

- Schmorl, Zur Frage der Genese der Lungentuberkulose. Münch. med. Wochenschr. 1902, No. 33, 34.
- Schottelius, Zur Kritik der Tuberkulosefrage. I. Dieses Archiv Bd. 91. Derselbe, Zur Kritik der Tuberkulosefrage. II. Zieglers Beiträge Bd. 33. Tendeloo, Studien über die Ursachen der Lungenkrankheiten. Wiesbaden 1902.
- Volland, Über den Weg der Tuberkulose zu den Lungenspitzen etc. Zeitschr. f. klin. Medizin Bd. 23.
- Derselbe, Über die Art der Ansteckung mit Tuberkulose. Berliner klin. Wochenschr., 1899, No. 47.
- Derselbe, Zur Richtigstellung in der Frage über die Ansteckung mit Tuberkulose. Therapeutische Monatshefte, 1900, No. 3.
- Watanabe, Versuche über die Wirkung in die Trachea eingeführter Tuberkelbazillen auf die Lunge von Kaninchen. Zieglers Beitr. Bd. 31.
- Wechsberg, Beitrag zur Lehre von der primären Einwirkung des Tuberkelbacillus. Zieglers Beiträge Bd. 30.
- Weigert, Zur Lehre von der Tuberkulose und den verwandten Erkrankungen. Dieses Archiv Bd. 77.
- Derselbe, Über Venentuberkel und ihre Beziehung zur tuberkulösen Blutinfektion. Dieses Archiv Bd. 88.
- Derselbe, Ausgedehnte umschriebene Miliartuberkulose in großen offenen Lungenarterienästen. Dieses Archiv Bd. 104.
- Derselbe, Die Wege des Tuberkelgiftes zu den serösen Häuten. Deutsch. med. Wochenschr. 1883, No. 31.
- Derselbe, Die Verbreitungswege des Tuberkelgiftes nach dessen Eintritt in den Organismus. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 27.
- Derselbe, Bemerkungen über die Entstehung der akuten Miliartuberkulose. Deutsch. mediz. Wochenschr. 1897, No. 48, 49.
- Ziegler, Lehrbuch d. pathol. Anatomie, 1902.

### XIII.

## Primäre angeborene Herzhypertrophie.

Von

Dr. med. Ernst Hedinger,

I. Assistenten am Pathologisch-Anatomischen Institut Bern.

In der älteren pädiatrischen Literatur finden sich verschiedene Aufzeichnungen über kongenitale idiopathische Herzhypertrophie, Nach Bednar<sup>1</sup> kommt die totale Hypertrophie des Herzens

ebenso häufig angeboren vor, wie die partielle. Die partielle Hypertrophie betrifft nach Bednar gewöhnlich das rechte Herz, so daß die Wandungen der rechten Kammer jenen der linken an Dicke gleichkommen oder sie noch übertreffen. Die Herz-höhlen sind normal, erweitert oder verengt. In den folgenden Auseinandersetzungen bespricht der Autor bei diesen Fällen die Komplikationen, welche teils in Stenosen, Erweiterungen oder Verlagerungen der abgehenden großen Gefäße, teils in Hypertrophie anderer Organe, der Schilddrüse oder des Thymus oder beider zusammen, teils endlich in einer Vergrößerung der Leber und Milz bestehen. Mit Ausnahme der Vergrößerung der zuletzt genannten Organe sind die Komplikationen derart, daß sie von vornherein gegen die Bezeichnung einer idiopathischen Herzhypertrophie sprechen; an eine solche könnte man einzig in den Fällen mit Leber- und Milzvergrößerung denken, da diese eventuell durch eine Blutstauung bedingt sein könnte. Die Angaben Bednars sind aber so unbestimmt, daß es doch recht fraglich erscheint, ob derselbe wahre Fälle idiopathischer kongenitaler Hypertrophie gesehen hat, und ob nicht manche Fälle zu den im frühesten Kindesalter beobachteten sogenannten physiologischen Hypertrophien des Herzens gehören.

Mayr<sup>2</sup> berichtet in einem Artikel über spezielle Untersuchung der Brusteingeweide bei Kindern über angeborene Hypertrophien des ganzen Herzens, verbunden zugleich mit Vergrößerung der Leber, Milz, Thyreoidea und des Thymus, ohne Cyanose gewöhnlich mit Hyperämie oder Entzündung der Lunge endend.

Diese Herzhypertrophien werden wir aber nach unseren jetzigen Kenntnissen wohl auf die vergrößerte Thymusdrüse beziehen müssen, da ja bei Thymushyperplasie Vergrößerungen des Herzens, namentlich des linken Ventrikels nicht so selten sind, wie Publikationen in den letzten Jahren und auch unsere Erfahrungen hier lehren.

Henoch<sup>3</sup> fand bei einem drei Monate alten Kinde, das in der Poliklinik an wiederholten, mit ungewöhnlicher Dyspnoe einhergehenden Bronchialkatarrhen behandelt worden war und in einem solchen Anfall plötzlich starb, eine beträchtliche Erweiterung und Hypertrophie besonders des linken Ventrikels

bei ganz normalem Klappenapparat. Da auch hier eine ungewöhnlich voluminöse Thymusdrüse vorlag, so müssen wir doch wohl die Herzvergrößerung in erster Linie damit in Zusammenhang bringen.

