

(Aus dem Anatomisch-pathologischen Institut der Universität Posen.)

Ein Fall von angeborener Stenose des Conus arteriosus mit gleichzeitigem Fehlen der subaortalen Kammerscheidewand bei einem 54 jährigen Mann.

Von

Prof. Ludwig Skubiszewski.

Mit 2 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 17. Juli 1928.*)

Der vorliegende Fall verdient Beachtung zunächst wegen seiner pathologisch-anatomischen Veränderungen, vor allem aber deshalb, weil er Schwierigkeiten bei der klinischen Diagnose bot, die mit dem Sektionsbefund in störendem Widerspruch standen.

Auszug aus der Krankengeschichte (Prof. *H. Lubieniecki*): Kriegsinvalid K., 54 Jahre alt; im Jahre 1922 mit Herzinsuffizienzerscheinungen ins Militärlazarett aufgenommen mit Atemnot, sehr starker Blausucht des ganzen Körpers, ziemlich starke Ödeme an den unteren Gliedmaßen und Leib, Ascites, Lebervergrößerung, Abnahme der 24ständigen Harnmenge. Der Kranke, der während der ganzen Dauer des Weltkrieges im deutschen Heere gedient hat, war der Meinung, er habe sich seine Krankheit im Kriege zugezogen. Herzbefund: Wenig deutlicher Spitzentoß im 5. Intercostalraum in der Mamillarlinie, Pulsatio epigastrica; die rechte Grenze der absoluten Herzdämpfung $1\frac{1}{2}$ Finger breit nach rechts vom rechten Brustbeinrand, linke Grenze entsprechend dem Spitzentoß, obere Grenze im 4. Rippenzwischenraum, über der Herzspitze ein schwaches, aber ziemlich langdauerndes präzystolisches Geräusch; über der Pulmonalis (speziell im 3. Intercostalraum neben dem Sternum) Betonung des 2. Tones. An der Aorta nur Abschwächung des 2. Tones. Atemgeräusche stellenweise rauh, verlängertes Exspirium, unter den Schulterblättern spärliche kleinblasige Rasselgeräusche. An den Händen Trommelschlegelfinger. Weiterer Krankheitsverlauf: Nach mehrwöchiger Behandlung im Lazarett Besserung insofern, als die Unterhautwassersucht verschwand, die Leber sich verkleinerte, die Bauchwassersucht zurücktrat, die Harnabsonderung sich besserte und die Atemnot sich beträchtlich verringerte, obwohl die Blausucht in hohem Grade weiter bestand. Herzgröße jetzt ohne deutliche Veränderungen, ebenso wenig stellt man die Akzentuation des 2. Tones über der Pulmonalis und die Akzentuation des 1. Tones über der Herzspitze fest, das präzystolische Geräusch ist für gewöhnlich, wenn der Kranke sich im Ruhezustande befindet, nicht zu hören, tritt aber leicht nach körperlicher Anstrengung oder schon nach stärkerer Atmung auf; das Geräusch war übrigens niemals besonders laut, und, künstlich hervorgerufen, verschwand es wieder nach einigen Minuten, wenn der Kranke ruhte. Dieser Zustand dauerte einige Monate ohne besondere Veränderungen, und der Kranke wurde aus dem Lazarett entlassen. Nach einigen Monaten kehrten die Herzinsuffizienzerscheinungen wieder, und der Kranke wurde abermals ins Lazarett

aufgenommen. Unter mehrwöchiger Behandlung besserte sich der Zustand des Patienten.

Auf Grund obiger Symptome lautete die klinische Diagnose, was das Herz betrifft, folgendermaßen: Stenosis mitralis, wahrscheinlich stärkeren Grades.

Eines Tages (der Kranke befand sich wiederum seit einigen Monaten im Lazarett) starb er unvorhergesehen. Er war schon lange Zeit frei von Ödemen, konnte im Zimmer fast ohne Anstrengung gehen, erhob sich aus dem Bett, um zum Fenster zu gehen, schwankte aber plötzlich, fiel auf den Fußboden und war tot.

