

## XXVI.

**Ueber die pathologische Bedeutung der Anwesenheit von nur zwei Aortenklappen.**

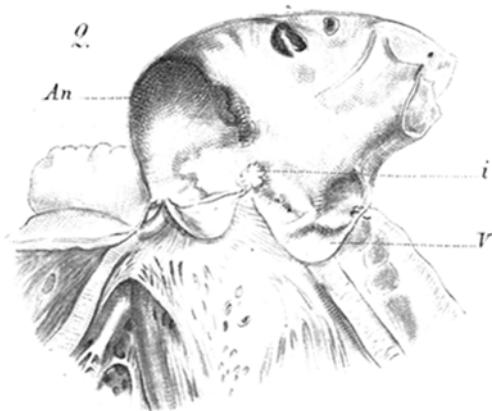
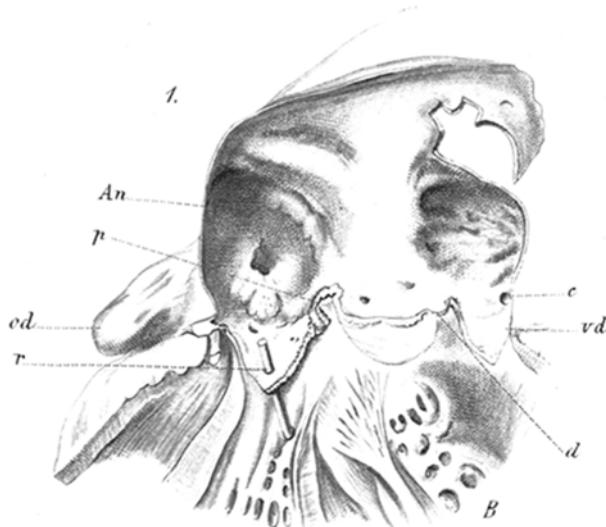
Von Prof. V. Babes zu Bucarest.

(Hierzu Taf. XIII.)

---

Die Gegenwart von nur zweier Aortenklappen an einem im Uebrigen nicht missgebildeten Herzen ist ziemlich selten, wie es scheint, seltener, als die gleiche Anomalie der Pulmonalarterienklappen. Sie ist häufiger an Herzen, welche auch sonst Bildungsfehler aufweisen, besonders dort, wo das Septum ventriculorum defect ist. Hier handelt es sich wohl um ähnliche Ursachen, wie jene, welche die Scheidewanddefekte bedingen, und dürfte in erster Linie hier eine Transposition der arteriellen Gefässstämme, wie eine solche von Rokitansky (Die Defecte der Scheidewände des Herzens. 1876) bei derartigen Defecten nachgewiesen ist, in Betracht kommen. Es ist einleuchtend, dass eine derartige Transposition, bedingt durch ein fehlerhaftes Herabwachsen des Septum trunci oder, wie ich glaube, auch durch eine Lagerungsanomalie des Herzens selbst gegenüber dem normal gelagerten Septum trunci, auch die Bildung der Klappen beeinflussen kann, da bekanntlich die zuerst gebildeten Klappenwülste, welche rechts und links einander gegenüber angelegt werden, durch das herabsteigende Septum trunci getheilt werden müssen, um für jedes Ostium eine rechte und eine linke Klappe zu bilden, während die hintere und vordere Klappe erst später angelegt werden.

Rokitansky behauptet, dass auch bei Transposition der arteriellen Gefässstämme der Typus der Klappen nicht verändert wird; nach meinen Nachuntersuchungen kann ich dies bestätigen und konnte noch hinzufügen (Jahrbuch f. Kinderheilkunde. XIII. 1878), dass selbst dann, wenn, wie dies häufig vorkommt, bei Gefässtransposition mit Scheidewanddefecten an



einem Gefässostium nur zwei Klappen vorhanden sind, an denselben das normale Herabsteigen des Septum trunci noch erkannt wird. Immer werden auch hier die 2 zuerst gebildeten Klappenwülste geheilt und finden sich in Folge dessen die beiden Coronarostien in der Aorta den Septumansätzen entsprechend. Die Anomalie entwickelt sich also offenbar später, indem entweder die hintere Aortenklappe nicht angelegt ist und eine oder beide seitliche Klappen auch den hinteren Umfang der Aorta einnehmen, indem dann in ersterem Falle das Coronarostium der grösseren Klappe in jenen Winkel des Klappensinus zu liegen kommt, welcher dem Septum trunci entspricht, oder indem die gegenüber gebildeten Klappenwülste im Bereiche des Septum verschmelzen und eine grosse Klappe mit 2 Coronarostien bilden, während sich zugleich eine hintere Klappe von normaler Grösse entwickelt. Am Ostium der Lungenarterie sind die 2 Klappen entweder so gelagert, dass die eine die Breite des Septum einnimmt, oder es entspricht ein Berührungs punkt der 2 Klappen der Mitte der Septumgegend. Aehnliche Verhältnisse bieten sich auch bei dieser Klappeuanomalie bei Abwesenheit irgend einer anderen Bildungsanomalie des Herzens. Auch hier ist das Fehlen einer Klappe öfters beobachtet worden. In einem solchen Falle fand sich eine grosse Klappe links vorne und die andere rechts hinten. Die erstere beherbergte beide Coronarostien, ein Befund, welcher sich nur schwer mit dem normalen Herabsteigen des Septum trunci vereinbaren lässt, so dass es sich hier wahrscheinlich um ein fehlerhaftes Herabsteigen desselben handelt.

Was nun die Bedeutung dieser Anomalie betrifft, so sind die Autoren geneigt, anzunehmen, dass dieselbe zu keinen bemerkenswerthen Störungen Anlass gebe.

Dem gegenüber könnte man zunächst einwenden, dass die embryonale Endocarditis sehr häufig mit der Gegenwart von nur zwei Semilunarklappen des befallenen Herzantheils einhergeht; es ist aber zur Zeit unmöglich, zu bestimmen, ob zwischen der Anomalie und der Endocarditis irgend ein ursächlicher Zusammenhang besteht.

