

Aus dem Institut für Gerichtliche Medizin der Universität Köln
(Direktor: O. M. R. Dr. SCHWELLNUS) und der II. Med. Klinik der Universität Halle
(Direktor: Prof. Dr. M. RATSCHOW).

Über plötzliche, familiäre Herztodesfälle im Jugendalter.

Von

B. TASCHEN.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. Juni 1952.)

Über äußere Anomalien und Mißbildungen bei Blutsverwandten liegen zahlreiche ärztliche Beobachtungen vor, die sich teilweise über mehrere Generationen erstrecken. Vergleichende Untersuchungen über die Erblichkeit von Abnormitäten innerer Organe und Krankheitsdispositionen sind dagegen viel seltener und weisen noch zahlreiche Lücken auf.

Es ist das große Verdienst von R. RÖSSLE, durch seine exakten Studien an Blutsverwandten in Jena, Basel und Berlin die pathologisch-anatomischen Grundlagen für diesen bedeutenden Zweig der Erbforschung gelegt zu haben. Die jahrzehntelangen Forschungen fanden hauptsächlich ihren Niederschlag in dem Werk: „Die pathologische Anatomie der Familie.“ Nur genaue klinische Beobachtungen im Verein mit pathologisch-anatomischen Untersuchungen vermögen manche schwierige erbbiologische Fragen zu klären.

Eine besondere Bedeutung in der Erbpathologie besitzt die Zwillingsforschung. Durch die Herausstellung gemeinsamer Abnormitäten und Krankheitsdispositionen auf erbbiologischer Grundlage konnten beachtliche Erfolge erzielt werden. Nach SIEMENS spricht die Konkordanz vor allem seltener Leiden bei eineiigen Zwillingen immer für Erbbedingtheit.

R. RÖSSLE fand bei Zwillingssektionen, bei denen er auf Größe, Form, Lage und inneren Bau des Herzens geachtet hatte, bei gleicher Körperlänge übereinstimmende Gewichtszahlen und übereinstimmende Anomalien wie Verdoppelung der Herzspitze, d. h. eine deutliche Einkerbung zwischen linker und rechter Kammer spitze im Bereich der Kammerscheidewand, sowie auch abnorme Sehnenfäden, gleiche Anordnung der Papillarmuskeln und übereinstimmende Bündelung des Herzreizleitungssystems und Gestaltung des Foramen ovale.

Ausgedehnte klinische, anthropologische und pathologisch-anatomische Untersuchungen in einer Familie, in der 3 Kinder im Alter von 17, 18 und 20 Jahren plötzlich und überraschend an einem Herzschlag starben, stehen im Mittelpunkt der vorliegenden Arbeit und sollen einen Beitrag zur Klärung seltener Konstitutionsanomalien bei Blutsverwandten liefern.

Der 20 Jahre alte Günther Br. fiel auf dem Rückweg von einem Spaziergang im Winter 1947 in Gegenwart seiner Kameraden, ohne vorher geklagt zu haben, zu Boden und war auf der Stelle tot. Da man sich den Tod nicht erklären konnte, zumal keine Erkrankung oder ein Unfall vorausgegangen war, wurde die Leiche seziert.

Auszug aus dem Sektionsbericht.