Der zweite Fall, den Henoch beobachtete, betrifft einen neunjährigen Knaben. Das Herz (namentlich dessen rechter Ventrikel) war erweitert und hypertrophisch, ohne daß eine Klappenveränderung oder eine Nierenerkrankung nachweisbar gewesen wäre. Hingegen fand sich ein chronischer Bronchialkatarrh vor. Wenn auch die Möglichkeit nicht ausgeschlossen werden kann, daß der Bronchialkatarrh sekundär infolge der durch die Dilatation des Herzens bedingten Stauung im kleinen Kreislauf bedingt war, so liegt es doch zum mindesten ebenso nahe, namentlich bei der vorzüglichen Beteiligung des rechten Ventrikels im chronischen Bronchialkatarrh die Ursache der Herzveränderung zu suchen.

Ein exquisites Beispiel eines solchen Einflusses auf das Herz zeigt die Beobachtung von Hauser.<sup>4</sup> Bei einem elf Monate alten Kinde, das von gesunden Eltern stammte und das in den letzten Monaten an einer hochgradigen Pertussis gelitten hatte, welche zu einer starken Anämie führte, fand sich bei der Autopsie in allen Unterleibsorganen starke Stauung und als Ursache derselben eine enorme Vergrößerung des Herzens infolge Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel bei vollkommen intakten Klappen und normalem Verhalten der großen Gefäße. In der Herzmuskulatur fand sich geringgradige Verfettung. Die Ursache dieser Herzveränderung findet der Autor in der durch die heftigen und äußerst zahlreichen, durch Monate anhaltenden Hustenanfälle bedingten Drucksteigerung im Gefäßsystem sowohl des kleinen wie des großen Kreislaufes, dann in eventuellen nervösen Einflüssen auf das Herz, wie sie ja bei Pertussis bekannt sind, und dann endlich in einer durch die angestrengte Tätigkeit der Atemmuskulatur und der respiratorischen Helfsmuskeln bedingten Mehrarbeit des Herzens.

Im Henoch'schen zweiten Falle ist eine sichere Entscheidung, ob die Herzveränderung primär oder sekundär infolge des Bronchialkatarrhes aufgetreten war, nicht möglich, so lange nicht genauere klinische und pathologisch-anatomische Daten vorliegen.

Dusch<sup>5</sup> führt in seiner Arbeit über die Krankheiten des Myocards die angeborene Herzhypertrophie ebenfalls an und erwähnt sie als eine sehr seltene, von ihm selbst noch nicht beobachtete Anomalie.

Beneke<sup>6</sup> bespricht in dem Kapitel über abnorme Größe des Herzens in seinen anatomischen Grundlagen der Konstitutionsanomalien des Menschen zunächst zwei Fälle von Volumenvergrößerung des Herzens bei Neugeborenen. Da aber keine weiteren Angaben vorliegen, geht nicht hervor, ob es sich um eine wirkliche Hypertrophie des Herzens gehandelt hat. Im fernersten erwähnt er zwei Fälle von Hypertrophie und Dilatation des Herzens bei einem zehn, resp. zwölf Monate alten Mädchen mit ausgesprochener Rachitis. Da auch hier weitere pathologisch-anatomische Angaben fehlen, kann nicht entschieden werden, ob diese Fälle, wie Beneke es ausspricht, wirklich angeborene Hypertrophien des Herzens waren.

Im Jahre 1891 berichtet Rheiner<sup>7</sup> über einen Fall von angeborener Hypertrophie des Herzens. Bei einem drei Monate alten Kinde, das erst zwei Wochen vor dem Tode unter Husten und Cyanose der Lippen erkrankt war, fand Rheiner bei der Autopsie ein 170 g schweres Herz. In der Mitrals fand sich neben zwei kräftig entwickelten Klappenzipfeln ein nur ange deuteter dritter Zipfel aus einzelnen Trabekeln gebildet mit kurzen Sehnenfäden. Die Chordae tendineae sind sehr derb; diejenigen der zwei normal gebauten und gelagerten Klappenzipfel vereinigen sich nach kurzem Verlauf zu einer sehnig weißen, bis zur Schließungslinie verlaufenden einpennigstück großen Platte mit glattem Rand. Der linke Ventrikel und Vorhof sind erweitert und hypertrophisch, namentlich der erstere; das rechte Herz ist eher mäßig verengt.

Das Diaphragma im linken Ventrikel, das Rheiner als Residuum einer abgelaufenen foetalen Endocarditis ansieht, hatte zu einer Stenose und Insuffizienz der Mitrals und den entsprechenden Veränderungen der Herzkammern geführt. Der Autor glaubt zur Erklärung der Herzhypertrophie auf einen embryonalen Riesenwuchs rekurrieren zu müssen. Es hält natürlich schwer, den Anteil an der Vergrößerung des Herzens, welcher durch die Folgen der foetalen Endocarditis bedingt

wurde, zu trennen von demjenigen, der angeboren gewesen sein soll. Unter allen Umständen muß dieser Fall aus der Gruppe der reinen primären angeborenen Herzhypertrophien eliminiert werden.

