IV. Aus der medicinischen Universitätspoliklinik
zu Berlin.
**Ueber Atresie und Stenose des Conus der
Lungenarterie.**

Von

Dr. Hans Leo,

Assistenten an der medicinischen Poliklinik.

(Nach einem im Verein für innere Medicin gehaltenen Vortrage.)

Mehr als die Hälfte sämtlicher Entwicklungsfehler des Herzens sind verbunden mit einer Affection der Pulmonalarterie, und zwar Stenose oder Atresie derselben. Wenn wir der von Kussmaul gegebenen Eintheilung folgen, können wir diese Affectionen in zwei Gruppen scheiden, je nachdem die Kammerscheidewand geschlossen oder offen ist. Es ist damit zugleich eine Scheidung nach der zeitlichen Entstehung gegeben, denn die Fälle der ersteren Gruppe kön-

nen erst nach Ablauf des zweiten Fötalmonats entstanden sein, zu einer Zeit, wo die Scheidewand der Herzkammern bereits gebildet ist, während die Fälle der zweiten Gruppe vor Ablauf des zweiten Fötalmonats, zu einer Zeit, wo die Herzkammerscheidewand noch offen ist, entstanden sein müssen.

Ich habe zufällig während der letzten Monate Gelegenheit gehabt, von jeder Gruppe einen Repräsentanten zur Section zu bekommen, nachdem ich die betreffenden Fälle die zwei, resp. drei letzten Monate des Lebens in der medicinischen Universitätspoliklinik beobachten konnte. Ueber den einen Fall ist bereits vor einigen Tagen eine Publication in Virchow's Archiv¹⁾ erschienen, ich beschränke mich daher darauf, in Betreff desselben nur das Nothwendigste mitzutheilen. Aus der Krankengeschichte sei erwähnt, dass das Kind ausser einer lebhaft cyanotischen Verfärbung der Haut keine objectiven Krankheitserscheinungen am Circulationsapparat intra vitam zeigte. Am Herzen war die physikalische Untersuchung von völlig negativem Resultat begleitet. Das Herz, welches ich Ihnen hier demonstriere, ist nicht vergrössert, sondern eher etwas verkleinert und zeigt eine auffallend runde, apfelförmige Gestalt, so dass eine eigentliche Herzspitze nicht existirt. Es hat das seinen Grund darin, dass ausser den Vorhöfen das Herz im wesentlichen nur aus dem linken Ventrikel besteht. Der rechte Ventrikel ist nur als bohnergrosses Rudiment vorhanden. Beim Eröffnen des Herzens zeigte sich, dass der rechte und linke Vorhof durch eine 10 mm im Durchmesser haltende Oeffnung, das offen gebliebene Foramen ovale, in freier Communication stehen. Aus dem rechten Vorhof führt eine ovale Oeffnung an Stelle des normalen Ostium atrio-ventriculare in das erwähnte den rudimentären rechten Ventrikel bildende Divertikel. Zwischen diesem und der Arteria pulmonalis besteht keine Communication, vielmehr ist der Bulbus derselben offenbar durch einen myocarditischen Process völlig obliterirt. Die Residuen desselben sind erkennbar in schweligen Narben. Die Pulmonalarterie beginnt als geschlossener Blindsack von der Dicke eines Gänsefederkiels, der sich nach oben zu mässig erweitert. Kurz vor der Theilung in rechten und linken Ast gewahrt man die Einmündung des Ductus Botalli, welcher offen geblieben ist und dadurch die Communication zwischen Aorta und Pulmonalarterie bewirkt hat.

Aus dem linken Vorhof gelangt man in den normal gebauten linken Ventrikel, aus diesem durch das normale Ostium in die Aorta, welche, wie erwähnt, mit der Pulmonalarterie in Verbindung steht. Zu erwähnen ist noch eine eigenthümliche siebartige Membran, welche sich in dem Vorhofraum befindet und als excessiv entwickeltes secundäres Septum atriorum zu betrachten ist. Als Ursache der vorliegenden Entwicklungshemmung ist offenbar der den Conus arteriosus betroffene myocarditische Process anzusehen. Hierdurch ward die Pulmonalarterie vollkommen obliterirt, dadurch vom rechten Ventrikel abgeschnitten, und letzterer musste infolge dessen, da er ausser Thätigkeit gesetzt war, in der Bildung zurückbleiben, resp. atrophiren. Dieser Fall präsentirt sich also wesentlich als Atesie der Pulmonalarterie mit geschlossener Kammerscheidewand, und es entsprach das Schema des Kreislaufs dem der Amphibien.

Es sind bis jetzt 14 derartige Fälle beschrieben worden. Eine ähnlich lange Lebensdauer ist nur einmal von Hare beobachtet, wo das betr. Individuum 9 Monate alt wurde. In vorliegendem Falle wurde das Kind 8 Monate alt. Die übrigen Kinder starben in den ersten Lebenstagen resp. Wochen.

