

Aus dem Pathologischen Institut der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg
(Direktor: Prof. Dr. G. BRUNS)

Endokardiale Pseudoklappenbildungen des linken Ventrikels bei Mitralstenose*

Von

HUBERT PALOWSKI

Mit 4 Textabbildungen

(Eingegangen am 4. Januar 1960)

Reaktionen des Endokards in Form von fleckförmigen Verdickungen, Leisten oder taschenartigen Pseudoklappen (PK) wurden erstmalig von ZAHN mit hämodynamischen Faktoren kausal in Verbindung gebracht. Am häufigsten sind sie in der linken Kammer, meist im Bereich des Septum interventriculare und werden hier auf eine Aorteninsuffizienz bezogen. Weitere Beschreibungen s. Literaturverzeichnis. Wir haben innerhalb kurzer Zeit mehrfach endokardiale PK im linken Ventrikel bei hochgradigen Mitralstenosen, z. T. ohne jegliche entzündliche Beteiligung der Aortenklappen beobachtet. Außer der Beschreibung von Endokardflecken durch EDWARDS u. BURCHELL liegen u. W. keine weiteren Berichte über Reaktionen des linken Kammerendokards bei Mitralstenosen im Schrifttum vor, so daß eine kurze Beschreibung unserer Befunde angezeigt erscheint.

Eigene Beobachtungen

1. Sektions-Nr. 697/59, ♀, 55 Jahre. Makroskopischer Herzbefund: Rheumatische Pankarditis mit granulierender Perikarditis über dem rechten Herzohr, feinstreifiger Verschielung der Herzmuskelschnittfläche und chronisch rezidivierender Endokarditis

der Mitralklappe. Diese ist auf etwa 3 mm verdickt, fibrös umgewandelt, zum Teil verkalkt und zeigt an ihrem Schließungsrand einzelne stecknadelkopfgroße verruköse Auflagerungen. Das Mitralostium ist bis auf knapp Bleistiftstärke (unter 1 cm²) eingeengt. Die Sehnenfäden der

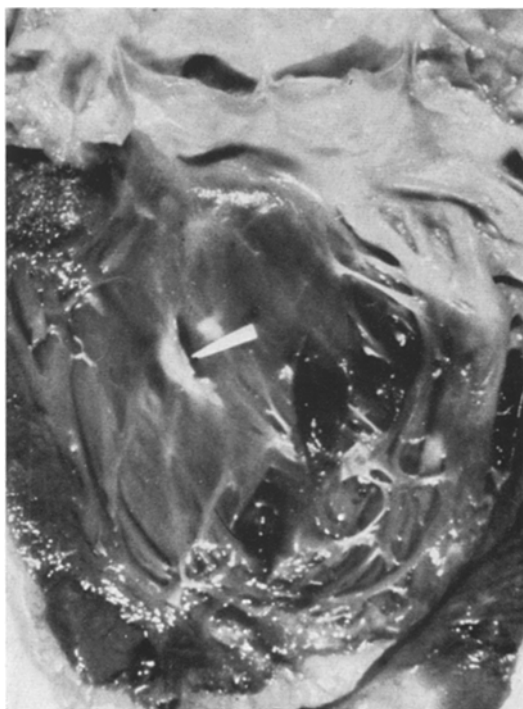


Abb. 1. Sektions-Nr. 697/59, 55 Jahre, ♀. Linker Ventrikel mit Hinterwand und Septum und schräg verlaufender Pseudoklappe (Pfeil). Maßstab: 1: $\frac{2}{10}$ verkl.

* Nach einem Vortrag auf der Tagung der Nord- und Westdeutschen Pathologen in Wuppertal vom 23.—25. Oktober 1959.

