

(Aus dem Pathologischen Institut des Stubenrauch-Kreis-Krankenhauses Berlin-Lichterfelde. [Vorstand: Prosektor Dr. Walkhoff].)

Ein Fall von zweiteiligen Aortenklappen mit Aneurysmen beider Sinus Valsalvae.

Von

Kurt Walcher,

Assistent am Institut.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 27. April 1921.)

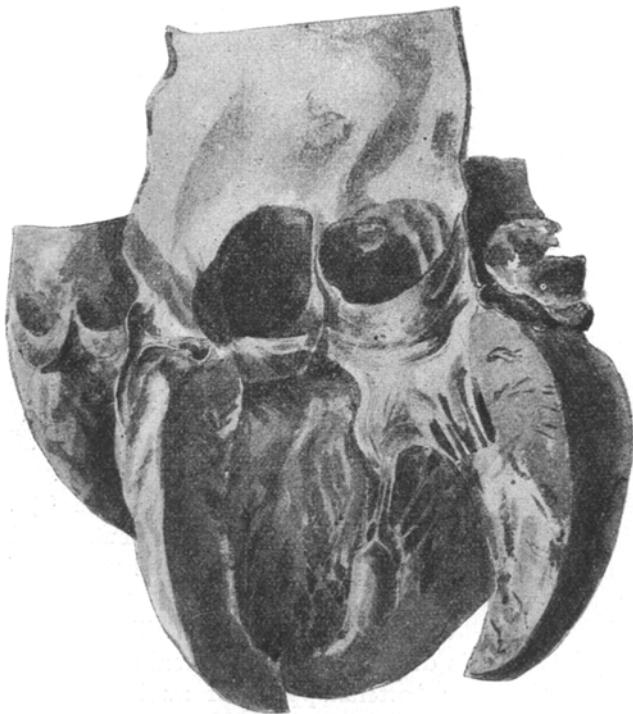
Die Aneurysmen der Sinus Valsalvae Aortae bei dreiteiligen Semilunarklappen sind selten beobachtet, wenn man den Begriff streng faßt und nicht alle die Fälle mitrechnet, bei denen ein Sinus Valsalvae in ein Aneurysma des Bulbus der Aorta mit einbezogen ist.

In der neuesten Zusammenstellung von Ohlmüller²⁸⁾ aus dem Jahre 1917 sind 28 Fälle verzeichnet, die in der deutschen Literatur in den Jahren 1844—1914 veröffentlicht sind. 1919 hat dann Noack³⁴⁾ noch einen Fall veröffentlicht.

Ebenso sind die Fälle von angeborenen zweiteiligen Aortenklappen nicht häufig, während ja durch postfötale Erkrankungen häufiger eine Reduktion der Zahl der Aortenklappen auf zwei zustande gebracht wird.

Das gleichzeitige Vorkommen eines Aneurysmas an irgendeiner Stelle der Aorta, verursacht durch Lues oder Arteriosklerose, und einer angeborenen Zweiteilung der Aortenklappen, wäre nun bei der Häufigkeit des Aneurysmas der Aorta der kritischen Untersuchung nicht wert, wenn nicht das Aorten-Aneurysma bei zweiteiligen Klappen eine bestimmte Stelle bevorzugen würde, nämlich die Gegend rechts hinten, meist direkt oberhalb der hier liegenden meist größeren Klappe. Diese gewisse Regelmäßigkeit zwingt zu der Annahme eines Kausalkexus zwischen den beiden Erscheinungen und hat schon mehrfach die Autoren zu Auseinandersetzungen über diesen Zusammenhang veranlaßt. Da nun der vorliegende Fall die weitere seltene Besonderheit zeigt, daß die Aneurysmen sich durchaus auf die Sinus beschränken, so dürfte sich damit die Veröffentlichung rechtfertigen. Ich bringe zunächst das abgekürzte Sektionsprotokoll des Falles, der mir von Herrn Dr. Walkhoff, Prosektor am Stubenrauch-Kreiskrankenhaus, Berlin-Lichterfelde, in gütig-

ster Weise zur Verfügung gestellt wurde, und der von ihm als Armee-pathologen im Felde im Jahre 1918 seziert wurde. Das Präparat befindet sich in der Sammlung des Pathologischen Instituts des genannten Krankenhauses.



Klinische Bemerkungen: Der 35 Jahre alte Pat., Eisenbahnassistent, wurde am 17. II. 1918 in kollapsähnlichem Zustande ins Lazarett eingeliefert. Am folgenden Tage gibt Pat. an, daß er am 17. nachmittags einen Spaziergang gemacht habe, wobei er plötzlich einen Schwächezanfall bekam; das Bewußtsein sei ihm dabei geschwunden.

Status bei Lazarettaufnahme: Allgemeine Cyanose, Bewußtsein vorhanden. Starke Schwäche. Puls klein, fast nicht zu fühlen, 90 Schläge in der Minute. Im Urin $1\frac{1}{2}\%$ Eiweiß. Der Puls erholt sich etwas durch Kampfergaben. Am 19. II. plötzlich Exitus.

Sektionsprotokoll: Bei der Eröffnung der Brusthöhle zeigt sich, daß beide Lungen oben vorn geblättert vorliegen, sich in der Mittellinie hier berührend. Sie sind unverwachsen, und beide Pleurahöhlen sind frei von Flüssigkeit. Vorn unten liegt der Herzbeutel frei zutage. Er ist ziemlich stark ausgedehnt, und beim Einschneiden in ihn quellen in großen Mengen dunkelrote Cruormassen hervor, die neben flüssigem Blute den Herzbeutel prall anfüllen, an Menge ca. 320 ccm insgesamt. Die Innenfläche des Herzbeutels ist am Peri- und Epikard spiegelnd glatt. Das Herz ist faustgroß und in beiden Ventrikeln stark kontrahiert. Im Bereich des rechten Herzohres und weiter im Bereich des aufsteigenden Teiles

der Aorta bis zum Arcus und im Bereich der Arteria pulmonalis erscheint das subepikardiale Fettgewebe ausgedehnt dunkelrot durchblutet. Oberhalb des Sulcus coronarius liegt zwischen Bulbus pulmonalis und dem rechten Herzohr eine pfäulchengroße kugelige Vorwölbung, deren ganze obere Fläche eine dunkelrote flache Durchblutung des subepikardialen Gewebes zeigt. Diese Vorwölbung zeigt dort, wo sie seitwärts dem Bulbus der Aorta anliegt, einen 15 mm langen, 2 mm breiten Riß, aus dem flüssiges Blut hervorsickert. Dieser Riß hat fetzige Umrundung und führt in das Innere der halbkugeligen Vorwölbung hinein. Rechter Vorhof entsprechend weit, in seinem Inneren eine geringe Menge dunkelroten flüssigen Blutes. Ost. atr. ventr. dextr. für 3 Finger durchgängig. For. ovale geschlossen. Unterhalb des For. ovale, medianwärts von der Abgangsstelle der Valvula Thebesii, findet sich ein daumenkuppengroßer subendokardialer Blutungsherd in der muskulären rechten Vorhofswand. Tricuspidalis i. O. Ebenso V. cava sup. und inf. Rechtes Herz im Ventrikel ziemlich stark kontrahiert. Trabekularsystem hier vorspringend, nicht abgeplattet, blaßgrau. Muskuläre Ventrikelseite rechts 4 mm. Pulmonalklappen i. O. Linkes Atrium etwas erweitert. Seine Innenfläche etwas weißlich, trübe; Ost. atr. ventr. sin. für 2 Finger durchgängig. Mitralis i. O. Trabekularsystem des linken stark kontrahierten Ventrikels vorspringend. Muskuläre Ventrikelseite 18 mm. Am Septum musculare des linken Ventrikels ein subendokardialer flacher dunkelroter Blutungsherd. Aortenklappen auf Wassereinlauf nicht schließend; es liegen nur zwei Semilunarklappen vor. Diese haben folgende Stellung und Beschaffenheit: Die eine liegt rechts vorne, die andere links hinten. Der Aortenschluß bei Klappenschluß verläuft also von rechts hinten nach links vorn. Die rechte Klappe ist größer als die linke. Der obere Rand der ersten ist 6 cm lang, der andere $5\frac{1}{2}$ cm. Beide reichen ziemlich gleichmäßig mit ihren Sinus Valsalvae tief nach unten. Höhe der rechten Klappe in ihrer Mitte 2 cm, der linken $1\frac{1}{2}$ cm. Die linke Klappe gibt noch einigermaßen das Bild einer normalen Klappe; das Segel derselben ist zwar im ganzen sehr derb gebaut, aber doch durchsichtig. Ein eigentlicher Schließungsrand findet sich an ihr nicht, wenn man nicht eine kleine horizontale leistenförmige Verdickung nahe dem linken oberen Anheftungsrande als Rest desselben ansiehen will. Ein Nodus Arantii ist nicht zu sehen. Der Sinus dieser Klappe ist dadurch erweitert, daß einerseits die Klappe nach vorn ausgebaucht erscheint, andererseits seine hintere Wand eine aneurysmatische Erweiterung erfahren hat. Diese letztere tritt in Form einer etwa walnußgroßen Aussackung der Aortenwand hervor, die den ganzen Sinusumfang betrifft, nach oben aber genau mit dem Sinusrand abschließt. Hier ist der Übergang der Aortenwand zum Aneurysma allmählich. Eine scharfe leistenförmige Umrundung des Sackes besteht nicht. Die Wand des Aneurysmas fühlt sich nachgiebig und dünn an, die Innenfläche ist glatt, bis auf einige gelbliche fleckweise auftretende Herdstellen, die im Niveau der Intima liegen. Mit seiner Tiefe erstreckt sich der Sack nach hinten zum rechten Vorhof hin oberhalb des Ansatzes der Tricuspidalsegel, dort wo die Vena cava sup. ihren Anfang nimmt.