Der zweite Fall beansprucht auch durch seinen klinischen Verlauf ein besonderes Interesse. In Betreff der Anamnese sei mitgetheilt, dass das Kind bis zum 23. Juli vor. J., d. h. bis zur zweiten Hälfte seines vierten Lebensjahres, sich eines vollständigen Wohlbefindens erfreute. An dem genannten Tage wurden die Eltern gelegentlich eines Spazierganges auf eine plötzlich eintretende Blaufärbung des Kindes aufmerksam. Das Kind fühlte sich dabei vollständig wohl, die cyanotische Färbung aber blieb und nahm in der Folge noch beträchtlich zu. Ausserdem stellten sich nach einigen Wochen kolbige Verdickungen der oberen Fingerphalangen ein, und aus diesem Grunde suchte die Mutter am 30. November vergangenen Jahres die Poliklinik auf. Der damals aufgenommene Status ergab, dass es sich um ein gut genährtes Kind handelte, das sich eines subjectiven Wohlbefindens erfreute. Es fiel sofort die lebhaft cyanotische Färbung der Haut und sichtbaren Schleimhäute auf. Dabei bestand mässige Dyspnoe. Herzdämpfung links 2 cm ausserhalb der Mamillarlinie, rechts ebenso viel ausserhalb des rechten Sternalrandes. Dabei hörte man nur am Sternum und besonders links im zweiten I.-R. ein lautes systolisches Geräusch. Uebrigens reine Herztöne, auch über der Carotis. Dieser objective Befund änderte sich während der Folgezeit, wo das Kind sehr häufig untersucht wurde, in ganz auffälliger Weise. Gegen Ende

des Jahres begann nämlich auf der linken Seite des Sternum eine Verlängerung der Herzdämpfung nach oben in einer Breite von 4 cm bis in die Höhe der zweiten Rippe sich auszubilden, welche bis zum Tode bestehen blieb. An dieser Stelle kein Athemgeräusch, aber deutliches systolisches Geräusch. Dasselbe wurde allmählich über dem ganzen Herzen hörbar. Die Herzdämpfung vergrösserte sich ebenfalls mit der Zeit nach rechts wie nach links um je 2 cm. Der Zustand des Kindes war während der ganzen Zeit ein sehr wechselnder. Zeitweilig war es bei vollständigem Wohlbefinden, zeitweilig war der Zustand in höchstem Grade bedrohlich. Besonders stellte sich dann lebhaftes Athemnoth verbunden mit beträchtlicher Temperatursteigerung und Schmerz in der Herzgegend ein. Am 13. Februar trat der Tod ein.

Was die Diagnose betrifft, so ist es selbstverständlich, dass sie mit der vollen Reserve gestellt wurde, die bei Entwicklungsfehlern des Herzens überhaupt geboten erscheint. Anfangs schien das Vorhandensein einer Pulmonalstenose das Wahrscheinlichste. Allerdings sprach dagegen die Anamnese, wonach das Kind sich bis über das dritte Lebensjahr hinaus völlig wohl befunden hatte, während eine Pulmonalstenose sich sonst immer schon gleich nach der Geburt wenigstens durch cyanotische Verfärbung der Haut bemerklich macht. Später, als sich die bandförmige Dämpfung über dem Herzen auszubilden begann, glaubte ich mich mehr zu der Annahme eines offen gebliebenen Ductus Botalli hinneigen zu dürfen. Von dem Symptomencomplex, der hier gemäss den Angaben von Gerhardt¹⁾ in der Regel zu beobachten ist, waren nämlich vorhanden das erwähnte starke systolische Geräusch links vom Sternum, ferner die bandförmige Verlängerung der Herzdämpfung links oben, die beide als Ausdruck für eine durch den vermehrten Druck in der Pulmonalarterie bedingte Ausdehnung derselben angesehen werden konnten. Ferner war der ganze Krankheitsverlauf, nämlich das anfängliche Wohlbefinden, das plötzliche Einsetzen des Processes, die progressive Steigerung charakteristisch für die wenigen beobachteten Fälle von solitär offen gebliebenem Ductus Botalli. Andere der von Gerhardt geforderten Symptome fehlten freilich, so die Vortreibung der linken Herzgegend u. s. w., und so wurde die Diagnose in suspenso gelassen.

