

## Zur Klinik der Isthmusstenose der Aorta.

Von

Prof. Dr. Th. Deneke.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. Oktober 1924.)

Seit 1789 *Paris*, Prosektor am Hotel-Dieu in Paris, zuerst einen Fall von angeborener Verengerung der Aorta nahe der Einmündung des Ductus Botalli bei einer 50jährigen Frau beschrieben und die dabei bestehende charakteristische Entwicklung des Kollateralkreislaufs geschildert hat, ist eine reiche anatomische und klinische Literatur über diese Entwicklungsanomalie des Zirkulationsapparats entstanden. *Vierordt* konnte in seiner morphologischen Bearbeitung der angeborenen Herzkrankheiten (*Nothnagels Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie*, Bd. 15) 1898 einen Überblick über rund 135 Fälle dieser Mißbildung geben, die allerdings z. T. mit anderen Anomalien, wie Septumdefekten, Transposition der großen Gefäße, Offenbleiben des Foramen ovale, Offenbleiben des Ductus Botalli u. a. kompliziert waren. Nach ihm hat *Bonnet*<sup>1)</sup> in einer umfangreichen Arbeit alle bis 1903 ihm bekannt gewordenen 160 Fälle kritisch besprochen und gelangt zur Unterscheidung von zwei Typen dieser Mißbildung. Bei dem ersten, dem *Typus der Neugeborenen*, liegt die Verengerung der Aorta unmittelbar über der Einmündung des Ductus Botalli, mit oder ohne dessen Offenbleiben. Diesem Typus der Neugeborenen, der in *Bonnets Statistik* mit 55 Fällen vertreten ist, stellt er einen *Typus der Erwachsenen* (105 Fälle) gegenüber. Hier liegt die Verengerung, die die Aorta plötzlich, wie durch eine mehr oder weniger straff angezogene Ligatur, einzuschnüren scheint, nur ausnahmsweise am oberen Rande des Ductus Botalli, manchmal in dessen Achse, meistens aber *unterhalb* seiner Einmündung; niemals ist dabei der Ductus Botalli für das zirkulierende Blut durchgängig. Während bei Neugeborenen sehr oft schwere anderweitige Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße, wie sie oben angeführt wurden, gleichzeitig vorliegen, fehlen *schwere* Komplikationen bei dem Erwachsenentypus fast ganz. Nur in einem Falle fand *Bonnet* gleichzeitig Pulmonalstenose mit Ventrikelseptumdefekt; geringe Anomalien, wie zwei Aorten-

<sup>1)</sup> *L. M. Bonnet*, Sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme, Rev. de méd. 23. 1903.

klappen statt drei, abnorme Gefäßabgänge, Bestehenbleiben der Vena cava sup. sin. sind auch bei Erwachsenen nicht selten vorhanden.

Seit der vortrefflichen Übersicht Bonnets sind verhältnismäßig wenige Fälle zu den oben genannten hinzugekommen, wie der zusammenfassenden Arbeit Blumenthals (in dem Kraus-Brugsch'schen Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie 4, S. 541) zu entnehmen ist.

Fast in allen in der reichen Literatur beschriebenen Fällen liegt die verengte, nicht selten auch völlig verödete Stelle der Aorta *unterhalb des Abgangs der Subclavia sinistra*, so daß Kopf und obere Gliedmaßen ihre Blutversorgung in normaler Weise empfangen (Abb. 1). Man wird also klinisch in diesen Fällen kräftig pulsierende Arterien im Gebiet beider Carotiden und Subclavien finden müssen, während die Pulsation der Aorta abdominalis und der Aa. iliacae bzw. femorales sowie ihrer Verzweigungen unfühlbar oder doch erheblich schwächer sein wird, da diese Gebiete unterhalb der Verengerung liegen und trotz vielfacher und oft auffallend pulsierender Anastomosen auch bei leidlich ausreichender Blutversorgung keine voll entwickelte Pulswelle zeigen. Lommel<sup>1)</sup> fand in seinem Falle in dem oberhalb der Stenose belegenen Gebiet einen stark erhöhten Blutdruck von 190 mm Hg, während Beobachtungen über den unterhalb der Stenose herrschenden arteriellen Druck bisher nicht mitgeteilt sind.