Der Körper des 20jährigen Mannes ist regelmäßig und sehr schlank gebaut. Die Totenstarre ist vollständig ausgebildet. An den abhängenden Teilen der Leiche, besonders am Rücken zeigen sich ausgedehnte, nicht wegdrückbare Totenflecke. Die Haut ist im allgemeinen blaßgrauweiß. Über den rechten Augenbraue liegt eine markstückgroße Hautvertrocknung. Äußerlich zeigt sich sonst nichts Auffälliges, keine Narbenbildungen. — *Innere Besichtigung:* Beim Schnitt durch die Brust- und Bauchhaut zeigt sich ein dürtig entwickeltes Unterhautfettgewebe. Die Muskulatur sieht frisch braunrot aus und ist wenig kräftig ausgebildet. Bauchfell überall zart, spiegelnd und glatt. Bauchhöhle enthält keine ungehörige Flüssigkeit. *Brusthöhle:* Die linke Lunge ist an der Spitze, aber auch an den basalen Abschnitten flächenhaft mit dem Brustfell und dem Herzbeutel schwerlöslich verwachsen. Die rechte Lunge ist frei beweglich. *Herz:* Der Herzbeutel enthält einige Teelöffel klare, gelbliche Flüssigkeit. Die Innenwand des Herzbeutels sowie der Herzüberzug sind zart und glatt. Das Herz ist walzenförmig gestaltet und mißt 11,5:11:7 cm. Die linke Kammerwand mißt auf der Schnittfläche 1,7, die rechte 0,4 cm. Im rechten Herzen befindet sich nur dickflüssiges Blut. Die Innenauskleidung des Herzens ist glatt. An den Klappen zeigen sich keine Besonderheiten. Die Aorta mißt dicht über den Klappen 6,5 cm und ist zart und elastisch. Die Herzkrankengefäße sind regelrecht angelegt, sie sind zart und leer. Das eirunde Loch ist geschlossen. Das Herzmuskelfleisch fühlt sich auffallend derb an und sieht auf Flachschnitten fleckig graurot aus. An zahlreichen Stellen der linken Kammerwand, vor allem aber an den oberen Teilen der Kammerscheidewand, sieht man zahlreiche feine graue Streifen und Flecken. Die Kammerscheidewand selbst ist stark verdickt und mißt 1,7 cm. Auch die Stellmuskeln des linken Herzens sind stark verdickt. Das rechte Herz zeigt äußerlich keine auffälligen Veränderungen. *Lunge:* Das Lungenfell der linken Lunge zeigt stellenweise starke bindegewebige und häutige Auflagerungen. Die Lunge fühlt sich überall lufthaltig an. Keine Verdichtungsherde, blut- und flüssigkeitsreich. Alter verkäster Primärkomplex. Die rechte Lunge verhält sich im allgemeinen wie die linke. Der Überzug ist glatt und spiegelnd. *Milz:* Größe 12:7:5 cm, Kapsel zart und gespannt, feste Konsistenz. Milzzeichnung gut erkennbar, Milzknötchen deutlich ausgebildet. Das Gewebe sieht im allgemeinen bläulichrot aus. Nebennieren regelrecht. Die linke Niere hat ein spärliches Fettpolster, ihre Faserkapsel lässt sich leicht ablösen. Die Oberfläche ist glatt, gleichmäßig graurötlich gefärbt. Mittelfeste Konsistenz. Größe 11,5:6,5:3 cm. Deutliche Rinden- und Markschichtung. Nierenbecken und Harnleiter regelrecht. Die rechte Niere zeigt in der Mitte eine talergroße alte narbige Einziehung, sie mißt 11,5:6,5:3 cm und verhält sich sonst wie die linke. Beckenorgane regelrecht. Magen und Zwölffingerdarm zeigen eine unauffällige Schleimhaut, der Darm ebenfalls. Bauchspeicheldrüse nach Größe und Gewebebeschaffenheit regelrecht. Gallenblase und Gallenwege ohne krankhaften Befund. *Leber:* Glatte Oberfläche, graubraungelbliche Farbe, feste Konsistenz. Maße: 26:18:8 cm, blutreich, Muskatnußzeichnung. *Schädelhöhle:* Knöcherner Schädel unverletzt. Hirnhäute ohne Besonderheiten. Regelrechte Verteilung und Ausbildung der Windungen und Furchen. Regelrechte Hirnkammern und Aderhautgeflechte

Auf zahlreichen Schnitten durch die beiden Großhirnhalbkugeln, das Gebiet der großen Nervenknoten, die Brücke, durch das verlängerte Mark und das Kleinhirn zeigt sich überall eine deutliche Zeichnung in graue und weiße Substanz.

Diagnose. Links-Hypertrophie des Herzens, Myofibrosis cordis. Zustand nach Pleuritis. Alter, verkäster tuberkulöser Primärkomplex in der linken Lunge. Alte Infarktnarbe der Niere (rechts). Stauungsleber. Lungenödem und frische Stauungsorgane.

Es handelt sich offenbar um einen plötzlichen Herztod bei Myofibrosis cordis mit besonderem Befallensein des Reizleitungssystems.

Auszug aus den mikroskopischen Untersuchungen.

