

(Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau.)

Fibrosis myocardii congenita (angeborenes Schwielenherz) oder Säuglingsmyokarditis.

Von

Prof. Dr. C. Froboese.

Mit 1 Abbildung im Text.

(Eingegangen am 7. Februar 1932.)

Folgender Tatbestand einer vielleicht angeborenen feinschwieligen Herzmuskelveränderung ohne sonstige Herzverbildung scheint bisher noch nicht beschrieben zu sein.

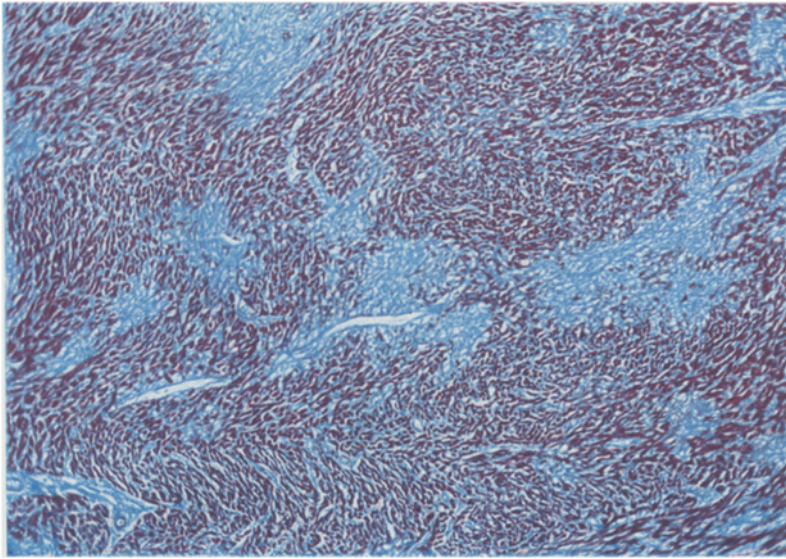
6monatiger ♀ Säugling (56 cm, 6000 g, S. 565/30). Starke *Hypertrophie* lediglich der *rechten Herzkammer*. Wandstärke 9—10 mm. Die Fleischbalken ungewöhnlich kräftig, gewulstet, Papillarmuskeln dagegen nur mäßig verdickt. Höhle ein wenig erweitert. Muskelfleisch blaß, *graubraun*, verhärtet, etwas kautschukartig, schwer zu schneiden. Die Veränderung hauptsächlich im Gebiet der Ausflußbahn (Conus pulmonalis und Vorderwand) und in den inneren Gewebsschichten. Linke Kammer nicht vergrößert, Wandstärke 5—6 mm. Muskelbalken zierlich. Papillarmuskeln mittelkräftig. Muskelfleisch braun, mittelfest. Der Farbunterschied zwischen den beiden Kammern auf einem Querschnitt durch das Muskelseptum besonders deutlich. Alle Klappen wohl gebildet, zart. Vorhöfe o. B. Keine Scheidewandlücken. Keine Fadenbildungen. Kranzarterien und -venen verlaufen regelrecht.

Gewicht des ganzen Herzens 37 g, also nur um wenige Gramm zu schwer. Verhältnis der beiden Kammerstärken $r : l = 2 : 1$, statt normalerweise etwa $1 : 1$.

Mikroskopisch die Muskulatur der rechten Kammer, und zwar auch hier wieder hauptsächlich im Bereich der Innenschichten, von zahlreichen kleinen unscharf begrenzten, meist locker gefügten *Bindegewebsherdchen* durchsetzt. In ihrer Mitte häufig ein zartwandiges Gefäß. Die zum Teil Maschen oder Gitter bildenden Fasern mit Mallory kräftig blau, mit van Gieson meist nur schwach rot gefärbt, also mäßig kollagenreich. Es finden sich Fibrocyten und Fibroblasten mit vereinzelten Mitosen, einzelne eosinophile Gewebszellen; eosinophile Leukocyten ganz vereinzelt. Hier und da einige zugrunde gehende Herzmuskelzellreste mit großen, zackig umrissenen, blassen, verdämmerten, zum geringeren Teil auch pyknotischen Kernen, gelegentlich mit einigen Fetttropfchen, ebenso wie einige der größeren Bindegewebszellen, was vielleicht darauf hinweist, daß in solchen vereinzelt Herden doch noch geringfügige Abräumvorgänge wirksam sind. Die Herde im ganzen zellarm. Nirgends Entzündungszellen, insbesondere auch keine Lymphzellen. Oxydasereaktion negativ. In der Umgebung der Herde die Herzmuskelfasern leicht hypertrophisch, gelegentlich mit vergrößerten und dunklen Kernen. Im übrigen die Muskulatur mit mittelstarker, fleckiger Fettinfiltration. Nirgends Nekrosen, Verkalkungen. Keine Gefäßveränderungen. Endokard zart, ohne ältere oder frischere Entzündungserscheinungen, auch ohne auffällige Verbindung

mit den schwieligen Herden — trotz der Bevorzugung der inneren Schichten. — Linke Kammer, Vorhöfe, Klappen, Epi- und Perikard vollkommen frei von Veränderungen.