Das rechte Aortensegel zeichnet sich durch weit derberen Aufbau aus. Ein Schließungsrand ist deutlich an ihm ausgeprägt, er stellt eine leistenförmige horizontal verlaufende Verdickung dar; dagegen fehlt der Nodus Arantii. Nicht nur das eigentliche Segel selbst, sondern auch der oberhalb des Schließungsrandes liegende Klappenteil hat sehniges Gefüge erhalten, so daß die ganze Klappe eine völlig undurchsichtige Platte darstellt. Sie hängt sackförmig nach unten und nimmt bei Anspannung eine beinahe horizontale Stellung ein. Auflagerungen finden sich an dieser Klappe ebensowenig wie an der linken. Der dieser Klappe entsprechende Sinus zeigt eine Aneurysmbildung, die dadurch hervorgerufen

wird, daß die hintere Wand desselben eine sackartige pflaumengroße Erweiterung erfahren hat. Diese erstreckt sich hinter der Arteria pulmonalis zwischen dieser und dem rechten Herzohr und dokumentiert sich außen in der schon beschriebenen halbkugeligen Vorwölbung der Herzwand. Der Eingang zu dem Aneurysma setzt sich durch einen scharfen Rand ab, der der Lage nach ungefähr der normalen oberen Circumferenz des Sinus Valsalvae entspricht. Unten bildet den Boden des Einganges die Anheftungsstelle der Klappe selbst, wo das Klappensegel sich in die Aneurysmawand fortzusetzen scheint. Hier sieht man, wie von der Innenfläche der Mitte des unteren Randes des Segels, und zwar von einem hier befindlichen Knötchen, das in die Klappe einen leistenförmigen 5 mm langen Fortsatz entsendet, eine spornartige Lefze hochgeht, die eine gewisse septumartige Abtrennung des vorderen Drittels des Aneurysmabodens zustande bringt. Der vordere rechte Abschnitt des Aneurysmabodens stellt nur eine haselnußgroße kugelige Wandausbuchtung dar, der hintere Teil macht im wesentlichen das Aneurysma aus. Die Wand des aneurysmatischen Sackes ist dünn, aber von sehnennartigem Gefüge, außen liegt ihr das fettreiche sudepikardiale Gewebe auf, innen ist sie glatt bis auf einzelne herdweise auftretende Lipoidflecke. An der Decke des Aneurysmas, nahe dem scharfen vorderen Rande, mittels dessen die Sackwand in die Bulbuswand übergeht, findet sich ein 22 mm langer, 8 mm breiter zackiger Riß, durch den man mittels der Sonde zu der Stelle kommt, wo das Epikard den schon beschriebenen Riß zeigt. Irgendwelche das Lumen des Aneurysmas ausfüllende Thrombenmassen finden sich nicht. In dem Winkel, der durch die beiden unteren Ansatzlinien der Klappen an ihrer hinteren gemeinsamen Fixationsstelle gebildet wird, besteht eine bindegewebige, dünne, durchscheinende Stelle im Septum, die sich auch noch auf einen kleinen Teil der Wand des rechten Aneurysmas hinten unten erstreckt (Septum membranaceum). Was die Coronararterien betrifft, so ließ sich nur eine einzige präparatorisch feststellen, die ihren Abgang 4 mm oberhalb des rechten Aortensegels außerhalb des Sinus Valsalvae nahe dem gemeinsamen vorderen oberen Insertionsrande nimmt. Diese Arterie versorgt rechtes und linkes Herz. Aortenweite am Ansatz der Klappen 6 cm. Bulbus der Aorta nicht diffus erweitert, von normaler Circumferenz. Seine Intima glatt, weißgrau, bis auf einige Lipoidflecke, die herdweise auch in den übrigen Abschnitten der Aorta zu sehen sind. Aortenweite im Brustteil 4,5 cm, im Bauchteil 3,75 cm. Gewicht des Herzens samt Brust- und Bauchaorta 400 g.... Das übrige Protokoll bietet keine Besonderheiten.

Pathologische Diagnose:

Angeborene Zweiteilung der Aortenklappen, Aneurysmabildung beider Sinus Valsalvae, von denen das weit größere des rechten Sinus in den Herzbeutel rupturiert ist. Ausgedehnte Blutung im Herzbeutel.

Histologische Untersuchung:

Zur mikroskopischen Untersuchung kamen Schnitte von der Wand des Bulbus der Aorta sowie von der Wand des linken Aneurysmasackes, dort wo diese in die der Aorta übergeht. Histologisch erweist sich die Aortenwand am Bulbus vollständig normal, eine Intimawucherung besteht nicht; die Media ist regelmäßig aufgebaut, reich an elastischen Fasern und Muskelementen. Mesarteritische Herde kommen nirgends vor. Am Übergang der Aortenwand zu der des Aneurysmas im linken Sinus Valsalvae fängt allmählich eine Änderung der Gewebsstruktur an. Während die Intima normal bleibt, treten in der Media, und zwar in allen Schichten derselben, zunächst an einzelnen Stellen, fleckweise, dann nach dem Aneurysma hin immer dichter gelagerte Degenerationsherde auf. Das elastische Gewebe hat in ihnen eine Verklumpung der elastischen Fasern erfahren, die

Hand in Hand mit einer Zerbröckelung geht. Die Muskelbündel sind schmäler geworden und haben z. T. die Färbbarkeit ihrer Kerne eingebüßt. Durch den Ausfall dieser Gewebeelemente sind in der Wand in den gefärbten Präparaten helle Stellen entstanden, die als Flecken hervortreten. In ihrer Umgebung hat das Bindegewebe fast regelmäßig eine hyaline Verstärkung erfahren. Nach der Aneurysmaseite hin nehmen diese mesarteriischen Herde an Zahl immer mehr zu. Sie rücken nahe aufeinander, konfluieren, wobei sie durch Dehnung der Wand auseinander gezerrt und plattgedrückt werden; das hyaline verstärkte Bindegewebe ihrer Umgebung tritt dafür stärker hervor. Schließlich resultiert eine hyaline streifenförmige bindegewebige Umwandlung der Media, bei der die elastisch-muskulären Elemente mit ihren Degenerationen stark zurücktreten. Erst im Bereich der aneurysmatischen Aussackung verbindet sich mit dem Mediaprozesse eine Verdickung der Intima, die auf einer Vermehrung der sternförmigen, feine fibrilläre Grundsubstanz zwischen sich enthaltenden Bindegewebsszellen beruht. Entzündungszellen finden sich hier wie am Übergang der Wand des Aneurysmas nirgends. Dem mikroskopischen Befunde nach handelt es sich somit um einen hochgradigen Untergangsprozeß der elastischen Fasern und der Muskulatur in der Media, der, da er nicht mit Entzündungsscheinungen verknüpft ist, nur die Folge einer Überdehnung der Wand sein kann. Demgemäß ist er in der Wand des Sinus Valsalvae, also am Aneurysma, am ausgeprägtesten, in den angrenzenden Aortenpartien, die ebenfalls einer stärkeren Beanspruchung ausgesetzt waren, am geringsten.

Bei der Klarlegung unseres Falles ist es zuvor notwendig, der Frage näher zu treten, auf welchen entwicklungsgeschichtlichen Grundlagen die Dreiteilung der Semilunarklappen beruht. Nach Born³²⁾, Kollmann³³⁾ und Hertwig³¹⁾ sind schon vor der Trennung des Truncus arteriosus die Semilunarklappen als vier Wülste, die aus Gallertgewebe mit einem Epithelüberzug bestehen, angelegt. Zwei von ihnen werden bei der Scheidung des Truncus in Aorta und Pulmonalis halbiert. Auf jedes Gefäß fallen also drei Wülste, aus welchen sich die Klappen entwickeln, und zwar verteilen sich die vier wulstförmigen Klappenanlagen bei der Scheidung des ursprünglich einheitlichen Bulbus arteriosus in die zwei Kanäle derart, daß eine vordere und die vorderen Hälften der beiden seitlichen auf die Pulmonalis, eine hintere und die hinteren Hälften der beiden seitlichen auf die Aorta treffen. Hieraus ergibt sich, daß die vorne gelegene Pulmonalarterie eine vordere und zwei seitliche, die Aorta eine hintere und zwei seitliche Klappen normalerweise aufzuweisen haben.