Herzkammerwand links. Die Herzmuskelfasern sind zum großen Teil untergegangen und durch ein kernarmes Bindegewebe ersetzt. An den Stellen, wo das Herzmuskelgewebe besser erhalten ist, sind die Muskelfasern vergrößert. Die Zellkerne zeigen eine sehr unterschiedliche Größe und Färbbarkeit, teilweise sind sie pyknotisch oder blasig aufgetrieben. Mitunter liegt das Bindegewebe in breiten Massen zusammen, dann liegt es wieder zerstreut zwischen den Muskelfasern. An anderen Stellen glaubt man die ursprünglich angelegten Muskelfasern noch zu erkennen, die jedoch plötzlich ihre Querstreifung verlieren und sich dann ohne Abgrenzung in ein hyalines Bindegewebe umwandeln. Nur an einer Stelle sieht man in einem Gebiet nekrotischer Muskelfasern und frischerem Bindegewebe eine lockere Anhäufung von einigen Rund- und Bindegewebsszellen. An vereinzelt kleinen Gefäßen sieht man hyperplastische Intimaverdickungen und Verquellungen. Im übrigen sind die Gefäße regelrecht. — *Herzklappen:* Verdickt ohne entzündliche Reaktionen. Unter dem Endokard sieht man im Bereich der linken Kammer verschiedene große Granulome, die in der Hauptsache aus Rundzellen, fibrohistiocytairen Elementen und vereinzelten Riesenzellen bestehen, starke Muskelfaserdegeneration und Schwielbildung, vor allem in den oberen Abschnitten der Kammerscheidewand. — *Leber:* Erweiterung der Capillaren mit Verschmälerung der Leberzellbalken. Stauungsleber. — *Lunge:* Bindegewebige Verdickung des Lungenüberzuges an mehreren Stellen. Hyperämie, mäßiges Lungenödem. Alte tuberkulöse Verkäsung im Unterlappen rechts. Verkäste Hilusdrüse. — *Nieren:* Stellenweise hyaline Umwandlung von Glomeruli. Bindegewebige Verödung (alte Infarktnarbe). Sonst Nierenkörperchen und Kanälchen sowie Gefäße o. B. — *Schilddrüse:* Regelmäßiges Drüsengewebe mit entsprechendem Kolloidgehalt. — *Gaumenmandeln:* Vermehrung des lymphatischen Gewebes, sonst o. B.

Bei der Erhebung der Krankheits- und Familienanamnese stellte sich heraus, daß in der gleichen Familie schon 2 Kinder im Alter von 17 und 18 Jahren in gleicher Art verstorben waren.

Die 18jährige Schwester fiel im Februar 1937 auf dem Weg von der Fortbildungsschule nach Hause mitten in der Unterhaltung wie vom Blitz getroffen um und war gleich tot. Das Mädchen hat kurz vorher keine Krankheit oder einen Unfall gehabt. Auch hatte sie keinen Herzschlag erlitten, noch über irgendwelche Beschwerden geklagt. Um die Todesursache zu ermitteln, wurde eine Obduktion vorgenommen. Auch hier zeigte sich die eigenartige Herzhypertrophie und eine Myofibrosis cordis wie bei dem Bruder Günther. Sektion erfolgte im Leipziger Institut.

Den gleichen Tod, ebenfalls auf der Straße, erlitt der 18 Jahre alte Bruder, der Zwillingsbruder des von uns sezierten Günther Br. Auch hier kam die Nachricht vom Tode des Jungen ganz überraschend. Er war kurz vorher „gesund“ von zu Hause weggegangen und hatte vorher keine Klagen geäußert. Der Junge war schon seit dem 14. Lebensjahr als Markthelfer tätig und hat körperlich schwer arbeiten müssen.

Diese ganz außergewöhnlichen und merkwürdigen Todesfälle innerhalb einer Familie lösten bei den anderen Kindern große Beunruhigung aus und veranlaßten uns, eine genaue Familienanamnese zu erheben und die gesamte Familie zu untersuchen.

Großeltern väterlicherseits: Beide verstarben in mittleren Jahren, der Mann an einer Grippe, die Frau an einer Lungentuberkulose.

Großeltern mütterlicherseits: Beide starben an Altersschwäche.

