

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Kiel
(Direktor: Prof. Dr. W. DOERR)

Über die Ringleistenstenose des Aortenconus*, **

Von

WILHELM DOERR

Mit 10 Textabbildungen

(Eingegangen am 15. Januar 1959)

Obwohl die Morphologie der Aortenconusstenose auch im deutschen Schrifttum gelegentlich — zuletzt durch STERNBERG (1930), DORMANNS (1939) und BRANDENBURG (1957) — abgehandelt wurde, halte ich eine neuerliche Stellungnahme aus folgenden Gründen für erforderlich:

1. Die konnatalen oder bald nach der Geburt erworbenen Stenosen im weiteren Bereich des Aortenostium kommen etwa 10mal weniger häufig zur pathologisch-anatomischen Beobachtung als diejenigen am Pulmonalostium (HERXHEIMER 1909, HERMANN MÜLLER jr., 1924) Größere, statistisch brauchbare pathologisch-anatomische Erfahrungsberichte fehlen. Eine Typologie der Aortenconusstenosen liegt bis jetzt nicht vor.

2. Pulmonal- und Aortenisthmusstenosen werden seit dem Kriege regelmäßig und erfolgreich chirurgisch angegangen. Dies kann man von den Aortenconus- und -ostiumstenosen nicht in gleichem Maße sagen.

3. Obwohl Sir RUSSELL BROCK (1957) über 120 operierte Fälle von Aortenstenose berichtete, hat es den Anschein — der Kenner der Literatur wird zustimmen —, als ob die Mannigfaltigkeit der Formen und wahrscheinlich auch der pathogenetischen Möglichkeiten dem operativen Erfolge Grenzen setzen könnten.

Es ist offenbar an der Zeit, daß wir uns als Pathologen noch einmal genauer mit Formen, Ursachen, Häufigkeit und klinischer Bedeutung der „wahren Herzstenose“ (DITTRICH 1849), d. h. der ihrer Natur nach im Herzinnern gelegenen Conusstenose der Aorta befassen.

Die *Aortenstenosen* können *vor* dem Ostium, *im* Klappenniveau und *jenseits* desselben liegen. Sie können isoliert auftreten und mit anderen Vitien (Isthmusstenose, Ductus arteriosus apertus, Anomalien in der Anzahl der Taschenklappen, Septumdefekte) kombiniert vorkommen.

Die Conusstenosen der Aorta treten in 2 Formen auf:

1. SCHMINCKE beschrieb 1907 eine *muskuläre* Conusstenose. Sie wird hervorgerufen durch parallel zur Achse des Herzens orientierte Muskelbündel derart, daß sie den Eindruck eines auf der linken Seite der Kammerscheidewand gelegenen, in Blutstromrichtung in den Aortentrichter hineingerutschten Trabecularsystems

* Herrn Prof. Dr. Dr. h. c. Gg. B. GRUBER (Göttingen) zur Vollendung des 75. Lebensjahres (22. 2. 1959) in Dankbarkeit und Verehrung zugeeignet.

** Nach einem am 19. 10. 1958 auf der Tagung der nord- und norwestdeutschen Pathologen in Kassel über das Thema „Die Entstehung der Aortenconusstenose“ gehaltenen Vortrage.

machen. Muskuläre Conusstenosen gehören zu den Seltenheiten; ich habe keinen überzeugenden Fall gesehen.

Die Aortenconusstenose schlechthin ist eine *fibrös-endokardiale*. Aber auch diese begegnet uns in 2 Ausgaben, als diffus-kegelmantelförmige und als circumskripte mit charakteristischer Ringleiste.

Nur diese letztere soll uns angehen. Sie bietet anatomische Besonderheiten, ist praktisch, weil kurativ wichtig, und theoretisch interessant. Sie ist wie so leicht kein anderes Beispiel geeignet, die in unserem Kreise brennende Frage, was ist Mißbildung, also Folge einer Entwicklungsstörung, und was ist Krankheit, also z. B. entzündlich bedingt, in ihrer aktuellen Problematik zu umreißen.

Ich beabsichtige keine Vollständigkeit der Kasuistik. Ich möchte auch nur eine Form der Aortenconusstenosen herausstellen. Dagegen soll versucht werden, die *tragenden* genetischen Vorstellungen von der Gestaltwerdung eben dieses Herzfehlers richtig zu erfassen. Hierdurch wird es möglich sein, Formen und Entstehungswege auch der übrigen Stenosen des Aortenconus beiläufig zu beleuchten.

Abb. 1. Conus arteriosus sinister, 19 Jahre altes Mädchen, plötzlicher Tod. Einblick von links ventral in die Ausflußbahn des linken Ventrikels und die aufsteigende Aorta. Chronische fibroplastische Endokarditis der Aortenklappen. Sehr typische infravalvuläre Conusringleiste. Die Leiste liegt ausschließlich auf der linken Seite der Kammerscheidewand; sie greift nicht auf das Aortensegel der Mitralsen über. — Starke Hypertrophie der Wandung des linken Ventrikels



Eigene Beobachtungen

Unsere Sammlung enthält 26 Fälle verschiedener Formen mehr oder weniger hochgradiger Aortenstenosen. Es handelt sich um 21 Fibroelastosen des linken Ventrikels mit Verengerung des Aortenrichters und mit Klappendifferenzen; um 2 Aortenostiumatresien mit Besonderheiten der coronariellen Blutversorgung; um 1 buchstäblich konische Stenose der linkskammerigen Ausflußbahn mit perlmuttfarbener Endokardtapete, Zweiklappligkeit des Ostium und Isthmusstenose; schließlich um 2 besonders instruktive *Conusstenosen bei Erwachsenen*. Diese werden uns beschäftigen. Ich lasse eine *kurze Beschreibung der wesentlichen Befunde* folgen:

Fall 1. 19 Jahre altes Mädchen; ein nicht näher charakterisierter Herzfehler sei von kleinauf bekannt gewesen; die Verstorbene stand nicht in fortlaufender ärztlicher Behand-

lung. Sie kollabierte, scheinbar aus voller Gesundheit, und wurde sterbend von einem abendlichen Tanzvergnügen in das Krankenhaus Charlottenburg-Westend gebracht. Die am 3. 3. 54 vorgenommene *Obduktion* (SN P.I.FU Berlin 95/54) ergab unter anderem: Graziler Körperbau, größte Körperlänge 160 cm, Gewicht 50 kg, mäßig starke Hyperplasie der lymphatischen Organe. *Hochgradige Stenose des Aortenconus, Hypertrophie des ganzen*

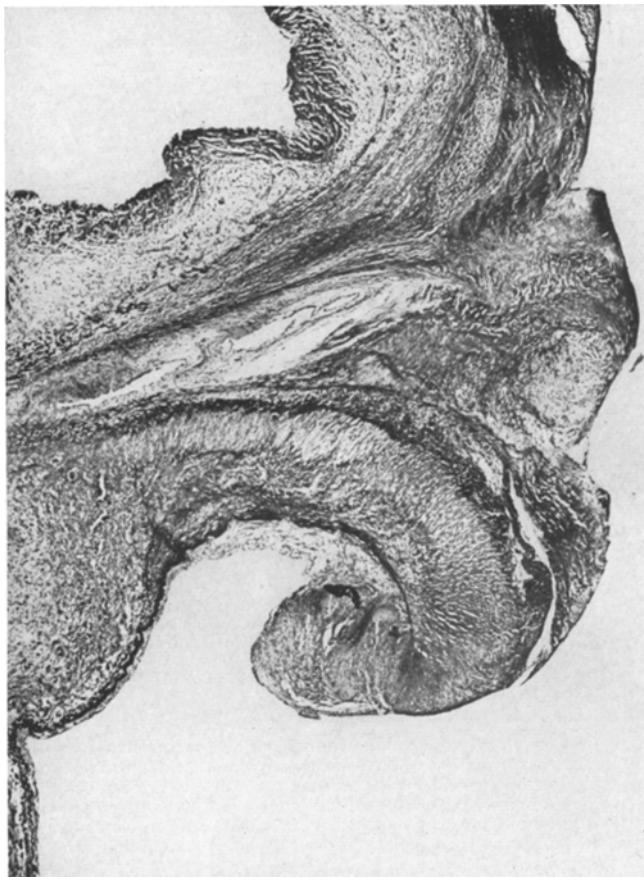


Abb. 2. Schnitt durch die rechte Semilunarklappe der Aorta des in Abb. 1 abgebildeten Falles. Die Ebene des Schnittes steht einigermaßen senkrecht auf jener der Kammerscheidewand. Paraffin, van Gieson-Elastica, Photogramm, Vergr. 1:20 und Nachvergrößerung. Im Bilde oben der Sinus Valsalvae nach rechts begrenzt durch die geringfügig verdickte Semilunaris. In Bildmitte und nach rechts die Conusridge in Form einer sog. Endokardschnecke („Rokokomuster“). Zwischen Semilunaris und Crista saliens ein Bindegewebszwickel. Nur dort eine mäßig starke Vascularisation. Im Bilde unten und links das Septum ventriculorum. Aufbau der Leiste aus kollagenem Bindegewebe und elastischen Fasern

Herzens, besonders der Wandung des linken Ventrikels (Herzgewicht 560 g; Kammerwand links 2,4 cm, rechts 0,5 cm; Aortenostium 3 cm, Mitralostium 10 cm; Elongation der Ausflußbahn des linken Ventrikels auf 13 cm! Pulmonalostium 7, Tricuspidalis 10 cm), chronische fibroplastische Endokarditis der Aortenklappen (Abb. 1) mit Verwachsung der Taschenklappenwinkel (keine Verkalkung, keine Exulceration), sehr charakteristische 2–3 mm ventrikelwärts vom Ansatzrand der Aortenklappen gelegene 3 cm lange, um etwa 4 mm in die Conuslichtung prominierende, 3 mm dicke, halbringförmig, nämlich septal und dorsal am Aortenconus etablierte, fibrös-elastische *Ringleiste* (Abb. 2). Rechtskonvexe Vorwölbung des Septum ventriculorum in den Conus arteriosus pulmonalis (sog. *Syndrom von BERNHEIM*),

Herzklappen (Aorta ausgenommen) zart, weite Coronarostien, Kranzschlagadern glattwandig, disseminierte kleinste Herzmuskel schwielchen, fleckige Ausblassung zahlreicher Muskelfasern im Bereich von Hinterwand des linken Ventrikels sowie der linksventrikulären Papillarmuskeln. Akute Dilatation des rechten Herzens, strotzende allgemeine venöse Hyperämie; kein Stauungsumbau der inneren Organe.

