

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Köln
[Direktor: Professor Dr. E. Leupold].)

Aneurysmatische Erweiterung der linken Herzkammer infolge Ursprungs der linken Kranzschlagader aus der Pulmonalis bei einem 8 Monate alten Mädchen.

Von

Dr. med. Konrad Linck,
Assistent am Institut.

(Eingegangen am 15. Januar 1936.)

Eine einheitliche Erklärung für das Zustandekommen des fehlerhaften Abgangs einer Kranzschlagader von der Pulmonalis gibt es nicht. *H. Martin* hat an Hand von eingehenden entwicklungsgeschichtlichen Studien nachgewiesen, daß die Coronararterien als „kolbenförmige Knospen“ noch vor der Differenzierung des Truncus arteriosus in eine Aorta und eine Pulmonalis angelegt werden. Diese Knospen ständen mit dem Endothel des Bulbus aortae durch einen dünnen Stiel in Verbindung. *Abrikossoff* stellt nun völlig folgerichtig zwei entwicklungsgeschichtliche Möglichkeiten einander gegenüber. Entweder nimmt man eine regelrechte Anlage der Knospen an, dann muß eine fehlerhafte Bulbusteilung die Versprengung einer Kranzschlagader zur Pulmonalis verschuldet haben. Oder aber man vertritt die Auffassung einer fehlerhaften Anlage der Knospen, dann kann es auch bei einer regelrechten Bulbusteilung zu einer Verlagerung der linken oder der rechten Coronaria von der Aorta zur Pulmonalis kommen. Bei einer sonst völlig normalen Bulbusteilung wird zunächst an eine Versprengung der Knospen gedacht werden müssen. Andererseits wird bei groben und offensichtlichen Fehlbildungen der Truncusteilung, z. B. bei Atresien, diese Mißbildung mit der Abgangsanomalie der Kranzschlagader in formal genetischen Zusammenhang zu bringen sein.

Eine Fehlbildung im Ursprung der linken Kranzschlagader bei sonst völlig normaler Bulbusteilung wurde im Laufe des letzten Jahres am pathologischen Institut in Köln beobachtet. Da Fehlbildungen dieser Art in der Literatur nur sehr selten beschrieben sind und hier die Auffassungen und Deutungen weit auseinandergehen, soll auch unsere Beobachtung zur weiteren Klärung einer Reihe von Fragen veröffentlicht werden.

Ein 8 Monate altes Mädchen wurde eine halbe Stunde vor seinem Tode mit schwerer doppelseitiger Lungenentzündung in die Klinik eingeliefert. Von einem Herzfehler war weder früher noch bei der klinischen Aufnahme etwas Objektives festzustellen. Die Sektion ergab folgenden Befund: Weibliche Kindesleiche in reduziertem Ernährungszustand. Keine Mißbildungen. Keine Ödeme. Eingeweide

normal gelagert. Herzbeutel liegt breit vor. Linke Lunge nach links und hinten verlagert. Im Herzbeutel wenig klare Flüssigkeit. Pleurahöhlen frei, Serosa spiegelnd und glatt.

Das Herz ist 110 g schwer, 7,5 cm lang, 6,5 cm breit und 4,5 cm hoch. Herzüberzug zart. Kammern und Vorkammern enthalten Cruorgerinsel und flüssiges Blut. Mitralklappe ist durchgängig. Die linke Herzkammer stark kugelig erweitert, sie nimmt etwa Zweidrittel des Herzens ein. Die linke Kammerwand ist 1 cm dick. Endokard und Papillarmuskelpitzen sind von weißer sehniger Beschaffenheit. Die Trabekel ragen in das Kammerlumen hinein. Die größte Weite der linken Kammer beträgt 6,5 cm. Die Mitralis ist 5 cm weit. Ihre Klappenränder sind zart, ebenso die Sehnenfäden. Der Conus aortae ist relativ eng. Die Weite der Aorta beträgt 3 cm. Die Taschenklappen sind zart. Das vordere Segel ist mehrfach gefenstert. Zwischen den Ansätzen der rechten Taschenklappe, etwas nach links von der Mitte findet sich am oberen Rande des Sinus Valsalvae die Abgangsstelle der rechten Kranzschlagader. Unmittelbar rechts neben dieser Abgangsstelle entspringt aus der Aorta eine nach abwärts verlaufende Kollaterale, die in ihrem Versorgungsgebiet der Arteria praefundibularis der Coronaria entspricht (*Crainicianu*). Die rechte Kranzschlagader verhält sich völlig regelrecht. Das Gefäßblumen ist von entsprechender Weite, die Intima überall zart. Im Sinus Valsalvae der linken Semilunarklappe ist eine kleine Grube eben erkennbar, doch ist eine Abgangsstelle einer zweiten Kranzschlagader nicht zu finden.

