



Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

Ein Fall congenitaler Atresie der A. pulmonalis,

combinirt mit

Tricuspidalstenose, bei geschlossener Kammerscheidewand.

Inaugural-Dissertation

zur

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

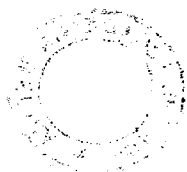
vorgelegt von

Ludwig Wagner

approb. Arzt aus Darmstadt.



DARMSTADT, 1889.



Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

Ein Fall congenitaler Atresie der A. pulmonalis,

combinirt mit

Tricuspidalstenose, bei geschlossener Kammerscheidewand.

Inaugural-Dissertation

zur

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

vorgelegt von

Ludwig Wagner

approb. Arzt aus Darmstadt.



DARMSTADT, 1889.



Ein Fall congenitaler Atresie der A. pulmonalis,
combinirt mit Tricuspidalstenose, bei geschlossener
Kammerscheidewand.

Fälle angeborener Verschlüssungen der Lungenarterienbahn bei geschlossener Kammerscheidewand sind nur in geringer Anzahl in der Literatur bekannt; Rauchfuss⁴⁰ vermochte 1868 bei einer sehr genauen Zusammenstellung der Casuistik 10 Fälle congenitaler Atresien der genannten Art aufzufinden. Es dürfte daher die Mitteilung eines weiteren hierhergehörigen Falles nicht überflüssig erscheinen, umso mehr als dieser Fall wegen einer noch seltner beobachteten Combination mit Tricuspidalstenose erhöhtes Interesse zu erregen im Stande ist. Derselbe betrifft ein Kind männlichen Geschlechts, das 3 Tage nach der Geburt starb; es war in 2. Schädellage, vollkommen reif, geboren; sein Gewicht betrug 3410 gr, die Länge 51 cm; die Placenta war vollständig, rund und enthielt wenig Blut; die Nabelschnur 42 cm lang, von centraler Insertion; die Eihäute waren vollständig. Die Geburt verlief leicht. Die Mutter, 28 Jahre alt, drittgebärende, will als Kind stets gesund gewesen sein, hat im 14. Jahre Typhus überstanden, wurde im 19. Jahre zum ersten Male menstruiert; von den Entbindungen verliefen erste

und zweite ebenso leicht wie die dritte; der Verlauf der letzten Schwangerschaft zeigte nichts Besonderes. Das Kind war schon bei der Geburt auffallend cyanotisch, welk, nahm die Brust nicht, weshalb Milch eingeﬂösst wurde; an den Lungen Nichts nachweisbar; Atmung von gewöhnlicher Frequenz; am Tage nach der Geburt nimmt die Cyanose zu; die Auscultation ergibt nichts Bestimmtes; die Brust wird genommen, aber nachdem das Kind kurze Zeit gesaugt hat, wimmert es und verfällt in Somnolenz. Am nächsten Tage recht elend, hochgradige Cyanose, Kälte der Extremitäten, zunehmende Somnolenz; Tod Abends 10 Uhr.

Autopsie: Gut entwickeltes Kind; sonstige Organe normal; Lungen gut ausgedehnt, nirgends atelektatisch, in den unteren Partien stark retrahirt, so dass der Herzbeutel in grosser Ausdehnung frei liegt. Nach Eröffnung des Herzbeutels, in welchem sich nur wenige Tropfen einer klaren Flüssigkeit finden, fällt sofort die Configuration und Grösse des Herzens, sowie die mächtige Dilatation und Wölbung der Aorta gegenüber der Schmalheit des Pulmonalarterienstammes auf; das Herz aussen fettarm, zeigt rechts eine geringgradige Trübung; das ganze Herz ist 4,5 cm breit, 3,5 cm lang und 2 cm dick. Die Verbreiterung des Herzens wird wesentlich bedingt durch Dilatation des linken Ventrikels, welcher eine Breite von 3 cm hat; die Herzspitze wird blos durch einen halbkuglig abgerundeten Teil des linken Ventrikels gebildet, während der rechte Ventrikel als ein fest contrahirter derber Appendix anhängt. Die Muskulatur des linken Ventrikels ist kräftig, dunkelbraunrot, sehr blutreich und misst im Conus 4,5 mm. Die Höhle des linken Ventrikels stark erweitert, Papillarmuskeln und Trabekeln kräftig entwickelt, stark vorspringend. Die Mitralzipfel zart, normal entwickelt;

das Mitralostium 4 cm weit, der Aortenzipfel der Mitralis 1 cm hoch, der hintere Zipfel 8 mm hoch. Der linke Vorhof stark dilatirt, während die Muskulatur ebenfalls kräftig entwickelt ist; das Herzohr gross. Beide Höhlen sind mit reichlichem festgeronnenem dunklem Blute gefüllt. Aortenklappen zart, schliessen gut. Die Aorta, enorm stark dilatirt, misst aufgeschnitten im aufsteigenden Teil 28 mm; die Dilatation nimmt allmählich nach oben ab und misst die Aorta unterhalb der Abgangsstelle des Duct. Botalli 15 mm; ihre Innenfläche bis zur Abgangsstelle des D. B. im Ganzen zart; jedoch durch einzelne erhabene flache leistenförmige oder rundliche Erhabenheiten ungleichmässig (ähnlich einer Arteriosclerose geringsten Grades); gleichzeitig ist die Wand dieses Aortenteiles verdickt, jedenfalls mehr als die der Aorta unterhalb des Duct. Bot., wo die Innenfläche zart und glatt ist. Halsgefässe normal. Die Pulmonalarterie, im Anfangsteil aufgeschnitten, misst 12 mm. Der Duct. Bot., an der normalen Stelle abgehend, von 11 mm Länge, ist erweitert, besonders im Aortenteil; Hauptäste der Pulmonalarterie von normaler Weite. Der Versuch, von dem aufgeschnittenen Pulmonalarterienstamm durch das Ostium pulmonale in den rechten Ventrikel zu kommen, gelingt auch mit den feinsten Sonden an keiner Stelle. Man erkennt einzelne Reste der Pulmonalklappen, insbesondere ragt an der hinteren Seite der Arterie, dort, wo die Klappen zu erwarten wären, ein 4 mm langes und 1 mm breites gewölbtes, weisslich durchscheinendes, Gebilde vor, dessen Spitze mit warzigen Excrescensen besetzt ist; die Pulmonalarterienwand ist gegen dieses als Klappenrest aufzufassendes Gebilde gefaltet. Nach Eröffnung des rechten Ventrikels durch einen Schnitt in der Richtung des Abganges der Pulmonalarterie zeigt sich, dass