Die *pathologisch-anatomische Besonderheit* des Befundes besteht in der infra-valvulären Halbringbildung des Aortenconus. Betrachtet man sie genauer

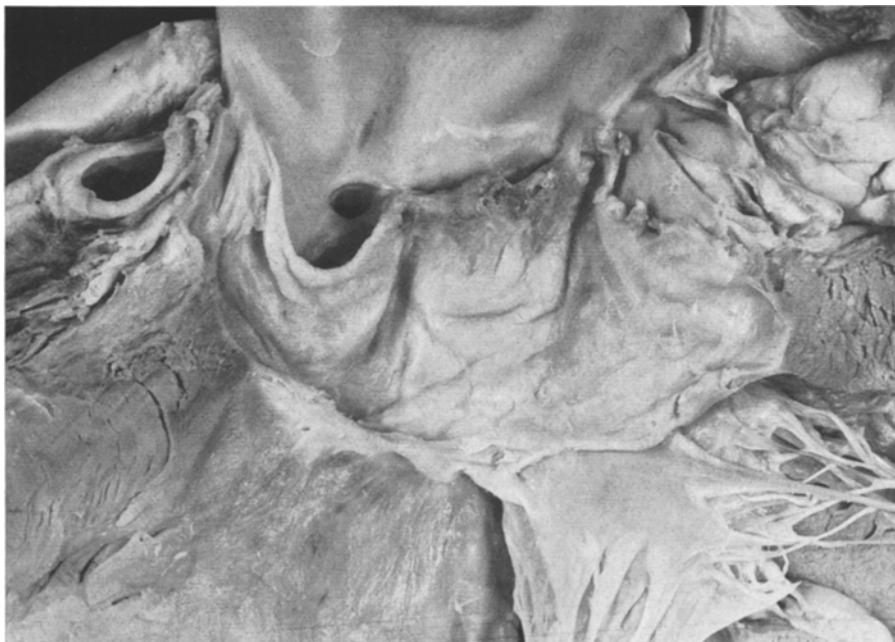


Abb. 3. Einblick von links ventral in den aufgeschnittenen Ursprungstrichter der Aorta eines 30 Jahre alt gewordenen Rohrlegers. Chronische rekurrierende valvuläre, teils fibroplastische, teils exulcerative Endocarditis aortalis. Im Bilde rechts das ausgespannte Aortensegel der Mitralkl. Quer durch die ganze Bildmitte verlaufend eine sehr deutliche Crista saliens. Sie liegt *septal* am unteren Rande der Pars membranacea, im übrigen auf dem ventralen Paries des Aortensegels der Mitralkl. — Im rechten Sinus Valsalvae ist das Ostium der Coronaria dextra erkennbar

(Abb. 2), so ist man von 2 Tatsachen beeindruckt: von dem histologischen Aufbau und von der Konfiguration der Leiste. Es ist offensichtlich, daß die gleichen Bausteine, welche die Semilunarklappen zusammensetzten, am Aufbau der Conusleiste beteiligt sind. Elastische Fasern sind reichlich vorhanden; floride entzündliche Prozesse fehlen; eine nennenswerte Vaskularisation ist nur in dem zwischen Semilunaris und Conusleiste gelegenen Bindegewebszwickel vorhanden. Die Form der Leiste ist aufsehenerregend. Sie zeigt den geschweiften Verlauf der Gallionsfigur eines Schiffes oder die fast harmonisch zu nennende Gestalt des Kapitäles einer Säule. C. STERNBERG (1930) sprach von „Endokardschnecke“, die französische Schule (HEIM DE BALSAC 1954) von „bourrelet“ (Pferdekummet), „collerette“ (Halstüchlein) und „crête saillante“ (Crista saliens), die angloamerikanische (CHRISTIAN 1933, MASON und HUNTER 1942) von „shelf“, „shelf-like band“ (also einer brett-, bank- oder sandbankförmigen Bildung) oder (vereinzelt auch von) „collar“. Wir möchten von *Crista saliens* sprechen. Sie

ist, wie zu zeigen sein wird, ein Pendant der Crista supraventricularis. Die Crista dieses Falles ist halbringförmig und geschweift (Rokokomuster), es gibt auch andere:

Fall 2. 30 Jahre und 10 Monate alt gewordener, muskelkräftiger, magerer Rohrleger. Seit dem 1. Lebensjahr Herzfehler bekannt. Als Kleinkind Diphtherie, 4 Jahre vor dem Tode unklarer fieberhafter Infekt, bis 1 Jahr vor dem Tode anstandslose Verichtung schwerer körperlicher Arbeit. Während der letzten 3 Monate zunehmend stärker werdende Dyspnoe. Am 7.9.56 Aufnahme Med. Univ.-Klinik Berlin-Charlottenburg (Prof. H. Frhr. v. KRESS): Systolisches Geräusch über allen Ostien, besonders dem Erbschen Punkte, rauschend gießend protodiastolisches Geräusch, nach links hin fast musikalischer Ton, beides am meisten über der Herzspitze. Verbreiterung der Herzdämpfung. Blutdruck 90:60 mm Hg; im EKG Rechtsschenkelblock. Thorax-Rö: Stauungslunge. Im Sputum Herzfehlerzellen. Nach Herzkateterismus passagere Temperatursteigerung, Vermutung des Vorliegens einer bakteriellen Endokarditis, Penicillinbehandlung und Besserung. Plötzlicher Herzstillstand am 16.11.56. *Klinische Diagnose:* Aortenstenose¹. — Die am 17.11.56 vorgenommene *Obduktion* (SN P.I.FU Berlin 1031/56) ergab unter anderem²: Mächtige Hypertrophie des ganzen Herzens (Gewicht 725 g bei 62 kg Körpergewicht und 170 cm -länge), chronische rekurrierende, fibröse und exulcerative, valvuläre Endokarditis der Aorta, Verwachung der Taschenklappenwinkel, bis 2 cm ventrikelwärts von den Ansatzrändern der Aortenklappen gelegene, zirkuläre, bis zu einer Stärke von 6 mm prominierende, 4 mm dicke *Conusringleiste*. Aortenostium- und -conusstenose (Umfang des Aortenostium 4 cm), leichte Fibrose der Mitralklappe, Elongation der Ausflußbahn des linken Ventrikels auf 16 cm! Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels (Kammerwand 1,8 cm), weniger starke des rechten (0,4 cm). Disseminierte kleine Herzmuskel schwelen, streifenförmige subendokardiale Blutungen auf der linken Seite der Kammerscheidewand. Fleckförmige Ausblassung zahlreicher Herzmuskelfasern

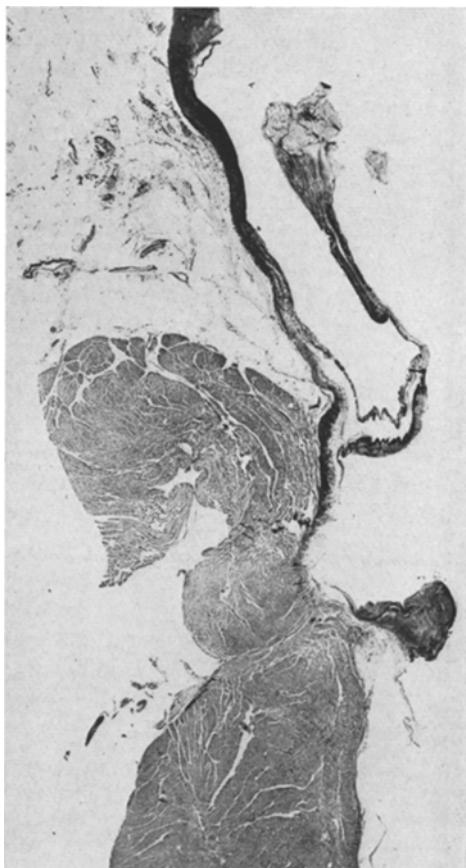


Abb. 4. Längsschnitt durch den Aortentrichter des in Abb. 3 demonstrierten Falles. Der Schnitt ist durch die rechte Hälfte der dorsalen Taschenklappe geführt. Paraffin, van Gieson-Elastica, Photogramm, Vergr. 1:10. Übersicht über Aortenwand, Semilunaris, Sinus Valsalvae, Septum ventriculorum und Crista saliens. Die Aortenklappe ist chronisch-entzündlich verändert und vernarbt. Die Crista ist von der Aortenklappe deutlich distanziert. Sie ist reich an kollagenem hyalinisiertem Bindegewebe. Das Endokard unterhalb der Crista ist artefiziell zerrissen; die Fäserchen stellen also keine Sehnenfäden dar

¹ Eine ausführliche Würdigung der Klinik des Falles soll im Rahmen einer anderen Publikation (F. LINDER und H. S. OTTO) erfolgen.

² Der Fall kam unmittelbar nach meinem Ausscheiden aus dem Berliner Lehramt zur Beobachtung. Der kommissarische Leiter des Pathologischen Institutes Charlottenburg-Westend, Herr Priv.-Doz. Dr. STEIN, hat mir das Herz für meine Sammlung dankenswerterweise mit allen Unterlagen zur Verfügung gestellt.

(Hypoxydoseeffekte), Lipoidose der Aorta, glatte Coronariae. Braune Induration der Lungen, Stauungsleber mit Umbau, allgemeiner Höhlenhydrops und Hydrops anasarca.

Die *Crista saliens* dieses Falles ist zirkulär angeordnet (Abb. 3). Sie hat den Aortenconus nahezu ganz umklammert. Sie liegt *septal* an der Stelle, an der die Pars membranacea in die Muskulatur ausstrahlt und hat *dorsal* und *lateral* auf das Aortensegel der Mitralis übergegriffen. Histologisch (Abb. 4) besteht die Leiste aus kollagenfaserigem hyalinisiertem Bindegewebe und zahlreichen vorwiegend subendothelial etablierten elastischen Netzen. Sie hat eine gewisse Ähnlichkeit mit einer „Ersatzklappe“. Jede „Wirbelbildung“ („Endokardschnecke“) fehlt. Sie ist durchweg von den Valvulae semilunares klar distanziert. Sie dürfte funktionell als Vinculum gewirkt haben.

Erörterung der Befunde

Wodurch entsteht diese eindrucksvolle Leiste? Ist sie Entzündungsprodukt, ist sie Folge einer Entwicklungsstörung, oder handelt es sich um eine Art von „Insuffizienzzeichen“ im Sinne der von F. W. ZAHN (1895) beschriebenen und von SCHMINCKE (1908) als Ausdruck einer durch funktionelle Anpassung an die modellierende Kraft des regurgitierenden Blutstromes gedeuteten endokardialen Taschenbildung?

Bevor ich in eine morphogenetische Erörterung eintrete, sind 2 *Vorfragen* zu erledigen: Seit wann kennt man die Conusringleiste und ist ihre Morphologie durch unsere beiden Fälle ausreichend belegt? Die Aortenconusstenose mit infravalvulärer Ringbildung ist, wenn ich recht sehe, zum ersten Male von NORMAN CHEVERS aus Guy's Hospital in London 1842 beschrieben worden. Die Abbildung auf Tafel II, Fig. 4, seiner Abhandlung beweist, daß er unseren Befund gekannt hat. Die Meinung von CAMPBELL und KAUNTZE, daß TH. BONETUS (1700) und G. B. MORGAGNI (1772) eine konnatale valvuläre oder infravalvuläre Stenose des Aortenostium gekannt hätten, vermag ich nach Studium der Originaltexte nicht zu bestätigen.