Beide Lungen: Starke Blutüberfüllung, Ödem und herdförmige, zum Teil starke, emphysematöse Alveolarerweiterung. In den Unterlappen kleinste herdförmige Pneumonien im Anfangsstadium, und zwar zum Teil sog. Desquamativpneumonien mit großen ein-, zwei- und dreikernigen, kugeligen Zellen, zum geringeren Teil fibrinöse, leukocytenarme Infiltrationen. Ein winziger Herd von mehr hämorrhagisch-leukocytärem Charakter läßt, besonders auch wegen seiner Abgrenzung



Fibrosis myocardii disseminata ventriculi dextri cordis. Mallorysche Färbung. Fibröse Herde: blau. Mittlere Vergrößerung. Agfa-Farbenplatte.

und Gleichmäßigkeit, an Entstehung vom Blut aus denken. Luftröhre, große und kleine Bronchien frei.

Nieren: Mäßige Fettinfiltration des Kanälchenepithels der Rinde.

Leber: Starke Blutüberfüllung. Unregelmäßige, stellenweise auch centro-acinäre, klein- und mitteltropfige Fettinfiltration.

Haut: Starke Blausucht an Händen und Füßen. Gesamtes Unterhautfettgewebe bläulich-rötlich, kaum gelb, etwas derb, nicht eigentlich ödematös.

Kleine punktförmige Blutaustritte in Epikard und Pleuren.

Alle übrigen Organe, auch Knochensystem o. B. Gehirn 800 g, Lungen je 52 g, Thymus 5 g, Leber 210 g, Milz 12 g, Pankreas 8 g, Nieren je 19 g, Nebennieren zusammen 3 g, Schilddrüse 2 g.

Der Säugling war kräftig entwickelt, in gutem Ernährungszustand.

Als Todesursache ist die geringfügige Pneumonie in Verbindung mit dem geschilderten Herzleiden anzusehen. Nach der Vorgeschichte hat die frische Infektion etwa 1—2 Wochen vor dem Tode (mit Husten) begonnen. Eigentlich krank wurde das Kind erst 4 Tage vor dem Tode,

war kurzatmig, erbrach nach der Mahlzeit. Stühle dünn-schleimig, dunkelbraun, 2—3mal täglich.

In klinischer Beobachtung (Inn. Abt. San.-Rat Dr. Zapel) stand es nur die letzten 2 Tage. Hier hochgradige Atemnot, Nasenflügelatmen, straffe Haut und Blausucht der Gliedmaßen; Puls kaum fühlbar. Herz deutlich verbreitert. Töne rein, Schlagfolge sehr stark beschleunigt. Am letzten Tage Temperatur (37,5), Zunehmen der durch keinerlei Herzmittel beeinflussbaren Herzschwäche. Ständig zunehmende Blausucht, qualvolle Atemnot, Tod. (Blutbild: Erythrocyten 4,68 Millionen, Hämoglobin 80%, F.-I. 0,85, Leukocyten 15 200, Myelocyten 0, Jugendformen 1, Stabkernige 1, Segmentkernige 79, Lymphocyten 17, Monocyten 1). Es wurde ein angeborener Herzfehler in Betracht gezogen.

Die geschilderte Veränderung der rechten Herzkammer ist morphologisch als *Fibrosis myocardii disseminata* (micromaculosa) mit *ausgleichender Hypertrophie* zu bezeichnen und stellt mit größter Wahrscheinlichkeit einen *abgelaufenen entzündlichen* Vorgang dar, dessen Alter nach histologischen Kennzeichen auf mindestens 1—2 Monate zu schätzen ist. Er kann aber auch älter sein und bis in die Zeit vor der Geburt zurückreichen.

