

Sobald man mit der massierenden Hand eine Besserung des Muskeltonus feststellt und schnelle Flimmerbewegungen eingetreten sind, versucht man das Herz zu entflimmern, indem man die Löffelektroden des „internen“ Defibrillators breitflächig gegen den rechten Vorhof und linken Ventrikel drückt. Dabei sind Spannungen von 50—200 Volt während $\frac{1}{10}$ sec nötig, um ausreichende Stromstärken von 1,5—3 Ampère zu erzielen. Bleiben mehrfache Entflimmerungsversuche erfolglos, so denke man daran, unter Herzmassage Natriumbicarbonat oder Talatrol zu infundieren. Letzteres kann man auch in die Aortenwurzel injizieren, um es auf diese Weise dem Coronarblutstrom beizumengen. Man bezweckt damit eine Besserung der hypoxischen Acidose, wonach die Ansprechbarkeit des Herzmuskels auf die positiv inotrope Wirkung von Suprarenin wiederkehrt.

Wenn diesen Maßnahmen Erfolg beschieden ist, nimmt das Herz nach Entflimmerung wieder seine Kontraktionstätigkeit auf. Bald ist ein peripherer Druck zu messen, günstigenfalls ver-

engern sich die weiten Pupillen. Wenn alle geschilderten Maßnahmen nicht zum Ziele führen, das Herz schlaff und cyanotisch bleibt, die Pupillen weit und der Blutdruck nicht meßbar, sollte nach einer Stunde der Versuch einer Wiederbelebung aufgegeben werden.

Die *Nachbehandlung* nach erfolgreicher Wiederbelebung birgt noch eine Reihe weiterer Hürden, die das Anfangsergebnis zunichte machen können. Meist muß die automatische Beatmung über Stunden oder über Tage fortgeführt werden, da die Spontanatmung in vielen Fällen nicht ausreichend ist. In solchen Fällen empfiehlt sich eine Tracheotomie. Hat der Kranke einen *anoxischen Hirnschaden* davongetragen, so sind die Aussichten düster. In solchen Fällen sollte eine leichte Hypothermie (32°) durch Oberflächenkühlung versucht und vorbeugende Maßnahmen gegen das drohende Hirnödem (s. dort) eingeleitet werden. In seltenen Fällen kann Erholung eintreten. Meist aber bedeutet der Tod eines solchen „decerebrierten“ Kranken letztlich eine Erlösung für Arzt und Angehörige.

Angeborene Herzfehler

Einteilungsprinzip

Von A. J. BEUREN und G. JOPPICH, Göttingen

Für die Ausprägung des klinischen Bildes angeborener Angiokardiopathien sind die hämodynamischen Veränderungen, die sich aus dem anatomischen Defekt ergeben, ausschlaggebend. Diese Veränderungen können bei ein und derselben Fehlbildung je nach dem Grade ihrer Ausprägung oder nach der Dauer ihres Bestehens zu voneinander abweichenden oder wechselnden hämodynamischen Verhältnissen bis zur Shunt-Umkehr führen. Dies ist der Grund, weshalb eine Einteilung der angeborenen Fehlbildungen des Herzens und der Gefäße allein nach hämodynamischen Gesichtspunkten Schwierigkeiten bereitet. Ein und dasselbe Krankheitsbild würde im Verlauf des Leidens zuweilen seine Position wechseln müssen oder von vornherein wegen verschieden schwerer Ausprägung an verschiedenen Stellen eingeordnet werden müssen. Die Einteilungsprinzipien aller monographischen Darstellungen weichen daher voneinander ab.

Bei der hier gewählten Einteilung wurde davon ausgegangen, daß auch dem nicht kar-

diologisch vorgebildeten Leser ein Leitfaden geboten werden sollte, mit dessen Hilfe er sich zurechtfinden kann. Es wurden daher die jedem Arzt geläufigen anatomischen Gesichtspunkte mit den hämodynamischen verknüpft. Zunächst werden die Gefäß- und Herzfehlbildungen im Bereich des kleinen, dann die des großen Kreislaufs abgehandelt. Es folgen die Scheidewanddefekte und zum Schluß die Mißbildungen, die beide Gefäß- und Herzteile gleichmäßig betreffen wie die Transpositionen und die Lageanomalien des Gesamtherzens. Bei den kombinierten Herzfehlern haben wir uns von den führenden hämodynamischen Verhältnissen leiten lassen. So wird beispielsweise die Fallotsche Tetralogie bei den Fehlbildungen der Pulmonalarterie eingeordnet, weil diese das entscheidende hämodynamische Moment darstellt. Auf diese Weise konnten die klinisch verwandten Bilder, welche ja auch differentialdiagnostisch zusammen gehören, benachbart angeordnet werden.

Embryologie und Teratologie

Von KL. GOERTTLER, Heidelberg

Angeborene Herzfehler (konatale Kardio-Angiopathien, Herzmißbildungen) sind das Ergebnis einer entweder bereits vor der Befruchtung in den Geschlechtszellen (d.h. während der Progenese) oder innerhalb der embryo-fetalen Entwicklungsperiode der Leibesfrucht (Kyema, d.h. während der Kyematogenese) abgelaufenen Entwicklungsstörung¹. Diese kann genetisch festgelegt (erblich, kongenital) oder durch exogene und auch im mütterlichen Organismus selbst entstandene Schädlichkeiten verursacht sein; aus dem formalen Aspekt lassen sich in der Regel keine Schlüsse auf die Ätiologie einer Entwicklungsstörung ziehen. Das Herz-Kreislauforgan ist durch seine hohe Stoffwechselaktivität und mehrfachen gestaltlichen Änderungen in der frühen Keimesentwicklung „empfindlich“ gegenüber einwirkenden Schädlichkeiten. Es verfügt andererseits über eine hohe regenerative Potenz, so daß nicht jede Beeinträchtigung in eine Herzmißbildung mündet. Diese werden in der Frühperiode der Entwicklung (Embryogenese) determiniert, können zum Teil aber auch in Verbindung mit Störungen der postnatalen Kreislaufumstellung auftreten. Dann handelt es sich meist um den fehlenden Verschuß fetaler Blutwege.

Embryo-fetale Entwicklung des menschlichen Herzens

Formale Details wurden bereits von HIS (1882, 1884, 1885) und TANDLER (1913) mit beispielhafter Sorgfalt beschrieben. Die genauesten Angaben stammen von DAVIS (1923, 1927), KRAMER (1942), STREETER (1942, 1945, 1948), LICATA (1954), LOS (1958) und BLECHSCHMIDT (1961); übersichtliche Zusammenfassungen wurden von CLARA (1940), PATTEN (1946, 1953, 1960), KL. GOERTTLER (1960 c, 1963 a) und DE VRIES und DE SAUNDERS (1962) vorgelegt. Die komplizierte Ausbildung des anfangs gestreckten (tubulären) Herzschlauches über die Formierung der Herzschleife bis zum doppelkammrigen Organ mit diskontinuierlicher Durchströmung getrennter Strombetten (Parallel- und Austausch-Schaltung von Lungen und Körperperipherie) gab Anlaß zur Aufstellung mehrerer *Theorien zur Herzentwicklung* (SPITZER 1919, 1921, 1923; PERNKOPF und WIRTINGER

1933; KL. GOERTTLER 1955, 1958, 1963 a; BARTHEL 1960; R. P. GRANT 1962; DE VRIES und DE SANDERS 1962). Mit Ausnahme von SPITZERs „phylogenetischer Theorie“ basieren die Überlegungen der anderen Autoren auf den während der Ontogenese ablaufenden Vorgängen. Vielfach wird aber die Dynamik des pulsierenden und zugleich wachsenden Organes infolge allzu statischer oder mechanistischer Betrachtungsweise nicht ausreichend berücksichtigt, die uns aber aus *vergleichend-anatomischen bzw. experimentellen*



Abb. 172. Schematischer Querschnitt durch die spätere Thoraxregion eines Embryo zu Beginn der 4. Entwicklungswoche in Höhe der Herzanlage. Dorsal = oben im Bild. Ektoderm und Neuralrohr sind schwarz ausgezogen, Ursegmente (oben) und myo-endokardiales Blastem (unten) waagrecht schraffiert, parietales und viscerales Blatt der Ursegmentseitenplatten gestrichelt, Entoderm und Chorda dorsalis punktiert. Runde bzw. elliptische Querschnitte = Lumina von Blutgefäßen, Hohlraum innerhalb der Herzanlage = Endothelrohr des Herzens

Untersuchungen an Amphibien, Vögeln und Säugetieren bekannt ist. Teilfragen über Wachstum, prospektive Potenz und Reagibilität der Herzanlage sind in den Grundzügen beantwortet, und die formative Rolle hämodynamischer Faktoren darf — auch für die menschliche Entwicklung — als im wesentlichen geklärt gelten (zusammenfassende Darstellung: KL. GOERTTLER 1963 a).

Quantitative Daten zur menschlichen Kardio-genese. In der 3. Entwicklungswoche nach der Befruchtung umfaßt das kardio-perikardiale Blastem nahezu ein Drittel des gesamten, ca. 2 mm großen Keimes. Danach überwiegt das Wachstum der neuro-ektodermalen Anteile, und der Gewichtsanteil der Herzanlage fällt steil ab. Während der „kritischen Phase der Formbildung“ wiegt das Herz nur wenige und nach Abschluß der Kammerseptierung (bei 22 mm großen, 1 g schweren Embryonen) etwa 10 Milligramm. Vom Abschluß der Embryogenese (Mitte des 3. Entwicklungsmonats) bis zur Geburt bleiben die Rela-

¹ Über die Terminologie der normalen oder gestörten pränatalen Entwicklung s. KL. GOERTTLER 1957 a u. b, 1960, 1964; DOERR 1957; ESSBACH 1961; PLESS 1962 a.

tionen zwischen Herz- und Körpergewicht (ca. 6 Promille) über einen Gewichtsbereich von 5 Zehnerpotenzen auffallend konstant (LINZBACH 1955). Zur Zeit der Primitiventwicklung und bis zum Abschluß der Kammerseptierung ist die mit mitotischer Zellteilung verbundene Wachstums-

Formaler Ablauf der Herzentwicklung. Während der Blastogenese wandert das befruchtete Ei durch Tube und Uterus und nistet sich unter mehrfachen Zellteilungen in der Schleimhaut ein. 2 Wochen nach der Befruchtung

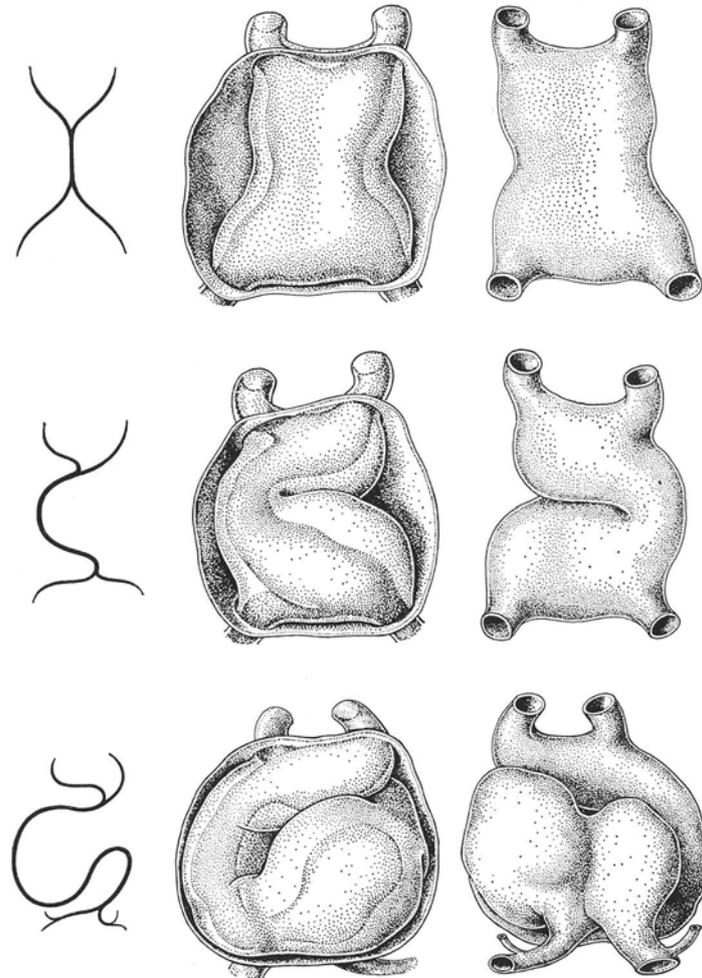


Abb. 173a. I. Phase der menschlichen Herzentwicklung mit Ausbildung des metameral gegliederten Herzschlauches. Links = schematische Strichzeichnungen, Mitte = Ansichten von ventral mit eröffnetem Herzbeutel und durchscheinend gedachtem Endokard-Innenrohr, rechts = Dorsalansichten. Obere Reihe: Anlage des Herzschlauches bei 2 mm großen Keimen gegen Ende der 3. Entwicklungswoche. Mittlere Reihe: Erste rechtsgewendete Herzschleife bei ca. 3 mm großen Embryonen in der Mitte der 4. Entwicklungswoche.

Untere Reihe: Fertige metameral gegliederte Herzschleife bei 4 mm großen Keimen nach ca. $3\frac{1}{2}$ Entwicklungswochen

aktivität des Myokard besonders groß. Da schnell wachsende Blasteme gegenüber schädigenden Einflüssen vorzugsweise empfindlich sind, darf die Zeitspanne zwischen dem 20. und 50. Entwicklungstag nicht nur als kritische Phase der Formbildung, sondern auch als „kritische Phase der Herzentwicklung“ bezeichnet werden; in ihr werden die wichtigsten menschlichen Herzmißbildungen angelegt („teratogenetische Determinationsperiode“ im Sinne von E. SCHWALBE 1906).

sind Keimschild, Amnionhöhle und Dottersack ausgebildet. Ein hufeisenförmig angelegtes mesodermales *kardio-perikardiales* Blastem umsäumt den cranialen Pol und verlagert sich dann unter den schneller wachsenden Kopffortsatz. Bald löst sich eine äußere, perikardiale von einer inneren myo-epikardialen Zellschicht, und die entstehende Lücke wird zum

Herzbeutelcölon. Beim Menschen fehlt eine komplette paarige Herzanlage, im Gegensatz zu den Verhältnissen bei Amphibien, Reptilien, Vögeln und einigen Säugetieren. Vor dem Vorderarm befindet sich eine einheitliche myokar-

sich durch starkes Wachstum bald völlig vom langsamer wachsenden Vorderdarm ab, und die zunächst breite Mesenchymbrücke wird zur Duplikatur des *Mesocardium dorsale* ausgezogen. Dieses dient den einmündenden Venen

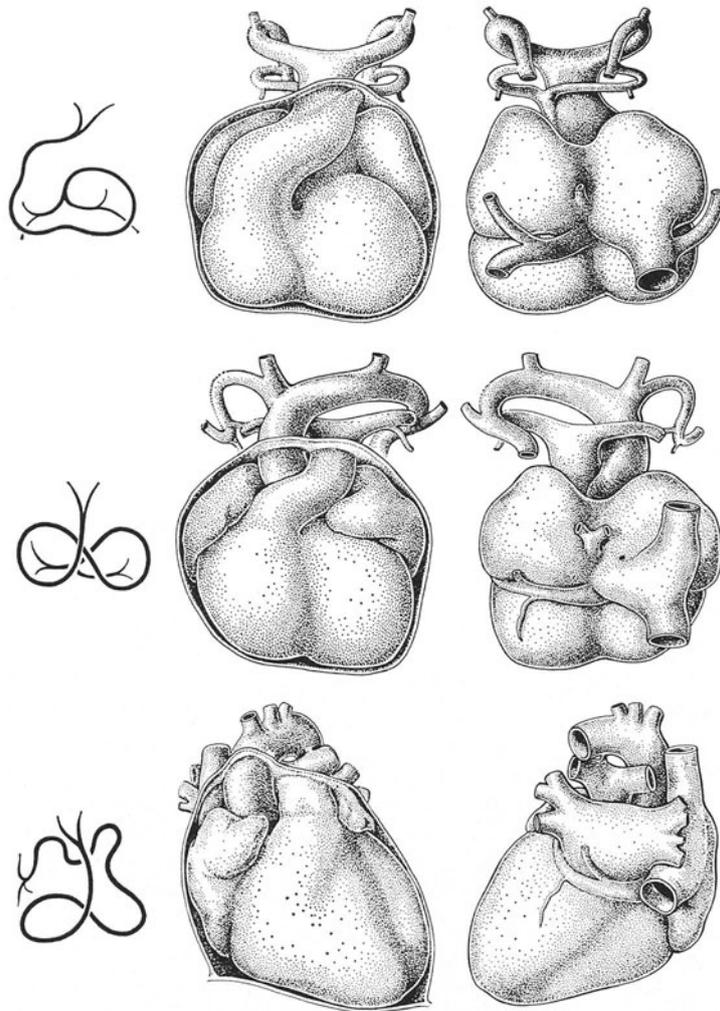


Abb. 173b. II. Phase der menschlichen Herzentwicklung mit Ausbildung der definitiven Herzform. Anordnung der Figuren entspr. Abb. 173a. *Obere Reihe:* Herzanlage mit fortgeschrittener Verlagerung des Ohrkanals und gerade beginnender Bulbusschwenkung bei 4—5 mm großen Embryonen gegen Ende der 4. Entwicklungswoche. *Mittlere Reihe:* Herz nach Abschluß der Kammerseptation bei 20—25 mm großen Keimen nach 7—8 Entwicklungswochen. Beide großen Schlagadern liegen hintereinander. *Untere Reihe:* Fertiges Herz eines Erwachsenen mit Darstellung der endgültigen Relationen. (Aus KL. GOERTTLER, in: Das Herz des Menschen, hrsg. von BARGMANN u. DOERR. Stuttgart: Georg Thieme 1963)

diale Platte. Diese umschließt aber ein bilaterales System kommunizierender und von Endothel ausgekleideter Spalten (Abb. 172). Wenn sich die einzelnen Lücken zum gemeinsamen *Endothelschlauch des Herzens* vereinigt haben, wird dieser von dem ventral prominierenden *myoepikardialen Mantelrohr* umgeben. Dieses hebt

und entspringenden Arterien als Leitstruktur und wird dort dehiszent, wo sich der Herzschlauch in Schleifen legt.

Zwischen Myokard und Endokard befindet sich eine plastisch-amorphe Sulze. Sie wird später vom Endokard aus zellig organisiert und bildet im Bereiche der Krümmungen pro-

minente Polster, die ihrerseits als Ausgangsmaterial für die späteren (endokardialen) Septumleisten und die Herzventile eine große Rolle spielen. Größe, Lokalisation und Formgebung dieser Gebilde werden durch die Ausbildung des wachstumsaktiveren Myokard festgelegt. Auch hämodynamische Faktoren beeinflussen die Massierung von endokardialem Material (KL. GOERTTLER 1955, 1963 c; BARTHEL 1960), wenn gegen Ende der 3. Entwicklungswoche nach der Befruchtung ein primitiver Blutkreislauf in Gang gekommen ist.

Mit dem Wachstum der vorderen Körperhälfte hat sich die entodermale Unterlage zum Vorderdarm gestreckt. Dabei formierte sich das ventral aufliegende myo-epikardiale Material zu einem in der Körperlängsachse orientierten Rohr, das den Endothelschlauch umgibt. Von caudal zur Herzanlage ziehen venöse Zuflüsse, vereinigen sich über die *Sinushörner* (Ductus Cuvieri) zum *Sinus venosus*, der mit dem später als *Atrium* abgrenzbaren Herzabschnitt kommuniziert. Weitere Herzteile sind *Ventrikel* und *Bulbus cordis*. Letzterer geht in den *Truncus* über, einen gemeinsamen Ausstromteil, aus dem das Blut in die Kiemenbogenarterien gelangt.

In Abb. 173 a und b sind die wichtigsten Etappen des komplizierten Weges vom gestreckten Herzschauch bis zum fertigen Organ zusammengestellt. Die Figuren jeder Reihe gehören zusammen und zeigen die jeweilige Organisation der Herzanlage als Strichzeichnung (links), dann die typische Gestalt in ventraler (Mitte) und dorsaler Ansicht (rechts). Gegen Ende der 3. Entwicklungswoche (Abb. 173 a, obere Reihe) ist der Embryo ca. 2 mm lang, und die Herzanlage bildet noch einen gestreckten, dem Vorderdarm aufliegenden Schlauch. Caudal münden die beiden Sinushörner, und cranial entspringt ein I. Kiemenarterienpaar. Das Endokard ist im Inneren der Herzanlage zum einheitlichen Endokardschlauch vereinigt, das Perikardialcölom aber noch nicht gegen den Bauchraum abgeschlossen. Die spätere Metamerie ist nur im Bereiche der Ventrikel-Bulbusgrenze durch eine leichte tailenförmige Einschnürung angedeutet. — In der Mitte der 4. Entwicklungswoche beginnt bei ca. 3 mm großen Embryonen ein zunächst nach rechts gerichtetes Wachstum des späteren Kammerteiles, dann auch des Vorhof- und des Ausstromteiles (Abb. 173 a, mittlere Reihe).

In diesem Stadium der einfachen rechtsgewendeten Herzscheife beginnen rhythmische, von caudal nach cranial ziehende Kontraktionen. Wenn primitive Venen und Arterien über ein Capillarbett anastomosieren, kommt der *Blutkreislauf* zustande. Extraembryonal haben sich zuvor zwischen Dottersack-Entoderm und der aufliegenden Mesodermseitenplatte Blutinseln gebildet, aus denen die Blutkörperchen durch Lockerung des Zusammenhaltes in die sich dabei bildenden Lumina abgestoßen werden. Auf die primitive rechtsgewendete Herzscheife folgen gegenläufige, den Herzbeutel in allen drei Dimensionen ausfüllende Krümmungen (Abb. 173 a, untere Reihe). Der *Sinus venosus* ist nunmehr gegen das *Atrium* abgesetzt, welches deutlich einen caudalwärtigen rechtsseitigen und einen dem *Kammerteil* näher liegenden linksseitigen Abschnitt erkennen läßt: Der Sulcus interatrialis deutet die Region der späteren Scheidewand an. Der *Kammerteil* bildet nunmehr eine Frontalscheife, die von links oben nach rechts unten zieht und mit dem Vorhof über den „*Ohrkanal*“ und mit dem Bulbus über das *Ostium ventriculo-bulbare* (Bulbuskanal) kommuniziert und bereits eine Unterteilung zwischen einer links befindlichen *Proampulle* und einer rechts gelagerten *Metampulle* erkennen läßt. Die *Proampulle* wird überwiegend zur linken, die *Metampulle* zur rechten Herzkammer. Allerdings besitzt die spätere rechte Kammer einen kleinen proampullären Einstromteil und der linke Ventrikel einen metampullären Aortenconus. Ein Sulcus interampullaris bildet die erste Anlage des *Kammerseptum*.

Am Herzeingang ist das linke Sinushorn deutlich in seiner Weite reduziert. Das zufließende Venenblut wird vermehrt über die rechtsseitigen *Venen* geführt, wobei sich aus den nacheinander entstehenden Kardinal-, Sub- und Suprakardinalvenen das System der Hohlvenen und der Vv. azygotes entwickelt. Das hepatische Strombett wird aus den beidseitigen Dottersack- und Nabelvenen gebildet; ihr Abfluß erreicht von ventral die Sinushörner. Nachdem gegen Ende der 3. Woche erst ein *Arterienpaar* angelegt ist, entstehen innerhalb der 4. Woche ein 2., 3. und 4. Paar in rascher Folge. Mit der nunmehr deutlichen Abgrenzung hintereinandergeschalteter Herzabschnitte (*Sinus venosus*, *Atrium*, *Ventrikel*, *Bulbus*) ist

die *I. Phase der Herzentwicklung* beendet. Der anfangs im „Kammereigenrhythmus“ mit ca. 40 Kontraktionen/min pulsierende Herzschlauch erreicht höhere Frequenzen, wenn mit der Einbeziehung von Vorhof und Sinus der Vorhof- bzw. Sinusrhythmus (45–60 bzw. 80 Pulsationen/min) einsetzt.

Gegen Ende der 4. Entwicklungswoche besitzt die kräftig pulsierende Herzanlage 4 bis 5 mm langer Embryonen alle Abschnitte des fertigen Organs. Diese werden aber in der nun

allmählich in die Sagittale verlagert (Abb. 173 b, obere Reihe). Der Ohrkanal rückt von links-lateral und oben nach median und caudalwärts, da sich das wachsende Atrium nach oben und hinten ausdehnt. Das Kammerwachstum ist demgegenüber nach vorn und unten gerichtet, so daß der Sinus venosus nicht mehr von unten

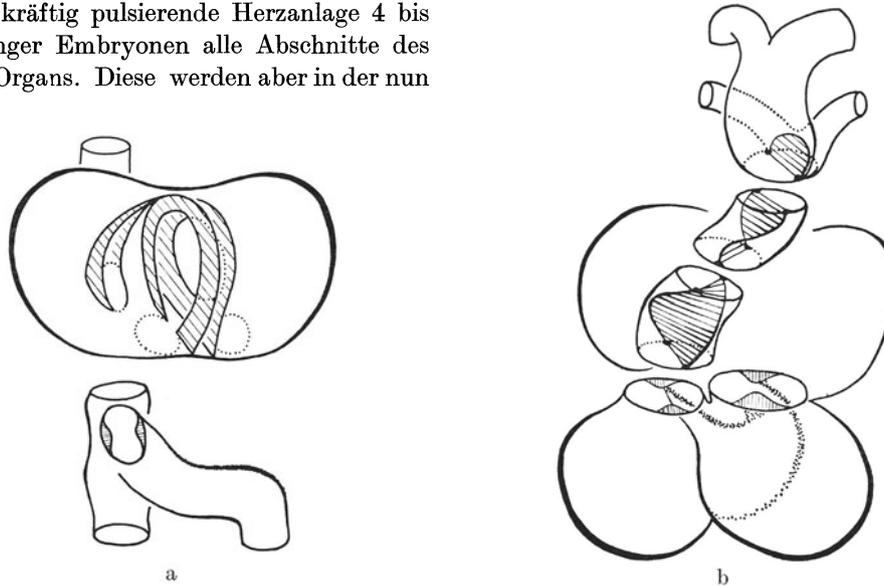


Abb. 174a u. b. Die Scheidewandbildung im durchsichtig gedachten, in Höhe der Ostien in Teilstücke zerlegten embryonalen Herzen. a (Sinus und Vorhof) in Ventralansicht, b (Herzkammer-Ausstromteil) etwas von vorne und links gesehen.

a Untere Teilfigur mit großen Körpervenen und Ostium sinuatriale, letzteres von zwei Venenklappen flankiert. Obere Teilfigur = Vorhofteil. Verlängerung der beiden Venenklappen am Vorhofeingang nach cranial zum Septum spurium. Die beiden nebeneinander einschnürenden Sicheln des Septum primum (rechts) und Septum secundum (links) fußen auf den Endokardkissen *O* (vorne) und *U* (hinten) des Ostium atrioventriculare (s. Fig. b und Abb. 175). Zwischen der linken Venenklappe und dem Septum secundum befindet sich das Spatium interseptovalvulare. Die Lücke im Septum primum entspricht der sekundären Dehiszenz des Foramen ovale secundum.

b Herzkammern, Bulbus, Truncus und große Gefäße. Vorhofkontur angedeutet. Trennungen in Höhe des Bulbuskanals, des Bulbus-Truncusostium sowie in Höhe des Ursprunges der VI. Kiemenarterie. Unterteilung des rechts im Bild befindlichen Atrioventrikulärostium durch die beiden Endokardkissen *O* (vorne) und *U* (hinten), von denen die punktiert wiedergegebenen Leisten *O-B* und *U-A* ihren Ausgang nehmen. Eine wendelartig gekrümmte Scheidewand reicht vom Ventriculobulbarostium zum Ostium bulbotruncale und hat die korrespondierenden Leisten *A-1* und *B-3* miteinander vereinigt. Vom Bulbus-Truncusostium aus hat die Scheidewand Anschluß an das Septum aortico-pulmonale, d. h. den aorticopulmonalen Teilungssporn gefunden.

(Aus KL. GOERTTLER, in: Das Herz des Menschen, hersegg. von BARGMANN u. DOERR. Stuttgart: Georg Thieme 1963)

beginnenden *II. Phase der Herzentwicklung* (Abb. 173 b) neu zusammengesetzt, an deren Ende die Ausbildung der definitiven äußeren Herzform erkennbar ist. Während die Schleifenlegung mit einer erheblichen Verlängerung der Herzanlage verbunden war, folgt nunmehr die Erweiterung der Vorhof- und Kammerabschnitte. Hierbei wird die zunächst frontal orientierte Kammerschleife durch Schwenkung

vorne, sondern von oben hinten in das Herz mündet und dorsal von Vorhof und Kammer zu liegen kommt. Etwas später ändert auch der Herzausgang seine Position, indem er von seitlich-rechts nach ventral und medianwärts schwenkt und hierdurch vor das Atrioventrikulärostium rückt (Abb. 173 b, mittlere Reihe). Diese Schwenkung innerhalb des Herzbeutels ist mit einer gegenläufig gerichteten Drehung

um die Längsachse des Herzausganges verbunden; beide Komponenten dieser zusammengesetzten Bewegung werden im Begriff der *vektoriellen Bulbusdrehung* zusammengefaßt (DOERR 1950). Gleichartige, wenn auch nicht so ausgeprägte „vektorielle Drehungen“ finden wir auch am Sinu-atrialostium, dem Ohrkanal und dem Bulbus-Truncus (GOERTTLER 1958):

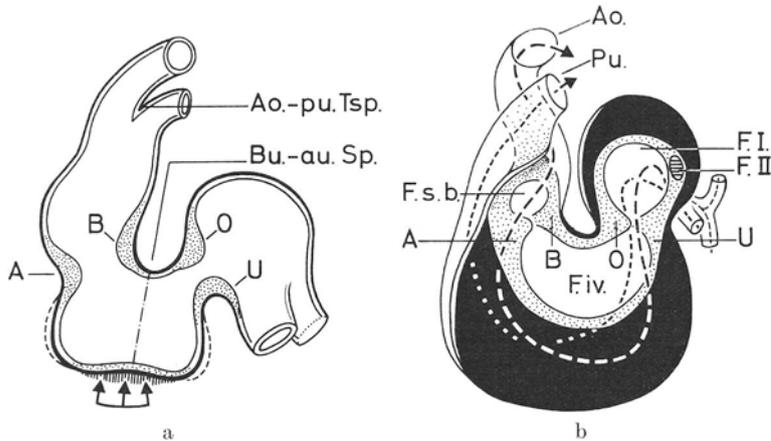


Abb. 175a u. b. Herzanlagen aus der 4. und 5. Embryonalwoche in seitlicher Ansicht zur Darstellung der Scheidewandentstehung. Links im Bild = ventral. a Der bulbo-auriculare Teilungssporn (*Bu.-au. Sp.*) halbiert die Herzanlage in einen venösen (rechts) und arteriellen (links) Teil. Über der Kammerkonvexität schneidet eine myokardiale Längsleiste ein (Pfeile), die mit gleichzeitiger Aussackung eines Kammerein- und -ausstromteiles verbunden ist (gestrichelter Kontur). Die Endokardleisten *O-U* und *A-B* haben sich noch nicht vereinigt, ein aortico-pulmonaler Teilungssporn ist angedeutet (*ao.-pu. Tsp.*). b Ausbildung myokardialer (schwarz ausgezogener) und endokardialer (punktierter) Septen mit Teilung von Vorhof, Kammer und Bulbus. Die Lücken des Foramen ovale primum (*F.I.*), Foramen interventriculare (*F.iv.*) und Foramen subseptale bulbare (*F.s.b.*) werden bald verschlossen, Aorta (*Ao.*) und Pulmonalis (*Pu.*) sind bereits getrennt. Eingezeichnete Pfeile (Aorta = langgestrichelt, Pulmonalis = kurzgestrichelt) markieren den Blutstromverlauf. An der hinteren Circumferenz des Septum primum atriorum die Lücke des Foramen ovale secundum (*F.II.*). (Geringfügige Abänderung zweier Teilfiguren aus KL. GOERTTLER, in: Das Herz des Menschen, hersgeg. von BARGMANN u. DOERR.

Stuttgart: Georg Thieme 1963)

Sie alle spielen für die normale und gestörte Herzentwicklung eine große Rolle, da der gehörige Ablauf von Drehung und Schwenkung für die Ausbildung und den Verlauf der Scheidewände wichtig ist.

Der in den beiden oberen Reihen der Abb. 173b dargestellte Vorgang ist bei 7 bis 8 Wochen alten Embryonen abgeschlossen. Am venösen Herzeingang hat sich das linke Sinushorn zum *Sinus coronarius cordis* reduziert und mündet mit den rechtsseitigen Venen in das rechte Atrium. Zwei am Vorhofsingang plazierte *Venenklappen* erfahren ein unter-

schiedliches Schicksal: Die rechte wird zunehmend kleiner und bildet die *Valvula Eustachii* der unteren Hohlvene und die *Valvula sinus coronarii (Thebesii)*, während sich die linke nach der Verkleinerung des Spatium intersepto-valvulare dem *Septum secundum atriorum* anlagert (Abb. 174). Dieses schnürt den Vorhof zusammen mit dem *Septum primum atriorum* in eine definitive rechts- und linksseitige Teilhälfte.

Beide Septen haben eine recht komplizierte Entwicklung. Sie sind mit ihren prominentesten Teilen kulissenförmig gegeneinander versetzt, so daß der freie Durchgang einen von rechts hinten nach links vorne gerichteten Kanal bildet. Dieser nimmt während der embryo-fetalen Periode das Blut aus der unteren Hohlvene auf, bis die Lungenvenen genügend Blut zum Herzen fördern. Die Vorhofscheidewand fußt auf den endokardialen Querpolstern *O* und *U*, die den Ohrkanal zu einer hantelförmigen Enge umgestaltet haben. Das Septum primum ist an der Unterteilung des Atrioventrikulär-ostiums beteiligt, wodurch ein linksseitiges *Mitral-* und das rechtsseitige *Tricuspidal-ostium* entstehen (Abb. 175). Durch Vereinigung der Endokardpolster *O* und *U* entsteht das *Foramen ovale primum* (subseptale), wird immer kleiner und verschließt sich dann. Zuvor ist aber eine Dehiszenz in der hinteren Circumferenz der Scheidewand entstanden, die als *Foramen ovale secundum* bis zur Geburt erhalten bleibt.

Dann verkleben die freien Anteile des Septum primum et secundum. Bei 25% aller Individuen persistiert zeitlebens im vorderen Abschnitt der Fossa ovalis eine kleine, meist nur sondendurchgängige Lücke.

Durch die Längsverbinding der endokardialen Querpolster *O-B* und *U-A* entsteht unter Einbeziehung der zunächst quer orientierten interampullären Enge das *Septum interventriculare*. Es besitzt einen in Abb. 175 schwarz ausgezogenen myokardialen und einen punktierten endokardialen Anteil. Die Lücke des *Foramen interventriculare* schließt sich nach 6—7 Entwicklungswochen bei 18—22 mm großen Embryonen.

Der arterielle Herzausgang bietet sichtbar komplizierte Verhältnisse, denn hier wird der

schräg-spiralige Verlauf der Septumleisten besonders deutlich (s. Abb. 174). Indem der „aortale“ Ausstromteil nach dorsal gerückt ist, während der „pulmonale“ mehr ventral entspringt, gelangt das Blut mit schraubiger Drehung aus den Kammern in den Bulbotruncus.

Entscheidend für die hämodynamische Situation ist damit die primäre Form des myokardialen Herzmantels, der durch seinen asymmetrischen Bau getrennte Spiralströme entstehen läßt (KL. GOERTTLER 1955, 1963a). Diese massieren ihrerseits die zwischen Endo- und Myokard befindliche inkompressible Sulze in die „Totwasserzonen“ zwischen beiden Blutströmen. Daher ist die vorwiegend aus endokardialen Material aufgebaute Scheidewand des *Septum aorticopulmonale* wendelartig gekrümmt. Sie setzt sich zusammen aus der Vereinigung der Bulbuswülste A bzw. B mit entsprechenden Endokardpolstern (1 bzw. 3) an der Bulbus-Truncusgrenze und dem zwischen der IV. und VI. Kiemenbogenarterie einschnürenden *aortico-pulmonalen Teilungssporn*. Die Vereinigung der einander gegenüberliegenden Gebilde beginnt peripher und rückt dann herzwärts. Das *Foramen subseptale bulbare* verschließt sich noch vor der interventrikulären Lücke (KRAMER 1942).

Die Entwicklung der Herzhöhlen läuft mit dem Formwandel der Herzanlage parallel. Man veranschaulicht sich die Situation am besten durch Betrachtung von Wachsplattenmodellen der Innenräume, welche auch die Form der Herzwände im „Negativ“ wiedergeben (Abb. 176). Die Aussackung beider Herzkammern hängt wahrscheinlich von der Gewalt, Menge und Aufprallrichtung des aus den Vorhöfen einströmenden Blutes ab. Hierdurch wird die zunächst ringförmig „gegrütete“ Muskulatur vorgespannt und damit nach den Gesetzen der Muskelphysiologie für die anschließende Kammeraktion optimal vorbereitet. Bald entstehen Ausbuchtungen über der Konvexität der pro- und metapulmonären Kammerregion. Beide Herzteile liegen zunächst hintereinander und rücken bei 8 bis 10 mm großen Embryonen nebeneinander; die schon zuvor realisierte parallele Durchströmung ist nunmehr auch morphologisch komplettiert. Durch immer stärkere, schwammwerkartige Differenzierung wird die ursprüngliche Anordnung der Muskelfasern im Kammerbereich aufgehoben. Zwischen den Ausbuch-

tungen erhaltene innere Faserbrücken sind phylo- und ontogenetisch auf Reste des alten Herzschlauches („primary heart tube“) zu beziehen und werden als „Konturfasern“ bezeichnet (BENNINGHOFF 1933). Sie bilden zugleich die kürzeste Verbindung zwischen Ein- und Ausstromteil und erfahren mit ihrer

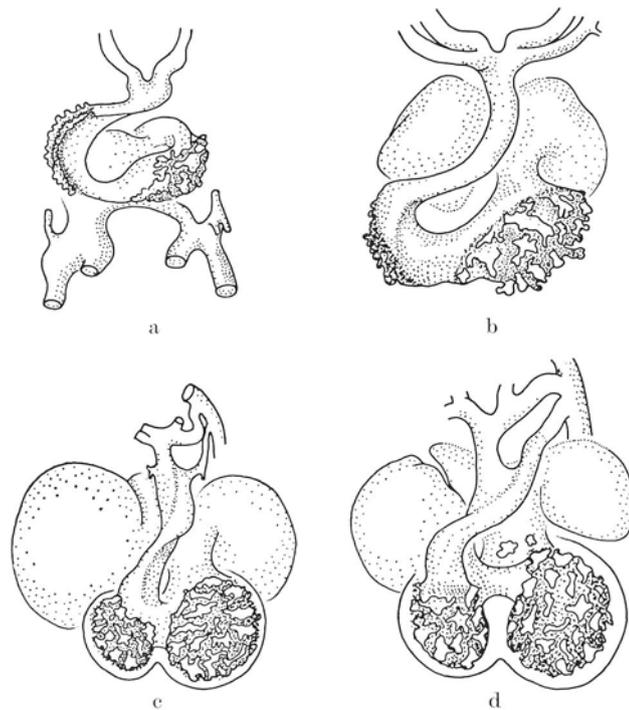


Abb. 176a—d. Ausgestaltung der Herzhöhlen bei 3, 5, 8 und 10 mm großen menschlichen Embryonen nach den Hohlraum-Rekonstruktionen des Carnegie-Institutes (STREETER 1948). Außenkonturen der Herzkammern in c und d markiert. Darstellung der kontinuierlichen Umgestaltung der Herzanlage während der I. und II. Phase der Entwicklung. Schwammwerkartige Auflockerung des Kammermyokard. Die Senke zwischen den beiden großen Schlagadern entspricht dem aortico-pulmonalen Teilungssporn. (Aus KL. GOERTTLER, in: Das Herz des Menschen, hersgeg. von BARGMANN u. DOERR. Stuttgart: Georg Thieme 1963)

formalen Umwandlung einen Funktionswandel: Mit der fortschreitenden Differenzierung des myokardialen „Triebwerkes“ fällt ihnen die Aufgabe der *Reizleitung* zu. Sie werden damit zum *Reizleitungssystem des menschlichen Herzens*.

Sinus- und Atrioventrikularknoten sowie *Hisches Bündel* werden gegen Ende der 5. Entwicklungswoche bei 10 mm großen Keimen angelegt und sind bei Embryonen aus der Mitte des 2. Monats sicher identifizierbar. Dann ist auch das *Moderatorband* vorhanden. Der Herzschlag ist primär von nervalen Einflüssen unabhängig;

Nervenfasern wachsen erst später ein, wenn längst geregelte Herzaktionen im Sinusrhythmus erfolgen.

Die plumpen Endokardpolster an den einzelnen Herz-Engen werden nach ihrer Organisation und festen Verankerung in strömungsgünstiger Position auf dem Myokard weiter ausdifferenziert. Am Kammereingang wachsen vorübergehend Muskelfasern ein und bilden sphincterartige Schließmuskeln aus. Diese werden aber bald durch fibröses Gewebe ersetzt, und nunmehr entsteht das *bindegewebige Herzskelet*, das nur von der schmalen atrioventrikulären Konturfaserbrücke des Hisschen Bündels durchzogen wird. Die Kammerwand sackt distal der Endokardkissen stärker aus, und die inneren Muskelbrücken bilden sich zu den *Chordae tendineae* um, die eine feste Verankerung der großen Segelklappen erlauben. Diese werden entsprechend der Form der Ostien links in der Zweizahl und rechts als Tricuspidalklappe differenziert.

Wenn sich die beiden größeren Endokardpolster (*O* und *U*) vereinigen, bleibt für eine kurze Zeit ein zipfelförmiger Recessus im Verwachsungsbereich zurück. Bei Entwicklungsstörungen kann dieser Spalt erhalten bleiben (Spaltung des aortalen Mitralsegels) und die Lage der ehemaligen „Konfliktzone“ (DOERR 1960) andeuten. (Neue embryologische Untersuchungen über die Differenzierung dieser Region s. VAN MIEROP et al. 1962.)

Am arteriellen Herzausgang werden die endokardialen Hauptpolster 1 und 3 (Nomenklatur nach TANDLER 1913) des Bulbus-Truncusostium durch die Septierung je zur Hälfte dem aortalen bzw. pulmonalen Teilstium zugeteilt. Die Aorta erhält außerdem den Nebenwulst 4, die Pulmonalis des Nebenwulst 2. Aus dem insgesamt zur Verfügung stehenden plastischen Material bilden sich unter Mitbeteiligung hämodynamischer Faktoren die späteren Semilunarklappen. Distal der Klappenenge entstehen Potentialwirbel; hier werden die amorphen Polster zur charakteristischen Schwalbennestform „ausgewaschen“. Wenn der Bulbus cordis nach der Kammerseptation sein Wachstum einstellt und dabei im Verhältnis zu den anderen Herzteilen „schrumpft“, rücken die Ventile am Herzausgang fast in die gleiche Höhe wie das Atrioventrikulärostium, und damit ist die *Ventilebene des Herzens entstanden*.

Die *mikroskopische Differenzierung des Myokard* setzt erst einige Zeit nach der Aufnahme rhythmischer Kontraktionen ein. Das Herzmuskelgewebe von 4—5 mm großen Keimen bildet eine unregelmäßige Netz-Struktur. Bei 8 bis 12 mm großen Embryonen ist die Ausrichtung einzelner Faserzüge schon deutlicher, und eine Körnung der Myofibrillen und Querstreifung wird gerade sichtbar. Im Verlaufe der weiteren Entwicklung nimmt der Zellreichtum des Myokard ab, und die Faserbildung tritt in den Vordergrund; Glykogen wird reichlich im Sarkoplasma eingelagert. Nach der Geburt teilen sich die Zellkerne noch einmal durch Amitose; die gesamte

Massenzunahme bis zum Herz des Erwachsenen erfolgt durch Faserwachstum (LINZBACH 1955). Über die Differenzierung des Myokard im submikroskopischen Bereich s. LINDNER 1957 und MUIR 1957.

Blutgefäße. Zu Beginn der Primitiventwicklung führen *Kardinalvenen* das Blut zum Herzen; ihnen schließt sich von ventral das System der *Dottersack-* und *Nabelvenen* an. Im Zuge fortschreitender Umwandlung entstehen nacheinander die mehr median gelegenen Sub- und Suprakardinalvenen, deren rechtsseitige Anteile durch günstigere Abflußbedingungen zum Herzen persistieren (Einzelheiten s. CLARA 1955; STARCK 1955; GOERTTLER 1963a). Eine *obere und untere Hohlvene* ist nach Abschluß der Kammerseptierung voll ausgebildet. Ihre herznahe Vereinigung wird später als *Körpervenensinus* in den rechten Vorhof einbezogen. — Die *Lungenvenen* sind phylo- und ontogenetischer Neuerwerb der Wirbeltiere (Embryologie s. NEILL 1956; LOS 1958). In der dorsocranialen Wandung des Sinus venosus bildet sich bei 3—4 mm großen Embryonen ein Endothelsproß, der mit einem im dorsalen Mesokard in loco entstehenden Gefäßchen und dem sich um Vorderdarm und Lungenbläschen bildenden *Vorderdarmplexus* anastomosiert. Bald ist der primitive Stamm erweitert, nimmt die von den Lungenlappen zum Herzen ziehenden Venen in sich auf und wird als *Lungenvenensinus* später in die Wandung des linken Vorhofes einbezogen. Zuvor muß der genau an der ehemaligen Sinus-Vorhofgrenze mündende Stamm durch die Vorhofseptierung (4.—6. Entwicklungswoche) links des Septum primum atriorum zu liegen kommen. Das System der *Kiemenbogenarterien* besteht aus 6 den Kiemenkorb umgebenden Paaren, von denen beim Menschen ein 5. Paar nicht nachweisbar ist. Die einzelnen Paare entstehen nacheinander in rascher Folge, das 1. wird gegen Ende der 3. Woche angelegt, das 2., 3. und 4. Paar während der 4. Woche und das 6. Paar zu Beginn der 5. Woche. Gegen Ende der 4. Woche sind die 1. und 2. Paare bereits wieder in Rückbildung begriffen; das 3. Paar persistiert beidseitig als *Carotidenbogen*. Während der rechtsseitige 4. Bogen im dorsalen Abschnitt gleichfalls zurückgebildet wird, erweitert sich das linksseitige Gefäß zum *Aortenbogen*. Aus dem 6. Paar entspringt beidseitig ein kleines, caudal zur Lungenanlage ziehendes Ästchen, das sich zusammen mit dem linken und rechten proximalen Anteil des 6. Arterienpaares zur *Lungenarterie* erweitert. Die rechtsseitige Kommunikation mit der dorsalen Aorta geht verloren, und die linksseitige bleibt bis zur Geburt als *Ductus arteriosus* (BOTALLI) erhalten. Sie hat die Funktion eines Überlaufventiles und ist für den fetalen Kreislauf von großer Bedeutung (s. S. 456). Die ersten Anlagen der *Herzkranzschlagadern* sind bei 12 mm großen Keimen nachweisbar (HACKENSELLNER 1956); anscheinend ist der gesamte Herzausgang mit seinem pulmonalen und aortalen Anteil zur Ausbildung von Endothelsprossen befähigt. Möglicherweise bewirkt ein hämodynamisch ungün-

stiger Ursprung die baldige Rückbildung der „pulmonalen“ Knospen, so daß nur die Ursprünge aus der Aorta Anschluß an die in loco entstehenden peripheren Verlaufsstrecken gewinnen. Die *Herzvenen* entwickeln sich bei 14 mm großen Embryonen aus Endothelknospen des Sinus coronarius. Nach 8 Entwicklungswochen sind alle größeren Gefäße des menschlichen Herzens angelegt (LICATA 1954).

Herznerven. Die Herzanlage gelangt erst nachträglich unter den regulierenden Einfluß des autonomen Nervensystems, wenn sie bereits gezielte Kontraktionen ausführt. Der arterielle Herzscheitelschenkel wird von Rami cardiaci des Vagus und Sympathicus aus dem Halsbereich innerviert, und der venöse Herzeingang erhält überwiegend Nervenfasern aus dem Thorakalbereich, da er seine Lage während des Descensus cordis nur geringfügig ändert. Die aus beiden Vagus-Nerven abzweigenden depressorischen Äste (drei für jede Seite) sind besser zu verfolgen als die sich ihrem Verlauf anschließenden „akzelerierenden“ Rami sympathici. Am Herzausgang bildet sich das „Bulbusgeflecht“ (His jr. 1891, 1897), im angloamerikanischen Schrifttum auch als „superficial cardiac plexus“ beschrieben (LICATA 1954), während das Nervengeflecht am Herzausgang (Vorhofgeflecht bzw. „deep sinuatrial cardiac plexus“) zu den Reizbildungszentren führt. In der 9. Entwicklungswoche formieren sich Neuroblastenansammlungen in der Nähe großer Gefäße (Sinus caroticus!). Sie sind im Herzbereich besonders reichlich entlang des Sulcus interatrialis, dem Sinus coronarius und um die einmündenden Körper- und Lungenvenen nachweisbar; das dorsale Mesokard wird als Leitschiene benutzt. Sinus- und Atrioventrikularknoten sowie Hisches Bündel unterliegen danach regulierenden nervalen Einflüssen, wobei der Sinusknoten mehr von den rechtsseitigen und die Atrioventrikularregion von linksseitigen Nervenfasern versorgt wird.

Herzbeutel. Während der Frühentwicklung kommuniziert das perikardiale Cölom mit dem pleuro-peritonealen Raum. Dadurch entsteht die „embryonale Leibeshöhle“, die sich bis in die Rumpfschwanzknospe erstreckt und auch mit dem extraembryonalen Cölom kommuniziert. Während der Schleifenlegung verlagert sich die Herzanlage aus dem Hals- in den Brustbereich, zugleich auch ventralwärts und stülpt sich dabei über die entodermale vordere Darmbucht. Hierbei entsteht die quergestellte Platte des mesenchymalen Septum transversum, in die entodermale Gewebe von kaudal eindringt und die Leberanlage bildet. Der Canalis pericardiopleuro-peritonealis verbindet die drei Leibeshöhlen und wird von ventral und seitlich eingeeengt; er ist gegen Ende der 7. Entwicklungswoche verschlossen. Zum gleichen Zeitpunkt haben sich auch Herzbeutel und Pleuralraum durch die Plica pleuro-pericardiaca voneinander getrennt und umgreifen die beiden Sinushörner.

Durch den Wechsel der venösen Zuflüsse und die Bevorzugung der rechtsseitigen Blutleiter

ändert sich die Gestalt des ursprünglichen Kardinalvenenkreuzes. Alle zuführenden Venen und aus dem Herzen entspringenden arteriellen Blutleiter werden vom dorsalen Mesokard umschieden. Wenn der Stamm des Lungenvenensinus in das linke Atrium einbezogen wird, rückt die Mesokard-Umschlagsfalte vom Herzen fort bis an die Lungen und wird zu einer bogenförmigen Duplikatur verlängert. Diese reicht über die untere Hohlvene bis an das Zwerchfell, das sich aus dem Septum transversum differenziert hat, und begrenzt von oben den *Sinus obliquus pericardii*. Nach Abschluß der Embryogenese ist auch die Ausbildung des Herzbeutels und seiner Umschlagsfalten beendet.

Embryo-fetaler Kreislauf. Nach der Implantation ernährt sich der befruchtete Furchungskeim durch fermentative Auflösung und Aufnahme der umgebenden Uterusmucosa (Histiotrophe). Da dem menschlichen Ei nur ein geringfügiger Dottervorrat beigegeben ist, spielt die Ausbildung eines Dottersack-Kreislaufes eine untergeordnete Rolle. Dafür bilden sich im (allantoiden) Haftstiel zahlreiche Gefäße, die für die hämotrophe Nährstoffaufnahme aus dem mütterlichen Blut eingerichtet sind. Durch innige Verzahnung der embryofetalen und maternen Austauschflächen in der Placenta kann das in den mütterlichen Blutspalten strömende Blut flüssige und gasförmige Nähr- und Betriebsstoffe über die Deckzellschichten in die placentaren Venen abgeben bzw. Schlackenstoffe aus diesen aufnehmen. Die paarig angelegten *Nabelvenen* umfassen die Leberanlage; die rechte bildet sich alsbald zurück, so daß alles Blut über die linke V. umbilicalis einströmt. Innerhalb des aus den *Dottersackvenen* (Vv. omphalomesentericae) gebildeten Leberstrombettes entwickelt sich mit der hämodynamischen Begünstigung der rechtsseitigen Zuflüsse eine Schräg-Verbindung zwischen der linken Nabelvene an der Leberpforte und dem rechtsseitigen omphalo-mesenterialen Strombett. Dieser *Ductus venosus Arantii* bleibt bis zur Geburt durchgängig, wenn sich auch während der letzten Fetalmonate der Durchfluß zugunsten einer besseren Durchströmung der Leber vermindert. Mit dem Fortfall der Placenta verodet der venöse Gang. — Die V. revehens hepatica nimmt alles sauerstoff- und nährstoffreiche Blut aus dem Ductus venosus und das verbrauchte Blut aus dem Leberstrombett auf und gibt es an die V. cava inferior ab. Diese mündet zwar in den rechtsseitigen und später auch rechten Vorhofteil, jedoch in einer derartigen Position, daß die

„Seelenachse“ des medianwärts geneigten Gefäßes direkt auf die Lücke des Foramen ovale zielt, dessen kulissenförmig gegeneinander versetzte Wandungen (Septum I und II atriorum) einen Durchgang freilassen, der auch als „*physiologischer Cava-Kanal*“ bezeichnet wird (BRANDT 1954). Damit gelangt ein größeres

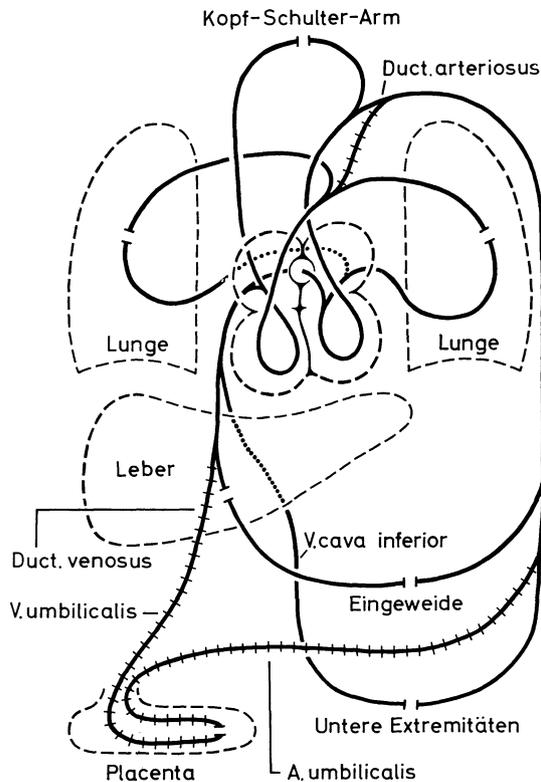


Abb. 177. Organisation des „fetalen Kreislaufes“ in schematischer Darstellung. Die bleibenden Blutwege sind ausgezogen bzw. — bei Lage hinter einem Organ — eng punktiert wiedergegeben. Nach der Geburt obliterierende Gefäßstrecken = ausgezogene Linien mit Querstrichelung. Konturen einiger Organe = unterbrochene Linien. Capillare Strombetten = —|—|. Weiteres s. Text

Blutquantum aus der Placenta in die linksseitigen Herzteile und benutzt das „aortale“ Strombett (Abb. 177). Im letzten Drittel der intrauterinen Periode vermindert sich der Durchfluß. Da gleichzeitig der Blutrückfluß aus den Lungen in den linken Vorhof zunimmt, werden gleiche Volumina aus beiden Kammern in die großen Schlagadern gepumpt.

Mit der Kammerseptation ist die funktionell vorbereitete und schon zum Teil verifizierte Parallel- und Austausch-Schaltung mit getrennter Durchströmung zweier Strombetten im Herzbereich auch formal abgeschlossen. Das über beide großen Schlagadern ausgeworfene Blut kann

zwar die Körperperipherie, aber noch nicht das unfertige Capillargebiet der unbeatmeten Lunge passieren. Die Blutmenge wird daher teilweise durch das „Überlaufventil“ des *Ductus arteriosus Botalli* in die absteigende Aorta geleitet. Auch diese Kommunikation verengt sich bereits gegen Ende der Fetalzeit, während die Lungenarterien zunehmend mehr Blut aufnehmen, das über die Lungenvenen in das linke Atrium zurückfließt.

Danach setzt bereits vor der Geburt eine allmähliche Engerstellung aller „fetalen Blutwege“ (Ductus venosus Arantii, Foramen ovale secundum, Ductus arteriosus Botalli) ein: *Die Geburt ändert die fetale Kreislaufsituation nicht grundlegend, sondern bildet den Abschluß eines schon lange vorbereiteten Prozesses!*

Die Obliteration des Ductus venosus erfolgt durch muskuläre Kontraktion und nachfolgende Verödung, wenn der umbilicale Zufluß unterbunden ist. Das Foramen ovale verklebt, wenn der ansteigende Druck im linken Vorhof die beiden Kulissen des Septum atriorum I und II aufeinanderpreßt. Für den Dauerverschluß des arteriellen Ganges spielt die durch Zwerchfellaktion geförderte Lungendurchblutung eine große Rolle. Die initiale Muskelkontraktion wird durch Änderungen des O_2/CO_2 -Partialdruckes im Blut eingeleitet (BORN, DAWES, MOTT, RENNICK 1956). Zwischen funktioneller Verklebung und morphologischer Konsolidierung (MEYER und SIMON 1960) liegt eine „kritische Periode“ (DOERR 1960), innerhalb derer eine Wiedereröffnung des arteriellen Ganges möglich ist. Nach 2–3 Monaten sind arterieller und venöser Gang gewöhnlich verodet; der definitive Verschluß des Foramen ovale secundum dauert noch einige Monate länger.

Betrachtet man die Organisation von Herz und Kreislauf (Prinzipien s. KL. GOERTTLER 1960 a, c, 1963 a), fällt ein bis in Einzelheiten genau abgestuftes Zusammenspiel auf. Während der embryo-fetalen Periode sind weder Parallelschaltung der Herzhälften noch alternierende Durchströmung distinkter Strombetten erforderlich. Dennoch wird das (noch) nicht Benötigte über viele Zwischenstufen auf die Stunde der vollen Inanspruchnahme vorbereitet. Wir sehen das Planvolle der Vorgänge, und ihre Zweckmäßigkeit leuchtet ein. Aber die treibenden Kräfte sind uns verborgen, auch wenn es uns gelungen ist bzw. noch möglich sein wird, einzelne Teilprobleme befriedigend zu beantworten.

Allgemeine Teratologie des menschlichen Herzens

Will man die Entstehung eines konnatalen Herzfehlers verfolgen, muß man übereinstimmende oder doch vergleichbare Bauprin-

zipien stärker bewerten als Differenzen in der formalen Ausprägung, d. h. die Fülle der möglichen Varianten. Formale und kausale Teratogenese sind Inhalte der allgemeinen Pathologie. Aus dieser Sicht haben wir einige Grundprinzipien in der Organisation konnataler Herz- und Gefäßfehler zu erörtern. Diese betreffen die *Alterabilität der Herzgewebe* und eine *teratologische Analyse* an Hand der normalen Herzentwicklung.

Wir können heute auf Grund umfangreicher teratologischer Experimente die formale Entstehung angeborener Herzfehler bis in Einzelheiten rekonstruieren (SCHWALBE 1906; LEHMANN 1955; WERTHEMANN 1955; KL. GOERTTLER 1960 a, b, 1963 b, 1964; PLESS 1962). Ein eben erst „angelegtes“ bzw. noch unfertiges Organ wird durch innere oder äußere Beeinflussung stärker vom Grundtyp abgewandelt als ein differenziertes Gebilde. Die Grundzüge der Patho- und Teratogenese entsprechen einander, aber die Reagibilität des betroffenen Substrates ändert sich in den einzelnen Phasen seiner prä- und postnatalen Existenz. Der Organismus „erlernt“ bestimmte Formen der Abwehrleistung erst allmählich und verliert gleichzeitig einen Teil seiner regenerativen Potenzen. Im Rahmen einer *Teratologie der Entwicklungsphasen* sollen charakteristische Fehlbildungstypen genannt werden. — Identische Herzfehler können durch verschiedene Noxen erzeugt werden, und für differente Formen sind manchmal gleiche teratogene Agentien verantwortlich zu machen. Die *Ätiologie* konnataler Herz- und Gefäßfehler ist daher vielfältig; einzelne, für die menschliche Pathologie wichtige Gruppen werden abschließend zusammengestellt.

Mechanismen und Wege der Entstehung konnataler Kardiopathien. Die Empfindlichkeit des embryonalen Herzens wird durch seine hohe metabolische und energetische Aktivität bestimmt. Neben die Substanzvermehrung durch schnell aufeinanderfolgende Zellteilungen tritt die Differenzierung, und die frühzeitig einsetzenden Pulsationen bedingen gleichfalls Verbrauch von Energie. Jede Störung dieser auf Wachstum, Differenzierung und Freisetzung kinetischer Energie ausgerichteten Vorgänge muß die embryonale Herzanlage schädigen und mit ihr den gesamten Organismus.

Die Beeinflussungsmöglichkeiten gruppieren sich nach DOERR, BECKER und KL. GOERTTLER

(1959) und KL. GOERTTLER (1963 b, 1964) einmal um die pathogenetischen Prinzipien der *Hypoxydosen* (exogen, transportativ, dysfermentativ, hypoglykotisch, s. BÜCHNER 1958) bzw. der *Entkopplung* der Reaktionsketten cellulärer Energiegewinnung. Diese Prozesse dürften für den fermentativ gesteuerten Mechanismus der Genwirkung besonders bedeutsam sein (s. VOGEL 1961). Ob und inwieweit das im Experiment wohlbekannte Prinzip der *Cytostase* mit Hemmung der Kern- und Zellteilung beim Menschen wirksam ist, kann schlecht abgeschätzt werden. *Autodigestive* Prozesse spielen schon für die normale Entwicklung eine große Rolle. Ein während der Organogenese „über das Ziel“ hinauschießender Abbau von Geweben, die bis zur endgültigen Differenzierung als „Platzhalter“ fungieren, kann zu schweren Bildungsstörungen führen; die Wirkung der am richtigen Platz zur rechten Zeit einwirkenden „Organisatoren“ wird fermentativ gesteuert. Heute werden *Synthesehemmungen* von intermediären Stoffwechselstufen durch Antimetabolite stark diskutiert. Es handelt sich um das Prinzip der kompetitiven Hemmung von Vitaminen und Hormonen durch „betrügerischen“ Ersatz der wirksamen Gruppen durch ähnlich gebaute, aber wirkungslose chemische Verwandte (Antivitamine, Antihormone u. s. f.).

Eine irgendwie geartete Stoffwechselstörung im Bereiche des Herzens beeinträchtigt dessen Entwicklung, wenn sie während der „kritischen Phase“ zwischen dem 20. und 50. Entwicklungstag (nach der Befruchtung) einwirkt. Es resultiert ein „Schädigungstoffwechsel“, der entweder nur zu einer passageren oder dauernden Funktionsminderung oder zu sichtbaren Schäden führt. Diese können ihrerseits kompensiert werden oder ausheilen oder in den örtlichen bzw. allgemeinen Tod münden. Wenn alle Teile des Organes in gleicher Weise beeinträchtigt würden, hätte dieses bei allgemeinem Entwicklungsverzug eine harmonische Verkleinerung über eine kürzere oder längere Zeitspanne zur Folge. Die einzelnen Herzgewebe (Myokard, Endokard) und Abschnitte (Sinus venosus, Atrium, Ventrikel, Bulbus) wachsen aber unterschiedlich schnell und werden erwiesenermaßen durch eine Schädigung ungleichmäßig in Mitleidenschaft gezogen. Die schwersten Veränderungen trifft man zunächst im parietalen Myokard, und erst im Laufe der postembryonalen Entwicklung verlagert sich das Schwergewicht auf das parietale und valvuläre Endokard. Das Gewebe der Septen und Endokardpolster ist während der Frühentwicklung selbst wenig empfindlich, aber hier können sich myokardiale Schäden sekundär auswirken.

Nach einer Alteration gehen zuerst Myokardzellen zugrunde. Das abgestorbene Material wird auffallend rasch beseitigt, und der betroffene Bezirk ist kurze Zeit später nur durch relative oder absolute Verminderung der Zellzahl und -dichte kenntlich. Da die Wachstumsdifferenzen auch in verschiedenen Arealen eines Herzschlauch-Metamers in Erscheinung treten — die Bezirke über der Konvexität sind wachstumsaktiver — muß durch einen derartigen örtlichen Wachstumsverzug

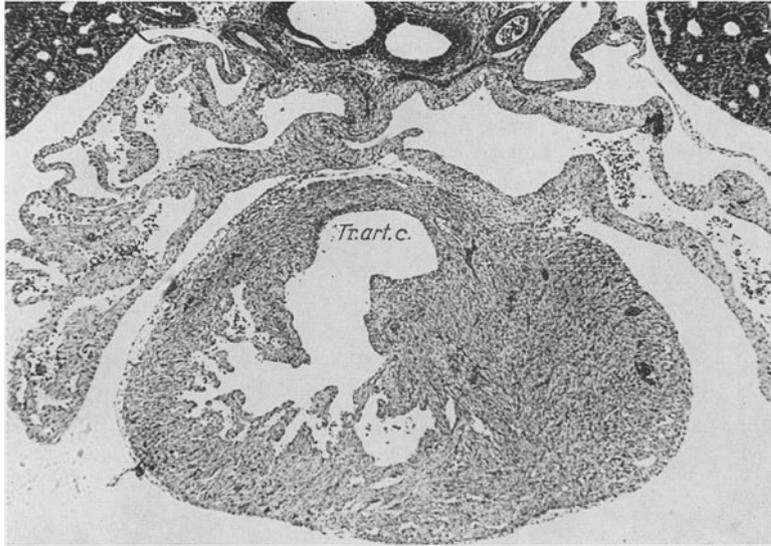


Abb. 178. Kammerseptumdefekt durch experimentell erzeugte Entwicklungsstörung (subcutane Injektion 1%iger Trypanblau-Lösung bei einer trächtigen Ratte 8 Tage post insemin.). Präparat aus einer Schnittserie durch die Thoraxorgane eines Feten; beide Lungen (oben rechts bzw. links), die Herzvorhöfe und die rechte Kammer sind angeschnitten. Über beiden Kammern „reitet“ ein von drei (im Bild nicht sichtbaren) Semilunarklappen umsäumter Truncus arteriosus communis (*Tr.art.c.*); ein Pulmonalostium fehlt. Vergr. 50fach

die ursprüngliche Gestalt abgewandelt werden: *Hieraus resultiert bei fehlender Regeneration eine Herzmißbildung.* Die Empfindlichkeit der einzelnen Herzteile variiert zeitlich, und daher können differente Bezirke geschädigt und verschiedenartige Herzmißbildungen erzeugt werden.

In frühen Stadien dominiert das ventrikuläre Myokard im Wachstum, mit größerem Abstand folgt das atriale Myokard. Durch Störung der seitlichen Ausweitung der Kammer- und Vorhofschleife fehlt eine wesentliche Voraussetzung für die sekundäre Einfaltung der normalerweise im Wachstum zurückbleibenden Teile, die sonst als muskulärer Anteil des Kammer- bzw. Vorhofseptum in das Herz-

innere prominieren. Danach ist auch die endokardiale Septenbildung gestört, die sowohl durch die äußere Form des myokardialen Herzmantels wie auch die Lage der Blutströme beeinflußt wird (hämodynamische Faktoren sind selbst von der primären myokardialen Formierung abhängig [s. S. 453]). Dies sind die formalen Voraussetzungen für die Entstehung von *Scheidewanddefekten* (Abb. 178). Wird ein Herzteil im Gefolge eines derartigen Wandschadens vermindert durchblutet, so

fehlt der Reiz für die allmähliche Weiterstellung im Laufe der Entwicklung. Dies betrifft sowohl ganze Herzteile als auch deren Ein- und Ausstromostien. Über eine Hypoplasie kann es dort zur *Stenose und Atresie* kommen (KL. GOERTTLER 1956).

Wenn ein hypoplastischer Herzteil und dessen Ostien noch vor oder nach der Geburt im Gefolge einer allmählichen Änderung der Blutmengenverteilung vermehrt Blut aufnehmen muß, kann er sich unter Umständen noch nachträglich „anpassen“. Seine klappenumsäumten Ostien werden aber vermehrt belastet. Hier kann sich eine Klappenfibrose entwickeln, die

ihrerseits einen locus minoris resistentiae erzeugt. Wahrscheinlich entsteht unter der Einwirkung entzündungsfördernder Agentien eine *Endokarditis* als „Zweitkrankheit“ auf dem Boden eines konnatal geschädigten Herzens (Abb. 179). Sie dürfte aber in der späten Fetalzeit auch „isoliert“ entstehen, wenn die Fähigkeit zu entzündlicher Reaktion ausgebildet ist (MEESSEN 1954; SCHOENMACKERS und ADEBAHR 1955; KL. GOERTTLER 1957).

Wir müssen heute auch damit rechnen, daß ursprünglich vorhandene kleine Defekte der Scheidewände im Laufe der prä- und postnatalen Entwicklung verschlossen werden (SILLER 1958). Es ist außerdem möglich, daß ein

hypoplastischer, wandschwacher Abschnitt sekundär perforiert oder ausgeweitet wird. Hierdurch können atypische *Kammerseptumdefekte* und Herzwanddivertikel entstehen (KL. GOERTTLER 1963 b).

Die allmähliche Änderung der Blutvolumina in den fetalen Kanälchen wird von der gleichzeitigen Differenzierung anderer Organe (Leber, Lunge) beeinflusst. Eine „Asynchronie der Entwicklung“ kann daher die *vorzeitige Verschließung* oder *Persistenz der fetalen Überlaufvorrichtung* des Ductus venosus Arantii, Foramen ovale (secundum) und des Ductus arteriosus zur Folge haben; ein offenes bis weit-offenes Foramen ovale und die Ductus-Persistenz gehören zu den häufigsten kardialen Anomalien bzw. Herz- und Gefäßfehlern. Wird der arterielle Gang vor der Geburt vermehrt durchströmt, dann fehlt der funktionelle Reiz für die Ausgestaltung des Aortenbogens, und dessen physiologischer Isthmus wird zur funktionell bedeutsamen *Isthmusstenose* des Neugeborenentypus. Eine Enge kann möglicherweise auch durch pathologische Vorgänge bei der Obliteration des arteriellen Ganges entstehen, indem durch ein derbes Ligamentum Botalli die Ausweitung des Bogens in der Postnatalzeit gestört wird: Der Isthmus „hängt“ dann wie an einem Zug-Gurt (Isthmusstenose des sog. Erwachsenentypus).

Im locker gefügten Mesenchym des Vorderdarmes entstehen die großen Venen und Arterien, zunächst als einfache „Ausstanzungen“ ohne festgefügte Wandung. Die bilaterale Symmetrie des Kardinal-, Dottersack- und Umbilicalvenensystemes geht ebenso verloren wie diejenige des arteriellen Kiemenkorbes. Durch Verlagerung des venösen Herzeinganges nach rechts und die Krümmungen des arteriellen Herzausganges werden die rechtsseitigen Zuflüsse und linksseitigen Abflüsse hämodynamisch begünstigt: Aus ihnen entstehen die bleibenden Blutgefäße. Wenn aber Störungen in der Gestaltung des Herzens auftreten, muß

sich dies auf die hämodynamische Situation am Eingang und Ausgang des Herzens auswirken. Hierdurch persistieren normalerweise obliterierende Blutwege, und es entstehen venöse und *arterielle Anomalien*. Diese treten bei schweren Herzmißbildungen besonders häufig in Erscheinung. Falls sich die Lunge nicht rechtzeitig entwickelt und sich ihre Blutgefäße nur unvollkommen aus dem ursprünglich einheitlichen Vorderdarmplexus lösen, bleiben die nicht seltenen *Lungenvenenanomalien* mit Einmündung in die oberen oder unteren Hohlvenen oder deren Zuflüsse erhalten.

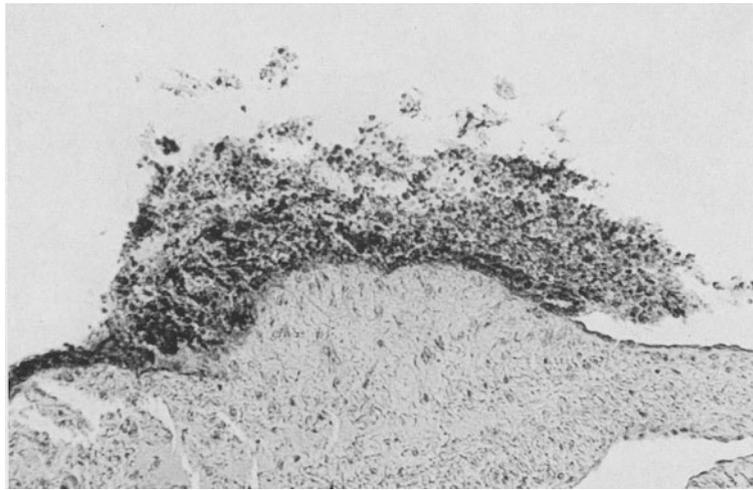
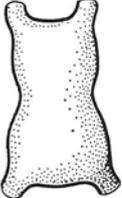
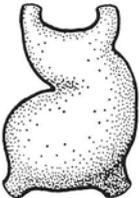
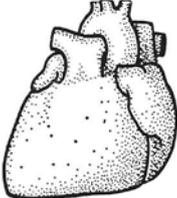
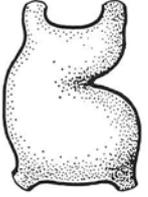
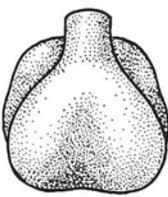
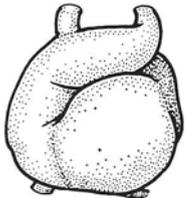
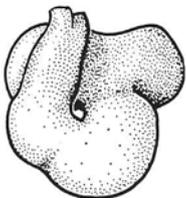
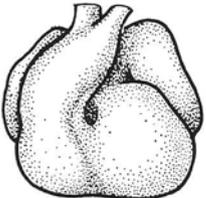
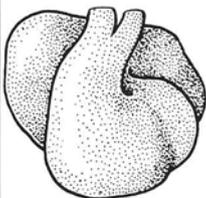
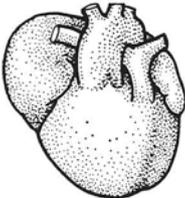
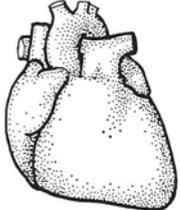


Abb. 179. Fetale Endokarditis. Fibrinöses Exsudat auf dem hinteren Trikuspidalsegel; gleichzeitig bestehende Ebsteinsche Anomalie des Ostium atrioventriculare dextrum mit kompletter Insuffizienz; Pulmonalatresie, Sekundum-Defekt der Vorhofscheidewand (SN 775/59; Path. Inst. Univ. Kiel; 1 Std post natum verstorbenen Knabe). Vergr. 100fach

An Hand der Figuren der Abb. 173 läßt sich die relative Wachstumsbeschleunigung der einzelnen Teile vergleichsweise erfassen. Wir gewinnen hierdurch einen brauchbaren Anhaltspunkt für eine Schätzung der mutmaßlichen Empfindlichkeit. Wenn wir uns vorstellen, daß einige dieser Bezirke im Wachstum „arretiert“ werden, während die Ausbildung der anderen Teile im wesentlichen ungestört weitergeht, kann man die jeweils möglichen Umwandlungen rekonstruieren. In Abb. 180 wurde der Ablauf des normalen Entwicklungsgeschehens in der linken Vertikalreihe skizziert, während die jeweiligen Horizontalreihen den „Weg einer Fehlbildung“ (Hodogenese) von der Ausgangsform (links) über eine Zwischenform (Mitte) bis zum fertigen Grundtypus einer Fehlbildung wiedergeben, der selbst man-

nigfache Variationen zuläßt. Wir können des Kammerseptum möglichen Abnormitäten der Herzbildung vor und während der Primärentwicklung zu berücksichtigen.

Orthogenese	Teratogenese	
	Zwischenform	Endform
 <p>2 mm; Ende 3. Woche</p>		 <p>Situs inversus cordis</p>
 <p>3 mm; 3—3½ Wochen</p>		 <p>Cor biloculare</p>
 <p>4 mm; ca. 3½ Wochen</p>		 <p>Canalis a.-v.-sinister</p>
 <p>4—5 mm; Ende der 4. Woche</p>		 <p>„Arrest d. vektor. Bulb.-Drehung“</p>
 <p>Endform</p>	<p>Abb. 180. Bauplan und Hodogenese der Herzmißbildungen während der Embryonal-Entwicklung. Übersicht. Weiteres s. Text. (Aus KL. GOERTTLER, in: Das Herz des Menschen, hersgeg. von BARGMANN u. DOERR. Stuttgart: Georg Thieme 1963)</p>	

I. Störungen des Herzens vor und während der Primärentwicklung. Durch mehr oder weniger vollkommene Teilung des Anlagematerials während der Blastogenese (bis 2 Wochen nach der Befruchtung) entstehen *freie und unfreie Doppelbildungen*. Wenn im letzteren Falle die Kreisläufe kommunizieren, übernimmt gewöhnlich das Herz des kräftigeren Individualteiles die Führung. Das Herz des schwächeren Partners verkümmert und ist bei den *Akardiern* nicht mehr nachweisbar (s. SCHWALBE 1907; STRAKOSCH und ANDERS 1921; KÖHN 1953; DOERR 1955, 1960; KL. GOERTTLER 1963 b). *Verdoppelungen der Herzanlage* sind beim Menschen nur bei Doppelmißbildungen und meist nur für einzelne Herzteile beschrieben worden. Unter den Verlagerungen des Herzens spielt die *Ectopia cordis* (*nuda, tecta*) nur eine untergeordnete Rolle. Sie hat Beziehungen zum *Descensus cordis* aus dem Halsbereich in den Brustraum, kann mit *Fissura sterni* verbunden sein oder zusammen mit den Bauchorganen bei *Eventration* vorkommen (*E. cordis cervicalis thoracalis, abdominalis*; Lit. HERXHEIMER 1910; DOERR 1960; KL. GOERTTLER 1963 b).

Unter den Lageveränderungen kennen wir die *Dextro- bzw. Sinistropositio cordis* mit seitlicher Verschiebung in die rechte bzw. linke Brustkorbhälfte; sie ist gewöhnlich durch extrakardiale Störungen bedingt. Unter *Dextroversio cordis* verstehen wir eine Schwenkung der Herzachse, gewöhnlich in Kombination mit höhergradigen Mißbildungen am Herzen und an anderen Organen. Wenn die Herzanlage durch primäre Anlagestörung oder Schädigung kurz vor Ausbildung der ersten nach rechts gerichteten Schleife seitverkehrt zu wachsen beginnt, kann ein kompletter *Situs inversus cordis et viscerum* entstehen. Im Idealfall ist die weitere Ausbildung ungestört (*Dextrokardie* im eigentlichen Sinne). Vielfach wird aber die antitypische

Form nicht erreicht, und das Resultat ist eine mehr oder weniger vollkommene „partielle Inversion“ auf dem Wege zur inversen Asymmetrie, die als echte Mißbildung zu gelten hat

rend der Primärentwicklung von einer Störung während der Phase der großen Drehungen in der Sekundärperiode unterscheiden und haben auch die nach der Verschließung

(inkomplette bzw. primitive Dextrokardie; Weiteres über Inversionsprobleme s. PERNKOPF 1924, 1937; SPITZER 1929; DOERR 1950, 1960; KL. GOERTTLER 1958, 1963 b).

Wenn zu Beginn der 4. Entwicklungswoche bei 3 mm großen Keimen die Asymmetrie der ersten Herzscheife noch nicht oder erst gering ausgeprägt ist, kann infolge Wachstumsarretierung ein dem Froschherzen ähnliches „primitives Herz“ gebildet werden. Es handelt sich um mehr oder weniger deutliche Symmetriestörungen mit nur einem Vorhof- und Kammerteil, die durch ein Ostium atrioventriculare verbunden sind: *Cor biloculare*. Vielfach trifft man zugleich Körper- und Lungenvenenanomalien; Inversionen im Bauchraum (Magen, Duodenum, Pankreas, Leber mit Gallenblase) werden häufig beobachtet. Besonders kennzeichnend sind begleitende Formfehler der Milz bis zum kompletten Fehlen dieses Organes (Dyslienie bzw. Alienie; PUTSCHAR 1934; IVEMARK 1955; KL. GOERTTLER 1958).

II. Störungen des Herzens während der Sekundärperiode. Gegen Ende der 3. und zu Beginn der 4. Entwicklungswoche sind alle Abschnitte des Herzens angelegt. Die nun folgenden Schwenkungen (mit gleichzeitiger Drehung der Metameren um die Längsachse) führen zur Parallelschaltung der Vor- und Herzkammern und endigen mit der Scheidewandbildung und alternierender Durchströmung getrennter Strombetten. Arretierungen der „vektoriellen Drehungen“ am Herzeingang und Herzausgang verhindern die typische Stellung der einmündenden Venen und entspringenden Arterien und sind gewöhnlich mit Scheidewanddefekten verbunden. Partielle Arretierungen lassen aber kein Übergangsstadium persistieren, denn es handelt sich ja nicht um eine gleichmäßig-harmonische Unterentwicklung. Vielmehr entstehen mißgestaltete Herzen, deren Ein- und Ausstromteile unter Umständen an die „verkehrten“ Kreisläufe angeschlossen werden. Das Extrem derartigen Entwicklungsstörungen ist die *gekreuzte Transposition der großen Schlagadern bzw. Venen*.

Die Entstehung der Transpositionsformen stand Jahrzehnte im Mittelpunkt morphologischer Erforschung der konnatalen Herzfehler. Wir verdanken v. ROKITANSKY (1875) eine vorzügliche Darstellung. Die weitere Förderung der erkenntnistheoretisch interessanten Probleme ist an die Namen KEITH (1909), ROBERTSON (1913), SPITZER (1923), BREMER (1928) sowie PERNKOPF

und WIRTINGER (1933, 1935) geknüpft. Während SPITZERs geistvolle Theorie Rekurs auf eine unbekanntere Phylogenese nimmt (Herzmißbildungen seien „Atavismen“), verfolgten PERNKOPF und WIRTINGER die Ontogenese und deuteten Bildungsstörungen auf der Grundlage primär abartig angelegter Endokardsepten. Beide Vorstellungen wurden mehrfach kritisiert (BRETT 1936; DOERR 1938, 1950, 1955; KL. GOERTTLER 1955, 1956, 1958, 1963 b). Wir beziehen die Entstehung eines Herzfehlers mit Stellungsanomalien der großen Gefäße auf ein gestörtes myokardiales Wachstum während der Phase der „vektoriellen Drehungen“. Hierdurch wird die Entfaltung von myokardialen Septenmaterial gestört, und dann prominieren auch die Endokardleisten atypisch gegen das Lumen der Kammern und Vorhöfe. Die ebenfalls veränderte Lage der Strombetten beeinflusst ihrerseits die Septenbildung.

Für die Sekundärperiode der Kardiogenese lassen sich zwei Gruppen von Fehlbildungen abgrenzen. Die erstere zeigt eine Arretierung der Entwicklung im Stadium der frontalen Kammerscheife. Die medianwärtige Verlagerung des Ohrkanals ist dann ausgeblieben oder hatte eben erst begonnen und wurde nicht zu Ende geführt. Gleichzeitig bleibt auch der Herzausgang mehr oder weniger weit rechtsseitlich arretiert. Durch diese Lagerung wird die Parallelschaltung beider Herzkammern verhindert, die Ein- und Ausstromostien befinden sich neben-, nicht hintereinander. Das Blut fließt über einen *Canalis atrioventricularis sinister* in den aus der Proampulle entwickelten Hauptkammerteil, während die Metampulle ohne eigenen Anschluß an den Vorhof zum „Aortenventrikel“ verkümmert. Beide großen Schlagadern entspringen in atypischer Position, die Aorta meist ventral, die Pulmonalis dahinter. — Falls die „Wanderung“ des Ohrkanals bereits abgeschlossen ist, kommt es durch Schädigung zur Entstehung der zweiten, wichtigeren Gruppe kardialer Anomalien, die sich durch „Arrest der vektoriellen Bulbusdrehung“ auszeichnen. Ihre formale Zusammengehörigkeit wurde bereits von SPITZER (1923) erkannt und von DOERR (1952) mit neuen Argumenten vertreten. Wir konnten im Modellversuch durch Umformung von Glasmodellen embryonaler Herzanlagen entsprechender Stadien Formen und hydrodynamische Situationen erzeugen, die den in der menschlichen Pathologie bei konnatalen Herzfehlern mit Arrest der vektoriellen Bulbusdrehung beobachteten entsprachen. RYCHTER und LEMEZ (1962) bestätigten durch Strömungsuntersu-

chungen nach experimentell gesetzten Läsionen an embryonalen Hühnchen die Richtigkeit unserer Vorstellungen. Die Berechtigung der

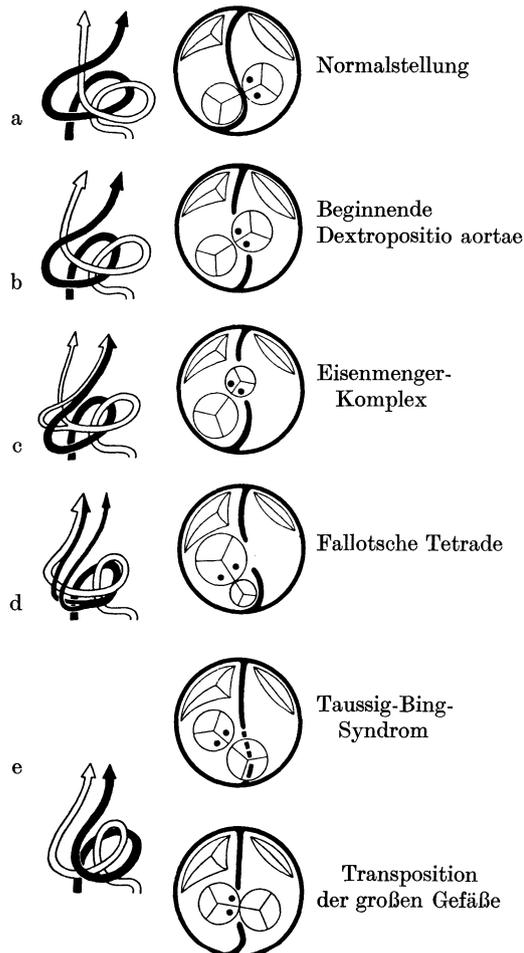


Abb. 181. Teratologische Reihe bei „Arrest der vektoriellen Bulbusdrehung“. Linke Reihe: Stromverlauf in umgeformten Glasmodellen embryonaler Herzanlagen aus der 5. Entwicklungswoche; Einzeichnung der jeweiligen Strombilder in Ventralansicht. Doppelt konturiert = aortaler, ausgezogene Linie = pulmonaler Stromfaden. Rechte Reihe: Herzmißbildungen mit entsprechendem Stromverlauf, dargestellt nach Projektion der Herzostien in eine „Ventilebene“. Ventral = unten. Der Verlagerung des Aortenostium (durch zwei Coronarostien markiert) über das defekte Kammerseptum in die rechte Herzkammer entspricht eine Sinistropositio art. pulmonalis in den linken Herzventrikel. [Aus KL. GOERTTLER: Hämodynamische Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen des arteriellen Herzendes. Virchows Arch. path. Anat. 328, 391 (1956)]

Aufstellung einer „teratologischen Reihe“ ließ sich hierdurch zusätzlich stützen (Abb. 181); letztere konnte durch Einfügung weiterer Glieder ergänzt werden. Es handelt sich um graduelle

Steigerungen der Atypie vom unkomplizierten (isolierten) Kammerseptumdefekt (Morbus Roger) über die partielle bzw. komplette Dextropositio aortae (Fallotsche Tetrade; Eisenmenger-Komplex) bis zur gleichzeitig vorhandenen partiellen oder kompletten Sinistropositio art. pulmonalis (Taussig-Bing-Syndrom; komplette gekreuzte Transposition der großen Schlagadern).

Am venösen Herzeingang sind vergleichbare Mißbildungen zu beobachten, die bisher geringeres Interesse fanden. Wir treffen auch hier auf eine partielle oder komplette Verlagerung großer Venen in den nicht zugehörigen Vorhof, meist in Kombination mit „hinteren“ (oberen oder unteren) Vorhofseptumdefekten, die nach ihrer Entstehung den Defekten des Sinusseptum entsprechen. Mangelhafte Trennungen der großen Schlagadern oder Venen sind als aortico-pulmonale bzw. cavo-pulmonale Fisteln zu bezeichnen und haben Beziehungen zu den echten, unter Umständen auch „partiellen“ *Truncusformen* (s. DOERR 1950, 1960; KL. GOERTTLER 1958, 1963 b).

Die Eingliederung des Bulbus cordis in den Kammerteil ist nur selten gestört. Dafür beobachtet man am Herzeingang häufiger eine Persistenz des Körper- oder Lungenvenenvorhofes, der dann als dritter Vorhofteil (*Cor triatriatum dextrum* bzw. *sinistrum*) bezeichnet wird.

III. Störungen der Herzentwicklung nach der Kammerseptation. Während wir die Störungen mit Determination innerhalb der I. und II. Phase der Herzentwicklung (Ovulationsalter zwischen 20 und 50 Tagen) hinreichend genau rekonstruieren können, ist unsere Kenntnis der teratogenen Möglichkeiten für die anschließende, fast zehnmal so lange Zeitspanne bis zur Geburt lückenhaft. Wir wissen zwar, daß das Kammerseptum bei den später induzierten kardialen Anomalien in der Regel intakt ist, aber die Formenfülle dieser Gruppe kann nur unter Zuhilfenahme von Hypothesen geordnet werden. Im Hinblick auf die normale Entwicklung mit deutlich erkennbarer Wachstumssteigerung rechtsseitiger Herzteile unmittelbar nach der Septierung darf man erwarten, daß eine erhöhte Empfindlichkeit parallel läuft. Die Störungen rechtsseitiger Herzteile werden wahrscheinlich noch während und bald nach der Verschließung des Kammerseptum determiniert; hierfür sprechen weitere,

von KL. GOERTTLER (1957, 1958, 1963b) genannte Argumente. Eine höhere Empfindlichkeit der linksseitigen Herzteile kann für die zweite Hälfte der fetalen Entwicklung angenommen werden. Sie ist mit der allmählichen Weitenänderung der Überlaufventile des fetalen Kreislaufes in Verbindung zu bringen. Danach haben linksseitige Schäden (bei intaktem Kammerseptum) eine spätere Determinationsperiode als die rechtsseitigen.

In Abb. 182 sind Entwicklungsstörungen bei intaktem Kammerseptum zusammengestellt. Die teratologischen Möglichkeiten gruppieren sich um Defekte des Vorhofseptum und Atresie bzw. Stenose der großen Ostien, wobei am Ausstromteil noch Conus- und Ostiumstenosen zu unterscheiden sind. Die eigentümliche Insuffizienz des Tricuspidalostium (Ebsteinsche Anomalie) hat kein völlig vergleichbares Gegenpart am linkskammrigen Herzeingang. Sie darf in unser Schema einbezogen werden, weil zahlreiche Übergangsformen zwischen der reinen Tricuspidalstenose, dem verengten und insuffizienten Ostium und der völligen Schlußunfähigkeit bestehen; die formale Genese dieser Mißbildung wurde von KL. GOERTTLER (1958) erläutert.

Eine gedankliche Schwierigkeit bei der Deutung der formalen Genese von Herzausgangsstenosen besteht darin, daß die Wandung der mutmaßlich geschädigten Herzteile später keine Hypoplasie, sondern im Gegenteil eine Hypertrophie des Myokard erkennen läßt. Eine genaue Untersuchung zeigt aber, daß die Kapazität der betroffenen Kammern in der Regel verringert ist. Die Verdickung der Wandung läßt sich als Folge einer progredienten Stenose am nachgeschalteten Ostium erklären: Wenn das Blut gegen einen erhöhten Widerstand gefördert werden muß, führt dies nach den Gesetzen der Kreislaufphysiologie zur Hypertrophie des betroffenen Herzteiles, selbst wenn dieser zuvor beeinträchtigt worden war. Die Reihenfolge im Ablauf der Veränderungen

lautet also Schädigung mit passagerer Hypoplasie, Einengung des Ostium und nachträgliche Hypertrophie der Wandung des vorgeschalteten Kammerteiles. Vergleichbare Verhältnisse liegen auch der Entstehung „erworbener“ Herzklappenfehler zugrunde!

IV. Konnatale Herzfehler und übriger Organismus. Jede Schädigung zieht den gesamten pränatalen Organismus in Mitleidenschaft, allerdings variiert das Ausmaß der Beeinträchtigung mit der relativen und absoluten „Empfindlichkeit“ der einzelnen Organe bzw. Körperteile. Wenn ein Organ die gleiche teratogenetische

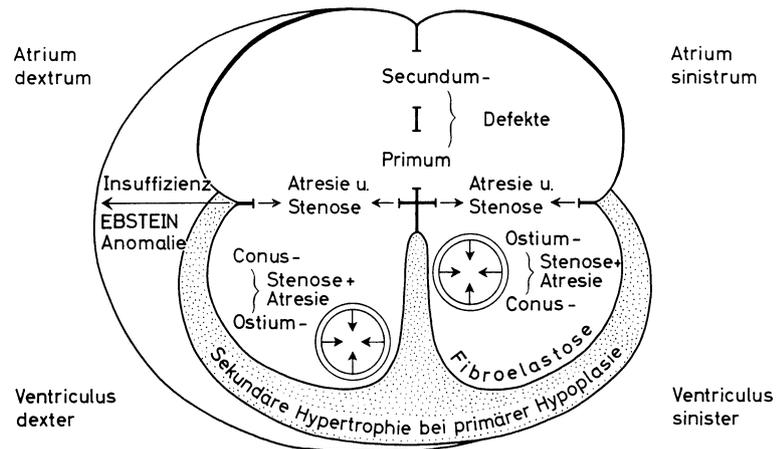


Abb. 182. Schematische Wiedergabe der nach Abschluß der Kammerseptation noch realisierbaren teratologischen Möglichkeiten. Schematischer Frontalschnitt durch beide Vorhöfe und Herzkammern. Pfeile sollen Stenose und Atresie (am Tricuspidalostium nach außen gerichtet auch Insuffizienz) verdeutlichen. Das (punktierete) ventrikuläre Myokard kann nachträglich hypertrophieren; das Krankheitsbild der Fibroelastose ist überwiegend in der linken Herzkammer lokalisiert. (Nach KL. GOERTTLER 1963b, geringfügig verändert)

Determinationsperiode wie das Herz besitzt und außerdem besonders leicht zu schädigen ist, dürfen wir an ihm selbständig realisierte Mißbildungen erwarten. Dies betrifft besonders das Gehirn (einschließlich Augenbecher und Linse), die Extremitätenknospen und den Urogenitaltrakt. Ob auch die häufig beobachteten Formfehler der Milz auf eine besondere Empfindlichkeit dieses Blastems beziehbar sind oder als „abhängige“ Fehlbildung gedeutet werden müssen, ist unbekannt. Möglicherweise wirkt sich eine durch die Herzschildigung bedingte, wenn auch nur passagere Kreislaufstörung nachteilig auf die Differenzierung anderer Organe aus.

Die gestörte Herzaktion kann post natum die Sauerstoffversorgung erschweren. Dies ist besonders für die Gruppe der „zyanotischen Herzfehler“ bekannt (über die pathologische Anatomie des „Morbus coeruleus“ mit histopathologischen Veränderungen an Gehirn, Herzmuskel, Leber, Nieren, Augenhintergrund

und Extremitäten s. MEESSEN 1951, 1954, 1957).

Das Verhalten der Lungenstrombahn ist für die Prognose angeborener Herzfehler vielfach von ausschlaggebender Bedeutung; die Möglichkeiten einer operativen Korrektur der intrakardialen Kommunikation hängen wesentlich von der noch vorhandenen Leistungsbreite des Lungenstrombettes ab. Eine zunächst von EDWARDS u. Mitarb. (1949, 1950, 1951) vorgenommene Einteilung der Herzfehler in solche mit vermehrter bzw. verminderter Lungendurchblutung, mit arterio-venösem Kurzschluß oder mit Lungenvenenstauung konnte nicht aufrechterhalten werden, denn es kommt bei ein und demselben Herzfehler im Laufe des Lebens funktionell zu einem „Phasenwandel“ (GROSSE-BROCKHOFF 1957) und formal zu allmählicher Änderung des anatomischen Bildes im Lungenstrombett. KÖHN und RICHTER (1958) gehen so weit, daß sie nur nach einer primären Mehr- oder Minderdurchblutung differenzieren und halten diese Einteilung auch nur für die frühen Lebensalter aufrecht.

Wir können bei Persistenz des arteriellen Ganges und Defekten des Kammerseptum (d. h. bei Herzfehlern mit primärer Mehrdurchblutung) drei wichtige Phasen unterscheiden. Zunächst läßt der abnehmende Lungengefäßwiderstand nach der Geburt reichlich Blut in die Lunge einfließen. Hierdurch entsteht die Gefahr des akuten und subakuten Herzversagens durch eine „Verblutung in die Lungenstrombahn“. Diese erste Phase ist besonders gefährlich. Wird sie überstanden, reguliert sich der von Durchflußmenge und Lungengefäßwiderstand abhängige Blutdruck im Lungenkreislauf allmählich auf einem erhöhten Niveau ein, und dieses neue Gleichgewicht bleibt über eine Reihe von Jahren stabil, ohne daß irreversible Veränderungen an den Gefäßen beobachtet werden können. Wenn in dieser zweiten Phase der Herzfehler durch Operation korrigiert wird, sinken mit der Verschließung der abartigen Kommunikation Widerstand und Blutdruck im Lungenstrombett, und die Lumina der Arterien und Arteriolen erweitern sich. Erst die dritte Phase ist durch irreversible morphologische Veränderungen an den Lungenarterien gekennzeichnet, die zu einer erheblichen Einengung der Lumina und dem Bild der sekundären Pulmonalarteriosklerose führen; sie machen den Herz- oder Gefäßfehler

inoperabel. Gewöhnlich erfolgt der Übergang von der zweiten in die dritte Phase bei intrakardialen Mißbildungen zu Beginn des 2. Lebensjahrzehntes, bei Ductuspersistenzen sogar noch später.

Auch die Gruppe von Kammerseptumdefekten mit Pulmonalstenose bietet im Lungenstrombett kein einheitliches anatomisches Substrat. Geringfügige Stenosen bilden keine oder nur kleine Hindernisse, mittelschwere können sogar — falls mit Kammerseptumdefekten kombiniert — eine recht günstige Anpassung bedeuten, indem sie den erhöhten Druck im rechten Ventrikel von den Lungengefäßen fernhalten. Dies sind z. B. die „azygotischen Formen“ der Fallotschen Tetrade. Schwere Stenosen lassen unter Umständen Stagnationsthrombosen im Lungenstrombett entstehen. Weiteres über das Verhalten der Lungenstrombahn bei angeborenen Herzgefäßfehlern s. DOERR (1960), EDWARDS (1957), KÖHN und RICHTER (1958) und KL. GOERTTLER (1963 b).

Ätiologie konnataler Kardio-Angiopathien

Schätzungen über die mutmaßliche Bedeutung der in Betracht kommenden Faktoren differieren recht erheblich. Man kann bestenfalls für 10% genetisch fixierte und in gleicher Häufigkeit exogene Ursachen wahrscheinlich machen. Die überwiegende Mehrzahl ist ätiologisch nur unbefriedigend aufzuklären. Die Ursachenforschung bedient sich verschiedener Methoden. Neben die retrospektive Erfassung der Anamnesen bei Müttern konnatal herzkranker Kinder treten die prospektive Erhebung wichtiger Daten während der Schwangerschaft, statistische Prüfung auslesefreier Serien, Verwandten- und Zwillingsuntersuchungen sowie das Tierexperiment.

Genetische Faktoren: Vererbbarer Herz-Gefäßfehler. Wachstum und Entwicklung werden durch Gene biokatalytisch gesteuert. Ausfall oder „unterschwellige“ Gen-Wirkung kann das Wachstum „empfindlicher“ stoffwechselaktiver oder von der Einwirkung spezifischer Determinanten abhängiger Bezirke einschränken oder verhindern. Dabei sind unter Umständen mehrere Organe betroffen (Pleiotropismus der Gen-Wirkung; s. VOGEL 1961). — SILLER (1958) berichtete über erbliche Kammerseptumdefekte beim Hühnchen (reine Inzuchtlinien!). Die menschliche Pathologie kennt zahlreiche Einzelbeobachtungen (ältere Literatur: HERXHEIMER 1910); die umfangreichsten Erhebungen stammen von LAMY und SCHWEISGUTH 1948; LAMY, DE GROUCHY und SCHWEISGUTH (1957), CAMPBELL (1949, 1959, 1960), CAMPBELL und POLANI (1961), POLANI und CAMPBELL (1955) und FUHRMANN (1958, 1962). — Herzfehler werden meistens bei Geschwistern,

seltener in mehreren Generationen bzw. bei entfernteren Verwandten beobachtet (Ausnahme: Vorhofseptumdefekte). Die größere Häufigkeit von Verwandtenehen bei Eltern kongenital herzkranker Kinder ist statistisch erwiesen. Konkordanz der Fehler ist häufiger als Diskordanz. Unter den zahlreichen Anomalien stehen Isthmusstenose der Aorta, Pulmonalstenose und Vorhofseptumdefekte im Vordergrund, die Fallotsche Tetrade wird weitaus seltener genannt (negative Auswahl; Letalfaktoren?). Beim männlichen Geschlecht sind Isthmusstenose und partielle Lungenvenenanomalien auffallend häufig, beim weiblichen Geschlecht überwiegen Persistenz des Ductus arteriosus und Defekte des Vorhofseptum. — CAMPBELL nimmt einen recessiven Erbgang an, räumt aber (für die Vorhofseptumdefekte) unregelmäßige Dominanz ein. Erbliche und peristatische Faktoren können sich in ihrer Wirkung kombinieren, vielleicht auch potenzieren (KL. GOERTTLER 1956, 1963b, 1964; FUHRMANN 1962), was durch experimentelle Untersuchungen an Inzuchtstämmen erhärtet wird (KL. GOERTTLER 1959; WEGENER 1961).

Peristatische Ursachen: „Erworbene“ Kardio-Angiopathien. Die teratogene Wirkung physikalisch-mechanischer Faktoren ist experimentell sichergestellt; die Bedeutung einer direkten Traumatisierung bzw. Strahlenschädigung oder Temperaturerhöhung im mütterlichen Organismus (z.B. durch Fieber) ließ sich aber nur vereinzelt auch beim Menschen wahrscheinlich machen (NEEL und SCHULL 1956; FRITZ-NIGGLI 1959; KL. GOERTTLER 1963b, 1964; MESSERSCHMIDT 1960; FUHRMANN 1962; PLIESS 1962). Wichtiger sind *chemische Faktoren*. Hier spielen die Abortiva (z.B. Chinin: FUHRMANN 1962) und kontrazeptiven Medikamente eine gewisse, aber nur selten eindeutig geklärte Rolle. Besondere Bedeutung kommt Medikamenten mit cytostatischer Wirksamkeit zu (z.B. Aminopterin: THIERSCH 1952; auch Sulfonamide und Antibiotica, z.B. das Actinomycin-D: LANDAUER 1949; TUCHMANN-DUPLESSIS und MERCIER-PAROT 1960a, b). Das Thalidomid (z.B. im Contergan) wird für das gehäufte Auftreten von Dysmelien verantwortlich gemacht; in ca. 30% ist dabei die Kombination mit angeborenen Herz-Gefäßfehlern beschrieben worden (s. WIEDEMANN 1961; PLIESS 1962b). — Im Vordergrund des Interesses steht das zeitweise oder ständige *Fehlen eines lebenswichtigen Metaboliten* oder sein Ersatz durch einen unwirksamen, ähnlich gebauten Antimetaboliten. Die im Experiment hervorragend untersuchte Wirkung des Sauerstoffmangels (BÜCHNER 1958) ist für die Entstehung menschlicher Herz-Gefäßfehler nur unzureichend gesichert. Einzelne im Schrifttum genannte Fälle halten einer Kritik nicht stand (z.B. der von OLIM und TURNER 1952 genannte Fall: Geburt eines gesunden Kindes nach operativer Korrektur einer Fallotschen Tetrade bei einer sehr jungen Frau, die zuvor zweimal von mißgebildeten Früchten entbunden war). ESPINO-VELA et al. (1960) berichteten dagegen über eine oder mehrere

ausgetragene Schwangerschaften bei 117 konnatal herzkranken Frauen. Während über die Beziehung zwischen Vitamin-Mangel bzw. Vitamin-Überdosierung beim Menschen keine Beobachtungen vorliegen, konnten Herz-Gefäßfehler bei Kindern diabetischer Mütter mit unzureichender oder ohne Substitutionstherapie während der Schwangerschaft nachgewiesen werden (KLOOS 1952; J. B. MAYER 1959; HOET, GOMMERS und HOET 1960, 1961). Auch eine mütterliche Hypothyreose kann eine kardiale Anomalie entstehen lassen (HOET, DE MEYER und DOYEN 1960). Mangelernährung und Hyperemesis gravidarum wurden mit der Entstehung angeborener Störungen in Zusammenhang gebracht (MEY 1961), was aber von McDONALD (1958) durch prospektive Untersuchungen nicht sicherzustellen war. Ein allgemeiner Nährstoffmangel infolge von Blutungen in der Frühschwangerschaft (mit Verringerung der placentaren Austausch-Fläche) wurde von RÜBSAAMEN (1957) und KRONE (1961) positiv diskutiert. Andere Untersucher konnten keine eindeutige Beziehung zwischen Blutungen in der Anamnese und konnatalen Herz-Gefäßfehlern feststellen (POLANI und CAMPBELL 1955; FUHRMANN 1962; KNÖRR 1958a, b). Die Bedeutung *serologischer Inkompatibilitäten* ist weitgehend unbekannt, ZOLLINGER (1956) und KLEINE (1958) beschrieben Herzmißbildungen bei Erythroblastose.

Die teratogenetische Bedeutung *belebter Erreger* ist bei Viren sicher erwiesen, wenn auch ihr Anteil nur in der Größenordnung von einigen Prozenten liegt (CAMPBELL 1961). Am bekanntesten ist die Schädigung der Embryogenese durch das Rubeola-Virus (GREGG 1941; umfassende Zusammenstellungen bei FLAMM 1959 und TÖNDURY 1962; bei letzterem auch histopathologische Befunde). Während als Entstehungszeiten für Linsentrübungen eine Infektion in der 3.—6. Entwicklungswoche und für angeborene Taubheit die 7.—12. Woche bestimmt werden konnten, entstanden Herz-Gefäßfehler nach mütterlicher Infektion in der 5.—9. Schwangerschaftswoche. In der Häufigkeit der einzelnen Anomalien führt ein offener Ductus arteriosus Botalli mit 58,1%; es folgen Ventrikelseptumdefekte in 17,6%, Fallotsche Tetrade in 7,2%, Vorhofseptumdefekte in 6,6%, isolierte Pulmonalstenose in 5,9% und andere Formen in zusammen 4,6%. Das Risiko einer Entwicklungsschädigung ist bei nachgewiesener mütterlicher Infektion im 1. Entwicklungsmonat am höchsten (25—40%) und fällt dann schnell auf Werte von 15—5% im 2. und 3. Entwicklungsmonat ab; es muß aber mit Virulenzschwankungen gerechnet werden. Herzschäden konnten auch nach mütterlicher Parotitis epidemica, Hepatitis epidemica, Poliomyelitis und Influenza erfaßt (TÖNDURY 1962) bzw. anamnestisch wahrscheinlich gemacht werden (FLAMM 1960; WIEDERHOLD 1960). — Banale bakterielle Infektionen der Frucht führen häufig zum intrauterinen Fruchttod. Es wurden aber auch Herzklappenerkrankungen bei Neugeborenen („fetale Endokarditis“) nach mütterlicher Pneumonie etc.

beobachtet (FISCHER 1911; MARCHAND 1924; GROSS 1941; EHRICH 1956). Während Herzfehler nach Listeria-Erkrankung nicht bekannt sind, wird eine Toxoplasmose als teratogener Faktor im allgemeinen bezweifelt (ESSBACH 1956). Ich konnte einmal eine konnatale Endokarditis bei nachgewiesener Toxoplasmose beobachten (s. auch FUHRMANN 1962).

Literatur

- BARTHEL, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- BENNINGHOFF, A.: Das Herz. In: Handbuch der vergleichenden Anatomie (BOLK-GÖPPERT-KALLIUS-LUBOSCH), Bd. 6, S. 468. Berlin u. Wien: Urban & Schwarzenberg 1933.
- BLECHSCHMIDT, E.: Die vorgeburtlichen Entwicklungsstadien des Menschen. Basel u. New York: S. Karger 1961.
- BORN, G. V. R., G. S. DAWES, J. C. MOTT, and B. R. RENNICK: The constriction of the ductus arteriosus caused by oxygen and by asphyxia in newborn lambs. *J. Physiol. (Lond.)* **132**, 304 (1956).
- BRANDT, W.: Fetal circulation and the development of the prime movers of right atrioventricular ring in the human heart. *Acta anat. (Basel)* **22**, 216 (1954).
- BREDT, H.: Die Mißbildungen des menschlichen Herzens. In: *Ergebn. allg. Path. path. Anat. (Lubarsch-Ostertag)* **30**, 77 (1936).
- BREMER, J. L.: Part I. An interpretation of the development of the heart. Part II. The left aorta of reptiles. *Amer. J. Anat.* **42**, 307 (1928).
- BÜCHNER, F.: Die Bedeutung peristatischer Faktoren für die Entstehung der Mißbildungen und Mißbildungskrankheiten. *Verh. dtsh. Ges. inn. Med.* **64**, 13 (1958).
- CAMPBELL, M.: Genetic and environmental factors in congenital heart disease. *Quart. J. Med., N. S.* **18**, 379 (1949).
- The genetics of congenital heart disease and situs inversus in sibs. *Brit. Heart J.* **21**, 65 (1959).
- Maternal virus diseases during pregnancy and other familial factors in the aetiology of congenital heart disease. *Acta tertii europeii de cordis scientia conventus. Romae 1960, pars prior*, 259 (1960).
- Place of material rubella in the aetiology of congenital heart disease. *Brit. med. J.* **1961I**, No 5227, 691.
- P. E. POLANI: Factors in the aetiology of atrial septal defect. *Brit. Heart J.* **23**, 477 (1961).
- CLARA, M.: *Entwicklungsgeschichte des Menschen* 2. Aufl. Leipzig: Quelle-Meyer 1940; 5. Aufl. Leipzig: Georg Thieme 1955.
- DAVIS, C. L.: Description of a human embryo having twenty paired somites. (The Edwards-Jones-Brewer ovum.) *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **15**, 1 (1923).
- Development of the human heart from its first appearance to the stage found in embryos of twenty paired somites. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **19**, 245 (1927).
- DOERR, W.: Zwei weitere Fälle von Herzmißbildungen. Ein Beitrag zu SPITZERS phylogenetischer Theorie. *Virchows Arch. path. Anat.* **301**, 668 (1938).
- Morphologie und Korrelation chirurgisch wichtiger Herzfehler. *Ergebn. Chir. Orthop.* **36**, 1 (1950).
- Über ein formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Kammerostien. *Z. Kreisf.-Forsch.* **41**, 269 (1952).
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie von E. KAUFMANN*, herausgeg. von M. STAEMMLER, Bd. 1, S. 381. Berlin: W. de Gruyter & Co. 1955.
- Kyematopathien und perinatale Krankheiten. *Ärztl. Wschr.* **12**, 721 (1957).
- Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. IX/3, S. 1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- V. BECKER u. KL. GOERTTLER: Über den Schädigungsstoffwechsel. *Paradigmatische morphologische Äquivalente. Dtsch. med. Wschr.* **84**, 317, 343 (1959).
- EDWARDS, J. E.: Structural changes of pulmonary vascular bed and their functional significance in congenital cardiac disease. *Proc. Inst. Med. Chic.* **18**, 134 (1950).
- The LEWIS A. CONNER Memorial lecture: Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease. *Circulation* **15**, 164 (1957).
- , and W. B. CHAMBERLIN jr.: Pathology of pulmonary vascular tree. III. The structure of the intrapulmonary arteries in cor triloculare biatriatum with subaortic stenosis. *Circulation* **3**, 524 (1951).
- J. M. DOUGLAS, H. B. BURCHELL, and N. D. CHRISTENSEN: Pathology of intrapulmonary arteries and arterioles in coarctation of aorta associated with patent ductus arteriosus. *Amer. Heart J.* **38**, 205 (1949).
- EHRICH, W.: Die Entzündung. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, herg. von BÜCHNER-LETTERER-ROULET, Bd. VII/1, S. 183. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1956.
- ESPINO-VELA, J., R. GARCIA-MADRIGAL, R. PÉREZ MARTIN y C. GONZALEZ: Cardiopathias congenitas y embarazo. *Estudio de 117 casos. Arch. Inst. Cardiol. Méx.* **30**, 117 (1960).
- ESSBACH, H.: Die Toxoplasmose des Menschen. *Verh. dtsh. Ges. Path.* **40**, 77 (1956).
- Paidopathologie. Kyematopathien, Neogonopathien, Thelamonopathien. Leipzig: Georg Thieme 1961.

- FISCHER, B.: Über fötale Infektionskrankheiten und fötale Endokarditis, nebst Bemerkungen über Herzmuskelverkalkung. Frankfurt. Z. Path. 7, 83 (1911).
- FLAMM, H.: Die pränatalen Infektionen des Menschen unter besonderer Berücksichtigung von Pathogenese und Immunologie. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- FRITZ-NIGGLI, H.: Strahlenbiologie. Grundlagen und Ergebnisse. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- FUHRMANN, F.: Diskordantes Auftreten angeborener Angiokardiopathien bei eineiigen Zwillingen. Mitteilung eines gesicherten Falles und kritische Sichtung der vorliegenden Berichte von angeborenen Angiokardiopathien bei Zwillingen. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre 34, 563 (1958).
- Genetische und peristatische Ursachen angeborener Angiokardiopathien. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk., N. F. 18, 47 (1962).
- GOERTTLER, KL.: Blutstromwirkung als Gestaltungsfaktor für die Entwicklung des Herzens. Beitr. path. Anat. 115, 33 (1955).
- Hämodynamische Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen des arteriellen Herzens. Virchows Arch. path. Anat. 328, 391 (1956).
- Über terminologische und begriffliche Fragen der Pathologie der Pränatalzeit. Virchows Arch. path. Anat. 330, 35 (1957a).
- Über das pathologische Geschehen in der Pränatalperiode des menschlichen Organismus. Versuch einer terminologischen Neuordnung. Dtsch. med. Wschr. 82, 640 (1957).
- Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Ursachen und Mechanismen typischer und atypischer Herzformbildungen, dargestellt aufgrund neuer Befunde. Zwangl. Abhandl. a. d. Geb. d. norm. u. patholog. Anat., H. 3. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- Experimentelle Erzeugung angeborener Herzfehler. Klin. Wschr. 37, 1204 (1959).
- Morphogenetische Prinzipien bei der Entstehung der konnatalen Kardiopathien. Acta tertii europaei de cordis scientia conventus Romae 1960; Pars prior, p. 265 (1960a).
- Die Ätiopathogenese angeborener Entwicklungsstörungen vom Standpunkt des Pathologen. I. Europ. Anatomenkongr. Straßburg 1960. Erg.-H. zu Anat. Anz. 109, 35 (1960/61b).
- Allgemeine Betrachtung des Kreislaufes in Hinsicht auf seine Aufgaben, seine Entwicklung, funktionelle Differenzierung und die Mißbildungen des Herzens. In: BENNINGHOFF-GOERTTLER, Lehrbuch der Anatomie des Menschen, 5. Aufl., Bd. 2, S. 373. München: Urban & Schwarzenberg 1960c.
- Entwicklungsgeschichte des Herzens, S. 21. In: BARGMANN-DOERR, Das Herz des Menschen. Stuttgart: Georg Thieme 1963a.
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: BARGMANN-DOERR, Das Herz des Menschen, S. 422. Stuttgart: Georg Thieme 1963b.
- GOERTTLER, KL.: Kyematopathien. Embryo- und Fetopathien. In: P. E. BECKER, Humangenetik. Ein kurzes Handbuch, Bd. 2, S. 1. Stuttgart: Georg Thieme 1964.
- GRANT, R. P.: The embryology of ventricular flow pathways in man. Circulation 25, 756 (1962).
- GREGG, N. M.: Congenital cataract following German measles in the mother. Trans. ophthalm. Soc. Aust. 3, 35 (1941).
- GROSS, P.: Concept of fetal endocarditis. A general review with report of an illustrative case. Arch. Path. 31, 163 (1941).
- GROSSE-BROCKHOFF, F.: Der Phasenwandel im Erscheinungsbild der angeborenen Herzfehler mit hohem pulmonalem Stromvolumen. Verh. dtsh. Ges. Kreisf.-Forsch. 23, 201 (1957).
- HACKENSELLNER, H. A.: Akzessorische Kranzgefäßanlagen der Arteria pulmonalis unter 63 menschlichen Embryonenserien mit einer größten Länge von 12 bis 36 mm. Z. mikr.-anat. Forsch. 62, 153 (1956).
- HERXHEIMER, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Teil III, Ab. II, Kap. 4, S. 339, hersg. v. E. SCHWALBE u. G. GRUBER. Jena: Gustav Fischer 1910.
- HIS, W.: Anatomie menschlicher Embryonen. I. Embryonen des ersten Monats. Leipzig: Vogel 1880.
- Anatomie menschlicher Embryonen. II. Gestalt- und Größenentwicklung bis zum Schluß des 2. Monats. Leipzig: Vogel 1882.
- Anatomie menschlicher Embryonen. III. Zur Geschichte der Organe. Leipzig: Vogel 1885.
- HIS jr., W.: Die Entwicklung des Herznervensystems bei Wirbelthieren. Abh. Kgl. sächs. Ges. Wiss., math.-phys. Kl. 18, 1 (1891).
- Über die Entwicklung des Bauchsympathicus beim Hühnchen und Menschen. Arch. Anat. Entwickl.-Gesch. (Suppl.) 1897, 137.
- HOET, J. P., A. GOMMERS, and J. J. HOET: Causes of congenital malformations. Role of prediabetes and hypothyroidism. Ciba-Foundation Symposium on congenital malformations, S. 219. London: Churchill 1960.
- — — Prédiabète et grossesse. J. Méd. Paris 1961, Nr 4.
- R. DE MEYER et L. DE MEYER-DOYEN: Hypothyroidie et grossesse. Helv. med. Acta 27, 178 (1960).
- IVEMARK, B.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood. An analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome with fourteen new cases. Acta paediat. (Uppsala) 44, Suppl. No 104 (1955).
- KEITH, A.: The hunterian lectures on the malformations of the heart. Lancet 1909 II, 359, 433, 519.
- KLEINE, H. O.: Die Ätiologie der kongenitalen Herzfehler. Mit einem Anhang über die pränatale allgemeine Mißbildungsprophylaxe. Beiheft z. Z. Geburt. Gynäk. 151 (1958).

- KLOOS, K. F.: Zur Pathologie der Feten und Neugeborenen diabetischer Mütter. *Virchows Arch. path. Anat.* **321**, 177 (1952).
- KNÖRR, K.: Mißbildungen und Entwicklungsstörungen nach Blutungen in der Frühschwangerschaft. *Geburtsh. u. Frauenheilk.* **18**, 414 (1958a).
- Der Einfluß von Blutungen in der Frühschwangerschaft auf die Entwicklung der Frucht und das Auftreten von Mißbildungen. *Int. J. prophyl. Med.* **2**, 47 (1958).
- KÖHN, K.: Beobachtungen und Gedanken zur Ätiologie der Acardier. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **90**, 209 (1953).
- , u. M. RICHTER: Die Lungenarterienbahn bei angeborenen Herzfehlern. *Zwangl. Abhandl. a. d. Geb. d. norm. u. pathol. Anat., H. 2.* Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- KRONE, H. A.: Die Bedeutung der Eibettstörungen für die Entstehung menschlicher Mißbildungen. *Veröffentl. a. d. morphol. Pathologie, H. 62.* Stuttgart: Gustav Fischer 1961.
- LAMY, M., J. DE GROUCHY, and O. SCHWEISGUTH: Genetic and non-genetic factors in the etiology of congenital heart disease. A study of 1188 cases. *Amer. J. hum. Genet.* **9**, 17 (1957).
- , et O. SCHWEISGUTH: Etiologie des malformations du coeur. *Ann. paediat. (Basel)* **171**, 245 (1948).
- LANDAUER, W.: Le problème de l'lectivité dans les expériences de tératogenèse biochimique. *Arch. Anat. micr. Morph. exp.* **38**, 184 (1949).
- LEHMANN, F. E.: Die embryonale Entwicklung. *Entwicklungsphysiologie und experimentelle Teratologie.* In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie, Bd. VI/1, S. 1*, hrsg. v. BÜCHNER-LETTERER-ROULET. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- LICATA, R. H.: The human embryonic heart in the ninth week. *Amer. J. Anat.* **94**, 73 (1954).
- LINDNER, E.: Submikroskopische Untersuchungen über die Herzentwicklung beim Hühnchen. *Verh. anat. Ges.* **54**, 305 (1957).
- LINZBACH, A. J.: Quantitative Biologie und Morphologie des Wachstums einschließlich Hypertrophie und Riesenzellen. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie, Bd. VI/1, S. 180*, hersg. v. BÜCHNER-LETTERER-ROULET. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- LOS, J. A.: De embryonale ontwikkeling van de venae pulmonales en de sinus coronarius bij de mens. *Proefschrift Leiden* 1958.
- MARCHAND, F.: Die örtlichen reaktiven Vorgänge (Lehre von der Entzündung). In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie (KREHL-MARCHAND), Bd. 4, S. 78.* Leipzig: S. Hirzel 1924.
- MAYER, J. B.: Embryopathien. In: *Almanach für Kinderkrankheiten, S. 1.* München: J. F. Lehmanns 1959.
- MCDONALD, A. D.: Maternal health and congenital defect. A prospective investigation. *New Engl. J. Med.* **258**, 767 (1958).
- MEESSEN, H.: Zur pathologischen Anatomie des Lungenkreislaufs. *Verh. dtsh. Ges. Kreisf.-Forsch.* **17**, 25 (1951).
- Pathologische Anatomie des Morbus caeruleus. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* **279**, 474 (1954).
- Progredienz und Adaptation der angeborenen Herz- und Gefäßfehler. *Verh. dtsh. Ges. Kreisf.-Forsch.* **23**, 188 (1957).
- MESSERSCHMIDT, O.: Auswirkungen atomarer Detonationen auf den Menschen. *Ärztlicher Bericht über Hiroshima, Nagasaki und den Bikini-Fall-out.* München: Thieme 1960.
- MEY, R.: Über Ätiologie und Pathogenese der Abortiveier. *Veröffentl. a. d. morphol. Pathologie, H. 63.* Stuttgart: Gustav Fischer 1961.
- MEYER, W. W., u. E. SIMON: Die präparatorische Angiomalazie des Ductus arteriosus Botalli als Voraussetzung seiner Engstellung und als Vorbild krankhafter Arterienveränderungen. *Virchows Arch. path. Anat.* **333**, 119 (1960).
- MIEROP, L. H. S. VAN, R. D. ALLEY, H. W. KAUSEL, and A. STRANAHAN: The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **43**, 71 (1962).
- MUIR, D. B.: An electron microscope study of the embryology of the intercalated disc in the heart of the rabbit. *J. biophys. biochem. Cytol.* **3**, 193 (1957).
- NEEL, J. V., and W. J. SCHULL: The effect of exposure to the atomic bombs on pregnancy termination in Hiroshima and Nagasaki. *Nat. Acad. Sci. Washington* 1956, Publ. No 461.
- NEILL, C. A.: Development of the pulmonary veins. With reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* **18**, 880 (1956).
- OLIM, CH. B., and H. B. TURNER: Anencephaly in fetuses of mother with tetralogy of Fallot. Normal infant following Blalock operation. *J. Amer. med. Ass.* **149**, 932 (1952).
- PATTEN, B. M.: Human embryology. Philadelphia: Blakiston 1946.
- The development of the heart. In: *Pathology of the heart*, ed. by S. E. GOULD. Springfield/Ill.: Ch. C. Thomas. 1. ed. 1953; 2. ed. 1960.
- PERNKOPF, E.: Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen. Gedanken zum Problem der Asymmetrie und zum Phänomen der Inversion. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **79**, 577 (1926).
- Asymmetrie, Inversion und Vererbung. *Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre* **20**, 606 (1937).
- , u. W. WIRTINGER: Die Transposition der Herzostien. — Ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung. Die Phonomie der Herzentwicklung als morphogenetische Grundlage der Erklärung. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **100**, 563 (1933).
- — Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf

- entwicklungsgeschichtlicher Grundlage. Virchows Arch. path. Anat. **295**, 143 (1935).
- PLIESS, G.: Pränatale Schäden. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk.*, N. F. **17**, 264 (1962).
- POLANI, P. E., and M. CAMPBELL: An aetiological study of congenital heart disease. *Ann. hum. Genet.* **19**, 209 (1955).
- PUTSCHAR, W.: Die Entwicklungsstörungen der Milz. In: *Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere*, Teil III, Abt. III, Kap. 11—12, S. 759. Jena: Gustav Fischer 1934.
- ROBERTSON, J. I.: The comparative anatomy of the bulbus cordis, with special reference to abnormal positions of the great vessels in the human heart. *J. Path. Bact.* **18**, 191 (1913).
- ROKITANSKY, C. v.: Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien: Braumüller 1875.
- RÜBSAAMEN, H.: Menschliche Herz- und Gefäßmißbildungen durch Eibettstörungen in der Frühschwangerschaft. *Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.* **23**, 288 (1957).
- RYCHTER, Z., and L. LEMEŽ: The suppression of the left atrial anlage relating to the origin of the coarctation of aorta in chick embryos. Symposium „Experimental embryology and neuro-anatomy“ Prag 1962, p. 35.
- 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 (1955).
- SCHWALBE, E.: Allgemeine Mißbildungslehre (Teratologie). Eine Einführung in das Studium der abnormen Entwicklung. In: *Morphologie der Mißbildungen*, Teil I. Jena: Gustav Fischer 1906.
- Acardii und Verwandte (Chorangiopagus parasiticus). In: *Morphologie der Mißbildungen*, Teil II, Kap. 10, S. 133. Jena: Gustav Fischer 1907.
- SILLER, W. G.: Ventricular septal defects in the fowl. *J. Path. Bact.* **76**, 431 (1958).
- SPITZER, A.: Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. *Wilhelm Roux' Arch. Entwickl.-Mech. Org.* **45**, 686 (1919).
- Über die Ursachen und den Mechanismus der Zweiteilung des Wirbeltierherzens. Teil II. Die doppelte Septierung des arteriellen Herzschenkels und deren sekundäre Vereinfachung. *Wilhelm Roux' Arch. Entwickl.-Mech. Org.* **47**, 511 (1921).
- Über den Bauplan des mißgebildeten Herzens. *Virchows Arch. path. Anat.* **243**, 81 (1923).
- Über Dextroversion, Transposition und Inversion des Herzens und die gegenseitige Larvierung der beiden letzteren Anomalien. Nebst Bemerkungen über das Wesen des Situs inversus. *Virchows Arch. path. Anat.* **271**, 226 (1929).
- STARCK, D.: *Embryologie. Ein Lehrbuch auf allgemein biologischer Grundlage.* Stuttgart: Georg Thieme 1955.
- STRAKOSCH, W., u. H. E. ANDERS: Beitrag zur Lehre von den Akardiern: Über einen Holoakardius eumorphus. *Arch. Gynäk.* **115**, 408 (1921).
- STREETER, G. L.: Developmental horizons in human embryos. Description of age group X, 13 to 30 somites, and age group XII, 21 to 29 somites. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **30**, 209 (1942).
- Developmental horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **31**, 27 (1945).
- Developmental horizons in human embryos. Description of age group XV, XVI, XVII and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie Collection. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **32**, 134 (1948).
- TANDLER, J.: *Anatomie des Herzens.* In: *Handbuch der Anatomie des Menschen (BARDELEBEN)*, Bd. 3, Abt. 1. Jena: Gustav Fischer 1913.
- THIERSCH, J. B.: Therapeutic abortions with a folic acid antagonist, 4-aminopteroylglutamic acid administered by oral route. *Amer. J. Obstet. Gynec.* **63**, 1298 (1952).
- TÖNDURY, G.: Embryopathien. Über die Wirkungsweise (Infektionsweg und Pathogenese) von Viren auf den menschlichen Keimling. In: *Pathologie und Klinik in Einzeldarstellungen*, Bd. 11. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1962.
- TUCHMANN-DUPLESSIS, H., et L. MERCIER-PARROT: A propos de l'action tératogène de l'actinomycine D. Essais de prévention par l'acide panthothenique. *Rev. franç. Étud. clin. biol.* **5**, 923 (1960a).
- — The teratogenic action of the antibiotic actinomycin D. Ciba Foundation Symposium on Congenital Malformations, London 1960, S. 115. London: Churchill 1960.
- VOGEL, F.: *Lehrbuch der allgemeinen Human-genetik.* Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1961.
- VRIES, A. P. DE, and J. B. DE C. M. SAUNDERS: Development of the ventricles and spiral outflow tract in the human heart. *Contr. Embryol. Carneg. Instn* **37**, 87 (1962).
- WEGENER, K.: Über die experimentelle Erzeugung von Herzmißbildungen durch Trypanblau. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **34**, 99 (1961).
- WERTHEMANN, A.: Allgemeine Teratologie mit besonderer Berücksichtigung der Verhältnisse beim Menschen. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, Bd. VI/1, S. 58. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- WIEDEMANN, H. R.: Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo- und aplastischer Fehlbildungen der Gliedmaßen. *Med. Welt* **1961**, 1863.
- WIEDERHOLD, A.: Nociones generales sobre la patologia prenatal. (Su importancia clinica.) *Rev. chil. Pediat., Suppl. 1*, S. 1 (1960).
- ZOLLINGER, U.: Die pathologische Anatomie der Erythroblastose. *Verh. dtsch. Ges. Path.* **40**, 22 (1956).

Der postnatale anatomische Umbau des Herzens

Von A. J. LINZBACH, Göttingen

Der Kreislauf und die Form des Herzens vor der Geburt

Linke und rechte Herzkammer sind im fetalen Kreislauf nebeneinandergeschaltet. Die Aorta erhält ihr Blut aus beiden Ventrikeln. Der rechte Ventrikel erzeugt einen gleich hohen systolischen Druck wie der linke. Ein großer Teil des rechten Schlagvolumens fließt über den *Ductus Botalli* in die Aorta, der Rest über die Pulmonalis durch die Lunge. Im Gegensatz zu den Verhältnissen beim Erwachsenen ist beim Feten die Schlagarbeit beider Ventrikel angenähert gleich groß.

Die Gewichte der Ventrikelmuskulatur sind den funktionellen Erfordernissen des fetalen Kreislaufes gut angepaßt. Während beim Erwachsenen die Muskulatur der rechten Herzkammer nur halbsoviel wiegt wie die der linken (MÜLLER), sind beim Feten beide Ventrikelwandungen ungefähr gleich schwer.

Bei 30 Feten meiner Sammlung mit Körpergewichten zwischen 40—860 g wurden die Frischgewichte der vom Ventrikelseptum abgetrennten Anteile der Muskulatur von linker und rechter Herzkammer bestimmt. Das Gewichtsverhältnis des freien Anteiles der rechten Kammer zur linken beträgt in dieser Serie im Mittel 0,943 ($\sigma = 0,173$; $\sigma_{\mu} \pm 0,0325$). Das Gewicht der linken Ventrikelwand entspricht im Mittel 0,17 %, das der rechten 0,155 % des Körpergewichtes.

Im letzten Viertel der Schwangerschaft scheint die Muskulatur des rechten Ventrikels bis zur Geburt sogar etwas schneller zu wachsen als die des linken. Das Gewichtsverhältnis von rechter zu linker Kammerwand beträgt bei der Geburt etwa 1,3 (HORT 1955; MERKEL u. WITT; MOLTZ). Die Wanddicke der rechten Kammerwand mißt aber nur 3,3 mm, die der linken 4,5 mm (SCHULZ u. GIORDANO). Der Inhalt der rechten Kammer in Totenstarre beträgt 1,35 ml ($\sigma_{\mu} \pm 0,16$), derjenige der linken Kammer 1,27 ml ($\sigma_{\mu} \pm 0,19$) (KYRIELEIS).

Diese funktionellen und strukturellen Besonderheiten des fetalen Herzens waren HARVEY schon im Prinzip bekannt (KEEN; LIND). In seinem Buch „*De Motu Cordis*“ (1628) schreibt HARVEY, daß im Vergleich zum Erwachsenen beim Embryo „. . . non tanta differentia est ventriculorum“ und daß die beiden Ventrikel das Blut „. . . in universum corpus impellunt aequaliter: unde aequalis constitutio“.

Die Umstellung des Kreislaufes und die Formveränderungen des Herzens nach der Geburt

Die im Fetalleben nebeneinandergeschalteten Ventrikel werden bei der Kreislaufumstellung nach der Geburt hintereinandergeschaltet. Dieser Vorgang geht zuerst mit einem funktionellen und später mit einem anatomischen Verschluß des Foramen ovale und des *Ductus Botalli* einher. Der Ausfall der Nabelzirkulation ist begleitet von einer Erhöhung des Widerstandes und des Blutdruckes im großen Kreislauf. Mit dem ersten Atemzug sinken Widerstand und Blutdruck im Lungenkreislauf beträchtlich ab, während der Durchfluß erheblich zunimmt (LIND). Die Lichtungen der dickwandigen fetalen Lungenarterienäste werden weiter infolge Dehnung und gleitender Verschiebungen der glatten Muskelzellen ihrer Media (KÖNN u. STORB).

Der starke Druckabfall im kleinen Kreislauf von etwa 60—70 auf 20 mm Hg vermindert die notwendige Schlagarbeit des rechten Ventrikels um 70%. Der postnatale Druckanstieg im großen Kreislauf von 10—20 mm Hg erfordert eine Vermehrung der Schlagarbeit des linken Ventrikels von etwa 20%. Gewicht und Weite der Ventrikel passen sich sehr bald nach der Geburt diesen veränderten Arbeitsverhältnissen an.

Rechter Ventrikel. Es liegen folgende Befunde vor:

Die Entlastung des rechten Ventrikels geht bereits in den ersten Lebenswochen mit einer echten, absoluten Gewichtsverminderung des Myokards (physiologische Atrophie) und einer Erweiterung seiner Lichtung (physiologische Dilatation) einher.

Der Gewichtsverlust beträgt etwa 30% (MÜLLER; HORT 1955; KEEN).

Das Relativgewicht der rechten Kammerwand plus Septumanteil fällt von rund 0,2 auf 0,1% des Körpergewichtes ab.

Der mittlere Durchmesser der Herzmuskelfasern verkleinert sich um 10—16% (BOELLAARD; HORT 1955).

Die Wanddicke nimmt sogar um 30—40% ab (BOELLAARD; HORT 1955; SCHULZ und GIORDANO; KYRIELEIS).

Der Inhalt des rechten Ventrikels in Totenstarre nimmt bis zum 4. Lebensmonat um das Doppelte und bis zum 1. Lebensjahr um das Dreifache zu. Der Inhalt der linken Kammer bleibt dagegen bis zum 4. Monat konstant und verdoppelt sich erst gegen Ende des 1. Lebensjahres (KYRIELEIS). Der absolute Zuwachs des Inhalts der rechten Kammer bis zum 4. Lebensmonat entspricht in diesem Zeitraum etwa dem absoluten Gewichtsverlust ihrer Muskulatur.

Die äußere epikardiale Oberfläche des rechten Ventrikels wird bis zum 4. Lebensmonat nicht größer (HORT 1955; KYRIELEIS).

Auf Grund dieser Befunde kommt die Erweiterung der rechten Kammer nach der Geburt dadurch zustande, daß sich infolge der Atrophie ihrer Muskulatur die endokardiale innere Oberfläche dem Epikard nähert, bei gleichzeitiger Verdünnung der Wand des Ventrikels. Hierbei flacht sich besonders das innere Trabekelwerk ab. Es verteilt sich auf die sich vergrößernde innere Oberfläche und gibt der rechten Kammerlichtung Raum (Abb. 183).

Da die Erweiterung der rechten Kammer nicht mit einer Vergrößerung ihrer äußeren Oberfläche einhergeht, kann sie nicht durch Überdehnung der Herzmuskelzellen entstanden sein. Unsere Befunde an Säuglingsherzen zeigen, daß der Dehnungszustand ihrer Muskelzellen, gemessen am Abstand der Z-Membranen, in linker (1,35 μ) und rechter (1,4 μ) Herzkammerwand angenähert gleich groß ist (J. und M. LINZBACH 1951). Die physiologische Dilatation nach der Geburt muß daher eine strukturelle Dilatationsform sein, die durch gleitende Verschiebungen und Verlagerungen der Herzmuskelzellen im Myokard zustande kommt.

In früheren Untersuchungen wurde nachgewiesen, daß in allen gesunden menschlichen Herzen die gesamte Anzahl der Muskelzellen gleich groß und in der linken Kammerwand ebenso groß ist wie in der rechten. Die Muskelzellen der leichteren rechten Ventrikelwand sind entsprechend kleiner als die der schwereren linken. Hieraus läßt sich aber der Schluß ziehen, daß die Muskelzellen in der rechten Kammerwand

anders verteilt und angeordnet sein müssen als in der linken. Im Vergleich zur linken Kammer sind die dünneren Muskelzellen der rechten gewissermaßen „auf Lücke“ getreten, so daß die gesamte Anzahl der Muskelschichten in der rechten Kammerwand geringer ist als in der linken. Dieser mit Dilatation einhergehende Mechanismus wurde als „physiologische Gefügedilatation“ der rechten Kammer bezeichnet (LINZBACH 1947, 1950, 1952) (Abb. 183).

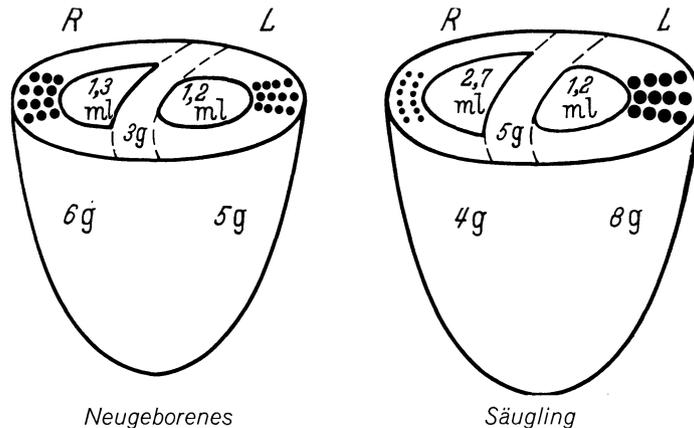


Abb. 183. Schematische Darstellung des anatomischen Umbaus des Herzens mit physiologischer Gefügedilatation der rechten Herzkammer in den ersten Lebensmonaten. Die Zahlen auf der Vorderfläche und im Septum geben die Gewichte der freien Anteile der rechten und linken Kammer sowie des Septums in Gramm an. Die Zahlen in den Kammerlichtungen entsprechen den mittleren Restblutmengen bei Totenstarre in Millilitern. Die Punkte in der Muskulatur der Kammerwände sollen im Prinzip die Dicke und die Anordnung von 12 Muskelzellen zeigen

Diese physiologische Gefügedilatation ist wahrscheinlich schon in der zweiten Schwangerschaftshälfte im Gange, weil zu dieser Zeit bei gleicher Dicke der Muskelzellen die rechte Kammerwand um 25% dünner ist als die linke (Abb. 183). Nach der Geburt (BOELLAARD; HORT 1955) wird diese physiologische Gefügedilatation der rechten Herzkammer noch zusätzlich und schlagartig verstärkt. Infolge der postnatalen Atrophie gleiten vornehmlich die dünner werdenden Muskelfasern der inneren Myokardschichten in die durch diese Atrophie entstehenden Lücken der jeweils unmittelbar anliegenden äußeren Schichten hinein, so daß die gesamte Anzahl der Muskelschichten in der Kammerwand bei diesem Vorgang vermindert wird. Jetzt erst wird verständlich, weshalb die Wand der rechten Kammer um fast 40%, die Muskelfasern aber nur um etwa 20% dünner werden (s. oben und Abb. 183).

Linker Ventrikel. Nach den Untersuchungen von KYRIELEIS nimmt der *Inhalt* der linken Herzkammer in den ersten 4 Lebensmonaten im Gegensatz zur rechten nicht zu und verdoppelt sich im Ablauf der zweiten Hälfte des 1. Lebensjahres. Das Gewicht der rechten Kammerwand erreicht erst am Ende des 1. Lebensjahres das Ausgangsgewicht des Neugeborenenherzens vor der physiologischen Atrophie. Im gleichen Zeitraum zeigt die linke Kammerwand fast eine Verdreifachung ihres Geburtsgewichtes. Das relative Gewicht des linken Ventrikels in Prozent des Körperge-

fast konstanten allometrischen Exponenten von 0,9. Das Herz wächst somit ein wenig langsamer als das Körpergewicht. Das relative Herzgewicht, ausgedrückt in Prozent des Körpergewichtes, fällt deshalb von der frühen Fetalzeit bis zum Erwachsenenalter ungefähr von 1,0% auf 0,5% ab.

Vor der Geburt wächst das Myokard durch mitotische Vermehrung seiner Muskelzellen. Die glykogenreichen Muskelzellen teilen sich senkrecht zu ihrer Längsachse. Der 2000fache Gewichtszuwachs des Herzens in den letzten 8 Schwangerschaftsmonaten wird durch elf Mitosewellen bewerkstelligt (Abb. 184).

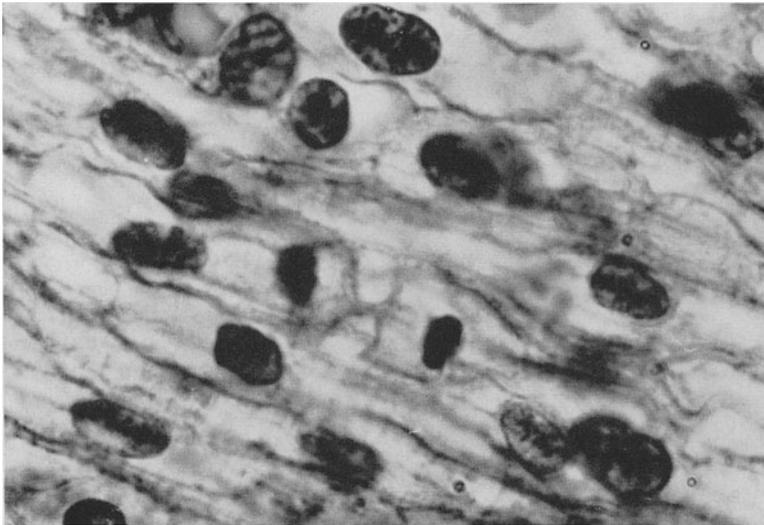


Abb. 184. Mitose (Telophase) einer fetalen Herzmuskelzelle mit Einschnürung des Sarkolemmeschlauches. Die Muskelzellen sind glykogenreich und enthalten wenige Myofibrillen. Die Periodenlänge der Querstreifung ist ebensogroß wie im Myokard des Erwachsenen. Kernplasmarelation etwa 1 zu 10. Länge des Feten: 10 cm. Gewicht des Feten: 26,8 g. Herzgewicht: 0,24 g

Die wachsende Herzmuskelmasse wird bis zur 7. Fetalwoche von der Herzhöhle aus über Trabekelsinus (mit Abständen von etwa 60μ) ernährt. Später dringen vom Epikard her Coronaräste in die Muskulatur ein, die sich teilweise mit den Trabekelsinus vereinigen (LINZBACH 1958, 1959). Die sich ausbildenden Capillaren verlaufen parallel zu den Muskelfasern. Ihr mittlerer Abstand beträgt bei der Geburt etwa 25μ . In den Maschen zwischen den Capillaren liegen durchschnittlich fünf Muskelfasern (Abb. 186). Das

wichtiges steigt aber nur wenig an. Der linke Ventrikel des Säuglings hat eine relativ dicke Wand bei enger Lichtung und zeigt somit angedeutet den Typus, den man bei Anpassung an eine Hypertonie findet und als Druckhypertrophie bezeichnet (Abb. 183).

Physiologische Atrophie und strukturelle Gefügedilatation des rechten Ventrikels sind jedoch eindrucksvoller und ausgeprägter als das Ausmaß der Druckhypertrophie des linken Ventrikels.

Das Wachstum der Muskelzellen und der Capillaren im Myokard vor und nach der Geburt

Vor und nach der Geburt wächst das Herz im Vergleich zum Körpergewicht mit einem

Verhältnis der Anzahl von Muskelfasern pro Capillare beträgt bei der Geburt 5:1 (ROBERTS und WEARN; LINZBACH 1946; HORT 1955).

Die Ausdifferenzierung der Muskelzellen geht mit einer Abnahme ihres Glykogengehaltes einher (WITTELS), gleichzeitig nimmt die Dichte ihrer Myofibrillen zu.

Das mitotische Vermehrungswachstum der Herzmuskelzellen ist mit der Geburt abgeschlossen.

Nach der Geburt verdoppelt sich im Laufe des 1. Lebensjahres die Anzahl der Herzmuskelzellen noch einmal durch eine Amitosewelle (Abb. 185) (LINZBACH 1952), die in der linken Kammerwand schneller abläuft als in der rechten (HORT 1953). Das anschließende Wachstum bis zum Erwachsenenalter ent-

spricht dem postmitotischen Typus. Bei konstanter Anzahl vergrößern sich die Herzmuskelzellen, wobei sich die Kernplasmarelation zu Ungunsten der Kerne von etwa

Der beschriebene Vorgang des anatomischen Umbaus des Herzens ist ein sehr lehrreiches Beispiel einer funktionell-strukturellen Anpassung. Die Ergebnisse sind für

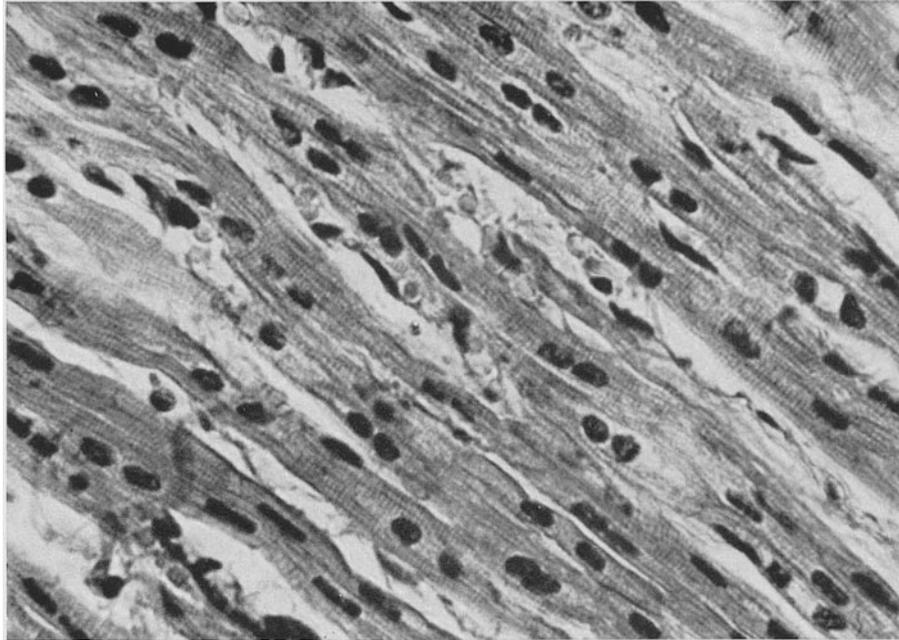


Abb. 185. Verdoppelung der Anzahl der Herzmuskelkerne durch quere Amitose. 9 Monate alter Säugling. Die Kernplasmarelation der Muskelzellen ist wesentlich kleiner als im Beispiel Abb. 184

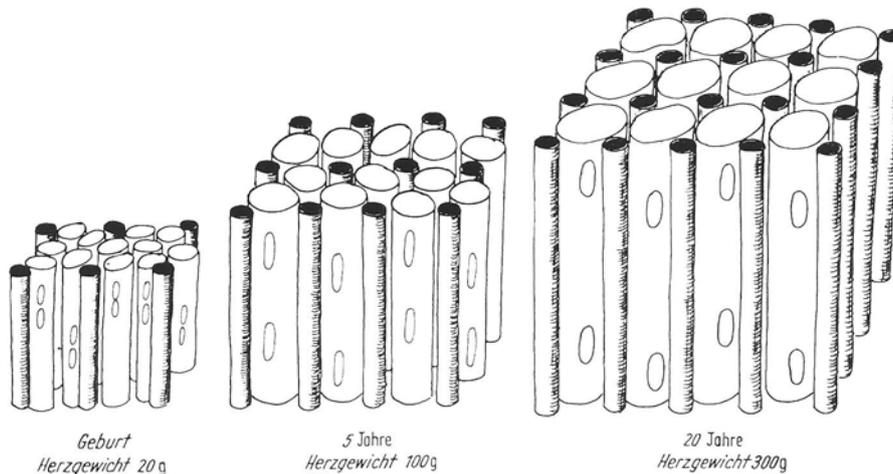


Abb. 186. Das postmitotische Größenwachstum von 12 Herzmuskelfasern und ihren Kernen nach der Geburt. Die Kernplasmarelation der Muskelzellen vermindert sich während des postnatalen Wachstums von $\frac{1}{10}$ auf etwa $\frac{1}{70}$ zu Ungunsten der Kerne. Vermehrungswachstum der Capillaren. Die Maschenweite des Capillarrasters (25μ) bleibt angenähert konstant

$\frac{1}{10}$ auf $\frac{1}{70}$ verschiebt (LINZBACH 1955). Die Zahl der Capillaren nimmt dabei jedoch um das Fünffache zu, wobei sich ihr Abstand nicht verändert (Abb. 186). Beim Erwachsenen beträgt dann das Verhältnis von Muskelfasern zu Capillaren 1:1.

das Verständnis der Funktion des ausgewachsenen Herzens wichtig. Die Gefügedilatation des rechten Ventrikels des Säuglings ist gewissermaßen das physiologische Vorbild der krankhaften Gefügedilatation des insuffizienten Herzens beim Erwachsenen. Der nor-

male rechte Ventrikel leistet mit dem halben Muskelgewicht des linken nur $\frac{1}{5}$ der Arbeit des linken Ventrikels. Auch bei der Gefügedilatation des insuffizienten Herzens ist die effektive Leistung im Vergleich zur Muskelmasse gering. Die Ergebnisse am Säuglingsherzen zeigen ebenso wie am gesunden und kranken Herzen des Erwachsenen, daß nicht die Schlagarbeit Wachstum oder Atrophie der Herzmuskulatur auslöst, sondern die systolisch pro Einheit Muskelquerschnitt zu erzeugende Kraft.