Eltern der Kinder: Der Vater war lange wegen seines Herzleidens in ärztlicher Behandlung. Klinisch wurde eine Herzverbreiterung mit Arrhythmien sowie Stauungsödeme festgestellt. Die Röntgenuntersuchung (Prof. BAENSCH, Leipzig) erbrachte folgendes Ergebnis: Das Herz ist stark nach links verbreitert, aber auch nach rechts. Betonung des linken Vorhofs. Breite Verschattung über dem Zwerchfell rechts. Es handelt sich entweder um ein Exsudat oder um eine Pleura-schwarze. Diagnose: Kombiniertes Mitravitium (Befund von 1944.)

Der Vater starb mit 56 Jahren infolge des dekompensierten Mitravitiums.

Mutter der verstorbenen Kinder. Als Kind häufig krank, litt unter hochgradiger Blutarmut, verbunden mit Schwerhörigkeit. Mit Eintreten der Periode verschwanden viele ihrer Beschwerden, unter anderem die Blutarmut und die Schwerhörigkeit. Mit 19 Jahren Geburt eines unehelichen Kindes, fast 10 Jahre später bekam sie, inzwischen verheiratet, die ersten Zwillinge (normale Geburt), gesunde Zwillinge. Es folgten zweimal Zwillingsfehlgeburten, zuletzt wieder Zwillinge (Arndt und Günther). Sie selbst ist später nie ernstlich krank gewesen, doch leidet sie in letzter Zeit unter Schwerhörigkeit, Sehbeschwerden und Herzschwäche.

Kinder: 1. Älteste Tochter (unehelich) immer gesund gewesen. Seit dem Krieg zunehmend Herzbeschwerden.

2. Erstes Zwillingspaar, Sohn und Tochter. Sohn immer gesund, Tochter seit einigen Jahren Herzbeschwerden. Beide haben nur Ziegenpeter und Röteln durchgemacht.

3. und 4. Es folgen 2 Zwillingsfehlgeburten.

5. 4. Zwillingspaar, normale Geburt, gesunde Kinder.

Christa litt häufig unter Mandelentzündungen. Mit 10 Jahren lag sie einige Monate wegen einer Verbrennung im Krankenhaus. Das Mädchen war sehr schmal gebaut und litt zeitweise unter Herzbe-

schwerden. Bei der Schuluntersuchung wurde der Mutter gesagt, daß der Blutkreislauf von Christa nicht richtig funktioniere. Auf einer Röntgenaufnahme, die bei ihr im Alter von 10 Jahren gemacht wurde, wurde eine Herzvergrößerung festgestellt. Das Kind war immer empfindlich gegen Kälte. Mit 18 Jahren starb sie auf der Straße ganz überraschend an einem Herzschlag.

6. 5. Zwillinge, Arndt und Günther. Normale Geburt, gesunde Kinder. Außer Masern sind beide nicht ernstlich krank gewesen. Günther hatte zeitweise geringe rheumatische Beschwerden. Wegen eines gleichen Augenleidens kamen beide nicht zum Militär. Beide, Arndt mit 17 und Günther mit 20 Jahren, verstarben plötzlich an einem Herzschlag, ohne vorher ernstlich krank gewesen zu sein.

Die Mutter betont noch, daß alle 3 an einem Herzschlag verstorbenen Kinder besonders kälteempfindlich waren. Sie sind auch alle 3 während der Kälte gestorben. (Siehe WEYHRICH: Plötzliche Todesfälle und jahreszeitliche Beeinflussung.)

Außerdem teilt sie die merkwürdige Tatsache mit, daß die 3 verstorbenen Kinder alle das gleiche Augenleiden hatten und daß sie aus diesem Grunde die Schule für sehschwache Kinder besucht hätten. Die Kinder seien geistig ausreichend entwickelt gewesen. Wegen des Augenleidens hätten sie immer in augenärztlicher Behandlung gestanden, auch seien sie in der Universitäts-Augenklinik Leipzig untersucht worden. Der von den Professoren JESS und VELHAGEN freundlich zur Verfügung gestellte Bericht ergibt bei den 3 Kindern den übereinstimmenden Befund einer *Luxatio lentis*.

Auszug aus den Untersuchungsbefunden.

1. Arndt Br., geb. 15. 1. 36. Es besteht eine Myopia luxatio lentis, und zwar rechts nach unten, links nach oben, und schmaler Conus

Tabelle 1.

