr.	12 mm	} normal 8 mm.
- - - sin.	12 -	
A. intercost. suprema dextr.	14 -	} normal 24 -
- - - sin.	12 -	
A. subclavia dextr.	29 mm	} normal 24 -
- - - sin.	27 -	
Nach Abgang der Vertebralis, Mamm. int. und intercost. supr.	17 -	} normal 11 -
A. vertebralis dextr.	12 mm	
- - - sin.	11 -	

A. thoracico dorsalis dextr.	14 mm
- - - sin.	11 -
A. subclavia dextr. nach Abgang dieser Arterie	14 -
Unter dem Schlüsselbein	18 -
Nach Abgang der Mamm. int. und vertebralis und intercostalis supr.	20 -
A. transversa colli dextr.	8 -
- - - sin.	7 -
A. subclavia sin. vor Abgabe der Thoracico-dorsalis	15 -
- - - nach - - - - -	11 -
Carot. comm. sin.	20 -
- - - dextr.	23 -
Art. iliaca ext. dextr.	14 mm, normal 30 -
- hypogastr. dextr. an der Theilungsstelle	15 -
- - - sin. - - -	13 -
- iliaca ext. sin.	12 -
- femoral. dextr. vor Abgang d. epig.	14 -
- - - sin. - - -	13 -
- epig. dextr.	7 -
- - - sin.	10 -

Fälle dieser Art sind 1886 von Barié beschrieben in der *Révue de médecine* und hier im Ganzen 91 Beobachtungen aus der Casuistik gesammelt worden. 1887 hat Giovanni Loriga 94 Fälle gesammelt. Einige Arbeiten sind von Barié nicht berücksichtigt, darunter diejenigen von Cameron und von Kriegk; schon 1878 in dessen Tabelle zusammengestellt, sodass jetzt mit meinem Fall etwa 100 Fälle von typischen Aortaobliterationen veröffentlicht worden sind. Von diesen Fällen sind 88 durch die Autopsie beglaubigt, andere boten im Leben bei der klinischen Untersuchung Symptome, aus welchen die Diagnose auf Aortenstenose gestellt werden konnte. Eine Durchsicht dieser Fälle zeigt, dass der bei weitem grössere Theil, nemlich 87, in das Gebiet der Stenosen gehört, und zwar von den schwächsten Formen an, wo noch $\frac{2}{3}$ des Aortalumens erhalten ist, bis zu Verengerungen, die nur die feinsten Sonden noch durchlassen. Völlig obliterirt, wie in dem hier beschriebenen Falle, ist die Aorta nur 13 Mal. Trotzdem darf man hier nicht bestimmt die Atresien von den Stenosen scheiden, da sie eben nur graduell verschieden sind, im übrigen aber sowohl bezüglich ihres Sitzes, ihrer Ursache und Folgen eine solche Uebereinstimmung zeigen, dass uns daraus das Recht zusteht, sie in eine Gruppe zusammenzufassen.

Der Sitz der Stenose ist stets an dem sogenannten „Isthmus aortae“ des Fötallebens, also dem unteren Ende des Aortenbogens oder dem Verbindungsstück zwischen Aorta ascendens und descendens. Das Verhältniss zur Einmündungsstelle des Duct. art. Botalli ist dabei derart, dass die engste Stelle bald im Niveau, bald etwas unterhalb, bald etwas oberhalb dieses Ostiums liegt. Eine besondere Classificirung darnach, wie sie von früheren Autoren gemacht wurde, ist jedoch überflüssig, zumal seitdem Rokitskij gezeigt hat, dass alle drei Arten die gleiche Entstehungsursache theilen.

Die Verengerung ist fast immer einfach, nur selten finden sich, wie in meinem Falle zwei Einschnürungen, zwischen denen dann die Aorta fast regelmässig erweitert ist. Ausser meinem sind nur noch 4 Fälle mit Doppelstenose beschrieben.

Die Form der Constriction der Aorta ist verschieden, entweder sieht man schon von aussen die Arterien wie durch eine Ligatur zusammengeschnürt, und beim Anfühlen hat man das Gefühl eines derben fibrösen Ringes, der die Arterien umfasst, und hier eine plötzliche Strictur hervorruft, oder die Verengerung tritt allmählich ein, indem die Aorta sich kegelförmig zuspitzt, um im Niveau des Duct. arteriosus Botalli ihre engste Stelle zu erreichen.