Die Gegenwart dieser Anomalie an einem Herzen, welches keine anderen Bildungsfehler aufweist, wurde zwar ebenfalls als unbedeutend betrachtet, doch habe ich schon im Jahre 1878

einen Fall von Aneurysma dissecans der Aorta beschrieben, welcher mit der Gegenwart von nur zwei Aortenklappen zusammenfiel (A. Wiener med. Zeitung), und im Jahre 1884 dem Budapestser Orvosegylet 2 Herzpräparate vorgelegt, in welchen die Anomalie zugleich mit Aorten- und Herzaneurysmen bestand. Im Jahre 1886 hat Perls einen derartigen reinen Fall mit Endocarditis beschrieben, und nun kann ich diesen Beobachtungen noch 2 Fälle beifügen, in welchen die Gegenwart von nur zwei Aortenklappen mit wichtigen pathologischen Veränderungen zusammentraf. Im Ganzen habe ich an sonst nicht missgebildeten Herzen diese Anomalie 4mal, und zwar am Pulmonalostium, beobachtet; in einem dieser Fälle bestanden Reste embryonaler Endocarditis unterhalb der Klappen; 7mal hatte ich Gelegenheit, derartige rein embryonale Klappenanomalien an der Aorta zu beobachten, und 5mal schlossen sich an diese Anomalien schwere Veränderungen der Aorta oder des Herzens an.

Diesem Befunde gegenüber glaube ich mich berechtigt, die Ansicht der Autoren über die Unschädlichkeit dieser Anomalie in Zweifel zu ziehen. Wenn man bedenkt, dass bei etwa 10000 Sectionen, unter welchen mehrere hundert Fälle von Herzfehlern, nur 7mal 2 Aortaklappen angetroffen wurden, und in 5 dieser Fälle ein Herzfehler die Todesursache bildete, so kann man sich schon im Vorhinein der Ueberzeugung nicht verschliessen, dass zwischen dieser Anomalie und gewissen Herzfehlern ein causaler Nexus bestehe. Wenn andere Beobachter, deren Augenmerk wohl nicht auf diese Anomalie gerichtet war, einen derartigen schädlichen Einfluss derselben nicht beobachtet haben, hängt dies wohl zum Theil vom Zufalle, zum Theil vielleicht vom Uebersehen der Anomalie, zum grossen Theil aber wohl von der Auffassung dieser Anomalie als einer Folge und nicht als einer Ursache von Endocarditis ab.

Namentlich letztere Auffassung müssen wir in's Auge fassen und uns klar machen, wann wir 2 Klappen als zusammengehängt betrachten können und wann wir berechtigt sind, von einer ursprünglichen Anomalie zu sprechen.

Es ist bekannt, dass in den meisten Fällen chronischer Endocarditis die benachbarten Klappen, von der seitlichen Insertion beginnend, durch einen chronischen Entzündungsprozess

verschmelzen. In diesem Falle wird gewöhnlich nur ein seitlicher Anteil der Klappen verschmelzen. Aber auch wenn die Verschmelzung bis zum Nodus Arantii forschreitet, wird eine dicke sklerotische Leiste zu erkennen sein, welche sich gewöhnlich am Aortenostium an einer Stelle inserirt, welche einen mehr oder minder umschriebenen endocarditischen Wulst aufweist. In diesem Falle sind die Klappen immer, wenigstens stellenweise, verdickt und gewöhnlich retrahirt.

Etwas schwieriger wird die Unterscheidung im Falle einer embryonalen Endocarditis, welche zu Klappenverwachsungen geführt hat. In diesem Falle besteht immer eine Leiste in der Mitte des Sinus der aus der Verwachsung hervorgegangenen Klappe, und ist dieselbe, wenn auch manchmal sehr niedrig, immer aus weissem, verdickten Klappenmaterial gebildet. Neben derselben finden sich auch gewöhnlich weissliche verdickte Stellen an der Klappe oder am Beginne der Aorta, in der Umgebung des Ansatzes der Leiste. Obwohl es meiner Ansicht nach ziemlich gleichgültig für die Folgen dieser Anomalie ist, ob dieselbe aus einer embryonalen Endocarditis oder aus einem Bildungsfehler hervorgegangen ist, will ich doch diese beiden Formen streng trennen.

Hierbei will ich aber bemerken, dass die Gegenwart einer Leiste am Grunde einer grossen Klappe nicht unbedingt für ein späteres Zusammengewachsein zweier Klappen spricht. Wenn die Leiste niedrig, durchscheinend, ganz häufig ist und in ihrer Umgebung keinerlei Reste embryonaler Entzündung entdeckt werden können, würde ich nicht anstehen, die Anomalie für einen ursprünglichen Bildungsfehler zu halten, wobei ich die Leiste am Grunde als die nicht zur Ausführung gebrachte Tendenz zur Bildung von 3 Klappen betrachte. Eine derartige Anomalie fand ich aber an einem Herzen, wo die Gegenwart der Klappen keinerlei bedeutende Störungen veranlasst hatte. (Das Herz war blos mässig vergrössert und erweitert.)

In 4 Fällen, in welchen die Anomalie der Klappen zu tödtlichen Veränderungen des Herzens oder der Aorta geführt hatte, war hingegen am Grunde der Klappensinus keine Spur einer Leiste zu entdecken und charakterisirten sich diese Fälle auch durch die beschriebenen Lagerungseigenthümlichkeiten als wahre Bildungsanomalien.

Fall 1. (Siehe meine Mittheilung in der Allgem. Wiener med. Ztg. 5. Nov. 1878.)

Der etwa 32jährige Taglöhner Johann Kobovics starb, nachdem er eine grosse Menge Branntwein zu sich genommen, wenige Minuten darauf. Der Körper gut entwickelt, der Brustkorb stark gewölbt. Jugularvenen strotzend gefüllt, die Lungen gedunsen, blutreich, dichter.