Mitralklappe sind verdickt und verkürzt. Der linke Vorhof ist auf Mannsfaustgröße dilatiert, sein Endokard ist getrübt und von flachen leistenartigen Verdickungen durchzogen. Die

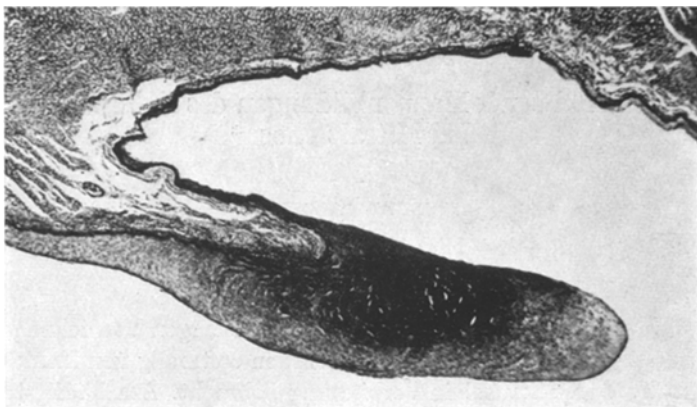


Abb. 2. Sektions-Nr. 697/59, 55 Jahre, ♀. Schnitt durch die Pseudoklappe der Abb. 1. Die Schnittrichtung entspricht dem Pfeil der obigen Abbildung. Vergr.: 15:1, Färbung: EvG



Abb. 3. Sektions-Nr. 771/59, 55 Jahre, ♀. Einstrombahn der linken Kammer. Ihre Vorderwand ist nach aufwärts geklappt. Die Sonde verläuft durch den aufgeschnittenen Mitralklappenring

rechte Kammer ist auf maximal 8 mm hypertrophiert und zeigt im Spitzenbereich mehrere insgesamt bohngroße Endokardflecken. Der rechte Vorhof ist dilatiert. — In der linken nicht vergrößerten Kammer findet sich 4 cm unterhalb der rechten Aortentaschenklappe eine halbmondförmige grauweiße, etwa 20:6 mm große Endokardtasche (Abb. 1). Sie öffnet sich schräg in Richtung auf das Mitralostium. In ihrer Umgebung ist das Endokard ebenfalls fleckförmig verdickt und getrübt. Apikal, an der Vorderseite des anterioren Papillarmuskels, finden sich weitere streifenförmige Endokardverdickungen. Die Aortentaschenklappen sind zart.

Mikroskopische Untersuchung. Pseudoklappe (Abb. 2). Einem zipfelartigen Muskelvorsprung sitzt die PK haubenartig auf. Sie besteht aus kollagenem, am Ansatzrand zwiebelschalenartig geschichtetem hyalinem Bindegewebe. Bis auf eine zarte äußere Lamelle fehlen elastische Fasern. Die Elastica des Wandendokards zieht am Ansatz der PK vorbei, zeigt aber in ihrer Umgebung eine mäßige Verbreiterung und zum Teil Aufsplitterung.

2. Sektions-Nr. 700/59, 56 Jahre, ♂.

Makroskopischer Herzbefund: Chronisch rezidierte rheumatische Mitralklappenkrankheit. Umwandlung der Mitralklappe in ein bis auf knapp 5 mm starkes, an den Ansatzrändern verkalktes Diaphragma. Einengung des fischmaulartigen Mitralostiums bis auf Strohalmstärke (etwa 0,5 cm²). Altersgerechte, nicht entzündlich veränderte Aortentaschenklappen. — 4 cm unterhalb derselben findet sich im Bereich des

Überganges vom Ventrikelseptum zur Hinterwand eine sichelförmige, über erbsgroße, grauweißlich getrübte, aber noch durchscheinende Endokardtasche, deren wenig klaffende Öffnung zum Mitralostium gerichtet ist. Der Klappe gegenüber liegen in gleicher Höhe die verdickten Sehnenfäden des anterioren Papillarmuskels. Der Eingang zur Endokardtasche hat durch eine flache nischenartige, knapp bohnen große Trabekularmuskeltasche die Form eines Vestibulums.

Mikroskopische Untersuchung. Die Zusammensetzung der PK aus kollagenem und elastischem Material und das Verhalten des Wandendokards sind weitgehend gleichartig wie in Fall 1. Der freie Rand der Tasche hat eine schneckenartige Krümmung und bildet so am Tascheneingang eine Art Isthmus.

