

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität zu Königsberg i. Pr.
[Direktor: Professor Dr. *Kaiserling*].)

Ein Beitrag zur Kenntnis der angeborenen linksseitigen Konusverengerungen des Herzens.

Von

Dr. **Berthold Mueller**,
Assistent am Institut.

(Eingegangen am 8. Oktober 1923.)

Zu den seltensten Mißbildungen des Herzens gehören die Verengerungen des Conus aorticus. Diese Veränderung kann nach der landläufigen Anschauung hervorgerufen werden durch Entwicklungsstörungen oder durch fötale Endokartitis. Der Entwicklungsstörung soll nach *Rauchfuß* ungleiche Teilung des Truncus communis durch sein Septum zugrunde liegen. Infolge dieser falschen Anlage wird die Vereinigung des Septum ventriculorum mit dem Septum trunci erschwert, es entsteht häufig ein Septumdefekt. Im allgemeinen soll das Vorhandensein sonstiger Mißbildungen (Septumdefekte, unvollkommen ausgebildete Klappen, Anomalien an anderen Organen) für eine Entwicklungsstörung sprechen; Verwachsungen zwischen den an und für sich gut ausgebildeten Klappen, Verdickungen des Endokards, sowie das Fehlen anderer Anomalien soll auf eine entzündliche Genese hindeuten. In vielen Fällen ist eine Entscheidung schwer; man hat häufig eine primäre Klappenmißbildung angenommen, zu der sich später eine fötale Endokarditis hinzugesellt habe. Eine mikroskopische Untersuchung der mißbildeten Klappen ist nach der Literatur nur sehr selten vorgenommen worden.

Neuerdings weist *Beneke* darauf hin, daß man mit der Annahme einer fötalen Endokarditis sehr vorsichtig sein müsse. Er versucht die Konusstenosen und Klappendeformitäten entwicklungsmechanisch zu erklären. Beim Austreten der Blutflüssigkeit aus dem primären, muskulösen Herzschlauch in das weitere, elastische Gefäß entstehen nach hydromechanischen Gesetzen Wirbel, da die Flüssigkeit den leeren Raum, der an der Übergangsstelle entsteht, auszufüllen sucht. In diesen leeren Raum wächst das embryonale Gewebe des Endokards, gleichsam angesogen, hinein; es entstehen die Endokardkissen, die Wirbel werden stärker, die Endokardkissen wachsen mehr und mehr

um die Wirbel herum und werden zu Klappen. Die Gefäßwand wird dicht oberhalb der Klappen zu den Sinus Valsalvae erweitert. Ist der Konus eng, so folgert *Beneke*, dann sind die Wirbel klein, und die Klappen bilden sich häufig unvollkommen aus. In diesen Fällen sollen nicht drei Wirbel wie gewöhnlich entstehen, sondern die Wirbelbildung erfolgt regellos und ungleichmäßig; es entstehen nicht regelrechte Klappen, sondern zwischen die Wirbel wachsen vom Endokardkissen aus unregelmäßige, polypöse Fortsätze hinein. Dadurch, daß embryonales Gewebe hohem Blutdruck ausgesetzt wird, wandelt es sich mitunter schon in utero in derbes Bindegewebe um, so daß man den Eindruck einer entzündlichen Veränderung erhalten kann.

Fall 1. Es handelt sich um einen 48 cm langen Neugeborenen weiblichen Geschlechts, der 51 Stunden nach der Geburt unter den Erscheinungen des Lungenödems starb. Die Schwangerschaft verlief laut Vorgeschichte regelrecht, die Mutter fühlte sich stets wohl.

