

## Vorhofraktur bei Herzklappenfehler

BURKHARD KREMPIEN

Institut für Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie der Universität Heidelberg  
(Direktor: Prof. Dr. W. DOERR)

Eingegangen am 15. Oktober 1968

### *Mitral Valvulitis and Rupture of the Left Atrium*

*Summary.* A 67 year old man with chronic recurrent rheumatic fever, mitral stenosis and subacute bacterial endocarditis died because of rupture of the left atrium. The rupture probably resulted from: endocarditis of the atrial wall, circulatory disturbances and hypoxia of the atrial musculature with fatty and fibrous changes, and an increased intra-atrial pressure. Additional damage may have been superimposed terminally by norepinephrine therapy.

*Zusammenfassung.* Bei einem 67 Jahre alten Mann wurde die Ruptur des linken Vorhofes bei chronischer, rekurrerender Endokarditis und Stenose der Valvula mitralis beobachtet. Die Ruptur wird als Folge mehrerer konkurrierender Veränderungen dargestellt: parietale Endokarditis des Vorhofdaches, hypoxischer, durch Störungen der Kreislaufregulation bedingter Parenchymschaden der Vorhofwand, narbiger und lipomatöser Wandumbau und Steigerung des intraatrialen Blutdruckes. Die Möglichkeit einer zusätzlichen finalen degenerativen Schädigung infolge Noradrenalin-Medikation wird erwogen.

Die Vorhofraktur des Herzens ist — im Gegensatz zur Ruptur der Kammern — ein seltenes Ereignis. KOHN et al. (1954) berichten über 1 Fall unter 5900 Sektionen. GÖDER (1960) erwähnt in einem Beobachtungsgut von 31 097 Obduktionen mit 75 Fällen von Ventrikelruptur bei Myokardinfarkt keinen Fall einer Vorhofraktur. Wir selbst haben unter 6200 Sektionen mit 26 Fällen von Ventrikelruptur gleichfalls nur *einen* Fall einer Vorhofraktur beobachten können. In älteren Sammelstatistiken mit insgesamt 710 Fällen von Herzraktur beträgt der Anteil der Vorhofraturen mit 51 Fällen 7,3% (KRUMBHAR et al., 1925; DAVENPORT, 1928). KOHN et al. zählten 1954 zusammen mit einer eigenen Beobachtung 80 Fälle von Vorhofraktur in der Literatur. Wir selbst haben seither keine weitere, pathologisch-anatomisch gesicherte Mitteilung im Schrifttum finden können. Die Zusammenstellung enthält nur 5 Fälle, in denen die Ruptur in Verbindung mit einem Klappenfehler aufgetreten ist. Da die Ätiopathogenese dieser Fälle keine gesonderte Darstellung gefunden hat, haben wir versucht, sie bei unserer Beobachtung näher zu klären.

### Eigene Beobachtung

#### *1. Klinische Vorgeschichte*

67 Jahre alter Mann; Landwirt. Im Alter von 25 Jahren Erkrankung an Polyarthritidis rheumatica. Im Sommer 1966 im Alter von 66 Jahren erste kardiale Dekompensation. Diagnose einer Mitralstenose mit beginnender relativer Tricuspidalinsuffizienz. Klinische Behandlung, Besserung. Ende des Jahres erneute kardiale Dekompensation mit starker Ruhedyspnoe und erheblicher Inappetenz. Im Februar 1967 neuerliche klinische Behandlung. Keine Temperaturen, keine Blutbildveränderungen, keine Blutsenkungsbeschleunigung. Rekompensation infolge Digitalisintoleranz erschwert, schließlich unmöglich. In den letzten Lebenstagen