Für eine vorausgegangene Infektionskrankheit haben sich nicht die geringsten Anhaltspunkte ergeben. Die Mutter des Kindes, mit welcher eingehende nachträgliche Rücksprache gehalten wurde, erklärte, daß irgendwelche Krankheitserscheinungen an dem Kinde niemals zu beobachten gewesen seien. Schwangerschaft und Geburt seien normal verlaufen. Auch die Nabelheilung habe sich ohne Verwicklung vollzogen. Das Kind habe sich völlig normal entwickelt und sei stets gesund gewesen. Wenn man also nicht annehmen will, daß die Myokarditis im Verlaufe der ersten 6 Lebensmonate in Form einer schleichenden, vielleicht primär fibroplastischen Entzündung „idiopathisch“ entstanden sei, wofür im Schrifttum keine Belege vorhanden sind, bleibt nur die Möglichkeit, daß ein angeborenes Leiden vorliegt. Hierfür spricht die Angabe der mit Kleinkindern erfahrenen Großmutter, daß ihr bei dem Kinde schon *gleich nach der Geburt* eine eigentümliche *Kurzatmigkeit* aufgefallen sei, welche sich ihrer Meinung nach nie ganz behoben habe. Weitere Aufschlüsse waren in ursächlicher Beziehung nicht zu erhalten. Die Frage, ob die Veränderung außer- oder innerhalb des Mutterleibes entstanden ist, muß also im strengen Sinne offen bleiben. Ich neige zu der Ansicht, daß eine intrauterine (myokarditische) Entstehung wahrscheinlicher ist, und zwar wegen des Alters der Herde, die allenthalben fast rein narbigen Charakter tragen, wegen der sehr positiven Angabe der Großmutter, wegen des Fehlens jeglicher vorausgegangenen Erkrankung. Es ist ohne weiteres einleuchtend, daß die mit der Geburt einsetzende Lungenatmung für eine schadhafte rechte Herzkammer eine übermäßige Belastung darstellt und Kurzatmigkeit die Folge sein kann. Die Hypertrophie mag sich erst in der Folgezeit ausgebildet haben. Ferner *könnte* die ausschließliche Lokalisation in der rechten Herzkammer, und hier

besonders im Gebiete der Ausflußbahn, im Hinblick auf die Rechtsseitigkeit der meisten angeborenen Herzklappenfehler (Ausnahme s. unten) — bei vorauszusetzender gleichartiger (entzündlicher) Entstehung eines Teiles der Fälle — für die intrauterine Entstehung mit herangezogen werden. Es kann aber auch nicht von der Hand gewiesen werden, daß sich die *nach* der Geburt stärker als bisher belastete rechte Kammer möglicherweise in einer erhöhten Krankheitsbereitschaft befindet, so daß sich also auf diese Weise die Rechtsseitigkeit einer angenommenen Myokarditis des frühesten Säuglingsalters erklären könnte. Erfahrungen liegen hierüber nicht vor.

Was über *Myokarditis* im *Säuglingsalter* bekannt ist, ist äußerst spärlich und weicht von dem Vorliegenden ab. Ich erinnere an *Ceclens* Fälle von diffuser und herdförmiger, zum Teil lymphknötchenartiger interstitieller Lymphzelleneinlagerung, die offenbar eine Teilerscheinung des sog. Status thymico-lymphaticus darstellt, ohne den sie nicht vorkommen scheint, und an die *Riederschen* Fälle, ebenfalls bei „Status thymico-lymphaticus“, in denen den Lymphzellenherden auch einige Plasmazellen, neutro- und eosinophile Leukocyten beigemischt waren. Eine thymische oder lymphatische Hyperplasie liegt in unserem Falle auch nicht andeutungsweise vor.

Im Falle *Krstulovic* handelt es sich um einen 9 Monate alten ♀ Säugling mit „chronisch rekrudeszierender Myokarditis“ der hypertrophischen linken Kammer bei bestehender chronischer Glomerulonephritis mit halbmondförmigen Kapselepitelwucherungen. Die in perivaskulären Lymph- und Plasmazelleinlagerungen bestehende Herzfleischveränderung wird als „geringgradig“ bezeichnet. Da sie zu der starken Herzhypertrophie (100 g) in auffallendem Gegensatz steht und diese bereits im Alter von 4 Monaten gelegentlich eines Klinikaufenthaltes wegen Dyspepsie festgestellt wurde, wird die Möglichkeit einer primären (idiopathischen) Herzhypertrophie mit nachfolgender Herzmuskelentzündung in Betracht gezogen.

Daß sich Myokarditis in der besonderen Form von metastatischen Abscessen bereits in den ersten Lebenstagen entwickeln kann, beweist eine Beobachtung von *Werthemann*, der sie als Teilerscheinung einer septischen Allgemeininfektion mit Lungen-, Leber- und Hautabscessen im Gefolge von Nabelinfektion bei einem 6 Tage alten ♂ Neugeborenen beschreibt (Fall 5). Ob eine derartige abscedierende Myokarditis ausheilen kann, erscheint fraglich, eher unwahrscheinlich. Man muß nach den *Werthemannschen* Untersuchungen aber annehmen, daß Nabelinfektionen überhaupt wesentlich häufiger sind als gemeinhin angenommen wird, und daß sie zu Allgemeininfektionen führen, während sie selbst unerkant bleiben. So könnte *theoretisch* angenommen werden, daß in der ersten Zeit des extrauterinen Lebens auch *leichtere* Formen entzündlicher *Myokarderkrankungen*, die ihrer Natur nach eher ausheilen,

auf solcher Grundlage entstehen können. Die Annahme fällt aber in sich zusammen, da außer dem von mir beschriebenen Fall narbige Myokardveränderungen im Säuglingsalter bisher nicht beschrieben worden sind. Man kann auch nicht annehmen, daß sie, falls sie häufiger vorkommen, fortlaufend übersehen worden sind. Alles was in dieser Hinsicht mitgeteilt wird, bezieht sich auf größere Kinder (*Hofmann-Haberda, Sternberg, Kaufmann*) und ist übrigens ebenfalls spärlich.