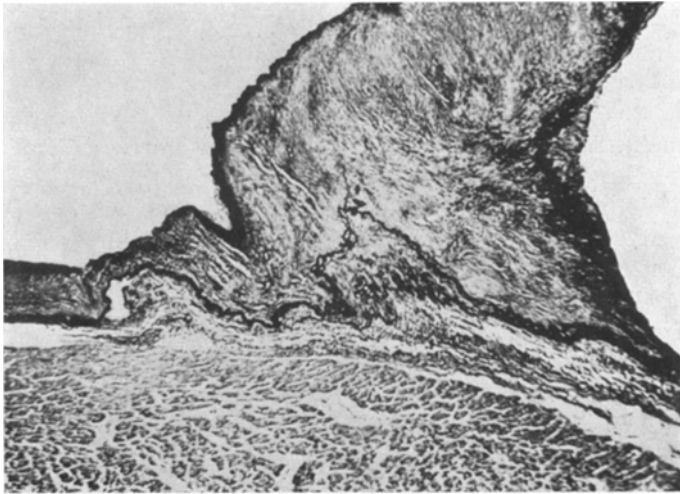


Abb. 4. Sektions-Nr. 771/59, 55 Jahre, ♀. Ansatzstelle der Pseudoklappe von Abb. 3 mit anhängender Muskulatur des vorderen Papillarmuskels. Schnitttrichtung anterior-posterior senkrecht zum Verlauf der Sonde. Vergr. 60:1, Färbung: EvG

3. Sektions-Nr. 707/59, 49 Jahre, ♀. Makroskopischer Herzbefund: Chronisch rezidierte rheumatische Mitral-Aortenendokarditis. Verklebung und Raffung der Aortentaschenklappen. Fibrose und Verkalkung der Mitralklappe mit narbiger Obturation der medialen Anteile des Mitralostiums. Knapp kleinfingerendgliedgroße (etwa 1 cm²) weit lateral liegende restierende Mitralöffnung. — Direkt unterhalb des Aortenklappenringes findet sich im Septum interventriculare ein pfennigstückgroßer Bezirk verdickten grauweißlichen Endokards, der in mehrere quer zur Blutstromrichtung verlaufende, etwa je stecknadelstarke leistenartige Vorsprünge gegliedert ist. — 2,5 cm unter dem restlichen Mitralostium liegt auf der Vorderfläche des posterioren Papillarmuskels eine halbmondförmige derbwandige, etwa 12:5 mm große Endokardtasche mit cranialwärts gerichteter Öffnung. Dem linken unteren Rand der Pseudoklappe liegt eine etwa um die Hälfte kleinere Endokardleiste an. Diese und die PK liegen im Bereich einer fibroplastischen Endokardverdickung, die sich kontinuierlich von der Mitralklappe über die verdickten Sehnenfäden bis auf den posterioren Papillarmuskel hinzieht. Strangförmige sehnige Brückenbildungen sind im linken Ventrikel auch zwischen mehreren Trabekeln der Herzspitze zu erkennen.

Mikroskopische Untersuchung. Pseudoklappe. Im Vergleich zu den beiden beschriebenen PK enthält diese Endokardtasche reichlich elastische Fasern. Das Myokard des Papillarmuskels ist in mehreren größeren Arealen verschwielt. Eine der Schwielen greift auf das Wandendokard über, dessen Elastica sich aufsplittet und ihre Fasern verliert. Aus der Schwielen wölbt sich ein kollagener Zapfen vor und bildet die oben beschriebene Leiste.

4. Sektions-Nr. 771/59, 66 Jahre, ♂. Makroskopischer Herzbefund: Chronische rheumatische Pankarditis. Narbige Verziehung und Verkalkung der Aortentaschenklappen und der Mitralsegel mit Ausbildung einer etwa 1 cm² großen Mitralstenose. — 4 cm unterhalb des

Mitralostiums spannt sich von der Basis des vorderen Papillarmuskels zur Kammerhinterwand eine aus derbem grauweißlichem Bindegewebe bestehende Kulisse, die eine tütenförmige Tasche bildet. Ihre Öffnung weist direkt zum Mitralostium (Abb. 3).