Darüber hinaus lernen wir aus dem anatomischen Umbau des Herzens nach der Geburt, und dies gilt auch für das Herz des Erwach-

senen, daß es eine rein funktionelle Anpassung am Herzen noch nicht einmal in der Idee geben kann. Denn jede funktionelle Belastung löst sehr schnell sinnvolle strukturelle Umbauvorgänge aus, die mit bestimmten Methoden schon nach Stunden meßbar sind. Das in der Anpassung befindliche Organ ist nach einigen Stunden der Belastung oder Entlastung bereits strukturell ein anderes als in der Ausgangssituation. In physiologischen Anpassungsversuchen darf man deshalb die Struktur eines Organs nicht stillschweigend als eine konstante Größe betrachten, wie es bei einfachen Maschinen möglich ist.

Literatur

- BOELLAARD, J. W.: Über Umbauvorgänge in der rechten Herzkammerwand während der Neugeborenen- und Säuglingsperiode. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 101 (1952).
- HARVEY, W.: *De motu cordis*. Frankfurt 1628. Lateinische und englische Ausgabe. Oxford: Blackwell 1957.
- HORT, W.: Quantitative histologische Untersuchungen an wachsenden Herzen. *Virchows Arch. path. Anat.* **323**, 223 (1953).
- Morphologische Untersuchungen an Herzen vor, während und nach der postnatalen Kreislaufumschaltung. *Virchows Arch. path. Anat.* **326**, 458 (1955).
- Quantitative Untersuchungen über die Capillarisation des Herzmuskels im Erwachsenen- und Greisenalter, bei Hypertrophie und Hyperplasie. *Virchows Arch. path. Anat.* **327**, 560 (1955).
- KEEN, E. N.: The postnatal development of the human cardiac ventricles. *J. Anat. (Lond.)* **89**, 484 (1955).
- KÖNN, G., u. R. STORB: Über den Formwandel der kleinen Lungenarterien des Menschen nach der Geburt. *Beitr. path. Anat.* **123**, 212—250 (1960).
- KYRIELEIS, CHR.: Die Formveränderungen des menschlichen Herzens nach der Geburt. *Virchows Arch. path. Anat.* **337**, 142—163 (1963).
- LIND, J.: The human foetal circulation and its changes following birth. In: *Die physiologische Entwicklung des Kindes*, herausgeg. von F. LINNEWEH, S. 105—128. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1959.
- LINZBACH, A. J.: Mikrometrische und histologische Analyse hypertropher menschlicher Herzen. *Virchows Arch. path. Anat.* **314**, 534 (1947).
- LINZBACH, A. J.: Die Muskelfaserkonstante und das Wachstumsgesetz der menschlichen Herzkammern. *Virchows Arch. path. Anat.* **318**, 575 (1950).
- Die Anzahl der Herzmuskelkerne in normalen, überlasteten, atrophischen und mit Corhormon behandelten Herzkammern. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 641 (1952).
- Quantitative Biologie und Morphologie des Wachstums. In: *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, herausgeg. von F. BÜCHNER, E. LETTERER u. F. ROULET, Bd. 6, Teil 1, S. 180. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- Funktionelle Anatomie des kindlichen Herzens. In: *Die physiologische Entwicklung des Kindes*, herausgeg. von F. LINNEWEH, S. 97. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1959.
- , u. M. LINZBACH: Die Herzdilatation. *Klin. Wschr.* **1951**, 621.
- MERKEL, H., u. H. WITT: Die Massenverhältnisse des fötalen Herzens. *Beitr. path. Anat.* **115**, 178 (1955).
- MOLZ, G.: Gewichtsbestimmungen an Herzen von Neugeborenen. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **103**, 184 (1962).
- MÜLLER, W.: Die Massenverhältnisse des menschlichen Herzens. Hamburg 1883.
- ROBERTS, J. T., and J. T. WEARN: Quantitative changes in capillary-muscle relationship in human heart during normal growth and hypertrophy. *Amer. Heart J.* **21**, 617 (1941).
- SCHULZ, D. M., and D. A. GIORDANO: Hearts of infants and children. *Arch. Path.* **74**, 464 (1962).
- WITTELS, B.: Myocardial glycogen in the fetus, infant and child. *Arch. Path.* **75**, 127 (1963).

Ätiologie der angeborenen Herzfehler

Von H. W. RAUTENBURG, Gießen

Über ätiologische Fragen bei angeborenen Angiokardiopathien sind in den letzten Jahren eine umfangreiche kasuistische Literatur und mehrere zusammenfassende Darstellungen erschienen. Hinsichtlich Literaturangaben, speziell des älteren Schrifttums, muß deshalb auf die zusammenfassenden Bearbeitungen von DOERR (1954, 1960), FUHRMANN (1961, 1962), KL. GOERTTLER (1963a u. b), GROSSE-BROCKHOFF et al. (1960) verwiesen werden, insbesondere auf das 1960 erschienene Handbuch der inneren Medizin. Wichtige kasuistische Mitteilungen finden hier nur insoweit Verwendung, als sie nach 1959 erschienen sind.

Von einer einheitlichen Ätiologie der angeborenen Herzfehler kann nicht die Rede sein, das Problem ist vielschichtig, und manche Fragen bleiben offen. Praktisch kommen für die Ätiologie der konnatalen Angiokardiopathien alle überhaupt möglichen Mißbildungsursachen in Frage; KL. GOERTTLER (1963b) hat diese Ursachen tabellarisch zusammengestellt (Tabelle 41). Im folgenden wird gegliedert nach allgemeinen, genetischen und peristatischen Faktoren (FUHRMANN 1962) sowie — in der Pädiatrie üblich — nach Gameto-, Embryo- und Fetopathien (PACHE, KELLER u. WISKOTT), wohl wissend, daß eine derartige Einteilung, von anderen Gesichtspunkten aus betrachtet, eine unterschiedliche Auslegung der Begriffe bzw. eine Ablehnung erfährt (DOERR 1957, KL. GOERTTLER 1957a u. b).

Allgemeine Faktoren

Bezüglich des *Lebensalters der Mutter* bei der Geburt des mißbildeten Kindes muß grundsätzlich getrennt werden in Zahlenangaben mit und ohne mongoloide Kinder. Seit den Arbeiten von BENNHOLDT-THOMSEN ist das überzufällig häufige Auftreten von Mongolismus bei Müttern über 40 Jahren bekannt. Nach LENZ (1958) sind Herzmißbildungen unter Ausschluß der Mongolismusfälle völlig unabhängig vom Alter der Mutter (Auswertung von 2836 Fällen). Zu demselben Ergebnis kamen CALLENSSEE (232 Fälle) und FUHRMANN (1962) bei 122 Fällen. Aus seinen Feststellungen schloß LENZ (1958), „daß Herzfehler bei Mongolismus ätiologisch nichts mit den übrigen Herzfehlern zu tun haben“. Die inzwischen gefundenen Chromosomenanomalien bei Mongolismus unterstreichen die Richtigkeit dieses Schlusses.

Das *Lebensalter des Vaters* hat nach LENZ (1959), POLANI u. CAMPBELL, LAMY et al., FUHRMANN (1962) keinen Einfluß auf die Ausbildung von Herz- und Gefäßmißbildungen. Auch dem *Altersunterschied zwischen Vater und Mutter* kann keine ursächliche Bedeutung beigemessen werden.

Ein Einfluß der *Stellung in der Geburtenreihe* auf das Auftreten von angeborenen Angiokardiopathien wird von CALLENSSEE an Hand von 221 Fällen abgelehnt, ebenso von MACMAHON sowie POLANI u. CAMPBELL (1013 Fälle). Nach

Tabelle 41. Die Ätiologie konnataler Kardiopathien, mutmaßliche oder gesicherte Bedeutung einzelner Faktorengruppen für die menschliche Pathologie und im Tierexperiment

Die Anzahl der Kreuze wurde nach dem heutigen Stand unseres Wissens eingesetzt, sie ist keineswegs endgültig (nach KL. GOERTTLER 1963b).

	Beim Menschen	Im Experiment
Physikalisch-mechanische Faktoren, z.B. Trauma, ionisierende Strahlen	(+)	++
Chemische Faktoren, z.B. Vergiftungen, Cytostatica . . .	(+)	++
Metabolit-Mangel, z.B. Hypoxydase, Avitaminose, Dys-hormonose	++	++
Serologische Inkompatibilität, z.B. Blutgruppenfaktoren, immunbiologische Vorgänge	(+)	?
Belebte Erreger, z.B. Viren .	+	+
Genetisch fixierte Faktoren (einschließlich durch mutagene Substanzen erzeugte) .	++	+

LAMY et al. (1188 Fälle) sollen statistisch signifikante Unterschiede bestehen; die gleichsinnige Mitteilung von NAVRATIL et al. hält LENZ (1959) für nicht gesichert.

Bei der *Geschlechtsverteilung* von angeborenen Herzfehlern ist eine geringfügige Knabenwendigkeit festzustellen (CALLENSSEE, FUHRMANN 1962). Für bestimmte Herzmißbildungen liegen differenzierte Angaben vor: Bei offenem Ductus arteriosus und wahrscheinlich auch bei Vorhofseptumdefekten überwiegt das weibliche Geschlecht, hingegen kommen Aortenisthmusstenosen und Aortenklappenstenosen beim männlichen Geschlecht häufiger vor (FUHRMANN 1962, KL. GOERTTLER 1963b, GROSSE-BROCKHOFF et al., LAMY et al., POLANI u. CAMPBELL, TAUSSIG). Spezielle An-

gaben für die Aortenisthmusstenose machen CAMPBELL u. POLANI (1961a).

Ein *Einfluß des sozialen Milieus* auf die Ätiologie der angeborenen Herzfehler ist nach Feststellungen von CALLENSSEE, der vor allem die Berufsgruppen der Eltern zur Beurteilung heranzog, sehr unwahrscheinlich. Auch mit der generellen Häufigkeit von Aborten läßt sich nach FUHRMANN (1962) sowie POLANI u. CAMPBELL kein Zusammenhang ermitteln.

Schließlich gibt UCHIDA nach Literaturangaben das *Risiko* für eine Familie, nach einem herzmäßigbildeten Kind ein zweites mit einer Angiokardiopathie zu bekommen, mit etwa 2% an.

Genetische Faktoren

Die Beurteilung von erblich bedingten Angiokardiopathien beim Menschen ist sehr schwierig und erfolgt auf Grund von Einzelbeobachtungen, Zwillingsuntersuchungen und Familienuntersuchungen.

Vor allem die ältere Literatur enthält zahlreiche *Beschreibungen einzelner Familien* mit gehäuftem Auftreten von angeborenen Herzfehlern (s. bei HERXHEIMER, GROSSE-BROCKHOFF et al.). Besonders häufig scheinen offener Ductus arteriosus und Vorhofseptumdefekt in jeweils denselben Familien vorzukommen.

1961 wurde von BURMAN ein offener Ductus arteriosus bei einem Vater und 3 seiner Kinder beschrieben, der Vater selbst und 2 Kinder waren bereits operiert. HAGGENMILLER et al. berichten über 3 Vorhofseptumdefekte, 1 Ventrikelseptumdefekt und 1 Canalis atrioventricularis in einer Familie. ZETTERQVIST (1960) veröffentlichte die Daten einer Sippe, bei der in 4 Generationen 8 gesicherte Vorhofseptumdefekte und 5 Fälle mit Verdachtsdiagnosen vorkamen. Von BÖÖK et al. wurden in dieser Sippe Chromosomenanomalien (Trisomie und kombinierte Tri- und Monosomie) bei Mutter und Sohn beobachtet. CAMPBELL und POLANI (1961b) analysierten insgesamt 170 Fälle mit Vorhofseptumdefekt; in 1,3% fand sich auch bei den Eltern der Probanden ein Vorhofseptumdefekt, Geschwister hatten in 1,1% gesicherte Herzfehler; in einer Familie konnten in 5 Generationen 4mal ein gesicherter Vorhofseptumdefekt und 4mal ein „familiäres Herzleiden“ festgestellt werden. Über eine Familie, in der in 4 Generationen 8mal Vorhofseptumdefekte diagnostiziert wurden, berichten ZUCKERMAN et al. Familiäre Häufung von Vorhofseptumdefekten beschreiben auch DAVIDSEN sowie WEIL u. ALLENSTEIN. IVENS macht Angaben über eine Familie, in der 5 von 6 Geschwistern verschiedene Herzfehler hatten. Familiäre Häufung von verschiedenartigen Angiokardiopathien wurde auch von GUTHEIL u. BACHMANN sowie von JOHNSON beschrieben und ein evtl. dominanter Erbgang diskutiert. VAN BO-

GAERT et al. berichten über „primäre familiäre pulmonale Hypertonie“ bei 2 Geschwistern.

Nicht unerwähnt bleiben darf die angeblich dominant erbliche Form einer „familiären Myokardkrankung“ mit Hypertrophie der Muskelfibrillen, teilweiser Atrophie und Muskelfibrose, über die in letzter Zeit von BISHOP et al., PARÉ et al. und WHITFIELD berichtet wurde. Hier erscheint auch ein Hinweis auf eine Arbeit von BEUREN et al. angebracht, in der „über 2 Geschwister mit Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und ein drittes Geschwisterkind mit Ventrikelseptumdefekt“ berichtet wird; inzwischen ist noch bei einem weiteren, nachgeborenen Kind derselben Familie eine Glykogenose des Herzens festgestellt worden (persönliche Mitteilung).

Über die Einzelmitteilungen hinaus finden sich Zusammenfassungen des Schrifttums bei CAMPBELL (1949, 1959) und bei FUHRMANN (1961a, 1962). Letzterer konnte 182 Fälle von familiär gehäuften Herz- und Gefäßmißbildungen zusammenstellen: 104mal lag eine Konkordanz der Fehlbildungen, 38mal eine ähnliche Angiokardiopathie, 7mal Diskordanz vor, in 33 Fällen war der Fehler nicht näher bezeichnet. Die Ordnung seines Zahlenmaterials nach den Verwandtschaftsverhältnissen ergab 86mal angeborene Herzfehler bei Geschwistern, 23mal bei Eltern und Kindern, 19mal bei Vettern I. Grades. Blutsverwandtschaft kommt nach Untersuchungen von LAMY et al. sowie CAMPBELL (1960) bei Eltern von herzmäßigbildeten Kindern 2—3mal häufiger vor als in der Gesamtbevölkerung; FUHRMANN (1962) fand besonders häufig Ehen unter Vettern I. Grades.

Zwillingsuntersuchungen bei Herz- und Gefäßmißbildungen wurden von FUHRMANN (1958, 1962), GEDDA, GROSSE-BROCKHOFF et al., STEINLEIN sowie UCHIDA u. ROWE vorgenommen; abgesehen von GEDDA wird bei ein-eiigen und zweieiigen Zwillingen vorwiegend Diskordanz der Angiokardiopathien festgestellt.

Recht unklar erscheint die Frage der genetischen Faktoren bei den verschiedenen *Mißbildungssyndromen* (s. bei LEIBER u. OLBRICH), die obligat oder fakultativ mit Angiokardiopathien gekoppelt sind (Syndrom-Bezeichnungen für komplexe Herzmißbildungen sind hier ausgenommen). An der Sonderstellung des Mongolismus ist nach den obenerwähnten statistischen Untersuchungen nicht zu zweifeln.

Erst kürzlich beschrieben wurde das Holt-Oram-Syndrom (1960) — Vorhofseptumdefekt, Arrhythmie, Handmißbildungen —, für das ein dominanter Erbgang angenommen wird (ZETTER-

QVIST 1963). Das Syndrom von Godfried-Prick-Carol-Prakken (aus dem Formenkreis der neurocutanen Syndrome) geht obligat mit einem Vitium cordis congenitum einher und soll familiär-erblich bedingt sein. Zum von Waardenburg- und zum Ivemark-Syndrom (Milzagenesie-Syndrom) gehören ebenfalls obligat Angiokardiopathien; die Ätiologie wird als fraglich erblich oder embryopathisch bedingt angegeben (Schädigung des Embryo beim Ivemark-Syndrom nach FONTAN et al. zwischen dem 30. und 40. Tag). Mehrere Mißbildungssyndrome mit fakultativen Herz- und Gefäßmißbildungen werden als erblich bezeichnet, z.B. das Friedreich-Syndrom (recessiv), das Ellis-van Creveld-Syndrom (recessiv), das Syndrom von Minkowski-Chauffard (dominant), das Kartagener-Syndrom, während z.B. beim Conradi-Hünemann-Syndrom, Guérin-Stern-Syndrom, Marfan-Syndrom und Ullrich-Feichtinger-Syndrom sowohl genetische als auch peristatische Faktoren (Embryopathien) diskutiert werden. Für das Ullrich-Turner-Syndrom wurden früher peristatische Ursachen angenommen, heute sind Chromosomenanomalien bekannt geworden.

Peristatische Faktoren

NACHTSHEIM bezeichnet die Gruppe der peristatisch bedingten Anomalien als ein Sammelbecken für mehr oder weniger durch exogene Faktoren hervorgerufene Mißbildungen, „unter denen aber zweifellos auch eine nicht geringe Zahl erblicher Fälle ist“, deren Erblichkeit unter Umständen erst in den folgenden Generationen erkannt werden kann und deren Unterscheidung von entsprechenden Phänokopien in vielen Fällen unmöglich ist.

Gametopathien. Der Einfluß von *ionisierenden Strahlen* auf die Ausbildung von Mißbildungen überhaupt darf nicht überschätzt werden (PLIESS). Im Tierexperiment konnten in relativ hohen Raten Herzmißbildungen durch Röntgenstrahlen erzeugt werden (s. bei FUHRMANN 1962, PLIESS); bei sicher strahleninduzierten menschlichen Gametopathien werden Angiokardiopathien nur selten beschrieben.

Hormonelle Störungen der Mutter im Sinne von später Menarche, Perioden von relativer Sterilität, längerer Amenorrhoe werden von MURPHY, RÜBSAAMEN, NAVRATIL et al. als Ursachen für Eischädigungen oder Nidationsstörungen angesehen. Nach den großen Untersuchungsreihen von FUHRMANN (1962), MAC MAHON, POLANI u. CAMPBELL kann kein Zusammenhang zwischen Störungen der mütterlichen Ovarialfunktion und konnatalen Vitien erkannt werden. Ebenso unsicher ist der Einfluß von Schilddrüsenfunktionsstörungen der

Mutter auch auf die spätere Keimentwicklung. Besondere Beachtung erfahren Diabetes mellitus und Prädiabetes der Mutter; während das Auftreten von Herzmißbildungen bei Kindern derartiger Mütter mehrfach mit der Stoffwechselstörung in Zusammenhang gebracht wird (HOET et al.), lehnen FUHRMANN (1962) sowie POLANI u. CAMPBELL u. a. einen Einfluß des mütterlichen Diabetes ab, dasselbe gilt auch bezüglich der Entstehung von Embryopathien.

Empfängnisverhütende Maßnahmen wurden von WINDORFER für die Entstehung von konnatalen Vitien angeschuldigt, werden aber von den meisten Autoren abgelehnt (FUHRMANN 1962, GESENIUS u. a.).

Serologische Inkompatibilitäten spielen keine wesentliche Rolle in der Ätiologie von konnatalen Angiokardiopathien. ZOLLINGER und KLEINE beschrieben angeborene Vitien bei Morbus haemolyticus neonatorum.

Mangelernährung wird von KLEBANOW (1948) im Zusammenhang mit den Stieveschen Arbeiten über den Einfluß des Nervensystems auf Bau und Leistung der weiblichen Geschlechtsorgane als Mißbildungsursache diskutiert, Angiokardiopathien scheinen dabei nicht signifikant betroffen zu sein.

Embryopathien. Das Gebiet der mit Herz- und Gefäßmißbildungen einhergehenden Embryopathien ist am besten erforscht, so daß hier nur auf die großen Zusammenhänge und entsprechenden Literatur-Zusammenfassungen hingewiesen zu werden braucht.

Ionisierenden Strahlen mißt man in diesen Phasen der Keimentwicklung eine Wirkung auf das schnellwachsende Gewebe des embryonalen Herzens zu; in den ersten Schwangerschaftswochen sollen nach KLEBANOW (1949) schon Strahlendosen unter 100 r und im 2. Monat noch Dosen um 100 r Mißbildungen induzieren können.

Infektionskrankheiten als Ursache von Embryopathien mit Angiokardiopathien sind seit der Erstbeschreibung der *Röteln-Embryopathie* durch GREGG (1941) vielfach untersucht worden (Zusammenfassungen bei TÖNDURY 1962a, FLAMM, FUHRMANN 1962, KL. GOERTTLER 1963a u. b, GROSSE-BROCKHOFF et al.). Bei der Embryopathia rubeolica (TÖNDURY) oder dem Gregg-Syndrom handelt es sich um einen Mißbildungskomplex aus Mikrocephalie (74%), Taubheit (69%), Angiokardiopathien (39%) und angeborener Katarakt (17%). Besonders gefährdet ist der Keimling bei Rubeolen-Infektion der Mutter von der 5.—9. Schwangerschaftswoche (KL. GOERTTLER 1963a u. b, PLIESS) bzw. in den ersten 12 Wochen der

Gravidität (TÖNDURY 1962a u. a.). An speziellen Herzfehlern kamen offener Ductus arteriosus (58,1%), Ventrikelseptumdefekt (17,6%), Fallot-Tetralogie (7,2%), Vorhofseptumdefekte (6,6%), isolierte Pulmonalstenose (5,9%), andere Vitien in 4,6% zur Beobachtung (CAMPBELL 1961). TÖNDURY (1962a) fand in 50% seiner untersuchten Keimlinge, bei denen die mütterliche Rubeolen-Infektion zwischen den 21. und 40. Tag der Keimentwicklung fiel, Entwicklungsstörungen des Vorhofseptums. ROWE berichtete über 11 Fälle von Pulmonalarterienstenose (nicht Klappenstenose!) nach mütterlicher Röteln-Infektion zwischen der 2. Schwangerschaftswoche und dem 4. Monat, 8mal waren Katarakt oder Taubheit damit vergesellschaftet. Die Häufigkeit des Gregg-Syndroms nach Rubeolen-Infektion der Mutter wird, wahrscheinlich bedingt durch die verschiedene Virulenz der Erreger (Epidemiezeiten) und die unterschiedlichen Untersuchungsmethoden (retrospektiv bzw. prospektiv), zwischen 100% und 15% (bzw. weniger) angegeben. Infektionsweg und Pathogenese konnten von TÖNDURY (1962a u. b) aufgeklärt werden: Röteln-Infektion der Mutter → Virämie der Mutter → herdförmige Zerstörung von Chorionzottenepithel → Metastasierung auf dem Blutwege des Keimlings → Gefäßendothelschäden (Zellnekrosen, Blutungen, Riesenzellbildung) → Myokardnekrosen (meist in der Vorhofwand) → Defektbildungen.

Denselben Infektionsweg konnte TÖNDURY (1962a) in 2 Fällen histopathologisch auch bei *Variellen*-Erkrankung der Mutter 45 bzw. 63 Tage post menstruationem beweisen. Nach mütterlicher *Mumps*-Erkrankung fand TÖNDURY (1962a) Endothel- und Myokardschäden; nach Infektion der Mutter mit *Influenza-Virus* konnten an Keimlingen ebenfalls Myokardschädigungen festgestellt werden, schließlich wurden generelle Herz- und Gefäßschäden an Embryonen nach *Hepatitis epidemica* der Mutter in der Frühschwangerschaft gefunden.

Lues als Ursache angeborener Herzfehler wird heute von allen Autoren übereinstimmend abgelehnt.

Die *Toxoplasmose* wird von einzelnen Untersuchern (MOHR, KLEINE) für die Entstehung von kardialen Embryopathien verantwortlich gemacht (BAMATTER: Embryopathia toxoplasmodica), von anderen Autoren, z.B. ESSBACH, wird diese Auffassung strikt abgelehnt.

Tierexperimentell konnten nach Versuchen der Büchnerschen Schule durch *Sauerstoffmangel* Herzmißbildungen erzeugt werden. SCHELLONG

sah nach kurzdauerndem O₂-Mangel beim Hühnchenkeim in signifikanter Weise Herz- und Gefäßmißbildungen. Von RÜBSAAMEN (1957) wird das Auftreten von Blutungen in der Frühgravidität als Ursache für O₂-Mangel des Embryos angesehen, doch fehlt nach FUHRMANN (1962) hierfür noch der statistische Beweis. Auch das Vorkommen von Angiokardiopathien nach Unterdruck und Aufenthalt in großen Höhen (ALZAMORA et al.) ist nach FUHRMANN (1962) nicht eindeutig bewiesen. Nach *Vitamin A-Mangel* konnten WARKANY und ROTH tierexperimentell Herzmißbildungen feststellen; auch *Pantothensäure-Mangel* ergab im Tierversuch neben anderen Mißbildungen Ventrikelseptumdefekte und Aortenbogenmißbildungen (EVANS et al.). Ein ätiologischer Zusammenhang mit *Hyperemesis gravidarum* (MEY) bleibt fraglich.

Fehlbildungen infolge *Arzneimittelapplikation* in der Schwangerschaft wurden bei Sulfonamiden, Antibiotica, Hormonen, Sulfonharnstoff, Cytostatica und Antiemetica diskutiert, eindeutige Zusammenhänge mit konnatalen Vitien sind nicht festzustellen gewesen. Hingegen ergab Thalidomid-Einnahme zwischen dem 27. und 40. Tag nach der Konzeption die Entwicklung einer typischen Embryopathie, bei der Mißbildungen der Extremitäten im Vordergrund stehen, jedoch wurden von WIEDEMANN sowie von LENZ u. KNAPP Angiokardiopathien als häufige Begleitmißbildungen genannt. Der Wirkungsmechanismus ist bisher noch nicht aufgeklärt.

Fetopathien. KL. GOERTTLER (1963b) und FUHRMANN (1962) sehen die *Toxoplasmose* als Ursache für die Entwicklung von Herz- und Gefäßmißbildungen in der Fetalperiode für bewiesen an, doch hält FUHRMANN (1962) das gleichzeitige Vorkommen von konnataler Toxoplasmose und angeborenen Vitien für eine „Interessantheitsauslese“ und damit für ein seltenes Vorkommnis. Die von SCHOENMAKERS u. ADEBAHR sowie MEESEN ausführlich bearbeitete sog. *fetale Endokarditis* trägt die morphologischen Merkmale einer rezidivierenden serösen Entzündung und wird vor allem ursächlich für die Entstehung von angeborenen Klappenstenosen verantwortlich gemacht. Infolge von Ausbuchtungen und Rupturen des Kammerseptums wurde von den genannten Autoren auch die Entstehung von Ventrikelseptumdefekten als Folge der serösen stenosierenden Klappenentzündung als Fetopathie gedeutet.

Nach dem derzeitigen Stand unseres Wissens über die Ätiologie der angeborenen Herzfehler kann gesagt werden, daß sich die Be-

deutung genetischer Faktoren schwer beurteilen läßt; sicher ist aber auch, daß exogene Noxen als peristatische Faktoren leicht überbewertet werden, wenn es sich bei dem entsprechenden Beobachtungsmaterial nicht um auslesefreie Serien handelt. So muß heute vor allem das Zusammentreffen von genetischen und peristatischen Faktoren als auslösendes Moment für die Entstehung von konnatalen Angiokardiopathien in Betracht gezogen werden (FUHRMANN 1962, KL. GOERTTLER 1963a u. b). FUHRMANN (1961a, 1962) spricht dabei von einem „multifaktoriellen System“, das die

Herzentwicklung des Menschen steuert, welches durch exogene Noxen aus dem Gleichgewicht gebracht und zu phänotypisch erkennbaren Abweichungen von der Norm führen kann. Die Schwierigkeiten bei der Lösung der ätiologischen Probleme faßt NACHTSHEIM in die Worte: „Es ist außerordentlich leicht, einen peristatischen Faktor zu finden, den man für eine Mißbildung verantwortlich machen kann, es ist aber meist äußerst schwierig und mühsam, den Beweis für die Wirksamkeit eben dieses Faktors oder eines krankhaften Gens oder beider gemeinsam zu erbringen.“

Literatur

- ALZAMORA, V., A. ROTTA, G. BATTILANA, G. ABUGATTAS, C. RUBIO, J. BOURONCLE, C. ZAPATA, E. SANTA MARIA, T. BINDER, R. SUBIRIA, D. PAREDES, B. PANDO, and G. GRAHAM: On the possible influence of great altitudes on the determination of certain cardiovascular anomalies. *Pediatrics* **12**, 259 (1953).
- BAMATTER, F.: Toxoplasmosis. Mit besonderer Berücksichtigung der Embryopathia toxoplasmotica. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk.*, N. F. **3**, 652 (1952).
- BENNHOLDT-THOMSEN, C.: Kindliche Krankheitsformen in ihrer Beziehung zu hohem Alter der Erzeuger. *Z. Kinderheilk.* **53**, 181 (1932).
- Über den Mongolismus und andere angeborene Abartungen in ihrer Beziehung zu hohem Alter der Mutter. *Z. Kinderheilk.* **53**, 427 (1932).
- BEUREN, A. J., J. APITZ u. J. STOERMER: Bericht über zwei Geschwister mit Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und ein drittes Geschwisterkind mit Ventrikelseptumdefekt. *Z. Kreisf.-Forsch.* **51**, 708 (1962).
- BISHOP, J. M., M. CAMPBELL, and E. W. JONES: Cardiomyopathy in four members of a family. *Brit. Heart J.* **24**, 715 (1962).
- BÖÖK, J. A., B. SANTESSON, and P. ZETTERQVIST: Association between congenital heart malformation and chromosomal variations. *Acta paediat.* (Uppsala) **50**, 217 (1961).
- BOGAERT, A. VAN, J. WAUTERS, R. TOSETTI et H. D'HEER: Hypertension pulmonaire primitive familiale. *Arch. Mal. Coeur* **54**, 1185 (1961).
- BÜCHNER, F.: Die angeborenen Mißbildungen des Menschen in der Sicht der modernen Pathologie. *Dtsch. med. Wschr.* **81**, 1341 (1956).
- Die Bedeutung peristatischer Faktoren für die Entstehung der Mißbildungen und Mißbildungskrankheiten. *Verh. dtsh. Ges. inn. Med.* **64**, 13 (1958).
- BURMAN, D.: Familial patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* **23**, 603 (1961).
- CALLENSEE, W.: Statistische Untersuchungen über angeborene Angiokardiopathien. *Msch. Kinderheilk.* **106**, 1 (1958).
- CAMPBELL, M.: Genetic and environmental factors in congenital heart disease. *Quart. J. Med.*, N. S. **18**, 379 (1949).
- The genetics of congenital heart disease and situs inversus in sibs. *Brit. Heart J.* **21**, 65 (1959).
- Maternal virus diseases during pregnancy and other familial factors in the aetiology of congenital heart disease. *Acta tertii europaei de cordis scientia conventus Romae 1960, pars prior*, p. 259. Amsterdam: Excerpta medica 1960.
- Place of maternal rubella in the aetiology of congenital heart disease. *Brit. med. J.* **1961I**, 691.
- , and P. E. POLANI: The aetiology of coarctation of the aorta. *Lancet* **1961Ia**, 465.
- — Factors in the aetiology of atrial septal defect. *Brit. Heart J.* **23**, 477 (1961b).
- DAVIDSEN, H. G.: Atrial septal defect in a mother and her children. *Acta med. scand.* **160**, 447 (1958).
- DOERR, W.: Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie von E. KAUFMANN*, hrsg. von M. STAEMMLER. Berlin: W. de Gruyter & Co. 1954.
- Kyematopathien und perinatale Krankheiten. *Ärztl. Wschr.* **1957**, 721.
- Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. 9/3, S. 1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- ESSBACH, H.: Die Toxoplasrose des Menschen. *Verh. dtsh. Ges. Path.* **40**, 77 (1956).
- EVANS, H. M., C. D. C. BAIRD, and H. V. WRIGHT: Multiple congenital abnormalities from panthothenic acid deficiency in the rat. *Fed. Proc.* **15**, 549 (1956).
- FLAMM, H.: Die pränatalen Infektionen des Menschen unter besonderer Berücksichtigung von Pathogenese und Immunologie. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- FONTAN, A., P. VERGER, J.-J. BATTIN et ALBERTY: Cardiopathie congenitale complexe,

- situs inversus et agenesie splenique (Syndrome d'Ivemark). Arch. franç. Pédiat. 19, 107 (1962).
- FUHRMANN, W.: Diskordantes Auftreten angeborener Angiokardiopathien bei eineiigen Zwillingen. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre 34, 563 (1958).
- Genetische und exogene Faktoren in der Ätiologie der angeborenen Angiokardiopathien. Habil.-Schr. Berlin-West 1961a.
- Untersuchungen zur Ätiologie der angeborenen Angiokardiopathien. Acta genet. (Basel) 11, 289 (1961b).
- Genetische und peristatische Ursachen angeborener Angiokardiopathien. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk., N. F. 18, 47 (1962).
- GEDDA, L.: Le cardiopathie congenite dei gemelli. Acta tertii europaei de cordis scientia conventus, Romae 1960, pars prior, p. 275. Amsterdam: Excerpta medica 1960.
- GESENIUS, H.: Empfängnisverhütung. München u. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1959.
- GOERTTLER, KL.: Über terminologische und begriffliche Fragen der Pathologie der Pränatalzeit. Virchows Arch. path. Anat. 330, 35 (1957a).
- Über das pathologische Geschehen in der Pränatalperiode des menschlichen Organismus. Versuch einer terminologischen Neuordnung. Dtsch. med. Wschr. 82, 640 (1957b).
- Kyematopathien, Embryopathien und Fetopathien. In: Humangenetik. Ein kurzes Handbuch, Bd. 2, S. 1, hrsg. von P. E. BECKER. Stuttgart: Georg Thieme 1963a.
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: Das Herz des Menschen, Bd. 1, S. 443, hrsg. von W. BARGMANN u. W. DOERR. Stuttgart: Georg Thieme 1963b.
- GREGG, N. M.: Congenital cataracts following german measles in the mother. Trans. ophthalm. Soc. Aust. 3, 35 (1941).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. 9/3, S. 108. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- GUTHEIL, H., u. K. BACHMANN: Zur Ätiologie angeborener Herzfehler. Mitteilung einer Beobachtung über gehäuftes Vorkommen von angeborenen Herzfehlern in einer Familie. Z. Kinderheilk. 85, 569 (1961).
- HAGGENMILLER, W., J. ENDERS u. O. ELL: Eigene Beobachtungen über 5 Fälle von intrakardialer Defektbildung in einer Familie. Z. Kreisf.-Forsch. 48, 658 (1959).
- HERXHEIMER, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Teil III, Abt. II, hrsg. von E. SCHWALBE u. Gg. GRUBER. Jena: Gustav Fischer 1910.
- HOET, J. P., A. GOMMERS, and J. J. HOET: Causes of congenital malformations. Role of prediabetes and hypothyroidism. Ciba-Foundation Symposium on congenital malformations. London: Churchill 1960.
- HOET, J. P., J. J. HOET, A. GOMMERS et M. TREMOUROUX WATTIEZ: Prédiabète et malformations congénitales du coeur. Rev. franç. Gynéc. 57, 233 (1962).
- HOLT, M., and S. ORAM: Familial heart disease with skeletal malformations. Brit. Heart J. 22, 236 (1960).
- IVENS, K.: Angeborene Herzfehler bei 5 Geschwistern. Münch. med. Wschr. 104, 769 (1962).
- JOHNSON, J. L.: Congenital heart disease as an familial occurrence. Arch. Pediat. 78, 253 (1961).
- KELLER, W., u. A. WISKOTT: Lehrbuch der Kinderheilkunde, 1. Aufl. Stuttgart: Georg Thieme 1961.
- KLEBANOW, D.: Hunger und psychische Erregungen als Ovar- und Keimschädigung. Geburtsh. u. Frauenheilk. 12, 812 (1948).
- Die Gefahr der Keimschädigung bei Rückbildungsvorgängen in den weiblichen Gonaden. Dtsch. med. Wschr. 74, 606 (1949).
- KLEINE, H. O.: Die Ätiologie der angeborenen Herzfehler. Mit einem Anhang über die pränatale allgemeine Mißbildungsprophylaxe. Beilageheft zur Z. Geburtsh. Gynäk. 151 (1958).
- LAMY, M., J. DE GROUCHY, and O. SCHWEISGUTH: Genetic and nongenetic factors in the etiology of congenital heart disease; a study of 1188 cases. Amer. J. hum. Genet. 9, 17 (1957).
- LEIBER, B., u. G. OLBRICH: Wörterbuch der klinischen Syndrome, 3. Aufl. München u. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1963.
- LENZ, W.: Die Abhängigkeit der Mißbildungen vom Alter der Eltern. Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 64, 74 (1958).
- Der Einfluß des Alters der Eltern und der Geburtennummer auf angeborene pathologische Zustände beim Kind. Acta genet. (Basel) 9, 169, 249 (1959).
- , u. K. KNAPP: Die Thalidomid-Embryopathie. Dtsch. med. Wschr. 87, 1232 (1962).
- MACMAHON, B.: Association of congenital malformation of the heart with birth rank and maternal age. Brit. J. soc. Med. 6, 178 (1952).
- MEESSEN, H.: Zur Pathogenese, Progredienz und Adaptation der angeborenen Herz- und Gefäßfehler. Verh. dtsch. Ges. Kreisf.-Forsch. 23, 188 (1957).
- MEY, R.: Hyperemesis gravidarum als mögliche exogene Ursache angeborener Mißbildungen. Zbl. Gynäk. 80, 1785 (1958).
- MOHR, W.: Toxoplasmose. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. 1/2, S. 730. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1952.
- MURPHY, D. P.: Congenital malformations. A study of parental characteristics with special reference to the reproductive process, 2nd ed. Philadelphia (Pa.): J. B. Lippincott Co. 1947.
- NACHTSHEIM, H.: Betrachtungen zur Ätiologie und Prophylaxe angeborener Anomalien. Dtsch. med. Wschr. 84, 1845 (1959).

- NAVRATIL, L., R. WENGER u. TH. KAINDL: Zur Ätiologie der angeborenen Herzfehler. Arch. Kreisl.-Forsch. **22**, 225 (1955).
- PACHE, H. D.: Zur Systematik der pränatalen Keimschäden. Münch. med. Wschr. **94**, 1594 (1952).
- PARÉ, J. A. P., R. G. FRASER, W. J. PIROZYNSKI, J. A. SHANKS, and D. STUBINGTON: Hereditary cardiovascular dysplasia. A form of familial cardiomyopathy. Amer. J. Med. **31**, 37 (1961).
- PLIESS, G.: Praenatale Schäden. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk., N. F. **17**, 264 (1962).
- POLANI, P. E., and M. CAMPBELL: An aetiological study of congenital heart disease. Ann. hum. Genet. **19**, 209 (1955).
- ROWE, R. D.: Maternal rubella and pulmonary stenosis. Pediatrics **32**, 180 (1963).
- RÜBSAAMEN, H.: Menschliche Herz- und Gefäßmißbildungen durch Eibettstörungen in der Frühschwangerschaft. Verh. dtsh. Ges. Kreisl.-Forsch. **23**, 288 (1957).
- SHELLONG, G.: Herz- und Gefäßmißbildungen beim Hühnchen durch kurzfristigen Sauerstoffmangel. Beitr. path. Anat. **114**, 212 (1954).
- SCHOENMAKERS, 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 (1955).
- STEINLEIN: Beitrag zur Ätiologie der angeborenen Herzmißbildungen auf Grund von Zwillingsuntersuchungen. Mschr. Kinderheilk. **100**, 139 (1952).
- STIEVE, H.: Der Einfluß des Nervensystems auf Bau und Leistungen der weiblichen Geschlechtsorgane des Menschen. Leipzig 1942.
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformation of the heart. New York: The Commonwealth Fund 1947.
- TÖNDURY, G.: Embryopathien. Über die Wirkungsweise (Infektionsweg und Pathogenese) von Viren auf den menschlichen Keimling. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1962a.
- Über Infektionsweg und Pathogenese der Viruserkrankungen des menschlichen Keimlings. Dtsch. med. Wschr. **87**, 2561 (1962b).
- UCHIDA, I.: Familial occurrence of congenital heart disease. In: J. D. KEITH, R. D. ROWE and P. VLAD, Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan Co. 1958.
- , and R. D. ROWE: Diskordant heart anomalies in twins. Amer. J. hum. Genet. **9**, 133 (1957).
- WARKANY, J., and C. B. ROTH: Congenital malformations induced in rats by maternal vitamin A deficiency. J. Nutr. **35**, 1 (1948).
- WEIL, M. H., and B. J. ALLENSTEIN: A report of congenital heart disease in five members of one family. New Engl. J. Med. **265**, 661 (1961).
- WHITFIELD, A. G. W.: Familial cardiomyopathy. Quart. J. Med., N. S. **30**, 119 (1961).
- WIEDEMANN, H. R.: Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo- und aplastischer Fehlbildungen der Gliedmaßen. Med. Welt **1961**, 1863.
- WINDORFER, A.: Problem der Mißbildungen durch bewußte Keim- und Fruchtschädigung. Med. Klin. **48**, 293 (1953).
- ZETTERQVIST, P.: Multiple occurrence of atrial septal defect in a family. Acta paediat. (Uppsala) **49**, 741 (1960).
- The syndrome of familial atrial septal defect, heart arrhythmia and hand malformation (Holt-Oram) in mother and son. Acta paediat. (Uppsala) **52**, 115 (1963).
- ZOLLINGER, H. U.: Die pathologische Anatomie der Erythroblastosen. Verh. dtsh. Ges. Path. **40**, 22 (1956).
- ZUCKERMAN, H. S., G. H. ZUCKERMAN, R. E. MAMMEN, and M. WASSERMIL: Atrial septal defect. Familial occurrence in four generations of one family. Amer. J. Cardiol. **9**, 515 (1962).

Spezielle Krankheitsbilder

Fehlbildungen der Pulmonalarterie und des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels

Reine Pulmonalklappenstenose und Infundibulumstenose

Von P. HEINTZEN, Kiel

Synonyma. *Pure pulmonary stenosis* (TAUSSIG), *Simple pulmonary stenosis* (CAMPBELL), *Isolierte, valvuläre* (oder infundibuläre) *Pulmonalstenose*, *Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum* (EDWARDS, NADAS, GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN), *Pulmonalstenose mit normaler Aortenwurzel* (WOOD, KJELLBERG et al., KEITH et al.), *Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt und Rechts-Links-Shunt = Fallotsche Trilogie* bzw. *Morgagni-Syndrom*.

Definition. Als Pulmonalstenose werden Einengungen der Lungenstrombahn bezeichnet, die zu einer meßbaren *Erhöhung der Strömungswiderstände* führen. Diese Widerstandserhöhung ist — bei normalem Blutfluß — durch einen pathologischen *Druckgradienten* über der Stenose und eine Erhöhung des rechtsventrikulären Druckes gekennzeichnet.

Die Einengung kann:

a) In der Ausflußbahn der rechten Kammer liegen: Conus- und Infundibulumstenose (s. S. 483).

b) Im Klappenniveau lokalisiert sein: Pulmonalklappenstenose.

c) Durch Septen oder Einschnürungen (Kompression von außen) im Stamm oder in den Aufzweigungen der Lungenarterie zustande kommen: periphere Pulmonalstenose (s. S. 510ff).

Handelt es sich um eine *strukturell fixierte Anomalie* — mit einer gegenüber der Altersnorm absoluten Lumenverkleinerung —, so liegt eine „organische Stenose“ vor.

Erscheint dagegen das Pulmonalostium infolge *Erweiterung der prä- oder poststenotischen Abschnitte* nur *relativ eng* oder ist es infolge *vermehrter Durchströmung* Ursache eines Druckgefälles, so spricht man von einer „relativen Stenose“.

Tritt die Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels (des Infundibulums) nur systolisch, d. h. während der Kontraktion der hypertrophierten Muskulatur des Infundibulums auf, so handelt es sich um eine „funktionelle“ Pulmonal- oder Infundibulumstenose.

Terminologie. Die Bezeichnungsweise der Pulmonalstenosen ist nicht einheitlich. Dies liegt an der Tatsache, daß Pulmonalstenosen sowohl als alleinige Anomalie, wie auch in Kombination mit einzelnen oder mehreren Begleit anomalies vorkommen, deren funktionelle Bedeutung unterschiedlich bewertet wird.

Die Abgrenzung der — meist infundibulären — Pulmonalstenosen mit subaortalem *Ventrikelseptumdefekt*, *dextroponierter Aorta* und *Rechtshypertrophie* als *Fallotsche Tetralogie* (s. S. 546) erscheint nicht nur historisch, sondern auch pathophysiologisch, klinisch und im Hinblick auf das operative Vorgehen gerechtfertigt. Hierbei wird das Krankheitsbild der Pulmonalstenose durch den *Ventrikelseptumdefekt* in entscheidender Weise modifiziert. Man hat deshalb zwischen Pulmonalstenosen mit Ventrikelseptumdefekt und *Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum* unterschieden (EDWARDS, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, NADAS). Diese Einteilung entspricht weitgehend derjenigen von WOOD, ABRAHAMS und WOOD, die von der Fallotschen Tetralogie die *Pulmonalstenosen mit normaler Aortenwurzel* (*Pulmonary stenosis with normal aortic root*) abtrennen (KEITH et al., KJELLBERG et al.). TAUSSIG bezeichnet die Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum als „reine“ *Pulmonalstenose* („*pure pulmonary stenosis*“).

Die französische Schule hat, nicht zuletzt aus historischen Gründen, Pulmonalstenosen mit Vorhofseptumdefekt und Rechtshypertrophie als *Fallotsche Trilogie*, andere Autoren als Morgagni-Syndrom, von den „reinen“ oder „isolierten“ Pulmonalstenosen abgegrenzt.

In dieser Darstellung ist eine solche Unterteilung nicht durchgeführt worden. Als „reine Pulmonalstenosen“ sollen in Anlehnung an TAUSSIG alle Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum behandelt werden, gleichgültig, ob das Vorhofseptum geschlossen oder defekt ist.

Historisches. Im 17. Kapitel des II. Buches seines Werkes: „*De Sedibus et Causis Morborum per Anatomen Indagatis*“ beschreibt MORGAGNI (1761) ein 16jähriges cyanotisches, debiles Mädchen, bei dem die Pulmonalklappen knorpelig verhärtet und auf Gerstenkorngröße verengt waren. Gleichzeitig bestand ein kleinfingergroßes offenes Foramen ovale.

FALLOT hat 1888 sieben cyanotische Fälle dieser Anomalie als „Trilogie“ von der gleichfalls nach ihm benannten „Tetralogie“ abgegrenzt.

1909 gab A. KEITH eine ausführliche Beschreibung von 128 Pulmonalstenosen.

Nach Einführung des Herzkatheterismus nahm die Zahl der Beobachtungen rasch zu. POLLACK et al. MANNHEIMER (1949), GREEN et al., CAMPBELL u. HILLS, GROSSE-BROCKHOFF et al., ADAMS et al., GOTZSCHE u. Mitarb. (1951/52), LOOGEN et al. (1953/59), um nur einige zu nennen.

Schon 1913 hat DOYEN die operative Korrektur einer Pulmonalstenose versucht, aber erst SELLORS (1948) und BROCK (1948) waren die ersten Erfolge beschieden.

SWAN führte den Eingriff 1954 in Hypothermie unter Sicht des Auges durch, eine Technik, die heute als Methode der Wahl angesehen werden kann.

Häufigkeit. Nach neueren Angaben beträgt die Häufigkeit der angeborenen Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum etwa 10 %.

[ABRAHAMS und WOOD 11,6 %; MACLEAN (KEITH) 1954 9,9 %; CAMPBELL 1954 10 %; LARSSON 1951 15 %; GOTZSCHE 1952 10 %; BLOUNT 12 %; GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN 1960 10 %.]

Eine gleichzeitige interatriale Kommunikation liegt in etwa 30—50 % der „reinen Pulmonalstenosen“ vor (nach TAUSSIG sogar in 75 % der Fälle).

Reine Infundibulumstenosen (ohne Ventrikelseptumdefekt) sind sehr selten. CAMPBELL beobachtete sie lediglich zweimal unter 1130 angeborenen Herzfehlern. BLOUNT konnte bis 1958 insgesamt 74 Beobachtungen aus dem Schrifttum zusammentragen. Er selbst gibt die Häufigkeit mit 3 % der isolierten Pulmonalstenosen an. BIRCKS und FAHMY (1962) fanden dagegen bei den operierten reinen Pulmonalstenosen der Düsseldorfer Klinik ein Verhältnis zwischen Klappen- und Infundibulumstenosen von 13:190. Isolierte Infundibulumstenosen dürften daher weniger als 10 % der reinen Pulmonalstenosen und nicht mehr als 1 % der angeborenen Herzfehler überhaupt ausmachen.

Geschlechtsdisposition. Beide Geschlechter sind nach Angaben der Literatur etwa gleich häufig betroffen (CAMPBELL 1954/62), bei leichtem Überwiegen der weiblichen Patienten.

Entwicklungsgeschichte. Während die Pulmonalklappenstenose von zahlreichen Autoren als Folge einer fetalen Endokarditis angesehen wird (GOERTTLER), die zu einer oft progredienten Fusion der Klappenränder führt, gilt die *infundibuläre* Stenose als eine Fehlbildung durch unvollkommene Entfaltung des Bulbus cordis bei dessen Einbeziehung in die rechte Kammer (Ende des 2. Fetalmonats) (A. KEITH, TAUSSIG). GERACI et al. machen für die Pulmonalklappenstenose eine Kombination von abnormer Entwicklung und Entzündung verantwortlich. Die Ansichten sind aber keineswegs einheitlich und auch das Problem der *Ätiologie* ist noch nicht endgültig geklärt. In einer Studie von CAMPBELL fanden sich in der Verwandtschaft von 125 Probanden mit reinen Pulmonalstenosen bei Geschwistern

und Kindern der Probanden über zufällig häufig konkordante Herzfehlbildungen (2,2 %), und zwar ebenfalls solche mit Pulmonalstenosen. Dies weist auf einen genetischen Faktor hin.

Anatomie

Pulmonalklappenstenose. Es gibt alle Übergänge von einer leichten Verschmelzung der Commissuren bis zur derben, membranartigen Deformierung der Klappenebene mit nur stecknadelkopfgroßer zentraler Öffnung. In ausgeprägten Fällen ist die Klappenebene dom- oder pilzförmig in das Pulmonalislumen vorgewölbt (s. Abb. 187).

Knorpelige Verhärtungen oder Verkalkungen der Klappen kommen selten vor. Gelegentlich werden knötchenförmige Verdickungen oder Auflagerungen an den Pulmonalklappen gefunden.

Reine Infundibulumstenose (Subpulmonalstenose, Conuseingangsstenose). Die Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels kann strukturell fixiert („organisch“) sein. Meist handelt es sich um eine umschriebene Enge in Höhe der Crista supraventricularis (Conuseingangsstenose). Seltener kommen hohe, subvalvuläre, narbige Strukturen (MEESSEN) und langgestreckte Infundibulumstenosen vor, wie sie bei der Fallotschen Tetralogie die Regel sind.

Derartige Einengungen der ganzen Ausflußbahn können sich auch als „funktionelle Stenosen“ durch Hypertrophie der Muskulatur bei einer Pulmonalklappenstenose sekundär entwickeln. Sie stellen dann ein zusätzliches, systolisch wirksames Ausstromhindernis dar. ACTIS-DATO et al. fanden sie in 10 % von 230 Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum. Nur in 5 von 230 Fällen war die Klappenstenose mit einer organischen, langgestreckten und neunmal mit einer diaphragmaartigen, infundibulären Stenose kombiniert.

Die Pulmonalarterie zeigt hinter einer Klappenstenose fast stets eine starke Erweiterung („poststenotische Dilatation“), die wahrscheinlich Folge der veränderten Einstromverhältnisse und möglicherweise einer begleitenden angeborenen Wandschwäche ist. Die Pulmonalektasie kann im Laufe der Entwicklung an Ausprägung zunehmen. Außerdem ist eine gewisse Korrelation zwischen der Schwere der Stenose und dem Grad der Pulmonalektasie unverkennbar (VAN BUCHEM; DE VRIES u. VAN DEN BERG). Bei subvalvulären, infundibulären oder Conusstenosen fehlt die Ektasie des Pulmonalisstammes meist.

Rechter Ventrikel. Die rechte Kammer zeigt eine vom Grad der Stenose abhängige konzentrische Hypertrophie der Muskulatur. Schwere und schwerste Stenosen führen zu einer Vermehrung des Restblutes und zu einer Dilatation der Kammern. In seltenen Fällen scheint bei konzentrischer Hypertrophie das Cavum des rechten Ventrikels verkleinert, oft unter Einbeziehung des Tricuspidalostiums (s. weiter unten).

Der rechte Vorhof wird bei schweren Stenosen rückwirkend in die Hypertrophie und Dilatation

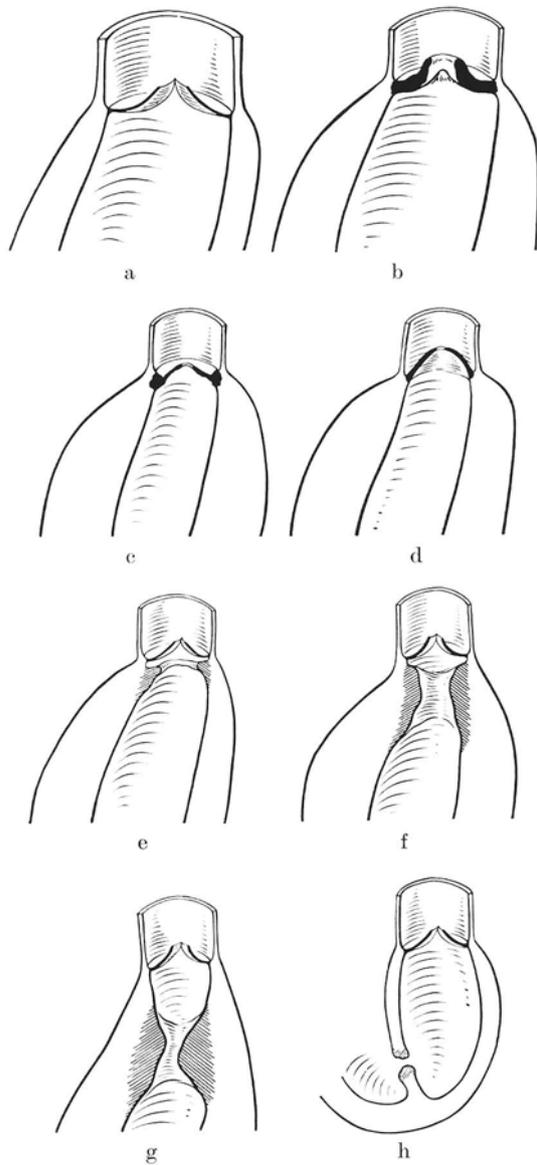


Abb. 187a—h. a Normale Pulmonalklappen und normale Ausflußbahn. b Dicke Verschielung und partielle Verwachsung der Pulmonalklappen. Klappenstenose mit geringer Restfunktion. c Ringförmige Vernarbung der Klappenbasis, geringe Verschielung der freien Anteile der Pulmonalklappen. Stenose der Klappenbasis mit Wachstumshemmung. d Verschielung und Verschmelzung der Pulmonalklappen. Düsenförmige Klappenstenose mit Wachstumshemmung. e Subvalvulärer Narbenring, keine Veränderungen der Klappen. Hohe infundibuläre Stenose. f Ausgedehnte infundibuläre Verschielung. Keine Veränderungen der Klappen. Kanalartige, infundibuläre Stenose. g Tiefsitzende Vernarbung der Ausflußbahn, keine Veränderungen der Klappen. Tiefe infundibuläre Stenose. h Vernarbung des Eingangs zur Ausflußbahn, Ausbildung eines infundibulären Ventrikels, keine Veränderungen der Klappen. Tiefe infundibuläre Stenose. (Aus MEESSEN 1959)

mit einbezogen. Wanddicke und Trabekelwerk können erheblich zunehmen.

Die *Kammerscheidewand* ist bei der „reinen“ Pulmonalstenose intakt. Das *Vorhofseptum* kann ebenfalls geschlossen sein. Nach TAUSSIG bleibt aber das Foramen ovale in 75% der Pulmonalstenosen offen oder es wird, infolge zunehmender Druckbelastung und Dilatation des rechten Vorhofes, wieder durchgängig. Nur selten sind echte und große *Vorhofseptumdefekte* (vom Sekundumtyp) mit einer „reinen“ Pulmonalstenose kombiniert.

Pathophysiologie

Hämodynamik der Pulmonalklappenstenosen. Eine Pulmonalklappenstenose stellt einen zusätzlichen — während der Systole nahezu konstanten — Strömungswiderstand vor dem rechten Herzen dar. Ein normales pulmonales Stromvolumen kann unter diesen Bedingungen nur durch eine Erhöhung des Druckgradienten über dem Pulmonalostium aufrecht erhalten werden. Der Druck steigt vor der Stenose, d.h. im rechten Ventrikel, systolisch an.

Das Stromvolumen ist dem Druckgradienten direkt und dem Strömungswiderstand umgekehrt proportional. Der Widerstand steigt mit Abnahme der „Pulmonalklappenöffnungsfläche“. Somit läßt sich auf Grund der Messung des prä- und poststenotischen systolischen Mitteldruckes und des Minutenvolumens die Klappenöffnungsfläche und damit die Schwere der Stenose *intra vitam* abschätzen.

Die prinzipiell für das Verständnis der Hämodynamik bei Stenosen und speziell für die Beurteilung des Einzelfalles sehr bedeutsame Beziehung zwischen Druck, Strömung und Widerstand findet ihren Niederschlag in der von GORLIN und GORLIN abgeleiteten Formel:

$$\text{Pulmonalklappenöffnungsfläche} = \frac{\text{mittlere systol. Stromstärke in ml/sec}}{44,5 \times \sqrt{P_1 - P_2}}$$

P_1 = systolischer Mitteldruck im rechten Ventrikel.

P_2 = systolischer Mitteldruck in der Arteria pulmonalis.

Das Minutenvolumen wird von den Kammern diskontinuierlich, d.h. nur während der in einer Minute anfallenden Systolen (der Austreibungszeit) gefördert. Bei einer einzelnen Systolendauer von 0,30'' und einer Frequenz von 90 Schlägen/min ist also die Gesamtdauer aller Systolen während einer Minute $90 \times 0,3'' =$ etwa 27''. In dieser Zeit wird das Minutenvolumen durch das Pulmonalostium getrieben. Die mittlere Stromstärke ist also: Minutenvolumen/27'', bei 5 l etwa 180 ml/sec.

Wir haben die Beziehungen zwischen mittlerem systolischen Druck bzw. systolischem Maximaldruck und Pulmonalklappenquerschnitt, in Anlehnung an CAMPBELL (1960), für verschiedene Durchströmungsgrößen berechnet (Abb. 188).

Man erkennt, daß starke Lumeneinengungen auf die Hälfte oder $\frac{1}{3}$ des normalen Querschnittes zunächst nur geringe Druckerhöhungen zur Folge haben und daß erst stärkere Stenosierungen zu einem steilen Druckanstieg führen.

Bei einer Stromstärke von 180 ml/sec sind Klappenquerschnittsvermindierungen unter 0,25 cm² nicht mehr mit dem Leben zu vereinbaren.

Weiter lassen sich von diesem Diagramm praktisch wichtige Rückschlüsse auf das Verhalten der Druckwerte unter Belastung ziehen. Steigt das Minutenvolumen bei Belastung auf das Doppelte (die systolische Stromstärke z. B. von 90 auf 180 ml) an, so bleibt bei einem Klappenquerschnitt von 2,0 cm² der Druckanstieg noch gering. Bei einem Querschnitt von 1 cm², bei dem der systolische Maximaldruck in Ruhe unter 50 mm Hg liegt, steigt der Druck nach Belastung schon über 120 mm Hg an!

Andererseits läßt diese Beziehung erkennen, daß auch bei erheblichen Stenosen der Ventrikel-Druck nur gering erhöht sein kann, wenn das Stromvolumen niedrig gehalten wird.

Die Erhöhung des systolischen Druckes und damit der Herzarbeit hat eine konzentrische Hypertrophie des Ventrikels zur Folge. Hypertrophie und erhöhte systolische Druckentwicklung erfordern einen höheren diastolischen Füllungsdruck der rechten Kammer. Mithin steigt bei schweren Pulmonalstenosen rückwirkend der Druck und die Belastung im rechten Vorhof an. Übertrifft der Druck im rechten Vorhof zeitweise oder dauernd den der linken Vorkammer, so tritt ein Rechts-Links-Shunt auf, sofern ein Defekt des Vorhofseptums besteht, das Foramen ovale offengeblieben ist oder durch die Druckerhöhung sekundär wieder eröffnet wurde.

Ein Vorhofseptumdefekt kann die Hämodynamik der Pulmonalstenose erheblich ändern. Der Blutstrom durch den Defekt richtet sich nach den Abstromwiderständen zum linken Vorhof und zur rechten Kammer.

Ist bei leichten Pulmonalstenosen die Druckerhöhung im rechten Ventrikel noch gering und der Füllungsdruck des rechten Vorhofs nicht wesentlich erhöht, so tritt durch eine interatriale Kommunikation trotz Pulmonalstenose ein Links-Rechts-Shunt auf, der eine zusätzliche Volumenbelastung der rechten Kammer und des Lungenkreislaufes bedingt. Das vermehrte pulmonale Stromvolumen stellt

jedoch keinen Gewinn dar, da es bereits arterialisiert ist und die „effektive“ Lungendurchblutung nicht vermehrt wird.

Für schwere und schwerste Pulmonalstenosen ist der Vorhofseptumdefekt ein Überlaufventil, das extreme Druckbelastungen und Stauungserscheinungen vor dem rechten Herzen vermindert, allerdings der diastolischen Anfangsfüllung des rechten Ventrikels und damit der systolischen Druckentwicklung eine gewisse Grenze setzt. Diese Entlastungsfunktion wird

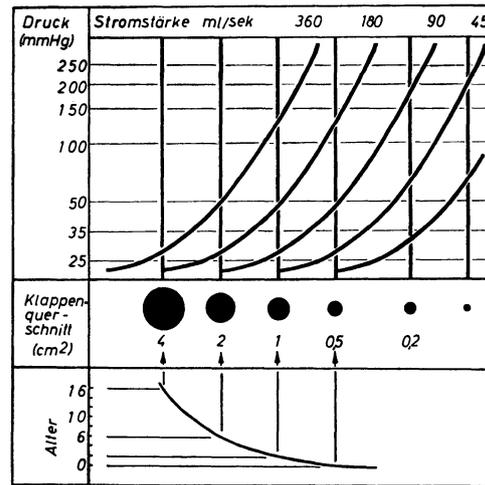


Abb. 188. Schematische Darstellung der Beziehungen zwischen Pulmonalklappenquerschnitt, Stromstärke und systolischem Kammerdruck. Unten: Abhängigkeit des normalen Klappenquerschnittes vom Alter in Anlehnung an PAUL und RUDOLF (aus HEINTZEN 1964)

durch einen Rechts-Links-Shunt im Vorhofbereich möglich, also mit einer arteriellen O₂-Untersättigung und Cyanose erkauft.

Der rechte Vorhof entleert sein Blut gemäß der Relation der Abflußwiderstände in den rechten Ventrikel und linken Vorhof.

Bei sehr großem Vorhofseptumdefekt sind schließlich die diastolischen Füllungswiderstände des rechten und linken Ventrikels maßgeblich für den Rechts-Links-Shunt. Je schwerer die Stenose und Druckbelastung des rechten Ventrikels, um so größer wird die Volumenbelastung des linken Herzens und die arterielle Untersättigung. Umgekehrt ist die Muskelwand des rechten Ventrikels zwar verdickt, das Lumen der Kammer aber mangels ausreichender Füllung verkleinert und somit die ganze Kammer hypoplastisch. Hierdurch wird die operative Korrektur dieser Form der Pulmonalstenose zu einem schwierigen Problem.

Klinik

Symptomatik

Allgemeine klinische Symptome. Die Krankheitszeichen werden von der Schwere der Pulmonalstenose und der Anatomie des Vorhofseptums bestimmt.

Leichte Stenosen, d.h. Einengungen der Pulmonalklappenöffnungsfläche bis zur Hälfte der Norm, machen praktisch *keine Beschwerden*. Die Patienten sind voll leistungsfähig. Auch bei Belastung steigt der Druck in der rechten Kammer selten über 50 mm Hg. Diese Anomalien sind klinisch nur am Auskultationsbefund zu erkennen (s. weiter unten).

Mittelschwere Stenosen führen bei stärkerer Belastung zur Dyspnoe; eine Cyanose tritt nicht auf. Man kann in der Regel Schwirren über dem Pulmonalisfokus fühlen. In Ruhe liegen die Druckwerte etwas über der Norm, bei Belastung können sie über 100 mm Hg ansteigen.

Schwere Pulmonalstenosen bedingen die klassische Symptomatik der Pulmonalstenosen. Schon leichtere Belastungen verursachen Kurzatmigkeit. Die physische Entwicklung verläuft aber in der Regel normal. Ein Vollmondgesicht soll nach KEITH in 50% dieser Fälle vorkommen. Oft besteht eine Rubeosis der Wangen. Bei schweren körperlichen Anstrengungen kann sich eine leichte (periphere) Cyanose der Lippen und Ohren bemerkbar machen.

Bei gleichzeitigem *Vorhofseptumdefekt* besteht schon in Ruhe eine livide Verfärbung der Haut. Je nach Größe der interatrialen Kommunikation tritt eine generalisierte Cyanose in Erscheinung (CURRENS et al., ENGLE und TAUSSIG). In ernsten Fällen findet man von Geburt an eine schwere Blausucht. Manchmal entwickelt sie sich erst im Laufe des Lebens, tritt zunächst nur bei Belastung, mit zunehmendem Alter aber schon in Ruhe auf. Bei diesen Kindern findet man auch Uhrglasnägel und Trommelschlegelbildungen.

Schwirren ist stets über dem oberen Sternumbereich und besonders im 2.—3. ICR links zu tasten. Es wird oft bei Klappenstenosen — nie bei Infundibulumstenosen — bis zur Supraclaviculargrube fortgeleitet. Das Sternum wird außerdem durch die Kontraktion des hypertrophierten rechten Ventrikels systolisch fühlbar angehoben (ABRAHAMS und

WOOD). Im Venenpuls sind große Vorhofwellen („giant a wave“) erkennbar. Auch die Leber kann tastbar pulsieren.

Sehr *schwere Pulmonalstenosen* führen — unter Umständen schon im Säuglingsalter — zur Herzinsuffizienz. Neben hochgradiger Ruhedyspnoe besteht in diesem Falle auch bei intaktem Vorhofseptum eine periphere Cyanose. Die Leber ist vergrößert und kann, wie die Halsgefäße, pulsieren. Terminal treten generalisierte Ödeme auf. Sehr schwere Pulmonalstenosen können sich aber auch im Laufe der Kindheit durch eine Progredienz des stenosierenden Prozesses entwickeln. Unter diesen Patienten findet man vereinzelt „Hocker“, obwohl das „squatting“ nach KEITH Anlaß sein sollte, die Diagnose einer „reinen Pulmonalstenose“ zu überprüfen.

Schwere und schwerste Pulmonalstenosen verursachen bei großen Kindern oft Herzschmerzen und enden nicht selten mit einem akuten tödlichen Zusammenbruch.

Herzschallbefund. *Geräusch:* Ein systolisches Austreibungsgeräusch über der Auskultationsstelle der Pulmonalarterie, dem 1. bis 2.—3. ICR links, bei Infundibulumstenosen meist tiefer (3.—4. ICR links), ist das konstanteste Zeichen einer Pulmonalstenose (s. Abb. 189) (MANNHEIMER u. JONSSON; LEATHAM u. WEITZMAN; VOGELPOEL u. SCHRIRE 1955/60; CREVASSE u. LOGUE).

Das Geräusch ist meist laut oder sehr laut (Grad III—V nach LEVINE), rau, fauchend oder scharf und — bis auf die sehr leichten Stenosen — stets von fühlbarem Schwirren begleitet. Je größer die Lautstärke, um so weiter ist das Ausbreitungsgebiet. Klappenstenosengeräusche werden gut in die Supraclaviculargrube fortgeleitet. Ein Systolikum, das über dem 1. ICR links deutlicher wahrnehmbar ist als über dem 3.—4. ICR links, spricht ebenfalls für eine Klappenstenose, es schließt jedoch eine zusätzliche Infundibulumstenose nicht aus. Ist die Lautstärke dagegen über dem 3. und 4. ICR größer als über dem 1.—2. ICR, so handelt es sich mit größter Wahrscheinlichkeit um eine Infundibulumstenose (LEATHAM; BLOUNT 1957; BURCHELL).

Das *Phonokardiogramm* gestattet durch die Beachtung von Lautstärke, Form und zeitlicher Lage der systolischen Schwingungen Rückschlüsse auf die Schwere der Stenose.

Im Herzschallbild ist das *spindelförmige* Geräusch in der Regel in allen Frequenzbereichen (mit geringer relativer Amplitude in *t*) zu erkennen. Seine Intensität geht dem Druckgradienten über der Stenose parallel.

Bei *leichten Pulmonalstenosen* wird das Druckmaximum im rechten Ventrikel bereits in der Mitte der Systole erreicht. Entsprechend hat das Geräusch sein Lautstärkemaximum schon in der Mitte der Systole und ist von symmetrischer Form.

Ein Vorhofseptumdefekt ändert diesen Schallbefund praktisch nicht.

Das Geräusch der Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum ist also um so lauter, länger und spätsystolischer, je schwerer die Pulmonalstenose ist (vgl. Abb. 201).

Herztöne. Durch eine Pulmonalklappenstenose erfährt der Pulmonalklappenschlußton (IIP) eine *Verspätung* und *Abschwächung*.

Die Verspätung von IIP führt zu einer auskultatorisch wahrnehmbaren, weiten *Spaltung*

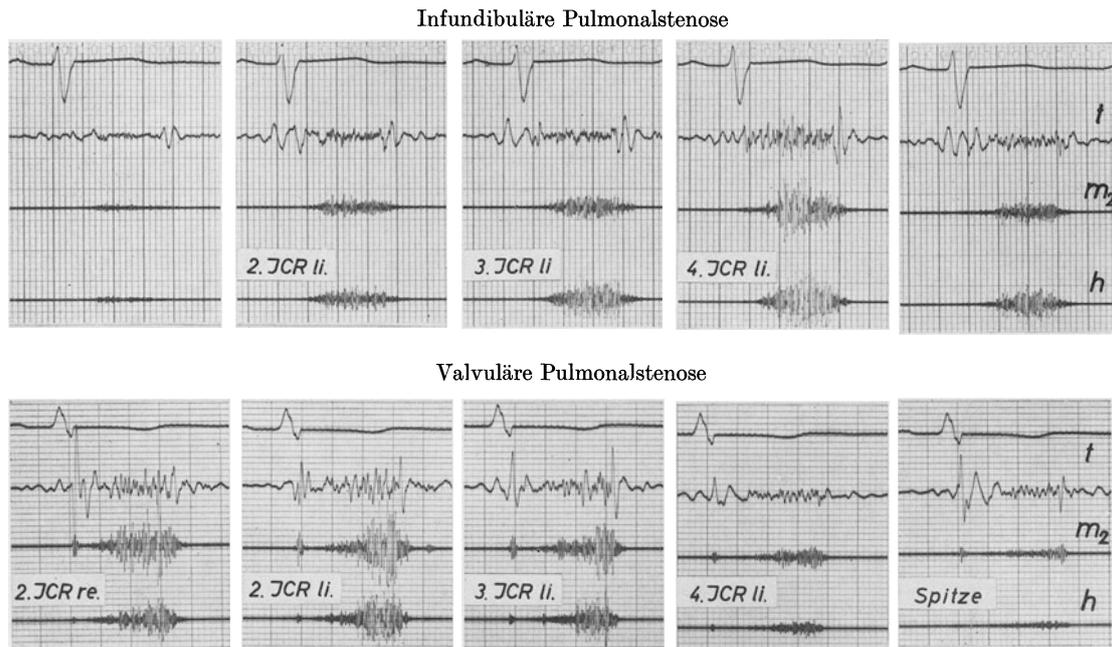


Abb. 189. Typisches Herzschallbild bei schwerer infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose (in beiden Fällen Druckwerte im rechten Ventrikel über 200 mm Hg). Das spindelförmige, spätsystolische Geräusch hat sein punctum maximum bei der infundibulären Stenose über dem 4. ICR, bei der valvulären Stenose über dem 2. ICR links

Mittelschwere Pulmonalstenosen weisen bereits einen verzögerten Druckgipfel und eine verlängerte Austreibungszeit auf. Das Geräusch spiegelt diesen Druckverlauf wieder. Es beginnt etwas *verspätet* nach dem I. Ton, sein Crescendo ist länger und der kürzere Decrescendoschenkel überdauert den Aortenklappenschlußton.

Bei *schweren und schwersten Pulmonalstenosen* entwickelt sich das typische Bild des *spätsystolischen*, hochfrequenten Austreibungsgeräusches großer Intensität (Grad IV—V), das den II. Aortenton mehr oder weniger verdeckt und bei üblicher Verstärkung oft erst nach dem I. Drittel der Systole in Erscheinung tritt (s. Abb. 190).

des II. Tones, solange er nicht durch die gleichzeitige Abschwächung unhörbar wird.

Im *Phonokardiogramm* ist die Spaltung des II. Tones bei Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum — bis auf die schwersten Stenosen mit starrer, schwingungsunfähiger Klappenebene — immer erkennbar. Das *Spaltungsintervall* liefert ein weiteres wichtiges Kriterium für die Schwere der Pulmonalstenose (LEATHAM und WEITZMAN; GROSSE-BROCKHOFF und LOOGEN; LOGUE und CREVASSE; HEINTZEN 1963 c). Je größer der Abstand zwischen Aorten- (IIA) und Pulmonalklappenschlußton (IIP), um so schwerer ist die Stenose und um so höher ist der systolische Druck im rechten Ventrikel. Aus der in Abb. 191 dargestellten Korrelation



Abb. 190. Herzschallbild bei verschiedenen schweren Pulmonalstenosen, entsprechend den Druckwerten im rechten Ventrikel (rechts im Bild). Das Spaltungsintervall des II. Tones (A—P) ist um so länger, der Pulmonalklappenschlußton (P) um so leiser und das Lautstärkenmaximum des Geräusches um so später in der Systole gelegen, je schwerer die Pulmonalstenose ist (aus HEINTZEN 1963 c)

läßt sich mit einem einfachen Untersuchungsverfahren der Druck im rechten Ventrikel abschätzen.

Ursache der Verspätung des IIP-Tones ist die Verbreiterung der rechtsventrikulären Druckkurve und das Absinken der Incisur auf dem absteigenden Druckkurvenschenkel.

Die „Abschwächung des II. Herztones“ bei Pulmonalstenosen kann klinisch nicht sicher erkannt werden. Was als „II. Ton“ über der Pulmonalisauskultationsstelle bei Pulmonalstenosen wahrgenommen wird, ist der normale Aortenklappenschlußton. Der de facto abgeschwächte Pulmonalklappenschlußton tritt höchstens als terminale Komponente eines weit gespaltenen II. Tones in Erscheinung. Eine Abschwächung ist aber auskultatorisch nicht sicher verwertbar, da der Pulmonalklappenschlußton schon normalerweise fehlen kann.

Im *Phonokardiogramm* ist die starke Abschwächung der terminalen Komponente des IIP-Tones bei relativ konstanter, weiter Spaltung charakteristisch für eine Pulmonalstenose (s. Abb. 190).

Andere Anomalien, die zu einer entsprechend weiten Spaltung führen, *verstärken* gleichzeitig den Pulmonalklappenschlußton (z. B. Vorhofseptumdefekt). Es muß aber betont werden, daß gerade bei leichten Pulmonalklappenstenosen der IIP-Ton im Phonokardiogramm gut ausgeprägt sein kann (vgl. Abb. 190). In diesen Fällen ist der protosystolische Klick (s. weiter unten) sehr laut und diagnostisch besonders wertvoll.

Infundibulumstenosen führen ebenfalls zur Verspätung des II. Tones. Die Abschwächung der Lautstärke kann aber fehlen. Der I. Herzton beginnt in der Regel rechtzeitig und wird von der Aktion des linken Ventrikels bestimmt. Er ist auskultatorisch und phonokardiographisch unauffällig. Häufig wird aber ein protosystolischer Klick mit dem I. Ton verwechselt.

Protosystolischer Klick. Eine kurze, hochfrequente, „klickartige“ Schallerscheinung im Beginn der Systole, die ihr punctum maximum über dem II. ICR links hat, besonders in der expiratorischen Phase wahrnehmbar ist und inspiratorisch praktisch verschwindet, ist hochgradig pathognomisch für eine Pulmonalklappenstenose. Das Schallphänomen wurde bereits 1902 von PETIT beschrieben.

Wenn im Beginn der Systole der steil ansteigende Druck der rechten Herzkammer den niedrigen Pulmonalisdruck überschreitet, wird die membranartig deformierte, stenosierte Klappenene pulmonaliswärts vorgeschleudert und gerät bald, da sie sich nicht frei entfalten kann, in heftige Schwingungen. Diese können als proto-

systolischer Klick auskultatorisch und phonokardiographisch erfaßt werden.

Der protosystolische Klick markiert den Schnittpunkt zwischen Pulmonalis- und Ventrikeldruckkurve. Er tritt um so früher auf, je schwerer die Pulmonalstenose ist. In diesen Fällen kann er mit den normalen a.v.-Klappenschlußkomponenten des I. Tones verschmelzen und auch im Phonokardiogramm als I. Ton verkannt werden (HEINTZEN 1963). Tritt der Klick später auf, so kann er auskultatorisch eine Spaltung des I. Tones vortäuschen.

Der Klangcharakter, das basale punctum maximum und die sehr ausgeprägten respiratorischen Lautstärkeschwankungen erlauben aber eine sichere Identifizierung dieses klinisch-diagnostisch bedeutsamen Schallphänomens.

Eine Infundibulumstenose führt nicht zu einem protosystolischen Klick, wohl aber kann eine Fallotsche Tetralogie in seltenen Fällen mit einer Pulmonalklappenstenose kombiniert sein und dann mit einem Pulmonalklappenöffnungston einhergehen, während der typische protosystolische Klick schwerer Tetralogien später auftritt und ein Aortendehnungston („ejection Clic“) ist.

Elektrokardiogramm. Das Elektrokardiogramm der Pulmonalstenosen spiegelt den Grad der Rechtshypertrophie bzw. die Relation der Muskelmassen von rechtem und linkem Ventrikel wider. Entsprechend kann es alle Übergänge von einem Normalbefund bei leichten Pulmonalstenosen (ENGLE u. Mitarb. 1960; LOOGEN 1959; SCHMIDT 1961; GUTHEIL 1963) bis zu schwersten Rechtshypertrophiezeichen vom Typ der Hindernishypertrophie darbieten. Dabei zeigen bestimmte Kurvenkriterien eine gute Korrelation mit den hämodynamischen Meßwerten, insbesondere mit dem Druck der rechten Herzkammer, so daß die Schwere der Pulmonalstenose aus dem Elektrokardiogramm — wie aus dem Phonokardiogramm — semi-quantitativ abgeleitet werden kann (ENGLE u. Mitarb. 1960; LOOGEN 1959).

Das klassische Bild der Hindernishypertrophie des rechten Ventrikels (s. Abb. 192) ist durch folgende Merkmale gekennzeichnet (DONZELOT et al.):

a) Rechtsdrehung des größten QRS-Vektors in den Bereich zwischen $+90^\circ$ bis $+150^\circ$. Nach SODI-PALLARES et al. liegt \hat{A} QRS in 93% der Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum in dem Sextanten 1 und 2 nach BAYLAY, d.h. zwischen $+60^\circ$ und $+180^\circ$. Entsprechend ist die S-Zacke in Ableitung I

größer als R, während R in aVR die s-Zacke übertrifft und größer als 0,5 mV wird. In Ableitung III wird R sehr groß, aber auch in Ableitung II bleibt R meist gut erhalten. Die Vektorschleife ist daher in der Frontalprojektion in der Regel nicht so schmal wie bei der Fallotschen Tetralogie.

b) Der ST- und T-Vektor macht in der Frontalprojektion diese Drehung nach rechts nicht mit, sondern wandert im Gegenteil mit zunehmender Schwere der Pulmonalstenose weit nach links (GROSSE-BROCKHOFF 1960;

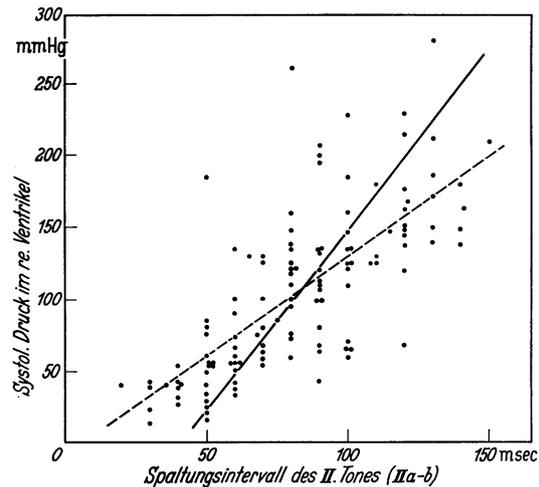


Abb. 191. Beziehung zwischen Spaltungsintervall des II. Tones und der systolischen Druckhöhe im rechten Ventrikel bei Pulmonalstenosen nach LEATHAM u. WEITZMAN, LOOGEN, CREVASSE u. LOGUE, SCHRIRE und VOGELPOEL und eigenen Befunden (Regressionsgerade y auf x — und x auf y - - -) (aus HEINTZEN 1963c)

LOOGEN 1959; GUTHEIL). ST und T verhalten sich diskordant zur Hauptschwankung; sie werden in Ableitung I positiv, in Ableitung II flach (bis negativ) und in Ableitung III deutlich negativ. Der Achsendifferenzwinkel wächst also mit zunehmender Hindernishypertrophie und ist nach GUTHEIL ein gutes Kriterium für den Druck im rechten Ventrikel.

DE PASQUALE und BURCH bestimmten bei 41 reinen Pulmonalstenosen die Flächenvektoren für \hat{A} QRS und \hat{A} T sowie den Ventrikelgradienten \hat{G} in der Frontalebene. Als Mittelwerte fanden sie:

$$\hat{A} \text{ QRS } 31 \mu\text{Vs}; \alpha 128^\circ / \hat{A} \text{ T } 48 \mu\text{Vs}; \alpha 30^\circ$$

$$\hat{G} 54 \mu\text{Vs}; \alpha 65^\circ$$

\hat{A} QRS zeigte eine schwache Korrelation mit der Druckhöhe des rechten Ventrikels (Korrelationskoeffizient: $r = 0,53$).

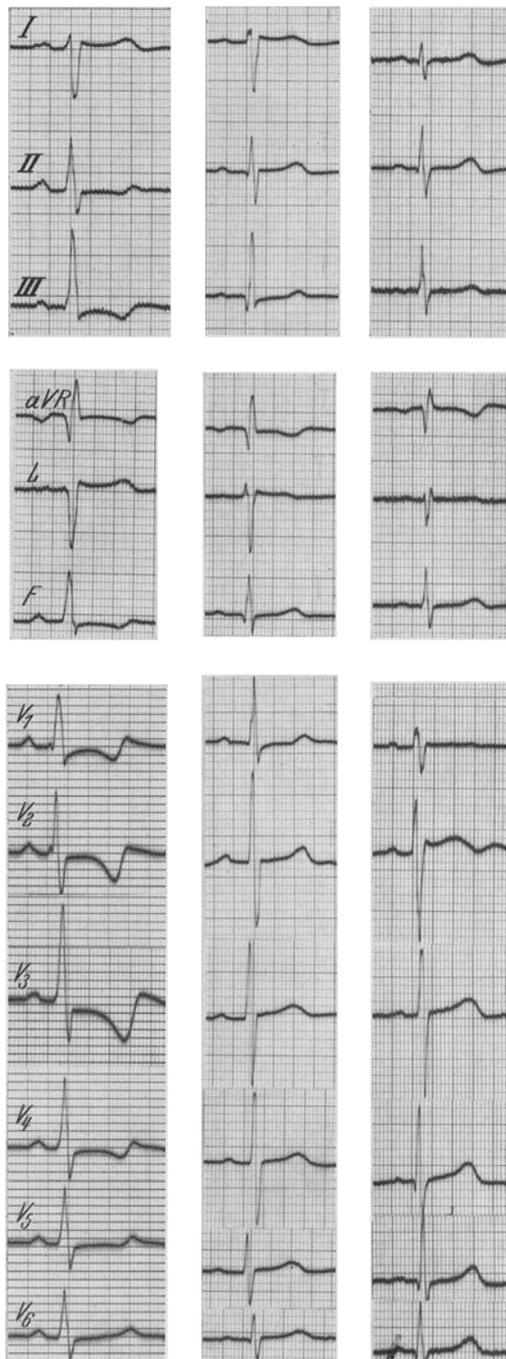


Abb. 192. Extremitäten und Brustwandableitungen bei drei Pulmonalstenosen unterschiedlicher Schwere. Systolischer Druck im rechten Ventrikel: Links 260 mm Hg, Mitte 100 mm Hg und rechts 50 mm Hg. Zunehmende Rechtshypertrophiezeichen. Links: ausgeprägte Hindernishypertrophie mit negativem *T* bis V_4 (aus HEINTZEN 1963c)

In den *Brustwandableitungen* ist die R-Zacke in den rechtspräkordialen Ableitungen (V_1 ; V_3R) überhöht, über dem linken Herzen

($V_5/6$) dagegen niedrig. Hier dominiert die S-Zacke. Je nach Schwere der Rechtshypertrophie zeigt die Kammerchwankung in V_1 alle Übergänge von einer normalen rS-Konfiguration über eine rSr', eine rsR' bis zu einer rR' oder reinen R-Zacke.

Charakteristisch für die Hindernishypertrophie bei Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum ist das Verhalten der Nachschwankung über dem Präkordium. Die *T-Negativität* greift um so weiter zum linken Präkordium über, je schwerer die Pulmonalstenose ist. Wird *T* von V_1 — V_4 negativ, so liegt der Druck im rechten Ventrikel meist über 150 mm Hg. Im Gegensatz hierzu erscheint die *T*-Welle bei der „Adaptationshypertrophie“ (z. B. Fallotsche Tetralogie) in 50% der Fälle schon in V_1 , und fast stets ab V_2 positiv.

Eine Überhöhung der Vorhofschwankung (P-Zacke), besonders in Ableitung II und III sowie über dem rechten Herzen (V_1) ist Ausdruck einer schweren Pulmonalstenose, die rückwirkend auch den Vorhofdruck beeinflusst. PQ ist meist normal, kann aber bei schwersten Stenosen verlängert sein. Bei Verlängerung der Überleitungszeit muß ein Vorhofseptumdefekt erwogen werden.

Zwischen systolischem Druckmaximum im rechten Ventrikel und elektrokardiographischem Befund bestehen folgende — mehr oder weniger ausgeprägte — quantitative Beziehungen:

Die Amplitude von R in V_1 zeigt mit einem Korrelationskoeffizienten von $r=0,88$ nach ENGLE et al. die strammste Korrelation mit dem Druck der rechten Kammer.

Es folgen die Amplitude von S in V_6 ($r=0,77$), die Amplitude von PII ($r=0,74$), die Linksverschiebung der *T*-Negativität ($r=0,63$) und die Linksverlagerung der RS-Übergangszone ($r=0,56$).

Wenn *T* in aVF und bis V_4 oder darüber hinaus negativ, in Ableitung II negativ oder diphasisch wird, ST gesenkt ist oder die P-Zacke in Ableitung II $\frac{1}{4}$ mV überschreitet, kann mit einem Druck in der rechten Kammer von über 140 mm Hg gerechnet werden. Das gleiche gilt, wenn R in V_1 3 mV überschreitet.

Auch der Achsendifferenzwinkel zwischen größtem QRS und *T*-Vektor ist ein gutes quantitatives Maß für die Schwere der Pulmonalstenose. Winkel über 90° gehen im Material

von GUTHEIL stets mit einem rechtsventrikulären Druck über 120 mm Hg einher.

Postoperativ bilden sich die Rechtshypertrophiezeichen teilweise zurück und liefern einen Maßstab für die Wirksamkeit des Eingriffes und das Absinken des rechten Kammerdruckes (KAHN et al.).

Vektorkardiogramm. Die QRS-Vektorschleife ist in der Frontalprojektion nach rechts gedreht und verläuft im Uhrzeigersinn (Abb. 193a u. b). Sie ist in der Aufsicht meist breiter als die eher schlanke, mehr oder weniger senkrecht zur Ableitlinie der Ableitung II verlaufende Vektorschleife der typischen Fallotschen Tetralogie.

In der Horizontalebene verläuft die Vektorschleife der reinen Pulmonalstenosen zunächst nach links, dreht dann aber — je nach Schwere der Pulmonalstenose — bald nach rechts und vorn ab und kehrt im Uhrzeigersinn von rechts vorn zum Nullpunkt zurück (Abb. 193). Intrakardiales Elektrokardiogramm siehe Herzkatheter.

Röntgenbefund. Die ausgeprägte Pulmonalstenose ist gekennzeichnet (vgl. Abb. 194) durch:

a) Prominenz des Pulmonalisbogens. Diese findet sich mit Ausnahme der leichteren Stenosen und der infundibulären Stenosen fast immer.

b) Mäßige bis starke Herzvergrößerung nach beiden Seiten. Die Kontur des rechten Vorhofes steigt rechts hoch auf. Der linke Herzrand kann von dem stark vergrößerten und gerundeten rechten Ventrikel gebildet werden. Der linke Ventrikel ist nach links und hinten verlagert.

c) Zarte Lungengefäßzeichnung, kleine Hili.

Diese Kennzeichen der ausgeprägten Pulmonalstenosen treten bei leichteren Formen weniger in Erscheinung, so daß wiederum das

Röntgenbild, wie das Elektrokardiogramm (nicht aber das Phonokardiogramm), bei nur geringgradigen Widerstandserhöhungen vorder rechten Kammer unauffällig sein können.

Schwerste Pulmonalstenosen führen schon im Säuglingsalter zu einer raschen Zunahme

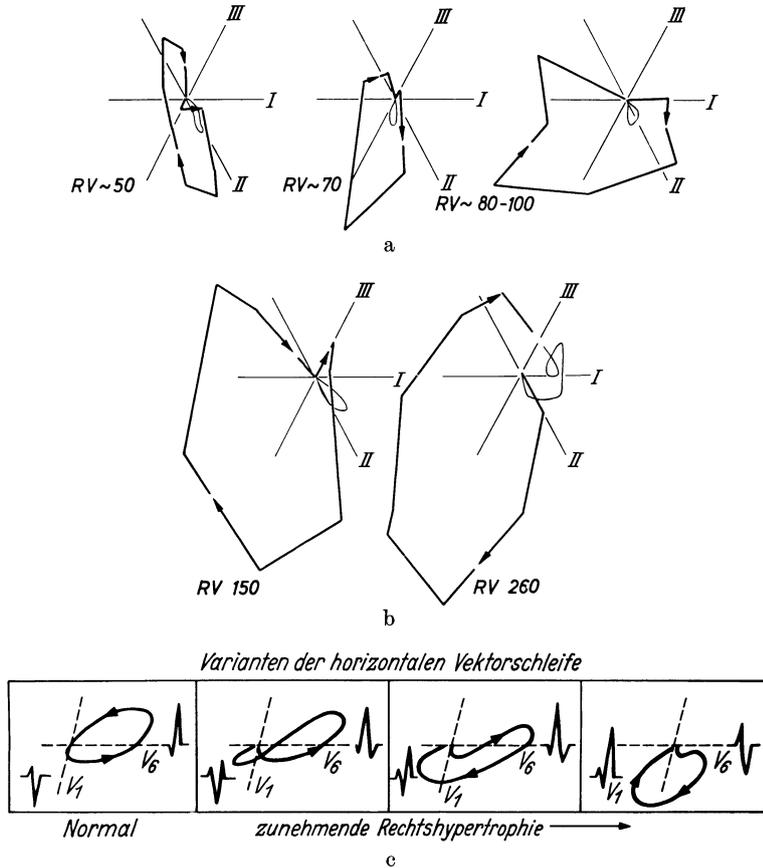
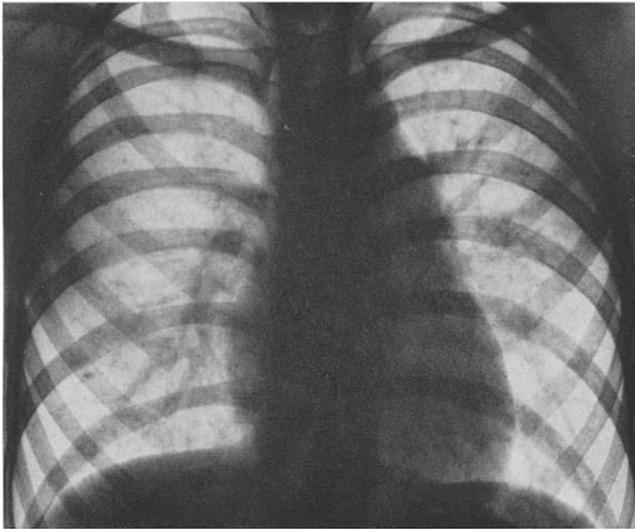


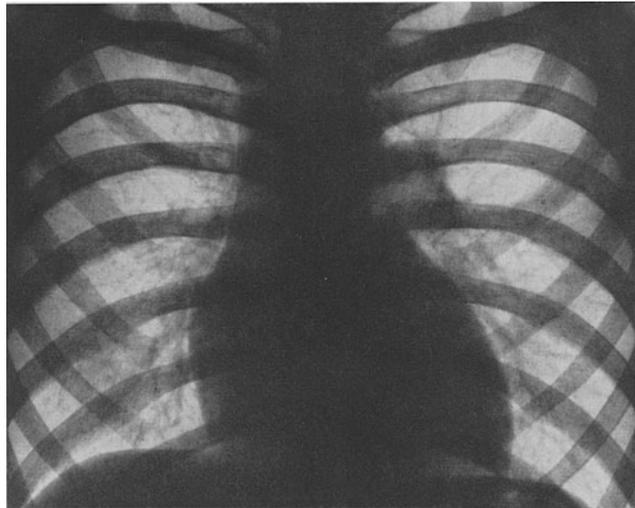
Abb. 193a—c. a Beispiele für frontale Vektorschleifen bei Pulmonalstenosen unterschiedlichen Schweregrades (RV systolischer Druck in der rechten Kammer). b u. c Horizontale Vektorkardiogramme bei zunehmender Rechtshypertrophie. Die entsprechenden QRS-Konfigurationen, die sich aus der Projektion der Vektorschleife auf die gestrichelt gezeichneten Ableitlinien von V_1 und V_6 ergeben, sind ebenfalls eingezeichnet

der Herzgröße. Die kugelige Herzsilhouette reicht fast bis an die linke Thoraxwand heran, der linke Ventrikel wird bei starker Rechtshypertrophie nach links und hinten verdrängt.

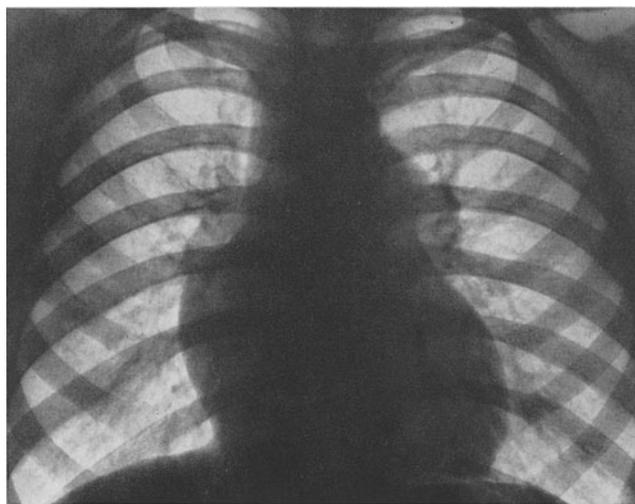
Herzkatheterismus. Die klinischen, röntgenologischen, elektro- und phonokardiographischen Untersuchungen gestatten mit hohem Wahrscheinlichkeitsgrad eine Pulmonalstenose und ihren Schweregrad zu erfassen, so daß es, besonders im Säuglingsalter, dringliche Fälle gibt, die auch ohne Herzsondierung operiert werden können.



a



b



c

Im allgemeinen ist aber zur präoperativen Sicherung und Quantifizierung der klinischen Diagnose eine Herzsondierung wünschenswert.

Beweisend für die Pulmonalstenose ist der *Drucksprung* über der Stenose. Normalerweise beträgt der systolische Druckgipfel in der rechten Kammer 20—25—30 mm Hg. Bei *leichten Stenosen* liegen die Werte oft an der oberen Grenze der Norm, fallen aber dann zur Lungenarterie hin auf subnormale Werte ab. Ein Druckgradient bis zu 20—30 mm Hg kann aber nur dann im Sinne einer Pulmonalstenose verwertet werden, wenn die Durchströmung des Pulmonalostiums nicht erhöht ist. Umgekehrt kann z. B. ein Vorhofseptumdefekt ohne organische Stenose einen hyperkinetisch bedingten Druckgradienten bis zu 30 mm Hg bedingen.

Mittelschwere Stenosen zeigen in Ruhe systolische Druckwerte bis zu 80 mm Hg. Bei schweren, operationsbedürftigen Vitien liegen die Druckwerte über 100 mm Hg und bei *schwersten* Pulmonalstenosen wurden systolische Druckspitzen vom Zehnfachen der Norm, d. h. bis zu 250 bis 300 mm Hg, verzeichnet.

Die Druckkurven geben dabei nicht nur Aufschluß über Art, Lokalisation und Typ der Stenosen, sie ermöglichen auch zwischen Pulmonalstenosen mit intaktem und defektem Ventrikelseptum zu differenzieren.

Abb. 194 a—c. Röntgenbilder von Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum. Oben: Leichte Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt und geringem Links-Rechts-Shunt. Druck im rechten Ventrikel 50 mm Hg. Keine Herzvergrößerung. Prominentes Pulmonalissegment. Mitte: Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt und Rechts-Links-Shunt. Druck im rechten Ventrikel 150 mm Hg (zugehörige Angiokardiographie s. Abbildung 200 e, f). Unten: schwerste, reine Pulmonalstenose mit intakten Septen. Druck in der rechten Kammer 260 mm Hg (zugehörige AKG s. Abb. 200 a, b)

Die normale Druckkurve der rechten Kammer wird bei intaktem Ventrikelseptum durch ein vorgeschaltetes konstantes Abstromhindernis (organische Pulmonalstenose) in charakteristischer Weise verändert (vgl. Abb. 195).

Der systolische Druckgipfel wird mit zunehmender Stenose erst verspätet erreicht. Die Druckkurve erscheint breiter und nimmt,

unterscheidet, die in der rechten Kammer bei Pulmonalstenosen mit funktionell bedeutsamem Ventrikelseptumdefekt, d.h. z.B. bei der Fallotschen Tetralogie, registriert werden. Auch ein Ansteigen des systolischen Druckgipfels über die Druckwerte im Systemkreislauf (über 100—120 mm Hg) spricht für eine Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum

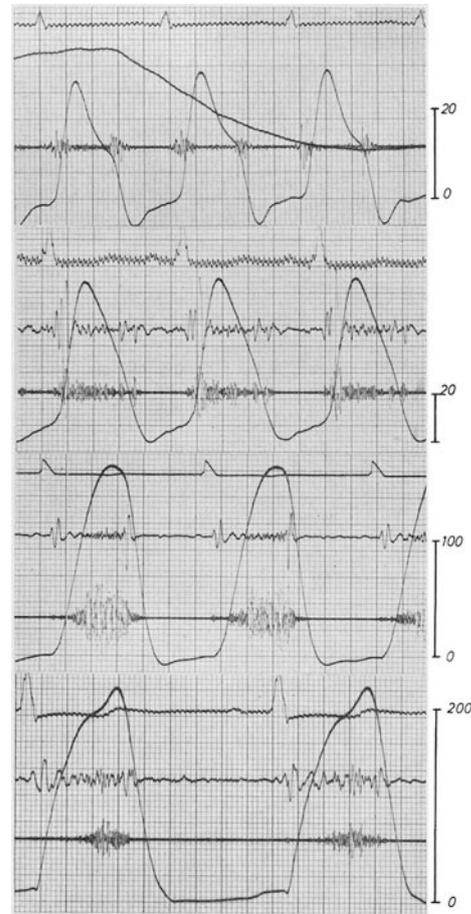
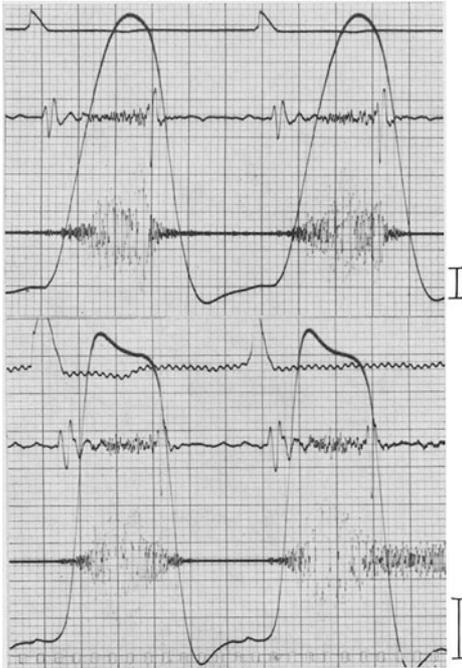


Abb. 195. Links: Gegenüberstellung einer typischen, pyramidenförmigen Druckkurve des rechten Ventrikels bei Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum mit der Druckkurve des linken Ventrikels beim selben Patienten (Empfindlichkeit wie 1/2). Rechts: Beispiele für zunehmende pyramidenförmige Deformierung der rechtsventrikulären Druckkurve mit ansteigendem systolischen Druck. Man beachte auch die Verschiebung des Geräusches zur späten Systole hin

je mehr die Druckwerte des linken Herzens überschritten werden, eine symmetrische, pyramidenförmige Gestalt (umgekehrte V-Form) an.

BOUCHARD und CORNU und nach ihnen zahlreiche andere Autoren (HARRIS; ROXBART et al. 1956/57; CONTRO et al.; TORNER-SOLER et al.; GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN; RASCHKIND; SHANAHAN et al.; SEPULVEDA et al.) haben darauf hingewiesen, daß diese Druckkurvenform pathognomonisch für Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum ist und sich deutlich von den Druckkurven

(Ausnahmen s. weiter unten) (GOTZSCHE et al.). Eine genaue Betrachtung der *Druckkurvenform* während der Retraktion des Katheters aus der Lungenarterie in die rechte Kammer gibt weiterhin Auskunft über die Art des Strömungshindernisses.

Bei *isolierter Pulmonalklappenstenose* ist der Druck in der Pulmonalarterie niedrig. Die typischen Formkriterien, insbesondere auch der steile Druckanstieg und die Incisur, können verlorengehen. Dicht hinter der Stenose — im „jet“, d.h. im Strahl der düsenförmig verengten Pulmonalklappen — sinkt der Pul-

monalarteriendruck systolisch oft deutlich, zum Teil auf negative Werte, ab („Venturi-

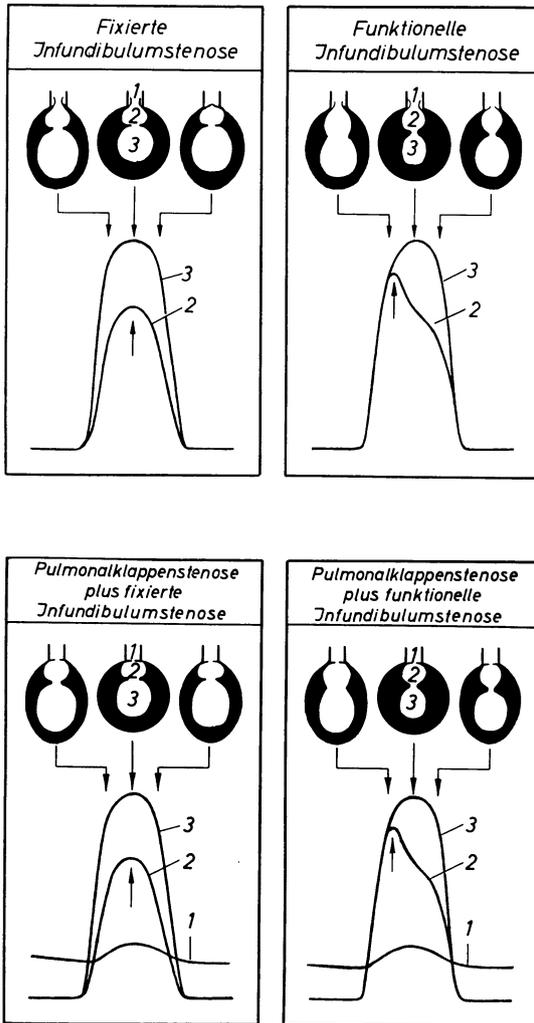


Abb. 196. Schematische Darstellung des prä- und poststenotischen Druckablaufes bei fixierter und „funktioneller“ Infundibulumstenose. Bei fixierten Stenosen mit konstantem Durchflußwiderstand (auch bei Klappenstenosen) tritt der Druckgipfel prä- und poststenotisch *synchron* auf. Bei funktionellen Stenosen ist das Infundibulum im Beginn der Systole noch weit, der Druck steigt gleichartig an. Mit zunehmender Kontraktion der hypertrophierten Ausflußbahn nimmt der Strömungswiderstand im Infundibulum zu. Es entwickelt sich ein steigendes Druckgefälle. Während der Druck poststenotisch schon wieder abfällt, steigt er prästenotisch weiter an. Die Druckgipfel treten also *nicht synchron* auf. Im unteren Abbildungsteil sind die Druckverläufe schematisch dargestellt, wie sie bei zusätzlicher Pulmonalklappenstenose auftreten

Effekt“). Er steigt unmittelbar hinter der Stenose plötzlich steil an und erreicht sofort Höhe und Form der Druckkurven im Cavum

des rechten Ventrikels (s. Abb. 196). Die systolischen Druckgipfel diesseits und jenseits der Stenose treten synchron auf. Ähnlich liegen die Verhältnisse bei der *isolierten, organisch fixierten* Infundibulumstenose oder Subpulmonalstenose. Nur tritt in diesen (sehr seltenen Fällen) der Drucksprung erst in der Ausflußbahn der rechten Kammer auf. Beide Stenosearten führen (bei intaktem Ventrikelseptum) zu einer symmetrischen Druckkurve in der rechten Kammer.

Ist eine organische *Klappen- mit einer Infundibulumstenose kombiniert*, so ist der Druckabfall von der Kammer zur Lungenarterie zweistufig, wobei sich der Druckabfall je nach Schwere der einzelnen Stenosen auf beide Hindernisse verteilt; die Druckmaxima treten auch hier prä- und poststenotisch synchron auf. Der diastolische Drucksprung erfolgt an der Klappenstenose, ein systolischer Drucksprung außerdem zwischen Infundibulum und rechter Kammer (s. Abb. 196).

Anders verhalten sich die *nicht-fixierten „funktionellen“ Ausflußbahnstenosen*. Während der Systole kontrahiert sich die hypertrophierte Muskulatur des Infundibulums zunehmend. Der Strömungswiderstand steigt an. Demzufolge sinkt der Druck poststenotisch schon wieder ab, während er prästenotisch noch weiter auf seinen verspäteten Druckgipfel ansteigt.

Als charakteristisches Merkmal einer nicht-fixierten, funktionellen, systolisch zunehmenden Stenose tritt also der prä- und poststenotische Druckgipfel *nicht synchron* auf (RODBARD 1956/57; WATSON 1960/62).

Auf diese Weise läßt die sorgfältige Analyse einwandfrei aufgenommener Druckkurven auch ohne Angiokardiographie erkennen, ob eine funktionelle Infundibulumstenose isoliert oder als Folge einer Pulmonalklappenstenose und Ausflußbahnhypertrophie vorliegt.

Lange (fixierte) infundibuläre Stenosen bedingen ebenfalls eine charakteristische Druckkurvenfolge (RODBARD 1957; WATSON und LOWE 1962), die bisher wenig beachtet worden ist.

Passiert der Katheter bei der Retraktion aus der Lungenarterie die stenosierte Klappen-ebene, so steigt der Druck im verengten infundibulären Kanal steil an und erreicht praktisch gleiche Druckspitzen wie in der rechten Ventrikelhöhle. Die Druckkurve bricht aber früher

ab als im Ventrikelcavum und fällt steil zur Nulllinie ab. Dieses Verhalten ist teilweise als Venturi-Effekt auf die große Strömungsgeschwindigkeit im infundibulären Kanal, teilweise auf die druckreduzierende Wirkung des

Gelings bei Pulmonalstenosen mit interauriculärer Kommunikation die Sondierung des linken Vorhofes, so kann der Mitteldruck bei leichten Stenosen dort höher, bei schweren Stenosen mit Rechts-Links-Shunt jedoch tiefer



Abb. 197. Druckregistrierung beim Zurückziehen des Katheters aus der peripheren Lungenarterie in die rechte Herzkammer bei reiner Pulmonalklappenstenose. Während der Druck in den Hauptästen der Lungenarterie systolisch ansteigt, sinkt er im Lungenarterienstamm systolisch ab (Bernoulli- bzw. Venturi-Effekt). Nach Passage der stenosierten Pulmonalklappen schnellert der Druck sprunghaft auf systolische Werte um 100 mm Hg und zeigt die typische Pyramidenform der reinen Pulmonalstenosen

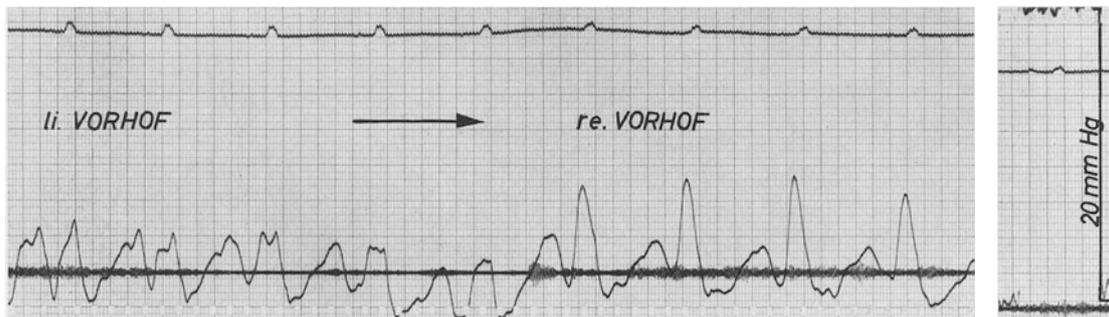


Abb. 198. Druckkurven aus dem rechten und linken Vorhof bei Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum und interatrialem Rechts-Links-Shunt. Infolge der stärkeren Druckerhöhung in der rechten Kammer steigt auch der rechte Vorhofdruck über den des linken Vorhofs an und läßt spitz überhöhte a-Wellen erkennen

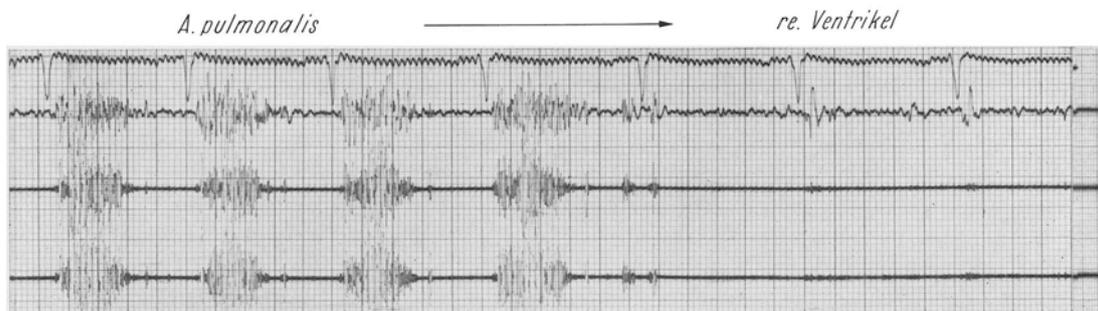


Abb. 199. Intrakardiales Phonokardiogramm bei Pulmonalklappenstenose. Lautes, spindelförmiges Geräusch im Lungenarterienstamm hinter der Stenose, das nach Zurückziehen des Katheters in die rechte Kammer — bei unveränderter Registrierempfindlichkeit — prompt verschwindet

Strömungswiderstandes im Infundibulum zurückzuführen.

Vorhofdruck. Bei leichten Stenosen ist der Druck im rechten Vorhof normal. Steigt bei schweren Stenosen der enddiastolische Kammerdruck an, so treten in der Vorhofdruckkurve überhöhte atriosystolische Druckwellen („a-Wellen“) hervor (Abb. 198). Ein diastolischer a-v-Druckgradient spricht für eine begleitende Tricuspidalstenose.

liegen als im rechten Atrium. Je mehr die Kommunikation funktionell einem gemeinsamen Vorhof nahe kommt, um so mehr gleichen sich die Druckkurven in Höhe und Form einander an.

Blutgasanalysen. Der venöse Sauerstoffgehalt ist — bei schweren Stenosen mit vermindertem Minutenvolumen — infolge vermehrter peripherer Ausschöpfung niedrig. Er zeigt im typischen Fall in den Abschnitten des

rechten Herzens, insbesondere zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie, keine signifikante Sättigungsdifferenz.

Leichte Pulmonalstenosen können bei offenem Vorhofseptum mit einem Links-Rechts-Shunt einhergehen. Auf Vorhofebene steigt die O₂-Sättigung an und bleibt in der rechten Kammer und Lungenarterie auf diesem erhöhten Niveau.

Unter diesen Umständen ist es besonders schwierig zu entscheiden, ob ein Druckgradient über der Ausflußbahn des rechten Herzens lediglich hyperkinetisch bedingt ist oder auf eine begleitende organische Stenose bezogen werden muß.

Ein *Rechts-Links-Shunt* durch eine interatriale Kommunikation führt zu einer arteriellen Sauerstoffuntersättigung, deren Ausmaß durch Arterienpunktion bestimmt werden kann. Gelingt die Sondierung des linken Herzens (was von der unteren Hohlvene aus meist der Fall ist), so kann der Shunt durch Blutgasanalysen aus dem linken Ventrikel und Lungenvenenblut errechnet werden.

Im *intrakardialen Phonokardiogramm* läßt sich das systolische Pulmonalstenosegeräusch distal der Einengung mit großer Intensität nachweisen. Es verschwindet — bei unveränderter Registrierempfindlichkeit —, sobald der Katheter die Stenose passiert hat (Abb. 199). Auf diese Weise können Conuseingangsstenosen und Pulmonalklappenstenosen lokalisiert werden (LEWIS et al.; FERUGLIO; HEINTZEN u. VIETOR 1962/63).

In gleicher Weise bietet das *intrakardiale Elektrokardiogramm* bei synchroner Druckverzeichnung eine Möglichkeit, eine valvuläre von einer infundibulären Stenose zu unterscheiden (EMSLIE-SMITH). Eine Klappenstenose führt zu einer gleichzeitigen Veränderung von Elektrokardiogramm und Druckkurve, wenn der Katheter die stenosierte Klappen passiert. Bei einer tiefsitzenden Stenose in der Ausflußbahn des rechten Ventrikels zeigt das Elektrokardiogramm nach Passage der Pulmonalklappen schon Kammerpotentiale, während der systolische Druck noch niedrig ist. Der systolische Drucksprung erfolgt erst bei weiterem Zurückziehen ohne einschneidende Elektrokardiogrammveränderungen.

Die *intrakardiale Äther-Decholinprobe* ist zur Lokalisation eines Rechts-Links-Shunts

ebenso wie die *Farbstoffinjektion* geeignet. Tritt die Testsubstanz bei Injektion in den rechten Vorhof — unter Umgehung des Lungenkreislaufs — sofort in den arteriellen Kreislaufschenkel über, während bei Injektion in den rechten Ventrikel zuerst die Lungenpassage erfolgt, so liegt ein Vorhofseptumdefekt vor. Besteht eine Pulmonalstenose mit Ventrikelseptumdefekt (Fallotsche Tetralogie), so tritt die Testsubstanz sowohl bei Injektion in den rechten Vorhof als auch in den rechten Ventrikel sofort in den großen Kreislauf über. Äther verursacht „Prickeln“ in der Haut, Decholin bitteren Geschmack und Farbstoffinjektion eine „verkürzte“ Erscheinungszeit.

Angiokardiographie. Bei Injektion des Kontrastmittels in die rechte Kammer kommt im sagittalen, besser noch im seitlichen Strahlengang die Ausflußbahn der rechten Kammer und die Morphologie und funktionelle Bedeutung der Pulmonalstenose anschaulich zur Darstellung. Bei typischer Pulmonalklappenstenose ist die Klappenebene pilz- oder trichterförmig in das Lumen der Lungenarterie vorgewölbt und läßt in der initialen Phase den zentralen Kontrastmittelstrahl durch das stenosierte Ostium erkennen (s. Abb. 200). Die Ausflußbahn kann dabei systolisch und diastolisch weit bleiben oder bei *funktioneeller Infundibulumstenose* systolisch mehr oder weniger eng werden. Zur Beurteilung der Funktion der Ausflußbahn ist eine ausreichend schnelle Bildfolge erforderlich.

Organische, fixierte Infundibulumstenosen geben sich als konstante systolisch und diastolisch nachweisbare Einengungen unterhalb der Klappenebene zu erkennen. Besteht eine interatriale Kommunikation, mit einem Rechts-Links-Shunt (sog. Fallotsche Trilogie), so tritt das Kontrastmittel sichtbar vom rechten in den linken Vorhof über, falls die Injektion in den Vorhof oder die peripheren Venen erfolgt (s. Abb. 200 c). Dieser Injektionsmodus ist also bei Verdacht auf einen bedeutsamen Rechts-Links-Shunt im Vorhofbereich zu wählen.

Vorhandensein und Ausmaß der poststenotischen Dilatation, evtl. vorhandene periphere Lungenarterienstenosen, Dilatation oder Hypoplasie der Herzhöhlen, insbesondere der rechten Kammer, sind weitere wichtige Befunde der Angiokardiographie.



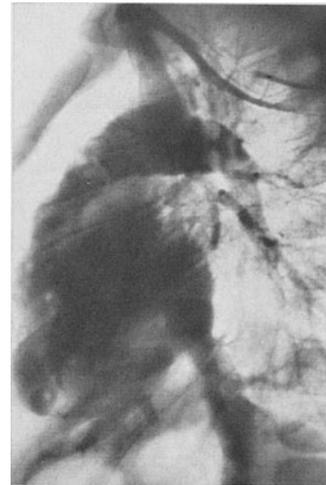
a



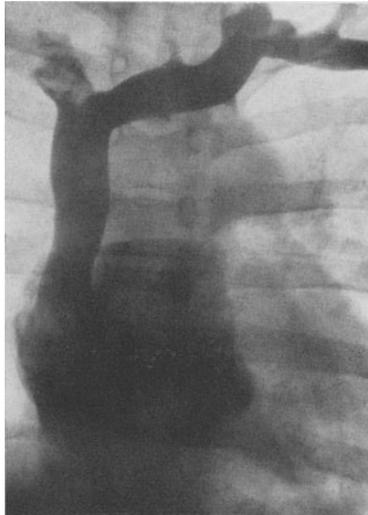
b



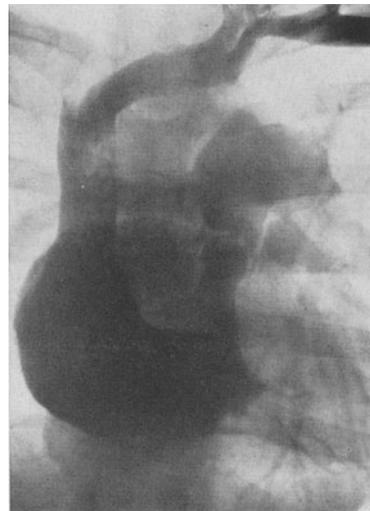
c



d



e



f

Abb. 200a—f. Angiokardiogramme bei Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum. Oben: Extreme Pulmonalklappenstenose mit starker poststenotischer Dilatation der Lungenarterie und systolischer Einengung des Infundibulums. Mitte: Pulmonalklappenstenose mit Vorhofseptumdefekt (Fallotsche Trilogie) im seitlichen Strahlengang. Links sieht man den zentralen Kontrastmittelstrahl in die Pulmonalarterie einschließen. Rechts: Pulmonalklappenebene pilzförmig vorgewölbt. Unten: Kontrastdarstellung einer Pulmonalklappenstenose mit Vorhofseptumdefekt im ap Strahlengang. Man erkennt ebenfalls die stenosierte Klappenebene und die poststenotische Pulmonalektasie sowie den Kontrastmittelübertritt in den linken Vorhof (aus HEINTZEN 1963 c)

Liegt kein Anhalt für einen Rechts-Links-Shunt vor, ist die Art der Stenose auf Grund einer technisch einwandfreien Katheterrückzugskurve und der übrigen klinischen Symptomatik (z.B. protosystolischer Klick) gesichert oder sind die Druckwerte zu niedrig, um einen operativen Eingriff zu rechtfertigen, so kann auf die Angiokardiographie verzichtet werden.

Besondere Formen der Pulmonalstenose

Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum und hypoplastischem rechten Ventrikel. Die anatomischen Merkmale sind: a) Pulmonalstenose mit ebenfalls hypoplastischem Klappenring; b) Fehlen der poststenotischen Dilatation der Pulmonalarterie (kann gelegentlich vorhanden sein); c) stark verdickte Wand des englumigen rechten Ventrikels, der im Ausflußtrakt ebenfalls stenosierte ist; d) meist hypoplastisches Tricuspidalostium; e) erhebliche Vergrößerung des rechten Vorhofs mit Rechts-Links-Shunt.

Kinder mit einer solchen Anomalie sind von Geburt an cyanotisch und in ihrer körperlichen Entwicklung retardiert. LUKE, NEILL und TAUSSIG fanden bei 11 Patienten im Elektrokardiogramm nicht sehr ausgeprägte Rechtshypertrophiezeichen. Bei zwei eigenen Beobachtungen war die Rechtshypertrophie und Vorhofüberbelastung jedoch erheblich. Holsystolisches Austreibungsgeräusch wie bei Pulmonalstenosen mit Fehlen des Pulmonalklappenschlußtones.

Das Krankheitsbild ist durch die Schwere der Symptomatik, den frühen Beginn und die angiokardiographisch nachweisbare Hypoplasie der rechten Kammer von der typischen, reinen Pulmonalstenose abgrenzbar.

„Schwere“ *Pulmonalstenosen mit nur geringer Druckerhöhung im rechten Ventrikel und Rechtshypertrophie.* In vereinzelt Fällen wird eine schwere Pulmonalstenose, d.h. eine starke Verkleinerung der Pulmonalöffnungsfläche nicht durch eine entsprechende Druckerhöhung im rechten Ventrikel, sondern durch eine Verminderung des Herzzeitvolumens kompensiert (VEROSKY und CROSETT). Der Druck liegt in der rechten Kammer wesentlich niedriger als es erwartungsgemäß dem Grad der Obstruktion entspricht.

Diese Kinder fallen durch eine starke Retardierung der körperlichen Entwicklung auf

(kardialer Minderwuchs). Die Hypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm sind relativ schwach ausgeprägt. Dennoch ist eine Operation indiziert.

„Leichte“ *Pulmonalstenosen ohne Rechtshypertrophie mit deutlicher klinischer Symptomatik.* PANESI et al. beschrieben Patienten mit systolischen Druckwerten in der rechten Kammer zwischen 38 und 55 mm Hg. Rechtshypertrophiezeichen fehlten. Überraschenderweise bestand aber eine erhebliche *Belastungsinsuffizienz*, die sonst nur schwere Pulmonalstenosen auszeichnet. Schon bei geringen Anstrengungen stellt sich deutliche Dyspnoe und Cyanose ein. Diese Reaktionsweise ist auf die Unfähigkeit des in Ruhe nicht überlasteten und nicht hypertrophierten Ventrikels zurückzuführen, bei plötzlicher Erhöhung des O₂-Bedarfs Druck und Minutenvolumen adäquat zu steigern.

Pulmonalstenosen mit begleitenden Aortenstenosen. Diese Kombination ist selten (etwa zehn Fälle der Weltliteratur) (RICHTER; BEARD et al.; HORLICK u. MERRIMAN; SISSMAN et al.; NEUFELD et al.; NADAS et al.). Bei der Aorten-anomalie handelte es sich um begleitende subvalvuläre, valvuläre und supra-valvuläre (NADAS) Stenosen. Zum Teil lagen weitere Anomalien, wie Vorhof- und Ventrikelseptumdefekte, singuläre Ventrikel und zweimal eine korrigierte Transposition der großen Gefäße (NADAS) vor.

Ein Hinweis auf eine zusätzliche Aorten-anomalie bei Pulmonalstenosen ist:

- a) ein hebender, links verbreiteter Spitzenstoß;
- b) die erhebliche Lautstärke des basalen Austreibungsgeräusches nicht nur über dem II. ICR links, sondern auch *rechts*;
- c) ein diastolisches Geräusch über der Herzspitze;
- d) begleitende Linkshypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm (nicht obligat);
- e) röntgenologische Linksverbreiterung und gegebenenfalls vermehrte Lungengefäßzeichnung.

Diagnose der Pulmonalstenose. Die typische, reine Pulmonalstenose ist klinisch durch ein lautes, scharfes systolisches Austreibungsgeräusch mit p.m. über der Pulmonalarterie (bei Infundibulumstenosen etwas tiefer: 3.—4. ICR links) gekennzeichnet. Ein kurzer, hochfrequenter protosystolischer Klick

mit starken respiratorischen Intensitätsschwankungen und Lautstärkemaximum über dem Pulmonalisfocus weist auf eine Pulmonalklappenstenose hin. Ist die Lungendurchblutung normal oder vermindert und besteht keine Cyanose, so ist die Diagnose einer Pulmonalstenose gerechtfertigt. Sie wird durch Rechtshypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm, eine weite Spaltung des II. Tones mit Abschwächung der zweiten Komponente erhärtet. Beweisend ist der Drucksprung über der Stenose oder die direkte angiokardiographische Darstellung der Anomalie.

Bei mäßigen bis schweren Pulmonalstenosen mit *defektem Vorhofseptum* tritt ein Rechts-Links-Shunt und damit eine arterielle O₂-Untersättigung auf, die von einem gewissen Ausmaß an zu einer generalisierten Cyanose führt.

Für eine reine Pulmonalstenose (mit intaktem Ventrikelseptum) sprechen bei zentraler Cyanose folgende Symptome:

- a) Hinweiszeichen auf eine *Klappenstenose* (z. B. protosystolischer Klick).
- b) Zeichen der Hindernishypertrophie (z. B. negatives T bis V₄ oder weiter).
- c) Druckwerte im rechten Herzen höher als im Systemkreislauf.
- d) Pyramidenförmige Druckkurve in der rechten Kammer.
- e) Spätsystolisches Amplitudenmaximum des systolischen Geräusches.

Differentialdiagnose

Differentialdiagnose bei Pulmonalstenosen mit Rechts-Links-Shunt. 1. *Fallotsche Tetralogie*. Bei den cyanotischen Formen der Fallotschen Tetralogie ist das systolische Austreibungsgeräusch kürzer und in der frühen Systole gelegen. Das p.m. liegt über dem 3. bis 4. ICR links, wie bei reinen, infundibulären Stenosen (s. Abb. 189). Geht bei einem schwer cyanotischen Patienten das systolische Geräusch bis an den Aortenklappenschlußton heran oder gar darüber hinaus, so handelt es sich so gut wie immer um eine Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt (VOGELPOEL u. SCHRIRE 1955/60). Leichte Pulmonalstenosen und Tetralogien können sich im Geräuschcharakter entsprechen (s. Abb. 201). Auf Amylnitritinhalation wird aber das Geräusch der Fallotschen Tetralogie bei Zunahme des Rechts-Links-Shunts leiser und kürzer (VOGELPOEL u. Mitarb. 1960), unter Arterenol-

infusion (LOGGEN 1959) wird es lauter und länger, während das Geräusch der Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum durch diese Pharmaka kaum beeinflusst wird (s. Abb. 202). Der Pulmonalklappenschlußton ist bei der Tetralogie nicht hörbar und nur in Ausnahmefällen registrierbar.

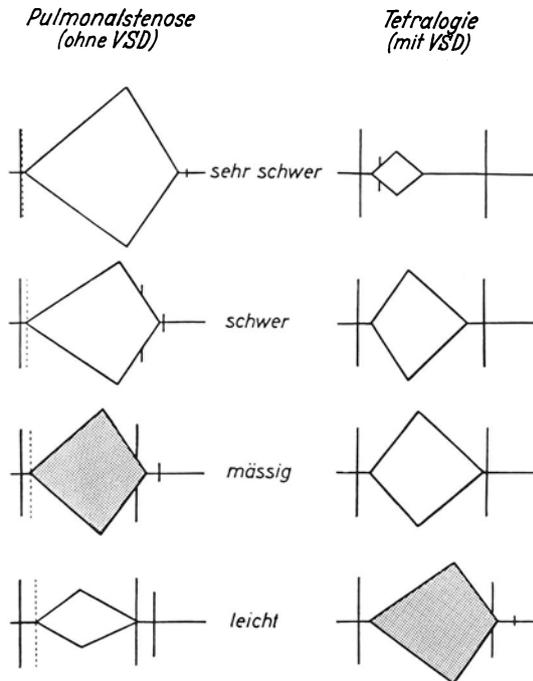


Abb. 201. Schematische Darstellung des unterschiedlichen Verhaltens der Herzschallerscheinungen bei Pulmonalstenosen mit und ohne Ventrikelseptumdefekt. Bei reinen Pulmonalstenosen ist das Geräusch um so lauter, länger und spätsystolischer, je schwerer die Stenose ist. Bei der Fallotschen Tetralogie liegen die Verhältnisse umgekehrt: je schwerer die Anomalie, um so kürzer, leiser und frühsystolischer ist das Geräusch. Differentialdiagnostische Schwierigkeiten ergeben sich vor allem zwischen leichten, acyanotischen Tetralogien und mäßig schweren reinen Pulmonalstenosen (schraffierte Schallbefunde) (nach VOGELPOEL u. SCHRIRE aus HEINTZEN 1963 c)

Das Herz ist auch bei schwerem Krankheitsbild klein. Im EKG Zeichen der Rechtshypertrophie vom Adaptationstyp (DONZELOT et al.) mit positiven T-Wellen ab V₂, in 50% der Fälle schon ab V₁.

Sicherung der Diagnose durch Herzsondierung und Angiokardiographie. Druckkurve im rechten Ventrikel nicht pyramidenförmig, sondern steil ansteigend mit Plateaubildung, wie im linken Ventrikel. Die Druckhöhe überschreitet in der Regel nicht die des Systemkreislaufes. Bei arteriellem Druckanstieg (z. B.

durch Arterenolinfusion) steigt der Druck auch im rechten Ventrikel an (LOOGEN 1959). Die Ätherprobe ist im rechten Ventrikel positiv im Gegensatz zur Trilogie, wo sie nur im rechten Vorhof positiv ausfällt. Keine poststenotische Dilatation der Pulmonalarterie.

2. *Fallotsche Tetralogie mit anomaler Tricuspidalklappe.* Da das atypische Tricuspidalsegel während der Systole den Ventrikelseptum-

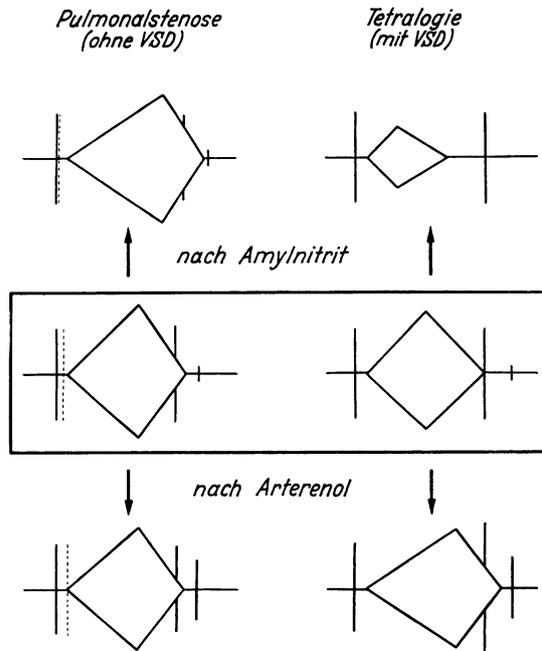


Abb. 202. Schematische Darstellung des Einflusses von Amylnitrit und Arterenol auf das systolische Geräusch bei Pulmonalstenosen mit und ohne Ventrikelseptumdefekt. Das Geräusch der Tetralogie wird nach Amylnitritinhalation leiser, kürzer und frühsystolischer (bei Zunahme des Rechts-Links-Shunts), nach Arterenolinfusion wird es lauter, länger und spätsystolischer (aus HEINTZEN 1963c)

defekt verschließt, liegen funktionell Verhältnisse wie bei Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum vor. Der Druck kann in der rechten Kammer über den Systemdruck ansteigen und einen pyramidenförmigen Verlauf zeigen (NEUFELD et al.; HOFFMAN et al.). Eine Differentialdiagnose kann klinisch unmöglich sein.

3. *Fallotsche Tetralogie mit sehr kleinem Ventrikelseptumdefekt.* Diese Anomalie verläuft meist unter dem Erscheinungsbild einer „reinen infundibulären“ Stenose, da der Rechts-Links-Shunt unter Umständen weder angiokardiographisch noch blutgasanalytisch erfaßt werden kann (HOFFMAN et al.).

4. *Pseudotruncus aortalis.* Bei dieser extremen Variante der Fallotschen Tetralogie ist das Geräusch — falls überhaupt vorhanden — wesentlich unscheinbarer als bei einer reinen Pulmonalstenose mit entsprechend schwerer Symptomatik. Der stets vorhandene protosystolische Klick tritt als Aorten- bzw. Truncusdehnungston erst 100—120 msec nach der Q-Zacke auf und führt auskultatorisch zu einer weiten Spaltung und basalen Akzentuation des I. Tones. Der II. Ton ist stets singulär. Beim Herzkatheter ist die Sondierung der Pulmonalarterie nicht möglich. Der Druck in der rechten Kammer entspricht dem arteriellen Druck. Angiokardiographisch füllt sich aus der venösen Kammer sofort ein gemeinsamer Gefäßstamm bei Fehlen einer zentralen Pulmonalarterie.

5. *Transposition der großen Gefäße mit Pulmonalstenose.* Meist Fallot-artiges Bild. Schwere Cyanose. Sicherung der Diagnose durch Angiokardiographie. Oft kombinierte oder gelegentlich dominierende Linkshypertrophiezeichen im EKG.

6. *Tricuspidalatresie mit Pulmonalstenose.* Linkstyp mit Hypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm. Flach abfallende rechte Herzkontur. Typisches Angiokardiogramm: Fehlen der rechten Kammer, Kerbe an der unteren Herzkontur (vgl. S. 749).

7. *Fallotsche Pentalogie.* Symptomatik wie bei der Fallotschen Tetralogie. Nur angiokardiographisch oder durch leichte Sondierbarkeit des linken Vorhofs ist der zusätzliche Vorhofseptumdefekt nachweisbar.

8. *Primäre pulmonale Hypertension.* Rechtshypertrophiezeichen und Pulmonalektasie sind die gemeinsamen Zeichen. Der stenosierende Prozeß liegt aber peripherer in den kleinen Lungengefäßen. Der Stamm der Lungenarterie steht unter hohem Druck. Der II. Ton ist daher *erheblich akzentuiert* und meist nicht oder nur sehr kurz gespalten. Ein protosystolischer, pulmonaler Klick hat die gleiche Lautstärkeverteilung und respiratorische Verhaltensweise, tritt aber als Pulmonaldehnungston deutlich später auf als der Pulmonalklappenöffnungston der Pulmonalklappenstenose (100 bis 120 msec nach Q-EKG). Er führt auskultatorisch zum Eindruck einer „weiten“ Spaltung des I. Tones.

9. *Vorhofseptumdefekt mit Rechts-Links-Shunt bei pulmonaler Hypertension.* Diese

Anomalie kann eine Fallotsche Trilogie imitieren. Man findet aber die bei der primären pulmonalen Hypertension erwähnten Unterscheidungsmerkmale (zentraler Pulmonalarterienhochdruck).

10. *Ebsteinsche Anomalie*. Herzvergrößerung infolge rechtsseitiger Atriomegalie und pulmonale Minderdurchblutung bei einem deutlich cyanotischen Kind kann zur Verwechslung mit einer Trilogie Anlaß geben, besonders wenn eine Pulmonalstenose mit hypoplastischem rechtem Ventrikel vorliegt. Es fehlen aber über dem rechten Herzen (V_1) die hohen Potentiale der reinen Pulmonalstenosen (von LINGEN u. BAUERSFELD), während beim Ebstein-Syndrom meist Rechtschenkelblockbilder und auskultatorisch multiple Extratöne bestehen. Angiokardiographisch ist die Atriomegalie auf Kosten des kleinen rechten Ventrikels mit distaler Verlagerung der Tricuspidalklappen beweisend.

Bei hochgradiger *Pulmonalstenose mit hypoplastischem rechtem Ventrikel*, großem Vorhof und Vorhofseptumdefekt ist die Differenzierung äußerst schwierig. Mit Hilfe der intrakardialen Elektrokardiographie kann der atrialisierte Kammerabschnitt (beim Morbus Ebstein) erkannt werden (YIM u. YU). Während der Registrierung der Vorhofdruckkurven zeigt das EKG im zwerchfellnahen Anteil Kammerpotentiale und erst in den oberen Vorhofbereichen typische Vorhofpotentiale.

Differentialdiagnose bei Pulmonalstenose ohne Shunt. 1. *Periphere Pulmonalstenose*. Bei zentraler, klappennaher, supra-avalvulärer Stenose ist die Differentialdiagnose nur angiokardiographisch möglich, bei peripherer Lokalisation weist die atypische Geräuschlokalisierung, die Akzentuation des Pulmonalklappenschlußtones oder der kontinuierliche Geräuschcharakter auf die Anomalie hin (vgl. S. 510).

2. *Idiopathische Rechtshypertrophie* (ohne nachweisbare organische Stenose). Intra vitam kann eine funktionelle Pulmonalstenose vorliegen, die angiokardiographisch bei schneller Bildfolge erkennbar ist. Die Ätiologie der Hypertrophie ist unklar. Eine Fiedlersche Myokarditis wurde als Ursache der Hypertrophie diskutiert (MEESSEN).

3. *Bernheim-Syndrom*. Funktionelle Infundibulumstenosen des rechten Herzens treten bei extremer Hypertrophie der linken Kammer infolge Aortenstenose, idiopathischer Links-

hypertrophie oder chronischer Myokardio-pathie auf (EAST u. BAIN).

4. *Rechtsseitige Endokardfibrose*. Sie kommt sehr selten als alleinige Anomalie vor. Ein Geräusch kann fehlen. Verminderte pulsatorische Volumenschwankungen der rechten Kammer sind angiokardiographisch zu erwarten.

5. *Erworbene Pulmonalstenose*. Sehr unterschiedliche Ursachen und Mechanismen können zu einer erworbenen Pulmonalstenose führen. Wichtige Hinweise liefert die Anamnese.

Rheumatische Pulmonalstenosen sind extrem selten und stets mit einem Mitral- oder Tricuspidalklappenfehler kombiniert (SCHWARTZ und SCHELLING).

Pulmonalstenosen im Verlauf einer *bakteriellen Endokarditis* wurden ebenfalls vereinzelt beobachtet (GRAYZEL).

Pulmonalstenosen bei Dünndarmcarcinoid (MILLMAN; BJÖRK et al.; MEESSEN) sind im Hinblick auf den Entstehungsmechanismus von Klappenfehlern (auch angeborenen) besonders interessant. Wahrscheinlich ist das Serotonin für die zum Teil zuckergußartige Verdickung der Pulmonalklappen und des Endokards der rechten Kammer verantwortlich. Anfallsweise Hautrötung (Flush).

Arteriosklerotische Veränderungen der Lungenarterie einschließlich der Pulmonalklappen wurden von DONINGER 1939 beschrieben.

Tumoren der Pulmonalklappen (Papillome, Myxome) können ebenfalls ein Stromhindernis darstellen (CATTON et al.), wenngleich sie meist keine funktionell bedeutsame Pulmonalstenose bedingen.

Myxome des rechten Ventrikels (GOTTSEGEN et al.) und *primäre Rhabdomyosarkome* (PUND et al.) wurden vereinzelt als Ursache einer Pulmonalstenose gefunden.

Symptomatische Pulmonalstenosen treten bei *Kompression der Ausflußbahn* der rechten Kammer auf. Diese kann durch *Mediastinal-tumoren* bei Morbus Hodgkin (WINTER), Teratome (FRY et al.), Mesotheliome (WALDHAUSEN et al.) oder Lymphome (BABCOCK et al.) bedingt sein.

Auch *Aneurysmen der Aorta* haben in seltenen Fällen eine Pulmonalstenose verursacht (KULKARNI et al.).

Schwere tuberkulöse Lungenveränderungen können auf die Pulmonalarterie übergreifen (GILMORE).

Eine *konstriktive Perikarditis* führte in fünf Fällen von GOULEY zu einer Stenose der Lungenarterie an der Perikardumschlagfalte, etwa 2 cm oberhalb der Klappen.

Differentialdiagnose bei Pulmonalstenosen mit Links-Rechts-Shunt. In dieser Gruppe sind Vitien mit Rechtsbelastung und vermehrter Lungendurchblutung auszuschließen.

1. *Vorhofseptumdefekt.* Fehlender oder geringer, hyperkinetisch bedingter Drucksprung (maximal 20—30 mm Hg) über der Pulmonalarterie. Das Druckgefälle steht in Beziehung zur Größe des Links-Rechts-Shunts. Großer Druckgradient bei kleinem Shunt spricht für eine organische Stenose. Im EKG meist partieller Rechtsschenkelblock, weite Spaltung des II. Tones mit *Betonung* der Pulmonaliskomponente.

2. *Acyanotische Fallotsche Tetralogie.* Neben der Pulmonalstenose besteht ein Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt, der blutgasanalytisch nachweisbar ist. Das Geräusch ist lang, holosystolisch, wie bei reinen Pulmonalstenosen, wird aber nach Amylnitrit leiser und kürzer (VOGELPOEL u. SCHRIERE 1960).

Prognose. Die Prognose der Pulmonalstenose richtet sich nach der Schwere der Erkrankung. Sie kann sehr schlecht sein, so daß ohne sofortige Operation der Tod schon im Säuglingsalter eintritt. Andererseits sind vereinzelte Patienten beschrieben worden, die Jahrzehnte ohne nennenswerte Beschwerden blieben und ein hohes Alter erreicht haben (WHITE et al.; GREENE u. Mitarb., 75 Jahre; GENOVESE und ROSENBAUM, 78 Jahre; BOWIE, 71 Jahre).

Zwischen diesen extremen Varianten liegt das weite Feld der Pulmonalstenosen mit ausgeprägter Symptomatik. Die Lebenserwartung in dieser Gruppe ist ohne Zweifel eingeschränkt, falls nicht operiert wird. In welchem Maße sie durch die Operation gebessert werden kann, hängt vom Grad der Vorschädigung und vom Erfolg des Eingriffes ab. Bisher überblickt man noch keine ausreichend langen Beobachtungszeiträume, um zur Prognose operierter Pulmonalstenosen endgültig Stellung nehmen zu können.

Die meist unvermeidbare leichte Pulmonalklappeninsuffizienz nach operativer Klappensprengung scheint nach bisherigen Erfahrungen die Prognose nicht wesentlich zu beeinflussen (TALBERT u. Mitarb. 1963).

Therapie. Eine Digitalistherapie ist indiziert, sobald sich eine Herzinsuffizienz entwickelt, insbesondere in der Neugeborenenperiode. Erfolgt kein promptes Ansprechen auf die Therapie, so ist eine operative Korrektur dringend indiziert.

Operationsindikation. Bei einem Kind mit normaler körperlicher Entwicklung und normaler Leistungsfähigkeit, nicht vergrößertem Herzen und fehlenden Hypertrophiezeichen im EKG kommt eine Operation nicht in Betracht (TAUSSIG). Aber selbst wenn bei nicht vergrößertem Herzen und normaler körperlicher Entwicklung deutliche Hypertrophiezeichen bestehen, kann mit der Operation gewartet werden, wenn der systolische Druck in der rechten Kammer 80—100 mm Hg nicht überschreitet (TAUSSIG; NADAS 1957). Andere Autoren empfehlen schon bei niedrigeren Druckwerten (70 mm Hg systolisch, KEITH, HAY; 65 mm Hg, McINTOSH) bzw. bei Druckgradienten über 60 (LOGAN 1963) bzw. 40 (BERNSMEIER, McINTOSH) zu operieren. Sie weisen auf die Bedeutung des myokardialen Faktors für den Operationserfolg hin und wollen den präoperativen Myokardschaden möglichst ausschließen (McINTOSH).

Liegt der systolische Druck im rechten Ventrikel in Ruhe über 100 mm Hg, nehmen die elektrokardiographischen Zeichen der Rechtshypertrophie oder die Herzgröße zu, besteht eine deutliche Leistungseinschränkung und/oder Cyanose, treten gar dyspnoische Anfälle oder Zeichen der Herzinsuffizienz auf, so ist die operative Behandlung dringend indiziert. Für die Operationsindikation der reinen Infundibulumstenosen gelten die gleichen Kriterien.

Operative Therapie. Die transventrikuläre „blinde“ Pulmonalklappensprengung nach BROCK (1948/50/52) hat nur historisches Interesse. Am besten werden Pulmonalklappenstenosen unter Sicht des Auges im Bereich der normalen Commissuren aufgetrennt. Dies kann unter Hypothermie (SWAN et al.; DERRA; BLOUNT et al.) oder — je nach Erfahrung des Teams — auch mit der Herz-Lungenmaschine (MCGOON und KIRKLIN; BROM und KALSBECK; ZENKER et al.) geschehen, wobei der Zugang bei reinen Klappenstenosen von der Pulmonalarterie, bei begleitenden infundibulären Stenosen von der Kammer aus, zu bevorzugen ist. Die Operationsmortalität liegt unter 5%.

Ein offenes Foramen ovale kann sich nach Beseitigung der Pulmonalstenose von selbst schließen.

Größere Vorhofseptumdefekte müssen gleichzeitig mit der Pulmonalstenose verschlossen werden (HAY; LOOGEN 1959), sofern die rechte Kammer weit ist.

Bei stark hypoplastischem rechtem Ventrikel kann es zweckmäßig sein, auch nach der Beseitigung der Pulmonalstenose den Vorhofseptumdefekt zunächst als Überlaufventil zu belassen (BROM).

Auch für die operative *Beseitigung der Infundibulumstenose* sind die „blinden“, geschlossenen, transventrikulären Verfahren (nach BROOK) praktisch verlassen. Als Verfahren der Wahl gilt heute die Resektion der stenosierenden Muskelbündel nach Längsincision des Ausflußtraktes der rechten Kammer (BIRKS und FAHMY 1962) während extrakorporaler Zirkulation.

Nach der Operation sinkt der Druckgradient und der systolische Druck in der rechten Kammer sofort — gelegentlich erst im Verlauf von Monaten — auf seinen endgültigen Wert ab, der — je nach Erfolg des Eingriffes — der Norm mehr oder weniger nahe kommt. Entsprechend bilden sich im EKG die Hypertrophiezeichen zurück.

Das systolische Austreibungsgeräusch wird kürzer, leiser und verschiebt sich in die frühe Systole. Das Spaltungsintervall des II. Tones nimmt ab und ein protosystolischer Klick verschwindet (WELLS; VOGELPOEL und SCHRIRE 1960).

Röntgenologisch kann ein vergrößertes Herz rasch kleiner werden, oft bleibt aber die Herzgröße unverändert oder sie kann zunehmen, unter anderem, wenn sich durch einen nicht verschlossenen Vorhofseptumdefekt nach Absinken des Drucks im rechten Herzen ein Links-Rechts-Shunt einstellt.