Zwar zitiert BONETUS einen von CAROLUS RAYGER (1672) beschriebenen Fall des plötzlichen Herztodes eines Pariser Schuhflickers, bei dessen Sektion die „valvulae semilunares, ad aortae ostium sitae“ als „osteae repertae“ gefunden wurden. — Die Betrachtung und Beurteilung des Falles an sich — plötzlicher Tod, Verwachsung, Vernarbung und Verkalkung der Klappen — sind recht typisch, aber doch wohl für eine erworbene entzündliche Klappen-difformität, nicht aber für ein konnatales Leiden. Eine *Conusstenose* vermag ich (loco citato) nicht herauszulesen.

Nach meiner Kenntnis der Literatur sind nicht über insgesamt 100 Fälle von Ringleistenstenose des Aortenconus publiziert worden. Unsere beiden Beobachtungen repräsentieren die Grundtypen der Cristae aorticae. Man muß letztere von den infolge Klappenverwachsung entstandenen irisblenden-, diaphragma- oder domförmigen Gebilden (HERMANN MÜLLER jr. 1932) trennen. HEIM DE BALSAC (1954) gibt ein instruktives Schema.

Historisch interessant ist noch folgendes: PEACOCK (1866) kennt die Crista gut. ROKITANSKY (1875) erwähnt sie gar nicht. Die ältere französische Schule ist vorzüglich unterrichtet: VULPIAN, LIOUVILLE (1868) und RENDU (1871) bezeichnen treffend die fibroplastische Schrumpfung im aortalen Conus als „Rétrécissement sous-aortique“ entstanden in der „Région mitro-aortique“. Aus der älteren deutschen Literatur nenne ich nur die Darstellungen von HERTEL (1871), LAUENSTEIN (1875), LINDMAN (1880) und DILG (1883). Auf eine sehr viel spätere brauchbare Zusammenstellung in der Marburger Dissertation von W. BLOH

(1938) sei hingewiesen. Die Abhandlungen von LINDMAN (aus der Riegelschen Klinik in Gießen) und DILG (aus dem Heidelberger Institut J. ARNOLDS) sind exzellent illustriert. LINDMANs Fig. 2 hat Aufnahme in den Atlas von M. E. ABBOTT (1936)¹ gefunden. Ihre Kenntnis ist auch für die Gedankenführung unserer Untersuchung wichtig.

Auf die antiquierten Erklärungsversuche der Entstehung einer Ringleistenstenose des Aortenconus gehe ich nicht im einzelnen ein. Ich bringe eine stichwortartige Aufzählung einiger weniger Gesichtspunkte:

Da ist zunächst die kuriose Meinung GUÉNIOTS (1868) zu nennen, die Ringleiste sei Ausdruck stärkster Herzmuskelkontraktion, vielleicht gar hochgradiger Totenstarre. Weit besser verständlich erscheinen die Versuche, die klappenähnliche Crista saliens durch Rekurs auf die Phylogenie des Bulbus cordis, nämlich als akzessorische und rudimentäre Klappenserie entsprechend den Reihen der Semilunares bei Ganoiden und Selachiern anzusprechen (CHEVERS 1842, ENZER 1927). Auch DORMANNS (1939) scheint von diesen Überlegungen nicht ganz frei. DILG (1883) meint, daß es so aussehe, als ob „neue Klappen“ gebildet werden sollten. Er kennt natürlich das Zahnsche Insuffizienzzeichen nicht. Aber der Gedanke, daß, aus welchen Gründen auch immer, Klappen oder Ersatzklappen gebildet worden seien, ist auch heute nicht tot. Die Mehrzahl der Autoren postuliert eine dysontogenetische Herkunft der Leiste (KEITH 1906, 1909, 1924; STERNBERG 1930; SERGENT, LAUNAY und IMBERT 1932; WALSH, CONNERTY und WHITE 1943; TAUSSIG 1947; MÉTIANU, DURAND, GUILLEMOT und HEIM DE BALSAC 1952; HEIM DE BALSAC 1954). Ein so erfahrener Kardiologe wie GALLAVARDIN (1936) nimmt ursächlich eine fetale Endokarditis an. MASON und HUNTER (1942) glauben, daß die Conusleiste infolge einer Scharlachendokarditis entstehen könne. P. GRUENWALD (1947) meint, daß eine Entwicklungsstörung mit einer fetalen oder aber später abgelaufenen Endokarditis zusammentreffen müsse. Ein distinguiertes Kenner der konnatalen Vitien, J. E. EDWARDS (1953), enthält sich einer bestimmten Meinung. Auch die Darstellung in dem von ihm (mit DRY, PARKER, BURCHELL, Wood und BULBULIAN) besorgten Atlas läßt jede Angabe zur Entstehungsgeschichte der „subaortic stenosis“ vermissen.

Es besteht also keine Klarheit hinsichtlich der genetischen Vorstellungen von der Crista saliens. Bei dieser Sachlage muß zunächst geprüft werden, was über die Entwicklungsgeschichte der Conus arteriosi des Herzens bekannt ist. Die bedeutendsten Arbeiten auf diesem Gebiete stammen von JANE ROBERTSON und Sir ARTHUR KEITH. Die entscheidende Leistung für *unser* Problem verdanken wir letzterem. Sir ARTHUR berichtete, daß er an einem Herbstnachmittage des Jahres 1904 in der Sammlung des London-Hospital-Medical-College ein primitives Herz angeblich eines wenige Monate alt gewordenen Kindes entdeckt habe (Abb. 5a). Der offenbar erhalten gebliebene große Bulbus, mehr noch die Tatsache, daß dieser normalerweise spurlos verschwinde, habe ihn bleibend beeindruckt. Obwohl sich 3 Jahre später herausstellte, daß der Präparator der Sammlung die Etikettierung verwechselt hatte, daß dieses Herz also nicht das eines Menschen, sondern eines kleinen Haifisches war, verdanken wir diesem, wenn auch durch einen Irrtum gezeitigten Stimulus, daß KEITH während der folgenden 2 Jahrzehnte die Identifizierung der menschlichen Bulbusrudimente am normalen Herzen und die Besonderheiten des Bulbus unter pathologischen Bedingungen erarbeitete. Die Kopie und Nebeneinanderstellung der Originalabbildungen von KEITH zeigen, daß die kammerwärtige Bulbusgrenze im rechten Herzen bei Infundibulum — also Conuseingangsstenose (Abb. 5b), im linken aber bei Conusstenose mit Ringleiste (Abb. 5c) — in pathologischer Übertreibung — deutlich wird. Nach KEITH verschwinde der linksseitige Conus so gut wie vollständig. Bleibe er erhalten, nämlich durch die Leiste an der Kammergrenze markiert, läge eine Rückbildungshemmung vor.

¹ I. c. S. 24, Plate X.

Die Seitendifferenz der Vorgänge bei Entstehung der rechts- bzw. linkskammerigen Conusstenose liegt nach KEITHS Worten (1909)¹ in folgendem begründet: "Thus, while the abnormality on the right side of the heart depends on an arrest of growth, that of the left side depends on an arrest of atrophy." An anderer Stelle vergleicht KEITH die Proliferationskraft der fetalen Endokardkissen mit dem Wachstum des Granulationsgewebes heilender Wunden. Die durch die Hemmung der physiologischen Atrophie „ausgegliederte“ Matrix gebe die Grundlage für die Entwicklung des „stout collar“ (1906, 1909, 1921). KEITH, der

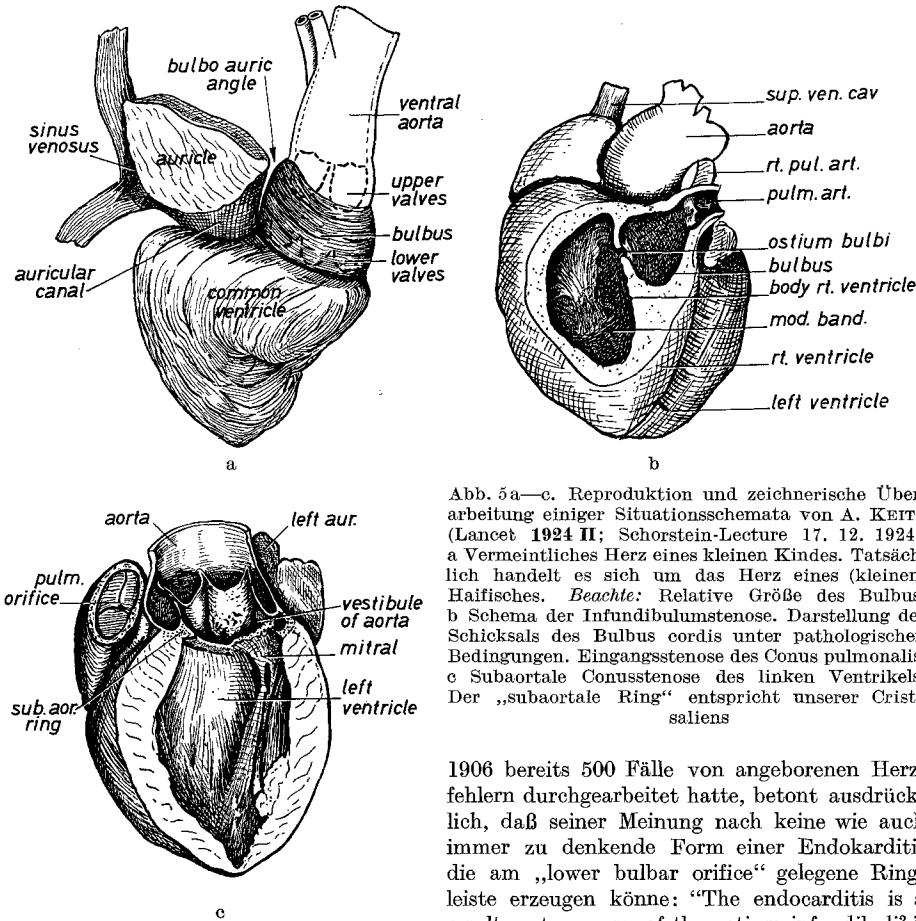


Abb. 5a—c. Reproduktion und zeichnerische Überarbeitung einiger Situationsschemata von A. KEITH (Lancet 1924 II; Schorstein-Lecture 17. 12. 1924).
a Vermehrtes Herz eines kleinen Kindes. Tatsächlich handelt es sich um das Herz eines (kleinen) Haifisches. Beachte: Relative Größe des Bulbus.
b Schema der Infundibulumstenose. Darstellung des Schicksals des Bulbus cordis unter pathologischen Bedingungen. Eingangsstenose des Conus pulmonalis.
c Subaortale Conusstenose des linken Ventrikels. Der „subaortale Ring“ entspricht unserer Crista saliens

1906 bereits 500 Fälle von angeborenen Herzfehlern durchgearbeitet hatte, betont ausdrücklich, daß seiner Meinung nach keine wie auch immer zu denkende Form einer Endokarditis die am „lower bulbar orifice“ gelegene Ringleiste erzeugen könne: "The endocarditis is a result, not a cause, of the ostium infundibuli²."