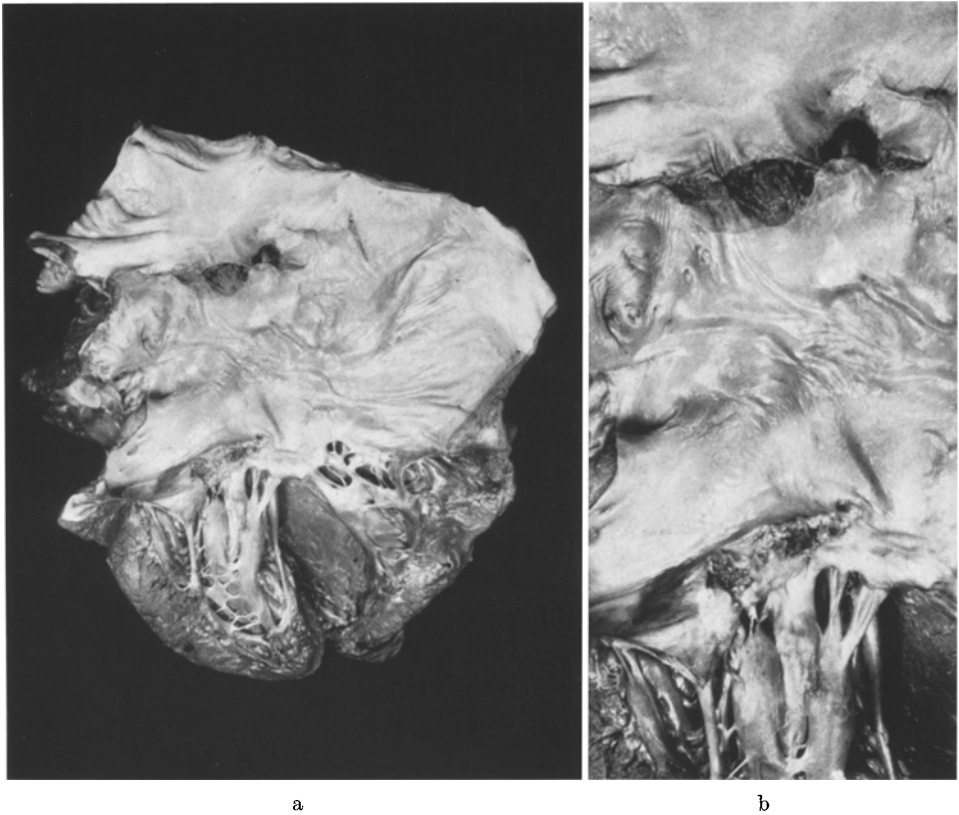


Abb. 1a u. b. Linke Herzkammer mit Mitralklappe, linker Vorhof (Übersichts- und Detailaufnahme). Narbige Deformation der Segelklappen und der Sehnenfäden. Frische Exulceration des vorderen Segels. Klaffender Riß im Dach des linken Vorhofes

abdominale Beschwerden unter dem Bilde eines paralytischen Ileus. Am 3. 3. 67 gegen 15.45 Uhr plötzlicher Blutdruckabfall mit Bewußtlosigkeit. Trotz Noradrenalin-Infusion keine Besserung des Zustandes. Exitus letalis um 17.10 Uhr.

## 2. Obduktionsbefund (SN 200/67 Pathologisches Institut Heidelberg)

Chronische rekurrende Endokarditis der Valvula mitralis mit hochgradiger Vernarbung und Verkalkung. Frische Exulceration des vorderen Segels mit polypösen Auflagerungen. Mitralstenose mit relativer Tricuspidalinsuffizienz und chronischen Stauungsorganen. Multiple Thromboembolien: frische anämische Infarkte der Nieren, der Milz und des linken Putamen; embolischer Verschluß der A. mesenterica cranialis mit hämorrhagischem Infarkt des Dünndarmes und eines Teiles des Dickdarmes. Ruptur des linken Vorhofes (Abb. 1a und b) mit Blutung in den Sinus transversus pericardii. Herzbeutel tamponade (500 ml).

## 3. Feingewebliche Untersuchungen (Färbungen: HE, MG, El.-v.G.)

*Rechte Herzkammer.* Geringgradige Lipomatose. Hypertrophie der Muskelfasern. Starke Verdickung und Sklerose des Epikard mit dichten lymphocytären Infiltraten und pseudoglandulären Wucherungen der Mesothelien.