seine Muskulatur gut entwickelt, dunkelbraun gefärbt, seine Höhle enorm klein ist und kaum das Volum eines kleinen Kirschkerns hat. Das Endocard des rechten Ventrikels ist hochgradig weisslich getrübt und verdickt. Der Versuch, vom rechten Ventrikel aus die Pulmonalarterie zu sondiren, gelingt nicht, ausgenommen von einer ganz rechts gelegenen feinen trichterförmigen Oeffnung, durch die man 3 mm weit in jenen in der Pulmonalis gelegenen weisslichen, mit derben weisslichen Excrescenzen besetzten Strang gelangt, welcher sich als ein mit dem rechten Ventrikel communicirendes Hohlgebilde erweist, dessen Ende auch für die feinste Sonde nicht durchgängig ist. Es ist also zwischen die Pulmonalarterie und den rechten Ventrikel ein ziemlich zartwandiges häutiges Diaphragma eingebettet, welches einen Fortsatz in die Pulmonalarterie hat, offenbar der Verbindungspunkt zweier Pulmonalklappen. Die Hohlvenen, insbesondere die untere, enorm stark dilatirt, mit reichlichem zähflüssigem Blute gefüllt. Der rechte Vorhof und das Herzhohr ebenfalls stark dilatirt und mit Blut überfüllt, die Muskulatur stark hypertrophisch, ebenso die des rechten Ventrikels; das Tricuspidallumen enorm verengt, stellt ein kleines rundliches Loch dar, von ca. 3 mm Durchmesser; die Ränder dieses Loches abgerundet, weisslich bindegewebig verdickt, bindegewebige Narbenzüge von hier aus am Endocard nach den verschiedensten Richtungen ausstralend. Die Klappen der Tricuspidalis klein, verdickt, miteinander verwachsen, nicht scharf abgrenzbar; Sehnenfäden ebenfalls verdickt, aber im Verhältniss zur Enge des Ventrikels von normaler Länge. Das Foramen ovale ist für die Kuppe des kleinen Fingers gerade durchgängig, also stark erweitert, das Fleischseptum stark verdünnt, die Muskelfasern auseinander gedrängt;

zwischen diesen einzelne kleine kaum stecknadelkopfgrosse Lücken. Das Ventrikelseptum ist absolut geschlossen.

Diagnose: Atresie des Pulmonalarterienostiums, Verengung des rechten Ventrikels, hochgradige Stenose der Tricuspidalis; geschlossenes Kammerseptum, weit offenes For. ov. und Duct. Bot.; starke Dilatation des linken Ventrikels und linken Vorhofes; enorme Dilatation der Hohlvenen und des rechten Vorhofes; allgemeine Cyanose.

Die Analogien zu unserem Falle hat man also vor Allem unter den congenitalen Atresien der Lungenarterienbahn mit geschlossener Kammerscheidewand, speciell unter den mit Tricuspidalstenose combinirten, zu suchen. Der erste sichere Fall der genannten Gruppe wurde mitgeteilt von

1) **Hervieux**¹ (1861): 17 Tage nach der Geburt gestorbenes Kind (Geschlecht nicht angegeben); mager, unvollkommen entwickelt, cyanotisch; Puls klein, 150, regelmässig; über dem Herzen kein abnormes Auscultations- und Percussions-Phänomen; keine Dyspnöe. Sektion: Querdurchmesser des Herzens erheblich vergrössert, eine Spitze nicht wahrnehmbar, A. pulmonalis bedeutend verengert, ein Strang von 2 mm Dicke, gab rechts einen doppelt so grossen Ast als links ab; die Arterie communicirte nicht mit dem rechten Ventrikel. Aorta oberhalb ihrer Insertionsstelle in den linken Ventrikel erheblich dilatirt; Duct. Bot. mündet in den linken Ast der A. pulmonalis, stärker als die A. pulmonalis, vollkommen durchgängig, 3 mm dick, 1,5 mm lang; der rechte Ventrikel fast oblitterirt, der linke auffallend weit, linke Ostien normal. For. ovale für den kleinen Finger durchgängig; an der Stelle des Ostium atrioventriculare dextrum eine schmale Oeffnung, kaum für die Spitze des Messers durchgängig, die in eine kleine Höhle an der Basis des rechten Vorhofs führte, kaum

gross genug eine Linse zu fassen (Rudiment des rechten Ventrikels). Valvula tricuspidalis ganz schwach angedeutet.

2) **Pytnam**² (1872); Alter und Geschlecht nicht angegeben; der Fall wird aber von P. als congenital bezeichnet: Cyanose war nicht ausgebildet, Herz von viereckig abgerundeter Gestalt, Kommunikation zwischen den Ventrikeln nicht vorhanden; der linke Ventrikel enorm hypertrophisch und dilatirt, Mitralis und Aorta normal; der rechte Ventrikel ein schmales Segment, durch centrale Hypertrophie der Wände vollkommen geschlossen. Tricuspidalis nur angedeutet; die Pulmonalis hatte keine Kommunikation mit dem rechten Ventrikel; Duct. arteriosus sehr leicht durchgängig; Vorhöfe sehr weit, Foramen ovale offen.