In den meisten Fällen zeigt die Aorta an ihrer oberen convexen Wand von aussen eine sattelförmige Einziehung, die genau der Ansatzstelle des Ductus Botalli gegenüberliegt.

Was die Structur der verengten Stelle betrifft, so begegnen wir an der inneren Wand der Aorta entweder einer einfachen Verdickung der Intima, welche limbusartig in's Lumen vorspringt, und in circulärer Ausdehnung, wie ein Diaphragma, das Stromgebiet verengt, oder nur partiellen Faltenbildungen, welche unregelmässig das Lumen verlegen. Diese Verminderung der Gefässlichtung kann dann durch atheromatöse Prozesse oder Thrombenbildung secundär selbst bis zum völligen Verschluss ausgebildet werden. Bisweilen finden sich an dieser Stelle selbst knorpelige Einlagerungen, ja Knochenplättchen, welche das an sich schon derbe, starre Gewebe der Stenose noch mehr von seiner Umgebung differenziren. Selten wird die Obliteration durch eine einfache dünne Scheidewand gebildet, welche quer durch

das Lumen ausgespannt ist, keine atheromatösen Auflagerungen trägt, und nur eine Duplicatur der Intima vorstellt. Ausser meinem Fall sind derartige quere Scheidewände nur in 2 anderen Fällen bekannt. (Hamernijk 1843 und Legrand 1832.) Völlig gesund ist die Wand der Aorta ungefähr in der Hälfte der Fälle gefunden. Die Ausdehnung der Stenose oder Atresie beträgt meist nur 1 bis 2 mm; der Grad der Verengung ist sehr verschieden, er schwankt zwischen ausgesprochenen Beschränkungen des Lumens und der völligen Atresie des Gefässes. Das Verhalten der Aorta vor der Stenose, also im Arcustheil, ist meist derart, dass sie ebenso wie ihre 3 grossen Aeste erweitert und sich nahe der Stenose kegelförmig verjüngt. Bisweilen werden sogar an diesem Theil der Aorta tiefe taschenförmige oder selbst wahre aneurysmatische Erweiterungen (in 6 Fällen) gefunden, deren schliessliche Rupturen den Tod des Kranken herbeiführten.

Der Ductus arteriosus Botalli ist fast immer obliterirt, bisweilen wird er noch zur Hälfte durchgängig gefunden, so dass man von der Aorta oder der Pulmonalis aus eine feine Sonde in sein Lumen ein Stück weit einführen kann. Offen, wie im embryonalen Leben ist er nur in 8 Fällen beschrieben; von diesen zeigte er einmal sogar eine aneurysmatische Erweiterung.

Was die Pathogenese der Aortaobliteration betrifft, so sind die verschiedenen Ansichten der Beobachter über das Zustandekommen dieser Missbildung von Kriegk¹⁾ und Barié²⁾ bereits so erschöpfend behandelt, dass es an dieser Stelle genügt, kurz das Resultat zu wiederholen. Danach hat zuerst Rokitansky die Ursache richtig erkannt in einer Entwicklungshemmung der Aorta, welche in einem fötalen Zustande verharret, und zwar an der Stelle, welche im Fötalleben zwischen Duct. Botalli und Subclavia sin. gleichsam die Blutstromscheide zwischen rechtem und linkem Ventrikel bildet und als Isthmus aortae bezeichnet wird.

Ausser dieser Persistenz des Isthmus aortae kommt auch die Involution des Ductus arteriosus in Betracht, insofern der Zug des schrumpfenden Ductus die verengerte oder gar obli-

¹⁾ Prager Vierteljahresschrift 1876.

²⁾ Révue de médecine 1886.

terirte Aorta, welche demselben weniger Widerstand leisten kann, als ein normal ausgebildeter kräftiger Aortenbogen, nach unten abzuknicken vermag. Auf diese Weise entsteht die für die meisten Obliterationsfälle charakteristische Einsattelung der convexen Seite des Aortenbogens.

Dieser sehr einleuchtenden mechanischen Theorie verdient die Skoda'sche Auffassung von dem Uebergreifen des Obliterationsprozesses des Duct. Botalli auf die Aorta, und dadurch erfolgte allmähliche Constriction derselben, an die Seite gestellt zu werden.