Die rechte Herzkammer ist nicht erweitert. Die Kammerwand ist 5 mm dick. Das Endokard und die Dreizipfelklappe sind zart. Die Tricuspidalis ist 5 cm weit. Die Trabekel und Papillarmuskeln sind regelrecht gebildet und nur in der Ausflußbahn wenig abgeplattet. Die Pulmonalis ist 3 cm weit. Sie besitzt wohlgebildete Taschenklappen. In der Mitte zwischen den Ansatzstellen des hinteren Segels findet sich am oberen Rand des Sinus Valsalvae die Abgangsstelle einer Schlagader, die in ihrem Versorgungsgebiet vollständig der linken Coronaria entspricht. Das Gefäßblumen aller Äste ist normal weit, die Intima überall zart. Das Epikard zeigt im Verlauf des Gefäßes perlmuttenglänzende Flecken. An der Rückfläche der linken Herzkammerwand findet sich ein markstückgroßer, dem Epikard fest und breitbasig anhaftender Herd strangförmiger Auflagerungen. Darunter ist der Herzmuskel von ausgesprochen sehniger Beschaffenheit, während er sonst von blauroter Farbe und stark geflecktem Aussehen ist. Die linke Herzkammer ist an dieser Stelle aneurysmatisch ausgebuchtet. Im Bereich dieser Ausbuchtung ist die Kammerwand nur 5 mm dick. Das Endokard der linken und rechten Vorkammer ist nicht verändert. Das Foramen ovale ist geschlossen, der Ductus Botalli nicht mehr durchgängig. Irgendwelche sonstigen Mißbildungen sind am Herzen und der Aorta nicht nachzuweisen.

In den Lungenunterlappen ausgedehnte Atelektasen und bronchopneumonische Herde, die in Oberlappen und rechtem Mittellappen spärlicher zu finden sind. Die parenchymatösen Organe sind blutgestaut. Die Leber ist verfettet und zeigt deutliche Muskatnusszeichnung.

Bei der mikroskopischen Untersuchung erkennt man die Folgen einer schweren Kreislaufstörung und Ernährungsstörung im Bereich des Versorgungsgebietes der linken Coronaria. An einzelnen Stellen, besonders im Bereich des Aneurysmas der linken Kammer ist die Herzmuskulatur verschwunden und hyalines, kernarmes Bindegewebe ist an seine Stelle getreten. Die andern Teile der linken Kammerwand enthalten in regelmäßigm Wechsel Herde, in denen die Muskulatur gut erhalten ist und Herde, in denen etwa die Hälfte aller Muskelfasern durch Bindegewebe ersetzt ist. Man erhält hier besonders auf Muskelquerschnitten ein eigenartiges Bild. Jede Muskelfaser wird von einem Saum kernarmer hyaliner Substanz eingefaßt, so daß man an Amyloid erinnert wird, doch verlaufen die chemischen Reaktionen alle negativ. Die erhaltenen Muskelfasern zeigen ganz geringe, feinst-

tropige, ziemlich diffuse Fetteinlagerungen. Die größeren und kleineren Äste und Capillaren der Kranzschlagadern lassen mikroskopisch keine Veränderungen erkennen. Nur im Bereich der Muskelschwielen sind sie obliteriert und teilweise im Narbengewebe aufgegangen. Die Muskulatur des rechten Herzens weist auf keinerlei Ernährungsstörungen hin und ist frei von Herden.

Zusammenfassend kann man also feststellen, daß im Herzen eines 8 Monate alten Kindes Herzmuskelveränderungen gefunden wurden, die sonst nur im Zusammenhang mit schweren und schwersten Coronarsklerosen aufzutreten pflegen. Hier wurden alle diese Veränderungen offenbar durch einen fehlerhaften Abgang der linken Kranzschlagader von der Pulmonalis hervorgerufen. Wenn man auch die Todesursache in den ausgedehnten Herdpneumonien suchen muß, so darf man wohl mit Recht die Hauptkrankheit in der Fehlbildung der linken Kranzschlagader erblicken.