In manchen Punkten zeigt er Ähnlichkeit mit dem Fall, den Winkler<sup>8</sup> im vorigen Jahre in Kassel demonstrierte. Es handelte sich um ein vier Wochen altes Kind, das infolge eines Magendarmkatarrhes ad exitum kam. Bei der Autopsie fand man ein 52 g schweres Herz. Die Vergrößerung des Herzens betraf namentlich den rechten Ventrikel, während der linke sehr dürtig entwickelte Ventrikel kaum die Größe einer Haselnuß erreichte. Im linken Ventrikel fand sich ein sehr derber, 2 mm dicker Strang, der vom Septum ventriculorum ausgeht und sich an der gegenüberliegenden Kammerwand inseriert und so eine genügende Ausdehnung in der Diastole und eine weitere Entwicklung der Kammer verhinderte. An der Aorta sind nur zwei Klappen angelegt. Das Endocard ist am linken Ventrikel verdickt, sehnig glänzend. Winkler führt den ganzen Prozeß auf eine foetale Endocarditis zurück, die nach ihm um so eher möglich war, als die Mutter des Kindes während der Schwangerschaft an schwerer Lungentuberkulose und einer akuten heftigen Gonorrhoe litt.

Marchand ist, wie er in der damaligen Diskussion bemerkt, eher geneigt, den abnormen Strang nicht sowohl für das Produkt einer Endocarditis als für einen Sehnenfaden zu halten, wie er auch im normalen Herzen vorkommt.

Simmonds endlich macht auf die Möglichkeit aufmerksam, daß die auf die rechte Herzhälfte beschränkte Hypertrophie eventuell gar nicht im Zusammenhang mit dem abnormen Sehnenfaden steht, sondern eine angeborene kongenitale Herzhypertrophie vorstellen könnte, vielleicht auch im Sinne Virchows, der bei solchen Fällen an die Möglichkeit einer kongenitalen diffusen Myombildung denkt.

Virchow<sup>9</sup> berichtet nämlich im Anschluß an den oben erwähnten Fall von Hauser in der Berliner medizinischen Gesellschaft anlässlich einer Demonstration einer durch eine Klappenanomalie bedingten Herzhypertrophie bei einem 56 jährigen Manne über Beobachtungen von Fällen angeborener Herzhyper-

trophie, welche dadurch entstehen, daß Rhabdomyome des Herzens Übergänge zeigen von einer circumscripten Tumorbildung zu einer diffusen Vergrößerung des ganzen Organes. Ich konnte aber ebensowenig wie Simmonds in der Literatur genauere Angaben Virchows über diesen Punkt finden.

Die erste einwandsfreie Beobachtung einer kongenitalen Herzhypertrophie verdanken wir Simmonds<sup>10</sup>. Das Kind, das von gesunden Eltern abstammte, starb während der protrahierten Geburt. Die Autopsie ergab mit Ausnahme einer starken Vergrößerung des Herzens — dasselbe wog 44 g — normale Verhältnisse. Beim Herzen, das völlig normalen Klappenapparat und normale Verhältnisse der großen Gefäße zeigte, hatte der linke Ventrikel eine Wanddicke von 1—1 $\frac{1}{4}$  cm, der rechte  $\frac{3}{4}$ —1 cm. In Abweichung der idiopathischen Vergrößerung des Herzens erwachsener Individuen beteiligten sich die Papillarmuskeln kaum an der Hypertrophie. Die mikroskopische Untersuchung zeigte außer frischen Hämorrhagien keine Veränderungen. Für die Erklärung dieser Herzhypertrophie denkt Simmonds namentlich an zwei Möglichkeiten, ohne sich aber definitiv aus sprechen zu können. Erstens könnte man hier mit Virchow eine diffuse Myombildung annehmen, die eventuell auch eine Erklärung für die Nichtbeteiligung der Papillarmuskeln an der allgemeinen Hypertrophie geben würde, und zweitens kommt eine unbekannte Zirkulationsstörung in Betracht, welche vielleicht nur in einer früheren Zeit des Embryonallebens zur Geltung kam.

In ihrer Dissertation bringt Raïssa Efron<sup>11</sup> im letzten Jahr zwei Fälle angeborener idiopathischer Herzhypertrophie. Bei einem sechs Monate alten, mittelmäßig ernährten Kinde gesunder Eltern, das zwei Monate vor dem Tode unter den Erscheinungen einer Bronchitis litt, und bei dem die klinische Untersuchung bei der Vergrößerung der Herzdämpfung und der Verbreitung der sichtbaren Herzaktion bei allerdings normalen Herztönen die Annahme eines kongenitalen Herzfehlers nahe gelegt hatte, fand man bei der Autopsie ein sehr stark vergrößertes Herz, dessen Spitze von beiden Ventrikeln gebildet wurde. Die maximale Länge betrug 9 cm; die größte Breite 6 $\frac{3}{4}$  cm. Das Herz war achtmal so groß wie die Faust des Kindes. Der Klappenapparat des Herzens, die großen Gefäße sind völlig normal. Im Gegen-

satz zum Simmondschen Falle sind auch die Papillarmuskeln hypertrophisch. Die Muskulatur, deren Dickendimensionen leider nicht angegeben sind, zeigt keine Spur von Degeneration. Die mikroskopische Untersuchung ergibt eine beträchtliche Hypertrophie der einzelnen Muskelzellen und mit der größten Wahrscheinlichkeit auch eine numerische Vermehrung derselben. In der linken Lunge fand sich neben Atelektasen im Oberlappen und Emphysem in der Lingula reichliches Oedem und starke Hyperämie. Die rechte Lunge war gut lufthaltig, blutreich. Der linke Bronchus war durch das hypertrophische Herz etwas komprimiert. Die Nieren zeigten außer Stauung weder makro- noch mikroskopisch Veränderungen.