Im Herzbeutel, welcher in der Ausdehnung von etwa 66 qcm, und von der linken Brustwarze weit nach aussen und unten reichend zu Tage liegt, etwa 400 g theils flüssiges, theils locker geronnenes, schwarzrothes Blut. An der vorderen oberen Umschlagstelle des Pericardiums zur Aorta ein horizontaler, 2,4 cm langer, scharfrandiger, blutunterlaufener Einriss, welcher die Adventitia durchdringend zwischen die Häute der Aorta führt. Daß Herz zusammengezogen, walzenförmig, 612 g wiegend, starr, blass, glasig glänzend, brüchig, die Fleischbalken nicht verdünnt. Grösste Dicke des stark erweiterten linken Ventrikels 2,2 cm. Von oben her auf die Klappen gegossene Flüssigkeit durchdringt dieselben in breitem Strahl. An der Aorta nur zwei, an ihren Winkeln einander berührende Klappen, deren eine links und vorn 4 cm lang und 2,7 cm hoch ist, während die andere hinten und etwas rechts 2,5 cm lang und 2,3 cm hoch ist. Die Oberfläche beider Klappen ist demnach im Verhältniss zum Umfang des Aortenostiums (8 cm) ungenügend. Der Nodus Arantii ist an der grösseren Klappe verlängert; unter derselben, in gleicher Entfernung vom Klappenwinkel und von einander, liegen beide Coronararterienostien.

Beide Klappen sind dünn, elastisch, an ihrer oberen Fläche finden sich einige unregelmässige, bis  $\frac{1}{2}$  cm im Durchmesser haltende, gelblich-röthliche, flache, schlaffe Auflagerungen, welche keinen Einfluss auf die Gestalt der Klappen ausüben. Im rechten Herzen wenig, zum Theil flüssiges, zum Theil locker geronnenes, dunkelrothes Blut. Umfang der aufsteigenden Aorta 9,1 cm. Ihre Intima mit zahlreichen kleineren und grösseren, unregelmässigen, flachen, theils rosafarbenen oder gelblich durchscheinenden, abziehbaren, theils gelben, derberen, drusigen Verdickungen besetzt. In der Mitte ihrer Länge eine aus einem 1 cm langen, queren, und einem  $\frac{1}{2}$  cm langen, denselben kreuzenden, schießen Einriss zusammengesetzte Oeffnung, deren Ränder scharf und blutunterlaufen sind. Die fahle morsche Media ist in grösserem Umfang ebenfalls zerrissen und von hier aus ist im ganzen Verlauf der aufsteigenden Aorta, sowie des Arcus und der beginnenden Brustaorta durch eine 3 mm dicke Schicht theils flüssigen, theils locker geronnenen, schwarzrothen Blutes die Media von der in ihrer Substanz gelockerten, blutunterlaufenen Adventitia losgewühlt, so dass die letztere einen Schlauch bildet, in dem von Blut umgeben ein zweiter Schlauch — die Media und Intima — sich befindet. Die untere Grenze des hierdurch gebildeten interstitiellen Blutraumes reicht vorn etwa 1 cm über die Aortaklappen und communiziert durch jenen oberen, beschriebenen Einriss des Pericardiums mit dem Herzbeutel.

Diagnose: Insufficienz des, angeborner Weise nur aus 2 Taschen bestehenden Aortenklappenapparates. Excentrische Hypertrophie, besonders der linken Kammer. Deformirende chronische Endarteritis der Aorta ascendens; Ruptur der Intima und Media der aufsteigenden Aorta in ihrer Höhenmitte. Blutansammlung zwischen Adventitia und Media im Bereiche der Aorta ascendens, des Bogens und der oberen Brustaortenhälfte. Ruptur aus Durchbohrung der Adventitia und des Pericardiums an der Aortenwurzel. 400 g Blut im Herzbeutel.

Fall 2. (Siehe meine Mittheilung in der Pester Medicinisch-Chirurgischen Presse. 1884. No. 20. Demonstration Orvosegylet. 10. Mai 1884.)

Demonstration zweier Herzpräparate, welche die Ansicht, wonach die Gegenwart von nur zwei Aortenklappen schwere secundäre Erkrankungen zur Folge haben kann, bestätigen. In einem der demonstrierten Fälle war das Herz mässig vergrössert, statt der rechten und linken Aortenklappe bestand nur eine grosse Klappe mit der Andeutung einer Querleiste am Grunde des Sinus Valsalv. Auch die hintere Klappe ist vergrössert. Klappensubstanz normal. Oberhalb der hinteren Klappen hatte sich eine fast halbkuglige, allmählich in die normale Weite der Aorta übergehende, 4 cm im Durchmesser haltende Ausbuchtung mit bedeutender Verdünnung der sonst normalen Wandung gebildet, welche in den Pericardialsack prominirte. Zugleich bestand an der linken Herzspitze ein fast nussgrosses chronisches Herzaneurysma mit narbiger, zum Theil verkalkter Wandung.

Fall 3. (Siehe dieselbe Mittheilung und Demonstration in Orvosegylet 1884.)

Das Herz eines an Aortenruptur mit Bluterguss in den Herzbeutel plötzlich verstorbenen Mannes ist in allen Durchmessern vergrössert und erweitert; Umfang des Aortenostiums 10,5 cm. Nur zwei Aortenklappen: statt der rechten und hinteren nur eine Klappe ohne die Spur einer Commissur; die Klappe ungemein vergrössert, 5 cm lang, 28 mm breit, etwas nach unten verschoben, in ihrer Substanz dünn, durchscheinend, elastisch. Unmittelbar über ihrem Ursprung beginnt eine fast halbkuglige, 6 cm im Durchmesser haltende, sackige Erweiterung des rechten hinteren Antheils der Aorta ascendens, verbunden mit bedeutender Verdünnung der sonst normalen Wandung (0,6 mm). Diese Ausbuchtung wölbt sich frei in den Pericardialsack. Die links liegende Klappe ist gleichfalls vergrössert, 5 cm lang, verdünnt; am vorderen Winkel und unterhalb desselben sitzt ein kleinerbsengrosser, wulstiger, verkalkter Knoten, von Endocard bedeckt und mit dem Rande der Klappe selbst, sowie mit einem 2 mm langen Stück der benachbarten Klappe verwachsen. Oberhalb der Klappe hat sich eine viel seichtere Ausbuchtung der Aorta gebildet. Während zwischen den beiden Aneurysmen links hinten ein niedriger Wulst nicht ausgedehnt, allmählich in die weiten Antheile der Aorta übergehenden Aortengewebes besteht, findet sich vorne,