Dieser Befund stimmt mit einigen in der Literatur niedergelegten Beobachtungen überein. *Abrikossoff* (1911), *Heitzmann* (1917), *Kiyokawa* (1923), *Krumbhaar* (1924), *Scholte* (1931), *Sanes und Kenny* (1932), *Bland, White und Garland* (1933), *Bartsch und Smekal* (1935) beschreiben in ihren Arbeiten schwere und schwerste Herzmuskelveränderungen, die infolge fehlerhaften Abgangs der linken Kranzschlagader von der Pulmonalis sich im Laufe von wenigen Monaten entwickelt hatten. Das jüngste Kind war $2\frac{1}{2}$ Monate, das älteste 12 Monate alt. Ihnen gegenüber stehen die beiden von *Mönckeberg* (1914) und *Schley* (1925) beschriebenen Fälle, bei denen der Abgang der rechten Kranzschlagader von der Pulmonalis gefunden wurde. Bei diesen Fehlbildungen erreichten die Betroffenen das 30. bzw. das 62. Lebensjahr und ihr Tod stand in keinem direkten Zusammenhang mit der Mißbildung. Das Ziel der Autoren war die Aufklärung dieses anscheinenden Gegensatzes, doch sind alle diese Erklärungen einseitig und unzureichend.

Mönckeberg meint z. B., daß durch Anastomosen zwischen beiden Kranzschlagadern die linke Coronaria zur Versorgung der rechten Gefäßabschnitte befähigt würde. Ermöglicht würde dies durch den Überdruck, der im linken Kranzschlagadergebiet herrsche. *Schley* glaubt sogar, daß die Herzmuskelzellen den notwendigen Sauerstoff aus dem Blut der Herzkammer erhielten. Die Frage, warum sich denn nicht dieser Funktionsausgleich auch bei der entsprechenden Mißbildung der linken Kranzschlagader bildet, wird von beiden Autoren nicht gestellt und auch nicht beantwortet. Wären nämlich diese beiden Erklärungsversuche wirklich ausreichend, so müßte man auch bei einem Abgang der linken Kranzschlagader von der Pulmonalis einen Ausgleich durch die Anastomosen der rechten Kranzschlagader bzw. durch das Herzkammerblut erwarten. Dies ist jedoch nicht der Fall.

Bartsch und *Smekal* verweisen in ihren Ausführungen auf die eingehenden morphologischen und experimentellen Forschungen von *Crainicianu*, der sich ganz besonders mit der Frage der Anastomosen zwischen den beiden Coronarien und der Wertigkeit der beiden Coronarkreisläufe überhaupt beschäftigte. Aus seinem größeren Umfang und seinem größeren Versorgungsgebiet ergäbe sich das Übergewicht des linken coronarischen Kreislaufes gegenüber dem rechten. Als entscheidender

Beweis für diese Überwertigkeit des linken Coronarkreislaufes wird angeführt und experimentell bewiesen an Hand von Forschungen, die von *Porter* 1893 und 1896 ausgeführt wurden, daß der „anastomotische Koeffizient“, die Durchlässigkeit im Verhältnis zum Gewicht des Herzens, von links nach rechts größer ist als von rechts nach links. So läßt sich aber wieder lediglich ein gradmäßiger Unterschied in den eintretenden Folgezuständen erklären. Die Frage, warum einmal überhaupt keine Herzmuskelschädigungen auftreten, das andere Mal die Schädigungen so groß sind, bleibt unbeantwortet.

Das Problem wird erst dann seiner Lösung nähergeführt, wenn man den Coronarkreislauf in ein Verhältnis zur muskulären Leistung des rechten bzw. des linken Herzens setzt. Unterstellt man, daß die Leistung der rechten Kammer ungleich geringer ist als die der linken, so braucht natürlich auch eine qualitativ sehr viel schlechtere Versorgung nicht unbedingt einen „Mangel an Gleichgewicht“ (*Danielopulu*) zwischen der Muskeltätigkeit und dem Coronarkreislauf zur Folge zu haben. Dazu tritt dann noch die Auswirkung des größeren „anastomotischen Koeffizienten“ des linken Coronarsystems, überhaupt das Übergewicht der linken Kranzschlagader gegenüber der rechten. Für die Ernährung der subendokardial gelegenen Muskulatur und der Reizleitung mag auch das Kammerblut eine gewisse Rolle spielen, für die tiefer gelegenen Muskelschichten wird es aber wohl kaum in Frage kommen. Viel wahrscheinlicher ist hier die Einschaltung der Thebesiigefäße in den Coronarkreislauf, wie *Crainicianu* es für den Fall einer Verengerung und eines Verschlusses der Coronararterien bei Coronarsklerose annehmen zu können glaubt. Ist der Kammerdruck größer als der Druck im Coronarkreislauf, was beim Abgang einer Kranzschlagader von der Pulmonalis der Fall ist, so würde demnach das Blut im hauptsächlichsten Abflußgebiet der Kranzschlagadern, dem Thebesiigefäßsystem, in umgekehrter Richtung von der Herzkammer zur Coronaria fließen können. Wie die beiden Fälle von *Mönckeberg* und *Schley* lehren, kann beim Ursprung der rechten Kranzschlagader aus der Pulmonalis, 1. durch das Übergewicht der linken Coronaria, 2. durch den größeren anastomotischen Koeffizienten und 3. auch durch den Einsatz der Thebesiigefäße in umgekehrter Richtung das Gleichgewicht zwischen Herztätigkeit und Blutkreislauf aufrechterhalten werden. Auf diese Weise bleiben trotz der zu erwartenden Kreislaufschwierigkeiten wahrnehmbare Folgen aus.