Anatomische Diagnose: Subaortaler Defekt des Ventrikelseptums, angeborene Verengerung des Conus arteriosus, Stenose der Abgangsstelle der Art. pulmonalis bzw. Stenose der Art. pulmonalis, Hypertrophie der rechten Kammermuskulatur, leichte Erweiterung der linken Kammer und des linken Vorhofes. Stauung und Blutüberfüllung der Lungen, Leber und Nieren.

Herzbefund: Im Herzbeutel 25 ccm durchsichtiger, bernsteinfarbiger Flüssigkeit. Herz abgeflacht, Längsdurchmesser $10\frac{1}{2}$ cm, Querdurchmesser $15\frac{1}{2}$ cm. Herzspitze breit und hauptsächlich von der rechten Kammer gebildet. Herzgewicht ohne Blutgerinnse 600 g (nach Bochenek beim voll entwickelten Manne etwa 300 g). Art. pulmonalis verläuft anfangs vor der Aorta und nach links, ohne die gewöhnliche Kreuzung zu bilden, später nach oben und verzweigt sich wie gewöhnlich. Ductus arteriosus fehlt. Rechter Vorhof und Herzohr erweitert und von Blutgerinnseln vollkommen ausgefüllt. Rechtes Kammerostium weit, leicht für 3 behandschuhte Finger durchgängig. Rechte Kammer groß, bedeckt die linke und zeichnet sich besonders durch die Länge ihres Querdurchmessers aus, welcher 10,8 cm beträgt. Muskulatur 1—1,2 cm dick. Durchmesser der rechten Kranzarterie 7 mm, ihre Wand dick, Intima ohne Veränderungen. Der rechte Ventrikel ist einer Höhle ähnlich, die den gewöhnlichen deutlichen Übergang in die Pulmonalis vermissen lässt. Erst bei genauerer Untersuchung bemerkt man im oberen linken Abschnitt eine Öffnung, die zu einem dünnen aufgesetzten Röhrchen führt, das vor der rechtsseitig gelegenen Aorta verläuft (vgl. Abb. 2, 5). Das Röhrchen sitzt im Muskel des vorderen Kammerwandteiles. Sein Durchmesser beträgt anfangs 1,2 cm, erweitert sich dann und endet in dem zur Art. pulmonalis gewendeten Teile mit einer runden Öffnung von 4 mm im Durchmesser (Abb. 1, 2; Abb. 2, 2). Das Röhrchen ist 4 cm lang; seine Innenwand setzt sich aus einer narbig veränderten Bindegewebslage von verschiedener Dicke zusammen (Abb. 2, 4). Diese Bindegewebslage ist mit dem Herzmuskel verwachsen, dessen Dicke hier 1,3—1,5 cm beträgt. Im Herzmuskel Bindegewebsstreifen von Perlmuttenglanz mit stellenweise schwieliger Veränderung. Am Eingange zum Röhrchen eine wallartige, von milchig-weißem, verdicktem Endokard bedeckte Umrahmung. Das Klappensystem der Pulmonalis bildet ein rundes Dach mit der bereits erwähnten Öffnung (Abb. 1, 2). Das Dach ist wenig nachgiebig, hart, seine Dicke beträgt an der Übergangsstelle zur Pulmonalis 0,5 cm. Das Röhrchen weist einen der hinteren Wand anliegenden und die Öffnung im Dach dicht abschließenden Throm-



Abb. 1. 1 = Aorta; 2 = Das durch die zusammengewachsenen Klappen der Lungenarterie gebildete Dach.