	Günther I	Arndt II		Günther I	Arndt II
Gewicht . . .	24,3 kg	24,5 kg	Nasenbreite . . .	31 mm	31 mm
Körpergröße . .	126,8 cm	127,4 cm	Morphologische Gesichtshöhe . . .	112 mm	112 mm
Tiefendurchmesser der Brust . .	12,6 cm	12,6 cm	Nasenhöhe . . .	42 mm	42 mm
Schulterbreite . .	28,4 cm	28,9 cm	Ohrlänge . . .	53 mm	53 mm
Beckenbreite . .	19,7 cm	20,5 cm	Ohrbreite . . .	32 mm	32 mm
Fußlänge . . .	20,6 cm	20,6 cm	Haarfarbe . . .	gleich	
Fußbreite . . .	7,4 cm	7,3 cm	Augenfarbe . . .	gleich	
Handbreite . . .	6,0 cm	6,1 cm	Struktur . . .	gleich	
Halsumfang . . .	28,7 cm	28,7 cm	Konstitution . . .	leptosom	leptosom
Brustumfang . .	58,1 cm	58,4 cm	Blutgruppe . . .	0	0
Kopflänge . . .	173 mm	172 mm	Papillarmuster der Fingerbeeren . . .		ähnlich
Kopfbreite . . .	140 mm	143 mm			
Jochbogenbreite .	117 mm	119 mm			

myopicus. Der Bericht der Nervenklinik ergab neurologisch keinen Befund. Am 5. Lendenwirbel Spaltbildung, farbentüchtig. Sehvermögen mit Glas 0,3.

2. Günther Br., Zwillingsbruder. Befund wie beim Bruder Arndt. Sehvermögen 0,1.

3. Christa Br., geb. 30. 10. 19, Augenbefund wie bei den Zwillingsbrüdern.

Von den Zwillingsbrüdern Arndt und Günther wurde ein anthropologisches Gutachten gemacht. Auf Grund des Gutachtens, welches die weitgehende Übereinstimmung des gesamten Körperbaues zeigte, müssen die beiden verstorbenen Brüder als eineiig angesehen werden. Das Gutachten bringt für Günther und Arndt im einzelnen die in Tabelle 1 festgestellten Befunde.

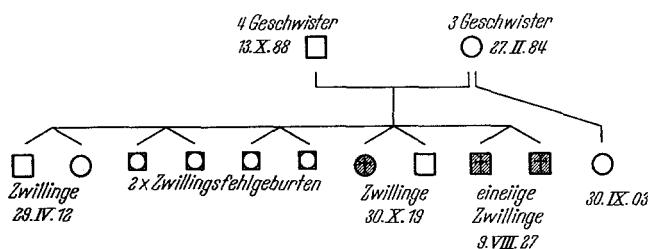


Abb. 1. Stammbaum der Familie Br.

Klinische Untersuchungen noch lebender Familienangehöriger: Alice Br., geb. 27.6.1884 (Mutter der verstorbenen Kinder). Bei Frau Br. findet sich klinisch und auch röntgenologisch eine mäßige Verbreiterung des Herzens nach links. Die Aorta ist etwas ektatisch mit einzelnen Kalkeinlagerungen. Lunge o. B. Pleura-diaphragmale Verwachsungen rechts. RR 120/70, VK in Ruhe 1600, nach Belastung 1300 cm³. Die Herztonen sind rein, etwas leise, ganz vereinzelte Extrasystolen. Im EKG geringer Myokardschaden.

Tochter: Doris, geb. 30. 9. 1903 (unehelich). Es findet sich eine Verbreiterung des Herzens nach links um 1½ Querfinger und nach rechts um 1 Querfinger. Die Herzaktion ist regelmäßig, über der Herzspitze schabendes, diastolisches bis prä-systolisches Geräusch mit paukendem und zum Teil klappendem 2. Ton über der Spitze. P₂ betont. RR 100/70. VK in Ruhe 1500, nach Belastung 1200 cm³. Röntgenologisch Mitralkonfiguration des Herzens, Herztaille verstrichen, bronchitische Hyperämie, dichter Hilus. Im EKG Links-Hypertrophie des Herzens, sonst nichts Besonderes.