Dieser Gegensatz zwischen den verstärkten Pulsen der oberen Körperhälfte und den abgeschwächten oder fehlenden der unteren Körperhälfte ist ein so in die Augen springendes klinisches Symptom, daß schon daraus das Vorliegen einer Isthmusstenose mit Wahrscheinlichkeit entnommen werden kann. Noch auffallender ist die Ausbildung eines *arteriellen Kollateralkreislaufs*, der das oberhalb der Stenose belegene Hochdruckgebiet mit dem unterhalb belegenen Niederdruckgebiet verbindet. Dieser Kollateralkreislauf hält sich größtenteils an die natürlichen Anastomosen zwischen dem Gefäßgebiet der Aa. subclaviae und der Aa. iliacae; man findet die Aa. mammariae internae, die Aa. transversae scap., transv. colli, cervicales prof., erweitert und in ihren Verzweigungen mit den Aa. epigastricae und circumfl. ilium anastomosierend. Auch die Aa. intercostales und lumbales können sich beteiligen. Ein großer Teil dieser im Körperinnern verlaufenden Anastomosen ist am Lebenden nicht nachweisbar. Ein anderer und fast in jedem Falle wechselnder Teil ist in Form von geschlängelten, bis bleistiftdicken, pulsierenden Gefäßen sichtbar und fühlbar; die Auskultation dieser Gefäße zeigt oft Schwirren und blasende Geräusche. Manchmal findet man sichtbar Knäuel pulsierender Gefäße, die an ein Aneurysma ciroides erinnern können, wie z. B. in dem Lommelschen Falle.

<sup>1)</sup> Münch. med. Wochenschr. 1917, S. 190; Med. Klinik 1919, S. 892.

Am *Herzen* zeigen sich in der Regel nur die der Erhöhung der Kreislaufwiderstände entsprechenden Veränderungen: Hypertrophie und Erweiterung des linken Ventrikels, hebender Spitzentrieb, manchmal sogar Herzbuckel, meist dabei ein systolisches Geräusch, das als Muskelgeräusch erklärt wird, bei geeigneter Lokalisation aber auch den Verdacht eines gleichzeitig bestehenden Septumdefekts erwecken kann. Cyanose fehlt in der Regel. Im Gegensatz zu den meisten anderen angeborenen Herzfehlern treten bei beginnender Insuffizienz des Herzmuskels Ödeme auf.

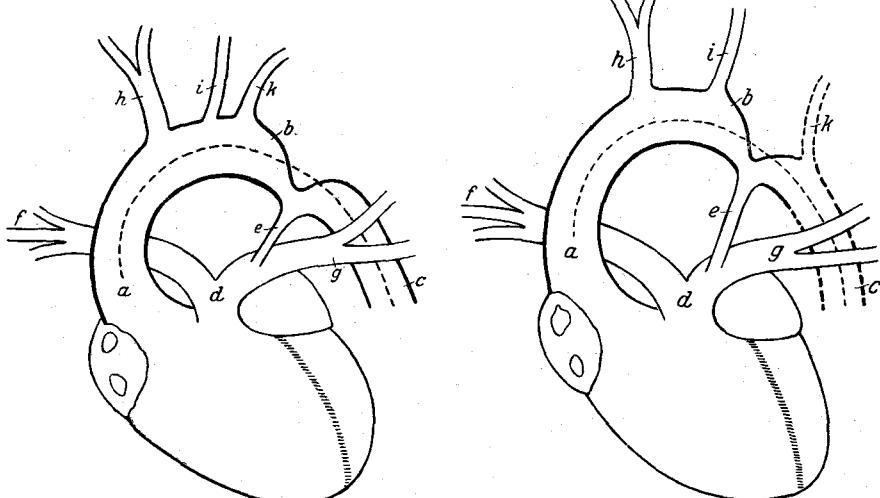


Abb. 1. (Nach *Vierordt*.) Isthmusstenose, gewöhnlicher Sitz.