Offenbar ist das Vorkommen zweiteiliger Klappen nicht gar zu selten. Eine Veröffentlichung derartiger Fälle ist wohl vielfach unterblieben, da in einer Reihe von Fällen Störungen der Herzaktivität klinisch und pathologisch-anatomisch nicht zur Geltung kamen.

Nach Herxheimer³³⁾ waren bis 1912 über 50 Fälle von angeborenen zweiteiligen Aortenklappen bekannt. „Einige Fälle sind mit Pulmonalstenose kombiniert. Zumeist sind die zwei Klappen etwa gleich groß, zuweilen ist die eine größer als die andere. Relativ häufig besteht gleichzeitig Aortenstenose.“

1917 hat de Vries²⁷⁾ neuerdings 12 Fälle von zweiteiligen Aortenklappen veröffentlicht, dazu noch einen Fall von vierteiligen Aortenklappen, drei Fälle von zweiteiligen Pulmonalklappen, neun Fälle von vierteiligen Pulmonalklappen und einen kombinierten Fall, die er bei 8600 Sektionen fand. Ob diese Zahlen maßgebend sind, erscheint zweifelhaft nach unseren Sektionsprotokollen, die eine größere Anzahl zweiteiliger Aortenklappen aufweisen. Auf Grund seiner Befunde und der Berücksichtigung der früher veröffentlichten Fälle kommt er zu dem Resultat, daß der Zahl nach die Reduktion der Zahl der Aortenklappen auf zwei an erster Stelle steht, an zweiter die Vermehrung der Pulmonalklappen, während die Reduktion der Pulmonal- und die Vermehrung der Aortenklappen selten seien. Mißbildungen an beiden Ostien zugleich seien ebenfalls sehr selten. Er teilt seine Fälle in zwei Gruppen ein; die Gruppe A hatte eine rechte und eine linke Klappe; aus jedem Sinus Valsalvae entsprang die dementsprechende Arterie. Der Typus B hatte eine vordere und eine hintere Klappe; aus dem vorderen Sinus entsprangen beide Coronararterien. Die Gruppe A umfaßt bei ihm vier Fälle, von denen drei eine flache Leiste im Sinus zeigten, einmal rechts und zweimal links. Die Gruppe B umfaßt 8 Fälle, von denen sechs eine mehr oder weniger deutliche kürzere oder längere Leiste im vorderen Sinus zeigten, die bei den zwei übrigen fehlte resp. zweifelhaft war. Er macht den Versuch einer Klarlegung der formalen Genese und der teratogenetischen Termintionsperiode. Die kausale Genese läßt er unerörtert. Durch mehrfache Überlegungen kommt er zu dem Schluß, daß die Mißbildung der Klappen nach der Truncusteilung auftritt und daß zwei Erklärungsmöglichkeiten bestehen: 1. eine Klappe verschwindet; 2. zwei Klappen verschmelzen miteinander. Für das Vorkommen der ersten Möglichkeit spricht der seltene Befund einer rudimentären dritten Klappe; für die zweite Möglichkeit spreche die Leiste in Sinus Valsalvae. Demgemäß wäre in unserem Falle die Entwicklung der zweiteiligen Klappe auf eine Verschmelzung zweier Klappen zurückzuführen, da, wie die Zeichnung zeigt, in dem rechten Sinus eine sehr ausgesprochene Leiste besteht. Beziiglich der weiteren Begründung seiner Resultate muß ich auf seine Arbeit verweisen. Seine sämtlichen 12 Fälle hält er für angeboren und die dabei bestehende Endocarditis für eine Folge, jedenfalls nicht die Ursache einer postföetalen Verschmelzung, besonders auf Grund der Überlegung, daß der fast regelmäßige Befund von gleich großen Klappen die Annahme einer Endocarditis als Ursache so gut wie ausschließe. Dilg¹⁹⁾, der 1883 24 Fälle aus der Literatur zusammengestellt hat, die in den Herxheimerschen Zahlen enthalten sind, bespricht die Entstehung der Anomalie nur kurz und weist auf die Möglichkeit hin, daß die Mißbildungen durch mangelhafte Entwicklung der einen Klappe, vielleicht infolge zu großer Enge der Aorta oder durch

Verschmelzung zweier Klappen zustande kommen können, worauf das Vorhandensein einer Raphe in einzelnen Fällen hindeute.

Als Unterscheidungsmerkmale zwischen angeborener und erworbener Zweiteilung der Klappen, welch letztere meist durch chronische Endocarditis bewirkt werde, wird von Babes²⁰⁾ eine dicke sklerotische Leiste angegeben, die bei Erworbensein des Zustandes „selbst bei Verschmelzung zweier Klappen bis zum Nodus Arantii zu erkennen ist und sich am Aortenostium gewöhnlich an einer Stelle inseriert, welche einen mehr oder minder umschriebenen endocarditischen Wulst aufweist. In diesem Falle sind die Klappen immer wenigstens teilweise retrahiert.“ Dieser Ansicht ist später nicht widersprochen worden. Rein entwicklungs geschichtliches Interesse hat in diesem Zusammenhang die Frage nach einer fötalen Endocarditis, die zu Klappenverwachsungen geführt haben könnte. Babes gibt an, daß in diesem Falle stets eine Leiste in der Mitte des Sinus der aus der Verwachsung hervorgegangenen Klappen bestehe, die, wenn auch manchmal sehr niedrig, doch immer aus weißem, verdicktem Klappenmaterial gebildet sei. Fehlt diese Leiste, oder aber ist die Leiste niedrig, durchscheinend, ganz häutig, und sind in ihrer Umgebung keinerlei Reste embryonaler Entzündung nachzuweisen, so nimmt er einen ursprünglichen Bildungsfehler an, wobei er die Leiste am Grunde als die nicht zur Ausführung gebrachte Tendenz zur Bildung von drei Klappen betrachtet. In unserem Falle wäre also nach Babes keine ursprüngliche Bildungsanomalie anzunehmen, sondern eine während des embryonalen Lebens erworbene Verschmelzung der Klappen, vielleicht infolge fötaler Endocarditis, wie es auch de Vries annimmt. Auch die Anwesenheit des derben Knotens am Schnittpunkt des unteren Ansatzes der Klappe mit der Sinusleiste und der Leiste in der Klappe berechtigt nicht zu der Annahme einer postfötalen Verschmelzung, denn der Knoten macht vielmehr den Eindruck einer funktionellen Verdickung an der Grenze der fortwährend gezerrten Klappe und der Leiste an der Sinuswand. Die ganze Klappe macht durchaus den Eindruck einer bereits angeborenen Verschmelzung, denn sie ist in ihrem oberen Anteil völlig gleichmäßig gebaut. Die Lage der Coronararterien ostien kann im vorliegenden Falle für die Beurteilung des Entwicklungs mechanismus der zweiteiligen Klappe nicht gut herangezogen werden, weil nur ein Ostium vorhanden ist, und schon Gegenbaur²⁴⁾ fest stellt, daß diese Anomalie auch bei Fehlen sonstiger Herz anomalien beobachtet wird, was ich nur bestätigen kann. Übrigens fand de Vries in einem Fall von zweiteiligen Pulmonalklappen nur eine Coronararterie. Dieser Autor weist auch auf diese Beziehung zwischen der Stellung der beiden Klappen und der Stellung der Coronararterien hin (siehe oben). Auf eine Erklärung verzichtet er, weil über die Weise, wie die Coronargefäße angelegt werden, sehr wenig bekannt zu sein scheine.

Später hat Déteindre²²⁾ als weitere Unterscheidungsmerkmale zwischen angeborener und erworbener Anomalie die Ansicht ausgesprochen, daß es für eine Entwicklungsanomalie sprechen würde, wenn die beiden Klappen nicht sehr verschieden an Umfang sind, wenn vor allem die kleine Klappe größer ist als eine normale, die größere kleiner als eine durch Verwachsung entstandene Tasche sein müßte. Meiner Ansicht nach ist dieses Kriterium sehr unsicher, denn der Endeffekt einer durch Endocarditis entstandenen Verwachsung zweier Klappen ist ein sehr unregelmäßiger. Im übrigen schließt sich Déteindre den Unterscheidungsmerkmalen von Babes an. De Vries unterscheidet nur zwischen annähernd gleichgroßen Klappen, die stets für Angeborensein des Zustandes sprächen, und erheblichen Größenunterschieden, wie sie häufiger durch postfötale Endocarditis bewirkt würden. Jedenfalls wäre mein Fall auch nach den Unterscheidungsmerkmalen Déteindres und de Vries' als angeboren aufzufassen. In diesem Zusammenhang möchte ich auf die aus jüngster Zeit vorliegende entwicklungsmechanische Studie Benekes³⁵⁾: „Über Herzbildung und Herzmißbildung als Funktionen primärer Blutstromformen“ ausdrücklich hinweisen, die sich seinen früheren Arbeiten über diesen Gegenstand anreihen.