Tochter Edelgard, geb. 29. 4. 12. RR 130/80. VK in Ruhe 1800, nach Belastung 1700 cm³. Röntgenologisch ist das Herz nach links verbreitert. Die Herztaille ist verstrichen, Mitralkonfiguration. Schabendes, systolisches Geräusch über der Herzspitze, P₂ betont, sonst o. B.

Diagnose. Gut kompensierte Mitralsuffizienz. Im EKG Links-Hypertrophie, schwere Überleitungsstörung, schwere Herzmuskelschädigung.

Nach den pathologisch-anatomischen und klinischen Untersuchungen drängt sich zunächst die Frage auf, wie es bei den plötzlichen Herz-todesfällen zu der Hypertrophie des Herzens und der starken Binde-

gewebsentwicklung gekommen ist. Wir kennen Herzhypertrophien, die z. B. durch mechanische Ursachen hervorgerufen werden, oder andere als Folge von Endokarditiden und daraus resultierender Herzklappenfehler. Von einigen Autoren werden Gehirn- und Drüsenerkrankungen, insbesondere Nebennieren und Schilddrüsenerkrankungen angeführt.

Wir wissen, daß der Hypertrophie des Herzens als Kompensation bei Herz- und Kreislaufstörungen Grenzen gesetzt sind. Haben die hypertrophenischen Herzmuskelfasern eine bestimmte Größe erreicht, versagen schließlich bei weiterer steigender Belastung die Ausgleichsmöglichkeiten, und es kommt zu Degenerationen und Schwielbildung.

Wenn man die ätiologischen Faktoren, die eine Herzhypertrophie und eine Bindegewebsvermehrung verursachen, betrachtet, so bleibt doch bei einem, wenn auch sehr kleinen Teil, die eigentliche Ursache unbekannt. Solche Fälle führten zu dem Begriff der idiopathischen Herzmuskelhypertrophie, wie er unter anderem von ROBERT LEVY, L. ROUSSELOT, ABOTT, C. H. WHITTLE und KREHL gebraucht wurde.

Es ist durch viele histologische Untersuchungen gesichert, daß bei den meisten Infektionskrankheiten verschiedenartige Herzveränderungen auftreten können. Wir erinnern hierbei an die Arbeiten von ASCHOFF, GRÄFE, FRANZEN, SIEGMUND, KLINGE, MASUGI, WÄTJEN.

Die Knötchenbildungen am Herzen sind nicht immer spezifischer Natur und kommen bei vielen Infektionskrankheiten vor. R. RÖSSLE sagt: „Wir stehen heute auf dem Standpunkt, daß in der Pathogenese der Endokarditis die Erwerbung einer bestimmten Reaktionslage gegenüber verschiedenenartigen Infekten die Hauptrolle spielt.“ Dasselbe gilt für die Granulome des Myokards.

In den vorliegenden Fällen zeigen sich bei den verstorbenen Kindern in der Anamnese Masern, Röteln und Anginen. Bei G. bestanden auch zeitweise leichte rheumatische Beschwerden. Es ist schwer zu entscheiden, ob die eine oder andere dieser Erkrankungen für die eigenartigen Herzveränderungen ohne weiteres verantwortlich ist. Viel eher ist anzunehmen, daß die Fähigkeit zur Erwerbung einer solchen Herzkrankung durch die erblich-konstitutionelle Reaktionslage bestimmt ist, wie wir ja auch Anfälligkeit zu allergischen Krankheiten kennen.

Manche kasuistische Beiträge sprechen von einer Häufung familiärer Herzerkrankungen, z. B. KARTAGENER, wodurch man geneigt ist, an eine Vererbung mancher Herzleiden zu denken. R. RÖSSLE und W. WEITZ folgern zusammenfassend an Hand ausgedehnter Untersuchungen, daß die Möglichkeit einer Vererbung von Herzfehlern durch Endokarditis sicher vorliegt, daß man aber für die Mehrzahl der Fälle die Frage verneinen muß. RÖSSLE fand bei den Sektionen von Blutsverwandten aus einzelnen Familien in der Gesamtheit seiner Fälle jedenfalls keine auffällige Häufung von Endokarditiden. Von SALLER, WEITZ und anderen