3) **Raab**³ (1878): Kind von 29 Tagen, weiblichen Geschlechts; Cyanose, Dyspnoe, Ausfluss von Eiter aus der Harnröhre, Lungenoedem*), Tod. Herz rundlich, klein, 3 cm lang, 27 mm breit. R. Vorhof stark erweitert, besonders die Auricula dextra; Tricuspidalostium hat 0,2 cm Durchmesser; rechter Tricuspidalzipfel viel kleiner als normal, dünn, zart, fast unbeweglich an die Ventrikelwand geheftet; die andern 2 Zipfel ganz verkümmert; Höhle des rechten Ventrikels kaum linsengross; Wand des rechten Ventrikels 0,85 cm dick. Hinter dem ganz verkümmerten Tricuspidalzipfel ein hirsekorngrosses Grübchen, das gegen die Lungenarterie trichterförmig endet; letztere misst an der Wurzel 0,35 cm, kurz vor ihrer Bifurkation 0,75 cm. An der Stelle der Semilunarklappen in der Pulmonalis 3 ganz kleine quergestellte Falten, und zwischen diesen mit der Axe der Arterie parallel verlaufende Leistchen, wol die Commissuren der Klappen. Linkes

*) Auch von Interesse bez. der Theorie des Lungenoedems.

Atrium normal. F. o. weit offen, etwas darüber im Septum atriorum ein stecknadelkopfgrosser kreisrunder Defekt. Linker Ventrikel weit, seine Wand 0,5 cm dick. Mitral- und Aortenklappen normal; Durchmesser der Aorta an der Wurzel 0,8 cm; grösster Durchmesser, weiter oben, 1,05 cm; Duct. Bot. weit offen, geht 0,4 cm von der Bifurkationsstelle entfernt vom Ramus sinister ab; also Atresie des Conus A. pulm., und Tricuspidalstenose; Septum atr. mit kleinem, Sept. ventr. ohne Defekt.

4) **Schantz**⁴ (1880): Mädchen von 2 Jahren, schon bei der Geburt dunkelblaurot; allgemeine Cyanose; systolisches Geräusch über der Pulmonalis.

Neben tuberkulöser Meningitis und miliaren Knötchen in den Lungen ergab sich folgender Befund am Herzen: Dasselbe ist von leicht quadratischer Form, 11 cm lang, 9,2 cm breit; r. Vorhof bedeutend dilatirt und hypertrophirt; Tricuspidalostium nur noch für einen Bleistift durchgängig; Tricuspidalzipfel deutlich verkürzt, gleichmässig verdickt, mit hirsekorngrossen warzenförmigen Excrescenzen an den etwas gewulsteten freien Rändern besetzt. Sept. atr. dünn, membranartig, F. o. offen, grösster Durchmesser 7 mm. R. Ventrikel äusserst eng, Wandungen fest, 7 mm dick; Trabeculae carneaе stark entwickelt. Septum ventriculorum dick, fest, zeigt nirgends eine Oeffnung. Sehnenfäden der Tricuspidalis z. T. verwachsen, z. T. verdickt und verkürzt, von 2 mm maximaler Länge. Der r. Ventr. verjüngt sich nach dem Conus pulm. zu trichterartig und schliesst in der Höhe der Semilunarklappen mit einem festen sehnigen Diaphragma ab, gebildet aus diesen 3 Klappen; die Klappensegel, vollkommen normal entwickelt, an der Stelle der Noduli Arantii fest miteinander verwachsen. A. pulmonalis vollkommen normal.

misst am Ursprung 34 mm; 2 cm über den Semilunarklappen mündet in sie der offene Duct. Bot. ein. L. Vorhof etwas dilatirt. Mitralis normal. L. Ventr. etwas dilatirt, doppelt so gross als der rechte; seine Wände fest, derb, an der Basis 8,5 mm, an der Spitze 5 mm dick. Aorten-Ostium und -Klappen normal; Aorta am Ursprung 33 mm weit, zeigt nirgends abnormes Verhalten.

5) **Ashby**⁵ (1884): Mädchen von 4 Monaten; Cyanose seit der Geburt, Herztöne rein; Tod unter Blutungen aus Nase und Mund.

Herz: R. Vorhof dilatirt; For. ovale offen; Stenose der Tricuspidalis; Ventrikel hypertrophisch; Pulmonalarterie klein; Pulmonalklappen erkennbar, aber miteinander verschmolzen, die Arterie ganz verschliessend; Duct. Bot. offen. Nach Ashby lag hier fötale Endocarditis vor.

6) **Marie Sewastianoff**⁶ (1885): Mädchen von 8 Monaten, cyanotisch seit der Geburt, über dem Sternum systolisches Geräusch hörbar.

Herz: Auf dem visceralen Pericard, in der Gegend des Pulmonal- und Aorten-Ursprunges circumscripte flächenartige Verdickungen und frische Bindegewebswucherungen, geringere ähnliche Veränderungen auf dem parietalen Blatte. Herz überwiegend vom linken Ventrikel gebildet; A. pulmonalis ganz schmal, vollständig gegen den rechten Ventrikel abgeschlossen, an der Teilungsstelle sackartig erweitert, 26 mm Umfang, am Ventrikel direkt über den Klappen schmal, plattgedrückt, von 6 mm Breite, also 12 mm Umfang. Klappen (3) miteinander verschmolzen, ihr freier Rand gewulstet, aber glatt; nirgends Zeichen frischer Endocarditis. Aorta ascendens sehr weit, von 35 mm maximalem Umfang, gegen Arcus und Klappen verengt; letztere normal. Linker Vorhof

etwas dilatirt, rechter Vorhof hypertrophisch; For. ovale weit offen, Valvula for. ov. unvollkommen; Sept. atr. an der Vorderwand der Vorhöfe nur als vorspringende Leiste angedeutet; in der Klappe noch kleinere Oeffnungen. Linker Ventrikel sehr weit und hypertrophisch. Ventrikelseptum nach rechts gebuchtet, vollständig geschlossen. R. Ventrikel sehr klein; Tricuspidalis fehlt völlig, ihr Ostium stenosirt; der Conus pulmonalis enthält eine spaltförmige, gegen Ventrikel und Arterie geschlossene Höhle. Duct. art. offen.