Dies ist gedanklich sicher alles richtig, im Grunde aber doch nur die verbale Umschreibung eines Sachverhaltes, dessen Realisierung in Einzelheiten wenig bekannt ist. Was heißt dies, „Rückbildungshemmung des Bulbus cordis“, „Einschmelzen des Bulbus in die Herzkammer“ oder, wie es STERNBERG formulierte, Vollzug des „letzten Schrittes“ der Reifung? — Ich möchte keinen neuen Wein in alte Schläuche gießen. Ich glaube indessen, die konventionelle Lehre von der Entwicklung des menschlichen Herzens dahin verstehen zu dürfen, daß nunmehr eine gewisse Auflösung des Problems der Morphogenese der für die wichtigste Form der subaortalen Conusstenose signifikanten Ringleiste möglich ist. Es sei mir gestattet, die *Beweisführung an Hand einer Bildreihe* anzutreten.

¹ l.c. S. 360. ² 1909, S. 360.

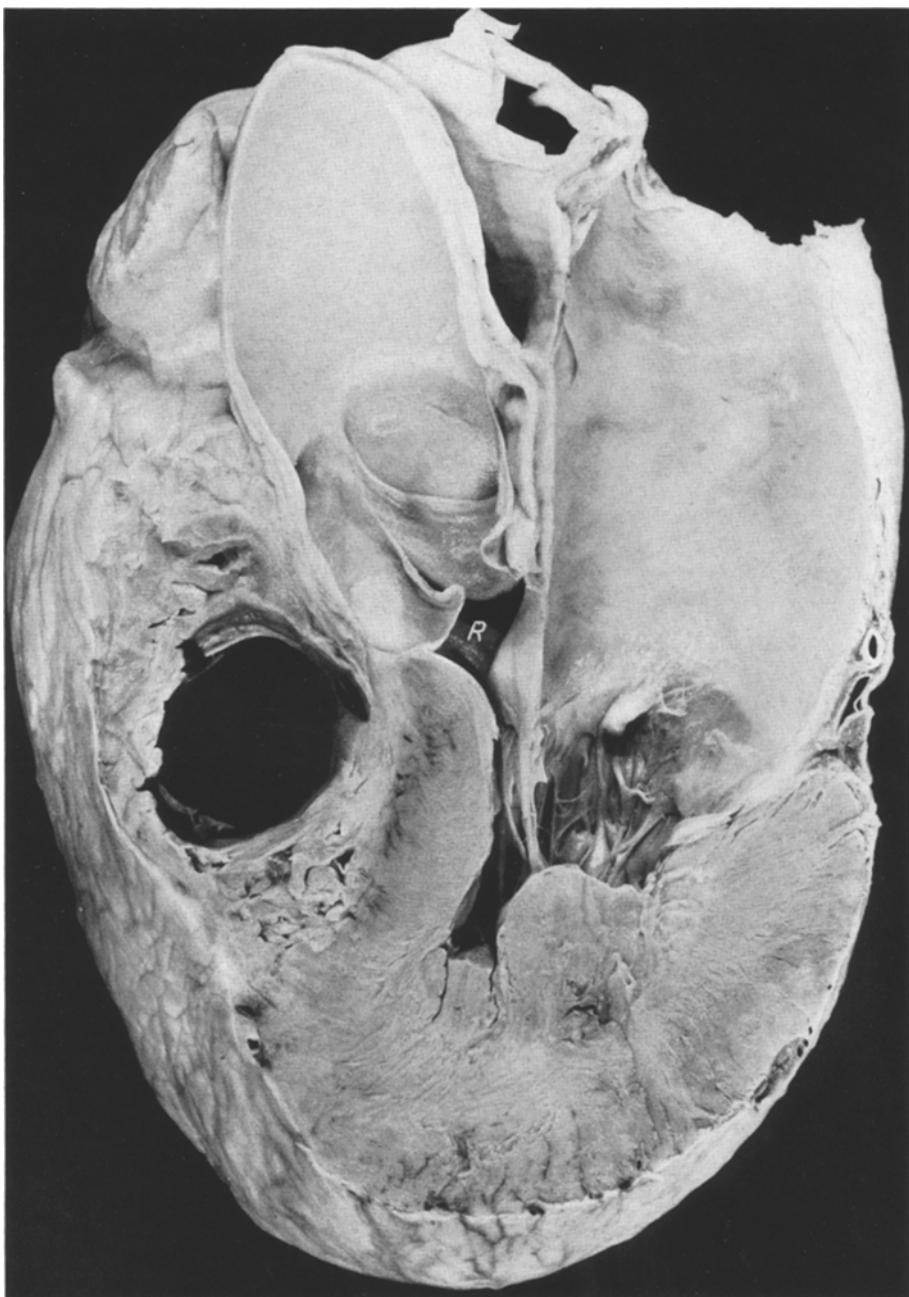


Abb. 6. Frontalschnitt durch das gesunde Herz eines erwachsenen muskelkräftigen Mannes. Ansicht von ventral. Im Bilde links der rechte Ventrikel. Sehr charakteristische ringförmige Konturierung der Grenze zwischen Einströmungsteil und dem ventral zu denkenden abgetragenen Conus pulmonalis. In Bildmitte Kammerscheidewand. Einblick in den Ursprungstrichter der Aorta. Rechte und dorsale Aortentaschenklappe dargestellt, linke Semilunaris angeschnitten. Im Bilde rechts der linke Vorhof, das Mitralostium und der Einströmungstrichter des linken Ventrikels. *Beachte:* Das Aortensegel der Mitralklappen begrenzt den Conus aorticus = Région mitroaortique = R.-Photogramm

Abb. 6 zeigt einen Frontalschnitt durch ein normales Erwachsenenherz. Der linksseitige Conus wird nicht nur durch die Kammerscheidewand sondern das Aortensegel der Mitralklappe begrenzt. Die Bezeichnung „région mitro-aortique“ ist sehr gut gewählt. Der „Einbau des Bulbus“ ist allseits nahtlos erfolgt. Die Besonderheiten des „Einbaues“, die Einbeziehung des proximalen Bulbus in die Basis der Herzkammern, kann man am besten bei Prüfung der „région“ in der Ansicht von dorsal erkennen. Abb. 7 zeigt die naturgetreue

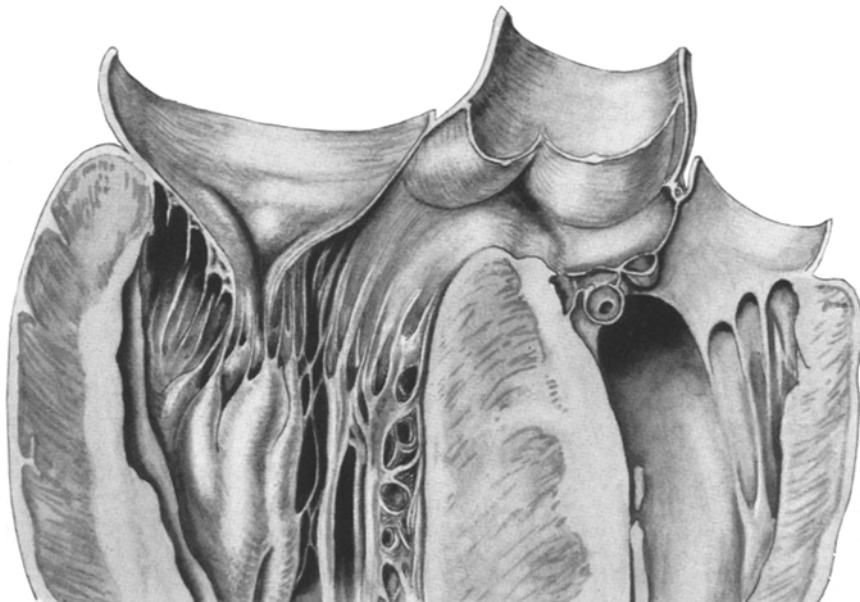


Abb. 7. Naturgetreue Reproduktion (Umzeichnung) der Fig. 2 von F. P. MALL [(Anat. Rec. 6, 291 (1912)]. Frontalschnitt durch ein Herz mit rechtskonvexer Aussackung der Pars membranacea septi ventriculorum und sog. Aneurysma des dorsalen Sinus Valsalvae aortae. Ansicht von dorsal. Darstellung des (wie es MALL nannte) „shifting“ der Aorta „from right to left“. Die Abb. 8 repräsentiert ein Gegenstück der Abb. 7. Das Septum ventriculorum ist nicht geschlossen. Die Aorta „überschreitet“ einen Defekt. Links das vordere Mitralsegel (Aortensegel der Mitrals). Aufsicht von dorsal auf die Vorderwand des Aortenconus. Die Crista saliens müßte (falls sie entstehen sollte) am linken Rande des Firstes des Defektes des Septum ventriculorum entlangziehen

Umzeichnung einer der klassischen Abbildungen von FRANKLIN P. MALL. Die Aorta „reitet“ über einem Defekt des obersten Teiles der Kammerscheidewand. An Stelle des dorsalen Sinus Valsalvae findet sich ein nach rechts ausladendes Aneurysma. Einzelheiten dieses Falles interessieren jetzt nicht. Nennenswerte entzündliche Veränderungen fehlten. Die Dextroposition der Aorta ist nicht sekundär erworben — solche Fälle existieren, worauf MEESSEN (1957) hingewiesen hat, natürlich auch —, sondern angeboren. Der Aortenconus ist also gerade an der Stelle, an der die Crista saliens gelegen sein würde, nicht abgeschlossen. Dies hängt mit den Entwicklungsvorgängen zusammen, die ich vor Jahren (1952) genauer beschrieben und später (1955) „vektorielle Bulbusdrehung“ genannt hatte. Der Begriff hat Eingang in die internationale Literatur und Zustimmung gefunden (IVEMARK 1955, VOSSENAAR 1955). Die „vektorielle Bulbusdrehung“ stellt ein Schlüsselphänomen dar. Wer es kennt, besitzt den Zugang zum Verständnis der formalen Genese einer „zentralen“ Gruppe kongenitaler Herzfehler.

Es handelt sich um das Zusammentreffen von mehreren Bewegungsabläufen des arteriellen Endes der Herzschleife während der Zeit etwa zwischen dem 23. und 34. Tage der embryonalen Entwicklung (Abb. 8). Der Ausströmungsteil des Herzens tritt aus einer frontalen in eine parasagittale Ebene. Er tritt aus einer Position rechts *neben* dem Einströmungsteil in eine solche rechts und *vor* diesen. Er vollführt gleichzeitig eine schraubige Schrumpfung, nämlich eine Drehung um seine Achse.

Wenn man die Basis des Herzens unter Fortlassung aller anderen Einrichtungen von kranial betrachtet, wird deutlich, daß die Anlage der Aorta den weitesten Weg zurückzulegen hat (Abb. 8). Die Aorta muß immer, auch normalerweise, die Ebene der gleichzeitig in Szene gehenden Kammerscheidewand überreiten. Es ist, als ob der vordere obere Teil des Septum ventriculorum den rechten Umfang der Aortenzwiebel gleichsam mit einer gewissen Anstrengung umgriffen hätte. Tatsächlich wird das in dieser Gegend gelegene physiologische Foramen interventriculare erst etwa am 60. Tage geschlossen, während der Bulbus seine definitive Position bereits am 34. Tage erreicht hatte.