Abb. 2. Ungewöhnlicher Sitz der Isthmusstenose oberhalb des Abganges der Art. subclavia sin.

a = Aorta ascendens; b = Isthmus aortae; c = Aorta desc.; d = Art. pulmonalis; e = Duct. arteriosus Bot.; f und g = Ramus dexter et sinister arteriae pulm.; h = Art. anonyma; i = Art. carotis sin.; k = Art. subclavia sin.

Die *Röntgenbefunde* sind, wie bei der erfreulichen Entwicklung dieses Hilfsmittels selbstverständlich, neuerdings stets zur Diagnostik beim Lebenden herangezogen worden.

*Dietlen*<sup>1)</sup>, *Weinberger*<sup>2)</sup> und *Assmann*<sup>3)</sup> fanden neben einem vergrößerten l. Ventrikel einen auffallend weiten und verstärkt pulsierenden Schatten der Aorta ascendens, der sich in den Fällen von *Assmann* und *Dietlen* auffallend stark nach rechts vorbuchtete, während der Aortenknopf links von der Wirbelsäule (auch in *Weinbergers* Fall) kaum angedeutet war. *Vaquez* und *Bordet*<sup>4)</sup> fanden ebenfalls eine erweiterte

1) *Dietlen*, Herz und Gefäße im Röntgenbild. 1923, S. 227.

2) *Weinberger*, Med. Klinik. 1908, S. 585.

3) *Assmann*, Röntgendiagnostik d. inn. Erkrankungen. 1921, S. 78.

4) *Vaquez* und *Bordet*, Herz und Aorta, übers. v. *Zeller*. 1916, S. 127.

Aorta ascendens. Der Aortenknopf sprang in ihrem Falle in normaler Weise nach links vor. *Th. und Fr. M. Groedel*<sup>1)</sup> beschreiben in zwei Fällen von Erwachsenen, über die aber genauere klinische Daten nicht mitgeteilt werden, ebenfalls einen hypertrophischen, liegenden linken Ventrikel und normalen Aortenknopf; daneben bestand aber eine starke Erweiterung der Pulmonalis, die wohl nur durch eine Komplikation zu erklären ist. Das Gemeinsame aller Fälle ist also die Hypertrophie des linken Ventrikels und die Erweiterung der aufsteigenden Aorta; bei hohem Sitz der Stenose wird, wie auch *Assmann* annimmt, der Aortenknopf fehlen. Das wichtigste und sofort beweisende Symptom wäre der Nachweis, daß eine normale Aorta descendens fehlt; doch ist der Schatten dieses Gefäßes trotz der Verbesserung unserer Untersuchungsmethoden, die wir besonders *Frik*<sup>2)</sup> verdanken, in normalen Fällen noch nicht so regelmäßig und so sicher darstellbar, daß man aus seinem Fehlen weitgehende Schlüsse ziehen dürfte. Da *Stadler*<sup>3)</sup> kürzlich ein der angeborenen Isthmusstenose ähnliches Krankheits- und Röntgenbild bei Aortenlues beschreibt, so ist diese Erkrankung durch Vornahme der Wa.R. auszuschließen.

Die *Prognose* der Isthmusstenose ist verhältnismäßig günstig. Viele Patienten erreichen bei guter Leistungsfähigkeit ein ansehnliches Alter. Berühmt ist der 92jährige Schuster *Reynauds*. Von mehreren Patienten wird berichtet, daß sie Feldzüge mitgemacht haben, leidenschaftliche Tänzer, auch Potatoren waren. Der Tod erfolgt meistens durch interkurrente Krankheiten oder durch Kreislaufinsuffizienz, nicht selten auch durch Ruptur der oberhalb der Stenose erweiterten Aorta. Die *Therapie* kann in der Verhütung und Behandlung der Kreislaufinsuffizienz, falls diese auftritt, immerhin einiges leisten.