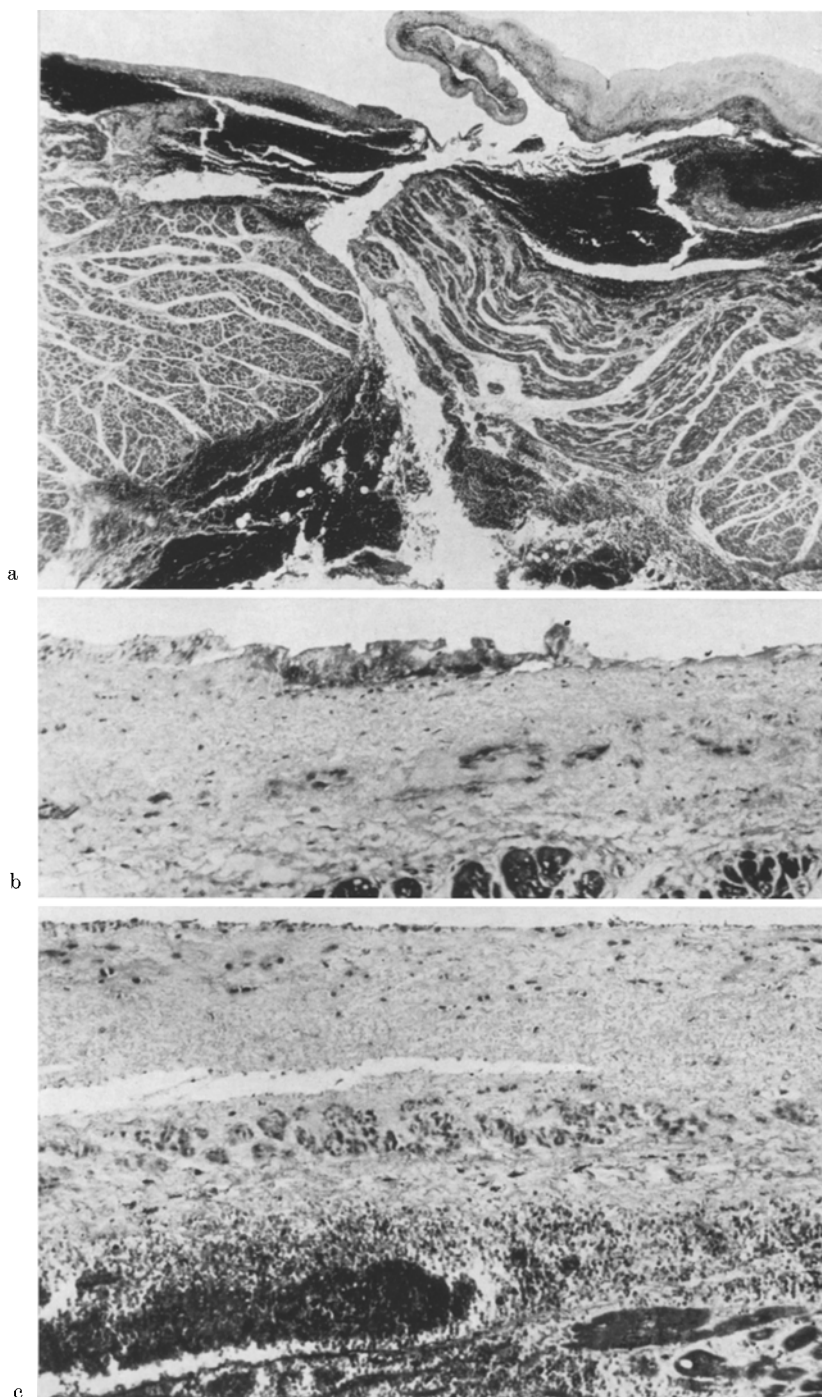


Abb. 2. a Rupturstelle der Vorhofwand. Mikroskopische Übersichtsaufnahme. Vergr. 1:25. H.E. b Parietale Endokarditis des linken Vorhofes mit Fibrinabscheidungen. Mikrophotogramm. Vergr. 1:150. H.E. c Seröse Entleimung des Endokard mit Dissektion. Subendokardiale Blutstraße. Mikrophotogramm. Vergr. 1:250. H.E.