7) **Leo**⁷ (1886): Mädchen von 8 Monaten, seit Geburt cyanotisch. Herz: rund, platt, ohne Spitze, 57 mm lang, 45 mm breit. R. Vorhof dilatirt und hypertrophisch; Sept. atr. rudimentär; For. ov. von Muskelsubstanz, nur oben auch von membranöser Substanz begrenzt, 13 mm weit; im r. Vorhof 2 abnorme siebartig durchlöchernte Membranen (excessiv entwickelter Rest des primären häutigen Vorhofseptums und abnorm grosse Valvula Eustachii). Tricuspidalostium von 10 mm Weite; r. Ventrikel bohnergross, rudimentär; Tricuspidalklappen fehlen. A. pulm. beginnt blind, mit der Weite eines Gänsefederkieses, nach oben kegelförmig erweitert; Semilunarklappen angedeutet; Duct. Bot. sehr kurz, offen. Conus pulmonalis 20 mm lang, zerklüftet, narbig eingezogen; l. Vorhof nicht dilatirt; l. Ventrikel sehr gross, dilatirt und hypertrophisch.

Die Gruppe der congenitalen, mit Tricuspidalstenose combinirten, Atresien der Pulmonalis, bei geschlossener Kammercheidewand, lässt demnach folgende Eigentümlichkeiten erkennen: Der r. Vorhof ist dilatirt und oft auch hypertrophisch (Schantz, Sewastianoff, u. F.); der rechte Ventrikel ist durch concentrische Hypertrophie fast obliterirt, die Angabe von Dilatation findet sich nirgends. Dilatation des l. Vorhofs ist

4 mal angegeben, normale Grösse 1 mal (Raab), Mangel von Dilatation 1 mal (Leo). Der l. Ventrikel ist immer dilatirt, häufig auch hypertrophisch. Abnorme Weite der Aorta asc. bestand in 4 Fällen (Hervieux, Raab, Sew., u. F.). Der Pulmonalisstamm war schmal, ausgenommen bei Schantz, wo er weiter als die Aorta war. Die Atresie (der Pulmonalis) beruhte in 4 Fällen auf Klappendiaphragmabildung, in 2 Fällen betraf sie den Conus pulm., wobei die Pulmonalklappen rudimentär und nur angedeutet waren (Raab, Leo). F. o. und D. B. sind stets offen; die Tricuspidalklappen waren in 3 Fällen klein (Raab, Schantz, unser F.), 2 mal nur angedeutet (Hervieux, Pytnam) und fehlten gänzlich in 2 Fällen (Sewastianoff, Leo). Das Sept. atr. wird als defekt, resp. rudimentär bezeichnet in 5 Fällen (Raab, Schantz, Sewastianoff, Leo, unser F.). Das höchste erreichte Alter betrug 2 Jahre (Schantz), dann 8 Monate (Sewastianoff, Leo); bezüglich des Geschlechts ist 4 mal das weibliche, 2 mal das männliche vertreten, 2 mal fehlt die Angabe (Hervieux, Pytnam).

Fasst man vorzüglich die Tricuspidalaffektion in's Auge, so sind auch die congenitalen Stenosen der Lungenarterienbahn, die mit Tricuspidalstenose combinirt sind, (bei geschlossener Kammerscheidewand), zu berücksichtigen. In dieser Hinsicht kommen folgende Beobachtungen in Betracht:

1) **Bertin**^s (1824): Frau von 57 Jahren, seit Jugend cyanotisch; r. Vorhof dilatirt, F. o. weit offen; Tricuspidalostium eng; Höhle des r. Ventr. taubeneigross, seine Wände verdickt; statt der Pulmonalklappen ein homogenes Diaphragma mit centraler Oeffnung; linker Ventrikel hypertrophisch, Duct. Bot. oblitterirt.

2) **Rust und Casper**^o (1826): Mädchen von 2,5 Monaten; r. Vorhof dilatirt; r. Ventr. und A. pulm. sehr eng; nur

1 rechte Lungenvene; rechter Ventr. ein enger Canal; Eustachi'sche Klappe fehlend; F. o. und D. B. offen; Tricuspidalostium eine ovale Oeffnung.

3) **Struthers**¹⁰ (1852): Kind von 15 Monaten; r. Ventr. hypertrophisch; Stenose des Orific. pulm.; 4 Pulmonalklappen, 1 grosse, 3 kleine bilden ein Diaphragma. Tricuspidalostium eng, Tricuspidalklappen verdickt; F. o. offen, Klappe mangelhaft; Eustachi'sche Klappe sehr gross; D. B. offen, aber eng; Cava superior sehr eng.

4) **Polinière**¹¹ (1858): Knabe von 15 Jahren, Beschwerden seit 8. Jahr; Ost. ven. dextrum und Pulmonalis stenosirt.

5) **Normann**¹² (1878): Mann von 26 J.; seit Kindheit Cyanose, Nasenbluten; Pulmonalklappen zu einem central durchbohrten Diaphragma verschmolzen; r. Vorhof und Ventr. dilatirt und hypertrophisch; Tricuspidalis stenosirt und insuffizient.

6) **Finlay**¹³ (1879): Mädchen von 23 J.; r. Vorhof dilatirt; F. o. offen, Vorhofscheidewand siebförmig; Stenose der Tricuspidalis; r. Ventr. sehr hypertrophisch; Pulmonalklappen verschmolzen, Stamm der Pulmonalis erweitert; D. B. geschlossen; Mitralinsuffizienz; Enge der Aorta.