Eine Beziehung zu den sog. idiopathischen Herzhypertrophien läßt sich nicht herstellen. Ganz abgesehen davon, daß diese entweder beide Kammern oder nur die linke Kammer betreffen, enthalten sie nichts, was in histologischer Beziehung mit den Veränderungen in unserem Falle vergleichbar wäre. Es werden nur hypertrophische Muskelfasern und gelegentlich auch eine geringe Vermehrung des Zwischengewebes beschrieben.

Ebensowenig hat die Veränderung etwas mit der diffusen Rhabdomyombildung (*Schmincke*) zu tun.

Die einzigen wenigen Analoga finden sich versteckt im Schrifttum über *angeborene* Herzfehler. *Feller* sah sonst nicht näher beschriebene Schwielenbildung im Herzmuskel bei schwerer Fehlbildung des Truncus-Bulbusrohres (Fall 4), deren Entstehungszeit er in das 7—8 mm-Stadium der Frucht verlegt. Er zieht die gefundenen Schwielen als Beweis für die entzündliche Natur der beschriebenen Klappenbildung heran. Ferner sind 3 fast völlig gleiche Fälle von ungewöhnlichem Abgang der linken Kranzschlagader aus dem linken Pulmonalklappensinus zu erwähnen (*Abrissokoff* 5monatig ♀, *Heitzmann* 3½monatig ♀, *Scholtz* 2½monatig ♀), bei denen sich Schwielen im Verein mit frischen Nekroseherden, Verkalkungen und Verfettungen in dünnwandiger, erweiterter (mit schlechterem Blut versorgter) linker Kammer fanden.

Daß echte fetale Endokarditis und in Verbindung mit dieser auch myokarditische Herdbildung vorkommt, scheint der Fall von *Bernhard Fischer-Wasels* zu beweisen, welcher in jeder Hinsicht von den gewöhnlichen Entwicklungsstörungen des Klappenapparates schon im Groben abweicht und sowohl in bezug auf die Morphologie und Lokalisation der Klappenveränderung als auch deren Folgeerscheinungen weitgehend den Ausgangsformen der rheumatischen Herzerkrankungen der Erwachsenen gleicht. Der 5—6 Wochen alte, normal geborene und gut entwickelte ♂ Säugling zeigte schwielig fibröse Klappenveränderungen auf der *linken* Seite (Aorten und Mitralklappen), Hypertrophie beider Kammern (Herz 3—4mal so groß wie die Faust, Myokard rechts und links 1 cm dick), Ödeme, Bauch- und Herzbeutelwassersucht, chronische Stauungsorgane. Im Bereich des Papillarmuskelsgebietes der Mitralklappen fanden sich bereits makroskopisch sichtbare schwielig-kalkige Muskelveränderungen und mikroskopisch umschriebene, zellreichere (Lympho- und Leukocyten) sowie zellärmere, schwielige Bindegewebsherdchen, Nekrosen und Muskelfaserverkalkungen. Die klinischen Erscheinungen

vonseiten des Herzens (Blausucht, Ödeme an Armen und Beinen) bestanden seit bzw. kurz nach der Geburt.

Schrifttum.

Abrissokoff: Virchows Arch. **203**, 413 (1911). — *Ceelen*: Berl. klin. Wschr. **57**, 197 (1920); Dtsch. med. Wschr. **1929**, Nr 14. — *Feller*: Virchows Arch. **279**, 908 (1930). — *Fischer-Wasels, B.*: Frankf. Z. Path. **7**, 83 (1911). — *Heitzmann*: Virchows Arch. **223**. — *Hofmann-Haberda*: Lehrbuch der gerichtlichen Medizin, 11. Aufl., S. 461. 1927. — *Kaufmann, Ed.*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 9. u. 10. Aufl., Bd. 1, S. 59. 1931. — *Krstulovic*: Mschr. Kinderheilk. **33**, 113 (1926). — *Rieder*: Jb. Kinderheilk. **97**, 9 (1922). — *Schmincke*: Beitr. path. Anat. **70**, 513 (1922). — *Scholte*: Zbl. Path. **50**, 183 (1931). — *Sternberg*: Wien. klin. Wschr. **1928**, 29.