Dass eine wirkliche Texturveränderung, eine Endarteriitis fibrosa, auch in der Aorta auftritt, hat die Untersuchung Thoma's ergeben, der als Rückwirkung des Verschlusses der fötalen Wege auf die Structur der Aortawand eine Vermehrung der elastischen und musculösen Elemente in der Intima der Aorta vom Duct. Botalli bis zu den Umbilicales und eine Neubildung von hyalinem Bindegewebe in der Intima durch Serienschnitte festgestellt hat.

Für die congenitale Natur der Aortaaffection spricht auch die überaus häufige (in 38 pCt. aller Fälle beobachtete) Complication mit Missbildungen an anderen Körpertheilen. Einmal ist Dextrocardie beobachtet, sechsmal nur Zweizahl der Semilunarklappen der Aorta, zweimal interventriculäre Communication, einmal Fehlen der Trabeculae carneaе des linken Ventrikels, einmal Hasenscharte und Wolfsrachen, einmal Hypospadie, zweimal unvollkommene Entwicklung der unteren Extremitäten. Viermal existirten Anomalien in der arteriellen Gefässbildung. In meinem Fall lag erstens ein embryonal gebliebener Magenschlauch ohne Ausbildung der Curvaturen vor, zweitens ein Divertikel des Septum membranaceum.

Die Folgen der Stenose betreffen in erster Linie das Herz und die Gefässe. Man findet daher in diesen Fällen stets Hypertrophie, oft auch Dilatation des linken Ventrikels bis zu den höchsten Graden. In meinem Falle hatte das Herz die doppelte Faustgrösse der Leiche und wog 320 g, während das gewöhnliche Gewicht des Herzens in dem Lebensalter 250 g beträgt. Die Vermittler des Collateralkreislaufes sind:

Die A. mammaria interna, oft bis zur Dicke eines

kleinen Fingers, in meinem Falle maass sie 12 mm. Sie communicirt mit der Aorta hauptsächlich durch die Intercostales anteriores, welche das Blut durch Vermittelung der Intercostales posteriores der Aorta zuführen, so dass in letzteren ein rückläufiger Blutstrom entsteht. In meinem Falle ist besonders die *Art. intercostalis suprema* erweitert. Sie misst 14 mm rechts, 12 mm links.

Direct mit der unteren Körperhälfte steht die *Mammaria* in Verbindung durch die *Epigastrica inferior* zur *Iliaca externa*. Sie misst 10 mm links, 7 mm rechts.

Ferner durch die *R. epigastrici super.* zu den *Lumbales* oder den unteren *Intercostales*.

Die *A. cervicalis profunda* anastomosirt durch ihren *R. descendens* mit den *Intercostales post.*

Die *A. intercostalis suprema* anastomosirt mit den oberen *Intercostales aortae* und mit der *Dorsalis scapulae*.

Besonders wichtig sind die *Transversa scapulae* und *Transversa colli*. Beide anastomosiren durch die *Dorsalis scapulae* mit den *R. dorsalibus* der *Intercostales post. aortae* und den *Lumbales aortae* und den *Ileolumbales*.

Die *A. subscapularis* anastomosirt mit den *Intercostales* und der *Dorsalis scapulae*.

Die *A. thoracica longa* mit den *R. perforantibus* der *Mammaria int.*

Auf diese Weise wird die untere Körperhälfte genügend mit Blut gespeist, so dass die Missbildung völlig compensirt worden ist.

II. Fall.

Atresie des Ostiums der Aorta.

Der zweite Fall stammt aus der poliklinischen Kinderpraxis des Herrn Prof. Dr. Krabler und gelangte am 7. August 1889 zur Section im pathologischen Institut.

Das drei Wochen alte Kind Schuchart war von seiner Geburt an zwar schwächlich gewesen, hatte aber nie Athembeschwerden oder dergleichen gezeigt. Ein schwerer Icterus trat etwa 14 Tage nach der Geburt ein, nach 3 Wochen wurde es eines Vormittags von heftiger, plötzlich einsetzender Dyspnoe befallen, die in wenigen Minuten zum Erstickungstode führte.

Der herbeigerufene Arzt fand den Knaben bereits verstorben. Bei Lebzeiten ist leider niemals ein Arzt herbeigezogen. Cyanotisch ist das Kind erst wenige Minuten vor seinem Tode geworden.