Literatur

- ABRAHAMS, D. G., and P. WOOD: Pulmonary stenosis with normal aortic root. *Brit. Heart J.* **13**, 519 (1951).
- ACTIS-DATO, A., A. GRANDE e D. MALRADA: Le stenosi polmonari doppie. *Minerva Kardiol.* **10**, 509 (1962).
- ADAMS, F. H., G. C. VEASY, J. JORGENSEN, A. DIEHL, J. W. LA BRÉD, M. J. SHAPIRO, and P. F. DWAN: Valvular pulmonary stenosis with or without interatrial communication: physiologic studies as diagnostic aid. *J. Pediat.* **38**, 431 (1951).
- ARVAY, A.: Über die Rolle des Venturi-Effektes bei der Herzkatheterdiagnostik der Pulmonalstenose. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 489 (1962).
- AYRES, S. M., and D. S. LUKAS: Mild pulmonic stenosis: a clinical and hemodynamic study of eleven cases. *Ann. intern. Med.* **52**, 1076 (1960).
- BABCOCK, K. B., R. D. JUDGE, and J. J. BOOKSTEIN: Acquired pulmonic stenosis. Report of a case caused by mediastinal neoplasm. *Circulation* **26**, 931 (1962).
- BAYER, O., H. H. WOLTER, I. TEIGE u. R. RIPPERT: Die Berechnung der Klappenöffnungsoberfläche stenosierter Herzklappen, demonstriert am Beispiel der Stenose der Mitrals und Pulmonalis. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 926 (1952).
- BEARD, E. F., D. A. COOLEY, and J. R. LATSON: Combined congenital subaortic stenosis and infundibular subpulmonic stenosis: Report of a case with successful surgical treatment. *Arch. intern. Med.* **100**, 647 (1957).
- BERNSMEIER, A., W. RUDOLF u. R. ZENKER: Neue Gesichtspunkte zur Operationsindikation bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. *Münch. med. Wschr.* **104**, 705 (1962).
- BLOUNT, S. G., M. C. MCCORD, H. MUELLER, and H. SWAN: Isolated valvular pulmonic stenosis. Clinical and physiologic response to open valvuloplasty. *Circulation* **10**, 161 (1954).
- P. S. VIGOPA, and H. SWAN: Isolated infundibular stenosis. *Amer. Heart J.* **57**, 684 (1959).
- BOUCHARD, F., et C. CORNU: Etude des courbes de pression ventriculaire droite et pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires. *Arch. Mal Coeur* **47**, 417 (1954).
- BOWIE, E. A.: Longevity in tetralogy and trilogry of Fallot. Discussion of cases in patients surviving 40 years and presentation of two further cases. *Amer. Heart J.* **62**, 125 (1961).
- BROCK, R. C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis: Report of three cases. *Brit. med. J.* **1948I**, 1121.
- Congenital pulmonary stenosis. *Amer. J. Med.* **12**, 706 (1952).
- , and M. CAMPBELL: Valvulotomy for pulmonary valvular stenosis. *Brit. Heart J.* **12**, 377 (1950).
- BROM, A. G., u. H. KALSBECK: Die chirurgische Behandlung der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* **7**, 229 (1959).
- BUCHEM, F. S. P. VAN: Dilatation of the pulmonary artery in pulmonary stenosis. *Circulation* **13**, 719 (1956).
- BURCHELL, H. B.: Selection and management of patients for cardiac surgery. *Circulation* **16**, 631 (1957).

- CAMPBELL, M.: Simple pulmonary stenosis. Pulmonary valvular stenosis with a closed ventricular septum. *Brit. Heart J.* **16**, 273 (1954).
- Differential diagnosis of Fallot's tetralogy and simple pulmonary stenosis with a reserved inter-atrial shunt. *Brit. Heart J.* **20**, 278 (1958).
- Relationship of pressure and valve area in pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* **22**, 101 (1960).
- Factors in the aetiology of pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* **24**, 625 (1962).
- , and T. M. HILLS: Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **12**, 403 (1950).
- CATTON, R. W., W. G. GUNTHEROTH, and D. D. REICHENBACH: A myxoma of the pulmonary valve causing severe stenosis in infancy. *Amer. Heart J.* **66**, 248 (1963).
- CONTRO, ST., R. A. MILLER, and J. DERRICK: Relative pulmonary stenosis. *Amer. Heart J.* **53**, 542 (1957).
- CREVASSE, L., and B. LOGUE: Valvular pulmonic stenosis: Auscultatory and phonocardiographic characteristics. *Amer. Heart J.* **56**, 898 (1958).
- DE PASQUALE, N., and G. E. BURCH: The electrocardiogram and ventricular gradient in isolated congenital pulmonary stenosis. *Circulation* **21**, 181 (1960).
- DERRA, E., u. F. LOOGEN: Die operative Behandlung der kongenitalen, valvulären Pulmonalstenose unter Sicht des Auges mittels Hypothermie. *Dtsch. med. Wschr.* **82**, 535 (1957).
- DONINGER, C. R.: Stenosis of the pulmonary valve due to severe atheroma. *J. Path. Bact.* **48**, 472 (1939).
- DONZELOT, E., C. METIANU et M. DURAND: Les hypertrophies ventriculaires droites dans les cardiopathies congénitales. Essai de classification physiopathologique des modifications électrocardiographiques. *Arch. Ma. Coeur* **45**, 97 (1952).
- DOYEN, E.: Chirurgie des malformations congénitales du coeur. *Presse méd.* **21**, 860 (1913).
- EAST, T., and C. BAIN: Right ventricular stenosis (Bernheim's syndrome). *Brit. Heart J.* **11**, 145 (1949).
- EHRENHAFT, J. L., E. O. THEILEN, J. M. FISNER, and W. R. WILSON: Infundibular pulmonic stenosis without septal defects. *Circulation* **20**, 688 (1959).
- EMSLIE-SMITH, D., K. G. LOWE, and I. G. W. HILL: The intracardiac electrogram as an aid in the localization of pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* **18**, 29 (1956).
- ENGLE, M. A., T. ITO, D. S. LUKAS, and H. P. GOLDBERG: Electrocardiographic evaluation of pulmonic stenosis. *J. Pediat.* **57**, 171 (1960).
- , and H. B. TAUSSIG: Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale; report of illustrative cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation* **2**, 481 (1950).
- FALLOT, A.: Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille-méd.* **25**, 77 (1888).
- FERUGLIO, G. A.: Intracardiac phonocardiography: A valuable diagnostic technique in congenital and acquired heart disease. *Amer. Heart J.* **58**, 827 (1959).
- FRY, W., C. L. KLEIN, and H. C. BARTON: Malignant teratome simulating cardiovascular disease. *Dis. Chest* **27**, 537 (1955).
- GENOVESE, P. D., and D. ROSENBAUM: Pulmonary stenosis with survival to the age of 78 years. *Amer. Heart J.* **41**, 755 (1950).
- GERACI, J. E., H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Cardiac clinics. Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum in persons more than 50 years of age. *Proc. Mayo Clin.* **28**, 346 (1953).
- GILMORE jr., H. R.: Tuberculosis involving the pulmonary valve. *Amer. J. Path.* **16**, 229 (1940).
- GOERTTLER, K.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GOTTSEGEN, G., J. WESSELY, and A. ARVAY: Right ventricular myxoma simulating pulmonic stenosis. *Circulation* **27**, 95 (1963).
- GOTZSCHE, H., P. ESKILDEN, and A. TJYBAERGHANSEN: Isolated pulmonary stenosis. *Acta med. scand.* **139**, 431 (1951).
- A. PEDERSEN, A. T. HANSEN, and P. ESKILDEN: Right ventricular pressure in pulmonary stenosis. *Acta med. scand., Suppl.* **266**, 445 (1952).
- GOULEY, B. A.: Constriction of the pulmonary artery by adhesive pericarditis. *Amer. Heart J.* **13**, 470 (1937).
- GRAYZEL, D. M.: Pulmonic endocarditis: A clinical and pathological report of three cases. *Yale J. Biol. Med.* **7**, 515 (1935).
- GREENE, D. G., E. DE F. BALDWIN, J. S. BALDWIN, A. HIMMELSTEIN, C. E. ROH, and A. COURNAND: Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *Amer. J. Med.* **6**, 24 (1949).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., u. F. LOOGEN: Klinik und Häodynamik der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. *Dtsch. med. Wschr.* **84**, 133 (1959).
- G. NEUHAUS u. A. SCHAEDE: Diagnostik und Differentialdiagnose der angeborenen Herzfehler. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **197**, 621 (1950).
- GUTHEIL, H.: Vergleichende elektrokardiographische und häodynamische Untersuchungen bei der Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. *Z. Kreisf.-Forsch.* **52**, 283 (1963).
- HADORN, W., E. LÜTHY u. P. STUCKI: Über verschiedene Erscheinungsformen der Pulmonalstenose. *Cardiologia (Basel)* **31**, 5 (1957).
- HARRIS, P.: Some variations in the shape of the pressure curve in the human right ventricle. *Brit. Heart J.* **17**, 173 (1955).

- HAY, D.: The surgical treatment of pulmonary stenosis complicated by A.S.D. with direct of reversed shunt. *Brit. Heart J.* **20**, 281 (1958).
- HEINTZEN, P.: Entstehungsweise, Eigenschaften und Bedeutung protosystolischer Klicks. 150. Tgg der Rhein.-Westf. Ges. für Kinderheilk. Aachen 1963a.
- Intrakardiale Phonokardiographie. 4. Freiburger Colloquium über Kreislaufmessungen 1963b.
- Aktuelle diagnostische Probleme der pädiatrischen Kardiologie. *Mschr. Kinderheilk.* **112**, 221 (1964).
- In: W. CATEL, *Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen*, 3. Aufl., Bd. II. Stuttgart: Georg Thieme 1963c.
- , u. K. W. VIETOR: Die akustischen Zeichen der Aortenstenose bei der intrakardialen Schallableitung aus dem rechten Herzen. *Z. Kreislforsch.* **51**, 932 (1962).
- HOFFMAN, J. I. E., A. M. RUDOLPH, A. S. NADAS, and M. H. PAUL: Physiologic differentiation of pulmonic stenosis with and without an intact ventricular septum. *Circulation* **22**, 385 (1960).
- HORLICK, L., and J. E. MERRIMAN: Congenital valvular stenosis of pulmonary and aortic valves with atrial septal defect. *Amer. Heart J.* **54**, 615 (1957).
- JARCHO, S.: Pulmonic stenosis with patent interatrial septum (MORGAGNI 1761). *Amer. J. Cardiol.* **1**, 132 (1958).
- JENKINS, J. S., and P. J. BUTCHER: Malignant argentaffinoma with cyanosis and pulmonary stenosis. *Lancet* **1955I**, 331.
- KAHN, M., S. B. BLEIFER, A. GRISHMAN, and E. DONOSO: The vectorcardiogram and electrocardiogram before and after valvulotomy for pulmonic stenosis. *Amer. Heart J.* **58**, 327 (1959).
- KEITH, A.: The hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet* **1909II**, 359, 433, 519.
- KNEBEL, R.: Hämodynamik der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* **7**, 201 (1959).
- KULKARNI, T. P., M. J. GANDHI, and K. K. DATEY: The syndrome of compression of the pulmonary artery by an aneurysm of the ascending aorta. *Amer. Heart J.* **65**, 678 (1963).
- LARSSON, Y., E. MANNHEIMER, T. MÖLLER, H. LAGERLÖF, and L. A. WERKÖ: Congenital pulmonary stenosis without overriding aorta. *Amer. Heart J.* **42**, 70 (1951).
- LEATHAM, A., and D. WEITZMAN: Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* **19**, 303 (1957).
- LEWIS, D. H., A. ERTUGRUL, G. W. DEITZ, J. D. WALLACE, J. R. BROWN jr., and A. N. MOGHADAM: Intracardiac phonocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Pediatrics* **23**, 857 (1959).
- LINGEN, B. VAN, and S. R. BAUERSFELD: The EKG in EBSTEIN's anomaly of tricuspid valve. *Amer. Heart J.* **50**, 13 (1955).
- LOGAN, A.: The present state of cardiac surgery. *Practitioner* **190**, 210 (1963).
- LOOGEN, F.: Diagnostik der angeborenen Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* **7**, 212 (1959).
- Symptomatische Pulmonalstenose. *Ref. Z. Kreislforsch.* **51**, 643 (1962).
- O. BAYER u. H. H. WOLTER: Klinische und physiologische Befunde bei der angeborenen Pulmonalstenose ohne und mit Vorhofseptumdefekt. *Z. Kreislforsch.* **42**, 115 (1953).
- , u. TH. VARVITSIOTIS: Zur Klinik und Hämodynamik der infundibulären Pulmonalstenose ohne Ventrikelseptumdefekt. *Z. Kreislforsch.* **52**, 504 (1963).
- LUKE, M. J., C. A. NEILL, and H. B. TAUSSIG: Pulmonary stenosis with defective development of the right ventricle (and intact ventricular septum). *Circulation* **20**, 732 (1959).
- MANNHEIMER, E.: Diagnostic value of cardiac catheterization in isolated pulmonic and large interventricular septal defect. *Arch. Dis. Childh.* **24**, 264 (1949).
- , and B. JONSSON: Heart sounds and murmurs in congenital pulmonary stenosis with normal aortic root. *Acta paediat. (Uppsala)* **100**, 167 (1954).
- MCGOON, D. C., and J. W. KIRKLIN: Pulmonic stenosis with intact ventricular septum. Treatment utilizing extracorporeal circulation. *Circulation* **17**, 180 (1958).
- MCINTOSH, M. D.: Pulmonary stenosis: The importance of the myocardial factor in determining the clinical course and surgical results. *Amer. Heart J.* **65**, 715 (1963).
- MEESSEN, H.: Die Morphologie der Pulmonalstenose. *Thoraxchirurgie* **7**, 190 (1959).
- MILLMAN, S.: Tricuspid stenosis and pulmonary stenosis complicating carcinoid of the intestine with metastasis to the liver. *Amer. Heart J.* **25**, 391 (1943).
- NADAS, A. S., L. V. D. HAUWAERT, A. J. HAUCK; and R. E. GROSS: Combined aortic and pulmonic stenosis. *Circulation* **25**, 346 (1962).
- NEUFELD, H. N., D. C. MCGOON, J. W. DU SHANE, and J. E. EDWARDS: Tetralogy of Fallot with anomalous tricuspid valve simulating pulmonary stenosis with intact septum. *Circulation* **22**, 1083 (1960).
- M. HIRSCH, and J. PAUZNER: Combined congenital pulmonic and aortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **5**, 855 (1960).
- PANESI, M., F. FERRI, and R. ROMANELLI: Uncommon clinical features of mild simple pulmonic stenosis. *Cardiologia (Basel)* **34**, 255 (1959).
- PETIT, A.: *Traité de médecine de Charcot, Bouchard et Brissand*, 2. Aufl., vol. 8. Paris: Masson & Cie. 1902.
- POLLACK, A. A., B. E. TAYLOR, H. M. ODEL, and H. B. BURCHELL: Pulmonary stenosis without ventricular septal defect. *Proc. Mayo Clin.* **23**, 516 (1948).
- PUND, E. E., T. M. COLLIER, J. E. CUNNINGHAM, and J. R. HAYES: Primary cardiac rhabdomyosarcoma presenting as pulmonary stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **12**, 249 (1963).

- RASHKIND, W. J.: Pressure pulse waves in the right ventricle: Alteration in patients with pulmonic stenosis and pulmonary hypertension. *Amer. Heart J.* **59**, 36 (1960).
- RICHTER, G. W.: Coexisting congenital stenosis of aortic and pulmonic ostia: Report of a case. *Arch. Path.* **56**, 392 (1953).
- RODBARD, S., and A. C. REKATE: Direct evidence of supraventricular sphincter action as a mechanism of pulmonic stenosis. *Exp. Med. Surg.* **15**, 317 (1957).
- , and A. B. SHAFFER: Muscular contraction in the infundibular region as a mechanism of pulmonic stenosis in man. *Amer. Heart J.* **51**, 885 (1956).
- RUDOLPH, A. M., A. S. NADAS, and W. T. GOODALE: Intracardiac left-to-right shunt with pulmonic stenosis. *Amer. Heart J.* **48**, 808 (1954).
- SCHMIDT, J.: *Hämodynamik und Röntgenbild*. München u. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1961.
- SCHWARTZ, S. P., and D. SHELLING: Acquired rheumatic pulmonic stenosis and insufficiency. *Amer. Heart J.* **6**, 568 (1931).
- SELLORS, T. H.: Surgery of pulmonary stenosis: A case in which pulmonary valve was successfully divided. *Lancet* **1948I**, 988.
- SEPULVEDA, G. D., M. B. BRODSKY, L. BAHAMONDES, and J. AHUMADA: Right ventricular pulse pressure wave patterns: Value in the etiologic diagnosis of right ventricular hypertension. *Circulation* **22**, 807 (1960).
- SHANAHAN, R., G. S. MYERS, E. DEL CAMPO, A. I. FRIEDLICH, and G. SCANNELL: Right ventricular pressure curves in congenital and acquired heart disease. *Brit. Heart J.* **22**, 457 (1960).
- SILVERMANN, B. K., A. S. NADAS, M. H. WITENBERG, W. T. GOODALE, and R. E. GROSS: Pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Amer. J. Med.* **20**, 52 (1956).
- SISSMANN, N. J., C. A. NEILL, F. C. SPENCER, and H. B. TAUSSIG: Congenital aortic stenosis. *Circulation* **19**, 458 (1959).
- SODI-PALLARES, D., F. PILEGGI, F. CISNEROS, P. GINEFRA, B. PORTILLO, G. A. MEDRAND, and A. BISTENI: The mean manifest electrical axis of the ventricular activation process (ÅQRS) in congenital heart disease: A new approach in electrocardiographic diagnosis. *Amer. Heart J.* **55**, 681 (1958).
- STEIM, H., H. REINDELL, J. EMMRICH u. R. BILGER: Die Diagnostik und Pathophysiologie der Pulmonalstenose mit intaktem Septum. *Münch. med. Wschr.* **101**, 1033 (1959).
- SWAN, H., H. CLEVELAND, H. MUELLER, and S. G. BLOUNT jr.: Pulmonic valvular stenosis. *J. thorac. Surg.* **28**, 504 (1954).
- SZALONTAY, K., u. L. PODHRAGYAY: Pulmonalstenose vom Infundibulartyp und Kammer-scheidewandaneurysma bei geschlossenem Vorhof und Kammerscheidewand. *Cardiologia (Basel)* **34**, 248 (1959).
- TALBERT, J. L., A. G. MORROW, N. COLLINS, and J. W. GILBERT: The incidence and significance of pulmonic regurgitation after pulmonary valvulotomy. *Amer. Heart J.* **65**, 590 (1963).
- TAUSSIG, H. B.: Die Auswahl zyanotischer Patienten zur Operation. *Mtschr. Kinderheilk.* **109**, 90 (1961).
- TORNER-SOLER, M., J. M. MORATÓ-PORTELL, and I. BALAGUER-VINTRO: Pulmonary stenosis with closed ventricular septum. *Amer. Heart J.* **53**, 213 (1957).
- VEROSKY, J. M., and E. S. CROSSETT: Severe congenital pulmonic stenosis without marked right ventricular hypertension. *Circulation* **21**, 1156 (1960).
- VOGELPOEL, L., and V. SCHRIRE: The role of auscultation in the differentiation of Fallot's tetralogy from severe pulmonary stenosis with intact ventricular septum and right-to-left interatrial shunt. *Circulation* **11**, 714 (1955).
- — Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* **22**, 55 (1960).
- — Pulmonary stenosis with intact ventricular septum and Fallot's tetralogy: Assessment of postoperative results by auscultation and phonocardiography. *Amer. Heart J.* **59**, 645 (1960).
- — M. NELLEN, and A. SWANEPOEL: The use of amyl nitrite in the differentiation of Fallot's tetralogy and pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Amer. Heart J.* **57**, 803 (1959).
- VRIES, H. K. DE, and J. W. v. D. BERG: On the origin of poststenotic dilatations. *Cardiologia (Basel)* **33**, 195 (1958).
- WALDHAUSEN, J. A., C. R. LOMBARDO, and A. G. MORROW: Pulmonic stenosis due to compression of the pulmonary artery by an intrapericardial tumor. *J. thorac. Surg.* **37**, 679 (1957).
- WATSON, H., and K. G. LOWE: Ventricular pressure flow relationships in isolated valvular stenosis. *Brit. Heart J.* **24**, 431 (1962).
- C. PICKARD, K. G. LOWE, and I. G. W. HILL: Cine-angiocardigraphic studies of the outflow tract in isolated pulmonary valvular stenosis. *Brit. Heart J.* **22**, 706 (1960).
- WELLS, B.: The effect of valvotomy on the murmurs of pulmonary and aortic stenosis. III. *World Congr. of Cardiol.* 1958, S. 447.
- WHITE, P. D., J. W. HURST, and R. H. FENNELL: Survival to the age of seven-five years with congenital pulmonary stenosis and patent foramen ovale. *Circulation* **2**, 558 (1950).
- WINTER, B.: Pulmonic stenosis produced by compression of heart by anterio mediastinal tumor. *Amer. Heart J.* **55**, 18 (1958).
- YIM, B. J. B., and P. N. YU: Value of an electrode catheter in diagnosis of Ebstein's disease. *Circulation* **17**, 543 (1958).
- ZENKER, R., G. HEBERER, H. G. BORST, H. GEHL, W. KLINNER, R. BEER u. M. SCHMIDT-MENDE: Eingriffe am Herzen unter Sicht. *Dtsch. med. Wschr.* **84**, 577 (1959).

Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Von P. HEINTZEN, Kiel

Häufigkeit/Historisches. Diese extreme Variante einer reinen Pulmonalstenose ist sehr selten. Im Weltchriftum sind etwa 60—80 Fälle mitgeteilt worden (GREENWOLD et al., KEITH et al., DAVIGNON u. Mitarb. 1961b, ELLIOTT et al., EGENBERG, SCHRIRE et al., BENTON et al., CADDELL et al., MANGIARDI et al.). Der erste Bericht wird HUNTER (1783) zugeschrieben.

Anatomie. Nach anatomischen, klinischen und therapeutischen Gesichtspunkten erscheint es gerechtfertigt, *zwei Formen* dieser Anomalie zu unterscheiden: Eine mit *hypoplastischer rechter Kammer* (etwa $\frac{2}{3}$ der Fälle) und eine zweite mit *normaler oder erweiterter rechter Herzkammer* (GREENWOLD et al.) (s. Abb. 203).

Die Pulmonalklappen sind zu einer verdickten Membran verschmolzen, auf der man die verwachsenen Commissuren oft noch erkennen kann. Das Ostium ist insgesamt hypoplastisch. Die Anomalie ist nur dann mit dem Leben zu vereinbaren, wenn gleichzeitig ein Vorhofseptumdefekt den Abfluß des venösen Blutes ermöglicht und über einen Ductus Botalli eine ausreichende Lungendurchblutung erfolgt. Häufig wurde bei Fällen mit hypoplastischem rechten Ventrikel eine Anastomose der rechten Kammer mit den Coronargefäßen beobachtet (ELLIOTT et al., DAVIGNON et al. 1961).

Die Tricuspidalklappe ist in Fällen mit vergrößerter Kammer regelmäßig, bei verkleinerter rechter Kammer häufig im Sinne einer Ebsteinischen Anomalie (s. S. 741) deformiert. Sie pflegt bei kleiner Kammer dennoch schlußfähig zu sein.

Gelegentlich besteht — wie bei zwei eigenen Beobachtungen — eine Fibroelastose der rechten Herzkammer (ABDIN u. ABDIN).

Klinik

Symptomatik. Meist tritt schon in den ersten Lebenstagen eine sehr schwere Cyanose auf. Nur bei großem Ductus Botalli kann sie längere Zeit ausbleiben. Die Dyspnoe ist vergleichsweise schwach ausgeprägt. Meist entwickelt sich in wenigen Tagen bis Wochen eine therapieresistente Herzinsuffizienz. Jenseits der ersten Lebenswochen lassen sich die beiden Haupttypen klinisch differenzieren. Die wichtigsten Unterscheidungsmerkmale sind in Abb. 203 aufgeführt.

Bei großem rechtem Ventrikel pendelt ein gewisses Blutquantum durch die insuffizienten Tricuspidalklappen zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer. Dabei entsteht ein systolisches Tricuspidalinsuffizienzgeräusch mit p.m. am unteren Sternalrand, das gelegentlich von Schwirren begleitet ist (DAVIGNON et al.

1961b). Bei kleiner rechter Kammer fehlt die Regurgitation und das Insuffizienzgeräusch. Ein kontinuierliches Geräusch wurde von KEITH u. Mitarb. einmal beobachtet.

Elektrokardiogramm. Pulmonalatresien mit hypoplastischer rechter Kammer zeigen meist einen Normal-, Rechts- oder Linkstyp mit *Linkshypertrophiezeichen* im Brustwand-EKG (ähnlich der Tricuspidalatresie). Die Vektorschleife dreht in der Horizontalebene und gelegentlich auch in der Frontalebene im Gegenuhreigersinn.

Bei normalem oder vergrößertem rechten Ventrikel findet man meist einen Rechts-, seltener einen Normal- oder Linkstyp im Extremitäten-EKG mit ausgeprägten *Rechtshypertrophiezeichen* im Brustwand-EKG. Die T-Zacke ist über dem linken Herzen, und in einem Teil der Fälle auch bis VI, positiv. Das PQ-Intervall liegt im Bereich der Norm, die P-Zacken sind meist stark oder extrem überhöht. Einmal wurde angeborenes Vorhofflattern beobachtet (CADDELL u. WHITTEMORE).

Röntgenbild. Die Lungenfelder sind leer, das Pulmonalsegment ist hypoplastisch. Bei großer rechter Kammer mit Tricuspidalinsuffizienz besteht eine erhebliche Kardiomegalie, hauptsächlich durch den extrem vergrößerten rechten Vorhof. Bei hypoplastischer rechter Kammer ist das Herz nicht oder nur gering vergrößert und die rechte Herzkontur kann, wie bei Tricuspidalatresie, steil abfallen.

Herzkatheter. Herzsondierungen wurden in vereinzelt Fällen durchgeführt und ergaben beim Typ I mit hypoplastischem rechten Ventrikel und schlußfähiger Tricuspidalklappe überhöhte Druckwerte in der rechten Kammer (DAVIGNON et al. 1961a, b, PAUL und LEV, EGENBERG).

Der Typ II mit großer rechter Kammer und Tricuspidalinsuffizienz ist durch eine erhöhte Refluxwelle (v-Welle) in der Vorhofdruckkurve und einen normalen oder leicht erhöhten Kammerdruck gekennzeichnet. Gelegentlich kann auch bei kleiner rechter Herzkammer eine Refluxwelle in der Vorhofdruckkurve auftreten (EGENBERG).

Angiokardiographie. Die venöse AKG läßt den Kontrastmittelübertritt vom rechten Vorhof ins linke Atrium und von dort über die

linke Kammer in die Aorta erkennen. Die rechte Kammer füllt sich—im Gegensatz zur Tricuspidalatresie — vom rechten Vorhof aus und erscheint entweder hypoplastisch, normal oder vergrößert. Sie hat keine Verbindung mit den Lungengefäßen, die sich aus der Aorta über einen Ductus Botalli füllen. Die rechte Kammer treibt das Blut teilweise wieder in den rechten Vorhof zurück oder durch coronare

oder bei nicht wesentlich vergrößertem Herzen eine Linkshypertrophie vorliegt. Beweisend für die Anomalie ist die Angiokardiographie, die keinen Kontrastmittelübertritt aus der rechten Herzkammer in die Lungenarterie erkennen läßt.

Differentialdiagnostisch muß bei hypoplastischer rechter Kammer in erster Linie eine Tricuspidalatresie ausgeschlossen werden. Geht

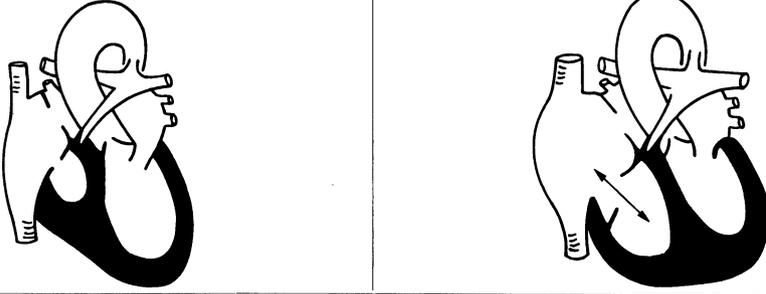
	
Typ I <i>mit kleiner rechter Kammer</i>	Typ II <i>mit großer rechter Kammer</i>
Röntgen: Verminderte Lungengefäßzeichnung	
Fehlende oder geringe Herzvergrößerung	Erhebliche Kardiomegalie (rechte Kammer und Vorhof)
PKG: Meist keine Tricuspidalinsuffizienz	Tricuspidalinsuffizienz (lautes systolisches Geräusch)
EKG: Links- Normal- oder Rechtstyp	
Linkshypertrophiezeichen im BW-EKG	Rechtshypertrophiezeichen bei normalen Potentialen über dem linken Herzen (keine Linkshypoplasie). Extreme Vorhofüberbelastungszeichen
HK: Hoher Druck im rechten Ventrikel Keine Regurgitationswelle in der Vorhofdruckkurve	Normaler Druck im rechten Ventrikel. Hohe Regurgitationswelle (v-Welle) in der Vorhofdruckkurve
AKG: Kleine rechte Kammer, evtl. Verbindung zum Coronarkreislauf	Große rechte Kammer, Reflux in den rechten Vorhof

Abb. 203. Differentialdiagnose der beiden Haupttypen der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum

Anastomosen in die Aorta bzw. den Coronarvenensinus. Besonders klar stellt sich die Anomalie bei selektiver Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in die rechte Kammer dar (DAVIGNON et al. 1961 b, EGENBERG).

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum wird in den seltensten Fällen klinisch erkannt. Die Diagnose sollte aber erwogen werden, wenn bei pulmonaler Minderdurchblutung und frühzeitiger schwerer Cyanose kein Austreibungsgeräusch über der Herzbasis zu hören ist, eine erhebliche Kardiomegalie mit dominierenden Rechtshypertrophie-Zeichen besteht

diese Anomalie mit verminderter Lungendurchblutung einher, so besteht ein lautes Austreibungsgeräusch infolge Pulmonal- oder Subpulmonalstenose. Ähnlich verhalten sich schwere „reine Pulmonalstenosen“, die früh zur Cyanose und Kardiomegalie führen. Cyanotische Herzfehler ohne basale Austreibungsgeräusche sind fast stets mit einer pulmonalen Mehrdurchblutung kombiniert. Truncus und Pseudotruncus arteriosus können eine Ausnahme machen. Sie zeigen dann aber eine stark dominierende Rechtshypertrophie, einen protosystolischen Klick und eine charakteristische holzschuhförmige Herzkonfiguration.

Im Angiokardiogramm füllt sich der Gefäßstamm aus der rechten Kammer.

Transpositionen der großen Gefäße bedingen neben früher Cyanose und kombinierter Links- und Rechtshypertrophie eine rasch progrediente Herzvergrößerung. Fast immer besteht eine vermehrte Lungendurchblutung oder, falls diese fehlt, ein systolisches Ausströmungsgeräusch über der Herzbasis.

Die sicherste differentialdiagnostische Abgrenzung dieser Anomalien ist mit einer Kontrastdarstellung bei schneller Aufnahmefolge in zwei Ebenen möglich.

Verlauf. Die Prognose ist schlecht; die meisten Kinder sterben bereits im 1. Lebensmonat (78% nach KEITH), über 90% im ersten Trimenon. Eine Ausnahme bildete ein Patient von COSTA, der bei sehr weitem Ductus Botalli ein Alter von 20 Jahren erreichte.

Therapie. Eine operative Sprengung der Pulmonalklappenebene erscheint in Fällen mit normalem oder großem rechten Ventrikel erfolversprechend und wurde vereinzelt durchgeführt. ZIEGLER u. TABER berichteten über drei Kinder, die in der 1., 2. und 7. Lebenswoche erfolgreich operiert werden konnten.

Literatur

- ABDIN, Z. H., and F. H. ABDIN: Tricuspid stenosis in association with right ventricular hypertrophy and the coexistence of right-sided endocardial fibroclastosis. *Amer. Heart J.* **57**, 98 (1959).
- BENTON jr., J. W., L. P. ELLIOTT, P. ADAMS jr., R. C. ANDERSON, C. Y. HONG, and R. G. LESTER: Pulmonary atresia and stenosis with intact ventricular septum. *Amer. J. Dis. Child.* **104**, 161 (1962).
- CADDELL, J. L., and R. WHITTEMORE: Pulmonary atresia with dilated right ventricle. A case with congenital atrial flutter. *Amer. J. Cardiol.* **12**, 254 (1963).
- COSTA, A.: Atresia congenita dell'ostio della pulmonare, con setto interventricolare chiuso e dotte di Botallo persistente in nomo di 20 ani. *Clin. med. ital.* **61**, 567 (1930).
- DAVIGNON, A. L., J. W. DU SHANE, O. W. KINCAID, and H. J. C. SWAN: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Amer. Heart J.* **62**, 690—697 (1961b).
- W. E. GREENWOLD, J. W. DU SHANE, and J. E. EDWARDS: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Amer. Heart J.* **62**, 591—602 (1961a).
- EGENBERG, D. E.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.* **25**, 540—544 (1963).
- ELLIOTT, L. P., P. ADAMS, and J. E. EDWARDS: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.* **25**, 489—501 (1963).
- GREENWOLD, W. E., J. W. DU SHANE, W. BURCHELL, H. B. BRUNER, and J. E. EDWARDS: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. 29. Sc. Session Amer. Heart Ass. Abstract 1956, p. 51.
- HUNTER, J.: M. Observations and Enquiries **6**, 291 (1783). Zit. bei KEITH u. Mitarb.
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan & Co. 1958.
- MANGIARDI, J. L., J. J. SULLIVAN, E. BIFULCO, and L. LUKASH: Congenital tricuspid stenosis with pulmonary atresia. Report of six cases. *Amer. J. Cardiol.* **11**, 726 (1963).
- PAUL, M. H., and M. LEV: Tricuspid stenosis with pulmonary atresia. A cineangiographic-pathologic correlation. *Circulation* **22**, 198 (1960).
- SCHRIRE, V., G. J. SUTIN, and CH. N. BARNARD: Organic and functional atresia with intact ventricular septum. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 100—108 (1961).
- ZIEGLER, R. F., and R. E. TABER: Diagnostic criteria and successful surgery in an operable form of complete pulmonary valve atresia. *Circulation* **26**, 807 (1962).

Periphere Pulmonalstenose

Von P. HEINTZEN, Kiel

Synonyma. *Postvalvuläre Pulmonalstenose, Pulmonalarterienstenose, Coarctatio arteriae pulmonalis, supra-valvuläre Pulmonalstenose.*

Definition. Angeborene oder erworbene Einengungen der Lungenstrombahn distal vom Pulmonalostium, die zu einer Erhöhung des Strömungswiderstandes und zu einem lokalen Druckgradienten führen, werden periphere

Altersverteilung. Das Durchschnittsalter der im Schrifttum mitgeteilten Patienten mit peripherer Pulmonalstenose (und begleitenden Anomalien) liegt bei 8 Jahren. Der älteste lebende Patient war zum Zeitpunkt der Berichterstattung 33 Jahre alt.

Geschlechtsverteilung. Bei 69 auswertbaren Fallbeschreibungen überwog das weibliche Geschlecht im Verhältnis 42:27.

Ätiologie. Eine periphere Pulmonalstenose kann als angeborene oder erworbene Anomalie (z. B. nach Thrombose oder durch Gefäßkompression von außen) auftreten. Wahrscheinlich sind die angeborenen peripheren Pulmonalstenosen Folge einer primären Fehlbildung der Lungenarterienwand mit unvollständiger Entfaltung des Gefäßlumens oder sie treten sekundär infolge entzündlich oder embolisch bedingter Wandschädigung im frühen Fetalleben auf. Kürzlich berichtete ROWE über elf Patienten mit peripherer

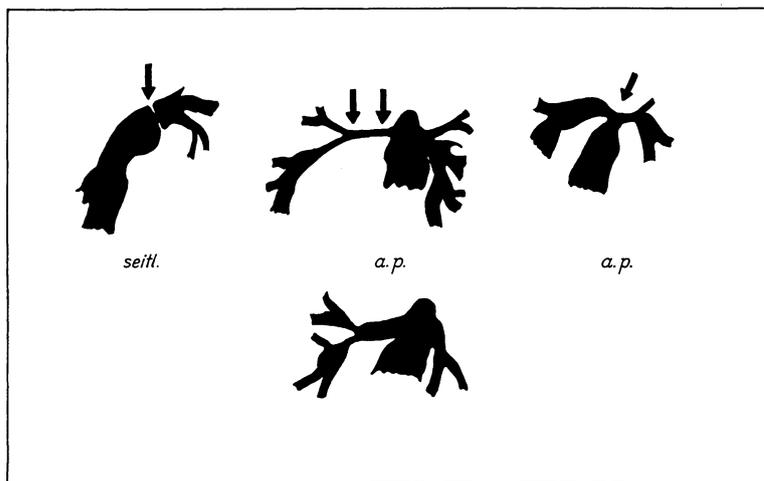


Abb. 204. Schematische Darstellung der häufigsten Formen peripherer Pulmonalstenosen. Links: Membranartige, supra-valvuläre Stenose. Mitte: Stenose am Abgang des rechten Hauptastes mit anschließender Gefäßhypoplasie (oben). Unten: Multiple periphere Einengungen mit poststenotischer Dilatation der rechten Lungenarterienäste. Rechts: Stenose am Abgang beider Lungenarterienhauptäste im Bereich der Mündung des Ductus Botalli (sog. Coarctation der Pulmonalarterie)

Pulmonalstenosen genannt. Sie kommen einzeln oder multipel, im Stamm, den Seitenästen oder peripheren Verzweigungen der Lungenarterie vor.

Historisches. 1938 beschrieb OPPENHEIMER den Sektionsbefund einer bilateralen peripheren Pulmonalstenose mit zusätzlichen Verkalkungen im Bereich der großen Gefäße. Die klinische Diagnose wurde 1953 erstmalig von MÖLLER gestellt. In den folgenden Jahren berichteten LUAN et al.; GYLLENSWÄRD et al.; SHAFTER und BLISS sowie LÖHR et al. über größere Untersuchungsserien. AUGUSTSON et al. haben 1962 auf die charakteristische prästenotische Druckkurvenform bei peripheren Pulmonalstenosen aufmerksam gemacht.

Häufigkeit. Die periphere Pulmonalstenose ist eine seltene Anomalie. Im Weltliteratur konnten wir bis Anfang 1962 94 Einzelbeobachtungen und etwa 20 summarisch abgehandelte Fälle auffinden. Seitdem wurden weitere 34 Fälle in relativ kurzem Zeitraum beobachtet (DEAN et al.; BELL et al.).

Pulmonalstenose, bei denen die Mutter in der Frühschwangerschaft eine Rötelerkrankung durchgemacht hatte. Die von SKODA aufgestellte Theorie zur Erklärung der Aortenisthmusstenose wurde ebenfalls zur Deutung der peripheren Pulmonalstenose im Bereich der Bifurkation diskutiert, hat aber wenig Wahrscheinlichkeit.

Pathophysiologie. Periphere Stenosen kleiner Lungenarterienäste führen nur zu einer lokalen, poststenotischen Durchblutungsminde- rung ohne Rückwirkung auf den übrigen Lungenkreislauf.

Multiple periphere Stenosen können den gesamten Strömungswiderstand erhöhen und — bei normalem Stromvolumen — eine Druckerhöhung im Lungenkreislauf und rechten Ventrikel zur Folge haben.

Einseitige Stenosen großer Lungenarterien mindern den gleichseitigen Lungendurchfluß,

erhöhen aber in Ruhe — wie die einseitige Lungenarterienagenesie — den Pulmonaldruck nicht.

Stenosen im Stamm der Pulmonalarterie bewirken ähnlich wie eine Pulmonalklappenstenose je nach Schwere eine Druckbelastung der rechten Kammer und der prästenotischen Gefäßabschnitte. Hinter der Stenose sinkt der Druck steil ab. Die Querschnittsverminderung muß jedoch erheblich sein, bevor sie sich hämodynamisch auswirkt. Lumeneinengungen von 50% erzeugen lediglich ein Druckgefälle von 9 mm Hg (WILLIAMS et al.). Erst bei weiterer Querschnittsverminderung steigt der Druckgradient steil an (vgl. auch Pulmonalklappenstenose, S. 485).

Anatomie. Folgende Formen peripherer Pulmonalstenosen wurden beobachtet (vgl. Abb. 204):

1. Membranartige oder strangförmige Septen im Stamm der Lungenarterie kurz hinter den Pulmonalklappen (GYLLENSWÄRD et al.; SHAFTER und BLISS; AUGUSTSSON et al.).

2. Einengungen der Lungenarterie am Abgang des rechten und/oder linken Seitenastes vom Stamm (SONDERGAARD; COLES und WALKER; WILLIAMS et al.; SHAFTER und BLISS; HALL et al.), zum Teil mit Hypoplasie der anschließenden Gefäßabschnitte.

3. Multiple, peripher gelegene, kurze, längere, streckenförmige oder konische Einengungen der Lungenarterie (ARVIDSSON et al.; GYLLENSWÄRD et al.; AUGUSTSSON et al.).

4. Kombination der verschiedenen Formen.

Einseitige, den ganzen Gefäßbaum gleichartig betreffende Lungenarterienhypoplasien oder -agenesien werden in der Regel nicht zum Krankheitsbild der peripheren Pulmonalstenose gerechnet.

Häufig findet man bei peripheren Pulmonalstenosen eine poststenotische Erweiterung des Gefäßlumens; in 27 von 94 Fällen des Schrifttums trat die Stenose bilateral auf, 18mal bestand eine isolierte, rechtsseitige, 4mal eine isolierte linksseitige Stenose. Der Stamm der Lungenarterie war 13mal eingeengt, 7mal lag eine Stenose im Bereich der Bifurkation vor.

Fast die Hälfte der (94) peripheren Pulmonalstenosen sind von weiteren angeborenen Anomalien des Herzens begleitet. Am häufigsten bestehen zusätzliche Pulmonalklappenstenosen (17mal), Ventrikelseptumdefekte (14mal) und Vorhofseptumdefekte (11mal) bzw. ein offenes Foramen ovale (5mal). Seltener wurde eine Fallotsche Tetralogie (6mal) bzw. eine infundibuläre Pulmonalstenose (6mal) oder ein Ductus Botalli (4mal), einmal eine begleitende Aorten- und Coronaranomalie (REAKALLIO et al.) gefunden. Kürzlich wurde von BEUREN auf die fast regelmäßige Kombination des Syndroms: supravulvuläre Aortenstenose, geistige Retar-

dierung, Zahnanomalien gleichartige atypische Physiognomie mit peripheren Pulmonalstenosen hingewiesen.

Klinik

Symptomatologie. Die Krankheitszeichen hängen im wesentlichen vom Ausmaß der Strombahneinengung im Lungenkreislauf, d. h. vom Grad der prästenotischen Druckerhöhung, sowie von der Art der begleitenden Anomalien ab.

Isolierte Stenosierungen mittlerer oder kleinerer Lungenarterienäste führen zu keinen Beschwerden. Die Leistungsfähigkeit ist normal, Cyanose und Dyspnoe fehlen. Führendes Symptom ist in diesen Fällen ein *Geräusch* über der Stenose, das durch seine *atypische Lokalisation über peripheren Lungenbezirken* auffällt. Meist beschränken sich diese Geräusche auf die Systole. Sind sie von Schwirren begleitet, so liegt in der Regel ein zusätzlicher Ventrikelseptumdefekt oder eine Pulmonalklappenstenose vor. Besteht eine supravulvuläre Stenose im Pulmonalstamm, so ist das Geräusch praktisch nicht von dem einer Pulmonalklappenstenose zu unterscheiden. In einem Teil der Fälle geht das Geräusch der peripheren Pulmonalstenose in die Diastole über und kann kontinuierlich Systole und Diastole ausfüllen (ELDRIDGE et al.; GYLLENSWÄRD et al.; SMITH; VERMILLION et al.).

Der Pulmonalklappenschlußton ist bei zentraler, pulmonaler Hypertension — nicht aber bei begleitender Pulmonalklappenstenose — akzentuiert. Eine Spaltung des I. Herztones über der Herzbasis mit starken respiratorischen Lautstärkeschwankungen der terminalen Komponente ist bei sehr kurzem Spaltungsintervall auf eine begleitende Pulmonalklappenstenose zurückzuführen (Pulmonalklappenöffnungston). Bei einem Intervall zur Q-Zacke des EKG von mehr als 100 msec ist sie dagegen auf eine zentrale, prästenotische pulmonale Hypertension zu beziehen (Pulmonaldehnungston). Bei mittelschweren und schweren peripheren Pulmonalstenosen klagen die Patienten über leichte Ermüdbarkeit, Belastungs- oder Ruhedyspnoe.

Das EKG zeigt bei isolierter peripherer Pulmonalstenose je nach Schwere der pulmonalen Hypertension einen Normalbefund oder wechselnde Grade der Rechtshypertrophie. Ausgeprägte Rechtshypertrophiezeichen sind meist ein Hinweis auf eine begleitende Pulmonal-

klappenstenose. Zusätzliche Herzfehler können das Kurvenbild beeinflussen (z. B. Linkshypertrophiezeichen bei Ventrikelseptumdefekt).

Röntgenbild. Das normale Röntgenbild des Thorax liefert keine spezifischen diagnostischen Befunde. Bei deutlicher zentraler pulmonaler Hypertension ist der Pulmonalbogen prominent. Die Lungengefäßzeichnung ist in der Regel normal, wird aber von der Art der begleitenden Anomalie und vom Grad der pulmonalen Hypertension mitbestimmt.

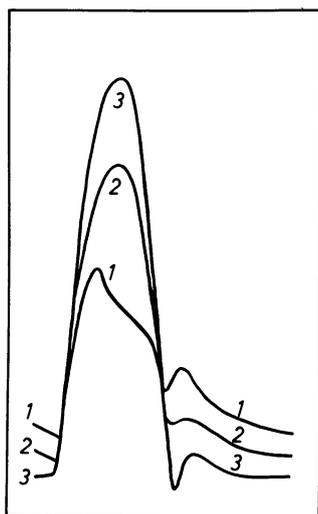


Abb. 205. Charakteristisches Verhalten des prästenotischen Lungenarteriendruckes bei peripheren Pulmonalstenosen unterschiedlicher Ausprägung. Mit zunehmender Stenose steigt der Druck systolisch an, fällt steiler zur tiefsitzenden Incisur ab und verläuft diastolisch flacher (Verlust der „Windkesselfunktion“ der prästenotischen Gefäßabschnitte). Pulmonalarteriendruck, 1 normal, 2 und 3 prästenotisch bei zunehmender Stenose

Herzkatheter. Beweisend für eine periphere Pulmonalstenose ist der Drucksprung in einer peripheren Pulmonalarterie, sofern der Katheter langsam und kontinuierlich zurückgezogen wurde. Ein Druckgefälle kann vorgetauscht werden, wenn die Sonde zunächst in PCP-Lage festgekeilt war und beim Zurückziehen (ohne Röntgenkontrolle) plötzlich in zentrale Lungenarterienabschnitte mit höherem Druck zurückschnellt. Ein Drucksprung ist also nur dann diagnostisch verwertbar, wenn beiderseits des vermuteten Hindernisses venöse Sättigungswerte gefunden werden und nicht in der Ausgangsposition des Katheters die O_2 -Sättigung erhöht ist (PCP-Lage; WILLIAMS et al.). Ein zusätzlicher Drucksprung beim Zurückziehen des Katheters in die rechte Kam-

mer beweist eine begleitende Pulmonalklappenstenose.

Vermehrte Lungendurchblutung durch einen Links-Rechts-Shunt (z. B. infolge eines begleitenden Ventrikelseptumdefektes oder Ductus Botalli) führt auch bei leichten Stenosen schon zu einem deutlichen Druckgradienten. Umgekehrt kann eine zusätzliche Klappenstenose durch Reduktion der Durchströmung — und ebenso durch das Pulmonalstenose-Geräusch — auch stärkere periphere Pulmonalstenosen maskieren. Erst nach erfolgreicher Valvulotomie tritt dann die Stenose durch Persistenz eines Geräusches über der Lunge in Erscheinung.

Multiple periphere Stenosen entgehen dem Nachweis durch die Herzsondierung, ebenso Stenosen in größeren Seitenästen, sofern diese nicht unter Druckregistrierung sondiert wurden.

Die Druckkurvenform weicht bei peripheren Pulmonalstenosen deutlich von der Norm ab. Die Höhe des systolischen Druckgipfels vor der Stenose spiegelt den Schweregrad des Hindernisses wider. Der diastolische Druck wird weniger beeinflusst. Der absteigende Druckkurvenschenkel ist bei peripheren Pulmonalstenosen verlängert und um so steiler, je schwerer die Stenose ist. In gleichem Maße sinkt die Incisur ab. Dadurch wird der diastolische Kurvenschenkel flacher und kann bei schweren Stenosen fast horizontal verlaufen (s. Abb. 205 u. 206).

Angiokardiographie. Die Kontrastdarstellung des Lungengefäßbaumes ist die sicherste Methode zum Nachweis peripher gelegener Lungenarterienstenosen. Sie zeigt in anschaulicher Weise Art, Lokalisation und Zahl der Stenosen (s. Abb. 206). Allerdings können ohne sorgfältige Analyse peripher gelegene Einengungen des Gefäßlumens leicht übersehen werden, besonders, wenn die Aufmerksamkeit durch eine zusätzliche Anomalie (Pulmonalklappenstenose, Ventrikelseptumdefekt, Aortenstenose) gefangen ist oder wenn die Stenose des rechten Hauptastes der Lungenarterie vom rechten Herzohr verdeckt wird (LUAN et al.). Liegt die Stenose im Hauptstamm, so kann sie im a.p.-Strahlengang dem Nachweis entgehen, stellt sich aber im schrägen oder seitlichen Strahlengang dar. Bei Verdacht auf eine Pulmonal- oder periphere Pulmonalstenose ist die selektive Angiokardiographie von der rechten Kammer aus zu empfehlen.

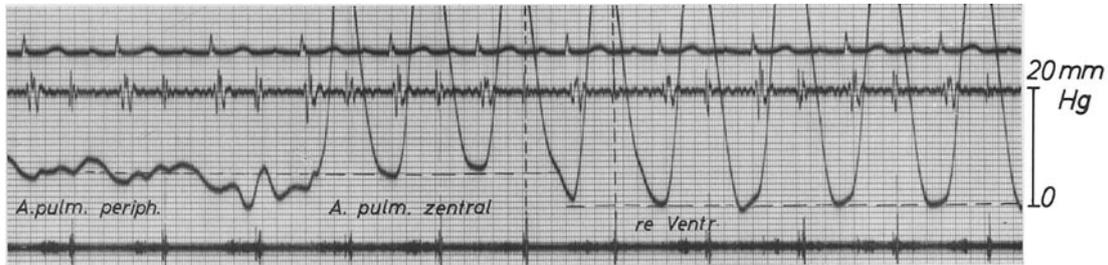
Diagnose und Differentialdiagnose. Eine periphere Pulmonalstenose kann vermutet werden, wenn ein systolisches oder kontinuierlich systolisch-diastolisches Geräusch über dem Herzen und besonders über den benachbarten Lungenfeldern zu hören ist. Zum Nachweis der Anomalie ist eine Herzsondierung und/oder Angiokardiographie erforderlich.

der Sauerstoffsättigung zwar auf einen zusätzlichen Links-Rechts-Shunt hin, schließt aber keineswegs eine periphere Pulmonalstenose aus. Hierzu ist eine Angiokardiographie notwendig.

Das kontinuierlich systolisch-diastolische Geräusch über den seitlichen Thoraxpartien durch ausgedehnte Kollateralen bei Aorten-



a



b

Abb. 206 a u. b. Multiple periphere Pulmonalstenosen bei einem 12jährigen Jungen. Oben: AKG im ap und seitlichen Strahlengang. Darunter Druckkurve beim Zurückziehen des Katheters aus der peripheren Pulmonalarterie in den rechten Ventrikel. Nach Passage der Stenose steigt der Druck im zentralen Lungenarterienbereich systolisch steil an, bleibt aber diastolisch noch erhöht. Erst nach Passage der nichtstenosierten Pulmonalklappen geht der Druck auch diastolisch auf Null

Differentialdiagnostisch gilt es beim Vorliegen eines kontinuierlich systolisch-diastolischen Geräusches in erster Linie einen Ductus Botalli, aortopulmonalen Septumdefekt, ein perforiertes Aortensinusaneurysma bzw. eine coronare Fistel auszuschließen. Erscheint das Geräusch durch seine Lokalisation atypisch für einen Ductus Botalli, fehlen weitere typische Krankheitszeichen für einen aortopulmonalen Shunt (große Blutdruckamplitude, vermehrte Lungengefäßzeichnung und Linkshypertrophiezeichen), so ist zur Klärung eine Herzsondierung nicht zu umgehen. Hierbei weist ein Anstieg

isthmusstenose findet seine Abgrenzung durch die begleitende brachiocephale Hypertension und die Linkshypertrophiezeichen. Kontinuierlich systolisch-diastolische Geräusche über der Parakardialregion mit begleitender Cyanose sprechen für eine Fallotsche Tetralogie bzw. einen Pseudotruncus aortalis mit ausgedehnten Bronchialkollateralen oder für ein arteriovenöses Lungengefäßaneurysma mit a.v.-Fistel. Bei dieser Anomalie findet man oft flächenhafte Verschattungen im Röntgenbild der Lunge und in 50% der Fälle Hämangiome der Haut.

Weiterhin können arteriovenöse Fisteln der Thoraxgefäße (A. thoracica, A. brachiocephalica, A. subclavia) ein systolisch-diastolisches oder systolisches Geräusch über den peripheren Lungenfeldern hervorrufen.

Hat ein systolisches Geräusch sein punctum maximum über dem Pulmonalisfocus, ist aber außerdem über den seitlichen Thoraxpartien gut zu hören, so kann diesem Schallbefund eine Kombination von Pulmonalklappen- und peripherer Pulmonalstenose zugrunde liegen. Für eine periphere Pulmonalstenose spricht unter anderem ein deutlicher oder gar betonter Pulmonalklappenschlußton (IIP). Ein abgeschwächter IIP-Ton schließt aber eine periphere Pulmonalstenose nicht aus, da sie mit einer Klappenstenose kombiniert sein kann.

Differentialdiagnostisch müssen ferner *erworbene*, periphere Pulmonalstenosen durch embolische oder ortsständige Thromben (HARVEY) als Folge einer konstriktiven Perikarditis mit Einschnürung der Lungenarterie an der Umschlagstelle des Perikards (GOULEY) sowie durch Tumorkompression von außen (OPATRYN

et al.) in Betracht gezogen werden. Unter Berücksichtigung des Krankheitsverlaufes sowie des angiokardiographischen Befundes ist die Unterscheidung meist möglich.

Prognose. Der Verlauf wird vorwiegend von den begleitenden Fehlbildungen und der Zahl bzw. Lage der Stenosen bedingt. Solange die Einengung der gesamten Strombahn gering bleibt, ist die Prognose gut. Eine supra-valvuläre Stenose bedingt eine dem Stenosegrad entsprechende Druckbelastung der rechten Kammer mit der Gefahr einer vorzeitigen Myokardinsuffizienz. Zentrale Einengungen *eines* Lungenarterienastes führen zu einer Minderdurchblutung der abnormen Seite, einer Volumenüberlastung der kontralateralen Seite und damit zu einer erhöhten Infektanfälligkeit. Als Spätfolge droht eine (einseitige) pulmonale Hypertension.

Therapie. Multiple, periphere Lungenarterienstenosen sind einer Therapie nicht zugänglich. Einzelne kurze, zentrale Stenosen im Hautstamm oder am Anfang der Seitenäste können operativ beseitigt werden (THROWER et al.).

Literatur

- ARVIDSSON, H., E. CARLSSON, A. HARTMANN, A. TSIFUTIS, and C. CRAWFORD: Supravalvular stenoses of the pulmonary arteries. *Circulation* **27**, 470 (1963).
- J. KARNELL, and T. MÖLLER: Multiple stenoses of the pulmonary arteries associated with pulmonary hypertension, diagnosed by selective angiocardiography. *Acta radiol. (Stockh.)* **44**, 209 (1955).
- AUGUSTSSON, M. H., R. A. ARCILLA, B. M. GASUL, J. P. BICOFF, S. J. NASSIF, and B. L. LENDRUM: The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary artery branches based on characteristic pulmonary trunk pressure curves. A hemodynamic and angiocardiographic study. *Circulation* **26**, 421 (1962).
- BELL, A. L. L., B. KIGHTLINGER, S. SHIMOMURA, and V. KRSTULOVIC: Postvalvular pulmonary artery stenosis: Hemodynamic and radiographic definition. *Circulation* **26**, 685 (1962).
- BEUREN, A. I., CH. SCHULZE, P. E. EBERLE, D. HARMJANZ u. J. APITZ: Weitere Beobachtungen bei Patienten mit dem Syndrom supra-valvulärer Aortenstenose. *Z. Kreisf.-Forsch.* **52**, 1552 (1963).
- — — The syndrom of supra-valvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Amer. J. Cardiol.* **13**, 471 (1964).
- COLES, J. E., and W. J. WALKER: Coartation of the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **52**, 469 (1956).
- DEAN, D. C., P. VLAD, E. C. LAMBERT, I. L. BUNNELL, and D. G. GREENE: Physiologic studies in patients with multiple supra-valvular pulmonary artery stenosis. *Circulation* **26**, 706 (1962).
- ELDRIDGE, F., A. SELZER, and H. HULTGREN: Stenosis of a branch of the pulmonary artery: An additional cause of continuous murmurs over the chest. *Circulation* **15**, 865 (1957).
- GOULEY, B. A.: Constriction of the pulmonary artery by adhesive pericarditis. *Amer. Heart J.* **13**, 470 (1937).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., u. F. LOOGEN: Handbuch der inneren Medizin. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- GYLLENSWÄRD, A., H. LODIN, A. LUNDBERG, and T. MÖLLER: Congenital multiple peripheral, stenoses of the pulmonary artery. *Pediatrics* **19**, 399 (1957).
- HALL, P., B. W. JOHANNSSON, H. KROOK, A. MALM, N. M. OLSSON, L. ANDRÉN, and H. WULF: Coartation of the pulmonary artery and pulmonary valvular stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 108 (1961).
- HARVEY, E. B., and P. HOGG: Thrombosis of the pulmonary artery in children. Report of a case with a review of the literature. *Amer. J. Dis. Child.* **71**, 67 (1946).
- LÖHR, B., F. LOOGEN u. H. VIETEN: Periphere Pulmonalstenose. *Fortschr. Röntgenstr.* **94**, 285 (1961).

- LUAN, L. L., J. L. D'SILVA, B. M. GASUL, and R. F. DILLON: Stenosis of the right main pulmonary artery. *Circulation* **21**, 1116 (1960).
- MÖLLER, T.: A case of peripheral pulmonary stenosis. *Acta paediat. (Uppsala)* **42**, 390 (1953).
- OPATRNY, K., F. RACEK, V. BROZKOVA, K. AUDY u. V. VAVERKA: Über ein kontinuierliches Geräusch, hervorgerufen durch eine Tumorerengung der Arteria pulmonalis. *Z. ges. inn. Med.* **15**, 295 (1960).
- OPPENHEIMER, E. H.: Partial atresia of the main branches of the pulmonary artery occurring in infancy and accompanied by calcification of the pulmonary artery and aorta. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **63**, 261 (1938).
- POWELL, M. L., and H. G. HILLER: Pulmonary coarctation. *Med. J. Aust.* **1**, 272 (1955).
- RAEKALLIO, J.: Coexistence of coarctation of the right pulmonary artery and of the aorta with bicuspid aortic valve and single coronary artery. *Ann. Paediat. Fenn.* **5**, 320 (1959).
- ROWE, R. D.: Maternal rubella and pulmonary artery stenosis. Report of eleven cases. *Pediatrics* **32**, 180 (1963).
- SHAFTER, H. A., and H. A. BLISS: Pulmonary artery stenosis. *Amer. J. Med.* **26**, 517 (1959).
- SMITH, W. G.: Pulmonary hypertension and continuous murmur due to multiple peripheral stenosis of the pulmonary artery. *Thorax* **13**, 194 (1958).
- SONDERGAARD, T.: Coarctation of the pulmonary artery. *Dan. med. Bull.* **1**, 46 (1954).
- THROWER, W. B., W. H. ABELMANN, and D. E. HARKEN: Surgical correction of coarctation of the main pulmonary artery. *Circulation* **21**, 672 (1960).
- VERMILLION, M. B., L. LEIGHT, and L. A. DAVIS: Pulmonary artery stenosis. *Circulation* **17**, 55 (1958).
- WILLIAMS, C. B., R. L. LANGE, and H. H. HECHT: Postvalvular stenosis of the pulmonary artery. *Circulation* **16**, 195 (1957).

Einseitige Lungenarterienagenesie

Von P. HEINTZEN, Kiel

Synonym. *Hemitruncus arteriosus* (TAUSSIG).

Definition. Teilt sich der Stamm der Lungenarterie nicht an der Bifurkation, sondern setzt er sich als *ein* Gefäß fort, das zur linken oder rechten Lunge zieht, so liegt eine einseitige Lungenarterienagenesie (LAA) vor. Dabei kann die Lunge normal oder hypoplastisch sein und von atypischen Gefäßen aus der Aorta mit arteriellem Blut versorgt werden. Fälle, bei denen gleichzeitig eine Lungenagenesie vorliegt, werden an dieser Stelle nicht abgehandelt. Einseitige Hypoplasien der Lungenarterien verhalten sich funktionell wie langgestreckte einseitige periphere Pulmonalstenosen (s. S. 510) und stehen diesen vielleicht auch entwicklungsgeschichtlich näher als den einseitigen LAA.

Historische Daten. Der älteste Bericht stammt von FRAENTZEL aus dem Jahre 1868. Nach dem ersten angiokardiographischen Nachweis durch MADOFF, 1952, hat das Interesse an dieser Anomalie und die Zahl der Publikationen erheblich zugenommen. Die erste erfolgreiche Operation gelang ARMER et al. 1961.

Häufigkeit. Bis 1960 konnten wir 72 Fälle von links- oder rechtsseitiger LAA in der Weltliteratur finden (HEINTZEN u. TESKE). Seitdem hat die Zahl der Beschreibungen zugenommen und dürfte 100 Fälle überschreiten.

Entwicklungsgeschichte. Es handelt sich um eine angeborene Anomalie, die etwa in der zweiten Hälfte der Branchialphase (etwa 30. bis 45. Tag) entsteht. Dem Fehlen der rechten Lungenarterie liegt eine Entwicklungsstörung des ventralen Sprosses der 6. rechten Kiemenbogenarterie zugrunde (echte Agenesie) oder sie geht auf eine atypische Septierung des Truncus arteriosus bzw. eine unvollständige Verlagerung des rechten 6. Kiemenbogenastes zurück (CARO et al.; SCHNEIDERMAN), so daß die rechte Kiemenbogenarterie den Anschluß an den Pulmonalarienstamm verfehlt und mit der Aorta in Verbindung bleibt (Pseudoagenesie). In diesen Fällen entspringt die „rechte Lungenarterie“ aus der Aorta ascendens. Linksseitige Lungenarterienagenesien sind Folge einer Entwicklungsstörung des linken proximalen Anteils des ventralen Sprosses der 6. Kiemenbogenarterie (CONGDON; CARO et al.; HEINTZEN und TESKE).

Pathophysiologie. In der Regel reicht eine Lunge aus, um in Ruhe den Sauerstoffbedarf des Organismus zu decken (vgl. Lungenresektion). Es entsteht keine arterielle Sauerstoffuntersättigung. Auch bleibt der Druck im Lungenkreislauf erfahrungsgemäß noch im Bereich der Norm. Bei der LAA wird die vom Lungenkreislauf abgetrennte Lunge in der Regel von zusätzlichen atypischen Gefäßen aus der Aorta mit arteriellem Blut durchströmt. Sie kann sich deshalb trotz normaler Ventilation nicht an der Sauerstoffaufnahme beteiligen

(MADOFF et al.). Im übrigen wird die Hämodynamik von den begleitenden Anomalien bestimmt.

Anatomie (vgl. Abb. 207). Rechtsseitige Lungenarterienagenesien treten in über der Hälfte der Fälle isoliert auf. Als begleitende Anomalie findet man in etwa 30% einen offenen Ductus Botalli, gelegentlich eine Aortenisthmusstenose. Zur rechten Lunge zieht ein kräftiges Gefäß aus dem Anfangsteil der Aorta oder sie wird von atypischen Gefäßen aus dem Arcus aortae, dem

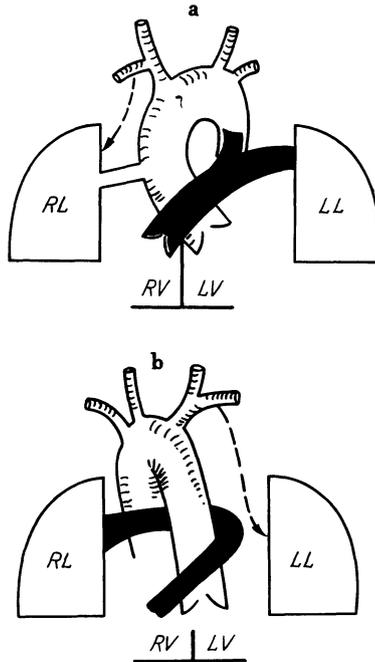


Abb. 207 a u. b. Die häufigsten Fehlbildungssyndrome bei einseitiger Lungenarterienagenesie. a Rechtsseitige Lungenarterienagenesie, Ductus arteriosus Botalli, Ursprung der rechten A. pulmonalis aus der Aorta ascendens. b Linksseitige Lungenarterienagenesie, Fallotsche Tetralogie, Rechtsaortenbogen

Truncus brachiocephalicus oder der A. subclavia versorgt. Die Lunge kann primär unauffällig sein (FRAENTZEL; MADOFF et al.; MAIER; CARO et al.; SCHNEIDERMAN; STEINBERG; WAGENVOORT et al.).

Die linksseitige Lungenarterienagenesie ist in mehr als der Hälfte der Fälle mit einer Fallot-schen Tetralogie meist mit Rechtsaortenbogen ver-gesellschaftet (EMANUEL und PATINSON; LOWE; NADAS et al.; MCKIM u. WIGLESWORTH; VAUGHAN; GROSSE-BROCKHOFF et al.).

Klinik

Symptomatologie. Die klinische Symptomatik wird im wesentlichen von den begleitenden Anomalien bestimmt. Bei der Fallot-schen Tetralogie ist die linksseitige LAA oft ein überraschender Nebenbefund der Angio-

kardiographie. Bei genauer Betrachtung des normalen Thoraxröntgenbildes kann aber die fehlende Lungengefäßzeichnung besonders im linken Oberfeld erkannt werden.

Bei der rechtsseitigen LAA prägt der Duc-tus Botalli mit seinem charakteristischen Ge-räuschbefund oft das klinische Bild. Die iso-lierte einseitige LAA kann ebenfalls zu charak-teristischen Krankheitszeichen führen. Meist bestehen aber lange Zeit keine subjektiven Beschwerden oder höchstens eine leichte Be-lastungsdyspnoe und eine erhöhte Infektan-fälligkeit.

Bei genauer Inspektion, deutlicher noch im Röntgenbild, kann eine leichte Thoraxasym-metrie auffallen. Man findet verengte Inter-costalräume und gelegentlich auch verminderte Atemexkursionen auf der Seite der LAA.

Die wichtigsten klinischen Verdachts-momente liefert das *Röntgenbild*. Es zeigt (vgl. Abb. 208):

- a) Verlagerung des Mediastinums zur „kranken“ Seite. Gelegentlich tritt eine „Me-diastinalhernie“ infolge Überblähung der kon-tralateralen Seite auf.
- b) Verminderte Gefäßzeichnung auf der ar-terienfreien Seite, besonders im Tomogramm erkennbar.
- c) Verminderte Hiluszeichnung.
- d) Zwerchfellhochstand auf der Seite der LAA.

Durch rezidivierende Infekte können sekun-däre Lungenveränderungen auftreten. Als weitere Folge droht eine pulmonal bedingte, sekundäre Hypertension im kleinen Kreislauf. Gelegentlich kommt es zur Hämoptoe.

Das EKG ist uncharakteristisch.

Die *Herzsondierung* ermöglicht die Analyse begleitender Fehlbildungen. Aus der Unmög-lichkeit, eine Lungenarterie zu sondieren, kann allerdings noch nicht auf eine einseitige LAA geschlossen werden.

Angiokardiographie. Die venöse Kontrast-darstellung ist die Methode der Wahl zum Nachweis einer einseitigen LAA (s. Abb. 209). Sie erlaubt nicht, die angeborenen Formen von den sehr seltenen erworbenen Ver-schlüssen einer Lungenarterie zu unterscheiden.

Bronchographie bzw. Bronchoskopie ermög-lichen die Entscheidung der Frage, ob der Bronchialbaum normal angelegt ist oder eine kombinierte Fehlbildung der Lunge vorliegt. Bronchspirometrisch spricht eine fehlende

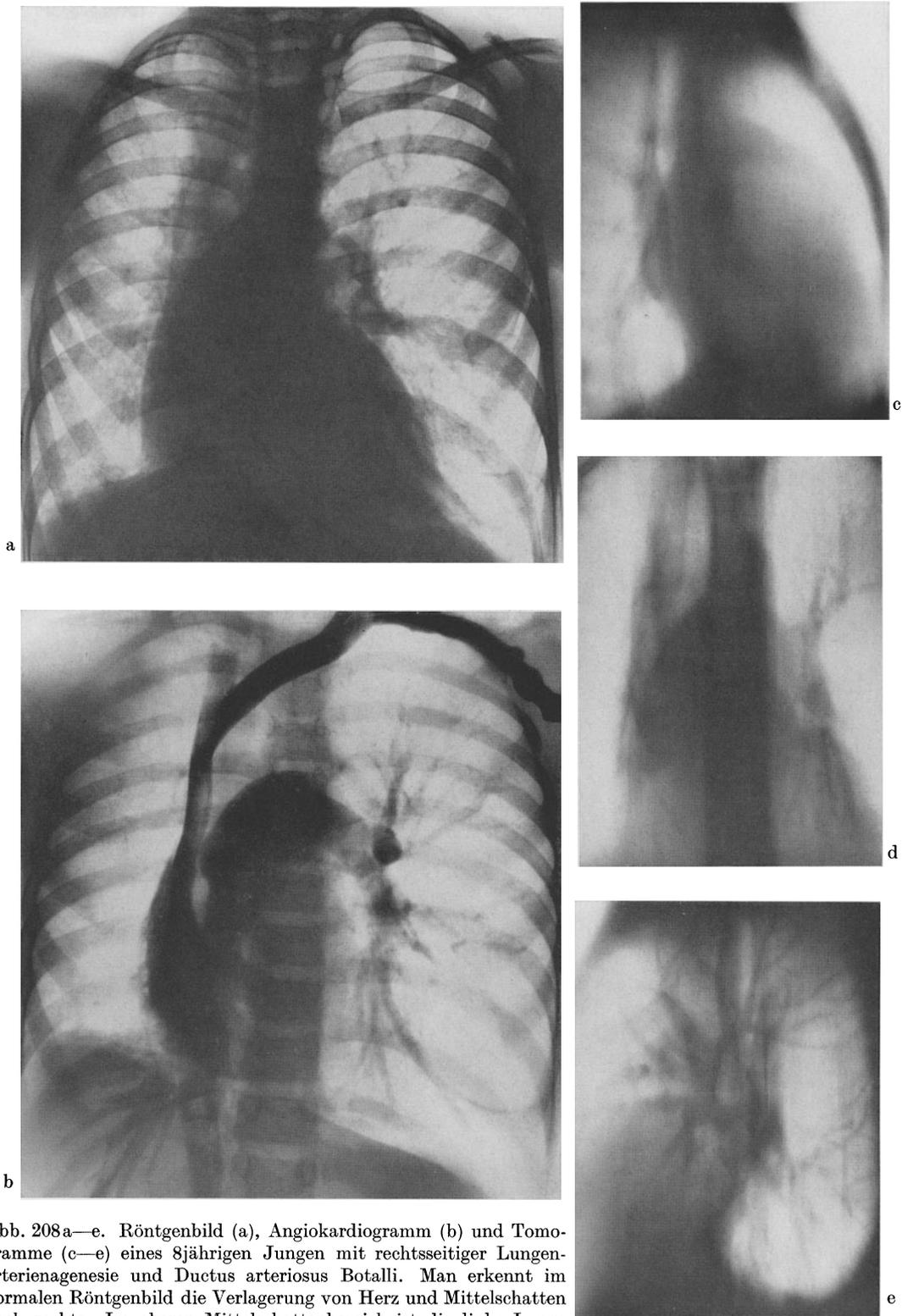


Abb. 208 a—e. Röntgenbild (a), Angiokardiogramm (b) und Tomogramme (c—e) eines 8jährigen Jungen mit rechtsseitiger Lungenarterienagenesie und Ductus arteriosus Botalli. Man erkennt im normalen Röntgenbild die Verlagerung von Herz und Mittelschatten nach rechts. Im oberen Mittelschattenbereich ist die linke Lunge hernienartig nach rechts vorgewölbt und wird rechts der Wirbelsäule erkennbar. Intercostalräume rechts enger als links. Im Angiokardiogramm ist während des Dextrogramms nur der erweiterte Stamm der Lungenarterie und der linke Seitenast dargestellt. Rechts sind keine Lungengefäße erkennbar. Die Tomogramme (c—e) zeigen die differente Gefäß- und Hiluszeichnung rechts und links

Sauerstoffaufnahme einer Lunge für eine Lungenarterienagenesie oder einen einseitigen (z.B. thrombotischen) Gefäßverschluß.

Diagnose und Differentialdiagnose. Eine einseitige LAA kann angenommen werden, wenn bei leichter Thoraxasymmetrie, Verlagerung des Mittelschattens und einseitigem Zwerchfellhochstand eine deutliche Seitendifferenz der Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild erkennbar ist. Zur Sicherung der Diagnose ist eine Angiokardiographie und zum Ausschluß einer begleitenden Lungenfehlbildung gegebenenfalls eine Bronchographie er-

bei einem Patienten von ALEXANDER nach 15monatiger Militärdienstzeit und mehrfachen Röntgenaufnahmen). Wird die Lunge durch ein Gefäß aus der Aorta unter hohem Druck durchblutet, so treten infolge Überlastung des Lungencapillarsystems — meist im 2.—4. Lebensjahrzehnt, seltener schon im Kindesalter — Hämoptysen auf. Begleitende Anomalien wie aortopulmonaler Septumdefekt, Ductus Botalli oder eine Fallotsche Tetralogie schränken die Lebenserwartung ein. Sekundäre Lungenveränderungen durch rezidivierende pulmonale Infekte, Bronchiektasen usw. trüben ebenfalls



Abb. 209 a u. b. a Angiokardiogramm eines 8 Monate alten Säuglings mit isolierter rechtsseitiger Lungenarterienagenesie. b Kontrastdarstellung bei einem einjährigen cyanotischen Knaben mit Fallotscher Tetralogie und linksseitiger Lungenarterienagenesie

forderlich. Besteht gleichzeitig ein cyanotischer Herzfehler und ist die linke Lungen- seite betroffen, so handelt es sich fast stets um eine Fallotsche Tetralogie. Liegt eine rechts- seitige LAA bei fehlender Cyanose und begleitendem Herzgeräusch vor, so kann mit großer Wahrscheinlichkeit ein Ductus arteriosus Botalli angenommen werden.

Differentialdiagnostisch kommen bei den isolierten Formen vor allem einseitige Lungenarterienhypoplasien, periphere Pulmonalstenosen sowie schrumpfende Lungenprozesse, Lungentuberkulose, Bronchiektasen, weiterhin Lungenhypoplasien, Atelektasen bzw. Apneumatosen mit erhaltener Gefäßversorgung in Betracht. Sie können ebenfalls angiokardiographisch bzw. bronchographisch abgegrenzt werden.

Verlauf. Die isolierte LAA kann stumm verlaufen. Sie wird oft zufällig entdeckt (so

die Prognose. Der älteste lebende Patient mit isolierter linksseitiger LAA war zur Zeit der Mitteilung 30 Jahre, ein entsprechender Fall mit isolierter rechtsseitiger LAA 58 Jahre alt.

Therapie. Bei rezidivierenden pulmonalen Infekten ist langzeitige antibiotische Therapie angezeigt. Eine Pneumonektomie ist nicht zu umgehen, wenn rezidivierende pulmonale Infekte zu schweren sekundären Veränderungen des Lungengewebes geführt haben, wiederholte Hämoptysen auftreten oder Überlastungszeichen des sonst gesunden Herzens infolge eines Links-Rechts-Shunts über erweiterte Bronchialarterien oder atypische Lungengefäße in Erscheinung treten.

Ein begleitender Ductus arteriosus Botalli muß in jedem Falle unterbunden werden, um die zusätzliche Volumenbelastung des in seiner Kapazität verkleinerten Lungenstrombettes zu

beseitigen. Bei der Fallotschen Tetralogie bestimmt die Seite der Lungenarterienagenesie das operativ technische Vorgehen, falls eine Blalock-Taussigsche Anastomose angelegt werden soll. Eine Totalkorrektur ist, falls möglich, vorzuziehen.

Eine operative Korrektur einer LAA ist möglich, wenn die „Lungenarterie“ aus der Aorta entspringt. ARMER et al. gelang mit Hilfe einer Gefäßprothese der Anschluß der atypischen rechten Lungenarterie an den Pulmonalisstamm.

Literatur

- ALEXANDER, S. C., S. J. FIEGIEL, and R. N. CLASS: Congenital absence of the left pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **50**, 465 (1955).
- ARMER, R. M., H. B. SHUMAKER, and E. C. KLATTE: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Circulation* **24**, 662 (1961).
- BARTHEL, H.: Aplasie einer Lungenarterie. *Thoraxchirurgie* **4**, 286 (1956).
- CARO, C., V. C. LERMANA, and H. A. LYONS: Aortic origin of the right pulmonary artery. *Brit. Heart J.* **19**, 345 (1957).
- CONGDON, E. D.: Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo. *Contr. Embryol. Carneg. Inst.* **14**, 47 (1922).
- EMANUEL, R. W., and J. N. PATTINSON: Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **18**, 289 (1956).
- FRAENTZEL, O.: Angeborener Defekt der rechten Lungenarterie. *Virchows Arch. path. Anat.* **43**, 420 (1868).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: *Handbuch der inneren Medizin*, Bd. IX, Teil B. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HEINTZEN, P., u. I. TESKE: Die einseitige Agnesie der Lungenarterie. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **32**, 263 (1960).
- MADOFF, I. M., E. A. GAENSLER, and J. W. STRIEDER: Congenital absence of the right pulmonary artery. *New Engl. J. Med.* **247**, 149 (1952).
- MAIER, H. C.: Absence or hypoplasia of the pulmonary artery with anomalous systemic arteries to the lungs. *J. thorac. Surg.* **28**, 145 (1954).
- McKIM, J. S., and F. W. WIGLESWORTH: Absence of the left pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **47**, 845 (1954).
- LOWE, J. B.: The angiocardigram in Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **15**, 319 (1953).
- NADAS, A. S., H. D. ROSENBAUM, and M. H. WITTENBERG: Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. *Circulation* **8**, 328 (1953).
- SCHNEIDERMAN, L. J.: Isolated congenital absence of the right pulmonary artery: A caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis. *Amer. Heart J.* **55**, 772 (1958).
- STEINBERG, J.: Congenital absence of a main branch of the pulmonary artery. *Amer. J. Med.* **24**, 559 (1958).
- VAUGHAN, B. F.: Syndromes associated with hypoplasia or aplasia of one pulmonary artery. *J. Fac. Radiol. (Lond.)* **9**, 161 (1958).
- WAGENVOORT, C. A., H. N. NEUFELD, R. F. BIRGE, J. A. CAFFREY, and J. E. EDWARDS: Origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Circulation* **23**, 84 (1961).

Idiopathische Dilatation der Pulmonalarterie

Von P. HEINTZEN, Kiel

Synonyma. *Idiopathische Pulmonalektasie (Pulmonalarterienaneurysma).*

Definition. Als idiopathische Dilatation der Pulmonalarterie werden Erweiterungen des Stammes oder peripherer Abschnitte der Lungenarterien bezeichnet, die nicht als Folge eines anderen angeborenen oder erworbenen Grundleidens entstanden sind.

Erweiterungen der Lungenarterie, die mit nachweisbarer Schädigung einer oder mehrerer Gefäßwandschichten einhergehen, werden als *Aneurysmen* der Pulmonalarterie bezeichnet (BOYD u. MCGAVACK, DETERLING u. CLAGETT).

Eine Abgrenzung ist intra vitam nicht sicher möglich.

Historisches. Eine idiopathische Pulmonalektasie wurde wahrscheinlich von WESSLER u. JACHES 1923 erstmals beschrieben. [Ältere Mitteilungen betrafen meist sekundäre Formen (ZUBER 1904).] Auch bei den acht Beschreibungen OPPENHEIMERS lagen wahrscheinlich nur zwei echte idiopathische Pulmonalektasien vor.

Häufigkeit. Bis 1949 konnten GREENE et al. acht gesicherte Fälle im Weltschrifttum finden. Mittlerweile ist die Zahl der Beobachtungen auf etwa 50 angestiegen. Es handelt sich um eine seltene Anomalie. Im Düsseldorfer Kran-

kengut von 1500 angeborenen Angiokardiopathien betrug die Häufigkeit etwa 1%. DESHMUKH u. Mitarb. konnten 1960 über 13 eigene Beobachtungen berichten.

tracht (ASSMANN; KAPLAN et al.; KOURILSKY). VAN BUCHEM u. Mitarb. diskutieren eine angeborene Wandschwäche, möglicherweise als Folge einer trophischen Störung.

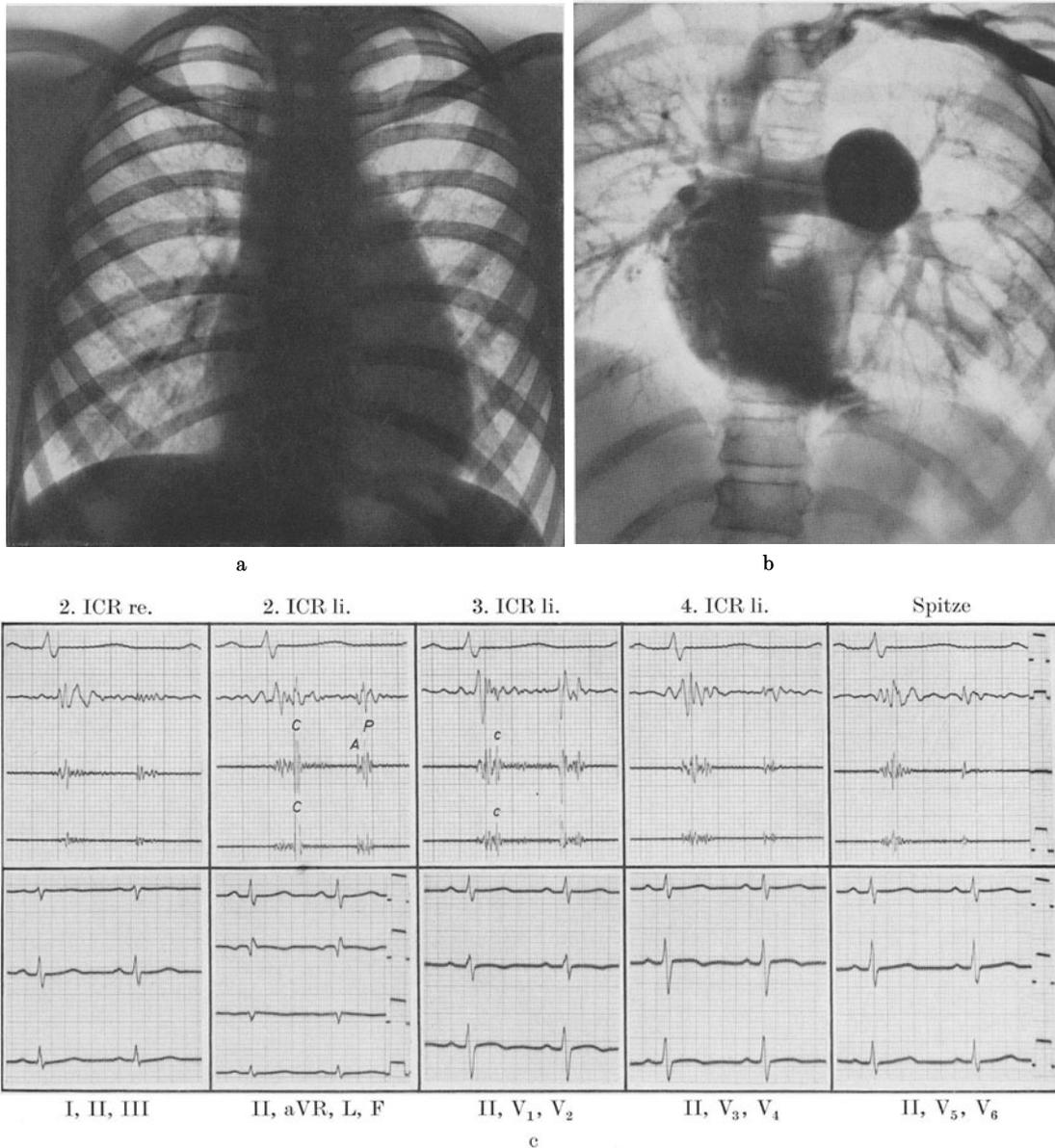


Abb. 210a—c. Idiopathische Pulmonalektasie bei 12jährigem Mädchen. Im Röntgenbild des Thorax Prominenz des Pulmonalsegmentes und verstrichene Herztaille. Im Angiokardiogramm erweist sich der erweiterte Lungenarterienstamm als Ursache der anomalen Herz-Gefäß-Konfiguration. Im Phonokardiogramm kein nennenswertes Geräusch. Deutlicher, protosystolischer, pulmonaler Klick (c). Akzentuation des Pulmonalklappenschlußtones (P). Im EKG keine Rechtshypertrophiezeichen. Keine Druckerhöhung im rechten Ventrikel

Ätiologie. Die Ätiologie ist unklar. Wenn die Pulmonalektasie mit einer schmalen Aorta einhergeht, kommt als Entstehungsmechanismus eine fehlerhafte Septierung des Truncus arteriosus zugunsten der Lungenarterie in Be-

Anatomie. Die infolge der benignen Art der Anomalie seltenen Obduktionsbefunde beschreiben neben der Gefäßerweiterung der Lungenarterie zum Teil Intimaverdickungen der Lungengefäße (OPPENHEIMER). Gelegentlich war die Aorta hypoplastisch (LAUBRY et al.).

Pathophysiologie. Die Hämodynamik wird durch die Erweiterung der Lungenarterie nicht wesentlich beeinträchtigt. Lediglich die lineare Blutstromgeschwindigkeit ist im erweiterten Gefäßbezirk vermindert, was eine geringe Erhöhung des Seitendruckes zur Folge hat.

Klinik

Symptomatik. In den meisten Fällen fehlen subjektive Beschwerden. Nur vereinzelt wurde über leichte Ermüdbarkeit, geringe Atemnot bei Belastung und Brustschmerzen geklagt (DESHMUKH et al.). Führendes Symptom und häufigster Anlaß für eine genaue Herzuntersuchung ist der röntgenologisch nachweisbare vorspringende Pulmonalisbogen (s. Abb. 210a) ohne gleichzeitige Herzvergrößerung sowie ein systolisches Austreibungsgeräusch über der Pulmonalarterie. Das Geräusch kann fehlen oder sehr leise sein, es erreicht aber gelegentlich eine so große Intensität, daß es von fühlbarem Schwirren begleitet ist (VAN BUCHEM; DESHMUKH et al.).

Im Gegensatz zur poststenotischen Dilatation bei Pulmonalstenosen ist der Druck diesseits und jenseits der Klappe normal, der Pulmonalklappenschlußton akzentuiert und der protosystolische Klick (als Pulmonal-dehnungston) weiter vom I. Herzton separiert als der Pulmonalklappenöffnungston der Pulmonalstenose (s. Abb. 210c). Ein frühdiastolisches Pulmonalinsuffizienzgeräusch, das sich erst im Laufe der Beobachtungszeit entwickelt, spricht nicht gegen eine „idiopathische“ Pulmonalektasie.

Das *Elektrokardiogramm* zeigt keine Rechtshypertrophiezeichen (s. Abb. 210c).

Bei der *Herzsondierung* sind die Druckwerte in den venösen Herzabschnitten normal. Ein geringes Druckgefälle über der Pulmonalklappe kann beobachtet werden, muß aber in jedem Falle Anlaß sein, mit besonderer Sorgfalt eine leichte Pulmonalklappenstenose auszuschließen (Druckmessung nach Belastung oder nach Aludrininfusion [MOSS und QUIVERS] bzw. Angiokardiographie).

Angiokardiographisch ist die Form- und Größenanomalie der Pulmonalgefäße eindeutig erkennbar (Abb. 210b). Durch selektive Kontrastmittelinjektion in den Pulmonalarterienstamm kann eine signifikante Pulmonalinsuffizienz erkannt werden. Wir halten aber eine Angiokardiographie nicht für gerechtfertigt,

wenn ein prominentes Pulmonalissegment und ein systolisches Geräusch die einzigen atypischen Befunde bei einem sonst beschwerdefreien Kind sind.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose einer idiopathischen Pulmonalektasie ist berechtigt, wenn bei einer Prominenz des Pulmonal bogens, einem systolischen Geräusch über dem Pulmonalisfokus, kombiniert mit Akzentuation des Pulmonalklappenschlußtones und protosystolischem Klick, andere Grundkrankheiten, die zu einer Erweiterung der Pulmonalarterie führen, ausgeschlossen werden können.

Differentialdiagnostisch sind dabei folgende angeborene oder erworbene Anomalien zu berücksichtigen:

<i>Angeboren:</i>	<i>Erworben:</i>
Ductus Botalli	Mitralstenose
Aortopulmonaler Septumdefekt	Erworbene Pulmonalinsuffizienz
Ventrikelseptumdefekt	Sekundäre pulmonale Hypertension bei Lungenerkrankungen
Vorhofseptumdefekt	Pulmonalsklerose
Transpositionsformen	Periphere av-Aneurysmen
Pulmonalklappenstenose	
Primäre pulmonale Hypertension	
Angeborene, primäre Pulmonalinsuffizienz	
Pulmonalklappenagenesie	

Diese Anomalien können durch den Nachweis a) eines Links-Rechts-Shunts, b) einer pulmonalen oder rechtsventrikulären Druckerhöhung (mit Rechtshypertrophiezeichen im EKG), c) atypischer, insbesondere diastolischer Geräusche, d) einer Cyanose bzw. arteriellen Sauerstoffuntersättigung oder e) begleitender pulmonaler Erkrankungen mit Schrumpfungsprozessen und Narbenzug erkannt werden. Besteht das typische Geräusch einer Pulmonalinsuffizienz, so kann nur bei Kenntnis der Vorgeschichte entschieden werden, ob es sich primär um eine idiopathische Dilatation der Pulmonalarterie oder um eine primär vorhandene Pulmonalinsuffizienz mit kombinierter oder konsekutiver Pulmonalektasie gehandelt hat. Auch lassen sich intra vitam nur sehr schwer begleitende Anomalien der Pulmonalklappen, z.B. bicuspidale Pulmonalostien ausschließen.

Eine Pulmonalektasie kann durch Cysten, Tumoren, Thymushyperplasie oder kongenitale Defekte des Perikards (FOWLER) vorgetäuscht

werden. Diese Anomalien lassen sich röntgenologisch, sicher aber angiokardiographisch, ausschließen.

Aneurysmen der Pulmonalarterie können bei lokalisierter Gefäßweiterung vermutet werden, sie führen aber auch zu einer allgemeinen Pulmonalektasie. Sie sind im Erwachsenenalter in einem hohen Prozentsatz luetischer Natur. Endokarditis, rheumatische Infektion, Sklerose der Gefäßwand, Traumen und in seltenen Fällen angeborene Fehlbildungen der Wand (ESSER; MORVAY) führen bei lokaler Wandschwäche ebenfalls zu Pulmonal-

arterienaneurysmen, ebenso alle Ursachen, die für eine Pulmonalektasie in Frage kommen.

Prognose. Bei der echten idiopathischen Pulmonalektasie ist die Prognose gut. So erreichen sechs autoptisch gesicherte Fälle ein Alter von 56, 63, 78, 82, 88 und 92 Jahren.

Therapie. Eine Behandlung kommt normalerweise nicht in Betracht. Nur wenn die Ektasie solche Formen erreicht, daß sie zur Kompressionserscheinungen der Atemwege führt, muß eine operative Korrektur erwogen werden. Meist ist der linke Stammbronchus durch die Gefäßweiterung eingengt.

Literatur

- ASSMANN, H.: Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen. Leipzig: F. C. W. Vogel 1929.
- BOYD, L. J., and T. H. MCGAVACK: Aneurysm of the pulmonary artery; a review of the literature and report of two cases. Amer. Heart J. **18**, 562 (1939).
- BUCHEM, F. S. P. VAN, J. NIEEVEN, W. E. MARRING, and L. B. VAN DER SLIKKE: Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Dis. Chest **28**, 326 (1955).
- DESHMUKH, M., S. GUVENC, L. BENTIVOGLIO, and H. GOLDBERG: Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Circulation **21**, 710 (1960).
- DETERLING jr., R. A., and T. T. CLAGETT: Aneurysm of the pulmonary artery; review of the literature and report of a case. Amer. Heart J. **34**, 471 (1947).
- ESSER, A.: Seltene Formen von Aneurysmen. Z. Kreisf.-Forsch. **24**, 737 (1932).
- FOWLER, N. O.: Congenital defect of the pericardium. Its resemblance to pulmonary artery enlargement. Circulation **26**, 114—120 (1962).
- GREENE, D. G., E. DE F. BALDWIN, S. BALDWIN, A. HIMMELSTEIN, C. E. ROH, and A. COUR-
- NAND: Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. Amer. J. Med. **6**, 24 (1949).
- KAPLAN, B. M., J. G. SCHLICHTER, G. GRAHAM, and G. MILLER: Idiopathic congenital dilatation of pulmonary artery. J. Lab. clin. Med. **41**, 697 (1953).
- KOURILSKY, R., M. GUÉDÉ et J. REGAUD: Les dilatations congénitales de l'artère pulmonaire. Bull. Soc. med. Hôp. Paris **56**, 772 (1940).
- LAUBRY, C., D. ROUTIER et R. HEIM DE BALSAC: Grosse pulmonaire-petit aorta, affection congénitale. Bull. Soc. med. Hôp. Paris **56**, 810 (1940).
- MORVAY, E.: Differentialdiagnose der Pulmonalaneurysmen. Dtsch. med. Wschr. **19**, 342 (1960).
- OPPENHEIMER, B. S.: Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Trans. Ass. Amer. Physcns **48**, 290 (1933).
- WESSLER, H., and L. JACHES: Clinical roentgenology of diseases of the chest. Troy, N. J.: The Southworth Company 1923. Zit. DESHMUKH.

Angeborene Pulmonalinsuffizienz

Isolierte Pulmonalinsuffizienz und Fehlen der Pulmonalklappen

Von P. HEINTZEN, Kiel

Definition. Unter dem Begriff der angeborenen Pulmonalinsuffizienz werden verschiedene Anomalien zusammengefaßt, die zu einem diastolischen Blutrückfluß aus der Pulmonalarterie in die rechte Kammer führen. Man kann zwei Formen der *angeborenen, organischen* Pulmonalinsuffizienz unterscheiden:

a) Eine isolierte, angeborene Pulmonalinsuffizienz. Sie kommt durch eine Anomalie der Form oder Zahl der Taschenklappen zustande (Schrumpfung, Fensterung, zwei-, vier- oder fünftaschige Klappen).

b) Eine angeborene Pulmonalinsuffizienz durch Fehlen (oder fast völliges Fehlen) des Klappengewebes. Diese Anomalie ist fast stets mit einem Ventrikelseptumdefekt und einer infundibulären Pulmonalstenose kombiniert.

Erworbene, organische Pulmonalinsuffizienzen entwickeln sich häufig im Anschluß an eine Pulmonalstenoseoperation, sehr selten entstehen sie als Folge einer entzündlichen (OLESEN und FABRICIUS) oder traumatischen Klappenläsion. Als *funktionelle* Pulmonalinsuffizienz wird die Schlußunfähigkeit der

Klappen infolge Dilatation des Klappenansatzringes bezeichnet, wie sie sich auf dem Boden angeborener oder erworbener Herz- und Lungenerkrankungen entwickeln kann, die mit vermehrter Druck- oder Volumenbelastung des Lungenkreislaufs einhergehen.

Historisches. Die erste angeborene Pulmonalinsuffizienz durch Fehlen der Klappen wurde 1908 von ROGER und WILSON beschrieben, 1927 erschien eine weitere Mitteilung von KURTZ et al. EHRENSHAFT berichtete 1954 den ersten intraoperativ beobachteten Fall. 1958/62 haben MILLER et al. auf das Syndrom der Fallotschen Tetralogie mit Pulmonalklappenagenesie und Pulmonalinsuffizienz aufmerksam gemacht.

Isolierte Pulmonalklappeninsuffizienzen durch überzählige oder zweitaschige Klappen haben KISSIN 1936 sowie FORD et al. 1956 beschrieben. Die Serie der klinisch diagnostizierten Fälle setzte mit den Beobachtungen von KJELLBERG sowie KEZDI et al. 1955 ein und wurde von PRICE 1961 zusammenfassend dargestellt.

Häufigkeit. Funktionelle (erworbene) Pulmonalinsuffizienzen sind in den Spätstadien angeborener oder als Folge erworbener Herzklappenfehler nicht selten.

Isolierte, angeborene Pulmonalinsuffizienzen wurden bis 1961 nur 28mal beobachtet.

Kongenitales Fehlen der Pulmonalklappen — bis auf eine Ausnahme stets mit anderen Fehlbildungen des Herzens, meist mit Ventrikelseptumdefekt und infundibulärer Pulmonalstenose kombiniert — wurde bisher insgesamt 18mal beschrieben (s. Literaturverzeichnis).

Entwicklungsgeschichte. Verschiedene Autoren nehmen an, daß der fehlerhaften Zahl und Ausbildung der Pulmonalklappen eine Störung der Septierung des Truncus arteriosus durch das Septum aorticopulmonale zugrunde liegt. Durch asymmetrische Lage des Septums kann Material der Endokardwülste, das zur Pulmonalklappenbildung vorgesehen ist, der Aorta zugeschlagen werden (CAMPEAU u. Mitarb. 1961). So würde auch verständlich, warum die sehr schweren Varianten regelmäßig mit einer Pulmonalarterienhypoplasie und Stenose und einer reitenden Aorta einhergehen.

Anatomie. Als morphologisches Substrat der isolierten Pulmonalinsuffizienz findet man überzählige (KISSIN) oder bicuspidale Taschenklappen (FORD et al.). FRIEDMANN und HATHAWAY beobachteten Fensterung der Aorten- und Pulmonalklappen. Wohl die meisten klinisch diagnostizierten Fälle von *isolierter* Pulmonalklappeninsuffizienz dürften auf zweitaschige Pulmonal-

klappen zurückzuführen sein, die auch bei der Fallotschen Tetralogie relativ häufig vorkommen.

Die Klappen können aber auch zahlenmäßig normal angelegt, jedoch mehr oder weniger deformiert oder geschrumpft sein (SMITH et al.). Hier gibt es Übergänge bis zum völligen Fehlen der Pulmonalklappen, bei dem nicht selten kleine, rudimentäre fibröse Gewebefalten (LAVENNE, CAMPEAU et al. 1961) oder unregelmäßig verdickte Bindegewebsreste (ONESTI u. HARNED) in Höhe des vermuteten Klappenringes erkennbar sind.

Bei der „isolierten“ Pulmonalinsuffizienz ist die Pulmonalarterie regelmäßig dilatiert und bei den hochgradigen Insuffizienzen mit Agenesie der Klappen oft aneurysmatisch erweitert.

Pulmonalklappenagenesie ist fast stets mit infundibulären Pulmonalstenosen und Ventrikelseptumdefekt kombiniert (MILLER et al. 1958, 1962). Der rechte Ventrikel ist in diesen Fällen vergrößert und hypertrophiert.

Hämodynamik. Bei der Pulmonalinsuffizienz fließt ein mehr oder weniger großes Blutquantum, das systolisch in die Pulmonalarterie ausgeworfen wurde, diastolisch wieder in die rechte Kammer zurück. Durch dieses Pendelblut werden Lungenarterie und rechte Kammer volumenbelastet.

Das Ausmaß der Regurgitation hängt von der diastolischen Weite des insuffizienten Pulmonalostiums sowie von der mittleren diastolischen arterio-ventrikulären Druckdifferenz ab. Indirekt gewinnen dadurch die Dehnbarkeit der Pulmonalarterie, der diastolische Strömungswiderstand im Lungenkreislauf, die Dehnbarkeit der rechten Kammer, ferner Herzfrequenz und Schlagvolumen Einfluß auf die Regurgitation.

Klinik

Symptomatik. Die isolierte Pulmonalinsuffizienz verursacht meist keine nennenswerten Beschwerden. Führendes Symptom ist ein *diastolisches Decrescendogeräusch* mit punctum maximum über dem Sternum oder dem Sternalrand vom 2. ICR abwärts bis zum unteren Sternalende. GRAHAM STEELL hat dieses Geräusch 1888 erstmalig als Folge einer relativen Pulmonalinsuffizienz infolge pulmonaler Hypertension bei Mitralstenose beschrieben. Der II. Ton kann normal oder abgeschwächt sein. Ist er gespalten, so schließt das Geräusch an die zweite Komponente, den Pulmonalklappenschlußton, an (s. Abb. 211). Ist dieser nicht erkennbar, so folgt das diastolische Geräusch meist erst nach

einem kurzen Intervall der sichtbaren Komponente des II. Tones, dem Aortenklappenschlußton.

Ein diastolisches Intervallgeräusch tritt ebenfalls bei größerem Reflux in die rechte Kammer auf und ist als rechtsseitiges Austin-Flint-Geräusch auf eine funktionelle Tricuspidalstenose zu beziehen.

Im intrakardialen *Phonokardiogramm* läßt sich das diastolische Geräusch in die rechte Kammer lokalisieren.

Das vermehrte Schlagvolumen (= effektives Schlagvolumen + Pendelblut) sowie die

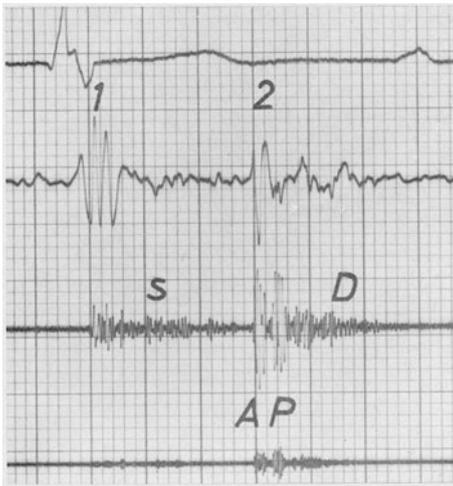


Abb. 211. Schallbild einer erworbenen, organischen Pulmonalinsuffizienz nach Operation einer Pulmonalklappenstenose. Das diastolische Geräusch (D) schließt sich an den Pulmonalklappenschlußton (P), die zweite Komponente des gespaltenen II. Tones, an

Ektasie der Pulmonalarterie und rechten Kammer bedingen bei mittelschweren und schweren Pulmonalinsuffizienzen gleichzeitig ein spindelförmiges *systolisches* Austreibungsgeräusch über dem Pulmonalfocus durch eine „funktionelle Pulmonalstenose“. *Röntgenologisch* ist ein prominentes und pulsierendes Pulmonalissegment zu erkennen. Der rechte Ventrikel kann bei schwerer Insuffizienz ebenfalls vergrößert sein (s. Abb. 212 a—c).

Ausnahmsweise führt die isolierte Pulmonalinsuffizienz — wenn sie hochgradig ist — schon intrauterin zu einer Herzinsuffizienz. Der Exitus letalis tritt dann kurz nach der Geburt ein. Bei den entsprechenden Beobachtungen von SMITH et al., ITO et al. war der Ductus Botalli noch offen und dürfte wesentlich zu der schlechten Prognose beigetragen

haben. Auch ältere Personen mit isolierter Pulmonalinsuffizienz klagen gelegentlich über Beschwerden: Dyspnoe, Müdigkeit und Leistungsschwäche.

Das *Elektrokardiogramm* der isolierten Pulmonalinsuffizienz zeigt als Folge der Volumenbelastung der rechten Kammer — ähnlich wie der Vorhofseptumdefekt — oft einen partiellen oder kompletten Rechtsschenkelblock.

Auch wenn die Pulmonalinsuffizienz mit einer Fallotschen Tetralogie kombiniert ist, sind die Zeichen der Rechtshypertrophie von einem Schenkelblockbild überlagert, so daß eine rsR'-Konfiguration in V_1 zustande kommt, die bei der reinen Tetralogie so gut wie nie auftritt.

Herzsondierung. Die systolischen Druckwerte liegen bei leichten Fällen im rechten Ventrikel und in der Lungenarterie im Bereich oder an der oberen Grenze der Norm. Charakteristisch ist der Druckverlauf in der Lungenarterie (LENDRUM und SHAFFER). Die Druckkurve fällt protodiastolisch steil ab, läuft weiterhin fast horizontal und erreicht enddiastolisch oft das Niveau des Kammerdrucks. Im Beginn der Systole steigen beide Kurven gemeinsam auf ihren Druckgipfel an. Ein systolischer Druckgradient bis zu 30 mm Hg kann als Folge der relativen Enge im Ostiumbereich und der vermehrten Durchströmung auftreten.

Angiokardiographie. Bei Kontrastmittelinjektion in den Stamm der Lungenarterie kann ein Rückstrom zur rechten Kammer sichtbar werden. *Farbstoffinjektion* in die Lungenarterie unter gleichzeitigem Absaugen aus der rechten Kammer ist ebenfalls zum qualitativen und quantitativen Nachweis einer Pulmonalinsuffizienz geeignet (BAJEK et al., COLLINS et al.).

Fehlen der Pulmonalklappen führt per se zu einer hämodynamisch bedeutsamen Pulmonalinsuffizienz. Da diese Anomalie aber fast stets mit einem begleitenden Ventrikelseptumdefekt und einer Pulmonalstenose auftritt, bietet sich ein charakteristisches Krankheitsbild. Meist besteht von Geburt an folgende Symptomatik: Cyanose und Dyspnoe. Lautes systolisch-diastolisches *Hin- und Her-Geräusch* (einmal auch als „kontinuierlich“ beschrieben, SMITH et al.). Enorme Ektasie der Pulmonalarterie bei hellen peripheren Lungefeldern. Rechtshypertrophiezeichen (evtl. mit

Rechtsschenkelblock). Beim Herzkatheter systolischer Druckgradient über der Ausflußbahn des rechten Herzens. Meist kombinierter Shunt auf Ventrikelbene mit Anstieg der O_2 -Sättigung in der Kammer.

Diagnose und Differentialdiagnose. Eine Pulmonalinsuffizienz kann angenommen werden, wenn ein diastolisches Decrescendogeräusch über der Herzbasis und absteigend zum unteren Sternalende deutlich vom Aortenklappenschlußton abgesetzt ist und bei Spaltung des II. Tones mit dem Pulmonalklappenschlußton beginnt. Ist weiterhin der Pulmonalisbogen prominent und pulsierend und bestehen keine Veränderungen am peripheren Kreislauf, so gewinnt die Diagnose an Sicherheit. Sie wird bewiesen durch die Regurgitation von Kontrastmittel oder Testfarbstoff aus der Pulmonalarterie in die rechte Kammer oder durch das starke und steile Absinken des diastolischen Lungenarteriendruckes auf die enddiastolischen Werte des Ventrikels.

Differentialdiagnostisch ist nach dem Schallbefund in erster Linie eine Aorteninsuffizienz auszuschließen. Dies ist auf Grund folgender Symptome möglich:

a) Pulsus celer et altus, große RR-Amplitude fehlt bei Pulmonalinsuffizienz.

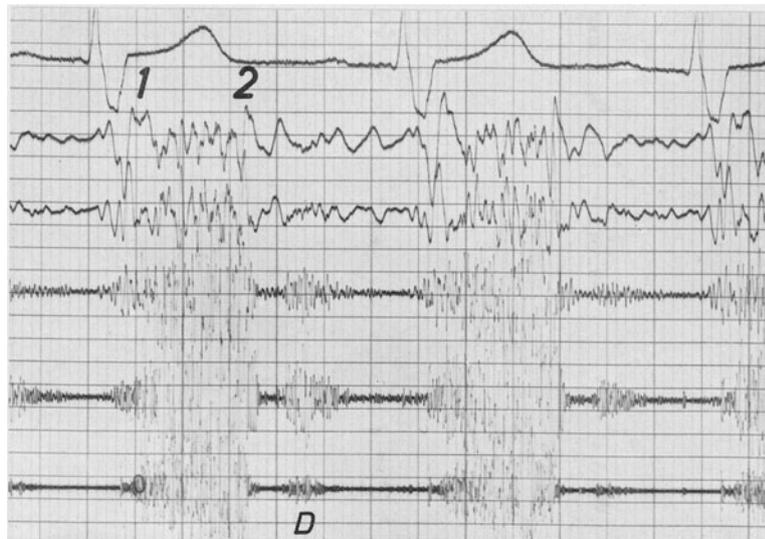
b) Das Pulmonalinsuffizienzgeräusch bleibt



a



b



c

Abb. 212 a—c. Angeborene Pulmonalinsuffizienz bei gleichzeitiger Fehlbildung der Lungenarterie (aneurysmatische Erweiterung des Stammes und des rechten Seitenastes) und Rechtsaortenbogen. Im Phonokardiogramm lautes, holosystolisches Geräusch. Nach einem kurzen Intervall schließt sich ohne erkennbaren Pulmonalklappenschlußton ein mittel- und hochfrequentes diastolisches Geräusch (D) mit kurzem Crescendo- und längerem Decrescendoschenkel an

unter Amylnitrit unverändert und wird bei Aorteninsuffizienz leiser (SUH).

c) Das Pulmonalinsuffizienzgeräusch ist mit dem Phonokatheter in der rechten Kammer nachweisbar.

Ein prominentes Pulmonalissegment tritt bei verschiedenen Anomalien ohne Pulmonalinsuffizienz auf. In diesem Falle fehlt das Graham-Steell-Geräusch (vgl. Pulmonalektasie). Andererseits können alle Anomalien, die zu einer Pulmonalektasie führen (s. S. 521), auf diesem Wege auch eine „funktionelle“ oder relative Pulmonalinsuffizienz hervorrufen.

Sie ist durch die begleitende Grundkrankheit, oft eine pulmonale Hypertension bei Mitralstenose oder Vitien mit Links-Rechts-Shunt (DAVIDSEN), bei der Herzsondierung zu erkennen.

Erworbene, organische Pulmonalinsuffizienzen sind durch die bakterielle oder rheumatische Infektion gekennzeichnet, die zur Klappenläsion führt. Eine rheumatische Pulmonalinsuffizienz kommt extrem selten und dann praktisch nur in Kombination mit anderen Klappenfehlern vor. FABRICIUS u. OLESEN (1956) beobachteten eine gonorrhöische Pulmonalinsuffizienz.

Das Miller-White-Lev-Syndrom unterscheidet sich von der normalen Fallotschen Tetralogie durch die Pulmonalektasie, das systolisch-diastolische Hin- und Her-Geräusch und die Zeichen des Rechtsschenkelblocks zusätzlich zur Rechtshypertrophie.

Von der isolierten Pulmonalinsuffizienz ist es durch den Shunt (meist gemischt oder arterio-venös), die Druckerhöhung in der Kam-

mer mit signifikantem Druckabfall zur Arteria pulmonalis und die Rechtshypertrophiezeichen abzugrenzen.

Prognose. Die Prognose der isolierten, angeborenen Pulmonalinsuffizienz ist gut. Der älteste asymptotische Patient war zur Zeit der Untersuchung 51 Jahre alt (Fish et al.).

Die Lebenserwartung wird eingeschränkt, wenn die Pulmonalklappen hochgradig insuffizient sind oder ganz fehlen. Sie wird weiterhin durch begleitende Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt, insbesondere einen Ductus Botalli, und durch eine pulmonale Hypertension wesentlich verschlechtert.

Eine hochgradige Pulmonalinsuffizienz kann deshalb schon im Fetalleben (hoher Lungenarteriendruck und offener Ductus) oder kurz nach der Geburt zur Herzinsuffizienz und zum Tode führen (SMITH et al.; ITO et al.). Das Miller-Syndrom hat ebenfalls eine sehr schlechte Prognose.

Therapie. Klappenprothesen aus künstlichem oder natürlichem Material kommen zur operativen Korrektur — ebenso wie bei Aortenfehlern — grundsätzlich in Betracht, haben aber unseres Wissens bei den sehr seltenen Pulmonalinsuffizienzen bisher keine Anwendung gefunden. MILLER u. Mitarb. berichten 1962 über die erfolgreiche operative Behandlung von drei Tetralogien mit Pulmonalklappenagenesie. Die Patienten wurden gebessert und hatten nach der Operation „keine kardialen Symptome“. Das Pulmonalinsuffizienzgeräusch blieb jedoch bestehen, wurde aber leiser.

Literatur

- BAJEC, D. F., N. C. BIRKHEAD, S. A. CARTER, and E. H. WOOD: Localization and estimation of severity of regurgitant flow at the pulmonary and tricuspid valves. *Proc. Mayo Clin.* **33**, 569 (1958).
- CAMPEAU, L., G. GILBERT, and N. AERICHIDE: Absence of the pulmonary valve. Report of two cases associated with other congenital lesions. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 113 (1961).
- CAMPEAU, L. A., W. B. COOKSEY, and P. E. RUBLE: Congenital absence of the pulmonary valve. *Circulation* **15**, 397 (1957).
- COLLINS, N. P., E. BRAUNWALD, and A. G. MORROW: Detection of pulmonic and tricuspid valvular regurgitation by means of indicator solutions. *Circulation* **20**, 561 (1959).
- — — Isolated congenital pulmonic valvular regurgitation. Diagnosis by cardiac catheterization and angiocardiology. *Amer. J. Med.* **28**, 159 (1960).
- DAVIDSEN, H. G.: Pulmonary hypertension and incompetence with holodiastolic murmur in atrial septal defect. *Acta med. scand.* **160** (1958).
- DICKENS, J., G. T. RABER, and H. GOLDBERG: Dynamic pulmonary regurgitation associated with a bicuspid valve. *Ann. intern. Med.* **48**, 851 (1958).
- EHRENHAFT, J. L.: Diskussionsbemerkung. *J. thorac. Surg.* **30**, 641 (1955).
- FISH, R. G., T. TAKARO, and T. CRYMES: Prognostic consideration in primary isolated insufficiency of the pulmonic valve. *New Engl. J. Med.* **261**, 739 (1959).
- FORD, A. B., H. K. HELLERSTEIN, C. WOOD, and H. B. KELLY: Isolated congenital bicuspid

- pulmonary valve. Clinical and pathologic study. *Amer. J. Med.* **20**, 474 (1956).
- FRIEDMAN, B., and B. M. HATHAWAY: Fenestration of the semilunar cusps, and „functional“ aortic and pulmonic valve insufficiency. *Amer. J. Med.* **24**, 549 (1958).
- ITO, T., M. A. ENGLE, and G. R. HOLSWADE: Congenital insufficiency of the pulmonic valve. A rare cause of neonatal heart failure. *Pediatrics* **28**, 712 (1961).
- KEZDI, P., W. S. PRIEST, and J. M. SMITH: Pulmonic regurgitation. *Quart. Bull. North. Univ. med. Sch.* **29**, 368 (1955). *Zit. LENDRUM.*
- KISSIN, M.: Pulmonary insufficiency with a supernumary cusp in the pulmonary valve. Report of a case with review of the literature. *Amer. Heart J.* **12**, 206 (1936).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Year Book Publ. 1955.
- KOHOUT, F. W., and L. N. KATZ: Pulmonic valvular regurgitation. *Amer. Heart J.* **49**, 637 (1955).
- KURTZ, C. M., H. B. SPRAGUE, and P. D. WHITE: Congenital heart disease. *Amer. Heart J.* **3**, 77 (1927).
- LAVENNE, F., J. TYBERHEIM, L. BRASSEUR et F. MEERSSEMAN: Complexe d'Eisenmenger avec insuffisance pulmonale par absence de valvules. *Acta cardiol. (Brux.)* **9**, 249 (1954).
- LENDRUM, B. L., and A. B. SHAFFER: Isolated congenital pulmonic valvular regurgitation. *Amer. Heart J.* **57**, 298 (1959).
- LEVINE, J., T. J. MURAWSKI, and W. J. NOBLE: Congenital pulmonary regurgitation. *Bull. St. Francis Hosp. and Sanatorium, Roslyn, N.Y.* **16**, 13 (1959). *Zit. Ito u. Mitarb.*
- MILLER, R. A., M. LEV, and M. H. PAUL: Congenital absence of the pulmonary valve. The clinical syndrom of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Circulation* **26**, 266 (1962).
- H. WHITE, and M. LEV: Congenital absence of the pulmonary valve: Clinical and pathological syndrom. *Circulation* **18**, 759 (1958).
- MORTON, R. F., and T. N. STERN: Isolated pulmonic valvular regurgitation. *Circulation* **14**, 1069 (1956).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*, p. 483. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1957.
- NICHOL, A. D., F. A. OLDENBURG, and H. F. INDERLEID: Differential diagnosis of basal diastolic murmurs with the aid of cineangiography. *Circulation* **22**, 792 (1960).
- OLESEN, K. H., and J. FABRICIUS: Pulmonic valvular regurgitation during twenty-seven years after gonorrhoeal endocarditis. *Amer. Heart J.* **52**, 791 (1956).
- ONESTI jr., S. J., and H. S. HARNED jr.: Absence of the pulmonary valve associated with ventricular septal defect. *Amer. J. Cardiol.* **2**, 496 (1958).
- PRICE, B. O.: Isolated incompetence of the pulmonic valve. *Circulation* **23**, 596 (1961).
- ROGER, B. F., and J. D. WILSON: Incomplete heterotaxy with unusual heart malformations. Case report. *Arch. Pediat.* **25**, 881 (1908).
- SCHÖLMEIRICH, P.: Pulmonalklappeninsuffizienz. *Ärztl. Wschr.* **9**, 350 (1954).
- SEGEL, N., B. VAN LINGEN, V. RESNEKOV, and M. MCGREGOR: Isolated congenital pulmonary incompetence. *S. Afr. med. J.* **31**, 1157 (1957). *Zit. PRICE.*
- SMITH, R. D., J. W. DU SHANE, and J. E. EDWARDS: Congenital insufficiency of the pulmonary valve. *Circulation* **20**, 554 (1959).
- STELL, GRAHAM: The murmur of high-pressure in the pulmonary artery. *Med. Chron.* **9**, 182 (1888).
- SUH, S. K.: Differentiation of the murmur of aortic regurgitation and pulmonary regurgitation with amylnitrite. *Circulation* **22**, 820 (1960).
- VENABLES, A. W.: Absence of the pulmonary valve with ventricular septal defect. *Brit. Heart J.* **24**, 293 (1962).
- VLAD, P., M. WEIDMAN, and E. C. LAMBERT: Congenital pulmonary regurgitation: A report of six autopsied cases. *Amer. Dis. Child.* **100**, 220 (1960).

Primäre pulmonale Hypertension

Von P. HEINTZEN, Kiel

Synonyma. *Idiopathische, essentielle, genuine, isolierte, solitäre pulmonale Hypertension. Primäre Pulmonalsklerose; genuine Arteriosklerose des kleinen Kreislaufs; Morbus Ayerza-Arrillaga; Cardiacos negros. Pulmonary vascular obstructive syndrom.*

Definition. Als primäre pulmonale Hypertension (p.p.H.) wird eine Druckerhöhung im arteriellen Schenkel des Lungenkreislaufs bezeichnet, wenn sie durch eine diffuse Lumenengung im Bereich der kleinen Arterien und Arteriolen zustande kommt und wenn die konsekutive Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf nicht Folge einer Lungenparenchymerkrankung, eines primär entzündlichen oder thromboembolischen Gefäßprozesses oder eines Herzfehlers bzw. einer Herzinsuffizienz ist.

Historisches. 1891 beschrieb ROMBERG, 1892 AUST das klinische Bild der pulmonalen Hypertension. Sie betrachteten die Rechtshypertrophie als Folge der autoptisch nachweisbaren Pulmonalarteriosklerose. Histologische Befunde, insbesondere eine hochgradige Verdickung der Intima der kleinsten Arterien, wurden zuerst von MÖNCKEBERG (1909) mitgeteilt.

Um die Jahrhundertwende hat AYERZA nach Berichten seiner Schüler (MARTY; ARRILLAGA und ESCUDERO) in seiner Vorlesung einen Patienten vorgestellt, bei dem eine so hochgradige Cyanose bestand, daß die Krankheit als „cardiacos negros“ bezeichnet wurde. Für die obliterierenden Gefäßprozesse, die zur Rechtshypertrophie geführt hatten, wurde eine luische Genese angenommen. Da die sichere Einordnung dieser Fälle nicht möglich ist, sollte die Bezeichnung Morbus Ayerza-Arrillaga für die primäre, pulmonale Hypertension vermieden werden.

1920 gaben EPPINGER und WAGNER die erste zusammenfassende Darstellung der klinischen Symptomatik der p.p.H. STAEMMLER hat 1938 die funktionelle Hypertension als Ursache der morphologischen Lungengefäßveränderungen herausgestellt.

Nach Einführung der Herzsondierung wurde mit der Möglichkeit der sicheren klinischen Diagnostik die Diskussion um die Natur des Krankheitsbildes erneut belebt. In den letzten Jahren wurden vor allem von den Anglo-Amerikanern EDWARDS; HEATH; WITHAKER, EVANS; SHORT sowie P. WOOD und in Deutschland von SCHMIDT sowie KÖNN wichtige Beiträge zur p.p.H. geliefert.

Häufigkeit. Die p.p.H. ist eine seltene Lungengefäßkrankung. Nach GOODALE und

THOMAS sollen auf etwa 10000 Sektionen nur zwei Fälle von p.p.H. kommen. WOOD fand eine Häufigkeit von 0,17% unter seinen Patienten mit angeborenen Herzfehlern. Bis 1954 wurden nur 54 Beobachtungen in der Weltliteratur mitgeteilt; über 200 hinreichend gesicherte Fälle konnten wir bis 1963 im Weltschrifttum auffinden (BRÜNING).

Altersverteilung. 45 dieser Patienten waren jünger als 20 Jahre, zahlreiche gehörten dem Säuglingsalter (vgl. KOCH und EHLERS), das Gros allerdings der 2.—4. Lebensdekade an. Nur in den jüngeren Altersgruppen überwiegen die weiblichen Patienten deutlich.

Vorkommen. Die p.p.H. kann familiär gehäuft vorkommen. Sie wurde sowohl in aufeinanderfolgenden Generationen (DRESDALE et al.), als auch bei mehreren Geschwistern (COLEMAN et al.; HUSSON und WYATT) beobachtet.

Ätiologie. Die Ätiologie der p.p.H. ist nicht sicher bekannt, wahrscheinlich auch nicht einheitlich, selbst wenn man die primär obstruktiven vasculären Prozesse an den Lungengefäßen bei Arteritiden (z.B. bei der Endangitis obliterans, Periarteriitis nodosa, Arteriitis luica, anderen nekrotisierenden Arteritiden bei den Kollagenosen — Lupus erythematosus, Sklerodermie und Dermatomyositis — sowie bei rezidivierenden embolischen Prozessen) außer Betracht läßt.

Unter den verbleibenden Fällen von p.p.H. im engeren Sinne deutet das gehäufte Vorkommen in bestimmten Familien (s. oben) darauf hin, daß hier ein erblicher Defekt Ursache des Krankheitsbildes ist. Ob dies Media-defekte im Sinne von EVANS sind, ist noch umstritten. Es könnte sich ebensogut um einen genetisch gesteuerten (bislang nicht nachgewiesenen) humoralen oder nervalen Mechanismus handeln.

Ein erhöhter (Sympathicus-)Tonus der kleinen Lungengefäße wird unter anderem von STAEMMLER sowie in jüngster Zeit von SHORT als primum movens in der Pathogenese der p.p.H. angenommen. Die spastische Dauerkontraktion der kleinen Arterien und Arteriolen soll sekundär zur Mediahypertrophie führen. Schädigung des elastischen Gewebes, Intima-

proliferation, Muscularisnekrosen und thrombotische Gefäßverschlüsse sind *Folgen* der Druckerhöhung.

Obwohl nach neueren Arbeiten ein aktiver Lungengefäßtonus angenommen werden muß und auch quantitative histologische Untersuchungen der Lungen spastisch kontrahierte Gefäße bei pulmonalem Hochdruck erkennen lassen, ist die Bedeutung dieses Mechanismus, insbesondere aber seine Ursache, noch unbekannt.

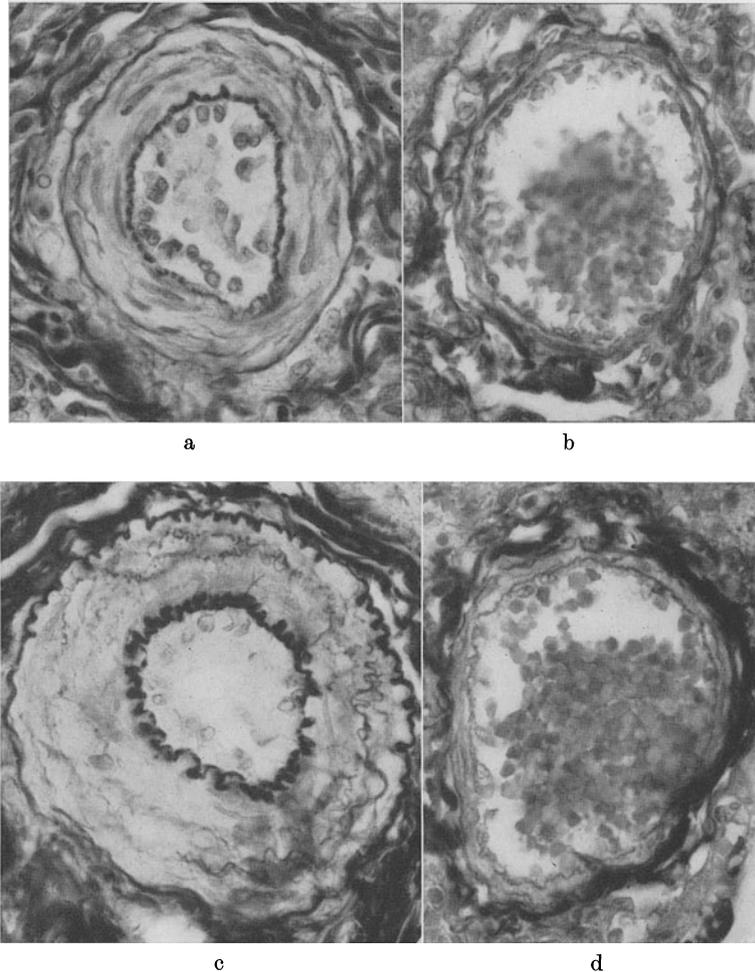
Ein erhöhter Sympathicustonus konnte nicht nachgewiesen werden. Die Sympathektomie brachte bei p.p.H. keine Erfolge.

In Analogie zur pränatalen physiologischen Enge des Lungengefäßbettes (EDWARDS et al.) führen einige Autoren die pulmonale Hypertension sowohl bei angeborenen Herzfehlern als auch die primären Formen auf eine mangelhafte Entfaltung des Lungengefäßbettes, d. h. auf eine Persistenz des fetalen Typs der Lungengefäße, zurück. Diese Erklärung ist besonders für die frühkindlichen Fälle naheliegend, während eine solche Deutung für die erst im Erwachsenenalter manifest werdenden Formen der p.p.H. unbefriedigend ist. Welcher Mechanismus ursächlich die Entfaltung der Lungengefäße verhindert, bleibt in jedem Falle offen. Wahrscheinlich muß aber eine konnatale von einer erworbenen Form der p.p.H. unterschieden werden.

Anatomic. Der rechte Ventrikel ist bei der p.p.H. hypertrophiert, der linke zeigt normale oder gering verminderte Wanddicke. Ebenso darf der linke Vorhof bei der p.p.H. nicht pathologisch verändert sein. Dagegen wird der rechte Vorhof fast stets rückwirkend belastet, hypertrophiert und ist erweitert. Dabei kann sich das Foramen ovale wieder öffnen.

Der Querschnitt des Pulmonalarterienstammes ist erweitert und übertrifft den Gesamtquerschnitt der Lungenvenen. Weitere strukturelle Anomalien fehlen, insbesondere dürfen keine pathologischen Kurzschlußverbindungen zwischen den Kreisläufen nachweisbar sein.

Charakteristisch ist das histologische Bild der Lungengefäße (vgl. Abb. 213). Die Lumina der mittleren und kleinen Lungenarterien sowie der Arteriolen sind stark eingeengt. Dies geht hauptsächlich auf eine zirkuläre oder knospenartig vorspringende Intimawucherung sowie auf eine Ver-



213 a—d. 8,5 Monate alter Säugling mit primärer pulmonaler Hypertonie. Mächtige muskuläre Verdickung der Media kleiner Lungenarterien mit Verstärkung der elastischen Lamellen und fibröser Verdickung der Adventitia (a, c), im Vergleich zu gleich altem Kontrollfall (b, d).
Elastica-v. Gieson (600×). (Aus G. KÖNN)

dickung der Muscularis der Media dieser Gefäße zurück. Nicht selten besteht eine völlige Gefäßobliteration durch organisierte Thromben, die bei der p.p.H. im engeren Sinne Folge der Gefäßveränderungen sind. In fortgeschrittenen Fällen findet man in den großen Lungengefäßen atheromatöse Plaques. Die Lungencapillaren und -venen sind normal. Genaue quantitative Gefäßstudien von WAGENVOORT haben ergeben, daß die Zahl der kleinen Arterien (<100 μ) bei pulmonaler Hypertonie pro Flächeneinheit Lungengewebes erheblich zunimmt und sowohl die Relation von Muscularisquerschnittsfläche zum Gefäßdurchmesser als auch von Muscularisdicke

zum Gefäßdurchmesser bei pulmonaler Hypertonie größer wird. Je nach Überwiegen des einen oder anderen Vorganges kann hieraus auf eine echte Zunahme (Hypertrophie) als auch auf eine aktiv-tonische Engstellung der kleinen Gefäße geschlossen werden. Beides kommt bei der pulmonalen Hypertension offenbar vor.

Hämodynamik. Bei der p.p.H. ist der pulmonale Strömungswiderstand im Gebiet der kleinen Arterien und Arteriolen bis auf das 20fache der Norm erhöht. Die Widerstandserhöhung kann in den Anfangsstadien der Erkrankung noch labil sein (SLEEPER et al.; SAMET u. BERNSTEIN); sie wird mit zunehmendem Druckanstieg meist fixiert. Zur Überwindung des Strömungswiderstandes steigt der Druck im rechten Ventrikel und im Bereich der Lungenarterien an. Kann die Erhöhung des Strömungswiderstandes nicht durch eine adäquate Drucksteigerung kompensiert werden, so sinkt das Kreislaufminutenvolumen ab. Infolge verstärkter O₂-Abschöpfung im Capillargebiet entsteht eine periphere Cyanose. Die Einengung des Lungenstrombettes hat außerdem eine Steigerung der Blutstromgeschwindigkeit zur Folge. Die Kontaktzeit wird zu kurz, um eine volle Aufsättigung des Lungenarterienblutes mit Sauerstoff zu gewährleisten. Es kommt zu einer zusätzlichen, zentralen, pulmonalen Cyanose.

Der hypertrophierte rechte Ventrikel erfordert einen erhöhten Füllungsdruck. Der rechte Vorhofdruck steigt deshalb an und kann das Foramen ovale wieder öffnen. Der resultierende interatriale Rechts-Links-Shunt liefert eine weitere, zentrale, kardiale Komponente zur Cyanose. In diesen Fällen übersteigt das Großkreislaufminutenvolumen das des kleinen Kreislaufs.

Klinik

Symptomatik. Das führende klinische Symptom ist die *Dyspnoe*, die zunächst nur bei Belastung, bei fortgeschrittenem Krankheitsbild schon in Ruhe auftreten kann. Eine *Cyanose* kann lange Zeit fehlen, bei den malignen Verlaufsformen folgt sie der *Dyspnoe* oft nach einem kürzeren Intervall. In den terminalen Stadien akuter und chronischer Verlaufsformen ist die *Cyanose* oft besonders hochgradig (*cardiacos negros*). Im Kindesalter fehlen Trommelschlegelbildungen und Uhrglasnägel oft.

Hat die Rechtshypertrophie stärkere Ausmaße erreicht, so ist die hebende Aktion des rechten Ventrikels über dem Sternum zu tasten.

Auskultatorisch und *phonokardiographisch* steht die Akzentuation des Pulmonalklappenschlußtones (IIP) im Vordergrund. Sie ist am deutlichsten über dem 2.—3. ICR links ausgeprägt. Hier kann der II. Ton unter Umständen als Schock getastet werden.

Bei einer Spaltung des II. Tones betrifft die Akzentuation die zweite, terminale Komponente. Das Spaltungsintervall wird mit zunehmendem Druckanstieg im Lungenkreislauf kürzer. Schließlich verschmelzen Pulmonal- und Aortenklappenschlußton, wobei letzterer das p.m. bestimmt.

Die physiologischen Komponenten des I. Tones sind unauffällig. Regelmäßig besteht ein protosystolischer Klick, der auskultatorisch als weite Spaltung des I. Tones oder als Galopp-rhythmus imponiert. Es handelt sich um einen Pulmonaldehnungston, der in der Regel 110 bis 140 msec nach Beginn der Q-Zacke des EKG auftritt (s. Abb. 214).

Geräusche fehlen in etwa der Hälfte der Fälle. Als Folge der Pulmonalektasie kann ein leises bis mittellautes systolisches Austreibungsgeräusch einer „relativen“ Pulmonalstenose über dem Pulmonalisfocus auftreten. Nur ausnahmsweise geht das Geräusch mit Schwirren einher, was normalerweise für eine organische Pulmonalstenose spricht.

Wird infolge zunehmender Druckbelastung und Ektasie der Lungenarterie auch der Klappenansatzring überdehnt, so resultiert eine „funktionelle“ Pulmonalklappeninsuffizienz, die ein weiches, diastolisches Graham Steellsches Geräusch bedingt. Im Finalstadium kann weiterhin das systolische Geräusch einer relativen Tricuspidalinsuffizienz am unteren Sternalrand auftreten, das von einem positiven Venenpuls begleitet sein kann.

Das *Elektrokardiogramm* zeigt je nach Schwere und Dauer der pulmonalen Hypertonie wechselnde Grade der Rechtshypertrophie. In der Mehrzahl der Fälle besteht auch eine Rechtsachse, in den Extremitätenableitungen. Bei leichten Druckerhöhungen ist der Achsendifferenzwinkel kleiner als 90°, überschreitet er 120° und ist T bis V₅ oder V₆ negativ, so liegt stets ein schwerer Lungenhochdruck vor (NIELSEN).

Als Ausdruck der retrograden Druckbelastung des rechten Vorhofes ist P in Ableitung II und III („P-pulmonale“) sowie in den rechtspräkordialen Ableitungen überhöht.

Röntgenologisch findet man das Bild eines „Cor pulmonale“: rechter Vorhof und rechte Kammer sind mehr oder weniger erweitert, der Pulmonalbogen ist prominent und verstärkt pulsierend. Die großen Lungenarterienäste können bis ins Lungenparenchym hinein erweitert sein. Im Gegensatz zur Ektasie der zentralen Lungenarterienabschnitte ist die periphere Lungengefäßzeichnung zart. Besonders die basal und lateral vom Hilus gelegenen Lungenfelder sind hell. Dieses Bild der „Hilusamputation“ unterscheidet sich deutlich vom Röntgenbild der pulmonalen Hypertension mit vermehrter Lungendurchblutung (ABRAMS). Auch fehlt die Vergrößerung des linken Vorhofes (und Ventrikels), wie sie bei Mitralvitien, Linksinsuffizienz, Ventrikelseptumdefekten oder aorto-pulmonalen Shunts mit Lungenhochdruck vorkommen. Entwickelt sich allerdings das Vollbild eines Eisenmenger-Syndroms, d.h. eine sekundäre pulmonale Hypertension mit Shuntumkehr, so kann die Differenzierung röntgenologisch unmöglich sein.

Herzkatheter. Charakteristisch ist der erhöhte Druck im rechten Ventrikel, der zur Lungenarterie hin nicht abfällt. Der systolische Druckgipfel ist c.p. der Widerstandszunahme im Lungenkreislauf proportional. Er kann die Werte des Systemkreislaufs erreichen und überschreiten. Die rechtsventrikuläre Druckkurve zeigt eine charakteristische Form (SHANAHAN et al., RASHKIN et al.) mit einer Kerbung im anakroten Schenkel der Druckkurve (s. Abb. 214).

Bei sekundärer Pulmonalinsuffizienz sinkt der Druck diastolisch in der Lungenarterie besonders steil ab. Mit dem Phonokatheter kann das diastolische Geräusch im rechten

Ventrikel nachgewiesen und damit identifiziert werden. Im rechten Vorhof ist die a-Welle überhöht und bei Tricuspidalinsuffizienz eine Regurgitationswelle erkennbar.

Farbstoffkurven bei Injektionen in den rechten Ventrikel und die Lungenarterie lassen keinen Rechts-Links-Shunt erkennen. Im Vorhof ist evtl. ein Farbstoffübertritt durch ein wiedereröffnetes Foramen ovale möglich.

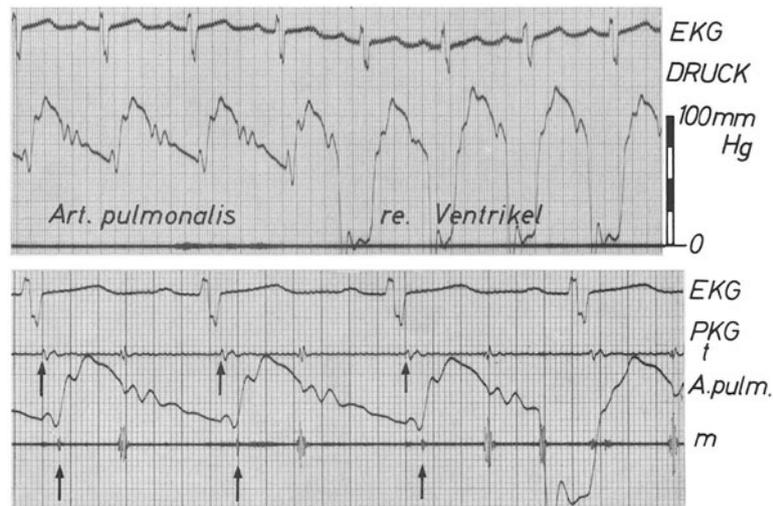


Abb. 214. Oben: EKG und Druckkurven bei primärer pulmonaler Hypertonie. Der systolische Druck ist sowohl in der Lungenarterie, wie in der rechten Kammer, auf etwa das Fünffache der Norm erhöht und zeigt keinen Drucksprung bei der Passage der Pulmonalklappen. Deutliche Kerbung im aufsteigenden Schenkel der Ventrikeldruckkurve. Unten: Synchroner Verzeichnung von EKG, Pulmonalarteriendruck und Phonokardiogramm beim gleichen Patienten. Man erkennt in der mittelfrequenten Herzschallkurve den protosystolischen Klick (Pfeile), der synchron mit dem steilen Druckanstieg in der Lungenarterie auftritt („Pulmonaldehnungston“)

Angiokardiographie. Eine Kontrastdarstellung des Herzens wurde nur in vereinzelten Fällen durchgeführt. Sie gilt als gefährlich. Eine Kurzschlußverbindung kann nur bei signifikantem Rechts-Links-Shunt ausgeschlossen werden, sie kann auch dem angiokardiographischen Nachweis entgehen, wenn ein weitgehender Druckausgleich zwischen den Kreisläufen besteht oder gar noch ein geringer Links-Rechts-Shunt vorliegt. Die Ektasie der zentralen Lungengefäße sowie die verzögerte Lungenpassage des Kontrastmittels ist ebenfalls im Angiokardiogramm erkennbar.

Diagnose. Besteht bei einem Patienten mit Belastungsdyspnoe eine deutliche Akzentuation des zweiten Herztones über dem Pulmonalisfokus bei nur geringem Geräuschbefund, liegen Zeichen der Rechtshypertrophie im EKG, eine Vergrößerung des rechten Herzens und des Lungenarterienstammes bei leeren peripheren

Lungenfeldern vor, so muß an die Möglichkeit einer primären pulmonalen Hypertonie gedacht werden. Erhärtet wird die Diagnose durch den Nachweis einer Druckerhöhung im rechten Ventrikel sowie in der Lungenarterie bei normalem Pulmonalcapillardruck und Fehlen eines Shunts.

Differentialdiagnose. Die Annahme einer p.p.H. ist dann berechtigt, wenn folgende Krankheitsbilder ausgeschlossen werden können (s. Tabelle 42):

Tabelle 42

- A. Angeborene Herzfehler mit Kurzschlußverbindungen:
 Ventrikelseptumdefekt (Eisenmenger-Komplex)
 Ductus arteriosus Botalli bzw. aortopulmonaler Septumdefekt
 Vorhofseptumdefekt
 Lungenvenentransposition
- B. Angeborene Herzfehler ohne Shunt:
 Multiple periphere Pulmonalstenosen
 Pulmonalklappenstenose
 Lungenvenenstenosen (angeboren oder durch Kompression, Tumoren usw.)
- C. Erkrankungen des linken Herzens:
 Mitralklappenstenose
 Myxome des linken Vorhofs
 Cor triatriatum
 Endokardfibrose des linken Ventrikels
 Linksinsuffizienz
- D. Pulmonale Erkrankungen mit alveolärer Hypoventilation:
 Emphysem, chronisches Asthma, Bronchiektasen, Mucoviscidosis, Cystenlunge
 Lungenfibrosen; Hamman-Rich-Syndrom, interstitielle Pneumonie
 Lungenhämosiderose
 Schwere Tuberkulose, Sarkoidose, Pneumokoniose
 Thoraxdeformierung, Kyphoskoliose
 Hypoventilation bei extremer Fettsucht (Pickwick-Syndrom), bei Schädigung des Atemzentrums
- E. Nicht-idiopathische, obstruktive Lungengefäß-erkrankungen:
 Arteriitis jeder Genese (luisch, allergisch, nekrotisierend)
 Endangiitis obliterans (Morbus Raynaud der Lungengefäße)
 Kollagenosen (Periarteriitis nodosa, Sklerodermie, Dermatomyositis)
 Rezidivierende Lungenembolien mit Thrombosen
 Sichelzellenanämie

Zu A. Ein Herzfehler mit primärem Links-Rechts-Shunt und sekundärer pulmonaler Hypertonie kann eine p.p.H. weitgehend

kopieren. Die Anamnese kann den charakteristischen Phasenwechsel (früher lautes Geräusch) aufdecken. Die sichere Abgrenzung bleibt der Herzsondierung mit Kontrastmittel- oder Farbstoffinjektion vorbehalten. Bei der p.p.H. steigt der Druck im rechten Ventrikel — im Gegensatz zum Eisenmenger-Syndrom — unter Belastung über die Werte des Systemkreislaufs an.

Zu B. Multiple periphere Pulmonalstenosen größerer Lungenarterienäste imitieren das Bild der p.p.H. fast völlig, sind aber angiokardiographisch nachweisbar und verursachen systolische oder systolisch-diastolische Geräusche über den peripheren Lungenfeldern (vgl. S. 511).

Vergrößerung des rechten Herzens, Prominenz des Pulmonalisbogens bei zarter, peripherer Lungenzeichnung, Rechtshypertrophiezeichen im EKG hat die p.p.H. mit der Pulmonalklappenstenose gemeinsam; der Pulmonalklappenschlußton ist aber abgeschwächt. Die sichere Differenzierung gelingt durch Druckregistrierung in der Lungenarterie. Klinisch spricht ein lautes pulmonales Austreibungsgeräusch mit Schwirren gegen eine p.p.H.

Zu C. Das entscheidende differentialdiagnostische Kriterium zur Abgrenzung einer sekundären pulmonalen Hypertonie bei Erkrankungen des linken Herzens bzw. bei Behinderung des Lungenvenenabflusses ist der erhöhte Pulmonalcapillardruck. Röntgenologisch spricht ein vergrößerter linker Vorhof gegen eine p.p.H.

Zu D. Eine pulmonale Hypertonie als Folge von pulmonalen Erkrankungen mit chronischer alveolarer Hypoventilation ist im Kindesalter selten. Auf ihre ursächliche Bedeutung kann das klinische und röntgenologische Bild hinweisen. Spirographische Tests sowie Untersuchungen der Atemmechanik ermöglichen die Abgrenzung und lassen auch eine Differenzierung primär obliterierender Gefäßprozesse zu (BÄRLOCHER et al.).

Zu E. Obstruktive vasculäre Prozesse an den kleinen Lungenarterien und Arteriolen auf entzündlicher Basis sind intra vitam oft ebenso wenig abgrenzbar wie multiple, thromboembolische Gefäßverschlüsse. Die rasche Progredienz und Schwere des Krankheitsbildes bei entzündlichen Veränderungen im Blutbild und gegebenenfalls vasculären Prozessen in anderen Gefäßgebieten können auf diese Ätiologie hin-

weisen und gehören nicht zum Bild der klassischen idiopathischen pulmonalen Hypertonie. Eine positive Wa.R. ist nicht beweisend für eineluetische Arteriitis, sondern wurde auch bei anderen Formen einer p.p.H. gefunden (HUSSON u. WYATT).

Prognose. Die Prognose der p.p.H. ist sehr schlecht. Eine Ausheilung ist nicht bekannt. Nach den Verlaufsbeobachtungen von SLEEPER et al. kann der Krankheitsprozeß in Schüben verlaufen, wobei die Symptome zeitweise stationär bleiben. Im allgemeinen führt die Progredienz der Lungengefäßveränderungen im Laufe von 3—7 Jahren (im Durchschnitt) zur therapieresistenten Rechtsinsuffizienz, nicht selten auch zu einem plötzlichen Exitus letalis (JAMES).

Therapie. Eine wirksame Dauertherapie der p.p.H. ist zur Zeit nicht bekannt. Sauerstoffinhalation, Gaben von Antikoagulantien, Spasmolytika, Ganglienblocker, Sympathektomie, Reserpin, Amlynitrit konnten keine signifikante Besserung des Krankheitsbildes herbeiführen. In den Frühstadien können unter anderem mit Acetylcholin und anderen Spasmolytika flüchtige Drucksenkungen im Lungenkreislauf herbeigeführt werden (HARRIS, SAMET u. BERNSTEIN). Mit Fortschreiten des Prozesses verliert das Lungengefäßbett aber bei steigendem Druck und Strömungswiderstand seine Reaktivität; es wird starr.

Digitalispräparate können die finale Rechtsinsuffizienz meist nur kurzfristig beeinflussen.

Literatur

- ABRAMS, H. L.: Radiologie aspects of increased pulmonary artery pressure and flow. *Stanf. med. Bull.* **14**, 97 (1956).
- ARRILLAGA, F. C.: Sclerose de l'artere pulmonaire secondaire a certain etats pulmonaires chroniques. *Arch. Mal. Coeur* **6**, 518 (1913).
- AUST, C.: Kasuistischer Beitrag zur Sklerose der Lungenarterie. *Münch. med. Wschr.* **39**, 689 (1892).
- AYERZA, L.: Zit. nach CHAPMAN et al.
- BERTHRONG, M., and T. H. COCHRAN: Pathological findings in nine children with primary pulmonary hypertension. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **97**, 69 (1955).
- BOCK, K., u. M. HERBST: Isolierte pulmonale Hypertension im Kindesalter. *Mschr. Kinderheilk.* **109**, 232 (1961).
- BRENNER, O.: Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. *Arch. intern. Med.* **56**, 211 (1935).
- BRÜNING, S.: Inaug.-Diss. Kiel 1964.
- CELORIA, G. C., G. H. FRIEDEL, and S. C. SOMMERS: Raynaud's disease and primary pulmonary hypertension. *Circulation* **22**, 1055 (1960).
- CHAPMAN, D. W., J. P. ABBOTT, and J. LATSON: Primary pulmonary hypertension. *Circulation* **15**, 35 (1957).
- CIVIN, W. H., and J. E. EDWARDS: Pathology of the pulmonary vascular tree. *Circulation* **2**, 545 (1950).
- COLEMAN, P. N., A. W. B. EDMUNDS, and J. TREGILLUS: Primary pulmonary hypertension in three sibs. *Brit. Heart J.* **21**, 81 (1959).
- DRESDALE, D. T., M. SCHULTZ, and J. R. MICHOTOM: Primary pulmonary hypertension. *Amer. J. Med.* **11**, 680 (1951).
- EDWARDS, J. E.: Functional pathology of the pulmonary vascular tree. *Circulation* **15**, 164 (1957).
- EPPINGER, H., u. R. WAGNER: Zur Pathologie der Lunge. *Wien. Arch. inn. Med.* **83** (1920).
- ESCUDERO, P.: Les cardiaques noirs et la maladie de Ayerza. *Arch. Mal. Coeur* **19**, 439 (1926).
- EVANS, W., D. S. SHORT, and D. E. BEDFORD: Solitary pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **19**, 93 (1957).
- EVANS, W.: The less common forms of pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **21**, 197 (1959).
- FARRAR, J. F., R. D. K. REYE, and D. STUCKEY: Primary pulmonary hypertension in childhood. *Brit. Heart J.* **23**, 605 (1961).
- HEATH, C., W. WHITAKER, and J. W. BROWN: Idiopathic pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **19**, 83 (1957).
- HEATH, D., and J. E. EDWARDS: Configuration of elastic tissue of pulmonary trunk in idiopathic pulmonary hypertension. *Circulation* **21**, 59 (1960).
- HERINK, M.: Über primäre pulmonale Hypertonie im Kindesalter. *Z. Kinderheilk.* **79**, 27 (1957).
- HILGENBERG, F., u. E. SCHÜRMEYER: Zur klinischen Diagnose der primären pulmonalen Hypertension im Kindesalter. *Mschr. Kinderheilk.* **110**, 19 (1962).
- HOHENNER, K.: Das klinische Bild der Pulmonalsklerose. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **6**, 293 (1940).
- HUSSON, G. S., and T. C. WYATT: Primary pulmonary obliterative vascular disease in infants and young children. *Pediatrics* **23**, 493 (1959).
- JAMES, T. N.: On the cause of syncope and sudden death in primary pulmonary hypertension. *Ann. intern. Med.* **56**, 252 (1962).
- KOCH, J., u. C. T. EHLERS: Primäre Pulmonalsklerose im Kindesalter. *Mschr. Kleinkinderheilk.* **107**, 483 (1959).
- KÖNN, G., u. M. RICHTER: Die Lungenarterienbahn bei angeborenen Herzfehlern. Stuttgart: Georg Thieme 1958.