Was die topographische Lage der Klappen anlangt, so hängt dieselbe davon ab, ob man, wie die Autoren Birch-Hirschfeld²⁹⁾, Babes²⁰⁾, Brettel²¹⁾ und Déteindre²²⁾ eine mangelnde Anlage der hinteren Klappe oder aber Verschmelzungen der linken und rechten oder drittens Verschmelzung der rechten und hinteren Klappe annehmen will. Ob in unserem Falle bei dem verhältnismäßig geringen Größenunterschiede der Klappen und nach der Lage derselben eine fehlende Bildung der hinteren Klappe anzunehmen ist, wobei die Leiste im Sinus nach Babes die Andeutung der nicht zur Entwicklung gelangten hinteren Klappe darstellen würde, oder ob Verschmelzung der rechten und linken Klappe vorliegt, ist schwer zu entscheiden. Bei erheblichem Größenunterschied der Klappen, Lage der Klappen vorn und hinten oder vorn rechts und links hinten oder umgekehrt, nehmen die Autoren Babes, Brettel, Déteindre, Herxheimer Zusammenfluß der entsprechenden Klappen an, eine Annahme, die jedoch eines hinreichenden Beweises entbehrt, so daß auch de Vries über diese Frage ziemlich kurz hinweggeht. Auch die Lage der Ostien der Coronararterien im Verhältnis zu den Klappen gibt kein sicheres Merkmal ab, da auch in dieser Hinsicht Unterschiede vorkommen.

Eine entwicklungsgeschichtliche Klarlegung dieser Fragen stößt auf sehr große Schwierigkeiten, den richtigen Weg weist vielleicht die entwicklungsmechanische Theorie Benekes.

Dagegen ist darauf aufmerksam zu machen, daß die Fälle von angeborenen zweiteiligen Aortenklappen in einem großen Prozentsatz

vergesellschaftet sind mit anderweitigen Mißbildungen des Herzens, spez. mit Defekten im Septum ventriculorum. Von den 24 Fällen Dilgs zeigten neun noch weitere Mißbildungen des Herzens, und zwar nicht weniger als fünf Defekte des Septum ventriculorum. In vereinzelten Fällen, so in einem Fall von Hart⁹⁾, hat ein solcher Defekt das Auftreten eines Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae bei dreiteiligen Aortenklappen anscheinend verursacht.

Die Frage nach der Funktion der zweiteiligen Klappen ist recht umstritten, vorausgesetzt, daß dieselben nicht durch postfötale Krankheitsprozesse erheblich verändert sind. Einwandfrei ist die Insuffizienz nachgewiesen, wenn, wie in einigen der veröffentlichten Fälle, zwischen den Ansatzstellen der Klappen an der Aortenwand eine klappenlose Lücke besteht. Wo dies nicht der Fall ist, ist von den Autoren entweder durch die Wasseraufgußprobe oder durch die Messung der Länge der Klappen oder aus sekundären Veränderungen am Herzen (Hypertrophie) auf eine intra vitam bestehende Insuffizienz geschlossen worden. Von diesen Kriterien sind nicht sämtliche stichhaltig. Am einwandfreisten ist die exzentrische Herzhypertrophie, die beim Erwachsenen meist auf Insuffizienz der Aortenklappen beruht, indem der Ventrikel eine abnorm große Menge Blutes erhält und das Hinausbefördern derselben eine größere Arbeit beansprucht.

Die Wasseraufgußprobe wird in ihrer Exaktheit verschieden beurteilt, weil die physiologischen Verhältnisse der Systole und Diastole am Leichenpräparat absolut nicht genau nachgeahmt werden können. Die Messung der Klappenfläche oder der Länge der Klappenränder im Verhältnis zur Weite des Bulbus hat, falls nicht ganz auffallende Inkongruenz besteht, auch keinen sicheren Wert, denn die Länge der Klappenränder, vielmehr ihr Spannungszustand im Moment der Diastole hängt wesentlich von dem Kontraktionszustand des arteriellen Faserringes des Aortenostiums ab.

Mit großer Wahrscheinlichkeit jedoch kann aus einer starken Lageveränderung einer Klappe, z. B. Herabsinken derselben wie in vorliegendem Falle, auf eine Insuffizienz geschlossen werden, denn dann kann bei dem diastolischen Rückstoß augenscheinlich der Klappenrand der tiefer gelegenen Klappe unter denjenigen der höher gelegenen oder wenigstens steiler gestellten Klappe zu liegen kommen, spez. wenn die tiefer gelegene zugleich die größere ist.

Durch den bei Aorteninsuffizienz entstehenden Preßstrahl (Zahn, zitiert bei Rosenbusch¹⁰⁾] werden am Endokard des Septums des linken Ventrikels durch die stärkere mechanische Inanspruchnahme sehnig-weißliche Endokardverdickungen und taschenartige Bildungen hervorgerufen, aus deren Bestehen man auf eine Aorteninsuffizienz schließen kann, worauf Ohlmüller²⁵⁾ hingewiesen hat.

In meinem Falle sprechen die drei Punkte: exzentrische Herzhypertrophie, Wasseraufgußprobe und die Lagerung der oberen Klappenränder in verschiedenen Ebenen für eine Insuffizienz des Ostiums.

Dazu kommt noch als weiterer Faktor das Fehlen eines richtigen Schließungsrandes an der einen Klappe und das Fehlen des Nodus Arantii an beiden Klappen. In diesem Zusammenhang ist auf eine Studie Benekes²⁰⁾ über die funktionelle Veränderung der Aortenklappen hinzuweisen. Er erklärt, daß „das Erfordernis, den Klappenspalt möglichst widerstandslos bei der Systole zu öffnen, bei der Diastole zu schließen, durch keine mathematischen Konstruktionen einfacher und vollkommener als durch das Dreieck erfüllt werde. Die Tatsache der Dreiteilung des Endokardwulstes entspricht der Erfahrung, daß durch diese Dreiteilung bei geringstem Materialverbrauch das Vollkommenste erreicht wird. Der Verschluß wird vollständig durch die Entwicklung der Noduli.“ Die logische Folge dieser Anschauung ist, daß die Zweiteilung der Klappe an und für sich schon für eine Insuffizienz prädisponiert. Des weiteren weist er, um eine Vorstellung zu gewinnen von der Kraft, mit der die Klappen bei jeder Diastole herzwärts gezerrt werden, auf die elastischen Fasersysteme hin, die von den Klappenvereinigungswinkeln in der innersten Mediaschicht in der Längsrichtung der Aorta und Pulmonalis zuerst vereinigt nach oben verlaufen, um sich dann garbenförmig oberhalb der oberen Ränder der Sinus Valsalvae zu verlieren. Die Art ihrer Anordnung zeigt, wie die die Klappe zerrenden Kräfte sich zuletzt auf die Anheftungsstellen konzentrieren. Da bei zweiteiligen Aortenklappen nur zwei Anheftungsstellen existieren, so muß daraus auf eine gewisse Schwäche der weit größeren Klappen geschlossen werden, die das Herabsinken und Insuffizientwerden der Klappen begünstigt.

Von Dilgs¹⁹⁾ 24 Fällen wiesen angeblich fünf Insuffizienz des Aortenostiums auf, davon drei ohne frische Erkrankung der Klappen. Babes²⁰⁾ nimmt ohne weiteres an, daß in fast sämtlichen Fällen von zweiteiligen Aortenklappen Insuffizienz bestanden hat. „Es ist schon a priori anzunehmen, daß der Klappenapparat namentlich bei Gegenwart einer großen und einer kleinen Klappe nicht normal funktionieren wird.“ In dieser Allgemeinheit scheint der Satz keine absolute Gültigkeit zu haben, denn es sind eine ganze Reihe von Fällen bekannt, in denen Individuen mit zweiteiligen Aortenklappen ohne Zirkulationsstörungen ein höheres Alter erreicht haben. Und Benekes²⁰⁾ Studien über die funktionelle Anpassung des Klappengewebes sprechen auch in gewissem Sinne dagegen.

Auch Ribbert²⁵⁾, der die ganze Affektion im allgemeinen für bedeutungslos hält, weist auf die Gefahr einer Insuffizienz durch Umklappen des freien Randes nach unten infolge zu starker Inanspruchnahme bei starken Blutdruckschwankungen hin.

Es kommt in jedem Einzelfalle ganz besonders auf die speziellen Verhältnisse an, ob eine Insuffizienz angenommen werden kann oder nicht. Selbstverständlich wird durch entzündliche Prozesse an den zweiteiligen Klappen noch leichter als bei dreiteiligen eine Insuffizienz entstehen, was durch die erhöhte funktionelle Inanspruchnahme der zweiteiligen Klappen und mangelhafte Fixation der Klappen an nur zwei Anheftungsstellen erklärt wird.