Ganz außerordentlich selten liegt die Stenose oberhalb des Abgangs der Subclavia sin., so daß der linke Arm schon zum „Niederdruckgebiet“ gehört und pulslos ist (Abb. 2). *Bonnet* beschreibt als Nr. 38 in seiner Zusammenstellung einen einzigen solchen bei einem Neugeborenen von *Thérémis* beobachteten Fall, bei dem er einen auffallend hohen Ansatz des Duct. Botalli an der Aorta oder, was dasselbe ist, einen ungewöhnlich tiefen Abgang der A. subclavia annimmt. In zwei weiteren gleichfalls von *Thérémis* übernommenen Fällen bei Neugeborenen (Nr. 39 und 56) beschreibt *Bonnet* ebenfalls einen höheren Sitz der Stenose, die jedoch bei ersterem ihren Höhepunkt erst unterhalb des Abgangs der Subclavia sin. erreicht, bei letzterem mit sehr weitgehenden anderweitigen Gefäßanomalien (Offenbleiben des Duct. Botalli, Abgang der Subclavia sin.

<sup>1)</sup> *Groedel, Th., und Fr. M. Groedel*, Dtsch. Arch. f. klin. Med. **103**, 417. 1911, und *Fr. M. Groedel*, Röntgendiagnostik der Herz- und Gefäßkrankungen. Berlin 1912, S. 142.

<sup>2)</sup> *Frik*, Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **29**, 123. 1922.

<sup>3)</sup> *Stadler*, Zentralbl. f. Herz- und Gefäßkrankh. 1922, S. 357.

et *dextra* von diesem) kompliziert war. Ein Fall von hohem Sitz der Stenose (oberhalb der Subclavia sin.) bei *Erwachsenen* ist bisher, soweit ich sehe, weder anatomisch noch klinisch beschrieben worden. Der nachstehend beschriebene Fall kann daher, obwohl es sich nur um eine klinische Beobachtung handelt, die der anatomischen Bestätigung noch entbehrt, ein gewisses Interesse beanspruchen.

Mein Pat. B. K., ein 46jähriger Geschäftsinhaber, ist mir seit 12 Jahren bekannt. Er stammt aus gesunder Familie, hat mit 12 Jahren Scharlach mit

Diphtherie durchgemacht, die nicht schwer war. Er ist stets schwächlich und körperlich wenig leistungsfähig gewesen, schon bei geringen Anstrengungen bekam er Herzklopfen, manchmal mit Aussetzen des Pulses. Neuerdings wird er auch leicht kurzatmig. Als 19jähriger junger Mann wurde er zum Militärdienst eingezogen, den er aber nicht leisten konnte; nach einem halben Jahre wurde er wegen „Pulsadergeschwulst der Aorta“ wieder entlassen. Geschlechtskrankheiten werden negiert. Pat. hat 2 gesunde Kinder. Seine Hauptklagen sind: periodisch auftretender Schwindel, häufiger Kopfschmerz und gedrückte Stimmung; das heftige Pulsieren der Schlagader hinter dem linken Ohr wird sehr quälend empfunden. Trotzdem ist Pat. dauernd in seinem Geschäft tätig, beschränkt sich aber darauf, die Aufsicht zu führen und die Kontorarbeiten zu machen. Körperliche Anstrengungen, auch längeres Gehen, vermeidet er sorgfältig. Mehrfach hat er ärztliche Behandlung aufgesucht und auch angesehene Kliniker befragt. Verschiedene Badekuren brachten

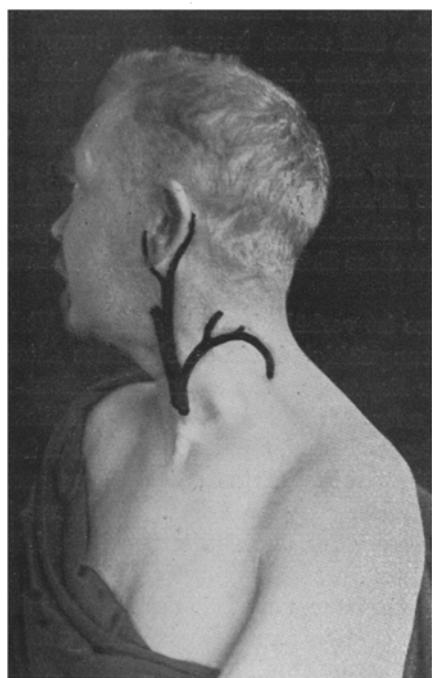


Abb. 3. Isthmusstenose. Sichtbare, stark pulsierende Verzweigungen der Art. carotis sin. (durch aufgetragene Farbe hervorgehoben).