- KÖNN, G.: Über den Formwandel der kleinen Lungenarterien des Menschen nach der Geburt. *Beitr. path. Anat.* **123**, 212 (1960).
- MARTY, C. A.: Zit. nach CHAPMAN et al.
- MÖNCKEBERG, J. R.: Über die genuine Atherosklerose der Lungenarterien. *Dtsch. med. Wschr.* **33**, 1243 (1907).
- NIELSEN, F.: Primary pulmonary hypertension. *Acta med. scand.* **170**, 731 (1961).
- RASHKIN: Siehe Pulmonalstenose, S. 506.
- RAWSON, A. J., and H. M. WOSKE: A study of etiologic factors in so-called primary pulmonary hypertension. *Arch. intern. Med.* **105**, 233 (1960).
- ROMBERG, E.: Über Sklerose der Lungenarterie. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **48**, 197 (1891).
- ROSENBERG, H. G., and D. H. McNAMARA: Primary pulmonary hypertension. *Pediatrics* **20**, 408 (1957).
- SAMET, P., and W. H. BERNSTEIN: Loss of reactivity of the pulmonary vascular bed in primary pulmonary hypertension. *Amer. Heart J.* **66**, 197 (1963).
- SCHMIDT, H.: Die essentielle Hypertonie des Lungenkreislaufs und deren Beziehung zur sog. primären Pulmonalsklerose. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **19**, 91 (1953).
- SHANAHAN: Siehe Pulmonalstenose, S. 506.
- SHEPHERD, J. T., J. E. EDWARDS, H. B. BURCHELL, H. J. C. SWAN, and E. H. WOOD: Clinical, physiological, and pathological considerations in patients with idiopathic pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **19**, 70 (1957).
- SHEPHERD, J. T., and E. H. WOOD: The role of the vessel tone in pulmonary hypertension. *Circulation* **19**, 641 (1959).
- SHORT, D. S.: The arterial bed of the lung in pulmonary hypertension. *Lancet* **1957II**, 12.
- SLEEPER, J. C., E. S. ORGAIN, and H. D. McINTOSH: Correlation of repeated cardiac catheterization with the clinical course in primary pulmonary hypertension. *Circulation* **26**, 787 (1962).
- — — Primary pulmonary hypertension. *Circulation* **26**, 1358 (1962).
- STAEMMLER, M.: Gibt es eine primäre Hypertonie im kleinen Kreislauf? *Arch. Kreisf.-Forsch* **3**, 125 (1938).
- WAGENFOORT, C. A.: Vasokonstriction and medial hypertrophy in pulmonary hypertension. *Circulation* **22**, 535 (1960).
- WHITAKER, W.: Pulmonary hypertension with reserved shunt (Eisenmenger-Syndrom). *Brit. Heart J.* **20**, 274 (1958).
- WOOD, P.: Pulmonary hypertension. *Brit. med. Bull.* **8**, 348 (1952).
- YU, P. N.: Primary pulmonary hypertension: report of six cases and a review of literature. *Ann. intern. Med.* **49**, 1138 (1958).

Aneurysma der Pulmonalarterie

Von H. MENTZEL, Göttingen

Eine differenzierte Kennzeichnung der Ausstülpungen und Erweiterungen der Pulmonalarterie nach dem klinischen Erscheinungsbild bereitet größere Schwierigkeiten. Eng umschriebene, hernienartige Ausbuchtungen der Gefäßwand können sicherer als Aneurysma bezeichnet werden. Häufiger findet sich eine diffuse Ausweitung der Pulmonalarterie oder ihrer großen Äste, so daß die klare klinische Abgrenzung eines Aneurysma von einer einfachen Dilatation oder Ektasie der Pulmonalarterie erschwert ist und oft zu einer Ermessensfrage wird (HOLZMANN). Die Berücksichtigung einer Grundkrankheit, der Druckverhältnisse im Lungenkreislauf und des zeitlichen Verhaltens des Gefäßtumors kann weiter zur klinischen Differenzierung beitragen. Eine Bindung der Bezeichnung „Aneurysma der Pulmonalarterie“ allein an eine gesicherte Destruktion der Gefäßwand (BOYD u. MCGAVACK; DETERLING u. CLAGETT) verschiebt die Diagnose in den pathologisch-anatomischen Bereich und läßt eine befriedigende Bezeichnung des klinischen Bildes nicht zu.

Historische Daten. Als eindrucksvoller pathologisch-anatomischer Befund ist das Aneurysma der Pulmonalarterie bereits 1593 von PARÉ beschrieben worden. HENSCHEN berichtete 1906 in einer Monographie über 43 Fälle, COSTA stellte 1929 79 Fälle zusammen. Von D'AUNOY u. v. HAAM wurde 1934 eine Übersicht von 87 autoptisch gesicherten Aneurysmen der Pulmonalarterie gegeben. Jüngere Zusammenstellungen stammen von BOYD u. MCGAVACK 1939 (111 Fälle) und von DETERLING u. CLAGETT 1947 (weitere 36 autoptisch bestätigte Fälle und 23 klinische Diagnosen).

Häufigkeit, Altersdisposition, Geschlechtsdisposition. Das Aneurysma der Pulmonalarterie ist eine ausgesprochen seltene Gefäßveränderung. Nach einer Zusammenfassung des Sektionsbefundes bei 109000 Patienten von DETERLING u. CLAGETT wird unter 13696 Autopsien jeweils ein Aneurysma der Pulmonalarterie angetroffen. Das Alter der Patienten liegt bei 38% unterhalb von 30 Jahren. Hierdurch unterscheidet sich das Aneurysma der Pulmonalarterie deutlich vom Aortenaneurysma, das sich erst im späteren Lebensalter häufiger findet (D'AUNOY u. v. HAAM). Eine Geschlechtsdisposition besteht nicht.

Pathobiologie. Für die Entwicklung eines Aneurysma der Pulmonalarterie ist ursächlich eine mehr oder weniger lokalisierte Schwäche der Gefäßwand Voraussetzung. Bis zum 30. Lebensjahr haben angeborene Fehlentwicklungen der Arterienwand und angeborene Angiokardiopathien für die Entstehung eine überragende Bedeutung. Kongenitale Mißbildungen werden bei 75% dieser Altersgruppe mitgeteilt (D'AUNOY u. v. HAAM). Erworbene Gefäßerkrankungen, die gelegentlich im Verlaufe einer Tuberkulose, rheumatischen Erkrankung, Lues, Sepsis, Mykosis oder als Folge einer pulmonalen Hypertonie (bei Mitralstenose, Pulmonalsklerose u. a.) auftreten, spielen im Säuglings- und Kindesalter keine wesentliche Rolle. Mitteilungen über erworbene Aneurysmen der Pulmonalarterie finden sich bei PIRANI et al., WOLLHEIM et al., SCHLUDERMANN, DETERLING u. CLAGETT, WEISE, MATTHES et al.

Eine angeborene allgemeine oder lokalisierte Hypoplasie der elastischen und muskulären Schichten der Pulmonalarterienwand führte bei den Beobachtungen von SUTHERLAND, COSTA und BEASLEY et al. zur Ausbildung diffuser oder sackförmiger Aneurysmen. Zusätzliche Herz- oder Gefäßanomalien bestanden nicht. Über die Häufigkeit von Anomalien der Pulmonalarterienwand geben die Untersuchungen von COSTA einen bemerkenswerten Aufschluß. Bei 200 allgemeinen Autopsien fand COSTA bei 30% eine mehr oder weniger ausgedehnte Minderwertigkeit der elastischen und muskulären Elemente der Media, die teilweise durch eine Fibrose kompensiert wurde. Unter den angeborenen Angiokardiopathien, nach BOYD u. MCGAVACK 43,2%, nach DETERLING u. CLAGETT 47% der jeweils mitgeteilten Patientengruppen, ist der Ductus arteriosus apertus bei weitem am häufigsten mit einem Aneurysma der Pulmonalarterie verbunden (nach BOYD u. MCGAVACK bei 23%, nach DETERLING und CLAGETT bei 21% der Gesamtfälle). Dies erklärt sich aus den besonderen druckmechanischen Belastungen der Pulmonalarterie. Bei einem weiten Ductus arteriosus bewirkt die damit einhergehende pulmonale Hypertonie eine mehr diffuse Druckbelastung des gesamten Truncus pulmonalis und der großen Äste, während ein engerer offener Ductus durch das Auftreffen des stärker beschleunigten Blutstromes auf die gegenüberliegende Pulmonalarterienwand eher zu einer lokalisierten Wandschädigung führt. Ein Aneurysma der Pulmonalarterie gegenüber der Ductusöffnung wird von KRZYSZKOWSKI mitgeteilt. Durch das Aufeinanderstoßen zweier unterschiedlich beschleunigter und gerichteter Blutströme ist die Pulmonalarterienwand auch proximal und distal von der Ductusöffnung dauerhaften Erschütterungen und durch Wirbelbildungen wechselhaften intravasalen Druckschwankungen ausgesetzt. Der offene Ductus arteriosus dient weiterhin als Wegbereiter für die Verschleppung mykotischer oder bakterieller Embolien beim Vorliegen einer Endocarditis ulcerosa der Aorten- oder Mitralklappen, die sekundär zur Ausbildung von Aneurysmen der Pulmonalarterienäste führen

kann. Mitteilungen über Aneurysmen der Pulmonalarterie beim offenen Ductus im Kindesalter machten ZUBER und D'AUNOY u. v. HAAM. Andere Angiokardiopathien treten an zahlenmäßiger Bedeutung zurück. Beim Ventrikelseptumdefekt und Vorhofseptumdefekt bedingt die erhöhte Druck- oder Volumenbelastung der Pulmonalarterie eine vermehrte Beanspruchung der Gefäßwand und damit auch eine Begünstigung der Ausbildung von Aneurysmen. Aneurysmen der Pulmonalarterie bei der Fallotschen Tetralogie beobachteten GROSSE-BROCKHOFF et al. (11jähriges Mädchen mit Stammaneurysma) und CONTRO et al. (Aneurysma des linken Pulmonalarterienastes bei einem 13 Tage alten und einem 3 Monate alten Säugling). Die Kombination eines Aneurysma der Pulmonalarterie mit einer Hypoplasie der Aorta beschrieben KRZYSZKOWSKI und WILKINSON. TURANO u. GAMBACCINI nehmen an, daß diese Aneurysmen eine verstärkte Ausprägung des Cossio-Syndroms darstellen.

Erworbene destruierende Erkrankungen der Pulmonalarterienwand bei normal entwickeltem Herz- und Gefäßsystem sind im Kindesalter eine Rarität. Eine derartige Beobachtung machten PIRANI et al. bei einem 10jährigen Jungen mit multiplen mykotischen Aneurysmen der kleinen Pulmonalarterienäste, die durch Embolie von einer chronischen Thrombophlebitis der Beinvenen und der unteren Hohlvene aus entstanden waren. Die traumatische Entstehung eines Aneurysma der Pulmonalarterie ist im Kindesalter nicht mitgeteilt worden.

Klinik. Isolierte Aneurysmen der Pulmonalarterie bieten selbst keine klinisch faßbaren Symptome, so daß sie erst als röntgenologischer Zufallsbefund oder bei der Autopsie entdeckt werden. Ein zu erwartendes charakteristisches Gefäßgeräusch wurde bei den wenigen klinisch diagnostizierten Fällen nur vereinzelt beschrieben (HÜCKSTÄDT). Auf die Hämodynamik des Herzens wird primär kein wesentlicher Einfluß ausgeübt, es sei denn, daß der Pulmonalklappenring mit in die Erweiterung einbezogen und insuffizient wird. Bei den Aneurysmen der Pulmonalarterie, die mit weiteren Angiokardiopathien vergesellschaftet sind oder sekundär durch entzündliche, toxische oder degenerative Gefäßwandschäden entstehen, überwiegen gewöhnlich die klinischen Erscheinungen der Grundkrankheit.

Eine sekundäre Symptomatik entwickelt sich bei einer thrombotischen Einengung der Lungenstrombahn (Beobachtung von SUTHERLAND). Sie entspricht dem klinischen Bild eines akuten oder chronischen Cor pulmonale. Lungeninfarzierungen beobachteten PIRANI et al. und D'AUNOY u. v. HAAM. Übt das Aneurysma durch seine Größe oder durch

schnelles Wachstum eine Druckwirkung auf die benachbarten Organe aus, treten Hustenreiz, Erstickungsanfälle, Dyspnoe, Präkordialschmerzen auf. Diese Symptome können sich schleichend entwickeln; ein Bronchusverschluß kann aber auch akut zu lebensbedrohlichen Erstickungsanfällen führen. CONTRO et al. beobachteten bei zwei Säuglingen eine Kompression des linken Stammbronchus, gefolgt von einem obstruierenden Emphysem der linken Lunge und einer rechtsseitigen Verlagerung des Mediastinums. Ein Säugling starb während eines Dyspnoeanfalles. Eine bedrohliche Komplikation stellt die Ruptur des Aneurysma dar, die etwa in einem Drittel der Gesamtfälle mitgeteilt wird. Ein derartiges Ereignis kann schon im Säuglingsalter eintreten. BEASLEY et al. berichteten über einen 13 Monate alten Säugling, der akut mit Hämoptoe und Dyspnoe erkrankte. Wegen einer faustgroßen, nicht pulsierenden Verschattung im linken Mittelfeld, die als Neoplasma gedeutet wurde, erfolgte eine Thorakotomie. Autoptisch konnte ein wahrscheinlich kongenitaler Wanddefekt der Pulmonalarterie festgestellt werden. Andere Mißbildungen des Herz- oder Gefäßsystems fanden sich nicht.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Erkennung eines Aneurysma der Pulmonalarterie ist im wesentlichen der Röntgenuntersuchung vorbehalten. Trotz der großen Seltenheit dieser Gefäßveränderung sollte ein Aneurysma der Pulmonalarterie bei abgerundeten oder ovalen Rundschatten im Hilusbereich differentialdiagnostisch stets in Erwägung gezogen werden. Eigenpulsationen weisen die Hilusverschattung als gefäßzugehörig aus, erfordern aber eine Abgrenzung von einem Aortenaneurysma oder Aneurysma des Ductus arteriosus. Ein Aneurysma der Pulmonalarterie stellt sich in den schrägen Durchmessern unterhalb des Aortenbogens und ventral von der Aorta dar. In diesen Positionen geben sich

auch Erweiterungen und Ausbuchtungen im Verlaufe der Pulmonalarterienäste besser zu erkennen. Das Fehlen von Eigenpulsationen berechtigt nicht zum Ausschluß eines Aneurysma, da Wandpulsationen bei thrombosierten, sackförmigen Aneurysmen oft vermißt werden. Als zuverlässigste diagnostische Methode hat sich die Angiokardiographie bewährt (DOTTER u. STEINBERG; GROSSE-BROCKHOFF et al.; CONTRO et al.). Durch die Kontrastdarstellung der Pulmonalarterie können Aussagen über die Lage und Größe des Aneurysma gemacht werden; differentialdiagnostisch ist eine Abgrenzung von verschiedenartigen Mediastinaltumoren, von Aortenaneurysmen, Aneurysmen des Ductus arteriosus möglich.

Verlauf und Therapie. Ein isoliertes stationäres Aneurysma bereitet in der Regel keine Beschwerden. Bei zusätzlichen Angiokardiopathien oder entzündlich-toxischen Gefäßwandveränderungen wird der Verlauf durch die Grundkrankheit bestimmt. Die Prognose ist durch die ständige Rupturgefahr des Aneurysma getrübt. Wie die Beobachtungen von BEASLEY et al., CONTRO et al. zeigen, können schon im Säuglingsalter durch ein rasches Größenwachstum mit Kompression eines Stammbronchus oder Aneurysmaruptur akute, lebensbedrohliche Situationen eintreten.

Die chirurgische Entfernung von Aneurysmen des Truncus pulmonalis ist bisher nicht beschrieben worden. Hierfür ist die Verwendung eines Gefäßtransplantates Voraussetzung. CONTRO et al. führten bei einem Aneurysma des linken Pulmonalarterienastes eine Pneumonektomie durch. Der Säugling verstarb kurz nach der Operation. Über eine erfolgreiche Excision eines Aneurysma der linken Pulmonalarterie berichten BLADES et al. Diese Autoren empfehlen, nur eine Ligatur des Pulmonalarterienastes vorzunehmen, und erachten die Blutversorgung der Lunge durch das Bronchialarteriensystem für ausreichend.

Literatur

- BEASLEY, D. M. G., J. T. CHESTERMAN, and C. C. HARVEY: Pulmonary artery aneurysm in a young child. *Arch. Dis. Childh.* **29**, 346 (1954).
 BLADES, B., W. FORD, and P. CLARK: Pulmonary arterial aneurysm. Report of a case treated by surgical intervention. *Circulation* **2**, 565 (1950).
 BOYD, L. J., and T. H. MCGAVACK: Aneurysms of the pulmonary artery; a review of the literature and report of two cases. *Amer. Heart J.* **18**, 562 (1939).
 CONTRO, S., R. A. MILLER, H. WHITE, and W. J. POTTS: Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. II. Pulmonary artery aneurysm. *Circulation* **17**, 424 (1958).
 COSTA, A.: Morfologia e patogenesi degli aneurismi dell'arteria pulmonare. (Sopra in caso di voluminosi aneurismi multipli del tronco

- e dei grossi e medi rami. Su base malformativa.) Arch. Pat. Clin. med. 8, 257 (1929).
- D'AUNOY, R., and E. v. HAAM: Aneurysm of the pulmonary artery with patent ductus arteriosus (BOTALLI's Duct). J. Path. Bact. 38, 39 (1934).
- DETERLING, R. D., and O. T. CLAGETT: Aneurysm of the pulmonary artery: review of the literature and report of a case. Amer. Heart J. 34, 471 (1947).
- DOTTER, C. T., and J. STEINBERG: The diagnosis of congenital aneurysm of the pulmonary artery. New Engl. J. Med. 240, 51 (1949).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Aneurysma der Pulmonalarterie. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. IX, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HENSCHEN, S. E.: Das Aneurysma der Arteria pulmonalis. Slg klin. Vortr. 126, 422; 127, 595 (1906).
- HOLZMANN, M.: Erkrankungen des Herzens und der Gefäße. In: Lehrbuch der Röntgendiagnostik von H. R. SCHINZ, W. E. BAENSCH, E. FRIEDL u. E. UEHLINGER, 5. Aufl., Bd. III. Stuttgart: Georg Thieme 1952.
- HÜCKSTÄDT, O.: Über ein peripheres Aneurysma der Pulmonalarterie. Fortschr. Röntgenstr. 74, 593 (1951).
- KRZYSZKOWSKI, J.: Aneurysma des Stammes der Pulmonalarterie und multiple Aneurysmen ihrer Verästelungen bei Persistenz des Ductus BOTALLI. Wien. klin. Wschr. 15, 92 (1902).
- MATTHES, K., W. ULMER u. D. WITTEKIND: Cor pulmonale. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. IX, Teil 4. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- PARÉ, A.: De tumoribus contra naturam, lib. VI de aneur. Chirurgica Opera, Cap. 28, p. 224 e 225. Francoforti ad Moenum, apud J. FEYR-ABEND 1593.
- PIRANI, C. L., F. E. EWART jr., and A. L. WILSON: Thromboendarteritis with multiple mycotic aneurysms of branches of the pulmonary artery. Amer. J. Dis. Child. 77, 460 (1949).
- SCHLUDERMANN, H.: Über kongenitale und erworbene periphere Aneurysmen der Arteria pulmonalis. Fortschr. Röntgenstr. 76, 8 (1952).
- SUTHERLAND, G. A.: A case of congenital aneurysm of the pulmonary artery. Brit. J. Child. Dis. 20, 27 (1923).
- TURANO, L., u. P. GAMBACCINI: Anatomisch-radiologische Untersuchungen über die sogenannte idiopathische, isolierte Dilatation der Arteria pulmonalis mit kurzen pathogenetischen Hinweisen. Sci. med. ital., Dtsch. Ausg. 6, 460 (1958).
- WEISE, H.: Beitrag zur Röntgendiagnostik multipler Aneurysmen der Pulmonalarterien. Fortschr. Röntgenstr. 72, 345 (1949/50).
- WILKINSON, K. D.: Aneurysmal dilatation of the pulmonary artery. Brit. Heart J. 2, 255 (1940).
- WOLLHEIM, E., u. J. ZISSLER: Krankheiten der Gefäße. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. IX, Teil 6. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- ZUBER, B.: Über einen noch nie beschriebenen Fall von hochgradiger angeborener Erweiterung der Arteria pulmonalis in toto. Jb. Kinderheilk. 1904, 30.

Arteriovenöses Lungenaneurysma

Von H. MENTZEL, Göttingen

Die Vielgestaltigkeit dieser Gefäßmißbildung hat in der Vergangenheit je nach der morphologischen Darstellung des pathologisch-anatomischen Substrats die Bezeichnungen Lungenaneurysma, Lungenvarix, Phlebektasie, Teleangiectasie veranlaßt. Unter der Annahme einer Wachstumstendenz wurden die Gefäßveränderungen kavernöses Lungenhämangiom oder Angiom genannt. Die spätere Erkennung einer hämodynamischen Kurzschlußwirkung führte zum Zusatz „arteriovenös“ oder zur Benennung „arterio-venöse Lungenfistel“. Da mehrere Autoren ein arteriovenöses Lungenaneurysma (a.v.L.) als Teilerscheinung einer allgemeinen Gefäßdysplasie beim Morbus Osler beobachteten, wurde das a.v.L. dem Krankheitsbild der Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica untergeordnet. Die

Bezeichnung „arteriovenöses Lungenaneurysma“ wird heute im Schrifttum verbreitet angewandt, da sie in der Mehrzahl der Fälle das Krankheitsbild klar kennzeichnet (LINDGREN; LEQUIME et al.; HEDINGER u. HITZIG; SLOAN u. COOLEY; ROSACK et al.; BERGQVIST et al.; TAUSSIG).

Definition. Das arteriovenöse Lungenaneurysma entsteht durch eine oder mehrere direkte Anastomosen zwischen Lungenarterien und Lungenvenen, die verschiedengradig ausgedehnt oder gekammert sind. Das Anastomosenblut nimmt am intraalveolären Gasaustausch nicht teil und verursacht eine arterielle Hypoxämie.

Historische Daten. Die erste in der Literatur bekannte pathologisch-anatomische Beobachtung von multiplen Aneurysmen der Pulmonalarterien

veröffentlichte CHURTON 1897. WILKENS beschrieb 1917 einen gleichartigen Fall mit arteriovenöser Kommunikation. Weitere autoptische Mitteilungen von HEDINGER 1907, DE LANGE u. DE VRIES-ROBLES 1922/23, WOLLSTEIN 1931 erlauben keine sichere Zuordnung zum a.v.L. Bei den Beschreibungen von NAUWERCK 1923, READING 1932, KLINCK u. HUNT 1933, NEIMAN 1934 dürfte es sich um a.v.L. gehandelt haben. Die Bedeutung der pathologisch-anatomischen Veränderungen für die Hämodynamik des Lungenkreislaufs und die klinische Symptomatik beschrieb erstmals RODES 1938. Kurze Zeit später stellten SMITH u. HORTON 1939 die erste ante mortem-Diagnose durch intravenöse Kontrastmittelinjektion. HEPBURN u. DAUPHINÉE führten 1942 die Entfernung eines a.v.L. durch Pneumektomie durch.

Eingehende Übersichten des Krankheitsbildes wurden von YATER et al.; GIAMPALMO; SCHLUDERMANN; SLOAN u. COOLEY; WEISS u. GASUL; HUSSON; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960; TAUSSIG gegeben.

Häufigkeit. Das arteriovenöse Lungenaneurysma gehört zu den seltenen angeborenen Gefäßmißbildungen. Unter 15000 Autopsien im Johns Hopkins Hospital fanden sich nur dreimal arteriovenöse Aneurysmen der Lunge. Hiervon waren in zwei Fällen die Aneurysmen sehr klein (SLOAN u. COOLEY). YATER et al. veröffentlichten 1949 eine Zusammenstellung von 45 Beobachtungen, WEISS u. GASUL überblickten 1954 149 Fälle. Mittlerweile beträgt diese Zahl etwa 200. Eigene Untersuchungen konnten bei drei Patienten vorgenommen werden. Nach diesen Übersichten liegt eine Geschlechtsspezifität bei der Erkrankung nicht vor.

Pathobiologie. Die Ursache für die Ausbildung von arteriovenösen Lungenaneurysmen ist unbekannt. Die Gefäßmißbildungen sind fast immer angeboren. Berichte über Embryopathien, die mit einem a.v.L. verbunden sind, liegen nicht vor. Bei der embryonalen Differenzierung des gemeinsamen Lungenarterialplexus in Arterien, Capillaren und Venen bilden sich fehlerhafte, direkte Verbindungen zwischen Lungenarterien und Lungenvenen aus. Die arteriovenösen Gefäßbrücken sind durch ihre Wandschwäche mechanischer Beanspruchung wenig gewachsen. Durch die ständig variierende intra- und extravasale Druckdifferenz und durch die respiratorischen Bewegungen des Gefäßbaumes können die Anastomosen ausgeweitet und gedehnt werden. Hat sich erst ein kleines Aneurysma gebildet, so gewinnt das

Trägheitsmoment dieser blutgefüllten Kammer, besonders bei peripherer Lage, zunehmend an Bedeutung. Die angrenzenden Gefäße und das segmentale Lungengerüst werden während der Expiration durch die Mitbewegung des Gefäßtumors einer erhöhten Zugbelastung unterworfen. Hieraus resultieren vor allem Dehnungen und Torsionen des wandschwachen venösen Gefäßanteils.

Da bei mehr als der Hälfte der veröffentlichten Patienten gleichzeitig Teleangiektasien an anderen Körperteilen (Haut, Schleimhäute, Eingeweide) bestehen, ist ein Zusammenhang des a.v.L. mit dem Morbus Osler immer wieder betont worden (GOLDMAN; MOYER u. ACKERMAN; GIAMPALMO; HEDINGER u. HITZIG). Der Nachweis einer Oslerschen Erkrankung bei den Familienangehörigen von etwa 15% der Patienten unterstreicht ebenfalls die engen Beziehungen. BERGQVIST et al. berichten über eine Familie, in der bei 22 Angehörigen ein Morbus Osler festgestellt wurde, vier davon hatten ein arteriovenöses Lungenaneurysma. Einen interessanten Hinweis auf andere pathogenetische Faktoren geben die Mitteilungen von RYDELL u. HOFFBAUER wie von VAN THIEL et al., die bei Kindern im Verlaufe einer juvenilen Lebercirrhose die Entwicklung von multiplen arteriovenösen Lungenfisteln beobachteten. VAN THIEL et al. vermuten, daß durch die Lebercirrhose eine Erweiterung der physiologischen arteriovenösen Anastomosen hervorgerufen wird. Das vermehrte Auftreten von Lebercirrhosen beim Morbus Osler (SCHÜPBACH) läßt die Möglichkeit offen, ob es sich bei den Fällen um zwei verschiedene Organmanifestationen der gleichen Grundkrankheit gehandelt hat.

Seine besondere *pathophysiologische Bedeutung* erhält das a.v.L. durch die unmittelbare Verbindung des arteriellen und venösen Schenkels der Lungengefäße. Die Größe des kurzgeschlossenen Blutvolumens richtet sich vorwiegend nach dem Gesamtdurchmesser der Querverbindung(en), der prä- und postaneurysmatischen Druckdifferenz und der Gefäßversorgung des Aneurysma. Shuntvolumen von 18—89% des Lungenkreislaufvolumens werden in der Literatur mitgeteilt (BAKER u. TROUNCE; MAIER et al.; FRIEDLICH et al.; LEQUIME et al.; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1954; LOOGEN u. MAJOR). A.v.L. mit kleineren Kurzschlußmengen verlaufen völlig symptomlos (LINDSKOG et al.; ROBERTS u. HUTCHINSON; FREEDMAN et al.). Überschreitet der Shuntdurchfluß 25—30%, so prägt sich eine Cyanose aus. Zur Aufrechterhaltung

der Sauerstoffversorgung des Körpers entwickelt sich kompensatorisch eine Polycythämie; das Gesamtblutvolumen wird durch den Anstieg der Erythrocytenmasse vermehrt, während das Plasmavolumen gleich bleibt. Diese Veränderungen verhalten sich proportional zum Grad der arteriellen Sauerstoffuntersättigung. Durch den intrapulmonalen Gefäßshunt wird dem rechten und linken Ventrikel eine mäßige Erhöhung der Volumenarbeit auferlegt. Das Herzminutenvolumen hält sich in der Regel innerhalb normaler Grenzen oder ist nur geringfügig erhöht. Hierdurch unterscheidet sich das a.v.L. grundlegend von peripheren arteriovenösen Aneurysmen. Eine Dilatation oder Insuffizienz des Herzens tritt nur selten bei größerem Shuntvolumen oder bei zusätzlichen Kreislaufbelastungen (Anstieg des Lungengefäßwiderstandes, Blutungsanämie) ein. Da die Druckwerte im kleinen und großen Kreislauf nicht erhöht sind, hat das Herz auch keine vermehrte Druckarbeit zu leisten.

Die Lungenfunktion ist beim a.v.L. nur vereinzelt untersucht worden (COMROE et al.; DERRA; MENTZEL). Als bedeutsame pathologische Veränderung findet sich eine Steigerung des Ruheatemminutenvolumens, die allein durch eine Vertiefung des Atemvolumens erzielt wird; die Atemfrequenz ist normal oder erniedrigt. Eine übermäßige Vertiefung des Atemvolumens bei kaum zunehmender Atemfrequenz kommt ausgeprägt nach körperlicher Belastung zum Ausdruck (MENTZEL). Neben einer optimalen Vergrößerung des alveolären Minutenvolumens dürfte diese Atemform auch eine weitere Bedeutung für eine möglichst ökonomische Shuntgröße haben. Die erheblichen intrapleurale Druckdifferenzen, die mit einer vertieften Atmung verbunden sind, können eine Progredienz des Aneurysma erzeugen oder zu einer Ruptur führen. Es ist anzunehmen, daß die respiratorischen Druckschwankungen für die Ausbildung der a.v.L. eine wichtige Rolle spielen, da die Aneurysmen bevorzugt subpleural oder überwiegend in den Lungenunterlappen lokalisiert sind, an Stellen, wo die atemmechanische Druckentfaltung direkt angreift und besonders kräftig ist. Hierfür spricht auch, daß eine operativ bedingte Änderung der intrathorakalen Druckverhältnisse postoperativ eine Vergrößerung kleinerer a.v.L. verursacht.

Weitere pathophysiologische Störungen entwickeln sich aus einer zunehmenden Hypoxämie vor allem bei Kreislaufbelastungen, wovon in erster Linie das Zentralnervensystem betroffen wird. Verschiedenartige zentralnervöse Regulationsstörungen werden auf eine cerebrale Hypoxie zurückgeführt. Durch die Polycythämie besteht ferner stets die Gefahr embolischer oder thrombotischer Gefäßverschlüsse. Finden sich neben dem a.v.L. weitere Teleangiectasien, muß mit Blutungen aus den Gefäßerweiterungen gerechnet werden, da ihre capillare Resistenz vermindert ist. Lebensbedrohliche Blutungen treten auf, wenn das Lungenaneurysma selbst rupturiert.

Pathoanatomisch bestehen große arteriovenöse Lungenaneurysmen aus cystisch erweiterten Gefäßräumen, die mit hauchdünner Wandung versehen sind und nur wenig Gefäßstroma enthalten. Die Intima kann mit atheromatösen Plaques belegt sein und durch Kalkeinlagerungen verdickt werden (BAKER u. TROUNCE). Gelegentlich läuft hier eine bakterielle Endarteriitis ab (WEISS u. GASUL). Kleinere a.v.L. stellen sich als traubenförmige Fisteln dar oder lediglich als erweiterte Gefäßanastomosen. Die arterielle Gefäßversorgung des Aneurysma wird gewöhnlich von einem zugehörigen Ast der Lungenarterie oder von mehreren Ästen übernommen. Der venöse Abfluß verläuft durch eine normal anliegende Lungenvene. Häufig sind die Gefäße zentralwärts bis zum Herzen hin stark dilatiert. Die zu- und abführenden Gefäße zeichnen sich durch anomale Gefäßverläufe aus. In Einzelfällen werden abnorme arterielle Zuflüsse mitgeteilt: von der Aorta aus (WATSON), durch Intercostalarterien und Bronchialarterien (s. STEINBERG u. McCLENAHAN). Bei diesen Patienten fehlt die Cyanose oder ist weniger deutlich ausgebildet. Eine direkte Einmündung einer regelrecht angelegten Lungenvene in das Aneurysma beschreiben LINDSKOG et al. Weiterhin ist eine venöse Verbindung des Aneurysma mit der unteren Hohlvene bekannt geworden (s. GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960), sowie eine Hypoplasie der rechten Pulmonalarterie bei einem Aneurysma im rechten Mittellappen (KISSELER u. THURN). Die a.v.L. können in jedem Lungenteil lokalisiert sein. Sie treten einzeln (65%), multipel (25%) oder bilateral (10%) in Erscheinung (WEISS u. GASUL). Am häufigsten sind die Lungenunterlappen befallen (70%) (SCHLUDERMANN), vor allem der rechte Unterlappen. Während die Aneurysmen der Pulmonalarterie meist zentral gelegen sind, finden sich die arteriovenösen Lungenaneurysmen fast immer in der Lungenperipherie. Sie grenzen unmittelbar an die Pleura an, wölben die Lungenoberfläche gelegentlich vor oder sind mit der Pleura parietalis verwachsen.

Klinik

Symptomatologie. Das Krankheitsbild des arteriovenösen Lungenaneurysma ist bei der Mehrzahl der Patienten durch die zentral ausgelösten Erscheinungen der chronischen Hypoxämie gekennzeichnet (76%) (WEISS u. GASUL). Eine geringe bis starke Mischblutcyanose des Körpers, verbunden mit Trommelschlegelfingern und -zehen, Uhrglasnägeln und Polyglobulie, stellt das hervorstechendste Merkmal dar. Weitere klinische Symptome sind in der Regel diskret ausgeprägt oder fehlen ganz. Eine isolierte zentrale Cyanose, die ohne eigentliches Krankheitsgefühl mit Symptomenarmut einhergeht, gilt als charakteristisch für ein arteriovenöses Lungenaneurysma.

Das Körperwachstum entspricht dem altersgemäßen Normalbereich; die Leistungsfähigkeit wird vor allem im Kindesalter durch die Hypoxämie kaum eingeschränkt. Eine Belastungsdyspnoe findet sich bei Erwachsenen häufiger (55%) (WEISS u. GASUL), deren geringes Ausmaß oft im Gegensatz zu der hochgradigen Cyanose steht.

Der einzige, weitgehend pathognomonische Befund, der bei einer sorgfältigen klinischen Untersuchung in einem höheren Prozentsatz (53% nach WEISS u. GASUL) erhoben werden kann, ist der Nachweis eines Gefäßgeräusches

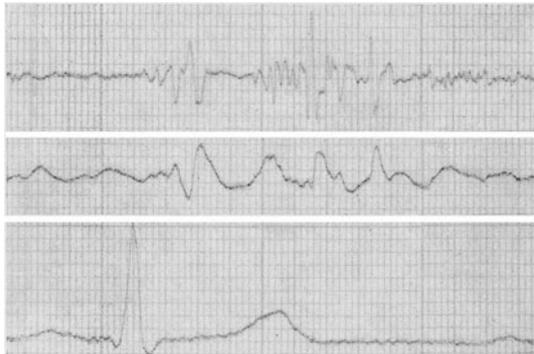


Abb. 215. Phonoangiogramm, arteriovenöses Lungenaneurysma. Ableitung: 8. ICR rechts, Scapularlinie. Lokalisiertes systolisch-diastolisches Gefäßgeräusch. F. R., 5. Jahre, ♂

im Lungenbereich. Das Geräusch ist gewöhnlich nur unmittelbar über dem Aneurysma mit geringer Intensität zu hören, verläuft kontinuierlich mit einem Maximum während oder kurz nach der Inspiration (Abb. 215). Gelegentlich findet sich nur ein kurzes systolisches Geräusch, oder das Geräusch wird nur bei tiefer Inspiration hörbar. Selten kann über dem Aneurysma ein Schwirren getastet werden und kommt eine lokalisierte perkussorische Dämpfung zum Ausdruck. Das Atemgeräusch ist nicht verändert, die Atemfrequenz ist normal, das Atemvolumen wird bei größeren Shuntvolumina vertieft. Der physikalische Herzbefund zeigt keine Abweichungen. Auch die Pulsfrequenz und der Blutdruck liegen innerhalb des Normalbereiches. Wenn das a.v.L. mit Teleangiectasien der Haut und Schleimhäute vergesellschaftet ist, wird häufiger eine Blutungsneigung beobachtet. Je nach der Lokalisation der Teleangiectasien treten rezidivierend Epistaxis, Hämoptysen, seltener Magen-Darmblutungen und Nierenblutungen auf.

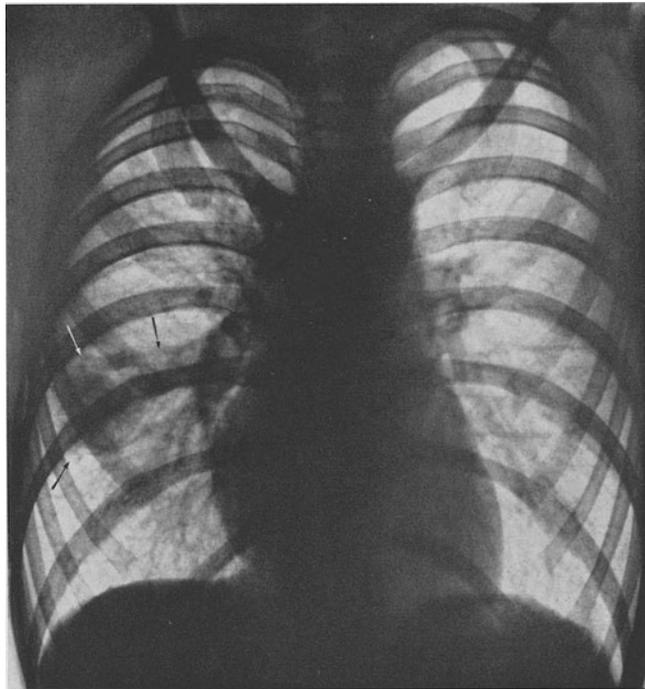
Wie bei anderen Erkrankungen mit Mischblutcyanose (BERTHRONG u. SABISTON) können sich im Laufe der Zeit verschiedenartige zentralnervöse Funktionsstörungen entwickeln, die durch eine cerebrale Hypoxie, durch Gefäßthromben oder durch Embolien entstehen. Auch Blutungen aus cerebralen Teleangiectasien werden manchmal als Ursache angenommen. Die Beschwerden der Patienten sind sehr unterschiedlich. Neben Kopfschmerzen, Schwindelzuständen, Paraesthesien, verschwommenem Sehen, kurzzeitiger Bewußtlosigkeit werden Konvulsionen und cerebrale Herdsymptome angegeben. Präkordialschmerzen und Adams-Stokessche Anfälle lassen sich auf eine hypoxische Myokardversorgung zurückführen.

Röntgenologische Befunde. Ein regelmäßiges und charakteristisches Symptom ist die röntgenologisch darstellbare Veränderung der Lungenstruktur. Dieser Röntgenbefund kann derartig im Vordergrund stehen, daß die Patienten oft jahrelang unter verschiedenartigen Röntgendiagnosen behandelt werden. Bei der typischen Form des Aneurysma stellt sich eine abgerundete, gelappte oder traubenförmig gestaltete inhomogene Verschattung innerhalb des Lungenparenchyms dar, die meist scharf abgegrenzt und mit dem Hilus durch einen strangförmigen Gefäßschatten verbunden ist (Abb. 216 a). Größere Aneurysmen zeichnen sich durch stark erweiterte zu- und abführende Gefäßstämme aus, während der Aneurysmabereich selbst uncharakteristische, diffus-fleckige Verdichtungen aufweist (Abb. 216 b). Bei tiefem Sitz — unterhalb der Zwerchfellkuppe — oder Lokalisation im Retrokardialraum kann ein a.v.L. bei der Routine-Röntgenuntersuchung verborgen bleiben (WEISS u. GASUL; LOOGEN u. WOLTER). Multiple Teleangiectasien, die in ihrer Gesamtheit die hämodynamischen Auswirkungen eines großen a.v.L. haben können, sind röntgenologisch kaum festzustellen (SLOAN u. COOLEY).

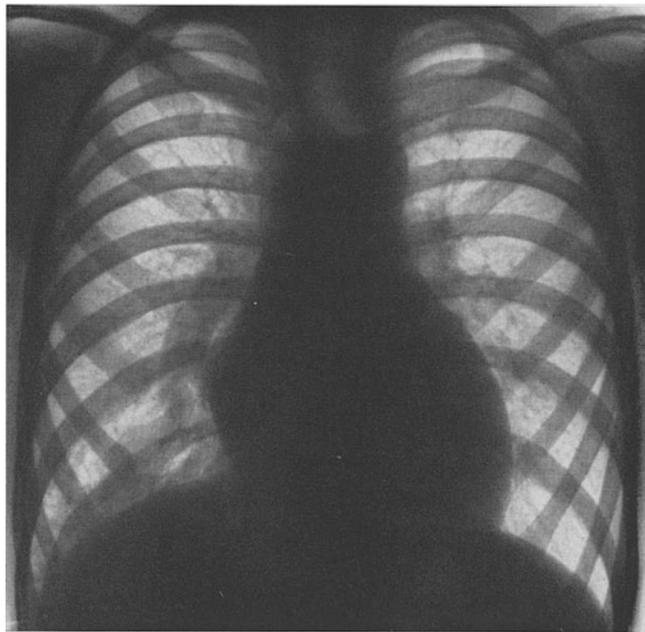
Die Abgrenzung der röntgenologischen Veränderungen von anderen Lungenerkrankungen wird durch den Nachweis von Eigenpulsationen bei der *Röntgendurchleuchtung* erleichtert. Häufig finden sich ungewöhnlich aktive Pulsationen der Hilusgefäße. Bei günstiger Größe und Lage bewirkt eine Steigerung des intrapulmonalen Druckes (Valsalvascher Preßversuch) eine Entleerung des Aneurysma, bei

Erniedrigung des intrapulmonalen Druckes (Müllerscher Versuch) füllt es sich auf und vergrößert sich (LINDGREN). Eine weitere Klärung läßt sich durch die *Tomographie* erreichen. Auf den Schichtaufnahmen bildet sich die Gefäßversorgung des Aneurysma meist deutlich ab. Oft geben sich auch die verschlungenen Gefäße innerhalb des Aneurysma zu erkennen.

Angiokardiographie. Die Kontrastmittelfüllung des Lungengefäßbettes erbringt den absoluten Beweis eines arteriovenösen Lungenaneurysma. Die Gefäßversorgung des a.v.L. stellt sich hierbei in allen Einzelheiten dar. Innerhalb des Aneurysma können Gefäßknäuel und sackförmige Erweiterungen erkannt werden (Abb. 217 a). Größere Shuntvolumina verursachen eine vorzeitige Kontrastfüllung des linken Vorhofes (Abb. 217 b). Um eine möglichst weitgehende Differenzierung der zu- und abführenden Gefäßverbindungen zu erzielen, sind Angiokardiogramme mit schneller Bildfolge notwendig, damit der Operateur vor der Operation über abnorm verlaufende Gefäße unterrichtet ist. Die nicht seltene Multiplizität der Gefäßdysplasien — kleinere Aneurysmen können der Röntgenuntersuchung entgehen — bedingt die Verwendung eines großen Bildformats, so daß beide Lungen vollständig wiedergegeben werden. Zur genauen Lokalisation und zur Erkennung von retrokardial gelegenen a.v.L. müssen die Angiogramme in zwei Ebenen geschossen werden. Das Kontrastmittel wird peripher intravenös oder zentral durch einen Katheter eingespritzt. Über Zwischenfälle (Lungenödem, Hämoptysen) nach intrakardialer Injektion oder Injektion direkt in den Pulmonalarterienstamm ist berichtet worden (s. STEINBERG u. McCLENAHAN). Bei allen Fällen, in denen eine chirurgische Intervention in Betracht kommt, sollte eine angiokardiogra-



a

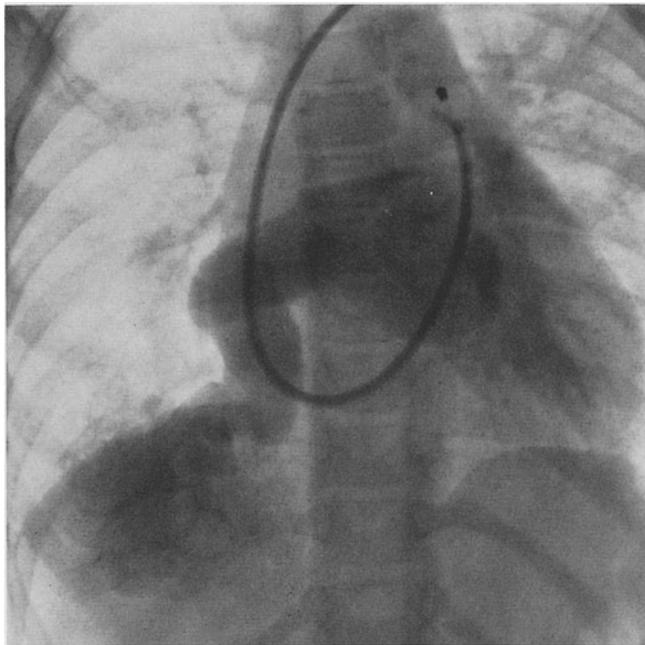


b

Abb. 216 a u. b. Röntgenbefunde beim arteriovenösen Lungenaneurysma. a Fünfmarkstückgroßer aufgelockertes Rundschatten im rechten Mittelfeld peripher mit strangartiger Verbindung zum Hilus. A. D., 7 Jahre, ♀. b Stark erweiterter Gefäßstamm im rechten Hilus, der S-förmig gebogen caudalwärts zieht. Im rechten Unterfeld unregelmäßige, streifig-fleckige Verdichtungen mit flächenhafter Ausbreitung oberhalb der Zwerchfellkuppel. F. R., 5 Jahre, ♂



a



b

Abb. 217 a u. b. Lungenangiogramme, F. R., 5 Jahre, ♂ (siehe Abb. 216b). a Die arterielle Kontrastfüllung zeigt einen erweiterten, abwärts verlaufenden Lungenarterienast, der sich in zwei S-förmige Äste aufgabelt. Diese speisen ein mächtiges, wirres Gefäßkonvolut, das unmittelbar dem Zwerchfell aufliegt. Starker Verdünnungseffekt in der rechten Lungenarterie durch ein höheres Durchflußvolumen. b In der venösen Füllungsphase stellen sich cystisch erweiterte Blutkammern dar. Hochgradige Ektasie der ableitenden Lungenvene. Vorzeitige Kontrastfüllung des linken Vorhofes

phische Untersuchung erfolgen, um das Ausmaß und die Anzahl der a.v.L. festzulegen. Durch eine genaue Operationsplanung kann so eine optimale Erhaltung von Lungengewebe erreicht werden.

Elektrokardiogramm. Der intrakardiale Erregungsablauf zeigt keine Veränderung. In Einzelfällen wird eine rechtstypische Achsenabweichung beobachtet. Dem normalen EKG-Befund kommt eine wesentliche differentialdiagnostische Bedeutung zu.

Laboratoriumsdaten. Eine kompensatorische Polycythämie findet sich bei 88 % der Patienten (WEISS u. GASUL). Die Erythrocytenzahlen erreichen durchschnittlich 6—7 Millionen. Maximalwerte von 11,4 Millionen Erythrocyten und 24,8 g-% Hämoglobin sind mitgeteilt worden. Die Vermehrung der Erythrocytenmasse bewirkt einen Anstieg des Hämatokrits (bis zu 90 % beobachtet). Normale oder niedrige Hämoglobin- und Erythrocytenwerte können Folge einer Blutung sein und die zentrale Cyanose verdecken. Andererseits wird die Cyanose durch eine Polycythämie peripher verstärkt. Das weiße Blutbild, die Thrombocytenwerte und der Gerinnungsstatus sind nicht verändert. Die arterielle Sauerstoffsättigung liegt bei den Patienten zwischen 51 und 96 %. Unter Sauerstoffatmung sättigt sich das Blut nur geringfügig auf.

Diagnose und Differentialdiagnose. Das Zusammentreffen der Symptome Cyanose, Trommelschlegelfinger, Polycythämie mit röntgenologisch nachweisbaren lokalisierten Lungenveränderungen bei normalem Herzbefund spricht mit hoher Wahrscheinlichkeit für die Diagnose eines arteriovenösen Lungenaneurysma. Schwieriger gestaltet sich die Diagnosestellung bei weniger ausgeprägter Symptomatik. Allein die Kenntnis des Krankheitsbildes erleichtert wesentlich die weitere Aufdeckung. Weitgehend pathognomonisch ist der Nachweis eines lokalisierten Gefäßgeräusches im Lungenbereich (Abb. 215). Bei der klinischen Routineuntersuchung wird ein Geräusch jedoch in weniger als 50 %

der Fälle entdeckt. Ein wichtiger diagnostischer Hinweis kann durch die Feststellung von Teleangiectasien im Bereich der Haut oder Schleimhäute oder durch eine rezidivierende Blutungsneigung (Nasenbluten, Hämoptoe) gegeben werden, da eine enge Verwandtschaft zum Morbus Osler besteht.

Die *Differentialdiagnose* richtet sich jeweils nach den im Vordergrund stehenden Symptomen. Die Cyanose täuscht auf den ersten Blick hin einen angeborenen Herzfehler vor. Fehlendes Herzgeräusch, normaler EKG- und Röntgenbefund des Herzens erlauben eine sichere Abgrenzung. Die Kombination Cyanose mit normalem Herzbefund findet sich auch bei der Methämoglobinämie (Nitritvergiftung) und Sulfhämoglobinämie. Hierüber entscheidet die Blutfärbung und die spektroskopische Untersuchung des Blutfarbstoffes. Da nicht selten beim a.v.L. eine Cyanose schon bei der Geburt besteht, müssen während der Neugeborenenperiode ausgedehnte Lungenatelektasen und Fruchtwasser aspirations differentialdiagnostisch ausgeschlossen werden. Hierzu eine eigene Beobachtung:

Bei einem fünfjährigen Jungen mit einem großen a.v.L. im rechten Unterlappen war bei der Geburt eine leichte Cyanose aufgefallen. Eine periphere fleckige Verschattung rechts führte zu der Diagnose Aspirationspneumonie. Die bleibende Neigung zur Cyanose lenkte später den Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler.

Die sekundäre Polycythämie erfordert gelegentlich bei sonst fehlenden Symptomen die Abgrenzung einer Polycythaemia vera, die auch im Kindesalter auftritt. Dagegen sprechen das normale weiße Blutbild, das Fehlen eines Milztumors und einer Hypertension.

Bei arteriovenösen Lungenaneurysmen mit kleinem Shuntvolumen fehlen greifbare Symptome oder sind so versteckt angedeutet, daß sie unbemerkt bleiben. Bei diesen Patienten wird meist zufällig bei einer Röntgenuntersuchung (FREEDMAN et al.; eigene Beobachtung) ein Lungenrundschatten entdeckt. Die Differentialdiagnose wird hier zur reinen röntgenologischen Differentialdiagnose. An der Spitze der Fehldiagnosen steht die Tuberkulose (ETTINGER et al.; STEINBERG u. McCLENAHAN; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960; KISSELER u. THURN; zwei eigene Beobachtungen). Einzelne Patienten wurden jahrelang in Lungenheilstätten behandelt. Über die gleichzeitige Entwicklung einer Tuberkulose bei

einem a.v.L. haben GROSSE-BROCKHOFF et al. (1960) berichtet. Auch bei unserem fünfjährigen Jungen F. R. wurde bei der Operation ein kleines tuberkulöses Infiltrat aufgespürt, das röntgenologisch durch die Lungengefäßveränderungen verdeckt wurde. Differentialdiagnostisch kommen weiterhin andere Lungenrundschatten wie Metastasen, Adenome und Cysten in Betracht. Treten röntgenologisch die erweiterten oder anomal verlaufenden Gefäße hervor, können Verwechslungen mit einer chronischen Pneumonie, Bronchiektasen, anomal verlaufenden Lungenvenen geschehen. Bei zentralem Sitz des arteriovenösen Lungenaneurysma müssen Tumoren des Mediastinums und das Aneurysma der Pulmonalarterie berücksichtigt werden. Die Schwierigkeit der Diagnose geht aus einer Übersicht von YATER et al. hervor. Unter 23 Fällen wurden folgende Fehldiagnosen gestellt: Polycythaemia vera 7mal, kongenitale Herzfehler 6mal, Tuberkulose 5mal, Pneumonie 3mal, Lungentumor 2mal, Lymphogranulomatose einmal, Intercostalaneurysma einmal. Leider wird die Diagnose meist erst im Erwachsenenalter gestellt, wenn der günstigste Operationszeitpunkt überschritten ist.

Verlauf (Komplikationen, Prognose). Schon von der Geburt an kann sich eine Mischblutcyanose zeigen. Nach der Aufstellung von YATER et al. bildete sich bei acht Patienten von 45 Fällen bereits bei der Geburt eine Cyanose aus. Bei einem 10 Wochen alten Säugling (DE LANGE u. DE VRIES-ROBLES) und 2 Tage alten Neugeborenen (BOWERS) äußerte sich der intrapulmonale Gefäßkurzschluß durch eine starke Dyspnoe. Bei anderen Patienten entwickeln sich die Symptome erst langsam durch eine allmähliche Größenzunahme des arteriovenösen Lungenaneurysma, die überwiegend druckmechanisch verursacht sein dürfte. Das Vollbild der Erscheinungen prägt sich in der Regel im 20.—30. Lebensjahr aus (DERRA). Kleinere Aneurysmen bleiben asymptotisch, falls sich keine Komplikationen einstellen. Im allgemeinen bewerten die Patienten ihre Krankheit zu gering, da eindrucksvolle Beschwerden oder ein Krankheitsgefühl vermißt werden. Dabei schweben sie ständig in der Gefahr einer lebensgefährdenden Aneurysmaruptur, die bereits im Säuglingsalter aufreten kann (BOWERS) und sich auch bei kleineren Aneurysmen ereignet (ISRAEL u. Gos-

FIELD). Pleuraadhäsionen oder eine Induration des einbettenden Lungenparenchyms entstehen durch kleinere Blutungen aus den Aneurysmen. Rezidivierende Blutungen aus Teleangiektasien in anderen Organen erzeugen eine hochgradige Anämie, die eine starke Kreislaufbelastung darstellt.

Neurologische Ausfallserscheinungen durch Embolien und Thrombosen sind mit zunehmendem Alter und ansteigendem Shuntvolumen eine häufige Komplikation. Hemiplegien beobachteten ETTINGER et al., YATER et al., GROSSE-BROCKHOFF et al. (1960). Wie bei anderen angeborenen Angiokardiopathien bildeten sich bei einigen Patienten Hirnabszesse aus, darunter bei zwei Kindern im Alter von 4 und 5 Jahren (WODEHOUSE et al.; READING).

Die Prognose gestaltet sich allein durch die schweren Komplikationsmöglichkeiten ungünstig, während die durch den Kurzschluß bedingte Kreislaufbelastung jahrzehntelang toleriert wird.

Therapie. Die einzige erfolgreiche Behandlungsmöglichkeit ist durch die chirurgische Entfernung der arteriovenösen Lungenaneurysmen gegeben. Je nach der Ausdehnung des einzelnen Aneurysma oder der Anzahl der Aneurysmen genügt eine lokale Excision, eine Lappenteilresektion, oder es muß eine Lobektomie oder Pneumektomie vorgenommen werden. Bei der Resektion und Lobektomie hält sich der Verlust von Lungengewebe in Grenzen, die eine dauerhafte Heilung erlauben. Die günstigsten Ergebnisse sind von einer Operation im Kindesalter zu erwarten, da hier

die postoperative Adaptationsfähigkeit noch einen größeren Spielraum hat und sekundäre Veränderungen fehlen oder noch reversibel sind. Nach den Zusammenstellungen von YATER et al., WEISS u. GASUL wurden sechs Kinder operiert und geheilt. Das jüngste Kind war 2 Jahre alt. Bei unserem fünfjährigen Patienten F. R. schwand nach einer rechtsseitigen Lobektomie des Unterlappens die Cyanose völlig, und die Polyglobulie bildete sich rasch zurück. Die Operationsindikation bereitet bei isolierten arteriovenösen Lungenaneurysmen mit schwerwiegenden Symptomen keine Schwierigkeiten. Fraglich wird die Entscheidung bei solitären a.v.L. mit geringen Beschwerden oder mit asymptomatischem Verlauf. Eindrucksvoll ist die Veröffentlichung eines Patienten von ISRAEL u. GOSFIELD, wo die Operation wegen fehlender Krankheitsbeschwerden verweigert wurde und ein Jahr später eine schwere Hämoptysis zum Tode führte. Der operative Erfolg kann durch die rasche postoperative Vergrößerung von kleinen Aneurysmen, die operativ nicht entfernt werden konnten, oder durch die Erweiterung vorher latenter, kleinster arteriovenöser Fisteln in anderen Lungenlappen in Frage gestellt werden. Entsprechende Beobachtungen machten BAER et al., ADAMS und GROSSE-BROCKHOFF et al. (1960). Eine operative Beseitigung der Gefäßmißbildungen ist nicht möglich, wenn in beiden Lungen zahlreiche kleine arteriovenöse Verbindungen verstreut sind (WEISS u. GASUL), da hierfür zuviel Lungengewebe geopfert werden müßte.

Literatur

- ADAMS, W. E.: Bilateral resection for arteriovenous fistulae of lung. *Proc. Inst. Med. Chic.* **18**, 294 (1951).
- BAER, S., A. BEHREND, and H. L. GOLDBURGH: Arteriovenous fistulas of lung. *Circulation* **1**, 602 (1950).
- BAKER, C., and J. R. T. TROUNCE: Arteriovenous aneurysm of lung. *Brit. Heart J.* **2**, 109 (1949).
- BERGQVIST, N., I. HESSEN, and M. HEY: Arteriovenous pulmonary aneurysms in OSLER's disease. Report of four cases in the same family. *Acta med. scand.* **171**, 301 (1962).
- BERTHRONG, M., and D. C. SABISTON: Cerebral lesions in congenital heart disease. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **89**, 384 (1951).
- BOWERS, W. F.: Rupture of visceral hemangioma as cause of death with report of case of pulmonary hemangioma. *Neb. St. med. J.* **21**, 55 (1936).
- CHURTON, T.: Multiple aneurysm of pulmonary artery. *Brit. med. J.* **18971**, 1223.
- COMROE jr., J. H., R. E. FORSTER, A. B. DUBOIS, W. A. BRISCOE, and E. CARLSEN: *The lung*, III. Aufl. Chicago: Year Book Publ. 1956.
- DERRA, E.: Kongenitale arteriovenöse Lungenfistel und ihre chirurgische Therapie. *Zbl. Chir.* **76**, 1362 (1951).
- ETTINGER, A., H. MAGENDANTZ, and E. A. RUSSO: Arteriovenous aneurysm of lung. *Radiology* **53**, 261 (1949).
- FREEDMAN, M. J., N. M. HENSLER, and B. E. POLLOCK: Asymptomatic pulmonary arteriovenous fistula. Report of two cases surgically treated. *Amer. Heart J.* **44**, 594 (1952).
- FRIEDLICH, A. L., R. J. BING, and S. G. BLOUNT jr.: Physiological studies in congenital heart disease; circulatory dynamics in anomalies of venous return to heart including pulmonary

- arteriovenous fistula. Bull. Johns Hopk. Hosp. **86**, 20 (1950).
- GIAMPALMO, A.: The arteriovenous angiomatosis of the lung with hypoxaemia. Acta med. scand. **139**, Suppl. 248, 1 (1950).
- GOLDMAN, A.: Pulmonary arteriovenous fistula with secondary polycythemia occurring in two brothers: cure by pneumonectomy. J. Lab. clin. Med. **32**, 330 (1947).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Arteriovenöse Lungenfistel. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. IX, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- G. NEUHAUS u. A. SCHAEDE: Herzbelastung bei arteriovenösen Fisteln und veno-venösen Anastomosen im großen bzw. im kleinen Kreislauf. Z. Kreisf.-Forsch. **43**, 388 (1954).
- HEDINGER, C., u. W. H. HITZIG: Arteriovenöse Lungenaneurysmen bei Oslerscher Krankheit. Helv. med. Acta **17**, 528 (1950).
- HEDINGER, H.: Demonstration eines Lungenvarix. Verh. dtsch. path. Ges. **11**, 303 (1907).
- HEPBURN, J., and J. A. DAUPHINÉE: Successful removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycythemia. Amer. J. med. Sci. **204**, 681 (1942).
- HUSSON, G. S.: Pulmonary arteriovenous aneurysm in childhood. Pediatrics **18**, 871 (1956).
- ISRAEL, H. L., and E. GOSFELD: Fatal hemoptysis from pulmonary a.v. fistula. Report of a case in a patient with hereditary telangiectasia. J. Amer. med. Ass. **152**, 40 (1953).
- KISSELER, B., u. P. THURN: Arteriovenöse Lungenfistel mit seitengleicher Gefäßhypoplasie. Z. Kreisf.-Forsch. **51**, 878 (1962).
- KLINCK jr., G. H., and H. D. HUNT: Pulmonary varix with spontaneous rupture and death. Arch. Path. **15**, 227 (1933).
- LANGE, C. DE, u. S. B. DE VRIES-ROBLES: Über Lungenangiome bei einem Säugling. Z. Kinderheilk. **34**, 304 (1923).
- LEQUIME, J., H. DEMOLIN, R. DELCOURT, A. VERNIORY et C. CALLEBAUT: Anéurysmes artério-veineux pulmonaires et angiomatose généralisée. Acta cardiol. (Brux.) **5**, 63 (1950).
- LINDGREN, E.: Roentgen diagnosis of a.v. aneurysms of the lung. Acta radiol. (Stockh.) **27**, 585 (1946).
- LINDSKOG, G. E., A. A. LIEBOW, H. KAUSEL, and A. JANZEN: Pulmonary arteriovenous aneurysm. Ann. Surg. **132**, 591 (1950).
- LOOGEN, F., u. H. MAJOR: Das arterio-venöse Pulmonalisaneurysma. Münch. med. Wschr. **1955**, 21.
- , u. H. H. WOLTER: Über einen ungewöhnlichen arterio-venösen Kurzschluß im Lungenkreislauf. Z. Kreisf.-Forsch. **46**, 328 (1957).
- MAIER, H. C., A. HIMMELSTEIN, R. L. RILEY, and J. J. BUNIN: Arteriovenous fistula of lung. J. thorac. Surg. **17**, 13 (1948).
- MENTZEL, H.: Unveröffentlichte Befunde.
- MOYER, J. H., and A. J. ACKERMAN: Hereditary hemorrhagic telangiectases associated with pulmonary arteriovenous fistula in two members of family. Ann. intern. Med. **29**, 775 (1948).
- NAUWERCK, C.: Lungenvarix und Hemoptysis. Münch. med. Wschr. **1923**, 1004.
- NEIMAN, B. H.: Varix of the pulmonary vein. Arch. Path. **17**, 135 (1934).
- READING, B.: A case of congenital telangiectasis of the lung, complicated by brain abscess. Tex. St. J. Med. **28**, 462 (1932).
- ROBERTS, D. J., and J. E. HUTCHINSON: Symptomless pulmonary arteriovenous aneurysms or fistulas. Amer. J. Roentgenol. **66**, 743 (1951).
- RODES, C. B.: Cavernous hemangiomas of the lung with secondary polycythemia. J. Amer. med. Ass. **110**, 1914 (1938).
- ROSACK, H. P., S. W. FRENCH, and S. J. PAUL: Pulmonary arteriovenous fistula. A case report with treatment by basilar segmental resection. Amer. J. Surg. **87**, 883 (1954).
- RYDELL, R., and F. W. HOFFBAUER: Multiple pulmonary arteriovenous fistulas in juvenile cirrhosis. Amer. J. Med. **21**, 450 (1956).
- SCHLUDERMANN, H.: Über kongenitale und erworbene periphere Aneurysmen der Arteria pulmonalis. Fortschr. Röntgenstr. **76**, 8 (1952).
- SCHÜPBACH, A.: Teleangiektasiebildung und Leberkrankheiten (Morbus Osler und Leberzirrhose). Schweiz. med. Wschr. **1943**, 73.
- SLOAN, R. D., and R. N. COOLEY: Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. Amer. J. Roentgenol. **70**, 183 (1953).
- SMITH, H. L., and B. T. HORTON: Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera: report of a case in which diagnosis was made clinically. Amer. Heart J. **18**, 589 (1939).
- STEINBERG, I., and J. MCCLENAHAN: Pulmonary arteriovenous fistula. Angiocardiographic observations in nine cases. Amer. J. Med. **19**, 549 (1955).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, 2. Aufl., vol. II. Cambridge: Commonwealth Fund 1960.
- THIEL, E. VAN, J. HANSON et P. A. BASTENIE: Fistules artério-veineuses pulmonaires associées à une cirrhose juvénile. Acta cardiol. (Brux.) **13**, 625 (1958).
- WATSON, W. L.: Pulmonary arteriovenous aneurysm: lobectomy. Surgery **22**, 919 (1947).
- WEISS, E., and B. M. GASUL: Pulmonary arteriovenous fistula and telangiectasia. Ann. intern. Med. **41**, 989 (1954).
- WILKENS, G. D.: Ein Fall von multiplen Pulmonalis-Aneurysmen. Beitr. Klin. Tuberk. **38**, 1 (1917).
- WODEHOUSE, G. E., A. HIMMELSTEIN, R. L. RILEY, and J. J. BUNIN: Hemangioma of the lung: a review of four cases including two not previously reported: one of which was complicated by brain abscess due to H. influenza. J. thorac. Surg. **17**, 408 (1948).

WOLLSTEIN, M.: Malignant hemangioma of the lung with multiple visceral foci. Report of a case. Arch. Path. **12**, 562 (1931).

YATER, W. M., J. FINNEGAN, and H. M. GRIFFIN: Pulmonary arteriovenous fistula (varix). J. Amer. med. Ass. **141**, 581 (1949).

Die Fallotsche Tetralogie

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Einleitung. Die Fallotsche Tetralogie ist die häufigste cyanotische Herzmißbildung. In dem Krankengut von KEITH ist sie mit 11% aller untersuchten Herzfehler die dritthäufigste nach dem Ventrikelseptumdefekt und dem offenen Ductus arteriosus (KEITH et al.). EDWARDS berichtet über 28 Fälle (8%) Fallotscher Tetralogie unter 357 Fällen kongenitaler Herzmißbildungen der Sammlung der Mayo-Clinic (EDWARDS). In unserem eigenen Krankengut 2000 diagnostizierter Fälle kongenitaler Herzfehler sind 206 Tetralogien, also 10,3%.

Schon vor der klassischen Beschreibung der Fallotschen Tetralogie (FALLOT 1888) waren die Symptome und die pathologische Anatomie der Mißbildung ausgezeichnet beschrieben worden (NILS STENSEN 1572, SANDIFORT 1777, HUNTER 1784, PEACOCK 1866). Es war dann FALLOT, der auf die vier Merkmale dieses Herzfehlers hinwies: Pulmonalstenose oder -atresie, Ventrikelseptumdefekt, Dextroposition der Aorta und Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Die durch diese Tetrade verursachte funktionelle Störung wurde durch die Korrelation klinischer und pathologisch-anatomischer Beobachtungen frühzeitig verständlich gemacht (YOUNG, ABBOTT). Die Grundlagen für eine einfache klinische Diagnostik der Fallotschen Tetralogie wurden von TAUSSIG mitgeteilt (TAUSSIG 1947). Die Einführung der Blalock-Taussigschen Operation 1945 brachte erstmals die Möglichkeit, eine schwere cyanotische Herzmißbildung mit verminderter Lungendurchblutung, vor allem die Fallotsche Tetralogie, operativ zu behandeln. Zu dieser Operation hatte die Erkenntnis geführt, daß nicht nur der Shunt venösen Blutes in die Aorta zur Cyanose und Begrenzung der Lebensfähigkeit der Patienten führt, sondern daß besonders die Verminderung der Lungendurchblutung für das schwere Krankheitsbild verantwortlich ist. Eine weitere Klärung der pathophysiologischen Zusammenhänge brachten die ersten Herz-

katheterisierungen bei Fallotscher Tetralogie durch BING und DEXTER (BING et al., DEXTER et al.) und die Angiokardiographie (CHAVEZ et al., R. N. COOLY et al., GROSSE-BROCKHOFF, GROSSE-BROCKHOFF et al. 1949, 1951). Die damit begonnene Entwicklung führte sehr schnell zur ersten korrektiven Operation einer Fallotschen Tetralogie (LILLEHEI et al.).

Die Fallotsche Tetralogie gilt als die klassische mit Cyanose einhergehende Herzmißbildung. Es wurde jedoch in den letzten Jahren über Fälle anatomischer Fallotscher Tetralogie ohne Cyanose mit Links-Rechts-Shunt und vermehrter Lungendurchblutung berichtet (RUDOLPH et al., BASHOUR und WINCHELL, ELDRIDGE und HULTGREN, ROWE et al.). McCORD, VAN ELK und BLOUNT haben dann im Jahre 1957 das breite klinische und hämodynamische Spektrum der Fallotschen Tetralogie genau analysiert und auf die vielen, klinisch sehr unterschiedlichen Fälle besonders hingewiesen.

Pathologie. Die Fallotsche Tetralogie erhielt ihren Namen durch die Kombination folgender vier Mißbildungen: *Einengung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels*, meist in Form einer Infundibulumstenose mit oder ohne valvuläre Pulmonalstenose, *Ventrikelseptumdefekt*, *Hypertrophie des rechten Ventrikels* und *Dextroposition der Aorta*. Das anatomische wie das klinische Bild der Fallotschen Tetralogie können jedoch sehr unterschiedlich sein, entsprechend dem Überwiegen der einen oder anderen Komponente der Tetralogie. Die Hypertrophie des rechten Ventrikels ist als rein sekundäres unspezifisches Phänomen aufzufassen (HARLEY). Ebenso wird heute der Dextroposition der Aorta eine geringere Bedeutung für das hämodynamische Verhalten der Tetralogie zugesprochen (McCORD et al.). Es bleiben also der Ventrikelseptumdefekt und die Pulmonalstenose als bestimmende Elemente der Fallotschen Tetralogie.

Im Zusammenhang mit der Stenosierung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels ist

der veränderte Verlauf der mißbildeten crista supraventricularis des rechten Ventrikels von Bedeutung. Sie verläuft bei der Fallotschen Tetralogie mehr vertikal als normal und steht nicht im Zusammenhang mit dem Tricuspidalklappenring, sondern mit der Vorderwand des rechten Ventrikels (EDWARDS).

Der *Ausflußtrakt des rechten Ventrikels* ist hypoplastisch, meist mit einem engen Infundibulumkanal, der mitunter aber auch weit gestellt wie eine Art „dritte Kammer“ imponiert. In diese führt das enge Ostium infundibulum. Diese Kammer wird posterior von der dicken crista supraventricularis, anterior durch die Vorderwand des rechten Ventrikels und links durch das Ventrikelseptum begrenzt. Oft zeigt die Innenfläche der Infundibulumkammer Endokardverdickungen. Nach oben wird der Infundibulumkanal deutlich weiter und variiert hier oft erheblich in seiner Größe. Wenn der Infundibulumkanal nur in seinem unteren Anteil sehr eng ist und sich nach oben erweitert, ist der Pulmonalklappenring mitunter normal weit, die Pulmonalklappe tricuspidal und nicht stenosiert. Die Arteria pulmonalis hat dann ein normales Kaliber. Dieser Art waren etwa ein Drittel der von BLALOCK beschriebenen Fälle (BLALOCK). Bei der Mehrzahl der Fallotschen Tetralogie ist der Infundibulumkanal jedoch eng bis zur Pulmonalklappenbasis. Die Pulmonalklappe ist dann oft bicuspidal, ebenfalls stenosiert, und die Arteria pulmonalis meist hypoplastisch und eng bis zur Bifurkation. Wenn auch der Grad der Stenose des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels mitunter erheblich variiert, so ist eine völlige Atresie der Pulmonalarterie doch selten. In diesen Fällen nimmt das Blut durch einen offenen Ductus arteriosus oder durch Bronchialarterien (TAUSSIG 1947a) seinen Weg in die Lunge (Abb. 218a).

Mitunter ist eine valvuläre Pulmonalstenose das einzige Hindernis für den normalen Weg des Blutes zur Lunge. Tricuspidale oder bicuspidale (25%) Pulmonalklappen sind dann miteinander verwachsen wie bei der isolierten Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum. Multiple, periphere Stenosen der Arteria pulmonalis sind beschrieben worden (SHUMACKER und LURIE, SÖNDERGAARD, COLES und WALKER, WILLIAMS et al.), sind aber selten. Ebenso ist völliges Fehlen der Pulmonalklappen gelegentlich beobachtet worden (EAST

und BARNARD). Aplasie oder Atresie einer Pulmonalarterie bei Fallotscher Tetralogie, meistens der linken, wurde von BLALOCK und von NADAS u. Mitarb. mitgeteilt (BLALOCK, NADAS et al.). Wir haben ebenfalls mehrere derartige Fälle beobachtet. HEINTZEN und TESKE und POOL et al. haben ausführlich über einseitige Agenesie der Lungenarterie berichtet.

Der *Ventrikelseptumdefekt* bei der Fallotschen Tetralogie ist meist groß und liegt hoch im membranösen Ventrikelseptum. Nach EDWARDS kann das membranöse Ventrikelseptum jedoch intakt sein und ist der Ventrikelseptumdefekt nicht als ein Substanzverlust des Septumgewebes, sondern als ein freier Raum über dem Ventrikelseptum und unter dem biventrikulären Ursprung der Aorta anzusehen (EDWARDS). Der Ventrikelseptumdefekt liegt posterior zur crista supraventricularis, etwas mehr superior als der übliche isolierte Ventrikelseptumdefekt.

Bei der klassischen Tetralogie ist die Aorta groß und die Arteria pulmonalis klein. Durch eine *Dextroposition der Aorta* reitet diese mehr oder weniger über dem Ventrikelseptumdefekt. Ein Überreiten zwischen 10% und 50% ist üblich, extremes Überreiten der Aorta ist seltener. Letztere Fälle sind mehr den Transpositionen der großen Gefäße ähnlich, wenn auch die Lageanomalie nur die Aorta und nicht die Arteria pulmonalis betrifft. SPITZER hat die Fallotsche Tetralogie als Typ I in seiner Einteilung der Transpositionen der großen Gefäße (SPITZER, LEV).

Funktionell ist das Überreiten der Aorta nach Ansicht der meisten Autoren von untergeordneter Bedeutung (McCORD et al.). Nach Anlage einer Blalock-Taussig-Anastomose kann extremes Überreiten der Aorta allerdings zu erheblichen Schwierigkeiten führen. Der linke Ventrikel hat es dann schwer, das nun vermehrte Blutvolumen, das aus der Lunge zurückkehrt, in die Aorta auszuwerfen (JOHNS et al., TAUSSIG 1960).

Ein weiteres Merkmal der Tetralogie ist die *Hypertrophie des rechten Ventrikels*. Bei Kleinkindern mit Fallotscher Tetralogie ist die Muskulatur des rechten Ventrikels meist ebenso dick, bei älteren Patienten ist sie gewöhnlich dicker als die des linken Ventrikels. Der linke Ventrikel ist ursprünglich keineswegs unterentwickelt, es kann im Laufe der Jahre aber zu einer funktionellen Unterentwicklung

des linken Ventrikels kommen. Diese führt nach der operativen Korrektur vielfach zu Komplikationen, wenn der linke Ventrikel ein normales Blutvolumen zu fördern hat. Nach PATTEN ist die Hypertrophie des rechten Ventrikels auf ein Bestehenbleiben der fetalen Verhältnisse zurückzuführen. In der Fetalzeit steht auch im normalen Herzen der Lungenkreislauf mit dem Körperkreislauf durch den Ductus arteriosus in Verbindung. Der große Ventrikelseptumdefekt und die Pulmonalstenose verursachen daher bei der Tetralogie keine nennenswerten Änderungen der Hämodynamik vor der Geburt. Da auch nach der Geburt der rechte Ventrikel das Blut gegen den hohen Druck der Aorta auszuwerfen hat, bleibt die physiologische fetale Hypertrophie des rechten Ventrikels bestehen. EDWARDS hat die Vermutung ausgesprochen, daß bei der Fallotschen Tetralogie in der Fetalzeit das Blut von der Aorta durch den Ductus in die Arteria pulmonalis strömt. Er berichtet auch über Kinder, bei denen bei der Geburt der Ductus bereits verschlossen oder nicht mehr zu identifizieren war. Der Autor führt dies nicht auf einen Anlagefehler zurück, sondern auf den geringen Gebrauch des Ductus bei der Fallotschen Tetralogie. TAUSSIG (1960) ist dagegen der Meinung, daß bei allen Kindern mit Herzmißbildungen mit verminderter Lungendurchblutung der Ductus arteriosus eine offensichtliche Tendenz hat, länger offen zu bleiben als beim normalen Herzen. Dies erklärt unter anderem die Beobachtung, daß es den Kindern mit einer Tetralogie oft in den ersten Lebensmonaten noch recht gut geht und sie bei verspätetem Verschluß des Ductus in Schwierigkeiten geraten. Der 7. Lebensmonat gilt als kritischer Zeitpunkt für den verspäteten Verschluß des Ductus arteriosus. Der rechte Ventrikel benutzt bei der Fallotschen Tetralogie vor der Geburt den Ventrikelseptumdefekt als Ausflußweg für sein Blut.

Von der klassischen Fallotschen Tetralogie mit der beschriebenen Anatomie sind solche Fälle abzugrenzen, bei denen ein Ventrikelseptumdefekt oder eine Infundibulumstenose des rechten Ventrikels oder eine valvuläre Pulmonalstenose ohne Überreiten der Aorta das gleiche funktionelle und klinische Bild hervorrufen. Bei diesen Fällen steht die Aorta an normaler Stelle und sie ist unter Umständen kleiner als die Arteria pulmonalis.

Ein rechter Aortenbogen (CORVISART) ist bei der Fallotschen Tetralogie in 20—30% der Fälle vorhanden. Die Aorta descendiert dann rechts und kreuzt erst in Zwerchfellhöhe nach links hinüber. Andere zusätzliche Aortenbogenanomalien wurden in vereinzelt Fällen beschrieben.

Bei zusätzlichem Vorhofseptumdefekt hat man die Mißbildung auch *Fallotsche Pentalogie* genannt. Angaben über die Häufigkeit von Vorhofseptumdefekten bei Tetralogien sind in der Literatur sehr unterschiedlich (KEITH et al., EDWARDS, FALLOT, BRINTON und CAMPBELL). EDWARDS glaubt, daß sie selten sind, während in dem Krankengut von KEITH etwa zwei Drittel der Patienten einen, wenn auch kleinen Vorhofseptumdefekt hatten. Wir haben in unserem operierten oder zur Autopsie gekommenen Krankengut selten eine Pentalogie gesehen.

In jüngster Zeit ist wiederholt darauf hingewiesen worden, daß statt des üblichen Ventrikelseptumdefektes bei der Fallotschen Tetralogie eine *Canalis atrioventricularis communis* vorkommt. In unserem Krankengut sind ebenfalls mehrere derartige Fälle. EDWARDS hat zwei Fälle Fallotscher Tetralogie mitgeteilt, bei denen außer dem üblichen Ventrikelseptumdefekt ein *Canalis atrioventricularis communis* vorhanden war. LEV hat kürzlich ausführlich über diese Kombination berichtet (LEV et al.). Ebenso SCOTT et al.

Anomalien im Ursprung und im Verlauf der *Coronararterien* sind bei der Fallotschen Tetralogie nicht selten. Die Position der Coronarostien entspricht häufig nicht dem normalen Ursprung der Coronararterien im entsprechenden Aortensinus. Ein großer Ast der rechten Coronararterie verläuft mitunter über die Vorderwand des rechten Ventrikels in anormaler Lage.

Besondere Aufmerksamkeit ist der Beschaffenheit der intrapulmonalen Arterien und Arteriolen gewidmet worden (RICH, TOSETTI et al., DAMMANN und FERENCZ, FERENCZ). RICH fand relativ häufig kleine Thromben in den Arteriolen. Er vermutet als Ursache die Verlangsamung des Blutstromes durch die kleinen Lungenarterien und die polycythämische Eindickung des Blutes. Falls diese Thromben obstruktive Wirkung haben, ist ihre Gegenwart für die präoperative Beurteilung von Bedeutung.

Pathophysiologie. Die grundlegenden physiologischen Untersuchungen bei Fallotscher Tetralogie stammen von BING u. Mitarb. und von DEXTER u. Mitarb. (BING et al., DEXTER et al.). Aus dem Komplex anatomischer Ver-

Abb. 218 b sind die Verhältnisse dargestellt, wie sie bei der klassischen Fallotschen Tetralogie vorliegen. Der *Ventrikelseptumdefekt* ist hier *groß und die Pulmonalstenose eng*. Wenn sich der Ductus nach der Geburt schließt, führt

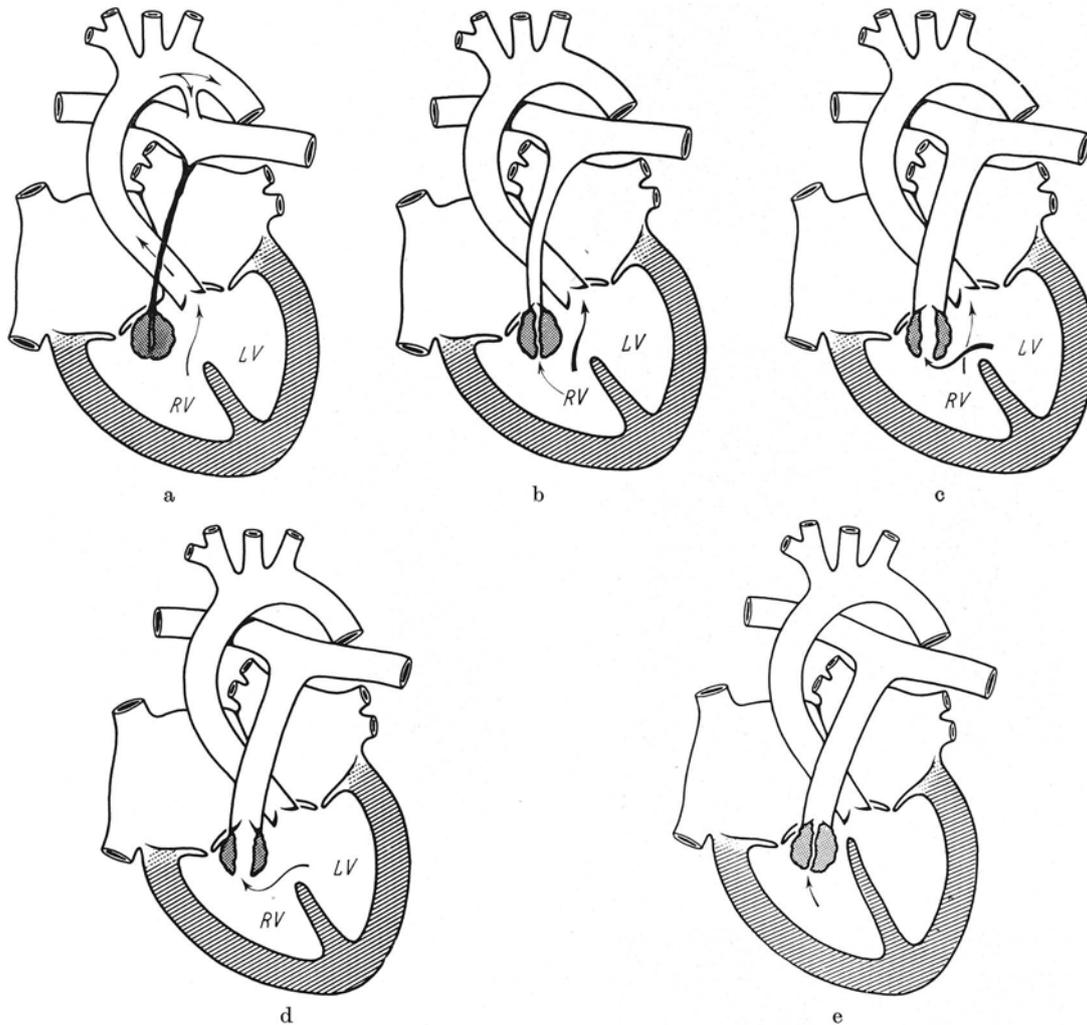
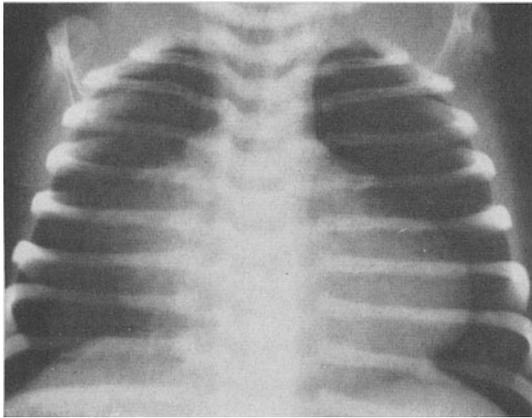


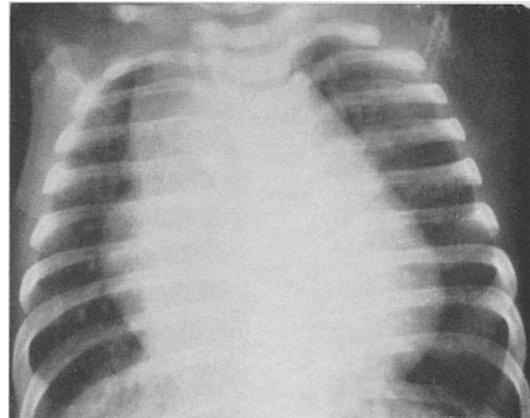
Abb. 218a—e. Kreislaufschema bei verschiedenen Formen Fallotscher Tetralogie. a Extremer Fallot mit Pulmonalatresie. b Großer Ventrikelseptumdefekt und enge Pulmonalstenose. Klassische Tetralogie (Rechts-Links-Shunt). c Großer Ventrikelseptumdefekt und mäßige Pulmonalstenose. Gemischter Shunt, überwiegender Links-Rechts-Shunt. d Großer Ventrikelseptumdefekt und geringe Pulmonalstenose. Reiner Links-Rechts-Shunt. e Erhebliche Pulmonalstenose und kleiner Ventrikelseptumdefekt. Kein Shunt

änderungen bei der Fallotschen Tetralogie sind für die funktionelle Störung vor allem der Ventrikelseptumdefekt und die Pulmonalstenose verantwortlich. Die Abb. 218a—e verdeutlicht das große Spektrum der Tetralogie und bringt die verschiedene Größe des Ventrikelseptumdefektes und den unterschiedlichen Schweregrad der Pulmonalstenose in Beziehung zum entsprechenden klinischen Bild. In

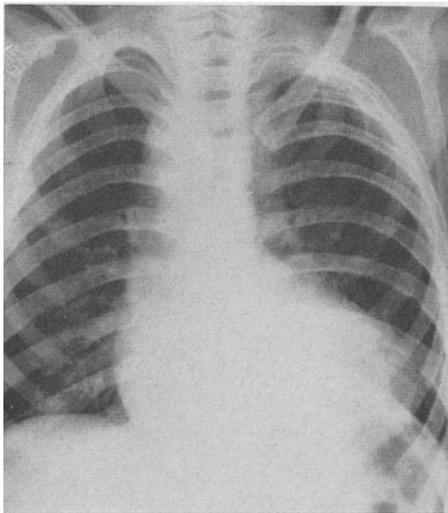
der einzige Weg für das Blut in die Lunge durch die enge Pulmonalstenose. Das venöse Blut des rechten Vorhofes fließt in den rechten Ventrikel und von hier nur zum Teil in die Arteria pulmonalis. Durch den großen Ventrikelseptumdefekt hat der rechte Ventrikel sozusagen ein Auslaßventil, das zu überwinden er nur den Druck des linken Ventrikels und der Aorta aufwenden muß. Der Teil des venösen



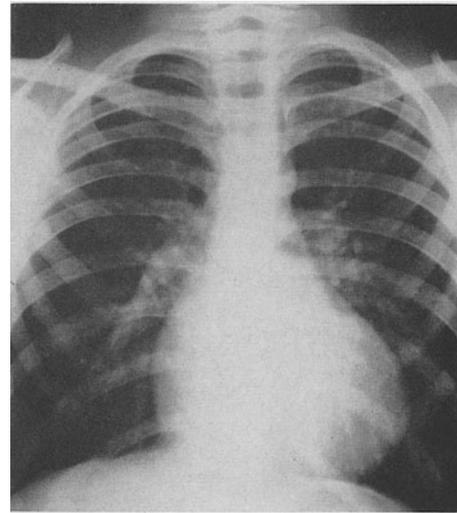
a



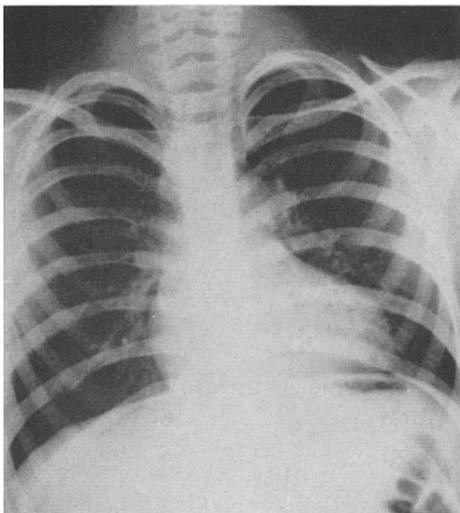
d



b



e



c

Abb. 219a—c. Herzfernaufnahmen bei verschiedenen Formen Fallotscher Tetralogie. Fälle a—e dem Kreislaufschema in Abb. 218a—e jeweils entsprechend. a Säugling mit Tetralogie und Pulmonalatresie. Völlig klare Lungenfelder. b Klassische Tetralogie. Enge Infundibulumstenose und hypoplastische Arteria pulmonalis. Rechter Aortenbogen. c Tetralogie mit valvulärer Pulmonalstenose, großem Ventrikelseptumdefekt und rechtem Aortenbogen. Überwiegender Links-Rechts-Shunt, geringer Rechts-Links-Shunt. d Acyanotische Tetralogie. Großer Ventrikelseptumdefekt, Infundibulumstenose. Drucke rechter Ventrikel 90/0, Infundibulum 50/0, Arteria pulmonalis 48/24. Reiner Links-Rechts-Shunt. e Tetralogie mit überwiegender Infundibulumstenose und sehr kleinem Ventrikelseptumdefekt. Kein Shunt (aus BEUREN)

Blutes, der durch die Pulmonalstenose in die Lunge gelangt, kehrt nach normalem Gasaustausch in den linken Vorhof zurück und gelangt über den linken Ventrikel ebenfalls in die Aorta. Die Aorta erhält also Blut aus beiden Ventrikeln und somit ein wesentlich größeres Minutenvolumen als die Arteria pulmonalis. Das größere Körperkreislaufvolumen kehrt dann in den rechten Vorhof und rechten Ventrikel zurück, der folglich diastolisch und systolisch überlastet ist. Das wesentlich kleinere Lungenkreislaufvolumen, das in den linken Vorhof und linken Ventrikel zurückkehrt, verlangt von diesen beiden Herzabschnitten wesentlich weniger als normal.

Der Druck im rechten Vorhof ist gewöhnlich normal, der im rechten Ventrikel bei der klassischen Tetralogie (Abb. 218b) immer gleich dem des linken Ventrikels. Der Druck in der Arteria pulmonalis ist niedriger als normal oder normal, je nach Schweregrad der Pulmonalstenose. Mit zunehmendem Alter entwickelt sich ein Kollateralkreislauf zur Lunge über Bronchialarterien. BING hat zeigen können, daß der Kollateralkreislauf unter Umständen 1—2 Liter Blut in der Minute zur Lunge führen kann.

Die Abb. 218a zeigt die Zirkulation bei der Fallotschen Tetralogie mit Pulmonalatresie. Der einzige Weg für das Blut in die Lunge ist hier über den offenen Ductus arteriosus. Wenn sich in diesen Fällen der Ductus schließt, bleibt das Leben nur beim Vorhandensein genügender Kollateralarterien erhalten. Das klinische Bild ist der Fallotschen Tetralogie mit extremer Pulmonalstenose ähnlich (TAUSSIG 1960). Die intrakardialen Druckverhältnisse sind die gleichen wie beim klassischen Fallot. Der Druck in der Lungenarterie ist niedriger als normal, hängt aber von der Größe des Ductus arteriosus ab. Besonders bei der Fallotschen Tetralogie mit Pulmonalatresie kann es bei sehr geringer Lungendurchblutung zu einem sehr niedrigen linken Vorhofdruck kommen. Der Druck im rechten Vorhof übersteigt dann den des linken Vorhofs und das Foramen ovale wird offen gehalten. Es kommt dann auf Vorhofebene ebenfalls zu einem Rechts-Linkskurzschluß von Blut.

Die Abb. 218c zeigt die Hämodynamik einer Fallotschen Tetralogie mit großem Ventrikelseptumdefekt und mittelschwerer Pulmonalstenose. Der Ventrikelseptumdefekt steht hier mit einem Links-Rechts-Shunt im Vordergrund. Der rechte Ventrikel hat weniger Mühe, sein Blut durch die Stenose in die Lungen zu pumpen als bei der klassischen Tetralogie. Auch hier ist der Druck im rechten Ventrikel ebensohoch wie im linken Ventrikel. Der Links-Rechts-Shunt vom linken Ventrikel in den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels und

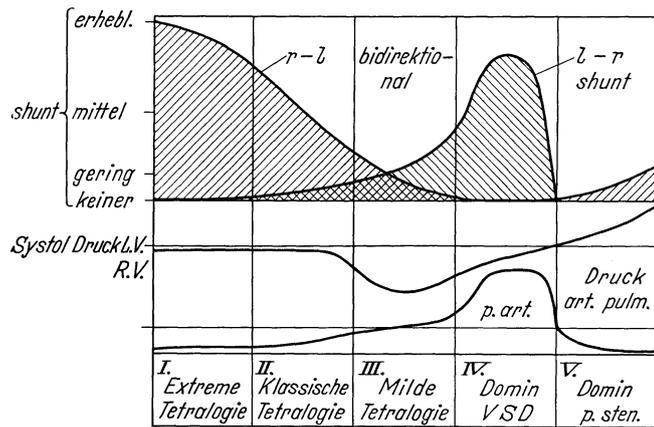


Abb. 220. Hämodynamisches Spektrum der Fallotschen Tetralogie (nach MCCORD, VAN ELK und BLOUNT 1957)

in die Arteria pulmonalis überwiegt den Rechts-Links-Shunt aus dem rechten Ventrikel in die Aorta. Klinisch kommt es nur zu einer geringen Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes ohne sichtbare Cyanose.

Die Abb. 218d veranschaulicht die hämodynamischen Verhältnisse, wie sie bei einer Tetralogie mit großem Ventrikelseptumdefekt und milder Pulmonalstenose angetroffen werden. Funktionell entsteht eine Situation wie beim großen isolierten Ventrikelseptumdefekt ohne Pulmonalstenose. Der Druck im rechten Ventrikel ist ebensohoch wie im linken Ventrikel, die milde Pulmonalstenose setzt dem rechten Ventrikel jedoch keinen nennenswerten Widerstand entgegen. Der Druck in der Arteria pulmonalis ist höher als normal, aber doch etwas niedriger als im rechten Ventrikel. Es kommt zu einem ausschließlichen Links-Rechts-Shunt und das Lungendurchflußvolumen übersteigt das Minutenvolumen des Körperkreislaufes. Cyanose ist nicht vorhanden.

Die Abb. 218e zeigt die funktionelle Situation einer Fallotschen Tetralogie mit erheblicher

Pulmonalstenose bei kleinem Ventrikelseptumdefekt. Folglich steht hier die Pulmonalstenose im Vordergrund und es findet weder ein nennenswerter Rechts-Links-Shunt noch ein Links-Rechts-Kurzschluß statt. Die Hämodynamik ähnelt eher der isolierten Pulmonalstenose bei intaktem Ventrikelseptum. Der Druck des rechten Ventrikels übersteigt den des linken Ventrikels oft erheblich, da der rechte Ventrikel das Blut durch die Stenose zwingen muß, weil ihm ein großer Ventrikelseptumdefekt als Ausweg nicht zur Verfügung steht.

In den Abb. 219a—e sind Herzfernaufnahmen der verschiedenartigen Tetralogien wiedergegeben, die jeweils der Darstellung der Hämodynamik in den Abb. 218a—e entsprechen (Abb. 218a—e und 219a—e).

Die Abb. 220 zeigt ein von McCORD, VAN ELK und BLOUNT mitgeteiltes Schema, das das ganze vielgestaltige Spektrum der Fallotschen Tetralogie enthält. Auf die atypischen acyanotischen Formen (Abb. 218d und e und Abb. 220, Gruppe IV und V) wurde seit 1954 von RUDOLPH et al., BASHOUR und WINCHELL, BLOUNT et al., ELDRIDGE und HULTGREN, ROWE et al. und McCORD et al. hingewiesen, während 1960 durch HOFFMAN et al. (1960a und b) über eine größere Zahl von Fällen überwiegender Pulmonalstenose mit kleinem Ventrikelseptumdefekt berichtet wurde.

Klinik

Symptomatologie. Das besondere klinische Merkmal der Fallotschen Tetralogie ist die *Cyanose*. Die Cyanose wird durch den Kurzschluß venösen Blutes in die Aorta und durch die verminderte Lungendurchblutung hervorgerufen. 5 g reduzierten Hämoglobins pro 100 cm³ im arteriellen Blut sind notwendig, um sichtbare Cyanose zu erzeugen. Da das Erscheinen sichtbarer Cyanose von der absoluten Menge reduzierten Hämoglobins im arteriellen Blut abhängt, wird das Auftreten von Cyanose und der Grad der Cyanose von der Menge vorhandenen Hämoglobins und der prozentualen Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes bestimmt. TAUSSIG (1947) hat darauf hingewiesen, daß zur Beurteilung des Schweregrades der Cyanose und der Hypoxämie die Kenntnis des Hämoglobins in Gramm-Prozent wichtig ist. Beispielsweise muß bei einem Pa-

tienten mit 15 g Hämoglobin ein Drittel (5 g reduziertes Hämoglobin) der gesamten Blutmenge durch den Rechts-Links-Kurzschluß gehen, um sichtbare Cyanose zu erzeugen, während bei einem Gesamtgehalt von 20 g Hämoglobin schon ein Shunt von einem Viertel des zirkulierenden Blutes genügt, um Cyanose hervorzurufen. Anämische Kinder können also bei geringerer Cyanose erheblich unter Hypoxämie leiden.

Der Grad der arteriellen Sauerstoffuntersättigung hängt vom Schweregrad der Pulmonalstenose ab. Nach Angaben von KEITH u. Mitarb. tritt Cyanose bei der Mehrzahl der Kinder (85—90%) in den ersten 6 Lebensmonaten auf. Wenn man alle in Abb. 218 wiedergegebenen Fälle anatomischer Fallotscher Tetralogie zusammennimmt, dürfte sichtbare Cyanose bei etwa 65% der Kranken in den ersten Lebensmonaten festzustellen sein. Oft tritt Cyanose erst bei zunehmenden körperlichen Belastungen auf, so beispielsweise bei den ersten Gehversuchen. Körperliche Belastung vergrößert in jedem Falle den Rechts-Links-Shunt und somit die arterielle Sauerstoffuntersättigung.

Fütterungsprobleme und damit das Auftreten sekundärer *Anämien, mangelnde Gewichtszunahme und verlangsamtes Wachstum* sind bei Kindern mit Fallotscher Tetralogie häufig (MEHRIZI und DRASH). Bei zunehmender Entwicklung eines Kollateralkreislaufs zur Lunge über Bronchialarterien tritt oft eine deutliche Besserung der Cyanose und des ganzen klinischen Befundes ein.

Dyspnoe in Ruhe und in Form von plötzlichen Anfällen mit Bewußtseinsverlust und vertiefter Cyanose ist bei den schweren Fällen im Kindesalter das zweite hervorstechende Symptom. Diese Anfälle paroxysmaler Dyspnoe treten beim Füttern, Schreien oder anderen mit Aufregung verbundenen Handlungen auf und sind lebensbedrohend. Sie treten häufig auch ohne jeden äußeren Anlaß mehrmals täglich auf. Am häufigsten sind diese Anfälle zwischen dem 6. und 18. Lebensmonat (TAUSSIG 1947). Der Grund für diese Anfälle ist nicht völlig klar. Ihr gehäuftes Auftreten in den Sommermonaten und bei Infekten hat die Vermutung nahegelegt, daß ein Verlust extracellulären Wassers mit entsprechender Verschlechterung des Verhältnisses von Blutplasma zu den cellulären Bestandteilen des Blutes eine Rolle

spielt (KEITH et al.). TAUSSIG bringt den Beginn des Auftretens dieser Anfälle im 6. Lebensmonat mit dem verspäteten Verschuß des Ductus arteriosus in Zusammenhang. Dies kann sicherlich nicht in allen Fällen als Grund angesehen werden. Das Auftreten paroxysmaler Dyspnoe mit Bewußtseinsverlust ist auch nicht unbedingt an das Vorhandensein einer persistierenden sichtbaren Cyanose gebunden, da mitunter die Anfälle dem Auftreten von Cyanose vorausgehen. HAMILTON u. Mitarb. haben ein plötzliches Absinken des Blutdruckes und damit eine Zunahme des Rechts-Links-Shunts mit vermehrter Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes im Zusammenhang mit den Anfällen beobachtet. Andere Autoren haben dies nicht bestätigen können (KEITH et al.). Eine interessante Hypothese für das Auftreten paroxysmaler Dyspnoe mit vertiefter Cyanose ist kürzlich von JOHNSON veröffentlicht worden. Dieser Autor glaubt, daß ein Spasmus oder vermehrter Tonus des Infundibulums des rechten Ventrikels plötzlich die Pulmonalstenose verstärkt, wodurch das Lungendurchflußvolumen sich noch weiter verringert. Dem erhöhten Tonus der Muskulatur des rechten Ventrikels soll eine Norepinephrin-Ausschüttung vorausgehen. Jedenfalls ist eine cerebrale Hypoxämie direkt verantwortlich für die Dyspnoe. Paroxysmale Dyspnoe mit vertiefter Cyanose und Verlust des Bewußtseins sind nicht unbedingt auf Fallotsche Tetralogie beschränkt, sondern treten mitunter auch bei Herzmißbildungen mit ähnlicher Hämodynamik auf.

Eine *Polycythämie* ist die Folge langständiger Cyanose und tritt daher selten im Kleinkindesalter auf. Die arterielle Sauerstoffuntersättigung ist der Stimulus für die Bildung der Polycythämie, der Grad dieser direkt von dem Ausmaß der Sauerstoffuntersättigung abhängig. Blutbilder mit 20 g Hämoglobin pro 100 ml Blut und 60—75% Hämatokrit sind keine Seltenheit. Mit steigender Polycythämie kommt es zu Störungen des Blutgerinnungsmechanismus, die zunehmen, je länger die Polycythämie besteht. Als Folge der Polycythämie kommt es außerdem zur Ausbildung von *Trommelschlegelfingern* und -zehen.

Das häufig bei Fallotschen Tetralogien beobachtete *Hocken* der Patienten verdient besondere Beachtung. Es ist ebenfalls nicht nur für Tetralogien charakteristisch, sondern

auch Patienten mit kompletter Transposition und Pulmonalstenose oder mit „Pseudotruncus“ nehmen mitunter diese Körperhaltung ein. Man sieht es jedoch bei Fallotschen Tetralogien besonders häufig. Die Patienten hocken sich oft bereits nach dem Gehen weniger Meter hin (Abb. 221) und sind dann nach kurzer Pause wieder in der Lage, einige Schritte zu gehen. Sie sitzen auch meist in dieser Stellung und schlafen mit hoch angezogenen Knien. Verschiedene Gründe wurden für das Hocken angegeben (LURIE und SHUMACKER, BRO-



Abb. 221. Kind mit Fallotscher Tetralogie in Hockerstellung

MACHER 1957a und b). Die Ansicht von BROTMACHER scheint den Verhältnissen am besten gerecht zu werden. Er konnte nachweisen, daß der Blutstrom durch die Femoralarterien beim Hocken erheblich vermindert wird. Wenn sich Patienten mit einer Tetralogie körperlich belasten, fällt der Sauerstoffgehalt des venösen Blutes der unteren Körperhälfte. Dieses stärker als sonst reduzierte Blut erreicht den rechten Ventrikel und wird wieder in die Aorta kurzgeschlossen. Der Sauerstoffgehalt des arteriellen Blutes sinkt dadurch ebenfalls ab. Durch das Hocken nach Belastung wird der arterielle Zufluß wie auch der venöse Rückfluß der unteren Körperhälfte verringert. Das nach Belastung noch gesteigerten Minutenvolumen steht dann ganz den lebenswichtigen Organen der oberen Körperhälfte zur Verfügung.

Das *Herz* der klassischen Fallotschen Tetralogie ist klein oder normal groß. Der Herzspitzenstoß ist nicht verlagert und man kann in den meisten Fällen den überaktiven rechten

Ventrikel am linken Sternalrand palpieren. Eine Vergrößerung des rechten Ventrikels nach vorn verursacht in manchen Fällen einen Herz buckel. Systolisches Schwirren ist häufig nicht tastbar, bei Patienten mit sehr lautem systolischem Geräusch mitunter jedoch vorhanden. Ein *Herzgeräusch* fehlt oft in den ersten Lebensjahren, später nur sehr selten. Das Fehlen eines Geräusches bei älteren Kindern gilt als Zeichen für das Vorhandensein einer Pulmonalatresie. Nach unseren Erfahrungen ist ein Geräusch bei älteren Patienten nur außerordentlich selten, auch nach kurzer körperlicher Belastung nicht zu hören. Bei den meisten Patienten ist ein kurzes, rauhes systolisches Geräusch am ganzen linken Sternalrand vorhanden, am lautesten im 3. linken Intercostalraum. Ein diastolisches Geräusch ist nur selten zu hören. Bei ausgeprägtem Kollateralkreislauf über Bronchialarterien bei hochgradiger Tetralogie ist mitunter ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch über dem Rücken hörbar. Auch bei Pulmonalatresie mit offenem Ductus arteriosus ist ein kontinuierliches Geräusch zu hören. Die Lautstärke des Geräusches läßt oft direkte Rückschlüsse auf den Schweregrad der Stenose zu. Bei milden Pulmonalstenosen ist das Geräusch lauter als bei hochgradigen.

Der 2. Herzton in der Pulmonalgegend ist gewöhnlich leise, zumindest jedoch einfach, d.h. man hört nur die Aortenkomponente des 2. Tones. Wenn der 2. Ton in der Pulmonalgegend laut ist, ist dies ein Zeichen für eine extreme Dextroposition der Aorta. Die Aortenbasis liegt dann sehr weit links und ist dort lauter zu hören als in der üblichen Aortengegend. Da eine Herzinsuffizienz bei Fallotscher Tetralogie eine Rarität ist, ist ein Galopp rhythmus nicht vorhanden.

Die genannten Befunde treffen für die klassischen cyanotischen Fälle zu (Abb. 218a und b). Die atypischen Fallotschen Tetralogien mit überwiegendem oder reinem Links-Rechts-Shunt (Abb. 218c und d) sowie die Fälle mit überwiegender Pulmonalstenose und kleinem Ventrikelseptumdefekt (Abb. 218e) zeigen auskultatorische Befunde, die denen bei isoliertem Ventrikelseptumdefekt bzw. isolierter Pulmonalstenose gleichen. Ein Patient mit überwiegendem Links-Rechts-Shunt ist acyanotisch, hat ein systolisches Schwirren und längeres systolisches Geräusch, etwas tiefer am linken Sternalrand am lautesten, sowie eine oft

deutlich hörbare zweite Komponente des 2. Tones in der Pulmonalgegend. Bei der überwiegenden Pulmonalstenose (Abb. 218e) ist das Schwirren und scharfe systolische Geräusch mit dem Maximum im 2. linken Intercostalraum vorhanden und der 2. Ton dort wieder leise und einfach. MACIEIRA und COELHO und E. COELHO et al. haben kürzlich über die auskultatorischen und phonokardiographischen Befunde bei den verschiedenen Formen Fallotscher Tetralogie berichtet.

Röntgenologisch ist das schuhförmige und breit aufliegende Herz mit konkavem Pulmonalsegment, gehobener Herzspitze oft als das typische Fallotsche Herz beschrieben worden (ASSMANN, P. D. WHITE und SPRAGUE, BLACKFORD, HARRISON, PAPP, SEGALL, KURTZ et al.). Entsprechend dem sehr variablen klinischen Bild der anatomischen Fallotschen Tetralogie ist die röntgenologische Form des Herzens jedoch keineswegs in allen Fällen typisch. Je nach dem Alter der Patienten mag sie ebenfalls sehr verschieden sein. Bei Kleinkindern ist die Form des Gefäßbandes oft durch einen Thymus nicht zu beurteilen. Durch gleichzeitigen Zwerchfellhochstand bei Säuglingen kann dann eine allgemeine Herzvergrößerung vorgetäuscht werden. Bei den cyanotischen Fallots ist die Verminderung der Lungengefäßzeichnung ein stets vorhandener Befund. Die Lungenfelder sind oft von der Mitte bis zur Peripherie vollkommen klar. Am Ende des 1. Lebensjahres stellt sich dann meist die dem hämodynamischen Typ der Tetralogie entsprechende Herzform und -größe ein. Bei Fallotscher Tetralogie mit Pulmonalatresie (Abb. 218a und 219a) ist das Herz meist deutlich vergrößert, das Pulmonalsegment konkav oder gerade und der Aortenknopf ist bei linkem Aortenbogen oft prominent. Die Tetralogie mit großem Ventrikelseptumdefekt und enger Infundibulumstenose zeigt dann das als klassisch bezeichnete Röntgenbild mit normaler Herzgröße, gehobener und nach oben und außen deutender Herzspitze und konkavem Pulmonalsegment. In unserem Krankengut war in seltenen Fällen bei kräftiger Infundibulummuskulatur das Pulmonalsegment nicht konkav, sondern an dieser Stelle die gering prominente Kontur der Infundibulumkammer sichtbar. Bei extrem weit nach links und vorn liegender Aorta ist das „Pulmonalsegment“ durch diese etwas ausgefüllt, vor allem, wenn der Aortenbogen rechts liegt.

Die Lage des Aortenbogens ist am besten bei der Durchleuchtung mit Breischluck im a.p.-Strahlengang und im linken vorderen schrägen Durchmesser zu beurteilen. Etwa 20—30% aller Patienten mit einer Tetralogie haben einen rechten Aortenbogen. Im a.p.-Strahlengang sieht man beim Breischluck den Oesophagus links vom Schatten der großen Gefäße, genau umgekehrt wie beim linken Aortenbogen. Im linken schrägen Durchmesser sieht man den etwas nach hinten eingedrückten Oesophagus. Die Vergrößerung des rechten Ventrikels ist in den schrägen Durchmessern zu beurteilen. Im rechten schrägen Durchmesser berührt der rechte Ventrikel die vordere Brustwand, meist auch noch bei tiefer Inspiration, im linken schrägen Durchmesser buckelt sich der vergrößerte rechte Ventrikel weiter nach anterior als normal vor.

Es ist wichtig, bei der Durchleuchtung auf die Aktivität der Pulmonalarterien zu achten. Hierzu ist am besten der a.p.-Strahlengang und der linke vordere schräge Durchmesser geeignet. Bei der herkömmlichen cyanotischen Fallotschen Tetralogie mit verminderter Lungendurchblutung ist das „Pulmonalfenster“ außergewöhnlich klar und ruhig. Bei älteren cyanotischen Patienten mit Polycythämie sind in der Lungengefäßzeichnung die Bronchialkollateralen von den Pulmonalarterien zu unterscheiden. TAUSSIG hat besonders darauf hingewiesen, daß dann die Hilusgefäßzeichnung sogar vermehrt sein kann, daß dies aber nie bei nicht polycythämischen Patienten der Fall ist, da die Polycythämie immer der Bildung von Kollateralen vorausgeht.

Völlig anders sehen die Herzgröße und -form sowie die Lungengefäßzeichnung bei Patienten mit überwiegendem oder reinem Links-Rechts-Shunt aus (Abb. 218c und d, 219c und d). Das Herz ist groß, die Herzspitze nach außen und unten deutend, das Pulmonalsegment gerade oder prominent und die Lungengefäßzeichnung ist erheblich vermehrt.

In den schrägen Durchmessern erkennt man dann eine Hypertrophie des rechten und linken

Ventrikels. Bei der überwiegenden Pulmonalstenose mit kleinem Ventrikelseptumdefekt ohne nennenswerten Shunt (Abb. 218e und 219e) ist die Herzfernaufnahme ähnlich wie bei der reinen Pulmonalstenose. Das Pulmonalsegment kann sehr prominent sein, die poststenotische Dilatation reicht oft bis in die Hilusgegend beiderseits und täuscht dort noch eine dichte Lungengefäßzeichnung vor, die erst ab der Mitte der Lungenfelder vermindert erscheint. Das Herz ist plump und deutlich

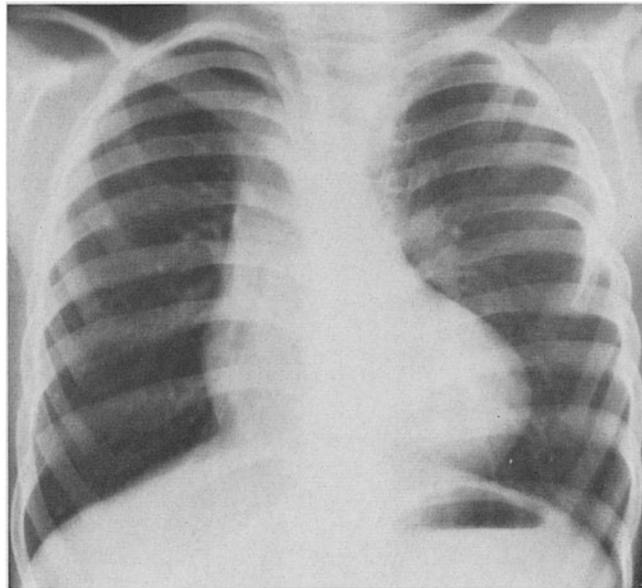


Abb. 222. Herzfernaufnahme bei Fallotscher Tetralogie. Breit aufliegendes Herz mit gehobener und nach außen deutender Herzspitze. Rechter Aortenbogen. Konkaves Pulmonalsegment. Verminderte Lungengefäßzeichnung

größer als bei einer klassischen Tetralogie. Die Abb. 222 zeigt die Herzfernaufnahme einer hochgradigen Fallotschen Tetralogie.

Der *elektrokardiographischen Untersuchung* kommt für die Diagnose der Fallotschen Tetralogie wie auch für die Differentialdiagnose der einzelnen hämodynamischen Formen große Bedeutung zu. Bei allen cyanotischen Formen findet sich eine Abweichung der elektrischen Herzachse nach rechts ($+120^\circ$ bis -150°) und eine Hypertrophie des rechten Ventrikels mittleren Ausmaßes in den Brustwandableitungen (Abb. 223). Die R-Zacke ist in V_1 im allgemeinen nicht so hoch wie bei den isolierten hochgradigen Pulmonalstenosen. Rechtshypertrophie in Form eines inkompletten Rechtshypertrophieblockes in V_1 ist selten, wird nach KERRH u. Mitarb. in 20% der Fälle beobachtet.

Hohe P-Zacken als Ausdruck einer Überlastung des rechten Vorhofs finden sich, wenn überhaupt, erst bei älteren Kindern und Erwachsenen. Im Kleinkindesalter ist die T-Zacke bei der Tetralogie in V_1 positiv, was nach

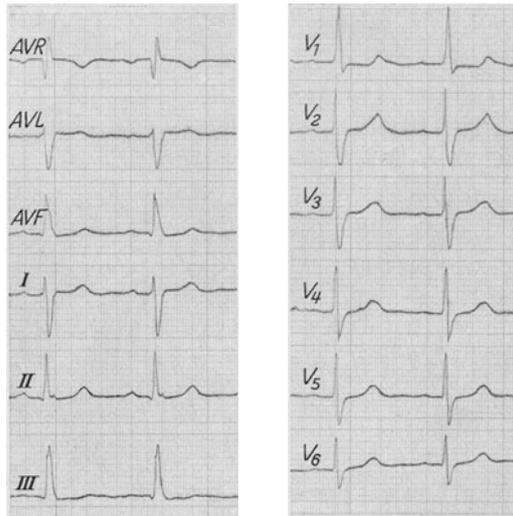


Abb. 223. Elektrokardiogramm bei Fallotscher Tetralogie. Rechtstyp und Rechtshypertrophie

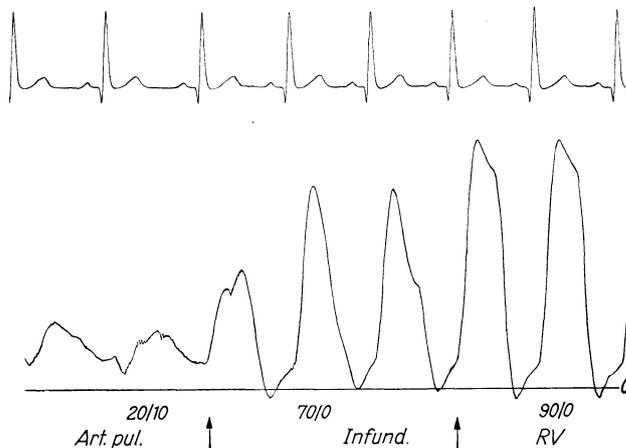


Abb. 224. Druckkurve bei Fallotscher Tetralogie. Rückzug aus der Arteria pulmonalis. Valvuläre Pulmonalstenose mit Druckgradient zwischen Arteria pulmonalis und Infundibulumkammer, Infundibulumstenose mit Druckgradient zwischen Infundibulumkammer und rechtem Ventrikel

ZIEGLER nur in den ersten 24 Std nach der Geburt als normal zu bezeichnen ist (ZIEGLER 1951, 1954). Nach KEITH liegt die elektrische Herzachse bei den acyanotischen Tetralogien zwischen $+60^\circ$ und $+90^\circ$.

Bei acyanotischen Tetralogien mit überwiegendem Links-Rechts-Shunt kommt zu der Rechtshypertrophie noch eine Hypertrophie

des linken Ventrikels, die bei reinem Links-Rechts-Shunt sogar vorherrschend sein kann. GASUL u. Mitarb. haben 1949 auf das Vorhandensein eines Linkstyps bei Fallotscher Tetralogie mit Vorhofseptumdefekt (Pentalogie) hingewiesen. Untersuchungen über die Beziehungen angiokardiographischer und elektrokardiographischer Befunde zur Hämodynamik der Tetralogie wurden von COELHO u. Mitarb. und DE PASQUALE und BURCH mitgeteilt. Diese Untersuchungen bestätigen, daß das Elektrokardiogramm Rückschlüsse auf die Hämodynamik zuläßt.

Herzkatheterisierung. Durch die Katheterisierung des Herzens konnte nachgewiesen werden, daß bei älteren polycythämischen Patienten der Pulmonalcapillardurchfluß größer ist als der Pulmonalarterien durchfluß (BING et al., DEXTER et al.). Die Lunge erhält also über die Bronchialarterien zusätzlich Blut zum Gasaustausch. Für die Diagnostik der Fallotschen Tetralogie ist die Katheterisierung des Herzens von untergeordneter Bedeutung. Eine Pulmonalstenose wird nur dann nachgewiesen,

wenn es gelingt, den Katheter in die Pulmonalarterie vorzuschieben. Dies ist in den wenigsten Fällen möglich. Die Diagnose ist bei der Katheterisierung erst dann erwiesen, wenn Pulmonalarterie und Aorta katheterisiert wurden und der Patient mit dem Katheter in den großen Gefäßen liegend in den seitlichen Strahlengang gedreht wurde. So kann eine komplette Transposition mit Pulmonalstenose ausgeschlossen werden. Die Feststellung eines hohen Druckes im rechten Ventrikel genügt allein nicht zur Diagnose einer Fallotschen Tetralogie. Der Grad des Überreitens der Aorta kann bei der Katheterisierung ebenfalls nicht festgestellt werden. Wenn es gelingt, mit dem Katheter bis in die Arteria pulmonalis vorzudringen, kann dort die Registrierung einer Rückzugskurve bis in den

Einflußtrakt des rechten Ventrikels die Art der Pulmonalstenose, Infundibulumstenose mit oder ohne valvuläre Pulmonalstenose oder ausschließlich valvuläre Pulmonalstenose, genau festgestellt werden (Abb. 224). Die Katheterisierung erlaubt auch die Bestimmung des Minutenvolumens des Lungenkreislaufs und des Körperkreislaufs sowie der Größe des

Shunts. Im allgemeinen übersteigt der Körperkreislauf den Lungenkreislauf um 1 Liter und mehr. Auch bei cyanotischen Tetralogien findet auf Ventrikel Ebene mitunter ein kleiner Links-Rechts-Shunt statt. Dieses arterielle Blut gelangt jedoch nicht in die Lunge, sondern mit dem venösen Blut des rechten Ventrikels in die Aorta. Für die Differenzierung acyanotischer Fallotscher Tetralogie von reinen Ventrikelseptumdefekten ohne Pulmonalste-

rechten und linken Ventrikels in gleicher Sitzung, die nach transseptaler Punktion des linken Vorhofs leicht möglich ist (BEUREN und APITZ 1963a) zeigt evtl. vorhandene Unterschiede der Konfiguration beider Ventrikeldruckkurven und läßt eine Differentialdiagnose zu. Es ist mit der Katheterisierung auch nicht möglich, alle Fälle Fallotscher Tetralogie mit zusätzlichem Vorhofseptumdefekt (Pentalogie) nachzuweisen. Ein offenes Foramen ovale

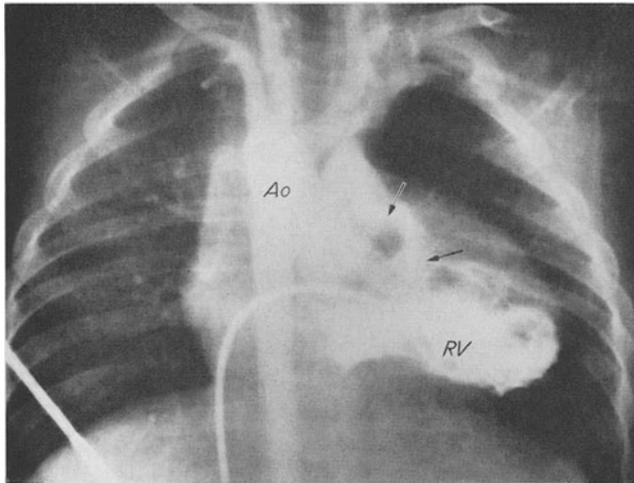


Abb. 225 a

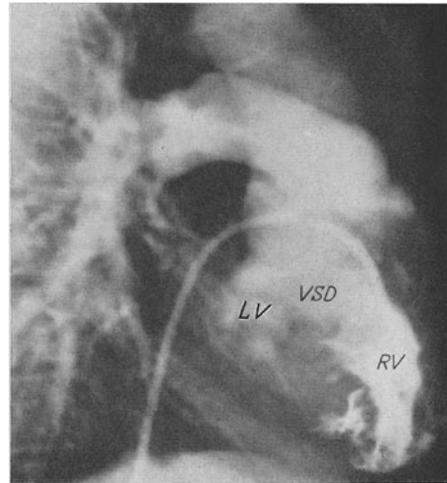


Abb. 225 b

Abb. 225 a. Selektives Angiokardiogramm mit Injektion des Kontrastmittels in den rechten Ventrikel bei Fallotscher Tetralogie. A.p.-Strahlengang. Infundibulumstenose und valvuläre Pulmonalstenose. Rechter Aortenbogen

Abb. 225 b. Selektives Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel. Seitlicher Strahlengang. Beachte Ventrikelseptumdefekt und zu 50% überreitende Aorta

nose ist die Herzkatheterisierung von größerem Wert. Hier gelingt es meistens, in die Arteria pulmonalis vorzudringen und die Größe des Links-Rechts-Shunts sowie den Schweregrad und die Lokalisation der Pulmonalstenose nachzuweisen.

Auf einen Unterschied in der Druckkurvenkonfiguration des rechten Ventrikels bei Tetralogien und bei isolierten Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum wurde hingewiesen (FINEBERG und WIGGERS, BOUCHARD und CORNU). Bei der isolierten Pulmonalstenose hat die Druckkurve des rechten Ventrikels die Form einer isometrischen spitzen Druckkurve ohne Plateau, während bei der Tetralogie die Kurvenkonfiguration mit einem Kurvenplateau nach der isometrischen Kontraktion normal ist. Bei intaktem Ventrikelseptum mit Pulmonalstenose wird das Druckmaximum langsamer erreicht. Eine Katheterisierung des

kann bei der Katheterisierung vom rechten Bein aus leicht aufgestoßen werden und darf nicht als Zeichen des Vorhandenseins eines Vorhofseptumdefektes gedeutet werden. Ein zusätzlicher Vorhofseptumdefekt kann nur nach einwandfreiem Nachweis eines Shunts auf Vorhofebene als bewiesen gelten. Eine Katheterisierung des Herzens ist zur präoperativen Diagnose der klassischen Fallotschen Tetralogie nicht unbedingt erforderlich.

Angiokardiographie. Für die Diagnose und Beurteilung der Fallotschen Tetralogie ist die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel von größerem Wert als die Katheterisierung des Herzens. Seit ihrer Einführung hat sich die Angiokardiographie zur zuverlässigsten Untersuchungsmethode bei der Tetralogie zur Demonstration der anatomischen Einzelheiten entwickelt (FORSSMANN 1929, 1931, CASTEL-

LANOS et al., R. N. COOLEY et al., DONZELOT et al., JONSSON et al., GROSSE-BROCKHOFF et al. 1949, CAMPBELL und HILLS, KREUTZER et al., DOTTER und STEINBERG, LOWE, GOODWIN et al., HILARIO et al., KJELLBERG et al.). Auch die intravenöse Angiokardiographie behält noch ihren Wert für die Diagnostik der Fallotschen Tetralogie, vor allem bei Kleinkindern, bei denen die Einführung eines Angiokardiographiekatheters oft nicht möglich ist. Wo immer ein Angiokardiographiekatheter genügender Größe eingeführt werden kann, führen wir eine selektive Angiokardiographie durch.

Die Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel mit Zwei-Seiten-Angiokardiographie mit schneller Bildfolge demonstriert die Art und den Schweregrad der Pulmonalstenose im a.p.- und seitlichen Strahlengang sowie die Größe und die Lage des Ventrikelseptumdefektes im seitlichen Strahlengang. Der Grad des Überreitens der Aorta wird mit dieser Methode am besten dargestellt (Abb. 225). Mit intravenöser Kontrastmittelinjektion gelingt fast ausschließlich bei Säuglingen eine Differenzierung Fallotscher Tetralogie von kompletten Transpositionen mit Pulmonalstenose und echtem Truncus arteriosus, wenn auch durch die Kontrastmittelfüllung des rechten Vorhofs mitunter der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels verschattet ist und eine Unterscheidung zwischen infundibulären und valvulären Pulmonalstenosen oft schwer möglich ist.

Das Ausmaß des Überreitens der Aorta ist für die korrektive Chirurgie von geringerer Bedeutung, wenn es nicht in einem extremen Grad vorhanden ist. Bei erheblicher Dextroposition der Aorta ist eine Korrektur jedoch schwierig und daher eine genaue Darstellung vor der Entscheidung zur Operation und zur Beurteilung des Operationsrisikos unbedingt notwendig. Es ist auch wichtig, vor einer geplanten Operation die Weite des Pulmonalostiums und das Kaliber der Arteria pulmonalis zu kennen.

Beides ist auf selektiven Angiokardiogrammen gut dargestellt. Eine zuverlässige Information über die Größe des Pulmonalostiums und der Pulmonalarterien ist für die Beantwortung der Frage, ob eine korrektive Operation überhaupt möglich ist, welches Risiko sie trägt und welches funktionelle Ergebnis von der Operation zu erwarten ist, von ausschlaggebender Bedeutung. Die selektive Angio-

kardiographie zeigt auch, ob ein offenes Pulmonalostium überhaupt vorhanden ist, oder ob es sich um eine Pulmonalatresie handelt und der Ursprung der Lungendurchblutung durch einen offenen Ductus erfolgt. Von der descendierenden Aorta abgehende Bronchialarterien werden am besten durch retrograde Aortographie dargestellt. Die Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel klärt auch die anatomische Lage der im Aortenbogen entspringenden großen Gefäße und die beste Möglichkeit zur Anlage einer Blalock-Taussig-Anastomose. Die seltene zusätzliche Aplasie der linken Arteria pulmonalis kann ebenfalls nachgewiesen werden.

Bei der Fallotschen Tetralogie kann eine mitunter vorhandene Unterentwicklung des linken Herzens zu postoperativen Komplikationen führen. In bestimmten Fällen ist es daher ratsam, auch noch eine Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel zur Darstellung der Größe und Funktionstüchtigkeit dieses Herzabschnittes vorzunehmen. Bei acyanotischen Tetralogien mit Links-Rechts-Shunt ist ebenfalls eine Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel ratsam (BEUREN und APITZ 1963b).

In jüngster Zeit hat die Cine-Angiokardiographie (JANKER 1950, SONES 1958, CRILEY und NEILL 1961) durch eine Verbesserung der Apparaturen erheblich an Bedeutung gewonnen. Der Film zeigt durch seine schnelleren Bildfolgen mehr funktionelle Zusammenhänge, anatomische Einzelheiten gehen im Vergleich zur selektiven Angiokardiographie jedoch verloren.

Diagnose — Differentialdiagnose. In klassischen Fällen ist die Diagnose der Fallotschen Tetralogie in jedem Alter allein mit typischer Vorgeschichte, Auskultationsbefund, Herzfernaufnahme und Elektrokardiographie leicht. Bei Kleinkindern mit normaler Herzgröße, einem rauhen systolischen Geräusch, Cyanose mit Anfällen paroxysmaler Dyspnoe, klaren Lungenfeldern und Rechtshypertrophie im Elektrokardiogramm handelt es sich meist um eine Fallotsche Tetralogie mit erheblicher Pulmonalstenose. Ist das Herz röntgenologisch größer als normal, ist die Lungengefäßzeichnung ebenfalls vermindert und das systolische Geräusch leiser, so liegt wahrscheinlich eine Tetralogie mit Pulmonalatresie vor. Bei älteren Kindern ist die Vorgeschichte von großer Be-

deutung. Wurde Cyanose erst bei Beginn des Laufens beobachtet und hocken die Kinder bei Belastung, so ist eine Tetralogie wahrscheinlich. Meist ist dann das typische Röntgenbild mit schuhförmigem Herzen, Cyanose und Trommelschlegelfingern vorhanden. Der Wert der Röntgendurchleuchtung mit der Beobachtung eines überaktiven und vergrößerten rechten Ventrikels, leeren und ruhigen Lungenfeldern und normal großem linkem Vorhof kann für die Diagnose nicht hoch genug eingeschätzt werden. Bis auf die atypischen Ausnahmen findet sich immer der Rechtstyp und die Rechtshypertrophie im Elektrokardiogramm. Ein kontinuierliches Geräusch im linken oder rechten oberen Präcordium spricht eher für einen Truncus arteriosus.

Die Diagnostik der atypischen Fälle mag mit einfachen Mitteln außerordentlich schwierig sein. Die Tetralogien mit Links-Rechts-Shunt imponieren wie ein Ventrikelseptumdefekt mit größerem Herzen, vermehrter Lungengefäßzeichnung und kombinierter Ventrikelhypertrophie im Elektrokardiogramm. Der einzige Hinweis auf das Vorhandensein einer zusätzlichen Pulmonalstenose ist dann oft der „einfache“ 2. Pulmonalton und die überwiegende Rechtshypertrophie im Elektrokardiogramm. Die Katheterisierung des Herzens und vor allem die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel schaffen in Zweifelsfällen Aufklärung. Das gleiche gilt für die Fälle mit überwiegender Pulmonalstenose und kleinem Ventrikelseptumdefekt. Hier ist das systolische Geräusch ähnlich dem der reinen Pulmonalstenose und die Hypertrophie des rechten Ventrikels im Elektrokardiogramm ausgeprägter.

Differentialdiagnostisch stehen außer den atypischen Fällen vor allem die komplette Transposition der großen Gefäße mit Pulmonalstenose, der Truncus arteriosus, die Tricuspidalatresie, die reine Pulmonalstenose und der isolierte Ventrikelseptumdefekt zur Diskussion. Die Abgrenzung zur kompletten Transposition der großen Gefäße ohne Pulmonalstenose ist leicht, da bei dieser das Herz größer und die Lungengefäßzeichnung immer vermehrt ist (BEUREN 1964). Bei Transpositionen mit Pulmonalstenose kann die Unterscheidung von der Tetralogie in allen Altersgruppen extrem schwierig sein und nur unter

Einsatz aller Untersuchungsmethoden, besonders der Angiokardiographie, erreicht werden. Diese Patienten haben oft die gleiche Vorgeschichte, einschließlich Hocken und paroxysmale Dyspnoe. Die Intensität des 2. „Pulmonaltones“ kann ein differentialdiagnostischer Hinweis sein, da bei der Transposition mit Pulmonalstenose die Aorta weiter anterior liegt und dieser Ton infolgedessen lauter ist als bei der Tetralogie. Dies kann jedoch bei Fallots mit extremer Dextroposition ebenfalls der Fall sein.

Die Differentialdiagnose des *Truncus arteriosus* und der Tetralogie ist im allgemeinen klinisch möglich. Echter Truncus wird mit vermehrter und verminderter Lungendurchblutung beobachtet, folglich mit und ohne Cyanose. Meist ist auch beim cyanotischen Truncus arteriosus das Herz größer als beim Fallot. Oft ist ein deutliches kontinuierliches Geräusch im rechten Rücken der einzige Hinweis. Auf der Herzfernaufnahme sieht man beim Truncus mitunter einen extrem nach rechts oben hochziehenden Gefäßschatten. Dies kann jedoch auch bei der Fallotschen Tetralogie mit rechtem Aortenbogen der Fall sein. Auch der Truncus arteriosus hat in etwa 20% der Fälle einen rechten Aortenbogen. Kinder mit Truncus haben selten Anfälle paroxysmaler Dyspnoe mit cyanotischem Wegbleiben, und es geht ihnen im allgemeinen in den ersten Lebensmonaten besser als dem typischen Fallot-Kind. Der Truncus hat häufiger als der Fallot eine zusätzliche Linkshypertrophie im Elektrokardiogramm. Mit absoluter Sicherheit ist eine Differentialdiagnose oft aber nur mit selektiver Angiokardiographie möglich, und dann ist unter Umständen noch eine retrograde Aortographie zur exakten Differentialdiagnostik erforderlich.

Die Diagnose der *Tricuspidalatresie*, die mitunter mit Fallotscher Tetralogie in den ersten Lebensmonaten verwechselt werden kann, gelingt meist elektrokardiographisch, wenn die Kinder älter werden. Es entwickelt sich dann bei der Tricuspidalatresie immer ein Linkstyp und eine Linkshypertrophie bei völligem Fehlen von Rechtshypertrophie im Elektrokardiogramm. Die Differentialdiagnose isolierter Pulmonalstenosen und isolierter Ventrikelseptumdefekte ist bei den cyanotischen Tetralogien meist leicht, bei den atypischen Fallots in beiden Richtungen oft mit einfachen

Mitteln nicht möglich. Die hochgradige *isolierte Pulmonalstenose* kann frühzeitig das Foramen ovale offenhalten und einen Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene mit sichtbarer Cyanose unterhalten. Kleinkindern mit reiner Pulmonalstenose geht es im allgemeinen besser als den Kindern mit Fallotscher Tetralogie. Sie mögen unter Ruhedyspnoe leiden, haben aber nie Anfälle paroxysmaler Dyspnoe mit cyanotischem Wegbleiben. Auch hocken sie nicht. Wenn die hochgradige Pulmonalstenose zu einem Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene führt, sind immer auch Zeichen von Stauungsinsuffizienz mit prominentem Venenpuls und Lebervergrößerung vorhanden, Zeichen, die bei der Tetralogie fast ausnahmslos fehlen. Auch das Elektrokardiogramm zeigt dann extremere Formen von Rechtshypertrophie. Zur Abgrenzung der *isolierten Ventrikelseptumdefekte* von acyanotischen Fallots ist die Katheterisierung des rechten und linken Herzens von größerem Wert als bei typischen Tetralogien. Es gelingt dann auch, die Arteria pulmonalis zu katheterisieren und einen Gradienten zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie festzustellen.

Besondere Erwähnung verdienen noch der *Eisenmenger-Komplex* und jene seltenen Fälle angeborener Herzmißbildung, bei denen beide großen Gefäße ihren Ursprung im rechten Ventrikel nehmen. Beim Eisenmenger-Komplex tritt Cyanose meist erst später auf. Es gibt jedoch auch Fälle, bei denen von Geburt an ein hoher Lungengefäßwiderstand und pulmonale Hypertonie bestehen bleiben und Cyanose folglich seit den ersten Lebensmonaten vorhanden ist. Auch das Eisenmenger-Herz ist klein, das Pulmonalsegment gewöhnlich aber prominent und die Lungenarterien bis in die Hili bei der Durchleuchtung überaktiv. Schon auf der normalen Herzfernaufnahme sieht man oft die harten und starren peripheren Lungenarterien. Der 2. Pulmonalton ist betont und paukend. Eine Differentialdiagnose ist mit selektiver Angiokardiographie und Katheterisierung des Herzens und der Arteria pulmonalis immer möglich.

Wenn beide Gefäße ihren Ursprung im rechten Ventrikel nehmen und zusätzlich Pulmonalstenose vorhanden ist, ähnelt das klinische Bild der Fallotschen Tetralogie. Es handelt sich dann praktisch um eine Tetralogie mit extremer Dextroposition. Die Angio-

kardiographie zeigt in diesen Fällen die Ebenen der Aortenklappe und Pulmonalklappe auf gleicher Höhe, während normalerweise und beim Fallot die Pulmonalklappenbasis höher als die Aortenklappenbasis liegt. Bei dieser Mißbildung hypertrophiert im Laufe der Zeit der linke Ventrikel im Gegensatz zur typischen Tetralogie, da er Schwierigkeiten hat, sein Blut durch einen etwas kleinen Ventrikelseptumdefekt in die Aorta auszuwerfen.

Komplikationen. Wie oben bereits erwähnt, führt die Fallotsche Tetralogie mit Cyanose in typischen Fällen nie zur Herzinsuffizienz. Vergrößerung des Herzens mit Insuffizienz ist nur bei den atypischen Formen, beim großen Ventrikelseptumdefekt mit geringer Pulmonalstenose oder bei erheblicher Pulmonalstenose mit kleinem Ventrikelseptumdefekt möglich. Bei klassischen Fallotschen Tetralogien drohen dem Patienten Gefahren von der arteriellen Hypoxämie. Die arterielle Hypoxämie führt zur Polycythämie und damit zur Veränderung des Blutgerinnungsmechanismus und zu erhöhter Viscosität des Blutes. Hierdurch entsteht die *Gefahr der Cerebralthrombose und des Gehirnabscesses*. Große Hirnthrombosen sind selten. Multiple kleine Thrombosen sind häufiger und führen im Verein mit der dauernden cerebralen Hypoxämie zu einer Hirnschädigung und der Möglichkeit der Entwicklung eines Hirnabscesses. Die Differenzierung von multiplen Thromben und Hirnabscessen ist wegen des operativen Vorgehens sehr wichtig. Nach TAUSSIG sind vor dem 2. Lebensjahr multiple Thrombosen häufig, Abscesse dagegen selten. Sie entwickeln sich erst später. Man muß sich beim Abwarten mit einem operativen Vorgehen in nicht akut lebensbedrohlichen Fällen über die Gefahr der ständigen, wenn im Augenblick auch erträglichen Hypoxämie klar darüber sein und sollte lieber dann bei Kleinkindern eine Blalock-Taussig-Anastomose anlegen, wenn ein korrekturfähiges Alter noch nicht erreicht ist. Die damit erzielte Besserung der arteriellen Sauerstoffsättigung vermindert die Gefahr eines Gehirnabscesses, nimmt sie jedoch nicht völlig. Ein solcher macht mit Hemiplegie und seinen anderen Folgen den schönsten Operationserfolg zunichte. Beim Verdacht auf einen Hirnabsceß ist schnelles Handeln erforderlich.

Die Gefahr subakuter *bakterieller Endokarditis* besteht bei allen Herzfehlern. Daran ändern auch nichts die erfolgreichen Opera-

tionen. Eine subakute bakterielle Endokarditis ist in der großen Mehrzahl der Fälle heilbar, wenn sie rechtzeitig erkannt wird und entsprechend energisch behandelt wird (FINLAND). Zur Vermeidung bakterieller Endokarditiden ist eine Antibiotica-Prophylaxe bei allen Infekten und bei Zahnextraktionen unbedingt notwendig. Auch rheumatisches Fieber mit rheumatischer Karditis ist bei Fallotscher Tetralogie und anderen Herzmißbildungen offenbar häufiger als beim Gesunden und erfordert besondere Beachtung. Vor Operationen sollte nach derartigen schleichenden Prozessen gefahndet werden, da sie in der postoperativen Phase aufflackern können und dann zu erheblichen Komplikationen führen.

Therapie. Es ist das Verdienst von TAUSSIG, den bei der Fallotschen Tetralogie auftretenden, durch die Hypoxämie verursachten Komplikationen wie Polycythämie und paroxysmale Dyspnoe mit Bewußtseinsverlust eine Deutung gegeben zu haben (TAUSSIG 1947, 1948a und b). TAUSSIG hat ihre Erfahrungen in der konservativen Behandlung cyanotischer Kinder mit Fallotscher Tetralogie ausführlich mitgeteilt (TAUSSIG 1948b). Die Entwicklung der chirurgischen Behandlung ist mit den Namen BLALOCK und TAUSSIG, POTTS et al., BROCK und LILLEHEI et al. verbunden.

Die *konservative Therapie* hat die Behandlung der Folgen der Polycythämie und der paroxysmalen Dyspnoe sowie die Entscheidung über den Zeitpunkt der Operation zur Aufgabe. Vor allem ist der Meinung entgegenzutreten, man könne diesen Kindern im Säuglings- und Kleinkindesalter nur wenig helfen. Nur wer sich über die Grundlage der funktionellen Störungen bei Fallotscher Tetralogie im klaren ist, wird die richtige therapeutische Entscheidung treffen. Die Beachtung folgender Punkte ist daher notwendig (BEUREN 1964):

1. Die Dyspnoe und die Anfälle mit Bewußtseinsverlust sind keine Folgen von Herzinsuffizienz und können daher auch nicht durch Digitalis-Therapie beeinflusst werden.

2. Die Möglichkeit einer korrektiven Operation etwa im 5. und 6. Lebensjahr darf nicht dazu veranlassen, die unter erheblicher Blausucht leidenden Kinder zu lange konservativ zu behandeln.

3. Ein guter Erfolg der Palliativoperation nach BLALOCK und TAUSSIG und nach POTTS ist nur bei richtiger Indikationsstellung zu erwarten.

4. Eine Morphium-Behandlung ist bei Kindern mit paroxysmaler Dyspnoe und cyanotischem

Wegbleiben nicht schädlich, sondern oft lebensrettend.

5. Eine Flüssigkeitseinschränkung ist für cyanotische polycythämische Kinder schädlich. Vor allem im Sommer ist für reichlich Flüssigkeitszufuhr Sorge zu tragen.

Bei Kleinkindern mit mäßiger Cyanose ohne paroxysmale Dyspnoe kann abgewartet werden. Auf Anämien ist besonders zu achten, da diese durch die oft bestehenden Ernährungsschwierigkeiten leicht entstehen und den Schweregrad der Hypoxämie verbergen. Diesen Kindern ist ein normales Aufwachsen und eine normale körperliche Belastung gestattet, da sie wegen der Hypoxämie und der auftretenden Belastungsdyspnoe naturgemäß limitiert sind. Bei Kleinkindern mit ausgeprägter Cyanose ist auf das Auftreten paroxysmaler Dyspnoe mit und ohne Verlust des Bewußtseins zu achten. Es muß sofort sachgemäß behandelt werden. Die Kinder werden am besten in ihrem Bett auf den Bauch oder auf die Seite gelegt und die Knie werden bis an die Brust hochgezogen (Hockerstellung). Man kann die Kinder im Anfall auch auf den Arm nehmen und mit hochgezogenen Knien den Kopf über die Schulter des Tragenden legen. Bringt diese Haltung nicht sehr bald Erleichterung und tritt Bewußtlosigkeit ein, so ist die intramuskuläre Injektion von 1 mg Morphin pro 5 kg Körpergewicht angezeigt. Dies ist äußerst wirkungsvoll, verschafft meist schnell eine Besserung. Sauerstoffatmung ist vorteilhaft. Laufende milde Sedierung verringert in vielen Fällen die Anfallsbereitschaft. Die Erfahrung lehrt, daß die Wirkung des Morphiums fast eine spezifische ist, obwohl sein Wirkungsmechanismus nicht exakt verständlich ist. Wie oben bereits erwähnt, hat sich JOHNSON mit dem Entstehungsmechanismus und den therapeutischen Möglichkeiten ausführlich auseinandergesetzt, vor allem da der Wirkungsmechanismus des Morphiums schwer zu verstehen ist. P. WOOD hat über eine Besserung der Cyanose unter Cyclopropan-Anaesthesie berichtet, und es ist beobachtet worden, daß eine Narkose ganz allgemein diese Besserung erzielt. Die Hypothese von BROCK, daß der Anfall durch einen erhöhten Tonus der Infundibulummuskulatur und dadurch verursachte akute Verschlimmerung der Pulmonalstenose ausgelöst wird, findet durch diese Beobachtung eine Unterstützung (BROCK, BRAUDO und ZION).

Jedes Kleinkind mit paroxysmaler Dyspnoe ist in Lebensgefahr und das gehäufte Auftreten der Anfälle wird als eine sofortige Indikation zur Anastomosen-Operation angesehen. TAUSSIG ist der Meinung, daß Kinder, die den 18. Lebensmonat erreichen, von diesem Zeitpunkt an eine spontane Besserung zeigen.

Auf die Notwendigkeit reichlicher Flüssigkeitszufuhr bei polycythämischen Patienten ist bereits hingewiesen worden. Dies kann in Form von Fruchtsäften, Tee oder einfach Wasser erfolgen. Eine ständige fachärztliche Betreuung der Kinder ist notwendig. Die Situation mag sich kurzfristig ändern und die Entscheidung, ob man mit einer konservativen Therapie fortfahren kann oder besser eine Palliativoperation empfiehlt, ist keine leichte (TAUSSIG 1948a). Eine enge Zusammenarbeit von Hausarzt, Eltern und Facharzt ist in den ersten Lebensjahren besonders notwendig.

Thrombosen können überall auftreten, besonders im Gehirn (RICH). TAUSSIG hat bei thrombotischen Zwischenfällen mit Extremitätenlähmungen einen Aderlaß mit nachfolgender Injektion von 5% Glucose und Heparin-Therapie empfohlen. Andere Autoren haben mit dieser Behandlung weniger Erfolg gehabt (KEITH et al.). Die Differenzierung von Gehirnabszessen und multiplen Thrombosen ist wichtig.

Bei den atypischen acyanotischen Fällen steht bis zum Erreichen eines korrekturfähigen Alters die Herzinsuffizienz und deren Behandlung im Vordergrund. Bei den Fällen mit großem Ventrikelseptumdefekt und milder Pulmonalstenose ist die Situation im Kleinkindesalter ähnlich wie bei den Kranken mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt. Eine Digitalisierung ist hier notwendig und es ist auf die Vermeidung von Infekten oder deren frühzeitige Behandlung zu achten. Operationen wie die Blalock-Taussig-Operation, Pottssche Operation oder Operation nach BROCK sind in diesen Fällen nicht angezeigt, da die Lungendurchblutung bereits vermehrt ist. Im Gegenteil, es ist die Anlage einer künstlichen Pulmonalstenose im Säuglingsalter (MULLER-DAMMANN 1952) oder die frühzeitige Korrektur empfehlenswert. Für die hochgradigen Pulmonalstenosen mit sehr kleinem Ventrikelseptumdefekt gelten die gleichen Richtlinien wie für die isolierte Pulmonalstenose.

An Operationen stehen die Blalock-Taussig-Operation (BLALOCK und TAUSSIG), die Potts-

sche Operation (POTTS et al.), die Operation nach BROCK und die vollständige Korrektur der Mißbildung (LILLEHEI et al.) zur Verfügung. In Deutschland wurde von verschiedenen Autoren über diese Operationen berichtet (DERRA, KLINNER 1962).

Bei der Blalock-Taussig-Operation wird eine Arteria subclavia mit dem Hauptstamm der linken oder rechten Arteria pulmonalis in einer End-zu-Seit-Anastomose, oder in seltenen Fällen End-zu-End-Anastomose, auf der dem Aortenbogen gegenüberliegenden Seite verbunden. Bei linkem Aortenbogen erfolgt also die Operation auf der rechten Seite, bei rechtem Aortenbogen auf der linken Seite. Dies ist wichtig, um ein Knicken der Anastomose und eine Thrombosierung zu verhindern. Die End-zu-Seit-Anastomose erlaubt eine Zufuhr von Blut in beide Lungen, vornehmlich natürlich auf der Seite der Anastomose. Die Anastomose funktioniert praktisch wie ein offener Ductus arteriosus. Die Operation kann in jedem Lebensalter durchgeführt werden. TAUSSIG gibt als günstigstes Alter das 8.—12. Lebensjahr an. In diesem Alter wird man heute jedoch in den meisten Fällen die Korrektur vorziehen (BEUREN 1961). Im Jahr 1951 haben TAUSSIG u. Mitarb. über 1000 operierte Fälle berichtet. Danach hat ein Kind eine 85%ige Chance, die Operation zu überstehen und erheblich gebessert zu sein. Die Mortalität der Operation beträgt jetzt bei Kindern zwischen dem 2. und 12. Lebensjahr etwa 2% (TAUSSIG 1960). Die Mortalität ist größer, je kleiner die Kinder sind. Nachuntersuchungen im Jahr 1956 zeigten, daß 5—8 Jahre nach der Operation 67% aller operierten Patienten noch in gutem Zustand waren, 20% waren wieder verschlechtert, 10% brauchten eine zweite Anastomosen-Operation auf der anderen Seite und 10% hatten bereits eine zweite Blalock-Operation (B. D. WHITE et al.). Ähnliche Resultate berichtet CAMPBELL 1958. TAUSSIG u. Mitarb. haben 1962 über den Zustand operierter Patienten 10—13 Jahre nach einer Blalock-Taussig-Operation berichtet. Von den 5 Jahre nach der Operation noch lebenden Patienten ging es 10—13 Jahre postoperativ 40% der Patienten noch gut, 46% waren wieder verschlechtert, 2% hatten Herzinsuffizienz und 12% waren gestorben.