Dieser Fall muß wohl als eine primäre kongenitale Herzhypertrophie aufgefaßt werden; die 2 Monate vor dem Tode einsetzende Bronchitis war nicht derart, daß in ihr die primäre Ursache der Herzveränderung gesucht werden könnte.

In zweiter Linie beschreibt Wyss, unter dessen Leitung die Efronsche Arbeit gemacht wurde, einen Fall von kongenitaler Hypertrophie, den er bei einem einjährigen Kinde beobachten konnte. Das Kind, von gesunden Eltern abstammend, zeigte außer einer langsamen Entwicklung während der ersten drei Monate nach der Geburt keine Abnormitäten. In der Folgezeit machte es eine Lungenentzündung durch, von der es sich nie mehr recht erholte. Bei der Untersuchung zeigte das Kind, das damals elf Monate alt war, neben ausgesprochener Rachitis und einer äußerst geringen allgemeinen Entwicklung eine deutliche Vorwölbung in der Herzgegend, eine Verbreiterung der Herzdämpfung nach rechts, eine absolute Dämpfung der ganzen linken Thoraxhälfte bei vollkommen aufgehobenem Atemgeräusch und ein über einem großen Teil der linken Brusthälfte hörbares systolisches Geräusch. Wie in dem Falle von Efron fehlte auch hier Cyanose. Infolge einer fieberhaften Enteritis trat zwei Monate nach der oben erwähnten Untersuchung Exitus ein. Die Autopsie zeigte eine enorme Vergrößerung des Herzens (Gewicht ohne Blut 157 g). Die Spitze des Herzens war sehr stumpf, gerundet. Beide Herzhälften zeigten starke Hypertrophie der Muskulatur, vollkommen normales Endokard, normale Klappen und Papillarmuskeln und große Gefäße. Die linke Lunge war

vollkommen atelektatisch und verlief als ein schmales Band links und außen vom Herzen nach unten und war unten am Zwerchfell angewachsen. Die rechte Lunge war gut lufthaltig, die Nieren hatten normales Aussehen.

Wyss spricht diesen Fall mit großer Wahrscheinlichkeit als angeborene idiopathische Herzhypertrophie an und zwar namentlich deshalb, weil das Kind schon in den ersten Monaten nach der Geburt sich nicht recht entwickelte, obschon es zu dieser Zeit nicht eigentlich krank war. Es machte nie eine so schwere Erkrankung wie eine Pleuropneumonie durch und zudem fanden sich nicht Verwachsungen, wie sie sich nach einer solchen Affektion hätten ausbilden müssen. Endlich war kein bestimmter Termin zu eruieren, von dem an das Kind nicht mehr recht gedieh. Diesen Argumenten gegenüber müssen wir aber doch bemerken, daß in der zunächst angegebenen Anamnese sich das Kind allerdings langsam entwickelte, daß dann aber von einem ganz bestimmten Termin an, und zwar im Anschluß an eine auch von ärztlicher Seite konstatierten Pneumonie, das Kind zu kränkeln begann. Als Residuum einer Pneumonie wird man wohl die Verwachsung zwischen Pleura pulmonalis und diaphragmatica ansprechen können. Eine Pleuropneumonie muß ja allerdings bei dem Fehlen von ausgedehnten Verwachsungen ausgeschlossen werden; es ist aber doch wohl auch möglich, daß die Atelektase, der Lunge einer Obstruktionsatelektase entsprach, die sich im Anschluß an die Pneumonie vielleicht zunächst partiell ausbildete und dann durch das allmählich hypertrophierende Herz entweder durch direkte Kompression des Lungengewebes oder durch Kompression der Bronchien zu einer totalen wurde. Im fernern muß man auch an die Möglichkeit einer foetalen Atelektase denken.

Da die von Wyss angeführten Argumente nur zum Teil zu Recht bestehen, und da, wie auch schon Dusch in seiner schon erwähnten Arbeit über Krankheiten des Myokards anführt, Atelektasen und Bronchopneumonien der Kinder Dilatationen und Hypertrophien des rechten Ventrikels bedingen können, so halte ich es, wenigstens so lange als nicht ausführlichere klinische und pathologisch-anatomische Daten über diesen Fall vorliegen, für ebenso wahrscheinlich wie die Annahme

einer kongenitalen primären Herzhypertrophie, daß hier die primäre Veränderung in der linken Lunge zu suchen ist, welche dann zu der Hypertrophie der rechten und später auch der linksseitigen Herzhälften Anlaß gab. Die Veränderungen der linken Herzhälften können durch eine relative Insuffizienz der Mitralis bedingt gewesen sein. Für eine solche Annahme könnte das systolische Geräusch verwertet werden; im Sektionsprotokoll fehlen leider Angaben über die Weite der Mitralis.