Was das Alter und Geschlecht der veröffentlichten Fälle anlangt, soweit entsprechende Angaben vorliegen, so betrafen von 24 Fällen 19 männliche Individuen; die meisten standen in den dreißiger Jahren, dann nehmen sie an Zahl ab, bis zu einem Alter von 70 Jahren, doch sind auch Fälle zwischen dem 10. und 20. Lebensjahre zur Sektion gekommen.

Als wichtigste Folge der zweiteiligen Klappen werden von Babes und auch den späteren Autoren zwei Erkrankungen angeführt, nämlich 1. die Endocarditis, 2. das Aneurysma der Aorta oberhalb der Klappen.

Thorel²⁶⁾ sagt, daß die meisten Fälle von zweiteiligen Aortenklappen an Endocarditis zugrunde gehen. Das wird von de Vries²⁷⁾ bestritten, der aber zugibt, daß bei 12 von ihm gesammelten Fällen niemals die Aortenklappen normal waren; immer bestand ulceröse oder verruköse oder ausgeheilte Endocarditis, nur war die Todesursache mehrmals eine andere.

Das Auftreten der Endocarditis wird nach Babes²⁰⁾ in erster Linie durch die Insuffizienz begünstigt, die bei einem erheblichen Teil der Fälle von zweiteiligen Aortenklappen früher oder später entsteht. Daß andererseits durch die Endocarditis wieder das Auftreten einer Insuffizienz oder eine Verschlimmerung einer bestehenden Insuffizienz veranlaßt wird, ist naheliegend. Denn seit den Untersuchungen Orths (Naturforscher-Versammlung Straßburg 1885) und Wyssowowitz (Zentrbl. mediz. Wissenschaft. 1885) ist es bekannt, daß künstlich erzeugte Klappeninsuffizienz leicht zu Endocarditis führt, namentlich bei Gegenwart gewisser pathogener Keime im Blute. Besonders in den Fällen, wo bei der Anomalie klappenlose Stellen am Ostium aortae bestehen, trat meist 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 Überbürdung und zeitweise Insuffizienz zurückgeführt werden darf, welche beiden Momente offenbar Bakterienansiedlungen und -invasionen begünstigen.

Von Dilgs 24 Fällen zeigten 11 Residuen entzündlicher Erkrankungen an den Klappen, die wohl meist endocarditischer Natur waren. Von den 7 Fällen Babes' zeigten 4 endocarditische Veränderungen der

Klappen, von den 4 Fällen Déteindres einer, von 9 Fällen Brettels zwei, von 12 Fällen de Vries' sämtliche.

Die zweite wichtige Begleit- oder Folgeerscheinung der Fälle von zweiteiligen Aortenklappen ist das Auftreten eines Aneurysmas der Aorta. Von Dilgs 24 Fällen zeigte angeblich nur einer ein Aortenaneurysma; von Babes 7 Fällen dagegen 4, von Déteindres 4 Fällen zwei, von Brettels 9 Fällen drei, de Vries erwähnte bei seinen 12 Fällen kein Aneurysma. In der überwiegenden Anzahl der Fälle saß das Aneurysma oder eine unbedeutende umschriebene Erweiterung der Aorta rechts hinten im freien, in den Herzbeutel fallenden Anteil derselben. Die von Babes beobachteten Aneurysmen fanden sich gewöhnlich unmittelbar oberhalb der größeren Klappe, zeigten nur Spuren von Endarteritis, oder aber ihre Wand war in besonders hohem Grade erkrankt. Der eine Fall von Dilg kann nicht weiter besprochen werden wegen mangelhafter Angaben; jedenfalls bestand frische Endocarditis und das Aneurysma war ins Perikard perforiert. Von den 4 Fällen Babes' zeigte einer (Fall 6) chronische Endocarditis mit beginnender Sklerose und Endarteritis chronica deformans der Aorta, besonders oberhalb der größeren Klappe, wo auch das Aneurysma saß. In einem weiteren Falle (Fall 7) bestand chronische, mäßig vorgeschriften, verruköse und sklerotische Endocarditis der Klappen. In den zwei übrigen Fällen (Fall 3 und 2) waren keine nennenswerten Wandveränderungen vorhanden, und das Aneurysma saß jedesmal rechts hinten, einmal oberhalb der Klappe, das andere Mal war der Sinus in das große Aneurysma mit einbezogen.

Von den 2 Fällen Déteindres zeigte der eine (Fall 3) keine degenerativen oder entzündlichen Wandveränderungen und die Aorta war oberhalb der beiden Klappen nach rechts und hinten flach ausgebuchtet. Der andere (Fall 4) zeigte hochgradige endarteritische Veränderungen in der Wand des großen auch rechts hinten oberhalb der Klappe liegenden Aneurysmas.

Von den drei einschlägigen Fällen Brettels fand sich in Fall 4 keine entzündliche oder degenerative Wandveränderung, beide Sinus waren erweitert, und oberhalb der hinteren Klappe war die Aorta in diffuser Weise stärker nach außen vorgebuchtet. In Fall 7 bestand starke Sklerosierung der Wand des Aneurysmas, das oberhalb der rechten Klappe saß, wobei der Sinus mit einbezogen war. In Fall 1 waren beide Sinus stark nach außen vorgebuchtet, und die vorgebuchteten Partien, welche sich ausschließlich auf die Sinus Valsalvae begrenzten und an der Insertionslinie der Klappen an der Aorta genau abschlossen, erschienen steif und unnachgiebig, was besonders deutlich im Bereich der hinteren Klappe in die Erscheinung trat, deren Sinus Valsalvae sich halbkugelig in den rechten Vorhof vorwölbt. Die Innenfläche der diffus verdickten

Aorta war glatt und zeigte wenige Millimeter oberhalb des Sinus Valsalvae der hinteren Klappe einen kleinen Längsriss der Aortenwand. Außerdem bestand jedoch in diesem Falle eine Atresie der Aorta am Isthmus in der Aorta descendens, so daß trotz der sonst bestehenden Analogien zu meinem Fall (Beschränkung der Aneurysmen auf die Sinus und Fehlen von erheblichen Wandveränderungen der Aorta) er genetisch wegen des bei ihm enorm gesteigerten Blutdruckes nicht verglichen werden kann.

Das Ergebnis dieser Aufzählung ist das, daß Fälle von zweiteiligen Aortenklappen in der Literatur beschrieben sind, bei denen es ohne entzündliche oder degenerative Veränderungen der Aorten- und Sinuswand zu umschriebenen oder diffusen Erweiterungen der Aorta fast immer rechts hinten meist oberhalb der größeren Klappe kam, teilweise mit Einbeziehung des entsprechenden Sinus in die Erweiterung. Und zwar sind mit genügender Sicherheit vier anzunehmen, wobei ich den Fall 1 von Brettel mit Aorten-Atresie nicht mitrechne. Es ist zwar nicht in allen diesen Fällen angegeben, ob die makroskopische Untersuchung der Aortenwand durch die histologische ergänzt wurde, und das Augenmerk der Autoren war noch nicht auf dieluetische Aortitis gelenkt. Doch da sämtliche entzündlichen und degenerativen Prozesse der Aortenwand bei erheblichen Graden auch zu makroskopischen Veränderungen führen, so darf mit Hinblick auf die Genauigkeit, mit der solche seltenen Fälle zum mindesten makroskopisch untersucht zu werden pflegen, mit dem tatsächlichen Fehlen solcher Wandveränderungen in diesen 4 Fällen gerechnet werden.

Diesen 4 Fällen ist der meinige als fünfter anzureihen, mit der Besonderheit, daß die Aneurysmen genau auf die Sinus beschränkt sind, und daß durch die histologische Untersuchung das Fehlen von Lues und Arteriosklerose sichergestellt wurde.

Es ist nun also zu betonen, daß das Aortaneurysma bei zweiteiligen Klappen mit ziemlich großer Regelmäßigkeit rechts hinten oberhalb der hier liegenden Klappe liegt, manchmal den Sinus dieser Klappe mit einbezieht und ausnahmsweise, wie in meinem Falle, sich auf den Sinus beschränkt. Und zwar gilt dieser Satz sowohl für die Fälle mit entzündlicher oder degenerativer Veränderung der Aortenwand als auch für die Fälle, die diese Wandveränderungen nicht zeigten. Diese Gegend rechts hinten kann also als Prädilektionsstelle bezeichnet werden; und für das reine Sinusaneurysma sei darauf hingewiesen, daß die bisher veröffentlichten Fälle von Aneurysma Sinus Valsalvae bei normalen dreiteiligen Aortenklappen sich ganz überwiegend auf den rechten Sinus bezogen.