bus auf (Abb. 2, 3). Der Umfang der Pulmonalis dicht über dem Dach beträgt 4,3 cm, der Durchmesser 1,6 cm. Darauf erweitert sich die Arterie ein wenig; die Wand ist im allgemeinen dünn und locker. Im oberen Teile der Kammerscheidewand ist eine Öffnung zu sehen (Abb. 2, 6). Ihre Maße betragen in der Richtung von vorn nach hinten 3 cm, in der Längsrichtung beinahe 3 cm. Der untere Rand wird vom Muskel des Kammerseptum gebildet und stellt einen halbmondförmigen Ausschnitt dar. Der obere Teil geht unmittelbar in die Ursprungsstelle der Aorta über, die der Öffnung aufzusitzen scheint. Die Öffnung ist rechterseits durch das vordere Segel der Tricuspidalsegel verdeckt. Ein Sehnendaden geht vom Rande des Defektes zum Tricuspidalsegel. Linker Vorhof ein

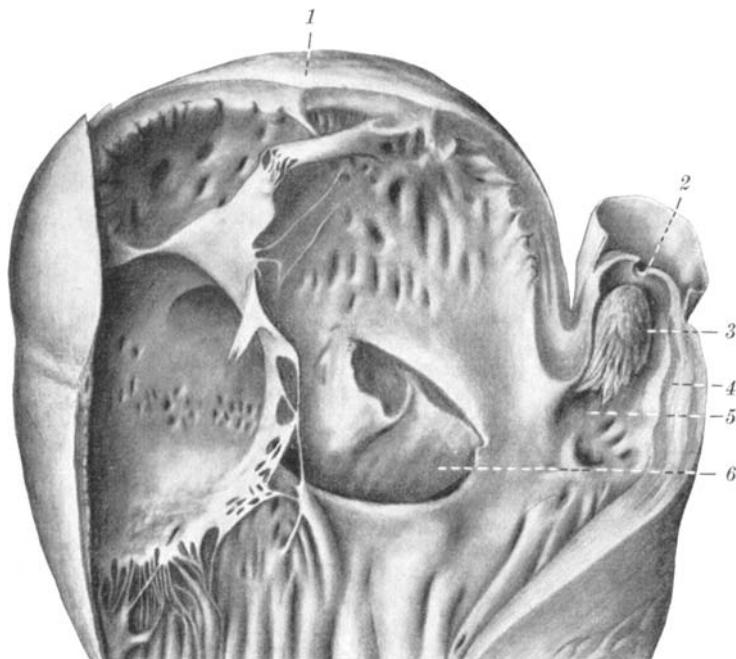


Abb. 2. 1 = Teil der vorderen Herzwand, die nach oben aufgeklappt ist; 2 = Öffnung der zusammen gewachsenen Klappen der Lungenarterie, die ein Dach bilden; 3 = Thrombus; 4 = Wand des Conus arteriosus; 5 = Conus arteriosus; 6 = Defekt im Septum zwischen den Herzkammern.

wenig erweitert. Linke Kammer abgeflacht und, wie bereits erwähnt, unter den rechten Ventrikel geschoben. Muskulatur 1,6 cm dick. Papillarmuskel etwas dicker als gewöhnlich; ihre Spitzen mehr abgerundet. Der Durchmesser der linken Kranzarterie 3,5 mm, also um die Hälfte enger als die rechte. Trabekel ein wenig verdickt. Das linke Atrioventrikularostium hat die Form eines Spaltes, der sich infolge eines weitgehenden Kammerscheidewandmuskelrandes gebildet hatte.

Dabei steht der Rand in der Höhe der linken Kammeröffnung. Die Aortenklappen hängen über dem Defekt in der Kammerscheidewand herab, wobei die linke vordere Klappe an dem den Defekt von vorn umgebenden Muskel befestigt ist. Die Aortenklappen weisen atherosklerotische Veränderungen mittleren Grades auf. Aorta liegt rechtsseitig. Von der linken Subclavia geht eine Arterie zu den Lungen ab (eine unpaarige Bronchialarterie). Das Kaliber der Bronchialarterien vergrößert. Aus der Lungenschnitfläche fließt dunkelrote Flüssigkeit. *Lunge* rost-

farben. *Leber* von harter Konsistenz, auf dem Durchschnitt mit zweifarbigem Zeichnung. *Nierenoberfläche* nach Entfernung der Kapsel höckerig; auf der Schnittfläche die tiefviolette Pyramidenbasis deutlich von der Rinde abgegrenzt.