7) **v. Buhl**¹⁴ (1880): Fötus mit Acranie; l. Ventr. dilatirt, r. Ventr. conc. hypertrophirt; Aorta 3 mal weiter als die Pulmonalis; Duct. Bot. und For. ov. offen; Sept. atr. gitterförmig; Tricuspidalstenose, Tricuspidalzäpfel klein, sonst normal. Pulmonalklappen kleine Wülste, auf frühem Entwicklungsstadium stehen geblieben; Stenose der Lungenarterie (welcher Art?)*)

Als typisch ergibt sich demnach für diese Gruppe: der r. Vorhof ist dilatirt, der r. Ventrikel hypertrophirt, das F. o.

*) Vermuthlich, soweit dies aus dem Originale zu erkennen ist, eine Atresie des Conus.

weit offen, das Sept. atr. ist oft defekt, der D. B. ist meistens offen, seltner geschlossen; die Prognose ad vitam ist im A. günstiger als bei der vorigen Gruppe; das höchste erreichte Lebensalter beträgt 57 Jahre (Bertin), dann 26 (Normann) und 23 (Finlay) Jahre; weibliches Geschlecht ist 3 mal, männliches 2 mal angegeben; auffallend häufig kommen Entwicklungsanomalien vor: nur 1 rechte Lungenvene, Mangel der Eustachi'schen Klappe (Rust); 4 Pulmonalklappen, abnorm grosse Valvula Eustachii (Struthers); Aorta 3 mal weiter als die Pulmonalis, Tricuspidalzipfel klein, sonst normal, Pulmonalklappen rudimentär, Combination mit Acranie (v. Buhl); Defekte des Sept. atr. (Struthers, Finlay, v. Buhl).

Schliesslich ist unser Fall, als Atresie der Pulmonalis, noch in Parallele zu stellen mit den Atresien dieser Arterie überhaupt, die congenital und mit geschlossenem Kammerseptum verbunden sind. Ausser den 7 oben schon mitgetheilten mit Tricuspidalstenose verbundenen Atresien sind folgende Fälle hier noch anzuführen:

1) **Tacconus**¹⁵ (1783): Mädchen von 15 J.; F. o. offen, D. B. geschlossen, Cyanose seit 5. Jahr.

2) **Hunter**¹⁶ (1784): Knabe von 13 Tagen; F. o. und D. B. offen; r. Vorhof dilatirt, r. Ventr. eng.

3) **Langstaff**¹⁷ (1815): Neugeb. Kind; F. o. und D. B. offen.

4) **Ecker**¹⁸ (1839): Kind von 4 Tagen; r. Ventr. kaum linsengrosse Höhle; D. B. und F. o. offen.

5) **Thomson**¹⁹ (1843): Mann von 22 Jahren; F. o. offen, eng; Pulmonalis dünnwandig; A. bronchiales erweitert.

6) **Mauran**²⁰ (1844): D. B. weit offen, r. Ventr. oblitterirt.

7) **Aberle**²¹ (1844): Knabe von 10 Wochen; F. o. und D. B. offen; Sept. atr. siebförmig; r. Vorhof dilatirt, r. Ventr.

conc. hypertrophirt, haselnussgross; nur 2 Lungenvenen, Aorta weit. (— Schuler).

8) **Bednar**²² (1850): Knabe von 44 Tagen; F. o. und D. B. offen, r. Ventr. obliterirt; Pulmonalis bandfadendünn, blind im Herzfleisch beginnend.

9) **Chevers**²³ (1858): F. o. und D. B. offen.

10) **Lordat**²⁴ (1858): Kind von 6 Wochen, F. o. und D. B. offen.

11) **Carson**²⁵ (1858): Kind von 5 Tagen, F. o. und D. B. offen.

12) **Hare**²⁶ (1858): Kind von 9 Monaten, F. o. fast geschlossen, D. B. offen.

13) **Rauchfuss I.**²⁷ (1864): Knabe von 1 Tag; F. o. und D. B. offen; r. Ventr. fehlt (obliterirt); A. pulmonalis beginnt blind, hat keine Klappen.

14) **Rauchfuss II.**²⁸ (1864): Kind von 4 Tagen; D. B. eng.

15) **Lucas**²⁹ (1875): Mädchen von 6 Tagen; F. o. und D. B. offen; r. Ventr. sehr klein, Valv. Eustachii sehr gross.

16) **Rokitansky**³⁰ (1875): Mädchen von 5 Tagen, F. o. und D. B. offen; Sept. atr. durchlöchert, r. Vorhof und Ventrikel dilatirt.

Diese Gruppe von Atresien zeigt folgende Eigentümlichkeiten:

Offensein des Duct. Bot. wird angegeben in 14 Fällen, eine entsprechende Angabe fehlt im F. Thomson, (Erweiterung der A. bronchiales als Ersatz?), geschlossen war er bei Tacconus; das For. ovale ist 13 mal als offen, 1 mal als fast geschlossen bezeichnet (Hare); Offensein von F. o. und D. B. zugleich findet sich in 12 Fällen; das Sept. atr. siebförmig durchlöchert in zwei Fällen (Aberle, Rokitansky); Enge des r. Ventr. ist 5 mal, Obliteration 2 mal (Mauran, Bednar),

Mangel (Rauchfuss 1.) und Dilatation je 1 mal (Rokitansky) angegeben; das höchste erreichte Lebensalter betrug 22 (wol Stenose, die allmählich zur Atresie wurde) resp. 15 Jahre (Thomson, Tacconus), war sonst bedeutend geringer; bei Hare 9 Monate als nächsthöchste Zal; weibliches Geschlecht ist 3 mal, männliches 5 mal berichtet; Entwicklungsanomalien treten besonders im Fall Aberle entgegen; die Tricuspidalis dürfte in vielen Fällen stenosirt sein, ohne dass darüber betr. Angaben bestehen; vor allem ist diese Veränderung bei den Fällen mit concentrischer Hypertrophie des r. Ventrikels zu erwarten.