Wird dieses Ziel nicht erreicht, resultiert eine mehr oder weniger große Lücke der Kammerscheidewand. Die Persistenz der Verhältnisse der Embryonalentwicklung *vor* dem 60. Tage (Abb. 9) läßt das bekannte Syndrom der „*reitenden Gefäße*“ (Eisenmenger-Komplex, Fallotsche Tetrade, Taussig-Bing-Syndrom, vielleicht eine Transposition von Aorta und Pulmonalis, wenn es hoch kommt, d. h. die Störung sehr frühzeitig zustande gekommen war, sogar eine totale Dextroposition von Aorta und Pulmonalis mit Ursprung beider ausschließlich aus dem rechten Ventrikel) entstehen. Über Einzelheiten dieses Geschehens habe ich früher (1955) berichtet. Wird aber das Ziel erreicht (Abb. 10), so erkennt man auf dem Frontalschnittpräparat durch die Herz-Lungenanlage eines menschlichen Keimlings *jenseits* des 60. Entwicklungstages bereits sehr genau die Nahtstelle zwischen membranösem Bulbus- und muskulärem Kammerseptum. Dies ist tatsächlich ein „*Locus minoris*“. Er ist nicht nur der Schau-

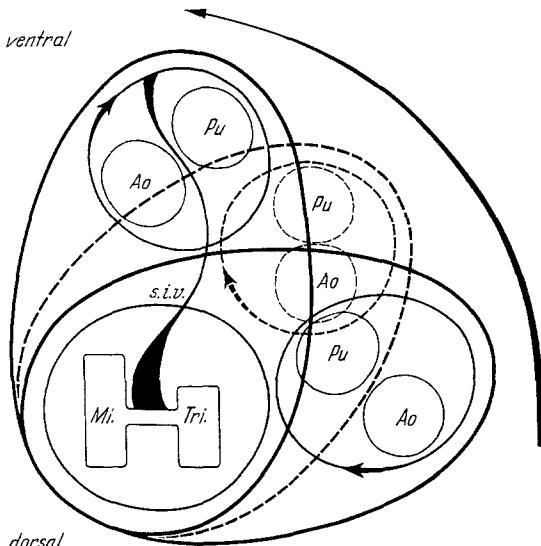


Abb. 8. Schematische Darstellung der „vektoriellen Bulbusdrehung“. Darstellung des Konturs der Kammerbasis eines embryonalen Herzens zwischen dem 23. und 34. Entwicklungstage unter Außerachtlassung alles für die Erklärung Unwesentlichen. Ein- und Ausströmungstrichter markiert durch *Mi* (Mitralklappen) und *Tri* (Tricuspidalklappen) einerseits sowie *Ao* (Aorta) und *Pu* (Pulmonalis) andererseits. *S.i.v.* Septum interventriculare. Andeutung des Bewegungsablaufes durch Pfeilmarkierung. Der Ausströmungsteil der Herzschleife steht zunächst *neben*, d. h. frontal; er wandert sodann ventralwärts; er steht schließlich *vor* dem Einströmungsteil. Die Anlage der Aorta, kenntlich am prospektiv eingetragenen Ostium *Ao*, hat den weitesten Wanderweg zurückzulegen. Sie wird von *S.i.v.* mit „einiger Anstrengung“ umgriffen. Die Störung der vektoriellen Bulbusdrehung führt zum Syndrom der „*reitenden Gefäße*“

platz bestimmter normaler oder abnormaler Vorgänge der Morphogenese, sondern naturgemäß auch Prädilektionsstelle sekundär entstandener Durchbrechungs-

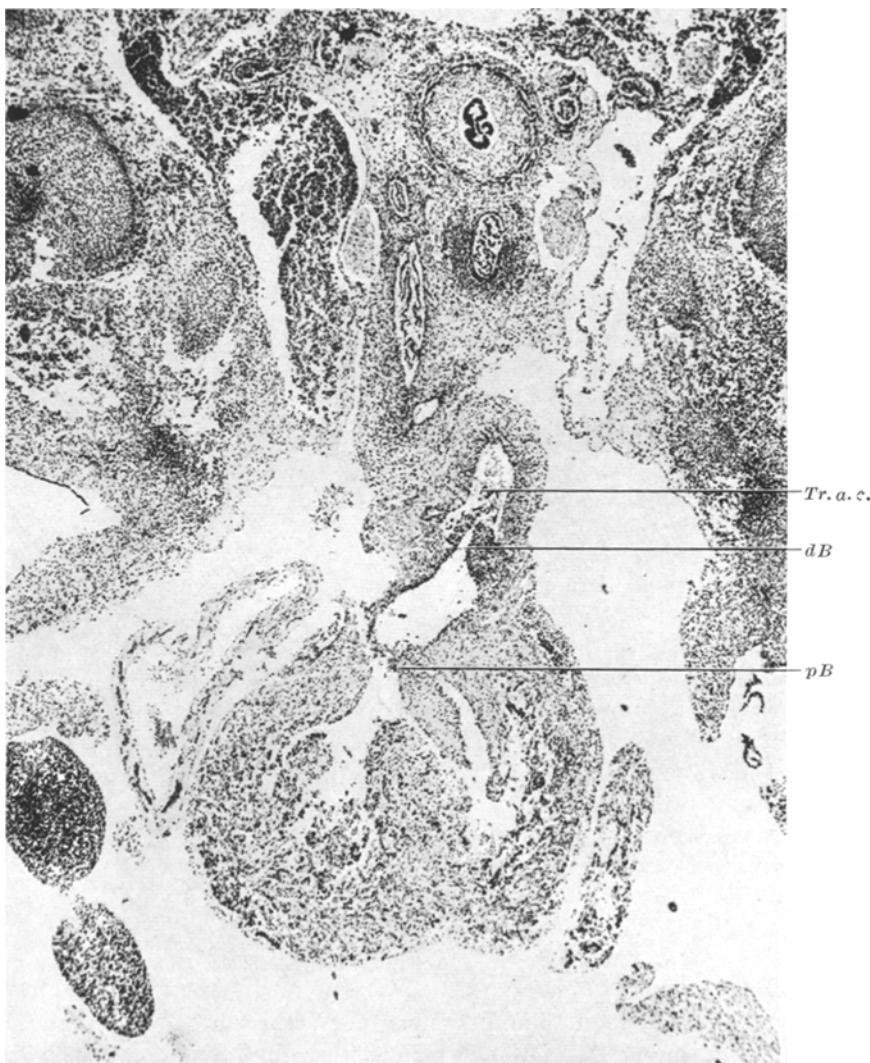


Abb. 9. Frontalschnitt durch einen menschlichen Keimling von 25 mm größter Länge (Pathologisches Institut Univ. Kiel, ENr. 3589/58). Fixierung Formol, Paraffin, 3500 Schnitte, Schnittdicke 5 μ , Färbung Goldner-Trichrom. In Bildmitte die Anlage des Herzens, oben epitheltragender Querschnitt (Vorderarm), links und rechts die Seitenplatten. *dB* distale Bulbuswülste, *pB* proximale Bulbuswülste, *Tr.a.c.* Truncus arteriosus communis. Das Foramen interventriculare ist noch nicht geschlossen. Der Keimling befindet sich vor dem 60. Entwicklungstage. Photogramm, Vergr. 1:20

defekte. Sollte die Aorta ihre Position nicht ganz erreichen (leichter Grad der Dextroposition) oder aber: sollte ihre Wanderung über das Ziel hinausführen — in beiden Fällen müssen an der Nahtlinie Verwerfungen entstehen. Sie müssen, es kann nicht anders sein, als Ringleiste in Erscheinung treten. Sie erfährt im Laufe des Lebens sekundäre Veränderungen, sei es durch funktionelle Belastung,

sei es durch entzündliche Prozesse. Im Gegensatz zu den Aortenklappen neigt die Leiste nicht zur Verkalkung. Ihrer Herkunft nach besteht sie aus dem Gewebe der Bulbuswandung, den Bausteinen der Pars membranacea und dem



Abb. 10. Frontalschnitt durch Herz-Lungenanlage eines menschlichen Keimlings von mindestens doppeltem Lebens- (also Entwicklungs-)alter als des in Abb. 9 dargestellten Embryos. Beobachtung Pathologisches Institut Freie Univ. Berlin. Einsendung Prof. GESIMIES (Martin-Luther-Krankenhaus). Im Bilde links und rechts die Lungen, der Kontur des Herzbetts, im Bilde links unten ein Stückchen Leber. Ansicht des Herzens von ventral. *Ao* Aorta, *Pu* Pulmonalarterie, *NL* Nephritine zwischen häufig membranösem und muskulärem Septum ventriculorum. Foranum interventriculare dicht. Der Keimling steht deutlich jenseits des 60. Entwicklungstages. Ovulationsalter mindestens 120 Tage. Paraffin, Schnittdicke etwa 10 μ , Masson-Goldner, Photogramm, Vergr. etwa 1:20

ventralen Ohrkanalendokardkissen. Danach ist es kein Wunder, daß die plastische Kraft des Blutstromes eine histologische Differenzierung nicht unähnlich den aus den distalen Bulbuswülsten hervorgegangenen Taschenklappen zustande bringt.

Ich habe die Genese dieser Conusstenose hineingestellt in den Ablauf des Geschehens der vektoriellen Bulbusdrehung. Ich bin mir der Tatsache bewußt,

daß es nicht ungefährlich ist, eine Vielzahl von Erscheinungen genetisch über einen Leisten zu schlagen. Dort aber, wo sich der Ablauf der Entwicklung gut verfolgen und wo sich zeigen läßt, wie aus jeder Stufe der gestörten Ontogenie ein typischer Fehler werden *kann*, wäre es gezwungen, die so stereotype Ringleistenstenose anders zu erklären. Das *Neue* an unserer Auffassung gegenüber allen anderen Erklärungsversuchen ist, daß ich diese Conusstenose der Aorta als den Herzfehlern mit Ventrikelseptumdefekt und reitenden Gefäßen, den Transpositionen und Dextropositionen als ihrem inneren Wesen nach nahe verwandt bezeichnen möchte.