Mikroskopische Untersuchung. Pseudoklappe. Die Endokardtasche besteht aus dichtem kollagenem Bindegewebe und zwei scharf voneinander getrennten elastischen Lamellen an beiden Oberflächen; die elastischen Fasern gehen kontinuierlich in die an der Klappenbasis vorbeilaufende Elastica des Wandendokards über. Diese zeigt an den Ansatzstellen der Endokardtasche erhebliche Aufsplitterung (Abb. 4).

Besprechung der Befunde

Alle vier Beobachtungen haben als gemeinsames Merkmal eine hochgradige Mitralstenose, und es ist naheliegend, diese in einen ursächlichen Zusammenhang mit den endokardialen PK zu bringen. Ihre Form und ihre jeweils zum Mitralostium gerichtete Öffnung weisen auf formgestaltende hämodynamische Faktoren hin. Da im linken Vorhof bei schweren Mitralstenosen Druckerhöhungen auf das Fünffache der Norm bestehen können (BAYER u. Mitarb.), erhält das durch die verengte Mitralöffnung mit erhöhter Wucht in die linke Kammer einströmende Blut den Charakter eines Strahls; dieser kann das dem Strahl gegenüberliegende Wandendokard bei längerdauerndem Anprall zur Bildung von Verdickungen, Leisten und schließlich auch Pseudoklappen veranlassen. Richtung und Kraft des Blutstrahls bedingen in Abhängigkeit von der Größe des restierenden Mitralostiums den Sitz und die Ausdehnung der PK im Bereich der Papillarmuskeln, der Herzspitze bzw. des Kammerseptums. Diese Zusammenhänge sind am eindrucksvollsten bei unserer dritten Beobachtung. Die PK liegt hier senkrecht unterhalb des Mitralostiums in der Bluteinstrombahn. Ein modellierender hämodynamischer Faktor ist auch mikroskopisch ablesbar. Wir möchten die schneckenartige Krümmung des Pseudoklappenrandes bei unserem zweiten Fall durch eine erhebliche Wirbelbildung des einströmenden Blutes erklären.

Außer dem wohl wesentlichsten hämodynamischen Faktor müssen auch andere Möglichkeiten als Vorbedingungen für die Entstehung von PK erwogen werden. Bei unserem zweiten Fall liegt die PK am Rande einer trabekulären Muskellücke und in direkter Nachbarschaft zum Papillarmuskel bzw. seinen verdickten Sehnenfäden. Die Entstehung dieser Pseudoklappe könnte durch Kombination mehrerer Faktoren bedingt sein: 1. primäre lokale Determination dieses Endokardabschnittes a) durch die enge Beziehung zur Trabekularmuskellücke, b) durch Reibungsvorgänge zwischen den Sehnenfäden des vorderen Papillarmuskels und der Herz hinterwand unter Bildung einer Endokardschwiele; 2. sekundäre hämodynamisch bedingte Umwandlung dieses Bezirks in eine Endokardtasche.

Auch bei unserer dritten Beobachtung sind außer der bereits erwähnten Abhängigkeit der PK vom Blutstrom Befunde zu erheben, die an weitere prädisponierende Faktoren denken lassen. Makroskopisch findet sich ein ununterbrochener Übergang der fibroplastischen Endokarditis von der Mitralklappe bis auf die oberen Anteile des posterioren Papillarmuskels. Histologisch ist ein kontinuierlicher topographischer Zusammenhang zwischen einer Endokardleiste und einer Papillarmuskelschwiele zu beobachten. Dabei wird die Elastica des Wandendokards durchbrochen. Sowohl die Endokardtasche als auch die ihr benachbarte Leiste liegen also im Bereich eines alten entzündlichen bzw. malacischen Gewebsschadens, so daß dieser als die primäre Veränderung aufgefaßt werden

muß. Mit Ausnahme dieses einen Falles sind die übrigen hier beschriebenen PK ausschließlich in der subendothelialen Schicht des Wandendokards, der sog. Verschiebeschicht nach NAGAYO gelegen, so wie es für die PK ganz allgemein angegeben wird.