Daraus ergibt sich, daß noch folgende Fragen zu erörtern sind:

1. Besteht eine Zusammenhang zwischen der Anomalie der zweiteiligen Aortenklappen und dem Aortaneurysma?

2. Warum sitzt das Aneurysma meist rechts hinten oberhalb der hier liegenden meist größeren Klappe?

3. Was ist über das Aneurysma Sinus Valsalvae bei normalen dreiteiligen Aortenklappen bekannt?

4. Wie ist in meinem Falle das Auftreten der Aneurysmen zu erklären?

Zur ersten Frage ist zu bemerken: schon aus der Tatsache, daß von 44 Fällen zweiteiliger Aortenklappen, die von vier Autoren veröffentlicht sind, nicht weniger als 10 ein Aneurysma der Aorta ascendens aufwiesen, muß auf einen Zusammenhang beider Erscheinungen geschlossen werden.

Über die Art des Zusammenhangs sind die Autoren verschiedener Ansicht: Babes führt drei Momente an:

- a) die von ihm vorausgesetzte Insuffizienz der zweiteiligen Klappen;
- b) eine Fortsetzung der mangelhaften Bildung von den Klappen auf den Beginn der Aorta in Form einer geringeren Resistenz;
- c) den Mangel eines Stütz- und Suspensionsapparates eben an der schwächsten Stelle der Aorta.

Brettel lehnt die Insuffizienz ab; er sagt, bei wirklich angeborenen zweiteiligen Klappen könne Insuffizienz nicht bestehen, da die zweiteiligen von vornherein die Funktion der dreiteiligen übernehmen. Durch seine entwicklungsmechanischen Überlegungen kommt ja auch Beneke zu diesem Satze und entkleidet ihn so seines teleologischen Charakters. Dagegen, wenn auch die Insuffizienz in den meisten Fällen wahrscheinlich bei der Geburt noch nicht bestanden hat, so kann sie doch nach meinen früheren Ausführungen früher oder später durch die funktionelle Überbelastung des defekten Organes (denn darum handelt es sich doch eigentlich) entstehen. Denn der ganze Klappenapparat ist doch schwächer, wenn statt drei Fixationspunkten an der Aortenwand nur zwei vorhanden sind, da der verdickte Rand der Klappe mit seiner seitlichen Insertion offenbar die hauptsächlichste Stütze der Klappe bildet (Babes und Beneke). Babes konnte an einem Herzen mit zwei Klappen, aber ohne Endocarditis, leicht nachweisen, daß ein mäßiger Druck leicht Insuffizienz erzeugt, indem die große Klappe bedeutend ausgebuchtet wird und bei Fixierung der Aortenwandung ein Spalt zwischen den zwei Klappen bleibt. Bei normalen drei Klappen kommt dagegen bei bedeutend höherem Druck keine Insuffizienz zustande. Dieselben halten einen etwa um ein Drittel höheren Druck aus. Diese in manchen Fällen bestehende Insuffizienz wird nun durch das Quantum der während der Systole in die Aorta geworfenen Blutmenge einerseits zu Hypertrophie und Dilatation des Herzens, andererseits zur Erweiterung der Aorta führen. Da jedoch bei viel bedeutenderer Insuffizienz aus anderen Ursachen keine wahren Aneurysmen der Aorta auftreten, so müssen nach Babes noch andere Momente in Betracht zu ziehen sein.

Sein zweites Moment, nämlich die Annahme einer angeborenen Schwäche des Anfangsteiles der Aorta bei zweiteiligen Klappen wird von Brettel ebenfalls in Zweifel gezogen mit dem Hinweis darauf, daß die arteriellen Faserringe, von denen die Semilunarklappen abgehen, durchaus nicht der Arterienwand zugehörige, sondern höchstwahrscheinlich selbständige Bildungen sind; angeborene Anomalien der Klappensplatten brauchen daher keineswegs sich auch auf die Arterienwand zu erstrecken.

Etwas unklar ist, was Babes mit seinem dritten Moment, dem Mangel eines Stütz- und Suspensionsapparates an der schwächsten Stelle der Aorta, gemeint hat. Hat er damit das Bestehen von nur zwei Fixationspunkten der Klappen gemeint, die natürlich einen geringeren Zug nach innen und damit geringeren Halt der Bulbuswand bewirken?

Ob die von Beneke nachgewiesenen Fasersysteme, die bei dreiteiligen Klappen von den drei gemeinsamen Fixationspunkten in die Bulbuswand einstrahlen, bei zweiteiligen Klappen tatsächlich auch entsprechend an Gesamtmasse reduziert sind und dadurch eine Schwäche der Bulbuswand bewirken, bleibt weiteren Untersuchungen vorbehalten.

Ebenso ist die weitere Bemerkung Babes', daß mangelhafte Bildungen sich oft noch über die sichtbaren Grenzen hinaus erstrecken, an und für sich richtig, für die vorliegende Frage aber nur durch genaueste serienweise Untersuchung der betreffenden Bulbuswand zu beweisen.

Die pathologisch-physiologischen Folgen einer entzündlichen oder regressiven Wandveränderung an der betreffenden Stelle sind natürlich viel leichter zu verstehen und sollen hier nicht näher erörtert werden.

Brettel²¹⁾ lehnt die genannten Momente Babes', denen auch Déteindre sich anschließt, alle ab und meint, daß der behauptete Zusammenhang zwischen zweiteiligen Klappen und Aneurysma überhaupt nicht bestehe, sondern nur durch neu hinzutretende vermittelnde Erkrankungen verschiedener Art, wie Lues oder Arteriosklerose, die dann zu verhängnisvollen Folgen führen können, vorgetäuscht werde. Dieser Ansicht Brettels widersprechen aber einige der aufgeführten Fälle und spez. der auch von mir veröffentlichte, bei denen keine selbstständigen entzündlichen oder regressiven Erkrankungen, trotzdem aber ein Aneurysma, auftraten. Ich nehme deshalb einen direkteren ursächlichen Zusammenhang an.

Die Beantwortung der zweiten Frage, warum das Aneurysma meist rechts hinten, oberhalb der meist hier liegenden größeren Klappe liegt, schließt sich eng an die der ersten an. Anatomisch kommt in Betracht, daß diese Stelle am meisten eines äußeren Widerlagers entbehrt und frei in den Herzbeutel ragt. Physiologisch kommt die von Rindfleisch (zit. bei Kaufmann) angenommene Brandungslinie in Betracht, welche die Punkte miteinander verbindet, gegen die der systolische Blut-

strom besonders starkandrängt. Diese Linie verläuft spiraling, beginnt vorn am Bulbus Aortae, rückt am aufsteigenden Teil allmählich nach rechts und hinten und zieht am hinteren Umfang der Aorta descendens herab. Nach Rindfleisch kommen die Aortenaneurysmen vorzüglich im Verlauf dieser Linie zustande.

Vielleicht prädisponiert auch das weite Auseinanderliegen der nur von zwei Fixationsstellen der Klappen ausstrahlenden elastischen Fasersysteme zu einem Aneurysma an dieser Stelle.

In Beantwortung der dritten Frage über das Vorkommen der Aneurysmen an den Sinus Valsalvae ist folgendes zu sagen: Bis zum Jahre 1874 waren ungefähr 87 Fälle bekannt, von denen der Hauptanteil von den Engländern Reid, Crisp und Sibson gestellt wurde. In der deutschen Literatur sind in den Jahren 1844 bis 1919 28 Fälle beschrieben, darunter betrafen die überwiegende Mehrzahl (23) den rechten Sinus, dreimal war der rechte und linke gleichzeitig befallen, dreimal der rechte und hintere, viermal der linke, einmal ist der Sinus nicht angegeben. Was das Alter und Geschlecht der Fälle anbetrifft, soweit entsprechende Angaben vorliegen, so betrafen von 26 Fällen 4 Fälle das zweite Jahrzehnt, 4 das dritte, 11 das vierte, 4 das fünfte, 2 das sechste, 1 das siebente. Männer waren 24 mal betroffen, Frauen 2 mal. Über den Beruf finden sich nur selten Angaben. Fast immer waren es körperlich arbeitende Individuen.

Die Mehrzahl der Fälle war mit akuter oder chronischer Endocarditis vergesellschaftet; 5 mal findet sich die Angabe einer Arteriosklerose der Aorta, in neuerer Zeit, seitdem der Begriff der Döhle-Hellerschen Aortitis festgelegt ist, mehren sich die Angaben überluetische Aortenerkrankungen. In zwei Fällen bestand gleichzeitig ein Defekt im Septum membranaceum Ventriculorum, einmal erworben, einmal angeboren. Einmal fand sich hochgradige Enge des Aortenostiums (Durchmesser nur 1,5 cm), und einmal ausgesprochene Insuffizienz der Aortenklappen. Zweiteilige Aortenklappen sind bei auf den Sinus beschränktem Aneurysma ohne erhebliche entzündliche oder regressive Wandbeschädigungen und ohne Aortenstenose oder -atresie bisher nicht beobachtet. In den allermeisten Fällen bestand also eine die Aortenwand schädigende Affektion, in den übrigen entweder Septumdefekt, Enge der Aorta oder Insuffizienz der Klappen. Daß diese sämtlichen angeführten Faktoren das Entstehen des Aneurysma Sinus Valsalvae zum mindesten begünstigt haben, wird in jedem einzelnen Falle von den Autoren angenommen: die entzündlichen und regressiven Veränderungen der Aorta durch Schwächung ihrer Wand; wobei jedoch der Einwand, den Baumuster¹²⁾ macht, gerechtfertigt erscheint, daß ja die Endocarditis, die sich am häufigsten mit Sinusaneurysma vergesellschaftet findet, erfahrungsgemäß gerade die Stellen meistens frei läßt, von

welchen sich diese Aneurysmen entwickeln. Bei den Fällen von Septumdefekt wird die Schwächung des Widerlagers des Sinus, als welches das Septum angesehen wird, beschuldigt (von Baumeister), bei dem Fall von Enge der Aorta die Druckerhöhung.