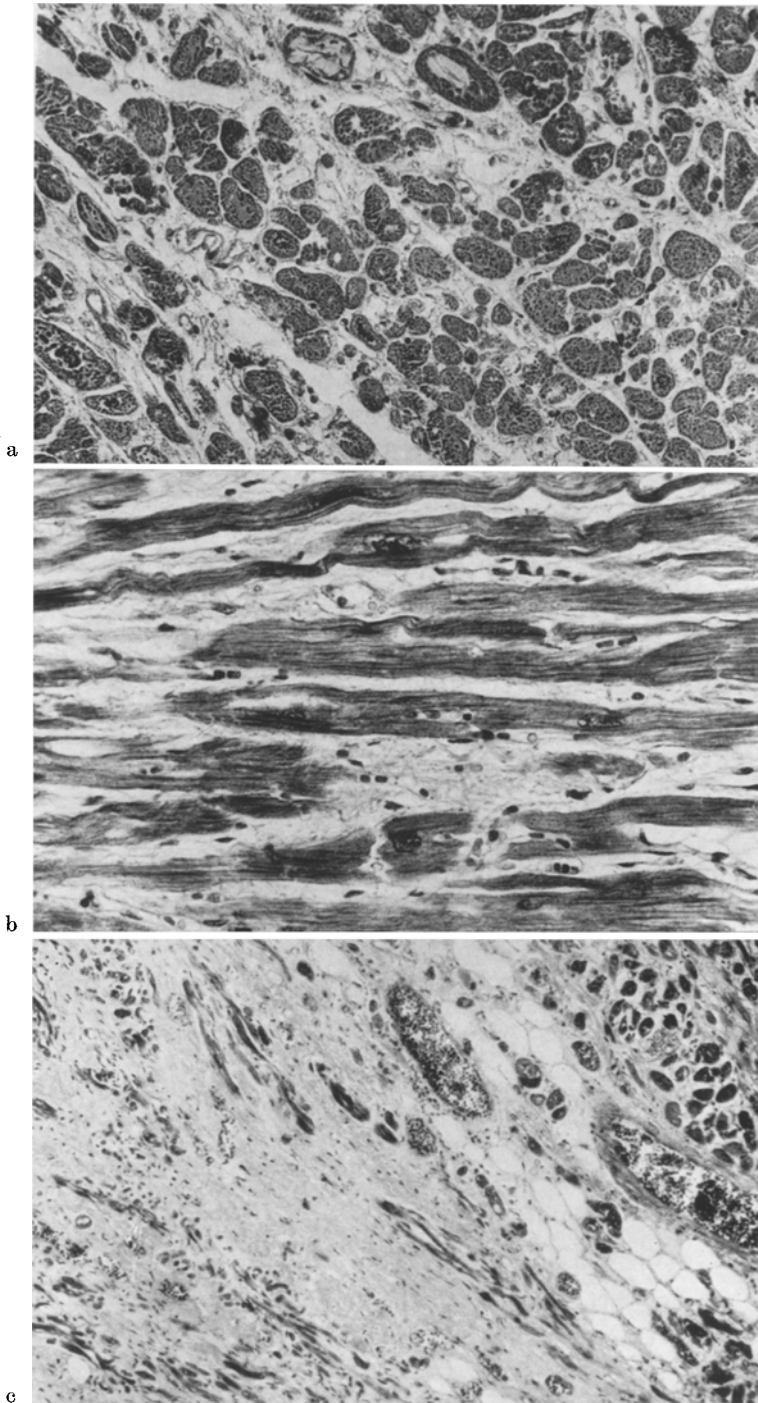


Abb. 3. a Hypertrophische, vacuolisierte Muskelfasern der Vorhofwand. Mikrophotogramm. Vergr. 1:250. H.E. b Inveteriertes, interstitielles Ödem mit degenerativen Veränderungen der Muskelfasern. Mikrophotogramm. Vergr. 1:280. H.E. c Wandumbau des Vorhofes mit interstitieller Fibrose und Lipomatose. Mikrophotogramm. Vergr. 1:100. H.E.