unmittelbar über dem Berührungs punkte der beiden Klappen, ein 3 cm weit klaffender, 8 cm langer Riss der Intima; in Folge dessen der Berührungs punkt der Klappen im Vergleiche zu den entsprechenden Klappen der Pul monalis 2 cm weit nach unten verschoben erscheint. Das nach unten ge zerrte Intima fragment ist leicht eingerollt. Das linke Coronarostium liegt unterhalb des Risses, während das rechte in den Riss einbezogen ist. Die freiliegende Media ist locker, röthlich imbibirt. An jener Stelle des Risses, an welcher derselbe die Wölbung des linksseitigen Aneurysmas erreicht, findet sich ein 2 cm langer, längsverlaufender, durchdringender, zackig gerandeter, blutig imbibirter Riss. Oberhalb der Erweiterungen besitzt die Aorta normale Dicke und Weite.

In diesem Falle ist es wohl offenbar die mechanische Zerrung, verursacht durch die verhältnismässig grosse Oberfläche der links hinten gelegenen Klappe, welche die Ausdehnung des freiliegenden linken hinteren Aorten antheils bewirkte. Ueber der 2. Klappe konnte sich, da hier die Aorta nicht frei liegt, nur eine geringfügige Ausbuchtung bilden. Immerhin war hiedurch die Spannung der Aortenwandung zwischen den beiden Ausbuch tungen, wo sie dem Berührungs punkte der Klappen entspricht, eine derartige geworden, dass dieselbe hier zum Riss der sonst unveränderten Intima und in der Folge zum Bersten des Gefäßes führte.

Fall 4 und 5. (Perls' Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie S. 676 bis 677 u. 886.)

Dass auch verhältnismässig geringe Anomalien den Ausgangspunkt krankhafter Prozesse abgeben können, dürfte aus den beiden folgenden Fällen in deutlicher Weise hervorgehen. In Fall 4 (Ost. aorticum des Herzens eines 25jährigen Mannes) sehen wir, dass die Aorta nur 2 Klappen hat; zwischen beiden bleibt eine schmale Strasse frei, indem die rechts gelegenen Ansätze der beiden Klappen nicht vollständig an einander stossen. Die gegen diese Lücke sehenden grösseren Hälften der beiden Klappen zeigen massive Vege tationen und ulcerösen Zerfall.

Fall 5 (Ost. aorticum des Herzens eines 26jährigen Mannes). Hier sehen wir 3 Klappen, aber die beiden nach rechts gelegenen Klappen bilden eine Tasche, die in der Mitte von einem 2 cm langen, aus drei rundlichen, ziem lich festen platten Bündeln bestehenden Strang durchsetzt wird, welcher Aehnlichkeit mit den Muskelansätzen einer Zipfelklappe (Mitralis oder Tri cuspidalis) hat und nach seiner sehr glatten Oberfläche und regelmässigen Structur wohl nur als eine Bildungsanomalie betrachtet werden kann. In Folge der Länge dieses Stranges konnte die Klappe bei der Systole der Aorta sich nach unten hinunterlegen, und nur der Theil derselben, der auf recht stehen blieb, und die normale Klappe, sowie in Continuität mit dieser die Ventrikelfläche des grossen Mitralszipfels zeigen endocarditische Vege tationen.

Fall 6. J. M., 40 Jahre alt, Arbeiter, wird in die Abtheilung des Herrn Dr. Floreo Theodoreescu mit den Symptomen einer Insufficienz und Ste-

nose am Aortenostium und einer Stenose des linken Atrioventricular-Ostiums, sowie mit pneumonischen Erscheinungen aufgenommen. Patient starb am 1. Februar 1891. Als Leichenbefund wurde notirt: Cadaver von kräftiger Constitution, blass. Rechte Pupille etwas erweitert. Musculatur gut entwickelt, Hals kurz, Thorax breit convex, Abdomen gespannt, wenig ausgeprägte Todtenflecke, Scrotum ödematos, in geringerem Grade die unteren Extremitäten. In der Bauchhöhle 2 kg klaren Serums. Schilddrüse vergrössert, mit eingebetteten kugligen blasseren Anteilen. Pharynx- und Larynxschleimhaut geschwollen, injicirt, bedeckt mit schleimiger Flüssigkeit. Die tieferen Weichtheile des Halses reichlich ödematos infiltrirt. In der rechten Pleura 4 kg klare gelben Serums. Die rechte Lunge retrahirt, an der unteren Fläche mit mehreren, bis 8 cm im Durchmesser haltenden, an der Oberfläche aufsitzenden, prominirenden schwarzrothen, kegelförmig in die Tiefe greifenden, scharf umschriebenen Infarkten versehen. Im Uebrigen sind die Ränder der Lunge geschwollen, mit reichlicher feinschaumiger Flüssigkeit infiltrirt, während die centralen Anteile derber, röthlichbraun erscheinen. Die linke Pleurahöhle enthält etwa 2 kg klare Flüssigkeit, ist an das Diaphragma festgewachsen, derb, röthlichbraun, blutreich.