Forschern werden aber für die Vorkrankheiten der Endokarditis z. B. Anginen und Rheuma erbliche Veranlagungen angenommen, ebenso von LAWRENCE und A. F. COBURN. Nach SALLER fand sich in einer Familie mit Endokarditis bei sämtlichen Mitgliedern eine Ektopia lentis. HANHARD, HERZ und LENZ nehmen genetisch-konstitutionelle Faktoren bei der Endokarditis an. SALLER glaubt, daß bei den meisten Fällen keine starre Erbanlage besteht, sondern eine ziemlich umweltvariable Erbdisposition zu Infekten. Es besteht bei den „Herzfamilien“ eine ge-

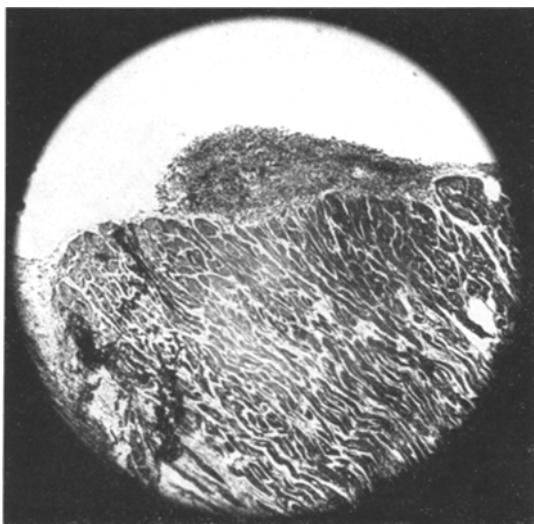


Abb. 2. Histologischer Schnitt aus dem linken Herzen.

steigerte konstitutionelle Anfälligkeit des Herzens, wobei angeborene Entwicklungsfehler und erworbene Herzklappenfehler abwechselnd gehäuft vorkommen.

Die Zwillingsforschung hat sich bemüht, die endogenen und exogenen Krankheitsbedingungen zu trennen. Da aber das Beobachtungsgut an Zwillingen in bezug auf Herzkrankheiten nur sehr klein ist, kann kein überzeugender Schluß gezogen werden. Es ist beispielsweise unseres Wissens nur ein Fall einer Konkordanz eines Herzfehlers bei eineiigen Zwillingen bekannt, der von CURTIUS und KORTHAUS veröffentlicht wurde.

Die vorliegenden Herztodesfälle aus einer Familie finden viel eher ihre Erklärung, wenn man diese Herzerkrankungen in Verbindung mit den Augenleiden bringt, welches bei allen 3 Verstorbenen bestand. So gesehen könnte man die Myofibrosis cordis, die Herzhypertrophie und die Ektopia lentis als Ausdruck einer erblich konstitutionellen Störung ansehen.

MARFAN beschreibt das Bild der Ektopia lentis (auch Subluxatio oder Luxatio lentis bezeichnet) und weist darauf hin, daß dies in der Hälfte der Fälle mit Arachnodaktylie verbunden ist. Gewöhnlich sei die Ektopie von verschiedenen anderen Augenomalien wie Miosis, Amblyopie, Myopie seltener Megalocornea, Aniridie, Katarakte usw. begleitet. Nach diesen Augenomalien kommen *bei Ektopia lentis am häufigsten Anomalien des Herzens vor* (etwa 40% der Fälle).

Meist läge ein offener Ductus Botalli oder Mitralinsuffizienz vor. Dazu kämen noch Anomalien wie Lang- und Dünngliedrigkeit, Spinnennfingerigkeit und andere. Die Arachnodaktylie ist hereditär und familiär, ebenso wie die Anomalie der Linse. Bezuglich ihrer Pathogenese erklärt er, daß sie als eine Kopplung von Anomalien anzusehen sei, die zuweilen nach der Art einer Mutation auftreten und die von Variationen eines und desselben Gens in einem Chromosom abhängen. Für die Entstehung dieses Syndroms (MARFANSches Syndrom) werden fast von allen Forschern mesodermale Störungen angegeben. Für eine Zurückführung dieses Syndroms auf Störungen der innersekretorischen Drüsen hat sich wenig Anhalt geboten. C. BAKKER und WEVE schreiben, daß die Linsenluxation meist mit dem ausgedehnten Syndrom der Arachnodaktylie (MARFANSches Syndrom) gekoppelt ist und vertreten die Ansicht, daß das ganze Krankheitsbild als Folge einer primären Entwicklungsstörung im Mesoderm anzusehen ist. PASSOW berichtet über die Beziehungen zwischen Arachnodaktylie und dem Status dysraphicus und findet, daß die Symptomenkomplexe sich in ihrem Wesen sehr ähneln.