*Linke Herzkammer.* Hypertrophie der Muskelfasern. Zahlreiche spindelförmige Narben in der Nähe kleiner Venen. Reichliche Ablagerungen von Lipofuscinpigment. Hypoxische Sarkoplasmavacuolen.

*Brustaorta.* Breite Nekrose der Mediamitte. Schütterer lymphocytäre Infiltrate und kleine Narben im äußeren Mediadrittel.

Der *linke Vorhof* wurde in 0,5 cm breite, senkrecht zur Aortenebene orientierte Streifen zerlegt. Von jedem dieser Gewebsstücke wurden 10 Schnitte aus verschiedenen Tiefen mikroskopisch untersucht. Insgesamt liegen 100 Schnitte vor. Die feingeweblichen Befunde waren vielgestaltig und bunt. Das Endokard wies neben einer mehrere Millimeter starken allgemeinen Verdickung umschriebene parietale Fibrinabscheidungen und eine seröse Entleerung mit einem klaffenden *Einriß* auf. Breite Blutstraßen mit Fibringerinnseln hatten das Endokard von der Muskulatur abgehoben und die Schichten der Vorhofwand auseinandergetrieben. Die Vorhofwand ließ einen hochgradigen Umbau mit einer teils diffusen, teils mehr herdförmigen Vernarbung und einer erheblichen Lipomatose erkennen. Die Muskelfasern waren stark hypertrophiert, ihre Kerne bizarr, die Interstitien ödematös gelockert mit deutlicher cellulärer Reaktion und strotzender venöser Hyperämie. Neben frischen disseminierten Muskelfasernekrosen und zahlreichen hypoxischen Sarkoplasmavacuolen fanden sich im Rupturbereich größere Nekroseherde (Abb. 2a—c und 3a—c).

### Erörterung

KOHN et al. (1954) haben in ihrer Zusammenstellung die Fälle von Vorhofruptur nach den Ursachen gegliedert. Der weitaus größte Teil (43 Fälle) ist im Gefolge eines Vorhofinfarktes entstanden. In 19 Fällen war ein Trauma die Ursache; in 7 Fällen sog. fettige Degeneration des Herzmuskels. In je 3 Fällen stellten Herztumoren und Vorhofaneurysmata die Ursache dar. In nur 5 Fällen trat die Ruptur in Verbindung mit einem Klappenfehler auf. Als Ursache der Ruptur wird die vermehrte Druckbelastung der Vorhofwand angesehen.

Vergegenwärtigt man sich indessen die Häufigkeit der Herzklappenfehler und stellt ihr die Seltenheit einer Vorhofruptur gegenüber, dann wird deutlich, daß der Klappenfehler allein nicht die Ursache der Ruptur sein kann. Vielmehr muß man eine besondere und komplexe Situation annehmen. Welche Einsicht in die Ätiopathogenese läßt unsere Beobachtung zu?

Eine coronare Verschußkrankheit mit Vorhofinfarkt hat nicht vorgelegen. Die Sklerose der großen Schlagaderäste war unerheblich, die Ursprünge der Vorhofarterien waren frei, die mikroskopisch sich darstellenden Gefäßanschnitte unauffällig. Eine obliterative Arteriitis der Vorhöfe, wie sie in den meisten Fällen von Vorhofinfarkt beschrieben wurde, hat nicht vorgelegen (CLOWE et al., 1934; CUSHING et al., 1942; KOHN et al., 1954). Für einen embolischen Verschuß eines Schlagaderastes, den die multiplen Thromboembolien hätten vermuten lassen können, ergab sich weder makroskopisch noch mikroskopisch ein Hinweis. Auch der feingewebliche Aspekt der Vorhofwand ließ keine, für einen frischen Myokardinfarkt beweisenden Veränderungen erkennen. Venenthromben, wie sie SCHOENMACKERS (1963) in der Nähe myomalacischer Herzrupturen gefunden hat, oder intramurale Blutungen aus nekrotischen Gefäßen (FREEMAN, 1958) haben wir nicht gesehen. Für eine plötzliche intraatriale Blutdrucksteigerung (NICOLINI et al., 1938; HAHN, 1941) gibt die Krankengeschichte keinen Anhalt.