Aus unserem Krankengut liegen ähnliche Ergebnisse vor. Unsere Operationssterblichkeit liegt im Durchschnitt bei 5,6% (KONCZ).

HERBST und KLINNER u. Mitarb. haben eine interessante Modifikation der Blalock-Taussig-Operation mitgeteilt. Die Autoren verwenden homoioplastische Arterientransplantate (HERBST) oder Arterienprothesen aus Teflon (KLINNER et al. 1962) zur Anlage einer Anastomose zwischen dem Körperkreislauf und dem Lungenkreislauf. Die Autoren vermeiden dadurch eine Durchtrennung der Arteria subclavia und damit ein mitunter beobachtetes Zurückbleiben des Wachstums des betreffenden Armes, dessen Arteria subclavia für die Anastomose benutzt wurde. Ein weiterer Wert dieser Methode scheint uns vor allem darin zu liegen, daß die Größe der Anastomose, d.h. das Lumen der Gefäßprothese, je nach Notwendigkeit gewählt werden kann.

Nach Anlage einer Blalock-Taussig-Anastomose hört man als Zeichen eines guten Funktionierens der Anastomose ein kontinuierliches Geräusch über beiden Lungen, besonders in der Gegend der Anastomose. Wenn die Anastomose ein kräftiges Blutvolumen zur Lunge führt, kommt es zu einer mäßigen Vergrößerung des Herzens durch die dann einsetzende Belastung des linken Vorhofs und linken Ventrikels. Diese Herzvergrößerung ist nicht progressiv und hält sich in erträglichem Rahmen. Die Abb. 226 a und b zeigt die Herzfernaufnahme eines Kindes mit einer Fallotschen Tetralogie prä- und postoperativ Blalock-Taussig-Anastomose. Die Anastomose zeigt keine Tendenz zum Mitwachsen, d.h. ihr Lumen wird im Laufe der Jahre nicht größer. Dadurch ist der nachlassende Erfolg der Operationen beim weiteren Wachstum der Kinder zu erklären. Dies erklärt außerdem, daß der Operationserfolg besser ist, je größer die Kinder sind.

Ross u. Mitarb. haben über späte hämodynamische Komplikationen in Form aneurysmatischer Dilatationen nach Blalock-Taussig-Operationen in einigen Fällen berichtet.

Nach der ganzen Entwicklung der letzten Jahre ist es nicht mehr der Sinn der Blalock-Taussig-Operation, langanhaltende gute Resultate zu erzielen, sondern den gefährdeten Kindern zu helfen, ein korrekturfähiges Alter zu erreichen. Leider ist der Wert der Blalock-Taussig-Operation in den letzten Jahren vielfach unterschätzt worden. Bei schlechter Indikationsstellung zur Operation und bei falscher Seitenwahl (Anastomose an der dem

Aortenbogen gegenüberliegenden Seite) können die Operationsergebnisse nicht optimal sein. Je älter der Patient ist, um so größer ist die

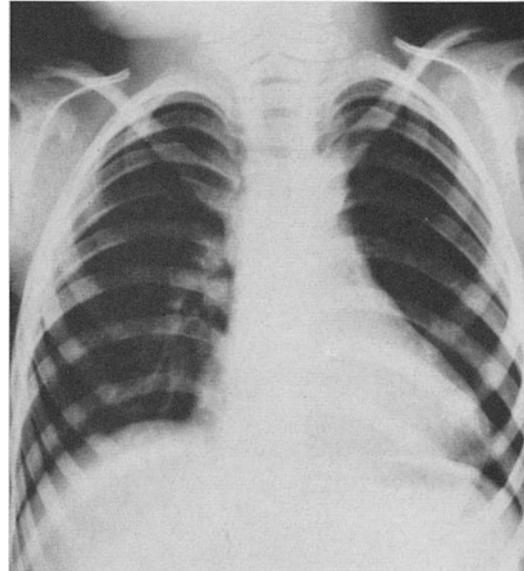


Abb. 226 a. Herzfernaufnahme Fallotsche Tetralogie vor der Blalock-Taussig-Anastomose

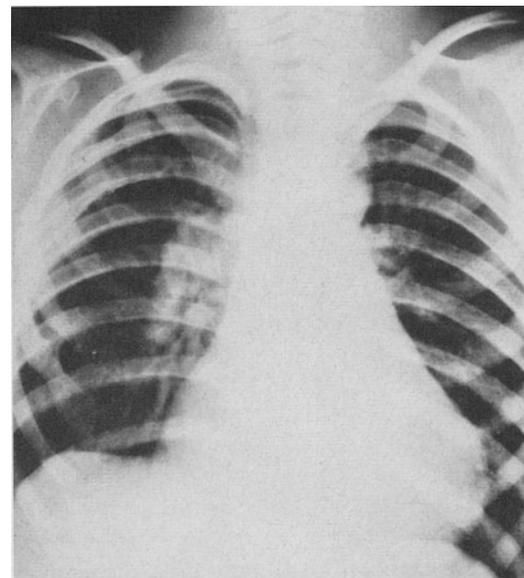


Abb. 226 b. Herzfernaufnahme bei Fallotscher Tetralogie nach Blalock-Taussig-Anastomose rechts. Gleicher Patient wie in Abb. 226 a. Beachte jetzt deutlich vermehrte Lungengefäßzeichnung rechts. Linker Aortenbogen

Arteria subclavia. Eine Anastomose an der Seite des Aortenbogens muß knicken und früher thrombosieren. Wer diese Regeln nicht beachtet, kann den Wert der Blalock-Taussig-Operation nicht zu schätzen wissen.

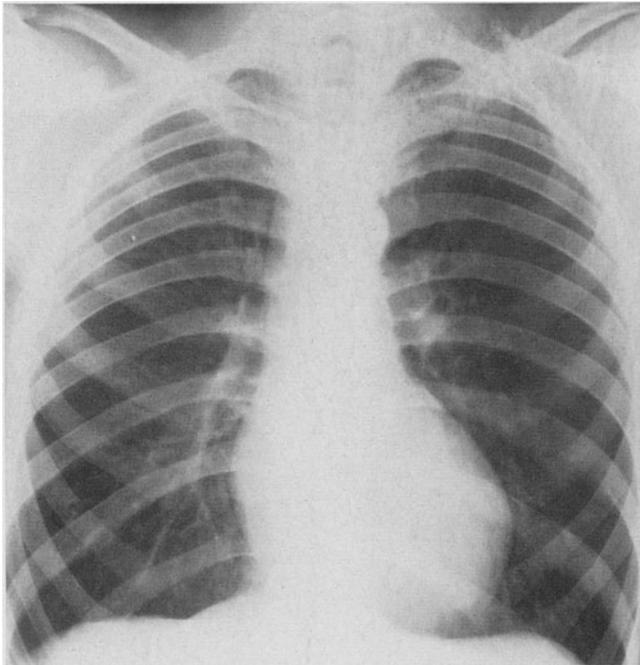


Abb. 227 a. Herzfernaufnahme bei Fallotscher Tetralogie vor der Korrektur

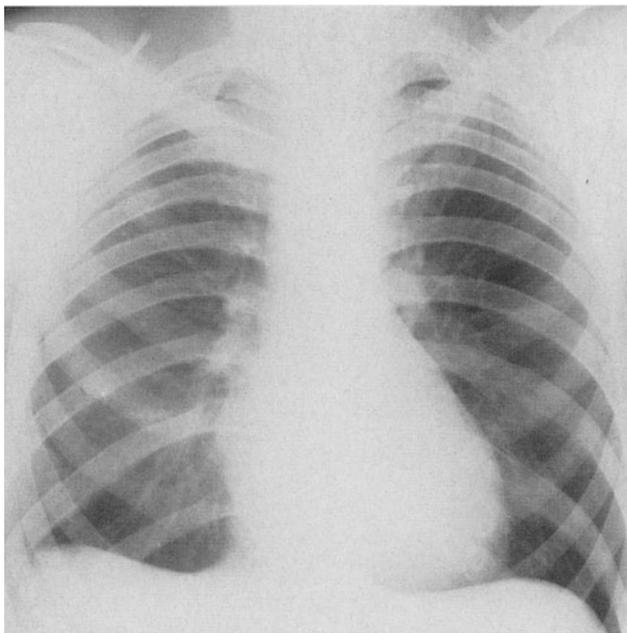


Abb. 227 b. Herzfernaufnahme nach der Korrektur bei gleichem Patienten wie in Abb. 227 a. Beachte jetzt deutlich verbesserte Lungengefäßzeichnung beiderseits. Herz geringfügig größer als präoperativ

Die Pottssche Operation besteht aus der Anlage einer Anastomose zwischen der descendierenden Aorta und der Pulmonalarterie (Porrs et al.). Die Öffnung zwischen den bei-

den Gefäßen soll immer etwa 4 mm groß sein, gleichgültig, wie alt die Patienten sind. Vielfach hat man bei sehr kleinen Säuglingen die Pottssche Anastomose der Blalock-Operation vorgezogen, da bei sehr kleinen Patienten die Arteria subclavia so klein ist, daß sie kein genügendes Blutvolumen führen kann. Der Nachteil der Pottsschen Anastomose dagegen ist die Gefahr des Mitwachsens der Anastomose. Es entsteht dadurch leicht ein zu großer Shunt von Blut in die Lunge mit der Gefahr der Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie, später evtl. mit fixiertem Lungengefäßwiderstand. Es hat sich außerdem herausgestellt, daß bei späteren korrektiven Operationen die Blalock-Taussig-Anastomose leichter wieder zu unterbinden ist als die Pottssche Anastomose. Aus dem Arbeitskreis um Porrs wurde kürzlich über die Spätresultate der ersten 100 operierten Patienten 11 und 13 Jahre postoperativ berichtet (PAUL et al.). Von diesen 100 Patienten waren 92 noch erreichbar. Neun Patienten waren bei der Operation gestorben und zwischen 1946 und 1959 (Operation 1946) waren weitere zehn Patienten gestorben. Gute Resultate wurden bei 68% der Überlebenden erzielt, mäßige Resultate bei 30% und schlechte Resultate bei 2% der Patienten. Die größten Komplikationen entstanden bei zu großen Anastomosen mit progressiver Herzvergrößerung und zunehmender Herzinsuffizienz wegen Überlastung des linken Ventrikels und durch die Entwicklung pulmonaler Hypertonie. Auch unsere Ergebnisse (KONCZ 1963) lassen sich mit denen der Blalock-Taussig-Operation ohne weiteres vergleichen. Wegen der großen Schwierigkeiten der Unterbindung der Pottsschen Anastomose bei der späteren totalen Korrektur der Herzmißbildung empfiehlt Porrs selbst, der Blalock-Taussig-Operation den Vorzug zu geben, wo dies möglich ist und wo die Arteria subclavia

groß genug ist. Die Pottssche Operation wird ihren Platz als Palliativoperation für kleine Säuglinge behalten.

Die von 1948 von BROCK und von SELLORS eingeführte blinde Valvulotomie der Pulmonalklappe durch eine Incision in der Muskulatur des rechten Ventrikels ist auch bei Fallotschen Tetralogien angewendet worden. Die Einführung dieser Operation war ein erster Schritt in der Richtung zur totalen Korrektur der Herzmißbildung. BROCK hat diese Technik auch später zur Resektion oder Dilatation von reinen Infundibulumstenosen erweitert. Wenn mit dieser Methode die Pulmonalstenose wirkungsvoll entlastet wird, entstehen hämodynamische Verhältnisse wie beim reinen Ventrikelseptumdefekt, unter Umständen mit allen entsprechenden Folgen. In der Serie von BROCK und CAMPBELL sind die Resultate bei größeren Patienten jedoch durchaus mit denen der Blalock-Taussig-Anastomose vergleichbar (CAMPBELL).

Ohne Zweifel sind die späten Resultate aller dieser drei zur Verfügung stehenden Palliativoperationen in einem relativ großen Prozentsatz enttäuschend. Die Blalock-Taussig-Anastomose wächst nicht mit und bei zunehmender Körpergröße wird das durch die Anastomose der Lunge zugeführte Blutvolumen wieder zu gering. Bei der Pottsschen Anastomose entsteht im Laufe der Jahre leicht durch ein Mitwachsen der Anastomose eine pulmonale Hypertonie oder ein zu großer Shunt von Blut in die Lunge. Nach der Brockschen Operation sind die Spätergebnisse nicht erfreulicher. Häufig tritt ein Nachlassen der erzielten Besserung durch eine Zunahme der Pulmonalstenose ein, oder der Ventrikelseptumdefekt gestattet bei gründlicher Beseitigung der Pulmonalstenose einen zu großen Links-Rechts-Shunt.

Im Jahre 1955 gelang LILLEHEI u. Mitarb. erstmals die vollständige Korrektur dieser komplexen Mißbildung. Bei der korrektiven Operation wird der Ventrikelseptumdefekt verschlossen, die Pulmonalstenose ausgeschnitten und der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels evtl. bis zur Bifurkation der Arteria pulmonalis durch Einsatz von Kunststoffen oder Perikardflicken erweitert. Seitdem ist die

totale Korrektur der Fallotschen Tetralogie mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine im geeigneten Alter die Methode der Wahl (KIRKLIN et al. 1959, SENNING, ZENKER et al., DERRA und LÖHR, KIRKLIN et al. 1960, KONCZ 1960, GERBODE et al., KAY et al., MARCH et al., KLINNER 1961, KLINNER 1962, BAHNSON et al., KLINNER et al. 1963, STAPENHORST et al.). Das Risiko dieser Operation richtet sich nach dem Schweregrad der Mißbildung und nach dem Alter der Patienten. Es ist bei den nicht-cyanotischen Patienten wesentlich geringer als bei der schwercyanotischen. Die Gesamtmortalität bei der Operation liegt zwischen 13,5% (D. A. COOLEY 1962) und 30%. Eine vorausgegangene Blalock-Taussig-Anastomose vergrößert das Risiko der späteren Korrektur nicht wesentlich (BAHNSON et al.). Das hämodynamische Resultat ist bei den meisten überlebenden Patienten ausgezeichnet. Es liegen bereits postoperative Beobachtungen größerer Serien von über 5 Jahren vor. KAY u. Mitarb. haben bei 15 rekatheterisierten Fällen nur einmal eine Restpulmonalstenose mit einem systolischen Gradienten von 33 mm Hg festgestellt. Nach erfolgreicher Korrektur der Tetralogie sind die beiden Kreisläufe voneinander getrennt, Cyanose ist nicht mehr vorhanden und die Patienten erreichen bald eine normale körperliche Leistungsfähigkeit. Mit der Normalisierung des Blutbildes gehen auch die Trommelschlegelfinger zurück. Die Herzgröße ist in vielen Fällen normal, manche Herzen sind noch für längere Zeit vergrößert. Die Besserung der Lungendurchblutung ist auch röntgenologisch deutlich sichtbar. Wie sich im Laufe der Jahre der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels mit dem eingenähten Fremdmaterial bei weiterem Wachstum der Patienten verhält, bleibt abzuwarten. Durch die Plastik des Ausflußtraktes und des Hauptstammes der Arteria pulmonalis und die dabei nötige Spaltung des Pulmonalklappenringes entsteht eine Pulmonalinsuffizienz, die prognostisch günstig beurteilt wird. Wie hoch der Prozentsatz bakterieller Endokarditis unter den späteren Ergebnissen sein wird, wissen wir noch nicht. Die Abb. 227 zeigt Herzfern-aufnahmen vor und nach korrektiver Operation einer Fallotschen Tetralogie.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Congenital cardiac disease. In: W. OSLER, *Modern medicine*, ed. 3, vol. 4. Philadelphia: Lea & Febiger 1927.
- ASSMANN, H.: Die klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen. Leipzig: Vogel 1929.
- BAHNSON, H. T., F. C. SPENCER, B. LANDTMAN, M. D. WOLF, C. A. NEILL, and H. B. TAUSSIG: Surgical treatment and follow-up of 147 cases of tetralogy of Fallot treated by correction. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **44**, 419 (1962).
- BASHOUR, F., and P. WINCHELL: Preponderant left-to-right flow through a ventricular septal defect in the presence of pulmonary stenosis. *Ann. intern. Med.* **42**, 1227 (1955).
- BEUREN, A. J.: Indikationen zur korrekativen Chirurgie des Ventrikelseptumdefektes und der Fallot'schen Tetralogie. *M Schr. Kinderheilk.* **109**, 310 (1961).
- Die Fallot'sche Tetralogie und Trilogie, Pathologie, Pathophysiologie und Klinik. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk., N. F.* **21**, 1 (1964).
- , u. J. APITZ: Die transeptale Katheterisierung des linken Herzens. *Z. Kreisl.-Forsch.* **52**, 649 (1963a).
- Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofs. Bericht über 120 Angiokardiographien bei 220 Punktionen. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 42 (1963b).
- BING, R. J., L. D. VANDAM, and F. D. GRAY jr.: Physiological studies in congenital heart disease; results of preoperative studies in patients with tetralogy of Fallot. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **80**, 121 (1947).
- BLACKFORD, L. M.: Tetralogy of Fallot; clinical report of a case. *Arch. intern. Med.* **45**, 631 (1930).
- BLALOCK, A.: Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis. *Surg. Gynec. Obstet.* **87**, 385 (1948).
- , and H. B. TAUSSIG: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J. Amer. med. Ass.* **128**, 189 (1945).
- BLOUNT jr., S. G., H. MUELLER, and M. C. MCCORD: Ventricular septal defect: Clinical and hemodynamic patterns. *Amer. J. Med.* **18**, 871 (1955).
- BOUCHARD, F., et C. CORNU: Étude des courbes de pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaires dans les rétrécissements pulmonaires. *Arch. Mal. Coeur* **47**, 417 (1954).
- BRAUDO, J. L., and M. M. ZION: Cyanotic spells and loss of consciousness induced by cardiac catheterization in patients with Fallot's tetralogy. *Amer. Heart J.* **59**, 10 (1960).
- BRINTON, W. D., and M. CAMPBELL: Necropsies in some congenital disease of the heart, mainly Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **15**, 335 (1953).
- BROCK, R. C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis; report of 3 cases. *Brit. med. J.* **1948I**, 1121.
- The anatomy of congenital pulmonary stenosis. London: Cassell 1957.
- BROTMACHER, L.: Hemodynamic effects of squatting during repose. *Brit. Heart J.* **19**, 559 (1957a).
- Hemodynamic effects of squatting during recovery from exertion. *Brit. Heart J.* **19**, 567 (1957b).
- CAMPBELL, M.: Late results of operations for Fallot's tetralogy. *Brit. med. J.* **1958II**, 1175.
- , and T. H. HILLS: Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **12**, 65 (1950).
- CASTELLANOS, A., R. PEREIRAS et A. GARCIA: L'angiocardigraphie chez l'enfant. *Presse méd.* **46**, 1747 (1938).
- CHAVEZ, I., N. DORBECKER, and A. CELIS: Direct intracardiac angiocardiography. Its diagnostic value. *Amer. Heart J.* **33**, 560 (1947).
- COELHO, E., E. PAIVA, F. PÁDUA, A. NUNEZ, S. AMRUM, A. BORDADO e SÁ, and A. SOLES LUIS: Tetralogy of Fallot: Angiocardiographic, electrocardiographic, vectorcardiographic and hemodynamic studies of the Fallot-type complex. *Amer. J. Cardiol.* **7**, 538 (1961).
- COLES, J. E., and W. J. WALKER: Coarctation of the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **52**, 469 (1956).
- COOLEY, D. A.: In Diskussion zu H. T. BAHNSON. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **44**, 419 (1962).
- COOLEY, R. N., H. T. BAHNSON, and C. R. HANLON: Angiocardiography in congenital heart disease of the cyanotic type with pulmonic stenosis or atresia. *Radiology* **52**, 329 (1949).
- CORVISART, J. N.: Essai sur les maladies et les lésions organiques du couer et des gros vaisseaus; extrait des leçons cliniques de; publié sous ses yeux, 3rd ed., vol. 36. Paris: Mequignon-Marvis 1818. Zit. bei EDWARDS 1953.
- CRILEY, J. M., and C. A. NEILL: Cineangiocardiology in the differential diagnosis of tetralogy of Fallot. *Circulation* **24**, 911 (1961).
- DAMMANN jr., J. F., and C. FERENCZ: The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. I. Normal lungs. II. Malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis. *Amer. Heart J.* **52**, 7 (1956).
- DERRA, E.: Über die Blalocksche Operation der angeborenen Pulmonalstenose. *Dtsch. med. Wschr.* **75**, 295 (1950).
- , and B. LÖHR: First experiences with extracorporeal circulation in heart operations. *Germ. med. Mth.* **4**, 291 (1959).
- DEXTER, L., F. W. HAYNES, C. S. BURWELL, E. C. EPPINGER, M. C. SOSMAN, and J. M. EVANS: Studies of congenital heart disease. III. Venous catheterization as a diagnostic aid in

- patent ductus arteriosus, tetralogy of Fallot, ventricular septal defect, and auricular septal defect. *J. clin. Invest.* **26**, 561 (1947).
- DONZELOT, E., A. M. EMAM-ZADE, R. HEIM DE BALSAC, J. E. ESCALLE et M. ANTOINE: L'angiocardigraphie dans les maladies congenitales: Techniques et resultate obtenus dans 74 cas. *Arch. Mal. Coeur.* **42**, 35 (1949).
- DOTTER, C. T., and I. STEINBERG: Angiocardigraphy. *Ann. Roentgenol.* **20** (1951).
- EAST, T., and W. G. BARNARD: Pulmonary atresia and hypertrophy of bronchial arteries. *Lancet* **19381**, 834.
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*, 2nd ed. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- ELDRIDGE, F. L., and H. N. HULTGREN: Pulmonary stenosis with increased pulmonary blood flow. *Amer. Heart J.* **49**, 838 (1955).
- FALLOT, E.: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleu (cyanose cardiaque). *Marseille-méd.* **25**, 77, 138, 207, 270, 341, 403 (1888).
- FERENCZ, C.: The pulmonary vascular bed in the tetralogy of Fallot; changes following a systemic-pulmonary arterial anastomosis. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **106**, 100 (1960).
- FINEBERG, M. H., and C. J. WIGGERS: Compensation and failure of right ventricle. *Amer. Heart J.* **11**, 255 (1936).
- FINLAND, M.: Current status of therapy in bacterial endocarditis. *J. Amer. med. Ass.* **166**, 364 (1958).
- FORSSMANN, W.: Die Sondierung des rechten Herzens. *Klin. Wschr.* **8**, 2085 (1929).
- Über Kontrastdarstellung der Höhlen des lebenden echten Herzens und der Lungenschlagader. *Münch. med. Wschr.* **78**, 489 (1931).
- GASUL, B. M., J. B. RICHMOND, and C. A. KRAKOWER: A case of tetralogy of Fallot with a patent foramen ovale (Pentalogy) showing a marked left ventricular hypertrophy and left axis deviation. *J. Pediat.* **35**, 413 (1949).
- GERBODE, F., J. B. JOHNSTON, A. A. SADER, W. J. KERTH, and J. J. OSBORN: Complete correction of tetralogy of Fallot. *Arch. Surg.* **82**, 793 (1961).
- GOODWIN, J. F., R. E. STEINER, J. P. D. MOUNSEY, A. G. MACGREGOR, and E. J. WAYNE: A critical analysis of the clinical value of angiocardigraphy in congenital heart disease. *Brit. J. Radiol.* **26**, 161 (1953).
- GROSSE-BROCKHOFF, F.: Angeborene Herzfehler, ihre moderne Diagnostik und Therapie. *Verh. dtsh. Ges. inn. Med.* **55**, 566 (1949).
- R. JANKER, H. NEUHAUS u. A. SCHAEDE: Zur Diagnostik der angeborenen Herzfehler. *Ärztl. Wschr.* **6**, 872, 892 (1951).
- u. A. SCHAEDE: Angiographische Untersuchungen bei angeborenen Herzfehlern. *Dtsch. med. Wschr.* **74**, 1044 (1949).
- HAMILTON, W. F., J. A. WINSLOW, and W. F. HAMILTON jr.: Notes on a case of congenital heart disease with cyanotic episodes. *J. clin. Invest.* **29**, 20 (1950).
- HARLEY, H. R. S.: What is Fallot's tetralogy? *Amer. Heart J.* **62**, 729 (1961).
- HARRISON, W. F.: Congenital heart disease; extreme congenital pulmonary stenosis (tetralogy of Fallot); collateral pulmonary circulation; massive rightsided vegetative endocarditis. *Amer. Heart J.* **5**, 213 (1929).
- HEINTZEN, P., u. I. TESKE: Die einseitige Agenesie der Lungenarterie. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **32**, 263 (1960).
- HERBST, M.: Die Verwendung von arteriellen Homoiotransplantaten in der Chirurgie des Herzens und der großen Gefäße. *Zbl. Chir.* **83**, 486 (1958).
- HILARIO, J., J. LIND, and C. WEGELIUS: Rapid biplane angiocardigraphy in the tetralogy of Fallot. *Brit. Heart J.* **16**, 109 (1954).
- HOFFMANN, J. I. E., A. M. RUDOLPH, A. S. NADAS, and R. E. GROSS: Pulmonic stenosis, ventricular septal defect and right ventricular pressure above systemic level. *Circulation* **22**, 405 (1960b).
- — — and M. H. PAUL: Physiologic differentiation of pulmonic stenosis with and without an intact ventricular septum. *Circulation* **22**, 385 (1960a).
- HUNTER, W. (1784): Zit. bei J. D. KEITH, R. D. ROWE, and P. VLAD, *Heart disease in infancy and childhood*. New York: MacMillan Co. 1958.
- JANKER, R.: Apparatur und Technik der Röntgencinematographie zur Darstellung der Herzinnenräume und der großen Gefäße. *Fortschr. Röntgenstr.* **72**, 513 (1950).
- JÖNSSON, G., B. BRODÉN, and J. KARNELL: Selective angiocardigraphy. *Acta radiol. (Stockh.)* **32**, 486 (1949).
- JOHNS, T. N. P., G. R. WILLIAMS, and A. BLALOCK: Anatomy of pulmonary stenosis and atresia with comments on surgical therapy. *Surgery* **33**, 161 (1953).
- JOHNSON, A. M.: Norepinephrine and cyanotic attacks in Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **23**, 197 (1961).
- KAY, E. B., C. NOGUEIRA, D. MENDELSON jr., and H. A. ZIMMERMAN: Corrective surgery for tetralogy of Fallot. Evaluation of results. *Circulation* **24**, 1342 (1961).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: *Heart disease in infancy and childhood*. New York: MacMillan Co. 1958.
- KIRKLIN, J. W., F. H. ELLIS jr., D. C. MCGOON, J. W. DUSHANE, and H. J. C. SWAN: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. *J. thorac. Surg.* **37**, 22 (1959).
- W. S. PAYNE, R. A. THEYE, and J. W. DUSHANE: Factors affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. *Ann. Surg.* **152**, 485 (1960).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: *Diagnosis of congenital heart disease*. Chicago: Yearbook Publ. 1955.

- KLINNER, W.: Operativ-technische Probleme der Radikaloperation bei Fallot'scher Tetralogie. *Thoraxchirurgie* 9, 274 (1961).
- Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallot'schen Tetralogie. *Ergebn. Chir. Orthop.* 44, 58 (1962).
- M. PASINI u. A. SCHAUDIG: Anastomose zwischen System- und Lungenarterie mit Hilfe von Kunststoffprothesen bei cyanotischen Herzvitien. *Thoraxchirurgie* 10, 68 (1962).
- A. SCHAUDIG u. F. SEBENING: Ergebnisse bei 500 mit der Herz-Lungen-Maschine operierten Herzfehlern. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* 302, 91 (1963).
- KONCZ, J.: Persönliche Mitteilung 1960.
- Persönliche Mitteilung 1963.
- KREUTZER, R. O., J. A. CAPRILE, and F. M. WESSELS: Angiocardiography in heart disease in children. *Brit. Heart J.* 12, 293 (1950).
- KURTZ, C. M., H. B. SPRAGUE, and P. D. WHITE: Congenital heart disease; interventricular septal defects with associated anomalies in a series of 3 cases examined post mortem, and a living patient fifty-eight years old with cyanosis and clubbing of the fingers. *Amer. Heart J.* 3, 77 (1927).
- LEV, M.: Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- M. H. AGOSTSSON, and R. ARCILLA: The pathologic anatomy of common atrio-ventricular orifice associated with tetralogy of Fallot. *Amer. J. clin. Path.* 36, 408 (1961).
- LILLEHEI, C. W., M. COHEN, H. E. WARDEN, R. C. READ, J. B. AUST, R. A. DE WALL, and R. L. VARCO: Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first 10 cases. *Ann. Surg.* 142, 418 (1955).
- LOWE, J. B.: The angiocardiogram in Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* 15, 319 (1953).
- LURIE, P. R., and H. B. SHUMACKER jr.: Hemodynamic effects of valvulotomy in pulmonic stenosis. *Circulation* 8, 345 (1953).
- MACIEIRA-COELHO, E., and E. COELHO: Auscultatory and phonocardiographic diagnosis of Fallot-type complex. *Cardiologia* 41, 193 (1962).
- MARCH, H. W., F. GERBODE, and H. N. HULTGREN: The reopened ventricular septal defect. A syndrome following unsuccessful closure of interventricular septal defects particularly in association with infundibular stenosis. *Circulation* 24, 250 (1961).
- MCCORD, M. C., J. VAN ELK, and S. G. BLOUNT jr.: Tetralogy of Fallot: Clinical and hemodynamic spectrum of combined pulmonary stenosis and ventricular septal defect. *Circulation* 16, 736 (1957).
- MEHRIZI, A., and A. DRASH: Growth disturbance in congenital heart disease. *J. Pediat.* 61, 418 (1962).
- NADAS, A. S., H. D. ROSENBAUM, M. H. WITTENBORG, and A. M. RUDOLPH: Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia; clinically diagnosable and surgically significant variable. *Circulation* 8, 328 (1953).
- PAPP, C.: Le diagnostic radiologique de la tétrade de Fallot. *Arch. Mal. Coeur* 24, 249 (1931).
- PASQUALE, N. P. DE, and G. E. BURCH: The electrocardiogram, vectorcardiogram, and ventricular gradient in the tetralogy of Fallot. *Circulation* 24, 94 (1961).
- PATTEN, B. M.: Human embryology. Philadelphia: P. Blakiston Son & Co. 1946.
- PAUL, M. H., R. A. MILLER, and W. J. POTTS: Long-term results of aortic-pulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. An analysis of the first 100 cases eleven to thirteen years after operation. *Circulation* 23, 525 (1961).
- PEACOCK, T. B.: On malformations of the human heart. London: Churchill 1866.
- POOL, P. E., J. H. K. VOGEL, and S. G. BLOUNT jr.: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Amer. J. Cardiol.* 10, 706 (1962).
- POTTS, W. J., S. SMITH, and S. GIBSON: Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. *J. Amer. med. Ass.* 132, 627 (1946).
- RICH, A. R.: A hitherto unrecognized tendency to the development of widespread pulmonary vascular obstruction in patients with congenital pulmonary stenosis (tetralogy of Fallot). *Bull. Johns Hopk. Hosp.* 82, 389 (1948).
- ROSS, R. S., H. B. TAUSSIG, and M. H. EVANS: Late hemodynamic complications of anastomotic surgery for treatment of the tetralogy of Fallot. *Circulation* 18, 553 (1958).
- ROWE, R. D., P. VLAD, and J. D. KEITH: Atypical tetralogy of Fallot: A noncyanotic form with increased lung vascularity. *Circulation* 12, 230 (1955).
- RUDOLPH, A. M., A. S. NADAS, and W. T. GOODALE: Intracardiac left-to-right shunt with pulmonic stenosis. *Amer. Heart J.* 48, 808 (1954).
- SANDIFORT (1777): In: L. R. BENNETT, Sandifort's „Observationes“. Kap. 1, concerning a very rare disease of the heart; I. Tetralogy of Fallot or Sandifort? *Bull. Hist. Med.* 20, 539 (1946).
- SCOTT, L. P., A. J. HAUCK, and A. S. NADAS: Endocardial cushion defect with pulmonic stenosis. *Circulation* 25, 653 (1962).
- SEGALL, H. N.: A case of tetralogy of Fallot; clinicopathological observations; quantitative studies of circulation rate and the right-to-left shunt. *Amer. Heart J.* 8, 628 (1933).
- SELLORS, T. H.: Surgery of pulmonary stenosis. A case in which the pulmonary valve was successfully divided. *Lancet* 1948I, 988.
- SENNING, A.: Surgical treatment of right ventricular outflow tract stenosis combined with ventricular septal defect and right-left shunt (Fallot's tetralogy). *Acta chir. scand.* 117, 73 (1959).

- SHUMACKER jr., H. B., and P. R. LURIE: Pulmonary valvulotomy: description of new operative approach with comments about diagnostic characteristics of pulmonic valvular stenosis. *J. thorac. Surg.* **25**, 173 (1953).
- SÖNDERGAARD, T.: Coactation of pulmonary artery. *Dan. med. Bull.* **1**, 46 (1954).
- SONES jr., F. M.: Contrast visualization of the central circulation by selective cinecardiography. *Circulation* **18**, 784 (1958).
- SPITZER, A.: Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens; Versuch einer phylogenetischen Theorie. *Virchows Arch. path. Anat.* **243**, 81 (1923).
- STAPENHORST, K., L. BRUNNER, E. F. HELLER, H. E. HOFFMEISTER, P. G. KIRCHHOFF, J. KONCZ, H. RASTAN, M. SANPRADIT u. E. ZÖCKLER: Ergebnisse intrakardialer Eingriffe mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine (Ein Bericht über 250 Fälle). *Med. Klin.* **58**, 2069 (1963).
- STENSEN, N.: Zit. in H. I. GOLDSTEIN in einer Diskussion der Arbeit S. JARCHO, Giovanni BATTISTA Morgagni. *Bull. Hist. Med.* **20**, 526 (1948).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. New York: Commonwealth Fund 1947.
- Analysis of malformations of the heart amenable to a Blalock-Taussig operation. *Amer. Heart J.* **36**, 321 (1948a).
- Tetralogy of Fallot: Especially the care of the cyanotic infant and child. *Pediatrics* **1**, 307 (1948b).
- Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Cambridge: Commonwealth Fund, Harvard University Press 1960.
- H. CRAWFORD, S. PELARGONIO, and ST. ZACHARIOUDAKIS: Ten to thirteen year follow-up on patients after a Blalock-Taussig operation. *Circulation* **25**, 630 (1962).
- TAUSSIG, H. B., J. T. KING, S. R. BAUERSFELD, and S. PADMAVATI-IYER: Results of operation for pulmonary stenosis and atresia (report of 1000 cases). *Trans. Ass. Amer. Phycns* **64**, 67 (1951).
- TOSETTI, R., A. ACTIS-DATO et P. F. ANGELINO: Histopathologie des petits vaisseaux pulmonaires dans les sténoses de l'artère pulmonaire. *Arch. Mal. Coeur* **46**, 780 (1953).
- WHITE, B. D., D. G. MCNAMARA, S. R. BAUERSFELD, and H. B. TAUSSIG: Five-year post-operative results of first 500 patients with Blalock-Taussig anastomosis for pulmonary stenosis or atresia. *Circulation* **14**, 512 (1956).
- WHITE, P. D., and H. B. SPRAGUE: The tetralogy of Fallot; report of a case in a noted musician, who lived to his sixtieth year. *J. Amer. med. Ass.* **92**, 787 (1929).
- WILLIAMS, C. B., R. L. LANGE, and H. H. HECHT: Postvalvular stenosis of the pulmonary artery. *Circulation* **16**, 195 (1957).
- WOOD, P.: Congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **20**, 282 (1958).
- YOUNG, A. H.: Rare anomaly of the human heart — a three-chambered heart in an adult aged thirty-five years. *J. Anat. (Lond.)* **41**, 190 (1907).
- ZENKER, R., G. HEBERER, H. G. BORST, H. GEHL, W. KLINNER, R. BEER u. M. SCHMIDT-MENDE: Eingriffe am Herzen unter Sicht. *Dtsch. med. Wschr.* **84**, 577, 649 (1959).
- ZIEGLER, R. F.: Electrocardiographic studies in normal infants and children. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1951.
- Some aspects of electrocardiography in infants and children with congenital heart disease. *Dis. Chest* **25**, 490 (1954).

Truncus arteriosus communis persistens und Pseudotruncus arteriosus

Von J. APITZ, Göttingen

Als *Truncus arteriosus communis persistens* wird die Herzmißbildung bezeichnet, bei der aus beiden Herzkammern ein gemeinsamer arterieller Gefäßstamm entspringt, von dem aus der Lungenkreislauf, der Körperkreislauf und das Myokard mit Blut versorgt werden.

Ein *Pseudotruncus arteriosus* (Truncus aorticus) liegt dann vor, wenn die Arteria pulmonalis von der Klappenbasis bis zur Lunge atretisch ist und nur autoptisch als Bindegewebsstrang nachgewiesen werden kann (TAUSSIG 1960), während der sog. Pseudotruncus pulmonalis (GROSSE-BROCKHOFF et al., DOERR, ZDANSKY) mit der Aortenatresie (s. dort) identisch ist.

Der sog. partielle Truncus arteriosus wird als aortopulmonaler Septumdefekt a. a. O. abgehandelt.

Beim *Hemitruncus arteriosus* (TAUSSIG 1960) entspringt eine Lungenarterie aus der ascendierenden Aorta, die andere aus dem Hauptstamm der Arteria pulmonalis, der an normaler Stelle aus dem rechten Ventrikel entspringt. Diese Herzfehlbildung wird bei der einseitigen Aplasie der Arteria pulmonalis beschrieben.

Historische Daten. Die ersten Sektionsberichte über den Truncus arteriosus communis persistens wurden von WILSON (1798), RAMSBOTHAM (1829), TIEDEMANN (1831) und BUCHANAN (1861) veröffentlicht. Danach folgten die Arbeiten von OBERWINTER (1904), HERXHEIMER (1910) und HÜLSE (1918). HUMPHREYS stellte 1932 aus der Literatur 15 Fälle zusammen und forderte für die Diagnose des echten Truncus das Vorhandensein von vier Klappentaschen. Bis 1942 waren in der Literatur 30 Fälle beschrieben (LEV und SAPHIR) und 1949 fanden COLLETT und

EDWARDS 80 Fälle von echtem Truncus arteriosus veröffentlicht und gaben ein Einteilungsschema an, das sich bisher gut bewährt hat. Die erste klinische Studie erschien 1957 von ANDERSON et al.

Häufigkeit. Der Truncus arteriosus communis ist eine der seltenen Herzmißbildungen. Nach KEITH et al. wird er in der Bevölkerung einmal unter 150000 Personen im Alter bis zu 14 Jahren gefunden.

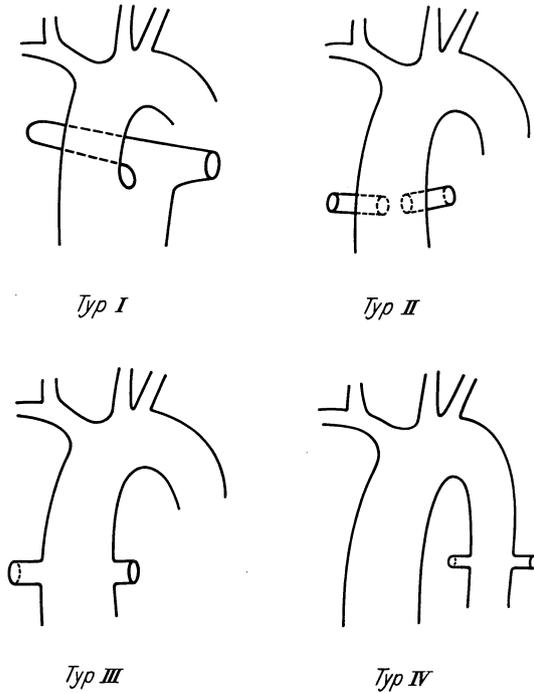


Abb. 228. Schematische Darstellung der vier verschiedenen Typen von echtem Truncus arteriosus communis persistens (nach COLLETT und EDWARDS)

Im klinischen Krankengut wird bei älteren Kindern und Erwachsenen mit einem angeborenen Herzfehler in 0,2—0,3% der Fälle ein Truncus arteriosus gefunden (GROSSE-BROCKHOFF et al., KJELLBERG et al., WOOD). Im Kindesalter wird eine Häufigkeit von 0,4 bis 2,7% (KEITH et al., LEECH, MANNHEIMER) und im Säuglingsalter eine solche von 3% (APITZ und BEUREN) angegeben.

Im Sektionsgut liegt bei 1,7—4,9% der Obduktionen bei einem angeborenen Herzfehler ein Truncus arteriosus vor (ABBOTT, CLAWSON, FONTANA und EDWARDS, SCHULTZ-RICH, TANDON et al.).

Im allgemeinen wird ein Überwiegen des männlichen Geschlechtes beobachtet (COLLETT und EDWARDS, FONTANA und EDWARDS, TANDON et al.).

Ätiologie, Embryologie. Der Truncus arteriosus communis persistens ist eine Hemmungsmißbildung des Herzens. Die Ätiologie ist weitgehend unbekannt. In letzter Zeit wurde der Truncus arteriosus vereinzelt mit den Thalidomid-Embryopathien in Verbindung gebracht (SCHUMACHER und ODUNJO).

Wird während der intrauterinen Entwicklung das Septum bulbi et trunci nicht angelegt, so bleibt der embryonale Truncus arteriosus erhalten. Da das Septum aorticopulmonale normalerweise auch die Pars membranacea des Ventrikelseptums bildet, ist der Truncus arteriosus communis persistens stets mit einem membranösen Ventrikelseptumdefekt kombiniert.

Wird das Septum bulbi et trunci angelegt, aber während seiner Entwicklung stark nach links verschoben, so entsteht eine Atresie der Arteria pulmonalis und damit ein Pseudotruncus arteriosus (s. BARTHEL; DOERF 1943, 1960; GOERTTLER).

Pathoanatomie. Der echte Truncus arteriosus communis persistens ist dadurch gekennzeichnet, daß aus beiden Herzkammern nur ein arterielles Gefäß entspringt. Dieses Gefäß versorgt das Myokard, den Körperkreislauf und die Lungen mit Blut. Es darf auch histologisch kein Rest eines zweiten Gefäßes nachweisbar sein.

Je nach der Lungengefäßversorgung wird der Truncus verus nach COLLETT und EDWARDS in vier Typen eingeteilt (s. Abb. 228):

1. Typ I (in 48% der Fälle): Aus einem gemeinsamen Gefäßstamm entspringen die ascendierende Aorta und der Hauptstamm der Arteria pulmonalis, der sich kurz nach seinem Ursprung in einen rechten und in einen linken Ast gabelt.

2. Typ II (in 29% der Fälle): Die rechte und linke Arteria pulmonalis zweigen von der Hinterwand des Truncus ab. Meist haben beide Gefäße einen gemeinsamen Ursprung, der stenotisch sein kann (TAUSSIG 1960), seltener entspringen sie getrennt voneinander.

3. Beim Typ III (10% der Fälle) entspringen beide Lungenarterien unabhängig voneinander seitlich am Truncus. Gelegentlich geht nur die rechte Arteria pulmonalis aus dem Truncus bzw. der ascendierenden Aorta ab, während die linke Arteria pulmonalis aus dem rechten Ventrikel ihren Ursprung nimmt (Hemitruncus arteriosus nach TAUSSIG 1960).

Bei Typ I—III (87% der Fälle) entspringen die Lungenarterien aus dem ascendierenden Teil des Truncus proximal von der Arteria anonyma (GROSSE-BROCKHOFF et al.; NADAS; TANDON et al.). Der Ursprung der Pulmonal-

gefäße kann nach KÜNZLER und SCHAD auch im oberen Anteil der descendierenden Aorta erfolgen. Es handelt sich meist um große und weite Gefäße. Nur in etwa 2% wird eine Stenose einer oder beider Lungengefäße am Abgang aus dem Truncus beobachtet (KEITH et al.; KJELLBERG et al.).

4. Typ IV (13% der Fälle): Hierbei fehlen beide Pulmonalarterien. Die Lungendurchblutung erfolgt über Kollateralgefäße (s. CHRISTELLER), meist durch Bronchialarterien. Die Ursache dieser Anomalie wird in einer Aplasie der Pulmonalarterien bzw. der sechsten Kiemenbogenarterie gesehen (DOERR 1960; MANHOFF und HOWE; MARAGUES). Das Bestehenbleiben des embryonalen Truncus ist hierbei sekundär.

Die Einteilung der verschiedenen Typen von Truncus arteriosus ist bisher mehrfach modifiziert worden (CAMPBELL und DEUCHAR; HOLZMANN und KIESER; HUMPHREYS; KEITH et al.; KJELLBERG et al.; NADAS; TANDON et al.; ZDANSKY, usw.).

DOERR (1943 und 1960) hält Typ I für die einzige Form eines echten aortalen Truncus. Typ II wird von ihm als pulmonaler Pseudotruncus und Typ IV als aortaler Pseudotruncus bezeichnet.

HUMPHREYS hat 1932 als erste eine vierteilige Semilunarklappe als Voraussetzung für die Diagnose eines echten Truncus arteriosus gefordert. Seither wird vereinzelt an dieser Forderung festgehalten (DOERR 1943 und 1960; GROSSE-BROCKHOFF et al.). Die Mehrzahl der Autoren halten die Anzahl der Klappentaschen für nicht wesentlich für die morphologische Diagnose eines echten Truncus (ANDERSON et al.; CAMPBELL und DEUCHAR; COLLETT und EDWARDS; EDWARDS; NADAS; TANDON et al.; TAUSSIG). Es sind bisher 2, 3, 4 und 6 Klappentaschen beschrieben worden. Am häufigsten sind tricuspida Klappen (COLLETT und EDWARDS; EDWARDS; NADAS; ROSSI; TAUSSIG).

Die Klappentaschen können verdickt und deformiert sein und dadurch eine Insuffizienz der Truncusklappe hervorrufen (BEAVER; DEELY et al.; FELLER; HUMPHREYS; MOTTA; ROOS).

Der Truncus arteriosus ist häufig mit *zusätzlichen Herzmißbildungen* kombiniert. Immer besteht ein membranöser Ventrikelseptumdefekt. In vielen Fällen betrifft der Defekt auch das muskuläre Septum bis zum

vollständigen Fehlen. Bei 20—25% der Fälle kommt ein single ventricle vor (CAMPBELL und DEUCHAR; COLLETT und EDWARDS; EDWARDS; HECK; KEITH et al.; KJELLBERG et al.; MANNHEIMER; NADAS; TAUSSIG 1947, 1960). Häufig ist auch das Vorhofseptum defekt, gelegentlich bis zum völligen Fehlen. In diesen Fällen besteht fast immer ein single ventricle und somit ein cor biloculare (HECK; KEITH et al.; ROSSI; TAUSSIG).

Bei 25—60% der Patienten wird ein rechtsseitiger Aortenbogen angegeben (COLLETT und EDWARDS; EDWARDS; KEITH et al.; KJELLBERG et al.; NADAS).

Der Ductus arteriosus fehlt meistens oder ist funktionell bedeutungslos (EDWARDS; NADAS; TAUSSIG). Bei Typ IV wird nie ein persistierender Ductus arteriosus gefunden (EDWARDS).

Seltenere kombinierte Herzmißbildungen sind: ein Canalis atrioventricularis communis (KEITH et al.), eine Aortenisthmusstenose (ROSSI), Mißbildungen im Bereich der Coronararterien (EDWARDS; KEITH et al.) oder ein doppelter Aortenbogen (KERWIN). Gelegentlich kommen bei Typ I—III Aplasien einer Lungenarterie vor (COLLETT und EDWARDS; EDWARDS; EDWARDS et al.; KJELLBERG et al.). Die Lungendurchblutung der betroffenen Seite findet durch Kollateralgefäße statt und ist oft vermindert, während die der anderen Seite meist vermehrt ist (EDWARDS et al.; KJELLBERG et al.).

Häufig werden zusätzliche, außerhalb des Kreislaufsystems gelegene Mißbildungen gefunden (APITZ und BEUREN; FONTANA und EDWARDS; KEITH et al.; TANDON et al.).

Die unter dem Begriff Pseudotruncus arteriosus (TAUSSIG) oder Truncus aorticus zusammengefaßten Anomalien (s. Abb. 229) werden von den meisten Autoren zur Fallotischen Tetralogie mit Pulmonalatresie (mit oder ohne persistierenden Ductus arteriosus) gerechnet (CAMPBELL und DEUCHAR; EDWARDS; EDWARDS et al.; KEITH et al.; KJELLBERG et al.; NADAS; ROSSI; SCHAD et al.; TANDON et al.; ZDANSKY).

Hämodynamik. Das aus dem Körper kommende venöse Blut fließt über den rechten Vorhof in den rechten Ventrikel und von hier aus in den Truncus arteriosus, der auch das aus den Lungenvenen kommende arterialisierte Blut via linken Vorhof und linken Ventrikel aufnimmt. Der Truncus erhält also das Blut aus beiden Ventrikeln und ist somit Mischungs-ort für das arterialisierte und das venöse Blut.

Bei einem single ventricle findet die Mischung schon auf Ventrikel Ebene statt. Besteht ein Cor biloculare, so kommt es auf Vorhofebene wegen des fast gleichen Vorhofdruckes zu einer nur geringen Mischung auf Vorhofebene.

Die Coronararterien, der Körper- und der Lungenkreislauf erhalten aus dem Truncus Blut von gleichem Mischungsverhältnis. Das

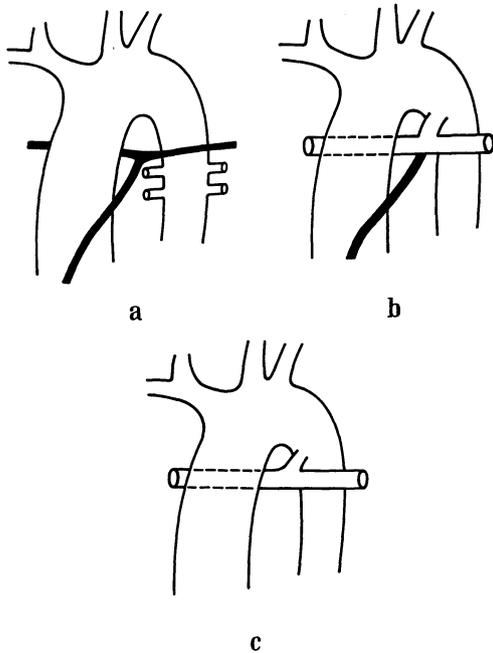


Abb. 229 a—c. Schematische Darstellung der verschiedenen Formen von Pseudotruncus (in Anlehnung an TAUSSIG). a Die Arteria pulmonalis ist in ganzer Ausdehnung von der Pulmonalklappe bis zur Lunge atretisch. Die Lungendurchblutung erfolgt über einen Kollateralkreislauf. b Der Hauptstamm der Arteria pulmonalis ist atretisch. Die Durchblutung der Äste der Arteria pulmonalis erfolgt über einen persistierenden Ductus arteriosus. c Der Hauptstamm der Arteria pulmonalis hat sich völlig zurückgebildet und ist auch histologisch nicht mehr nachweisbar (EDWARDS). Die Lungendurchblutung erfolgt über einen persistierenden Ductus arteriosus

den großen und kleinen Kreislauf durchströmende Blutvolumen und damit die Volumenbelastung beider Ventrikel ist abhängig von der Weite der Lungenarterien bzw. der Kollateralgefäße, von dem in diesen Gefäßen herrschenden Druck und vom Strömungswiderstand in der Lungenstrombahn und im Systemkreislauf.

Bei Typ I—III sind die Pulmonalarterien in der Regel weit und stehen unter Systemdruck. Der Strömungswiderstand ist zunächst niedrig und damit der Lungendurchfluß stark

vermehrt. Ein relativ großes Volumen arterialisierten Blutes strömt aus den Lungen zurück über den linken Vorhof und linken Ventrikel in den Truncus. Der Anteil des arterialisierten Blutes am arteriellen Mischblut ist relativ groß und die arterielle Sauerstoffsättigung ist nur wenig vermindert. Meistens besteht keine sichtbare oder nur eine geringe Cyanose.

Durch das große Lungenstromvolumen „verarmt“ der Systemkreislauf an Blut (TAUSSIG). Der rechte Ventrikel hat nur wenig Blut gegen den Systemdruck auszuwerfen. Der linke Ventrikel unterliegt einer erheblichen Volumenbelastung. Im Endstadium kommt es zu einem Versagen des linken Ventrikels.

Da die Lunge unter Systemdruck mit einem erheblich vermehrten Blutvolumen durchströmt wird, kann es zu Intimaveränderungen der Lungenarteriolen und damit zur sekundären pulmonalen Hypertension kommen. Hierdurch wird die Lungendurchblutung vermindert und das Körperkreislaufvolumen vermehrt.

Beim Typ IV und beim Pseudotruncus findet die Lungendurchblutung über Kollateralen oder über einen persistierenden Ductus arteriosus statt. In beiden Fällen kommt es zu einem erheblichen Druckabfall in den die Lungen versorgenden Gefäßen (TAUSSIG). Die Lungendurchblutung ist hierbei meist vermindert (KEITH et al.; KJELLBERG et al.; TAUSSIG et al.) und nur selten normal oder gar vermehrt (TAUSSIG).

Bei verminderter Lungendurchblutung strömt nur wenig arterialisiertes Blut aus den Lungen durch den linken Vorhof und linken Ventrikel in den Truncus und wird hier mit einem relativ großen Volumen venösen Blutes gemischt. Hieraus resultiert eine niedrige arterielle Sauerstoffsättigung, eine intensive Mischungscyanose mit Polycythämie und hohem Hämatokrit.

Der rechte Ventrikel hat ein weit größeres Blutvolumen gegen denselben Druck wie der linke Ventrikel auszuwerfen. Außer der vermehrten Druckbelastung unterliegt der rechte Ventrikel somit einer vermehrten Volumenbelastung. Die Folge ist eine zunehmende Rechtsherzinsuffizienz.

Nur in wenigen Fällen sind das Volumen des Lungenkreislaufes und das des Körperkreislaufes etwa gleich. In diesen Fällen ist

der Truncus mit einem längeren Leben vereinbar.

Bei zusätzlichem Single ventricle ist die Arbeit beider Ventrikel gleich und unabhängig von der Größe des System- und Lungenkreislaufes (ZDANSKY).

Klinik

Das klinische Bild des Truncus und Pseudotruncus ist abhängig von der Lungendurchblutung (LEVINE; TAUSSIG 1947 und 1960). Bei vermehrter Lungendurchblutung liegen ähnliche Verhältnisse wie bei einem großen Ventrikelseptumdefekt, bei verminderter Lungendurchblutung wie bei einer Fallotschen Tetralogie vor.

Die Kinder werden mit normalem Geburtsgewicht geboren und fallen bald durch mangelhaftes Gedeihen und Trinkschwierigkeiten auf.

Bei *verminderter Lungendurchblutung* kann schon bei der Geburt eine Cyanose bestehen (TAUSSIG) und die physiologische Polycythämie bleibt erhalten. Frühzeitig bilden sich Trommelschlegelfinger und -zehen.

Wenn ein offener Ductus arteriosus im Laufe der ersten Lebenswochen obliteriert, so kann es bis zur Ausbildung eines genügend großen Kollateralkreislaufes zu hypoxämischen Anfällen kommen (TAUSSIG).

Bei *vermehrter Lungendurchblutung* sind eine Dys- und Tachypnoe meist das erste Symptom; sie können bereits seit der Geburt bestehen (KEITH et al.). In vielen Fällen tritt schon im Alter von 3—6 Monaten zunehmende Herzinsuffizienz auf und die Patienten werden grau-blaß-cyanotisch (KEITH et al.; ROSSI; TAUSSIG). Kommt es zur Ausbildung einer pulmonalen Hypertension, so läßt die Dyspnoe nach und die Cyanose nimmt zu.

Durch die Belastung des rechten Ventrikels kommt es oft zur Ausbildung eines linksseitigen „Herzbuckels“ (NADAS). Tritt eine Rechtsherzinsuffizienz auf, so sind die Leber und unter Umständen auch die Milz tastbar vergrößert und periphere Ödeme nachweisbar.

Gelegentlich besteht ein systolisches Schwirren am linken Sternalrand oder über der Herzbasis (KEITH et al.; NADAS). Ein kontinuierliches Schwirren ist nur selten tastbar (TAUSSIG).

Auskultation und Phonokardiogramm. Im Phonokardiogramm ist der erste Herzton normal. Häufig ist zusätzlich ein protosystolischer Klick über der Herzbasis vorhanden, der bis zu

0,1 sec nach Beginn des ersten Tones einfällt (NADAS; TANDON et al.; ZUCKERMANN 1963). Er wird als Dehnungston des Truncus infolge des großen Schlagvolumens aufgefaßt. P₂ ist akzentuiert und einfach. Bei mehr als drei Klappentaschen kann eine angedeutete Spaltung vorhanden sein (NADAS; TANDON et al.).

Durch die Druckerhöhung im rechten Ventrikel kommt es gelegentlich zu einem aurikulären Galopp, der bei zunehmendem Rechts-herzversagen von einem ventrikulären Galopp-rhythmus abgelöst wird (TANDON et al.; ZUCKERMANN 1963).

Bei über 70% der Patienten besteht ein meist rauhes III/VI bis IV/VI Grad lautes systolisches Geräusch, das oft schon kurz nach der Geburt nachweisbar ist oder nach Tagen bis Monaten auftritt (KEITH et al.; NADAS; TAUSSIG 1960). Dieses Geräusch entspricht entweder dem Ventrikelseptumdefekt und ist dann holosystolisch mit p.m. im 3. bis 4. linken Intercostalraum, oder es entspricht einer relativen Truncusstenose und ist dann mesosystolisch mit p.m. über der Herzbasis (NADAS; ZUCKERMANN 1963).

Zusätzlich können verschiedene diastolische Geräusche auftreten:

1. Ein protodiastolisches Blasen als diastolische Komponente eines to-and-fro-Geräusches infolge einer Insuffizienz der Semilunarklappen des Truncus (DEELY et al.; NADAS; TANDON et al.; ZUCKERMANN 1963).

2. Ein middiastolisches Intervallgeräusch infolge einer relativen Tricuspidalstenose bei verminderter Lungendurchblutung oder infolge einer relativen Mitralstenose bei vermehrter Lungendurchblutung (ANDERSON et al.; CAMPBELL und DEUCHAR; KEITH et al.; NADAS; TANDON et al.; ZUCKERMANN 1960).

3. Ein diastolisches Sofortgeräusch als diastolische Komponente bei einem persistierenden Ductus arteriosus (ZUCKERMANN 1963).

4. Ein diastolisches Sofortgeräusch als diastolische Komponente eines kontinuierlichen Geräusches, das bei Typ IV und beim Pseudotruncus durch ausgedehnte Kollateralzirkulation erzeugt wird (CAMPBELL und DEUCHAR; LEVINE; ZUCKERMANN 1963), und bei Typ I bis III ohne pulmonale Hypertension durch einen in Systole und Diastole anhaltenden Druckgradienten zwischen dem Truncus arteriosus und der stenosierten Arteria pulmonalis hervorgerufen werden kann (TAUSSIG 1960;

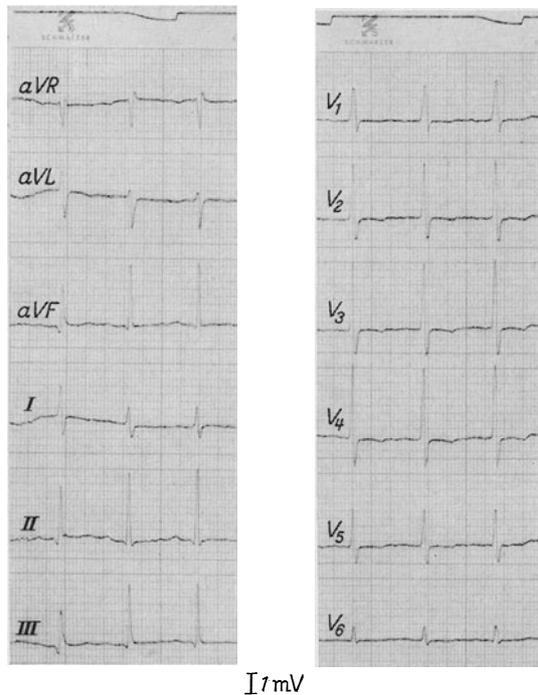


Abb. 230. Elektrokardiogramm eines 1²/₁₂ Jahre alten Mädchens (H. I. H-Arch. Nr. 2066) mit einem echten Truncus arteriosus Typ II und vermehrter Lungendurchblutung

Es wird in eine oder beide Lungen weit fortgeleitet. Es besteht selten bei der Geburt und entwickelt sich erst im 1.—2. Lebensjahr.

Das Elektrokardiogramm ist für die Diagnose eines Truncus arteriosus communis unergiebig (KEITH et al.; TAUSSIG). Es ist uncharakteristisch (TAUSSIG) und kann völlig normal sein (ARMER et al.).

In den Extremitätenableitungen wird meist ein Rechtstyp (KEITH et al.; ROSSI; TANDON et al.; TAUSSIG 1960; ZUCKERMANN 1958), seltener ein Mittelpositionstyp (KJELLBERG et al.) oder gar ein Linkstyp (NADAS) gefunden. Je nach der Lungendurchblutung besteht eine rechts- und rechts- und linksauriculäre Reizleitungsstörung (MANNHEIMER; ZUCKERMANN 1958). Die PQ-Strecke ist gelegentlich verlängert (KEITH et al.; MANNHEIMER; NADAS).

Ist die Lungendurchblutung vermindert, so findet sich in den Brustwandableitungen meist eine reine Hypertrophie des rechten Ventrikels (KEITH et al.; KJELLBERG et al.; LEVINE; MANNHEIMER; ROSSI; TAUSSIG; ZUCKERMANN 1958).

Bei vermehrter Lungendurchblutung wird eine kombinierte Ventrikelhypertrophie (siehe Abb. 230) oder eine isolierte Linkshypertrophie registriert (KEITH et al.; KJELLBERG et al.; NADAS; TANDON et al.; TAUSSIG 1960; ZUCKERMANN 1958). Entspringt der Truncus allein oder über-

wiegend aus dem linken Ventrikel, so liegt meistens eine reine Hypertrophie des linken Ventrikels vor (KEITH et al.; NADAS; ROWE und VLAD; TANDON et al.).

Röntgenuntersuchung.

Röntgenologisch ist das Herz mäßig vergrößert und liegt dem Zwerchfell breit auf. Die Herzspitze ist vermehrt gerundet und gehoben, der rechte Vorhofbogen etwas prominent. Das obere Mediastinum ist verbreitert (DEELY et al.; MANNHEIMER) und nach rechts konvex, nach links konkav begrenzt. Der Aortenknopf liegt relativ hoch und ist stark prominent (s. Abb. 231). Die Herzbuht ist — außer beim Typ I — stark exkaviert und ohne nachweisbares Pulmonalsegment (KJELLBERG et al.; TAUSSIG; ZDANSKY). Bei rechtem Aortenbogen erscheint die Herztaille verstrichen (ZDANSKY). Die Lage des Aortenbogens ist im a.p.-Strahlengang

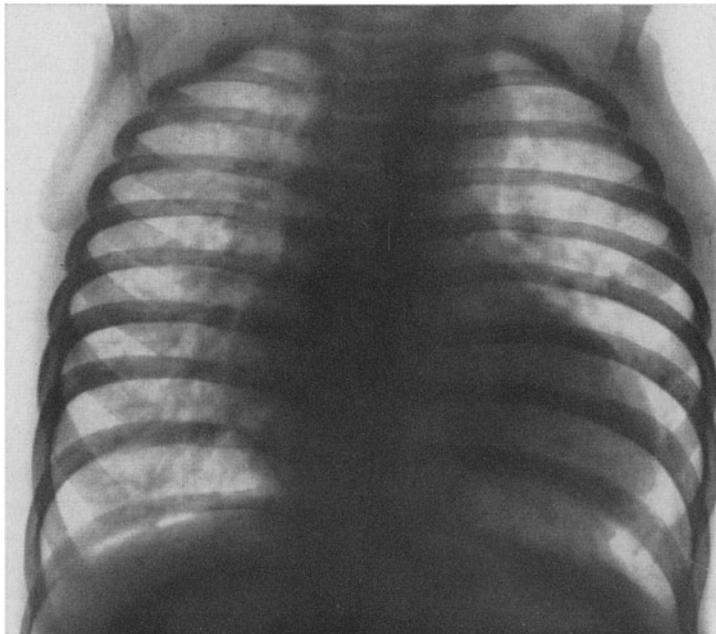


Abb. 231. Herzfernaufnahme eines 1²/₁₂ Jahre alten Mädchens (H. I. H-Arch. Nr. 2066) mit einem Truncus arteriosus communis mit vermehrter Lungendurchblutung

ZUCKERMANN 1963). Das p.m. des kontinuierlichen Geräusches liegt links infraclaviculär.

Herztaille verstrichen (ZDANSKY). Die Lage des Aortenbogens ist im a.p.-Strahlengang

schon auf der Leeraufnahme, sicher aber nach Breischluck erkennbar.

Bei Typ I—III liegt das sog. Hiluskomma höher als normal (DANELIUS), und die linke Arterie pulmonalis verläuft ungewöhnlich hoch bis in die Gegend des Aortenknopfes (KEITH et al.). Die Hilus- und Lungengefäßzeichnung ist fast immer vermehrt (NADAS). Vom 6. bis 12. Lebensmonat ab kann bei der Durchleuchtung Hilustanzen beobachtet werden (KEITH et al.; TAUSSIG).

Beim Typ IV und beim Pseudotruncus ist die beschriebene Herzkonfiguration noch ausgeprägter. Die stark exkavierte Herzbucht und der prominente Aortenknopf führen zur sog. Entenform. Das Hiluskomma fehlt (DANELIUS), und die Lungenfelder erscheinen hell.

Erfolgt die Lungendurchblutung über Bronchialarterien, so sind diese als scharf begrenzte Rundschaten im Hilusbereich zu erkennen, ohne daß eine Verbindung mit dem Herzschaten besteht (ROSSI). In beiden Lungen findet sich eine diffuse zarte, netzförmige Gefäßzeichnung, die im Hilusbereich am dichtesten ist und sich von hier aus in atypischer Weise in Form von Spinnen- oder Krabbenfüßen peripher in den Lungen verzweigt (TAUSSIG; ZDANSKY).

Bei ausgeprägtem Kollateralkreislauf stellen sich im Oesophagogramm, im a.p. und im seitlichen Strahlengang die erweiterten Kollateralgefäße, die den Oesophagus seitlich und von hinten her einengen, als Kontrastmittelaussparungen dar (TAUSSIG).

Im ersten oder rechten vorderen schrägen Durchmesser ist der obere Rand des rechten Ventrikels fast rechtwinklig vom ascendierenden Teil des Truncus abgesetzt. Der rechte Ventrikel ist vergrößert und berührt die vordere Brustwand. Da der Hauptstamm der Pulmonalis fehlt, besteht zwischen dem oberen Rand des rechten Ventrikels und dem Truncus ein freies Dreieck. Im zweiten oder linken vorderen schrägen Durchmesser bilden der rechte Ventrikel und der Truncus einen stumpfen Winkel.

Der linke Ventrikel ist vergrößert (TANDON et al.) oder wird vom rechten Ventrikel nach hinten verdrängt. Das obere Mediastinum ist im zweiten schrägen Durchmesser eng (MANNHEIMER). Beim Typ IV und beim Pseudotruncus ist das Pulmonalisfenster leer.

Farbstoffverdünnungsuntersuchungen. In den Farbstoffverdünnungskurven nach intravenöser oder rechtsseitiger intrakardialer Injektion fällt bei Vorliegen eines Truncus eine verkürzte Erscheinungszeit auf. Bei großem Links-Rechts-Shunt kann eine Shuntwelle im descendierenden Kurvenschenkel auftreten. Die Größe der Lungendurchblutung kann in den Kurven nach Farbstoffinjektion in das linke Herz mit Hilfe der transseptalen Punk-

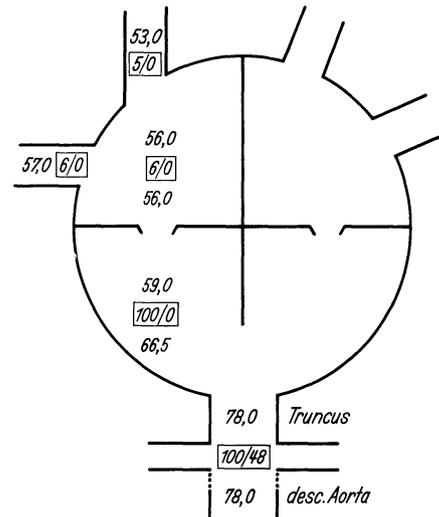


Abb. 232. Katheterdaten eines $1\frac{3}{12}$ Jahre alten Knaben (J.F. H-Arch. Nr. 1299) mit einem Truncus arteriosus communis mit rechtem Aortenbogen und vermehrter Lungendurchblutung

tion abgeschätzt werden (APITZ und BEUREN 1964).

Die Herzkatheterisierung ist für die Diagnose eines Truncus arteriosus von begrenztem Wert (KEITH et al.; KJELLBERG et al.; NADAS, ROWE und VLAD; TAUSSIG).

Im rechten Ventrikel und im Truncus wird ein geringer Anstieg der Sauerstoffsättigung gefunden. Die arterielle Sauerstoffsättigung ist immer vermindert. Sie liegt je nach der Lungendurchblutung bei 65—90% (NADAS). Demgegenüber ist die Sauerstoffsättigung im linken Vorhof und im Einflußbereich des linken Ventrikels normal.

Der Truncus kann vom rechten Ventrikel aus meist ohne Schwierigkeiten katheterisiert werden. Selten können bei Typ I—III vom Truncus aus Pulmonalarterien sondiert werden (ANDERSON et al., TANDON et al.). Ist das Vorhofseptum verschlossen, so können linker Vorhof und linker Ventrikel nach transseptaler

Punktion erreicht werden. Der systolische Druck ist im linken und rechten Ventrikel sowie im Truncus gleich groß. Bei Typ I—III liegt der systolische Druck in den Lungenarterien ebensohoch oder nur gering niedriger (TANDON et al.).

Besteht ein single ventricle, so wird nach Passieren der Tricuspidalklappe eine stark

lichst in den rechten Ventrikel erfolgen. Es können aber auch Injektionen in den linken Ventrikel nach transseptaler Punktion (BEUREN und APITZ) oder in den auf retrogradem Wege sondierten Truncus arteriosus indiziert sein.

Gelegentlich ist es notwendig, nach einem selektiven Angiokardiogramm mit Kontrastmittel-Injektion in den rechten Ventrikel in zweiter Sitzung eine retrograde Aortographie durchzuführen. Denn in manchen Fällen kann nur durch diese Untersuchung der Ursprung der Lungenarterien bzw. die Art der Lungendurchblutung geklärt werden (s. Abb. 233).

Der rechte Ventrikel ist vergrößert und seine Wand verdickt. Der linke Ventrikel ist nach hinten verdrängt, so daß im seitlichen Strahlengang das Septum interventriculorum fast orthograd getroffen wird (KÜNZLER und SCHAD, ZDANSKY). Aus beiden Ventrikeln füllt sich nur ein gemeinsamer Gefäßstamm, der ein erheblich größeres Kaliber hat als die Aorta. Er reitet meist zu 50% über dem Defekt, seltener entspringt er überwiegend oder ganz aus einem Ventrikel. Vom Truncus aus füllen sich oberhalb der Klappenebene die Coronararterien und der Pulmonalishauptstamm oder beide Hauptäste der Arteria pulmonalis. Je nach der Größe der Pulmonalarterien erfolgt distal von ihrem Abgang ein starker Kaliberschwund des Truncus bzw. der Aorta (KÜNZLER und SCHAD, ZDANSKY). Bei Typ I—III ist die Lungendurchblutung meist vermehrt und es kommt somit zu einem deutlichen Lävogramm mit vergrößertem linken Vorhof und



Abb. 233. Retrograde Aortographie bei einem 6 $\frac{1}{2}$ Jahre alten Knaben (R.S. H-Arch. Nr. 1793) mit einem Truncus arteriosus Typ I und vermehrter Lungendurchblutung. Nach Kontrastmittel-Injektion dicht oberhalb der Semilunarklappen in den Truncus arteriosus füllen sich gleichzeitig vom Truncus aus der Aortenbogen und die hiervon abgehenden brachiocephalen Gefäße sowie der Hauptstamm der Arteria pulmonalis, der dicht oberhalb der Semiunarklappen aus dem Truncus entspringt und sich kurz darauf in die beiden Hauptäste der Arteria pulmonalis aufteilt

schwankende Sauerstoffsättigung, vom linken Vorhof aus nach Passieren der Mitralis eine verminderte Sauerstoffsättigung im Ventrikelbereich gefunden. Ein großer Vorhofseptumdefekt hat nur eine geringe Mischung auf Vorhofebene zur Folge, da in beiden Ventrikeln der gleiche Füllungsdruck herrscht und infolgedessen der Druck in beiden Vorhöfen etwa gleich groß ist (GROSSE-BROCKHOFF et al.).

Angiokardiographie. Mit Hilfe der selektiven Angiokardiographie kann die Diagnose eines Truncus arteriosus gestellt werden. Hierbei sollte die Kontrastmittelinjektion mög-

lichem Ventrikel. Besteht eine pulmonale Hypertension, so ist die Lungengefäßzeichnung nur im Hilusbereich vermehrt und in der Peripherie vermindert. Es kommt hierbei zu einem plötzlichen Kaliberschwund der Pulmonalgefäße.

Beim Typ IV und beim Pseudotruncus erfolgt aus der ascendierenden Aorta keine Lungenfüllung (KJELLBERG et al.; KÜNZLER und SCHAD). Entweder werden beide Lungenarterien über einen persistierenden Ductus arteriosus dargestellt oder es füllen sich aus der descendierenden Aorta die erweiterten Kollateralgefäße.

Da die pars membranacea des Ventrikel-septums fehlt, sind auch die crista supraventricularis und ihre Bänder nicht angelegt. Es fehlt außerdem das Infundibulum. Im seitlichen Strahlengang wird in dem rechten Winkel zwischen der Aorta und der Vorderwand des rechten Ventrikels eine dreieckige Ausparung gefunden (TAUSSIG). Ist ein Infundibulum angelegt, so läßt dies auf Rudimente einer, wenn auch nicht funktionierenden, Pulmonalarterie schließen.

Diagnose. Die Verdachtsdiagnose eines Truncus arteriosus communis persistens kann gestellt werden, wenn bei einem Patienten mit verminderter arterieller Sauerstoffsättigung je nach der Lungendurchblutung eine grau-blass bis dunkelblaue Cyanose besteht, bei der Auskultation ein kontinuierliches Geräusch gehört wird und das Herz röntgenologisch die typische Entenform oder aber bei rechtem Aortenbogen eine verstrichene Herztaille zeigt. Das EKG ist uncharakteristisch. Das Angiokardiogramm kann die Diagnose sichern. Jedoch kann die Differenzierung der einzelnen Typen Schwierigkeiten bereiten. Die Abgrenzung des Typ IV von einem Pseudotruncus ist auch angiokardiographisch nicht möglich.

Differentialdiagnose. Bei vermehrter Lungendurchblutung hat die Differentialdiagnose des Truncus arteriosus communis alle Anomalien ohne sichtbare Cyanose oder mit graublauer Cyanose zu berücksichtigen und alle Anomalien, bei denen frühzeitig eine Insuffizienz auftreten kann. Hierzu gehören ein großer Ventrikelseptumdefekt, der persistierende Ductus arteriosus, das aortopulmonale Fenster und die acyanotische Fallotsche Tetralogie. Besteht trotz vermehrter Lungendurchblutung eine stärkere Cyanose, so muß der single ventricle, die Transposition der großen Gefäße (TAUSSIG) und die präduktale Aortenisthmusstenose (MANNHEIMER) in die differentialdiagnostischen Erwägungen eingeschlossen werden.

Bei verminderter Lungendurchblutung und entsprechend intensiver Cyanose kommen differentialdiagnostisch die hochgradige Fallotsche Tetralogie, die Fallotsche Tetralogie mit Pulmonalatresie, die isolierte Pulmonalatresie, eine Transposition der großen Gefäße mit Pulmonalstenose und ein single ventricle mit Pulmonalstenose in Betracht.

Zur Abgrenzung der einzelnen hier differentialdiagnostisch zu berücksichtigenden Miß-

bildungen muß auf die entsprechenden Kapitel bzw. Literatur (HEINTZEN, SCHAD et al.) verwiesen werden.

Prognose, Verlauf. Die Prognose ist insgesamt ungünstig. 70—85% der Patienten sterben im 1. Lebensjahr, 5—15% der Patienten werden über 10 Jahre alt (APITZ und BEUREN 1963; FONTANA und EDWARDS; HECK; KEITH et al.; MANNHEIMER; MORAGUES; NADAS; TANDON et al.; TAUSSIG 1960), und wenige Patienten erreichen das Erwachsenenalter oder sogar das 3.—4. Lebensjahrzehnt (GROSSE-BROCKHOFF et al.; KJELLBERG et al.). Hierbei handelt es sich um Patienten mit einem Truncus Typ II oder III und zusätzlicher Einengung des Pulmonalarterienabganges oder um einen Truncus Typ IV und einen Pseudotruncus mit genügender Kollateralzirkulation (TAUSSIG).

Bei vermehrter Lungendurchblutung treten Herzinsuffizienz und zusätzliche Pneumonien als frühzeitige und zum Tode führende Komplikationen auf (APITZ und BEUREN 1963; DEELY et al.; FONTANA und EDWARDS; KEITH et al.; LEVINE; TANDON et al.). Das Durchschnittsalter beträgt hierbei etwa 5 Wochen (FONTANA und EDWARDS).

Bei verminderter Lungendurchblutung liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 5 Jahren. Hierbei können die Patienten an einem Rechtsherzversagen leiden oder an den Folgen des mit starker Hypoxämie einhergehenden Rechts-Links-Shunts. So können hypoxämische Anfälle (KEITH et al.; TAUSSIG), HIRNSINUSTHROMBOSE, Hirnabszeß (HÜLSE; NADAS), Acidose (ROSSI) und selten eine bakterielle Endokarditis (EDWARDS; NADAS) auftreten.

Zusätzliche Herzfehlbildungen haben keinen nennenswerten Einfluß auf die Prognose. Es können aber andere, außerhalb des Kreislaufsystems gelegene Mißbildungen zu frühem Tode führen (KEITH et al.).

Therapie. Bisher vermag keine Therapie die schlechte Prognose entscheidend zu bessern (KEITH et al.).

Konservativ kann bei zunehmender Herzinsuffizienz ausreichende Digitalisierung, die Anwendung von Diuretica und gegebenenfalls eine entsprechende Lungenödem-Behandlung vorübergehend zu einer Besserung führen.

Bei verminderter Lungendurchblutung sind hypoxämische Anfälle und gegebenenfalls eine

Hirnthrombose oder ein Hirnabsceß oder andere Komplikationen entsprechend anzugehen.

Eine korrektive *Operation* ist beim Truncus Typ I bisher ohne Erfolg versucht worden (ARMER et al.; COOLEY, zit. nach NADAS). Die Schaffung eines künstlichen aortopulmonalen Septums ist bis jetzt noch nicht gelungen (KEITH et al.). In letzter Zeit sind Palliativoperationen versucht worden. Bei vermehrter Lungendurchblutung kann eine Bandagierung oder Faltung beider Pulmonalarterien (ARMER et al.; HELBRUN et al.; SMITH et al.; TANDON et al.) und bei verminderter Lungendurch-

blutung eine Anastomosen-Operation vorübergehend Hilfe bringen. Voraussetzung für eine Anastomosen-Operation sind genügend große Pulmonalarterien und ein normales Lungengefäßbett (TAUSSIG).

Bei verminderter Lungendurchblutung kann außerdem durch Einbringen einer inaktiven Substanz (Talkum) in die Pleurahöhle durch pleurale Adhäsionen der pulmonale Kollateralkreislauf vermehrt werden (DOGLIATTI). Die Durchführung einer Glennschen Operation (ARMER et al.) oder einer operativen Verbesserung der Lungendurchblutung bei Typ II und III (BAILEY) erscheint wenig sinnvoll.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Ass. 1936.
- ANDERSON, R. C., W. OBATA, and C. W. LILLEHEI: Truncus arteriosus: Clinical study of fourteen cases. *Circulation* **16**, 586 (1957).
- APITZ, J., u. A. J. BEUREN: Angeborene Herzfehler im ersten Lebensjahr. *Arch. Kreislforsch.* **42**, 264 (1963).
- — Farbstoffverdünnungsuntersuchungen mit Hilfe der transeptalen Punktion des linken Herzens. *Arch. Kreislforsch.* **43**, 296 (1964).
- ARMER, R. M., P. F. DE OLIVEIRA, and P. R. LURIE: True truncus arteriosus. Review of seventeen cases and report of surgery in seven patients. Amer. Heart Ass., 34th scientific session. Bal Harbour, Miami Beach, Florida, October 20—22 (1961).
- BAILEY, C. P.: Surgery of the heart. Philadelphia: Lea & Febiger 1955.
- BARTHEL, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens. Entwicklungsgeschichte und Pathologie. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- BEAVER, D. C.: Persistent truncus arteriosus and congenital absence of one kidney with other developmental defects. *Arch. Path.* **15**, 51 (1933).
- BEUREN, A. J., u. J. APITZ: Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofes. *Arch. Kreislforsch.* **41**, 42 (1963).
- BUCHANAN, A.: Malformation of heart. Undivided truncus arteriosus. Heart otherwise double (zit. nach TANDON et al.). *Trans. path. Soc. Lond.* **15**, 89 (1864).
- CAMPBELL, M., and D. C. DEUCHAR: Continuous murmurs in cyanotic congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **23**, 173 (1961).
- CHRISTELLER, E.: Funktionelles und Anatomisches bei der angeborenen Verengerung und dem angeborenen Verschluss der Lungenarterie, insbesondere über die arteriellen Kollateralbahnen bei diesen Zuständen. *Virchows Arch. path. Anat.* **223**, 40 (1916/17).
- CLAWSON, B. J.: Types of congenital heart disease in 15.597 autopsies. *J.-Lancet* **64**, 134 (1944).
- COLLETT, R. W., and J. E. EDWARDS: Persistent truncus arteriosus; a classification according to anatomic types. *Surg. Clin. N. Amer.* **29**, 1245 (1949).
- DANELIUS, G.: Absence of the hilar shadow; a diagnostic sign in rare congenital cardiac malformations. *Amer. J. Roentgenol.* **47**, 870 (1942).
- DEELY, W. J., J. W. C. HAGSTROM, and M. A. ENGLE: Truncus insufficiency: common truncus arteriosus with regurgitant truncus valve. *Amer. Heart J.* **65**, 542 (1963).
- DOERR, R.: Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Truncus. *Virchows Arch. path. Anat.* **310**, 304 (1943).
- Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: Handbuch der inneren Medizin, 4. Aufl., Bd. IX/3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- DOGLIATTI, A. M., and A. ACTIS-DATO: Operable Kardiopathien. Sandoz Monographien 1961.
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, Pathology of the heart, second ed. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- T. J. DRY, R. L. PARKER, H. B. BURCHELL, E. H. WOOD, and A. H. BULBULIAN: An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1954.
- FELLER, A.: Zur Kenntnis der angeborenen Herzkrankheiten: Truncus arteriosus communis persistens und seine formale Entstehung. *Virchows Arch. path. Anat.* **279**, 869 (1931).
- FONTANA, R. S., and J. E. EDWARDS: Congenital cardiac diseases. A review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1962.
- GOERTTLER, K.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: Handbuch der inneren Medi-

- zin, Bd. IX/3, 4. Aufl. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HECK, W.: Die Klinik der kongenitalen Angiokardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter. Stuttgart: Gustav Fischer 1955.
- HEILBRUNN, A., A. M. DIEHL, and C. F. KITTLE: Palliation in truncus arteriosus by pulmonary artery banding. Amer. Heart Ass., 36th scientific sessions, Los Angeles, California, October 25—27 (1963).
- HEINTZEN, P.: Truncus arteriosus communis und Pseudotruncus. In: W. CATEL, Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- HERXHEIMER, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. (b) Truncus arteriosus communis persistens. In: E. SCHWALBE, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3. Jena: Gustav Fischer 1910.
- HOLZMANN, M., u. CH. KIESER: 34-jährige Lebensdauer bei Truncus arteriosus communis incompletus. *Cardiologia* (Basel) **31**, 36 (1957).
- HÜLSE, W.: Beitrag zur Kenntnis der totalen Persistenz des Truncus arteriosus communis. *Virchows Arch. path. Anat.* **225**, 16 (1918).
- HUMPHREYS, E. M.: Truncus arteriosus communis persistens; criteria for identification of the common arterial trunk. *Arch. Path.* **14**, 71 (1932).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan Co. 1958.
- KERWIN, A. J.: Persistent (partial) truncus arteriosus associated with double aortic arch. *J. techn. Meth.* **15**, 142 (1936). Zit. nach EDWARDS et al.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease, 2nd ed. Chicago: Year Book Publ. 1960.
- KÜNZLER, R., u. N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- LEECH, C. B.: Congenital heart disease. Clinical analysis of seventy-five cases from the Johns Hopkins Hospital. *J. Pediat.* **7**, 802 (1935).
- LEV, M., and O. SAPHIR: Truncus arteriosus persistens. *J. Pediat.* **20**, 74 (1942).
- LEVINE, S. A.: Clinical heart disease, 5th ed. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1958.
- MANHOFF jr., L. J., and J. S. HOWE: Absence of the pulmonary artery: A new classification for pulmonary arteries of anomalous origin. *Arch. Path.* **48**, 155 (1949).
- MANNHEIMER, E.: Morbus Caeruleus. Basel u. New York: S. Karger 1949.
- MORAGUES, V.: Persistent truncus arteriosus. *Amer. J. clin. Path.* **20**, 842 (1950).
- MOTTA, C.: Tronco arterioso comun permanente com endocardite chronica fetal. *Ann. Fac. Med. São Paulo* **7**, 125 (1932). Zit. nach DEELY et al.
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology, 2nd ed. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- OBERWINTER: Ein Fall von angeborener Kommunikation zwischen Aorta und Arteria pulmonalis mit gleichzeitiger Aneurysmbildung des gemeinschaftlichen Septums. *Münch. med. Wschr.* **51**, 1610 (1904).
- RAMSBOTHAM, F.: Malformations of the heart. *Lond. M. Physic. J.* **61**, 548 (1829). Zit. nach EDWARDS et al.
- ROOS, A.: Persistent truncus arteriosus communis. *Amer. J. Dis. Child.* **50**, 966 (1935).
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- ROWE, R. D., and P. VLAD: Persistent truncus arteriosus. *Amer. Heart J.* **46**, 296 (1953).
- SCHAD, N., R. KÜNZLER u. T. ONAT: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- SCHULTRICH, S.: Morphologie und Häufigkeit der angeborenen Herzfehler. *Wiss. Z. Univ. Leipzig* **10**, 245 (1961).
- SCHUMACHER, H., u. F. ODUNJO: Truncus arteriosus communis persistens bei sogenannter Thalidomid-Embryopathie. *Dtsch. med. Wschr.* **88**, 1743 (1963).
- SMITH, G. W., W. M. THOMPSON jr., J. F. DAMMAN jr., and W. H. MÜLLER jr.: Use of pulmonary-artery banding procedure in treating type II truncus arteriosus. Amer. Heart Ass. 36th scientific session, Los Angeles, California, October 25—27 (1963).
- TANDON, R., A. J. HAUCK, and A. S. NADAS: Persistent truncus arteriosus. *Circulation* **28**, 1050 (1963).
- TAUSSIG, H. B.: Clinical and pathological findings in cases of truncus arteriosus in infancy. *Amer. J. Med.* **2**, 26 (1947).
- Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Commonwealth Fund. Cambridge, Massachusetts: Harvard University Press 1960.
- TIEDEMANN, F.: Abweichende Anordnung der Pulsaderstämme des Herzens. *Hoppe-Seylers Z. physiol. Chem.* **4**, 287 (1831).
- WILSON, J.: A description of a very unusual formation of the human heart. *Phil. Trans. B* **18**, 332 (1798). Zit. nach GROSSE-BROCKHOFF et al.
- WOOD, P.: Diseases of the heart and circulation. London: Eyre & Spottswode 1956.
- ZDANSKY, E.: Röntgendiagnostik des Herzens und der großen Gefäße, 3. Aufl. Wien: Springer 1962.
- ZUCKERMANN, R.: Grundriß und Atlas der Elektrokardiographie, 3. Aufl. Leipzig: Georg Thieme 1959.
- Herzauskultation. Leipzig: Georg Thieme 1963.

Fehlmündende Lungenvenen

Von J. STOERMER, Göttingen

Die Fehlbildung ist charakterisiert durch teilweise oder komplette Fehlmündung der Lungenvenen in den rechten Vorhof oder in die in den rechten Vorhof mündenden Venen. Sie wird in der angloamerikanischen Literatur als anomalies

(BARTHEL) handelt (s. auch GOERTTLER 1958). Die embryologischen Einzelheiten können bei den zitierten Autoren nachgelesen werden (s. auch DUCKWORTH in KEITH et al.).

Die Anomalie wurde erstmalig von WINSLOW 1739 beschrieben. Die nächste Mitteilung erfolgte 1798 durch WILSON. Die komplette Form ohne weitere Anomalien wurde 1868 von FRIEDKOWSKI erstmalig mitgeteilt. BRODY gab dann 1942 eine ausführliche Beschreibung des Krankheitsbildes (zit. nach KEITH et al.). Seitdem ist die Literatur über diese Anomalie erheblich angewachsen.



Abb. 234. Schematische Darstellung der möglichen Einmündungsstellen abnormer Lungenvenen. 1 V. subclavia, 2 V. jugularis, 3 V. anonyma, 4 V. cava superior, 5 V. intercostalis, 6 V. azygos, 7 rechter Vorhof, 8 Sinus coronarius, 9 V. cava inferior, 10 V. cardinalis sinistra persistens, 11 V. bronchialis, 12 Ductus thoracicus, 13 V. hepatica, 14 Ductus venosus Arantii, 15 V. portae, 16 V. gastrica sinistra (aus R. WENGER et al.)

of the pulmonary venous return, abgekürzt als AVR, bezeichnet. Die französische Bezeichnung lautet: anomalies de retour veineux pulmonaire. Auch findet sich die Bezeichnung Lungenvenen-Transposition, die jedoch nach EDWARDS sowie EDWARDS u. HELMHOLZ nicht korrekt ist, da es sich gar nicht um eine „Transposition“ der echten Lungenvenen, sondern vielmehr um ein „Persistieren alter Querverbindungen zwischen zwei verschiedenen Gefäßprovinzen des Körpers“

Partielle Lungenvenenfehlmündung

Häufigkeit. Hier genaue Angaben zu machen, ist kaum möglich, da sicher nicht alle Fälle diagnostiziert und erfaßt werden. So weiß man aus Operationsstatistiken, daß bei der Operation von Vorhofseptumdefekten in einer Häufigkeit bis zu 15% in den rechten Vorhof bzw. in die obere Hohlvene fehmündende Lungenvenen gefunden wurden (LEWIS et al.; ELLIS u. KIRKLIN). Fast ausschließlich handelt es sich um Lungenvenen der rechten Lunge, die nächst dem Vorhofseptumdefekt bei der Fallotschen Tetralogie, dann bei der Tricuspidalatresie, beim single ventricle, schließlich beim Ventrikelseptumdefekt und ganz selten beim offenen Ductus arteriosus beobachtet werden (KEITH et al.). Bei der isolierten Form — also ohne weitere Herzfehlbildungen — sind in etwa einem Drittel der Fälle linksseitige Lungenvenen beteiligt. In etwa 50% der Fälle münden die Venen in die obere Hohlvene. Die restlichen 50% verteilen sich auf Mündung in den rechten Vorhof, untere Hohlvene, obere Hohlvene, Vena azygos und Coronarsinus (s. Abb. 234). Bei Beteiligung linker Lungenvenen kommunizieren sie in 85% mit der linken Vena innominata über eine persistierende linke obere Hohlvene. Ganz selten sind Verbindungen zu der linken Vena subclavia und zum Coronarsinus (KEITH et al.). Betrachtet man die Häufigkeit des Vorkommens partieller und totaler Fehlmündungen, so ergibt sich nach SMITH eine Häufigkeit von 64 zu 36%, nach BRODY von 17 zu 43%.

Pathophysiologie. Hämodynamisch handelt es sich um einen Links-Rechts-Shunt mit einer Volumenbelastung des rechten Herzens, wie beim Vorhofseptumdefekt mit allen seinen Folgen, so

daß auf das Kapitel Vorhofseptumdefekt verwiesen werden kann. Entscheidend für die Volumenvermehrung ist die Zahl der fehlmündenden Lungenvenen. Ein Teil des arterialisierten Blutes wird auch bei dieser Anomalie kurzgeschlossen. Der Druck im rechten Ventrikel ist oft nicht erhöht (KJELLBERG et al.). Liegt nur eine fehlmündende Lungenvene vor, erhöht sich nach SCHAD et al. das Volumen im kleinen Kreislauf nur um das 1,3—1,4fache des Großkreislaufvolumens und bleibt hämodynamisch unbedeutend.

Klinische Befunde. Die Kinder sind im allgemeinen von grazilem Körperbau. Ein Herz buckel ist häufig, sofern eine nennenswerte vermehrte Rechtsbelastung besteht. Dyspnoe und verminderte Leistungsfähigkeit sind bei mehreren fehlmündenden Lungenvenen nicht selten. Cyanose fehlt, sofern nicht weitere, mit Cyanose einhergehende Anomalien bestehen. Katarrhalische Anfälligkeit und Neigung zu Bronchitis und Pneumonien werden angegeben. In späteren Stadien kann es zur Herzinsuffizienz kommen. Ohne Vorhofseptumdefekt führt auch die partielle Fehlmündung frühzeitig zum Herzversagen, gewöhnlich bis zum Alter von 3 Jahren (TAUSSIG).

Herzbefund. Abhängig von der Vermehrung der dem rechten Herzen zufließenden Blutmenge ist das Herz mehr oder weniger stark vergrößert. Der Auskultationsbefund deckt sich weitgehend mit dem beim ASD: Auch hier ist der 2. Ton betont und gespalten, das nicht sehr laute systolische Geräusch am lautesten über dem 2. linken ICR zu hören. Gelegentlich werden auch zusätzlich diastolische Geräusche wahrnehmbar. Schwirren ist im Kindesalter ungewöhnlich (KEITH et al.).

Röntgenbefund. Form und Größe des Mittelschattens sind abhängig von der Zahl und dem Einmündungsort der fehlmündenden Lungenvenen sowie davon, ob weitere Herzfehlbildungen vorliegen. Bei partieller Lungenvenenfehlmündung wird ohne ASD eine starke Herzvergrößerung resultieren, während bei zusätzlichem ASD die Herzvergrößerung nicht so hohe Grade erreicht. Hilustanzen ist oftmals stärker ausgeprägt als bei alleinigem ASD (TAUSSIG). Die Lungengefäßzeichnung ist mehr oder weniger stark vermehrt. Münden

rechtsseitige Lungenvenen in die untere Hohlvene oder in die Lebervenen, wodurch der Abfluß behindert werden kann, so entsteht eine dem rechten Vorhofbogen parallel nach medial unten verlaufende wand- und bogenförmige Verschattung, die verbunden mit Entwicklungsstörungen der rechten Lunge und arteriellen Gefäßanomalien als Scimitar-Syndrom (Türkensäbel) beschrieben ist (TAUSSIG; NEILL

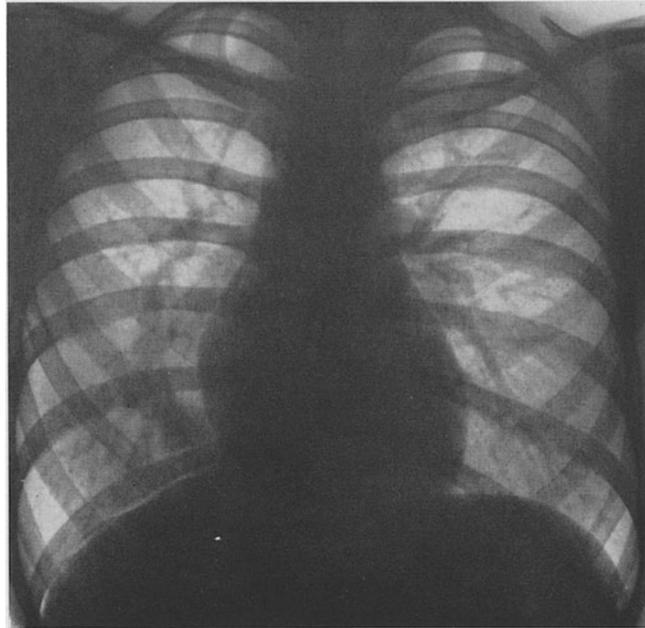


Abb. 235. 13 $\frac{1}{4}$ Jahre alte Patientin mit Fehlmündung der rechtsseitigen Lungenvenen in untere Hohlvene an der Mündung in den rechten Vorhof. AP-Bild wie bei Scimitar-Syndrom

et al.). Die röntgenologischen Befunde wurden von McKUSICK u. COOLEY und von STEINBERG mitgeteilt und finden sich in dieser Art auch bei Fehlmündung in die untere Hohlvene ohne die zusätzlich beim Scimitar-Syndrom beschriebenen Anomalien (s. Abb. 235). Die Schrägaufnahmen zeigen, daß die Herzvergrößerung bedingt ist durch den vergrößerten rechten Vorhof und rechten Ventrikel, während linker Vorhof und linker Ventrikel klein bleiben.

Elektrokardiogramm. Entsprechend der diastolischen Volumenüberlastung des rechten Herzens (CAMBRERA u. MONROY) findet sich fast immer ein inkompletter Rechtsschenkelblock, der mit stärkeren Rechtshypertrophiezeichen einhergeht, als das beim unkomplizierten ASD im allgemeinen der Fall ist. Insofern kommt dem EKG eine gewisse differentialdiagnostische Bedeutung bei dieser Anomalie zu. Oft finden sich erhebliche rechtsauriculäre Reizleitungsstörungen. Bei erheblichen Rechtsbelastungen können der inkom-

plette Rechtsschenkelblock fehlen und starke Rechtshypertrophiezeichen vorhanden sein (KEITH et al.). Eine Rechtsablenkung der elektrischen Herzachse ist fast immer nachweisbar (s. Abb. 236).

Die *Herzkatheterisierung* kann ebenfalls oftmals die Diagnose nicht klären. Von allen Autoren werden die sehr stark erhöhten O₂-Werte im rechten Vorhof angegeben, und immer wieder wird auf die Schwierigkeit hingewiesen,

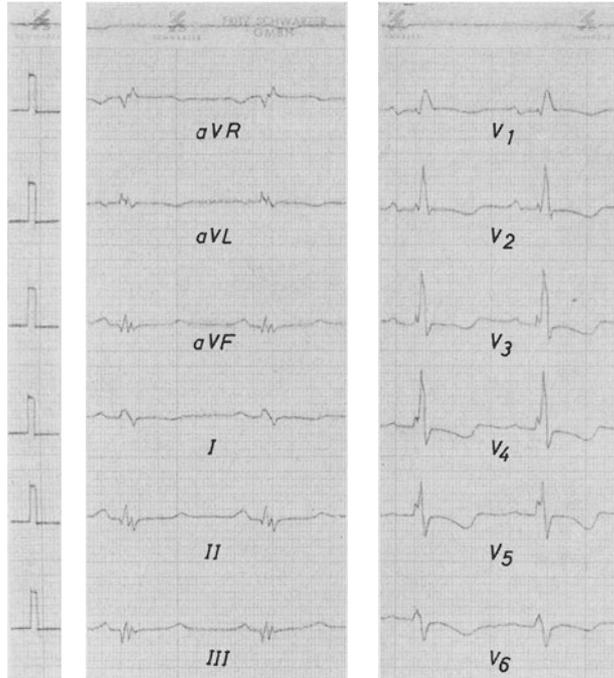


Abb. 236. 3³/₄ Jahre alter Junge: QRS endständig rechtstypisch. Inkompletter Rechtsschenkelblock mit Rechtshypertrophie. Erregungsrückbildungsstörung im Ventrikelbereich (partielle Lungenvenenfehlmündung in rechten Vorhof, kein ASD)

röntgenologisch zu entscheiden, ob eine Lungenvene vom rechten Vorhof aus oder durch einen Vorhofseptumdefekt vom linken Vorhof aus sondiert worden ist (KEITH et al.; TAUSSIG; LOOGEN et al. 1959; RIPPERT et al. 1959; WENGER et al.). Wird eine linke Lungenvene sondiert, so ist es wahrscheinlich, daß das Vorhofseptum mit dem Katheter passiert worden ist, da linke Lungenvenen sehr selten in den rechten Vorhof münden (BENDER). Werden in einer der Hohlvenen oder im Coronarsinus arterielle O₂-Werte nachgewiesen, so sprechen diese Befunde für eine Fehlmündung in dem entsprechenden Gebiet. Im übrigen ergibt die Katheterisierung den Befund eines mehr oder weniger großen Links-Rechts-Shunt. Bei O₂-

Werten von 93% oder mehr im rechten Herzen ist, sofern die linksseitigen Werte höher liegen, der Schluß auf fehlmündende Lungenvenen berechtigt (TAUSSIG).

Der Druck in der Arteria pulmonalis ist bei dieser Anomalie deutlich erhöht, erreicht 60 mm Hg, aber gewöhnlich nicht den Systemdruck (TAUSSIG). Von größerer diagnostischer Bedeutung sind die bei der Katheterisierung durchzuführenden *intrakardialen Farbstoffverdünnungskurven*. Auf ihre differentialdiagnostische Bedeutung haben 1953 und 1956 SWAN et al. hingewiesen (s. auch WOOD; HEGGLIN et al.; BRAUNWALD et al.).

Die *Angiokardiographie* bringt bei Vorliegen weiterer Anomalien bei intravenöser Injektion praktisch keinerlei Aufklärung; selektiv durchgeführt lassen sich unter Umständen bei Injektion des Kontrastmittels in die Arteria pulmonalis fehlmündende Lungenvenen darstellen. Der Wert dieser Untersuchungsmethode ist sicher bei dieser Anomalie stark begrenzt (KEITH et al.). Gute Bilder lassen sich allerdings beim Scimitar-Syndrom gewinnen (ARVIDSON; GRISHMAN et al.; SNELLEN u. ALBERS). Bei Fehlen zusätzlicher Herzanomalien kann das Angiokardiogramm sehr von Vorteil sein und die Lungenvenen lokalisieren lassen. KEITH et al. glauben jedoch, daß die Farbstoffmethode der Röntgendarstellung überlegen ist.

Die komplette Lungenvenenfehlmündung

Wir unterscheiden zwischen der sehr seltenen Form mit weiteren Herzanomalien (Cor biloculare, single ventricle, Transposition der großen Gefäße, Truncus, Ventrikelseptumdefekt und Anomalien der großen Körpervenen) und der häufigeren isolierten Form ohne weitere Herzfehlbildungen. Von der ersten Form waren bis 1958 nur 40 Fälle in der Literatur beschrieben (KEITH et al.).

Die *isolierte Form* dieser Anomalie ist häufiger, wenn auch ABBOTT sie nur einmal unter 1000 Autopsien von angeborenen Herzfehlern beschrieb.

DARLING et al. berichteten 1957 über 17 Fälle oder 2% ihrer autopsisch untersuchten kongeni-

talen Herzfehler im Kindesalter. Auch KEITH et al. gaben 2% Häufigkeit an, ohne eine Geschlechtsbevorzugung erkennen zu können. HAL-LERBACH u. SCHAEDE sahen diese Anomalie in 1% ihres Krankengutes, während RIPPERT et al. sie nur viermal bei 1500 Herzkatheterisierungen nachwiesen.

Da bei diesen Kindern das gesamte arterialisierete Blut dem rechten Herzen zufließt, sind sie nur lebensfähig, wenn ein Rechts-Links-Shunt durch ein offenes Foramen ovale oder einen ASD (in 75%) oder einen offenen Ductus arteriosus (in 25%) besteht (KEITH et al.). Die O₂-Sättigung ist daher im rechten Herzen etwa gleich der in der Arteria femoralis. Der rechte Vorhof und Ventrikel sind erheblich vergrößert, während linker Vorhof und Ventrikel klein bleiben (TAUSSIG; KEITH et al.). Demgegenüber sind die Lungenvenen selbst erheblich erweitert (KEITH et al. 1954). Sie münden nach KEITH et al. (1958) in 55% oberhalb des Herzens, und zwar in 44% in eine linke persistierende obere Hohlvene über die Vena anonyma in die Cava superior, in 11% durch die rechte obere Hohlvene. In 30% erfolgt die Einmündung in das Herz, davon in 16% in den Coronarsinus und in 14% in den rechten Vorhof direkt. In 12% münden die Venen unterhalb des Herzens: in 9% in die Pfortader, in 2% in den Ductus venosus und in 1% in die untere Hohlvene. Bei 3% aller Fälle sind gleichzeitig mehrere Einmündungsstellen inner- und außerhalb des Herzens nachweisbar.

Die klinischen Befunde sind abhängig von dem Ort der Einmündung der Lungenvenen und besonders der Größe der Shuntmöglichkeit in den großen Kreislauf. Münden die Venen in die untere Hohlvene unterhalb des Zwerchfells, sind die Befunde besonders schwer. Betroffen sind vornehmlich männliche Säuglinge. Die Neugeborenenperiode wird selten überlebt. Frühe und zunehmende Cyanose ist die Regel, Dyspnoe ist häufig. Herzgeräusche können fehlen und sind, sofern vorhanden, uncharakteristisch. Terminal kann Lungenödem auftreten (KEITH et al. 1958). Abgesehen von dieser kleinen Gruppe treten bei etwa 80% der Kinder mit total fehl-

mündenden Lungenvenen im 1. und 2. Lebensjahr Symptome auf: zuerst Tachypnoe, während Cyanose oder sonstige Symptome durchaus zu Beginn fehlen können. Die Kinder bleiben zierlich, gelegentlich sind sie dystroph. Im weiteren Verlauf kommt es zu Cyanose, Herz buckel und Lebervergrößerung. Der 2. Pulmonalton ist betont und gespalten. Ein Drittel der Kinder hat kein Herzgeräusch! Die übrigen haben uncharakteristische systolische Geräusche am linken Sternalrand, ein Drittel diastolische Geräusche. Auch weiche, kontinuierliche Geräusche im 2. linken ICR kommen vor (nach KEITH et al. 1958). Arrhythmien und paroxysmale Tachykardien sind häufig. Das Herz ist vergrößert. Durch die Blutfülle in den Lungen besteht eine ausgeprägte Infektanfälligkeit und Neigung zu Pneumonien.

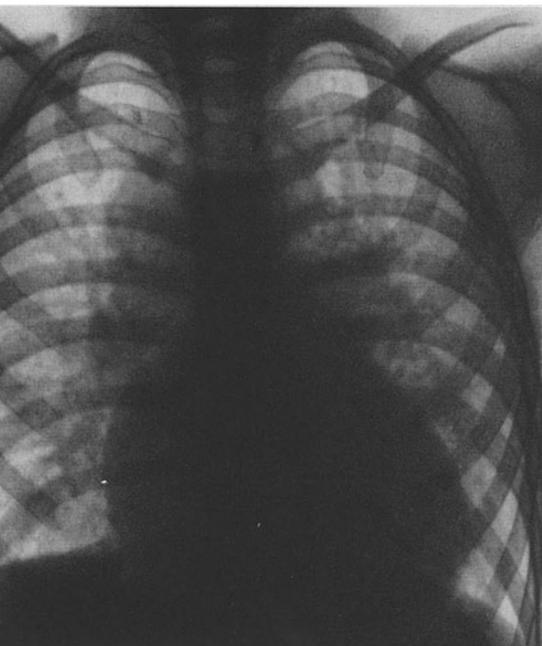


Abb. 237. 4 $\frac{1}{4}$ Jahre alte Patientin mit totaler Fehlmündung der Lungenvenen über persistierende linke obere Hohlvene, Vena anonyma, rechte obere Hohlvene in den rechten Vorhof (typische Schneemann-Achter-Figur)

sche am linken Sternalrand, ein Drittel diastolische Geräusche. Auch weiche, kontinuierliche Geräusche im 2. linken ICR kommen vor (nach KEITH et al. 1958). Arrhythmien und paroxysmale Tachykardien sind häufig. Das Herz ist vergrößert. Durch die Blutfülle in den Lungen besteht eine ausgeprägte Infektanfälligkeit und Neigung zu Pneumonien.

Röntgenbefunde. Die Form der Herzsilhouette wird weitgehend bestimmt von der Einmündungsstelle der Lungenvenen. So beschrieben SNELLEN u. ALBERS die „Achter-“ oder „Schneemannfigur“ des Mittelschattens bei Einmündung aller Lungenvenen in eine linke persistierende Vena cava, die in die Vena anonyma und den rechten Vorhof führt (s. Abb. 237) (s. auch SNELLEN u. DEKKER).

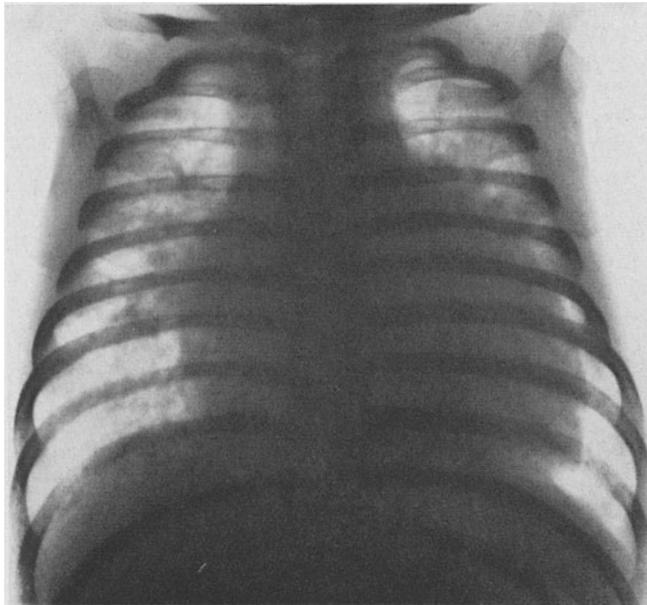


Abb. 238. 3 Monate alter männlicher Säugling mit totaler Fehlmündung der Lungenvenen in den Coronarsinus. Offenes Foramen ovale. Ductus arteriosus geschlossen. Stark vergrößertes Herz, prominente Herzspitze. Stark vermehrte Lungengefäßzeichnung

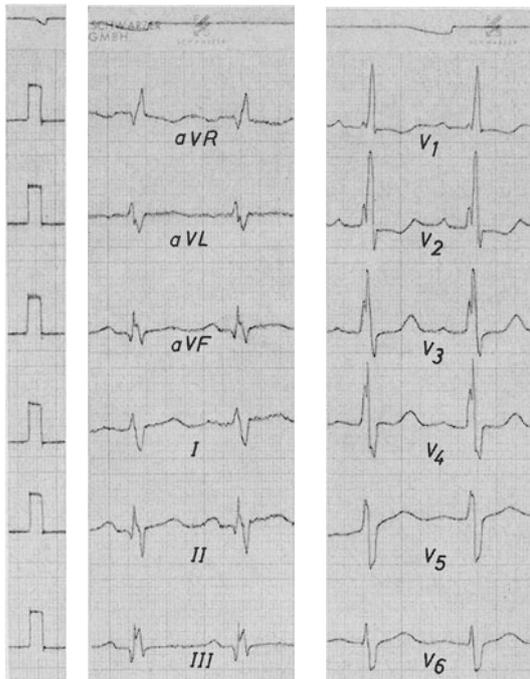


Abb. 239. EKG (4 $\frac{1}{4}$ J., s. Angaben Abb. 237): Rechtstyp, rechts- und linksauriculäre Reizleitungsstörung. Rechtshypertrophie bei inkomplettem Rechtsschenkelblock. Erregungsrückbildungsstörung im Bereich des rechten Ventrikels

Diese charakteristischen Veränderungen sind jedoch selten früher als im Alter von 4 Monaten

zu erwarten (TAUSSIG; KEITH et al. 1958). Einen recht typischen Herzschatten verursacht auch die Einmündung in den rechten Vorhof, indem der rechte Vorhofbogen fast dreiecksförmig nach rechts vorgewölbt und die Herzspitze stark prominent wird. Die Herzspitze ist als Ausdruck der Hypertrophie des rechten Ventrikels angehoben. Auch der Ausflußtrakt der rechten Kammer ist hypertrophiert. ROWE et al. konnten einen typischen Röntgenbefund bei Einmündung in den Coronarsinus (s. Darling et al.) ebenso wie BAHNSON et al. nicht erheben (s. auch SCHAD et al.). Die Unterscheidungsmöglichkeit ist nach ROWE et al. (1961) durch die selektive Angiokardiographie gegeben (s. auch KJELLBERG et al.; ROWE et al. 1956). Das Herz ist oft vergrößert und nimmt schon in den ersten Monaten an Größe deutlich zu (siehe

Abb. 238). Die Lungengefäßzeichnung ist stark vermehrt und diffus als beim ASD. Hilustanzen ist häufig bei der Durchleuchtung zu erkennen (TAUSSIG). Im rechten vorderen Schrägdurchmesser ist der stark vergrößerte rechte Ventrikel zu erkennen, der der vorderen Thoraxwand oft breit anliegt, während im linken Schrägdurchmesser der linke Ventrikel, stark nach hinten gedrängt, den Wirbelsäulenschatten überragen kann.

Elektrokardiogramm. Das EKG der Anomalie wurde 1954 von KEITH et al. ausführlich beschrieben. Typisch sind (s. Abb. 239): Abweichung der elektrischen Herzachse nach rechts, hochgradige rechtsauriculäre Reizleitungsstörung, ausgeprägte Rechtshypertrophie mit oder ohne inkompletten Rechtsschenkelblock, ST-T-Veränderungen besonders in den rechts-thorakalen Ableitungen als Ausdruck einer Störung der Erregungsrückbildung.

Herzkatheterisierung. 1947 hat TAUSSIG auf die hohen O₂-Werte im rechten Vorhof hingewiesen, und 1956 konnten SWAN et al. zeigen, daß die Höhe der arteriellen O₂-Sättigung abhängig ist vom Lungengefäßwiderstand: ist dieser hoch, nimmt der Rechts-Links-Shunt zu, wodurch die arterielle Sättigung absinkt; ist er niedrig, ist auch die arterielle O₂-Sättigung infolge des geringeren Rechts-Links-Shunttes höher. Durch den erhöhten Lungenwiderstand

fließt also auch weniger Blut durch die Lungen und es gelangt demzufolge auch weniger arterialisierendes Blut in den rechten Vorhof, so daß durch die Mischung mit dem venösen Blut auch hier die Sättigung niedriger wird (KEITH et al. 1958). Nach KEITH et al. (1958) beträgt die mittlere arterielle O₂-Sättigung im Säuglingsalter 81%. Die Drucke im rechten Vorhof werden von den gleichen Autoren mit etwa 8 mm Hg, im rechten Ventrikel oder in der Arteria pulmonalis in der Hälfte der Fälle mit 100—110 mm Hg angegeben! Die übrigen 50% zeigen mäßige Druckerhöhungen.

Prognose. Ohne Vorhofseptumdefekt bzw. Foramen ovale sterben nach TAUSSIG die Säuglinge im Alter von 4—6 Monaten, nach KEITH et al. (1954) 80% der Kinder mit fehlmündenden Lungenvenen im Säuglingsalter (s. auch DARLING et al.). Im 1. halben Jahr sterben 70%, 30% im 2. Lebenshalbjahr und später.

Therapie. Die chirurgische Behandlung erfolgt im allgemeinen mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine. Die Operationsverfahren basieren auf den Untersuchungen unter anderen von BRANTIGAN; GERBODE u. HULTGREN sowie von MULLER (s. auch BURROUGHS u. KIRKLIN; GOTT et al.; KEITH et al. 1958).

Literatur¹

- ARVIDSSON, H.: Anomalous pulmonary vein entering the inferior vena cava examined by selective angiocardiology. *Acta radiol.* (Stockh.) **41**, 156 (1954).
- BAHNSON, H. T., F. C. SPENCER, and C. A. NEILL: Surgical treatment of 35 cases of drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *J. thorac. Surg.* **36**, 777 (1958).
- BENDER, F.: Die Pulmonalvenentransposition und ihre Beziehungen zum Vorhofseptumdefekt. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **33**, 310 (1960).
- BRANTIGAN, O. C.: Anomalies of the pulmonary veins: their surgical significance. *Surg. Gynec. Obstet.* **84**, 653 (1947).
- BRAUNWALD, E., C. R. LOMBARDO, and A. G. MORROW: Drainage pathways of pulmonary veins in atrial septal defect. *Brit. Heart J.* **22**, 385 (1960).
- BRODY, H.: Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch. Path.* **33**, 221 (1942).
- BURROUGHS, J. J., and J. W. KIRKLIN: Complete surgical correction of total anomalous venous connection. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 182 (1956).
- DARLING, R. C., W. B. ROTHNEY, and J. M. CRAIG: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab. Invest.* **6**, 44 (1957).
- EDWARDS, J. E.: Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection. *Proc. Mayo Clin.* **28**, 441 (1953).
- , and H. R. HELMHOLZ jr.: A classification of total anomalous pulmonary venous connection based on development considerations. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 151 (1956).
- ELLIS jr., F. H., and J. W. KIRKLIN: Anomalous pulmonary venous connection. *Surg. Clin. N. Amer.* **35**, 987 (1955).
- GERBODE, F., and H. HULTGREN: Observations on experimental atriovenous anastomoses with particular reference to congenital anomalies of the venous return to the heart and to cyanosis. *Surgery* **28**, 235 (1950).
- GOERTTLER, K.: Normale und pathologische Herzentwicklung. Ursachen und Mechanismen, dargestellt auf Grund neuer Befunde. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GOTT, V. L., R. G. LESTER, C. W. LILLEHEI, and R. L. VARCO: Total anomalous pulmonary return. An analysis of thirty cases. *Circulation* **13**, 543 (1956).
- GRISHMAN, A., M. H. POPPEL, R. S. SIMPSON, and M. L. SUSSMAN: The roentgenographic and angiocardiology aspects of (1) aberrant insertion of pulmonary veins associated with interatrial septal defect and (2) congenital arteriovenous aneurysm of the lung. *Amer. J. Roentgenol.* **62**, 500 (1949).
- HALLERBACH, H., u. A. SCHAEDE: Die Diagnostik der kompletten Lungenvenentransposition. *Fortschr. Röntgenstr.* **89**, 152 (1958).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, P. VLAD, and J. H. O'HANLEY: Complete anomalous pulmonary venous drainage. *Amer. J. Med.* **16**, 23 (1954).
- LEWIS, F. J., M. TAUFIC, R. L. VARCO, and S. NIAZI: The surgical anatomy of atrial septal defects: experiences with repair under direct vision. *Ann. Surg.* **142**, 401 (1955).
- LOOGEN, F., R. RIPPERT, E. SANTA MARIA u. H. H. WOLTER: Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen. *Z. Kreisf.-Forsch.* **48**, 136 (1959).
- MCKUSICK, V. A., and R. N. COOLEY: Drainage of the right pulmonary veins into the inferior vena cava. *New Engl. J. Med.* **252**, 291 (1955).
- MÜLLER jr., W. H.: The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann. Surg.* **134**, 683 (1951).
- NEILL, C. A., C. FERENCZ, D. C. SABISTON, and H. SHELDON: The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage, „scimitar syndrome“. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **107**, 1 (1960).
- RIPPERT, R., E. KRIEHLER u. F. LOOGEN: Anomalien der großen Körper- und Lungenvenen.

¹ Sofern die zitierte Literatur hier nicht angeführt ist, s. Literatur Kapitel Vorhofseptumdefekt.

- III. Mitteilung. Z. Kreisl.-Forsch. 48, 819 (1959).
- ROWE, R. D., I. H. GLASS, and J. D. KEITH: Total anomalous pulmonary venous drainage at cardiac level. Angiocardiographic differentiation. Circulation 23, 77 (1961).
- P. VLAD, and J. D. KEITH: Selective angiocardiology in infants and children. Radiology 66, 344 (1956).
- SCHAD, N., R. KÜNZLER u. T. ONAT: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- SMITH, J. C.: Anomalous pulmonary veins. Amer. Heart J. 41, 561 (1951).
- SNELLEN, H. A., and F. H. ALBERS: The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 6, 801 (1952).
- , and A. DEKKER: Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus. Amer. Heart J. 66, 184 (1963).
- STEINBERG, I.: Anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava with malrotation of the heart. Ann. intern. Med. 47, 227 (1957).
- SWAN, H. J. C., H. B. BURCHELL, and E. H. WOOD: Differential diagnosis of cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections. Proc. Mayo Clin. 28, 452 (1953).
- E. TOSCANO-BARBOZA, and E. H. WOOD: Hemodynamic findings in total anomalous pulmonary venous drainage. Proc. Mayo Clin. 31, 177 (1956).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. 2. Aufl., Bd. 2. Cambridge: Commonwealth Fund 1960.
- WENGER, R., K. HUPKA, E. KRIEHLER u. H. MÖSSLACHER: Zur Diagnostik abnorm mündender Lungenvenen. Z. Kinderheilk. 85, 440 (1961).

Fehlbildungen der Aorta und des Ausflußtraktes des linken Ventrikels

Aortenstenosen

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Einleitung. Die Diagnose und Therapie der Aortenstenose im Kindesalter hat in den letzten Jahren große Fortschritte gemacht und zunehmend an Bedeutung gewonnen. Vor 20 Jahren war die Diagnose der Aortenstenose noch eine vorwiegend pathoanatomische Angelegenheit. Die Beobachtung klinischer und anatomischer Befunde bei verstorbenen Patienten führte zu der Aufklärung des klinischen Bildes und zu der Möglichkeit einer einfachen klinischen Diagnostik in typischen Fällen. Bei der Aortenstenose hat sich dann eine ähnliche Entwicklung wie bei der Pulmonalstenose nach Einführung der Katheterisierung des rechten Herzens wiederholt. Die Entwicklung der verschiedenen Methoden zur Katheterisierung und Angiokardiographie des linken Herzens führte zu einer Klärung der hämodynamischen Situation und zu einem besseren Verständnis der Klinik der Aortenstenosen.

Das rheumatische Fieber und die Arteriosklerose gelten als ätiologische Faktoren für die Entstehung der valvulären Aortenstenose im Erwachsenenalter. Im Kindesalter ist eine kongenitale Aortenstenose mit Sicherheit anzunehmen, wenn das Herzgeräusch vor dem 4. Lebensjahr erstmals gehört wurde. Da sich die rheumatische Aortenstenose nur sehr lang-

sam bis zu klinischer Bedeutung entwickelt, ist auch bei der Mehrzahl der Kinder nach dem 4. Lebensjahr eine kongenitale Aortenstenose anzunehmen. Eine reine Aortenstenose ohne andere valvuläre Läsion als Folge des rheumatischen Fiebers ist auch im Erwachsenenalter selten.

Die Einführung der modernen Untersuchungsmethoden, vor allem die Katheterisierung und die Angiokardiographie des linken Herzens, hat auch die Möglichkeit einer exakten Differentialdiagnose der einzelnen Formen kongenitaler Aortenstenosen gebracht. Wir kennen vier verschiedene Formen kongenitaler Aortenstenose, von denen einige erst in den letzten Jahren erstmals diagnostiziert worden sind. Etwa 75% aller kongenitalen Aortenstenosen sind valvuläre Aortenstenosen. Dann folgen in der Häufigkeit die Subaortenstenosen mit etwa 15%. Der Rest sind supravalvuläre Aortenstenosen und funktionelle hypertrophische Subaortenstenosen. Die Häufigkeit der Aortenstenosen unter den übrigen kongenitalen Herzfehlern wird unterschiedlich angegeben. KEITH u. Mitarb. haben in ihrem Krankengut mit kongenitalen Herzfehlern 3 bis 4% Aortenstenosen, während andere Autoren eine höhere Prozentzahl angeben. So berichten

REINHOLD u. Mitarb. über 6%, NADAS über 5% und CAMPBELL und KAUNTZE über 3%. Wir haben in unserem Krankengut 2600 diagnostizierter Herzfehler 160 Kinder mit kongenitaler Aortenstenose, also etwa 6%. Davon 120 valvuläre, 24 Subaortenstenosen, 12 supra-valvuläre und 4 funktionelle Aortenstenosen. Bei allen bisher veröffentlichten Gruppen kongenitaler Aortenstenosen überwiegt das männliche Geschlecht, nach ONGLEY u. Mitarb. sogar im Verhältnis von 5:1. Wir finden unter unseren Patienten ebenfalls ein Überwiegen des männlichen Geschlechts, jedoch nicht so erheblich wie die genannten Autoren.

Geschichtliches. Bereits im 16. Jahrhundert hatte LEONARDO DA VINCI erkannt, daß sich die normale, dreieckförmig öffnende Aortenklappe unter normalen Verhältnissen nicht vollständig zu öffnen braucht (ESCHE). Unter seinen anatomischen Zeichnungen finden sich allerdings keine stenosierten Aortenklappen. MORGAGNI soll die valvuläre Aortenstenose bereits gekannt haben (KUMPE und BEAN). DITTRICH beschrieb 1849 die valvuläre Aortenstenose als die „wahre Herzstenose“, und CHEVERS hat 1842 die Subaortenstenose erstmals beschrieben. Dann folgten Arbeiten von LAUENSTEIN (1875) und von DILG (1883) ebenfalls mit Beschreibungen der Subaortenstenose, später von KEITH (1909) und von MÖNCKEBERG (1907, 1924). Verschiedene Arbeiten ohne entscheidenden klinischen Beitrag stammen aus den dreißiger Jahren von BROWN, RAE, WIGLESWORTH, DE VEER, DORMANNS und MARVIN und SULLIVAN. Die erste einheitliche klinische Darstellung findet sich in der ersten Auflage des Buches von TAUSSIG (1947). Neuere klinische Arbeiten stammen vor allem von DOWNING, REINHOLD et al., P. WOOD (1956), MORROW et al. (1958), ONGLEY et al. und HANCOCK und ABELMANN.

Verschiedene pathoanatomische Formen der supra-valvulären Aortenstenose wurden von ARCHER (1878) und von MENCARELLI (1930) beschrieben und klinisch erstmals von MORROW et al. (1959a) und LOOGEN und VIETEN (1960) diagnostiziert. Beschreibungen der funktionellen oder hypertrophischen Subaortenstenose stammen von BERCU et al., BROCKENBROUGH et al. (1961) und BEUREN et al. (1961c). Erste Mitteilungen über eine operative Behandlung der kongenitalen Aortenstenose wurden von BAILEY u. Mitarb. (1953), SPENCER et al. (1958), SWAN et al. (1958), MORROW et al. (1958), MCNAMARA et al. (1959) und MCGOON et al. (1961) veröffentlicht.

Embryologie. Die formale Teratogenese der Stenosen des Ausflußtraktes des linken Ventrikels wurde in jüngster Zeit ausführlich von GOERTTLER (1958, 1960) und von GOERR beschrieben. Nach GOERTTLER (1963) sind Form- und Größenveränderungen der Semilunarklappen

„abhängige“ und nicht „spontane“ Fehlbildungen. Die typischen Semilunarklappen entstehen aus den Endokardpolstern und ihre Anzahl, Größe und Gestalt ist durch die Entwicklung des muskulären Kammerausflußteiles mitbestimmt. Eine primär abartige Anlage einzelner Endokardpolster wird von GOERTTLER mehr in den Hintergrund gestellt (GOERTTLER 1963). Hämodynamische Einflüsse spielen bei der Formgebung der einzelnen Klappenblätter ohne Zweifel eine Rolle. Mißbildete Semilunarklappenblätter, die entweder in normaler Zahl, in einer Überzahl oder häufiger in reduzierter Zahl vorkommen können, neigen zu stenotischen Verwachsungen, vor allem an den Commissuren, die oft nur rudimentär ausgebildet sind. Seit RAUCHFUSS im Jahre 1878 auf die Möglichkeit der Entstehung der Aortenstenose durch eine fetale Endokarditis hingewiesen hat, ist diese Frage wiederholt diskutiert worden (FISCHER, MÖNCKEBERG, SCHOTT und HUNGER). GROSS und andere Autoren glauben nicht, daß es eine „fetale Endokarditis“ als Ursache für die Aortenstenose gibt, da in den Läsionen kein Narbengewebe nachweisbar ist.

Valvuläre Aortenstenose

Pathologie. Wie oben bereits betont, sind in Zahl und Größe veränderte Semilunarklappen häufig stenotisch. Bicuspidale Aortenklappen stehen hier im Vordergrund, vierzipflige dagegen sind seltener. Nichtstenotische, bicuspidale Aortenklappen finden sich oft bei Aortenisthmusstenose und geben dann unter Umständen Anlaß zu einer Aortenregurgitation. Auch als isolierte Mißbildung ohne Stenose oder Insuffizienz sind bicuspidale Klappen mitunter Ansatzpunkt einer bakteriellen Endokarditis. Die Segel bicuspidaler Aortenklappen können von gleicher oder sehr verschiedener Größe sein. Bei unterschiedlicher Größe der beiden Segel ist das größere meist durch eine verwachsene rudimentäre Commissur oder Leiste in zwei Segmente geteilt. In streng embryologischem Sinn kann man dann eigentlich nicht mehr von bicuspidalen Klappen sprechen, da die rudimentäre Raphe oder Leiste die eigentliche Dreiteilung der Klappe anzeigt. Funktionell ist die Klappe dann jedoch bicuspidal. Im Erwachsenenalter sind kongenitale bicuspidale Aortenklappen makroskopisch schwer von erworbenen, rheumatisch oder bakteriell-endokarditisch verunstalteten, bicuspidalen Klappen zu unterscheiden. EDWARDS hat histologische Kriterien für ihre Differenzierung angegeben (EDWARDS 1953).

Wegen der unterschiedlichen Größe der bicuspidal erscheinenden, stenotischen Aortenklappe sieht die valvuläre Aortenstenose gewöhnlich anders aus als die stenotische Pulmonalklappe, die dreizipflig mit verwachsenen Commissuren und zentraler Öffnung, domartig in das Lumen der Arteria pulmonalis hineinragt. Die Mißbildung der Aortenklappe ist vielgestaltiger und komplexer. Da bei der

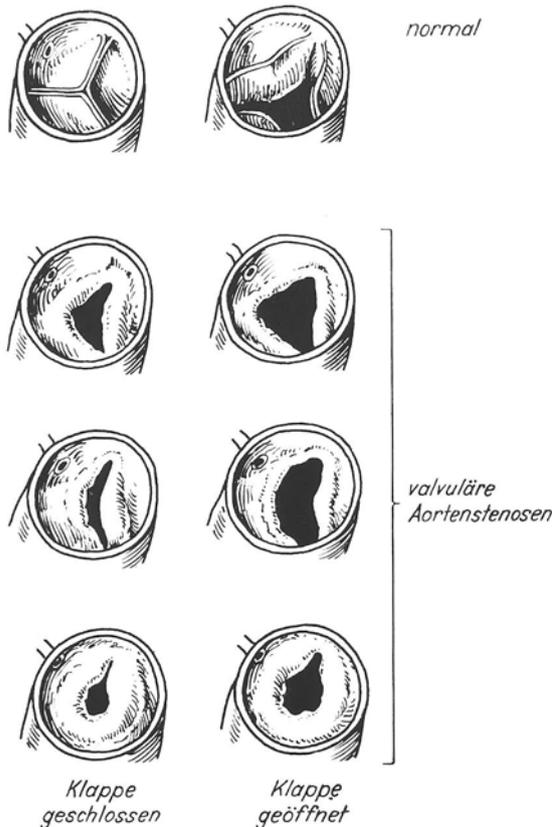


Abb. 240. Verschiedene Formen valvulärer Aortenstenose. In der linken Reihe ist die Klappe geschlossen, in der rechten Reihe ist die Klappe geöffnet (nach GOERTTLER 1963)

Aortenstenose eine Commissur oft frei bleibt, kommt es zu einer schlitzenartigen Klappenöffnung. EDWARDS unterteilt die valvulären Aortenstenosen in einfache domförmige (ähnlich der valvulären Pulmonalstenose) und in unicommissurale domförmige Stenosen, bei denen praktisch nur ein Aortensegel vorhanden ist (EDWARDS 1960). Die Abb. 240 zeigt verschiedene Formen valvulärer Aortenstenose.

Bei signifikanten valvulären Aortenstenosen ist auch im Kindesalter der linke Ventrikel

beträchtlich hypertrophiert. Zu einem gewissen Grad ist das Endokard des linken Ventrikels immer verdickt. Diese Endokardsklerose mag einmal als sekundäre Erscheinung des überlasteten linken Ventrikels aufzufassen sein, während in anderen Fällen wiederum die valvuläre Aortenstenose Teil der allgemeinen Endokardfibroelastose des linken Ventrikels ist.

Als Folge dieser Veränderungen sind die Klappenblätter gewöhnlich mehr oder weniger verdickt und unbeweglich. Der Klappenring selbst kann übergroß und dilatiert sein, er kann normal groß sein oder er ist hypoplastisch. Man hat allgemein angenommen, daß die Weite des Klappenringes bei der kongenitalen Aortenstenose nicht so großen Schwankungen unterliegt, wie das bei der Pulmonalstenose der Fall ist. Erst bei zunehmender Erfahrung mit der angiokardiographischen Diagnostik der Aortenstenosen hat sich gezeigt, daß die Größe des Aortenklappenringes ebenso häufig sehr unterschiedlich sein kann (BEUREN et al. 1963a). Die ascendierende Aorta kann poststenotisch erheblich dilatiert sein, eine poststenotische Dilatation kann jedoch auch völlig fehlen. Nach unseren Beobachtungen neigt die Aorta bei weitem Klappenring zu einer poststenotischen Dilatation, während die ascendierende Aorta bei engem Aortenklappenring eher klein oder sogar hypoplastisch ist (BEUREN et al. 1963a u. b).

Die schwere anatomische Verunstaltung der Aortenklappe bedingt die schwierige und oft weniger erfolgreiche operative Beseitigung der kongenitalen valvulären Aortenstenose und das relativ häufige Entstehen einer postoperativen Aorteninsuffizienz im Vergleich zu den Ergebnissen der chirurgischen Behandlung der Pulmonalklappenstenose.

Pathophysiologie. Der linke Ventrikel trägt die Last der Mehrarbeit bei der Aortenstenose. Um ein adäquates Schlagvolumen und einen ausreichenden peripheren Blutdruck aufrechtzuerhalten, arbeitet er je nach dem Schweregrad der Stenose mit einem erhöhten Druck, um die stenotische Klappe zu überwinden. WIGGERS (1934) hat im Tierversuch gezeigt, daß die Klappenöffnung um mindestens 25% der natürlichen Größe eingeengt sein muß, bevor es zu nennenswerten zirkulatorischen Veränderungen kommt, und daß eine Einengung der Aortenklappenöffnung von etwa 60—70% notwendig ist, bis eine Verminderung

des Schlag- oder Minutenvolumens eintritt. Eine 15% -Einengung der Klappenöffnung kann aber bereits ein Geräusch verursachen (WIGGERS 1952).

P. WOOD (1958) hat die hämodynamischen Veränderungen, die bei einer Verkleinerung der Aortenklappenöffnung von 75% der natürlichen Größe auftreten, wie folgt zusammengefaßt:

1. Ansteigen der Amplitude der a-Welle in der Druckkurve des linken Vorhofs. Beschrieben von R. GORLIN et al.

2. Erhöhung der prästolischen Spannung des linken Ventrikels als Folge der erhöhten a-Welle des linken Vorhofs. Ansteigen des systolischen Druckes im linken Ventrikel.

3. Ein systolischer Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und ascendierender Aorta von 10—200 mm Hg je nach dem Schweregrad der Stenose und der Menge des vorwärtsgerichteten Schlagvolumens.

4. Langsam ansteigende Pulsdruckkurve der zentralen Aorta mit niedrigem anakroten Knick, vermindertem maximalen Druck und verlängerter Auswurfphase.

5. Langsames Ansteigen der peripheren Pulsdruckkurve, ähnlich der in der zentralen Aorta, jedoch mit einer höheren anakroten Schulter.

6. Begrenztes Herzminutenvolumen, das beim dekompensierten Herzen bereits in Ruhe vermindert ist.

7. Ungenügende Coronardurchblutung in bezug auf den vermehrten Stoffwechselbedarf des überlasteten linken Ventrikels (relative Coronarinsuffizienz).

DE HEER, KATZ et al., GUPTA und WIGGERS und WIGGERS (1929, 1952) haben den Druckkurvenverlauf im linken Ventrikel bei der Aortenstenose im Tierversuch untersucht, während von FLEMING und GIBSON über entsprechende Beobachtungen beim Menschen berichtet wurde. Nach WIGGERS (1952) ist der Druckkurvenverlauf im linken Ventrikel bei der Aortenstenose grundsätzlich anders als bei der Aortenisthmusstenose. Bei der Isthmusstenose ist die Zeit der isometrischen Kontraktion verkürzt, während sie bei der Klappenstenose verlängert sein soll. Die Ventrikeldruckkurve wird bei der Klappenstenose mit zunehmendem Schweregrad der Stenose spitzer und der Gipfel der Druckkurve wird früher in der Systole erreicht, während sie bei der

Isthmusstenose den Gipfel später als normal erreicht. FLEMING und GIBSON haben diese tierexperimentellen Ergebnisse beim Menschen bestätigt, lediglich wie auch KATZ u. Mitarb. eine Verkürzung der isometrischen Kontraktion bei der Aortenstenose gefunden. Demnach ist also bei der Aortenstenose die gesamte Systole und die Austreibungszeit verlängert, das systolische Druckmaximum soll aber früher als normal erreicht werden. Im Gegensatz zu WIGGERS (1952) und FLEMING und GIBSON finden GROSSE-BROCKHOFF und LOOGEN eine Verlängerung der Druckanstiegszeit im linken Ventrikel, wie auch eine Verlängerung der ganzen Systole in Abhängigkeit vom Schweregrad der Stenose. Auch ein großer Teil unserer mit transseptaler Katheterisierung des linken Ventrikels gewonnenen Druckkurven bei Aortenstenosen zeigt eine Verspätung des Druckmaximums, wie dies bei den valvulären Pulmonalstenosen mit intaktem Ventrikelseptum auch der Fall ist. Nach FLEMING und GIBSON gibt der Grad der Verlängerung der Austreibungszeit keinen Anhaltspunkt für den Schweregrad der Stenose, wohl aber die Verlängerung der Druckanstiegszeit der peripheren Pulskurve.

Klinik

Symptomatologie. Patienten mit kongenitaler valvulärer Aortenstenose lassen sich im Kindesalter in *zwei Gruppen* unterteilen (BEUREN u. Mitarb. 1961a). Leitsymptom der ersten, kleineren Gruppe ist die frühe Entwicklung kardialer Dekompensation mit intermittierender oder persistierender Cyanose, Dyspnoe, erheblicher Herzvergrößerung und schlechtem Gedeihen. Das Fortschreiten der Insuffizienz und der Vergrößerung des Herzens ist in den meisten Fällen mit konservativer Behandlung nicht aufzuhalten.

Die Kinder der zweiten, größeren Gruppe haben ein recht ungestörtes Aufwachsen in den ersten Lebensjahren, oft bis zum Beginn des schnellen Pubertätswachstums. Ein Herzgeräusch wird bei diesen Patienten meist zufällig und frühzeitig entdeckt. Bei über der Hälfte unserer Patienten war das Herzgeräusch bis zum Ende des 3. Lebensjahres festgestellt worden. Etwa 50% der Patienten dieser Gruppe bleiben im Kindesalter symptomlos. Oft fällt den Eltern eine leichte Ermüdbarkeit der Kinder oder eine geringe Dys-

pnoe bei Belastung nicht auf. Die Kinder neigen zu profusem Schwitzen. Mitunter sind sie etwas untergewichtig und klein, was auch MARQUIS und LOGAN berichten, während die Mehrzahl aber normal entwickelt ist. Stenokardische Beschwerden sind im Kindesalter

Tabelle 43. *Alter beim Beginn von Symptomen*

Alter	Zahl der Patienten
Bis 1 Jahr	11
2.— 3. Lebensjahr	2
4.— 6. Lebensjahr	4
7.—10. Lebensjahr	13
11.—15. Lebensjahr	10

selten. Wenn man vorsichtig danach fahndet, findet man mitunter aber Angaben, die in diese Richtung deuten. Den Eltern sind die Stenokardien oft nicht bekannt, da die Kinder nicht direkt darüber klagen. Die im Erwachsenenalter häufigen Synkopen sind im Kindesalter aber eine Seltenheit. Die Kinder der zweiten Gruppe sind acyanotisch, und es finden sich

Tabelle 44. *Alter bei Entdeckung des Geräusches*

Alter	Zahl der Patienten
Bis 1 Jahr	23
2.— 3. Lebensjahr	12
4.— 6. Lebensjahr	11
7.—10. Lebensjahr	12
11.—15. Lebensjahr	—

keine Zeichen kardialer Dekompensation. Die Tabelle 43 gibt das Alter beim Beginn von Symptomen von 40 Patienten an. Man erkennt deutlich die Gruppe von Kindern mit hochgradiger Stenose und entsprechender Symptomatik im 1. Lebensjahr, sowie die zweite Gruppe von Patienten, bei denen der Beginn der Symptome erst jenseits des 6. Lebensjahres liegt. Tabelle 44 zeigt das Alter bei Entdeckung des Herzgeräusches bei 58 Patienten. Auch hier deutlich die erste Gruppe im 1. Lebensjahr.

Ein hebender Herzspitzenstoß ist sichtbar oder palpabel bei fast allen Patienten. Im 1. Lebensjahr ist gewöhnlich ein systolisches Schwirren bei den symptomatischen und bei den asymptomatischen Kindern nicht palpabel. Später findet man bei der Mehrzahl der Patienten ein systolisches Schwirren über den Carotiden, suprasternal und im 2. rechten Inter-costalraum. Das Schwirren kann im 2. rechten

ICR jedoch häufig fehlen, unter Umständen auch nur sehr zart über den Carotiden zu palpieren sein und erscheint in vielen Fällen wie auch das systolische Geräusch an typischer Stelle erst nach dem 8. Lebensjahr.

TAUSSIG und SCHESEL haben darauf hingewiesen, daß das *systolische Geräusch* der Aortenstenose in den ersten Lebensjahren bereits typisch sein kann, häufig von dem des Ventrikelseptumdefektes, vor allem wegen der Lokalisation seines Maximums am unteren linken Sternalrand, nicht zu unterscheiden ist. In typischen Fällen ist es rau, scharf und laut, weit in die peripheren Gefäße fortgeleitet und am lautesten im 2. rechten ICR. Bei unserer 1961 veröffentlichten Serie von Patienten war das systolische Geräusch vor dem Erreichen des 6. Lebensjahres in ca. 20% der Fälle uncharakteristisch (BEUREN u. Mitarb. 1961a). Bei jährlichen Kontrollen stellt man oft fest, daß die Lokalisation des Geräusches vom unteren linken Sternalrand im Laufe der Jahre in den 2. rechten ICR wechselt. Das systolische Schwirren und das rauhe systolische Geräusch, am lautesten im 2. rechten ICR, weit in die Peripherie fortgeleitet, sind keine charakteristischen Befunde im Säuglings- und frühen Kindesalter, sondern als späte Manifestationen zu werten, die mitunter bis zur Pubertät auf sich warten lassen. Je schwerer die Stenose, um so später liegt das Maximum des Geräusches in der Systole. In etwa 10% der Fälle sind leise diastolische Geräusche als Ausdruck einer geringgradigen Aorteninsuffizienz im 2. rechten ICR vorhanden. Bei einem Teil der Patienten kann man über der Herzspitze ein vom Stenosegeräusch getrenntes systolisches Geräusch als Ausdruck einer Mitralinsuffizienz hören. Nach NADAS ist bei allen Patienten mit echter Subaortenstenose ein blasendes protodiastolisches Geräusch zu hören, während ein solches bei valvulären Aortenstenosen nur in 50% der Fälle vorhanden sein soll (NADAS). In einigen Fällen valvulärer Aortenstenose mit dem Maximum des Geräusches im 2. rechten ICR ist auch der 2. Aortenton etwas leiser als normal. Dies ist aber keineswegs immer der Fall. In vielen Fällen ist der 2. Aortenton sowohl bei valvulären als auch bei Subaortenstenosen von normaler Intensität. Häufig ist der 2. Aortenton jedoch einfach oder eng gespalten. Durch eine Verlängerung der Systole des linken Ventrikels kommt es bei hochgradigen Aorten-

stenosen sogar zu einer paradoxen Spaltung des zweiten Herztones, d. h., daß die Aortenkompente des zweiten Tones hinter der Pulmonalkompente liegt. Bei tiefer Inspiration nimmt die Spaltung dann paradoxerweise ab, da in der Inspiration die Systole des rechten Ventrikels verlängert wird und dadurch der Pulmonalklappenverschluß verspätet einfällt (REINHOLD et al., LEATHAM). Bei valvulären Aortenstenosen ist in den meisten Fällen ein aortaler Klick über der Herzspitze vorhanden, während ein solcher bei Subaortenstenosen

der tief liegende anakrote Knick deutlicher ausgeprägt als in der Arteria brachialis. FEIL und KATZ haben im Tierversuch gezeigt, daß die Position der anakroten Knickung in einem bestimmten Verhältnis zum Schweregrad der Stenose steht, d. h., je hochgradiger die Stenose, je tiefer die Lage der anakroten Knickung. Später wurde vergeblich versucht, dies auch für die menschliche Aortenstenose nachzuweisen. GOLDBERG u. Mitarb. haben darauf hingewiesen, daß die Position des anakroten Knickes außer vom Grad der Stenose auch vom

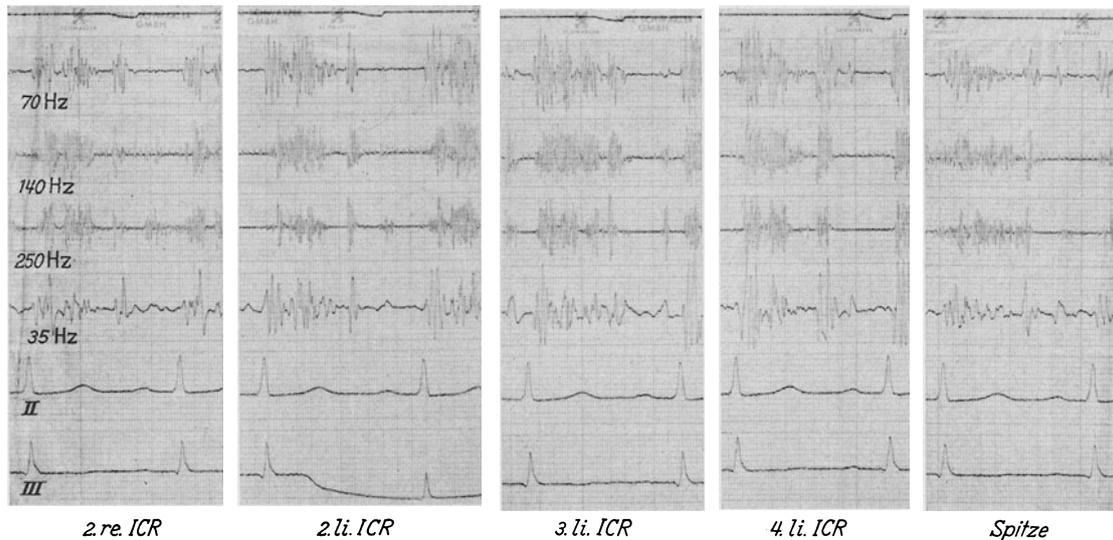


Abb. 241. Phonokardiogramm valvulärer Aortenstenose

selten zu hören ist. Die Abb. 241 zeigt das *Phonokardiogramm* einer valvulären Aortenstenose, registriert im 2. rechten ICR.

Der *Blutdruck* ist gewöhnlich normal oder etwas niedrig. Mitunter finden sich Blutdruckdifferenzen an den Armen. Direkt und indirekt registrierte arterielle Puls- und Druckkurven wurden zur Diagnose und Beurteilung des Schweregrades der Aortenvitien ebenfalls herangezogen. Die normale intraarterielle Druckkurve der Arteria brachialis zeigt einen sehr schnellen Druckanstieg bis zu einer hochliegenden anakroten Schulter. Danach folgt meistens eine einzelne Spitze, mitunter auch eine zweite. Im absteigenden Teil der Kurve ist der Aortenklappenschluß durch einen dikroten Knick gekennzeichnet. Bei den Aortenstenosen ist der Beginn der anakroten Schulter schärfer geknickt und er liegt tiefer im ascendierenden Teil der Kurve. Der Druckanstieg erfolgt langsamer. In der zentralen Aorta ist

Schlagvolumen und Pulsdruck abhängt. Nach Einführung der Katheterisierungen des linken Herzens waren genauere Untersuchungen über den Grad von Aortenstenosen und die entsprechende Pulskurvenkonfiguration beim Menschen möglich (GORLIN u. Mitarb., RABER und GOLDBERG, P. WOOD 1958). Bei Untersuchungen mit Pulskurvenregistrierung und gleichzeitiger Bestimmung des systolischen Druckgradienten, Schlagvolumen und der Aortenklappenöffnungsfläche konnten RABER und GOLDBERG kein bestimmtes Verhältnis zwischen der Position des anakroten Knickes und dem Schweregrad der Stenose sowie dem Schlagvolumen und dem systolischen Gradienten demonstrieren. Die Summe aller dieser Faktoren bestimmt die Konfiguration der Pulskurve.