In unserm Falle handelt es sich um einen 14 Monate alten Knaben, der am 18. November 1903 im Jennerschen Kinderspital in Bern aufgenommen wurde. Der Krankengeschichte, für deren Überlassung ich Herrn Professor Stooss auch an dieser Stelle verbindlichst danke, entnehme ich kurz folgende Daten:

Das Kind wurde am normalen Schluß der Schwangerschaft geboren. Die Geburt verlief normal. Nach zweimonatiger Ernährung an der Mutterbrust wurde das Kind mit steigenden Konzentrationen und Mengen von Kuhmilch ernährt. Es entwickelte sich vollkommen normal. Erst im Herbst 1903 begann es zu kränkeln, hustete etwas, wurde blaß und wollte im Gegensatz zu früher keine Gehversuche mehr machen. Die Eltern und Geschwister sind gesund.

Nach dem Aufnahmestatus vom 19. November 1903 handelte es sich um ein kräftiges gut entwickeltes Kind. Haut und Schleimhäute sind blaß, keine Cyanose.

Die Untersuchung der Lungen zeigt normale Grenzen und mit Ausnahme eines mäßigen diffusen feuchten Katarrhs keine Veränderung. Die Herzdämpfung ist etwas groß, besonders nach oben und außen. Die Herzaktion ist rasch, hie und da deutlicher Galopp rhythmus. Über dem Herzen hört man ein sein Maximum an der Basis zeigendes leises systolisches Blasen. Puls 125, klein, regelmäßig. Respiration 40 in der Minute, oberflächlich, costoabdominal. Temperatur normal.

Die Leber überragt den Rippenbogen um Dreifingerbreite. Die Milz ist nicht vergrößert. Im Urin findet sich eine Spur Albumen ohne Sediment. Geringgradiger rachitischer Rosenkranz. Im Blute 50 p. c. Hämoglobin.

Schon nach wenigen Tagen stieg die Temperatur auf 38,1—38,7, die Bronchitis nahm zu. Am 26. XI. zeigten sich neben der Herzdämpfung links oben die physikalischen Erscheinungen einer lobulären Hepatisation. Am 28. XI. 03 trat mittags 1 $\frac{1}{2}$  Uhr, nachdem der Knabe des Morgens bei einer Temperatur von 37,1 ganz munter gewesen war, ziemlich unerwartet der Exitus ein.

Die von mir abends 5 $\frac{1}{2}$  Uhr vorgenommene Autopsie ergab folgenden Befund:

Gut entwickeltes und genährtes Kind. Zwerchfellstand beidseitig an der 6. Rippe. Knorpelknöchelgrenze der Rippen etwas verdickt, unregelmäßig. Sonstige Zeichen von Rachitis fehlen. Leber überragt in der

Mammillarlinie den Rippenbogen um  $3\frac{1}{2}$  cm, in der Mitte steht der Leberrand 8 cm unterhalb des Endes des Corpus sterni. Bauchsitus sonst ohne Besonderheiten. Bei der Eröffnung des Thorax liegt der enorm vergrößerte Herzbeutel vor. Die linke Lunge ist stark retrahiert und kollabiert, die rechte Lunge ist etwas weniger retrahiert. Die Lungen sind frei. In den Pleurahöhlen findet sich keine Flüssigkeit. Die linke Lunge ist von mittlerem Volumen; in der Pleura des Oberlappens sind einige punktförmige Hämmorrhagien. Mit Ausnahme des Oberlappens, der in den mittleren und vorderen Partien neben kleinen atelektatischen Herden kleine bronchopneumonische Herde enthält (bei der mikroskopischen Untersuchung besteht das Exsudat in den Alveolen vorzugsweise aus multinukleären Leukozyten und desquamierten Epithelien, die z. T. braunes Pigment einschließen), zeigt die linke Lunge normalen Luft- und Blutgehalt. Die Bronchialschleimhaut, die stark hyperämisch und injiziert ist, ist mit schleimig-eitrigen Massen bedeckt. Die rechte Lunge weist mit Ausnahme einer eitrigen Bronchitis keine Abnormitäten auf. Die Bronchialdrüsen sind etwas hyperämisch.

Die Zunge ist etwas belegt. Die Halsorgane zeigen mit Ausnahme der leicht vergrößerten Schilddrüse keine Besonderheiten. Der Thymus ist nicht vergrößert.