Als *Ursache* einer Störung im Ablauf der vektoriellen Bulbusdrehung kommt alles in Frage, das geeignet ist, in das Wachstum des Myoepikardmantels der Herzschleife einzutreten. Es kann sich sowohl um Stoffwechselalterationen als Virusinfektionen als auch um mechanische Hindernisse seitens der Nachbarschaft [mangelnde Involution des ventralen Ohrkanalkissens (SHANER), Entwicklungsstörung von Leber und Milz (VEMARK)] handeln. — Unsere Auffassung von der Pathogenese der „subaortic stenosis“ steht der Deutung von KEITH nahe; sie ist nicht mit ihr identisch: KEITH läßt die Ringleiste durch Rückbildungshemmung entstehen, wir denken an einen besonderen pathologischen „Ictus“. KEITH hat sicher recht, wenn er die pulmonale Conuseingangsstenose (die Infundibulumstenose seiner Terminologie) mit der linksventrikulären Ringleistenstenose des Aortenconus als *hodogenetisch „gleichwertig“* erachtet. Darauf hinaus darf man sagen, daß die rechtskammerige Ventrikulobulbargrenze durch Crista supraventricularis und Trabecula septomarginalis (TANDLER), die linkskammerige durch die Crista saliens repräsentiert wird. Beide — die rechts- und linkskammerige Grenzleiste — sind homologe Einrichtungen. Der Unterschied ist aber der, daß die rechtsventrikuläre *immer* vorhanden, die linksventrikuläre nur unter pathologischen Verhältnissen deutlich ist. Wäre, wie KEITH es will, die Crista saliens Folge und Ausdruck einer mangelhaften physiologischen Involution, müßte sie häufiger gefunden werden. Zwar stimme ich STERNBERG zu — er beruft sich auf RIBBERT —, daß man auf der linken Seite der Kammerscheidewand nicht ganz selten an der Grenze zwischen häutig-membranösem und muskulärem Septumanteil eine feine Linie einer mehr oder weniger deutlichen endokardialen Verdickung erkennen kann. Eine „Leiste“ liegt aber nicht vor. Ich kann mich auch nicht entschließen, die gelegentlich erkennbaren Relieflinien der Pars membranacea als Äquivalent der Crista saliens in Anspruch zu nehmen. Die Pars membranacea ist heterogener Herkunft (ODGERS) und histologisch wenig einheitlich (BERTOLINI). Fällt es demnach schwer, die orthologischen Rudimente einer linksseitigen Ventrikulobulbargrenze an Kammerscheidewand und Pars membranacea zu erkennen, so ist dies vollends im Bereich der dorsalen und linksseitig lateralem Conusgrenze, also auf der aortalen Seite des ventralen Mitralsegels unmöglich. — Es erscheint daher nicht ganz überzeugend, eine so folgenschwere Fehlbildung wie die zuweilen bis zu 1 cm in die Conuslichtung vorspringende Crista durch eine Verzögerung oder Beeinträchtigung des „letzten Schrittes der Reifung“ zu erklären. Ich möchte vielmehr annehmen, daß eine echte „pathologische Situation“, eine endokardiale Verwerfung durch eine mangelhafte oder aber luxurierende Ventromigration des arteriellen Schenkels der Herzschleife zugrunde liegt. Ausschließlich hierdurch ist es plausibel, daß die Ventrikelseite des Aortensegels der Mitralis eine Crista saliens zeigen kann. — Unter einer „Verwerfung“ des endokardialen Gewebes verstehe ich eine Inhomogenität. Sie entsteht dann, wenn die Zusammenfügung von Bulbotrunkus einerseits und Kammeranlage andererseits nicht in idealer Weise erfolgte. Daß sich die Leiste über die linke Seite der Kammerscheidewand, den Winkel zwischen Aorta und Mitralis (région mitroaortique) auf das ventrale Mitralsegel fortsetzen kann, ist deshalb verständlich, weil in diesen Bereich ohnehin mehrere Bausteine eingreifen: 1. Die Pars membranacea wird zusammengesetzt aus den proximalen Bulbuswülsten A und B, dem Septum bulbi, Anteilen des muskulären Septum ventriculorum sowie des durch die Faltung der Herzschleife entstehenden Bulboauricular-spornes. 2. Der innerste septale Winkel zwischen dorsalem Umfang des Aortenconus und ventralem Segel der Mitralis besteht aus Resten des ventralen Ohrkanalkissens und ebenfalls dem Bulboauricularsporne. 3. Das Aortensegel der Mitralis aber besteht aus mindestens

2 Teilendokardkissen, deren Verschmelzungsebene von mir abgebildet wurde (1952a)¹. Genau dieser Linie entspricht der Verlauf der Crista saliens, *insofern* sie auf dem ventralen Mitalsegel etabliert ist.

Aber auch sonst kann die Koinzidenz von Entwicklungsstörungen der Bulbotruncus- und der Artrioventrikularregion als erwiesen gelten (SHANER 1949, 1951, 1954; DOERR 1952 b; IVERMARK 1955).

Die Ringleistenstenose des Aortenconus entsteht nach meiner Meinung durch ähnliche Vorgänge wie eine Pulmonalstenose (etwa im Rahmen der Fallotschen Tetrade), wie Eisenmenger-Komplex, Taussig-Bing-Syndrom, wie eine arterielle Transposition oder eine totale Dextroposition. Es liegt ein Vorgang zugrunde, der letzten Endes kausal in *der* Tatsache verankert ist, daß die Herzschleife der Wirbeltiere nach *rechts* gewendet ist. Um eine komplette Zweitteilung des Wirbeltierherzens zu realisieren, bedarf es nicht nur einer Septation (im konventionellen Sinne), sondern *zuerst* einer Materialbewegung, d. h. einer Schwenkung des einen Schleifenschenkels und einer Drehung um dessen Rohrachse, damit eine morphologische Koordination funktionell zusammengehöriger Teile erfolgen kann (Anschluß *des* Teiles des Truncus arteriosus primitivus, aus dem die Aorta hervorgehen wird, an den durch das primitive Ostium atrioventriculare sinistrum geleiteten Pulmonalvenenstromfaden). Wäre die Phylogenie des Herzens einen anderen Weg gegangen, würde die Abfaltung des Herzrohres keine Rechts- sondern eine Linksschleife formieren, müßte die vektorielle Bulbusdrehung von *links* nach ventral erfolgen. Die dem Aortenconus entsprechende Einrichtung wäre dann nicht im linken sondern im rechten Ventrikel gelegen. Derartiges dürfte vorkommen (Aortenconusstenose bei Situs inversus), ich kenne aber vorläufig kein Beispiel.

So richtig es ist, daß, worauf SCHOENMACKERS und ADEBAHR einerseits, MEESSEN andererseits hinweisen, sekundäre Durchbrechungsdefekte mit konsekutivem Umbau das Bild eines Eisenmenger-Komplexes oder einer Tetrade de Fallot erzeugen („phänokopieren“) können, so haben doch diese Vorkommnisse mit den in der Phylogenie des Wirbeltierherzens verankerten Asymmetrien primär nichts zu tun. Die Reihe der durch das morphologische Syndrom der gestörten vektoriellen Bulbusdrehung charakterisierbaren konnatalen Vitien trägt das Signum einer in die Architektur des Säugerherzens *tiefer* greifenden Asymmetrisierung².

Die morphologische Interpretation der Befunde bedarf noch folgender *Ergänzungen*: Der kritische Leser wird scheinbar mit Recht anläßlich der Homologisierung der Crista supraventricularis und der Crista saliens einwenden, daß erstere muskulärer, letztere fibröser Natur sei. Er wird daher geneigt sein, die Berechtigung unseres Vergleiches zu bezweifeln. Tatsächlich ist es so, daß der Bulbus des Herzens grundsätzlich muskulär gebaut ist. Der Bulbus als Kiemenpumpe in stammesgeschichtlicher Sicht verliert niemals seine Konturfaserausstattung vollständig. Die Konturfasern aber gehen des sarkoplasmatisch-fibrillären Charakters häufig und an vielen Stellen des Herzens (Sehnenfäden, Cuspidalklappen) verlustig. Im linken Ventrikel findet sich ohnehin nur ein kleiner Anteil des primär nicht septierten Bulbus. Es hängt dies mit der mehrfach erörterten Rechts-Links-Wanderung des arteriellen Schleifenschenkels zusammen. Der rechtskammerige Bulbusanteil bleibt ver-

¹ DOERR, W.: Mschr. Kinderheilk. 100, 110 (Abb. 7f.)

² Ich habe diese Probleme in einem Beitrag zu Band IX der 4. Auflage des Handbuches der inneren Medizin (Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer-Verlag) bereits im Herbst 1954 ausführlich behandelt.

gleichsweise übermäßig erhalten. Dies ist auch für den seitendifferenten Ablauf der Kammerkontraktion wesentlich (BRANDT 1953). Es ist danach eigentlich selbstverständlich, daß der rechtsseitige Bulbusanteil (Conus pulmonalis) reich, der linksseitige arm an Muskelfasern ist. Ob die Crista saliens tatsächlich als gänzlich frei von Muskelfasern gelten kann, bedarf der Prüfung. Derzeit verfügt niemand über eine ausreichende Erfahrung. Der unterschiedliche feingebündelte Bau der rechts- und linkskammerigen Ventrikulobulbargrenze (der Cristae links und rechts) kann also nicht gegen unsere Entwicklungsgeschichtliche Deutung der Conusringleiste angeführt werden. — In diese Überlegungen spielt bewußt oder unbewußt immer wieder die Frage, ob nicht doch die Conusringleiste, vielleicht gemeinsam mit einer fibrös-zuckergußartigen Tapete der übrigen Conuswandung, *entzündlicher* Genese sein könnte. Man muß sich *zwei* Tatsachen vergegenwärtigen: 1. Es gibt fetal-endokarditische, diaphragma- und zeltdachförmige, valvuläre Stenosen an Pulmonalis und Aorta *ohne* Conusringleiste. Trotz der hochgradigen Verengerung etwa des Pulmonalostium (KAMP) existieren keine den linksventrikulären Bourrelets vergleichbare rechtskammerige Befunde. 2. Es gibt aber auch klassisch ausgeprägte Cristae salientes bei völlig oder nahezu vollständig unversehrten Aortenklappen (LINDMAN, DORMANNS). Das Vorkommen einer Ringleiste von charakteristischem Aussehen an anatomisch definierter Stelle, und zwar mit und ohne konkomitierende Entzündung, *beweist* eine gewisse Selbständigkeit um nicht zu sagen Unabhängigkeit des Befundes von entzündlichen Prozessen. So ist die scharfe Formulierung STERNBERGS „Die Annahme einer fetal Endokarditis, deren Lokalisation gerade an dieser Stelle nicht verständlich wäre, erscheint mir völlig entbehrlich“ gut verständlich. Auch die Vergesellschaftung der Conusringleisten mit anderen Mißbildungen spricht für die Besonderheit des konstitutionellen Bodens.

Auch die Simplifizierung der Befunde, die einfache Einreichung der Cristae in die größere Familie der Zahn-Böhmischen Insuffizienzzeichen, ist nicht berechtigt: Die Zahnschen Halbmonddleisten auf der linken Seite des Septum ventriculorum sehen mikroskopisch anders aus, liegen im Verlaufe der Verbindungsstrecke zwischen rechter Aortenklappe und Herzspitze, zeigen histologisch ein anderes, an eine schräg von oben in das Septum herzspitzenwärts geschlagene, nicht sehr tiefreichende Kerbe erinnerndes Bild und entstehen wohl doch auch unter anderen häodynamischen Voraussetzungen. Dessen ungeachtet steht die Differenzierung der Cristae deutlich unter „funktionellen“ Bedingungen. Aber vor einer Identifizierung der Zahnschen mit den Aortenconusleisten sollte man sich hüten.

Schließlich sei der *Vollständigkeit* halber darauf hingewiesen, daß es etwa 12 Beobachtungen auch *supravalvulärer* intraaortalen Leisten und Spangen gibt (CHEU, FIESE und HATAYAMA 1957; DENIE und VERHEUGT 1958). Selbst diese sollen nicht, jedenfalls nicht nur, *entzündlicher* Genese sein. Sie kommen neben und außerhalb von Klappenomalien, entzündlichen Klappenverwachsungen, fibrösen Aortenwandverdickungen, in 3 Fällen kombiniert mit mehr als einer Herzmißbildung, in einer Beobachtung mit blindsackförmigem Verschluß der Lendenaorta vor. Genetische Beziehungen zum Marfan-Syndrom werden erwogen.