Es wurden auch indirekte Carotispulskurven zu diagnostischen Zwecken analysiert (DUCHOSAL et al.). Sie zeigen ebenfalls einen

verlangsamten Anstieg, anakroten Knick, sowie eine Abflachung und Aufsplitterung des Kurvenplateaus. GILLMANN und LOOGEN weisen auf eine deutliche Korrelation der Form der indirekten Carotispulskurve zum Druckgradienten hin, da sie bei Gradienten ab 80 mm Hg immer einen gestreckten Kurvenverlauf fanden. Ohne Zweifel gilt jedoch für die indirekten Carotiskurven das gleiche, was oben für die

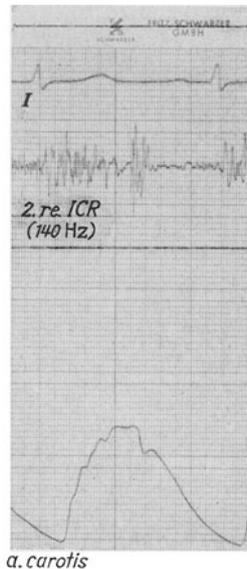


Abb. 242. Pulskurve und Phonokardiogramm valvulärer Aortenstenose. Beachte die Aufsplitterung des aufsteigenden Schenkels und des Kurvenplateaus der Pulskurve über der Arteria carotis

intraarteriellen Kurven gesagt wurde. Wir haben immer wieder beobachtet, daß bei den klinisch ohnehin klaren Fällen diagnostisch verwertbare Pulskurven registriert werden, daß aber die indirekte Registrierung der Carotispulskurve gerade in den Fällen als eindeutiges diagnostisches Hilfsmittel versagt, in denen auch die übrigen klinischen Zeichen uncharakteristisch sind. Dies ist bei den kongenitalen Aortenstenosen mindestens bis zum 7. Lebensjahr recht häufig der Fall. Die Kurvensplitterung der indirekten Carotispulskurve wird durch die in die Carotis fortgeleiteten Schall-schwingungen des Austreibungsgeräusches hervorgerufen, sie fehlt also oder ist weniger deutlich ausgeprägt bei uncharakteristischer Lokalisation oder geringer Fortleitung des Geräusches. Die Abb. 242 zeigt eine indirekte Carotispulskurve bei valvulärer Aortenstenose.

Röntgenuntersuchung. Herzfernaufnahme und Röntgendurchleuchtung bieten oft wenig,

in einigen Fällen aber eindeutige Befunde für die Diagnose der Aortenstenose. Bei unseren Patienten der zweiten Gruppe, also bei den Kindern mit oft nur geringer Symptomatik, war das Herz in etwa 40% der Fälle normal groß und ohne charakteristische Konfiguration. Bei den übrigen Kindern sind die Herzen mäßig bis deutlich vergrößert. Infolge einseitiger Hypertrophie des linken Ventrikels deutet im a.p.-Strahlengang die Herzspitze nach unten und im linken vorderen schrägen Durchmesser überlagert der linke Ventrikel die Wirbelsäule (Abb. 243). Bei poststenotischer Dilatation der ascendierenden Aorta wird diese deutlich prominent und sie ist bei der Durchleuchtung überaktiv. Auch die Überaktivität des linken Ventrikels ist bei der Durchleuchtung zu beobachten. Bei schweren Stenosen mit signifikanter Druckerhöhung in der Arteria pulmonalis kann auch das Pulmonalsegment prominent sein. Hierauf wurde in der Literatur verschiedentlich hingewiesen (TAUSSIG 1960). Eine prominente ascendierende Aorta findet sich mehr oder weniger deutlich bei einer großen Zahl der Aortenklappenstenosen, jedoch auch bei einigen Subaortenstenosen. Bei ONGLEYS und NADAS' 67 Patienten mit kongenitaler Aortenstenose war nur bei 26 die ascendierende Aorta dilatiert (ONGLEY u. Mitarb.), während KJELLBERG u. Mitarb. und DOWNING dies bei über der Hälfte ihrer Patienten fanden. Nach unserer Erfahrung findet man eine prominente ascendierende Aorta mehr oder minder deutlich ausgeprägt bei 70% der Fälle, vor allem wenn man bei der Durchleuchtung sorgfältig darauf achtet. Man sieht bei der Durchleuchtung mitunter ein Hilustanzen, das hier nicht durch einen Shunt, sondern durch die kräftigen Pulsationen des linken Ventrikels hervorgerufen wird, die sich den Gefäßen mitteilen. Bei hochgradigen Stenosen ist der linke Vorhof etwas vergrößert und überaktiv. In der ersten Gruppe von Patienten mit kongenitaler Aortenstenose, also mit erheblicher Symptomatik bereits im 1. Lebensjahr, sind die Herzen ausnahmslos schon in den ersten 3 Lebensmonaten sehr vergrößert, bei völlig uncharakteristischer Konfiguration. Das Gefäßband ist hier oft schwer oder gar nicht zu beurteilen.

Das **Elektrokardiogramm** ist von den einfachen klinischen Untersuchungen ohne Zweifel die wertvollste Methode zur Beurteilung des

Schweregrades der Aortenstenosen. Normale Elektrokardiogramme fand NADAS nur in weniger als 20% seiner Patienten. Die übrigen Elektrokardiogramme zeigen eine Hypertrophie des linken Ventrikels und Rückbildungsstörungen verschiedenen Grades. Bei einer Auswertung von 56 Elektrokardiogrammen fanden wir lediglich fünf normale EKG (BEUREN u. Mitarb. 1961 a). 31 Kurven wiesen ST-

den Grad der ST- und T-Veränderungen in eine Korrelation zur Stärke der Stenose zu bringen. GILLMANN und LOOGEN fanden eine sichere Korrelation zwischen systolischem Druckgradienten und ST- und T-Veränderungen beim Erwachsenen mit kongenitaler oder erworbener Aortenstenose insofern, als ST-Senkungen bei Gradienten ab 60 mm Hg immer vorhanden waren. Bei Gradienten unter 20 mm Hg waren

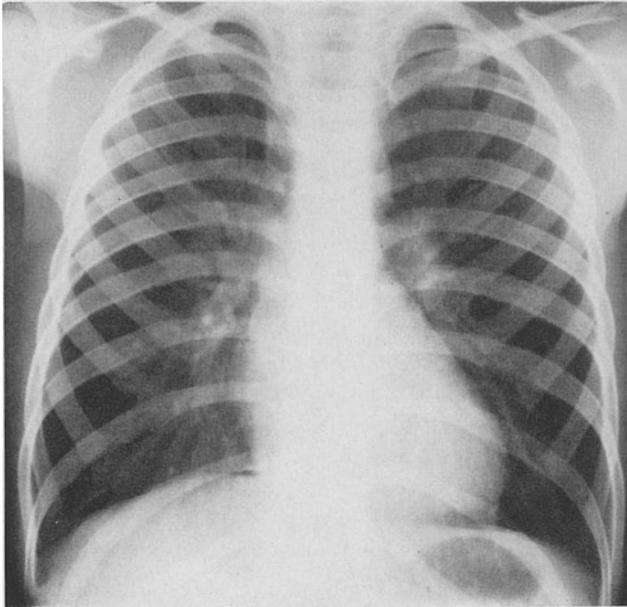


Abb. 243 a

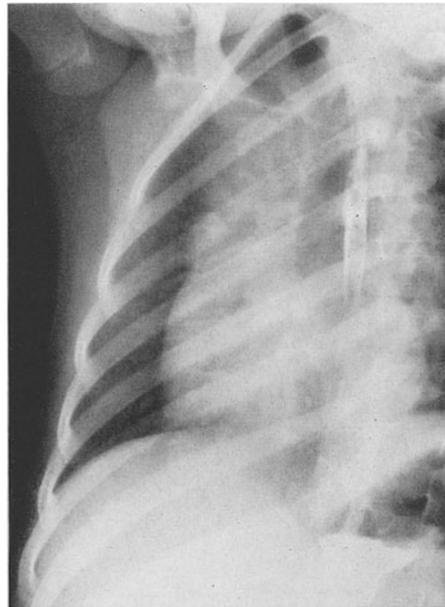


Abb. 243 b

Abb. 243a. Herzfern-Aufnahme bei valvulärer Aortenstenose. Nach unten deutende, gestreckte Herzspitze und prominente ascendierende Aorta

Abb. 243b. Linker vorderer schräger Durchmesser bei valvulärer Aortenstenose. Der linke Ventrikel ist vergrößert und überlagert die Wirbelsäule

und T-Veränderungen auf, 22 hatten einen pathologischen Achsendifferenzwinkel. Linkstypen fanden wir in zwölf Fällen, Rechtstypen in acht Fällen, wobei zwei Säuglinge in den ersten 8 Lebenswochen einbegriffen sind. Überdrehte Linkstypen mit Winkeln über -30° fanden sich zweimal, ein ausgeprägter Rechtstyp einmal bei einem 6jährigen Kinde.

Da das Auftreten des Linksüberwiegens bei Kindern in verschiedenem Alter eintritt, kann höchstens einem sehr frühzeitigen Linksüberwiegen einige Bedeutung zukommen.

Große Beachtung haben die ST- und T-Veränderungen bei der Aortenstenose gefunden, zumal sie als Ausdruck einer relativen Coronarinsuffizienz entscheidend für die Operationsindikation sein können. Man hat versucht,

niemals ST-Veränderungen nachweisbar. ONGLEY u. Mitarb. beschrieben unter 67 Patienten 15mal ST- und T-Veränderungen, während bei SPENCER u. Mitarb. alle operierten Patienten mit Gradienten von 34—213 mm Hg ST- und T-Abweichungen aufwiesen. Bei unseren Kindern fanden sich über 60 mm Hg immer St-Veränderungen, unter diesem Grenzwert dreimal keine und sechsmal leichte bis schwere ST-Senkungen und negative T-Zacken (BEUREN u. Mitarb. 1961 a).

Die Zeichen von Hypertrophie des linken Ventrikels und ST- und T-Veränderungen bei Aortenstenosen sind progressiv, und es ist anzunehmen, daß sich bei gleichbleibender Größe der Klappenöffnung und gleichbleibendem Gradienten nach kurzer Zeit bereits diese

EKG-Veränderungen entwickeln können. Aufschlußreicher sind ohne Zweifel gleichzeitige Druckmessungen und Bestimmungen des Minutenvolumens mit Kalkulation der Klappenöffnungsfläche, da sich der Gradient mit steigendem Durchfluß erheblich verändert. Sicher zeigen ST- und T-Veränderungen erhebliche Grade von Aortenstenose an, fehlen diese jedoch, so ist eine hochgradige Aortenstenose vor allem im Kindesalter nicht ausgeschlossen. In einer neueren Mitteilung glaubt NADAS so-

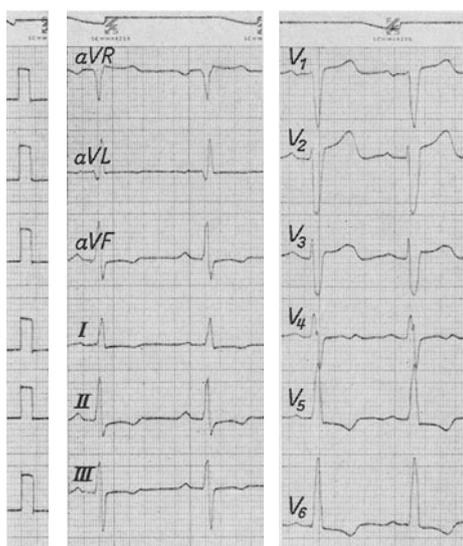


Abb. 244. Elektrokardiogramm bei valvulärer Aortenstenose. Beachte erhebliche Hypertrophie des linken Ventrikels in den linksthorakalen Ableitungen mit ST- und T-Veränderungen in Ableitung I, II und linksthorakal

gar, daß 25% der Patienten mit schwerer Aortenstenose entweder ein normales EKG haben oder lediglich geringgradige Zeichen für Linkshypertrophie vorhanden sind (Abb. 244).

Herzkatheterisierung. Bei der Katheterisierung des rechten Herzens werden bei den Aortenstenosen normale Drucke und normale Sauerstoffwerte im rechten Vorhof, rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis festgestellt. Bei hochgradigen Stenosen sind die Drucke in der Arteria pulmonalis und in Pulmonalcapillarposition mitunter leicht erhöht. Bei verschlossenem Foramen ovale ist eine Katheterisierung des linken Herzens nur unter Anwendung besonderer Methoden möglich. Die Registrierung intrakardialer Phonokardiogramme des rechten Herzens kann unter Umständen aufschlußreich sein. Zunächst hat man

nach Einführung der intrakardialen Phonokardiographie angenommen, daß im Herzen Geräusche nur am Ort ihrer Entstehung und distal davon aufgenommen werden können. Zunehmende Erfahrung mit dieser Methode hat in letzter Zeit jedoch gezeigt, daß scharfe pathologische Geräusche vor allem durch dünne Gefäßwände und Septen, auch in andere Herzhöhlen fortgeleitet werden. So haben wir bei Aortenstenosen seit einigen Jahren regelmäßig das an der Aortenklappe entstehende scharfe systolische Geräusch im rechten Vorhof oben und in der oberen Hohlvene registrieren können. HEINTZEN und VIETOR haben die gleiche Beobachtung gemacht (HEINTZEN und VIETOR).

Erst die Einführung verschiedener Methoden der Katheterisierung des linken Herzens hat der Klinik die Möglichkeit einer exakten Differentialdiagnose der einzelnen Formen der Aortenstenose und der zuverlässigen Beurteilung des Schweregrades gebracht. Für die gesamte präoperative Beurteilung wie auch für die Beurteilung der Prognose ohne Operation ist eine Katheterisierung des linken Herzens mit gleichzeitiger Druckmessung in der Aorta oder einer peripheren Arterie unbedingt notwendig. Bei der retrograden Katheterisierung des linken Ventrikels von der rechten Arteria brachialis aus, wird ein Herzkatheter in die Aorta und durch die Stenose in den linken Ventrikel vorgeschoben (ZIMMERMANN et al.). Die fortlaufende Registrierung der Drucke bei Einführen des Katheters und beim Zurückziehen zeigt den hohen Druck im linken Ventrikel, den niedrigeren Druck in der Aorta und die Lokalisation der Stenose, valvulär, subvalvulär oder supra-valvulär. Bei hochgradigen Stenosen ist es jedoch oft nicht möglich, den Katheter durch die Stenose zu manipulieren. Dies ist besonders häufig bei Subaortenstenosen der Fall. Eine gleichzeitige Katheterisierung des linken Vorhofs ist mit dieser Methode nicht möglich. Mit der direkten transthorakalen Punktion des linken Ventrikels kann ebenfalls der Druck im linken Ventrikel gemessen werden (BROCK et al.), eine Lokalisation der Stenose und Katheterisierung des linken Vorhofs ist damit aber nicht möglich. Die transeptale Punktion des linken Vorhofs vom rechten Vorhof aus ermöglicht eine komplette Katheterisierung des linken Herzens sofort im Anschluß an die Katheterisierung des rechten

Herzens (ROSS 1959, ROSS et al., BEUREN u. Mitarb. 1961b, BEUREN und APITZ 1963a). Der mittlere linke Vorhofdruck ist mitunter um 10—20 mm Hg erhöht. Die Kurvenkonfiguration läßt häufig eine gleichzeitige Mitralregurgitation erkennen. GORLIN u. Mitarb. haben Druckkurven des linken Vorhofs bei Aortenstenosen veröffentlicht, die durch eine sehr große a-Welle auffallen. Sie sind Ausdruck der hohen Anfangsspannung des linken Ventrikels. Bei dekompensierten Herzen mit Aortenstenose ist in der Druckkurve des linken Vorhofs jedoch eine große v-Welle vorherrschend.

Der Druck im linken Ventrikel ist erhöht, mitunter bis zu 200 mm Hg und mehr. Der systolische Gradient zwischen linkem Ventrikel und Aorta bzw. einer peripheren Arterie beträgt bis zu 100 mm Hg, selten mehr. In einigen wenigen Fällen signifikanter Aortenstenose haben wir in Ruhe bei der Katheterisierung keinen Gradienten feststellen können. Bei körperlicher Belastung wird in solchen Fällen mit steigendem Schlagvolumen aber ein signifikanter Gradient auftreten. Stenosen mit einem systolischen Gradienten von 40—50 mm Hg sind auf jeden Fall schwere Stenosen. Wenn bei der Katheterisierung des linken Ventrikels gleichzeitig der Druck in der Arteria femoralis anstatt in der Arteria brachialis oder Aorta gemessen wird, darf der Schweregrad der Stenose nicht unterschätzt werden, da durch die auf der Arteria femoralis stehende Blutsäule der Druck hier um etwa 20 mm Hg höher ist als in der zentralen Aorta. Die Abb. 245 zeigt Druckkurven des linken Vorhofs, linken Ventrikels und der Arteria femoralis bei Aortenstenose.

Angiokardiographie. Zur angiokardiographischen Darstellung kongenitaler Aortenstenosen hat man früher im Anschluß an die Katheterisierung des rechten Herzens Kontrastmittelinjektionen in die Arteria pulmonalis vorgenommen. Die dadurch erhaltenen Bilder des Ausflußtraktes des linken Ventrikels genügen mitunter zur Differentialdiagnose der einzelnen Formen der Aortenstenosen, gewöhnlich sind sie jedoch nicht genügend kontrastreich, um anatomische Einzelheiten der Stenose erkennen zu lassen. Man hat deshalb auch die oben erwähnten Methoden zur Katheterisierung des linken Herzens für die selektive Angiokardiographie des linken Ventrikels her-

angezogen (BROCKENBROUGH und BRAUNWALD 1960, BROCKENBROUGH et al. 1962, BEUREN und APITZ 1962c, 1963a). Die Kontrastmittelinjektion direkt in den linken Ventrikel

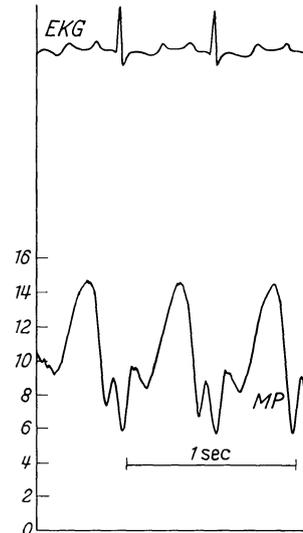


Abb. 245a. Vorhofdruckkurve bei hochgradiger Aortenstenose mit Dekompensation. In der Vorhofdruckkurve bei Dekompensation vorherrschende große V-Welle mit tiefem Y. Im Gegensatz dazu findet sich bei kompensiertem linken Ventrikel in der Vorhofdruckkurve eine große A-Welle

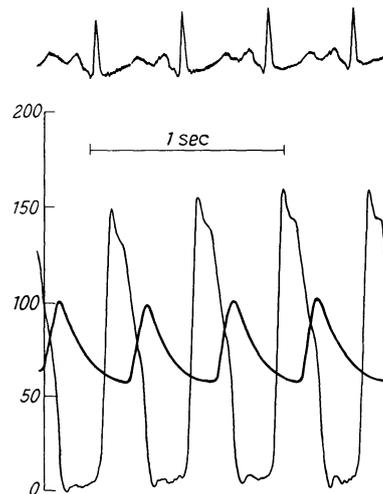


Abb. 245b. Gleichzeitige Druckkurve des linken Ventrikels und der Arteria femoralis bei hochgradiger Aortenstenose. Beachte den systolischen Gradienten

mit gleichzeitiger Zweiseitenangiokardiographie gibt die beste Darstellung der anatomischen Einzelheiten bei allen Typen kongenitaler und erworbener Aortenstenose (BJÖRK et al., BJÖRK und LODIN, DOTTER et al.). In keinem Fall genügt die bloße Druckmessung im linken Ventrikel und in der Arteria brachialis zur kon-

servativen Beurteilung und zur präoperativen Vorbereitung. Auch das von einer Operation zu erwartende funktionelle Ergebnis ist möglicherweise sehr unterschiedlich und kann durch eine kontrastreiche angiokardiographische Darstellung zuverlässiger beurteilt werden. Unter den valvulären Aortenstenosen finden sich, ebenso wie bei den valvulären Pulmonalstenosen, solche mit engem Klappen-

gradigen valvulären Aortenstenosen oft nicht zu einer poststenotischen Dilatation der ascendierenden Aorta kommt.

Normale Aortenklappen sind auf selektiven Angiokardiogrammen dünn, glatt und frei beweglich, mit weiter Öffnung in der Ventrikelsystole zu erkennen. Die Klappen sind bei valvulären Aortenstenosen dick und schwer beweglich. Häufig erkennt man eine Dom-

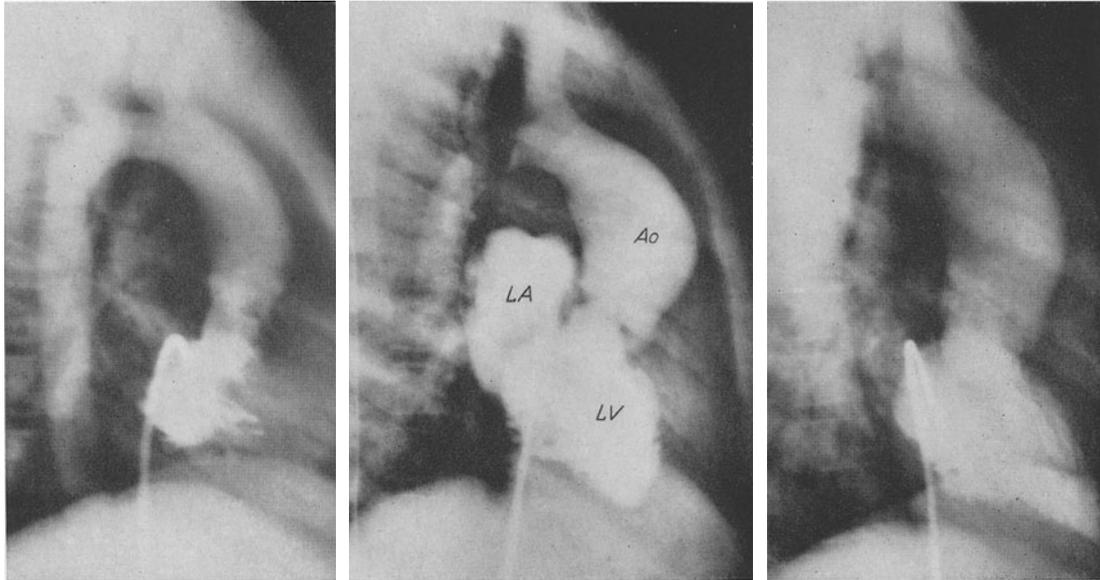


Abb. 246

Abb. 247

Abb. 248

Abb. 246. Seitliches Angiokardiogramm bei valvulärer Aortenstenose. Enger Klappenring und verkrüppelte Klappe. Keine poststenotische Dilatation

Abb. 247. Seitliches Angiokardiogramm bei valvulärer Aortenstenose. Hier großer Klappenring. Typische Domstellung. Reflux in den linken Vorhof. Poststenotische Dilatation

Abb. 248. Seitliches Angiokardiogramm bei valvulärer Aortenstenose. Beachte deutliche Domstellung der stenosierten Klappe

ring und Patienten mit einem Klappenring normaler Größe. Selbst bei günstigen Operationsverhältnissen wird bei den Stenosen mit engem Klappenring oft ein Restgradient bestehen bleiben. Die selektive Angiokardiographie des linken Ventrikels ist auch die einzige Methode zur Diagnose der isolierten Hypoplasie des linken Ventrikels und der Aorta ohne Aortenstenose, einer Mißbildung, die nicht operabel ist und klinisch oft nicht von valvulären Aortenstenosen zu unterscheiden ist. Die selektiven Angiokardiogramme des linken Ventrikels (Abb. 246, 247 und 248) zeigen deutlich die sehr unterschiedliche Größe des Klappenringes, und daß es selbst bei hoch-

stellung mit einem Kontrastmittelstrahl in die ascendierende Aorta, während bei Stenosen mit schlitzförmiger oder seitlicher Öffnung der Klappen oft eine weitgehende Verkrüppelung und Mißbildung der Klappen erkennbar ist. Die Angiokardiographie ist auch geeignet zum Nachweis gleichzeitiger Mitralinsuffizienz oder zusätzlicher Herzfehler, wie Ventrikelseptumdefekt, Aortenisthmusstenose oder offener Ductus arteriosus. Auch ist der angiokardiographische Nachweis einer zusätzlichen Endokardfibroelastose wichtig.

Zur Besprechung der Differentialdiagnose und Therapie der verschiedenen Formen kongenitaler Aortenstenosen s. weiter unten.

Subaortenstenose

Synonyma. *Conusstenose der Aorta, infra-valvuläre Aortenstenose, „Ringleistenstenose“.*

Pathologie. Die Subaortenstenose wurde von CHEVERS, LAUNSTEIN und DILG bereits im vorigen Jahrhundert beschrieben. KEITH (1909) hat die Subaortenstenose mit der Infundibulumstenose des rechten Ventrikels verglichen. Es handelt sich bei der Subaortenstenose um eine zirkuläre oder halbkreisförmige Einengung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels, die durch eine in das Lumen des Ventrikels vorspringende fibröse Endokardleiste verursacht wird. Diese fibröse Leiste erstreckt sich vom Ventrikelseptum bis auf das anteriore Segel der Mitralklappe. Mitunter liegt sie unmittelbar unter der Aortenklappe, meist beträgt ihr Abstand vom Aortenostium jedoch 1—2 cm. Zwischen Ringleiste und Aortenostium ist das Endokard des linken Ventrikels verdickt. Die fibröse Leiste

bildet den Abschluß dieser Endokardfibrose des Ausflußtraktes des linken Ventrikels (siehe Abb. 249). Der Schweregrad der Einengung der Ausflußbahn des linken Ventrikels ist verschieden, oft verbleibt nur eine kaum für den kleinen Finger durchgängige Öffnung. Nach unseren Erfahrungen ist eine Kombination mit valvulärer Aortenstenose nicht häufig. GOERTTLER (1963) gibt dagegen einen hohen Prozentsatz kombinierter valvulärer und Subaortenstenosen an. Dagegen finden sich häufig bicuspidale Aortenklappen. In einigen Fällen ist die Muskulatur des Ventrikelseptums verdickt und buckelt sich weit nach links in das Lumen des Ausflußtraktes vor (EDWARDS 1960). Eine aneurysma-ähnliche Ausbuchtung des Ventrikelseptums ist ebenfalls beschrieben worden (RAE). Eine gewisse Dextroposition der Aortenbasis kann selbst bei intaktem Ventrikelseptum vorhanden sein (EDWARDS 1960), ist aber auch in Verbindung mit einem Ventrikelseptumdefekt und Subaortenstenose beschrieben worden (GOERTTLER 1963). Wir haben in unserem Krankengut

nur in wenigen Fällen zusätzliche Ventrikelseptumdefekte gefunden. BECU u. Mitarb. sowie NEUFELD u. Mitarb. (1961) haben eine Mißbildung mit Subaortenstenose, Ventrikelseptumdefekt und Überreiten der Arteria pulmonalis beschrieben, die extrem selten zu sein scheint. In diesen Fällen liegt die Stenose oberhalb des Ventrikelseptumdefektes. Nach unseren Erfahrungen möchten wir annehmen, daß sich als häufigster zusätzlicher Herzfehler



Abb. 249. Pathologisches Präparat bei hochgradiger organischer Subaortenstenose. Ringleiste im Ausflußtrakt des linken Ventrikels

ein offener Ductus arteriosus findet. MARK u. Mitarb. berichten ebenfalls über eine auffallende Häufigkeit dieser Kombination. Kombinierte Subaortenstenose und Infundibulumstenose des rechten Ventrikels ist ebenfalls beschrieben worden, jedoch selten (BEARD et al., BRAUNWALD, zit. bei SISSMAN et al., NEUFELD u. Mitarb. 1960a und b). Wir haben diese Kombination zweimal feststellen können.

Umstritten ist das sog. Bernheim-Syndrom. Bei diesem soll die Hypertrophie des linken Ventrikels, vor allem die des Ventrikelseptums, den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels einengen und zu einem systolischen Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis führen. Andere Autoren sind der Meinung, daß es sich um eine rein pathologisch-anatomische Beobachtung, ohne funktionelle Bedeutung, handelt (EVANS und WHITE, RUSSEK und ZOHRMAN, SELZER et al.). Dies deckt sich mit unseren Beobachtungen, zumindest was die kongenitale Aortenstenose im Kindesalter betrifft.

Häufigkeit. Die Subaortenstenose ist lange als eine sehr seltene Herzmißbildung angesehen worden. WIGLESWORTH fand 1937 in der ge-

samten Literatur lediglich 36 Fälle. Inzwischen hat sich herausgestellt, daß die Subaortenstenose zwar nicht so häufig ist wie die valvuläre Aortenstenose, jedoch wesentlich öfter vorkommt, als früher angenommen wurde.

Nach Angaben mehrerer Autoren disponiert die Subaortenstenose besonders zur Entwicklung einer bakteriellen Endokarditis (GRUENWALD, WIGLESWORTH, MASON und HUNTER und MORRISON und EDWARDS).

Pathophysiologie. Für die funktionelle Störung, die durch die Subaortenstenose hervorgerufen wird, gilt das gleiche, was bereits unter diesem Abschnitt für die valvuläre Aortenstenose gesagt wurde. Je nach dem Schweregrad der Einengung der Ausflußbahn des linken Ventrikels kommt es zu einer systolischen Druckerhöhung im linken Ventrikel, die zu einer oft erheblichen Hypertrophie des linken Ventrikels führt. In dem Teil des Ausflußtraktes, der zwischen der Stenose und der Aortenklappe liegt, ist der systolische und diastolische Druck normal, d.h. die Druckkurve entspricht der eines normalen linken Ventrikels. Dementsprechend findet sich ein meist erheblicher systolischer Gradient. Der Druck in der Aorta ist ebenfalls normal oder etwas niedrig. Wie bei der valvulären Aortenstenose werden auch hier die Coronararterien unter normalem mittlerem Aortendruck durchblutet, was für den unter Umständen erheblich hypertrophierten linken Ventrikel mit entsprechend gestiegenem Stoffwechselbedarf ungenügend ist und zu einer relativen Coronarinsuffizienz führen kann.

Klinik

Auch klinisch finden sich wenig Unterschiede im Vergleich zur valvulären Aortenstenose, was die Schwierigkeit der Differenzierung valvulärer von Subaortenstenosen mit einfachen klinischen Mitteln erklärt. Es ist auffallend, daß sich unter den im 1. Lebensjahr dekompenzierten und verstorbenen Kindern mit Aortenstenosen (1. Gruppe; s. Tabellen 43 bis 44), wenig mit einer Subaortenstenose finden. Daraus ist jedoch nicht zu folgern, daß die Subaortenstenose allgemein weniger schwerwiegend ist als die valvuläre Stenose. Die Subaortenstenose ist immer eine schwere Herzmißbildung. Im Gegensatz zu den valvulären Aortenstenosen haben wir unter unseren Pa-

tienten mit Subaortenstenose nur sehr wenige völlig asymptomatische Patienten.

Palpatorisch und auskultatorisch finden sich mitunter einige Unterschiede gegenüber den valvulären Aortenstenosen. Ein systolisches Schwirren fehlt oft im 2. rechten Intercostalraum und ist dann nur suprasternal oder über den Carotiden zu fühlen. Mitunter findet es sich auch weiter unten am rechten Sternalrand. Im Gegensatz zu den valvulären Aortenstenosen hört man bei Subaortenstenosen nur selten einen „aortalen Klick“. Der zweite Aortenton kann normal oder vermindert sein und bietet keine sicheren Anhaltspunkte für die Differenzierung gegenüber anderen Formen kongenitaler Aortenstenose. Die oben beschriebene paradoxe Spaltung des zweiten Aortentones gibt es bei valvulären und Subaortenstenosen. Das laute charakteristische Stenosen Geräusch hört man bei den Subaortenstenosen oft tiefer am rechten Sternalrand am lautesten oder sogar besonders laut über der Herzspitze. Es wird aber ebenfalls weit in den rechten Thorax und in die Peripherie fortgeleitet. Das blasende systolische Geräusch über der Herzspitze, dort deutlich vom eigentlichen Stenosen Geräusch zu unterscheiden, zeigt eine funktionelle Mitralinsuffizienz an und ist bei den Subaortenstenosen gewöhnlich deutlicher und häufiger vorhanden als bei den valvulären Aortenstenosen. Ein protodiastolisches Blasen hört man bei allen hochgradigen Subaortenstenosen und nur selten bei valvulären Aortenstenosen. Für die Erfahrenen mag dies das einzige differentialdiagnostische Zeichen sein.

Röntgenologisch finden sich ebenfalls keine zuverlässigen Unterschiede im Vergleich zu den valvulären Aortenstenosen. Das Herz ist mitunter normal groß oder mäßig vergrößert. Man hat den Eindruck, als ob aber die signifikantesten Herzvergrößerungen bei den Subaortenstenosen vorkommen. Dies ist möglicherweise auf die häufiger vorhandene funktionelle Mitralinsuffizienz zurückzuführen. Die Herzspitze ist plump und deutet nach unten. Das Pulmonalsegment ist meist normal, die Lungengefäßzeichnung bei schweren Stenosen etwas gestaut. Im ganzen ist das, was unter „Aortenkonfiguration“ leider in die Literatur und vielerorts in die tägliche Terminologie eingegangen ist, nicht die typische Herzform der Aortenstenosen. In diesem Zusammenhang muß auf die poststenotische Dilatation und ihre rönt-

genologische Erkennung eingegangen werden. Es ist angenommen worden, daß die poststenotische Dilatation ein Charakteristikum der valvulären Aortenstenose sei und eine Differenzierungsmöglichkeit gegenüber der Subaortenstenose bietet. Dies ist nicht der Fall (BEUREN u. Mitarb. 1961 a, 1963 b). Mit zunehmender Erfahrung mit der angiokardiographischen Differentialdiagnose der Aortenstenosen stellt sich heraus, daß die Subaortenstenose oft erhebliche Grade poststenotischer Dilatation aufweist. Es ist nach unseren Beobachtungen sicher, daß das Vorhandensein einer poststenotischen Dilatation bei diesen beiden Formen der Aortenstenose von der Größe des Aortenklappenringes weitgehend abhängt. Bei weitem Klappenring sehen wir häufig eine poststenotische Dilatation der ascendierenden Aorta, bei engem Klappenring dagegen nicht. Der Klappenring kann sowohl bei den valvulären Stenosen als auch bei den Subaortenstenosen sehr unterschiedlicher Größe sein.

Auch *elektrokardiographisch* bieten sich keine Unterscheidungsmöglichkeiten gegenüber valvulären Aortenstenosen an (s. oben). Ebenfalls ist die Pulscurve der Subaortenstenose nicht mit Sicherheit von der Pulscurve bei valvulärer Aortenstenose zu unterscheiden. Die Abb. 250 zeigt ein Phonokardiogramm und eine indirekte Pulscurve der Arteria carotis bei Subaortenstenose.

Bei retrograder *Katheterisierung* des linken Ventrikels gelingt es unter Umständen, mit der Katheterspitze vom rechten Arm aus durch die ascendierende Aorta, die Aortenklappe und die Stenose bis in den linken Ventrikel vorzustoßen. Bei einer Rückzugsdruckkurve läßt sich dann die Lage der Stenose lokalisieren. Zuverlässiger ist die transeptale Katheterisierung des linken Herzens mit anschließender Kontrastmittelinjektion und Angiokardiographie. Serienangiokardiographisch gewinnt man einen ausgezeichneten Eindruck von der funktionellen Störung wie auch von den anatomischen Einzelheiten (Abb. 251 und 252). Die Angiokardiographie des linken Ventrikels ist die beste Methode zur Differentialdiagnose der Aortenstenosen und zur Erkennung zusätzlicher Herzfehler (BEUREN und APITZ 1963 a).

Supravalvuläre Aortenstenose

Pathologie. Bei der supravalvulären Aortenstenose handelt es sich um eine Einschnürung

des Lumens der ascendierenden Aorta am oberen Rand des Sinus von Valsalva. Verschiedene anatomische Veränderungen können diese Stenose verursachen. Einmal handelt es sich um eine taillenförmige, eng umschriebene Einengung der Aorta von etwa 1—2 cm Länge, im zweiten Fall engt eine Art Diaphragma das Lumen der Aorta ein. Bei einer taillenförmigen Stenose kann eine an der Innenwand der Aorta

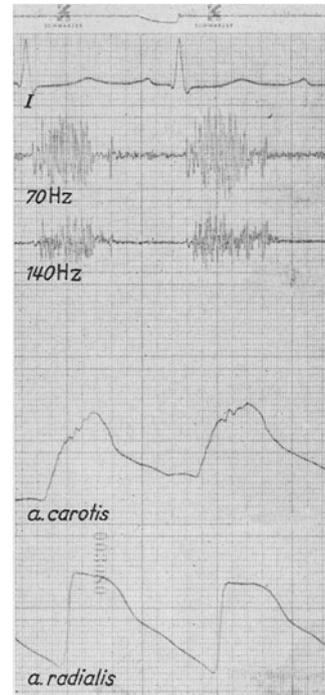


Abb. 250. Indirekte Pulscurve und Phonokardiogramm bei organischer Subaortenstenose. Auch hier Aufspaltung des Kurvenplateaus und des aufsteigenden Schenkels der Pulscurve der Arteria carotis

verlaufende Crista noch zu einer weiteren Einengung des Lumens der Aorta beitragen. Drittens kommt es in außerordentlich seltenen Fällen zu einer generellen Verjüngung des Kalibers der ascendierenden Aorta, die bis in den Aortenbogen hinter den Abgang der großen Gefäße reicht. Außerdem gibt es mitunter noch fibröse Bänder, die sich quer durch das Lumen der ascendierenden Aorta spannen und keine stenosierende Wirkung haben, wohl aber ein Herzgeräusch verursachen können.

MENCARELLI beschrieb 1930 erstmals eine Stenose, die er „supravalvuläre Aortenstenose“ nannte.

CHEU u. Mitarb., DENIE und VERHEUGT und KREEL u. Mitarb. veröffentlichten sehr unter-

schiedliche Zusammenstellungen der bis dahin beschriebenen Fälle. CHEU u. Mitarb. akzeptierten acht Fälle plus einen eigenen als supralvalvuläre Aortenstenose, während DENIE und VERHEUGT 14 Fälle und einen eigenen anerkannten. KREEL u. Mitarb. glaubten 1959 nur in fünf Fällen in der gesamten Literatur eine echte supralvalvuläre Aortenstenose annehmen zu können. Dieses Mißverhältnis erklärt sich dadurch, daß bis zum Erscheinen dieser Arbeiten über das klinische Bild sehr verschiedener pathoanato-

Stenose, die bis in den Aortenbogen hineinreicht und einer am oberen Rand des Sinus von Valsalva beginnenden generellen Hypoplasie der ganzen ascendierenden Aorta gleichkommt, ist bisher nur in zwei Fällen beschrieben worden (BEUREN et al. 1962b, NEUFELD et al. 1962).

LEV hat darauf hingewiesen, daß bei der supralvalvulären Aortenstenose die Aorta hinter dem etwa 2 cm langen stenotischen Bezirk nor-

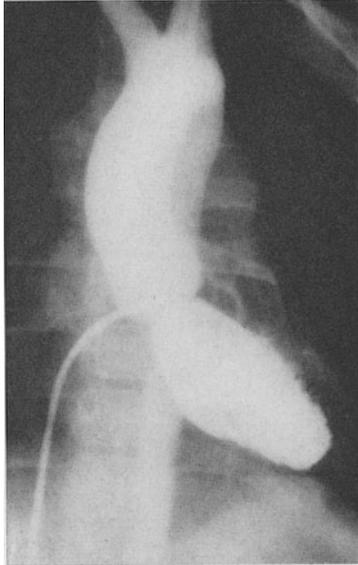


Abb. 251. Selektives Angiokardiogramm bei organischer Subaortenstenose. a.p.-Strahlengang. Subaortenstenose dicht unter der Klappenbasis

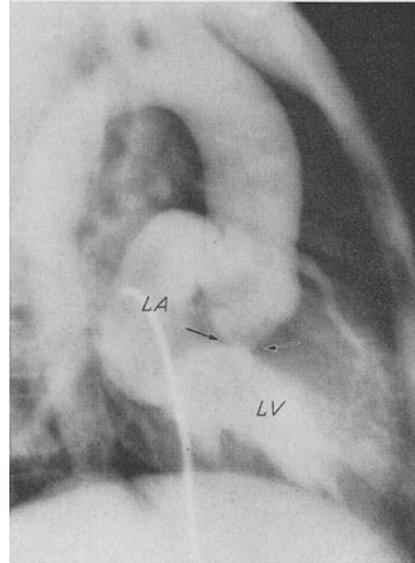


Abb. 252. Organische Subaortenstenose. Selektives Angiokardiogramm des linken Ventrikels. Seitlicher Strahlengang. Reflux in den linken Vorhof. Subaortenstenose etwa 2 cm unterhalb der Klappenbasis

mischer Veränderungen der ascendierenden Aorta wenig bekannt war. Bei den von CHEU u. Mitarb. und von DENIE und VERHEUGT aus der Literatur zusammengestellten Fällen handelt es sich in der Mehrzahl um klinisch unbedeutende Fälle von quer durch das Lumen der Aorta verlaufenden Bändern ohne stenotische Wirkung. Eine supralvalvuläre Aortenstenose wurde auch in Zusammenhang mit dem Marfan-Syndrom mitgeteilt (BERRY).

Klinisch diagnostizierte Fälle sind erstmals 1959 und 1960 veröffentlicht worden (MORROW et al. 1959a, LOOGEN und VIETEN 1960 und HERBST et al. 1960). Insgesamt sind seither etwa 40 Fälle bekannt geworden. Die Mißbildung dürfte jedoch wesentlich häufiger sein, als bisher angenommen wurde. Von den oben genannten pathoanatomischen Formen signifikanter supralvalvulärer Einengung der ascendierenden Aorta ist die taillenförmige, eng umschriebene Einschnürung der Aorta ohne Zweifel die häufigste. Die hochgradige und lange

male Größe annehmen kann, daß sich aber auch mitunter eine in ihrem gesamten Verlauf mehr oder weniger hypoplastische Aorta an die Stenose anschließen kann.

Nach MORROW u. Mitarb. (1959a) können ein oder mehrere Aortenklappenblätter mit dem verdickten stenotischen Teil der Aorta verwachsen sein, so daß das Orificium der entsprechenden Coronararterie mehr oder weniger verdeckt ist. Im allgemeinen sind die Aortenklappen aber zart und frei beweglich.

WILLAMS u. Mitarb. und BEUREN u. Mitarb. (1962a) berichteten über eine auffallende Kombination von supralvalvulärer Aortenstenose, geistiger Retardierung und ähnlichen Gesichtszügen bei je vier Patienten. Alle diese Patienten hatten einen Intelligenzquotienten zwischen 40—80% (Normalwert 100%, WECHSLER) und waren sich trotz individueller Unterschiede und familiärer Charakteristika so auffallend ähnlich,

daß die Diagnose supravulväre Aortenstenose bereits deshalb vermutet worden war. Diese Autoren nehmen an, daß es sich um ein bisher unbekanntes Syndrom handelt. BEUREN u. Mitarb. (1963c, 1964) haben seither insgesamt 14 Patienten mit supravulvärer Aortenstenose beobachtet, zwölf davon mit der erwähnten Kombination mit geistiger Retardierung und Ähnlichkeit der Gesichtszüge. Die Autoren teilten weitere, bisher unbekannt Befunde mit, die sie bei allen zwölf Patienten mit geistiger Retardierung und charakteristischem Gesicht feststellen konnten. Bei den körperlich und geistig erheblich unterentwickelten Kindern ist die Ähnlichkeit der Gesichtszüge zum Teil ohne Zweifel durch eine Hypoplasie der Mandibula und eine Veränderung des Kieferwinkels bedingt. Der horizontale Ast der Mandibula ist im Vergleich zum vertikalen Ast zu kurz und der Kieferwinkel ist größer als normal. Die Kinder haben eine ungewöhnliche Dysgnathie sowie eine Expansion der Maxilla und eine Kompression der Mandibula. Daraus resultiert ein klaffender Biß. Die Patienten haben identische und sonst äußerst seltene Zahnmißbildungen. Besonders auffallend ist die Größenreduktion und generelle Hypoplasie aller Zähne. Die oberen mittleren Schneidezähne sind besonders betroffen. Die Molaren sind eigenartig knospenförmig verformt. Die dorsalen Zahnhöcker sind erheblich reduziert, wodurch eine runde Krone anstatt der üblichen rhomboiden Form entsteht. Eine Verminderung der Kaufläche mit konsekutiver Konvergenz der lateralen Zahnfläche verursacht die ungewöhnliche Knospenform der Molaren. Außer der erheblichen Dysgnathie haben die Patienten einen zu breiten oberen Zahnbogen, während der untere zu schmal ist (s. Abb. 253 bis 255). Außer diesen identischen Veränderungen des knöchernen Schädels finden sich bestimmte Ähnlichkeiten der Weichteile des Kopfes. Die Stirn ist breit, die Wangen hängen und die Lippen sind voll. Das Kinn ist betont, aber rund (Abb. 253). Auffallend ist auch die Ähnlichkeit im Naturell dieser Kinder. Sie sind sehr lebhaft, zutraulich, völlig ungewungen und sogar als ausgesprochen charmant zu bezeichnen. Sie sprechen mit einer etwas rauhen, metallisch klingenden Stimme.

Die ungewöhnlich große Zahl von Patienten mit supravulvärer Aortenstenose, die BEUREN u. Mitarb. (1963c) beobachten konnte,

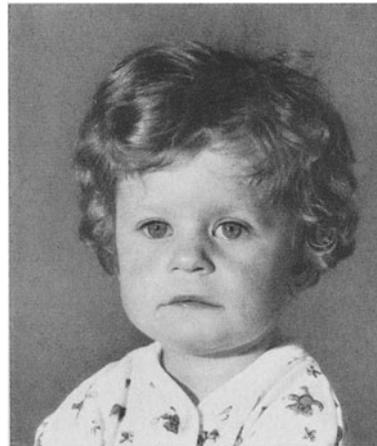


Abb. 253. Kind mit supravulvärer Aortenstenose

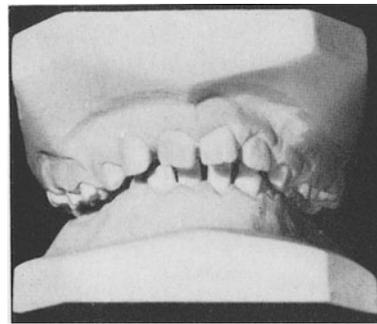


Abb. 254. Gipsabdruck der Zähne eines Kindes mit supravulvärer Aortenstenose. Vestibulo-Okklusion der oberen Seitenzähne durch Mißverhältnis in der Zahnbogenbreite von Ober- und Unterkiefer. Kaumöglichkeit stark eingeschränkt

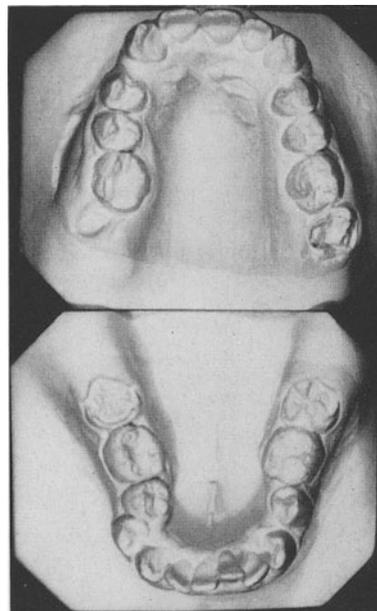


Abb. 255. Gipsabdruck der Zähne eines Kindes mit supravulvärer Aortenstenose. Beachte Unterschiede des oberen und unteren Zahnbogens

führte noch zu einem weiteren überraschenden Befund. Außer der supra- und subaortalen Aortenstenose haben diese Patienten alle mehr oder minder ausgeprägte, *multiple periphere Pulmonalstenosen*. Periphere Pulmonalstenosen sind eine relativ seltene Mißbildung, die bei der großen Reservekapazität des Lungengefäßbettes erst dann zu einer Druckerhöhung im rechten Ventrikel führen, wenn die Stenosen hochgradig sind. Bei einem Teil dieser Patienten wurden multiple periphere Stenosen beider Lungenarterien gefunden, die zu Druckerhöhungen von über 100 mm Hg geführt hatten. In schweren Fällen kann man von einer Hypoplasie des ganzen Lungenarteriensystems sprechen. In anderen Fällen wiederum sind zwar multiple periphere Pulmonalstenosen vorhanden, ist die Stenosierung jedoch nicht mit einer generellen Hypoplasie der Lungenarterien verbunden.

BLACK und BONHAM CARTER und HOOFT u. Mitarb. weisen auf die äußere Ähnlichkeit dieser Patienten mit den Patienten mit infantiler Hypercalcämie hin (FANCONI und GIRARDET, SCHLESINGER et al. 1952). Kinder mit der schweren Form idiopathischer Hypercalcämie sind ebenfalls durch eine eigenartige Facies charakterisiert. Der größte Teil dieser Patienten hat ein systolisches Herzgeräusch. Über die Natur des bei diesen Kindern vorliegenden Herzfehlers finden sich in der Literatur bisher keine Angaben. BLACK und BONHAM CARTER sowie HOOFT u. Mitarb. haben die Vermutung ausgesprochen, daß es sich bei den von WILLIAMS u. Mitarb. und BEUREN u. Mitarb. (1962 a) beschriebenen Fällen um Kinder mit dem Syndrom „idiopathischer Hypercalcämie gehandelt“ hat. Ein direkter Beweis, d. h. Nachweis beider Befunde, nämlich Hypercalcämie und supra- und subaortale Aortenstenose beim selben Patienten, ist diesen Autoren bisher nicht möglich gewesen. Für Hypercalcämie typische histologische Befunde an den Aortenklappen und Mitralklappen, wie sie von SCHLESINGER u. Mitarb. (1956) und JOSEPH und PARBOTT beschrieben worden sind, konnte bei einem zur Sektion gekommenen Patienten von BLACK und BONHAM CARTER nicht gefunden werden. Ebenso hatten Patienten mit supra- und subaortaler Aortenstenose keine Erhöhungen des Calciumblutspiegels oder der Cholesterinwerte im Blut, noch die für Hypercalcämie typischen röntgenologischen Ver-

änderungen an den Knochen. Alle unsere Patienten mit supra- und subaortaler Aortenstenose und peripheren Pulmonalstenosen und charakteristischen Facies sowie geistiger und körperlicher Retardierung und den beschriebenen Zahnmißbildungen haben jedoch einen Wolken Schädel. Zudem lassen die Untersuchungsbefunde bei dem letzten Patienten unserer Serie von Kindern mit supra- und subaortaler Aortenstenose darauf schließen, daß die Vermutung von BLACK und BONHAM CARTER und HOOFT u. Mitarb. zutrifft. Bei diesem Patienten handelt es sich um ein Mädchen, das 1958 wegen einer „idiopathischen“ Hypercalcämie und Nephrocalcinose behandelt worden war (LÖHR) und das jetzt eine supra- und subaortale Aortenstenose und periphere Pulmonalstenosen hat. Die seinerzeit nachgewiesenen röntgenologischen Veränderungen des Skelets und der hohe Blutcalciumspiegel sind nicht mehr vorhanden. Die Patientin hat jedoch die typischen Veränderungen der Zähne. Danach darf als sicher angenommen werden, daß es sich bei den Patienten mit supra- und subaortaler Aortenstenose und der typischen Facies um eine besondere Verlaufsform oder um die Überlebenden der infantilen Hypercalcämie handelt. Es erhebt sich die Frage, ob man die supra- und subaortale Aortenstenose noch als kongenitalen Herzfehler bezeichnen kann. Nach unseren Beobachtungen bei dem zuletzt geschilderten Fall ist anzunehmen, daß sich der Befund an den großen Gefäßen erst langsam entwickelt. Es dürfte sich um einen Stoffwechseldefekt handeln, der bereits in der Fetalzeit vorhanden ist und der zu einer Wachstumshemmung vor allem der großen Gefäße mit multiplen Stenosierungen führt. Einige unserer Patienten waren beim Nachweis der supra- und subaortalen Aortenstenose erst im 2. Lebensjahr und bei einigen war das Herzgeräusch schon in den ersten Lebenswochen festgestellt worden. Dies spricht jedoch nicht unbedingt gegen die Möglichkeit einer langsamen Entwicklung der Stenose.

Außer diesen Patienten gibt es ohne Zweifel eine Gruppe von Kindern mit supra- und subaortaler Aortenstenose ohne geistige Retardierung und mit normalen Gesichtszügen. Bei einem derartigen Fall haben wir jedoch ebenfalls multiple periphere Pulmonalstenosen, wenn auch geringen Grades, nachweisen können. Ob in diesen Fällen ebenfalls ein Zusammenhang mit einer Hypercalcämie besteht, ist zur Zeit kaum zu beurteilen.

Pathophysiologie. Die supravalvuläre Aortenstenose führt ebenfalls zu einer Druckerhöhung im linken Ventrikel. Im Gegensatz zu den anderen Formen der Aortenstenose liegt der Ursprung der Coronararterien jedoch noch im Bereich des hohen Druckes. Falls die Coronarostien nicht durch eine Fusion der Aortenklappen mit dem stenotischen Teil der Aorta verdeckt sind (s. oben), kommt es also zu einer Durchblutung der Coronararterien unter hohem Druck. Es war naheliegend anzunehmen, daß es hierdurch möglicherweise zur Ausbildung extrakardialer Coronaranastomosen mit den Mediastinalarterien, ähnlich wie beim Kollateralkreislauf der Aortenisthmusstenose, kommen kann. BEUREN u. Mitarb. haben derartige Anastomosen angiokardiographisch nachweisen können (BEUREN u. Mitarb. 1962 b). Distal von der Stenose ist der Aortendruck normal und es besteht ein der Stenose entsprechender systolischer Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und Aorta. Auffallend ist ein häufig beobachteter Unterschied im Blutdruck von 10—20 mm Hg an den Armen. Weitere intrakardiale Herzfehler wurden bisher nicht beobachtet. Wenn die gleichzeitig vorhandenen multiplen peripheren Pulmonalstenosen erheblich sind, kommt es im rechten Ventrikel und im Hauptstamm der Arteria pulmonalis zu einer systolischen Druckerhöhung, die dem Grad der Stenosen und dem Schlagvolumen des rechten Ventrikels entspricht. Bei etwa einem Drittel der Patienten sind die peripheren Pulmonalstenosen so hochgradig, daß dadurch eine größere Belastung des rechten Ventrikels verursacht wird als die des linken Ventrikels durch die supravalvuläre Aortenstenose.

Klinik

Ein *Herzgeräusch* ist bei den meisten Patienten mit supravalvulärer Aortenstenose bereits im 1. Lebensjahr festgestellt worden. Bei den Patienten mit gleichzeitiger geistiger Retardierung und naheliegender Zusammenhang mit der infantilen Hypercalcämie fanden wir häufig Angaben über Obstipation, Erbrechen und Anorexie im 1. Lebensjahr. Außer bei der Patientin mit nachgewiesener Hypercalcämie waren im 1. Lebensjahr jedoch keine sonstigen Symptome vorhanden. Den Eltern und der Umgebung fällt meist im 2. Lebensjahr die *körperliche und geistige Rückständigkeit* auf,

die um so deutlicher wird, je älter die Kinder werden. Infektneigung besteht nicht. Die Kinder sind sehr aktiv und lebhaft. Sie leiden unter Dyspnoe bei Belastung. Alle von uns beobachteten Kinder leben bei den Eltern und waren nicht in Heimen für geistig retardierte Kinder untergebracht. Die älteren Patienten besuchten Sonderklassen und Hilfsschulen. Einige waren von der Einschulung zurückgestellt worden.

Wer diese Kinder einmal gesehen hat, wird bei gleichzeitigem Vorhandensein eines lauten Herzgeräusches die Diagnose sofort stellen. Bei der Palpation fühlt man ein scharfes systolisches Schwirren, gewöhnlich etwas höher im rechten Präkordium als bei den valvulären Aortenstenosen, am deutlichsten im 1. rechten Interostalraum und über den Carotiden. An diesen beiden Punkten ist auch das systolische Geräusch am lautesten. Der zweite Aortenton ist mitunter normal, war in einigen Fällen jedoch deutlich vermindert, obwohl man einen lauten zweiten Aortenton erwarten würde, da das Gebiet der Aortenklappe noch im Bereich des hohen Druckes liegt. Bei den hochgradigen peripheren Pulmonalstenosen hört man im Rücken beiderseits ein deutliches systolisches und mitunter auch ein leises diastolisches Geräusch.

Röntgenologisch ist das Herz mäßig vergrößert. Bei einigen Patienten fällt auf, daß trotz der reinen Linkshypertrophie im Elektrokardiogramm die Herzspitze gerundet ist und nach außen deutet, was auf die zusätzliche Belastung des rechten Ventrikels durch die peripheren Pulmonalstenosen schließen läßt. Charakteristisch ist das Gefäßband (BEUREN u. Mitarb. 1962 a). Es wirkt gewissermaßen leer, da in ihm der Schatten der ascendierenden Aorta völlig fehlt und selbst bei älteren Kindern der Aortenknopf nicht oder nur sehr verkleinert zu sehen ist. Abb. 256 zeigt die Herzfernaufnahme eines dieser Patienten.

Im *Elektrokardiogramm* überwiegt meist die Linkshypertrophie. Es war aber die überwiegende Rechtshypertrophie bei einem unserer Patienten, die den Verdacht auf eine zusätzliche Läsion des rechten Herzens verstärkte und unter anderem zur Feststellung der peripheren Pulmonalstenosen führte. Außer bei dem vorliegenden Syndrom sind nur ganz vereinzelte Fälle kombinierter Aortenstenose und Pulmonalstenose beschrieben worden.

Meistens hat es sich dabei um Subaortenstenosen und Infundibulumstenosen des rechten Ventrikels gehandelt (BEARD et al., SISS-

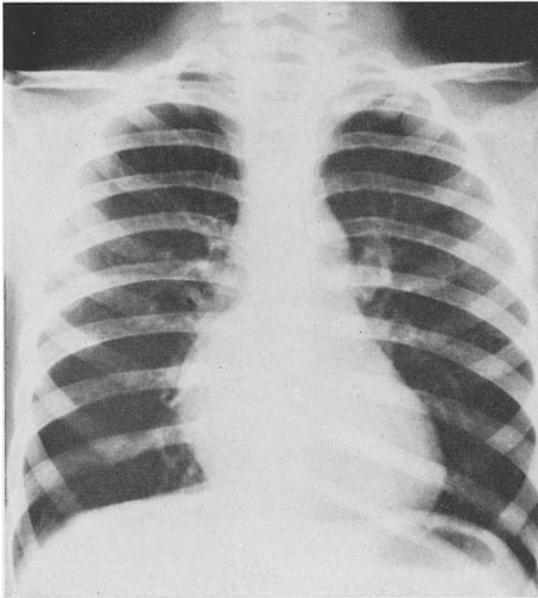


Abb. 256. Herzfern-Aufnahme bei supravalvulärer Aortenstenose. Leeres Aortensegment

beherrscht werden kann. Bei der Kombination supravalvulärer Aortenstenose und periphere Pulmonalstenose steht auskultatorisch die Aortenstenose immer im Vordergrund. Sie ist nicht zu verkennen. Das Elektrokardiogramm dieser Patienten kann jedoch eine reine Rechtshypertrophie, zusätzliche Linksbelastung oder überwiegende Linkshypertrophie zeigen. Die indirekte Carotispulskurve ist nicht von der valvulären Aortenstenose zu unterscheiden.

Wie bei den anderen Aortenstenosen ist die beste Methode zum Nachweis der supravalvulären Aortenstenose die *Katheterisierung* des linken Herzens mit nachfolgender selektiver Angiokardiographie. Dazu ist die venöse Katheterisierung vom rechten Bein aus mit transseptaler Punktion des linken Vorhofs die am besten geeignete Methode (BEUREN u. Mitarb. 1962, 1963d). Im Anschluß an die Katheterisierung des rechten und linken Herzens kann eine Angiokardiographie durchgeführt werden.

DEAN u. Mitarb. haben gezeigt, daß die Druckkurve des Hauptstammes der Arteria pulmonalis bei multiplen peripheren Pulmonal-

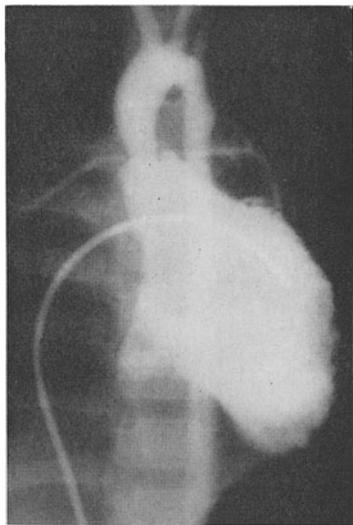


Abb. 257a. Selektives Angiokardiogramm bei supravalvulärer Aortenstenose. a.p.-Strahlengang. Einschnürung der Aorta am oberen Rand des Sinus von VALSALVA



Abb. 257b. Selektives Angiokardiogramm bei supravalvulärer Aortenstenose. Seitlicher Strahlengang. Stenosierung der Aorta am oberen Rand des Sinus von VALSALVA

MANN et al., NEUFELD et al. 1960 a und b). Auch bei diesen seltenen Fällen war die klinische und elektrokardiographische Diagnose außerordentlich schwierig, da das klinische Bild von der Aortenstenose oder von der Pulmonalstenose

stenosen eine charakteristische Konfiguration mit tiefem diastolischem Druck und einem nur langsam ansteigendem Kurventeil im Beginn der Systole hat. Die von uns untersuchten Patienten hatten ebenfalls einen tiefen diasto-

lischen Pulmonalarteriendruck, dagegen aber einen schnellen und steilen Kurvenanstieg in der Ventrikelsystole. Wenn es gelingt, periphere Pulmonalstenosen mit der Katheterspitze zu passieren, können entsprechende Rückzugskurven mit systolischen Druckgradienten meist an mehreren Stellen registriert werden.

Bei der Katheterisierung des linken Herzens finden sich normale Drucke im linken Vorhof ohne Anhalt für signifikante Mitralinsuffizienz. Im linken Ventrikel sind die Drucke wie bei den anderen Aortenstenosen erheblich erhöht, mitunter bis zu 200 mm Hg und mehr. Es empfiehlt sich auf jeden Fall, eine Angiokardiographie des linken Herzens und des rechten Herzens durchzuführen, da nur so das volle Ausmaß der multiplen peripheren Pulmonalstenosen und der mehr oder weniger ausgeprägten generellen Hypoplasie beider großen Gefäße beurteilt werden kann. Die Abb. 257 und 258 zeigen Angiokardiogramme von Patienten mit supravalvulärer Aortenstenose und gleichzeitigen peripheren Pulmonalstenosen.

Funktionelle Subaortenstenose oder hypertrophische Subaortenstenose

Synonyma. *Pseudoaortenstenose, idiopathische hypertrophische Subaortenstenose, muskuläre Subaortenstenose, funktionelle Aortenstenose, obstruktive Kardiomyopathie, hereditäre kardiovaskuläre Dysplasie.*

Historische Daten. Die funktionelle Subaortenstenose ist eine Form der Aortenstenose, die bis zum Jahre 1958 völlig unbekannt war und deren Pathologie, Pathophysiologie und Klinik erst in den letzten Jahren beschrieben wurde (BERCU et al., TEARE 1958, MORROW und BRAUNWALD 1959b, BRACHFELD und GORLIN, BRAUNWALD et al. 1960, BRENT et al., GOODWIN et al., HOLLMAN et al., BROCKENBROUGH et al. 1961, BEUREN et al. 1961c, BOITEAU und ALLENSTEIN, PARÉ et al., MENGES et al., BRAUNWALD et al. 1962a, 1962b, WIGLE et al., WHALEN et al. 1962, GORLIN, BRAUNWALD und EBERT 1962a, CALVIN et al., BENCHIMOL et al., WHALEN et al. 1963, KRASNOW et al., WIGLE 1963, LOOGEN et al. 1963 und HARRISON et al.).

Pathologie. Es handelt sich bei der funktionellen Subaortenstenose um eine diffuse, konzentrische oder auch asymmetrische Hyper-

trophie des linken Ventrikels und des muskulären Ventrikelseptums mit schmaler, lang gestreckter Ventrikelhöhle und einer besonderen Prominenz des Ventrikelseptums im Ausflußtrakt des linken Ventrikels. Am stillstehenden Herzen bei der Operation oder bei der Autopsie findet sich außer der Hypertrophie des Septums und des Myokards keine überzeugende Einengung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels. Nur im schlagenden Herzen kommt es durch die kraftvolle Kontraktion des hypertrophierten Ventrikels zu einer Ein-

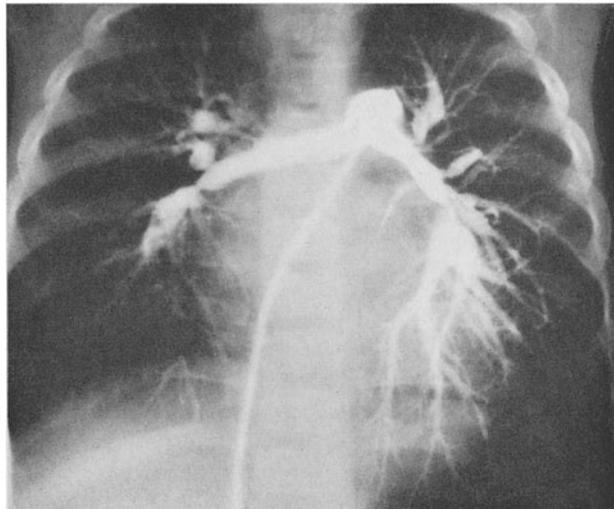


Abb. 258. Selektives Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in die Arteria pulmonalis bei supravalvulärer Aortenstenose + multiple periphere Pulmonalstenosen. Beachte die hochgradigen multiplen peripheren Pulmonalstenosen in beiden Ästen der Lungenarterie

engung des Ausflußtraktes, die so stark sein kann, daß der Auswurf des Blutes in die Aorta erheblich behindert ist. Die systolische Einschnürung der Ventrikelhöhle kann so erheblich sein, daß der größte Teil des Blutes, das in diesem Augenblick proximal zur Stenose ist, in den linken Vorhof zurückweicht. Es besteht eine funktionelle Mitralinsuffizienz. Die Aortenklappen sind normal und die ascendierende Aorta ist nicht poststenotisch dilatiert.

Bei einem Teil der bisher veröffentlichten Fälle waren entsprechende Befunde bereits in frühester Kindheit vorhanden, während sich bei anderen Patienten die Läsion offensichtlich erst später im Leben entwickelt hat. Auch wurde mehrmaliges Auftreten der funktionellen Subaortenstenose in der gleichen Familie und bei Geschwistern beobachtet. Dabei soll es sich um eine sog. familiäre Form handeln

(BRENT et al., PARÉ et al.). In einigen Fällen wurde auch beobachtet, daß sich die Hypertrophie und die systolische Stenosierung der Ventrikelhöhle nicht nur auf den linken Ventrikel beschränken, sondern auch im rechten Ventrikel vorhanden sind. Dies scheint jedoch sehr selten zu sein und ist besonders bei der familiären Form beschrieben worden.

Pathophysiologie. Durch Angiokardiographie des linken Ventrikels konnte gezeigt werden, daß sich der Ausflußtrakt des Ventrikels nur in der Systole einengt und daß er in

kurve des linken Ventrikels beschrieben. Die Autoren nehmen an, daß mit dem Wirksamwerden der Stenose in der Systole eine kurze Pause im Auswurf des Blutes eintritt, bis der weitere Druckanstieg die Stenose überwindet (MENGES et al.). BRAUNWALD u. Mitarb. (1960) halten den anakroten Knick der Ventrikeldruckkurve für den Ausdruck eines verzögerten Beginnes der Kontraktion des Ausflußtraktes.

Im Gegensatz zu den übrigen Formen kongenitaler Aortenstenose ist die intravasale Druckkurve der zentralen Aorta anders konfiguriert. Während bei den Aortenstenosen sonst der Kurvenanstieg verlangsamt ist, erfolgt bei der funktionellen Subaortenstenose der Anstieg der Pulsdruckkurve schnell und steil. Ein Knick im anakroten Schenkel ist nicht vorhanden. Mitunter zeigt die Aortendruckkurve dann nach einem kurzen Druckabfall einen zweiten kleineren Gipfel (BRACHFELD und GORLIN). Der steile systolische Druckanstieg der Aortenkurve und der erste Kurvengipfel sind der frühen Systole zuzuordnen. Der steile Kurvenabfall entsteht durch die systolische Einengung des linken Ventrikels beim Wirksamwerden der

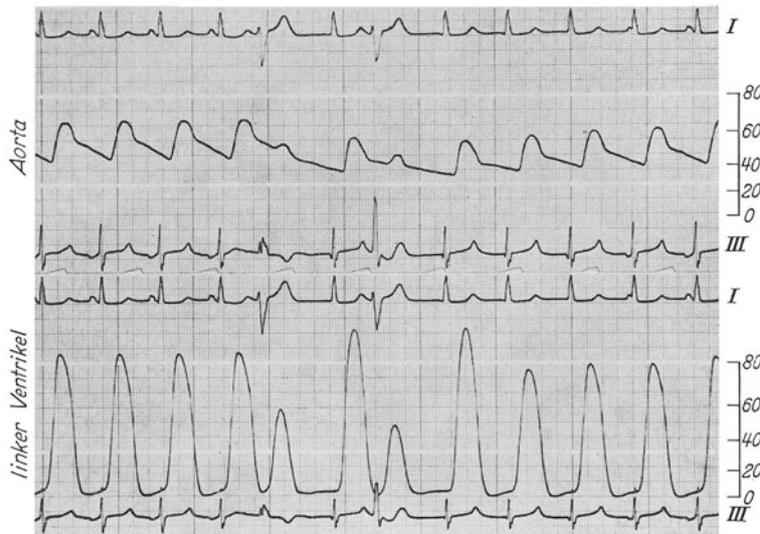


Abb. 259. Pulscurvenphänomen bei funktioneller Subaortenstenose. Nach einer Extrasystole Erhöhung des Ventrikeldruckes nach der kompensatorischen Pause bei gleichzeitiger Erniedrigung der Aortendruckkurve

der Diastole weitgehend offen ist (BRAUNWALD et al. 1960, BEUREN et al. 1963 a). In den meisten Fällen wird im linken Vorhof ein erhöhter Druck mit einer für Mitralinsuffizienz typischen Kurvenkonfiguration registriert. Im Einflußtrakt des linken Ventrikels ist der systolische Druck meist erheblich erhöht, und es besteht ein großer systolischer Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und ascendierender Aorta. Bei retrograder Katheterisierung des linken Ventrikels von der Arteria brachialis aus kann bei einer Rückzugskurve die Lage der Stenose tief im linken Ventrikel noch vor dem Passieren der Aortenklappe nachgewiesen werden. Dies unterscheidet aber nicht zwischen einer gewöhnlichen fibrösen Subaortenstenose oder einer funktionellen Subaortenstenose. MENGES u. Mitarb. und BRAUNWALD u. Mitarb. (1960) haben einen anakroten Knick in der Druck-

Stenose, während der dann folgende zweite Gipfel dem verspäteten Auswurf des Restblutes nach dem Überwinden der Stenose entspricht.

BROCKENBROUGH u. Mitarb. (1961) haben ein interessantes hämodynamisches Phänomen mitgeteilt, das bei der funktionellen, hypertrophischen Subaortenstenose auftritt und das auch differentialdiagnostischen Wert hat. Nach einer Extrasystole folgt eine kompensatorische Pause und damit eine vermehrte diastolische Füllung. Es kommt durch die vermehrte diastolische Füllung des Ventrikels zu einem Druckanstieg im ersten Normalschlag nach der Extrasystole und im normalen Herzen zu einer systolischen Erhöhung der entsprechenden Pulswelle in der Aorta (Frank-Starling-Gesetz). Bei der valvulären, supravalvulären und Subaortenstenose ist das Verhalten der arteriellen

Druckkurve vom Schweregrad der Stenose abhängig. Bei milden Stenosen führt das erhöhte Schlagvolumen noch zu einer mehr oder minder deutlichen Pulsdruckerhöhung in der Aorta. Bei den hochgradigen Aortenstenosen dieser Art ist die Größe des Aortenostiums fixiert und die nach der kompensatorischen Pause entstehende vermehrte diastolische Füllung des linken Ventrikels kann trotz erhöhten Ventrikeldruckes nicht vollständig in die Aorta ausgeworfen werden, d. h. daß der systolische Druckgradient größer wird und sich die Höhe der Aortendruckkurve nicht verändert (BREALL und SHAFFER). Anders bei der funktionellen Subaortenstenose. Durch die kompensatorische Pause, die der Extrasystole folgt, kommt es ebenfalls zu einer vermehrten diastolischen Füllung und entsprechend erhöhtem Ventrikeldruck und gesteigerter Kontraktion des hypertrophierten Muskels. Daraus resultiert eine noch größere systolische Einengung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels. Der Drucksteigerung des linken Ventrikels beim ersten Normalschlag entspricht demnach ein Absinken des systolischen Druckes der Aortenpulscurve. Dieses Phänomen konnte seit der Mitteilung von BROCKENBROUGH u. Mitarb. (1961) wiederholt bestätigt werden (BEUREN et al. 1961, MENGES et al., CALVIN et al., LOOGEN u. Mitarb. 1963). In Abb. 259 ist das Verhalten der Ventrikeldruckkurve und der Aortendruckkurve nach einer Extrasystole bei einem Patienten mit funktioneller Aortenstenose wiedergegeben.

Weitere hämodynamische Untersuchungen bei Patienten mit funktioneller Subaortenstenose wurden von BRAUNWALD und EBERT (1962), WHALEN u. Mitarb. (1963), KRASNOW u. Mitarb., HARRISON u. Mitarb. mitgeteilt. Bei Patienten mit klinischem Verdacht auf funktionelle Aortenstenose, aber ohne Druckgradient bei der Katheterisierung, konnte durch Infusion von Isoproterenol in wenigen Minuten ein erheblicher Gradient hervorgerufen werden. Isoproterenol war in der Lage, alle hämodynamischen Zeichen der funktionellen, hypertrophischen Stenose hervorzurufen, während die Verabreichung von Methoxamin die Wirkung des Isoproterenol aufhob. Isoproterenol besitzt einen starken inotropen Effekt. Bei 15 Patienten mit einer Linkshypertrophie anderer Herkunft konnte dieser Effekt nicht erzielt werden.

Klinik

Bei den meisten Patienten mit funktioneller, hypertrophischer Subaortenstenose treten Beschwerden erst am Ende des Kindesalters oder im frühen Erwachsenenalter auf. Ein Herzgeräusch wurde meistens aber schon früher entdeckt. Die Hauptsymptome sind leichte Ermüdbarkeit, Dyspnoe bei Belastungen und pectanginöse Anfälle. Im Erwachsenenalter kommt es in der Mehrzahl der Fälle zu Synkopen. Einer unserer Patienten starb im Alter von 16 Jahren plötzlich auf dem Schulhof, und ein anderer Patient hatte täglich mehrere Synkopen.

Ein Schwirren, das sonst bei den Aortenstenosen an typischer Stelle so charakteristisch ist, ist bei den funktionellen Aortenstenosen nicht tastbar. Es findet sich ein sichtbarer oder palpabler überaktiver Herzspitzenstoß. Ein lautes *systolisches Geräusch* ist am deutlichsten im 5. und 4. linken Intercostalraum zu hören und kann unter Umständen sehr dem Geräusch des Ventrikelseptumdefektes oder der Mitralinsuffizienz ähnlich sein. In unseren Fällen war das systolische Geräusch aber so uncharakteristisch, daß eine Verwechslung mit Ventrikelseptumdefekt und Mitralinsuffizienz kaum möglich war und eine Verdachtsdiagnose mit einfachen Mitteln zunächst überhaupt nicht ausgesprochen werden konnte. Mitunter ist eine paradoxe Spaltung des zweiten Herztones vorhanden, die an eine Aortenstenose denken läßt.

Phonokardiographisch stellt sich ein systolisches Geräusch dar, das mit seinem Beginn deutlich vom ersten Ton abgesetzt ist (Abb. 260 b). Entsprechend der oben geschilderten Hämodynamik und der häufig beobachteten Kurvenkonfiguration der direkten Aortenpulsdruckkurve, wird im Phonokardiogramm unter Umständen ein doppelgipfliges systolisches Geräusch und über der Arteria carotis eine doppelgipflige Pulscurve registriert (LOOGEN et al. 1963). Beides entsteht durch die gleiche Ursache, nämlich der erste Teil des Geräusches und der relativ steile Pulscurvenanstieg mit dem ersten spitzen Gipfel im ersten Teil der Systole, in dem der Auswurf von Blut durch die Stenose vor deren vollem Wirksamwerden in der Mitte der Systole noch relativ unbehindert stattfindet. Dann wird die Stenose voll wirksam und es kommt durch ein kurzes Absinken des Auswurfvolumens zu

einer entsprechenden Unterbrechung des Geräusches und zu einem Absinken der Pulscurve. Mit dem Nachlassen der Stenose im zweiten Teil der Systole steigt nochmals das Auswurfvolumen und damit das Geräusch und die Pulscurve an. Diese Deutung ist sicher zutreffend, und bei einem Teil der Patienten können ohne Zweifel entsprechende Kurven registriert werden, wie dies LOOGEN u. Mitarb. (1963) bei zwei Fällen zeigen konnten. Bei

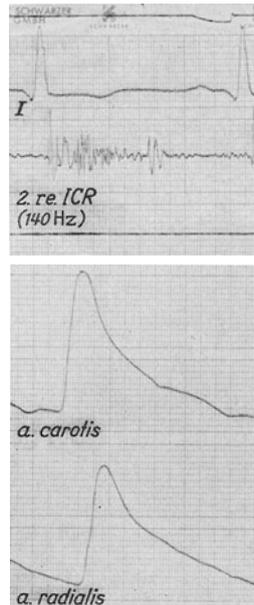


Abb. 260a. Indirekte Pulscurve bei funktioneller Aortenstenose. Im Gegensatz zur Pulscurve bei organischer Aortenstenose hier über der Arteria carotis steiler Kurvenanstieg ohne Aufsplitterung

drei der vier von uns beobachteten Fälle sieht das Phonokardiogramm und die indirekte Carotispulscurve wie auch die direkte Aortendruckcurve jedoch anders aus. Die Carotispulscurve steigt zwar steil auf, es kommt dann aber zu einer Aufsplitterung des Kurvenplateaus in der indirekten Kurve oder zu einem mehr oder weniger glatten Abfall der indirekten Carotiskurve wie auch der direkten Aortencurve, ohne zweiten Gipfel (Abb. 260a). Entsprechend ist das Geräusch ebenfalls nicht doppelgipflig. Wahrscheinlich hängt das Geräusch und das Verhalten der Pulscurven vom Schweregrad der Stenose ab. Je schwerer die Stenose, um so weniger ist der zweite Pulscurvengipfel ausgeprägt. Die Konfiguration der indirekten Pulscurve ist ohne Zweifel aber auch vom Grad der Fortleitung des systolischen Geräusches in die Peripherie abhängig.

Röntgenologisch ist das Herz gewöhnlich deutlich vergrößert, größer als bei den anderen Aortenstenosen. Der linke Ventrikel ist vor allem für diese Vergrößerung des Herzens verantwortlich. Auf Breischluck stellt sich auch eine deutliche Vergrößerung des linken Vorhofs dar. Die ascendierende Aorta ist nicht oder nur geringgradig prominent.

Im *Elektrokardiogramm* ist eine erhebliche Linkshypertrophie mit Rückbildungsstörungen



Abb. 260b. Phonokardiogramm bei funktioneller Subaortenstenose. Das systolische Geräusch ist vom 1. Ton abgesetzt und über der Herzspitze lauter als in der Aortengegend

vorhanden. Mitunter zeigt das Elektrokardiogramm ein kurzes P-R-Intervall und eine QRS-Konfiguration, die auf eine verfrühte Ventrikel-erregung schließen läßt. Röntgenologisch und elektrokardiographisch bieten sich jedoch keine Differenzierungsmöglichkeiten gegenüber „organischen“ Aortenstenosen.

Bei der *Katheterisierung* des Herzens sollte immer gleichzeitig mit der Druckmessung im linken Ventrikel die Druckcurve der Arteria brachialis registriert werden, um das oben geschilderte paradoxe Verhalten der Pulscurve nach Extrasystolen zu erfassen (Abb. 259). Besonders für die funktionelle Aortenstenose ist die transeptale Katheterisierung des linken Herzens die schonendste. Der linke Ventrikel ist äußerst irritabel. Wir haben in einem derartigen Fall bei transthorakaler Punktion des linken Ventrikels wegen Kammerflimmerns die

Untersuchung abbrechen müssen, während der Patient einige Tage danach eine transseptale Katheterisierung des linken Herzens ohne Schwierigkeiten toleriert hat. Bei der transthorakalen Punktion des linken Ventrikels ist es außerdem möglich, daß die Spitze der Punktionsnadel oberhalb der systolischen Einengung des Ventrikels liegt und der Gradient so der Entdeckung entgeht. BRAUNWALD u. Mitarb. (1962b) haben an zwei verschiedenen Tagen bei dem gleichen Patienten einmal einen ganz

Gleichzeitig sank das Schlagvolumen ab oder blieb unverändert, während der systolische Gradient zwischen linkem Ventrikel und Arteria brachialis anstieg. Das Strophantin verursacht mit seiner Wirkung auf die contractile Kraft der Ventrikelmuskulatur eine Zunahme der nur in der Systole zustande kommenden Stenose.

Die beste und zuverlässigste Methode zum Nachweis einer funktionellen, hypertrophischen Subaortenstenose ist ohne Zweifel die selektive

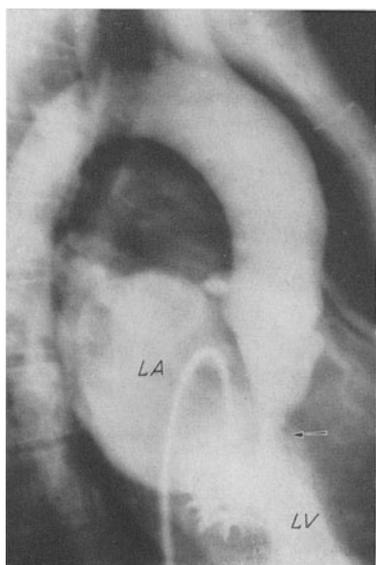


Abb. 261 a. Selektives Angiokardiogramm bei funktioneller Aortenstenose. Systole. Hochgradige Einschnürung tief im Ausflußtrakt des linken Ventrikels. Reflux in den linken Vorhof



Abb. 261 b. Diastole im Angiokardiogramm des gleichen Patienten wie in Abb. 261 a. Öffnung der Stenose. Ventrikelseptumwulst

erheblichen systolischen Gradienten gefunden und einmal normale Drucke im linken Ventrikel und in der Arteria brachialis festgestellt. Vor allem bei Druckmessungen auf dem Operationstisch in Narkose und bei eröffnetem Thorax konnten wiederholt keine Druckgradienten nachgewiesen werden. Die Feststellung eines systolischen Gradienten hängt also ganz von der jeweiligen Kreislaufelage ab und es ist Vorsicht bei der Interpretierung derartiger Katheterdaten geboten.

Die Injektion von Strophantin während der Druckmessung im linken Ventrikel verdeutlicht besonders die Hämodynamik dieses interessanten Herzfehlers. BRAUNWALD u. Mitarb. (1962c) sahen nach der Injektion von g-Strophantin ein signifikantes Ansteigen des enddiastolischen Druckes im linken Ventrikel und des Mitteldruckes im linken Vorhof.

Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel (BEUREN und APITZ 1963a). Die Angiokardiographie zeigt die enge Ventrikelhöhle mit der dicken Ventrikelmuskulatur, den in das Lumen des Ventrikels hineinragenden muskulären Wulst des Septums und die systolische Einschnürung des Ventrikels mit dem Reflux in einen meist deutlich vergrößerten linken Vorhof (Abb. 261). Die Aortenklappen sind zart und frei beweglich und die ascendierende Aorta hat ein normales Kaliber.

Diagnose und Differentialdiagnose der Aortenstenosen

In der Mehrzahl der Fälle ist die Diagnose der Aortenstenose leicht und mit einfachen Mitteln mit weitgehender Sicherheit zu stellen. Klinische Kriterien sind: 1. ein scharfes systo-

liches Schwirren über den Carotiden oder im 2. rechten ICR, 2. ein lautes und scharfes systolisches Geräusch, am lautesten im 2. rechten ICR, mit weiter Fortleitung in die Peripherie und in das rechte Präkordium, 3. Anhalt für Linkshypertrophie oder Linksüberwiegen im Elektrokardiogramm, 4. Vergrößerung des linken Ventrikels auf der Herzfernaufnahme ohne klinischen oder röntgenologischen Anhalt für Links-Rechts-Shunt. In leichten Fällen ohne Linkshypertrophie im EKG kann die Diagnose schwierig sein. Das Geräusch ist dann weicher und oft nicht in der Aortengegend am lautesten und das Schwirren kann fehlen oder erst bei Belastung palpabel werden. Bis zum 6. oder gar 8. Lebensjahr ist das systolische Geräusch häufig am linken Sternalrand lauter als im 2. rechten ICR.

Die Differentialdiagnose der einzelnen Formen der Aortenstenose ist mit einfachen Mitteln meist unsicher und schwierig, es sei denn, es handelt sich um eine supravalvuläre Aortenstenose mit typischem Gesichtsausdruck. Mitunter findet man die maximale Intensität des Geräusches bei den Subaortenstenosen etwas tiefer am rechten Sternalrand als bei den valvulären und kann dann den Verdacht auf eine Subaortenstenose aussprechen. Die funktionelle Aortenstenose ist schwer zu erkennen, am ehesten noch, wenn die Pulscurve typisch konfiguriert ist. Die funktionelle Subaortenstenose hat nie einen Aortenклик und kein frühes diastolisches Geräusch. Eine paradoxe Spaltung des zweiten Tones findet sich mitunter bei allen Formen der Aortenstenose. Das blasende systolische Geräusch der begleitenden Mitralinsuffizienz über der Herzspitze ist bei den Subaortenstenosen häufiger als bei den anderen Formen. Die Intensität des zweiten Aortentones ist kein sicheres Zeichen für die Differentialdiagnose der Aortenstenosen untereinander.

Der sichere Nachweis einer Aortenstenose ist die Feststellung eines systolischen Druckgradienten zwischen linkem Ventrikel und Arteria brachialis. Die selektive Angiokardiographie des linken Ventrikels ermöglicht in allen Fällen eine genaue Differentialdiagnose der verschiedenen Arten der Aortenstenose und die zuverlässigste Beurteilung der anatomischen Einzelheiten.

Als häufigste zusätzliche Herzfehler kommen die Aortenisthmusstenose, der offene Ductus

arteriosus, vor allem in Kombination mit der Subaortenstenose, die Endokardfibroelastose und der Ventrikelseptumdefekt vor. Bei der Subaortenstenose ist eine zusätzliche Aorteninsuffizienz häufiger als bei den anderen Aortenstenosen. Alle diese genannten begleitenden Herzfehler können aber auch im Vordergrund stehen und es muß bei ihrer Diagnose an eine zusätzliche Aortenstenose gedacht werden.

Differentialdiagnostisch ist der Ventrikelseptumdefekt, die isolierte Endokardfibroelastose, im 1. Lebensjahr auch der offene Ductus arteriosus, die isolierte Hypoplasie der Aorta und die milde valvuläre Pulmonalstenose abzugrenzen. Im 1. Lebensjahr ist mitunter auch die Differenzierung von Aortenisthmusstenosen schwierig.

Da der kleine oder mittelgroße Ventrikelseptumdefekt nur eine geringfügige Herzvergrößerung und nur mäßig vermehrte Lungengefäßzeichnung zeigt, und auf der anderen Seite bei der Aortenstenose im frühen Kindesalter das Schwirren und das Maximum des Geräusches oft am linken unteren Sternalrand zu finden sind, kann diese Differentialdiagnose ohne Katheterisierung Schwierigkeiten machen. Gewöhnlich kann man abwarten. Der auskultatorische Befund wird bei jährlichen Kontrollen dann nach einigen Jahren charakteristisch. Für Ventrikelseptumdefekt spricht, wenn das Schwirren sehr deutlich ist und offenbar thoraxnah entsteht. In Zweifelsfällen muß katheterisiert werden, und zwar genügt nicht eine Katheterisierung des rechten Herzens. Eine Linkskatheterisierung ist angezeigt.

Bei der isolierten Endokardfibroelastose ist das Geräusch im allgemeinen leiser, wenn überhaupt vorhanden. In Zweifelsfällen genügt im Kleinkindesalter eine intravenöse Angiokardiographie. Bestehen dann noch Zweifel, so ist eine Katheterisierung des linken Herzens notwendig, da die Aortenstenosen operabel sind.

Ebenfalls im Säuglingsalter ist beim isolierten offenen Ductus arteriosus häufig nur ein scharfes systolisches Geräusch vorhanden, das leicht mit Ventrikelseptumdefekten oder valvulären Aortenstenosen verwechselt werden kann. Das EKG bietet oft keine Unterscheidungsmöglichkeit, wenn Rechtshypertrophie fehlt. Kleinkinder mit Verdacht auf Ventrikelseptumdefekt und Dekompensation sollten nicht zu lange in der Annahme, daß es sich um eine in diesem Alter inoperable Miß-

bildung handelt, konservativ behandelt werden, da sich allzu oft eine schwere Aortenstenose oder lediglich ein isolierter Ductus arteriosus findet, der leicht im Säuglingsalter operiert werden kann. Katheterisierung evtl. mit Angiokardiographie des linken Herzens ist notwendig.

Die isolierte Hypoplasie der Aorta (s. unten) ist häufiger als angenommen wird und ähnelt klinisch außerordentlich der valvulären Aortenstenose. Eine Differenzierung ist nur angiokardiographisch möglich, da sich auch bei der Katheterisierung ein systolischer Gradient zwischen linkem Ventrikel und Aorta finden kann. Die Hypoplasie der Aorta geht nicht nur — wie häufig angenommen wird — mit einer Hypoplasie des linken Ventrikels einher. Dann fehlt im Elektrokardiogramm die Linkshypertrophie und die Differentialdiagnose ist einfacher. Es findet sich ebenso häufig ein großer linker Ventrikel mit Linkshypertrophie im EKG. Mitunter ist eine Differenzierung röntgenologisch möglich, da bei der hypoplastischen Aorta das Gefäßband schmal und leer ist.

Klinisch kann auch die Unterscheidung milder Pulmonalstenosen von milden Aortenstenosen schwierig sein. Bei beiden ist das EKG normal, oft kein Schwirren tastbar und das Geräusch im zweiten linken und rechten Intercostalraum gleich laut. Die Katheterisierung des Herzens klärt die Diagnose.

In jedem Fall ist die klinische Diagnose mit einfachen Mitteln bei den Säuglingen im 1. Lebensjahr schwierig. Auch von einer Aortenisthmusstenose ist die Aortenstenose bei dekompensierten Säuglingen schwer zu unterscheiden. Das Geräusch ist uncharakteristisch, das EKG ist das gleiche und die Messung des Blutdruckes bei schwerem zirkulatorischem Schock unzuverlässig. Ausreichende Digitalisierung bringt bei den Aortenstenosen mitunter verwertbare Blutdruckwerte an den Beinen zustande, im Zweifelsfall muß jedoch katheterisiert werden.

Prognose und Therapie der Aortenstenosen

Prognose und Therapie der Aortenstenosen richten sich nach der Art der Stenose, nach dem Schweregrad der Stenose und nach dem Alter des Auftretens von Symptomen. Bei den Kindern mit großem Herzen und Dekompensation im 1. Lebensjahr ist die Prognose schlecht, falls nicht bald operiert werden kann (s. Tabelle 45).

Für die älteren Kinder ist die Aortenstenose auch ohne Dekompensationszeichen einer der wenigen Herzfehler, bei denen eine Einschränkung der körperlichen Belastungen angezeigt ist. Sind Linkshypertrophiezeichen im EKG vorhanden, dann ist ein Vermeiden körperlicher Anstrengungen notwendig und Sport auf jeden Fall zu untersagen. Drastische Einschränkungen der Belastungen sind bei ST- und T-Veränderungen im EKG notwendig. Wettkampfsport sollte auch von den Patienten unterlassen werden, die noch keine Hypertrophiezeichen im EKG haben, da hohe Druck-

Tabelle 45. *Alter beim Tode (3 Tage bis 12 Jahre)*

Alter	Zahl der Patienten
Bis 1 Jahr	7
2.— 3. Lebensjahr	0
4.— 6. Lebensjahr	1
7.—10. Lebensjahr	2
11.—15. Lebensjahr	1

erhöhungen im linken Ventrikel der Entwicklung der Linkshypertrophie im EKG vorausgehen. Wenn die Stellungnahme zur Beurteilung der Belastungsfähigkeit oder etwa der Berufswahl auf Grund der klinischen Befunde schwierig ist, ist eine Katheterisierung angezeigt, um den Schweregrad beurteilen zu können.

Die **operativen Möglichkeiten** haben sich mit der Entwicklung der offenen Operationen unter Sicht des Auges erheblich verbessert. Blinde Operationsmethoden und die Operation der Aortenstenosen in Hypothermie (MARQUIS und LOGAN, SWAN et al.) haben der operativen Korrektur an der Herz-Lungenmaschine seit 1958 Platz gemacht (SPENCER et al., McNAMARA und COOLEY, MORROW et al. 1958, LINDER, ELLIS et al., LEES et al., BRAUNWALD et al. 1963). Eine laufende Verminderung des operativen Risikos und eine Verbesserung der erzielten Resultate hat die Indikation zur Operation in den letzten Jahren erweitert. An der Göttinger Klinik liegt das Risiko der Operationen, alle Formen der Aortenstenose eingeschlossen, bei 12%. Für die valvuläre Stenose beträgt das Risiko hier 6%, die Subaortenstenose 13% (STAPENHORST et al., KONCZ). Bei den supravalvulären und funktionellen Aortenstenosen ist das Operationsrisiko größer. Diese Zahlen sind mit denen anderer Arbeits-

gruppen vergleichbar und dürften das optimale sein, was überhaupt erreicht werden kann.

Bei den valvulären Aortenstenosen hängt das Operationsergebnis von der Beschaffenheit der Klappen und der Weite des Aortenklappenringes ab. Im Gegensatz zu den Subaortenstenosen und supra-valvulären gelingt es relativ häufig nicht, den systolischen Gradienten vollständig zu beseitigen. Es ist verständlich, daß bei einem engen Aortenklappenring ein Restgradient bestehen bleibt, da der enge Klappenring an sich schon ein Auswurfbahnhindernis darstellt. Da die Klappen häufig bicuspidal sind, ist trotz sorgfältigster Commissurotomie ein Restgradient oft unvermeidlich. Ein Restgradient muß unter Umständen auch in Kauf genommen werden, um eine signifikante Aorteninsuffizienz zu vermeiden. Wie auch bei anderen Herzfehlern, ist die *Indikation zur Operation der valvulären Aortenstenose* vom Schweregrad der Stenose, von dem zu erwartenden Ergebnis der Operation, von der Prognose ohne Operation und vom Operationsrisiko abhängig. Bei schweren Aortenstenosen mit einem systolischen Gradienten von 50 mm Hg und mehr ist die Prognose auf die Dauer schlecht. Im Erwachsenenalter ist eine zunehmende Verkalkung der Klappenblätter zu erwarten. Wir halten daher eine operative Korrektur in allen Fällen mit einem Gradienten von 40 mm Hg und darüber für angezeigt. Bei Gradienten unter 40 mm Hg muß man bei diesen Überlegungen in Betracht ziehen, daß bei Belastungen mit gesteigertem Schlagvolumen unter Umständen ein höherer Gradient vorhanden ist. Ohne Rücksicht auf den Gradienten ist eine Operation dann indiziert, wenn erhebliche Linkshypertrophie und ST- und T-Veränderungen im EKG vorhanden sind. Vor allem bei den valvulären Stenosen sollte man den Eltern nicht zu große Hoffnungen auf eine völlige Wiederherstellung der Kinder machen, da der Grad der Entlastung durch die Operation nicht mit absoluter Sicherheit vorausgesagt werden kann. Wir sind überzeugt, daß wir nach 10 oder 15 Jahren bei einem Teil der operierten Kinder mit zunehmender Stenose und Calcifizierung der Klappe eine eventuelle zweite Operation zu diskutieren haben. Bei sehr verunstalteten Klappen, vor allem bei denen mit nur einer Commissur, ist zu überlegen, ob nicht ein voll-

ständiger Klappenersatz besser ist als der Versuch einer Commissurotomie.

So sind die mit der Indikation zur Operation und mit dem zu erwartenden Ergebnis zusammenhängenden Fragen sehr mannigfaltig und von Fall zu Fall verschieden. Sie können nur unter Berücksichtigung aller bei der Diagnostik gewonnenen Ergebnissen und mit Kenntnis der anatomischen Einzelheiten des betreffenden Falles mit einiger Zuverlässigkeit beantwortet werden. Um die Eltern auf die Notwendigkeit der Operation und das Risiko besonders hinzuweisen und um sie auf die bevorstehende Operation psychologisch vorzubereiten, ist es mitunter ratsam, vorher noch eine Zeit der körperlichen Restriktionen einzuschalten. In den seltensten Fällen eilt es mit dem Entschluß zur Operation. Wir betreuen oft Kinder mit valvulären Aortenstenosen jahrelang, ehe wir glauben, daß der Zeitpunkt der Operation gekommen und richtig gewählt ist.

Bei den *Subaortenstenosen* ist die Situation etwas anders. Nach unseren Erfahrungen ist die Subaortenstenose immer eine schwere Herzmißbildung und die Indikation zur Operation praktisch in jedem Fall nach der exakten Diagnostik gegeben. Wir haben noch bei keinem Fall gesicherter Subaortenstenose länger als ein Jahr gewartet. Das Risiko liegt mit 13% doppeltsohoch wie bei den valvulären Stenosen. Das Risiko des Abwartens ist auf die Dauer aber größer und das von der Operation zu erwartende Ergebnis ist, gemessen am postoperativen Gradienten, besser als bei den valvulären. Im allgemeinen sind bei den Subaortenstenosen die präoperativen EKG-Veränderungen schlimmer als bei den anderen Formen. Es ist daher der postoperative Erfolg bei nur zögernder Rückbildung dieser Veränderungen schwer zu beurteilen. Auch hier wissen wir nicht, was wir in Zukunft noch mit diesen Patienten erleben werden, da seit Einführung der Operation im Jahre 1958 erst 6 Jahre vergangen sind und unter den bisher veröffentlichten Operationsserien von etwa 100 Gesamtoperationen nicht mehr als 15 Subaortenstenosen sind. (In unserem Krankengut von 85 operierten Patienten mit Aortenstenose befinden sich mit 24 Subaortenstenosen ungewöhnlich viel derartige Fälle.) Wir haben in einem Fall nach der Resektion der Subaortenstenose einen postoperativen kompletten

AV-Block gesehen, eine Komplikation, an die bei den Subaortenstenosen auch zu denken ist und die die endgültige Prognose düster erscheinen läßt.

Anders ist die Beurteilung der *supra-valvulären Aortenstenosen*. Von unseren sechs bisher operierten Patienten starben zwei. Einer davon hatte jedoch die oben erwähnte lange Form der Stenose, die vom oberen Rand des Sinus von Valsalva bis weit in den Aortenbogen reicht. Diese Form ist unseres Erachtens überhaupt inoperabel oder nur mit einem extrem hohen Risiko zu operieren. Von den fünf mit eng umschriebener taillenförmiger Einengung der Aorta starb ein Patient bei der Operation. Für die präoperative Beurteilung ist der Schweregrad der begleitenden multiplen peripheren Pulmonalstenosen, der Grad der generellen Hypoplasie der Aorta und eine möglicherweise vorhandene teilweise Verwachsung der Aortenklappen mit dem stenotischen Bezirk ausschlaggebend. Seit der Feststellung der multiplen peripheren Pulmonalstenosen bei diesen Patienten sind wir mit der Indikation zur Operation der supra-valvulären Aortenstenose zurückhaltender. Glücklicherweise wa-

ren die Pulmonalstenosen bei unseren ersten fünf Patienten, die operiert wurden, geringgradig. Die supra-valvuläre Aortenstenose kann durch Einsetzen eines Flickens in den stenotischen Bezirk hämodynamisch sehr gut entlastet werden, wenn der übrige Teil der Aorta nicht zu hypoplastisch ist.

Operative Maßnahmen zur Behandlung der funktionellen, *hypoplastischen Subaortenstenose* beschränken sich auf eine einfache Myotomie oder eine teilweise Excision der hypertrophierten Muskulatur. In Verbindung mit einer Ventrikultomie des linken Ventrikels, die man bei anderen Eingriffen am Herzen unbedingt vermeidet, ist das Risiko der Operation ungewöhnlich hoch und der zu erwartende Erfolg gering. Die Gesamtzahl der bisher operierten Patienten ist zu gering, um diese Situation abschließend beurteilen zu können. Wir würden nach eigenen Erfahrungen mit drei derartigen Patienten, die wir zur Operation überwiesen haben, und nach den bisher in der Literatur berichteten Erfahrungen in Zukunft mit der Indikation zur Operation äußerst zurückhaltend sein. Ohne Operation ist die Prognose allerdings ebenfalls sehr schlecht.

Literatur

- ARCHER, R. S.: Note on a congenital band stretching across the origin of the aorta. *Dublin J. med. Sci.* **65**, 405 (1878).
- BAILEY, C. P., H. E. BOLTON, W. L. JAMISON, and H. B. LARZELERE: Commissurotomy for aortic stenosis. *J. int. Coll. Surg.* **20**, 393 (1953).
- BEARD, E. F., D. A. COOLEY, and J. R. LATSON: Combined congenital subaortic stenosis and infundibular subpulmonic stenosis. Report of a case with successful surgical treatment. *Arch. intern. Med.* **100**, 647 (1957).
- BECU, L. M., W. N. TAUXE, J. W. DUSHANE, and J. E. EDWARDS: A complex of congenital cardiac anomalies; ventricular septal defect, biventricular origin of the pulmonary trunk, and subaortic stenosis. *Amer. Heart J.* **50**, 509 (1955).
- BENCHIMOL, A., J. F. LEGLER, and E. G. DIMOND: *Amer. J. Cardiol.* **11**, 427 (1963).
- BERCU, B. A., G. A. DIETTERT, W. H. DANFORTH, E. E. PUND, R. C. ABLVIN, and R. R. BELLIVEAL: Pseudoaortic stenosis produced by ventricular hypertrophy. *Amer. J. Med.* **25**, 814 (1958).
- BERNHEIM, H.: De l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par sténose concomitante du ventricule droit. *Rev. Méd.* **30**, 785 (1910).
- BEUREN, A. J., J. STOERMER, J. APITZ u. H. E. HOFFMEISTER: Aortenstenose im Säuglings- und Kindesalter. *Z. Kreisl.-Forsch.* **50**, 755 (1961a).
- BEUREN, A. J., J. APITZ u. J. STOERMER: Transseptale Katheterisierung des linken Herzens. Technik und klinische Anwendung. *Z. Kreisl.-Forsch.* **50**, 644 (1961b).
- J. KONCZ u. K. KOCHSIEK: Funktionelle Subaortenstenose als Folge einer Kardiomyopathie unbekannter Ursache. *Z. Kreisl.-Forsch.* **50**, 1162 (1961c).
- J. APITZ, and D. HARMJANZ: Supra-valvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. *Circulation* **26**, 1235 (1962a).
- u. J. KONCZ: Die Diagnose und Beurteilung der verschiedenen Formen der supra-valvulären Aortenstenose. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 829 (1962b).
- — Selektive transseptale Angiokardiographie des linken Vorhofes oder linken Ventrikels. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 20 (1962c).
- — Modifizierung der Technik der transseptalen Katheterisierung des linken Herzens. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 11 (1962d).
- — Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofs. Bericht über 120 Angiokardiographien bei 220 Punktionen. *Z. Kreisl.-Forsch.* **41**, 42 (1963a).

- BEUREN, A. J., and J. KONCZ: Left ventricular angiocardiology by transseptal puncture of the left atrium. *Circulation* **28**, 209 (1963b).
- CH. SCHULZE, P. E. EBERLE, D. HARMJANZ u. J. APITZ: Weitere Beobachtungen bei Patienten mit dem Syndrom supra-avalvulärer Aortenstenose. *Z. Kreisl.-Forsch.* **52**, 1252 (1963c).
- , u. J. APITZ: Die transseptale Katheterisierung des linken Herzens. Erfahrungen bei 220 Punktionen. *Z. Kreisl.-Forsch.* **52**, 649 (1963d).
- CH. SCHULZE, P. E. EBERLE, D. HARMJANZ, and J. APITZ: The syndrome of supra-avalvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Amer. J. Cardiol.* (1964) (in press).
- BJÖRK, V. O., J. CULLHED, and H. LODIN: Aortic stenosis. Correlations between pressure gradient and left ventricular angiocardiology. *Circulation* **23**, 509 (1961).
- , and H. LODIN: Left heart catheterization with selective left atrial and left ventricular angiocardiology in the diagnosis of mitral and aortic valvular disease. *Progr. cardiovasc. Dis.* **2**, 116 (1959).
- BLACK, J. A., and R. E. BONHAM-CARTER: Association between aortic stenosis and facies of severe infantile hypercalcaemia. *Lancet* **1963**.
- BOITEAU, G. M., and B. J. ALLENSTEIN: Hypertrophic subaortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 614 (1961).
- BRACHFELD, N., and R. GORLIN: Subaortic stenosis: A revised concept of the disease. *Medicine (Baltimore)* **38**, 415 (1959).
- BRAUNWALD, E., A. G. MORROW, W. P. CORNELL, M. M. AYGEN, and TH. F. HILBISCH: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical, hemodynamic and angiographic manifestations. *Amer. J. Med.* **29**, 924 (1960).
- , and P. A. EBERT: Hemodynamic alterations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis induced by sympathomimetic drugs. *Amer. J. Cardiol.* **10**, 489 (1962a).
- E. C. BROCKENBROUGH, and A. G. MORROW: Hypertrophic subaortic stenosis—A broadend concept. *Circulation* **26**, 161 (1962b).
- — and R. L. FRYE: Studies on digitalis: V. Comparison of the effects of Ouabin on left ventricular dynamics in valvular aortic stenosis and hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **26**, 166 (1962c).
- A. GOLDBLATT, M. M. AYGEN, S. D. ROCKOFF, and A. G. MORROW: Congenital aortic stenosis. II. Surgical treatment and the results of operation. *Circulation* **27**, 426 (1963).
- BREALL, W. S., and A. B. SHAFFER: Effect of heart irregularity on left ventricular and arterial peak systolic pressure in aortic stenosis. *Circulation* **20**, 1049 (1959).
- BRENT, L. B., A. ABURANO, D. L. FISHER, TH. J. MORAN, J. D. MYERS, and W. J. TAYLOR: Familial muscular subaortic stenosis. Unrecognized form of „idiopathic heart disease“. *Circulation* **21**, 167 (1960).
- BROCK, R., B. B. MILSTEIN, and D. N. ROSS: Percutaneous left ventricular puncture in assessment of aortic stenosis. *Thorax* **11**, 163 (1956).
- BROCKENBROUGH, E. C., and E. BRAUNWALD: A new technic for left ventricular angiocardiology and transseptal left heart catheterization. *Amer. J. Cardiol.* **6**, 1062 (1960).
- — and A. G. MORROW: A hemodynamic technic for the detection of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **23**, 189 (1961).
- — and J. ROSS jr.: Transseptal left heart catheterization. A review of 450 studies and description of an improved technic. *Circulation* **25**, 15 (1962).
- BROWN, J.: Congenital stenosis of aortic orifice. *Lancet* **1934I**, 236.
- BURRY, A. F.: Supra-avalvular aortic stenosis with Marfan syndrome. *Brit. Heart J.* **20**, 143 (1958).
- CALVIN, J. L., J. K. PERLOFF, P. W. CONRAD, and CH. A. HUFNAGEL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Amer. Heart J.* **63**, 477 (1962).
- CAMPBELL, M., and R. KAUNTZE: Congenital aortic valvular stenosis. *Brit. Heart J.* **15**, 179 (1953).
- CHEU, S., M. J. FIESE, and E. HATAYAMA: Supra-aortic stenosis. *Amer. J. clin. Path.* **28**, 293 (1957).
- CHEVERS, N.: Observations on the disease of the orifice and valves of the aorta. *Guy's Hosp. Rep.* **7**, 387 (1842).
- DEAN, D. C., P. VLAD, E. C. LAMBERT, J. L. BUNNELL, and D. G. GREENE: Physiologic studies in patients with multiple supra-avalvular pulmonary artery stenosis. *Circulation* **26**, 706 (1962).
- DENIE, J. J., and A. VERHEUGT: Supra-avalvular aortic stenosis. *Circulation* **18**, 902 (1958).
- DILG, J.: Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herz-anomalien 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.: Über die Ringleistenstenose des Aortenconus. *Virchows Arch. path. Anat.* **332**, 101 (1959).
- DORMANN, E.: Zur sogenannten linksseitigen Conusstenose. *Beitr. path. Anat.* **103**, 235 (1939).
- DOTTER, CH. T., J. D. BRISTOW, V. D. MENASHE, A. STARR, and H. E. GRISWOLD: Stenosis of left ventricular outflow tract. Causes and contrast visualization. *Circulation* **23**, 823 (1961).
- DOWNING, D. F.: Congenital aortic stenosis. *Circulation* **14**, 189 (1956).
- DUCHOSAL, P. W., C. FERRERO, A. LEUPIN, and E. URDAMETA: Advance in the clinical evaluation of aortic stenosis by arterial pulse recordings of the neck. *Amer. Heart J.* **51**, 861 (1956).

- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, Pathology of the heart. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, Pathology of the heart. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- ELLIS jr., F. H., P. A. ONGLEY, and J. W. KIRK-LIN: Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis. *Circulation* **25**, 19 (1962).
- ESCHE, S.: Leonardo da Vinci. Das anatomische Werk. Basel 1954.
- EVANS, L. R., and P. D. WHITE: Massive hypertrophy of the heart with special reference to Bernheim's syndrome. *Amer. J. med. Sci.* **216**, 485 (1948).
- FANCONI, G., u. P. GIRARDET: Chronische Hypercalcaemie, kombiniert mit Osteosklerose, Hyperazotämie, Minderwuchs und kongenitalen Mißbildungen. *Helv. paediat. Acta* **7**, 314 (1952).
- FEIL, H. S., and L. N. KATZ: The transformation of the central into the peripheral pulse in patients with aortic stenosis. *Amer. Heart J.* **2**, 12 (1926).
- FISCHER, B.: Diskussionsbemerkung zum Vortrag J. G. MÖNCKEBERG. *Verh. dtsch. path. Ges.* **11**, 228 (1907).
- Über fötale Infektionskrankheiten und fötale Endokarditis, nebst Bemerkungen über Herzmuskelverkalkung. *Frankfurt. Z. Path.* **7**, 83 (1911).
- FLEMING, P., and R. GIBSON: Percutaneous left ventricular puncture in the assessment of aortic stenosis. *Thorax* **12**, 37 (1957).
- GILLMANN, H., u. F. LOOGEN: Beziehungen zwischen Schweregrad und klinischen Befunden bei Aortenstenose. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **32**, 244 (1960).
- GOERTTLER, KL.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Ursachen und Mechanismen typischer und atypischer Herzformbildungen, dargestellt aufgrund neuer Befunde. *Habil.-Schr. Kiel* 1957. In: Zwanglose Abh. a. d. Geb. d. norm. u. patholog. Anat. H. 4. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- Die pathologische Anatomie der Aortenklappenstenose. *Thoraxchirurgie* **8**, 326 (1960).
- Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: *Das Herz des Menschen*, Bd. I. (Hrsg. W. BARGMANN u. W. DOERR). Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- GOLDBERG, H., A. BAKST, and C. P. BAILEY: The dynamics of aortic valvular disease. *Amer. Heart J.* **47**, 527 (1954).
- GOODWIN, J. F., A. HOLLMAN, W. P. CLELAND, and D. TEARE: Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Brit. Heart J.* **22**, 403 (1960).
- GORLIN, R.: The hyperkinetic heart syndrome. *J. Amer. med. Ass.* **182**, 823 (1962).
- GORLIN, R., J. K. R. MCMILLAN, W. E. MEDD, M. B. MATTHEWS, and R. DALEY: Dynamics of the circulation in aorticvalvular disease. *Amer. J. Med.* **18**, 855 (1955).
- GROSS, P.: Concept of fetal endocarditis. A general review with report of an illustrative case. *Arch. Path.* **31**, 163 (1941).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., u. F. LOOGEN: Angeborene Aortenstenose. *Dtsch. med. Wschr.* **86**, 417 (1961).
- GRUENWALD, P.: Subaortic stenosis of the left ventricle; report of six cases. *J. techn. Meth.* **27**, 173 (1947).
- GUPTA, T. C., and C. J. WIGGERS: Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees. *Circulation* **3**, 17 (1951).
- HANCOCK, E. W., and W. H. ABELMANN: A clinical study of the brachial arterial pulse form with special reference to the diagnosis of aortic valvular disease. *Circulation* **16**, 572 (1957).
- HARRISON, D. C., E. BRAUNWALD, G. GLICK, D. T. MASON, CH. A. CHIDSEY, and J. ROSS jr.: Effects of beta adrenergic blockade on the circulation, with particular reference to observations in patients with hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **29**, 84 (1964).
- HEER, J. L. DE: Die Dynamik des Säugetierherzens im Kreislauf in der Norm, bei Aortenstenose und nach Strophanthin. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **148**, 1 (1912).
- HEINTZEN, P., u. K. W. VIETOR: Die akustischen Zeichen der Aortenstenose bei der intrakardialen Schallableitung aus dem rechten Herzen. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 932 (1962).
- HERBST, M., K. BOCK, O. HARTHER u. H. FIEHRING: Die supravalvuläre Aortenstenose mit Hypoplasie der Aorta. *Fortschr. Röntgenstr.* **92**, 533 (1960).
- HOLLMAN, A., J. F. GOODWIN, D. TEARE, and J. W. RENWICK: A family with obstructive cardiomyopathy (asymmetrical hypertrophy). *Brit. Heart J.* **22**, 449 (1960).
- HOOFT, C., A. VERMASSEN, and A. P. BLANQUAERT: Observations concerning the evolution of the chronic form of idiopathic hypercalcaemia in children. *Helv. paediat. Acta* **18**, 138 (1963).
- JOSEPH, M. C., and D. PARROTT: Severe infantile hypercalcaemia with special reference to the facies. *Arch. Dis. Childh.* **33**, 385 (1958).
- KATZ, L. N., E. P. RALLI, and S. N. CHEER: The cardiodynamic changes in the aorta and left ventricle due to stenosis of the aorta. *J. clin. Invest.* **5**, 91 (1928).
- KEITH, A.: Malformations of the heart. *Lancet* **1909II**, 359.
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: MacMillan Co. 1958.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Yearbook Publ. 1955.
- KONCZ, J.: Persönliche Mitteilung 1964.

- KRASNOW, N., E. ROLETT, W. B. HOOD, P. M. YURCHAK, and R. GORLIN: Reversible obstruction of the ventricular outflow tract. *Amer. J. Cardiol.* **11**, 1 (1963).
- KREEL, J., R. REISS, C. STRAUSS, S. BLUMENTHAL, and J. D. BARONOFKY: Supravalvular stenosis of the aorta. *Ann. Surg.* **149**, 519 (1959).
- KUMPE, C. W., and W. B. BEAN: Aortic stenosis: a study of the clinical and pathologic aspects of 107 proven cases. *Medicine (Baltimore)* **27**, 139 (1948).
- LAUNSTEIN, C.: Ein Fall von Stenose des Conus arteriosus aortae. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **16**, 374 (1875).
- LEATHAM, A.: The phonocardiogram of aortic stenosis. *Brit. Heart J.* **13**, 153 (1951).
- LEES, M. H., A. J. HAUCK, G. W. B. STARKEY, A. S. NADAS, and R. E. GROSS: Congenital aortic stenosis: operative indications and surgical results. *Brit. Heart J.* **24**, 31 (1962).
- LEV, M.: Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- LINDER, F.: Die chirurgischen Behandlungsverfahren der Aortenklappenstenose unter Sicht des Auges. *Thoraxchirurgie* **8**, 351 (1960).
- LÖHR, H.: Zum Problem der Nephrocalcinose. *M Schr. Kinderheilk.* **106**, 188 (1958).
- LOOGEN, F., V. BOSTROEM u. H. KREUZER: Zur Klinik und Hämodynamik der idiopathischen hypertrophischen subaortalen Stenose. *Z. Kreisf.-Forsch.* **52**, 961 (1963).
- , u. H. VIETEN: Die Diagnose der supravalvulären Aortenstenose. *Z. Kreisf.-Forsch.* **49**, 439 (1960).
- MARK, H., B. JACOBSON, and D. YOUNG: Coexistence of patent ductus arteriosus and congenital aortic valvular disease. *Circulation* **17**, 359 (1958).
- MARQUIS, R. M., and A. LOGAN: Congenital aortic stenosis and its surgical treatment. *Brit. Heart J.* **17**, 373 (1955).
- MARVIN, H. M., and A. G. SULLIVAN: Clinical observations upon syncope and sudden death in relation to aortic stenosis. *Amer. Heart J.* **10**, 705 (1935).
- MASON, D. G., and W. C. HUNTER: Subaortic stenosis. *Amer. J. Path.* **18**, 343 (1942).
- MCGOON, D. C., H. T. MANKIN, P. VLAD, and J. W. KIRKLIN: The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. *J. thorac. Surg.* **41**, 125 (1961).
- MCMAMARA, D. G., and D. A. COOLEY: Cardiac surgery in the newborn; experience with 120 patients under 1 year of age. *Surgery* **45**, 506 (1959).
- MENCARELLI, L.: Stenosi supravalvulare aortica ad anello. *Arch. ital. Anat. Istol. path.* **1**, 829 (1930).
- MENGES jr., H., R. O. BRANDENBURG, and A. L. BROWN jr.: The clinical hemodynamic, and pathologic diagnosis of muscular subvalvular aortic stenosis. *Circulation* **24**, 1126 (1961).
- MÖNCKEBERG, J. G.: Demonstration eines Falles von angeborener Stenose des Aortenostiums. *Verh. dt sch. path. Ges.* **11**, 224 (1907).
- Die Mißbildungen des Herzens. In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Bd. II, 1079. Berlin: Springer 1924.
- MORRISON, R. W., and J. D. EDWARDS: Subaortic stenosis. Report of two cases, one associated with patent ductus arteriosus, the other complicated by bacterial endocarditis. *Bull. int. Ass. med. Mus.* **31**, 73 (1950).
- MORROW, A. G., E. H. SHARP, and E. BRAUNWALD: Congenital aortic stenosis; Clinical and hemodynamic findings, surgical technic, and results of operation. *Circulation* **18**, 1091 (1958).
- J. A. WALDHAUSEN, R. L. PETERS, R. D. BLOODWELL, and E. BRAUNWALD: Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* **20**, 1003 (1959a).
- , and E. BRAUNWALD: Functional aortic stenosis. *Circulation* **20**, 181 (1959b).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- NEUFELD, H. N., M. HIRSCH, and J. PAUZNER: Combined congenital pulmonic and aortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **5**, 855 (1960a).
- P. A. ONGLEY, and J. E. EDWARDS: Combined congenital subaortic stenosis and infundibular pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.* **22**, 686 (1960b).
- H. J. C. SWAN, E. O. BURGERT jr., and J. E. EDWARDS: Biventricular origin of the pulmonary trunk with subaortic stenosis above the ventricular septal defect. *Amer. Heart J.* **61**, 189 (1961).
- C. A. WEGENVOORT, P. A. ONGLEY, and J. E. EDWARDS: Hypoplasia of ascending aorta. *Amer. J. Cardiol.* **10**, 746 (1962).
- ONGLEY, P. A., A. S. NADAS, M. H. PAUL, A. M. RUDOLPH, and G. W. B. STARKEY: Aortic stenosis in infants and children. *Pediatrics* **21**, 207 (1958).
- PARÉ, J. A. P., R. G. FRASER, W. J. PIROZYNSKI, J. A. SHANKS, and D. STUBINGTON: Hereditary cardiovascular dysplasia. *Amer. J. Med.* **31**, 37 (1961).
- RABER, G., and M. GOLDBERG: Left ventricular, central aortic, and peripheral pressure pulse in aortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **1**, 572 (1958).
- RAE, M. V.: Congenital aneurysm of interventricular septum complicated by subaortic stenosis and other anomalies. *J. techn. Meth.* **15**, 136 (1936).
- RAUCHFUSS, C.: Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Fötalkrankheiten des Herzens und der großen Gefäße. In: *GERHARDT's Handbuch der Kinderkrankheiten*, Bd. 4, 1. Tübingen 1878.
- REINHOLD, J., U. RUDHE, and R. E. BONHAM-CARTER: The heart sounds and the arterial pulse in congenital aortic stenosis. *Brit. Heart J.* **17**, 327 (1955).

- ROSS jr., J.: Transseptal left heart catheterization a new method of left atrial puncture. *Ann. Surg.* **149**, 395 (1959).
- E. BRAUNWALD, and A. G. MORROW: Left heart catheterization by the transseptal route. A description of the technic and its applications. *Circulation* **22**, 927 (1960).
- RUSSEK, H. J., and B. L. ZOHMAN: The syndrome of Bernheim as a clinical entity. *Circulation* **1**, 759 (1950).
- SCHLESINGER, B. E., N. BUTLER u. J. BLACK: Chronische Hypercalcaemie kombiniert mit Osteosklerose, Hyperazotämie, Minderwuchs und kongenitalen Mißbildungen. *Helv. paediat. Acta* **4**, 335 (1952).
- — — Severe type of infantile hypercalcaemia. *Brit. med. J.* **1956I**, 127.
- SCHOTT, H. J., u. H. HUNGER: Zur Frage der Endocarditis fetalis. *Frankfurt. Z. Path.* **70**, 762 (1960).
- SELZER, A., H. W. BRADLEY, and E. M. WILLETT: A critical appraisal of the concept of Bernheim's syndrome. *Amer. J. Med.* **18**, 567 (1955).
- SISSMAN, N. J., C. A. NEILL, F. C. SPENCER, and H. B. TAUSSIG: Congenital aortic stenosis. *Circulation* **19**, 458 (1959).
- SPENCER, F. C., C. A. NEILL, and H. T. BAHNSON: The treatment of congenital aortic stenosis with valvotomy during cardiopulmonary bypass. *Surgery* **44**, 109 (1958).
- STAPENHORST, K., L. BRUNNER, E. F. HOLLER, H. E. HOFFMEISTER, P. G. KIRCHHOFF, J. KONCZ, H. RASTAN, M. SANPRADIT u. E. ZÖCHLER: Ergebnisse intrakardialer Eingriffe mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine. (Ein Bericht über 250 Fälle.) *Med. Klin.* **58**, 2069 (1963).
- SWAN, H., R. H. WILKINSON, and S. G. BLOUNT jr.: Visual repair of congenital aortic stenosis during hypothermia. *J. thorac. Surg.* **33**, 139 (1958).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. New York: Commonwealth Fund 1947.
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- , and J. SCHESSEL: Congenital aortic stenosis: Early clinical manifestations and the late development of the classical syndrome. *Circulation* **12**, 784 (1955).
- TEARE, D.: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Brit. Heart J.* **20**, 1 (1958).
- VEER, J. A. DE: Sudden death in aortic stenosis; explanation on a mechanical basis. *Amer. Heart J.* **15**, 243 (1938).
- WHALEN, R. E., A. J. COHEN, R. G. SUMNER, and H. D. MCINTOSH: *J. clin. Invest.* **41**, 115 (1962).
- — — — Demonstration of the dynamic nature of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **11**, 8 (1963).
- WIGGERS, C. J.: Die pathologische Physiologie des Kreislaufs bei Klappenerkrankungen des Herzens. *Ergeb. Physiol.* **29**, 250 (1929).
- Physiology in health and disease. Philadelphia: Lea & Febiger 1934.
- Circulatory dynamics. Physiologic studies. New York: Grune & Stratton 1952.
- WIGLE, E. D.: The arterial pressure pulse in muscular subaortic stenosis. *Brit. Heart J.* **25**, 97 (1963).
- R. O. HEIMBECKER, and R. W. GUNTON: Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation* **26**, 326 (1962).
- WIGLESWORTH, F. W.: A case of subaortic stenosis with acute aortic endocarditis. *J. techn. Meth.* **17**, 102 (1937).
- WILLIAMS, J. C. P., B. G. BARRATT-BOYES, and J. B. LOWE: Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* **24**, 1311 (1961).
- WOOD, P.: Diseases of the heart and circulation. London: Eyre & Spottiswoode, Ltd. 1956.
- Aortic stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **1**, 553 (1958).
- ZIMMERMANN, H. A., R. W. SCOTT, and O. N. BECKER: Catheterization of the left side of the heart in man. *Circulation* **1**, 357 (1950).

Kongenitale Aorteninsuffizienz

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Die Existenz einer isolierten kongenitalen Aorteninsuffizienz ist lange bezweifelt worden. In den meisten entsprechenden Lehrbüchern findet die isolierte Aorteninsuffizienz daher unter den kongenitalen Herzfehlern keine Erwähnung (TAUSSIG, WHITE, KJELLBERG et al., KEITH et al.). In Kombination mit anderen Herzmißbildungen, so bei valvulären und subvalvulären Aortenstenosen, bei Prolaps einer Aortentasche in einen Ventrikelseptumdefekt, bei Aortenisthmusstenosen, beim Aneurysma des Sinus von Valsalva und auch beim Marfan-Syndrom, ist eine kongenitale Aortenregurgitation nicht selten. Vereinzelt Fenestrierung sonst intakter Klappen oder auch minimal stenotischer Klappen ist beschrieben worden und von uns auch bei einem Patienten mit valvulärer Aortenstenose bei der Operation beobachtet worden. Im Jahre 1886 hat WILLIAM OSLER bei der Beschreibung bicuspidaler Aortenklappen darauf hingewiesen, daß derartige Klappen zu einer kongenitalen Aorteninsuffizienz Anlaß geben können. Pathologen halten es allerdings für außerordentlich schwierig, kongenitale von erworbenen bicuspidalen Aortenklappen voneinander zu unterscheiden. LEWIS und GRANT und KOLETZKY haben Kriterien für die pathoanatomische Differenzierung erworbener und kongenitaler bicuspidaler Aortenklappen angegeben. In diesem Zusammenhang spielt natürlich eine abgelaufene subakute bakterielle Endokarditis oder das rheumatische Fieber, die beide evtl. unerkannt blieben, eine große Rolle.

Mittlerweile haben aber mehrere Autoren über Fälle berichtet, bei denen es sich offensichtlich um kongenitale Aorteninsuffizienzen gehandelt hat (LEVINE und HARVEY, NADAS, FRAHM et al.). LEVINE und HARVEY fanden unter 600 Patienten mit kongenitalen Herzfehlern zwei mit einer isolierten Aorteninsuffizienz. Bei einem dieser Patienten handelte es sich um einen 17jährigen Jungen, bei dem eine Aorteninsuffizienz seit der Geburt vermutet worden war. Auskultatorisch war der Befund nicht anders als bei erworbenen Aorteninsuffizienzen. Der Patient erhielt bei der Operation eine künstliche Klappe, starb aber

5 Monate später. Bei der Sektion fand sich eine Loslösung eines Teiles des Aortenklappenringes von der Aorta. Es ist anzunehmen, daß diese Mißbildung pathoanatomisch den Aneurysmen des Sinus von Valsalva ähnlich ist oder diesen sehr nahe steht, insofern nämlich, als auch hier sicher eine kongenitale Schwäche des Gewebes der Aortenbasis oder des Klappenringes vorliegen hat.

Die von FRAHM u. Mitarb. 1961 mitgeteilten klinisch diagnostizierten vier Fälle von Aorteninsuffizienz sind wahrscheinlich echte, isolierte kongenitale Aorteninsuffizienzen. Diese Patienten hatten klinische und hämodynamische Befunde, die für mittelschwere Aorteninsuffizienz sprachen, tiefe diastolische Blutdrucke, charakteristische diastolische Geräusche und etwas leisere systolische Geräusche über der Herzbasis und am linken unteren Sternalrand. Die Elektrokardiogramme zeigten Linkshypertrophie. Die ascendierende Aorta war bei allen Patienten nach den Angaben der Autoren etwas dilatiert. Bei der Katheterisierung des linken Ventrikels waren die diastolischen Drucke aller vier Patienten normal.

Wir haben ebenfalls in den letzten Jahren zwei Patienten mit deutlicher, angiokardiographisch nachgewiesener Aortenregurgitation ohne andere Herzfehler und ohne Anhalt für bakterielle oder rheumatische Endokarditis untersucht. Bei beiden Patienten war das Herzgeräusch im 1. Lebensjahr festgestellt worden. Wir möchten ebenfalls annehmen, daß es sich hier um kongenitale Fälle gehandelt hat. Es ist also bei der Diagnostik derartiger Herzfehler daran zu denken, daß kongenitale, isolierte Aorteninsuffizienzen vorkommen können und daß sie klinisch nicht von erworbener Aorteninsuffizienz zu unterscheiden sind. Begleitende Herzfehler, die evtl. als Ursache für Aorteninsuffizienz in Frage kommen, sind mit Sicherheit auszuschließen. Die Aorteninsuffizienz wird am besten durch retrograde Aortographie nachgewiesen. Man sieht nach der Kontrastmittelinjektion in die ascendierende Aorta einen Reflux von Kontrastmittel in den linken Ventrikel. Therapeutisch kommt allenfalls ein operativer Klappenersatz in Frage.

Literatur

- FRAHM, CH. J., E. BRAUNWALD, and A. G. MORROW: Congenital aortic regurgitation. Clinical and hemodynamic findings in four patients. *Amer. J. Med.* **31**, 63 (1961).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: MacMillan Co. 1958.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Yearbook Publ. 1959.
- KOLETZKY, S.: Congenital bicuspid valves. *Arch. intern. Med.* **67**, 129 (1941).
- LEVINE, S. A., and P. W. HARVEY: Clinical auscultation of the heart, 2nd ed., p. 453. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1959.
- LEWIS, T., and R. T. GRANT: Observations relating to subacute infective endocarditis. Notes on normal structure of aortic valve of congenital origin. Bicuspid aortic valves in subacute infective endocarditis. *Heart* **10**, 21 (1923).
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology, 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1963.
- OSLER, W.: On the condition of fusion of two segments of the semilunar valves. *Montréal Gen. Hosp. Rep., Clin. & Path.* **1**, 233 (1886). Zit. bei FRAHM et al. *Amer. J. Med.* **31**, 63 (1961).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- WHITE, P. D.: Heart disease. New York: MacMillan Co. 1959.

Aortenisthmusstenose

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Pathologie. Als Aortenisthmusstenose bezeichnet man eine mehr oder weniger hochgradige Einengung der Aorta im Aortenbogen oder im oberen Teil der descendierenden Aorta, die entsprechend ihrem Schweregrad und ihrer jeweiligen Lage und Länge ein verschiedenartiges Krankheitsbild verursacht. Die ersten Beschreibungen dieser Mißbildung stammen von PARIS (1791, zit. bei CRAIGIE 1841), GRAHAM (1914, zit. bei EDWARDS 1960), MECKEL (1827) und WHITE (1885). Die Aortenisthmusstenose ist ein relativ häufiger Herzfehler, der nach KEITH u. Mitarb. an siebenter Stelle in der Häufigkeit aller Herzfehler steht und von diesen etwa 6% ausmacht. BONNET (1903) hat bereits eine Klassifizierung der Aortenisthmusstenose entsprechend ihrer Lage zum Ductus arteriosus oder zum Ligamentum arteriosum, in präduktale (infantiler Typ) und postduktale Isthmusstenose (Erwachsenentyp) vorgenommen. Diese Einteilung in prä- und postduktalen Typ oder auch in infantilen und Erwachsenenentyp wird heute noch vielfach benutzt, ohne daß sie allen vorkommenden Variationen gerecht wird. Beide Formen kommen in Verbindung mit einem offenen Ductus arteriosus vor (JOHNSON et al.). EDWARDS hat die Aortenisthmusstenosen in vier Gruppen wie folgt eingeteilt:

- Gruppe I: Isthmusstenosen distal zum Ductus arteriosus
 A. Mit geschlossenem Ductus
 B. Mit offenem Ductus

- Gruppe II: Isthmusstenosen proximal zum Ductus arteriosus
 A. Mit geschlossenem Ductus
 B. Mit offenem Ductus
- Gruppe III: Isthmusstenosen mit Anomalien der linken oder rechten Arteria subclavia oder des Aortenbogens
 A. Atresie oder Stenose der linken Arteria subclavia
 B. Stenose der rechten Arteria subclavia
 C. Anormaler Ursprung der rechten Arteria subclavia
 1. Distal zur Isthmusstenose
 2. Proximal zur Isthmusstenose
 D. Doppelter Aortenbogen mit Stenose des rechten und Isthmusstenose des linken Aortenbogens
- Gruppe IV: Isthmusstenosen in ungewöhnlicher Lokalisation
 A. Proximal zur linken Arteria subclavia
 1. Mit normalen Ästen
 2. Mit anormalem Ursprung der rechten Arteria subclavia
 B. Multiple Stenosen
 C. Stenosen der tieferen Brust- oder Bauch- aorta

Die Abb. 262 zeigt eine Zusammenstellung der wichtigsten Formen der Aortenisthmusstenose. Die Einteilung von EDWARDS berücksichtigt nicht, daß auch die Isthmusstenose zwischen linker Arteria carotis communis und linker Arteria subclavia mit offenem Ductus vorkommt (Gruppe IV, A) und nicht die ungewöhnlich langen, meist postduktalen

Stenosen, die bis zu einer Länge von 10 cm von uns beobachtet worden sind.

Am häufigsten ist eine kurze, sanduhrförmige Einengung der Aorta direkt gegenüber oder etwas distal zum Ansatz des Ligamentum arteriosum. Mitunter übt das Ligamentum arteriosum noch einen Zug auf die stenosierte Aorta aus und verstärkt so die Stenose. Das Lumen der Aorta ist gewöhnlich mehr ein-

Etwas distal zur Stenose finden sich an der Innenwand der Aorta oft kleine, scharf begrenzte Intimaläsionen als Folge des ständig mit scharfem Strahl durch die Stenose fließenden Blutstroms. Es ist anzunehmen, daß die mitunter beobachteten poststenotischen Aneurysmen an der Stelle dieser Intimaläsionen entstehen (MORAGUES et al.). Ebenso ist diese Stelle ein häufiger Ansatzpunkt für eine bakterielle Endokarditis.

Auffallend ist das häufige Vorhandensein bicuspidaler Aortenklappen bei Fällen von Aortenisthmusstenose. Mitunter sind derartige bicuspidale Aortenklappen insuffizient. Der Ventrikelseptumdefekt und die kongenitale Mitralsuffizienz sind jedoch bei weitem die häufigsten *zusätzlichen intrakardialen Herzfehler*. Besonders zu erwähnen ist noch die Kombination präduktaler Isthmusstenose mit valvulärer Aortenstenose, Ventrikelseptumdefekt und großer, den Ventrikelseptumdefekt überreitender Arteria pulmonalis, die über einen offenen Ductus die untere Körperhälfte durchblutet. Diesen Mißbildungskomplex gibt es auch mit hypoplastischer Aortenklappe und hypoplastischer ascendierender Aorta, statt valvulärer Aortenstenose. Noch komplizierter ist die hämodynamische Situation, wenn die präduktale Isthmusstenose mit einer kompletten Transposition der großen Gefäße kombiniert ist, eine Mißbildung, die man gelegentlich sieht.

Bei geschlossenem Ductus arteriosus ist lediglich der linke Ventrikel vergrößert. Eine gewisse Verdickung des Endokards des linken Ventrikels bei Isthmusstenosen ist wohl als sekundäre Endokardfibroelastose aufzufassen, obwohl es auch eine primäre Endokardfibroelastose mit Isthmusstenose gibt. Bei offenem Ductus arteriosus besteht häufig eine pulmonale Hypertonie und folglich eine Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Von besonderer Bedeutung ist der *Kollateralkreislauf*, der sich bei signifikanten Isthmusstenosen im Laufe der Jahre entwickelt. Die Äste der Arteria subclavia beiderseits spielen die Hauptrolle für den Kollateralkreislauf und die Blutzufuhr zur unteren Körperhälfte. Erweiterte und geschlängelte Inter-costalararterien mit Ausnahme der obersten beiden Paare sind in der Lage, ein großes Blutvolumen in die Arteria mammaria interna zu führen. Die mammaria interna ist oft bereits

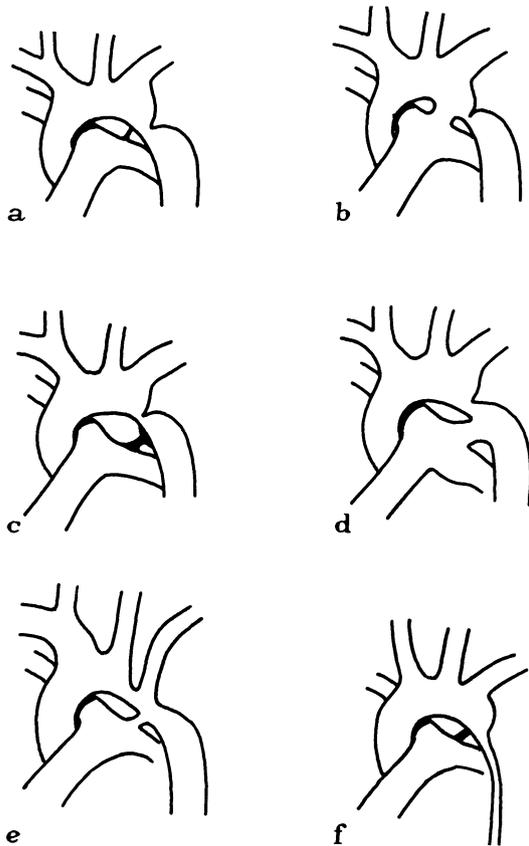


Abb. 262a—f. Verschiedene Formen der Aortenisthmusstenose

geengt, als es von außen den Anschein hat, da eine diaphragmaartige Struktur zur weiteren Stenosierung beiträgt. EDWARDS u. Mitarb. (1948) haben eine größere Zahl operativ entfernter Isthmusstenosen histologisch untersucht und dabei eine eigenartige Verdickung der Media der Aorta festgestellt. Diese Mediaverdickungen wölben sich in das Lumen der Aorta vor und verursachen eine Fältelung oder vorhangförmige Struktur der Innenwand der Aorta. Distal zur Stenose nimmt die Aorta meist nach einer kurzen Strecke wieder ein normales Kaliber ein. Intimaverdickungen in der stenotischen Zone sind ebenfalls häufig.

an ihrem Ursprung bleistift dick. Die dilatierten Intercostalarterien verursachen die bekannten Rippenusuren am unteren Rand der Rippen, die bei älteren Kindern und Erwachsenen auf Röntgenbildern zu erkennen sind.

Die *Ätiologie* der Aortenisthmusstenose ist unbekannt.

Viel diskutiert wurde die sog. Skoda-Theorie. Dieser Begriff bezieht sich auf JOSEF SKODA, der im vorigen Jahrhundert die Fortleitung von Geräuschphänomenen im Thorax beschrieben hat. In diesem Zusammenhang ist die „Fortleitung“ oder besser die Ausdehnung des zur Obliteration tendierenden Ductusgewebes in die Aorta gemeint. Gegen diese Theorie, die heute von den meisten Autoren abgelehnt wird, spricht das Vorkommen von Stenosen der Aorta, weit entfernt vom Ductus arteriosus, und das häufige Vorhandensein eines offenen Ductus arteriosus bei Isthmusstenosen. Die Tatsache, daß die Aortenisthmusstenose bei der Geburt vorhanden ist, während sich der Ductus erst nach der Geburt schließt, ist ebenfalls gegen die „Skoda-Theorie“ angeführt worden. Die *Ätiologie* der Isthmusstenose ist demnach noch völlig ungeklärt.

Die Aortenisthmusstenose kommt *beim männlichen Geschlecht häufiger* vor als beim weiblichen. Der Grund hierfür ist unbekannt. Bekannt ist die relativ häufige *Kombination des Turner-Syndroms* (Agenesie der Ovarien) mit der Isthmusstenose. WILKINS und FLEISCHMANN haben hierüber ausführlich berichtet.

Pathophysiologie. Die durch die Isthmusstenose verursachte funktionelle Störung ist abhängig vom Schweregrad der Stenose, vom Vorhandensein eines offenen Ductus arteriosus und, falls ein solcher vorhanden ist, von der Höhe des Lungengefäßwiderstandes. Bei geschlossenem Ductus muß der linke Ventrikel die Stenose überwinden, um eine genügende Durchblutung der unteren Körperhälfte, vor allem der Nieren, aufrechtzuerhalten. Dies wird erreicht durch eine Erhöhung des systolischen Druckes im linken Ventrikel und in der proximalen Aorta, durch eine vasokonstriktorische Erhöhung des diastolischen Druckes und durch die Umgehung der Stenose durch mehr oder weniger ausgebildete Kollateralarterien. Bei geschlossenem Ductus scheint die Größe der Kollateralarterien jenseits des 10. Lebensjahres vom Schweregrad der Stenose abzuhängen. Bei hochgradigen Isthmusstenosen genügt im Kleinkindesalter vor der Ausbildung ausreichender Kollateralarterien die Druckerhöhung im linken Ventrikel und in der proximalen Aorta oft nicht als ausreichender kompensato-

rischer Mechanismus, und es kommt zur schnell fortschreitenden Dekompensation. Während der systolische und der diastolische Druck in der proximalen Aorta erhöht sind, ist in der Aorta distal zur Stenose der systolische Druck erniedrigt und der diastolische Druck erhöht.

Bei offenem Ductus arteriosus ist der Lungengefäßwiderstand gewöhnlich hoch und wird die untere Körperhälfte zum Teil von der Arteria pulmonalis, also vom rechten Ventrikel, und zum Teil vom linken Ventrikel über die proximale Aorta und durch die Stenose durchblutet. Außer dem linken Ventrikel ist hier also auch der rechte Ventrikel an der Belastung des Herzens beteiligt. Der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis ist hoch und in der distalen Aorta normal. Ist bei gleichzeitig offenem Ductus arteriosus der Lungengefäßwiderstand jedoch niedrig, so findet durch den Ductus entweder ein bidirektionaler Shunt von Blut oder ein reiner Links-Rechts-Shunt statt. Bei offenem Ductus mit hohem Lungengefäßwiderstand wird die linke Arteria subclavia je nach Lage und Ausdehnung der Isthmusstenose vom linken oder rechten Ventrikel durchblutet.

Bei der oben erwähnten Kombination mit valvulärer Aortenstenose oder hypoplastischer ascendierender Aorta und Ventrikelseptumdefekt besteht ein Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene und wiederum ein Rechts-Links-Shunt aus der Arteria pulmonalis durch den Ductus in die descendierende Aorta. Infolgedessen ist dort die arterielle Sauerstoffuntersättigung über der Grenze sichtbarer Cyanose. Bei der Transposition der großen Gefäße mit Isthmusstenose und offenem Ductus arteriosus durchblutet die aus dem rechten Ventrikel entspringende Aorta die obere Körperhälfte mit überwiegend venösem Blut und die aus dem linken Ventrikel kommende Arteria pulmonalis durch den Ductus die untere Körperhälfte mit überwiegend arteriellem Blut.

Klinik

Symptomatologie. Die Klinik der Aortenisthmusstenose wird ebenfalls durch die jeweilige pathologische Anatomie und die entsprechende Pathophysiologie bestimmt. Die alte Klassifizierung in präduktalen infantilen Typ und postduktalen Erwachsenentyp hat, wie wir heute wissen, nichts Grundsätzliches mit einem letalen Ausgang im Kleinkindesalter

oder dem Überleben des Kleinkindesalters zu tun. Ob es im Kleinkindesalter bereits zu erheblichen Schwierigkeiten und zur Dekompensation kommt, hängt überwiegend vom Schwere-

gestört aufwachsen und oft erst im Schulalter oder noch später entdeckt werden.

Die Kleinkinder der *ersten Gruppe* fallen durch schlechte Gewichtszunahme, *Tachypnoe* und *Dyspnoe*, profuses Schwitzen und gelegentlich durch eine mäßige *periorale Cyanose* auf. Gewöhnlich sind sie blaß. Über der Lunge sind feuchte Rasselgeräusche hörbar und nicht selten wird die kardiale Dekompensation nicht erkannt und werden diese Kinder nur wegen „Bronchitis“ behandelt. Die Leber ist gewöhnlich etwas vergrößert, Ödeme sind selten. Über dem *Herzen* hört man ein mittellautes systolisches Geräusch und häufig ist ein Galopprhythmus vorhanden. Die Femoralarterienpulse sind nicht oder nur ganz zart tastbar und der *Blutdruck*, der im Kleinkindesalter mit der Rötungsmethode gemessen werden sollte, ist an den Beinen sehr niedrig, während er an den Armen normal oder leicht erhöht ist. Bei offenem Ductus arteriosus mit pulmonaler Hypertonie ist die unterschiedliche Hautfarbe der oberen und unteren Körperhälfte auffallend. Oberkörper, Arme und Kopf haben eine normale Farbe, Unterkörper und Beine sind mehr oder weniger cyanotisch. Durch einen zusätzlichen intrakardialen Links-Rechts-Shunt können diese Unterschiede aber sehr verwischt werden. Am besten ist die unterschiedliche Färbung zu erkennen, wenn man die Hände und Füße nebeneinander hält. Bei pulmonaler Hypertonie mit offenem Ductus sind die Femoralarterien gut tastbar und bestehen keine Blutdruckunterschiede an Armen und Beinen. Bei kompletter Transposition der großen Gefäße mit Isthmusstenose und offenem Ductus arteriosus ist der Oberkörper cyanotisch und der Unterkörper von normaler Hautfarbe.

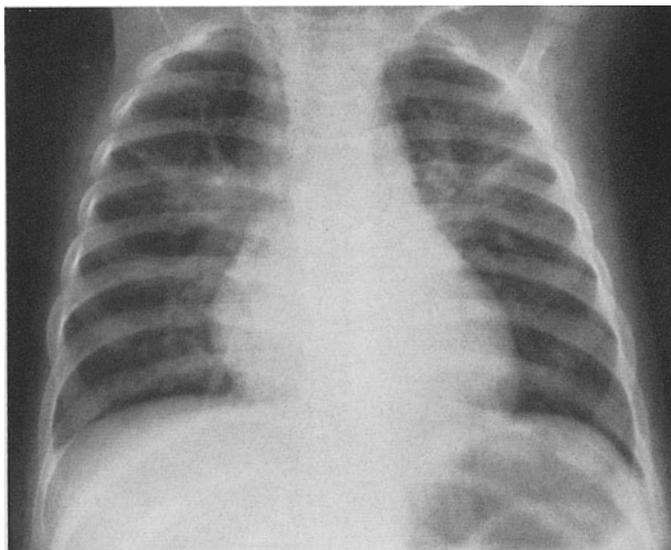


Abb. 263. Herzfern-Aufnahme bei Säugling mit hochgradiger Aortenisthmusstenose. Vergrößertes Herz

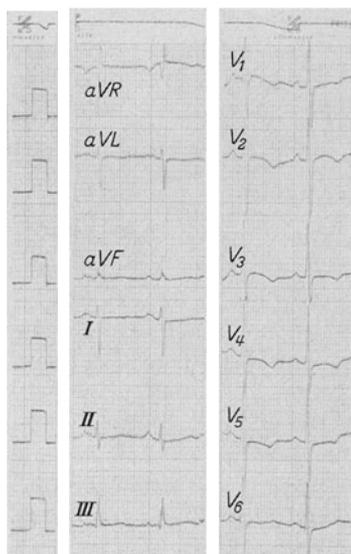


Abb. 264. Elektrokardiogramm bei hochgradiger Aortenisthmusstenose. Säugling, Alter 2 Monate. Bereits Linkshypertrophie

grad der Isthmusstenose ab. Infolgedessen sind *klinisch zwei verschiedene Gruppen* zu unterscheiden, nämlich solche Kinder, bei denen es im 1. Lebensjahr bereits zu schweren Krankheitserscheinungen kommt (ROGERS et al.), und zweitens die Gruppe von Kindern, die un-

gestört aufwachsen und oft erst im Schulalter oder noch später entdeckt werden. Bei dieser ersten Gruppe von dekompensierten Kleinkindern ist das Herz erheblich vergrößert. *Röntgenologisch* ist die Konfiguration des Herzens uncharakteristisch, oft kugelig und weit nach links ausladend. Bei der Durchleuchtung und im linken schrägen Durchmesser erkennt man den großen linken Ventrikel, der auch den rechten Ventrikel nach vorn drückt

(Abb. 263). Im *Elektrokardiogramm* ist eine erhebliche Hypertrophie des linken Ventrikels mit Rückbildungsstörungen immer vorhanden, bei offenem Ductus mit pulmonaler Hypertonie auch Rechtshypertrophie (Abb. 264).

Die Kinder der *zweiten Gruppe*, bei denen das Herzgeräusch erst spät oder gelegentlich einer Routineuntersuchung festgestellt wird, sind *gewöhnlich asymptomatisch*. Mitunter kommen Klagen über eine Dyspnoe bei Belastungen, leichte Ermüdbarkeit, Kopfschmerzen oder häufigeres Nasenbluten erst bei vorsichtiger Erhebung der Anamnese heraus. Auffallend ist die kräftige, geradezu athletische Entwicklung der Oberkörper, besonders der Jungen. Mitunter wird über kalte Füße geklagt. Bei der Palpation ist der hebende Herzspitzenstoß und die Überaktivität des linken Ventrikels auffallend. Oft sieht man eine Überaktivität der Carotiden und in der Suprasternalgrube. Bei der Auskultation hört man ein *mittellautes systolisches Geräusch* am unteren linken Sternalrand am lautesten. Über der Aortenisthmusstenose rechts hinten paravertebral ist das Geräusch ebenfalls laut zu hören. Bei einem Teil der Patienten hört man ein Mitralinsuffizienzgeräusch über der Herzspitze. Der zweite Aortenton ist laut. Ein Teil der Patienten hat ein protodiastolisches Geräusch als Ausdruck einer Aortenregurgitation.