Die Section ergab Folgendes:

50 cm lange Knabenleiche von bläulich rother Hautfarbe, besonders an den abhängigen Partien. Untere Extremitäten und Scrotum ödematös. Fontanellen sind noch weit offen. Panniculus adiposus dünn, dunkelgelb. Aus dem Abdomen entleert sich etwas quittengelbe, leicht getrübe Flüssigkeit. Die durch Gas aufgetriebenen Därme drängen sich stark hervor. Peritonäum überall feucht, glatt und glänzend, Farbe der Därme röthlich gelb. Stand des Zwerchfells beiderseits an der 5. Rippe. Der Proc. vaginalis peritoneaei ist weit offen.

In den Pleurahöhlen geringe Mengen röthlich gelber klarer Flüssigkeit, etwas mehr im Herzbeutel. Die Thymus bedeckt einen Theil des Herzbeutels, sie ist 58 mm lang, 40 mm breit, röthlich grau, mit einzelnen Hämorrhagien unter der Oberfläche. Der rechte Vorhof und Ventrikel sind strotzend mit dünnflüssigem Blut gefüllt.

Da die rechte Herzhälfte stark hypertrophisch erscheint, und dadurch die Vermuthung erweckt, dass der Ductus Bot. noch offen sei, so werden die Brustorgane in toto herausgelöst.

Die linke Lunge enthält zahlreiche Hämorrhagien unter der Pleura, welche sonst glatt und glänzend ist, Parenchym zeigt verminderten Luftgehalt, besonders in dem Oberlappen. Consistenz derbe, Farbe dunkelroth. Rechte Lunge ebenfalls mit zahlreichen subpleuralen Hämorrhagien, zeigt im Uebrigen dieselben Verhältnisse wie links.

Am Herzen finden sich subpericardiale Hämorrhagien und wenig subpericardiales Fett. Der rechte Ventrikel ist stark dilatirt, nach der Spitze und dem Septum zu sieht man in tiefe Hohlräume zwischen den Fleischbalken. Das Myocard misst an dem Pulmonalostium 4 mm, vorn, nahe dem Papillarmuskel, bis zu 9 mm, nahe der Spitze 7 mm. Seine Farbe ist röthlich grau, in den inneren Theilen etwas gelblich. Pulmonalis misst über den Klappen 29 mm quer; nach dem Abgang des Ductus Botalli 14 mm. Beim Versuch, den vorschrittmässigen Schnitt zur Eröffnung der Aorta zu machen, gelangt man mit der Scheerenbranche von dem an der linken Herzhälfte gemachten Schnitt in den rechten Ventrikel in schräger Richtung, während gerade aus in die Aorta sich kein Weg finden lässt. Es wird deshalb vom linken Vorhof aus durch Verlängerung des Eröffnungsschnittes die Mitralis dem Auge zugänglich gemacht. Hierbei zeigt sich, dass das For. ovale weit durchgängig ist; eine Sonde von 21 mm Umfang lässt sich in dasselbe einführen. Der Papillarmuskel der Mitralis ist etwa 3—4 mm lang.

Der Umfang des Mitralostiums beträgt etwa 22 mm. Unterhalb der Mitralis, welche röthliche, ziemlich fest haftende Auflagerungen trägt, befindet sich der stark reducirte linke Ventrikel. Seine Gesamtlänge beträgt $11\frac{1}{2}$ mm, die Breite etwa 9 (derselbe ist spaltförmig), während das Herz von der Spitze bis zum Austritt der Pulmonalis gemessen, 45 mm misst. Die Innenfläche des linken Ventrikels zeigt eine gelbliche Färbung, keine deutlichen Fleischbalken, nur kleine, rundliche, ganz seichte Vertiefungen, besonders hinten. Das Myocard ist hier bis 10 mm dick, röthlich braun, nach

innen zu gelblich trübe. An der Spitze, wo die vorhandene Höhle weit mit dem rechten Ventrikel, aber nicht mit dem linken communicirt, ist das Myocard 4 mm dick. Die Art. pulmon. communicirt durch den weit offenen, etwa 15 mm langen Ductus Botalli (Sonde von 20 mm Umfang bequem einführbar) mit der Aorta. Letztere misst nach der Mündung des Ductus 15 mm, vor der Einmündung $10\frac{1}{2}$ mm, vor dem Abgange der Kopf- und Halsgefäße $7\frac{1}{2}$ mm. Eine Communication zwischen ihr und einer der Herzhöhlen ist nicht auffindbar.