Allgemeine Charakteristik der Ringleistenstenose des Aortenconus

Die Ringleistenstenose ist *klinisch* nicht zu trennen von den übrigen Formen der *infravalvulären* Aortenconusstenosen. Auch ihre Abgrenzung von den Ostiumstenosen und den seltenen Beobachtungen *supravalvulärer* Verengerung ist *in vivo* kaum möglich. Am meisten auffällig sei ein systolisches Geräusch und ein durchdringender Ton („thrill“) am linken Sternalrand im 2. und 3. Interkostalraum. Trotzdem ist ihre Kenntnis praktisch wichtig: Sie ist wahrscheinlich genauso häufig wie die reine Ostiumstenose. Exakte Zahlenangaben sind z. Z. noch nicht zu erlangen.

Nach CAMPBELL und KAUNTZE (1952) macht die konnatale Aortenstenose, die die Autoren mit der subaortalen Conusstenose einigermaßen (im Rahmen ihrer Berechnungen) gleichsetzen, etwa 2% (!) aller angeborenen Herzfehler aus. ABBOTT (1936) fand in ihrer Sammlung von 1000 Fällen konnataler Vitien aller Art 18 Aortenconus- (darunter 12 -ringleisten-, 11 -ostium- und 105 -isthmus-

stenosen. WIGLESWORTH meint, daß bis 1937 36 Fälle subaortaler Stenosen beschrieben worden seien. MASON und HUNTER (1942) dagegen glauben, einen eigenen einschlägigen Fall als den 31. des Weltschrifttums ansprechen zu müssen. YOUNG (1944) zählt 32, DOWNING (1956) 37 Fälle. 9mal war die Diagnose von Geburt, 16mal vom 1. Lebensjahr an bekannt. WALSH (zit. nach EDWARDS, 1953) hat unter mehr als 10000 Sektionen des Massachusetts-General-Hospital (Boston) keinen einzigen Fall, GRUENWALD (1947) in 7 Jahren im Mount-Sinai-Hospital (New York) 6 Fälle beobachtet¹. Die Mayo-Clinic dagegen verfügt, freilich in einer erlesenen Sammlung von 212 Präparaten höhergradiger Herz-Gefäßmißbildungen (EDWARDS 1953), über 6 gut durchgearbeitete Beobachtungen.

Es ist sehr schwierig, sich ein rechtes Bild davon zu machen, in wieviel Fällen *unsere* Conusringleiste mit höhergradigen valvulären Veränderungen vergesellschaftet, von diesen überlagert, jedenfalls doch vorhanden, dann freilich nicht genügend beachtet, geschweige denn als diagnostisches Merkmal erkannt worden war. Die Beschreibungen sind vielfach in Unkenntnis der genetischen Zusammenhänge ungenau.

Wenn man dies alles berücksichtigt, darf man sagen, daß bis heute alles in allem kaum mehr als 100 Fälle infravalvulärer Conusringleistenstenosen der Aorta mitgeteilt worden sind. Ich bin aber der Meinung, daß diese praktisch bedeutsame Stenose um so häufiger diagnostiziert werden wird, je mehr an sie gedacht wird.

Die Aortenstenosen schlechthin haben ihren Häufigkeitsgipfel im 6. und 7. Lebensjahrzehnt (KUMPE und BEAN 1948). Bei den Stenosen dieser Lebensspanne handelt es sich ziemlich regelmäßig um valvuläre *Kalkstenosen*. Stenosen der 1. Lebensdekade sind so gut wie ausschließlich valvuläre entzündliche, auch fetal-endokarditische Ostiumstenosen. Die Aortenstenosen aber, die im 2. bis 4. Lebensjahrzehnt klinisch und pathologisch-anatomisch zur Beobachtung kommen, sind hochgradig verdächtig auf das Vorliegen *unserer* Conusringleiste.

Während die Aortenstenosen des 4.—7. Lebensjahrzehntes entweder ätiologische Beziehungen zu Rheumatismus, bakterieller Endokarditis oder zur Arteriosklerose besitzen, gibt es, wie GALLAVARDIN schon 1936 betonte, eine Aortenstenose der 2.—4. Dekade „außerhalb des Rheumatismus“. 80% dieser Kranken seien männlichen Geschlechtes. Von den 50 Fällen GALLAVARDINS war kein Patient mehr als 50 Jahre alt. Auch in YOUNGS Fällen war die Rheuma-anamnese leer. In diese Gruppe gehört *unsere* Conusstenose.

Die Ringleistenstenose ist nach MÉTIANU, DURAND, GUILLEMOT und HEIM DE BALSAC (1952) in 20% der Fälle von sekundär entzündlichen Prozessen überlagert. Ich halte diese Zahl für wesentlich zu klein. Mit der Sorgfalt der anatomischen Untersuchung dürfte der Nachweis entzündlicher Reaktionen (oder Residuen) sehr stark ansteigen. *Die Aortenconusstenose ist besonders aus 2 Gründen überaus ernst zu nehmen:* Es besteht 1. die Gefahr des Angehens einer *bakteriellen Infektion* (YOUNG 1944, TAUSSIG 1947, KUMPE und BEAN 1948, CAMPBELL und KAUNTZE 1953), 2. die Gefahr des *plötzlichen Herzodes*, wahrscheinlich durch Coronarinsuffizienz, vielfach scheinbar aus heiterem Himmel.

Viele Conusstenosen bleiben lange unbemerkt, manche verraten sich durch Vergesellschaftung mit anderen Vitien. Ein Mißverhältnis zwischen einem „small shunt“ und einer mächtigen Linkshypertrophie sollte immer an eine Stenose im weiteren Bereich des Aortenostium denken lassen (MARK, JACOBSEN und YOUNG 1958).

¹ Ich habe Zweifel, daß die Fälle 1, 3, 4 und 6 von GRUENWALD hierher gehören.

Die klinisch-anatomische Zusammenstellung von DOWNING (1956) zeigt als häufigste Kombinationen Zweiklappigkeit, Isthmusstenose der Aorta, Ductus arteriosus apertus, offenes Foramen ovale.

Die Ringleistenstenose des Aortenconus ist ein *dankbares Objekt einer chirurgischen Intervention*. Der Chirurg muß dazu gebracht werden, an die mögliche Existenz der Crista saliens zu denken, nicht nur die Aortenklappen zu „sprengen“, sondern die allenfalls vorhandene Leiste auf der Seite des Ansatzes am Septum ventriculorum abzutragen. Nur dann kommt es zu einem mindestens temporären Erfolg, nur dann zu besserer Sauerstoffversorgung des Myokard.

Zusammenfassung

Die wichtigste Form der Aortenconusstenose ist durch eine wenige Millimeter bis 2 cm unter dem Ansatzrande der Aortenklappen gelegene, bis zu etwa 1 cm in die Conuslichtung vorspringende Leiste ausgezeichnet. Sie liegt entweder auf der linken Seite der Kammerscheidewand, etwa an der Grenze zwischen häutigem und muskulärem Septum, oder umgreift zirkulär einen größeren Teil des Conus. Sie liegt dann auch auf der Ventrikelseite des Aortensegels der Mitralklappe. Die infravalvuläre Conusringbinde wird am besten „Crista saliens“ genannt. Sie ist aufgebaut aus kollagenem Bindegewebe, elastischen Fasern, teilweise hyalinisiert, in vielen Fällen entzündlich alteriert. Die Leiste ist nicht verkalkt. Die Ringleistenstenose des Aortenconus kann mit einer valvulären Ostiumstenose, mit Anomalien der Klappenanzahl, Isthmusstenose, offenem Ductus arteriosus und anderen Shuntbildungen kombiniert auftreten. Die Crista saliens ist ein entwicklungsgeschichtliches Pendant zur Crista supraventricularis des rechten Ventrikels. Sie entsteht dysontogenetisch. Die Crista saliens entsteht auf dem Boden sog. Endokardverwerfungen infolge einer Störung der „vektoriellen Bulbusdrehung“. Ist das Ausmaß derselben nicht voll erreicht worden oder aber: schließt der Bulbus cordis über das orthologische Ziel seiner topischen Destination hinaus, müssen Inhomogenitäten der Nahtstellen, also Randwulstbildungen der Ventrikular-Bulbar-Grenze entstehen. Auf diesem Boden wächst die Leiste. Ihre Kenntnis ist wichtig. Alle Aortenstenosen, deren Träger im 2.—4. Lebensjahrzehnt stehen, sind auf Vorliegen der Conusbildung verdächtig. Die Gefahr des plötzlichen Herztodes oder der bakteriellen Endokarditis ist groß. Die chirurgische Korrektur einer Aortenstenose hat nur dann Erfolg, wenn außer einer Sprengung valvulärer Verwachsungen an die Crista saliens gedacht und diese so gut als möglich vom Septum ventriculorum reseziert wird.

Die Conusringleistenstenose der Aorta als Folge einer Störung der vektoriellen Bulbusdrehung ist genetisch ein naher Verwandter der Herzfehler mit reitenden Gefäßen, mit Dextroposition oder Transposition.

Summary

The most important type of subaortic stenosis is characterized by a crest which originates a few mms. to 2 cms. beneath the aortic valve and which protrudes into the lumen of the conus. This crest is located either on the left side of the interventricular septum, about on the line between the membranous and the muscular portion, or encircles a larger part of the conus, extending to the ventricular side of the ventral cusp of the mitral valve. It is suggested to call

this subvalvular conus band the "crista saliens". It consists of collagenous connective tissue, elastic fibers, and is partially hyalinized. In many instances it shows inflammatory changes, does not however, become calcified. It may be combined with an aortic valvular stenosis, with an abnormal number of cusps, or with coarctation of the aorta, persistent ductus arteriosus and other shunts.

The "crista saliens" represents the embryological counterpart of the crista supraventricularis of the right ventricle. It develops by dysontogenesis; that is, from an endocardial distortion produced by a disturbance of the spiral torsion of the bulbus and truncus („vektorielle Bulbusdrehung“). If the full extent of this rotation fails to occur, or if the torsion of the cardiac bulbus exceeds the limit of its destined position, a ridge must develop at the bulboventricular margin. It is from such a ridge that the crest arises. A knowledge of it is important, since all patients with aortic stenosis between the ages of twenty to forty years have most probably the stenosis because of the subvalvular conus crest. The danger of sudden heart failure or of a bacterial endocarditis is always great. Surgical correction of an aortic stenosis is successful only if, besides rupturing the valvular adhesions, the "crista saliens" is resected as completely as possible.