keinen wesentlichen Nutzen. Mäßige Mengen von Alkohol, die Pat. abends genießt, sollen die subjektiven Beschwerden günstig beeinflussen.

Es handelt sich um einen schwächlich gebauten, befriedigend genährten, nicht ganz mittelgroßen Mann mit wenig kräftiger Muskulatur und blasser, etwas livider Hautfarbe. An den Arterien des rechten Armes und an beiden Carotiden ist sehr starke, regelmäßige Pulsation (Frequenz ca. 80) fühlbar, während die linke Subclavia, Brachialis, Radialis keine sicher fühlbare Pulsation aufweisen. Ebensowenig ist eine Pulsation der Femoralarterien fühlbar. Auch der Puls der Aorta abdominalis lässt sich nicht palpieren.

Der Blutdruck erweist sich an der rechten Brachialis nach Riva-Rocci gemessen, als stark erhöht bei großer Amplitude; es wurden Werte des Maximaldruckes von 185—220 mm Hg., des Minimaldruckes von 85—90 gemessen. Am

linken Arm ist mit den gewöhnlichen palpatorischen, oscillatorischen oder auscultatorischen Methoden eine Blutdruckmessung nicht möglich. Annäherungswerte für den Maximaldruck lassen sich finden, wenn man die Methode des Gärtnerschen Tonometers, die für die Druckmessung am Finger bestimmt ist, auf die ganze Extremität überträgt: durch Einwickeln mit Kautschuckbinde wird das Glied blutleer gemacht, dann die Manschette des Blutdruckapparates um den Oberarm gelegt und unter hohen, den möglichen systolischen Druck übersteigenden Druck gesetzt, so daß die A. brachialis auch nach Abnehmen der Gummi-

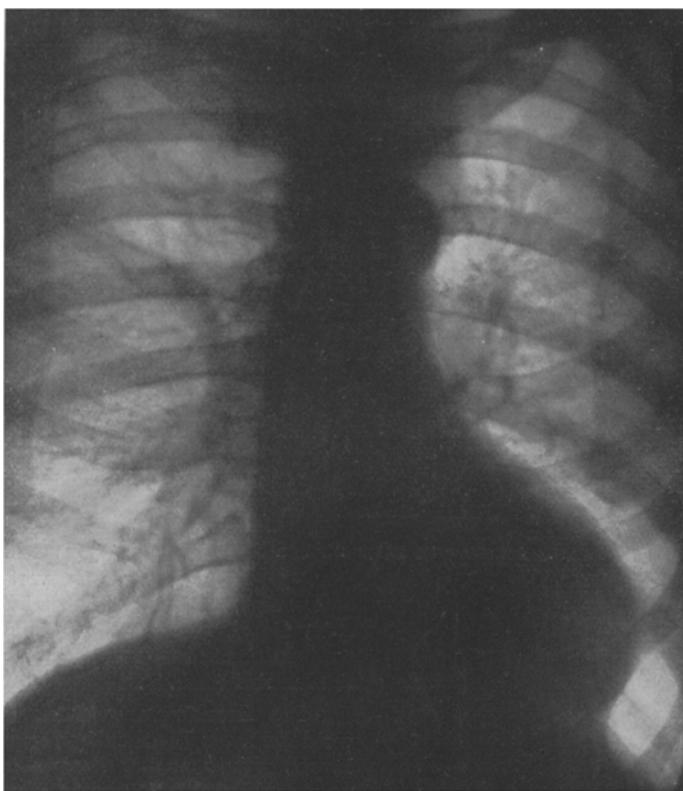


Abb. 4. Isthmusstenose. Dorsoventrale Aufnahme.