Grundsätzlich anders sind die Voraussetzungen, sobald die linke Kranzschlagader von der Pulmonalis mit dem für die Arbeit des Herzmuskelns minderwertigen Blut gespeist wird. Erstens ist die Arbeit der linken Kammer und also auch der linken Kammermuskulatur eine sehr viel intensivere und die zu bewältigende Leistung eine viel größere als die der rechten Kammermuskulatur. So kommt es, daß bei einer qualitativ schlechteren Versorgung des linken Coronarkreislaufes mit

venösem Blut sehr viel leichter ein „Mangel an Gleichgewicht“ zwischen der Herzaktivität und dem Blutkreislauf auftreten wird. Diese Gleichgewichtsschwankung würde vielleicht auch noch durch die vorhandenen Anastomosen ausgeglichen werden können, selbst wenn man den niedrigeren anastomotischen Koeffizienten und die geringere Ausdehnung des rechten Coronarsystems in Rechnung setzt. Auch die Thebesiengefäße könnten kompensierend eintreten. Aber diese Möglichkeiten werden dadurch wertlos gemacht, daß es im Augenblick eines eintretenden Mangels an Gleichgewicht im linken Coronarkreislauf zweitens zu einer entscheidenden Blutdrucksenkung im großen Kreislauf und so auch im Bereich der rechten Kranzschlagader kommen muß, von der eine Kompen-sation erwartet werden konnte. Durch einen nun immer mehr fortschreitenden Mangelzustand kommt es dann schließlich zu einer Störung in der Ernährung der Kammermuskulatur und ihren Folgen.

In der Literatur gibt es einen Fall, der beweisend dafür ist, daß selbst Fehlbildungen im Abgang der linken Kranzschlagader durchaus nicht zu den erwarteten schweren und in früher Jugend zum Tode führenden Folgezuständen zu führen brauchen, wenn eine Gleichgewichtsschwankung aus irgendeinem Grunde ausbleibt und der Blutdruck im großen Kreislauf erhalten bleibt. Der Autor selbst scheint sich jedoch der Außergewöhnlichkeit seiner Beobachtung nicht voll bewußt zu sein. *Kockel* schildert nämlich am Herzen eines 38jährigen Mannes den Abgang der linken Kranzschlagader von der Arteria pulmonalis, während die rechte Kranzschlagader von der Aorta abging. Die beiden Kranzschlagadern waren außerordentlich erweitert; mit dem „Empyem einer Tube“ vergleichbar, verliefen sie grobgeschlängelt, mäanderartig unter dem Epikard. Das Herz war im ganzen stark vergrößert, ohne daß ein Überwiegen der einen Kammer zustande gekommen wäre. Als einzige Herzmuskel-schädigung wurde eine Sklerosierung im Endokard der linken Kammer und im Hisschen Bündel für den Tod verantwortlich gemacht. Hier dürfte es durch die Kombination zweier Mißbildungen, der Verlagerung des Abgangs der linken Kranzschlagader zur Pulmonalis und der varix-artigen Erweiterung des Gefäßlumens beider Kranzarterien, zu einem Ausgleich gekommen sein, und die frühzeitige Schädigung des linken Herzmuskels verhindert worden sein. Mit Hilfe des vergrößerten Gefäßquerschnitts konnte durch eine entsprechende Erhöhung des Schlagvolumens in der Zeiteinheit das Gleichgewicht zwischen Herzaktivität und Blutkreislauf auch mit Pulmonalblut aufrechterhalten werden. Die kritische Blutdrucksenkung im großen Kreislauf unterblieb, und schon in den ersten Monaten kam es sicher zu weitgehenden Anastomosen und Angleichungen des Blutkreislaufes im Coronarsystem an die Fehlbildung, was durch die besondere Weite der Gefäßlumina sicher noch begünstigt, vielleicht erst ermöglicht wurde. Nur bei besonderen Anstrengungen kam es zu gewissen Beschwerden des Kreislaufes. Doch auch diese Krisen im