Aus dieser Beschreibung geht hervor, daß die wesentlichen Veränderungen das Herz betreffen, und zwar sehen wir eine Lücke in der Kammerscheidewand, eine Verengerung des Conus arteriosus und Verengerung der Abgangsstelle der Pulmonalis.

Die von *Rokitansky* als Defekte des hinteren Teiles des vorderen Septum bezeichneten Lücken muß man nach *Mönckeberg* als Folge einer Hemmungsbildung des Septum bulbi s. aorticum ansprechen. Die Defekte des hinteren Septum (nach *Mönckeberg*) stellen dagegen Hemmungsbildungen des Septum ventriculorum dar, die auf mangelhaftem kranialem Wachstum und dadurch ausbleibendem normalem Anschluß an andere Teile beruhen.

Auf einer gewissen Entwicklungsstufe kam es zu einer Wachstums-hemmung und Verlagerung des Kammerteils nach unten und innen; infolgedessen kam, wie aus unserer Beschreibung ersichtlich ist, keine Verwachsung mit dem oberen freien Rand der Kammerscheidewand zustande. Daraus läßt sich der Schluß ziehen, daß die Störung in der spätesten Phase des embryonalen Wachstums entstand — nämlich nach Bildung der Arterienstämme und der Klappen. Der Konus der rechten Arterie weicht beträchtlich von der Norm ab, er gleicht einem unansehnlichen Röhrchen, das der veränderten Kammer aufsitzt, während der Normalkonus eine kegelförmige Veränderung des Kammersinus darstellt. Der normale Konus verbreitert sich nach dem Sinus zu. Im vorliegenden Falle vermissen wir diese Ausweitung. Außerdem erfolgte keine Vereinigung des Konus mit dem Septum, da dieses fehlte, infolgedessen eine Erweiterung nicht eintrat und der trichterförmige Übergang des Konus in den Sinus ausblieb. Nach *Mönckeberg* ist die Konusstenose das wesentliche primäre Merkmal des subaortalen Defektes mit Rechtsverlagerung der Aorta, demzufolge die Defekte nicht bis an den Konus reichen, im Septum hinter dem kurzen und vorangestellten Konus lokalisiert sind, wo sie den rechten Sinus mit der linken Kammer vereinigen. *Rokitansky* weist darauf hin, daß die Konusstenose mit oder ohne gleichzeitige Verengerung der Pulmonalarterie möglich ist, stets aber geht sie mit anormaler Gefäßstellung einher. Die enge Öffnung des Konus ist durch einen Muskelwall bedingt, der aus hypertrophischen Trabekularmuskeln entstanden ist. Dann erweitert sich der Konus. Die Verengerung ist in unserem Fall sekundär entstanden und auf Hypertrophie des Herzmuskels am ganzen Konus zurückzuführen. Der Konus erleidet eine weitere Veränderung durch Bindegewebsschwielen als Folge eines entzündlichen Vorgangs. Bindegewebsfasern wachsen aus dem Röhrchen heran, übersteigen den Wall, umgeben den Eingang des Röhr-