Nach Eröffnung der Brusthöhle fällt auf, daß das Herz sehr groß ist; die Lungen erscheinen nach beiden Seiten zurückgedrängt. Der zarte, durchscheinende Herzbeutel enthält einige Tropfen einer klaren Flüssigkeit. Die linke Kammer, die die Spitze bildet, sowie der rechte Vorhof sind stark ausgebuchtet. Der Herzüberzug ist glatt, feucht und durchsichtig, an der Hinterwand der linken Kammer von einigen, bis zu 2 mm im Durchmesser betragenden, scharf begrenzten, dunkelroten Fleckchen durchsetzt. Das Herzfleisch fühlt sich fest an, die Muskelbälkchen sind in beiden Kammern, besonders in der linken gut entwickelt. Die linke Kammer ist 5 cm lang, die Wandstärke beträgt links 0,7, rechts 0,3 cm. Die Segel der zwei-zipfligen Klappe sind zusammengeschrumpft, so daß Schließungsrand und freier Rand zum Teil völlig zusammenfallen. Die dazu gehörigen Papillarmuskeln sind kräftig und gedrunken. Die Klappen der Hauptschlagader stellen einen derben, sehnigen, für eine 3 mm dicke Sonde durchgängigen Ring dar, dessen Rand mit 6 etwa stecknadelkopfgroßen Wülsten besetzt ist. Zwischen den Abgangsstellen der beiden Kranzschlagadern und an der gegenüberliegenden Seite der Gefäßwand ist dieser sehnige Ring mit der Gefäßwand verwachsen, so daß eine vordere und eine hintere Klappe angedeutet wird. Ein Verschuß des Ringes scheint dadurch möglich zu sein, daß die 6 polypösen Wülste zusammengepreßt werden. Der Conus arteriosus und die Aorta ascendens haben einen Umfang von 8 mm, der Bogen wird etwas weiter. Die Lungenschlagader mißt dicht oberhalb der gut ausgebildeten Klappen 1,8 cm; sie geht, nach Abgabe zweier, viel engerer Äste in die Lungen, direkt in den fast ebenso weiten Ductus Botalli über, dessen Innenfläche eben rau zu werden beginnt. Die Lungenschlagader verläßt die Herzbasis rechts vorn, die Hauptschlagader links hinten; die Stellung des Septum aorticum ist regelrecht. Die Kammerscheidewand ist überall intakt, insbesondere ist die Pars membranacea völlig ausgebildet. In der Vorhofscheidewand ist das Foramen ovale weit offen. (Durchmesser 4 mm.) Das Verhalten der großen Gefäße ist regelrecht.

Mikroskopisch bestehen die Anlagen der Aortenklappen aus zartem, embryonalem Bindegewebe.

Es handelt sich also um eine Stenose des Conus aorticus mit Mißbildung seiner Klappen, um eine Schrumpfung der Mitralklappen; um ein offenes Foramen ovale und einen offenen Ductus Botalli.

Der Blutkreislauf wird sich wahrscheinlich wie folgt gestaltet haben: Vor der Geburt wurde fast der ganze Körper durch die A. pulmonalis und den Ductus

Botalli versorgt. Die linke Kammer brauchte das Blut durch den engen Conus aortae nur zu Kopf und Armen zu schicken. Immerhin wurde durch diese Arbeit die Muskulatur stark beansprucht, sie hypertrophierte. Nach der Geburt wurde der größte Teil des Blutes aus der rechten Kammer in die Lungen geführt, nur ein verhältnismäßig kleiner Teil kam durch den Ductus Botalli in den Körperkreislauf. Das in den Lungen arterialisierte Blut sammelte sich im linken Vorhof und ging bei der Diastole teils durch das Foramen ovale in den rechten Vorhof und die rechte Kammer, zum größten Teil in die linke Kammer, von hier aus in halbwegs ausreichendem Maße zu Kopf und Armen, weniger reichlich in die Aorta descendens. Es erhielten also Kopf und Arme arterielles, der ganze andere Körper gemischtes Blut. Mit der beginnenden Verengung des Ductus Botalli gelangte weniger Blut aus der rechten Kammer in die Aorta, das Mischungsverhältnis wurde ungünstiger; die linke Kammer konnte infolge der engen Aorta ihre Arbeit nicht mehr leisten, sie wurde weiter; es entstand eine Stauung im Körper und Lungenkreislauf.

Fall 2. Es handelt sich um die Leiche eines 5 Tage alten, völlig ausgetragenen, kräftig entwickelten Knaben. Die Schwangerschaft verlief laut Vorgeschichte bei völliger Gesundheit der Mutter. Das Kind befand sich zunächst wohl. Erst 3 Tage nach der Geburt trat ganz plötzlich hochgradige Atemnot und Cyanose auf bei völlig negativem Untersuchungsbefund. Nach vorübergehender Besserung erfolgte unter dem Bilde des Lungenödems am 5. Tage nach der Geburt der Tod.

