

## XXIX.

## Eigenartiger Befund bei Aorteninsuffizienz infolge von Aortitis syphilitica.

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.)

Von

Dr. Karl Koch,

Assistenten am Institut.

Nicht selten ist die Syphilis die Ursache einer Aorteninsuffizienz, beruht doch z. B. die aneurysmatische Erweiterung der Aorta, die ja so häufig mit Insuffizienz der Aortenklappen Hand in Hand geht, meist auf syphilitischer Erkrankung. Auch Verschluß einer Koronararterie infolge Erkrankung der Aorta gehört zu den häufigeren Befunden. Wenn ich trotzdem, einer Anregung Geh. Rat Orth folgend, den vorliegenden Fall, bei dem es sich um Aorteninsuffizienz und Verschluß der Arteria coronaria sinistra handelt, einer näheren Besprechung unterziehen möchte, so glaube ich, daß der ungewöhnliche Sektionsbefund mich dazu berechtigt und die Eigenartigkeit und Seltenheit des Falles vielleicht ein größeres Interesse beanspruchen darf.

Es sei mir zuerst gestattet Einiges aus der Krankengeschichte mitzuteilen.

Frau R., eine 42 Jahre alte Steinsetzersfrau, wurde in die zweite medizinische Klinik der Charité (Geheimrat Kraus) wegen Wassersucht, Atemnot und Herzklopfen aufgenommen. Die Anamnese ergab, daß Frau R. früher Gelenkrheumatismus und einen Lungenspitzenkatarrh gehabt hat. Mit 20 Jahren wurde Pat. syphilitisch infiziert (Ausschlag) und machte eine Spritzkur durch (40 Spritzen). Seit 6 Jahren ist Pat. nervenkrank (Tabes dorsalis). Wie lange die Herzerkrankung besteht, geht aus der Anamnese nicht hervor.

Objektiv findet sich neben Ödemen und mäßigem Aszites eine starke Verbreiterung der Herzdämpfung nach allen Richtungen. Der Spitzentstoß ist hebend, verbreitert und liegt im 4. Interkostalraum außerhalb der Mammillarlinie. Die Herztonen an der Spalte sind leise. Man hört ein systolisches Geräusch über der Aorta, klappenden, gespaltenen Aortenton. Der zweite Pulmonalton ist akzentuiert. Über der ganzen Herzgegend fühlt man ein systolisches Schwirren. Pulsus altus et celer, beschleunigt und gespannt. Im Urin findet sich Eiweiß. Patellarreflexe fehlen beiderseits. Die Pupillen sind starr.

Die Wassermaennsche Reaktion fällt positiv aus.

4 Tage nach der Aufnahme ins Krankenhaus erfolgte der Exitus letalis, und die Leiche kam mit folgender klinischer Diagnose zur Sektion: Chronische parenchymatöse Nephritis, Insufficiencia cordis (Aorteninsuffizienz), Tabes dorsalis, Lues tertia asymptomatica.

Die Obduktion ergab folgende pathologisch-anatomische Diagnose: Schwere Myodegeneratio cordis mit Verfettung und Schwielebildung bei starker Dilatation und Hypertrophie beider Ventrikel. Schwere Insuffizienz des Ostium aorticum bei Retraktion der hinteren und rechten und völligem Fehlen der linken Klappe. Verschluß der Arteria coronaria sinistra. Geringe Sklerose beider Koronararterien. Kugelthrombus an der Spalte des linken Ventrikels. Aortitis syphilitica, Stauungslungen, Stauungsmilz, Stauungsnieren, Stauungsleber, Stauungskatarrh von Magen und

Darm, Hydroperikard, Hydrothorax, Aszites, leichte Ödeme. Tracheobronchitis, Anthrakose der Hilus- und bronchialen Lymphdrüsen. Pleurale Verwachsungen der Lungen. Kleines, erbsengroßes Fibromyom des Magens. Alte Infarktnarben in beiden Nieren, renkuläre Lappung, geringe Stauungsnephritis mit leichter Verfettung. Urocystitis cystica. Pelvo-peritonitische Verwachsungen. Alte Hämatosalpynx beiderseits. Endometritis haemorrhagica. Tabes dorsalis.

Das Protokoll sagt über den Befund an Herz und Aorta folgendes:

„Die Spitze des Herzbeutels reicht bis in die hintere linke Axillarlinie; nach rechts überschreitet der Herzbeutel die Mittellinie um 4 Querfinger. Im Herzbeutel finden sich etwa 400 ccm klarer, hellgelblicher Flüssigkeit. Das Perikard ist überall spiegelnd und glatt, das Epikard zeigt an vielen Stellen größere und kleinere, weißlichgraue, sehnig glänzende Verdickungen.