Ueber die Entstehungsweise der congenitalen Stenosen und Atresien der A. pulm. ist man nicht zu allen Zeiten der gleichen Meinung gewesen. Mit Uebergang der naturphilosophischen Spekulationen **Meckels**³¹ (1805), in denen allerdings ein guter, an Häckels biogenetisches Grundgesetz gemahnender, Gedanke steckt, wenden wir uns sogleich zu **Kreysig**³² (1816), der zuerst eine wirklich wissenschaftliche Behandlung des betreffenden Themas lieferte. Kreysig wies darauf hin, dass Pulmonalstenose die Folge von Krankheit (Entzündung) oder von Missbildung sein und dass zu Missbildungen Entzündung hinzutreten könne; damit waren eigentlich schon alle Hauptfragen in den Kreis der Discussion gezogen.

Kürschner³³ (1837) bezog die Pulmonalstenose auf anormale Teilung des Truncus art. comm., also auf Entwicklungsanomalien.

Rokitansky³⁴ (1842) nahm als Ursache fötale Endocarditis an; der gleichen Ansicht waren **Tiedemann**¹⁹ (1843) und **Friedberg**²⁰ (1844). Die fötale Entzündungstheorie wurde durch **H. Meyer**³⁵ (1857) zur fast alleinherrschenden gemacht;

für Entzündung entschied sich auch **Dorsch**³⁶, speciell glaubte er bei seinem Falle Myocarditis annehmen zu müssen.

Widerspruch gegen die Annahme fötaler Endocarditis wurde erhoben von **Heine**³⁷ (1861), indem er Entwicklungsstörungen nachzuweisen versuchte; eine ähnliche Grundanschauung vertrat **Halbertsma**³⁸ (1862), der eine Deviation des Septum trunci art. comm. nach links supponirte, während **Lindes**³⁹ (1865) eine Abweichung des Truncusseptums nach rechts als causales Moment verantwortlich machte.

Rokitansky³⁰ (1875) schliesslich führte, seine frühere Ansicht, dass fötale Endocarditis die Ursache der Pulmonalstenose sei, aufgebend und bekämpfend, die entgegengesetzte Meinung, die entwicklungsgeschichtliche Auffassung, zur Herrschaft. Doch nicht zur unbedingten Herrschaft, wenigstens muss man für die in unserer Arbeit behandelte Gruppe congenitaler Herzfehler bei geschlossener Kammerscheidewand, wenn auch nicht ausschliesslich, so doch vorwiegend, einen entzündlichen Ursprung voraussetzen (**Rauchfuss**⁴⁰); der Fall v. Buhl kann allerdings nicht anders als entwicklungsgeschichtlich gedeutet werden; die gleiche Deutung darf als mehr oder weniger wahrscheinlich noch in Anspruch genommen werden für die von Hervieux, Raab, Rust, Struthers und Aberle mitgeteilten Fälle, soweit man dieselben nicht etwa auf sehr frühzeitig aufgetretene fötale Endocarditis beziehen will, eine Ansicht, die allerdings vor der Schwierigkeit steht, zu erläutern, weshalb nicht auch andere, bezw. alle Herzteile von der supponirten Entzündung ergriffen worden sind, da die fötalen Organe, speciell das Herz in so früher Zeit einen sehr geringen Umfang besitzen. Rokitansky's Hauptargumente gegen die fötale Entzündungstheorie sowie die neuen von ihm entwickelten Anschauungen sind in Kürze die folgenden:

1) oft und gerade bei hochgradiger Stenose findet man keine Spur von entzündlichen Gewebsveränderungen;

2) die verkümmerte Lungenarterie zeigt nicht selten Bildungsfehler, z. B. der Klappen, oder es liegen noch sonstige Anomalien des Herzbaues vor.

Nach Rokitansky sind Stenosen und Atresien der Pulmonalisbahn als Bildungsfehler zu betrachten, Entzündungsprodukte sind sekundärer Natur; die Weite der Lungenarterie hängt ab von der Teilungsart des Truncus art. comm.; Erhöhung der Pulmonalstenose, bezw. Atresie kann bewirkt werden durch sekundäre Endocarditis, Myocarditis, Klappen-Entzündung etc.; die anormale Lungenarterie ist zu entzündlicher Erkrankung disponirt. Conusstenosen dagegen bezieht Rokitansky auf fötale Myocarditis; **Assmuss**⁴¹ aber ist der Meinung, dass auch bei diesen embryonale Wachstumsanomalien vorliegen könnten. Die Ursache der anormalen Truncusteilung endlich wird von Rokitansky in mangelhafter Entwicklung der Kiemenbogenarterie gesucht, die den Duct. Bot. liefert. Als Hauptcharaktere der auf Entwicklungsanomalien beruhenden Pulmonalstenosen sind nach **v. Buhl**¹⁴ nachstehende zu bezeichnen:

1) die durch abnorme Truncusteilung zu enge Pulmonalis besitzt fast immer nur 2 Klappen;

2) die Wand der Pulmonalis ist dünn;

3) es fehlt jede Spur von Entzündung; nur bei Fällen, welche einige Zeit nach der Geburt lebten, finden sich Entzündungsprodukte;

4) der Duct. Bot. ist häufig anormal (verkümmert).

Charaktere entzündlicher Stenosen sind nach v. Buhl:

1) der Conus ist nicht verkümmert;

2) die Pulmonalarterie ist nur collabirt und hat 3 Klappen;

3) das Herz ist in allen übrigen Beziehungen wol ausgebildet.