Warum also reißt eine Vorhofwand, die über Jahrzehnte hindurch der Belastung hatte standhalten können, plötzlich ein? Gegen eine hämodynamische Veränderung des Vitium spricht der Aspekt der vernarbten und verkalkten Herzklappen. Einen Befund, der die Ruptur schlüssig und direkt erklärte, gibt es nicht.

So bleibt zu fragen, ob die Summe der krankhaften Veränderungen am Herzen die Entstehung der Ruptur verständlich machen kann.

Der entzündliche Prozeß am Herzen ist zweifellos nicht zur Ruhe gekommen. Im Bereich des Epikard findet sich ein breiter Saum einer chronischen Entzündung mit dichten, vorwiegend lymphocytären Infiltraten und auffallenden „*pseudoglandulären*“ Wucherungen mesothelialer Zellen. BAGGENSTOSS (1953) und MURPHY (1960) haben sie bei der chronischen rheumatischen Entzündung des Herzens beschrieben. Die aufsteigende Brustaorta weist mit schütterten lymphocytären Infiltraten ihres äußeren Mediadrittels vergleichbare Veränderungen auf. Auch in der Wand des linken Vorhofes sind entzündliche Veränderungen in Gestalt einer ödematösen Lockerung des Interstitium mit erheblicher cellulärer Reaktion überaus deutlich. An den vernarbten Herzklappen ist überdies eine frische ulceröspolypöse Entzündung angegangen. Wichtigster Befund ist indessen eine *parietale Endokarditis* im Bereich des Vorhofsdomes mit umschriebenen Fibrinauflagerungen, einer serösen Entleimung und fibrinoider Verquellung des Endokard und einer auffallenden dissezierenden Lockerung des myoendokardialen Grenzbereiches (Abb. 2a—c). Ätiologisch handelt es sich mithin um eine *primär rheumatische, jetzt bakteriell infizierte und floride Endokarditis der Mitralklappe*. Die parietale Endokarditis der Vorhofwand muß als umschriebene, sekundäre und unspezifische Wandendokarditis angesehen werden, die in der Umgebung entzündeter Herzklappen häufig zu finden ist (REMMELE, 1962). Möglicherweise ist es an dieser Stelle zu wiederkehrendem Kontakt zwischen Vorhofendokard und der starren, von polypösen Wucherungen bedeckten Klappe gekommen.

Weiter fällt ein starker Umbau der Vorhofwand mit überaus mächtiger Verdickung und Sklerose des Endokard, einer allgemeinen interstitiellen Fibrose und größeren Narbenfeldern ins Auge. Dieser Befund legt den Gedanken an eine chronische obliterative lymphangitische fibroplastische Myokarditis der Vorhofwand mit Verfestigung der Verschiebeschichten zwischen den Muskelfasern nahe (DOERR, 1967, 1968). Die Lipomatose der stellenweise recht dünnen Vorhofwand ist darüber hinaus beträchtlich (Abb. 3c).

Hinzu kommt als weiterer bedeutsamer Befund eine erhebliche hypoxische Schädigung der hypertrophischen Muskelfasern. Zahlreiche Sarkoplasmavacuolen, schollig zerfallene Muskelfasern und disseminierte frische Fasernekrosen lassen das Ausmaß unschwer erkennen. Auch das interstitielle Ödem dürfte z.T. zu Lasten des hypoxischen Parenchymschadens gehen. Sog. „basophile, mucoide Degenerate“ des Herzmuskels sprechen dafür, daß dieses Ödem schon längere Zeit in der Herzwand liegt. Sie sind nach DOERR (1952) Ausdruck einer gestörten Saftdurchflutung des Myokard (Abb. 3a und b).