Durch embryonale Entwicklungsstörungen am Rückenmark läßt sich das bunte Symptomenbild der Arachnodaktylie und des Status dysraphicus erklären und es ließe sich durch Arbeiten von PASSOW und RÖMMLER, SCHMÖGER und WAARDENBERG erweitern.

Bei der abschließenden Betrachtung über diese ganz ungewöhnlichen familiären Herztodesfälle im Jugendalter kommt man angesichts der Untersuchungsergebnisse der übrigen Familienangehörigen und der vorliegenden Arbeiten über ähnlich gelagerte Fälle zu der Folgerung, daß diese auffälligen Herz- und Augenbefunde — Hypertrophie des Herzens bei Myofibrosis und Endokarditis gekoppelt mit Ektopia lentis — zusammengehören und eine gemeinsame Wurzel in genetisch-konstitutionellen Fehlbildungen haben. Nicht nur das *gehäufte Vorkommen des MARFANSchen Syndroms* in einer Familie ist ein Zeichen erblicher Belastung, sondern auch das *gehäufte Auftreten von Zwillingsgesetzgebungen* (Frau Br. hat 5mal Zwillinge geboren).

Literatur.

- ABBOTT, M.: Mod. Med. 4 (1927). — BAKER, C.: Arch. Augenheilk. 109, 35 (1936). — COBURN, AL. F.: The factor of infection in the rheumatic state. Baltimore 1931. — CURTIUS u. KORTHAUS: Z. Konstit.lehre 15, 229 (1930). — DEHIO, K.: Dtsch. Arch. klin. Med. 68 (1899). — FLEISCHER: Klin. Mbl. Augenheilk. 102, 421 (1939). — FRANCESCHETTI u. KLEIN: Vererbung und Auge. In Lehrbuch für Augenheilkunde. Basel 1948. — FRANZEN: Verh. dtsch. path. Ges. 1939. — GRABE, v.: Arch. f. Psychiatr. 65, 79 (1922). — KARTAGENER, M.: Helvet. med. Acta 11, 105 (1944). — LEVY, R., and ROUSSELOT: Amer. Heart J. 9 (1933). — MARFAN, A. B.: Arch. d'Ophtalm. 1938, 881. — MARTIUS: Konstitution und Vererbung in ihren Beziehungen zur Pathologie. Berlin: Springer 1914. — MASUGI,

48 B. TASCHEN: Über plötzliche, familiäre Herztodesfälle im Jugendalter.

MATOZO: Trans. soc. pathol. japonicae **23** (1933). — MATTES u. CURSCHMANN: Differentialdiagnose innerer Krankheiten, 9. Aufl. 1940. — MOLTSCHANOFF: Jb. Kinderheilk. **138** (1933). — PASSOW: Klin. Mbl. Augenheilk. **94**, 102 (1935). — PRINZING: Z. Geburtsh. **60**. — Arch. Augenheilk. **107**, 1 (1951). — RÖSSELE, R.: Die pathologische Anatomie der Familie. 1940. — Virchows Arch. **308**, 459 (1942). — SALLER, K.: Einführung in die menschliche Erblichkeitslehre und Eugenik, S. 148. Berlin: Springer 1932. — SCHMÖGER: Klin. Mbl. Augenheilk. **114**, 270 (1949). — WAARDENBURG: Das menschliche Auge und seine Erbanlagen, S. 317. 1932. — WÄTIEN: Verh. dtsch. path. Ges. **1921**, 223. — WEITZ, W.: Über die Erblichkeit der Erkrankung des Herzens, der Gefäße, der Nieren und der blutbildenden Organe. Jena: Gustav Fischer 1935. — WHITTLE, C. H.: Lancet **1929**, 1354.

Dr. B. TASCHEN, Köln, Vorgebirgstr. 39.