Unsere Beobachtungen stammen aus dem kurzen Zeitraum von wenigen Monaten. Es ist daher der Schluß zulässig, daß bei schweren Mitralstenosen Pseudoklappenbildungen im linken Ventrikel keine Seltenheit darstellen. Eine wesentliche Beeinflussung der hämodynamischen Verhältnisse dürfte durch die PK allerdings nicht erreicht werden; auch auskultatorische bzw. phonokardiographische, auf die PK zu beziehende Phänomene sind uns nicht bekannt geworden.

Zusammenfassung

Es werden vier Beobachtungen von endokardialer Klappenneubildung des linken Ventrikels als regelmäßiger Befund bei hochgradigen Mitralstenosen beschrieben. Die Pseudoklappen bestehen histologisch vorwiegend aus kollagenem Bindegewebe, nur zum Teil aus neugebildeter Elastica. Sie liegen in der subendothelialen Schicht des Wandendokards und unterrichten über formbildende Kräfte des diastolischen Blutstrahls bei Mitralstenosen.

Literatur

BAYER, O., F. LOOGEN u. H. H. WOLTER: Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. Stuttgart: Georg Thieme 1954. — BÖGER, A.: Über die Endokardsklerose. Beitr. path. Anat. **81**, 441—472 (1928). — BÖHMIG, R.: Morphologische Anzeichen klinisch unerkannter Mitralinsuffizienz. Virchows Arch. path. Anat. **298**, 161—176 (1936). — DEWITZKY, W.: Über Endokardialflecken. Frankfurt. Z. Path. **9**, 82—96 (1912). — DIQUATTRO, C.: Beitrag zur Kenntnis der Pseudoklappen der Mitralis. Pathologica **39**, 320—327 (1947). Ref. Ber. allg. spez. Path. **2**, 63 (1949). — EDWARDS, J. E., and H. B. BURCHELL: Endocardial and intimal lesions (jet impact) as possible sites of origin of murmurs. Circulation **18**, 946—960 (1958). — HELLERSTEIN, H. K.: Endokardiale Taschen des linken Vorhofes. Amer. Heart J. **34**, 751—757 (1947). Ref. Ber. allg. spez. Path. **3**, 407 (1949). — HERTEL, M. P.: Das Verhalten des Endokards bei parietaler Endokarditis und bei allgemeiner Blutdrucksteigerung. Frankfurt. Z. Path. **24**, 1—57 (1921). — HERXHEIMER, G.: Über Sehnenflecken und Endokardschwielen. Beitr. path. Anat. **32**, 461—484 (1902). — KAEWEL, H.: Endokardtaschen auf dem Septum ventriculorum. Beitr. path. Anat. **79**, 431—465 (1928). — KRASSO, H.: Über atypische endokardiale Taschenbildungen bei Aorteninsuffizienz. Frankfurt. Z. Path. **32**, 173—187 (1925). — NAGAYO, N.: Zur normalen pathologischen Histologie des Endocardium parietale. Beitr. path. Anat. **45**, 283—305 (1909). — RIBBERT, H.: Die Erkrankungen des Endokards. In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie von HENKE-LUBARSCH, Bd. II, S. 184—289. 1924. — ROGERS, H. M. u. Mitarb.: Stenosierender supravulvulärer Ring im linken Vorhof in Verbindung mit Endokardsklerose. Amer. Heart J. **50**, 777—782 (1955). — ROSENBUSCH, H.: Über mechanische Endokardveränderungen. Frankfurt. Z. Path. **14**, 342—358 (1913). — SCHMINCKE, A.: Endokardiale Taschenbildung bei Aorteninsuffizienz. Virchows Arch. path. Anat. **192**, 50—52 (1908). — WILKE, H.: Veränderungen am Endokard der Pars aortica bei Insuffizienz und Stenose des Aortenostiums. Zit. nach KRASSO. Dtsch. Arch. klin. Med. **108** (1910). — ZAHN, F. W.: Über einige anatomische Kennzeichen der Herzklappeninsuffizienz. Zit. nach RIBBERT, Verh. des Kongr. Inn. Med. 1895, S. 351.

Dr. HUBERT PALOWSKI, Pathologisches Institut der Martin-Luther-Universität
Halle/Saale, Leninstraße 20