Es zerfallen demnach die Pulmonalstenosen genetisch in:

- 1) erworbene,
- 2) congenitale und die congenitalen in a. durch Entzündung, b. durch Entwicklungsanomalie erzeugte Stenosen.

Die Kriterien zur Entscheidung, ob eine Stenose angeboren oder post partum erworben sei, hat **Kussmaul**⁴² präcisiert. Nach Kussmaul ist eine Stenose oder Atresie der Lungenarterie um so wahrscheinlicher in der Fötalzeit entstanden:

- 1) je näher der Termin des Ablebens der Geburt liegt;
- 2) je früher Cyanose und Herzfehlersymptome aufgetreten sind;
- 3) wenn F. o. und D. B. zugleich, oder wenigstens der letztere offen ist;
- 4) je grösser die Oeffnung des Sept. atr. und je mehr sie durch Muskelmassendefekt bedingt ist;
- 5) wenn die Klappen der Lungenarterie evident congenitale Bildungsanomalien zeigen;
- 6) wenn der Pulmonalisstamm sehr eng, seine Wand dünn ist;
- 7) wenn der rechte Ventrikel verkleinert oder gar verkümmert ist.

Der von uns mitgeteilte Herzfehler ist zweifelsohne congenital; dass er ganz allein durch Endocarditis erzeugt sei, kann nicht mit Sicherheit behauptet werden; möglicherweise waren die Pulmonalklappen nicht in normaler Zahl (sondern nur 2) und Grösse entwickelt; doch ist es auch möglich, dass eine dritte vorhanden gewesene Klappe durch Entzündung, deren Residuen unbestritten existiren, gänzlich zerstört worden ist.

Entzündliche Processe haben sich unbestreitbar abgespielt; Verdickungen an den Klappen und Sehnenfäden sind reichlich vorhanden; die Verdickung am Endocard des rechten Ventrikels kann dagegen nicht unbedingt als Beweis von Entzündung geltend gemacht werden, da die ihrer Natur nach gar nicht entzündliche, hier wol zu erwartende Endarteriitis resp. Endocarditis obliterans zu ganz gleichen Veränderungen führen kann. Die Beschaffenheit des Präparates gestattet wol die Vermutung, dass anfangs eine, vielleicht nur geringfügige, Entwicklungsanomalie vorlag, welche eine Disposition für später einsetzende, zu bedeutenden Veränderungen führende, Endocarditis bedingte; aber sie erlaubt nicht, ganz überzeugende Beweise für die Existenz dieser event. vorhanden gewesenen Entwicklungsanomalie beizubringen, nachdem so bedeutende entzündliche Deformationen erfolgt sind. Die Dünnhcit der Pulmonaliswand, Weite der Aorta, event. Mangel einer dritten Pulmonalklappe lassen an abnorme Truncusteilung denken, die eine zu grosse Aorta, zu kleine Pulmonalis erzeugte; doch darf dies nur vermutet, nicht behauptet werden, da andere Erklärungen nicht ausgeschlossen sind; grosse Wahrscheinlichkeit hat wol die Annahme, dass beide Processe wirksam gewesen seien, indem eine, vielleicht nur geringe Entwicklungsanomalie den Boden für die Entzündung vorbereitet haben dürfte.

Herrn Prof. Dr. Boström, meinem hochverehrten Lehrer, spreche ich an dieser Stelle für gütige Ueberlassung des Falles, sowie mir gewährte freundliche Hülfe meinen verbindlichsten Dank aus.

Literatur.

1. Schmidt's Jahrb. Bd. 118, S. 17. (l'Union 1861, S. 111.)
2. Virch. Hirsch's Jahresb. 1872. I. S. 232. (New-York medical Record 1872, April 15.)
3. Medicin. Jahrbücher v. Stricker 1878, S. 293.
4. Schantz, ein Fall v. Atresie d. A. pulm. Diss. Marburg 1880.
5. Med. Times 1884, S. 353; Durey-Comte, Rétrécissement congenital de l'artère pulm. Thèse. Paris 1887. S. 102. (Ashby.)
6. Sewastianoff, Marie, ein Beitrag zu d. cong. Entwicklungsfehlern des Herzens. Diss. Bern 1885.
7. Virch. Archiv Bd. 103, 1886, S. 503. (Leo.)
8. Bouillaud, Maladies du coeur, II. Ed. Paris 1841, S. 273.
9. Klug, Cyanopathiae exempla, Berlin 1840, Obs. 11.
10. Schmidt's Jahrb. Bd. 78, S. 302. (Monthly Journal, Juli 1852.)
11. Peacock, On malformations of the human heart, London 1858, S. 82.
12. Brit. med. Journal 1878, S. 960; Durey-Comte S. 82, Obs. III.
13. Transact. of pathol. Soc. London 1879, S. 262; Durey-Comte S. 86.
14. Zeitschrift f. Biol. Bd. 16, 1880, S. 215 resp. 238.
15. Klug (vgl. 9), Obs. 8; De Bonon. Acad. 1783, Tom. VI, S. 64.
16. Peacock (11), S. 51; Hunter, Med. Observations 1784, IV, S. 330.
17. Meckel's Archiv I, 1815, Tabelle S. 284.
18. Ecker, Beschreibung einiger Fälle anom. Comm. d. Herzvorhöfe, Freiburg 1839, S. 20.
19. Tiedemann, Verengung der Pulsadern, Heidelberg 1843, S. 115.
20. Friedberg, Angeborene Krankheiten des Herzens, Leipzig 1844, S. 83. (The Philadelphia Journ. Vol. 14, S. 253).
21. Medic. Jahrbücher des östreich. Staates, Wien 1844, Bd. 46, S. 1 u. 142.
22. Bednar, Krankh. d. Neugeborenen, Wien 1850, III. S. 155.
- 23—26. Peacock (11), S. 51.
- 27, 28. Centralbl. f. med. Wissenschaften 1864, S. 682. (Petersb. med. Zeitschr. 1864, I. S. 370.)
29. V. H. Jahresb. II, S. 161; Trans. of path. Soc. XXVI, S. 26.
30. Rokitsansky, Defekte der Scheidewände des Herzens, Wien 1875, S. 51.
31. Meckel, Handbuch der path. Anatomie, Leipzig 1812, Bd. I.