Milz 56:38:14 mm, dunkelblauroth, sehr derb, mit deutlichen Follikeln.

Die linke Niere 45:22:11 mm mit geringem dunkelgelben Fett und leicht löslicher fibröser Kapsel zeigt tiefe Renculusfurchen und reichlichen Blutgehalt. Die Rinde ist 2 mm dick, transparent.

Die Nebenniere 28 mm lang, 16 mm breit, zeigt gelbe Rinden- und dunkelbraune Marksubstanz, rechte Nebenniere ebenso.

Die rechte Niere 46:24:18 mm zeigt dieselben Verhältnisse, wie die linke.

Bei Druck auf die Gallenblase entleert sich aus der Papille etwas gelbliche Galle. Der Magen enthält zähe, schleimige Massen, Schleimhaut grauroth, im Oesophagus dunkelroth, mit zähem festhaftenden Schleimbelag. Im oberen Theil des Oesophagus finden sich dicke, zähe, schleimige Massen, die den Kehlkopfeingang fast vollständig versperren. Die Epiglottis ist seitlich comprimirt, das Lig. aryepiglotticum, besonders links ödematös. Im Larynx reichliche Mengen schaumigen Schleimes, Schleimhaut daselbst röthlich grau.

Im Jejunum sind geringe Mengen gelblichen Inhalts, etwas davon auch im Ileum. Schleimhaut des Darmes ist blass, grauröthlich, und zeigt stellenweise Schwellung der Follikel.

Leber $11\frac{1}{2}$: $6\frac{1}{2}$: $3\frac{1}{2}$ zeigt starken Blutgehalt, undeutliche Acinuszeichnung. Farbe röthlich braun in den Centren und gelblich in der Peripherie der Acini.

Das Gewicht des Herzens beträgt 41 g. Danach würde das Gewicht des Herzens ungefähr das eines normalen $1\frac{1}{2}$ -jährigen Kindes erreicht haben.

In natürlicher Lage zeigt das Herz von vorn gesehen die mächtige Wand des rechten Ventrikels, deren grösste Breite in der Mitte 4,4 cm misst, während die Länge von der Basis bis zur Spitze ebenfalls nur 4,5 cm beträgt. Daraus resultirt eine fast runde Form der vorderen Herzwand. Der Sulcus longitudinalis anterior reicht nur bis zur Mitte der vorderen Herzwand, die untere Hälfte bis zur Spitze wird ganz vom rechten Ventrikel gebildet. Die Entfernung vom Sulc. long. ant. bis post. beträgt rechts (d. h. über den rechten Ventrikel gemessen) = 6,5 cm, links (über dem linken Ventrikel gemessen) nur 3 cm.

Der linke Ventrikel kann in seinem Lumen höchstens eine Erbse aufnehmen, sein Durchmesser beträgt kaum den vierten Theil der Länge des rechten Ventrikels, von der Spitze bis zur Atrioventriculargrenze gemessen.

Zeichnung 2 veranschaulicht das Verhältniss sehr deutlich: sie stellt das Herz dar, durch einen längs des ganzen linken Herzrandes ausgeführten Schnitt eröffnet. Man sieht unten die Spitze des rechten Ventrikels, der sich posthornförmig gekrümmt in das linke Herz erstreckt und mit diesem Fortsatz die Stelle einnimmt, welche dem linken Ventrikel zukommt.

Die Höhle des rechten Ventrikels ist dilatirt. Sie misst 4,1 cm vom Pulmonalostium zur Spitze und 3,0 cm in der Breite. Die rechte Herzcavität hat demnach eine fast 16 mal grössere Volumausdehnung, wie der linke Ventrikel.

Eine interventriculäre Communication existirt nicht.

Die Wand des linken Ventrikels sieht mattgelb, auf dem Durchschnitt glänzend weiss aus, vergleichbar etwa dem Aussehen der gesunden Aorta eines Erwachsenen.

Der laterale Papillarmuskel ist ebenso wie der mediale und alle übrigen Trabeculae carneae in eine derbe, sehnige Masse verwandelt. Seine Länge beträgt $3\frac{1}{2}$ mm. Der mediale Papillarmuskel zeigt auf dem Durchschnitt eine Breite von 2 mm, eine Dicke von 1 mm. Er erscheint wie die Schnittfläche eines elastischen Bandes.