Suchen wir *abschließend* Beziehungen zur Krankengeschichte. Der Verstorbene hat über Monate hinweg an einer schweren, nicht rekompensierbaren Herzinsuffizienz gelitten. Entsprechende morphologische Veränderungen einer durch Nekrosen und Narbenbildung entstandenen Gefügedilatation (LINZBACH, 1967) der Vorhofwand sind evident. Die Störung des intramuralen Säftestromes und damit der Aufstau eines chronisch-inveterierten Ödemes haben dadurch eine weitere Verstärkung erfahren. Auch die chronische Blutstauung der intramuralen Venen spricht dafür. Die ausgedehnte Medianekrose der Aorta kann nach den Untersuchungen LOPES DE FARIAS (1955) und THIESS' (1956) als Ausdruck eines

kollapsbedingten Parenchymschadens verstanden werden. Sie läßt erkennen, daß bereits vor dem finalen Kollaps, wohl im Gefolge der multiplen Thromboembolien, Störungen der Kreislaufregulation aufgetreten sind, die mithin die ausgedehnten hypoxischen Veränderungen des Herzens verursacht haben. Die Tatsache, daß die floride Entzündung des valvulären und parietalen Endokard klinisch unbemerkt geblieben ist, kann nicht verwundern. Erfahrungsgemäß gelingt es gerade bei den chronisch-rezidivierenden Formen häufig nicht, die Entzündung oder den Entzündungsgrad an der Herzklappe klinisch zu erkennen (ANSCHÜTZ et al., 1964; ANSCHÜTZ, 1968).

Die Zerreißung ist nach dem morphologischen Aspekt der Muskelfasernekrosen, zahlreicher intramuraler Blutgerinnsel und der beginnenden cellulären Reaktion im Rupturbereich durchaus älter, als es das klinische Ereignis eines plötzlich einsetzenden Kollapses mit Exitus im Ablauf 1 Std zu erkennen gibt. Auch die Existenz oberflächlicher Endokardeinrisse zur Seite des Wanddurchbruches spricht für einen protrahiert ablaufenden Vorgang. Angesichts dieser Situation gewinnt die Noradrenalin-Infusion eine pathogenetische Bedeutung. Degenerative Myokardschäden nach Noradrenalin sind gut bekannt (BAJUSZ u. JASMIN, 1965; DAVID et al., 1968). Die Möglichkeit einer weiteren Wandschädigung bei inzipienter Wandruptur infolge Noradrenalineinwirkung wird man grundsätzlich erwägen müssen.

Die Entscheidung darüber, ob die initiale Blutung intramural durch Ruptur kleiner Gefäße entstanden ist und von einem sekundären Endokardeinriß gefolgt war oder ob sich die Blutung durch einen primären Endokardeinbruch in das intramurale Interstitium eingewühlt hat, läßt sich an Hand des morphologischen Befundes nicht entscheiden, da der rasche Ablauf der Ruptur eine zeitliche Differenzierung nicht zuläßt.

Die Vorhofruptur stellt sich damit als Ergebnis einer Summe konkurrierender pathologischer Veränderungen dar. *Parietale Endokarditis* des Vorhofes, *hypoxischer Parenchymschaden*, inhomogener *Wandumbau* mit entparenchymisierender Fibrose und Lipomatose haben die dilatierte Vorhofwand derart alteriert, daß unter dem *gesteigerten Vorhofinnendruck* die Wandruptur schließlich in Szene gehen konnte.