32. Kreysig, Krankheiten des Herzens, Berlin 1814.
 33. Kürschner, Commentatio de corde, Marburg 1837.
 34. Rokitsansky, Handbuch der path. Anatomie, Wien 1842.
 35. H. Meyer, Virch. Arch. Bd. 12, 1857.
 36. Dorsch, Herzmuskel-Endzündung, Diss. Erlangen 1855.
 37. C. Heine, Angeborene Atresie des Ost. art. dextr. Tübingen 1861.
 38. Halbertsma, Schmidt's J. Bd. 119, S. 158.
 39. G. Lindes, Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des Herzens, Dorpat 1865.
 40. Rauchfuss, Angeb. Entwicklungsfehler des Herzens etc. in: Gerhardt, Handbuch der Kinderkr. IV. 1. Tübingen 1878.
 41. Assmus, D. Arch. f. klin. Med. Bd. 20, 1877.
 42. Kussmaul, Ueber ang. Enge der Lungenarterienbahn, Zeitschr. f. rat. Med. 1866.
-

Der Vollständigkeit wegen und weil sich im Verlaufe der Arbeit die Gelegenheit zur Zusammenstellung darbot, ist die Literatur über die congenitalen Stenosen der Lungenarterienbahn mit geschlossener Kammerscheidewand beigelegt. Zusammen mit der schon mitgetheilten (31 Fälle, Nr. 1—30, betr.) Casuistik ergeben sich 77 Fälle cong. Pulmonalfehler bei geschlossenem Ventrikelseptum, gegenüber 21 Fällen, die bis 1868 veröffentlicht waren (Rauchfuss).

1. Morgagni, de sedibus etc., Venetiis 1761, Epist. 17, Art. 12, 13.
2. Seiler, Meckels Archiv I, 1815, Tab. S. 284.
3. Burnet, Journal Hébdomadaire de méd., année 1831.
4. Fleischmann, Bildungshemmungen, Nürnberg 1833, S. 67.
5. Urban, Schmidt's J. Bd. 36, S. 20.
- 6—8. Craigie, Schmidt's J. 1845, Suppl. B. IV, S. 197; Edinb. Journal, Octob. 1843.
9. Friedberg, Angeb. Krankheiten des Herzens, Leipzig 1844, S. 146.
10. Spitta, Canstatt's Jahrb. 1846 III; Medicochirurgical Transactions, London 1846, S. 81.
11. Houston, Schmidt's Jahrb. 1847; London. med. Gaz. 1846.
12. Paget, Schmidt's J. 1847.
13. Jakson, Peacock, On malformations Lond. 66, S. 59; Americ. Journal of med. Sc. Vol. 43, 1849, S. 338.
14. Bednar, Krankh. d. Neugeb. Wien 1850, III. S. 153.

15. Frerichs, Wiener med. Wochenschrift 1853, S. 817.
16. Stanhope Templemann, Stenose der A. pulm. Diss. v. Griesinger-Föhr, Tüb. 1859. Med. Times 1855. (cong.?)
17. Bernard, Archives générales de Méd., 1856, II. S. 167.
18. Peacock, On malf. S. 68, Case VI.
19. Peacock, „ „ S. 83, Case VIII.
20. Cherrier, bei Peacock, S. 82.
- 21—25. Bonnissent, Hallowell, Lombard, Leared, Speer bei Peacock S. 82.
26. Lnithlen, Canstatt's Jahreshb. 1863, S. 10.
27. Mannkopf, Annalen d. Charité 1863. S. 42.
28. Weber-Olshausen: Roesky, Diss. Halle 1867. (Insuff. u. Stenose der A. pulm).
29. Allis, D. Arch. f. klin. Med. Bd. 25, S. 513, 1880.
30. Valenta, Oestr. Jahrb. f. Paed. 1872, II. S. 158.
31. Rokitsansky, Defekte der Scheidewände, S. 46.
32. Bozani, ein Eall angeborener Pulmonalstenose J.-D., Würzburg 1876.
33. Saundby, Brit. med. Journal, Sept. 15.; V. H. Jahreshb. 1877, II. S. 192.
34. Peacock, Med. Times Juni 30. 1877; V. H. J. 1877, II. S. 192.
35. Barlow, Trans. Soc. path. Lond. 1879, S. 272; Durey-Comte, vgl. Nr. 45, S. 85.
36. Peacock, Trans. of path. Soc. Lon. 1879, S. 258; Durey-Comte S. 87.
- 37, 38. v. Buhl, Zeitschr. f. Biol. Bd. 16, 1880, S. 245, 246.
39. Wising, V. H. J. 1881, II. S. 144.
40. Dawson, Americ. Journal of obstetr. 1881, S. 115; Durey-Comte S. 91.
41. Havage. Progrès médical 1881, S. 1012.
42. Krüger, Corresp. Bl. f. Schweizer Aerzte 1884, S. 177; Durey-Comte S. 102.
43. Bury, Lancet 1884, S. 183; Durey-Comte S. 103.
44. De Jonge, V. H. J. 1886, II. S. 80.
45. Durey-Comte, Rétrécissement congenital de l'artère pulmonaire, Thèse, Paris 1887, S. 71.
46. Potocki, Durey-Comte S. 75. (auch die Mutter cong. herzkrank).

Diese Zusammenstellung bezieht sich ausschliesslich auf durch Sektion erwiesene Fälle.



13745