Trotz der Verkümmernng der Papillarmuskel lässt die Mitralis ihre zwei Zipfel deutlich erkennen, und abgesehen von einer etwa hirsekorngrossen röthlichen, fest verwachsenen Verdickung in der Mitte, zeigt die Mitralis keine Veränderungen.

Der Verschluss des Ostium aortae wird gebildet durch eine kaum $\frac{1}{2}$ mm dicke, glatte Membran, die in gleicher Weise von der Intima des linken Ventrikels und der Intima der Aorta an jener Stelle, wo die Ventrikelmusculatur und die Mitralklappe vom Annulus fibrosus atrioventricularis entspringt. Das Septum membranaceum fehlt. Die Membran zeigt in der Mitte eine dünnere durchsichtige Stelle, etwa von der Dicke des gewöhnlichen Schreibpapiers gegen das Licht gehalten. Eine Oeffnung existirt nicht. Raubigkeiten und Auflagerungen fehlen vollständig.

Zeichnung 3 stellt die Verschlussstelle der Aorta, mit der Lupe betrachtet, in dreifacher Vergrösserung dar. Man erkennt deutlich die beiden Ursprungsstellen der beiden Kranzarterien, sowie eine Falten- und Taschenbildung darunter, welche wohl als Reste der Valvulae semilunares aufzufassen sind. Die Vertiefungen sind theilweise ausgefüllt gewesen mit wandständigen Thromben von zartrosa Farbe, welche entfernt sind, um die Falten deutlicher zu zeigen.

Nach dieser anatomischen Beschreibung ist leicht ersichtlich, auf welche Weise das Blut in dem Kinde circulirt hat:

Die Aorta empfing ihr Blut nur durch Vermittelung des Ductus Botalli, also aus der Lungenarterie und dem rechten Ventrikel. Der Ductus Botalli ist 5 bis 6 mm weit im Durchmesser, und entspricht in seiner Weite etwa dem Inneren der

Aorta descendens. An der Einmündungsstelle in die Aorta muss der Blutstrom sich theilen. In der Richtung des Botalli'schen Ganges geht der eine in die Aorta descendens, der andere durch den Isthmus aortae rückwärts in den Arcus aortae und versorgt zunächst die drei grossen Halsgefässe, Subclav. sin., Carotis sin., und Anonyma, dann gegen die verschliessende Membran am Ostium aortae in die beiden Kranzarterien des Herzens. Der Isthmus aortae ist demnach in unserem Präparat nicht so deutlich ausgesprochen, wie sonst an Herzen von Neugeborenen und Kindern, aber immerhin ist eine Verengung unmittelbar oberhalb des Ductus zwischen diesem und der Subclavia erkennbar. Auch die Faltenbildung der Aorta an dieser Stelle ist deutlich ausgesprochen (cfr. Zeichnung 2).

Der beschriebene Fall gehört also zu der weitaus selteneren II. Gruppe von Bildungsfehlern der Aorta, welche am Ostium vorkommen und meistens in sehr kurzer Zeit, wenige Tage oder Wochen nach der Geburt zum Tode führen. 1883 beschreibt Dilg (dieses Archiv Bd. 91) sehr eingehend die Casuistik der linksseitigen Conusstenose und führt 16 Fälle auf; „Stenosen des Conus arteriosus sin. sind so sporadische Erscheinungen in der Literatur, dass sie sich bis zum heutigen Tage, selbst in den gangbarsten Lehrbüchern der Herzkrankheiten, noch keinen ihnen eigens gewidmeten Platz zu erobern vermochten.“

Die Durchsicht dieser Fälle zeigt, dass nur Dilg's eigener Fall ein jugendliches Individuum und zwar ein zwei Jahre altes Kind betraf; dagegen die übrigen Kranken bereits im Alter von 18 bis 75 Jahren stehen. In den von Dilg zusammengestellten Fällen lässt sich nicht immer entscheiden, ob die Endocarditis primär die Verengung des Ostium herbeigeführt, oder secundär zu einer Missbildung hinzugetreten ist und dadurch die Stenose vergrössert hat. Nur in Dilg's eigenem Falle und dem von Banks (1857: Banks, Perforation of the aortic valves etc. . . . Dublin, hosp. gaz. 1857. No. 3. Referat in Canstatt's Jahresber. 1857. III. S. 198) beschriebenen ist Ursache der Stenose eine doppelte Anlage der Semilunarklappen: unterhalb der wohl ausgebildeten Klappen fand sich eine zweite Anlage, die leistenförmig in's Lumen vorsprang und dieses so verengerte. 33 Fälle,