binde verschlossen, und das Glied anämisch bleibt. Nun wird der Druck in der Manschette langsam gesenkt und der Manometerdruck in dem Augenblicke beobachtet, in dem das Blut in das Glied einschießt. Auf diese Weise wurde gefunden, daß der Maximaldruck im linken Arm 106—120 mm Hg. beträgt, also etwa halb so hoch ist wie der im rechten Arm. An den Arterien der unteren Extremitäten, bei denen übrigens am Manometer des Blutdruckapparates geringe pulsatorische Schwankungen sichtbar waren, ergaben sich mit der geschilderten Methode des „großen Gärtnert“ maximale Blutdruckwerte von 120—130 mm Hg., die also ebenfalls erheblich niedriger liegen als im Hochdruckgebiet.

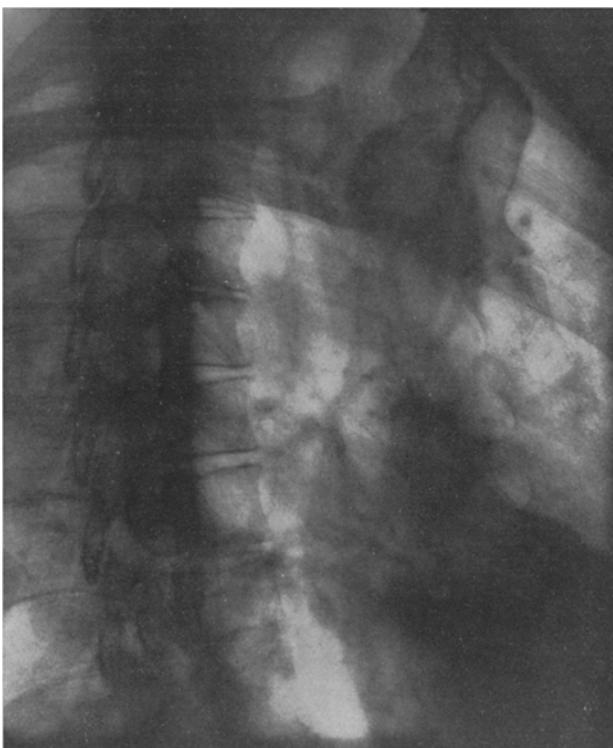


Abb. 5. Isthmusstenose. Aufnahme im ersten schrägen Durchmesser.

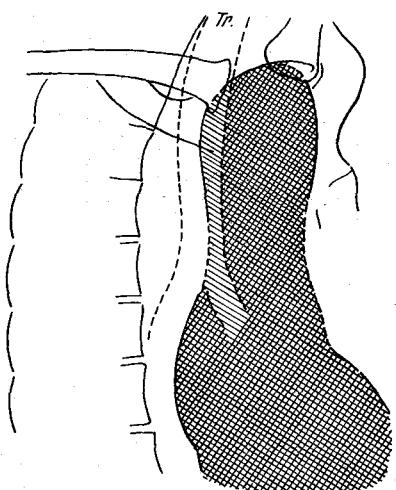


Abb. 6. Schema zu Abb. 5. Tr. = Trachea.

Wie schon die angeführten Blutdruckzahlen erkennen lassen, war die Blutversorgung auch im Niederdruckgebiet ausreichend. Ein auffallender Unterschied in der Hautwärme und in der rohen Kraft des rechten und linken Armes bestand nicht.

*Das Netz der Kollateralen* ist in unserem Falle nur in mäßiger Ausdehnung der Untersuchung zugänglich und muß größtenteils im Innern des Körpers liegen. Im Vordergrunde stehen bei unserem Pat. die von der Carotis sin. in das Gebiet der Art. vertebralis und subclavia sin. hinüberziehenden Äste, die als dicke, stark geschlängelte und pulsierende Adern sichtbar und fühlbar sind (Abb. 3).