Die vorgenommene Section ergab, wie berechtigt die Bedenken gegen das Stellen einer bestimmten Diagnose gewesen waren. Bei der Eröffnung des Thorax wurde eine bedeutende Blutung bewirkt durch Eröffnen der stark gefüllten Venen des Halses. Der über dem Herzen liegende Lungenzipfel erwies sich als atelectatisch, ebenso die anschliessende Partie der Lunge über der Pulmonalarterie. Dadurch war also offenbar die erwähnte bandförmige Dämpfung links vom Sternum bewirkt worden. Im Herzbeutel keine Flüssigkeit. Das Herz, welches Sie hier sehen, ist enorm vergrössert. Die Aorta zeigt abnorme Rechtslagerung und sehr weites Kaliber. Lungen- und Hohlvenen münden in normaler Weise. Das Vorhofseptum erweist sich durch Offenbleiben des schlitzförmigen Foramen ovale als unvollständig gebildet. Die Aorta entspringt aus dem rechten und linken Ventrikel zugleich. Beide Ventrikel kolossal hypertrophirt und besonders der rechte sehr erweitert. Im hinteren Theil des vorderen Septum befindet sich eine umfangreiche Lücke, durch die beide Ventrikel mit einander communiciren. Der Bulbus der Pulmonalarterie ist in Form eines dritten Ventrikels vom rechten V. abgeschnürt. Eine Oeffnung, die eben noch für eine streichholzdicke Sonde durchgängig ist, stellt die einzige Communication des Conus arteriosus mit dem rechten Ventrikel dar. In der Umgegend der stenosirten Partie deutlich zu erkennende in das Myocard eingelagerte Schwielen und frische endocarditische Auflagerungen. Die Pulmonalarterie, an deren Ostium nur zwei Klappen, ist erheblich dünner als die Aorta, zeigt aber normale Verzweigung. Der Ductus Botalli erweist sich deutlich als nach der Aorta zu geschlossener dünner Blindsack.

Wenn wir resumiren, so ergibt sich also Defect des hinteren Theiles des vorderen Septum, Rechtslagerung und Erweiterung der Aorta, Ursprung derselben aus beiden Kammern, Hypertrophie und Dilatation beider Herzkammern, hochgradige Stenose des Conus arteriosus dexter, Fehlen einer Semilunarklappe am Ostium arteriosum dextr. und endlich offenes Foramen ovale.

Wir haben es also zu thun mit einem typischen Fall des am häufigsten beobachteten Septum-Defectes mit seinen Folgen. Dass die abnorme Bildung des Septum als primäre Ursache zu betrachten ist für die Entwicklungshemmung, folgt aus der von Rokitsky in seiner bekannten Monographie²⁾ gegebenen Darstellung, welche auf pathologisch-anatomischen und entwicklungsgeschichtlichen Unter-

¹⁾ Gerhardt, Jenaische Zeitschr. Bd. III, Heft 2 S. 105.

²⁾ Rokitsky. Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875. S. 100 ff.

suchungen basirt. Danach ist die Zeit der Entwicklung dieser und ähnlicher Missbildungen zu verlegen in die erste Föetalperiode, wo der ursprünglich gemeinsame Gefäßstamm im Begriff stand, sich in Aorta und Pulmonalarterie zu scheiden, zugleich mit der Theilung des Herzens in linken und rechten Ventrikel. Diese Theilung wich darin vom Normalen ab, dass das Septum zu weit hinten am linken Umfang des gemeinsamen Truncus einsetzte, so dass die Aorta zu weit nach rechts und vorn gerieth, und ihr rechter Umfang vom Septum nicht erreicht werden konnte. Also Septumdefect, Rechtslagerung der Aorta und gemeinsamer Ursprung derselben aus beiden Ventrikeln sind drei einander gegenseitig bedingende Abnormitäten. Es ist das Verdienst Rokitansky's, gezeigt zu haben, dass auch die Enge des Conus ein wesentliches Attribut dieser Fälle ist. Aus seiner Deduction folgt, dass sich als Consequenz des Defectes im vorderen Septum eine mehr horizontale Lage des Conus arteriosus verbunden mit einer musculären Stenose desselben entwickeln musste.

Die Stenose kann ursprünglich nur sehr gering gewesen sein; dafür spricht die Anamnese, der zufolge das Kind über das dritte Lebensjahr hinaus sich völlig wohlbefunden hat. Später etablierten sich an der stenosirten Stelle endo- und myocarditische Processe, welche durch Auflagerungen und Narben die Verengerung steigerten. Während also im ersten Falle die entzündlichen Processe am Herzen als bedingende Ursache für die Entwicklungshemmung zu betrachten sind, haben dieselben im zweiten Falle nur dazu beigetragen, die Stenose zu steigern.

Zwei Punkte sind es, die ich noch hervorheben möchte. Zunächst den hohen Grad der Stenose der Pulmonalarterie, ohne dass die Aorta durch Offenbleiben des Ductus Botalli oder andere Gefäße in Communication mit der Pulmonalarterie getreten, oder dass durch Erweiterung der Bronchialarterien eine Versorgung des Lungenkreislaufes zu Stande gekommen wäre. Bisher sind nur zwei so hochgradige derartige Fälle beobachtet, von Hutchinson und RaCHFuss, bei denen ebenfalls die stenosirte Stelle nur durch eine dünne Sonde durchgängig war. Es wird durch den vorliegenden Fall wieder recht vor Augen geführt, welchen hohen Grad von Anpassung der Organismus an hemmend auf seine Thätigkeit einwirkende Einflüsse entgegenfalten kann, wenn dieselben nicht plötzlich sondern allmählich sich steigend in Action treten. Endlich verdient hervorgehoben zu werden, dass der Verlauf der vorliegenden Conusstenose sich von allen bisher beobachteten Fällen unterscheidet, dadurch dass die cyanotische Verfärbung der Haut nicht schon von Geburt an zu beobachten war.