Im Herzbeutel finden sich 10–15 ccm klare seröse Flüssigkeit. Das Herz ist enorm vergrößert; das Gewicht ohne Blut beträgt 190 g. Die Spitze ist vom linken Ventrikel gebildet. Die Länge des linken Ventrikels beträgt  $8\frac{1}{2}$  cm, die maximale Breite beider Ventrikel 8 cm. Die Konsistenz ist beidseitig vermehrt und entspricht ungefähr derjenigen eines normalen rechten Ventrikels eines Erwachsenen. Die Mitralis ist für den Mittelfinger gut durchgängig. In der linken Herzhälfte findet sich reichlich Cruor und im linken Ventrikel gegen die Spitze im Lumen frei ein oberflächlich etwas gerippter kugeliger Thrombus mit einem Durchmesser von ca.  $1\frac{1}{2}$  cm. Die Tricuspidalis ist ebenfalls für den Mittelfinger durchgängig. In der rechten Herzhälfte findet man reichlich flüssiges Blut und Cruor. Die Klappen sind vollkommen normal. Der Umfang der Mitralis beträgt ca. 45 mm, derjenige der Tricuspidalis 50 mm. Der Umfang der Aorta ascendens dicht über den Klappen beträgt 32 mm, derjenige der Arteria pulmonalis an entsprechender Stelle 34–35 mm. Die Aorta zeigt in ihrem ganzen Verlauf keine Veränderung. Der Umfang der Aorta thoracica mißt 21–22 mm.

Der linke Ventrikel ist stark erweitert, sehr wenig der linke Vorhof. Die Erweiterung des linken Ventrikels macht sich namentlich gegen das Septum ventriculorum hin geltend. Der rechte Ventrikel, welcher ebenfalls für das Alter des Kindes beträchtlich erweitert ist, erscheint im Vergleich zum linken Ventrikel durch die starke Vorbuchtung des Septums eher verkleinert. Der rechte Vorhof ist ebenfalls etwas erweitert. Das Endocard des linken Ventrikels ist diffus etwas verdickt, von sehnigem Aussehen dasjenige des rechten Ventrikels zeigt nur an wenigen Stellen den sehnigen

Glanz. Die Wanddicke links beträgt 7—8 mm, rechts 4—5 mm. Die Muskulatur ist blaß und zeigt spärliche teils streifige, teils punktförmige geringgradige Trübungen. Die Papillarmuskeln und Trabekeln sind ebenfalls, namentlich links, für das Alter des Kindes vergrößert; hingegen sind sie im Vergleich zu der vorliegenden Größe des Herzens eher als klein zu bezeichnen. Das Foramen ovale ist geschlossen; der Ductus Botalli obliteriert. Die mikroskopische Untersuchung, welche an in Formol gehärteten Stückchen aus den verschiedensten Stellen des Ventrikels und Vorhöfe vorgenommen wurde, zeigte mit Ausnahme der Größendimensionen überall vollkommen normale Verhältnisse.

Die Milz, 33 g, von derber Konsistenz, zeigt derbe, schwarzrote Pulpa, reichliche ziemlich große Follikel und gut sichtbare Trabekel. Die Nebennieren zeigen keine Veränderung.

Die Nieren, 72 g, zeigen an der Oberfläche vereinzelte embryonale Furchen, auf der Schnittfläche normale Zeichnung, guten Blutgehalt und gute Transparenz. Die Brüchigkeit des Gewebes ist normal. Die mikroskopische Untersuchung zeigte außer Hyperämie vollkommen normale Verhältnisse. Im Magen findet sich reichlich milchiger Inhalt. Die Schleimhaut ist blutreich. Duodenalschleimhaut blutreich. Ductus choledochus durchgängig. Die Leber, 285 g, zeigt auf der blassen Schnittfläche konfluierende Centra der Acini und mäßige Trübung um die Glissonschen Scheiden herum. In der Gallenblase wenig dunkle Galle. Wand oedematos. Das Pankreas ist anämisch. Harnblase und Genitalien ohne Veränderung. Die Schleimhaut des Dünndarms ist blutreich. Auf der Höhe der Falten sieht man hie und da kleine Hämorragien. Die Peyerschen Plaques sind etwas geschwollt, hyperämisch und injiziert. Im Dickdarm zeigt die Schleimhaut keine Besonderheiten; die Solitärfollikel sind nicht vergrößert. Die Mesenterialdrüsen sind etwas vergrößert, blutreich. Die Hirnsektion ergibt außer geringem Blutgehalt der Hämpe und der Hirnsubstanz keine Besonderheiten.

Wir fanden also bei einem 14 Monate alten Kinde bei völlig normalem Klappenapparat, normalem Verhalten der großen Gefäße und der Nieren eine enorme Vergrößerung des Herzens. Die Lungenveränderungen sind so geringfügig und namentlich sowohl dem pathologisch-anatomischen Bilde als auch den anamnestischen Daten nach so jungen Datums, daß sie für die Entstehung dieser Herzensveränderung nicht in Betracht kommen können. Bis in den Herbst, d. h. bis zum Abschluß des ersten Lebensjahres war das Kind völlig normal und entwickelte sich gut. Von da an begann es etwas zu husten und die schon begonnenen Gehversuche wieder aufzugeben. Gleichzeitig stellte sich eine mäßige Oligochromämie ein. Wir werden wohl nicht fehlgehen, wenn wir uns die