### Literatur

- ANSCHÜTZ, F.: Endokarditis. Stuttgart: G. Thieme 1968.  
 — D. GONZALES u. G. SCHETTLER: Klinik und Pathogenese der Endokarditis. Dtsch. med. Wschr. **89**, 285 (1964).  
 BAGGENSTOSS, A. H.: Rheumatic disease of the heart. In: Pathology of the heart, ed. S. E. GOULD. Springfield: Ch. C. Thomas 1953.  
 BAJUSZ, E., and G. JASMIN: Observation on histochemical differential diagnosis between primary and secondary cardiomyopathies. Behaviour of monoamine oxidase, phosphorylase and glycogen in heart muscle. Amer. Heart J. **69**, 83 (1965).  
 CLOWE, G. M., E. KELLERT, and L. W. GORHAM: Rupture of the right auricle of the heart. Amer. Heart J. **9**, 324 (1934).  
 CUSHING, E. H., H. FEIL, E. J. STANTON, and W. B. WARTMAN: Infarction of the cardiac auricles (atria): clinical, pathological and experimental studies. Brit. Heart J. **4**, 17 (1942).  
 DAVENPORT, A. B.: Spontaneous heart rupture; statistical summary. Amer. J. med. Sci. **176**, 62 (1928).  
 DAVID, H., A. HECHT u. I. UERLINGS: Noradrenalinbedingte Feinstrukturveränderungen des Herzmuskels der Ratte. Beitr. path. Anat. **137**, 1 (1968).

- DOERR, W.: Die „basophile (mukoide) Degeneration“ des Herzmuskels. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 42 (1952).
- Entzündliche Erkrankungen des Myokard. *Verh. dtsch. Ges. Path.* 51. Tagg, 67 (1967).
- Biotechnik der Herzinsuffizienz bei entzündlichen Erkrankungen des Myokard. In: *Herzinsuffizienz*, ed. H. REINDELL, J. KEUL u. E. DOLL. Stuttgart: G. Thieme 1968.
- FREEMAN, W.: Histological patterns of the ruptured myocardial infarction. *Arch. Path.* **65**, 646 (1958).
- GODER, G.: Der akute tödliche Myokardinfarkt. *Z. Kreisl.-Forsch.* **49**, 105 (1960).
- HAHN, P.: Réflexions sur le mécanisme d'une déhiscence spontanée de la musculature du coeur. *Cardiol.* **5**, 33 (1941).
- KOHN, R. M., R. HARRIS, and W. GORHAM: Atrial rupture of the heart. Report of case following atrial infarction and summary of 79 cases from literature. *Circulation* **10**, 221 (1954).
- KRUMBHAAR, E. B., and C. CROWELL: Spontaneous rupture of the heart; clinicopathologic study based on 22 unpublished cases and 632 from literature. *Amer. J. med. Sci.* **170**, 828 (1925).
- LINZBACH, J.: Funktionelle Pathologie der chronischen Herzinsuffizienz. *Verh. dtsch. Ges. Path.* **51**, 124 (1967).
- LOPES DE FARIA, J.: Medionecrose der großen und mittelgroßen Arterien nach orthostatischem Kollaps des Kaninchens. *Beitr. path. Anat.* **115**, 373 (1955).
- MURPHY, G. E.: *Nature of rheumatic disease*. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1960.
- NICOLINI, R., A. BATTRO y R. LATIENDA: Rotura de la auricula derecha del corazón. *Rev. argent. Cardiol.* **5**, 182 (1938).
- REMMELE, W.: Die Erkrankungen des Wandendokard. *Klin. Wschr.* **40**, 379 (1962).
- SCHOENMACKERS, J.: Koronararterien — Herzinfarkt. In: *Das Herz des Menschen*. Hrsg. W. BARGMANN u. W. DOERR. Stuttgart: G. Thieme 1963.
- SPALTEHOLZ, W.: *Die Arterien der Herzwand*. Leipzig: S. Hirzel 1924.
- THIESS, W.: Veränderungen der Aortenmedia nach Tod im akuten Kollaps. *Beitr. path. Anat.* **116**, 461 (1956).

Dr. BURKHARD KREMPIEN  
 Pathologisches Institut der Universität  
 69 Heidelberg, Berliner Str. 5