bei welchen der congenitale Anfang der Stenose in reiner Form erkennbar gewesen ist, sind von Rauchfuss gesammelt worden. Sie betreffen sämmtlich Neugeborene oder Kinder in den ersten Lebenstagen — nur ein Fall von Bardeleben überlebte den ersten Lebensmonat und erreichte ein Alter von 27 Wochen. Seitdem ist in der Literatur nur ein durch die Section nachgewiesener Fall beschrieben in New-York von Alfred Mayer, so dass mit dem von mir beobachteten 51 Fälle bekannt sind, von denen 28mal Atresie des Ostium aortae, 23mal Stenose vorliegt. Davon gehen noch ab 14 von den Dilg'schen Fällen, bei denen wegen des höheren Lebensalters eine Bestimmung über den congenitalen Ursprung nicht mehr möglich ist.

Von den 25 Fällen von Conusstenosen (der meine mit eingerechnet) war 3mal der linke Ventrikel zu einem kleinen Appendix des rechten Ventrikels verkümmert, oder fehlte vollkommen, so dass die Fälle als *Cor triloculare* beschrieben worden sind, in den meisten Fällen war Endocarditis parietalis vorhanden. 6mal lag Stenose vor, 18mal Atresie. Die Stenosen sind stets mit Endocarditis complicirt und stammen aus dem letzten Fötalmonat, die Atresien aus dem dritten Monat des Embryonallebens.

In dem von mir beschriebenen Falle sind die Stauungserscheinungen, die sich klinisch durch Cyanose und Dyspnoe kund geben, nur gering oder gar nicht vorhanden gewesen, weil erstens das For. ovale sehr weit, zweitens die Menge des Blutes gering und die compensatorische Hypertrophie des rechten Ventrikels eine ganz bedeutende war.

Trotz alledem reichte die Compensation nicht auf die Dauer aus, es trat ganz plötzlich eine Compensationsstörung ein, welche in wenigen Minuten den Tod unter cyanotischen Erscheinungen herbeiführte.

Das höchste Lebensalter mit völliger Aortenatresie erreichte Bardeleben's Fall, nemlich 27 Wochen. Die von Dilg berichteten Fälle gehören deshalb streng genommen nicht hierher.

Während bei der ersten Gruppe Endocarditis foetal. sin. als ursächliches Moment anzusehen ist, haben wir es bei der zweiten Gruppe mit offenem Kammerseptum, von der nur 7 Fälle bekannt sind, ausschliesslich mit einem Bildungsfehler zu thun.

Es liegt hier eine Anomalie im Theilungsvorgang des Truncus arter. comm. vor, in Folge dessen die Mündung und der Stamm der Aorta zu eng angelegt waren. Fast ausnahmslos, in 6 Fällen von 7, führte diese Missbildung zur Atresie.

Analog den bei den typischen Obliterationsfällen der Aorta am Duct. Botalli aufgeführten Complicationen mit Missbildungen an anderen Körpertheilen, findet sich auch hier die Ostium-atresie vielfach complicirt mit anderen Bildungsfehlern (Encephalocoele, Hydrencephalocoele, Palatoschisis, Transposition der grossen Gefässe, Situs inversus von Leber und Magen, Fehlen der Milz u. a.).

Auch hier zeigt sich eine Prädilection für das männliche Geschlecht. Von 24 Fällen waren 16 Knaben und 8 Mädchen befallen.

Einen sehr wichtigen Beitrag zur Pathogenese dieser Atresien hat Dilg geliefert. Er fand nemlich in seinem Falle eine doppelte Klappenanlage, welche bei Selachiern, Chimären und einigen Fischarten normal ist, und daher von ihm als Rückschlag gedeutet wird. Dilg sucht auch für seine übrigen Fälle eine ähnliche Doppelbildung wahrscheinlich zu machen, allein da der sichere Nachweis einer solchen unter 51 Fällen nur zweimal erbracht ist, so scheint mir eine Verallgemeinerung der Deutung vorläufig nicht wohl statthaft zu sein.