Das Pericardium enthält etwa 300 g klare Flüssigkeit. Das Herz bedeutend vergrössert, misst von der Basis zur Spitze 18 cm, Breite 14 cm. An der Oberfläche des rechten Herzens mehrere ausgebreitete Sehnenflecke und reichliche Fettkapsel. Die Musculatur verdickt, das Lumen des rechten Ventrikels und besonders der Vorkammer erweitert. Zwischen den Trabekeln des rechten Herzohres finden sich festhaftende, kuglig begrenzte, morsche, geschichtete, in der Mitte erweichte Thromben. Die Segel der Tricuspidalis etwas verdickt. Die Musculatur des linken Ventrikels misst 1½ bis 2 cm, ist blassbraun, starr, der Ventrikel stark erweitert mit verdünnten Trabekeln. Die Mitrals zeigt keinerlei Veränderung. Am Aortenostium nur 2 Klappen, eine kleinere, linke und eine etwa doppelt so grosse, rechts hinten stehende. Diese Klappe zeigt keinerlei Anzeichen einer Verschmelzung, ihr freier Rand ist verdickt und derber; die grosse Klappe ist in ihrer Mitte dünn, von mehreren gelblichen morschen fettigen Flecken eingenommen. Einer derselben, etwa in der Mitte der Klappe, zeigt einen etwa 2 mm langen Riss mit unregelmässigen morschen Rändern und wenigen feinen bröcklichen Vegetationen an der unteren Fläche. Im Uebrigen sind die Klappen verdickt und gespannt, quergewurzelt; zwischen denselben besteht beiderseits eine nicht von Klappensubstanz eingenommene Stelle am Ostium: rechts vorn ist der Defect bedingt durch das Auseinanderreissen der offenbar früher zusammengewachsenen Ränder (Fig. 1 d), während hinten zwischen den seitlichen Insertionen der benachbarten Klappen eine 2 mm breite freie Stelle übrigbleibt. Die Ansatzstellen der Klappen sind durch umschriebene endarteritische Stellen bezeichnet. Die Intima der Aorta ist von der oberen Grenze des Sinus Valsalvae an durch erhabene, wulstige, knorpelähnliche oder opake Platten eingenommen, welche namentlich oberhalb der grossen Klappe rechts und hinten zu einer 4 cm breiten runden Fläche zusammen-

fließen, in deren Bereich die Aorta halbkuglig erweitert erscheint und in den Pleurasack sackartig prominirt. Die Grenzen des Aneurysma sind ziemlich undeutlich, in der Mitte desselben findet sich ein kleines atheromatöses Geschwür.

Die Leber ist vergrössert, derb, muskatnussartig gezeichnet. Die Gallenblase enthält flüssige gelbe Galle. Die Milz bedeutend vergrössert, ihre Kapsel mit knorpelartigen dicken Platten bedeckt, die Trabekel verdickt, die Pulpae rothbraun erweicht.

Die Magenschleimhaut ist verdickt, mammelonirt, injicirt, grau, mit zähem Schleim bedeckt. Die Darmwandung ödematos, die Schleimbaut injicirt.

Die Nieren vergrössert, derb, starr, brüchig, die Kapsel leicht abziehbar, die Oberfläche glatt, injicirt, die Rinde graubraun, mässig verdickt, grob gezeichnet, die Pyramiden dunkel violett. Die Blasenschleimhaut grau, injicirt, hinten mit trabeculirter Oberfläche, enthält etwas trüben gelben Harn. Die Epididymis etwas geschwollen; die Lamellen der Tunica vaginalis stellenweise verwachsen.

**Diagnose.** Nur zwei Aortenklappen. Chronische Endocarditis mit beginnender Sklerose, Retraction und Ruptur in der Mitte der grösseren Klappe. Endarteriitis chronicā deformans der Aorta, besonders oberhalb der grösseren Klappe. Sackförmiges umschriebenes Aneurysma an dieser Stelle. Excentrische Herzhypertrophie. Ältere Thromben im rechten Herzohr. Hämmorrhagische Lungeninfarkte, braune Induration der Lungen, Hydrothorax mit theilweiser Retraction der Lungen. Muskatleber. Chronischer Milztumor. Chronischer Magenkatarrh. Chronische Stauungsniere. Ascites, Anasarca.

In einem 7. Fall handelt es sich um ein plötzlich gestorbenes unbekanntes jugendliches Individuum.

Das Cadaver entspricht einem 20—25jährigen Individuum, kräftig gebaut, gut genährt, Pupillen contrahirt, Hals dick, Brustkorb breit, gewölbt, Bauchdecken gespannt, subcutane Gewebe etwas ödematos, am Rücken dunkel livide Todtenflecke. Schilddrüse vergrössert, hyperämisch, in den Pleurahöhlen je 200 g klaren Serums. Pharynx- und Larynxschleimhaut geschwollen und injicirt, livide, mit röthlichem schaumigem Schleim bedeckt. Lungen vergrössert, derb, braunrot, mit reichlicher braunrother schaumiger Flüssigkeit infiltrirt. Im Herzbeutel 50 g röthliche Flüssigkeit. Das Herz bedeutend vergrössert, Länge 19 cm, Breite 14,5 cm. Der rechte Ventrikel mit reichlichem Fettpolster versehen, sehr erweitert, der linke erweitert, Musculatur 2—2½ cm dick, starr, rothbraun, derb. Am Aortenostium 2 Klappen: eine hinten liegende von normaler Breite, und eine etwa doppelt so grosse vorn, der rechten und linken Klappe entsprechende. Die grössere lässt in ihrer Breitenmitte am Grunde des Sinus eine seichte etwas derbe Leiste erkennen. Beide Klappen sind mässig verdickt, ihre untere Fläche zum Theil mit kleinen Vegetationen versehen. Namentlich in der Gegend

der verdickten seitlichen Klappenansätze erkennt man von den Ansätzen ausgehende, unschriebene endarteritische Platten (Fig. 2 i). Unmittelbar oberhalb der hinteren Klappe und des rechten Antheils der vorderen Klappe besteht eine seichte, sackförmige ründliche Erweiterung der Aorta von etwa 4 cm Durchmesser und 3 cm Tiefe. Die Grenzen derselben sind ziemlich diffus, der untere Antheil zeigt von den Klappenansätzen ausgehende endarteritische Platten, während der obere Antheil der Erweiterung eine ziemlich glatte Intima und verdünnte Wandung erkennen lässt. Am Grunde des Aneurysma erkennt man noch einige querovale, verdünnte und ausgebuchte Stellen und konnten hier mikroskopisch mehrere unregelmässige, gewöhnlich quer verlaufende Risse der elastischen Lamellen der Media erkannt werden. Dieselben sind von einem derben zellarmen Bindegewebe ausgefüllt.