Bei der Sektion wurden Herz und Lungen im Zusammenhang entfernt. Nach Präparation der Gefäße ergeben sich folgende Verhältnisse: Die V. cava superior und die V. anonymae sind prall mit dunkelrotem Blut gefüllt. Die A. carotis communis geht links direkt aus dem Arcus Aortae, rechts aus der A. anonyma hervor. Die Aorta ascendens und der Arcus erscheinen auffällig eng, während die A. pulmonalis und ihre Äste sehr weit sind. Das Herz ist viel größer als die Faust der Leiche; es scheint zunächst nur aus einer mächtig erweiterten Kammer zu bestehen, von deren Basis ein großer Gefäßstamm entspringt, der in den Arcus aortae überzugehen scheint. Von dieser großen Kammer schneiden die absteigenden Kranzgefäße links hinten eine etwa walnussgroße Partie ab, die sich als die linke Kammer herausstellt. Der rechte Vorhof ist stark erweitert und prall mit dunkelblaurotem, flüssigem Blut gefüllt, während der linke Vorhof sich nur bei genauerem Zusehen als haselnußgroße Vorwölbung von der linken Kammer abgrenzen läßt. Der Herzüberzug ist glatt, feucht und durchsichtig. Die Herzblutadern treten deutlich als dunkelblaurote Stränge hervor. Die Schnittfläche der Muskulatur sieht im allgemeinen dunkelrot aus, jedoch lassen sich im Bereich der rechten Kammer einige unscharf begrenzte, hellere, gelbliche, bis kirschkerngroße Partien nachweisen, die durch den Herzüberzug als gelblichweiße Flecke durchscheinen. Die Herzinnenhaut ist im Bereich des rechten Herzens überall zart und glatt; die dreizipflige Klappe sowie die halbmondförmigen Klappen am Abgang des großen Gefäßstammes sind gut ausgebildet und zart. Die Herzbälkchen sind gleichfalls gut entwickelt, aber flach. Das Foramen ovale ist gerade für eine Sonde durchgängig, sonst sind beide Scheidewände intakt.

Die linke Herzkammer ist nur haselnußgroß. Die Innenhaut sieht auf der ganzen linken Hälfte der Kammer bis zum Ansatz der Papillarmuskeln gelblichweiß, etwa so wie eine Gefäßinnenhaut aus; sie hat eine Dicke von 1 mm. Im Bereich der Scheidewand ist das Endokard zart und dünn. Von den Herzbälkchen sieht man nur Andeutungen; die Papillarmuskeln bestehen aus Sehnen, die zweizipflige Klappe ist gut ausgebildet und zart. An Stelle der Aortenklappen ist nur ein derber, sehniger Ring vorhanden, dessen Ränder gewulstet sind und sich besonders derb anfühlen; die Öffnung, die der Ring im Conus aorticus läßt, ist 2 mm weit. Die einzelnen Klappen lassen sich nicht voneinander abgrenzen.

Die rechte Kammer ist 3,8 cm, die linke 1,3 cm lang; die Wandstärke beträgt beiderseits 9,3 cm. Der aufsteigende Aortenast ist eng (Umfang 0,5 cm). Dicht oberhalb des verengernden Ringes ist die Gefäßwand deutlich ausgebuchtet. Die Kranzschlagadern gehen aber nicht im Bereiche dieser Ausbuchtung, sondern erst 4 mm oberhalb des Ringes ab. Die linke Kranzschlagader hat ein viel kleineres Lumen als die rechte. Infolge der Kleinheit der linken Kammer ist die aufsteigende Aorta verlängert. Dort, wo sie in den Bogen übergeht, mündet in sie der aus der rechten Kammer entspringende Gefäßstamm ein, der bedeutend dicker als die Aorta ascendens ist. An seinem Ursprunge sitzen 3 wohlausgebildete Klappen; das Gefäß hat hier einen Umfang von 2,2 cm. 1 cm oberhalb der Klappen gehen 2 in die Lungen führende starke Äste ab. Der Gefäßstamm entspricht also der A. pulmonalis und dem Ductus Botalli. Das Blutadersystem ist überall gut ausgebildet.