Die *Herzdämpfung* ist nach links verbreitert, der Querdurchmesser beträgt 15 cm, bei einer mit Tasterzirkel gemessenen Brustbreite von 27 cm. Über dem Herzen findet sich eine verbreiterte Gefäßdämpfung, die nach rechts über die Grenze des Brustbeins hinausgeht. Die Herzaktion ist regelmäßig und gleichmäßig, manchmal etwas beschleunigt. Der erste Ton ist an der Spitze in ein leises Geräusch verwandelt, die zweiten Basistöne sind verstärkt. Das *Elektrokardiogramm* zeigt keine Abweichung von der Norm.

Im *Blute* war die wiederholt angestellte Wassermannsche Reaktion stets

negativ. Hämoglobin 77%, Zahl der Erythrocyten 5,2 Millionen, der Leukocyten 7200.

Leukocytenbild:  
Eosinophile 1%,  
Stabkernige 5%,  
Segmentkernige  
63%, Lympho-  
cyten 27%, Über-  
gangsformen 4%.

Stauungerschei-  
nungen fehlen. Lun-  
gen und Bauch-  
organe o. B. Der  
Urin ist frei von ab-  
normen Bestand-  
teilen. Reflexe, Pu-  
pillsen o. B.

Besonderes In-  
teresse bietet die

*Röntgenunter-  
suchung*, die mehr-  
fach im Röntgen-  
institute des Allge-  
meinen Kranken-  
hauses St. Georg ge-  
meinsam mit dem  
Leiter des Insti-  
tutes, Herrn Prof.  
Holthusen, vorge-  
nommen wurde.

Die erste Aufnahme unseres Pat. bei sagittaler Durchleuchtungsrichtung, die Abb. 4 wiedergibt, bietet allerdings noch nicht viel Charakteristisches und würde die Diagnose nicht ermöglichen. Wir sehen ein nach links erweitertes Herz mit abgerundeter Spitze, die eine Hypertrophie des Muskels andeutet. Der Herzschatten ist quergelagert und zeigt die sog. Aortenform, der rechte Herzrand und auch der rechte Rand der aufstei-  
genden Aorta überschreitet den rechten Rand des Mittelschattens nicht. Der Aortenkopf springt auf der linken Seite wenig vor. Die Lungen lassen außer einer verstärkten Gefäßzeichnung nichts Auffallendes erkennen.

Die nächste, im ersten schrägen Durchmesser gemachte Aufnahme (Abb. 5)

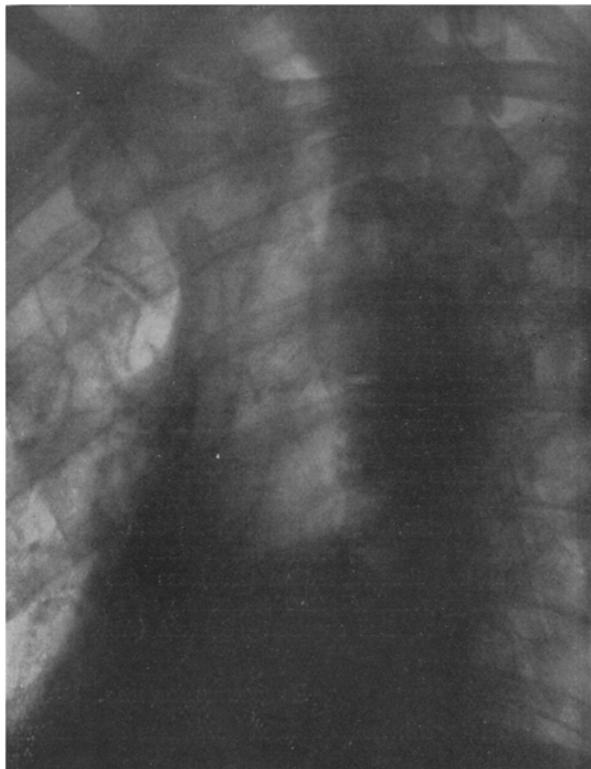


Abb. 7. Isthmusstenose. Aufnahme im zweiten schrägen Durchmesser.