Die Leber ist vergrössert, derb, die Schnittfläche zeigt Muskatnusszeichnung, die Gallenwege frei, die Gallenblase enthält braune dicke Galle. Die Milz vergrössert, mit dicker Kapsel und derber, dunkelrothbrauner Substanz. Das Pankreas gross und derb. Der Magen zusammengezogen, mit dicker, wulstiger grauer, injicirter, mit dickem Schleim bedeckter Schleimhaut. Die Darmschleimhaut mässig injicirt. Die Nieren gross, derb, rigid, die Rindensubstanz breit, cyanotisch.

**Diagnose.** Nur 2 Aortenklappen mit einer niedrigen Leiste am Grunde der grösseren Klappe. Chronische, mässig vorgeschrittene, verrucöse und sklerotische Endocarditis dieser Klappen. Excentrische Herzhypertrophie, sackförmiges Aneurysma rechts hinten oberhalb der Klappen. Braune Induration und acutes Oedem der Lungen.

Die hier angeführten Fälle zeigen, dass bei Gegenwart von nur zwei Aortenklappen zweierlei pathologische Veränderungen in Betracht kommen: Endocarditis an den anomalen Klappen und Aneurysma der Aorta oberhalb derselben. Nachdem wir die Häufigkeit dieser Complicationen constatirt haben, wird es nicht schwer fallen, die Ursache derselben zu finden.

Die Endocarditis an den Klappen kann unschwer aus der Ueberbürdung, sowie aus der durch die Anomalie bedingten zeitweisen Insuffizienz erklärt werden. Es ist schon a priori vorauszusetzen, dass der Klappenapparat, namentlich bei Gegenwart einer grossen und einer kleinen Klappe, nicht normal funktionieren wird. Da man aber glaubte, dass eine derartige Anomalie keinerlei Störung verursache, war es müssig, in die mechanischen Verhältnisse bei dieser Anomalie genauer einzugehen,

während es nunmehr, nachdem ich nachgewiesen zu haben glaube, dass diese Anomalie zu wichtigen Störungen Anlass geben kann, geboten ist, dieselben zu beleuchten. Wenn 3 Aortenklappen vorhanden sind, wird ihr freier Rand genau so lang sein, als der Aortenumfang, so dass derselbe sich an denselben anlegen kann und der freie Rand jeder einzelnen Klappe wird etwa so lang sein, wie der Aortendurchmesser, so dass die Mitte der geschlossenen Klappe in das Centrum des Ostium gelangt und beiderseits die Länge eines Radius vorhanden ist.

Wie stehen nun die Verhältnisse, wenn nur eine Klappe an Stelle von zweien vorhanden ist? Die grosse Klappe wird sich gewöhnlich auch an den Umfang der Aorta anlegen, wenn aber dieselbe in Verschlussstellung gelangt, ist ihr Rand viel zu lang. Es ist nehmlich blos nöthig, dass der freie Rand die Länge des Aortendurchmessers besitze, der Rand der grossen Klappe hat aber die doppelte Länge. Es besteht ein Ueberfluss an Material, welcher im Verein mit dem Mangel eines Stützapparates in der Mitte der belasteten Fläche zu tiefer Ausbuchtung der Klappe und zu Faltung des Randes führen wird, mit der Tendenz des letzteren, sich vom Rande der kleinen Klappe abzulösen oder selbst umzukippen. Es ist auch unzweifelhaft, dass, bei Gegenwart einer grossen Klappe statt zweier, diese weniger widerstandsfähig ist, als 2 Klappen, da der verdickte Rand der Klappe mit seiner seitlichen Insertion offenbar die hauptsächlichste Stütze der Klappe bildet und bei einer einfachen Klappe eben 2 dieser Insertionen fehlen. An einem Herzen mit 2 Klappen, aber ohne Endocarditis, konnte ich leicht nachweisen, dass ein mässiger Druck leicht Insufficienz erzeugt, indem die grosse Klappe bedeutend ausgebuchtet wird und bei Fixirung der Aortenwandung ein Spalt zwischen den 2 Klappen bleibt. Bei anomalen 3 Klappen kommt hingegen bei bedeutend höherem Druck keine Insufficienz zu Stande. Dieselben halten einen etwa um ein Dritttheil höheren Druck aus. Die Klappensubstanz selbst ist bei Gegenwart von 3 Klappen einem geringeren Druck ausgesetzt, als eine grosse Klappe, welche in der Mitte nicht durch zwei kräftige Stützapparate befestigt ist. Allerdings besitzen die Venen nur 2 Klappen, aber hier ist auch der Druck und die

Resistenz der Wandung bedeutend geringer, und wir wissen, dass sie bei Erhöhung des Druckes leicht insufficient werden.

Nach diesen Erwägungen sollte man erwarten, dass die Gegenwart zweier Klappen immer Circulationsstörungen veranlassen müsse, während es doch offenbar viele Fälle dieser Anomalie giebt, in welchen dieselbe keine erheblichen Störungen verursacht hatte. In diesen Fällen handelt es sich wohl um ein schwach ausgebildetes Gefässsystem oder um eine Anordnung der Klappen, welche den Anforderungen an dieselben besser entsprechen.

In den Fällen, welche hier mitgetheilt sind, und welche die Mehrzahl der mit der Klappenanomalie behafteten, von mir beobachteten Fälle beim Erwachsenen ausmachen, darf man aber die erwähnten Momente herbeiziehen, aus welchen hervorgeht, dass die Gegenwart von nur zwei Klappen eine Ueberbürdung und wenigstens zeitweise, so bei Gelegenheit einer Ueberanstrengung oder einer Aufgeregtheit, eine mässige Insufficienz bedingen kann. Eine derartige Insufficienz ist um so wahrscheinlicher, als in 2 der beschriebenen Fälle die Substanz der 2 Klappen nicht hinreichte, das Ostium aortae ringsum zu besetzen, sondern ziemlich grosse Zwischenräume zwischen den benachbarten Klappenansätzen blieben.