Zusammenfassend nennt von Krzywicki⁶⁾ als Ursachen für die Entstehung der Aneurysmen des rechten Sinus Valsalvae

1. die Atheromatose;
2. eine auf den rechten Sinus Valsalvae als auf einen Locus minoris Resistentiae (wegen seiner Dünnwandigkeit) wirkende Druckerhöhung;
3. Lues, soweit Veränderungen der Aortenwand durch sie bedingt sein können.

Hart⁹⁾ hält den zweiten Gesichtspunkt für den bedeutungsvollsten. Der Begriff der Dünnwandigkeit des rechten Sinus Valsalvae wird nach von Krzywicki von den meisten späteren Autoren akzeptiert. Nur Ohlmüller²⁰⁾ bestreitet auf Grund seiner Untersuchungen an normalen Herzen diese Dünnwandigkeit. Nach von Krzywicki liegt der rechte Sinus Valsalvae etwas höher und vor der Pars membranacea septi Ventricularum. Seine Wand gehört zum unteren Teil der zwischen Aorta und rechtem Ventrikel gelegenen Scheidewand, die His als „septum aorticum inferius“ bezeichnet hat. Dieses Septum wird aus der elastischen Wandplatte der Aorta, dem intermediären Bindegewebe und der muskulösen Wand des rechten Ventrikels gebildet. Die Wand des rechten Sinus Valsalvae, die dünner sei als die der beiden anderen Sinus, liegt demnach jener muskulösen Wandleiste an, welche der Wand des rechten Ventrikels angehört und von oben hinten nach vorne unten zwischen Septum membranaceum und Ostium pulmonale in das Septum musculare übergeht. Nach von Krzywicki trifft dies bei den meisten Herzen nur für den vorderen oberen Teil des rechten Sinus Valsalvae zu; der untere hintere Abschnitt des letzteren bildet bereits den Übergang zum Septum membranaceum, und seine Wand liegt ohne muskulöse, nur mit geringer bindegewebiger Zwischensubstanz, direkt dem Endocardialblatte des rechten Ventrikels an. Das Septum membranaceum, das Baumeister ein Widerlager des rechten Sinus Valsalvae nennt, liegt als kleines dreieckiges häutiges Feld nach unten und hinten vom rechten Sinus Valsalvae in dem Winkel, den die rechte und hintere Aortenklappe bilden. Nach unten und seitlich wird es von dem Septum musculare begrenzt.

Dem widerspricht Ohlmüller und sagt:

„Bei Betrachtung und Präparation eines normalen Herzens sieht man, daß das Septum membranaceum zwischen der rechten und linken hinteren Klappentasche liegt, und zwar so, daß die aneinander liegenden Ansatzstellen der Klappentaschen sich in gleicher Weise an das Septum anlehnken, also beide zur Hälfte des elastisch-muskulösen Widerlagers entbehren. Damit müßte also der hintere Sinus genau so zur Aneurysmabildung prädisponiert sein wie der rechte.“

Ich kann meine Ansicht darüber nach Präparation normaler Herzen dahin äußern: Sowohl der rechte wie der hintere Sinus Valsalvae entbehren in gleicher Weise in ihrem an das Septum membranaceum grenzenden Anteil an einer kleinen Stelle, die aber lange nicht die Hälfte des ganzen Sinus ausmacht, des elastisch muskulösen Widerlagers.

Neuerdings macht Noack³⁴⁾ darauf aufmerksam, daß der linke Annulus fibrosus, welcher aus der die Muskulatur des linken Vorhofes und linken Ventrikels trennenden Bindegewebslage gebildet wird und sich zum Teil um den Bulbus der Aorta herlagert, an seinen Übergangsstellen in die Bindegewebsplatte des vorderen Mitalsegels zwei derbe 2 mm dicke bindegewebige Verdickungen besitzt, Trigona fibrosa genannt, die die Wand des linken und hinteren Sinus in ihrem untersten Abschnitt verstärken he'fen, worauf schon Henle hingewiesen hat. Der rechte Sinus besitzt diese Verstärkung nicht.

Baumeister¹²⁾ glaubte außerdem eine Prädisposition des rechten Sinus in seiner exponierten Lage an einer Stelle der vorderen Brustwand, die für Traumen am meisten zugänglich sei, zu finden. Bei dem Fehlen eines Traumas in der Anamnese der beobachteten Fälle ist diese Ansicht abzulehnen, was auch Schwarz¹³⁾ und Ohlmüller getan haben.

Letzterer Autor betont demgegenüber die durch den Blutstrom physiologisch bedingte Inanspruchnahme der Wandungen, dargestellt durch die maximale Dehnung des Bulbus durch den diastolisch zurückstürzenden Blutstrom und durch das Hinausschleudern der Welle von den geschlossenen und elastischen Taschenklappen nach der Außenwand der sämtlichen Sinus. Obwohl dieser Vorgang anzuerkennen ist, so muß man sich doch wundern, daß trotzdem die Sinusaneurysmen so überaus selten sind, obwohl doch die Wandschädigungen der Aorta, die das Entstehen des Aortenaneurysmas begünstigen, besonders Lues und Atherosklerose, sich auch sehr häufig in den Sinus lokalisiert finden.

Weiter hat Ohlmüller auf die schon weiter oben erwähnte Brandungslinie von Rindfleisch hingewiesen, in deren Bereich der rechte Sinus Valsalvae liegt. Im Zusammenhang damit äußert er die Ansicht, daß diese Brandungslinie auch für den diastolisch zurückstürzenden Blutstrom gelte. Einen Beweis dafür findet er in dem sehnig-weißlichen Endocardverdickungen und taschenartisen Bildungen am Septum des linken Ventrikels bei Aorteninsuffizienz, die bei gleichmäßiger Klappenschrumpfung durch den Preßstrahl infolge der stärkeren Inanspruchnahme am ausgesprochenen unterhalb der rechten Aortentasche nach abwärts hervorgerufen werden.

Der dritte Faktor, den von Krzywicki anführt, nämlich die Lues, ist jedenfalls ganz besonders zu betonen, besonders da ein großer Teil der Fälle in relativ jugendlichem Alter zur Beobachtung gelangte, wo die Arteriosklerose noch keine nennenswerte Rolle gespielt hat. Sind ja doch nach Gruber¹⁵⁾ zumeist die Sinus Valsalvae mitergriffen, meist auch die freien Klappenränder, besonders dort, wo sie ansetzen,

im Gegensatz zum atherosklerotischen Leiden, das in größerer Zahl den Klappenbereich, die Sinus- und Coronararterien frei läßt, um an der Brandungslinie über dem Klappenringe einzusetzen.

Die Endocarditis, die von Krzywicki nicht erwähnt, muß sicher als eine weitere Ursache der Sinusaneurysmen angenommen werden, dafür spricht die Häufigkeit der Kombination: Sinusaneurysma und Endocarditis resp. auf Endocarditis beruhende Klappenfehler. Nur der genetische Zusammenhang ist dabei vielfach nicht klar; wohl aber läßt sich in den Fällen, bei denen es zu einer Retraktion der Klappen kam, eine erhöhte Inanspruchnahme der entsprechenden Sinuswände dadurch annnehmen, daß sie gegenüber dem Anschlag des systolischen Blutstromes der Verstärkung durch die normalerweise sich an die Sinuswand anlegenden Klappe verlustig gehen. In den Fällen, bei denen die eine oder beide Klappen herabgezerrt, nach unten gesunken sind, läßt sich, wie auch in meinem Falle, ebenfalls zeigen, daß die Klappe den ganzen Sinus nicht mehr zu decken vermag.