Coronarkreislauf konnten jedesmal wieder ausgeglichen werden. Erst nach 38 Jahren waren im Laufe der Zeit die Herzmuskelschädigungen besonders in den hoch differenzierten Teilen der Reizleitung soweit fortgeschritten, daß dann das Herz im Anschluß an eine Feier ganz plötzlich und endgültig versagte.

Zusammenfassend muß gesagt werden, daß zwar Fehlbildungen im Abgang der rechten Kranzschlagader in der Regel nicht zu Ernährungsstörungen und Funktionsstörungen im Herzmuskel führen, da die linke Coronaria durch ihre Überwertigkeit und ihren erhöhten anastomotischen Koeffizienten bei konstant bleibendem Blutdruck im großen Kreislauf in der Lage ist, das Versorgungsgebiet der rechten Kranzschlagader ausreichend mit sauerstoffreichem Blut zu versorgen, so daß ein Mangelzustand in der Ernährung der rechten Kammermuskulatur ausbleibt. Wahrscheinlich wirken auch die Thebesiengefäße weitgehend mit. Aber auch Fehlbildungen im Abgang der linken Kranzschlagader sind durchaus mit einem längeren Leben vereinbar, wie der von *Kockel* berichtete Fall aufzeigt. Entscheidend dürfte hier die starke Erweiterung beider Coronarien gewesen sein, die von vorneherein durch Erhöhung des Schlagvolumens und sehr viel bessere Bereitschaft zur Anastomosenbildung einem Mangelzustand in der Ernährung der linken Kammermuskulatur vorbeugte und so eine Blutdrucksenkung im großen Kreislauf verhinderte.

Daß schließlich die Mehrzahl der in der Literatur berichteten Fälle mit Abgang der linken Kranzschlagader von der Pulmonalis ebenso wie der von mir beschriebene schon im Säuglingsalter zu schwersten Ernährungsstörungen in der linken Kammermuskulatur führten, ist darin begründet, daß eine Kompensation durch die zwar nicht gleichwertige und in ihrem anastomotischen Koeffizienten nicht der linken Kranzschlagader ebenbürtige rechte Coronaria durch eine im großen Kreislauf akut einsetzende Blutdrucksenkung, die natürlich eine Blutdrucksenkung auch in der rechten Kranzschlagader zur Folge hatte, wirkungslos gemacht wurde.

Literaturangaben.

- Abrikossoff, A.:* Virchows Arch. **203**, 413 (1911). — *Bartsch, H. G. u. Th. Smekal:* Frankf. Z. Path. **47**, 256 (1935). — *Bland, E. F., P. D. White and J. Garland:* Amer. Heart J. **8**, 787 (1933). Ref. Z. Kreislauftorsch. **1934**, H. 16, 624. — *Crainicianu, Al.:* Virchows Arch. **238**, 1 (1922). — *Danielopulu:* J. de Biol. **1915**. Ref. bei *Crainicianu*. — *Heitzmann, Otto:* Virchows Arch. **223**, 57 (1917). — *Kiyokawa, Wataru:* Virchows Arch. **242**, 14 (1923). — *Kockel, Heinz:* Beitr. path. Anat. **94**, 220 (1934/35). — *Krumbhaar, E. B.:* Philadelphia C. H. Bd. 11. 1924. Ref. von *Bartsch* und *Smekal*. — *Martin, H.:* Anatomische und embryologische Untersuchungen über die Kranzschlagadern des Herzens bei Wirbeltieren. Paris 1894. Ref. bei *Abrikossoff*. — *Mönckeberg, J. G. v.:* Zbl. Herzkrkh. **6**, 441 (1914). — *Sanes, S. u. F. E. Kenny:* Pathologengesellschaft und Buffalo 1932. Ref. von *Bartsch* und *Smekal*. — *Schley, J.:* Frankf. Z. Path. **32**, 1 (1925). — *Scholte, A. J.:* Zbl. Path. **50**, 183 (1931).