The subaortic stenosis caused by a circular conus crest, the consequence of a disturbance in vectorial rotation of the conotruncus, is genetically closely related to the congenital heart diseases with overriding vessels above a ventricular septal defect, with dextroposition or major vessel transposition.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Congenital cardiac disease. TH. McCRAE, Osler's Moderne medicine, 3. Aufl. Philadelphia: Lea & Fibiger 1927. — Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Ass. 1936. — BERTOLINI, R.: Der histologische Bau der Pars membranacea der Herzscheidewand. Anat. Anz. 101, 209 (1955). — BLOH, W.: Über die kongenitale Aortenostiumatresie und die subaortale Konusstenose. Inaug.-Diss. Marburg 1938. — BÖHMG, R.: Morphologische Anzeichen klinisch unerkannter Mitralsuffizienz. Virchows Arch. path. Anat. 298, 161 (1936). — BONETUS, TH.: Sepulchretum sive Anatomia practica ex cadaveribus morbo denatis. Genf: Cramer u. Perachon, 1700, editio altera, Bd. I, S. 891. — BRANDENBURG, W.: Die kongenitale infravalvuläre Aortenkonusstenose und plötzlicher Herztod bei Schulkindern. Dtsch. med. J. 8, 243 (1957). — BRANDT, W.: Structure and function of the infundibuloventricular crest (crista supraventricularis) of the human heart. Acta anat. (Basel) 18, 202 (1953). — BROCK, SIR RUSSELL: Surgical treatment of aortic stenosis. Brit. med. J. 1957, 5026. — CAMPBELL, M., and R. KAUNTZE: Congenital aortic valvular stenosis. Brit. Heart J. 15, 179 (1953). — CHEU, ST., M. J. FIESE and E. HATAYAMA: Supra-aortic stenosis. Congenital supra aortic stenosing membrane on the aortic cusps. Amer. J. clin. Path. 28, 293 (1957). — CHEVERS, N.: Observations on the diseases of the orifice and valves of the aorta. Guy's Hosp. Rep. 7, 387 (1842). — CHRISTIAN, H. A.: Congenital and acquired aortic stenosis in adults. Med. Clin. N. Amer. 16, 773 (1933). — DENIE, J. J., and A. P. VERHEUGT: Supravalvular aortic stenosis. Circulation 18, 902 (1958). — DILG, J.: Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herzmalien im Anschluß an einen Fall von angeborener linksseitiger Conusstenose. Virchows Arch. path. Anat. 91, 193 (1883). — DITTRICH: Die wahre Herzstenose, erläutert durch einen Krankheitsfall. Prag. Vjschr. prakt. Heilk. 6, 157 (1849). — DOERR, W.: Pathologische Anatomie typischer Grundformen angeborener Herzfehler. Mschr. Kinderheilk. 100, 107 (1952a). — Über ein formales Prinzip der Kopplung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Kammerostien. Z. Kreisl.-Forsch. 41, 296 (1952b). — Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes. Beitr. path. Anat. 115, 1 (1955). — DORMANNS, E.: Zur sog. linksseitigen Conusstenose. Beitr. path. Anat. 103, 235 (1939). — DOWNING, D. F.: Congenital aortic stenosis. Clinical aspects and surgical treatment. Circulation 14, 188 (1956). —

EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In S. E. GOULD, Pathology of the heart, S. 266. Springfield: Ch. C. Thomas 1953. — EDWARDS, J. E., TH. J. DRY, R. L. PARKER, H. B. BURCHELL, E. H. WOOD and A. H. BULBULIAN: Congenital anomalies of the heart and great vessels, S. 127. Springfield: Ch. C. Thomas 1954. — ENZER, N.: Anomalous congenital bicuspid subaortic valve of the heart. *Arch. Path. (Chicago)* 4, 966 (1927). — GALLAVARDIN, M. L.: Le rétrécissement aortique non rhumatisma. Rétrécissement aortique pur ou très prédominant. (D'après 50 observations personnelles.) *J. méd. Lyon* 17, (II), 593 (1936). — GRUENWALD, P.: Subaortic stenosis of the left ventricle. *Bull. int. Ass. med. Mus.* 27, 173 (1947). — GUÉNIOT: Diskussion zu Liouville. *Bull. Soc. anat. Paris* 43, 5. Reihe, 3, 207 (1868). — HEIM DE BALSAC, R.: Anomalies de l'orifice aortiques et de son infundibulum. E. DONZELLOT et F. D'ALLAINES, Cardiopathies congénitales, S. 234. Paris: Masson & Cie. 1954. — HERTEL: Ein Fall von angeborener Aortenstenose, kompliziert mit Insuffizienz der Aortenklappen, mit Bemerkungen über Sklerose des Aortensystems. *Berl. klin. Wschr.* 8, 336, 361, 376 (1871). — HERXHEIMER, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. E. SCHWALBE, Morphologie der Mißbildungen, Bd. III/3, S. 450. Jena: Gustav Fischer 1909. — IVERMARK, B. I.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood. *Acta paediat. (Uppsala)* 44, Suppl. 104 (1955). — KAMP, K. H.: Zur Pathogenese der angeborenen valvulären Pulmonalstenose. *Virchows Arch. path. Anat.* 331, 87 (1958). — KEITH, SIR ARTHUR: Malformations of the bulbus cordis. An unrecognised division of the human heart. In W. BULLOCH, Studies in pathology. Aberdeen 1906. — The Hunterian Lectures on malformations of the heart. *Lancet* 1909, 359, 433, 519. — Six specimens of abnormal heart. *J. Anat. and Physiol.* 46, 211 (1912). — Evolutionary wounds. *Ann. Meeting Brit. Med. Ass. Brit. med. J.* 1921 II, 137 (1921). — Fate of the bulbus cordis in the human heart. Schorstein Lecture. *Lancet* 1924 II, 1267. — KUMPE, C. W., and W. B. BEAN: Aortic stenosis: A study of the clinical and pathological aspects of 107 proved cases. *Medicine (Baltimore)* 27, 139 (1948). — LAUENSTEIN, C.: Ein Fall von Stenose des Conus arteriosus aortae. *Dtsch. Arch. klin. Med.* 16, 374 (1875). — LEMIERRE, A., et E. BERNARD: Un cas de rétrécissement sous-aortique. *Gaz. Hôp. (Paris)* 98, 325 (1925). — LINDMAN, J. H.: Zur Casuistik seltener Herzerkrankungen. *Dtsch. Arch. klin. Med.* 25, 498 (1880). — LIOUVILLE: Rétrécissement sous-aortiques du ventricule gauche. *Bull. Soc. anat. Paris* 43, 5. Reihe, 3, 207 (1868). — MALL, F. P.: Aneurysm of the membranous septum projecting into the right atrium. *Anat. Rec.* 6, 291 (1912). — MARK, H., B. JACOBSON and D. YOUNG: Coexistence of patent ductus arteriosus and congenital aortic valvular disease. *Circulation* 17, 359 (1958). — MASON, D. G., and W. HUNTER: Subaortic stenosis. *Amer. J. Path.* 18, 343 (1942). — MEESSEN, H.: Zur Pathogenese, Progredienz und Adaptation der angeborenen Herz- und Gefäßfehler. *Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.* 23, 188 (1957). — MÉTIANU, C., M. DURAND, R. GUILLEMOT et R. HEIM DE BALSAC: Sténose aortique infundibulaire congénitale. *Cardiologia (Basel)* 21, 106 (1952). — MORGAGNI, G. B.: De sedibus et causis morborum, Deutsche Ausgabe von J. G. HERRMANN, II. Buch (Von den Krankheiten des Oberleibes). Altenburg: Richter 1772. — MÜLLER jr., HERMANN: Die kongenitale Aortenkonusstenose. *Schweiz. med. Wschr.* 1924, 702. — Ein Sektionsfall einer unkomplizierten angeborenen Aortenstenose. *Schweiz. med. Wschr.* 1932, 162. — ODGERS, P. N. B.: The development of the pars membranacea septi in the human heart. *J. Anat. (Lond.)* 72, 247 (1937). — The development of the atrio-ventricular valves in man. *J. Anat. (Lond.)* 73, 643 (1938/39). — PEACOCK, TH. B.: On malformations of the human heart, 2. Aufl. London: Churchill 1866. — RENDU: Insufficience et rétrécissement mitral; rétrécissement aortique; hémorragies pulmonaires multiples; oblitération de l'artère pulmonaire. *Bull. Soc. anat. Paris* 46, 5. Reihe, 6, 235 (1871). — ROBERTSON, J. I.: The comparative anatomy of the bulbus cordis with special references to abnormal positions of the great vessels in the human heart. *J. Path. Bact.* 18, 191 (1913). — ROKITANSKY, C. Frhr. v.: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien: W. Braumüller 1875. — SCHOENMACKERS, J., u. G. ADEBAHR: Die Morphologie der Herzklappen bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern und die Bedeutung einer serösen Endokarditis für Form und Entstehung spezieller Herz- und Gefäßfehler. *Arch. Kreisl.-Forsch.* 23, 193 (1956). — SCHMINCKE, A.: Über linksseitige muskulöse Conusstenosen. *Dtsch. med. Wschr.* 1907, Nr 50. — Endokardiale Taschenbildung bei Aorteninsuffizienz. *Virchows Arch. path. Anat.* 192, 50 (1908). — SERGENT, E., CL. LAUNAY et F. IMBERT: Endocardite maligne aigue greffée sur un rétrécissement sous-aortique congénital. *Paris méd.* 83, 520 (1932). — SHANER, R. F.: Mal-

formation of the atrioventricular endocardial cushions of the embryo pig, and its relation to defects of the conus and truncus arteriosus. Amer. J. Anat. **84**, 431 (1949). — Complete and corrected transposition of the aorta, pulmonary artery and ventricles in pig embryos, and a case of corrected transposition in a child. Amer. J. Anat. **88**, 35 (1951). — Malformations of the truncus arteriosus in pig embryos. Anat. Rec. **118**, 539 (1954). — STERNBERG, C.: Über infravalvuläre Conusstenosen. Verh. dtsch. path. Ges. **25**, 238 (1930). — TANDLER, J.: Anatomie des Herzens. Jena: Gustav Fischer 1913. — TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. New York: The Commonwealth Fund 1947. — VOSSENAAR, TH.: De Tetralogie van Fallot. Inaug.-Diss. Utrecht 1955. — VULPIAN: Rétrécissement mitral; concrétion sanguine; rétrécissement sous-aortique du ventricule gauche. Bull. Soc. anat. Paris **43**, 5. Reihe, **3**, 206 (1868). — WALSH, B. J., H. V. CONNERTY and P. D. WHITE: Congenital subaortic stenosis, with deformity of the aortic valve. Amer. Heart J. **25**, 837 (1943). — WIGLESWORTH, F. W.: A case of subaortic stenosis with acute aortic endocarditis. J. techn. Meth. **17**, 102 (1937). — YOUNG, D.: Congenital subaortic stenosis. Amer. Heart J. **28**, 440 (1944). — ZAHN, F. W.: Über einen Fall von Aortenaneurysma mit geheilten Querrissen der Intima und Media. Virchows Arch. path. Anat. **73**, 161 (1878). — Über einige anatomische Kennzeichen der Herzklappensuffizienzen. Verh. Kongr. inn. Med. **13**, 351 (1895).

Prof. Dr. WILHELM DOERR,
Pathologisches Institut der Universität, Kiel, Hospitalstr. 42