Einen wichtigen Beleg für die Auffassung, dass die Gegenwart der Anomalie Insufficienz bedingen könne, bildet die in unseren Fällen und auch in einem Falle, wo die Anomalie keine anderen bemerkenswerthen Störungen veranlasst hatte, vorhandene excentrische Hypertrophie des Herzens, selbst wenn keine Endocarditis neben der Anomalie besteht.

Es ist unzweifelhaft, dass eben die excentrische Hypertrophie des linken Ventrikels bei Erwachsenen gewöhnlich bei Insufficienz der Aortenklappen vorkommt, indem der Ventrikel eine abnorm grosse Menge Blutes beherbergt und das Hinausbefördern derselben eine grössere Arbeit beansprucht. In einem in letzter Zeit zur Section gelangten Falle (Fig. 3) bestand je ein scharf umschriebener, fast die Hälfte der Klappen einnehmender Defect der benachbarten Anteile der rechten und der linken Klappe, während die Klappensubstanz im Uebrigen normal war und nur der Rand des Defectes, welcher wohl von alter,

vielleicht embryonaler Endocarditis herrührte, etwas verdickt erschien. In diesem Falle von reiner chronischer Insufficienz bestand eine ungemeine Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels.

Wir wissen nun seit den Untersuchungen Orth's (Naturforscher-Vers. Strassburg 1885) und Wyssokowicz' (Centralbl. f. med. Wiss. 1885), dass künstlich erzeugte Klappeninsufficienz leicht, namentlich bei Gegenwart gewisser pathogener Keime in der Circulation, zu Endocarditis führt. Besonders in den Fällen, wo neben der Anomalie klappenlose Stellen am Ostium aortae bestehen, treten chronische und wiederholte Endocarditis auf. Aber auch in anderen Fällen sind die abnormalen Klappen häufig von Endocarditis heimgesucht, was wahrscheinlich auf die durch die Anomalie gesetzte Ueberbürdung und zeitweise Insufficienz zurückgeführt werden darf, welche beide Momente offenbar Bakterienansiedlungen und Invasionen begünstigen. (Es ist zu bemerken, dass im fünften beschriebenen Fall in den Klappenvegetationen Bakterien, und zwar *Staphylococcus aureus* und *Streptococcus pyogenes*, gefunden wurden.)

Die Perforation der grösseren Klappe in einem Falle, und zwar nicht in Folge einer acuten ulcerösen Endocarditis, sondern in Folge einer atheromatösen Entartung der ausgedehnten Klappensubstanz, könnte wohl auch durch Entartung in Folge von Ueberbürdung erklärt werden.

Schwieriger ist es wohl, die Aneurysmen in Folge der Anomalie zu erklären. Das Aneurysma oder eine unbedeutende umschriebene Erweiterung der Aorta sitzt immer rechts und hinten im freien, in den Herzbeutel fallenden Antheil derselben, an einer Stelle, welche auch sonst für Erweiterung prädisponirt ist. Die von mir beobachteten Aneurysmen finden sich gewöhnlich unmittelbar oberhalb der grossen Klappe. In diesem Falle ist das Aneurysma ziemlich umschrieben und zeigt in der Mehrzahl der Fälle nur Spuren von Endarteriitis, während in anderen Fällen die Erweiterung eben eine in besonders hohem Grade erkrankte Stelle der Aorta betrifft. Eigenthümlicher Weise handelt es sich hier um jugendliche Individuen, bei welchen die Intima fast nur im Bereiche des Aneurysma entartet ist. Da derartig umschriebene und localisierte Aneurysmen namentlich

bei unveränderter Intima sehr selten sind, ist es kaum zu zweifeln, dass zwischen Aneurysma und Klappenanomalie ein causaler Nexus besteht. Ebenso ist vorauszusetzen, dass in dem Falle, in welchem neben dem Aneurysma noch ein chronisches Herzdivertikel an der Spitze des linken Herzens besteht, auch dieses mit der Klappenanomalie zusammenhängt.

Es erscheint mir sehr wahrscheinlich, dass bei der Bildung dieser Aneurysmen folgende Momente in Betracht kommen: 1) die von mir vorausgesetzte Insuffizienz der 2 Klappen. 2) eine Fortsetzung der mangelhaften Bildung von den Klappen auf den Beginn der Aorta in Form einer geringeren Resistenz der letzteren. 3) der Mangel eines Stütz- und Suspensionsapparates eben an der schwächsten Stelle der Aorta.

Wahrscheinlich kommen mehrere dieser Momente zugleich in Betracht. So wird zum Beispiel eine mässige Insuffizienz zwar durch das Quantum der während der Systole in die Aorta geworfenen Blutmenge eintheils zu Hypertrophie und Dilatation des Herzens, andertheils zu Erweiterung der Aorta führen, doch sehen wir bei viel bedeutenderer Insuffizienz aus anderen Ursachen (siehe Fig. 3) keine wahren Aneurysmen mit Ruptur der Aorta auftreten, so dass hier offenbar noch andere Momente in Betracht zu ziehen sind.

Die Annahme einer angeborenen Schwächung des Beginnes der Aorta ist jedenfalls in Betracht zu ziehen, da der Mangel der Separirung zweier Klappen offenbar zum Theil als eine Defectbildung aufzufassen ist. Es fällt hier nicht nur die Verdoppelung der Klappen, sondern auch die verdickte Anheftungsstelle der benachbarten Klappen weg und diese Gebilde besitzen noch im Bereiche der Aorta bindegewebige Fortsätze und Verbindungen.

Zugleich muss in Betracht gezogen werden, dass mangelhafte Bildungen sich oft noch über die sichtbaren Grenzen hinaus erstrecken. Hierin besteht meiner Ansicht nach die Prädisposition der beschriebenen Stelle der Aorta zur Bildung eines Aneurysma bei Gegenwart von nur zwei Klappen. Es dürfte schwierig sein, noch ein mechanisches Moment für diese Bildung zu finden, denn wenn auch der etwas stärkere Druck der Blutsäule auf die grosse Klappe eine bedeutende Zerrung der weniger

gestützten Aorta ausübt, so müsste es doch wahrscheinlicher hierdurch zu einer bedeutenden Ausdehnung der dünnen Klappe, als der so resistenten Aorta, kommen.