Mikroskopisch besteht das verdickte Endokard der linken Kammer aus derbem, zellarmem Bindegewebe. Die Fasern der anliegenden Muskelschichten sind schmal und kurz; die Querstreifung ist zu erkennen. Die Muskulatur ist durchsetzt von zahlreichen, prall mit Blut gefüllten, dünnwandigen Capillaren. An der Übergangsstelle von Myokard zu Endokard sind die Capillaren besonders zahlreich. Die Grenze zwischen den beiden Schichten ist unregelmäßig; mitunter senkt sich das Endokard tief in die Muskulatur ein. In der Nähe des Bindegewebes sind die Muskelfasern deutlich blasser gefärbt, mitunter scheinen Muskulatur und Bindegewebe ohne scharfe Grenze allmählich ineinander überzugehen. Eine herdförmige Zellansammlung ist nirgend vorhanden.

Der sehnige Ring an Stelle der Aortenklappen weist mikroskopisch straffes, zellarmes Bindegewebe auf, das dem Gewebe des verdickten Endokards ungefähr gleich ist. Im Bereich der oben beschriebenen Wülste ist das Gewebe sehr dicht, zellarm und mit Haematoxylin intensiv blau gefärbt.

Die mikroskopische Untersuchung der gelblichen Herde in der Muskulatur der rechten Kammer ergibt, daß die Muskelsyncytien diffus, feintropfig verfettet sind.

Es handelt sich also im wesentlichen um eine hochgradige Stenose des Conus aorticus mit Umwandlung der Klappen in einen sehnigen Ring und um eine Hypoplasie der linken Kammer mit starker Endokardverdickung.

Da der Ductus Botalli sehr weit ist, wird die Mißbildung während des intrauterinen Lebens kaum Störungen hervorgerufen haben. Die stark entwickelte rechte Kammer trieb das Blut durch den Ductus Botalli in den Körperkreislauf. Mit Beginn der Lungenatmung konnten die aus der Lunge kommenden, reichlichen arteriellen Blutmengen von dem kleinen linken Herzen bei stenotischer Aorta nicht mehr bewältigt werden. Dies führte zu einer Stauung in den Lungen, zu einer Erweiterung des rechten Herzens und schließlich zur Stauung im Körperkreislauf. Der Blutkreislauf konnte nur dadurch notdürftig aufrechterhalten werden, daß die rechte Kammer einen großen Teil des vorwiegend venösen Blutes durch den Ductus Botalli in die Aorta schickte. Infolgedessen erhielt die obere Körperhälfte arterielles, die untere gemischtes Blut; es ist aber auch möglich, daß der aplastische linke Ventrikel nicht einmal zur Versorgung von Kopf und Armen ausreichte, und daß die Hals- und Schlüsselbeinschlagadern rückläufig vom Ductus Botalli aus gefüllt wurden.

Bei Betrachtung dieser Befunde fällt auf, daß bei beiden Fällen außer der Konusstenose und der erheblichen Veränderung der Aortenklappen wesentliche andere Mißbildungen nicht vorhanden, daß insbesondere die Kammerscheidewände intakt sind. Die Aortenklappen

sind in beiden Fällen verdickt, im Falle 2 ist sogar das Endokard in eine dicke Schwiele umgewandelt. Wenn man den von *Rauchfuss* angegebenen Richtlinien folgt, wäre man berechtigt, eine entzündliche Genese der Mißbildung auf Grund einer fötalen Endokarditis anzunehmen. In der Tat sind ähnliche Fälle (*Bardeleben, Dilg, Schröder, Ganef*) vielfach auf Grund makroskopischer Beobachtungen auf entzündliche Vorgänge zurückgeführt worden. Hier hat die Vorgeschichte keinen Anhalt für eine Erkrankung der Mutter ergeben. Die mikroskopische Untersuchung spricht im Falle 1 gegen eine Entzündung. Im Falle 2 ließen sich im verdickten Endokard und in den zu einem Diaphragma umgewandelten Aortenklappen Zellansammlungen oder andere Zeichen einer abgelauenen bakteriellen Entzündung nicht nachweisen. Bevor man sich also zur Annahme einer entzündlichen Entstehungsweise entschließt, wird man erst versuchen müssen, eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung zu finden.