Der Puls an den Armen ist kräftig, mitunter rechts stärker als links. Die Femoralarterienpulse sind nicht oder nur schwach tastbar. Bei der *Blutdruckmessung* ist der systolische Druck an den Armen höher als an den Beinen, während der diastolische Blutdruck an Armen und Beinen gleich hoch ist. Bei hochgradigen Isthmusstenosen ist der systolische Blutdruck an den Armen oft erheblich erhöht.

Röntgenologisch ist das Herz bei diesen Kindern mäßig bis deutlich vergrößert. Auch hier ist vor allem der linke Ventrikel für die Herzvergrößerung verantwortlich. Im Gefäßband fällt bei hypoplastischer ascendierender Aorta eine gewisse Leere auf. Die ascendierende Aorta ist häufiger aber dilatiert, und dann entsprechend prominent. Eindrucksvoll sind die Rippenusuren, die bei älteren Patienten jenseits

des 10. Lebensjahres mit signifikanter Stenose selten fehlen (Abb. 265). Auf Breischluck sieht man in schweren Fällen immer eine Vergrößerung des linken Vorhofs und bei poststenotischer Dilatation der ascendierenden Aorta im linken schrägen Durchmesser eine Verdrängung des Oesophagus nach vorn. Ebenfalls bei der Durchleuchtung ist die Überaktivität des linken Ventrikels und der ascendierenden Aorta eindrucksvoll.

Das *Elektrokardiogramm* ist mitunter normal oder zeigt lediglich ein Linksüberwiegen.

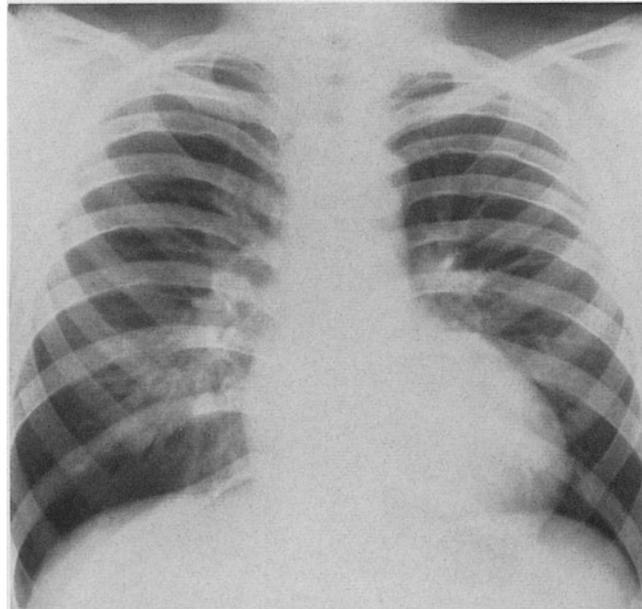


Abb. 265. Herzfernaufnahme bei hochgradiger Aortenisthmusstenose bei 14jährigem Patienten. Bereits Rippenusuren beiderseits. Im Aortenbogen ist eine für Aortenisthmusstenose typische Doppelkontur zu sehen

Bei der Mehrzahl der Fälle ist jedoch eine deutliche Hypertrophie des linken Ventrikels vorhanden. Rückbildungsstörungen sind selten.

Herzkatheterisierung. Eine Katheterisierung des Herzens ist für die Diagnose nicht unbedingt erforderlich. Sie sollte jedoch nicht unterlassen werden, wenn eine chirurgische Korrektur geplant ist. Die ersten Mitteilungen über Herzkatheterergebnisse stammen von BING u. Mitarb. Der Druck im rechten Ventrikel ist normal, ebenso in der Arteria pulmonalis. In schweren Fällen ist der Pulmonalarteriendruck leicht erhöht. Die Sauerstoffwerte sind im rechten Herzen normal. Bei der Katheterisierung des Herzens können zusätzliche Septumdefekte festgestellt werden. Eine

Beurteilung des Schweregrades der Isthmusstenose ist durch retrograde Katheterisierung der Aorta möglich, bei der durch den Katheter eine Druckregistrierung in der proximalen und distalen Aorta vorgenommen werden kann. Bei offenem Ductus arteriosus gelingt es meistens, mit dem Katheter aus der Arteria pulmonalis in die ascendierende Aorta vorzudringen. Seit Einführung der transeptalen Katheterisierung des linken Herzens verzichten

graphischen Darstellung der Isthmusstenose und empfiehlt sie nur für die ungewöhnlichen Fälle. Seitdem wir bei der Operation wiederholt außergewöhnlich lange Isthmusstenosen angetroffen haben, für deren operative Behandlung der Einsatz der Herz-Lungenmaschine notwendig war, führen wir bei jeder Isthmusstenose eine Kontrastmitteldarstellung mit Injektion in den linken Ventrikel durch. Nur so können unnötige Operationen vermieden

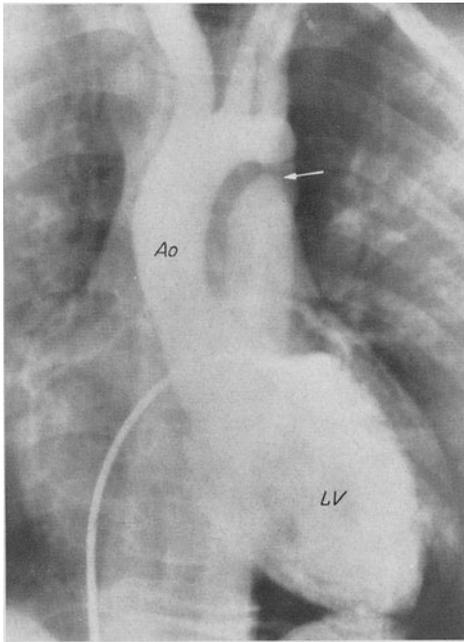


Abb. 266

Abb. 266. Angiokardiogramm bei Aortenisthmusstenose. Injektion des Kontrastmittels in den linken Ventrikel. Kurze sanduhrförmige Aortenisthmusstenose

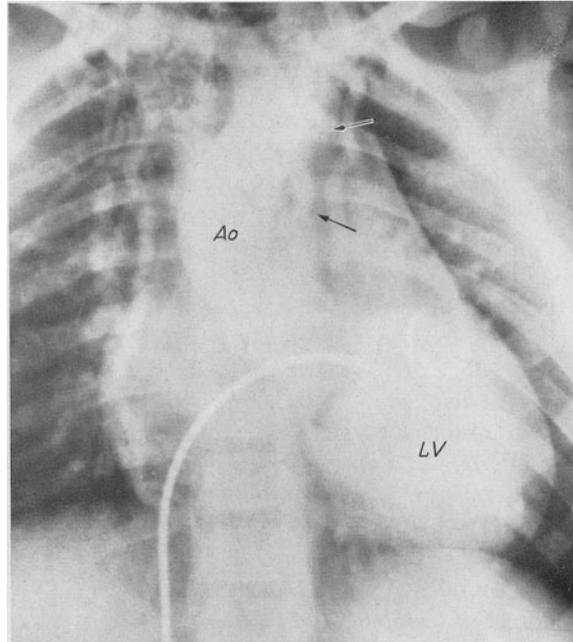


Abb. 267

Abb. 267. Selektives Angiokardiogramm bei hochgradiger langer Aortenisthmusstenose. Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel. Beachte die Länge der Isthmusstenose im Vergleich zur Aufnahme in Abb. 266. Große Anastomosen über die Arteria interna mammaria

wir jedoch auf jegliche Aortenkatheterisierung und schließen immer eine Katheterisierung des linken Vorhofs und linken Ventrikels an die Katheterisierung des rechten Herzens an.

Angiokardiographie. Die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel ist die ideale Methode zur Darstellung der Länge und der Lage der Isthmusstenose (BAHNSON et al.). Eine gute Angiokardiographie erlaubt auch eine zuverlässige Beurteilung des Schweregrades der Mißbildung. Das Ausmaß und die Funktion des Kollateralkreislaufes werden ebenfalls dargestellt. NADAS hält die retrograde Aortographie für die beste Methode der angiokardio-

werden. Die Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel ermöglicht gleichzeitig die Diagnose zusätzlicher Ventrikelseptumdefekte und poststenotischer Aneurysmen (Abb. 266 bis 268). Sie ist gefahrlos und der retrograden Aortendarstellung überlegen.

Therapie. Ohne Zweifel führt ein großer Teil von Patienten mit leichter oder mittelschwerer Isthmusstenose ein normales Leben, ohne daß die Krankheit überhaupt entdeckt wird. Wir glauben jedoch, daß jede Aortenisthmusstenose spätestens im frühen Erwachsenenalter operativ behandelt werden sollte, um normale körperliche Belastungen zu ermöglichen und um das Risiko bakterieller Endo-

karditis wenigstens zu vermindern. Ein Problem ist die Behandlung der dekompensierten Kleinkinder. Es sterben noch zu viele Kinder im 1. Lebensjahr mit einer Isthmusstenose, ohne daß überhaupt die Diagnose gestellt worden ist. Dekompensierte Kleinkinder müssen unverzüglich optimal digitalisiert werden. Wenn sich der Zustand bald bessert, sind sie meist auch unter fortlaufender Digitalisierung in ein günstigeres Alter für die Operation zu

stenosiert. Das günstigste Alter für die Operation liegt zwischen dem 8. und 25. Lebensjahr. Das Risiko der Operation liegt heute unter 5%, bei Kleinkindern allerdings sicher darüber.

Problematisch ist die operative Behandlung der infantilen, präduktalen Isthmusstenose mit offenem Ductus und Durchblutung der unteren Körperhälfte durch die Arteria pulmonalis. Selbst bei technisch guter Operation

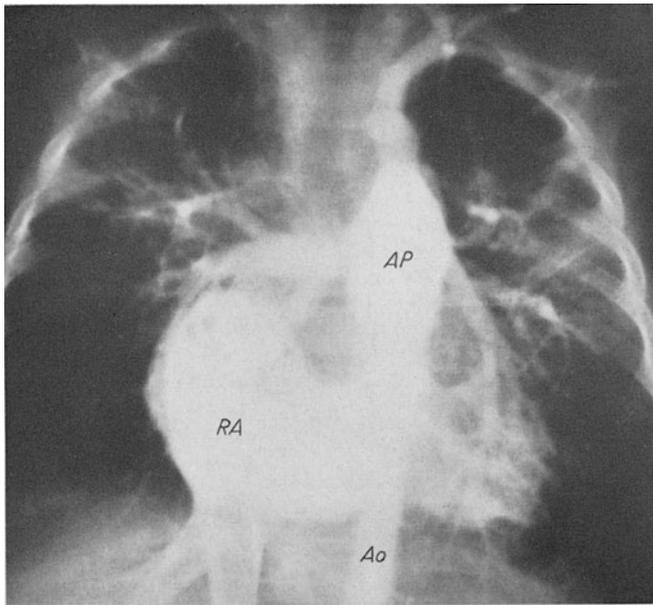


Abb. 268a

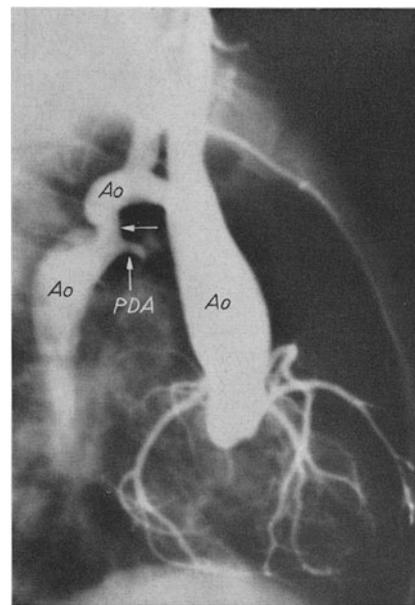


Abb. 268b

Abb. 268a. Hochgradige Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ. Intravenöses Angiokardiogramm. Nach Füllung des rechten Vorhofs und rechten Ventrikels, Darstellung der Arteria pulmonalis und über den offenen Ductus Füllung der descendierenden Aorta. RA rechter Vorhof; AP Arteria pulmonalis; Ao Aorta

Abb. 268b. Retrograde Aortographie bei präduktaler infantiler Aortenisthmusstenose. Siehe die Füllung des distal von der Isthmusstenose liegenden offenen Ductus. Ao Aorta; PDA offener Ductus arteriosus

bringen. Sprechen sie aber innerhalb einer Woche auf die Digitalisbehandlung nicht an, so ist sofort zu operieren.

Die korrektive **Operation** der Aortenisthmusstenose wurde gleichzeitig von CRAFOORD und NYLIN und von GROSS und HUFNAGEL 1945 eingeführt. Bei der Operation wird der stenosierte Teil der Aorta entfernt und das distale und proximale Ende der Aorta miteinander vernäht. Bei langen Stenosen ist ein künstliches Zwischenstück und der Einsatz der Herz-Lungenmaschine notwendig. Eine operative Behandlung ist in jedem Lebensalter möglich. Kleinkinder müssen später evtl. noch einmal operiert werden, da die Nahtstelle nicht mitwächst und unter Umständen erneut

hängt der Erfolg davon ab, ob der Lungengefäßwiderstand zurückgeht und ob sich nach der Operation der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis normalisiert.

Als Indikation zur Operation betrachten wir im Kleinkindesalter konservativ nicht zu beherrschende Dekompensation, erhebliche Herzvergrößerung und eine Erhöhung des Blutdruckes an den Armen (KIRKLIN et al.). Im späteren Kindes- und frühen Erwachsenenalter ist das Vorhandensein einer Linkshypertrophie im Elektrokardiogramm ohne sonstige Beschwerden bereits eine Indikation zur Operation. Selbstverständlich ist die operative Behandlung indiziert, wenn eine Blutdruck-erhöhung, häufige Kopfschmerzen und leichte

Ermüdbarkeit oder eine signifikante Aorten- oder Mitralregurgitation vorhanden sind. Die operativen Ergebnisse sind ausgezeichnet, wenn auch über das Vorkommen und die Häufigkeit

subakuter bakterieller Endokarditis auch nach der Operation mit Sicherheit noch nichts ausgesagt werden kann.

Literatur

- BAHNSON, H. T., R. N. COOLEY, and R. D. SLOAN: Coarctation of aorta at unusual sites; report of 2 cases with an biocardiographic and operative findings. *Amer. Heart J.* **38**, 905 (1949).
- BING, R. J., J. C. HANDELSMAN, J. A. CAMPBELL, H. E. GRISWOLD, and A. BLALOCK: The surgical treatment and the physiopathology of coarctation of the aorta. *Ann. Surg.* **128**, 803 (1948).
- BONNET, L. M.: Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme. *Rev. Méd. (Paris)* **23**, 108, 255, 335, 418, 481 (1903).
- CRAFOORD, C., and G. NYLIN: Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J. thorac. Surg.* **14**, 347 (1945).
- CRAIGIE, D.: Instance of obliteration of the aorta beyond the arch, illustrated by similar cases and observations. *Edinb. med. J.* **56**, 427 (1841).
- EDWARDS, J. E.: Coarctation of the aorta. In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*, p. 449. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- GRAHAM (1914): Zit. bei EDWARDS 1960.
- GROSS, R. E., and C. A. HUFNAGEL: Coarctation of the aorta; experimental studies regarding its surgical treatment and report. *New Engl. J. Med.* **233**, 287 (1945).
- JOHNSON, A. L., C. FERENCZ, F. W. WIGLESWORTH, and D. L. McRAE: Coarctation of the aorta complicated by patency of the ductus arteriosus; physiologic considerations in classification of coarctation of aorta. *Circulation* **4**, 242 (1951).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: *Heart disease in infancy and childhood*. New York: MacMillan Co. 1958.
- KIRKLIN, J. W., H. W. BURCHELL, D. G. PUGH, E. C. BURKE, and S. D. MILLS: Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten week old infant, report of a case. *Circulation* **6**, 411 (1952).
- MECKEL, A.: Verschließung der Aorta am vierten Brustwirbel. *Arch. Anat. Physiol.* **345** (1827).
- MORAGUES, V., L. T. MOORE, and J. A. ROSSEN: Coarctation of the aorta, with rupture of the wall below the print of constriction; report of a case and review of the literature. *Amer. Heart J.* **24**, 828 (1942).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- PARIS (1791): Zit. bei CRAIGIE 1841.
- ROGERS, H. M., C. C. RUDOLPH, and J. H. CORDES jr.: Coarctation of aorta in infancy; report of 2 cases with death from left ventricular failure. *Amer. J. Med.* **13**, 805 (1952).
- WHITE, W. H.: A case of co-arctation of the aorta. *Trans. path. Soc. Lond.* **36**, 178 (1885).
- WILKINS, L., and W. FLEISCHMANN: Ovarian agenesis; pathology, associated clinical symptom and bearing on theories of sex differentiation. *J. clin. Endocr.* **4**, 357 (1944).

Aortenatresie und Mitralatresie

Von R. KÜNZLER, Zürich

Eine zusammenfassende Besprechung dieser beiden Anomalien rechtfertigt sich aus den folgenden Gründen: 1. Die Kombination der Atresie von Aorten- und Mitralklappe ist häufig. Ist aber nur das eine Klappenostium vollständig verschlossen, so ist das andere Ostium doch meist hochgradig hypoplastisch und häufig nur noch schlitzförmig oder stecknadelkopfwert. 2. Bei beiden Anomalien resultiert, ob sie nun isoliert oder in Kombination vorkommen, eine weitgehend identische Hämodynamik, die sich in einer übereinstimmenden klinischen Symptomatik, einer extrem kurzen Lebenserwartung und pathologisch-anatomisch

in einer Unterentwicklung des linken Herzens und der Aorta ascendens widerspiegelt. In der angelsächsischen Literatur werden diese beiden Mißbildungen daher oft unter dem Begriff des „hypoplastic left heart“ zusammengefaßt.

Häufigkeit. Wegen der extrem schlechten Prognose ist der prozentuale Anteil dieser beiden Vitien in Sektionsstatistiken erheblich. Unter den von FONTANA und EDWARDS analysierten Sektionsfällen kongenitaler Vitien macht die isolierte Aortenatresie 3,6% aus, die isolierte Mitralatresie 2,5% und die Kombination der beiden 1,4%, total also 7,5%. Werden nur die Todesfälle im 1. Lebensmonat betrachtet,

so beträgt der Anteil der Linksatresien rund 25%. Nach KEITH et al. (1958) dürften die linksseitigen Klappenatresien etwa 2% aller lebendgeborenen Kinder mit Herzvitien ausmachen und damit etwa halbsohäufig sein wie die rechtsseitigen Atresien (Tricuspidal-, Pulmonalatresie).

Geschlechtsdisposition. Bei der Aortenatresie beträgt das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Individuen nach FONTANA und EDWARDS etwa 3(—4):1, bei der Mitralatresie dagegen etwa 1:1. Bei der Kombination von Aorten- und Mitralatresie überwiegen die Knaben gleichfalls stark, wenn auch etwas schwächer als bei der isolierten Aortenatresie.

Ätiologie. Von FARBER und HUBBARD wurde auf Grund histologischer Untersuchungen eine fetale Endomyokarditis als kausale Noxe für die Entstehung der linksseitigen valvulären Atresien in Erwägung gezogen, doch konnten diese Beobachtungen in Untersuchungen anderer Autoren nicht bestätigt werden. Die eindeutige Geschlechtsdisposition der Aortenatresien spricht sehr dafür, daß genetische Faktoren eine entscheidende Rolle spielen. Faßt man die Atresien als extremen Grad der Stenose auf, so verwundert es nicht, daß auch bei der Aortenklappenstenose und der Aortenisthmusstenose das männliche Geschlecht stark überwiegt (Geschlechtsverhältnis ♂:♀ wie 2:1 bzw. 4:1).

Pathoanatomie. Eine valvuläre Atresie ist in der Fetalperiode wie auch postpartal nur so lange mit dem Leben vereinbar, als sowohl vor wie nach dem Hindernis eine Querverbindung zwischen den beiden Kreisläufen besteht. Die Verbindung vor der Barriere erlaubt eine Umleitung des Blutstroms nach der „gesunden“ Herzseite, von der aus das Blut über eine zweite Querverbindung distal des atretisch-hypoplastischen Bezirkes wieder auf die blockierte Seite zurückgeführt werden muß.

Bei der *Mitralatresie* ist der linke Vorhof meist abnorm klein, die Wand oft verdickt und das Endokard im Sinne einer Fibroelastose verändert. Nur ausnahmsweise ist der linke Vorhof normal groß oder vergrößert. Der Links-Rechts-Shunt erfolgt in gut der Hälfte der Fälle über ein offenes Foramen ovale, in ca. einem Drittel über einen meist kleinen Vorhofseptumdefekt, bei den restlichen Fällen über falsch mündende Pulmonalvenen oder ein fehlendes Vorhofseptum. Falsch mündende Pulmonalvenen werden besonders zusammen mit einer Asplenie beobachtet (WATSON et al.). Der rechte Vorhof ist stets groß, wie auch

der rechte Ventrikel, dessen Wand stark hypertroph ist. Fast immer besteht ein Ventrikelseptumdefekt, welcher Zugang gibt zu einem stark verkleinerten linken Ventrikel. Nur in ca. 10% der Fälle ist der über einen Ventrikelseptumdefekt mit der rechten Kammer kommunizierende linke Ventrikel annähernd normal groß. Fehlt ausnahmsweise ein Kammerseptumdefekt, so ist der linke Ventrikel ganz rudimentär und evtl. nur mikroskopisch in der Wandung des rechten Ventrikels erkennbar. Der Ductus Botalli ist bei 90% der Fälle offen und der wichtigste Weg für den lebensnotwendigen Rechts-Links-Shunt. Als assoziierte Anomalien fanden WATSON et al. unter 51 Mitralatresien die folgenden: Transposition der großen Gefäße (17), Dextroposition der Aorta (16), Isthmusstenose (11), Pulmonalstenose (11), Milzagenese (8), Arcus aortae dexter (4), Pulmonalatresie (4), präduktale Aortenatresie (2). Fälle mit singulärem Ventrikel sollten als singulärer Ventrikel mit assoziierter Klappenatresie aufgefaßt werden und sind deshalb hier nicht berührt.

Bei der *Aortenatresie* ist das Ventrikelseptum meist intakt, so daß als lebensnotwendige Querverbindungen ein offenes Foramen ovale (seltener ein Vorhofseptumdefekt) und ein offener Ductus Botalli dienen. Besteht trotz intaktem Ventrikelseptum für den Links-Rechts-Shunt keine der oben für die Mitralatresie aufgeführten Shuntwege auf Vorhofstufe, so kann der Links-Rechts-Shunt auf ganz ungewöhnliche Weise über Anastomosen der Lungencapillaren mit den Bronchialvenen zur rechten Herzseite erfolgen, wie dies von MONIE und DE PAPE in einem Fall und von RUCKES und auch von uns (vgl. Abb. 270) in je zwei Fällen beobachtet worden ist. Der linke Vorhof ist bei der Aortenatresie stark verkleinert, ebenso wie der linke Ventrikel und die Aorta ascendens. Nur ausnahmsweise (10% nach KEITH et al. 1958) ist der linke Ventrikel normal groß, was vielleicht auf einen nur subtotalen Verschuß des Aortenostiums in der Fetalzeit zurückzuführen ist. Die Mitralklappen sind oft hypoplastisch, aber meist noch durchgängig. 60% der Fälle zeigen auch eine Fibroelastose des linken Ventrikels, aber stets nur, falls die Mitralklappen noch durchgängig sind. Die Aorta ascendens ist hypoplastisch. Sie wird über einen offenen Ductus Botalli retrograd durchblutet und gibt an ihrem Ursprung die Coronarien ab. Wie bei der Mitralatresie sind die rechten Herzhöhlen und die A. pulmonalis erweitert.

Hämodynamik. Man kann die Hämodynamik der linksseitigen valvulären Atresien als eine Überspitzung der normalen fetalen Hämodynamik betrachten, bei welcher das rechte Herz ein komplettes Mischblut fördert und das linke Herz gleichsam im Nebenschluß liegt.

Bei der *Aortenatresie* wird das in den Lungen arterialisierete Blut über ein offenes Foramen ovale bzw. einen Vorhofseptumdefekt oder selten einen Ventrikelseptumdefekt (s. oben) in toto

nach rechts geschuntet, so daß das rechte Herz ein komplettes Mischblut führt. Häufig wird der Links-Rechts-Shunt durch die Enge der zur Verfügung stehenden Kommunikation stark behindert, was sich in einer Druckerhöhung im venösen Pulmonalschenkel auswirkt, die schließlich zum Lungenödem führt. Trotz dieser Abflußbehinderung nach rechts ist der linke Vorhof wie der linke Ventrikel meist hochgradig verkleinert. Dies erklärt sich wohl daraus, daß in der Fetalzeit der physiologische Rechts-Links-Shunt und damit eine normale linksseitige Füllung fehlen. Auch post partum ist der pulmonale Rückfluß eher vermindert (pulmonale Hypertension) und die Überlebensdauer zudem zu kurz, als daß eine adaptive Vergrößerung der linken Herzhöhlen eintreten könnte. Die rechte Kammer übernimmt die ganze Förderarbeit. Sie steht unter „Systemdruck“ und versorgt neben den Lungen über einen offenen Ductus Botalli auch den großen Kreislauf (Rechts-Links-Shunt von Mischblut!). Das ganze linke Herz inklusive Aorta ascendens, die retrograd durchblutet wird und gleichsam eine verlängerte A. coronaria ist, bleibt damit hypoplastisch, während die rechten Herzhöhlen und die A. pulmonalis durch die Druck- und Volumenbelastung stark erweitert sind.

Bei der *Mitralatresie* erfolgt der Links-Rechts-Shunt in analoger Weise auf Vorhofstufe (s. oben). Ausnahmsweise kann der linke Vorhof erweitert sein, besonders wenn bei gutem Pulmonaldurchfluß der Abfluß nach rechts eher behindert ist (ROSSI). Die längere Überlebensdauer führt wohl auch eher zu einer sekundären Erweiterung. Der Rechts-Links-Shunt erfolgt auf Ventrikelstufe (Ventrikelseptumdefekt mit oder ohne Transposition der großen Gefäße!) und/oder über einen offenen Ductus Botalli. Die arterielle pulmonale Hypertension mit Druckwerten im Bereich des Systemdrucks ist sowohl notwendig, um den Rechts-Links-Shunt zu gewährleisten, d.h. den Systemkreislauf zu versorgen, wie auch um das notwendige Druckgefälle zu schaffen gegen den erhöhten Druck in den Pulmonalvenen.

Klinik

Symptomatologie. Entsprechend der einheitlichen Hämodynamik ist das klinische Bild bei beiden Anomalien weitgehend identisch. Schon in den ersten Lebensstunden oder spätestens in den ersten Lebensstagen stellen sich die Zeichen einer kardialen Insuffizienz ein. Die Tachypnoe ist eines der hervorstechendsten und frühesten Symptome. Sie ist mit Atemfrequenzen von 60—100 pro Minute ausgeprägt. Das sich früh und meist rasch entwickelnde Lungenödem, das die unmittelbare Todesursache darstellt, ist an Husten und Rasselgeräuschen erkennbar. Die Leber vergrößert sich mit Einsetzen der Rechtsinsuffizienz zunehmend. Die Cyanose ist meist schon vom

1. Lebenstag an deutlich ausgeprägt und progressiv. KEITH et al. (1958) beobachteten bei ihren Fällen von Aortenatresie die Cyanose schon am 1. Tage in 30%, ab dem 2. Lebenstage in 35% und bei den restlichen 35% im Laufe des 3.—14. Tages. Solange die Cyanose fehlt, fällt aber mindestens das blaßgräuliche bis livide Kolorit der Säuglinge auf. Bei Kindern mit Mitralatresien, die trotz schlechtem körperlichem Gedeihen (mangelnde Gewichts- und Längenzunahme, Trinkfaulheit) die ersten Wochen oder Monate überlebten, haben wir wiederholt eine nur sehr geringgradige Cyanose beobachtet.

Die Herzfrequenz ist mit Einsetzen der ersten Symptome beschleunigt und die peripheren Pulse sind besonders an der Femoralis nur schwach oder evtl. nicht palpabel. Die Herztöne sind zunächst kräftig, können sich aber mit zunehmender Insuffizienz abschwächen. Der 2. Ton ist einheitlich akzentuiert. Von WATSON et al. wurde bei Mitralatresien mitunter auch eine enge Spaltung des 2. Tones festgestellt. Bei etwa knapp der Hälfte der Fälle kann entlang dem linken Sternalrand ein schwaches bis mittellautes, uncharakteristisches systolisches Geräusch gehört werden. Im Falle einer assoziierten Pulmonalstenose ist ein entsprechendes Geräusch am oberen linken Sternalrand zu hören.

Röntgenbild. Die Herzsilhouette wird bestimmt durch die starke Erweiterung der rechten Herzhöhlen und der A. pulmonalis und eine extrem starke Rotation des Herzens um eine Längsachse nach links, durch welche die hypoplastischen linksseitigen Abschnitte des Herzens nach dorsal verlagert werden. Infolge einer zusätzlichen Kippbewegung der Herzspitze um eine Transversalachse (vgl. S. 345) werden sie auch nach hinten oben zu verlagert. Die Herzvorderfläche wird damit meist ausschließlich vom rechten Herzen gebildet. Da die rechten Herzhöhlen bei der Mitral- und Aortenatresie schon in der Fetalzeit belastet sind, ist das Herz in der Regel schon bei Geburt vergrößert, obwohl die starke Linksrotation einer Verbreiterung des frontalen Herzschnitts eher entgegenwirkt. Die Konfiguration des Herzschnitts ist ähnlich der bei starker rechter Volumenbelastung (vgl. S. 345). Im Frontalbild ist das Herz nur ausnahmsweise normal groß, meist aber deutlich sowohl nach links wie auch nach rechts ver-

breitert und das rechte Vorhofsegment nach oben verlängert. Die Spitze ist leicht gehoben und entrundet, die Taille durch die erweiterte A. pulmonalis ausgefüllt bis deutlich konvex, das Herz in toto also mitral konfiguriert. Im seltenen Falle einer linksseitigen Vorhofvergrößerung (s. Anatomie) buchtet auch der linke Aurikel am linken mittleren Herzrand vor (Abb. 269). Die Lungendurchblutung ist

Vorhof ganz ausgefüllt, die leicht gehobene Spitze reicht bis zur vorderen Thoraxbegrenzung und die vordere Bucht ist durch die A. pulmonalis und das Infundibulum ganz ausgefüllt (geradlinige Kammer-Gefäßachse). Im schräglinken Durchmesser ist der vordere Bogen verlängert und nach vorne verlagert. Auch der hintere Bogen bedeckt oder überragt die Wirbelsäule, ist aber durch die Linkshypoplasie

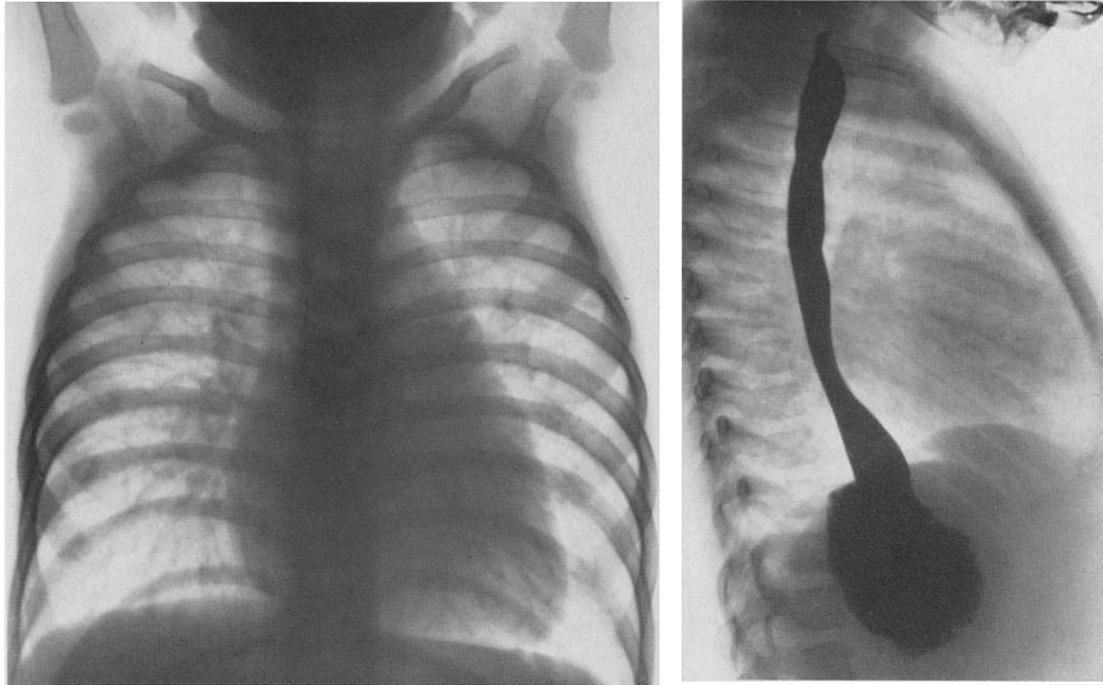


Abb. 269 a u. b. *Mitralatresie* (1 Jahr, ♀). Im Frontalbild (a) Herz leicht verbreitert (HLQ=0,56), mitrale Konfiguration, vermehrte Lungendurchblutung besonders zentral. Beachte linke Randkontur (Aortensegment — A. pulmonalis — linkes Herzohr — Kammerbogen). Im Seitenbild (b) vergrößerter linker Vorhof, aber weiter unterer Retrokardialraum

vermehrt (außer bei assoziierter Pulmonalstenose), die Lungenperipherie aber oft relativ hell (pulmonale Hypertension!). Mit Auftreten eines Lungenödems wird der Hilus zunehmend dichter und flau bis wolkig verschattet. Die V. cava superior ist als Zeichen der starken Rechtsüberlastung und Rechtsinsuffizienz oft verbreitert. Neben leicht kugeligen Herzschatten mit breitem linksseitigem Gefäßband werden seltener auch mehr eiförmige Herzsilhouetten mit engem Gefäßband beobachtet (Mitralatresie mit Transposition der großen Gefäße mit oder ohne Pulmonalstenose). Im schrägrechten Bilde ist die Herzverbreiterung meist noch deutlicher als im Frontalbild: Der untere Retrokardialraum ist durch den rechten

oft eng geschwungen. Im Seitenbild ist die Spitze gehoben und dorsalverlagert und trotzdem der Retrokardialraum selten eingeengt, mitunter sogar auffallend weit (Linkshypoplasie!). Ist der linke Vorhof ausnahmsweise vergrößert, so ist der obere Retrokardialraum eingeengt, der untere aber weit (Abb. 270).

Elektrokardiogramm. Die Unterentwicklung der linken Herzseite und die mit ihr einhergehende starke Überlastung der Gegenseite läßt sich schon ab Geburt im EKG erkennen. Infolge des extremen rechtsseitigen Massenüberwiegens weicht die frontale QRS-Achse meist stark nach rechts ab. Eindeutig weisen die Brustwandableitungen auf die starke Druck- und Volumenüberlastung der rechten

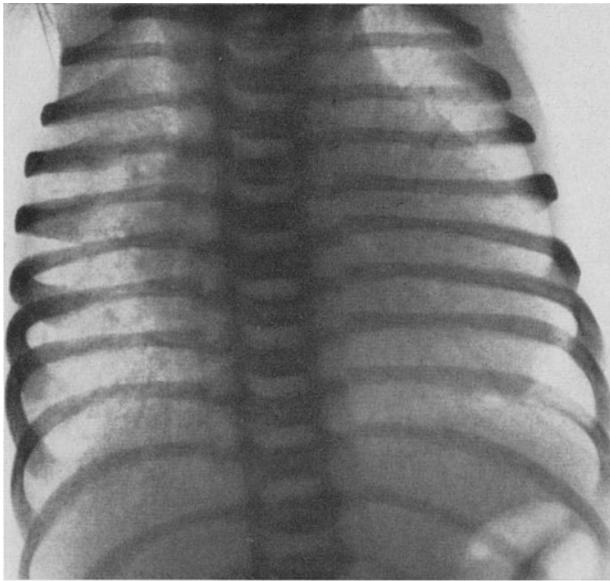


Abb. 270. Aortenatresie (9 Tage, ♂). Herz beidseits, besonders nach links verbreitert (HLQ=0,70). Spitze gehoben, Taille durch prominente A. pulmonalis ausgefüllt, rechtes Vorhofsegment nach oben verlängert. Lungengefäßzeichnung vergrößert, Hilus teils flau, teils fleckig (passive Hyperämie). Autoptisch Foramen ovale verschlossen, Ventrikelseptum intakt, so daß sich die gestauten Lungenvenen via erweiterte Capillaranastomosen in die Vv. bronchiales entleeren

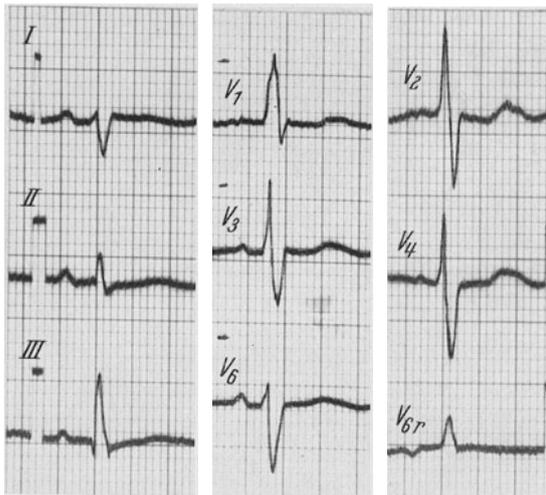


Abb. 271. EKG bei Mitralatresie (6 Wochen, ♂). Rechtsventrikelhypertrophie mit Linksventrikelhypoplasie, diffuse Rückbildungsstörung. Beachte die unternormal große R-Zacke in V6 (0,3 mV), die Umkehr der R/S-Relationen (R/S von V1 bis V6 stetig abnehmend!) und das Fehlen linkspräkordialer q-Zacken

Kammer und die „Unterlastung“ bzw. Hypoplasie der linken Kammer (SCHAD et al.).

Bei der Aortenatresie findet sich in den Extremitätenableitungen eine starke Rechts-

abweichung der QRS-Achse, die nach KEITH et al. (1958) zwischen $+95^{\circ}$ und $+180^{\circ}$ liegt. Die P-Zacken sind meist pathologisch im Sinne eines P-dextrocardiale oder P-cardiale. Ein deutlicher linksatrialer Anteil der P-Zacke ist v.a. bei kleinem Foramen ovale zu erwarten (ROSSI). Die AV-Zeit kann verlängert sein. In den Brustwandableitungen bestehen in allen Fällen die Zeichen einer starken Rechtsventrikelhypertrophie (RVH), meist kombiniert mit einer Linksventrikeln-Hypoplasie, so daß die R/S-Relationen in V1—V6 und die Übergangszone umgekehrt sind (R von rechts nach links abnehmend). V1 zeigt in 40% einen qR-Typ (extreme Linksrotation!) und ein positives T in 80% (KEITH et al. 1958). T-Inversionen in V5 und V6 bestanden nach dem gleichen Autor in $\frac{2}{3}$ der Fälle, während das T in einem Drittel flach oder positiv war. Nach ROSSI führt die retrograde Coronardurchblutung mit Mischblut zu Myokardschäden. Die Links-

ventrikel-Potentiale (R6) sind unternormal (SCHAD et al.); selten sind sie normal groß und ausnahmsweise als Ausdruck einer Linksventrikelhypertrophie (LVH) überhöht, so in dem von NADAS abgebildeten Falle. Letztere Befunde sind nur bei guter Ausbildung und evtl. Hypertrophie des linken Ventrikels möglich, wie sie pathologisch-anatomisch in Ausnahmefällen beobachtbar ist.

Die Mitralatresie (Abb. 271) unterscheidet sich elektrokardiographisch wegen der weitgehend identischen Hämodynamik kaum von der Aortenatresie. Alle neun von WATSON et al. beobachteten EKG zeigen nach unserer Auffassung eine typische RVH + LV-Hypoplasie mit qR(s)-Typ in V1. Bei acht waren die P-Zacken überhöht. Unter Einschluß der Fälle von WATSON et al. zeigen 25 Fälle der Literatur einmal eine normale, dreimal eine linkstypische und im Rest eine rechtstypische QRS-Achse von im Mittel $+140^{\circ}$. Die Brustwandableitungen zeigten nur einmal eine LVH mit einer Q-Zacke in V6, die sonst stets vermißt wird.

Herzkatheterismus. Die Druckwerte im rechten Ventrikel und der A. pulmonalis sind stark überhöht. Die Sauerstoffsättigung nimmt

von den Hohlvenen in den rechten Vorhof zu und ist dann in rechter Kammer, A. pulmonalis und Aorta descendens, die sich über einen offenen Ductus Botalli evtl. katheterisieren läßt, einheitlich. Nur selten gelingt es, mit der Katheterspitze in die hypoplastische linke Vorhoftasche zu gelangen (KJELLBERG et al.).

Angiokardiographie. Bei Füllung von der rechten Kammer aus stellt sich bei der Mitralatresie mit intaktem Ventrikelseptum (selten!) über die A. pulmonalis und einen offenen Ductus Botalli die Aorta dar, deren ascendierender Schenkel hypoplastisch ist, retrograd durchblutet wird und die Coronararterien abgibt. Zur Zeit des „Lävogramms“ stellt sich der linke Vorhof dar und ein Spätdextrogramm, nicht aber der linke Ventrikel. Bei nicht intaktem Ventrikelseptum stellt sich im Dextrogramm über den Ventrikelseptumdefekt der meist stark hypoplastische linke Ventrikel dar, ebenso eine allfällige Transposition der großen Gefäße. Im Lävogramm wird der Abflußstop aus dem linken Vorhof gegen den linken Ventrikel sichtbar, wegen der starken Verdünnung des Kontrastmittels sollte hierzu aber besser eine direkte Füllung vom linken Vorhof aus versucht werden. Eine retrograde Aortographie zeigt die Hypoplasie der Aorta ascendens und gibt damit einen indirekten Hinweis auf eine Hypoplasie des linken Herzens (NEUFELD et al.).

Diagnose. Treten in der Neugeborenenperiode eine Cyanose und die Zeichen der Herzvergrößerung und schließlich meist rasch progredienten, therapieresistenten Herzinsuffizienz auf, so muß in erster Linie an ein hypoplastisches linkes Herz gedacht werden. Zur Untermauerung dieses Verdachtes achte man vor allem im Röntgenbild und im Elektrokardiogramm, ob sich daraus Anhaltspunkte für eine starke Rechtsbelastung mit Unterentwicklung des linken Herzens ergeben. Röntgenbild, Elektrokardiogramm und Auskultationsbefund erlauben aber keine definitive Diagnose, die vielmehr durch den Herzkatheterismus und die Angiokardiographie erbracht werden muß. Zur eindeutigen Klärstellung der anatomischen Verhältnisse des linken Herzens genügt häufig die Angiokardiographie mit Füllung der rechten Herzseite nicht, so daß eine selektive Füllung vom linken Vorhof aus und/oder eine retrograde Aortographie notwendig werden kann.

Differentialdiagnostisch müssen in der Neugeborenenperiode bzw. im frühesten Säuglingsalter die extrakardialen Affektionen mit Cyanose und die übrigen Vitien mit frühem Cyanosebeginn in Betracht gezogen werden, insbesondere die folgenden:

Das „*Respiratory distress syndrome*“ (hyaline Membranen) setzt nach den ersten Lebensstunden mit Dyspnoe und blasser Cyanose ein und ist rasch progredient. Die Herzfrequenz ist oft auffällig niedrig und zeigt nicht den physiologischen Anstieg gegen das Ende der 1. Lebenswoche (KEITH et al. 1962). Röntgenologisch charakteristisch ist eine gleichmäßig verstärkte retikulär-granulierte Lungenzeichnung mit dem späteren Hervortreten der „eingemauerten“ Bronchien und evtl. homogenen Lungenverschattungen. Das Herz ist allseitig vergrößert (abnormer Links-Rechts-Shunt über offenen Ductus Botalli? Herzinsuffizienz?). Im EKG findet sich nach KEITH et al. (1962) meist eine Linksventrikelhypertrophie (tiefes S in V1 und V2, R/S in V1 > 1,0, frontale QRS-Achse mit im Mittel +125° weniger rechtstypisch als normal, leichte QRS-Verbreiterung) und häufig ein positives T in V1, seltener eine Rechtsventrikelhypertrophie. Häufig ist ein systolisches Geräusch linksparasternal, das nach Tagen verschwindet (Verschluß des offenen Ductus Botalli?). Die Affektion befällt in erster Linie Frühgeborene sowie Sectio-Kinder und Kinder diabetischer Mütter.

Die *Transposition der großen Gefäße* zeigt röntgenologisch meist ein kugelig vergrößertes bis eiförmiges Herz mit schmalen Gefäßband. Im Neugeborenenalter können diese Charakteristika zwar noch fehlen, bilden sich aber wegen der raschen Progredienz meist früh aus. Die Lungendurchblutung ist stärker vermehrt (aktive Hyperämie) und im EKG ist die RVH nicht so ausgeprägt wie bei den Linksatresien, oder es besteht eine kombinierte VH.

Eine *totale falsche Lungenvenenmündung* kann im Röntgenbild und im EKG wegen der ähnlichen Hämodynamik den Linksatresien ähneln. Die Lungendurchblutung ist aber stärker vermehrt (aktive Hyperämie) und die Cyanose meist dementsprechend gering. Differentialdiagnostisch wichtig ist vor allem der Auskultationsbefund. Der 2. Ton ist immer, wenn auch eher eng gespalten, P2 akzentuiert. Das systolische Geräusch ist meist intensiver als bei einem gewöhnlichen Vorhofseptumdefekt und von einem Schwirren begleitet. Oft findet sich auch ein mesodiastolisches apikales Geräusch. Fast pathognomonisch ist neben diesen Befunden ein prä-systolisches Crescendo-Decrescendogeräusch am linken unteren Sternalrand und ein Vorhoftönen, die nach GUNTEROTH et al. in einem Drittel der Fälle zu beobachten sind. Bei totaler falscher Lungenvenenmündung mit *Abflußbehinderung* (infradiaphragmaler, selten supradiaphragmaler Typ) treten meist schon in den ersten Lebens-

tagen Dyspnoe, deutliche Cyanose und schließlich eine Rechtsinsuffizienz auf. Röntgenologisch sind die Lungen passiv hyperämisch und die Lungenfelder vom Hilus aus schleierig bis milchglasartig getrübt. Das Herz ist aber im Gegensatz zu den Linksatrien normal groß, die A. pulmonalis allerdings wie bei letzteren dilatiert (pulmonale Hypertension!). Das EKG zeigt wie bei den Linksatrien fast ausnahmslos eine starke RVH mit LV-Hypoplasie, die P-Zacken sind aber nicht überhöht. Phonokardiographisch ist in 50 % der Fälle ein leises, weiches Systolikum über der Pulmonalis vorhanden. Der 2. Ton ist aber gespalten und P2 akzentuiert. Schwirren, diastolisches apikales Geräusch und Galopp-rhythmus fehlen.

Beim *Truncus arteriosus communis* fehlt meist die Cyanose in den ersten Lebenswochen oder ist nur schwach. Das Röntgenbild ähnelt der Transposition der großen Gefäße. Im EKG besteht eine kombinierte VH, nur bei den seltenen Fällen mit herabgesetzter Lungendurchblutung evtl. eine isolierte RVH. Der 2. Ton ist einheitlich, evtl. besteht ein systolodiastolisches Geräusch.

Die *Tetralogie von FALLOT* ist röntgenologisch meist leicht abzugrenzen durch die typische Herzkonfiguration mit verminderter Lungendurchblutung und durch das Fehlen einer passiven Hyperämie.

Die *Pulmonalatresie* zeigt beim Typ I (hypoplastischer rechter Ventrikel) ein aortal konfiguriertes Herz ähnlich der Tetralogie und im EKG eine normale oder leichte Rechtsachse mit einer LVH. Beim Typ II mit normaler bis vergrößerter rechter Kammer kann die Herzsilhouette derjenigen der Linkshypoplasien ähneln, die Lungendurchblutung ist aber stark vermindert, während das EKG wohl eine starke Rechtsachsenabweichung und eine starke RVH, aber normale bis überhöhte linkspräkordiale R-Zacken aufweist.

Die *Tricuspidalatresie* ist sowohl durch das Röntgenbild (aortale Konfiguration) wie auch das EKG (Linksachse, LVH, niedere rechtspräkordiale R-Zacken) leicht gegen die Linkshypoplasien abzugrenzen. Über die Differentialdiagnose der letzteren gegen die *präduktale Isthmusstenose* und die Aortenbogenunterbrechungen s. das folgende Kapitel.

Verlauf und Prognose. Die Linksatrien haben von allen kongenitalen Herzvitien die

schlechteste Prognose. Die Symptome treten schon bei Geburt oder in den ersten Lebens-tagen auf und führen über eine therapie-resistente Herzinsuffizienz rasch zum Exitus. Unmittelbare Todesursache ist das sich ent-wickeln Lungenödem.

Für die *Aortenatresie* wies schon HERXHEIMER darauf hin, daß der Tod bereits intrauterin eintreten kann. Nach FONTANA und EDWARDS betrug unter 77 Fällen die Lebensdauer 1 Tag bis 6½ Monate, im Mittel aber nur 3—4 Tage. 72 % starben in der 1. Woche und nur 5 der 77 erreichten ein Alter von über 1 Monat. Nach KEITH et al. (1958) beträgt die durchschnittliche Lebenserwartung der Aortenatrien 12—13 Tage und rund 80 % der Fälle sterben in der 1. Woche. Betrachtet man gesamthaft die Todesfälle durch angeborene Vitien innerhalb des 1. Lebensmonates, so macht der Anteil der Aortenatrien rund ein Viertel derselben aus. Bei der Mitralatresie ist die Prognose nur wenig besser. Die mittlere Lebenserwartung beträgt 40 Tage. Etwa 50 % sterben innerhalb der ersten 3 Monate und ein Überleben des 6. Monats ist sehr selten. Die ältesten mitgeteilten Fälle erreichten ein Alter von 15 und 22 Jahren (FONTANA und EDWARDS). Nach WATSON et al. betrug die mittlere Lebenserwartung unter 52 Mitralatrien mit normaler Aortenklappe 6 Monate. 45 % starben in der Neugeborenenperiode und nur 9 % erreichten ein Alter von mehr als 1 Jahr. Am ungünstigsten ist die Prognose bei der Kombination einer *Mitral- und Aortenatresie*. Von diesen Kindern sterben nach FONTANA und EDWARDS zwei Drittel in der 1. Lebenswoche und die Gesamtheit vor dem 4. Monat.

Therapie. Die konservative Therapie vermag den rasch deletären Verlauf nicht zu ändern. Als operative Maßnahme könnte in den Fällen mit wesentlicher Abflußbehinderung aus dem linken Vorhof, die zum Lungenödem führt, die Anlegung eines breiten Vorhof-septumdefektes versucht werden. Wegen der nicht zu behebbenden Hypoplasie der linken Herzseite ist aber keine wesentliche Besserung der Prognose zu erwarten.

Literatur

- FARBER, S., and J. HUBBARD: Fetal endomyocarditis; intrauterine infection as cause of congenital anomalies. Amer. J. med. Sci. 186, 705 (1933).
- FONTANA, R. S., and J. E. EDWARDS: Congenital cardiac disease. A review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1962.
- GUNTEROTH, W. G., A. S. NADAS, and R. E. GROSS: Transposition of pulmonary veins. Circulation 18, 117 (1958).
- HERXHEIMER, G.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. In: E. SCHWALBE, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. III. Jena: Gustav Fischer 1909—1912.
- KEITH, J. D., V. ROSE, M. BRAUDO, and R. D. ROWE: The electrocardiogram in the respiratory distress syndrome and related cardiovascular dynamics. J. Pediat. 59, 167 (1961).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Macmillan 1958.

- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Year Book Publ. 1959.
- MONIE, I. W., and A. D. J. DE PAPE: Congenital aortic atresia, report of one case with analysis of 26 similar reported cases. Amer. Heart J. **40**, 595 (1950).
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1957.
- NEUFELD, N. H., P. ADAMS, J. E. EDWARDS, and R. G. LESTER: Diagnosis of aortic atresia by retrograde aortography. Circulation **25**, 278 (1962).
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- RUCKES, J.: Über zwei Fälle kongenitaler Aortenatresie ohne Links-Rechts-Shunt. Zbl. allg. Path. path. Anat. **95**, 266 (1956).
- SCHAD, N., R. KÜNZLER u. T. ONAT: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. Synopsis von Röntgenbild, Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- WATSON, D. G., R. D. ROWE, P. E. CONEN, and J. W. A. DUCKWORTH: Mitral atresia with normal aortic valve. Report of 11 cases and review of the literature. Pediatrics **25**, 450 (1960).

Fehlender Aortenbogen oder vollständige Unterbrechung des Aortenisthmus

Von R. KÜNZLER, Zürich und A. J. BEUREN, Göttingen

Nur wenige Fälle dieser seltenen Mißbildung wurden in der Literatur mitgeteilt. KLEINERMANN et al. haben 1958 insgesamt 27 Fälle aus der Weltliteratur zusammengestellt. In einer neueren Übersichtsarbeit berichten ROBERTS et al. im Jahr 1962 über drei eigene Patienten und bringen damit die Gesamtzahl der in der Literatur veröffentlichten Fälle auf 55. Klinisch unterscheidet sich der fehlende Aortenbogen nur wenig vom infantilen präduktalen Typ der Aortenisthmusstenose mit offenem Ductus arteriosus und pulmonaler Hypertonie.

Pathologie. Nach dem Ort der Unterbrechung des embryonalen Aortenbogens werden nach CELORIA und PATTON drei anatomische Varianten unterschieden (Abb. 272). Beim Typ A ist der Aortenbogen unmittelbar distal des Abgangs der linken A. subclavia unterbrochen (Regression oder Atrophie des Segmentes der linken dorsalen Aorta zwischen linker A. subclavia und Ductus arteriosus). Beim Typ B findet sich die Unterbrechung distal des Abgangs der linken A. carotis communis (Fehlen des vierten embryonalen Bogens). Beim Typ C entspringen nur die rechte A. subclavia und die rechte Carotis aus der ascendierenden Aorta (teilweise oder vollkommenes Fehlen des dritten

und vierten Bogens bei Persistenz der dorsalen Aorta oder Nichtzustandekommen der Verbindung zwischen Aortenknospe einerseits und drittem und viertem Bogen andererseits).

Nach ROBERTS et al. findet sich der Typ A in 44%, der Typ B in 52% und der Typ C in 4% der bisher beobachteten Fälle. Als zusätz-

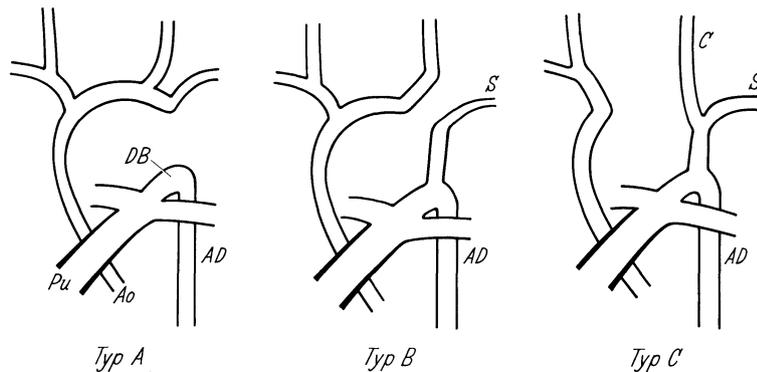


Abb. 272. Fehlender Aortenbogen, Schema der drei Grundtypen. DB Ductus Botalli, AD Aorta descendens, S subclavia sinistra, C carotis sinistra

liche Mißbildung ist in 95% der Fälle ein Ventrikelseptumdefekt vorhanden. Relativ oft werden bicuspidale Aortenklappen oder auch eine Subaortenstenose beobachtet. Selten ist eine Mitralatresie als zusätzliche Herzmißbildung beobachtet worden. Häufig finden sich beim Typ B zusätzliche Anomalien des Ursprungs und Verlaufs der beiden großen Gefäße und ihrer Hauptäste: 1. Durch Persistenz beider embryonaler Ductus arteriosus kann sowohl die linke als auch die rechte A. subclavia aus dem sich verzweigenden Pulmonalstamm ab-

gehen. 2. Die rechte A. pulmonalis kann wie die rechte A. subclavia und carotis aus der Aorta ascendens entspringen. 3. TAUSSIG berichtet über die Kombination mit persistierendem Canalis artrioventricularis communis und kompletter Transposition der großen Gefäße. Im Göttinger Krankengut haben wir einen Fall

Aorta und die oberen Extremitäten vollständig nur beim Typ A. Der linke Ventrikel ist gewöhnlich klein, eher hypoplastisch. Der rechte Ventrikel pumpt sein Blut in die A. pulmonalis und durchblutet gleichzeitig über den offenen Ductus arteriosus die descendierende Aorta und bei den Typen B und C den linken Arm. Folglich besteht pulmonale Hypertonie mit hohem Lungengefäßwiderstand. Bei isoliertem Vorkommen dieser Mißbildung ist demnach die untere Körperhälfte cyanotisch, die obere Körperhälfte rosig, bei den Typen B und C mit Ausnahme des linken Arms. Die Demarkationslinie der Cyanose liegt in Gürtelhöhe. Diese Unterschiede in der Sauerstoffsättigung der oberen und unteren Körperhälfte verwischen sich um so mehr, je mehr Mischung arteriellen und venösen Blutes durch intrakardiale Septumdefekte erfolgt. Es bestehen keine Blutdruckunterschiede an den Armen und Beinen, da der systolische Druck in der A. pulmonalis genau so hoch ist wie der Druck in der Aorta.

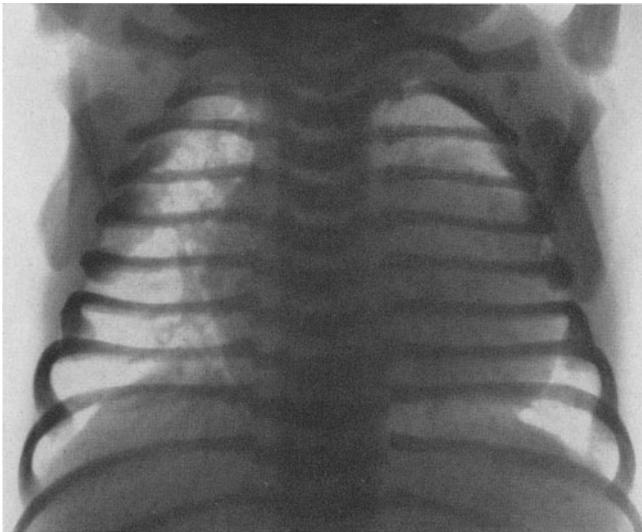


Abb. 273. Fehlender Aortenbogen. Herzfernaufnahme (7 Tage, ♀). Beachte die zentrale Lungenhyperämie, die Herzvergrößerung mit Hebung der Herzspitze, die prominente Tailenregion und den fehlenden Aortenknopf

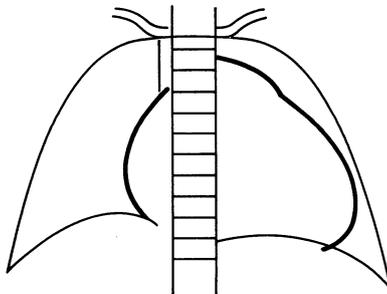


Abb. 274. Herz- und Gefäßbandsilhouette bei fehlendem Aortenbogen (Typ A, Frühgeburt, 5 Tage, ♀)

mit einem aortopulmonalen Fenster zusätzlich zum offenen Ductus arteriosus, und wir haben einen Patienten mit Ventrikelseptumdefekt und valvulärer Pulmonalstenose in den letzten Jahren angiokardiographisch diagnostiziert.

Pathophysiologie. Die zusätzlichen Herzfehler bestimmen weitgehend die Hämodynamik. Durch einen Ventrikelseptumdefekt findet ein gemischter Shunt statt, durch den offenen Ductus ein Rechts-Links-Shunt. Der linke Ventrikel versorgt lediglich die ascendierende

Klinik

Die bisher in der Literatur mitgeteilten Patienten sind nicht alt geworden. Die meisten Kinder sterben in den ersten Lebensmonaten. Die Patienten kommen entweder wegen kardialer Dekompensation, schlechten Gedeihens oder wegen der Cyanose frühzeitig in ärztliche Behandlung. Entsprechend der mehr oder weniger vorhandenen Mischung venösen und arteriellen Blutes durch einen Septumdefekt, sind die Unterschiede in der Cyanose der oberen und unteren Körperhälfte nicht auffällig. Bei isoliertem Vorkommen ist dieser Unterschied deutlich und kann bei aufmerksamer Untersuchung der Patienten kaum übersehen werden. Das Vorhandensein von Cyanose unterhalb der Gürtellinie und eine normale Sauerstoffsättigung im Oberkörper ist allerdings nicht beweisend für diesen Herzfehler, da das gleiche bei präduktaler Isthmusstenose mit offenem Ductus arteriosus vorkommt. Bei gleichzeitiger Transposition der großen Gefäße dagegen ist die obere Körperhälfte cyanotisch, nicht dagegen — oder weniger stark — die untere

Körperhälfte (CASTELLANOS et al.). Der Blutdruck an den oberen und unteren Extremitäten ist gleich hoch. Das Herz ist perkutorisch deutlich vergrößert. Das über dem Herzen zu hörende systolische Geräusch ist uncharakteristisch. Der zweite Pulmonalton ist einfach und akzentuiert. Röntgenologisch ist das Herz deutlich vergrößert, vor allem durch die Vergrößerung des rechten Ventrikels. Die Herzspitze ist angehoben, und die Vergrößerung des rechten Ventrikels ist besonders im rechten schrägen Durchmesser deutlich. Das Pulmonalsegment ist prominent. Durch das Fehlen des Aortenbogens ist ein Aortenknopf keinesfalls zu erkennen. Im frühen Säuglingsalter hat dieses Zeichen jedoch nur einen begrenzten diagnostischen Wert, da auch bei anderen Säuglingen der Aortenknopf häufig nicht erkennbar ist. Die Lungengefäßzeichnung ist vermehrt, vor allem in den zentralen Abschnitten, während die Lungenperipherie oft auffallend hell ist (pulmonale Hypertonie!) (Abb. 273, 274).

Das EKG zeigt bei einem Rechtstyp eine erhebliche Rechtshypertrophie oder eine kombinierte Ventrikelhypertrophie und eine meist beidseitige Vorhofbelastung.

Herzkatheterisierung. Bei der Katheterisierung des Herzens kann ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhof- oder Ventrikelebene erfaßt werden. Der Druck im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis ist so hoch wie im linken Ventrikel. Der Katheter kann durch den Ductus in die descendierende Aorta vorgeschoben werden. Die Herzkatheterergebnisse sind wichtig für die Erkennung der Begleitmißbildungen, in keinem Fall aber beweisend für das Vorhandensein dieser Mißbildung.

Angiokardiographie. Die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel ist die einzige Untersuchungsmethode, mit der eine Diagnose möglich ist. Falls dann noch Zweifel darüber bestehen,

ob eine Aortenisthmusstenose mit offenem Ductus arteriosus oder eine vollständige Unterbrechung des Aortenbogens vorliegt, kann in einer zweiten Sitzung eine retrograde Aortographie mit Kontrastmittelinjektion in die ascendierende Aorta die Situation klären (Abb. 275).

Prognose. 75% der Patienten sterben innerhalb des 1. Lebensmonats. Nur 7% wurden

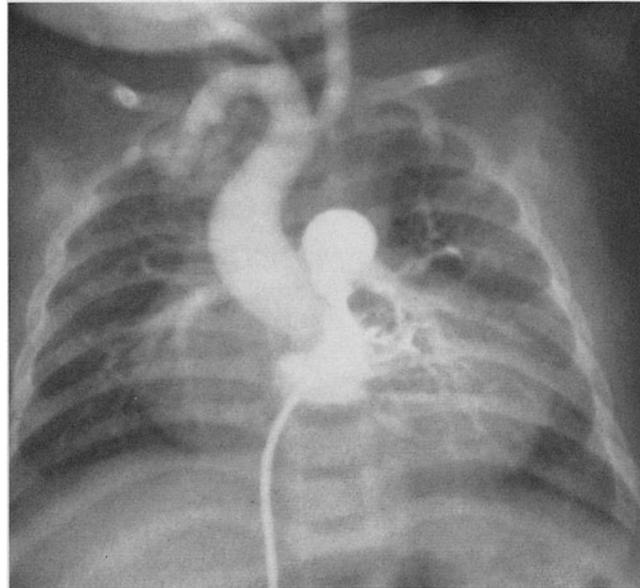


Abb. 275. Fehlender Aortenbogen Typ B mit Ventrikelseptumdefekt und valvulärer Pulmonalstenose. Selektives Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel. (Kardiologische Abteilung, Göttingen)

über 1 Jahr alt, und vereinzelte Patienten erreichten das Schulalter.

Therapie. Technisch ist eine chirurgische Behandlung möglich. Von MERRILL et al., RUIZ VILLALOBOS et al. und von QUIE et al. wurde mit Erfolg die plastische Wiederherstellung der Kontinuität des Aortenbogens und die Ligatur des Ductus arteriosus ausgeführt. Das Überleben der Patienten wird bei technisch einwandfrei durchgeführter Operation vom Verhalten des Lungengefäßwiderstandes abhängen. Wenn nach dem Verschuß des Ductus arteriosus der Druck in der A. pulmonalis wenigstens auf 60 mm Hg systolisch absinkt, ist ein guter Erfolg von der Operation zu erwarten.

Literatur

CASTELLANOS, A., O. GARCIA, and E. GONZALEZ: Complete interruption of the aortic arch with transposition of the great vessels. (Re-

port of a case diagnosed in vivo.) *Cardiologia* (Basel) **34**, 53 (1959).
CELORIA, G. C., and R. B. PATTON: Congenital

- absence of the aortic arch. Amer. Heart J. **58**, 407 (1959).
- KLEINERMANN, J., W. M. YOUNG, D. B. HACKEL, and N. KAUFMAN: Absence of the transverse aortic arch. Arch. Path. **65**, 490 (1958).
- MERRILL, D. L., C. A. WEBSTER, and P. C. SAMSON: Congenital absence of the aortic isthmus. Report of a case with successful surgical repair. J. thorac. Surg. **39**, 311 (1957).
- QUIE, P. G., R. NOVICK, P. ADAMS jr., R. C. ANDERSON, and R. L. VARCO: Congenital interruption of the aortic arch. J. Pediat. **54**, 87 (1959).
- ROBERTS, W. C., A. G. MORROW, and E. BRAUNWALD: Complete interruption of the aortic arch. Circulation **26**, 39 (1962).
- RUIZ VILLALOBOS, M. C., D. P. DE BALDERRAMA, J. L. Y. LOPEZ, and M. CASTELLANOS: Complete interruption of the aorta. Amer. J. Cardiol. **8**, 664 (1961).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Cambridge: Commonwealth fund, Harvard University Press 1960.

Hypoplasie der Aorta

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Pathologie. Unter dem Sammelbegriff „hypoplastisches linkes Herz-Syndrom“ wird eine Reihe verschiedenartiger Herzmißbildungen zusammengefaßt, die alle durch eine Hypoplasie der Aorta mit hypoplastischem linken Ventrikel oder mit normal großem linken Ventrikel gekennzeichnet sind. Die Bezeichnung stammt von LEV (1952, 1953). Die Hypoplasie der Aorta und des linken Ventrikels wird bei Aortenklappenatresien, Mitralatresien oder hochgradigen Mitralstenosen und bei vollständiger Unterbrechung des Aortenisthmus als Teil dieser Mißbildungen beobachtet. Bei diesen Herzfehlern findet ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhof- oder Ventrikelstufe statt und ein Rechts-Links-Shunt durch einen Ductus arteriosus. Diese Herzfehler wurden unter den entsprechenden Kapiteln dargestellt.

Eine Hypoplasie des linken Herzens und der Aorta wird häufig bei valvulären Pulmonalstenosen, bei totaler Fehlmündung der Lungenvenen in das rechte Herz und in seltenen Fällen auch beim Eisenmengerkomplex angetroffen, obwohl bei letzterem die Aorta meist groß ist und in dextroponierter Stellung den Ventrikelseptumdefekt überreitet. Bei den Pulmonalstenosen und bei der Fehlmündung der Lungenvenen ist die Hypoplasie der Aorta als eine funktionelle Folge dieser Herzfehler anzusehen. Sekundäre wie auch primäre Endokardfibroelastose des linken Ventrikels geht ebenfalls häufig mit einer Hypoplasie des linken Herzens und der Aorta einher.

In diesem Absatz ist lediglich die isolierte Hypoplasie der Aorta mit oder ohne Hypoplasie des linken Ventrikels zu schildern. Die Mißbildung ist ohne Zweifel *häufiger*, als bisher

angenommen wurde, und kommt in allen Schweregraden, von hochgradigem Ausmaß bis zu leichten Fällen vor. NOONAN und NADAS berichten 1958 über 100 Fälle aus dem Krankengut der Bostoner Klinik, einschließlich der Fälle mit Aortenatresie, Mitralatresie usw. Bei einer Durchsicht unseres Krankengutes finden wir unter Ausschluß der Aorten- und Mitralatresien über 50 Fälle isolierter Hypoplasie der Aorta mit oder ohne hypoplastischem linkem Ventrikel, ohne zusätzliche Herzfehler. Die Fälle sollten aus funktionellen und auch aus klinischen Gründen voneinander getrennt werden. Die Aorten- und Mitralatresie ist immer eine schwere Herzmißbildung mit äußerst begrenzter Lebenserwartung, während die Hypoplasie der Aorta als isolierte Mißbildung oft nur eine geringe Symptomatik hervorruft und anlässlich der Klärung eines bei einer Routineuntersuchung aufgefallenen Herzgeräusches diagnostiziert wird.

Bei dieser Mißbildung ist die gesamte ascendierende Aorta und descendierende Aorta kleiner als normal. In einigen Fällen findet sich eine weitere, eng umschriebene und kurze Verengung in der Gegend des Isthmus der Aorta. Die Aortenbasis ist ebenfalls klein und hypoplastisch, der Aortenklappenring ist mehr oder weniger eng. Die Klappen sind dünn und zart und gut beweglich. Bei einem Teil der Fälle ist der linke Ventrikel ebenfalls klein, meist dickwandig mit kleiner Ventrikelhöhle und mit Endokardveränderungen im Sinne einer Endokardfibroelastose. Ebensohäufig ist der linke Ventrikel aber auch groß und kräftig, eher sogar hypertrophiert. Der linke Ventrikel ist normal groß oder ebenfalls hypoplastisch.

Bei den isolierten Fällen ist das Ventrikelseptum intakt und bei der Mehrzahl unserer Patienten war auch das Vorhofseptum normal. Es ist sogar der vorzeitige Verschluss des Foramen ovale als Grund für die Hypoplasie des linken Herzens angesehen worden. Wir haben in den letzten Jahren auffallend häufig das „hypoplastische linke Herz-Syndrom“ in Verbindung mit geistiger und körperlicher Retardierung gesehen. Es erhebt sich daher die Frage, ob zumindest bei einem Teil dieser Kinder nicht eine ähnliche Ätiologie wie bei dem Syndrom supra-avalvulärer Aortenstenose (s. dort) zugrunde liegt.

Pathophysiologie. Bei gleichzeitig hypoplastischem linken Ventrikel besteht pulmonale Hypertonie und ein hoher Druck im linken Vorhof. Zu einem Links-Rechts-Shunt kommt es nur bei Vorhandensein eines zusätzlichen Septumdefektes, der nach unserer Erfahrung meist aber nicht vorhanden ist. Bei alleiniger Hypoplasie der Aorta und der Aortenbasis ist der linke Ventrikel in der Lage, einen hohen Druck aufzuwenden. Durch den engen, hypoplastischen Aortenklappenring entsteht für den linken Ventrikel unter Umständen ein erhebliches Auswurfbahnhindernis, ähnlich wie bei der valvulären Aortenstenose. Bei einer Reihe von Fällen haben wir einen signifikanten systolischen Druckgradienten zwischen linkem Ventrikel und Aorta festgestellt. Bei normal großem linken Ventrikel oder vergrößertem linken Ventrikel ist der Druck im linken Vorhof normal oder mäßig erhöht. Dann besteht auch keine nennenswerte pulmonale Hypertonie. Auffallend ist eine Hypertension an beiden Armen mit niedrigen, mitunter kaum meßbaren Blutdrücken an den Beinen.

Klinik

Ein Teil der Kinder mit hochgradiger Hypoplasie der Aorta kommt in dekompensiertem Zustand im 1. Lebensjahr in die Klinik. Das Herz ist dann groß, man hört ein lautes systolisches Geräusch am unteren Sternalrand und das Elektrokardiogramm zeigt einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie in den Brustwandableitungen. Sicher geht es aber dem weitaus größten Teil dieser Kinder lange gut. Ein Herzgeräusch wird oft erst bei der Einschulung entdeckt. Es fällt dann lediglich auf, daß sie sich etwas schonen oder daß sie blaß sind und viel schwitzen. Im übrigen ist ihre

körperliche Leistungsfähigkeit normal oder nur geringgradig eingeschränkt. Bei der Untersuchung ist das Herz mäßig vergrößert, man fühlt die Pulse an den oberen Extremitäten kräftig, an den Beinen aber nur schwach. Ein systolisches Schwirren ist wie bei valvulären Aortenstenosen in einigen Fällen über den Carotiden oder suprasternal zu fühlen. Das laute systolische Geräusch ist entweder am linken unteren Sternalrand oder im rechten Präkordium am lautesten. Es wird besser in den rechten Thorax als in den linken Thorax fortgeleitet. Der Blutdruck an den Armen ist höher als normal.

Röntgenologisch ist das Herz nur mäßig vergrößert, zeigt vor allem eine Betonung des linken Ventrikels, bei hypoplastischem linken Ventrikel aber eine Vergrößerung des rechten Ventrikels. Das Gefäßband ist gewöhnlich auffallend leer, vor allem auf der Aortenseite, und der Aortenknopf fehlt völlig.

Im **Elektrokardiogramm** findet sich dementsprechend eine Linkshypertrophie oder bei gleichzeitiger Hypoplasie des linken Ventrikels eine Hypertrophie des rechten Ventrikels. Bei der isolierten Aortenhypoplasie mit Linkshypertrophie ähnelt der ganze Befund mehr einer Aortenstenose, die dann auch meistens vermutet wird. Bei den Kleinkindern ist es schwierig, ohne die Anwendung differenzierter Untersuchungsmethoden eine Aortenisthmusstenose mit Sicherheit auszuschließen.

Herzkatheterisierung. Die Katheterisierung des rechten Herzens bringt nicht viel und erlaubt höchstens den Nachweis eines zusätzlichen Septumdefektes und die Messung des Druckes im rechten Herzen. Es sollte immer versucht werden, das linke Herz zu katheterisieren, da nur eine Messung des Druckes im linken Vorhof und im linken Ventrikel eine exakte Beurteilung zuläßt.

Angiokardiographie. Bei allen Patienten mit dieser Mißbildung mit oder ohne Hypoplasie des linken Ventrikels haben wir in den letzten Jahren gleich im Anschluß an die Katheterisierung des linken Ventrikels eine selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in diese Herzkammer durchgeführt (BEUREN und APITZ). Der größte Teil dieser Fälle wird damit überhaupt erst erkannt, da mit einer Katheterisierung allein oft nicht zwischen Aortenstenosen und Isthmusstenosen zu differenzieren ist. Die Ventrikulographie des

linken Ventrikels zeigt die Größe des Ventrikels, die Beschaffenheit der Klappen und die Größe des Klappenringes sowie das Ausmaß der Hypoplasie der Aorta (Abb. 276 und 277). Erst so läßt sich die Prognose beurteilen, die bei hochgradiger Hypoplasie des ganzen linken

sicher den Patienten mit isolierter Aortenhypoplasie und kräftigem linken Ventrikel, der in der Lage ist, durch eine mäßige Druckerhöhung den hypoplastischen Klappenring zu überwinden und ein normales Schlagvolumen aufrechtzuerhalten. Digitalisierung ist bei

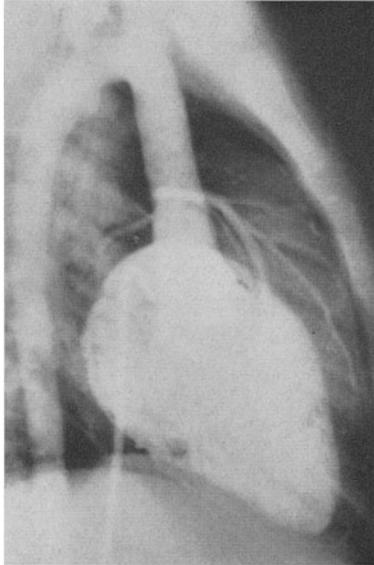


Abb. 276. Selektives Angiokardiogramm bei hypoplastischer Aorta. Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel. Seitlicher Strahlengang



Abb. 277. Selektives Angiokardiogramm bei hypoplastischer Aorta. Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel. Reflux von Kontrastmittel in den linken Vorhof

Herzens oder der Aorta schlecht ist, bei mäßiger Hypoplasie der Aorta mit normal großem linken Ventrikel aber sicher ausgezeichnet ist.

Therapie. Die Therapie der schweren Fälle bietet nicht viel. Die Prognose hängt einzig und allein vom Schweregrad der Mißbildung ab. Die einmal dekompensierten Kinder haben eine schlechte Prognose. Am besten geht es

schweren Fällen indiziert, ebenso eine Einschränkung der körperlichen Belastungen. In einigen Fällen ist es versucht worden, durch einen künstlichen Vorhofseptumdefekt eine Besserung zu erzielen (NADAS). Bei geschlossenem Ductus erscheint uns diese Operation wenig sinnvoll. Eine korrektive Operation ist nicht möglich. Eine Sprengung der Aortenbasis würde katastrophale Folgen haben.

Literatur

- BEUREN, A. J., u. J. APITZ: Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofs. Bericht über 120 Angiokardiographien bei 220 Punktionen. Arch. Kreisf.-Forsch. 41, 42 (1963).
- LEV, M.: Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. Lab. Invest. 1, 61 (1952).
- LEV, M.: Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- NOONAN, J. A., and A. S. NADAS: The hypoplastic left heart syndrome: An analysis of 101 cases. Pediat. Clin. N. Amer. 5, 1029 (1958).

Gefäßringe

Von A.J. BEUREN, Göttingen

Pathologie. Gefäßringe sind Mißbildungen des Aortenbogens und der dort abgehenden Arterien, die durch ihren anomalen Ursprung und Verlauf eine Kompression der Trachea und des Oesophagus verursachen. Die meisten Gefäßringe treten im Zusammenhang mit einem rechten Aortenbogen auf. Aus den sechs fetalen Aortenpaaren entwickeln sich die Aorta und die im Aortenbogen entspringenden großen Gefäße. Normalerweise wird der vierte rechte Aortenbogen resorbiert und es bildet sich aus dem vierten linken Aortenbogen der bleibende Aortenbogen. Bei einer Reihe intrakardialer Herzfehler kommt es mitunter zu einer Entwicklung des bleibenden Aortenbogens aus dem vierten rechten fetalen Aortenbogen, während der entsprechende linke Bogen resorbiert wird. Es bleibt dann ein rechter Aortenbogen. So findet sich etwa in 20% der Fälle Fallotischer Tetralogie ein rechter Aortenbogen, ebenso häufig beim Truncus arteriosus communis und seltener beim Eisenmenger-Komplex. In offenbar außerordentlich seltenen Fällen besteht ein rechter Aortenbogen bei sonst normalem Herzen. Bei der weitaus größten Zahl der Patienten mit rechtem Aortenbogen ohne Gefäßring descendiert die Aorta rechts von der Trachea und vom Oesophagus, ohne diese zu umschlingen, und kreuzt sie erst in Zwerchfellhöhe nach links hinüber.

Bleibt der linke und der rechte vierte fetale Aortenbogen bestehen, so kommt es zu einem *doppelten Aortenbogen*, dem an Häufigkeit und klinischer Bedeutung an erster Stelle stehenden Typ eines Gefäßringes. Selten sind beide Aortenbögen von gleicher Größe. Häufiger ist der rechte der für die Zirkulation wichtigste und der linke Bogen kleiner oder sogar obliteriert. Mitunter trägt den größten Teil der Funktion der linke Aortenbogen und der rechte ist kleiner. Der linke Aortenbogen verläuft normal anterior zur Trachea und zum Oesophagus, der rechte Aortenbogen verläuft hinter

dem Oesophagus, wodurch es zu einer Umschlingung der Trachea und des Oesophagus kommt. Beim größten Teil der in der Literatur berichteten Fälle descendiert die Aorta links, bei einem kleineren Teil rechts (Abb. 278).

An zweiter Stelle in der Häufigkeit der einzelnen Formen von Gefäßringen steht der *rechte Aortenbogen*, der direkt hinter dem Oesophagus nach links verläuft und dann links descendiert, mit einem linken, an normaler Stelle liegenden Ligamentum arteriosum. Dadurch entsteht ebenfalls eine Umschlingung und evtl. *Einschnürung der Trachea und des Oesophagus* (Abb. 278). Beim klassischen Fall der

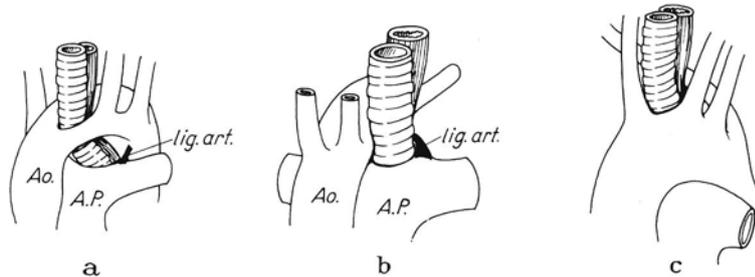


Abb. 278 a—c. Verschiedene Formen von Gefäßringen. a Doppelter Aortenbogen. b Rechter Aortenbogen und linkes Ligamentum arteriosum. c Anomale rechte Arteria subclavia bei linkem Aortenbogen

„Dysphagia lusoria“, beschrieben 1794 von BAYFORD, liegt der *linke Aortenbogen* an normaler Stelle vor der Trachea und ist ein rechter Aortenbogen nicht vorhanden. Die Einschnürung kommt durch eine anomale Ursprung der rechten Arteria subclavia zustande, die aus dem oberen Teil der descendierenden Aorta entspringt und hinter dem Oesophagus nach rechts aufsteigt (Abb. 278).

Bei einem weiteren Typ von Gefäßring mit linkem Aortenbogen ohne rechten Bogen entsteht eine Kompression der Trachea lediglich durch einen anomalen Ursprung des Truncus brachiocephalicus weiter im Aortenbogen. Wenn der Truncus brachiocephalicus kurz ist, kommt es zu einer Kompression der Trachea. Weitere Varianten anomalen Ursprungs der im Aortenbogen entspringenden Gefäße sind möglich, im Vergleich zu den oben genannten aber selten und kaum von klinischer Bedeutung.

Pathophysiologie. Die funktionelle Störung bezieht sich nicht auf das Herz. Durch einen Gefäßring, sei es ein doppelter Aortenbogen oder eine andere Variante, entsteht kein Hindernis für den Blutstrom von der ascendierenden zur descendierenden Aorta. Infolgedessen ist der linke Ventrikel normal und nicht überlastet. Lediglich die Atem- und Speiseröhrenfunktion ist durch die Kompression behindert. Entsprechend dem Grad der Ein-

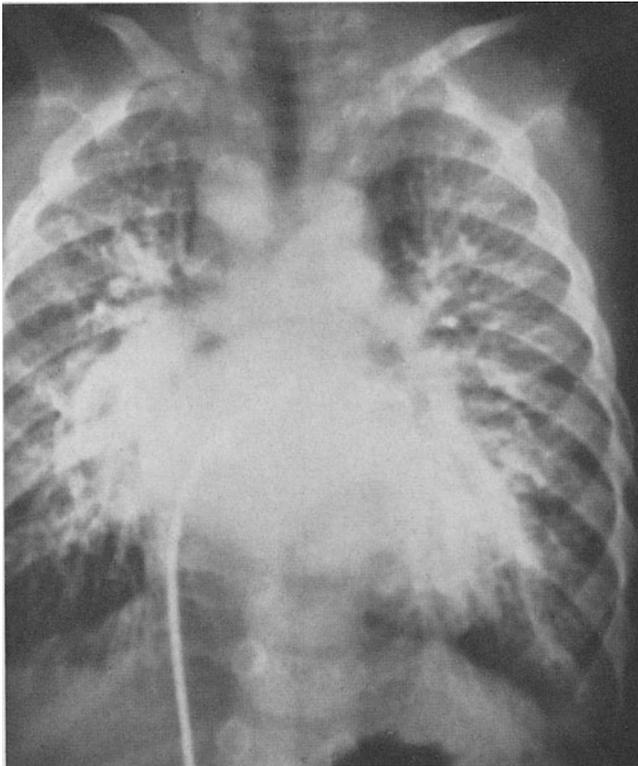


Abb. 279. Angiokardiogramm bei doppeltem Aortenbogen. Siehe die Füllung des linken und rechten Aortenbogens. Rechts descendierende Aorta

schnürung der Trachea oder des Oesophagus oder dieser beiden Organe, stehen Stridor, Cyanose, häufige Pneumonien oder Schluckbeschwerden und Erbrechen im Vordergrund.

Klinik

In schweren Fällen kommen die Kinder bereits im Säuglingsalter in ärztliche Behandlung. Leichtere Fälle werden oft völlig übersehen und bleiben mitunter jahrelang unbeachtet. Die Patienten leiden unter häufigen Infekten der oberen Luftwege sowie auch unter Bronchitis und Neigung zu Pneumonien. Ein *heftiger Stridor* fällt gewöhnlich als erstes auf

und nimmt bei respiratorischen Infekten erheblich zu. Das Kind sucht durch ein Überstrecken des Halses und Kopfes Erleichterung. Bei schwerer Kompression des Oesophagus sind die Patienten unterentwickelt und fallen durch zögernde Gewichtszunahme auf. Erhebliche *Dysphagie* ist nicht selten, ebenso häufiges *Erbrechen*.

Über dem Herzen ist ein pathologisches Herzgeräusch nicht zu hören. *Das Herz ist normal groß*. Ebenso ist das Elektrokardiogramm normal. Auch röntgenologisch ist das Herz normal. Das Gefäßband erscheint auf der Herzfernaufnahme ebenfalls unauffällig, da sich die beiden Aortenbögen ineinanderprojizieren und auch nicht die anteriore oder posteriore Lage eines Aortenbogens auf der Leeraufnahme zu unterscheiden ist. Eine Katheterisierung des Herzens ist nicht oder nur selten indiziert und allenfalls im Zusammenhang mit einer angiokardiographischen Darstellung der Gefäßmißbildung notwendig. Dann erfolgt die Kontrastmittelinjektion vorzugsweise in den linken Ventrikel oder durch retrograde Aortographie (Abb. 279). KÜNZLER und SCHAD haben auch eine erstklassige Darstellung eines doppelten Aortenbogens durch Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel erreicht.

Ein *Kontrastmittelschluck unter dem Durchleuchtungsschirm* oder mit im richtigen Augenblick geschossenen Röntgenaufnahmen läßt im

allgemeinen eine zuverlässige Diagnose und auch eine Identifizierung des entsprechenden Typs des Gefäßringes zu. Man erkennt dabei die der jeweiligen Lage der Kompression entsprechende Verdrängung des Oesophagus. Unter Umständen ist eine Tracheographie notwendig, um den Grad der Einschnürung der Trachea beurteilen zu können.

Die **Therapie** erstreckt sich zunächst auf die konservative Behandlung der respiratorischen Infektionen. Häufiges Füttern in kleinen Mengen ist angebracht. Die *operative Beseitigung* eines Gefäßringes ist immer indiziert, wenn Symptome vorhanden sind.

GROSS (1945) hat die ersten Gefäßbringe operiert und später über ein größeres Krankengut berichtet (GROSS 1955). Bei der Operation wird durch eine Durchtrennung des entsprechenden Gefäßes die Kompression gelöst. Ein offener Ductus oder das Ligamentum arteriosum wird am besten in ganzer Länge entfernt. Bei doppeltem Aortenbogen wird der kleinere Aortenbogen durchtrennt. Liegt ein anormaler

Ursprung des Truncus brachiocephalicus vor, so ist eine Durchtrennung der komprimierenden Gefäßstruktur nicht möglich. GROSS (1955) hat hierüber eine Technik angegeben, mit der das Gefäß am Sternum vernäht wird und so von der Trachea weggezogen wird. Die operativen Ergebnisse sind gut und in vielen Fällen ist die schnelle Operation lebensrettend.

Literatur

- BAYFORD, D.: An account of a singular case of deglutition. Mem. Med. Soc. (Lond.) 2, 275 (1794).
- GROSS, R. E.: Surgical relief of tracheal obstruction from a vascular ring. New Engl. J. Med. 233, 586 (1945).
- GROSS, R. E.: Arterial malformations which cause compression of the trachea or esophagus. Circulation 11, 124 (1955).
- KÜNZLER, R., u. N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1960.

Aneurysma des Sinus von Valsalva

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Pathologie. Aneurysmen des Sinus von Valsalva werden durch eine kongenitale Gewebsschwäche der Aortenbasis verursacht. MALL hat bereits 1912 vermutet, daß eine Fehlentwicklung der Aortenbasis der Grund für derartige Aneurysmen ist. EDWARDS u. Mitarb. (1956) und EDWARDS und BURCHELL (1957) haben nachgewiesen, daß Aneurysmen des Sinus von Valsalva dadurch entstehen, daß die normale Verbindung der Aortenmedia mit dem Annulus fibrosus der Aortenklappe fehlt (Abb. 280). So entsteht ein Locus minoris resistentiae. Da in Aneurysmen des Sinus von Valsalva häufig eine bakterielle Endokarditis angetroffen wird, früher auch luische Infektionen, bleibt es oft strittig, ob die Infektion die Folge oder die Ursache des Aneurysmas ist. Man neigt heute aber mehr dazu, eine kongenitale Schwäche der Aortenbasis in jedem Fall als grundlegende Ursache anzunehmen, auch wenn das Aneurysma selbst die Folge einer Infektion ist. Aneurysmen des Sinus von Valsalva sind auch in Zusammenhang mit dem Marfan-Syndrom beobachtet worden (STEINBERG und FINBY 1956; PACHALY und MARTINEZ). KUCSKO betont die mechanische Belastung des Sinus von Valsalva, der sich in der Systole erheblich dehnt.

THURMANN hat 1840 als erster ein Aneurysma des Sinus von Valsalva beschrieben. Die Mißbildung war auch MAUDE ABBOTT (1919) bekannt.

Seither sind etwas weniger als 150 Fälle in der Literatur mitgeteilt worden (SAKAKIBARA und KONNO), davon die Mehrzahl in den letzten 10 Jahren. Der Herzfehler gilt als selten. NADAS hat in seinem Krankengut nur zwei Fälle, während MAGIDSON und KAY allein sieben Patienten in 2 Jahren operiert haben. Wir hatten Gelegenheit, innerhalb der letzten 2 Jahre fünf Fälle zu beobachten.

Aneurysmen treten im allgemeinen nur in einem Klappensinus auf. Lediglich MICKS hat eine aneurysmatische Dilatation des ganzen Sinus von Valsalva beschrieben. Die Aneurysmen sind etwa kirschgroß, selten größer, und gehören in der Mehrzahl dem rechten Sinus an (rechter Sinus = rechte Coronararterie; linker Sinus = linke Coronararterie; posteriorer Sinus = keine Coronararterie). Von den von SAWYERS u. Mitarb. 1957 zusammengestellten 47 Fällen waren 45 autoptisch überprüft. Diese 45 Patienten hatten 49 Aneurysmen, davon 34 des rechten Sinus, 13 des posterioren Sinus und nur 2 des linken Sinus. ELIOT u. Mitarb. fanden in der Literatur Angaben über vier Aneurysmen des linken Sinus von Valsalva und fügten einen eigenen Fall hinzu (WALCHER; HIGGINS; MICKS; RAMAN und MENON). Einer der sieben von MAGIDSON und KAY operierten Patienten hatte ebenfalls ein Aneurysma des linken Sinus (KAY et al.). Auch eines der beiden von SPENCER u. Mitarb. operierten Aneurysma gehörte dem linken

Sinus an. Bei Aneurysmen des rechten Sinus findet sich häufig ein Ventrikelseptumdefekt unmittelbar unter dem Aneurysma. Entwicklungsgeschichtlich steht die Entstehung eines Ventrikelseptumdefektes und eines Aneurysmas des Sinus von Valsalva eng im Zusammenhang mit der Fusion des Ventrikelseptums mit dem Aortenseptum. Bei intaktem Ventrikelseptum wird die Diskontinuität der Aortenmedia mit dem Annulus fibrosus der Klappe, die schließlich zum Sinusaneurysma führt, als die geringste Störung dieses embryologischen Vorganges angesehen (TAUSSIG).

Es ist wiederholt betont worden, daß Aneurysmen des Sinus von Valsalva intra-

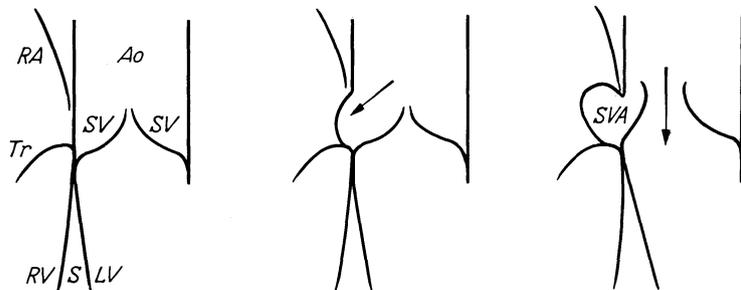


Abb. 280. Schematische Darstellung des Sinus von VALSALVA und eines Aneurysmas, das in den rechten Vorhof vordringt. Klaffende Aortenklappe

kardiale Aneurysmen sind (BAHNSON 1962). Dies ist von besonderer klinischer Bedeutung. Die Aneurysmen bohren sich in die Struktur des nächstgelegenen Herzabschnittes vor und hängen in diesen hinein. Aneurysmen des rechten Sinus treten so in den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels dicht unter der Pulmonalklappe ein oder auch in den rechten Ventrikel in der Nähe des Ansatzes des septalen Segels der Tricuspidalklappe. Gelegentlich brechen sie auch in den rechten Vorhof durch. Dies ist jedoch die bevorzugte Durchbruchrichtung der Aneurysmen des posterioren Sinus von Valsalva. Die seltenen Aneurysmen des linken Sinus brechen in den rechten Vorhof (SPENCER et al.), linken Vorhof (KAY et al.) oder in den linken Ventrikel durch (RAMAN und MENON). Durchbruch eines Aneurysmas des rechten Sinus in den linken Ventrikel ist ebenfalls beschrieben worden (MORGAN und MAZUR).

Rupturiert das Aneurysma, so geschieht dies gewöhnlich mit mehreren kleinen Perforationen an der Spitze des Aneurysmas. Es entsteht dadurch eine offene Verbindung zwischen der Basis der Aorta und dem Herzabschnitt, in

den das Aneurysma bereits vor der Ruptur eingedrungen war. Bei Ruptur in den rechten Ventrikel oder rechten Vorhof kommt es also zu einem Links-Rechts-Shunt, während bei einer Ruptur in den linken Vorhof oder linken Ventrikel eine hämodynamische Situation entsteht, wie sie bei einer Aorteninsuffizienz vorliegt. Von den oben erwähnten 45 Fällen der Übersichtsarbeit von SAWYERS u. Mitarb. waren 37 rupturiert. Als weitere Komplikation wurde von MICKS ein kompletter Herzblock durch Druck des Aneurysmas auf das Hische Bündel beschrieben. Wiederholt ist auch auf die Möglichkeit des Entstehens einer Aorteninsuffizienz durch Dehnung des Klappenringes

durch ein unperforiertes Aneurysma hingewiesen worden (FALHOLT und THOMSEN; LONDON und LONDON). Auch ein in den rechten Ventrikel perforiertes Aneurysma des rechten Sinus hat eine Aortenregurgitation verursacht (MAGIDSON und KAY). Eine offenbar noch seltenere Komplikation ist die Kompression der linken Coronararterie durch ein Aneurysma des linken

Sinus (CHIPPS; MAGIDSON und KAY; ELIOT et al.).

Unsere eigenen fünf Fälle teilen sich wie folgt auf:

- ein rechter Sinus mit Ruptur in den rechten Vorhof;
- ein rechter Sinus mit Ruptur in den rechten Ventrikel dicht unter der Pulmonalklappe plus Ventrikelseptumdefekt und offenem Ductus;
- ein nicht-rupturierter des rechten Sinus mit erheblicher Aortenregurgitation durch Dehnung des Klappenringes;
- ein posteriorer Sinus mit Ruptur in den rechten Vorhof;
- ein nicht-rupturierter des linken Sinus mit Kompression der linken Coronararterie und Staphylokokkensepsis.

Pathophysiologie. Die Auffassung, daß nicht-rupturierte Aneurysmen des Sinus von Valsalva keine funktionelle Störung verursachen, ist auch heute noch vorherrschend (EDWARDS; TAUSSIG; NADAS). Unsere Erfahrung mit derartigen Fällen und die Erfahrung anderer (FALHOLT und THOMSEN; LONDON und LONDON) zeigt jedoch, daß ein nicht-rupturiertes Aneurysma durch Dehnung des Aortenklappenringes, evtl. auch im

Zusammenhang mit bicuspidalen Klappen, eine erhebliche Aortenregurgitation verursachen kann.

Durch die Ruptur eines Aneurysmas des Sinus von Valsalva entsteht eine Verbindung zwischen der ascendierenden Aorta und dem Herzabschnitt, in den die Ruptur erfolgte. Meistens ist dies das rechte Herz, wodurch es zu einem kleinen bis mittelgroßen Links-Rechts-Shunt kommt. Bei einer Ruptur in die Nähe der Trikuspidalklappe entsteht unter Umständen eine Trikuspidalinsuffizienz. Der Druck im rechten Vorhof, im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis bleibt im allgemeinen auch nach der Ruptur normal. Bei gleichzeitigem Ventrikelseptumdefekt oder anderem zusätzlichen Links-Rechts-Shunt ist der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis mitunter erhöht. Dies war bei unserem Patienten mit Ventrikelseptumdefekt und offenem Ductus arteriosus der Fall.

Die Drucke im linken Ventrikel und in der Aorta sind normal. Auch der diastolische Druck in der Aorta ist ohne erhebliche Aorteninsuffizienz nicht erniedrigt.

Klinik

Symptomatologie. Es wird allgemein angenommen, daß der Beginn von Symptomen vom Zeitpunkt der Ruptur des Aneurysmas abhängt, obwohl alle Autoren betonen, daß eine Ruptur auch lange völlig symptomlos bleiben kann (WARTHEN; ORAM und EAST; DAVIDSON et al.; KIEFFER und WINCHELL; TAUSSIG). MORGAN-JONES und LANGLEY haben ein Überleben bis zu 17 Jahren nach der Ruptur mitgeteilt. Vor der Ruptur werden Symptome lediglich bei den Patienten entstehen, bei denen durch eine Dehnung des Klappenringes eine Aorteninsuffizienz vorhanden ist, sowie bei einer Kompression einer Coronararterie durch das Aneurysma mit daraus resultierender Coronarinsuffizienz.

Ein plötzlicher Beginn von Symptomen mit kurzem Präkordialschmerz bei vorher asymptomatischen Patienten mit einem Herzgeräusch ist immer verdächtig auf ein rupturiertes Valsalva-Aneurysma. Angaben über das Alter, in dem im allgemeinen eine Ruptur eintritt, sind sehr unterschiedlich. TAUSSIG und andere Autoren glauben, daß eine Ruptur vor der Pubertätszeit selten ist und nie bei Kleinkindern und jungen Kindern vorkommt.

Von den sieben von MAGIDSON und KAY operierten Patienten war einer erst 9 Jahre alt. Bei diesem Patienten war ein Aneurysma des rechten Sinus in den rechten Ventrikel rupturiert. Die übrigen Patienten dieser Autoren waren zum Zeitpunkt der Operation alle über 30 Jahre alt.

Bei einem von MORGAN und MAZUR mitgeteilten Fall war die Ruptur bereits vor der Geburt erfolgt. Von unseren fünf Patienten waren vier im Kindesalter, davon zwei im Alter von 6 bzw. 10 Jahren rupturiert, eines wegen Aortenregurgitation dekompensiert und eines unter Zeichen von Coronarinsuffizienz (Kompression der linken Coronararterie) an einer Staphylokokkensepsis ad exitum gekommen.

Nach der Ruptur sind die Patienten oft dyspnoisch. Cyanose ist nicht vorhanden (Links-Rechts-Shunt). BUZZI und andere Autoren haben auf den Wasserhammerpuls (Corrigan-Puls) hingewiesen. Perkussorisch ist das Herz meist vergrößert. Am linken Sternalrand fühlt man ein kontinuierliches Schwirren.

Charakteristisch für ein rupturiertes Aneurysma des Sinus von Valsalva ist ein *systolisch-diastolisches* (kontinuierliches) *Geräusch* über dem ganzen Herzen, am lautesten am linken Sternalrand im dritten und vierten Intercostalraum. Das Geräusch ist sehr laut und ähnlich dem des offenen Ductus arteriosus, bis auf seine Lokalisation. Es unterscheidet sich in seinem Charakter vom Ductusgeräusch dadurch, daß es am lautesten in der Diastole ist, während das Ductusgeräusch meist eine lautere systolische Komponente hat. Es ist sehr thoraxnah. Das Geräusch kann leicht mit dem eines coronaren arterio-venösen Aneurysmas (s. dort) verwechselt werden, selten mit dem Geräusch einer Aorteninsuffizienz (EVANS et al.). ROSALL und FRASER und STEINBERG und FINBY (1956) haben ausführlich über das Geräusch vor und nach der Ruptur der Aneurysmen berichtet. Bei der Mehrzahl dieser Patienten bestand vor der Ruptur ein lautes systolisches Geräusch am unteren linken Sternalrand und über der Herzspitze sowie ein leises diastolisches Geräusch über der Herzbasis und über der Spitze. Nach der Ruptur entsteht das typische kontinuierliche Geräusch mit der Betonung der diastolischen Komponente. MAGIDSON und KAY haben versucht, aus der Lokalisation des Geräusches die Stelle der Ruptur (rechter Ventrikel oder rechter Vorhof) zu erkennen. Nach diesen Autoren ist das kontinuierliche Geräusch über dem Schwertfortsatz bei einer Ruptur in den rechten Vorhof am lautesten und bei einer Ruptur in den rechten Ventrikel zwischen dem zweiten bis fünften linken Intercostalraum am lautesten zu hören. Dies deckt sich mit den Beobachtungen bei unseren fünf Patienten. LEVINE und HARVEY

haben die diastolische Komponente des Geräusches am lautesten am rechten Sternalrand beobachtet und weisen auf die besondere

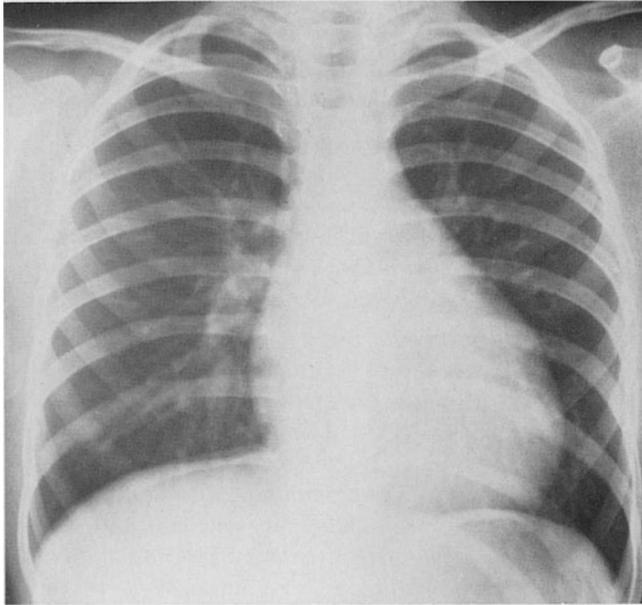


Abb. 281. Herzfern-Aufnahme bei rupturiertem Aneurysma des Sinus von VALSALVA

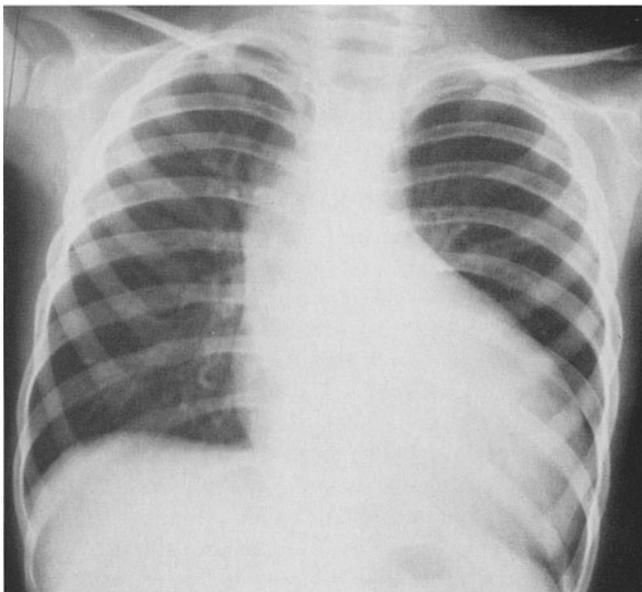


Abb. 282. Herzfern-Aufnahme bei nicht-rupturiertem Aneurysma des Sinus von VALSALVA

diagnostische Bedeutung dieses „rechtsseitigen Aorteninsuffizienzgeräusches“ hin.

Die Herzgröße nimmt nach der Ruptur erheblich zu (Abb. 281). Die ascendierende Aorta ist mitunter etwas prominent. Auch vor

der Ruptur kann das Herz röntgenologisch vergrößert sein, vor allem wenn eine signifikante Aorteninsuffizienz besteht (Abb. 282).

Nach einer Ruptur in das rechte Herz ist die Lungengefäßzeichnung vermehrt. Wenn die Ruptur in den rechten Vorhof erfolgt, kommt es auch zu einer Vergrößerung des rechten Vorhofs. Bei beträchtlichem Links-Rechts-Shunt wird bald ebenfalls eine Vergrößerung des linken Vorhofs zu beobachten sein.

Das *Elektrokardiogramm* ist nicht charakteristisch. Das Auftreten kompletter atrioventrikulärer Blöcke wurde bereits oben erwähnt.

Herzkatheterisierung. Für den Nachweis rupturierter Aneurysmen des Sinus von Valsalva ist die Katheterisierung des rechten Herzens von begrenztem Wert. Entsprechend der Ruptur in den rechten Vorhof oder rechten Ventrikel findet sich ein Sauerstoffanstieg in einer dieser Herzhöhlen. Der Nachweis eines Links-Rechts-Shunts auf Vorhofebene schließt ein arterio-venöses Aneurysma der Coronararterien nicht aus. Ebenso ist bei einem Anstieg der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel nicht zu differenzieren, ob es sich um ein rupturiertes Aneurysma oder um einen Ventrikelseptumdefekt mit oder ohne Aneurysma handelt. Die Drucke in diesen Herzabschnitten sind normal. Wenn der Druck im rechten Ventrikel bei gleichzeitigem Ventrikelseptumdefekt erhöht ist, erlaubt dies ebenfalls keine Differenzierung.

Von diagnostischer Bedeutung mag die Registrierung eines *intra-kardialen Phonokardiogramms* sein. Bei einer Ruptur in den rechten Vorhof kann man dort ein systolisches Geräusch registrieren, das im rechten Vorhof sehr ungewöhnlich ist. Dort besteht ebenfalls ein dia-

stolisches Geräusch. Auch im rechten Ventrikel ist bei einer Ruptur des Aneurysmas in diese Herzkammer ein systolisches und diastolisches Geräusch zu registrieren, während beim einfachen Ventrikelseptumdefekt nur ein systo-

liches Geräusch im rechten Ventrikel vorhanden ist. Dies ist dadurch zu erklären, daß beim Ventrikelseptumdefekt kein diastolischer Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und rechtem Ventrikel besteht, also auch kein diastolischer Shunt stattfindet. Beim rupturierten Valsalvaaneurysma besteht ein diastolischer Druckunterschied zwischen Aorta und rechtem Ventrikel, infolgedessen kommt es zu einem systolisch-diastolischen Shunt mit entsprechendem Geräusch. Wir haben bei unseren Patienten intrakardiale Phonokardiogramme durchgeführt und entsprechende Rückschlüsse auf die Rupturstelle ziehen können.

Die Katheterisierung des linken Ventrikels ist ebenfalls von untergeordneter Bedeutung. Bei retrograder Katheterisierung der Aorta gelingt es häufig, den Katheter durch das rupturierte Aneurysma in den entsprechenden Herzabschnitt vorzuschieben, vor allem in den rechten Vorhof bei Ruptur dorthin. Dies war bei einem unserer Fälle möglich. Man muß sich dabei allerdings davor hüten, das Eindringen des Katheters in den rechten Vorhof mit der Katheterisierung der rechten Coronararterie zu verwechseln oder umgekehrt.

Angiokardiographie. STEINBERG und FINBY (1957) haben bei 20 Patienten nichtrupturierte Aneurysmen des Sinus von Valsalva angiokardiographisch nachgewiesen. Die intravenöse Kontrastmittelinjektion oder das selektive Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel sind sicher nur selten in der Lage, die Mißbildung eindeutig zu demonstrieren. Die Methode der Wahl ist die retrograde Aortographie (Abb. 283). Nach Kontrastmittelinjektion in die ascendierende Aorta sieht man sowohl die Ruptur mit Reflux von Kontrastmittel in die betreffende Herzhöhle als auch den Klappensinus, dem das Aneurysma angehört.

Diagnose und Verlauf. In den Fällen, bei denen das charakteristische laute kontinuierliche Geräusch am rechten Sternalrand vorhanden ist, ist die Vermutungsdiagnose leicht. Bei einem Patienten, bei dem bei früheren Untersuchungen das systolische Geräusch des Ventrikelseptumdefektes vorhanden war und der dann plötzlich ein lautes kontinuierliches Geräusch hat, ist die Diagnose ebenfalls einfach. Bei einem unserer Patienten war gleichzeitig ein Ventrikelseptumdefekt und ein offener Ductus arteriosus vorhanden. Eine richtige

Verdachtsdiagnose ist dann praktisch unmöglich.

Bei diesem Patienten war zunächst differentialdiagnostisch ein Ductus oder ein aorto-pulmonales Fenster angenommen worden. Bei der Katheterisierung fand sich ein großer Sauerstoffsprung in der Arteria pulmonalis und der Ductus konnte sondiert werden. Im rechten Ventrikel fand sich nur ein unbedeutender Sauerstoffanstieg, der als Folge einer Pulmonalregurgitation bei Ductus mit pulmonaler Hypertonie gedeutet

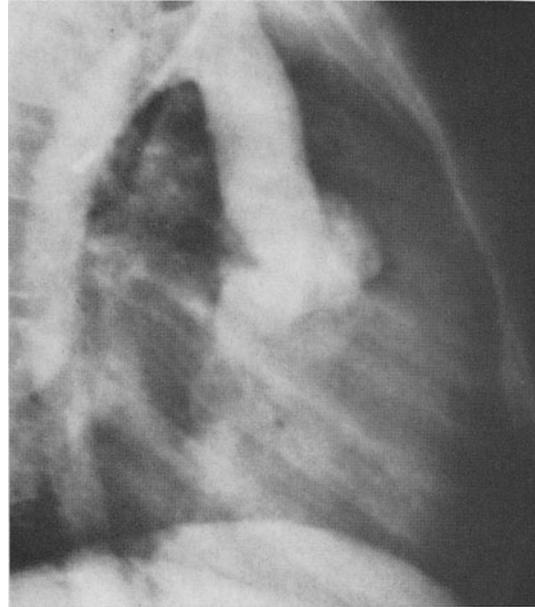


Abb. 283. Retrograde Aortographie bei rupturiertem Aneurysma des Sinus von VALSALVA. Beachte Reflux von Kontrastmittel in den linken Ventrikel und etwa kirschgroßes Aneurysma im Bereich des rechten Sinus

wurde. Eine selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel zeigte lediglich den Ductus, keine Mißbildung der Aortenbasis und keinen eindeutigen Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene. Da das Aneurysma intrakardial liegt, hebt es sich bei einer Kontrastmitteldarstellung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels von diesem nicht ab, wenn es nicht sehr groß ist. Nach der Operation des offenen Ductus war das kontinuierliche Geräusch direkt über dem Herzen so typisch, daß die Vermutungsdiagnose gestellt wurde. Eine retrograde Aortographie brachte dann den Nachweis der Diagnose. Bei diesem Patienten war auffallend, daß sich nach der Ductusoperation das systolisch-diastolische Geräusch am linken hinteren Sternalrand dauernd in Intensität und Charakter änderte. Dies ist wahrscheinlich darauf zurückzuführen, daß die freien Enden des rupturierten Aneurysmas mitunter den Ventrikelseptumdefekt teilweise verlegen und sich dadurch die Größe des Links-Rechts-Shunts erheblich ändern kann.

Bei einer Ruptur in die Nähe der Tricuspidalklappe können die Katheterdaten unter Umständen nicht klar zeigen, ob der Sauerstoffanstieg im rechten Vorhof oder im rechten Ventrikel erfolgt. Bei einem unserer Patienten mit Ruptur in den rechten Vorhof war dadurch bei zweimaliger Katheterisierung einmal ein eindeutiger Sauerstoffanstieg im rechten Vorhof und einmal erst im rechten Ventrikel ohne Anstieg im Vorhof nachweisbar.

Zum Nachweis der Diagnose sollte unbedingt eine retrograde Aortographie durchgeführt werden.

Differentialdiagnostisch kommt vor allem das aortopulmonale Fenster, der Ductus arteriosus, die Aorteninsuffizienz und das coronare arterio-venöse Aneurysma in Betracht. Außerdem hat der Autor ein dem Valsalva-Aneurysma sehr ähnliches Geräusch bei einer kongenitalen Pulmonalinsuffizienz (idiopathische Dilatation der Arteria pulmonalis) gehört. Dieses Herzgeräusch läßt unter Umständen eine Verwechslung mit einem rupturierten Aneurysma des Sinus von Valsalva zu. Auf die diastolische Betonung des kontinuierlichen Geräusches beim Valsalva-Aneurysma im Gegensatz zur systolischen Betonung beim Ductus wurde oben bereits eingegangen. Am schwersten wird wohl eine Differenzierung des Geräusches bei aortopulmonalem Fenster und nach unserer Erfahrung auch des systolisch-diastolischen Geräusches einer Subaortenstenose plus offenem Ductus arteriosus vom Geräusch des rupturierten Aneurysmas des Sinus von Valsalva sein. Beim Ductus, bei der Pulmonalinsuffizienz und bei der Aorteninsuffizienz ist das kontinuierliche Schwirren nicht so thoraxnah wie beim Valsalva-Aneurysma.

Obwohl in Einzelfällen eine lange Überlebenszeit nach der Ruptur des Aneurysmas mitgeteilt worden ist, ist im allgemeinen die *Prognose* ohne Operation schlecht. Vorher

asymptomatische Patienten mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt dekomensieren mitunter im Verlauf einiger Wochen oder Monate nach der Ruptur.

Die Tatsache, daß es sich um ein intrakardiales Aneurysma handelt, ist deshalb so betont worden, da ein höher in der Aorta gelegenes Aneurysma bei seiner Ruptur in jedem Fall zu einer tödlichen Blutung führt, während bei einem Aneurysma des Sinus von Valsalva zunächst einmal nur ein intrakardialer Shunt entsteht.

Therapie. Für die konservative Therapie ist natürlich jede Glykosidbehandlung bei bestehender Dekompensation von großer Bedeutung. Jedes rupturierte Aneurysma sollte jedoch so bald als möglich *operativ* behandelt werden. Ein Verschluß des Aneurysmas ist nicht zu erwarten, die Rupturstelle wird eher größer. Die Operation hat zum Ziel, die Kontinuität zwischen der Media der Aorta, dem Annulus fibrosus der Klappe und dem Ventrikelseptum wiederherzustellen. Dies geschieht durch einfaches Vernähen oder unter Zuhilfenahme eines Kunststofflickens. Die ersten Operationen wurden von LILLEHEI u. Mitarb. (1957), BAHNSON u. Mitarb. (1956), MORROW u. Mitarb. (1957) und MCGOON u. Mitarb. (1958) erfolgreich durchgeführt. Der Einsatz der Herz-Lungenmaschine ist erforderlich. In der Zwischenzeit sind schätzungsweise 20—30 rupturierte Aneurysmen operiert worden, ohne daß sie in Einzelfällen mitgeteilt worden sind. Vier unserer fünf Patienten wurden von KONCZ u. Mitarb. operiert. Nach BAHNSON (1962) ist bei einer Ruptur in den rechten Vorhof eine Eröffnung der Aorta nicht erforderlich. Bei den anderen Fällen ist ein transaortaler Zugang notwendig. Die Erfolge der Operation sind gut und das Operationsrisiko ist gering. Besondere Beachtung erfordert die rigorose antibiotische Behandlung begleitender bakterieller Endokarditis.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Clinical and developmental study of a case of ruptured aneurysm of the right anterior aortic sinus of Valsalva. In: Contributions to medical and biological research, dedicated to SIR WILLIAM OSLER, vol. 2, p. 899. New York: Hoeber 1919.
- BAHNSON, H. T.: Persönliche Mitteilung 1956. — Aneurysm of the aortic sinus. In: J. H. GIBSON jr., Surgery of the chest, p. 574. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1962.
- BUZZI, A.: Evaluation of a precordial continuous murmur. Rupture of aneurysm of sinus of Valsalva into the right ventricle. Amer. J. Cardiol. 4, 551 (1959).
- CHIPPS, H. D.: Aneurysm of the sinus of Valsalva causing coronary occlusion. Arch. Path. 31, 627 (1941).

- DAVIDSON, H. G., J. FABRICIUS, and E. HUSFELDT: Five cases of congenital aneurysm of aortic sinuses (of Valsalva) and notes on the prognosis. *Acta med. scand.* **160**, 455 (1958).
- EDWARDS, J. E.: Aneurysms of the aortic sinuses (Valsalva). In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*, p. 435. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- , and H. B. BURCHELL: The pathologic anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart including aortic Sinus aneurysms. *Thorax* **12**, 125 (1957).
- — and N. A. CHRISTENSEN: Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus. *Proc. Staff. Meetings Mayo Clinic.* **31**, 407 (1956).
- ELIOT, R. S., A. WOLBRINK, and J. E. EDWARDS: Congenital aneurysm of the left aortic sinus. A rare lesion and a rare cause of coronary insufficiency. *Circulation* **28**, 951 (1963).
- EVANS, J. W., TH. R. HARRIS, and D. A. BRODY: Ruptured aortic sinus aneurysm. Case report, with review of clinical features. *Amer. Heart J.* **61**, 408 (1961).
- FALHOLT, W., and G. THOMSEN: Congenital aneurysm of the right sinus of Valsalva, diagnosed by aortography. *Circulation* **8**, 549 (1953).
- HIGGINS, A. B.: Aneurysm of the sinus of Valsalva with rupture into right auricle and death. *U.S. nav. med. Bull.* **32**, 47 (1934).
- KAY, J. H., R. M. ANDERSON, R. R. LEWIS, and M. REINBERG: Successful repair of sinus of Valsalva — left atrial fistula. *Circulation* **20**, 427 (1959).
- KIEFFER, S. A., and P. WINCHELL: Congenital aneurysms of the aortic sinuses with cardio-aortic fistula. *Dis. Chest* **38**, 79 (1960).
- KONCZ, J.: Persönliche Mitteilung 1963.
- KUCSKO, L.: Über die formale und kausale Genese der sog. „idiopathischen“ Aneurysmen der Sinus Valsalvae aortae. *Wien. klin. Wschr.* **65**, 826 (1953).
- LEVINE, S. A., and W. P. HARVEY: *Clinical auscultation of the heart*, p. 490. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1959.
- LILLEHEI, C. W., P. STANLEY, and R. L. NARCO: Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. *Ann. Surg.* **146**, 459 (1957).
- LONDON, S. B., and R. E. LONDON: Production of aortic regurgitation by unperforated aneurysm of the sinus of Valsalva. *Circulation* **24**, 1403 (1961).
- MAGIDSON, O., and J. H. KAY: Ruptured aortic sinus aneurysms. Clinical and surgical aspects of seven cases. *Amer. Heart J.* **65**, 597 (1963).
- MALL, F. T.: Aneurysm of the membranous septum projectin into the right auricle. *Anat. Rec.* **6**, 291 (1912).
- MCGOON, D. C., J. E. EDWARDS, and J. W. KIRK-LIN: Surgical treatment of ruptured aneurysm of aortic sinus. *Ann. Surg.* **147**, 387 (1958).
- MICKS, R. H.: Congenital aneurysms of all three sinuses of Valsalva. *Brit. Heart J.* **2**, 63 (1940).
- MORGAN, R. J., and J. H. MAZUR: Congenital aneurysm of aortic root with fistula to left ventricle. A case report with autopsy findings. *Circulation* **28**, 589 (1963).
- MORGAN-JONES, A., and F. A. LANGLEY: Aortic sinus aneurysms. *Brit. Heart J.* **11**, 325 (1949).
- MORROW, A. G., R. R. BAKER, H. E. HANSON, and TH. W. MATTINGLY: Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the Sinus of Valsalva. *Circulation* **16**, 523 (1957).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- ORAM, S., and T. EAST: Rupture of aneurysm of aortic sinus (of Valsalva) into the right side of the heart. *Brit. Heart J.* **17**, 541 (1955).
- PACHALY, L., u. C. MARTINEZ: Über angeborene Aortensinusaneurysmen. Eine Revision von 43 Fällen, darunter zwei eigene, davon einer mit engen Beziehungen zum Marfansyndrom. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **102**, 321 (1961).
- RAMON, T. K., and T. B. MENON: Aneurysms of the sinuses of Valsalva. *Indian Heart J.* **1**, 1 (1949).
- ROSALL, R. E., and R. S. FRASER: Ruptured Sinus of Valsalva aneurysm. Clinical features. *Amer. J. Cardiol.* **6**, 1094 (1960).
- SAKAKIBARA, S., and S. KONNO: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. *Amer. Heart J.* **63**, 405 (1962).
- SAWYERS, J. L., J. E. ADAMS, and H. W. SCOTT jr.: Surgical treatment for aneurysm of the aortic sinuses with aortic-atrial fistula. *Surgery* **41**, 26 (1957).
- SPENCER, F. C., H. A. BLAKE, and H. T. BAHNSON: Surgical repair of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva in two patients. *Ann. Surg.* **152**, 963 (1960).
- STEINBERG, J., and N. FINBY: Clinical manifestations of unperforated aortic sinus aneurysm. *Circulation* **14**, 115 (1956).
- — Roentgen manifestations of unperforated aortic sinus aneurysms. *Amer. J. Roentgenol.* **77**, 263 (1957).
- TAUSSIG, H. B.: *Congenital malformations of the heart*, vol. II, 2nd ed. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- THURNAM, J.: On aneurysms, and especially spontaneous aneurysms of the ascending aorta and sinus of Valsalva. *Med.-chir. Trans.* **23**, 323 (1840).
- WALCHER, K.: Ein Fall von zweiteiligen Aortenklappen mit Aneurysmen beider Sinus von Valsalva. *Virchows Arch. path. Anat.* **234**, 73 (1921).
- WARTHEN, R. O.: Congenital aneurysm of the right anterior sinus of Valsalva (interventricular aneurysm) with spontaneous rupture into the left ventricle. *Amer. Heart J.* **37**, 975 (1949).

Ursprung der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis und andere Coronararterienanomalien

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Synonym. *Bland-White-Garland-Syndrom.*

Unter den Coronararterienanomalien hat der anomale Ursprung der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis die größte klinische Bedeutung. Es handelt sich um eine der seltensten, zugleich aber auch interessantesten Herzmißbildungen, die wir kennen.

Historisches. Nach der ersten pathologisch-anatomischen Beschreibung dieses Herzfehlers durch ABRIKOSSOFF (1911) folgte die erste Mitteilung über das klinische Bild im Jahre 1933 durch BLAND-WHITE und GARLAND. Seither wird dieser Herzfehler oft als Bland-White-Garland-Syndrom bezeichnet. Diese Autoren hatten bei einem sterbenden Kleinkind ein Elektrokardiogramm registriert und auf die im Kindesalter einmaligen elektrokardiographischen Veränderungen hingewiesen. Die Mißbildung ist selten und kommt nach KEITH u. Mitarb. unter 300 000 Geburten einmal vor. Wir haben in unserem Krankengut vier Fälle, davon drei klinisch, diagnostiziert (BEUREN und HOFFMEISTER). Insgesamt sind bisher etwa 75 Fälle in der Literatur mitgeteilt worden (LIMBOURG, KAUNITZ, GOULEY, CRONK et al., MCKINLEY et al., EDWARDS 1954, JURISHICA, CASE et al., EDWARDS 1958, LANG et al., KUZMAN et al., SAUERBREI und VEELKEN, KEITH, SABISTON et al., LAMPE und VERHEUGT, KRESBACH et al., USMAN et al., AGUSTSSON et al. 1962a u. b, RUDOLPH et al., BEUREN und HOFFMEISTER, MASSIK et al., LIEBMAN et al., NADAS et al.).

Pathoanatomie. Beim Bland-White-Garland-Syndrom entspringt die linke Coronararterie aus dem linken oder rechten Klappensinus der Pulmonalarterie (EDWARDS 1960). Ihre weitere Verzweigung und Aufteilung sowie der Verlauf ihrer Äste sind normal. Die rechte Coronararterie entspringt an normaler Stelle aus der Aorta. Sie ist dilatiert und geschlängelt und steht über mehr oder weniger stark ausgeprägte Anastomosen mit der anomalen linken Coronararterie in Verbindung. Als Folge der Unterdurchblutung des linken Ventrikels ist dieser erheblich dilatiert und dünnwandig. Das Endokard des linken Ventrikels ist in den meisten Fällen etwas verdickt. In der Wand des linken Ventrikels finden sich alte und frische Myokardinfarkte. Ruptur des linken Ventrikels im Bereich eines Infarktes ist von MCKINLEY u. Mitarb. beschrieben worden.

Nur der Fehlengang der linken Coronararterie wird als Bland-White-Garland-Syn-

drom bezeichnet. Ursprung beider Coronararterien aus der Arteria pulmonalis ist nach EDWARDS (1960) extrem selten. Ebenfalls seltener als der Fehlengang der linken Coronararterie ist ein anomaler Ursprung der rechten Coronararterie aus der Arteria pulmonalis (nach EDWARDS [1960] im Verhältnis von 10:1). Wenn die rechte Coronararterie ihren Ursprung in der Arteria pulmonalis nimmt, ist das Myokard gewöhnlich normal ernährt. Diese Mißbildung hat daher weniger klinische Bedeutung.

Ebenfalls selten ist eine singuläre Coronararterie. KRUMBHAAR und EHRICH sowie ROBERTS und LOUBE haben hierüber berichtet und nach WHITE und EDWARDS sind 28 Fälle mitgeteilt worden. Bei dieser Anomalie kann es sich um eine „echte“ singuläre Arterie ohne weitere Verzweigung in große Äste handeln, oder das singuläre Ostium gibt eine normale rechte Coronararterie und einen weiteren normal verlaufenden Ramus circumflexus der linken Coronararterie ab. Funktionell ist diese Mißbildung ebenfalls von geringer Bedeutung.

Pathophysiologie. Nach TAUSSIG (1960) verursacht der Fehlengang der linken Coronararterie aus der Arteria pulmonalis während der Fetalzeit keine Ischämie des Myokards, da der Perfusionsdruck in der Arteria pulmonalis und in der Aorta gleich hoch ist und das Blut in beiden großen Gefäßen die gleiche Sauerstoffsättigung hat. Es fließt demnach Blut gleicher Sättigung unter gleichem Druck in die rechte und in die anomale linke Coronararterie. Das Herz hat daher bei der Geburt eine normale Größe. Man hat lange angenommen, daß diese Perfusionsrichtung auch nach der Geburt nach Absinken des Pulmonalarteriendruckes bestehen bleibt und daß für das klinische Bild der niedrige Sauerstoffgehalt des Pulmonalarterienblutes verantwortlich ist. Bei einer ganzen Reihe cyanotischer Herzfehler werden die Coronararterien jedoch ebenfalls von der Aorta aus mit Blut von geringer Sauerstoffsättigung durchblutet, ohne daß die geringsten Zeichen einer Myokardischämie vorhanden sind. GASUL und LOEFFLER haben dann 1949 vermutet, daß der niedrige Druck der Arteria pulmonalis im Verein mit der geringen Sauer-

stoffsättigung dieses Blutes die Schwierigkeiten im Versorgungsgebiet der linken Coronararterie verursacht. Erst EDWARDS (1954, 1958), CASE u. Mitarb. sowie SABISTON haben auf die Bedeutung der Beobachtung von BROOKS hingewiesen, der 1886 über zwei Fälle mit Fehlengang der rechten Coronararterie von der Pulmonalis berichtet und nach pathologisch-anatomischen Studien angenommen hatte, daß die anomale rechte Coronararterie von der normalen linken über Anastomosen durchblutet wird, also eine retrograde Durchblutung in die Arteria pulmonalis stattfindet. Es findet also eine regelrechte Drainage arteriellen Blutes über die linke Coronararterie in die Arteria pulmonalis im Sinne eines Links-Rechts-Shunts statt. Dem linken Ventrikel wird dadurch ein großer Teil des arteriellen Blutes entzogen, bevor es die Capillaren passiert hat. Bei dieser hämodynamischen Situation ist es gleichgültig, ob die linke oder die rechte Arteria coronaria aus der Arteria pulmonalis entspringt, da beim Vorhandensein funktionstüchtiger Anastomosen die Perfusion immer aus dem Gebiet des höheren Druckes, also aus der in der Aorta entspringenden Coronarie, in das Gebiet niederen Druckes gerichtet ist. Blutentnahmen und Druckmessungen in der anormalen linken Coronararterie bei Operationen haben dies eindeutig bewiesen (SABISTON et al., SABISTON, BEUREN und HOFFMEISTER). Der erhebliche Unterschied im klinischen Bild beim Fehlengang der linken oder der rechten Coronararterie liegt offenbar lediglich in der größeren Bedeutung der linken Coronararterie für das Herz und in der Größe und Wichtigkeit ihres Versorgungsgebietes im Vergleich zur rechten Coronararterie.

KAUNITZ und JURICHICA wiesen nach Literaturzusammenstellungen darauf hin, daß die Kinder selten das Ende des 1. Lebensjahres erleben. JURICHICA fand jedoch in der Literatur unter 59 Fällen 11 Patienten, die das Erwachsenenalter (16—64 Jahre) erreicht hatten, und fügte selbst einen weiteren 18jährigen Patienten hinzu. Danach berichteten auch LAMPE und VERHEUGT über einen Patienten, der das Erwachsenenalter erreichte, einen 16 Jahre alten Jungen. Dies veranlaßte AGUSTSSON u. Mitarb., eine Einteilung in „infantilen Typ“ und in „Erwachsenentyp“ des Bland-White-Garland-Syndroms vorzunehmen. Nach dieser Klassifizierung gehören Patienten mit ausgedehnten Anastomosen zwischen beiden Coronarien und einer retrograden Perfusion der linken Coronararterie zum „Erwachsenentyp“. Beim „Erwach-

senentyp“ kommt es nicht zum ungenutzten Abfluß des arteriellen Blutes in die linke Coronararterie und in die Arteria pulmonalis, da das Blut der rechten Coronararterie ein ausgedehntes Netz von Anastomosen und Capillaren passiert. Diese Patienten haben klinisch im allgemeinen keine Zeichen von Myokardischämie. Zum „infantilen Typ“ gehören Patienten ohne funktionstüchtige Anastomosen, bei denen die linke Coronararterie von der Arteria pulmonalis durchblutet wird.

EDWARDS (1964) und NADAS u. Mitarb. haben kürzlich in einer erneuten Diskussion der Pathophysiologie dieser beiden Typen des Bland-White-Garland-Syndroms darauf hingewiesen, daß der sog. „Erwachsenentyp“ und der „infantile“ Typ keine fixierten Varianten der gleichen Mißbildung sind, sondern daß ein ganzes Spektrum von „Zwischentypen“ existiert. Nach diesen Autoren liegen zwischen den beiden extremen Typen die Fälle von Kleinkindern, bei denen eine Perfusion der linken Coronararterie zwar von der rechten Coronarie über Anastomosen stattfindet, ein ausreichendes Netz von Capillaren sich aber noch nicht entwickelt hat. Das langsame Absinken des Pulmonalarteriendruckes nach der Geburt wäre dann als ein Stimulus für die Ausbildung der Anastomosen und die Umkehr der Perfusionsrichtung anzusehen. Praktisch könnte sich dann jeder „infantile“ Typ in einen „Erwachsenentyp“ entwickeln, wenn ihm für die Entwicklung vor allem auch von Capillaren genügend Zeit gegeben ist. Offenbar hängt die Schnelligkeit der Umwandlung vom „kindlichen Typ“ in den „Erwachsenentyp“, und damit auch die Prognose dieser Kinder, von den individuell sehr verschieden stark ausgeprägten und vorhandenen Anastomosen und Capillaren ab.

Klinik

Symptomatologie. Während der ersten Lebenswochen sind die Kinder unauffällig. Meist kommt es spätestens bis zum Alter von 3 Monaten zu auffälliger leichter Ermüdbarkeit beim Füttern und zu Schweißausbrüchen, Blässe und zum Kreislaufkollaps, was die Eltern erstmals zum Arzt führt. Bei genauer Beobachtung der Kleinkinder kann man ausgesprochene Anfälle von Angina pectoris feststellen. Das Kind schreit mit schmerzverzerrtem Gesicht, wird blaß, transpiriert und zieht oft die Beine hoch. Der Puls ist kaum tastbar. Mitunter führt auch eine Pneumonie die Kinder erstmals in Behandlung. Bei einer Röntgenaufnahme fällt dann das sehr große Herz auf. Die Herzfrequenz ist beschleunigt und bleibt auch nach Abklingen der erhöhten Temperatur tachykard. Die Herztöne sind leise, ein Galopprrhythmus ist häufig. Ein Geräusch ist oft nicht vorhanden oder man

hört ein leises systolisches Geräusch am linken Sternalrand.

Das Herz ist erheblich vergrößert, von kugelförmiger Konfiguration und im linken schrägen Durchmesser sieht man den großen linken Ventrikel weit nach hinten über die Wirbelsäule ausladen (Abb. 284). Der linke Vorhof wird durch den großen, dilatierten linken Ven-

trikel nach oben geschoben, was nach Breischluck deutlich zu erkennen ist. Die T-Zacke war bei 14 Fällen in AVL in 12 Fällen negativ, in einem Fall flach und in einem Fall positiv. In den Brustwandableitungen findet sich Anhalt für Linkshypertrophie. Nach KEITH eine negative T-Zacke in V_5 oder V_6 in 12 von 18 Fällen, ein negatives V_4 nur in einem Fall. Überhöhter ST-Abgang in V_5 in 11 von 18 Fällen. Ein gering negativer ST-Abgang in V_5 bei 4 der 18 von KEITH ausgewerteten Fällen. Keine ST-Veränderungen nur in 3 von 6 Fällen. Ein tiefes Q in V_5 und V_6 war jedoch immer vorhanden. Die EKG-Veränderungen entsprechen den Zeichen des Vorderwandinfarktes und sind im Kindesalter pathognomonisch. Auffallend ist bei täglichen EKG-Kontrollen der sich oft laufend ändernde Schweregrad der EKG-Veränderungen, vor allem der Tiefe der Q-Zacken in AVL, I- und V_5 und V_6 . Dies mag laufenden „Schüben“

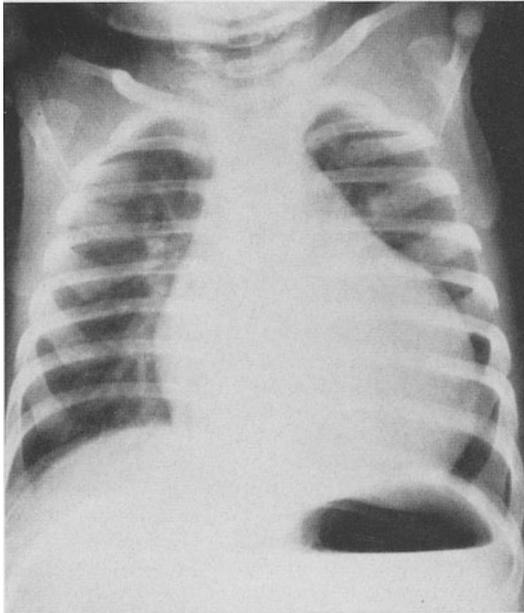


Abb. 284 a. Herzfernaufnahme bei Fehlabgang der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis. Erheblich vergrößertes Herz

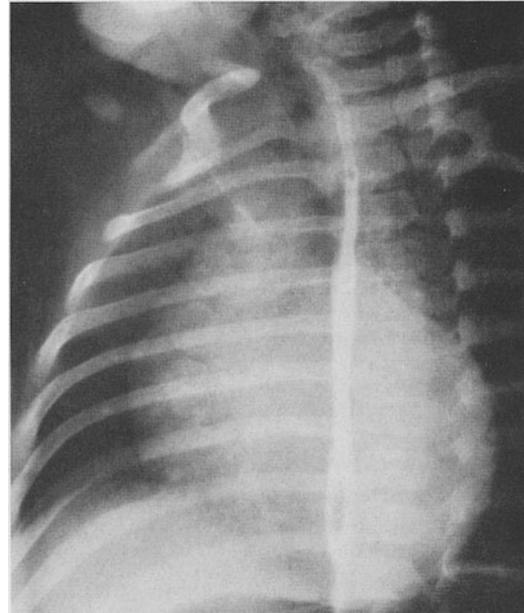


Abb. 284 b. Linker vorderer schräger Durchmesser bei Fehlabgang der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis. Erheblich vergrößerter linker Ventrikel, der weit über die Wirbelsäule nach hinten reicht

trikel nach oben geschoben, was nach Breischluck deutlich zu erkennen ist.

Aufschlußreich ist die *Durchleuchtung* des Herzens. Im linken schrägen Durchmesser fällt der ruhige, kontraktionsschwache linke Ventrikel im Gegensatz zum kontraktionskräftigen rechten Ventrikel auf.

Das *Elektrokardiogramm* ist so charakteristisch, daß die Diagnose in den meisten Fällen ohne eingreifende Untersuchungen möglich ist. Die Frequenz ist beschleunigt und die Überleitungszeit ist gewöhnlich verkürzt. QRS ist verbreitert. Klassische Zeichen und eine tiefe Q-Zacke in den Ableitungen I und AVL bei tief negativem T in den gleichen Ableitungen und ebenfalls tiefem Q und negativem T in den linksthorakalen Ableitungen mit hohem ST-Abgang in V_5 und V_6 . KEITH fand bei 23 Fällen in der Literatur ein negatives T in 22 Fällen, ein negatives T_2 in 10 Fällen und

Die T-Zacke war bei 14 Fällen in AVL in 12 Fällen negativ, in einem Fall flach und in einem Fall positiv.

In den Brustwandableitungen findet sich Anhalt für Linkshypertrophie. Nach KEITH eine negative T-Zacke in V_5 oder V_6 in 12 von 18 Fällen, ein negatives V_4 nur in einem Fall. Überhöhter ST-Abgang in V_5 in 11 von 18 Fällen. Ein gering negativer ST-Abgang in V_5 bei 4 der 18 von KEITH ausgewerteten Fällen. Keine ST-Veränderungen nur in 3 von 6 Fällen. Ein tiefes Q in V_5 und V_6 war jedoch immer vorhanden. Die EKG-Veränderungen entsprechen den Zeichen des Vorderwandinfarktes und sind im Kindesalter pathognomonisch. Auffallend ist bei täglichen EKG-Kontrollen der sich oft laufend ändernde Schweregrad der EKG-Veränderungen, vor allem der Tiefe der Q-Zacken in AVL, I- und V_5 und V_6 . Dies mag laufenden „Schüben“

neuer Infarzierungen entsprechen. Auch das klinische Befinden unserer Patienten war offensichtlich an den Tagen weniger stark ausgeprägter EKG-Veränderungen besser als an den Tagen mit deutlich zunehmenden EKG-Veränderungen. Die Abb. 285 zeigt ein typisches EKG.

Die *Katheterisierung* des Herzens ist ohne großen diagnostischen Wert bei Kindern mit diesem Syndrom und sicher nicht ungefährlich. Über angiokardiographische Untersuchungen ist berichtet worden (CASE et al., KEITH et al., TAUSSIG 1960, NADAS et al.). Sie zeigen meist nur indirekte Anhaltspunkte für den Fehl- abgang der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis. Ein intravenöses Angiokardiogramm bringt im allgemeinen ein gutes Lävogramm, da kein großer Links-Rechts-Shunt vorhanden ist. Es zeigt einen riesigen, dünnwandigen linken Ventrikel, der sich in Systole und Diastole kaum in seiner Form und Größe verändert. Eine Füllung der linken Coronararterie aus der Arteria pulmonalis ist angiokardiographisch nur selten beobachtet worden (TAUSSIG 1958). Auffallend ist der verdrängte kleine rechte Ventrikel und der hoch und nach posterior geschobene linke Vorhof, beides aber Zeichen, die auch auf Angiokardiogrammen bei Endokardfibroelastose des linken Ventrikels und bei Glykogenspeicherkrankheit zu sehen sind und differentialdiagnostisch keine Schlüsse zulassen. Eher noch gestattet die Dünnwandigkeit des linken Ventrikels eine Differenzierung von der Endokardfibroelastose und der Glykogenspeicherkrankheit, bei denen außer der angiokardiographisch beobachteten Kontraktionsarmut der linke Ventrikel dickwandig dargestellt ist. Auch eine retrograde Aortographie zeigt lediglich die Füllung der rechten Coronararterie bei fehlender linker Coronararterie. Da dies auch bei normalen Coronararterien der Fall sein kann, ist die ausbleibende Füllung der linken Arterie nicht beweisend. CASE u. Mitarb. haben in einem Fall bei retrograder Aortographie allerdings deutlich eine Füllung der linken Coronararterie durch die rechte Arterie darstellen können. Die starke Schlingelung der rechten Coronarie und deren Ausdehnung über den linken Ventrikel kann als indirekter Anhaltspunkt für den Fehl- abgang der linken Coronararterie angesehen werden.

Wir haben bei unseren Patienten Bestimmungen der Transaminase- und Kreatin-Phos-

phokinase-Aktivität durchgeführt und keine erhöhten Werte erhalten. Wahrscheinlich hängt der Wert der Enzymbestimmungen sehr vom Zeitpunkt der Untersuchung ab.

Differentialdiagnostisch kommen vor allem die Endokardfibroelastose, die Glykogenspeicherkrankheit, Myokarditis unbekannter Ätiologie, sekundäre Anämie und Ventrikelseptumdefekt mit großem Links-Rechts-Shunt in

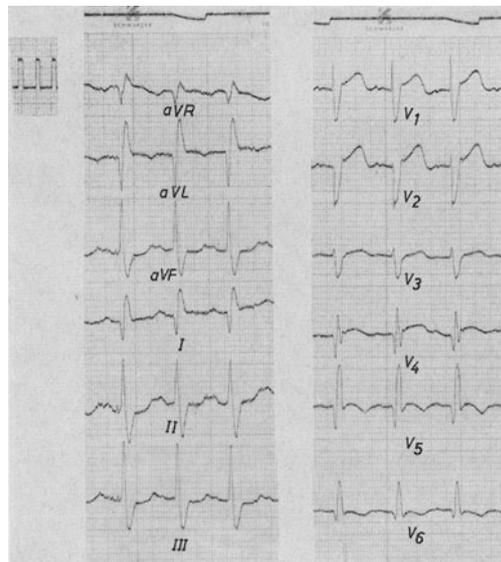


Abb. 285. Elektrokardiogramm bei Fehl- abgang der linken Coronararterie von der Arteria pulmonalis. Beachte tiefes Q in aVL, I und V₅. Infarktzeichen in den linksthorakalen Ableitungen

Frage. Alle diese Krankheiten können zu erheblicher Herzinsuffizienz im 1. Lebensjahr führen. Bei der Endokardfibroelastose findet sich im EKG ebenfalls häufig ein negatives T₁ und T₅ bis T₆. Q-Zacken in AVL und I sind, wenn vorhanden, nicht so tief wie beim Bland-White-Garland-Syndrom. In den Brustwandableitungen fehlen die Zeichen eines Infarktes. Auf die Differentialdiagnose der Glykogenspeicherkrankheit haben BEUREN u. Mitarb. hingewiesen (BEUREN et al.). Bei dieser sind PQ und QRS gleich lang, was beim Bland-White-Garland-Syndrom nicht vorkommt. Auch hier finden sich ST- und T-Veränderungen, Infarktzeichen fehlen aber und die PQ-Verkürzung ist so charakteristisch, daß Verwechslungen vermeidbar sind. Keiner der genannten Herzfehler hat im EKG das typische Q in I und AVL. Bei der Myokarditis fehlen vor allem in den Brustwandableitungen Zeichen der Linkshypertrophie. Eine Anämie kann

mitunter einmal im 1. Lebensjahr zu einer Herzinsuffizienz mit erheblicher Herzvergrößerung führen. Ein Blutbild klärt die Differentialdiagnose.

Ohne chirurgische Behandlung ist die Prognose außerordentlich schlecht. Am Ende des 1. Lebensjahres waren alle Kinder mit diesem Syndrom verstorben, die überhaupt irgendwelche Symptomatik während dieser Zeit gezeigt hatten. Dies sind etwa 90% aller Patienten bei diesem Herzfehler. Die zweite Gruppe in bezug auf die Prognose sind die Patienten mit dem sog. „Erwachsenentyp“ des Syndroms. Ihr Durchschnittsalter wird mit 30—40 Jahren angegeben. Alle diese Patienten waren im 1. Lebensjahr asymptomatisch. Demnach erfordert die Entdeckung eines derartigen symptomatischen Kindes im 1. Lebensjahr außer der Einleitung entsprechender konservativer Therapie einen sofortigen Entschluß zum operativen Vorgehen, da mit dem Tod des Patienten im 1. Lebensjahr mit Sicherheit zu rechnen ist.

Therapie. Die konservative Therapie bietet wenig. Außer entsprechender Pflege und Fütterung in kleinen Portionen in kurzen Abständen ist durch eine Digitalisierung nur eine kurzdauernde Besserung zu erwarten. Nach TAUSSIG (1960) ist mit dem Tod spätestens 4 Monate nach Beginn der Symptome zu rechnen.

Verschiedene *chirurgische Maßnahmen* sind in den letzten Jahren zur Behandlung des Bland-White-Garland-Syndroms vorgeschlagen und versucht worden.

Die Anlage einer Blalock-Taussig-Anastomose mit dem Ziel einer Erhöhung des Sauerstoffgehaltes des Blutes der Arteria pulmonalis wird seit dem Nachweis retrograder Perfusion der linken Coronararterie zumindest in diesen Fällen nicht mehr ernsthaft in Erwägung zu ziehen sein.

KITTLE u. Mitarb. haben über einen Fall berichtet, bei dem sie eine Muller-Dammann-Bandage zur Herstellung einer milden supralvalvulären Pulmonalstenose angelegt haben, um den Perfusionsdruck an der anormalen Abgangsstelle der linken Coronararterie zu erhöhen. Bei dem Patienten kam es nach Anlage der Bandage zu Kammerflimmern mit tödlichem Ausgang.

Die Operation nach VINEBERG und BULLER mit Einpflanzung der Arteria mammaria interna in den linken Ventrikel hat wegen der Kleinheit der Gefäße ebenfalls wenig Aussicht auf Erfolg.

MUSTARD hat erstmals eine operative Trennung der linken Coronararterie von ihrer anormalen Ursprungsstelle und ihre Anastomosierung mit einer aus der Aorta abgehenden Arterie versucht. Auch dieser Versuch ist fehlgeschlagen.

APLEY u. Mitarb. haben eine Excision der infarzierten Gebiete vorgeschlagen. Über erfolgreiche Operationen dieser Art ist bisher nicht berichtet worden.

PAUL und ROBBINS haben erstmals über eine Operation beim Fehlabbang der linken Coronararterie unter Anwendung des Prinzips der Beckschen Operation zur Verbesserung der Myokarddurchblutung berichtet. Um die Entwicklung coronarer Kollateralzirkulation anzuregen, haben sie das Herz nach Eröffnung des Perikards chemisch deepikardialisiert und mit Talkum bepudert. Es handelt sich um eine Operation, die für die erheblich vorgeschädigten Herzen sicher die schonendste ist.

SABISTON u. Mitarb. haben eine Reihe derartiger Operationen durchgeführt. Die Autoren führen eine Deepikardialisierung durch einen Phenolanstrich des ganzen Herzens durch, pudern dann mit Talkum und vernähen schließlich die linke Lunge auf dem linken Ventrikel, um ein Einwachsen extrakardialer Arterien zu begünstigen. Das erste dieser erfolgreich operierten Kinder ist jetzt 6¹/₂ Jahre alt und in befriedigendem Zustand.

Seit EDWARDS (1958) und CASE u. Mitarb. auf die Beobachtung von BROOKS hingewiesen haben, daß eine in der Arteria pulmonalis entspringende Coronararterie wahrscheinlich über Anastomosen von der normalen Arterie durchblutet wird, wurde nach entsprechendem Nachweis auf dem Operationstisch in einigen Fällen die linke Coronararterie unterbunden und zusätzlich die oben erwähnte Operation nach PAUL und ROBBINS durchgeführt. Auf diese Art wird die Drainage arteriellen Blutes in die Arteria pulmonalis verhindert und das Myokard besser durchblutet. Die nach der Unterbindung der linken Coronarie an ihrer Ursprungsstelle sofort einsetzende bessere Durchblutung des infarzierten Myokardabschnittes ist eindrucksvoll. Eine kleine Zahl von Patienten ist bisher erfolgreich operiert worden. Es ist ratsam so vorzugehen, daß zunächst die Sauerstoffsättigung der linken Coronararterie an ihrer Mündung geprüft wird, um festzustellen, ob retrograde Perfusion stattfindet. Ist dies nicht der Fall, so muß man sich mit einer Operation nach PAUL und ROBBINS

zufrieden geben. Liegt retrograde Perfusion vor, so kann zusätzlich die linke Coronararterie unterbunden werden. Es ist darauf zu

achten, daß die Unterbindung so nah als möglich an der Arteria pulmonalis erfolgt und daß keine Coronarvenen mitgefaßt werden.