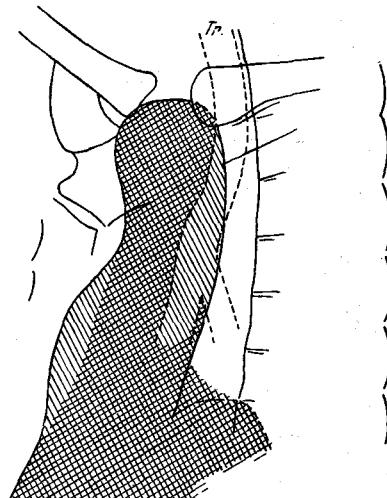


Abb. 8. Schema zu Abb. 7. Tr. = Trachea.

zeigt uns ein Bild, das an Stelle des normalen, etwa in Höhe des unteren Randes der ersten Rippe sich plötzlich verschmälernden Aortenbandes eine von der Norm wesentlich abweichende Form des Gefäßstammes erkennen läßt. Um das Bild richtig zu würdigen, muß man — wie bei allen Schrägaufnahmen des Thorax — zunächst die Umrissse und die beiden Hauptbronchien aufsuchen, die zur Orientierung wichtig sind, deren Konturen aber leicht zu Fehlschlüssen verleiten, wenn man sie nicht von vornherein gewissermaßen in das Bild hineinzeichnet. Auch hier ist der helle Streifen der Trachea mit ihrer Bifurcation deutlich; an keiner Stelle findet sich die Andeutung einer queren Überbrückung durch den Schatten des Aortenbogens. Aber sogar in dem hellen Gebiete der Luftröhre erkennt man den hinteren Rand eines gerade aufsteigenden, offenbar der Aorta angehörenden Gefäßschattens, dessen vorderer Rand im Schatten des Manubr. sterni scharf hervortritt, und dessen Kuppe dem oberen Rand dieses Knochens entspricht.

Die schematische Skizze (Abb. 6) hebt das Wesentliche des Bildes hervor.

Es handelt sich also um einen kolbig aufgetriebenen, stark verbreiterten und etwas verlängerten Aortenschatten, der senkrecht auftritt und keine Fortsetzung oder Abzweigung nach irgendeiner Richtung erkennen läßt.

In der nächsten Aufnahme (Abb. 7), die im 2. schrägen Durchmesser, also von rechts hinten nach links vorn angefertigt ist, tritt die obere kolbige Erweiterung des Aortenrohres ebenfalls klar hervor. Eine Linie, die schräg durch die helle Trachea verläuft, entspricht vielleicht dem hinteren Umriß der aufsteigenden Aorta. Auch hier findet sich keine Andeutung eines das helle Feld nach der Wirbelsäule zu überbrückenden Schattens des Aortenbogens, der bei einem 46jährigen Hypertoniker sonst erkennbar sein müßte. Es liegt also eine Art Aortenstumpf vor. Das zugehörige Schema (Abb. 8) erleichtert das Verständnis des Röntgenbildes.

#### Zusammenfassung.

Es wird der klinische Befund bei einem 46jährigen Manne beschrieben, bei dem eine Isthmusstenose der Aorta angenommen werden muß; abweichend von allen bisher bei Erwachsenen beschriebenen Fällen ist der Sitz der Stenose nicht unterhalb des Abgangs der Aorta subclav. sin., sondern *oberhalb* desselben zwischen *Carotis sin.* und *Subclavia sin.* Das Netz der Kollateralen ist besonders an der linken Hals- und Kopfseite auffallend entwickelt. Es besteht leidlich ausreichende Blutversorgung auch des unterhalb der Stenose liegenden Kreislaufgebiets, jedoch ohne sicher fühlbare Pulsation der hier verlaufenden Arterien. Der Blutdruck in den oberhalb der Stenose abgehenden Arterien ist ganz wesentlich höher als in dem unterhalb liegenden Niederdruckgebiet, in dem der Blutdruck nur mit Hilfe einer besonderen Methode nach Art der Gärtnerschen bestimmt werden kann. Die Röntgenuntersuchung bestätigt, daß das Aortenrohr in der Gegend des Bogens unterbrochen ist.