Baumeister führt dann noch das Vorhandensein von nur zwei Aortenklappen an, da sich solche in einer ganzen Reihe von Fällen mit Sinusaneurysma kombiniert fänden. Nach meinen früheren Darlegungen entspricht das nicht ganz den Tatsachen, denn das Aneurysma bei zweiteiligen Aortenklappen sitzt fast immer oberhalb der Klappe; mein Fall ist der erste dieser Art, wenn man nicht den Fall von Perls¹⁸⁾, angeführt bei Brettel²¹⁾, mitrechnen will, bei dem Atresie der Aorta und Aneurysmen beider Sinus Valsalvae bei zweiteiligen Aortenklappen bestanden. Die kongenitale Verminderung der Aortenklappen spielt nach Baumeister jedenfalls eine Rolle bei der Entstehung der Sinusaneurysmen, da gewöhnlich zugleich auch der Anfang der Aorta anormal und weniger widerstandsfähig sei. Letztere Behauptung ist, wie oben dargelegt, umstritten.

Ich komme zur Beantwortung der vierten Frage, nach dem Zusammenhang der Zweiteilung der Klappen mit den Sinusaneurysmen in meinem Falle: nachdem das Bestehen einer Lues, Endocarditis oder Atherosklerose auch durch die histologische Untersuchung ausgeschlossen ist, bleiben als diskutable Faktoren nur

1. die Schwächung der Wand durch die Verminderung der Fixationspunkte der Klappen auf zwei, die den Gegenzug gegenüber der bulbuserweiternden Kraft des systolischen und diastolischen Blutstromes schwächer gestalten, als er bei normalen drei Fixationspunkten ist

2. die mehr oder weniger hypothetische angeborene Schwäche der Bulbuswand, die mit der Mißbildung der Klappen Hand in Hand gehen soll;

3. die Insuffizienz durch Vermittlung des dabei entstehenden Preßstrahles;

4. die Brandungslinie des diastolischen und systolischen Blutstromes;
 5. die durch die große, ziemlich der Horizontalstellung sich nähernde Klappe besonders heftig nach außen geworfene und vermehrte diastolisch zurückstürzende Blutsäule;
 6. der Mangel einer Wandverstärkung der Sinuswände, spez. der rechtsseitigen, durch die sich nicht mehr anlegende herabgesunkene Klappe, gegenüber dem andrängenden systolischen Blutstrom.
- (Punkt 3 und 4 haben allerdings nur für das rechtsseitige große Aneurysma Geltung.)

Es bleibt noch übrig, eine kurze Betrachtung über die Richtung, die die Aneurysmen nehmen, und über die Perforation derselben anzustellen: es kommen bei den Aneurysmen der Sinus Valsalvae die verschiedensten Richtungen vor; nach vorn rechts zwischen rechtem Herzohr und Arteria pulmonalis in den Herzbeutel wie auch in meinem Falle, nach dem rechten Ventrikel, nach dem rechten Vorhof, in das Septum ventriculorum, in den Conus der Arteria pulmonalis, in die linke Ventrikelseite; dabei sind die verschiedensten Übergänge beobachtet. Relativ am häufigsten ist die Vorwölbung nach rechts vorne, entweder in den rechten Ventrikel oder aber zwischen rechtem Herzrohr und Arteria pulmonalis in den Herzbeutel. Nach Hart sind die Perforationen der Sinusaneurysmen von der Natur eigentlich schon vorgezeichnet, einmal durch die Beziehungen der vorderen Sinuswand zu jener Muskelpartie, welche als eine Leiste von oben hinten nach vorn unten zwischen Septum membranaceum und Pulmonalostium in das muskulöse Ventrikelseptum übergeht, dann aber weiterhin durch die Blutdruckverhältnisse in beiden Ventrikeln.

Rupturen der Aneurysmen des rechten Sinus Valsalvae sind mehrfach beschrieben, und zwar entsprechend der Richtung des Aneurysmas in den rechten Ventrikel, in den rechten Vorhof, in den Herzbeutel, ausnahmsweise in den linken Ventrikel.

Die meist rechtsseitigen Aneurysmen bei mehrteiligen Aortenklappen, die ja fast immer oberhalb der Klappe rechts hinten saßen, sind ebenfalls einige Male zur Perforation gekommen, und zwar meist in den Herzbeutel, entsprechend der direkt an die Höhle des Herzbeutels grenzenden Lage dieser Stelle der Bulbuswand.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Beck, Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae. Schmidts Jahrbücher **41**. 1844. — ²⁾ Jansen, Aneurysma eines Sinus Valsalvae. Schmidts Jahrbücher **82**. 1854. — ³⁾ Fiedler, Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae. Schmidts Jahrbücher **135**. 1867. — ⁴⁾ Heymann, Über Insuffizienz der Aortenklappen, verursacht durch Aneurysma im Sinus Valsalvae. Inaug.-Diss. Berlin 1874. — ⁵⁾ Fischer, Über einen Fall von Aneurysma des Sinus Valsalvae. Inaug.-Diss.

Erlangen 1889. — ⁶⁾ v. Krzywicki, Das Septum membranaceum ventriculorum cordis, sein Verhältnis zum rechten Sinus Valsalvae aortae und die aneurysmatischen Veränderungen beider. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **6**. 1889. — ⁷⁾ Wurm, Über ein Aneurysma Sinus Valsalvae aortae cum perforatione in ventr. dextr. Inaug.-Diss. München 1893. — ⁸⁾ Kraus, Über wahres Aneurysma des Sinus Valsalvae aortae dextr. Berl. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 50. — ⁹⁾ Hart, Über das Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae der Aorta und seine Beziehungen zum oberen Ventrikelseptum. Virchows Archiv **182**, 2. 1905. — ¹⁰⁾ Wimmenauer, Zur Kasuistik der Aneurysmen des rechten Sinus Valsalvae. Inaug.-Diss. Gießen 1906. — ¹¹⁾ Blume, Zur Kenntnis der Aneurysmen des Sinus Valsalvae aortae. Berl. klin. Wochenschr. 1909, Nr. 28. — ¹²⁾ Baumeister, Ein Fall von Aneurysma des rechten Sinus Valsalvae der Aorta. Inaug.-Diss. Gießen 1910. — ¹³⁾ Schwarz, Zur Kasuistik und Entstehung der Aneurysmen des Sinus Valsalvae aortae dextr. Inaug.-Diss. Erlangen 1911. — ¹⁴⁾ Glass, Über intramurale Aneurysmen des linken Sinus Valsalvae valvulae aortae. Zeitschr. f. Pathologie **11**, 2/3. 1912. — ¹⁵⁾ Gruber, Über die Döhle-Hellersche Aortitis (Aort. luet.) Jena 1914. — ¹⁶⁾ Rosenbusch, Über mechanische Endokardveränderungen. Frankfurter Zeitschr. f. Pathol. **14**. 1913. — ¹⁷⁾ Grünewald, Über einen Fall von vier Klappen im Aortenpulmonalarterienostium sowie offenem Foramen ovale. Inaug.-Diss. Bonn 1913. — ¹⁸⁾ Perls, Lehrbuch der allgemeinen pathologischen Anatomie und Pathogenese, 2. Teil. — ¹⁹⁾ Dilg, Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herzanolien im Anschluß an einen Fall von angeborener linksseitiger Konusstenose. Virchows Archiv **91**. 1883. — ²⁰⁾ Babes, Über die pathologische Bedeutung der Anwesenheit von nur zwei Aortenklappen. Virchows Archiv **124**. 1891. — ²¹⁾ Brettel, Über das anatomische Verhalten und die pathologische Bedeutung zweiteiliger Aortenklappen. Inaug.-Diss. Gießen 1897. — ²²⁾ Deteindre, Über einige Fälle von zweiteiligen Aortenklappen und ihre pathologische Bedeutung. Inaug.-Diss. Zürich 1895. — ²³⁾ Herxheimer, Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße, in Schwalbes Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1910, Fischer. — ²⁴⁾ Gegenbaur, Lehrbuch der Anatomie des Menschen und der Säugetiere. — ²⁵⁾ Ribbert, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. — ²⁶⁾ Thorel, Pathologie der Kreislauforgane. Lubarsch-Ostertag 9. Jahrg., 1. Abtlg. — ²⁷⁾ De Vries, Über Abweichungen in der Zahl der Semilunarklappen. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **64**. 1918. — ²⁸⁾ Ohlmüller, Beitrag zur Kasuistik und Entstehung des Aneurysmas des Sinus Valsalvae Aortae. Inaug.-Diss. Berlin 1917. — ²⁹⁾ Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. — ³⁰⁾ Beneke, Über die atrophische Fensterung der Semilunarklappen und des Netzes. Ein Beitrag zur Lehre von der funktionellen Gestaltung. Arch. f. Entwicklungsmech. d. Org. **30**. 1910. — ³¹⁾ Hertwig, Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. — ³²⁾ Born, Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des Säugetierherzens. Arch. f. mikr. Anat. **33**. 1888. — ³³⁾ Kollmann, Entwicklungsgeschichte des Menschen 1898. — ³⁴⁾ Noack, Das Aneurysma des Sinus Valsalvae. Zentralbl. f. Herz- u. Gefäßkrankh. 1919, Nr. 20/21. — ³⁵⁾ Beneke, Über Herzbildung und Herzmißbildung als Funktionen primärer Blut-Strom-Formen. Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **67**, Heft 1. 1920.