Das Herz ist ungefähr dreimal so groß wie die Faust der Leiche. Subepikardiales Fettgewebe, besonders am rechten Ventrikel, reichlich entwickelt. In allen Herzhöhlen, besonders im rechten Herzen, finden sich reichliche Mengen Kruor und Speckhautgerinnel und viel dunkles, flüssiges Blut. Die Atrioventrikularostien sind beiderseits für 2 Finger gut durchgängig. Die Spitze des Herzens ist stark abgerundet und wird allein vom linken Ventrikel gebildet. Die Muskulatur zeigt im allgemeinen braunrote bis braungelbe Farbe. Am rechten wie am linken Ventrikel zeigen besonders die Trabekel und Papillarmuskeln eine feine, gelbliche Fleckung. Im übrigen finden sich allenthalben, besonders links, in der Muskulatur verstreut grauweiße Streifchen und Fleckchen; auch der ganze obere Teil des lateralen Papillarmuskels links ist in eine grauweiße, sehnensartige Masse verwandelt. Die Muskulatur des rechten Ventrikels ist 2 bis 9 mm, die des linken 7 bis 10 mm dick. An der Spitze des linken Ventrikels ist die Wandstärke sehr viel geringer; sie beträgt hier nur 2 bis 3 mm. Dicht an der Spitze des linken Ventrikels findet sich der Wand fest anhaftend, ein grauroter, rundlicher, ziemlich derber, kirschgroßer Tumor. Das Endokard ist am rechten Herzen überall zart und glatt, ebenso die Klappen. Links zeigen die Mitralklappen an den Schließungslinien grauweiße Verdickungen, sind aber sonst unverändert. Am Ostium aorticum sieht man nur noch die hintere und rechte Klappe. Diese Klappen sind leicht verdickt, graugelblich und derb; ihre Ränder liegen der Wand fest an. Von der linken Klappe sieht man nur noch Andeutungen in Form einiger gelblichweißer Stränge und Wülste. Von einer Tasche ist nichts mehr zu sehen. Die Koronararterien sind mittelweit und zeigen vereinzelt gelblichweiße Stippchen an der Intima. Die Arteria coronaria sinistra ist an der Abgangsstelle vollständig verschlossen.

Die Aorta ist ziemlich weit. Im aufsteigenden Teil, im Bogen und im absteigenden Teil erscheint die Wand stark verdickt, und die Intima zeigt an ihrer Oberfläche zahlreiche gelbliche hanfkorn- bis linsengroße Erhabenheiten und Runzeln. Auf dem Querschnitt sieht man die Media von zahlreichen grauweißen Herdchen durchsetzt. Diese Veränderungen werden in der unteren Brustaorta geringer, sind aber auch im oberen Teile der Bauchaorta noch zu konstatieren. In der unteren Bauchaorta finden sich vorzugsweise nur noch gelbweiße, in Streifen angeordnete Fleckchen und Stippchen.“

Nach diesen Befunden dürfte es sicher sein, daß der Hauptanlaß für die Insuffizienz des Ostium articum in dem Fehlen der linken Klappe zu sehen ist, während die Retraktion und Verdickung der beiden anderen Klappen nur noch verstärkend hinzukam.

Wie ist nun das Fehlen der linken Aortenklappe zu verstehen? Für einen angeborenen Defekt lag kein Anhalt vor, auch wies der gleichzeitig vorkommende Verschluß der Arter. cor. sin. auf einen allmählich fortschreitenden pathologischen Prozeß hin. Dazu kam das Aussehen der Aorta, die besonders in der Pars ascendens schon makroskopisch das typische Bild der Aortitis syphilitica bot. Ein Vergleich mit dem Zustand der rechten und der hinteren Aortenklappe machte es daher

wahrscheinlich, daß die linke Klappe durch einen mit diesen Veränderungen in Zusammenhang stehenden Prozeß vernichtet wurde. Makroskopisch ließ sich, wie aus dem Protokoll ersichtlich, kein näherer Aufschluß gewinnen. Nur fand sich auf einem durch die der Klappe entsprechende Anschwellung geführten Schnitt eine kleine schlitzförmige Höhlung, deren Bedeutung aber makroskopisch nicht erkannt werden konnte. Es mußte daher die mikroskopische Untersuchung herangezogen werden und zu diesem Zweck wurde die ganze für die linke Aortenklappe in Betracht kommende Partie herausgeschnitten und in Serienschnitte zerlegt. Hierbei fand sich nun folgendes:

Ungefähr  $1\frac{1}{2}$  mm oberhalb des normalen Ursprungs der Aortenklappe beginnt eine mächtige, etwa 7 mm dicke Anschwellung der Aorta, die sich buckelig fast  $1\frac{1}{2}$  cm weit nach dem Arcus zu fortsetzt. Deutlich läßt sich erkennen, daß diese Auftreibung von der Aortenintima ausgegangen ist, da die breite, elastische Schicht der Media völlig unbeteiligt unter der Vorwölbung hinwegzieht. Es zeigt sich nun, daß die schon makroskopisch in der Anschwellung sichtbare schlitzförmige Höhlung den Rest des Sinus Valsalvae darstellt. Die Aortenklappe ist nämlich mit ihrem Rande in ganzer Ausdehnung mehr oder minder breit mit der höchsten Erhebung des Buckels verwachsen und bildet so einen schmalen, allseitig abgeschlossenen Hohlraum. Die Klappe läßt sich mit Sicherheit als solche identifizieren, da sie, abgesehen von der Anwachungsstelle, fast völlig unverändert geblieben ist. Nur eine unbedeutende diffuse Verdickung und kleine, bindegewebige Auswüchse unterscheiden sie von einer normalen Klappe.

Die mikroskopische Untersuchung dieses Stückes ergibt aber nicht nur Aufschluß über das Vorhandensein der linken Aortenklappe, sondern läßt auch die Abgangsstelle der Arteria coronaria sinistra und die Art und Weise ihres Verschlusses erkennen. Deutlich sieht man nämlich, besonders bei spezifischer Färbung der elastischen Substanz, wie die beschriebene enorme Wucherung der Aorta die Abgangsstelle der Koronararterie überbrückt und völlig verschließt. Ein kegelförmiger Zapfen dieser Neubildung ragt sogar, wie aus einer größeren Anzahl von Serienschnitten ersichtlich, weit in das Lumen des Gefäßes hinein. Hierdurch wird die Arterie an ihrer Mündung in zwei feine, spaltförmige Hohlräume zerlegt, die sich noch eine Strecke weit, scheinbar die Wucherung unterminierend, auf der Aortenmedia hinziehen.

Untersucht man zum Vergleich auch die hintere und rechte Aortenklappe und die Aorta, so weit sie zu diesen Klappen in Beziehung steht, so findet man eine Veränderung, die in vielem der bei der linken Klappe ähnelt. Sind auch die Klappen noch völlig frei und der Sinus Valsalvae offen, so besteht doch auch hier eine fast ebenso mächtige, buckelige Verdickung der Aorta wie bei der linken Klappe. Nur beginnt diese Vorwölbung erst etwas höher hinauf, immerhin aber doch noch so tief, daß, wären die Klappen nicht retrahiert, der freie Rand der Klappen die Höhe der Vorwölbung bei jeder Systole berühren müßte. Es besteht also offenbar ein Verhältnis, das in früherer Zeit auch bei der linken Klappe vorhanden gewesen sein wird, nur war diese Klappe jedenfalls nicht so stark retrahiert wie die übrigen und kam daher mit der gewucherten Aorta in häufigste Berührung, was schließlich zu ihrem Festwachsen Veranlassung gab.

Was ist nun die Ursache dieser Veränderung der Aorta? Denn diese Erkrankung der Aorta ist doch unzweifelhaft die Ursache für das Festwachsen der Klappe und den Verschluß der Koronararterie mit all ihren Komplikationen.

Die Untersuchung eines aus der Aorta ascendens entnommenen Stückchens zeigt folgendes:

Die schwerste Veränderung zeigt die Media: Allenthalben finden sich große Zerstörungen ihrer elastischen Fasern; auf große Strecken ist die elastische Schicht in Bröckel klumpiger, einer Differenzierung in feinere Fasern entbehrender elastischer Substanz zerfallen, und nur ein schmaler,

der Adventitia benachbarter Streifen zeigt noch einigermaßen normales Verhalten. Bei Färbung mit Sudan III sieht man, daß auch die Muskelfasern, abgesehen von den auch sie betreffenden Unterbrechungen, schwer geschädigt sind, denn überall findet man in ihnen feinste, rotgelbe Körnchen. Die Lücken in der elastisch-muskulären Schicht werden eingenommen teils von kernarmem, kollagenem Bindegewebe, teils von größeren Zellanhäufungen, die meist in der Nähe von Gefäßen liegen. Die Natur dieser Zellen ist verschieden. Die Hauptsache machen an den meisten Stellen kleine Lymphozyten aus, daneben finden sich aber, manchmal in großen Mengen, *U n n a* sche Plasmazellen. Fibroblasten sind gleichfalls, wenn auch in geringerer Menge, nachweisbar. Nächst der Media ist die Intima am stärksten verändert. Hauptsächlich zeigt sich diese Veränderung in ihrer Dickenzunahme, die in erster Linie durch kollagenes Bindegewebe, daneben aber auch durch neugebildete elastische Fasern bewirkt ist. Kleinere Anhäufungen von Zellen fehlen ebenso wie kleine Herde von Lipoidkörnchen nicht völlig, spielen aber nur eine untergeordnete Rolle. Was die Adventitia anbetrifft, so ist die große Anhäufung der Zellen in der Umgebung der Gefäße auffallend, die auch hier in der Hauptsache aus Lymphozyten und *U n n a* schen Plasmazellen besteht.

Vergleicht man mit diesen Befunden das mikroskopische Bild der Aorta dicht oberhalb der Klappe, so fällt vor allen Dingen auf, daß die Veränderungen hier in viel höherem Maße als weiter oben durch die Intima bedingt sind. Gewiß fehlen auch bei der Media und der Adventitia die oben beschriebenen Veränderungen nicht, sondern sind in gleicher Stärke vorhanden. Die beschriebene große Wucherung aber, die den Anlaß zu den schweren anatomischen und physiologischen Veränderungen gegeben hat, ist fast ausschließlich durch die Intima hervorgebracht worden. Die Hauptmasse dieses Wulstes besteht aus kollagenem Bindegewebe und sehr zahlreichen neugebildeten elastischen Fasern. Daneben aber finden sich auch große, zum Teil in dichten Polstern liegende Zellanhäufungen, die wieder aus denselben Zellarten wie oben zusammengesetzt sind. Was das Auftreten lipoider Degenerationsherde anbetrifft, so ist zu konstatieren, daß nur im Zentrum eine, hier allerdings ziemlich beträchtliche, Lipoidentartung vorhanden ist. In der Nachbarschaft dieser Herde macht das Gewebe einen völlig nekrotischen Eindruck.

Solche Veränderungen der Intima und Media mit Beteiligung der Adventitia wie im vorliegenden Falle sind nun aber die Befunde, die in ausgesprochenen Fällen von syphilitischer Aortitis zu erheben sind. Fraglich könnte es nur sein, ob die vielfach beschriebene Wucherung in der Gegend der linken Klappe nicht vielleicht noch einer besonderen lokalen Erkrankung syphilitischer Art, einer Gummibildung, ihren Ursprung verdankt. Die ungewöhnlich starke, buckelige Aufreibung der Intima mit ihrem nekrotischen Zentrum könnte ja wohl zur Unterstützung dieser Auffassung herangezogen werden, doch wird diese Annahme wieder dadurch unwahrscheinlich, daß diese Verdickung sich wie die Befunde in der Gegend der anderen Klappen zeigen, ringförmig um die Aorta herumziehen. Es bestätigt die mikroskopische Untersuchung also die schon makroskopisch gestellte Diagnose<sup>1)</sup>.

<sup>1)</sup> Nach Spirochäten wurde in drei, verschiedenen Stellen der Aorta entnommenen und nach *Levaditi* behandelten Stücken vergeblich gesucht, doch kann diesem Mißerfolg bei dem Alter des Prozesses und bei der Schwierigkeit, gerade hier Spirochäten sicher nachzuweisen, wohl kaum größere Bedeutung zugesprochen werden.

Hierzu kommen die klinischen Angaben: syphilitische Infektion, Tabes dorsalis und positiver Ausfall der Wassermannschen Reaktion, wovon die Rückenmarkserkrankung durch die Obduktion bestätigt werden konnte. Wenn nun auch nach Spirochäten vergeblich gesucht wurde, so dürfte es trotzdem auf Grund der histologischen und klinischen Befunde unzweifelhaft sein, daß es sich im vorliegenden Fall um eine durch syphilitische Aortitis veranlaßte Aorteninsuffizienz mit Verschluß der Arteria coronaria sinistra handelt.

---