Auch im Falle einer Endarteriitis an der Stelle des Aneurysma werden wir die gleiche Erklärung heranziehen können. Alsdann ist wohl anzunehmen, dass die Endocarditis und die Endarteritis gleichen Ursprungs sind, dass Ueberanstrengung und Insuffizienz den Anlass zu Endocarditis und Entartung der Ansatzstellen der Klappen gegeben hatten und dass dieselbe von hier aus auf den geschwächten und in Ausdehnung begriffenen Aortenanteil übergegriffen habe.

Trotz dieser manchfachen offenen Fragen glaube ich durch diese Fälle doch einige, die Entstehung des Aortenaneurysma betreffende Anhaltspunkte gewonnen zu haben. Wir haben gesehen, 1) dass ein umschriebenes Aortenaneurysma ohne Entartung der Aorta auftreten kann, 2) dass dasselbe nicht aus allgemeiner Erweiterung der Aorta sich entwickeln muss, 3) dass ein Aneurysma, ohne Sitz einer Endarteriitis zu sein, bersten und tödtliche Folgen haben kann, 4) dass es in diesen Fällen zunächst zu Aneurysma dissecans kommt, wobei die Media zum Theil primäre Risse aufweisen kann, 5) dass auch bei nicht makroskopisch sichtbaren Rissen das Aneurysma einer sonst unbedeutend endarteritischen Aorta mit mikroskopischen Rissen der Media verbunden sein kann, 6) dass gewisse, scheinbar unbedeutende Bildungsanomalien in der Nähe des Aneurysma vorkommen, welche in causalem Nexus zur Aneurysmabildung stehen.

Für die Erklärung des Herzdivertikels in einem unserer Fälle müssen wir wieder die für das Aneurysma der Aorta angegebenen mechanischen Momente verantwortlich machen, indem wir zugleich von Neuem eine Empfänglichkeit gegen schädliche, Entzündung und Entartung erzeugende Einflüsse bei Herzen, welche mit gewissen Bildungsfehlern behaftet sind, anzunehmen geneigt sind. Jedenfalls müssen wir auch hier, wo die 2 Aortenklappen ganz intact waren, die Bildungsanomalie als solche mit dem sonst so seltenen Herzaneurysma in Verbindung bringen.

Die Ruptur der Aneurysmen in 2 von 6 Fällen dieser Bildungsanomalie, sowie die Perforation der grossen Klappe giebt

uns wohl den besten Beweis für die hohe mechanische Bedeutung der Klappenanomalie; in beiden Fällen konnten die Klappen kaum krank genannt werden und die Aorta zeigte keine oder eine ganz unbedeutende Erkrankung. Ohne die Gegenwart der Klappenanomalie wären derartige Aneurysmata mit Ruptur kaum zu erklären; auch vorausgesetzt, dass gewisse Fälle dieser Anomalie zu ganz ungewöhnlicher Belastung der Aorta und namentlich der Stelle des Aneurysma führen, glaube ich doch, dass wir in diesen Fällen mit einer Schwächung des Aortensystems rechnen müssen, welche auch in der Gegenwart von nur zwei Aortenklappen zum Ausdruck kommt.

Es war mir in dieser Mittheilung zunächst darum zu thun, eine Bildungsanomalie ihres unschuldigen Charakters zu entkleiden und die Aufmerksamkeit der Fachgenossen auf die wohl öfters unbedeutenden, häufig aber verhängnissvollen Folgen dieser Anomalie zu lenken; ferner schien es mir nicht ohne Werth, den Ursprung gewisser Fälle von Endocarditis und mancher sonst schwer erklärbarer Formen von Aortenaneurysmen mit einem, durch einen Bildungsfehler veranlassten, mechanischen Moment in ursächlichen Zusammenhang zu bringen.

Der hauptsächliche Beweggrund dieser Mittheilung war, einen bescheidenen Beitrag zur Lehre von jenen fehlerhaften Anlagen im Plane und Aufbaue des Organismus zu liefern, welche die Grundlage später sich äussernder, mit manichfachen näheren Ursachen einhergehender, pathologischer Vorgänge bilden. Die letzteren, welche theils infectiöser, theils mechanischer Natur sind, verdecken oft den Bildungsfehler, welcher sie hervorgerufen hat und werden doch in Verlauf und Ausgang durch denselben fortwährend und entscheidend beeinflusst.

Derartige Beobachtungen, oft wohl viel subtilerer Natur, werden vielleicht in das Dunkel der Lehre von den Prädispositionen mehr Licht bringen.

### Erklärung der Abbildungen.

#### Tafel XIII.

Fig. 1. Hypertrophisches und erweitertes Herz mit 2 Aortenklappen, die eine v d, rechts und hinten, an Stelle zweier normaler Klappen. Dieselbe besitzt verdickte Ränder und ist mit kleinen Vegetationen versehen.

Bei r ist dieselbe durchbrochen. Bei p besteht ein freier, nicht von Klappensubstanz bedeckter Anteil des Aortenostiums. Bei d sieht man einen Substanzverlust an der linken Klappe durch einen Riss einer früheren Verwachsung erzeugt. An Aneurysma oberhalb der grossen Klappe, entsprechend einer endarteritischen Stelle der Aorta.

Fig. 2. Hypertrophisches und erweitertes Herz mit 2 Aortenklappen. V grössere, etwas verdickte Klappe mit einer niedrigen Leiste am Grunde, welche die Klappe in eine rechte und linke Hälfte theilt. An der seitlichen Ansatzstelle der Klappen finden sich wulstige endarteritische Platten (i). Rechts hinten oberhalb der Klappen ein Aortaneurysma (an) mit endarteritischen Platten an seiner unteren Peripherie, während die Intima im Uebrigen glatt und die Wand verdünnt ist.

Fig. 3. Stark hypertrophisches und erweitertes Herz mit 2 symmetrischen Substanzverlusten an den benachbarten Hälften der rechten und linken Klappe (d), welche etwas verdickte Ränder haben. A Aorta.