chens und nehmen auch das benachbarte Endokard ein. Diese Veränderungen — Zeichen eines entzündlichen Zustandes — müssen wir nach *Rokitansky* und *Mönckeberg* in die embryonale Entwicklungsperiode verlegen. *Keith* ist sogar der Meinung, daß eine besondere Form der Konusstenose, die er „subdivision of the right ventricle“ nennt, dem Einbeziehen des Bulbus in die rechte Kammer ihr Dasein verdankt. Sogar das normale Herz des Menschen weist am Übergang des rechten Kammersinus in den Truncus arteriosus (infundibulum Keithi) eine muskuläre Einschnürung des Lumens auf, worauf schon *Peacock* hingewiesen hat. Die Größe des subaortalen Defektes weist, wie aus dem zugänglichen Schrifttum ersichtlich ist, beträchtliche Schwankungen auf; die Kammerscheidewand kann fast ganz fehlen (Fälle von *Hoffmann* und *Mönckeberg*), es kommen aber auch Fälle vor, wo die Lücken bloß die Pars membranacea betreffen. Die Veränderungen an den Klappen der Pulmonalarterie sind offenbar auf entzündlicher Basis während der embryonalen Entwicklungsperiode entstanden. Es ist aber auch möglich, daß sich die Entzündung erst später den erwähnten Deformationen hinzugesellt hat. *Rotikansky* wies als erster darauf hin, daß das Lager der Pulmonalarterie bei Abweichung der Scheidewand einen Locus minoris resistentiae entzündlichen Vorgängen gegenüber darstellt. Das Zusammentreffen dieser Einflüsse erschwert das Erkennen solcher Veränderungen, die ausschließlich auf fehlerhafter Entwicklung beruhen, was auch *Mönckeberg* behauptet. In unserem Falle war die Entwicklung mit nachfolgender Bildung von schwielig verändertem Bindegewebe ein Nebenfaktor, der eine weitere Verengerung des Conus arteriosus bewirkte. Bei der mikroskopischen Untersuchung der zusammengewachsenen Klappen stellten wir kompaktes Bindegewebe mit äußerst wenig Fibroblasten und viel Kalksalzen fest. Ebensolches Bindegewebe befand sich in der Wand der Coronararterien. Unsere mikroskopischen Untersuchungen bestätigten also die Ansicht *Keiths*, daß der Rand der Pulmonalklappen bei diesen Fällen aus kompaktem Bindegewebe besteht, während der Rest netzartiges Bindegewebe enthält, was nicht auf eine embryonale Störung hinweisen sollte. Diese Behauptung könnte vielleicht bei jungen Individuen zutreffend sein; unser Patient jedoch zählte 54 Jahre.

Die ineinandergeflossenen Pulmonalklappen ähneln einer Kuppel, die nach dem Lumen der Pulmonalis, also in der Richtung des Blutstromes gewölbt ist. Dieser Umstand weist in Verbindung mit geringfügigen Einkerbungen am Rande der Öffnung darauf hin, daß bereits auf der Grundlage der Entwicklungsstörung des Truncusseptums, entweder in den letzten embryonalen Monaten oder vielleicht sogar im Beginn des extrauterinen Lebens eine Entzündung hinzukam, die zur unmittelbaren Ursache der Pulmonalstenose wurde.

Der Blutkreislauf ging im vorliegenden Falle wahrscheinlich folgendermaßen vor sich: Das venöse Blut des ganzen Körpers floß auf gewöhnlichem Wege zur rechten Kammer. Von hier aus ging es teils in den kleinen Kreislauf über — allerdings in sehr geringer Menge, da ja die Mündung der Pulmonalis beträchtlich verengt war, teils trat es in die linke Kammer ein, wo es sich mit dem arteriellen Blut aus den Lungen vermischt, um schließlich in den großen Kreislauf überzugehen. Rein arterielles Blut wiesen nur die Lungenvenen und die linke Vorkammer auf. Hierdurch erklärt sich die Blausucht während des Lebens: die lange Lebensdauer nach der Geburt erlaubt den Schluß, daß die Stenose anfangs vielleicht kleiner war, und daß später unter Mitwirkung anderer Vorgänge eine derartige Verengerung eintrat, daß schließlich die Bronchialarterien den größeren Teil des kleinen Kreislaufes versorgen mußten. Todesursache war Verschluß der Art. pulmonalis durch einen Thrombus.

Literaturverzeichnis.

Mönckeberg, I. G., Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des Atrioventrikulärsystems. Zbl. Herzkrkh. 7, 191 (1915). — *Mönckeberg, I. G.*, Henke-Lubarsch, Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie 2. Berlin 1924. — *Keith, Artur*, Malformations of the heart. Lancet 7, 14 u. 21 (1909).