klinischen Symptome so deuten, daß von dem Momente an, von dem durch die Gehversuche an das vergrößerte Herz größere Ansprüche gestellt wurden, dasselbe insuffizient wurde. Mit dieser Zeit begann dann auch der durch die Stauung ja sehr begünstigte Bronchialkatarrh. Die sehr geringgradige Albuminurie ist durch Stauung genügend erklärt. Der klinische Status ließ kaum an eine erhebliche Vergrößerung des Herzens denken. Die Verbreiterung der Herzdämpfung und das leise systolische Geräusch waren durch die Anämie und die allerdings sehr geringgradige Rachitis genügend erklärt. Die unmittelbare Todesursache ist wohl in der lobulären Pneumonie zu suchen. Inwieweit der Kugelthrombus, der leider eines Mißverständnisses wegen verloren ging und deshalb nicht näher untersucht werden konnte, zur Erklärung des zuletzt ziemlich plötzlich erfolgten Exitus herangezogen werden muß, ist schwer zu entscheiden. Wie schon von Recklinghausen<sup>1)</sup> hervorgehobt, können Kugelthromben ja ohne Spur von klinischen Symptomen und ohne einen plötzlichen Exitus zu bedingen bestehen. — Das Herz mit 190 g Gewicht entspricht nach den Tabellen von H. Vierordt<sup>12</sup> einem Herzen eines 14—15 Jahre alten Individuums. Der Umfang der Aorta ascendens und thoracica und der Arteria pulmonalis entsprechen ungefähr den Zahlen, die Beneke angibt. Nach seiner Tabelle beträgt der mittlere Umfang am Schluß des ersten Lebensjahres für die Aorta ascendens 32 mm, für die Arteria pulmonalis 36 mm und für die Aorta thoracica 22 mm. Für das Ostium venosum dextrum gibt Théremin<sup>2)</sup> für das Alter von 1—1½ Jahr als Umfang an 53,3 mm, für das Ostium venosum sinistrum 43,5 mm. Unsere gefundenen Werte stimmen mit diesen Zahlen ziemlich genau überein.

Was die mikroskopischen Maße der einzelnen Muskelzellen betrifft, so fand ich für den linken Ventrikel im Mittel eine Breite von 12—15—17  $\mu$ , für den rechten Ventrikel eine solche von 7—10  $\mu$ . Bei einem Herzen eines 15jährigen Mädchens,

<sup>1)</sup> v. Recklinghausen, Deutsches Archiv. für klinische Medizin. Bd. 37. 1885.

<sup>2)</sup> Zitiert nach H. Vierordt: Die angeborenen Herzkrankheiten. Nothnagels Handbuch Bd. XV. T. II. Abt. I. 1898.

das an einer chronischen Nephritis zugrunde gegangen war und bei dem sich eine geringgradige linksseitige Herzhypertrophie zeigte, fand ich ungefähr die gleichen Werte. Das mikroskopische Verhalten entspricht also in dieser Beziehung vollkommen dem makroskopischen, in dem ja das Herz seinem Gewicht nach dem eines 14—15 Jahre alten Menschen entspricht. Die Hypertrophie ist auch in diesem Falle ganz analog den Erfahrungen von Goldenberg,<sup>13</sup> Tang<sup>14</sup> und Efron auf eine Vergrößerung der einzelnen Muskelzellen zurückzuführen.

Eine Erklärung für das Zustandekommen dieser kongenitalen Herzhypertrophie hat uns die Autopsie nicht verschafft. Wir können wie Simmonds eventuell an eine nur in der Embryonalzeit wirkende Zirkulationsstörung denken, ohne natürlich dafür die geringsten Beweise erbringen zu können. Eine diffuse Myombildung im Virchowschen Sinne glaube ich nach den bis jetzt in der Literatur niedergelegten Beobachtungen über Rhabdomyome des Herzens ablehnen zu können. Die mikroskopische Untersuchung zeigte in unserem Falle überall vollkommen gereifte und mit Ausnahme der Vergrößerung der Maße normale Muskelzellen. Die Rhabdomyome des Herzens setzen sich, wie es namentlich auch aus den Untersuchungen von Seiffert<sup>15</sup> hervorgeht, aus undifferenzierten und mangelhaft gereiften Muskelzellen zusammen. Von solchen Bildungen ist in unseren Präparaten nirgends etwas zu sehen.

Eine andere Erklärungsmöglichkeit ist uns durch die letztthin erschienene Arbeit von Wiesel über die Pathologie des chromaffinen Systemes gegeben. Bei einem 18jährigen Manne, der beim Verlassen des Bades plötzlich bewußtlos umstürzte und nach zwei Tagen starb, ergab die Autopsie Hyperplasie des Thymus und Vergrößerung der lymphatischen Apparate des Körpers, also einen typischen Status lymphaticus. Die Untersuchung des chromaffinen Systemes ergab überall eine Hypoplasie desselben. Wiesel ist geneigt, diese Abnormalität für die Erklärung plötzlicher Todesfälle heranzuziehen, und zwar in dem Sinne, daß bei mangelhafter Sekretion von Paraganglin Noxen, die unter normalen Verhältnissen bloß vorübergehende Hypotonie und Erniedrigung des Druckes im Arteriensystem hervorrufen, hier

direkt zur Gefäßlähmung und Herzstillstand führen. Diese Theorie muß natürlich noch durch eine Reihe von pathologisch-anatomischen Befunden und eventuell auch durch klinische Blutdrucksuntersuchungen bei Individuen mit Status lymphaticus gestützt werden. Wenn sie zu Recht besteht, wird man vielleicht diese bis jetzt völlig dunkeln Fälle von kongenitaler primärer Herzhypertrophie wenigstens zum Teil ebenfalls wie die Konstitutionsanomalie beim Status lymphaticus auf Veränderungen im Gebiet des chromaffinen Systemes zurückführen können. Die Veränderung muß natürlich hier in einer Hyperplasie der chromaffinen Elemente bestehen, die zu einer vermehrten Bildung des blutdruckerhöhenden Sekretes führt.