Es wäre dann bei beiden Fällen eine primäre falsche Anlage des Septum trunci anzunehmen. Will man die entwicklungsmechanischen Theorien *Benekes* zur Erklärung heranziehen, so wäre zu folgern, daß infolge der schwachen Wirbelbildung die Klappen sich nur unvollständig ausbildeten. Im Falle 1 war die Stenose nicht so hochgradig, daß eine Tätigkeit der linken Kammer unmöglich war; ihre Muskulatur hypertrophierte, die Wirbel wurden stärker und unregelmäßig. In die dadurch entstehenden leeren Räume wuchsen von den Klappenanlagen aus aus embryonalem Gewebe bestehende, polypenartige Wülste hinein, so daß doch schließlich eine Schlußfähigkeit der Klappen erzielt wurde. Immerhin machte es der linken Kammer, besonders nach Schluß der Kammercheidewand, doch Schwierigkeiten, die Blutmenge durch den engen Konus auszupressen; ein Teil ging bei der Systole in den Vorhof zurück, die Mitralklappen bildeten sich daher unvollkommen aus und blieben schlußunfähig.

Verwickelter liegen die Verhältnisse im Falle 2. Die Konusstenose ist hier so hochgradig, daß eine Arbeit der linken Kammer zwecklos war; sie blieb sehr klein. Die Muskelfasern sind schmal und kurz; man hat bei mikroskopischer Untersuchung den Eindruck, als ob die inneren Schichten gar nicht muskulös, sondern bindegewebig angelegt würden. Mit dem Wachstum der rechten Kammer wurde der durch den Ductus Botalli in die Aorta gelangende Blutstrom immer kräftiger, er füllte auch rückläufig die Aorta ascendens aus; in der Gegend der Klappenanlage stieß er mit dem schwachen, aus der linken Kammer kommenden Blutstrom zusammen. Die Klappen bekamen jetzt die Aufgabe, das Übergehen des rückläufigen Blutes in die linke Kammer zu verhindern. So ist es zu verstehen, daß sie sich unter dem Druck des von zwei Seiten anprallenden Blutes in eine sehnige Membran mit

kleiner Öffnung umbildeten. Da der rückläufige Blutstrom viel stärker war, wurde die Membran allmählich nach der Kammer zu herabgedrückt; die Kranzschlagadern gehen daher hoch oberhalb der Klappen ab. Die Blutversorgung selbst erfolgte wahrscheinlich auch durch das rückläufige Blut. Gegen Ende der Schwangerschaft und besonders nach der Geburt wird die Durchblutung nicht ausreichend gewesen sein; dadurch lassen sich die oben beschriebenen Degenerationsherde in der Wand der linken Kammer erklären. Vielleicht könnte die mangelhafte Blutversorgung auch die Bindegewebsvermehrung unter der Innenhaut der linken Kammer begünstigt haben.

Die hier beschriebenen Mißbildungen lassen sich also bei beiden Fällen durch die Entwicklungsgeschichte bzw. Entwicklungsmechanik erklären. Eine entzündliche Genese, für die bei mikroskopischer Untersuchung Anhaltspunkte nicht gefunden werden konnten, glaube ich ablehnen zu dürfen. Auffällig bleibt bei beiden Fällen, daß die Kammercheidewand sich geschlossen hat. Die teratogenetische Terminationsperiode würde hier in die Zeit der Anlage des Septum trunci, also etwa in die fünfte Woche fallen.

Literaturverzeichnis.

- 1) Förster, Die Mißbildungen des Menschen. 1865. — 2) Rauchfuß, Die angeborene Verengerung und Verschließung des Aortenostium, referiert in: Herxheimer, Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen. — 3) Bardeleben, Verschuß des linken Ostium arteriosum im Herzen eines halbjährigen Kindes. Virchows Arch. f. path. Anat. und Physiol. **3**, 305. — 4) Dilg, Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herzanomalien, im Anschluß an einen Fall von angeborener linksseitiger Konusstenose. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **91**, 193. — 5) Ganefff, Über angeborene Stenose und Atresie der Aorta durch fötale Endokarditis. Inaug.-Diss. Würzburg 1910. — 6) Schröder, Fritz, Zwei Fälle von Atresia ostii aortae congenita. Inaug.-Diss. Marburg 1913. — 7) Beneke, Über Herzbildung und Herzmißbildung als Funktionen primärer Blutstromformen. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **67**, 1.
-