Bei der außerordentlichen Seltenheit dieser angeborenen idiopathischen Herzhypertrophien wird es ja sehr schwer fallen, darüber genügend Aufklärung zu erhalten. Unter allen Umständen muß aber ein weiterer Fall von Hypertrophie auch in diesem Sinne untersucht werden. In unserm Fall waren die Nebennieren normal; eine mikroskopische Untersuchung wurde aber nicht vorgenommen, und ebensowenig wurden die übrigen Paraganglien einer Untersuchung unterworfen.

Efron gibt am Schluß ihrer Arbeit noch eine Zusammenstellung der klinischen Symptome, welche eventuell auch eine Diagnose intra vitam gestatten würden. Bei der großen Seltenheit dieser Fälle von angeborener idiopathischer Hypertrophie des Herzens und umgekehrt bei der großen Häufigkeit der sogenannten scheinbaren idiopathischen Herzvergrößerungen, wie sie z. B. von Hauser<sup>17</sup> und Huchard<sup>18</sup> teils bei obstituierten Kindern, teils bei rachitischen Individuen beschrieben wurden, dann endlich in Berücksichtigung der häufigen Dilatationen des Herzens bei Kindern, wie sie Martius<sup>19</sup> und Neumann<sup>20</sup> beschrieben und wie sie von französischen Autoren wie Germain Sée<sup>21</sup> und Blache<sup>22</sup> als Dilatation cardiaque de croissance publiziert wurden, wird man im allgemeinen einer klinischen Diagnose auf kongenitale primäre Hypertrophie des Herzens mit kaum genügendem Skeptizismus entgegentreten können.

Meinem hochverehrten Chef Herrn Professor Langhans spreche ich auch hier für das der Arbeit entgegengebrachte Interesse meinen ergebensten Dank aus.

## Literatur.

1. Bednar, Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge. III. Teil. 1852.
  2. Mayr, Die spezielle Untersuchung der Brusteingeweide bei Kindern. Jahrbuch für Kinderheilkunde Bd. 5. 1862.
  3. Henoch, Beiträge zur Kinderheilkunde. 1868.
  4. Hauser, Cor bovinum bei einem 11 Monate alten Kinde. Deutsche mediz. Wochenschr. und Berl. klin. Wochenschrift. 1896.
  5. Dusch, Die Erkrankungen des Myocardiums. Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten IV. 1. Heft. 1878.
  6. Beneke, Die anatomischen Grundlagen der Konstitutionsanomalien des Menschen. Marburg 1878.
  7. Rheiner, Ein Fall von angeborener Hypertrophie des Herzens. Dieses Archiv. Bd. 123. 1891.
  8. Winkler, Endocarditis foetalis, ein Beitrag zur Pathologie des angeborenen Herzfehlers. Verhandlungen der deutschen patholog. Gesellschaft. 6. Tagung. 1903.
  9. Virchow, Berliner klin. Wochenschr. 1896.
  10. Simmonds, Über kongenitale primäre Herzhypertrophie. Münch. med. Wochenschr. 1899.
  11. Efron, Raissa, Über angeborene idiopathische Herzhypertrophie. Dissertation 1903. Zürich.
  12. H. Vierordt, Anatomische physiologische und physikalische Daten und Tabellen. 1893. II. Aufl,
  13. Goldenberg, Über Atrophie und Hypertrophie der Muskelfasern des Herzens. Dieses Archiv. Bd. 103. 1886.
  14. T angl, Über die Hypertrophie und das physiologische Wachstum des Herzens. Dieses Archiv. Bd. 116. 1889.
  15. Seiffert, Die kongenitalen multiplen Rhabdomyome des Herzens. Zieglers Beiträge. Bd. 27. 1900.
  16. Wiesel, J., Zur Pathologie des chromaffinen Systemes. Dieses Archiv. Bd. 176. H. 1. 1904.
  17. Hauser, Über scheinbar idiopathische Herzvergrößerung bei Kindern. Berl. med. Gesellsch. Sitzg. 3. Mai 1899.
  18. Huchard, Société médicale des hôpitaux de Paris. Sitzung 13. Dezember 1895.
  19. Martius, Die Insuffizienz des Herzmuskels. Verhandlungen des XVII. Kongresses für innere Medizin. 1899.
  20. Neumann, Über dilatative Herzschwäche im Kindesalter. Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. 52. 1900.
  21. Germain Séé, Traité des maladies du cœur. 1889.
  22. Blache, Hypertrophie et dilatation du cœur dans l'adolescence ou ectasie cardiaque de croissance. Revue mensuelle des maladies de l'enfance. 1891.
-