Literatur

- ABRIKOSOFF, A.: Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatigen Kinde. *Virchows Arch. path. Anat.* **203**, 413 (1911).
- AGUSTSSON, M. H., B. M. GASUL, E. H. FELL, J. S. GRAETTINGER, J. P. BICOFF, and D. F. WATERMAN: Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Diagnosis and treatment of infantile and adult types. *J. Amer. med. Ass.* **180**, 15 (1962a).
- — and R. LUNDQUIST: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (adult type). A case report. *Pediatrics* **29**, 274 (1962b).
- APLEY, J., R. E. HORTON, and M. D. WILSON: The possible role of surgery in the treatment of anomalous left coronary artery. *Thorax* **12**, 28 (1957).
- BEUREN, A. J., J. APITZ u. J. STOERMER: Bericht über zwei Geschwister mit Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und ein drittes Geschwisterkind mit Ventrikelseptumdefekt. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 708 (1962).
- , u. H. E. HOFFMEISTER: Diagnose, Hämodynamik und chirurgische Therapie des Fehl- abgangs der linken Koronararterie von der Arterie pulmonalis. *Z. Kreisl.-Forsch.* **52**, 1088 (1963).
- BLAND, E. F., P. D. WHITE, and J. GARLAND: Congenital anomalies of the coronary arteries; report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Amer. Heart J.* **8**, 787 (1933).
- BROOKS, H. ST. J.: Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery; with some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. *J. Anat.* **20**, 26 (1886).
- CASE, R. B., A. G. MORROW, W. STAINSBY, and J. O. NESTOR: Anomalous origin of the left coronary artery. The physiologic defect and suggested surgical treatment. *Circulation* **17**, 1062 (1958).
- CRONK, E. S., J. G. SINCLAIR, and R. H. RIGDON: An anomalous coronary arising from the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **42**, 906 (1951).
- EDWARDS, J. E.: Functional pathology of congenital cardiac disease. *Pediat. Clin. N. Amer.* **1**, 13 (1954).
- Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenouslike communications. *Circulation* **17**, 1001 (1958).
- Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- EDWARDH, J. E.: The direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. *Circulation* **29**, 163 (1964).
- GASUL, B. M., and F. LOEFFLER: Anomalous origin of the left coronary from the pulmonary artery (Bland-White-Garland-syndrome); report of four cases. *Pediatrics* **4**, 498 (1949).
- GOULEY, B. A.: Anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery (adult type). *Amer. Heart J.* **40**, 630 (1950).
- JURISHICA, A. J.: Anomalous left coronary artery. Adult type. *Amer. Heart J.* **54**, 429 (1957).
- KAUNITZ, P. E.: Origin of left coronary artery from pulmonary artery; review of the literature and report of two cases. *Amer. Heart J.* **33**, 182 (1947).
- KEITH, J. D.: The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Brit. Heart J.* **21**, 149 (1959).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Mac Millan Co. 1958.
- KITTLE, C. F., A. M. DIEHL, and A. HEIBRUNN: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Report of a case and surgical consideration. *J. Pediat.* **47**, 198 (1955).
- KRESBACH, E., M. FOSSEL u. R. BAUER: Abgang der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis. Bericht über einen klinisch diagnostizierten und anatomisch gesicherten Fall. *Z. Kreisl.-Forsch.* **50**, 162 (1961).
- KRUMBHAAR, E. B., and W. E. EHRICH: Varieties of single coronary artery in man, occurring as isolated cardiac anomalies. *Amer. J. med. Sci.* **196**, 407 (1938).
- KUZMAN, W. J., A. S. YUSKIS, and D. B. CARMICHAEL: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **57**, 36 (1959).
- LAMPE, C. F. J., and A. P. VERHEUGT: Anomalous left coronary artery. Adult type. *Amer. Heart J.* **59**, 769 (1960).
- LANG, E. K., L. A. PHILLIPS, and J. G. MCAFEE: Angiocardiographic features of the Bland-White-Garland syndrome. *Amer. J. Roentgenol.* **80**, 381 (1958).
- LIEBMAN, J., H. K. HELLERSTEIN, J. L. ANKENY, and A. TUCKER: The problem of the anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in older children. *New Engl. J. Med.* **269**, 486 (1963).
- LIMBOURG, M.: Über den Ursprung der Kranzarterien des Herzens aus der Arteria pulmonalis. *Beitr. path. Anat.* **100**, 191 (1938).
- MASSIK, N. A., J. LAWLER, and M. VERMILLION: Myocardial ischemia after ligation of an anomalous left coronary artery arising from the

- pulmonary artery. *New Engl. J. Med.* **269**, 483 (1963).
- McKINLEY, H. J., J. ANDREWS, and C. A. NEILL: Left coronary artery from the pulmonary artery. Three cases, one with cardiac tamponoide. *Pediatrics* **8**, 828 (1951).
- MUSTARD, W. T. (1956): Zit. bei J. D. KEITH, The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Brit. Heart J.* **21**, 149 (1959).
- NADAS, A. S., R. GAMBOA, and P. G. HUGENHOLTZ: Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report of two surgically treated cases with a proposal of hemodynamic and therapeutic classification. *Circulation* **29**, 167 (1964).
- PAUL, R. N., and S. G. ROBBINS: A surgical treatment proposed for either endocardial fibroelastosis or anomalous coronary artery. *Pediatrics* **16**, 147 (1955).
- ROBERT, J. T., and S. D. LOUBE: Congenital single coronary artery in man; report of nine new cases, one having thrombosis with right ventricular and atrial (auricular) infarction. *Amer. Heart J.* **34**, 188 (1947).
- RUDOLPH, A. M., N. L. GOOTMAN, N. KAPLAN, and M. ROHMAN: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery with large left-to-right shunt in infancy. *J. Pediat.* **63**, 543 (1963).
- SABISTON jr., D. C.: Persönliche Mitteilung 1958.
- C. A. NEILL, and H. B. TAUSSIG: The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation* **22**, 591 (1960).
- SAUERBREI, H. U., u. D. VEELKEN: Atypischer Abgang der linken Kranzarterie aus dem ventralen Sinus valsalvae der Arteria pulmonalis. *Arch. Kinderheilk.* **160**, 236 (1959).
- TAUSSIG, H. B.: Persönliche Mitteilung 1958.
- Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- USMAN, A., B. FERNANDEZ, J. F. URICCHIO, and H. T. NICHOLS: Aberrant origin of left coronary artery combined with mitral regurgitation in an adult. *Amer. J. Cardiol.* **8**, 130 (1961).
- VINEBERG, A., and W. BULLER: Technical factors which favor mammary — coronary anastomosis. *J. thorac. Surg.* **30**, 411 (1955).
- WHITE, N. K., and J. E. EDWARDS: Anomalies of the coronary arteries; report of four cases. *Arch. Path.* **45**, 766 (1948).

Coronares arterio-venöses Aneurysma

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Pathologie. Beim coronaren arterio-venösen Aneurysma besteht eine direkte Verbindung zwischen einer der beiden normal in der Aorta entspringenden Coronararterien mit dem Coronarsinus oder einer der vier Herzhöhlen, unter Umgehung eines Teiles der Capillaren. Das Aneurysma funktioniert als arterio-venöse Fistel. Die Mißbildung wurde erstmals von R. T. GRANT (1926a) beschrieben. Arterio-venöse Aneurysmen des Coronarkreislaufs sind äußerst selten. Eine Übersichtsarbeit über 73 Fälle erschien 1962 von UPSHAW.

GRANT hat nach seiner Beobachtung eines Falles die Embryologie dieser Mißbildung untersucht (GRANT 1926b). Im Beginn seiner Entwicklung wird das Herz durch Blut ernährt, das durch die Intertrabecularräume strömt. Diese Intertrabecularräume münden in den Herzkammern. Später verbinden sich die Coronararterien und die Coronarvenen mit den Intertrabecularräumen, die durch das weitere Wachstum des Myokards eingeengt werden, so daß Capillaren entstehen. Die Intertrabecularräume bleiben außerdem zum Teil in Verbindung mit den Herzhöhlen. Bei mangel-

der Einbeziehung der Intertrabecularräume in das Capillarbett entsteht ein coronares arterio-venöses Aneurysma oder die direkte Mündung eines Coronararterienastes in eine der Herzhöhlen (NEILL und MOUNSEY 1958).

Pathophysiologie. Je nach seiner Größe führt das coronare arterio-venöse Aneurysma arterielles Blut in den Coronarsinus und damit in den rechten Vorhof. Es entsteht ein Links-Rechts-Shunt. Ein Teil des Coronararterienblutes fließt außerdem durch die Sinusoidalgefäße direkt in die Herzkammern. Das arterio-venöse Aneurysma belastet vor allem den linken Ventrikel und führt zu einer Herzvergrößerung, bei großem Shunt unter Umständen zu frühzeitiger Dekompensation.

Klinik

Da der Links-Rechts-Shunt gewöhnlich nicht groß ist, bestehen nur wenig Beschwerden. Auffallend ist unter Umständen nur eine Infektneigung. Gelegentlich wird ein Herzgeräusch entdeckt. Man fühlt dann ein kontinuierliches Schwirren dicht über dem Herzen. Ein lautes kontinuierliches Geräusch ist über

dem ganzen Herzen zu hören, am lautesten dicht über dem Aneurysma, rechts oder links vom mittleren Sternalrand. Das Geräusch ist sehr thoraxnah und hat ein Maximum in der Mitte der Systole und in der Mitte der Diastole. Es ist auch mit dem Geräusch des rupturierten Aneurysmas des Sinus von Valsalva verwechselt worden, obwohl dies nur ein diastolisches Maximum hat.

Die Herzfernaufnahme ist bei kleinen Aneurysmen unauffällig, bei größeren Shunts ist das Herz jedoch vergrößert und man sieht eine vermehrte Lungengefäßzeichnung. Das EKG ist entweder normal oder zeigt Linkshypertrophie. Bei der Katheterisierung des Herzens findet sich ein Sauerstoffanstieg im rechten Vorhof oder bei Mündung in den

rechten Ventrikel dort ein Anstieg der Sauerstoffsättigung. Die Lage und Größe des Aneurysmas und seine Mündungsstelle wird am besten durch eine retrograde Aortographie dargestellt (TAUSSIG).

Therapie. Größere Aneurysmen mit nennenswertem Shuntvolumen sollten operativ behandelt werden (GASUL et al.). Eine weitere Indikation zur Operation mag die Möglichkeit einer leichteren Entwicklung von Coronarinsuffizienz im Erwachsenenalter und eine gewisse Prädestinierung zur bakteriellen Endokarditis sein. Die Operation besteht aus einer Unterbindung der Coronararterie dicht oberhalb des Aneurysmas und in einer Unterbindung der Mündung der venösen Seite in das Herz.

Literatur

- GASUL, B. M., R. A. ARCILLA, E. H. FELL, J. LYNFIELD, J. P. BICOFF, and L. L. LUAN: Congenital coronary arterio-venous fistula; clinical, phonocardiographic, angiocardiographic, and hemodynamic studies in 5 patients. *Pediatrics* **25**, 531 (1960).
- GRANT, R. T.: Unusual anomaly of coronary vessels in malformed heart of child. *Heart* **13**, 273 (1926a).
- Development of cardiac coronary vessels in rabbit. *Heart* **13**, 261 (1926b).
- NEILL, C. A., and P. MOUNSEY: Auscultation in patent ductus arteriosus, with a description of 2 fistulae simulating patent ductus. *Brit. Heart J.* **20**, 61 (1958).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- UPSHAW, CH. B.: Congenital coronary arterio-venous fistula. Report of a case with an analysis of seventy-three reported cases. *Amer. Heart J.* **63**, 399 (1962).

Arteriovenöses Aneurysma des großen Kreislaufs

Von H. MENTZEL, Göttingen

Bezeichnung. Unmittelbare Verbindungen zwischen Arterien und Venen werden allgemein als arteriovenöse Aneurysmen oder Fisteln bezeichnet. Diese Kennzeichnung ist eindeutig, sofern allein eine direkte Kommunikation zwischen arteriellem und venösem Schenkel vorliegt, wie sie bei Gefäßverletzungen angetroffen wird. Angeborene arteriovenöse Aneurysmen treten in dieser isolierten Form nur selten im Bereich des cerebralen und visceralen Kreislaufs auf; in der Peripherie sind sie gewöhnlich multipel ausgebildet und mit einer umschriebenen oder flächenhaften Dysplasie des umgebenden Gefäßbezirks kombiniert. Für ältere Beschreiber des Krankheitsbildes war häufig die äußerlich sichtbare Veränderung der Gefäßzeichnung maßgebend, wodurch sehr unter-

schiedliche Benennungen entstanden. So wurden periphere arteriovenöse Aneurysmen unter den Bezeichnungen: Phlebarteriektasie, Angiektasie, varicöses Aneurysma, Angioma cavernosum, racemosum, serpentinum beschrieben (Literatur s. LEWIS). Da die arteriovenöse Kurzschlußverbindung für den Gesamtorganismus die folgenschwersten pathologischen Störungen verursacht, sollte die Bezeichnung: „arteriovenöses Aneurysma“ auch bei begleitenden Gefäßveränderungen in den Vordergrund gestellt werden, deren Ursprung auf eine gemeinsame primäre Fehlanlage zurückzuführen ist, oder die als sekundäre Folge der arteriovenösen Verbindungen entstehen.

Definition. Das angeborene arteriovenöse Aneurysma stellt einzelne oder mehrere Kurz-

schlußverbindungen zwischen dem arteriellen Hochdruck- und dem venösen Niederdrucksystem her, so daß arterielles Blut ohne Teilnahme am Gewebstoffwechsel und an der capillaren Druckminderung in das venöse System einströmt.

Häufigkeit. Die in der älteren Literatur mitgeteilten angeborenen arteriovenösen Aneurysmen geben nur ein unvollständiges Bild von der Häufigkeit dieser Fehlbildung. LEWIS stellte 1930 insgesamt 30 Fälle aus der Literatur seit 1859 zusammen. WARD und HORTON berichteten 1940 über 44 Kinder, die innerhalb von 20 Jahren in der Mayo-Klinik behandelt wurden. Durch die Einführung der Angiographie in die Diagnostik der Gefäßmißbildungen werden heute auch kleinere arteriovenöse Aneurysmen erfaßt, so daß die Zahl der Beobachtungen wächst. Die peripheren Aneurysmen machen sich meist schon nach der Geburt oder im frühen Kindesalter bemerkbar (HORTON). Latente arteriovenöse Anastomosen können lange Zeit stumm bleiben und erlangen erst durch die Provokation eines geringen Trauma klinische Bedeutung (LEWIS). Intrakranielle arteriovenöse Aneurysmen manifestieren sich in der Regel erst im 2.—3. Lebensjahrzehnt (OLIVECRONA).

Pathobiologie. Die Ätiologie dieser Gefäßdysplasie ist ungeklärt. Die grundlegenden morphologischen Veränderungen werden im Embryonalstadium angelegt, wenn die Ausdifferenzierung des allgemeinen Gefäßplexus in ein scharf getrenntes arterielles und venöses System erfolgt. Im Aneurysmabereich bleiben arteriovenöse Gefäßkanäle in der Ein- oder Vielzahl bestehen, wodurch anfangs lokale Stoffwechselstörungen des gefäßabhängigen Gewebes auftreten, die weitere Dysplasien oder Dystrophien induzieren können. Die Auswirkungen auf das gesamte Kreislaufsystem stellen sich erst in einem späteren Entwicklungsstadium ein. Über die Pathogenese der arteriovenösen Aneurysmen und der häufig begleitenden vasculären und ossalen Dysplasien bestehen erheblich divergierende Meinungen. Eine einheitliche Auffassung kann aus diesem Grunde nicht dargestellt werden (Literatur s. REID; DE REUS u. VINK; WOLLHEIM u. ZISSLER). Von DE REUS und VINK wurde versucht, die verschiedenen Spielarten der vasculären und ossalen Fehlentwicklungen in der Körperperipherie unter der Bezeichnung „Kongenitale dystrophische Angiektasie“ zusammenzufassen. Hierzu zählen die Autoren auch das angeborene arteriovenöse Aneurysma und das Syndrom von KLIPPEL-TRÉNAU-NAY, das mit einem arteriovenösen Aneurysma verbunden sein kann.

Pathophysiologisch sind die örtlichen und die universellen Störungen des Kreislaufsystems ab-

zugrenzen. Durch das Leck in der zuführenden Arterie wird die Integrität des Gefäßsystems durchbrochen, so daß das distale arterielle Versorgungsgebiet abhängig vom Gesamtquerschnitt der arteriovenösen Verbindungen in einen Nebenschluß gerät. Während die Strömungsgeschwindigkeit proximal vom arteriovenösen Aneurysma mehr oder weniger beschleunigt ist, wird der Blutstrom distal auch durch den capillaren Gefäßwiderstand stark verlangsamt. Die arterielle Druckübertragung auf das abführende venöse Gefäß verursacht zusätzlich eine Behinderung des venösen Abstromes und eine Stauung in den distalen Gebieten. Bei größeren arteriovenösen Verbindungen kann arterielles Blut retrograd in die peripheren Venen gepreßt werden, so daß für den venösen Rückstrom die Entwicklung von besonderen Kollateralkreisläufen notwendig wird (STENGER). Druckübertragung und Blutstauung führen zu Venektasien und Hypertrophien der Venenwände, die häufig ein hochgradiges Ausmaß erreichen. Für die peripher gelegenen Körperteile resultiert hieraus eine Erschwerung der Durchblutung, die besonders mit zunehmendem Körperwachstum und durch die Ausbildung sekundärer Gefäßveränderungen in einer Mangeldurchblutung mit entsprechenden Folgen (Gewebsnekrosen, Atrophien, Ulcerationen) endet. Für den Körperkreislauf stellt das a. v. Aneurysma ein Leck dar, das ähnlich wie beim Ductus arteriosus apertus oder bei einer Aorteninsuffizienz den peripheren Strömungswiderstand hochgradig — um 40% und mehr — vermindern kann (GAUER und LINDER; GROSSE-BROCKHOFF et al.). Die Aufrechterhaltung des lebensnotwendigen Blutdruckniveaus erfordert eine zum Teil beträchtliche Steigerung des Herzminutenvolumens, die im wesentlichen durch eine erhöhte Volumenförderung erzielt wird. Bei größerem Shunt-Volumen kommt es zu einer allgemeinen Dilatation des Herzens, wodurch im Extremfall eine Klappeninsuffizienz oder Herzinsuffizienz ausgelöst wird. Im Gegensatz zu traumatischen arteriovenösen Aneurysmen kommt eine Herzinsuffizienz bei den angeborenen Formen selten vor, da sich hierbei die Herzbelastung gewöhnlich nur allmählich steigert und das jugendliche Herz noch über größere Adaptationspotenzen verfügt. Einzelfälle, bei denen bereits im Neugeborenenalter eine akute Herzinsuffizienz auftrat, sind jedoch beschrieben worden (LEWIS; TAUSSIG).

Symptomatologie. Das auffallendste und gleichzeitig kennzeichnende Symptom eines arteriovenösen Aneurysma ist ein systolisch-diastolisches oder nur systolisches Gefäßgeräusch im Aneurysmabereich, das über die abführenden venösen Gefäße weit zentral fortgeleitet wird. Stärkere Schwingungen der Gefäßwände werden als Schwirren getastet. Ebenso eindrucksvoll erscheinen flächenhafte Gefäßpulsationen oder eine sichtbare Füllung der Venen mit hellrotem Blut. Die Haut-

temperatur im Aneurysmabereich zeigt eine Erhöhung zu vergleichbaren Körperstellen, die mehrere Grad Celsius (bis 6,5°) betragen kann. Löst die Kompression der zuführenden Arterie bis zur Höhe der vermuteten arteriovenösen Verbindung eine deutliche Pulsverlangsamung aus — bradykarde Reaktion (BRANHAM) —, gilt die Diagnose als gesichert. Ein gleicher Effekt läßt sich durch die Kompression der abführenden Venen erzielen. Ein Pulsus celer et magnus, eine große Blutdruckamplitude, niedriger diastolischer Druck, ein Capillarpuls, hoher Venendruck, gelegentlich eine röntgenologisch feststellbare Herzdilatation bestätigen das arteriovenöse Leck im großen Kreislauf. Diese charakteristische Symptomatik fehlt bei kleineren und multiplen arteriovenösen Aneurysmen oder kommt nur lückenhaft zur Ausprägung. Je nach dem Sitz der Gefäßdysplasie ergeben sich lokalisatorische Besonderheiten im klinischen Erscheinungsbild.

Extremitäten. Angeborene arteriovenöse Aneurysmen bilden sich am häufigsten an den Extremitäten aus (HORTON, LEWIS). Sie sind meist mit weiteren, oft ausgedehnten vasculären Fehlbildungen: Naevi angiomatici, kavernösen Hämangiomen, venösen oder arteriellen Ektasien vergesellschaftet (WARD und HORTON; DE REUS und VINK). Der Sitz der beschriebenen Aneurysmen erstreckt sich vom Fußhaken bis zur Leistenbeuge und vom Fingerendglied bis zur Achselhöhle. Begleitende ossale Dystrophien äußern sich in einer Hypertrophie der betroffenen Extremität mit beschleunigtem Längenwachstum (0,5—7 cm, älteres Knochenalter) oder seltener in einer Knochenatrophie mit einer Verkürzung der Extremität. Der Extremitätenumfang zeigt häufig eine Zunahme gegenüber der gesunden Seite (bis 8 cm), was teilweise auf eine vermehrte Blutfüllung und auf ein Ödem zurückzuführen ist. Manchmal werden die Knochen von den Aneurysmagefäßen perforiert, so daß Spontanfrakturen auftreten (LEWIS; HORTON). In den zugehörigen Hautsegmenten fallen auch Anomalien des Haarwuchses, profuse Schweißabsonderungen und trophische Hautveränderungen auf, während sich Ulcerationen und Gewebnekrosen erst im Spätstadium finden. Die Beschwerden der Patienten lassen sich fast ausnahmslos auf die Mangel durchblutung bzw. Blutstauung in den distalen Extremitätenteilen zurückführen. Neben heftigen intermittie-

renden Schmerzattacken werden Paraesthesien und Kältegefühl in den betroffenen Extremitäten angegeben. Bei einer Längendifferenz der unteren Extremitäten stellen sich statische Beschwerden durch Beckenschiefstand und Skoliose ein.

Kopfschwarte, Nacken, Gesicht. Im äußeren Schädelbereich, dem Versorgungsgebiet der A. carotis ext., entwickeln sich nur selten arteriovenöse Aneurysmen. Sie beschränken sich auf die Ohrmuschel (LEWIS), auf den Proc. mastoideus, die Nackenregion oder erstrecken sich von der Clavicula bis zum Os occipitale (WARD und HORTON). Ein ausgedehntes arteriovenöses Aneurysma im Stirn- und Schläfenbereich wird von OLIVECRONA mitgeteilt, das mit den Ästen der A. carotis int. in Verbindung stand. Eine derartige Mitbeteiligung des intrakraniellen Gefäßsystems wird häufiger angetroffen (SCHEID; TAUSSIG), äußert sich durch cerebrale Symptome und kann röntgenologisch an einer Erweiterung der Gefäßkanäle im Schädel skelet erkannt werden (OLIVECRONA). Äußerlich zeigen die Patienten begleitende Naevi, kavernöse Hämangiome und erweiterte, vermehrt geschlängelte Venen im Aneurysmabereich. Blasende Gefäßgeräusche und Gefäßpulsationen sind in der Regel nachweisbar und verschwinden bei der Kompression der gleichseitigen A. carotis comm. Differentialdiagnostisch ist zu berücksichtigen, daß auch bei angeborenen Herzfehlern systolische Geräusche im Kopfbereich zu hören sind.

Auf die Abhandlung der intrakraniellen Aneurysmen kann hier verzichtet werden, da sie an anderer Stelle zu finden ist (vgl. Band VIII).

Angeborene arteriovenöse Aneurysmen der *arteriellen Gefäßstämme* sind eine Rarität. Sie wurden im Bereich der A. carotis und V. jugularis, zwischen Aorta und V. cava beobachtet (Literatur s. WOLLHEIM und ZISSLER) und ähneln in ihrer klinischen Symptomatik den angeborenen Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt. Über arteriovenöse Aneurysmen des Sinus Valsalvae s. S. 641; über arteriovenöse Aneurysmen des Coronarkreislaufes s. S. 654.

Auch arteriovenöse Aneurysmen innerhalb des *visceralen* Kreislaufs sind nur vereinzelt beschrieben worden. Ein Kurzschluß zwischen der A. lienalis und der V. lienalis wie auch ein

hepato-lienales Aneurysma können zum portalen Hochdruck mit Ascites führen (Literatur s. WOLLHEIM und ZISSLER).

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Erkennung eines arteriovenösen Aneurysma ist leicht, wenn hierdurch sichtbare Gefäßpulsationen, fühlbares Gefäßschwirren oder laute, pulssynchrone Gefäßgeräusche erzeugt werden. Im Kleinkindes- und Kindesalter hat sich eine derartige pathognomonische Symptomatik oft noch nicht ausgeprägt. Sie entwickelt sich häufig erst im 2.—3. Lebensjahrzehnt. Da die chirurgische Behandlung im Frühstadium aussichtsreicher ist und sekundäre Folgeerscheinungen noch fehlen oder nur gering entwickelt sind, haben WARD und HORTON auf die Bedeutung der Frühdiagnose hingewiesen. Naevi mit reliefartiger Gefäßzeichnung, eine diskrete, lokalisierte Prominenz der Venen, atypische einseitige Varicenbildungen, die schon im Kindesalter in Erscheinung treten, oder ungleiches Wachstum der Extremitäten können die einzigen Hinweise auf ein arteriovenöses Aneurysma sein. Tief gelegene arteriovenöse Aneurysmen zeigen äußerlich manchmal nur eine umschriebene, schmerzhafte Anschwellung, die sich längere Zeit stationär verhält (HOWARD). Die Schwierigkeit der Frühdiagnose wird durch die Mitteilung von WARD und HORTON beleuchtet, daß unter 44 Kindern die Diagnose vorher nur in Einzelfällen gestellt oder vermutet wurde. Die Autoren geben folgende Fehldiagnosen an: Elephantiasis, Gigantismus, Hypertrophie, Tumor, Varicen, Lymphödem, kavernoöses Hämangiom. Zur Klärung der Diagnose leisten folgende Methoden wertvolle Hilfe: 1. Messung der Hauttemperaturdifferenz an vergleichbaren Körperstellen. Dabei sollte der ruhende Patient in einem gleichmäßig temperierten Raum liegen. 2. Bestimmung der venösen Sauerstoffsättigung (BROWN; HORTON). Hierbei ist zu beachten, daß der Patient ruht; konstante Umgebungstemperatur; Vergleichsentnahme aus korrespondierender Vene der Gegenseite; Blutentnahme ohne Stauung. Gelegentlich wird das Shunt-Blut allein durch die tieferen Venen abgeleitet. Der arteriovenöse Shunt kann mit den üblichen Methoden der Shuntbestimmung (Farbstoffverdünnungskurven, Sauerstoffatmung, Thermosonde) nachgewiesen werden. 3. Angio-

graphie. Die röntgenologische Darstellung des Gefäßbaumes mit einem Kontrastmittel sowie die Sichtbarmachung der Füllungsphasen durch die Serienangiographie geben für die Diagnose der symptomarmen arteriovenösen Aneurysmen die sichersten Hinweise. Zur Stellung der Operationsindikation und für das gezielte operative Vorgehen sind selektive Angiographien bei allen arteriovenösen Aneurysmen erforderlich. Häufig müssen mehrere Angiographien von verschiedenen Gefäßen aus durchgeführt werden, um einen vollständigen Überblick über die Anzahl und den Verlauf der arteriovenösen Verbindungen und über die venösen Kollateralkreisläufe zu erhalten (DE REUS und VINK; SEIBERT).

Therapie. Die Behandlung ist eine Domäne der Gefäßchirurgie. Frühere Versuche, die arteriovenösen Gefäßverbindungen zu veröden oder durch Röntgenbestrahlungen eine Obliteration zu erzielen, haben keine therapeutischen Erfolge gebracht, sondern sogar zur Verschlimmerung geführt. Bei ausgedehnten Gefäßdysplasien muß die Durchtrennung der Querverbindungen oft in mehreren Sitzungen erfolgen, um Durchblutungsstörungen des abhängigen Gewebes zu vermeiden. Die operative Veränderung der intravasalen Druck- und Strömungsbedingungen bewirkt gelegentlich eine Öffnung weiterer arteriovenöser Anastomosen, die vorher hämodynamisch wirkungslos waren. Leider läßt sich nur in Ausnahmefällen die natürliche Trennung des arteriellen und venösen Gefäßsystems herstellen. Nach PA-REIRA kommen folgende Operationsmethoden in Betracht: Unterbindung einer einzelnen Anastomose; Aneurysmorrhaphie; multiple Ligaturen mit oder ohne Resektion des Aneurysmasacks; Unterbindung aller Arterien, die das arteriovenöse Aneurysma speisen; Ligatur der Hauptarterie oder größerer Arterienäste; Abtragung des varicösen Venengeflechtes nach Unterbindung der arteriovenösen Anastomosen; Excision des gesamten pathologischen Gefäßbezirkes und Wiederherstellung normaler Durchblutungsverhältnisse mit Hilfe von Gefäßtransplantaten. Mitunter sind trotz der modernen Operationsmöglichkeiten Amputationen nicht zu umgehen. Physikalisch-therapeutische Maßnahmen können zur Linderung der Beschwerden beitragen.

Literatur

- BRANHAM, H. H.: Aneurismal varix of the femoral artery and vein following a gunshot wound. *Int. J. Surg.* **3**, 250 (1890).
- BROWN, G. E.: Abnormal arteriovenous communications diagnosed from the oxygen content of the blood of the regional veins. *Arch. Surg.* **18**, 807 (1929).
- GAUER, O., u. F. LINDER: Kreislaufdynamik und vegetativer Tonus des Menschen bei arteriovenösen Fisteln. *Klin. Wschr.* **26**, 1 (1948).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., G. NEUHAUS u. A. SCHAEDE: Herzbelastung bei arterio-venösen Fisteln und veno-venösen Anastomosen im großen bzw. im kleinen Kreislauf. *Z. Kreislforsch.* **43**, 388 (1954).
- HORTON, B. T.: Hemihypertrophie of extremities associated with congenital arteriovenous fistula. *J. Amer. med. Ass.* **98**, 373 (1932).
- HOWARD, R. C.: A case of congenital a.v. aneurysm involving the femur. *J. Bone Jt. Surg. B* **41**, 358 (1959).
- LEWIS, D. D.: Congenital arteriovenous fistulae. *Lancet* **1930**, 621, 680.
- OLIVECRONA, H.: Die arteriovenösen Aneurysmen des Gehirns. *Dtsch. med. Wschr.* **1950**, 1169.
- PAREIRA, A. S.: Zur Chirurgie arteriovenöser Anastomosen. *Ciba-Symp.* **10**, 168 (1962).
- REID, M. R.: Studies on abnormal arteriovenous communications, acquired and congenital. *Arch. Surg.* **10**, 601, 996; **11**, 25, 237 (1925).
- REUS, H. D. DE, u. M. VINK: Kongenitale dystrophische Angiektasie. *Fortschr. Röntgenstr.* **83**, 690 (1955).
- SCHEID, W.: Die Zirkulationsstörungen des Gehirns und seiner Häute. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. V, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1953.
- SEIBERT, F. M.: Zur Technik der Kontrastdarstellung von Aneurysmen. *Fortschr. Röntgenstr.* **74**, 707 (1951).
- STENGER, A.: Zu den Ursachen der Entstehung der Arterienerweiterung und zur Entwicklung des Kollateralkreislaufs bei arteriovenösen Aneurysmen. *Z. ges. inn. Med.* **7**, 366 (1952).
- TAUSSIG, H. B.: *Congenital malformations of the heart*, 2. Aufl. Cambridge: Commonwealth Fund 1960.
- WARD, C. E., and B. T. HORTON: Congenital arteriovenous fistulas in children. *J. Pediat.* **16**, 746 (1940).
- WOLLHEIM, E., u. J. ZISSLER: Krankheiten der Gefäße. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. IX, Teil 6. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.

Ductus arteriosus persistens

Von W. HECK, Bremen

Wenn postnatal der Verschuß der fetalen Gefäßverbindung zwischen Pulmonalarterie und Aorta (= Ductus arteriosus) ausbleibt, wird aus einem bis dahin physiologischen ein pathologischer Zustand, der folgerichtig als Ductus arteriosus persistens bezeichnet wird. Diese Anomalie trägt im deutschen Sprachgebiet auch die Bezeichnungen offener Ductus Botalli, Ductus arteriosus apertus, Ductus Botalli apertus oder Ductus Botalli persistens, während im anglo-amerikanischen Schrifttum nur die Ausdrucksweise „Patent ductus arteriosus“ und im französischen „Persistence du canal artériel“ angetroffen wird.

Der Ductus arteriosus persistens kommt vor

1. als isolierte Anomalie:

- a) typischer Ductus arteriosus persistens,
- b) atypischer Ductus arteriosus persistens;

2. in Kombination mit anderen angeborenen Fehlbildungen des Herzens.

Während der isolierte Ductus arteriosus persistens als extraterin weiterbestehende Kommunikation zwischen den beiden großen

Gefäßen ein nosologisch einheitliches Krankheitsbild darstellt, das durch Änderungen des Druck-Gradienten zwischen Pulmonalarterie und Aorta sowie durch hinzukommende Komplikationen erhebliche Variationen seiner Hämodynamik und seines klinischen Bildes aufweisen kann, ist bei seiner Kombination mit anderen Herzfehlbildungen die Symptomatologie hauptsächlich von diesen und seine Prognose häufig von koordinierten Fehlbildungen anderer Organe (ABBOTT) bestimmt. Die hier gegebene Beschreibung muß sich deshalb auf den isolierten Ductus arteriosus persistens beschränken.

Historische Daten. Durch einen historischen Irrtum wird der Ductus arteriosus auch Ductus Botalli genannt, weil VAN HORNE in seiner 1660 erschienenen Ausgabe der gesammelten Werke BOTALLOS eine Abbildung des Ductus arteriosus brachte, während BOTALLO — wie FROMBERG (1915) nachweisen konnte — sich nie mit dem Ductus arteriosus beschäftigt hat. Die erste anatomische Beschreibung stammt von GALEN aus dem 2. Jahrhundert, spätere sind bekannt von FALLOPI (1561), ARANZI (1564), CARCANO (1574)

und von HARVEY (1628), der zuerst auf die funktionelle Bedeutung des Ductus arteriosus im fetalen Kreislauf hingewiesen hat. SENAC (1749) und MECKEL (1812) beschäftigten sich mit seiner Pathogenese, und LANGER hat 1857 auf seine anatomischen Besonderheiten als Ursache für seine Obliteration hingewiesen.

Die klinischen Symptome wurden von zahlreichen Autoren studiert, aber GIBSON war der erste, der auf die pathognomonische Bedeutung des Dauergeräusches aufmerksam gemacht hat. Die erste erfolgreiche operative Behandlung gelang GROSS u. HUBBARD im August 1938 und im gleichen Jahr auch E. K. FREY u. VOSSSCHULTE, 1939 BULLOCK et al. (elf Fälle) sowie 1941 CRAFOORD. Seither haben die Mitteilungen über den Ductus arteriosus persistens sprunghaft zugenommen. Umfassende Darstellungen sind in den kardiologischen Werken von H. TAUSSIG, SOULIÉ, DONZELOT-D'ALLAINES, NADAS u. a. erschienen.

Häufigkeit. Der Ductus arteriosus persistens zählt zu den häufig vorkommenden kongenitalen Angiokardiopathien. Unter den von M. ABBOTT autoptisch analysierten 1000 kongenitalen Vitien war er die zweithäufigste Fehlbildung (92mal als isolierte und 152mal als zusätzliche Herzfehlbildung).

Altersverteilung. Da der Ductus arteriosus als lebensnotwendige fetale Kreislaufverbindung sich physiologischerweise erst Stunden, nach neueren Untersuchungen sogar erst innerhalb von 1—2 Wochen nach der Geburt schließt, kann im Neugeborenenalter ein normal weiter Ductus arteriosus nicht ohne weiteres als pathologisch angesehen werden (H. TAUSSIG). Pathologisch-anatomische Untersuchungen an 558 Kindern ergaben im Alter von 2 Wochen in 65%, von 4 Wochen in 44%, von 8 Wochen in 12% und im Alter von einem Jahr noch in etwa 1% einen offenen Ductus arteriosus (CHRISTIE). Von klinischen Untersuchungen wurde er bei Kindern in 3,69% (CHAVEZ u. BORGES) und bei Erwachsenen in 0,07% (DE BALSAC) gefunden.

Geschlechtsdisposition. Alle Statistiken zeigen ein Überwiegen des weiblichen Geschlechts, etwa im Verhältnis 2:1 gegenüber dem männlichen Geschlecht.

Embryologie. Ebenso wie die Pulmonalarterie bildet sich der Ductus arteriosus aus der sechsten linken Kiemenbogenarterie, und zwar aus deren distalem Anteil, bei dem seltenen Arcus aortae dexter entsprechend aus der

rechten. Als eine für den fetalen Kreislauf notwendige Gefäßverbindung bleibt er — wie auch das Foramen ovale — bis zur Geburt in Funktion.

Physiologie. Da beim Fetus die Lungen nicht entfaltet sind und dem Blutstrom einen hohen Widerstand entgegensetzen, fließt die Hauptmenge des vom rechten Ventrikel ausgeworfenen Blutes durch den Ductus arteriosus in die Aorta descendens.

Die mit dem ersten Atemzug beginnende Entfaltung der Lungen führt zu einer allmählichen Verminderung des Widerstandes im Lungenstrombett, so daß das Blut, das vom rechten Ventrikel ausgeworfen wird, nunmehr teilweise oder ganz in die Lungen strömt (ELDRIDGE u. HULTGREN). Durch den verminderten Blutstrom zur Aorta und die über den Ductus bestehende offene Verbindung zwischen den beiden Kreisläufen kommt es alsbald auch zum Druckabfall in der Aorta, so daß bei etwa gleich erniedrigten Drucken wenig oder kein Blut durch den Ductus fließt.

Das Blut, das die Lungen passiert hat, strömt über die Lungenvenen zum linken Vorhof zurück und wird vom linken Ventrikel in die Aorta gepumpt. Da die Unterbindung der Nabelschnur inzwischen zu einer Einengung des großen Kreislaufes geführt hat, erfolgt nun wieder ein Druckanstieg in der Aorta. Wenn sich der Ductus arteriosus bis dahin nicht geschlossen hat, fließt jetzt das Blut — im Gegensatz zur Fetalzeit — von der Aorta über den Ductus zu den Lungen, wodurch der Druck in den Lungenarterien wieder etwas ansteigt, solange der Ductus offenbleibt.

Der Mechanismus, der zum Verschluß des Ductus arteriosus führt, und der Zeitpunkt, zu dem dieser erfolgt, werden noch lebhaft diskutiert. Nach älteren Auffassungen (KIRSTEIN, FROMBERG) ermöglichen die in der Wand des Ductus zahlreich vorhandenen Muskel- und elastischen Fasern eine kräftige Kontraktion, die durch mechanische Reize (durch Atmung bedingter Zug oder Dehnung), aber auch durch biochemische Reize, z. B. vermehrten O₂-Gehalt des Blutes (KENNEDY) oder Asphyxie (BORN et al.), wahrscheinlich über Noradrenalin ausgelöst wird. REYNOLDS vertritt die Auffassung, daß der Ductus nur durch den hohen intravasalen Druck gegen die Tendenz seiner elastischen und Muskelfasern — die ihn schließen wollen — offengehalten wird. Der

mit Beginn der Atmung einsetzende Druckabfall ermöglicht dann die — bei Kalbfeten beobachtete — Verengung des Ductus, die ein für Stunden oder Tage feststellbares Geräusch bewirkt, das auch für den Menschen bei 37 von 100 Neugeborenen nachgewiesen werden konnte (BURNARD). Bei experimentellen Studien an Neugeborenen, bei denen kein Geräusch zu hören war, wurde durch Herzkatheter-Untersuchungen ein O₂-Anstieg im Blut der A. pulmonalis gefunden, entsprechend einem Shunt von mehreren 100 cm³ Blut, der für mehrere Stunden oder Tage nachweisbar blieb (ADAMS u. LIND, JAMES u. ROWE). Auch mittels der sog. Farbstoffverdünnungskurven konnte bei gesunden Neugeborenen bis zum 14. Lebenstag ein Links-Rechts-Shunt festgestellt werden (CONDORELLI u. UNGARI).

Die Umstellung vom fetalen zum endgültigen Kreislauf durchläuft also in der Neugeborenenzeit durch das Offenbleiben des Ductus arteriosus ein Zwischenstadium (DAWES) von mehreren Stunden bzw. Tagen, das zur normalen Entwicklung gehört und das mit dem funktionellen Verschluss des Ductus endet. Da bereits in den letzten Wochen der Fetalzeit mehr und mehr Blut die Lungen durchströmt, liegt es nahe, anzunehmen, daß der funktionelle Verschluss des Ductus arteriosus schon in den letzten Wochen des intrauterinen Lebens beginnt und erst Tage bis Wochen nach der Geburt beendet ist. Durch Intimaproliferation erfolgt dann im Verlauf von weiteren 2—3 Monaten der anatomische Verschluss.

Pathobiologie

Ätiologie. Eine befriedigende Erklärung für das Persistieren des Ductus arteriosus gibt es bis heute nicht. Wir wissen noch nicht einmal genau, warum er normalerweise sich schließt — um so weniger sind uns die Faktoren bekannt, die seinen physiologischen Verschluss verhindern; auch wissen wir nicht, ob eine abnorme Länge und Weite des Ductus die Ursache oder Folge des Persistierens sind.

Die Hypothese, daß ein erhöhter pulmonaler Druck den Ductus offenhält, wird von H. TAUSSIG abgelehnt, da bei kongenitalen Anomalien mit pulmonaler Hypertension der Ductus sich meist schließt, ebenso wie bei der Pulmonalstenose oder bei Anomalien, bei denen der Ductus die einzige Verbindung zum Lungenkreislauf darstellt. Den Beobachtungen, daß

Atemschwierigkeiten (LIND) oder verminderter O₂-Gehalt der Luft (HULTGREN) den Ductus in den ersten Lebenstagen wieder öffnen können, stehen die bereits zitierten Befunde, wonach Hypoxie zu einer Kontraktion des Ductus führt, entgegen.

Indessen ist bekannt, daß exogene Noxen in den ersten Schwangerschaftswochen zu Herzfehlbildungen führen können, und in vereinzelten Fällen von Ductus arteriosus persistens wurde eine Röteln-Erkrankung der Mutter als mögliche Ursache diskutiert (ZEWI, RECORD u. MCKEOWN). Andererseits ist aber auch familiäres Vorkommen öfter beobachtet



Abb. 286. Schematische Darstellung des Ductus arteriosus persistens

worden (DE LA CAMP, NADAS, RECORD u. MCKEOWN u. a.), und KJAERGAARD hat sogar bei drei von fünf Geschwistern einen Ductus arteriosus persistens feststellen können.

Pathoanatomie. Der Ductus arteriosus verbindet die linke Pulmonalarterie dicht hinter der Bifurkation mit der Innenseite des Aortenbogens knapp ober- oder unterhalb des Isthmus (Abb. 286). Seine Länge und sein Durchmesser sind sehr unterschiedlich; er kann nur wenige Millimeter bis zu 2—3 cm lang sein und einen Durchmesser von 1 bis zu 10 mm und mehr aufweisen. Er kann zylindrisch, seltener konisch sein und einen trichterförmigen Übergang in die Aorta bzw. A. pulmonalis aufweisen. Mit zunehmendem Alter des Patienten unterliegt er gewissen Veränderungen seiner Form und Größe; da er das allgemeine Wachstum der übrigen Gefäße nicht in gleichem Maße mitmacht, ist er beim Erwachsenen meist kürzer und weiter. Außerdem können sich bereits beim Jugendlichen, bevorzugt an seiner Einmündung in die Aorta oder in die A. pulmonalis, atheromatöse Wandveränderungen bilden, und nicht ganz selten werden dabei aneurysmatische Ausweitungen gefunden. Die Erweiterung der A. pulmonalis und ihrer Äste ist die Folge der postnatal durch den Ductus zusätzlich und unter erhöhtem Druck in die Lungengefäße strömenden Blutmenge, die im späteren Verlauf zu schweren Wandveränderungen (Hypertrophie der Media, Zerreiung der Lamina elastica, Hyali-

nisation und Thrombenbildung), insbesondere der Arteriolen, und so zur sekundären pulmonalen Hypertension führen kann (DRY et al., DAMMANN u. FERENCZ, YU et al.).

Pathophysiologie. Wie bereits ausgeführt, kommt es durch die postnatal sich ergebenden hämodynamischen Veränderungen spätestens binnen 72 Std zu einer Shunt-Umkehr im Ductus arteriosus (ELDRIDGE u. HULTGREN). In Abhängigkeit von der Druckdifferenz zwischen Aorta und A. pulmonalis und insbesondere der Weite des Ductus können 10—75% des vom linken Ventrikel in die Aorta gepumpten Blutes über den Ductus arteriosus in den Lungenkreislauf fließen (EPPINGER et al., KEYS u. SHAPIRO, DEXTER et al., CAMPBELL, SWAN et al.), wodurch es zu einem stärkeren diastolischen Druckabfall in der Aorta kommt. Die Lungenarterien und der linke Vorhof und Ventrikel haben eine weit größere Blutmenge zu bewältigen als der rechte Vorhof und Ventrikel und zeigen daher häufig eine Hypertrophie und Dilatation. In der Mehrzahl der Fälle wird das vermehrte Blutangebot von dem Lungenstrombett lange Zeit gut toleriert; in einigen Fällen von besonders weitem Ductus kommt es aber, gleichsam als Schutz gegen das übermäßige Blutangebot, zu einer Engstellung der kleinen Lungenarterien und zu einem pulmonalen Hochdruck, der, sobald er den Aortendruck überschreitet, wieder zur Shuntumkehr — wie in der Fetalzeit — führt (atypischer Ductus arteriosus persistens).

Klinik

Symptomatologie und klinisches Bild (TAUSSIG, SOULIÉ, DONZELOT u. D'ALLAINES, NADAS) sind wesentlich bestimmt 1. vom Alter des Patienten, 2. von der Größe des Ductus und dem Druckgradienten zwischen Aorta und A. pulmonalis (Shuntvolumen). Dabei ist es wichtig zu wissen, daß die klinischen Erscheinungen im Säuglings- und Kleinkindesalter (HECK) meist und bei pulmonaler Hypertension (atypischer Ductus arteriosus persistens) immer uncharakteristisch sind (DUSHANE u. MONTGOMERY).

Der typische Ductus arteriosus persistens

Durch das charakteristische systolisch-diastolische Dauergeräusch ist in den meisten Fällen schon bei der Auskultation des Herzens die Diagnose möglich. Nicht selten wird das

Geräusch erstmalig bei einer Routineuntersuchung festgestellt, weil erstaunlicherweise die meisten Patienten über Jahre keine oder nur unbedeutende Beschwerden haben. Die genaue Befragung ergibt aber vielfach, daß in der Neugeborenenzeit eine gewisse Dyspnoe oder Tachypnoe bestanden hat. In anderen Fällen mit einem weiten Ductus wird von schneller Ermüdbarkeit und wiederholten Bronchitiden oder auch Pneumonien sowie von häufigem Nasenbluten berichtet. Diese Patienten sind meist in ihrer körperlichen Entwicklung zurückgeblieben, sie sind untergewichtig und mitunter auch für ihr Alter zu klein. Oft haben die Kinder eine blasse Gesichtsfarbe; Cyanose und Trommelschlegelfinger werden bei unkompliziertem Ductus nicht beobachtet. Gelegentlich kann aber eine stark dilatierte A. pulmonalis durch Kompression des N. recurrens zu Heiserkeit oder Aphonie führen (ENGLE, TEZNER).

Bei der Untersuchung fällt mitunter schon eine leichte Prominenz der linken Thoraxseite auf. Der Herzspitzenstoß ist verstärkt, und nicht selten sieht man, besonders bei weitem Ductus, lebhafte Pulsationen über der Herzgegend. Der Puls ist häufig etwas schnellend; die Blutdruckmessung ergibt leicht erhöhte systolische und niedrige diastolische Druckwerte, so daß eine große Druckamplitude resultiert. Nach körperlicher Belastung erfolgt ein weiterer Abfall des diastolischen Druckes (BOHN), der bei sehr weitem Ductus sogar bis Null gehen und so das Bild der Aorteninsuffizienz vortäuschen kann; ein diastolischer Druckabfall nach Belastung wurde aber auch bei gesunden Kontroll-Personen festgestellt (LEWES). Das typische Ductus-Geräusch, das treffend auch als „Maschinengeräusch“ oder „Zug-im-Tunnel-Geräusch“ beschrieben wird, ist am besten zu hören über dem zweiten ICR links parasternal; mitunter ist es in der charakteristischen Art aber nur über einer eng umschriebenen Stelle wahrnehmbar, während über dem übrigen Präkordium nur der systolische Anteil gehört wird, der gewöhnlich zu den Halsgefäßen fortgeleitet wird und meist auch im Rücken in der Schulterblattgegend links hörbar ist. Das typische „Zug-im-Tunnel-Geräusch“ entsteht nur bei kontinuierlichem Blutstrom von der Aorta zur A. pulmonalis; seine Lautstärke ist proportional dem Shuntvolumen (TAUSSIG, PINTO). Phonokardiographisch (Abb. 287) beginnt es mit einem systoli-

schen Anteil unmittelbar nach dem ersten Herzton; es hat Crescendocharakter und erreicht seine größte Lautstärke zur Zeit des zweiten Herztones, um dann als diastolisches Decrescendogeräusch abzuklingen; nicht selten besteht bis zum ersten Herzton ein kurzes Intervall. Der zweite Herzton ist meist von dem lauten systolischen Crescendogeräusch völlig überdeckt; gelegentlich wird aber auch ein akzentuierter zweiter Herzton über der Pulmonalisgegend gehört. Ein dritter Herzton läßt sich oft über der Herzspitze nachweisen. Ein niederfrequentes diastolisches Geräusch über der Herzspitze wird beobachtet, wenn das Durchflußvolumen des Lungenkreislaufs mindestens das Doppelte des Systemkreislaufs beträgt (NADAS, HOLLDACK u. WOLF, MCKUSICK, HARING et al., PINTO u. ROXBARD). Entsprechend dem Dauergeräusch ist über dem zweiten ICR unterhalb der Clavicula ein Schwirren tastbar, das meist auch in der Suprasternalgrube nachweisbar ist. Die Herzgröße ist beim unkomplizierten Ductus mit kleinem Shuntvolumen normal. Bei großem Shunt führt das vermehrte Blutangebot zu einer Vergrößerung des linken Vorhofs und linken Ventrikels. Eine starke Vergrößerung findet man bei Herzinsuffizienz oder bakteriellen Komplikationen.

Die *Röntgenuntersuchung* ist für die Beurteilung der Herzform und -größe und insbesondere der Lungengefäßzeichnung unerlässlich. Sie ist aber für die Diagnose des Ductus arteriosus, insbesondere beim Kleinkind, nur von bedingtem Wert (Abb. 288). Die Herzform kann uncharakteristisch und sehr unterschiedlich sein, die Herzgröße normal oder an der oberen Grenze der Norm. Die röntgenologisch nachweisbaren Veränderungen sind wesentlich abhängig von der Blutmenge, die durch den Ductus fließt. Während bei einem kleinen Ductus das Herz und die Lungengefäßzeichnung wenig auffällig sind (Abb. 289), findet man bei weitem Ductus (Abb. 290) die charakteristischen Zeichen des Links-Rechts-Shunts: 1. Vergrößerung des linken Vorhofs (im ersten schrägen Durchmesser), 2. Vergrößerung des linken Ventrikels (am besten zu erkennen im zweiten schrägen Durchmesser), 3. prominenter Pulmonalbogen als Folge des erweiterten Conus pulmonalis, 4. evtl. erweiterte Aorta ascendens, 5. verstärkte Hilus- und Lungengefäßzeichnung, die



Abb. 287. *Phonokardiogramm* (5jähriger Knabe).
Typisches Schallbild: systolisches Crescendo-,
diastolisches Decrescendogeräusch

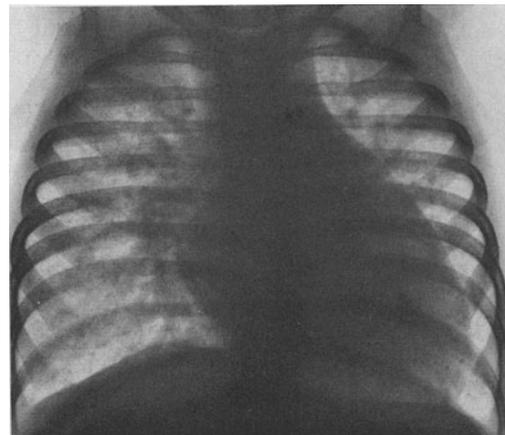


Abb. 288. *Röntgen-Herzfern-Aufnahme* (11 Monate altes Mädchen). Mäßig vergrößertes Herz mit prominentem rechten Vorhofbogen und gesenkter Herzspitze; Hilus- und Lungengefäßzeichnung erheblich verstärkt

bei sehr großem Shuntvolumen fleckigen Charakter annehmen kann (DONOVAN et al.). Bei der Röntgendurchleuchtung erkennt man dabei meist lebhaft pulsierende Conus pulmonalis und auch der erweiterten hilusnahen Lungengefäße, die sich kymographisch dar-

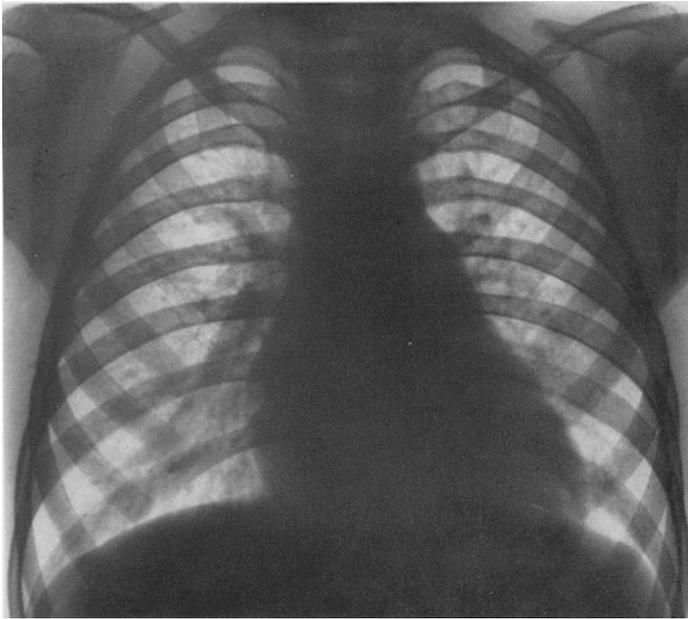


Abb. 289. Röntgen-Herzfern-Aufnahme (6 $\frac{1}{2}$ -jähriger Knabe). Herzgröße noch im Bereich der Norm, leicht prominenter Pulmonalbogen, deutlich vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung

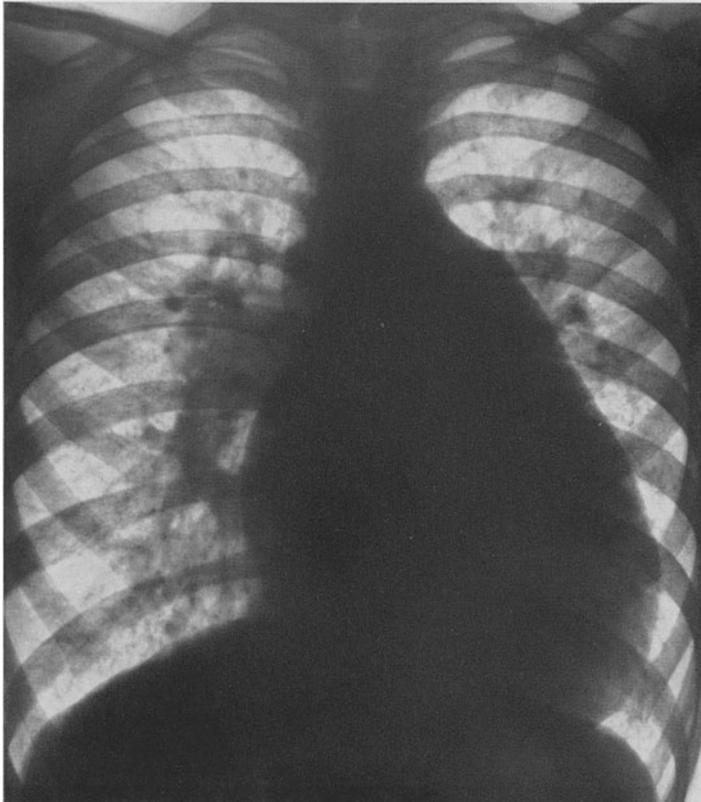


Abb. 290. Röntgen-Herzfern-Aufnahme (10-jähriges Mädchen). Deutlich vergrößertes, links betontes Herz mit vorspringendem Pulmonal- und linkem Vorhofbogen, streifig-fleckig vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung

stellen und damit zeitlich koordinieren lassen. Alle diese Zeichen sind aber nur ein Hinweis auf einen größeren Links-Rechts-Shunt, und es ist wichtig zu wissen, daß ein prominenter Pulmonalbogen (ZINN) auch ohne Shunt und bei einer Reihe anderer Fehlbildungen sogar weit ausgeprägter vorkommt. Im Säuglings- und Kindesalter kann ein links überragender Thymusschatten einmal einen vorspringenden Pulmonalbogen vortäuschen. Eine Erweiterung der Aorta descendens am Abgang des Ductus, das sog. „Infundibulum“ (JÖNSSSEN u. SALTZMAN), oder eine Kalkeinlagerung (MARGULIS et al.) werden als Hinweis für einen persistierenden Ductus arteriosus angegeben.

Das EKG ist ebenso wie der Röntgenbefund wesentlich abhängig vom Alter des Patienten und der Größe des Shunts; ist dieser klein, so zeigt das EKG keine Abweichungen von dem altersentsprechenden Kurvenverlauf. Bei weitem Ductus arteriosus findet man im Säuglings- und Kleinkindesalter in den Brustwandableitungen meist Zeichen einer kombinierten Hypertrophie (Abb. 291), während im späteren Kindesalter als Ausdruck der Mehrarbeit des linken Herzens eine Abweichung der Herzachse nach links und eine zunehmende Linkshypertrophie (Abb. 292) beobachtet werden (GILCHRIST, HERDENSTAM, SOKOLOW u. EDGAR, HECK u. STOERMER, ZUCKERMANN), aber keineswegs vorhanden sein müssen. Gelegentlich wird im Kindesalter eine leichte Verlängerung des P-R-Intervalls (H. TAUSSIG) oder ein P-mitrale (NADAS) gefunden.

Sonstige Laborbefunde. Das Blutbild und die Hämatokrit-

Bestimmung ergeben keine Besonderheiten. Die O_2 -Sättigung des arteriellen Blutes und die Kreislaufzeit sind normal; dagegen zeigt die Farbstoffverdünnungskurve einen verzögerten Kurvenabfall, der durch die Rezirkulation im kleinen Kreislauf bedingt ist. Die Herzkatheterisierung ist eine sehr wertvolle Hilfe zur Sicherung der Diagnose, insbesondere dann, wenn die Symptomatik nicht ganz charakteristisch oder beim Kleinkind noch nicht voll entwickelt ist. Die Diagnose ist gesichert, wenn es gelingt, den Katheter vom Conus pulmonalis aus in die Aorta descendens vorzuschieben (Abb. 293), was durch die Katheterlage unterhalb des Zwerchfelles, die typische Aorten-Druckkurve und die arterielle O_2 -Sättigung leicht zu verifizieren ist (Abb. 294); gelangt der Katheter dagegen in die Aorta ascendens, so kann eine aortopulmonale Fenestration, ein hoher Ventrikelseptumdefekt oder auch ein in den rechten Ventrikel rupturiertes Aneurysma des Sinus Valsalvae vorliegen. Gelingt die Sondierung des Ductus nicht, so können folgende Kriterien die Diagnose stützen: a) Anstieg des Blut- O_2 -Gehaltes im Conus pulmonalis um mindestens 1 Vol.-% gegenüber dem rechten Ventrikel; mitunter wird aber auch im rechten Ventrikel schon eine geringe Erhöhung des O_2 -Gehaltes gefunden, b) die Druckwerte im rechten Ventrikel und in den Pulmonalarterien sind normal oder leicht erhöht, besonders bei atypischem Geräusch. c) Der Pulmonalarterien-, „Capillardruck“ ist normal oder nur wenig erhöht. d) Der Widerstand im Lungenkreislauf ist normal oder leicht erhöht. e) Das Lungenkreislaufvolumen ist gegenüber dem Systemkreislaufvolumen erheblich vermehrt (COURNAND et al., BAYER et al.).

Die venöse *Angiokardiographie* wird heute nur noch selten zur Darstellung des Ductus herangezogen; bestenfalls ist es damit möglich, beim Dextrogramm an der Einmündungsstelle des Ductus durch das Shuntblut einen Kontrastmittel-Füllungsdefekt im Conus pulmonalis (GOETZ) oder eine rhythmische Änderung der Kontrastmittelintensität (GRAMIAK et al.) und beim Lävogramm durch die erneute Kontrastmittelfüllung der A. pulmonalis indirekt einen aortenpulmonalen Shunt nach

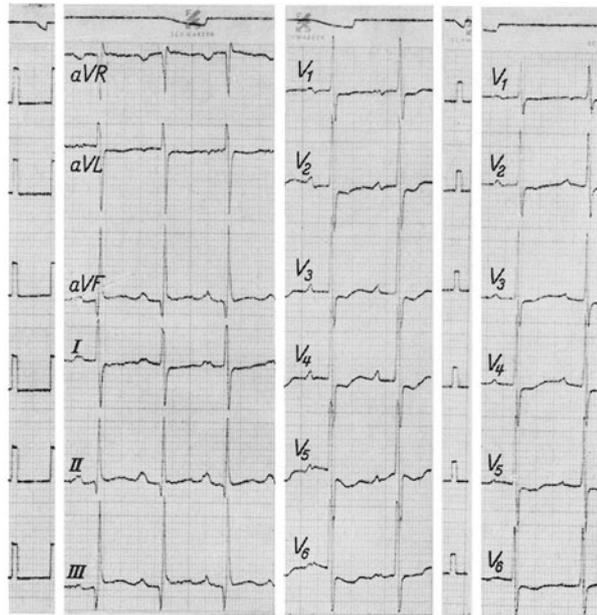


Abb. 291. EKG (4 Monate alter Säugling mit weitem Ductus arteriosus persistens). QRS-Achse überwiegend rechts typisch. Rechts- und Links-Ventrikelhypertrophie, rechtsauriculäre Reizleitungsstörung

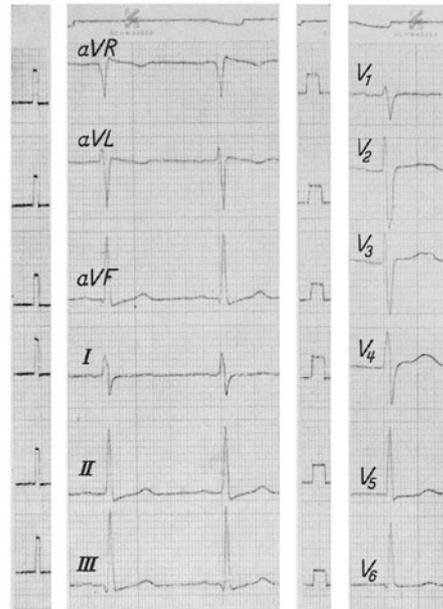


Abb. 292. EKG (10-jähriges Mädchen mit sehr weitem Ductus arteriosus persistens ohne pulmonalen Hochdruck). Steiltyp, Linksventrikelhypertrophie

zuweisen. Da die Darstellung des Ductus nicht gelingt, ist diese Methode mehr zum Ausschluß anderer zusätzlicher Fehlbildungen geeignet (TAUSSIG, JANKER, DOTTER u. STEINBERG).

Dagegen erlaubt die Aortographie oder die selektive Angiokardiographie nach Links-Herzkatheterisierung bei guter Technik eine klare Darstellung der aortopulmonalen Verbindung (KÜNZLER u. SCHAD).

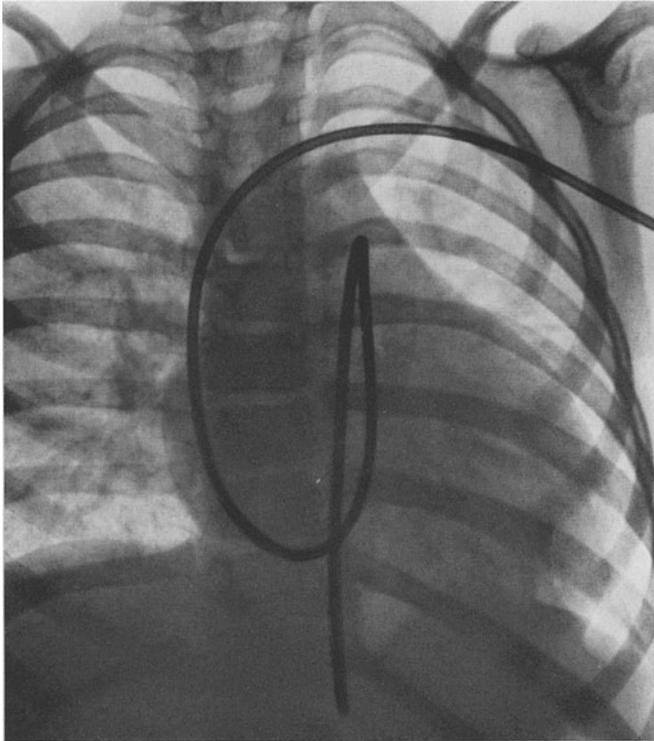


Abb. 293

Abb. 293. *Herzkatheterlage*: Der Katheter liegt, von der linken Armvene kommend, im rechten Vorhof, rechter Ventrikel, A. pulmonalis, durch persistierenden Ductus in Aorta descendens, Katheterspitze unterhalb des Zwerchfells

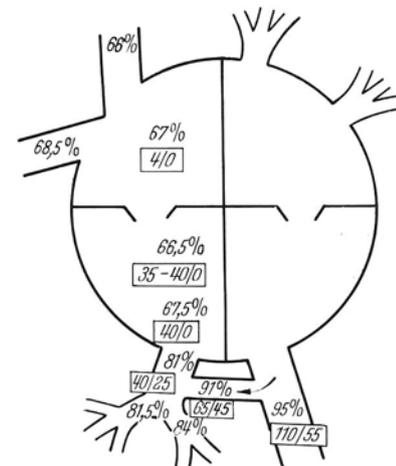


Abb. 294

Abb. 294. *Ergebnisse der Herzkatheterisierung*. O₂-Werte (% Sättigung) und gemessene Druckwerte (□ in mm Hg) zeigen einen stärkeren „O₂-Sprung“ in der A. pulmonalis und eine leichte Druckerhöhung im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis

Verlauf. Obwohl der Ductus arteriosus nach der Geburt noch Stunden bis Tage offen bleibt, wird in der Zeit bis zu seinem funktionellen Verschluss — dem sog. Zwischenstadium — nur selten ein Geräusch wahrgenommen. Ein systolisches Geräusch bei der Geburt bedeutet daher praktisch immer das Vorliegen eines anderen Herzfehlers, und ein systolisch-diastolisches Geräusch in den ersten Lebensstagen spricht stets für eine schwere komplexe Herzfehlbildung.

Wenn sich der Ductus nicht schließt, kommt es nach Tagen oder Wochen zu einem zunächst systolischen Geräusch, weil zu dieser Zeit wahrscheinlich nur ein systolischer Druckgradient zwischen den beiden Kreisläufen besteht, und

erst dann, wenn der Druckgradient zwischen den beiden Kreisläufen einen dauernden Blutstrom von der Aorta durch den Ductus ermöglicht, kann das typische systolisch-diastolische Dauergeräusch wahrgenommen werden, was mitunter schon im 1., häufiger im 2.—3. Lebensjahr und in seltenen Fällen noch später eintritt.

Bei sehr weitem Ductus arteriosus persistens mit großem Shuntvolumen, starker Überdurchblutung der Lungen und meist erheblicher Vergrößerung des Herzens kann — bereits im Säuglings-

alter — der Druck in den Pulmonalarterien deutlich erhöht sein (M. THIBÉRT). Unter diesen Umständen ist über dem ganzen Herzen ein lautes systolisches und häufig ein mesodiastolisches Geräusch sowie über der Herzspitze ein Galopprrhythmus als Zeichen verminderter Herzleistung zu hören (DAMMANN et al.).

Im Neugeborenenalter wird gelegentlich vorübergehend eine leichte Cyanose beobachtet; sie ist für den weiteren Verlauf ohne wesentliche Bedeutung. In den seltenen Fällen von primärem pulmonalem Hochdruck besteht eine leichte, aber meist bleibende Cyanose, die mit zunehmendem Alter deutlicher wird.

Während ein enger Ductus für viele Jahre gut toleriert wird, können bei weitem Ductus

schon in den ersten Lebensmonaten Dyspnoe, Ernährungsschwierigkeiten und häufige Bronchitiden und Pneumonien die Entwicklung stören. Erfreulicherweise haben die meisten Patienten nur einen mäßig weiten Ductus, der im frühen Kindesalter keine wesentlichen klinischen Erscheinungen macht. Mit den Jahren stellen sich aber meist doch Veränderungen ein (DENOLIN et al.), die mit leichter Ermüdbarkeit, Kurzatmigkeit und Nachlassen der körperlichen Leistungsfähigkeit beginnen und die dann im 2.—3. Lebensjahrzehnt zur Herzinsuffizienz führen können.

Komplikationen. Während im Säuglingsalter, insbesondere dann, wenn ein weiter Ductus arteriosus persistens besteht, durch interkurrente Infekte und Pneumonien eine Herzinsuffizienz herbeigeführt werden kann (MACMANUS et al.), ist es im weiteren Verlauf vor allem die subakute bakterielle Endokarditis, die den Patienten bedroht. Auch die rheumatische Karditis wird häufiger als üblich beobachtet. Auf dem Boden bakteriell-entzündlicher oder atheromatöser Prozesse kann es einmal zu einer aneurysmatischen Erweiterung des Ductus (HEBB) und zur Ruptur kommen. Eine mäßige Dilatation der A. pulmonalis als Antwort auf das vermehrte Blutangebot ist die Regel, eine aneurysmatische Erweiterung aber äußerst selten (MOENCH, D'AUNOY et al.). Dagegen können proliferative Wandveränderungen an den kleinen Lungenarterien in jedem Alter zu einer pulmonalen Hypertension führen.

Alle diese Komplikationen begünstigen ihrerseits das Auftreten einer Herzinsuffizienz, die neben der bakteriellen Endokarditis die größte Gefahr für diese Patienten bedeutet.

Diagnose. Die Diagnose kann bereits bei der ersten Untersuchung mit großer Sicherheit gestellt werden durch den Nachweis des charakteristischen „Zug-im-Tunnel“-Geräusches über dem zweiten ICR links parasternal, wenn

1. keine Cyanose besteht,
2. die Röntgenaufnahmen des Thorax vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung bei vergrößertem linken Vorhof und Ventrikel zeigen,
3. im EKG bei Normalpositionstyp Zeichen der Links- bzw. kombinierten Hypertrophie in den Brustwandableitungen bestehen,

4. die Blutdruckmessung eine große Amplitude und ein weiteres Absinken des diastolischen Druckes nach Belastung ergibt.

Vor Auftreten des typischen Dauergeräusches ist die Diagnose mit klinischen Mitteln allein nicht möglich. Sie kann aber vermutet werden, wenn bei einem Säugling ein langgezogenes lautes systolisches und evtl. leises mesodiastolisches Geräusch mit einem Galopp-rhythmus über der Herzspitze besteht, das Herz vergrößert und die Hilus- und Lungengefäßzeichnung vermehrt ist und der Blutdruck eine auffällig große Amplitude aufweist.

Die Diagnose kann gesichert werden

a) durch die Herzkatheterisierung, wenn es gelingt, den Katheter vom Conus pulmonalis aus durch den Ductus in die Aorta descendens vorzuschieben, während ein O₂-Anstieg im Blut des Conus pulmonalis gegenüber dem des rechten Ventrikels lediglich einen Links-Rechts-Shunt beweist;

b) durch die Aortographie oder die selektive Angiokardiographie vom linken Ventrikel aus, die eine einwandfreie Darstellung des Ductus ermöglicht.

Bei typischen klinischen Befunden kann aber heute schon vielfach auf diese speziellen diagnostischen Maßnahmen verzichtet werden.

Differentialdiagnose. Vor Ausbildung des typischen Dauergeräusches ist es erforderlich, den Ductus arteriosus persistens von anderen Fehlbildungen, die mit einem Links-Rechts-Shunt einhergehen, abzugrenzen:

Beim Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ ist das systolische Geräusch am lautesten über dem dritten bis vierten ICR zu hören; das EKG ist meist rechtstypisch und zeigt in den Brustwandableitungen einen Rechtsschenkelblock.

Der Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ führt häufig zu stärkerer Herzvergrößerung und weist im EKG einen Linkstyp mit Rechtsschenkelblock auf. Das Ostium atrioventriculare commune läßt sich im allgemeinen leicht durch einen überdrehten Linkstyp mit Rechtsschenkelblock und Rechtshypertrophie abgrenzen.

Schwierig oder unmöglich ist dagegen die Unterscheidung von einem großen Ventrikelseptumdefekt, insbesondere von dem hohen Ventrikelseptumdefekt mit beginnender pulmonaler Hypertension, weil sowohl das EKG als auch die Röntgenuntersuchung keine siche-

ren Unterschiede aufweisen müssen. Hier können nur spezielle Untersuchungen die Differenzierung ermöglichen (GONZALEZ-CERNA u. LILLEHEI).

Nach Ausbildung des charakteristischen Dauergeräusches ist es im allgemeinen leicht, den Ductus arteriosus persistens zu erkennen; differentialdiagnostisch sollten aber stets erwogen werden: a) die aortopulmonale Fenestration, die gleichfalls ein Dauergeräusch aufweisen und mit klinischen Mitteln nicht unterschieden werden kann; sie ist anzunehmen, wenn bei der Herzkatheterisierung der Katheter vom Hauptstamm der A. pulmonalis aus in die Aorta ascendens gelangt; der direkte Nachweis des Defektes ist durch die Aortographie möglich. Zum Glück ist diese Fehlbildung sehr selten, ebenso wie b) ein in den rechten Ventrikel rupturiertes Aneurysma des Sinus Valsalvae, bei dem die Patienten meist eine ganz plötzliche Verschlechterung angeben können und nicht selten Zeichen einer Herzinsuffizienz aufweisen.

Beim hohen Ventrikelseptumdefekt mit Aorteninsuffizienz können der Geräuschcharakter und die Lokalisation des Geräusches eine Unterscheidung ermöglichen; dasselbe gilt für das seltene Aneurysma der Coronararterien oder eine arteriovenöse Fistel (JOHNSON et al.), die durch die Herzkatheterisierung leicht ausgeschlossen werden können.

Venengeräusche (Nonnensausen, venous hum), die im Kindesalter — auch ohne Anämie — recht laut sein können, haben ihr Geräuschmaximum etwa in der Mitte der Diastole. Sie sind am deutlichsten am stehenden Patienten und über der rechten Fossa supraclavicularis zu hören, während sie beim liegenden Patienten nahezu oder ganz verschwinden können — im Gegensatz zu dem Geräusch beim Ductus arteriosus persistens.

Schließlich ist differentialdiagnostisch noch an den Truncus arteriosus communis mit verstärkter Lungendurchblutung zu denken, der durch die dabei vorhandene leichte Cyanose oder durch den Nachweis einer arteriellen Untersättigung (Mischblut) unschwer abzugrenzen ist.

Prognose. Der isolierte Ductus arteriosus persistens hat eine relativ gute Prognose; die durchschnittliche Lebenserwartung ohne operative Behandlung beträgt 30—40 Jahre. Es sind aber auch Patienten bekanntgeworden,

die ohne größere Beschwerden das 70. bzw. 72. Lebensjahr erreicht haben (SHAPIRO u. KEYES, STORSTEIN et al.).

Bei sehr weitem Ductus arteriosus persistens ist schon das erste Lebensjahr gefährdet; später sind es die sekundären Komplikationen (Pneumonie, bakterielle Endokarditis, rheumatische Karditis, pulmonale Hypertension, Herzinsuffizienz), die das Leben bedrohen. Durch die operative Behandlung können normale Kreislaufverhältnisse mit voller Leistungsfähigkeit und normaler Lebenserwartung erzielt werden.

Therapie. Die Therapie der Wahl ist die chirurgische Behandlung. Da das Operationsrisiko heute beim unkomplizierten Ductus arteriosus persistens weit geringer ist als das Risiko des Abwartens, ist die Entscheidung für den Arzt einfach. Für Eltern, deren Kind bisher ohne Beschwerden war, ist der Entschluß, es operieren zu lassen, aber immer schwer. Deshalb ist es nötig, sie auf die Gefahr der möglichen Komplikationen und die dadurch bedingte wesentliche Verschlechterung eines operativen Vorhabens bezüglich Risiko und Ergebnis hinzuweisen.

Eine medikamentöse Behandlung des Herzens ist nur bei sekundären Komplikationen erforderlich; dagegen ist eine prophylaktische Penicillin-Medikation vor Zahnextraktionen und Tonsillektomien und eine frühzeitige antibiotische Behandlung bei allen bakteriellen Erkrankungen angezeigt.

Da Kinder ihre Leistungsfähigkeit nicht oder nur selten überschreiten, ist bei unkompliziertem Ductus arteriosus persistens eine Begrenzung der körperlichen Betätigung nicht nötig.

Als günstiges *Operationsalter* werden das 3.—8. Lebensjahr angegeben. Da bei weitem Ductus arteriosus persistens bereits im 1. Lebensjahr Gefahren drohen, mehren sich die Stimmen, die für eine frühzeitige Operation eintreten; sie sollte, wenn die Diagnose gestellt ist, nicht ohne zwingenden Grund für längere Zeit aufgeschoben werden (THIBÉRT et al., MACMANUS et al., CLATWOTHY u. McDONALD).

Die *Operationsindikation* ist gegeben, sobald klinische Erscheinungen auftreten. Besteht eine bakterielle Endokarditis oder eine rheumatische Karditis, so sollte erst 6 Monate nach völliger Abheilung die Operation erfolgen. In den Fällen, in denen es trotz gezielter antibi-

tischer Behandlung nicht gelingt, die Infektion zu beherrschen, kann mitunter die Operation die endgültige Heilung bringen (TOUROFF u. VESELL). Bei beginnender Herzinsuffizienz ist zunächst diese zu behandeln; die Operation sollte aber dann bald erfolgen, bevor es zu erneuter Insuffizienz kommt (NEILL, HECK).

Die Operation besteht entweder in der Durchtrennung (GROSS) oder in der zwei- bis mehrfachen Unterbindung (BLALOCK) des Ductus. Die Unterbindung ist einfach und schnell; sie ist aber nicht möglich bei sehr weitem und bei sehr kurzem Ductus. Da nach der Unterbindung die Möglichkeit der Rekanalisation (TAUSSIG, WALLGREN) mit der Gefahr der Aneurysmabildung und der bakteriellen Endokarditis besteht, wird von den meisten Herzchirurgen die Durchtrennung bevorzugt.

Mit der Beseitigung des Ductus werden normale Kreislaufverhältnisse geschaffen. Die Patienten erholen sich daher von dem Eingriff meist sehr schnell, so daß sie bei komplikationslosem Verlauf 10—14 Tage post operationem das Krankenhaus verlassen können; für 1—2 Monate sollte jedoch noch körperliche Schonung eingehalten werden. Eine vor der Operation bestehende verstärkte Lungengefäßzeichnung bildet sich nach der Beseitigung des Shunts in wenigen Tagen, eine Herzvergrößerung frühestens in 2—8 Wochen zurück (STRAUSS et al., EKSTRÖM), während EKG-Veränderungen, insbesondere Hypertrophiezeichen, meist erst im Verlauf von mehreren Monaten verschwinden. Über der Herzbasis kann noch über längere Zeit ein funktionelles Geräusch zu hören sein (TAUSSIG, NADAS).

**Ductus arteriosus persistens
mit pulmonaler Hypertension**
(sog. atypischer Ductus arteriosus persistens)

Beim Vorliegen einer pulmonalen Hypertension sollte stets geprüft werden, ob es sich dabei um die Folgen eines sehr weiten Ductus arteriosus persistens handelt oder ob eine primäre pulmonale Hypertension mit Offenbleiben des Ductus arteriosus vorliegt, bei der meist schon von Geburt an eine leichte

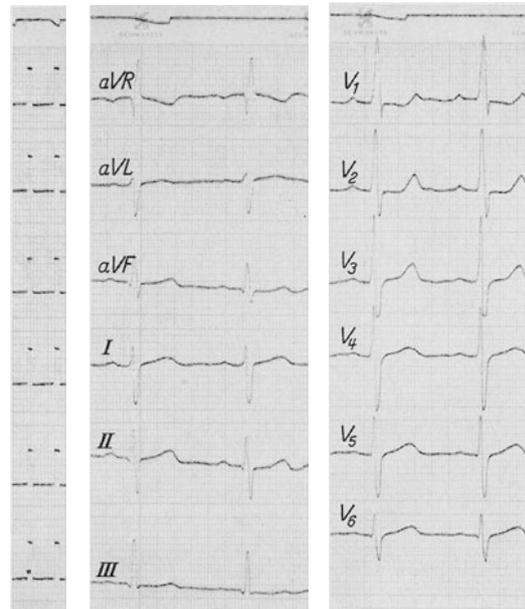


Abb. 295. EKG (4 $\frac{1}{2}$ -jähriges Mädchen mit primärer pulmonaler Hypertension und Ductus arteriosus persistens). Haupt-QRS-Achse rechtstypisch, Rechtshypertrophie, Erregungsrückbildungsstörung über rechtem Ventrikel

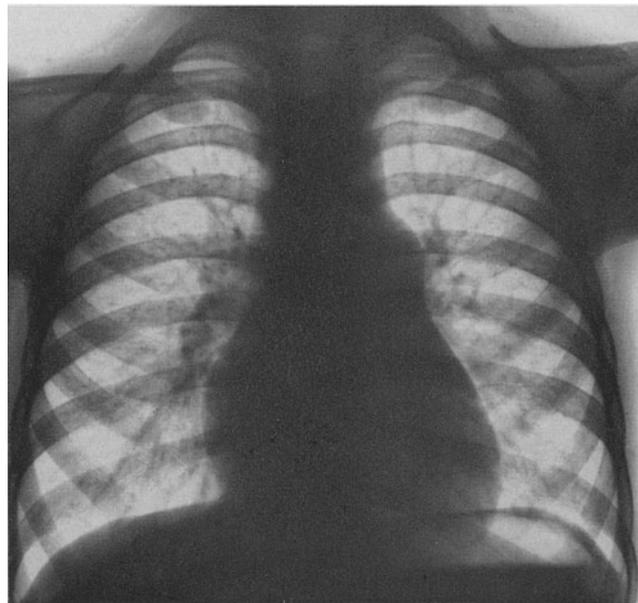


Abb. 296. Röntgen-Herzfern-Aufnahme (dasselbe Mädchen wie Abb. 295). Herzgröße im Bereich der Norm, etwas vergrößerter rechter Vorhof und leicht prominenter Pulmonalbogen; mäßig verbreiterte und verdichtete Lungenzwischenräume und gering vermehrte Lungengefäßzeichnung

Cyanose besteht. Da hierbei der Druck in der A. pulmonalis den Aortendruck sogar erheblich übersteigen kann, ist der Shunt durch den nur mäßig- bis mittelweiten Ductus stets von

rechts nach links gerichtet, und das EKG zeigt von Anfang an eine ausgeprägte Rechtshypertrophie (Abb. 295), während röntgenologisch

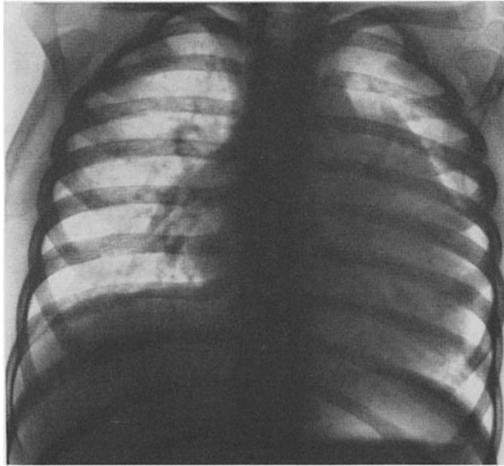


Abb. 297. Röntgen-Herzfern-Aufnahme (3 $\frac{1}{2}$ -jähriges Mädchen mit Ductus arteriosus persistens und pulmonaler Hypertension). Großes, vorwiegend nach links verbreitetes, plumpes Herz mit prominentem Pulmonalsegment bei deutlich verstärkter Hilus- und Lungengefäßzeichnung

die Lungengefäßzeichnung erheblich verstärkt (Abb. 297) und im EKG eine Links- oder kombinierte Hypertrophie nachweisbar (Abb. 298).

Schon im Säuglingsalter ist bei weitem Ductus arteriosus persistens ein pulmonaler Hochdruck mäßigen Grades nicht ungewöhnlich (P. ADAMS et al., HOLVE u. ADAMS, NOUAILLE et al., SCOTT u. GEARTY). Durch die aus dem physiologischen Wachstum resultierende Erweiterung des Lungenstrombettes werden aber selbst große Shuntvolumen über Jahre gut toleriert. In vereinzelten Fällen kann es jedoch infolge proliferativer Vorgänge an den kleinen Lungenarterien früher oder später zu einer progredienten Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes und damit zu einer ernstesten pulmonalen Hypertension kommen (ANDERSON u. COLES, WHITAKER et al.).

Diese Entwicklung macht sich schon bald in einer Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit bemerkbar. Die Kinder werden bei geringer Belastung kurzatmig und neigen zu Bronchitiden und Pneumonien. Dabei wird

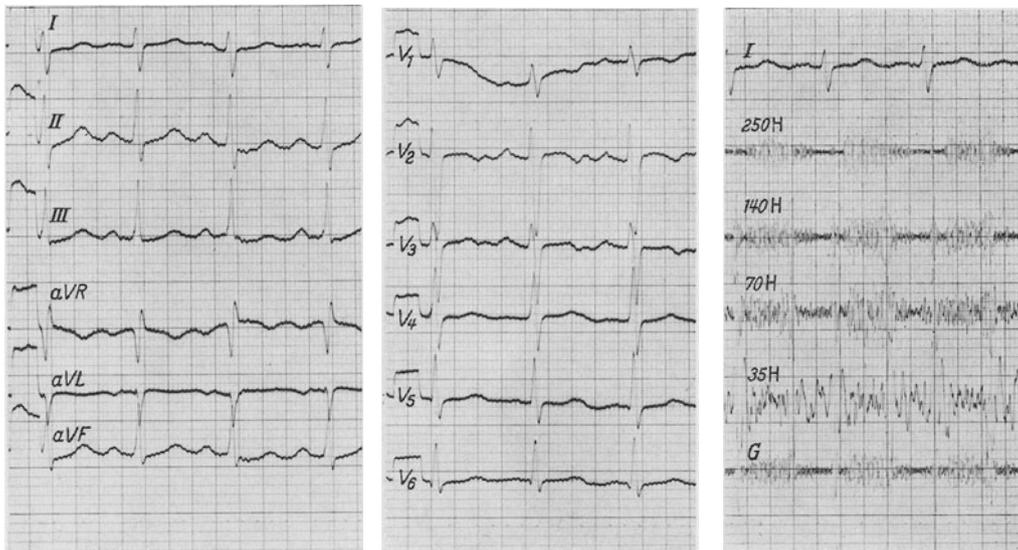


Abb. 298. EKG (dasselbe Mädchen wie Abb. 297). Leichte Achsendrehung nach rechts, in den Brustwandableitungen keine sicheren Hypertrophiezeichen. Herzschall (2. ICR links sternal): großamplitudiges holosystolisches Geräusch von Crescendocharakter und kleinamplitudiges, kurzes diastolisches Decrescendogeräusch

das Herz von etwa normaler Größe und die Lungengefäßzeichnung nicht wesentlich vermehrt ist (Abb. 296).

Im Gegensatz dazu ist bei der sekundären pulmonalen Hypertension der Ductus arteriosus weit bis sehr weit, das Herz meist groß,

dann erstmalig eine leichte Cyanose festgestellt, die zunächst am linken Arm und an den unteren Körperpartien bestehenbleibt. Später kann es zu allgemeiner Cyanose kommen und zur Ausbildung von Uhrglasnägeln. Der Puls ist kräftig, der systolische Blutdruck

meist etwas erhöht. Die linke Thoraxseite weist in diesem Stadium meist schon einen deutlichen Herzruckel auf und läßt eine verstärkte Herzaktion erkennen. Die Auskultation ergibt ein rauhes systolisches Geräusch, das am lautesten über dem dritten ICR zu hören ist und nur wenig zum Hals und Rücken fortgeleitet wird, und ein meist leises frühdiastolisches Geräusch (Abb. 299). Die beiden Geräusche sind durch einen akzentuierten und gespaltenen zweiten Herzton über der Pulmonalisregion deutlich getrennt, so daß auskultatorisch nicht mehr der Eindruck eines Dauergeräusches besteht. Über der Herzspitze ist neben einem mittellauten systolischen gewöhnlich ein mesodiastolisches Geräusch zu hören (DAMMANN et al., HULTGREN et al. 1953, SILVER et al., LUKAS et al., ANDERSON u. COLES, ANDERSON et al., SCHAEDE u. LOTZKES, LONDON et al.).

Diagnose. Ein atypischer Ductus arteriosus persistens sollte bei jedem Patienten vermutet werden, bei dem ein Links-Rechts- oder ein gemischter Shunt bei einer pulmonalen Hypertension nachgewiesen wird, auch wenn kein typisches Dauergeräusch vorhanden ist (GONZALEZ-CERNA u. LILLEHEI). Die Diagnose wird gesichert durch die Herzkatheterisierung und die selektive Angio- oder Aortographie. Einem Rechts-Links-Shunt kann auch eine primäre pulmonale Hypertension mit persistierendem Ductus arteriosus zugrunde liegen.

Therapie. Eine operative Behandlung ist möglich und dringend angezeigt, solange der

Druck in der A. pulmonalis noch deutlich unterhalb des Aortendruckes ist (GONZALEZ-CERNA u. LILLEHEI, ELLIS u. KIRKLIN). Bei



Abb. 299. Phonokardiogramm (2. ICR links) (8 Monate alter Säugling mit Ductus arteriosus persistens und pulmonaler Hypertension): großamplitudiges systolisches Geräusch, 2. Herzton gespalten mit angedeutetem frühdiastolischem Geräusch

Druckgleichheit mit gemischtem Shunt, insbesondere aber bei vorwiegendem Rechts-Links-Shunt, verbietet sich ein operatives Vorgehen. Die Behandlung kann dann nur noch symptomatisch sein.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Ass. 1936.
- ADAMS, F. H., and J. LIND: Physiologic studies on the cardiovascular status of normal newborn infants (with special reference to the ductus arteriosus). *Pediatrics* **19**, 431 (1957).
- ADAMS, P., F. H. ADAMS, R. L. VARCO, J. F. DAMMANN jr., and W. H. MULLER: Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. *Pediatrics* **12**, 664 (1953).
- ANDERSON, J. M., and H. M. T. COLES: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. A review of nine cases, including one with reversal of blood flow through the ductus. *Thorax* **10**, 338 (1955).
- ANDERSON, R. C., P. ADAMS jr., and R. L. VARCO: Patent ductus arteriosus with reversal of flow. Clinical study of 20 children. *Pediatrics* **18**, 410 (1956).
- BALSAC, R. H. DE: Les communications aorto-pulmonaires in Donzelot-d'Allaines: *Traité des cardiopathies congénitales*. Paris: Masson & Cie. 1954.
- BAYER, O., F. LOOGEN u. H. WOLTER: Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- BLALOCK, A.: Operative closure of the patent ductus arteriosus. *Surg. Gynec. Obstet.* **82**, 113 (1946).
- BORN, G. V. R., G. S. DAWES, J. C. MOTT, and B. R. RENNICK: The constriction of the ductus arteriosus caused by oxygen and by asphyxia in newborn lambs. *J. Physiol. (Lond.)* **132**, 304 (1956).
- BULLOCK, L. T., J. C. JONES, and F. S. DOLLEY: The diagnosis and the effect of ligation of the

- patent ductus arteriosus. Report of 11 cases. *J. Pediat.* **15**, 786 (1939).
- BURCHELL, H. B.: Variations in the clinical and pathologic picture of patent ductus arteriosus. *Med. Clin. N. Amer.* **32**, 911 (1948).
- BURNARD, E. D.: A murmur from the ductus arteriosus in the newborn baby. *Brit. med. J.* **1958**, 806.
- CAMPBELL, M.: Patent ductus arteriosus. Some notes on prognosis and on pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **17**, 511 (1955).
- CHAVEZ, J., et S. BORGES: Étude sur la persistance du canal artériel. *Sem. Hôp. Paris* **27**, 3164 (1951).
- CHRISTIE, A.: Normal closing time of the foramen ovale and the ductus arteriosus. *Amer. J. Dis. Child.* **40**, 323 (1930).
- CLATWOTHY jr., H. W., and V. G. McDONALD: Optimum age for surgical closure of patent ductus arteriosus. *J. Amer. med. Ass.* **167**, 444 (1958).
- CONDORELLI, S., and C. UNGARI: The period of functional closure of the foramen ovale and the ductus Botalli in the human newborn. *Cardiologia (Basel)* **36**, 274 (1960).
- COURNAND, A., J. S. BALDWIN, and A. HIMMELSTEIN: Cardiac catheterization in congenital heart disease. New York: Commonwealth Fund 1949.
- CRAFOORD, C.: Operat fall av öppenstaende ductus Botalli. *Nord. Med.* **13**, 285 (1942).
- DAMMANN, J. F., and C. FERENCZ: International Symposium on cardiovascular surgery. Clinico-anatomic correlations, in Henry Ford Hospital. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1955.
- DAMMANN jr., J. F., M. BERTHRONG, and R. J. BING: Reverse Ductus. A presentation of the syndrome of patency of the ductus arteriosus with pulmonary hypertension and a shunting of blood flow from pulmonary artery to aorta. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **92**, 128 (1953).
- , and C. G. R. SELL: Patent ductus arteriosus in the absence of a continuous murmur. *Circulation* **6**, 110 (1952).
- D'AUNOY, R., and E. VON HAAM: Aneurysm of the pulmonary artery with patent ductus arteriosus. Report of 2 cases and review of the literature. *J. Path. Bact.* **38**, 39 (1934).
- DAWES, G. S.: Some respiratory and cardiovascular problems after birth. *Arch. Dis. Childh.* **34**, 281 (1959).
- DENOLIN, H., J. LEQUIME, and M. SEGERS: La dynamique circulatoire au cours de la persistance du canal artériel et le problème de l'hypertension artérielle pulmonaire. *Cardiologia (Basel)* **21**, 1 (1952).
- DEBRA, E.: Der offene Ductus arteriosus (Botalli) und seine operative Beseitigung. *Dtsch. med. Wschr.* **1949**, 1042.
- DEXTER, L., J. W. DOW, F. W. HAYNES, J. L. WHITTENBERGER, B. G. FERRIS, W. T. GOODALE, and H. K. HELLEMS: Studies on the pulmonary circulation in the man at rest. Normal variations and the interrelations between increased pulmonary blood flow, elevated pulmonary arterial pressure and high pulmonary „capillary“ pressures. *J. clin. Invest.* **29**, 602 (1950).
- DONOVAN, M. S., E. B. D. NEUHAUSER, and M. C. SOSSMAN: The roentgen signs of patent ductus arteriosus. *Amer. J. Roentgenol.* **50**, 293 (1943).
- DONZELOT, E., et F. D'ALLAINES: Traité des cardiopathies congenitales. Paris: Masson & Cie. 1954.
- DOTTER, CH. T., and J. STEINBERG: Angiocardiography. In: *Annales of Roentgenology*, vol. XX. New York: P. B. Hoeber 1953.
- DRY, T. J., S. W. HARRINGTON, and J. D. EDWARDS: Irreversible cardiac disease in adult life caused by delayed surgical closure of patent ductus arteriosus. *Proc. Mayo Clin.* **23**, 267 (1948).
- DUSHANE, I. W., and C. E. MONTGOMERY: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension and atypical clinical findings. *Proc. Mayo Clin.* **23**, 505 (1948).
- EKSTRÖM, G.: The surgical treatment of patent ductus arteriosus. A clinical study of 290 cases. *Acta chir. scand., Suppl.* **169** (1952).
- ELDRIDGE, F. L., and H. N. HULTGREN: The physiologic closure of the ductus arteriosus in the newborn infant. *J. clin. Invest.* **34**, 987 (1955).
- ELLIS, F. H., J. W. KIRKLIN, J. A. CALAHAN, and E. H. WOOD: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *J. thorac. Surg.* **31**, 268 (1956).
- ENGLE, M. A.: Ventricular septal defect in infancy. *Pediatrics* **14**, 16 (1954).
- EPPINGER, E. C., C. S. BURWELL, and R. E. GROSS: The effects of the patent ductus arteriosus on the circulation. *J. clin. Invest.* **20**, 127 (1941).
- FREY, E. K.: Zit. nach H. G. HOHMANN. Der offene Ductus Botalli und seine chirurgische Behandlung. *Münch. med. Wschr.* **97**, 426 (1955).
- FROMBERG, C.: Historische Korrektur. *Zbl. Herz- u. Gefäßkrankh.* **7**, 60 (1915).
- FROMBERG, G.: Experimentelle Studie über die Zirkulationsverhältnisse im Ductus arteriosus post partum. *Z. Herz- u. Gefäßkr.* **7**, 69 (1915).
- GIBSON, G. A.: Persistence of the arterial ductus and its diagnosis. *Edinb. med. J.* **8**, 1 (1900).
- GILCHRIST, A. R.: Patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* **10**, 75 (1948).
- GOETZ, R. H.: A new angiographic sign of patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* **13**, 242 (1951).
- GONZALEZ-CERNA, J. L., and W. LILLEHEI: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension simulating ventricular septal defect. Diagnostic criteria in 10 surgically proven cases. *Circulation* **18**, 871 (1958).
- GRAMIAK, R., J. S. WATSON, G. H. RAMSEY, and S. A. WEINBERG: The blanching sign of patent ductus. *Trans. Amer. Coll. Cardiol.* **3**, 122 (1953).

- GROSS, R. E.: Surgical treatment for abnormalities of the heart and the great vessels. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1947.
- , and J. P. HUBBARD: Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. *J. Amer. med. Ass.* **112**, 729 (1939).
- HARING, O. M., A. A. LUISADA, and B. M. GASUL: Phonocardiography in patent ductus arteriosus. *Circulation* **10**, 501 (1954).
- HEBB, R. G.: Aneurysm of ductus arteriosus and atheroma of pulmonary artery. *Trans. path. Soc. Lond.* **44**, 45 (1893).
- HECK, W.: Die Klinik der kongenitalen Angiokardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter. Stuttgart: Gustav Fischer 1955.
- Prognose angeborener Herzfehler. In: F. LINNEWEH, *Die Prognose chronischer Erkrankungen*. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- Medikamentöse Therapie der Herzinsuffizienz. *Mtschr. Kinderheilk.* **109**, 95 (1961).
- , u. J. STOERMER: Pädiatrischer EKG-Atlas, S. 82—89. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- HERDENSTAM, C. G.: Unipolar lead electrocardiography in congenital heart disease. *Acta paediat.* (Uppsala) **39**, 33 (1950).
- HOLLDACK, K., u. D. WOLF: Atlas und kurzgefaßtes Lehrbuch der Phonokardiographie. Stuttgart: Georg Thieme 1956.
- HOLVE, L. M., and F. H. ADAMS: The early diagnosis of patent ductus arteriosus. *J. Pediat.* **51**, 164 (1957).
- HULTGREN, H. H., A. SELZER, A. PURDY, E. HOLMAN, and F. GERBODE: The syndrome of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Circulation* **8**, 15 (1953).
- JAMES, L. S., and R. D. ROWE: The pattern of response of pulmonary and systemic arterial pressure in newborn and older infants to short periods of hypoxia. *J. Pediat.* **51**, 511 (1957).
- JANKER, R.: Der offene Ductus Botalli im Röntgen-Kinofilm. *Fortschr. Röntgenstr.* **75**, 79 (1951).
- JÖNSSON, G., and G. F. SALTZMAN: Infundibulum of patent ductus arteriosus — a diagnostic sign in conventional roentgenograms. *Acta radiol.* (Stockh.) **38**, 8 (1951).
- JOHNSON, J. B., A. JORDAN, and J. W. LAWLAH: Arteriovenous fistula simulating patent ductus arteriosus. *J. Amer. med. Ass.* **155**, 1408 (1954).
- KENNEDY, J. A.: A new concept of the cause of patency of the ductus arteriosus. *Amer. J. med. Sci.* **204**, 570 (1942).
- KEYS, A., and M. J. SHAPIRO: Patency of the ductus arteriosus in adults. *Amer. Heart J.* **25**, 158 (1943).
- KIRSTEIN, F.: Der Verschuß des Ductus arteriosus. *Arch. Gynäk.* **90**, 303 (1910).
- KJAERGAARD, H.: Patent ductus Botalli in three sisters. *Acta med. scand.* **125**, 339 (1946).
- KRAUSS, H., K. MUSSHOF, P. FRISCH, H. REINDELL u. H. KLEPZIG: Größen- und Formveränderungen des Herzens und der Lungen. *Handbuch der Kinderheilkunde*, Bd. VII
- gefäße nach Unterbindung eines offenen Ductus arteriosus Botalli. *Dtsch. med. Wschr.* **1958**, 530.
- KÜNZLER, R., u. N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- LA CAMP, DE: Familiäres Vorkommen angeborener Herzfehler, zugleich ein Beitrag zur Diagnose der Persistenz des Ductus arteriosus Botalli. *Berl. klin. Wschr.* **40**, 48 (1903).
- LANGER, C.: Zur Anatomie der fötalen Kreislauforgane. *Z. Ges. Ärzte Wien* **13**, 328 (1857).
- LEWES, D.: The exercise test in patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* **14**, 357 (1952).
- LIND, J.: Fetal circulation and early postnatal changes. Report of 14. M. & R. *Pediat. Res. Conf.*, Columbus/Ohio, M & R Laboratories 1955, p. 27.
- LONDON, F., TH. D. STEVENSON, A. G. MORROW, and J. A. HALLER: Patent ductus arteriosus with reverse flow. *Sth. med. J.* (Bgham, Ala.) **50**, 160 (1957).
- LUKAS, D. S., J. ARANJO, and J. STEINBERG: The syndrome of patent ductus arteriosus with reversal of flow. *Amer. J. Med.* **17**, 298 (1954).
- MACMANUS, J. E., TH. C. JEWETT jr., and E. C. LAMBERT: Observations on the course and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. *N.Y. St. J. Med.* **58**, 3644 (1958).
- MARGULIS, A. R., M. M. FIGLEY, and A. M. STERN: Unusual roentgen manifestations of patent ductus arteriosus. *Radiology* **63**, 334 (1954).
- MCKUSICK, V. A.: Cardiovascular sound in health and disease. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1958.
- MOENCH, G. L.: Aneurysmal dilatation of the pulmonary artery with patent ductus arteriosus. *J. Amer. med. Ass.* **82**, 1672 (1924).
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1957.
- NEILL, C. A.: Recognition and treatment of congestive heart failure in infancy. *Mod. Conc. cardiov. Dis.* **28**, 499 (1959).
- NOUAILLE, J., M. THIBERT, PH. LUCET, M. GAUTIER, J. MATHEY, J. P. BINET et J. J. GALEY: La persistance du canal artériel chez nourrisson. Étude clinique et hémodynamique; résultats opératoires (A propos de 61 observations). *Arch. Mal. Coeur* **9**, 961 (1960).
- PINTO, J. J.: The clinical syndromes in patent ductus arteriosus. *Amer. Heart J.* **50**, 1 (1955).
- , and S. RODBARD: A study of the acoustic findings in patent ductus arteriosus. *Cardiologia* (Basel) **28**, 1 (1956).
- RECORD, R. G., and TH. MCKEOWN: Observations relating to the aetiology of patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* **15**, 376 (1953).
- REYNOLDS, S. R. M.: Hemodynamic characteristics of the fetal circulation. *Amer. J. Obstet. Gynec.* **68**, 69 (1954).
- SCHAEDE, A., u. H. LOTZKES: Offener Ductus arteriosus mit Umkehr der Strömungsrichtung

- tung im Ductus (Rechts-Links-Shunt). Z. Kreisl.-Forsch. **45**, 514 (1956).
- SCOTT, O., and G. F. GEARTY: Patent ductus arteriosus in infancy. Arch. Dis. Childh. **35**, 465 (1960).
- SHAPIRO, M. J., and A. KEYES: Prognosis of untreated patent ductus arteriosus and results of surgical intervention. Amer. J. med. Sci. **206**, 174 (1943).
- SILVER, A. W., J. W. KIRKLIN, F. H. ELLIS, and E. H. WOOD: Regression of pulmonary hypertension after closure of patent ductus arteriosus. Proc. Mayo Clin. **29**, 293 (1954).
- SOKOLOV, M., and A. L. EDGAR: A study of the V-leads in congenital heart disease. Amer. Heart J. **40**, 232 (1950).
- SOULIÉ, P.: Cardiopathies congenitales. Paris: Expansion Sc. Franç. 1956.
- STORSTEIN, O., S. HUMERFELT, O. MÜLLER, and H. RASMUSSEN: Patent ductus arteriosus in a woman aged 72 years. Brit. Heart J. **14**, 276 (1952).
- STRAUSS, PH., H. L. ABRAMS, and S. ROBINSON: Radiologic aspects of operable heart disease. VI. Changes following surgical closure of patent ductus arteriosus. Circulation **17**, 1047 (1958).
- SWAN, H. J. C., J. ZAPATA-DIAZ, H. B. BURCHELL, and E. H. WOOD: Pulmonary hypertension in congenital heart disease. Amer. J. Med. **16**, 12 (1954).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations on the heart. Cambridge: Commonwealth Fund 1960.
- TEZNER, O.: Schrei-Aphonie bei kongenitalem Vitium. Ann. paediat. (Basel) **183**, 332 (1954).
- THIBERT, MICHÈLE: La persistance du canal artériel chez le nourrisson. Paris: Edit. C. I. P. 1957.
- TOUROFF, A. S. W., and H. VESELL: Subacute streptococcus viridans endocarditis complicating patent ductus arteriosus; recovery following surgical treatment. J. Amer. med. Ass. **115**, 1270 (1940).
- WHITAKER, W., D. HEATH, and J. W. BROWN: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. Brit. Heart J. **17**, 121 (1955).
- YU, P. N., F. W. LOVEJOY, H. A. JOOS, R. E. NYE, and D. C. BEATTY: Studies of pulmonary hypertension. V. The syndrome of patent ductus arteriosus with marked pulmonary hypertension. Amer. Heart J. **48**, 544 (1954).
- ZEWI, M.: Rubeola under graviditet och kongenitale missbildningar hos barnet. Nord. Med. **37**, 416 (1948).
- ZINN, W.: Zur Diagnose des Ductus arteriosus Botalli. Berl. klin. Wschr. **35**, 433 (1898).
- ZUCKERMANN, R.: Grundriß und Atlas der Elektrokardiographie. Leipzig: VEB Georg Thieme 1957.

Aorto-pulmonale Fenestration

Von W. HECK, Bremen

Definition. Als aorto-pulmonale Fenestration, auch aorto-pulmonaler Defekt oder aorto-pulmonale Fistel genannt (engl.: aortic septal defect, aortopulmonary fenestration, aortic-pulmonary septal defect; franz.: communication aorto-pulmonaire, fistule aorto-pulmonaire), bezeichnet man eine angeborene Anomalie, die durch eine meist unmittelbar über der Klappenebene bestehende Fistel zwischen Aorta und Pulmonalarterie charakterisiert ist.

Historische Daten. Die erste Beschreibung dieser Fehlbildung stammt von ELLIOTSON, die er anlässlich einer clinical lecture im St. Thomas-Hospital in London im Jahre 1830 gegeben hat. 1868 hat dann FRAENTZEL in seinem Bericht über einen Fall von abnormer Kommunikation der Aorta mit der Pulmonalarterie auf das frühdiastolische Geräusch hingewiesen. 1952 ist GROSS erstmalig die chirurgische Beseitigung durch Unterbindung gelungen, und 1953 konnten SCOTT u. SABISTON über den ersten vollständigen Verschluss nach Trennung der Gefäße berichten.

Häufigkeit und Geschlechtsdisposition. Die aorto-pulmonale Fenestration ist für den Kli-

niker eine sehr seltene Fehlbildung. Obwohl ABBOTT unter 1000 autoptisch analysierten angeborenen Herzfehlern 10 aorto-pulmonale Defekte gefunden hatte, sind bis 1962 nur wenig über 70 Fälle bekanntgeworden; das männliche Geschlecht ist offenbar etwas häufiger betroffen als das weibliche (nach MORROW et al.: 37 zu 28).

Embryologie. Die aorto-pulmonale Fenestration kommt zustande, wenn durch eine Störung in der Entwicklung der Bulbus-Truncusscheidewand das in Höhe des fünften bis sechsten Kiemenbogengefäßes beginnende und spiralförmig nach abwärts wachsende Septum aortico-pulmonale sich mit den entgegenkommenden Bulbuswülsten nicht vereinigen kann, so daß die Trennung des Truncus arteriosus in Aorta und A. pulmonalis unvollständig bleibt. Die Ursache dieser Entwicklungshemmung ist nicht bekannt.

Pathoanatomisch besteht an der Berührungsfläche der großen Gefäße, dicht oberhalb ihres

Abgangs, ein umschriebener, ovaler, dreieck- oder schlitzförmiger Wanddefekt (Abb. 300), der in einer Länge von 5—30 mm, in einem Fall bis 60 mm (DADDS u. HOYLE) eine offene Verbindung zwischen Aorta und A. pulmonalis schafft. Gelegentlich greift der Defekt auf die Aortenklappen über (MORROW et al.), er kann ausnahmsweise aber auch einmal in der Höhe des Aortenbogens liegen (FLETSCHER et al.).

Pathophysiologie. Die hämodynamischen Auswirkungen sind im Prinzip die gleichen wie beim Ductus arteriosus persistens, bei Vorliegen eines größeren aorto-pulmonalen Defektes aber wesentlich schwerwiegender. Da die laterale Druckausbreitung in der Aorta ascendens größer ist als in der Aorta descendens (REYNOLDS u. LIGHT), wird bei der aorto-pulmonalen Fenestration, bei der — im Gegensatz zum Ductus arteriosus persistens — außerdem die Minderung des Aortendruckes durch ein dazwischengeschaltetes engeres Gefäß entfällt, das Blut mit hohem Druck in die Lungengefäße gepreßt. In der Neugeborenenzeit kommt es infolgedessen zu einer verlangsamten Entfaltung der Lungen, wodurch der Widerstand im Lungenstrombett relativ hoch bleibt. In den ersten Lebenswochen kann daher der Druck in der A. pulmonalis und Aorta nahezu gleich sein. Mit der allmählichen Erweiterung des Lungenstrombettes vermindert sich der Widerstand in den Lungengefäßen, so daß die Blutmenge, die durch den aorto-pulmonalen Defekt nunmehr in die Lungen strömen kann, ständig zunimmt. Im weiteren Verlauf können dann das vermehrte Blutvolumen und der hohe Druck, mit dem dieses in die Lungen gepreßt wird, schon frühzeitig zur Entwicklung einer pulmonalen Hypertension führen (TAUSSIG).

Klinik

Das klinische Bild hat weitgehende Ähnlichkeit mit dem des weiten Ductus arteriosus persistens (SPENCER u. DWORKE). In der Neugeborenenzeit wird hierbei aber öfter eine leichte Cyanose beobachtet. Im Säuglingsalter können bereits eine Ruhe-Dyspnoe, häufige pulmonale Infekte und schlechtes Gedeihen, später vor allem die schnelle Ermüdbarkeit und zunehmende Dyspnoe, mitunter aber auch eine akute Herzinsuffizienz Anlaß geben, einen Arzt aufzusuchen.

Die Untersuchung ergibt gewöhnlich einen Herz buckel und ein systolisches Schwirren entlang dem linken Sternalrand. Über der

Pulmonalisgegend ist der zweite Herzton akzentuiert. Anfangs ist über dem dritten ICR links, etwas weniger auch rechts parasternal, ein lautes systolisches Geräusch, manchmal mit diastolischer Komponente, zu hören, und phonokardiographisch läßt sich über der Herzspitze mitunter noch ein niederfrequentes meso-

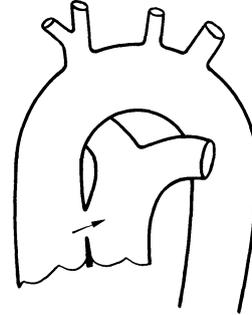


Abb. 300. Schematische Darstellung der aorto-pulmonalen Fenestration

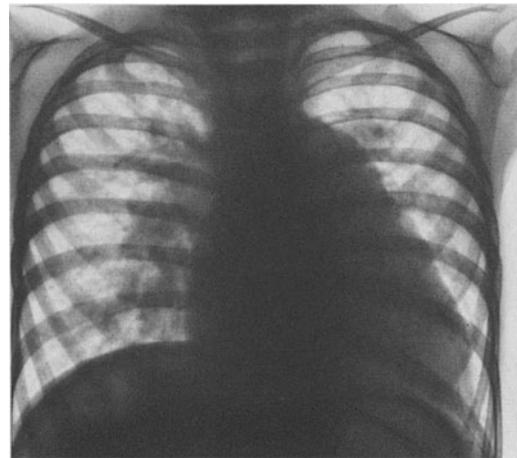


Abb. 301. Rö-Herzfern-Aufnahme (2 $\frac{1}{2}$ jähriger Knabe): Herz vorwiegend nach links vergrößert mit stärker prominentem Pulmonal- und linkem Vorhofbogen; Hilus- und Lungengefäßzeichnung streifig-fleckig vermehrt

diastolisches Geräusch registrieren. Da ein Dauergeräusch erst auftritt, wenn der Druck in der A. pulmonalis wesentlich niedriger ist als der Aortendruck (was bei der aorto-pulmonalen Fenestration meist später der Fall ist als beim Ductus arteriosus persistens) und dieses mit der Entwicklung einer pulmonalen Hypertension (die bei der aorto-pulmonalen Fenestration meist früher beginnt) wieder verschwindet, kann nur für die dazwischenliegende relativ kurze Zeitspanne ein Dauergeräusch wahrgenommen werden (Abb. 302). So erklärt

es sich, daß bei einer Zusammenstellung von 56 Fällen nur neunmal ein Dauergeräusch vor- Der Puls ist, solange keine Dekompensation vorliegt, kräftig, der systolische Blutdruck

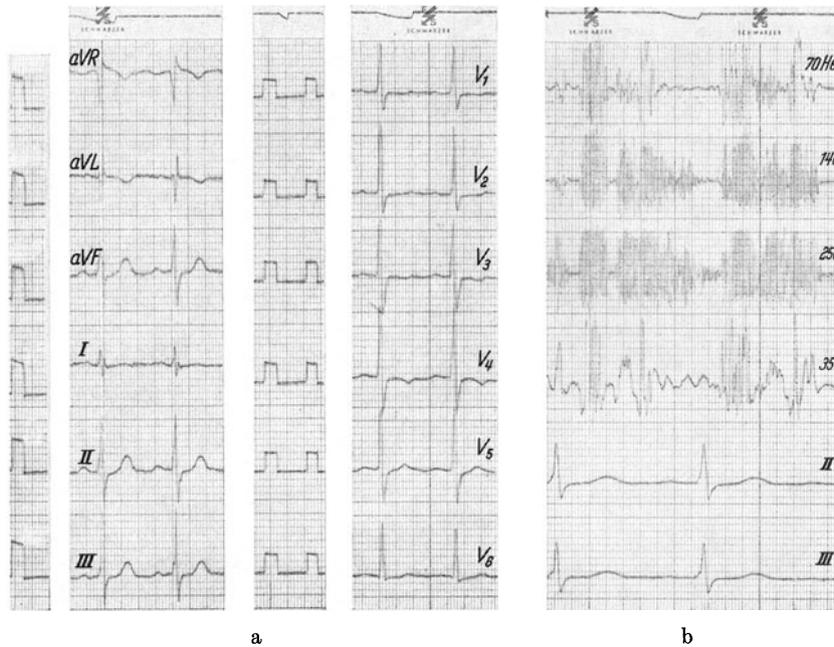


Abb. 302a u. b. EKG und Phonokardiogramm (derselbe Knabe wie Abb. 301). a EKG: Steiltypisches EKG, kombinierte Links-Rechtshypertrophie. b Phonokardiogramm (2. ICR links): Atypisches Dauergeräusch: durch kurze Intervalle getrenntes hochfrequenten präsysolisches, großamplitudiges mesosystolisches und spätsystolisches Geräusch, das in ein holodiastolisches Bandgeräusch übergeht

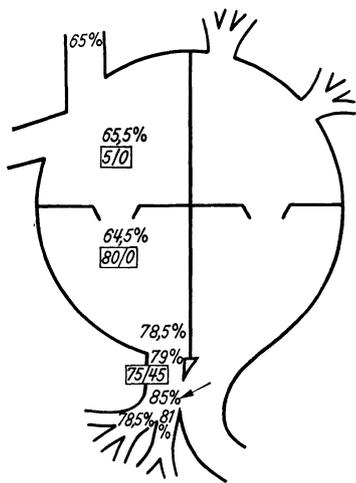


Abb. 303. Ergebnisse der Herzkatheterisierung: Die O₂-Werte (% Sättigung) zeigen einen Anstieg im Ausflußgebiet des rechten Ventrikels und besonders in der A. pulmonalis, die Druckmessungen (□) in mm Hg einen deutlichen pulmonalen Hochdruck

handen war (MORROW et al.). — Dieser im Verlauf von wenigen Jahren sich ändernde Geräuschcharakter kann differentialdiagnostisch von größter Bedeutung sein (TAUSSIG).

meist leicht erhöht und die Blutdruckamplitude groß.

Röntgenologisch (Abb. 301) findet sich fast immer eine deutliche Herzvergrößerung, die durch die Dilatation des linken Vorhofs und die Hypertrophie und Dilatation beider Herzkammern zustande kommt. Der Pulmonalbogen ist stärker prominent und die Hilus- und Lungengefäßzeichnung, solange keine hochgradige pulmonale Hypertension vorliegt, erheblich vermehrt. Das EKG zeigt in den meisten Fällen eine Abweichung der Herzachse nach rechts und eine kombinierte Links- und Rechtshypertrophie als Ausdruck der starken Beanspruchung beider Herzkammern (Abb. 302a).

Sonstige Laborbefunde. Blutbild und Hämatokrit weisen keine Abweichung von der Norm auf. Solange der Druck in der Aorta höher ist als in der A. pulmonalis, ist die arterielle Sauerstoffsättigung normal, und die Farbstoffverdünnungskurve ergibt dabei — wie beim Ductus arteriosus persistens — einen verzögerten Kurvenabfall.

Die Herzkatheterisierung kann die Lokalisation des Defektes ermöglichen, wenn es

gelingt, den Katheter von der A. pulmonalis aus in die Aorta vorzuschieben und dabei die Katheterspitze der Aorta ascendens folgt. Die Druckregistrierung ergibt immer eine pulmonale Hypertension: Ist der Aortendruck noch deutlich höher, so findet sich ein Links-Rechts-Shunt (Abb. 303), bei Druckgleichheit ein gemischter und, sobald der Druck in der A. pulmonalis den Aortendruck übersteigt, ein überwiegender Rechts-Links-Shunt.

Durch die retrograde *Aortographie* ist es meist möglich, den Defekt direkt darzustellen (GASUL et al.).

Die **Diagnose** einer aorto-pulmonalen Fenestration ist sehr schwierig; sie sollte immer erwogen werden, wenn bei einem Links-Rechts-Shunt eine starke pulmonale Hypertension gefunden wird, besonders dann, wenn kein typisches Dauergeräusch vorhanden ist und das EKG eine Hypertrophie beider Ventrikel aufweist.

Differentialdiagnose. Eine Abgrenzung ist erforderlich gegenüber dem Ductus arteriosus persistens und dem Truncus arteriosus, ferner gegenüber dem hohen Ventrikelseptumdefekt und dem in den rechten Ventrikel rupturierten Aneurysma des Sinus Valsalvae. Die Unterscheidung von einem weiten Ductus arteriosus mit pulmonaler Hypertension ist mit klinischen Mitteln allein nicht möglich und erfordert den Einsatz von speziellen und gezielten Untersuchungsmethoden (BURGEMEISTER u. RAUTENBURG).

Verlauf und Prognose. Da die hämodynamischen Veränderungen wesentlich schwerwiegender sind als beim Ductus arteriosus persistens, ist die Prognose der aorto-pulmonalen Fenestration entsprechend ungünstiger. Schon in den ersten Lebensjahren kann eine akute Herzinsuffizienz bei pulmonalen Komplikationen, später vor allem die pulmonale Hypertension mit zunehmender Herzinsuffizienz, gelegentlich eine bakterielle Endokarditis oder auch einmal die Ruptur der A. pulmonalis (FLEMING) das Leben bedrohen. Bei einer Zu-

sammenstellung von 71 Fällen waren 21 ohne chirurgische Maßnahmen gestorben, davon acht bis zum 2. Lebensjahr; der jüngste Patient war 3 Tage, der älteste 48 Jahre alt geworden (MOORHED und SMITH). Die durchschnittliche Lebenserwartung ohne Operation beträgt weniger als 20 Jahre.

Zusätzliche Herzfehlbildungen sind nicht selten; öfter wurde die Kombination mit offenem Foramen ovale, rechtem Aortenbogen oder Ductus arteriosus persistens beobachtet, seltener mit verschiedenen Klappenanomalien, Ventrikelseptumdefekt, Aortenisthmusstenose und Fallotscher Tetralogie.

Therapie. Die operative Behandlung sollte stets erwogen werden. Da eine Unterbindung nur bei kleinen Defekten möglich ist und in keinem Fall damit ein vollständiger Verschluss erzielt werden konnte, ist diese Methode aufgegeben worden. Von den Herzchirurgen wird heute die völlige Trennung der Aorta von der A. pulmonalis mit Einzelverschluss der Defekte angestrebt. Dieser Eingriff ist aber nur in Hypothermie oder besser unter Einsatz einer Herz-Lungen-Maschine möglich. Mit der Verbesserung der Technik dieser Methode ist auch das Operationsrisiko geringer geworden, und 1962 haben MORROW et al. gleich von fünf erfolgreich operierten Fällen berichten können.

Die Operationsindikation muß sich einzig und allein auf die Ergebnisse der Herzkatheterisierung stützen. Sind die Druckwerte im Lungenkreislauf deutlich niedriger als in der Aorta und besteht ein ausschließlicher Links-Rechts-Shunt, so ist eine operative Behandlung angezeigt und sollte baldmöglichst vorgenommen werden. Sobald aber der Druck in der A. pulmonalis sich dem Druck in der Aorta nähert oder diesen überschreitet und der Shunt nach beiden Seiten oder vorwiegend nach der Aorta erfolgt, so besteht für ein operatives Vorgehen eine absolute Kontraindikation. Von diesem Zeitpunkt an kann die Behandlung nur noch symptomatisch sein.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Ass. 1936.
- BURGEMEISTER, G., u. H. W. RAUTENBURG: Beitrag zur speziellen Diagnostik des offenen Ductus Botalli. Z. Kreisl.-Forsch. 48, 1 (1959).
- DADDS, J. H., and C. HOYLE: Congenital aortic septal defect. Brit. Heart J. 11, 390 (1949).
- ELLIOTSON, J.: Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet 1830I, 247.
- FLEMING, H. A.: Aorto-pulmonary septal defect with patent ductus arteriosus and death due to rupture of dissecting aneurysm of the pulmonary artery into the pericardium. Thorax 11, 71 (1956).

- FLETSCHER, G., I. W. DUSHANE, I. W. KIRKLIN, and E. H. WOOD: Aortic-pulmonary septal defect: Report of a case with surgical division along with successful resuscitation from ventricular fibrillation. *Proc. Mayo Clin.* **29**, 285 (1954).
- FRAENTZEL, O.: Ein Fall von abnormer Kommunikation der Aorta mit der Pulmonalarterie. *Virchows Arch. path. Anat.* **43**, 420 (1868).
- GASUL, B. M., H. F. EGBERT, and C. RAUL: The diagnosis of aortic septal defect by retrograde aortography. Report of 6 cases. *Circulation* **4**, 251 (1951).
- GROSS, R. E.: Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation* **5**, 858 (1952).
- MOORHED, T. G., and E. C. SMITH: Congenital cardiac anomaly: abnormal opening between aorta and pulmonary artery. *Irish J. med. Sci.* **1**, 545 (1923).
- MORROW, A. G., L. J. GREENFIELD, and E. BRAUNWALD: Congenital aortopulmonary septal defect. Clinical and hemodynamic findings, surgical technic and results of operative correction. *Circulation* **25**, 463 (1962).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1957.
- REYNOLDS, S. R. M., and F. W. LIGHT jr.: The qualitative nature of pulsatile flow in umbilical blood vessels, with observations on flow in the aorta. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **91**, 83 (1952).
- SCOTT, H. W., and D. C. SABISTON jr.: Surgical treatment for congenital aortico-pulmonary fistula: Experimental and clinical aspects. *J. thorac. Surg.* **25**, 26 (1953).
- SPENCER, H., and H. J. DWORKEN: Congenital aortic septal defect with communication between aorta and pulmonary artery. Case report and review of literature. *Circulation* **2**, 880 (1950).
- TAUSSIG, H. B.: *Congenital malformations of the heart*. New York: Commonwealth Fund. 1960.

Der Vorhofseptumdefekt

Von J. STOERMER, Göttingen

Historische Daten. v. ROKITANSKY gab 1875 die erste Beschreibung der verschiedenen Scheidewanddefekte auf Vorhofebene (ASD). Erst sehr viel später erschienen die ersten klinischen und auch wieder patho-anatomischen Darstellungen besonders im angloamerikanischen Schrifttum (u. a. ABBOT 1927 und 1936, ROESLER, ROUTIER und HEIM DE BALZAC, TAUSSIG et al. 1938, COSSIO und ARANA, KEITH und FORSYTH, TAUSSIG 1947 und 1960). Über den Primumdefekt berichtete schon 1920 GELLERT. Mit der Möglichkeit, durch die Herzkatheterisierung hämodynamische Untersuchungen durchzuführen, sowie durch die raschen Fortschritte der Herzchirurgie wuchs das Interesse an den Vorhofseptumdefekten und ganz im Vordergrund standen demzufolge pathophysiologische Untersuchungen und Beschreibungen diagnostischer Methoden (BRANNON et al.; Cournand et al. 1945, 1947, 1949; BING et al. 1947 und 1948; DEXTER et al. 1946, 1947a—c; TAYLOR et al.; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1950; LEQUIME et al.; CALAZEL et al.; SOULIÉ et al. 1950). Es folgten Berichte über Operationsverfahren und Operationserfolge (SWAN; SWAN et al. 1950 und 1953; BJÖRK und CRAFFORD; BJÖRK et al.; KIRKLIN et al.; DERRA et al. 1955; GROSS et al.).

Embryologie. Die Entwicklung des Vorhofseptums wird eingeleitet durch die Bildung des Septum primum, das als sichelförmige Falte von der hinteren Vorhofwand schräg nach unten wächst. Noch vor dem Verwachsen dieses Septums mit den Endokardkissen bildet sich in dem oberen hinteren Abschnitt eine Lücke — das Foramen ovale primum. Rechts vom Septum primum wächst dann von der hinteren oberen Vorhofwand nach unten und vorne das stärkere

Septum secundum. Auch der Rand dieses Septums ist sichelförmig und läßt zunächst auch eine Öffnung — das Foramen ovale secundum — frei. Erst dadurch, daß — wie bei einem Schlitzverschluß — Septum primum von unten und Septum secundum von oben her aneinander vorbeiwachsen, kommt es zum Verschluß des Septums und es entsteht nach der Geburt so die Fossa ovalis auf der rechten Seite.

Störungen bei diesen Wachstumsvorgängen führen zu einem Stillstand in der Weiterentwicklung der Septen und damit zu Defekten.

Das Foramen ovale bleibt relativ häufig offen, jedoch immer so, daß immer durch die Lage des Septum primum ein Ventilverschluß resultiert. Das heißt, es ist nur eine Rechts-Links-Verbindung, nicht ein Links-Rechts-Shunt möglich. Die früheste Entwicklungsstörung bedingt den *persistierenden AV-Kanal*. Das Wachstum des Septums im Vorhof von oben und im Ventrikel von unten wird gehemmt, bevor es zur Verwachsung mit den Endokardkissen gekommen ist und bevor nach der anderen Seite durch die Endokardkissen Mitral- und Tricuspidalklappen voll ausgebildet sind (TAUSSIG 1960). Es resultiert also ein tiefer Vorhofseptum- und ein hoher Ventrikelseptumdefekt, die ineinander übergehen, mit fehlender oder gar nicht angelegten Atrioventrikularklappen. In etwas späterer Entwicklungsphase entsteht der *Primumdefekt* dadurch, daß der Verschluß der unteren Öffnung zwischen Endokardkissen und Septum primum, der etwa in der 6. Embryonalwoche erfolgt (BARRY), ausbleibt. Der *Secundumdefekt* stellt eine Fehlentwicklung im Bereich des Septum secundum dar. Im Gegensatz zu dem unmittelbar über den Klappen gelegenen Primumdefekt liegt er höher und kann auch mehr-

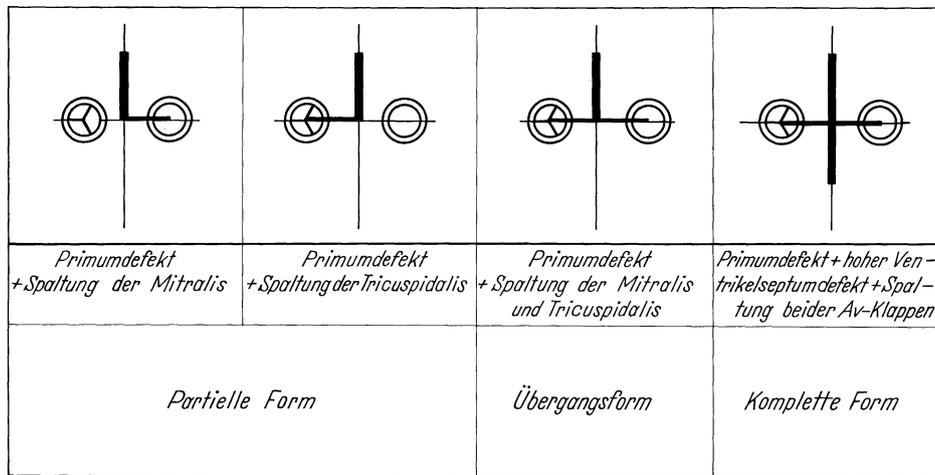


Abb. 304. Die verschiedenen anatomischen Formen des AV-Kanals (schematisiert) (Nomenklatur nach WAKAI und EDWARDS)

fach vorkommen. Obwohl er gelegentlich in der Gegend des Foramen ovale liegt, sollte für diesen Defekt niemals die Bezeichnung offenes Foramen ovale gebraucht werden (TAUSSIG 1960). Die Entstehung dieses Defektes ist keineswegs klar. BARRY vermutet die Ursache in einer Erweiterung des Interstitiums zwischen den Muskelfasern, dann durch eine Neuformierung von vorhandenen Endothelzellen oder den Aufbau eines Endothelkanals durch das Septum primum. Die These, daß es zu einem Zelluntergang bei Secundumdefekt im Septum primum kommt, konnte BARRY nicht bestätigen. Auf die interessanten Untersuchungen von BARTHEL sei hier nur kurz hingewiesen. Sie basieren auf den Überlegungen von DOERR und stellen die funktionell-hämodynamische Betrachtungsweise stark in den Vordergrund (s. Kapitel GOERTTLER).

Definition. Fehlt das Vorhofseptum ganz, so liegt ein „*Single auricle*“ oder das „*Cor triloculare biventriculare*“ vor. Es wird besonders beim Ellis-van-Creveland-Syndrom beobachtet (TAUSSIG 1960). Die Begriffe: *ASD secundum* und *ASD primum* ergeben sich klar aus den entwicklungsgeschichtlichen Darstellungen — sofern wir unter Primumdefekt den reinen Vorhofseptumdefekt ohne Beteiligung der AV-Klappen verstehen. Diese Art des Defektes ist aber außerordentlich selten, da meistens bei dem Primumdefekt eine Spaltung eines Segels der Mitral- oder Tricuspidalklappe oder beider vorliegt (LEV 1960). Daraus resultieren aber andere hämodynamische Verhältnisse, so daß von WAKAI und EDWARDS vorgeschlagen wurde, den Primumdefekt mit Klappenbeteiligung dem *AV-Kanal* zuzurechnen. CAMPBELL und MISSEN fassen die Defektformen unter dem Begriff des Endocardial cushion defect (Gruppe I—III) zusammen, während PAUL diese Einteilungen nicht für berechtigt hält, zumal der Begriff des AV-Kanals für diese bestimmte Fehlbildung geprägt ist (ROGERS und EDWARDS) und vorbehalten sein sollte. DERRA und LOOGEN sprechen nur vom partiellen bzw. totalen AV-

Kanal, ein Vorgehen, das sich auch uns seit längerem bewährt hat, vor allem aber pathophysiologisch durchaus berechtigt erscheint. Die folgende Tabelle soll diese verschiedenartige Nomenklatur verdeutlichen (s. Abb. 304):

Tabelle 46. Nomenklatur des Primumdefektes mit Klappenbeteiligung und des AV-Kanals

Autoren:			
PAUL	CAMPBELL u. MISSEN	WAKAI u. EDWARDS	DERRA u. LOOGEN
Persistierendes Ostium primum (mit Spaltung der Mitralis)	Endocardial cushion defect (Gruppe I)	Persistierender AV-Kanal, partielle Form	
Persistierendes Ostium primum (mit Spaltung der Mitralis und Tricuspidalis)	Endocardial cushion defect (Gruppe II)	Persistierender AV-Kanal, Übergangsform	Partieller AV-Kanal
Persistierender AV-Kanal	Endocardial cushion defect (Gruppe III)	Persistierender AV-Kanal, komplette Form	Totaler AV-Kanal

Hingewiesen sei auch darauf, daß Primum- und Secundumdefekt kombiniert vorkommen können (HUDSON).

Der *Sinus venosus-Defekt* wurde 1867 erstmalig von WAGSTAFFE beschrieben. Von WATKINS und GROSS wurde die Fehlbildung als „oberer Randdefekt“ bezeichnet, während sie von BEDFORD et al. „oberer Hohlvenendefekt“ benannt wurde. Von LEWIS stammt die Bezeich-

nung „hoher Secundumdefekt“, die auch von DERRA gewählt wurde. Entwicklungsgeschichtliche Überlegungen von DOERR, GOERTTLER und BARTHEL führten zu der Benennung als „hinterer Vorhofseptumdefekt“, die auch von KREMER und ROTHHOFF übernommen worden ist. GROSSE-BROCKHOFF et al. halten bei dieser Anomalie die Bezeichnung Vorhofseptumdefekt nicht für korrekt, da das Vorhofseptum intakt ist und der Defekt zwischen Einmündung der V. cava cranialis und der Fossa ovalis lokalisiert ist.

Das Charakteristikum dieses Defektes ist seine Lage posteromedial in der Nähe der Mündung der V. cava cranialis. Dabei findet sich hämodynamisch gesehen eine Transposition der Lungenvenen aus der rechten Lunge. Dieser Befund führte auch zu der Bezeichnung „hoher Secundumdefekt mit Lungenvenentransposition“ (DERRA; LEWIS). Im engeren Sinne sollen jedoch nach GOERTTLER und BARTHEL die Lungenvenen an richtiger Stelle münden, während die Vorhofwand hinter den Vorhofsepten nach rechts verschoben ist, so daß das Blut aus den rechten Lungenvenen in den rechten Vorhof fließt.

Häufigkeit und Geschlechtsverteilung. Die Angaben über die Häufigkeit des Vorhofseptumdefektes (ASD) gehen stark auseinander. Sie sind abhängig davon, ob von kinderkardiologischer Seite oder aus der Erwachsenen-kardiologie Zahlen angegeben werden. Denn die Träger eines Großteils der häufigsten Herz-anomalien — Ventrikelseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus, Fallotsche Tetralogie — sterben im Säuglings- oder Kleinkindesalter und erreichen das Erwachsenenalter nicht. Die zweite entscheidende Frage ist die, ob man das offene Foramen ovale zum ASD rechnet, wodurch das Zahlenverhältnis sehr beeinflußt wird, was aber nach Ansicht der meisten Autoren beim anatomisch regelrecht angelegten Herzen nicht berechtigt ist (s. auch TAUSSIG 1960). Denn nach KEITH et al. zeigen etwa 17% aller sonst normal entwickelten Herzen ein offenes Foramen ovale. M. ABBOTT untersuchte 1000 angeborene Herzfehler und fand 40mal ein offenes Foramen ovale, 10mal einen Secundumdefekt und 18mal einen Primumdefekt. THOMPSON und EVANS fanden bei 1100 Obduktionen in 29% ein sondenoffenes Foramen ovale, in 6% ein über 7 mm großes. Die Angaben von PATTEN sowie von CHRISTIE schwanken zwischen 5,7—25%. BEDFORD et al. berechneten 1941 für den ASD die größte Häufigkeit aller Anomalien beim Erwachsenen (7—25%), BROWN beschrieb 1950 ebenfalls den ASD als häufigste Herzfehlbildung im Erwachsenenalter (s. auch GROSSE-BROCKHOFF et al.),

in Verbindung mit anderen kardialen Anomalien sogar in etwa 85%.

Der ASD steht einschließlich des AV-Kanals in dem Kinderkrankengut an vierter Stelle hinter dem VSD, dem PDA und der Tetralogie von FALLOT (KJELLBERG et al.; KEITH et al.).

WATKINS und GROSS berichten, daß 10% ihrer operierten Vorhofseptumdefekte vom „Endocardial cushiondefect-Typ“ waren, BAILEY et al. gaben 1954 15% an, während DERRA und LOOGEN 1960 derartige Defekttypen in ihrem Operationsmaterial in 12% fanden.

WOOD et al. fanden bei ihren 350 ASD in etwa 10% einen *Sinus venosus-Defekt*. In dem Krankengut der Düsseldorfer Klinik wurde bei 405 operierten ASD 48mal ein Sinus venosus-Defekt nachgewiesen (KREMER und ROTHHOFF). SWAN et al. 1957 sowie BEDFORD et al. gaben eine Häufigkeit für diese Anomalie von 5% an. Dem entspricht etwa die Angabe von SENN et al., wonach die Autoren bei „über 90“ operierten ASD sechs Sinus venosus-Defekte fanden.

Bei weiblichen Individuen ist die Häufigkeit größer, nach FRIEDBERG kommen bei Frauen ASD zwei- bis viermal so häufig vor wie bei Männern. DEXTER untersuchte 60 ASD, davon waren 42 Patienten weiblichen und 18 Patienten männlichen Geschlechtes. ROESLER (1934) und ABBOTT (1936) fanden ebenfalls ein Häufigkeitsverhältnis von 2:1, d. h. doppelt so viele weibliche Individuen wie männliche. KEITH et al. hatten unter 87 ASD 60% weibliche und 40% männliche Patienten.

Der Secundumdefekt

Pathophysiologie. Rein hämodynamisch unterscheiden sich Secundum- und Primumdefekt nicht wesentlich, so daß die Verhältnisse bei diesen Defekten zusammen besprochen werden können, während partieller und totaler AV-Kanal einer besonderen Betrachtung bedürfen.

Während bei dem persistierenden offenen Foramen ovale ein Übertritt von Blut aus dem linken in den rechten Vorhof infolge des Ventilverschlusses unmöglich ist, kommt es beim ASD je nach Größe des oder der Defekte zu einem mehr oder weniger großen Links-Rechts-Shunt (BING et al. 1947; CALAZEL et al.; COURNAND et al. 1945; HANDELSMAN et al.; SOULIÉ et al.). Dieser ist bedingt durch den normalerweise im linken Vorhof bestehenden höheren Druck. Diese Tatsache wurde erstmalig auf Grund von Rechts-herzkatheterisierungen von BRANNON et al. 1945 vermutet und 1947 von COURNAND et al. durch Druckmessungen im rechten und linken Vorhof

nachgewiesen. Diese Autoren fanden, daß der Mitteldruck im linken Vorhof um 1,6—4 mm Hg höher liegt als im rechten. Entsprechende Werte wurden 1948 von HANDELSMAN et al., 1949 von LAGERHÖF und WERKÖ, 1950 von GROSSE-BROCKHOFF et al., 1951 von CALAZEL et al. sowie von SOULIÉ et al., 1953 von BAYER et al. gefunden. Es zeigte sich durch diese Untersuchungen ferner, daß die Druckdifferenz zwischen den beiden Vorhöfen um so kleiner wird, je größer der Defekt ist, bis es zum Druckangleich oder sogar zur Shunt-Umkehr kommen kann. DOW und DEXTER (1950) konnten zeigen, daß die größere Dehnbarkeit des rechten Ventrikels ausschlaggebend für den Links-Rechts-Shunt ist. Durch diesen Links-Rechts-Shunt, der während der Vorhofsystole — also während der Ventrikeldiastole — erfolgt, kommt es zu einer diastolischen Volumenüberlastung des rechten Herzens und damit zu einem vermehrten Blutangebot an die Lunge. Der rechte Ventrikel kann infolge des Shunts dilatieren und auch eine Hypertrophie entwickeln (LEV 1960). Dadurch ist die röntgenologisch nachweisbare Größenzunahme zu erklären (s. unter anderen REINDELL et al. 1961). Ferner ist aber für diese Vergrößerung auch wichtig der Umstand, daß im rechten Ventrikel vermehrt Restblut auftritt (REINDELL et al. 1955, 1956; ZDANSKY 1961; WIESBACH 1961). LÜTHY konnte mit dem Thermistorverfahren dieses Restblut nachweisen und finden, daß die Restblutmenge der Größe des Schlagvolumens proportional zunimmt. Trotzdem steigt bei suffizientem Herzen der mittlere Vorhofdruck rechts nicht an (KLEPZIG 1955; REINDELL et al. 1955; SCHAEDE 1953), obwohl der Druck im rechten Ventrikel etwas zunimmt. AMORIM et al. konnten im Tierversuch zeigen, daß zwar die Kontraktionskraft des rechten Vorhofes steigt, es aber nicht zur Tricuspidalinsuffizienz kommt. Im allgemeinen steigt jedoch der Druck im rechten Ventrikel nicht über 50 mm Hg an (KEITH et al.) und so kann sich ein Druckgradient zwischen Ventrikel und A. pulmonalis von 10—25 mm Hg entwickeln, ohne daß eine Pulmonalstenose vorliegt. Diese sog. relative Pulmonalstenose ist durch das vermehrte Blutvolumen, das durch die normale Pulmonalklappe ausgeworfen werden muß, bedingt. Dadurch entsteht das systolische Geräusch beim ASD, das auch bei fehlmündenden Lungenvenen ohne ASD nachweisbar ist und durch dieselben hämodynamischen Bedingungen hervorgerufen wird (BLOUNT et al. 1954; BEDFORD et al.; EISENBERG und HULTGREN). Diese hämodynamische Mehrbelastung kann zu einem rein hyperkinetisch bedingten Ansteigen des Druckes in den Lungengefäßen führen. Andererseits können aber auch Gefäßveränderungen der Lungenstrombahn die Folge sein und damit das Bild der pulmonalen Hypertension hervorrufen. Ursache hierfür sind Veränderungen der Arterien im Sinne von Mediahypertrophie und Intimaverdickungen, wodurch die Gefäßlumina eingengt und starr werden (BURCHELL et al. 1953; LOOGEN; MEESSEN). Nach den Untersuchungen

von DEXTER et al. (1950) kommt es zu Druckerhöhungen in der Pulmonalis jedoch erst dann, wenn das Blutvolumen in der Lungenstrombahn den Wert von 10 Liter pro min pro m² erreicht hat (s. auch HICKAM). Diese Veränderungen des Lungengefäßwiderstandes werden häufiger beim Primumdefekt und AV-Kanal als beim Secundumdefekt gefunden (KEITH et al.), im Kindesalter im allgemeinen vermißt (BRAUDO et al. 1954). Bei der Untersuchung junger Säuglinge muß ferner berücksichtigt werden, daß der Druck im rechten Ventrikel infolge der relativ langsamen Rückbildung des physiologischen Lungengefäßwiderstandes hoch ist. Er kann später abfallen (KEITH). Dagegen beschreibt DÖRR (1954) die typischen Veränderungen bei einem 9 Monate alten Säugling im Bereich der Lungenarterien pathologisch-anatomisch.

Wie schon gesagt, ist die *pulmonale Hypertonie* beim ASD im Kindesalter äußerst selten (DEXTER 1956; DENOLIN et al.). Im jungen Alter wird ihr Entstehen auf eine erhaltene fetale Gefäßstruktur zurückgeführt (EDWARDS 1950), während EVANS, EVANS und SHORT sowie P. WOOD (1952) eine angeborene Disposition zu diesen Veränderungen in jedem Lebensalter annehmen. Im allgemeinen tritt eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf erst nach dem 20. Lebensjahr ein (DEXTER 1956; LOOGEN 1958), kann aber durchaus fehlen (DEXTER, BLOUNT et al.). BEDFORD und SELLORS gaben folgende Häufigkeit für die pulmonale Hypertonie auf Grund der Untersuchung von 300 Patienten mit ASD aller Altersgruppen an: 4 % bei Patienten unter, 58 % bei Patienten über 20 Jahren. Nach DEXTER (1956) und SWAN (1959) ist beim Secundumdefekt die pulmonale Hypertonie erworben. Sie ist beim ASD viel seltener und tritt wesentlich später auf als beim VSD oder beim PDA, wo sie als angeboren angesehen wird (P. WOOD 1958; BURCHELL 1958; SWAN 1959). BESTERMAN (1961) glaubt jedoch auf Grund seiner Untersuchungen, daß beim ASD pulmonale Hypertension auch auf angeborener Grundlage vorkommen kann. Als weiteres begünstigendes Moment für die Entstehung des Lungenhochdruckes sind rezidivierende Infekte besonders im Bereich der Lunge, vor allem wenn Thrombosen vorhanden sind, angegeben worden (BEDFORD et al. 1941; CANADA et al.; EVANS 1951; MASSEE 1947; DEXTER 1956; BESTERMAN). Nach KEITH et al. dürften jedoch im Kindesalter diese Thrombosen keine große Rolle bei der Entstehung der pulmonalen Hypertonie spielen, da GIBBON et al. zeigen konnten, daß der Querschnitt der Lungenstrombahn um zwei Drittel eingengt sein muß, bevor ein Ansteigen des Druckes festgestellt werden kann. Die dauernde Überlastung des rechten Ventrikels bei Vorhandensein einer pulmonalen Hypertonie führt schließlich unter Umständen zur Insuffizienz. So berichten unter anderen BROUSTET et al. bei 14,3 % ihrer 98 Patienten mit ASD bei Beobachtung über 10 Jahre über Insuffizienzen des rechten Herzens, wobei das mittlere Alter dieser 14 Patienten mit 36 $\frac{4}{12}$ Jahren angegeben wird. Alle diese Patienten hatten

Rechtshypertrophiezeichen im EKG. Durch diese Rechtsinsuffizienz wird die ausgeworfene Blutmenge vermindert (DEXTER 1956) und es kommt zu einem Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene und damit zur Cyanose.

Es ist aber auch der linke Ventrikel gefährdet. Durch den Shunt auf Vorhofebene bekommt die linke Kammer weniger Blut und es fehlt „der Wachstumsreiz zu einer vollen Größenentwicklung des linken Ventrikels“, so daß dieser nie eine normale Größe erreicht (REINDELL et al. 1962). LEV vermutet ebenfalls eine verminderte Muskelstärke des linken Ventrikels. Unter Belastung verfügt der Ventrikel daher nicht über genügend Reserven. DEXTER (1956) sah in seinem Krankengut von 60 Patienten mit ASD 14mal ein Linksversagen! Auch kann die Aorta hypoplastisch sein, während die Arteria pulmonalis dilatiert (LEV).

Anamnese und klinische Befunde. In der *Anamnese* hören wir selten von Beschwerden seitens des Herzens direkt. Die Kinder neigen häufig zu katarrhalischen Infekten der oberen und tieferen Luftwege. Pneumonien sind nicht selten. Säuglinge können Ernährungsschwierigkeiten bieten, später werden gelegentlich leichte Ermüdbarkeit, auch Dyspnoe nach stärkerer körperlicher Belastung angegeben (TAUSSIG; KEITH et al.). In der Mehrzahl der Fälle ist im Kindesalter die körperliche Leistungsfähigkeit nicht eingeschränkt. Oft kommen Kinder mit einem ASD relativ spät in fachärztliche Behandlung (TAUSSIG 1960; FULLER), da das Herzgeräusch zufällig bei einer Kindergarten- oder Einschulungs-Untersuchung festgestellt wird. Die einzelnen Symptome sind natürlich abhängig von der Größe des Defektes.

Klinische Befunde. Bei der kardiologischen Untersuchung fallen, abgesehen von dem Geräuschbefund, im allgemeinen keine wesentlichen Befunde auf. In den zahlreichen Beschreibungen des klinischen Bildes dieser Fehlbildung wird immer wieder auf den grazilen Körperbau der Kinder hingewiesen (unter anderen TAUSSIG 1960; DUSHANE et al. 1960; KEITH et al.; DISENHOUSE et al.; GIBERT-QUERALTO et al.; BAYER 1957; ROSSI; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960). Ein *Herzbuckel* kann infolge der vermehrten Arbeit des rechten Ventrikels links parasternal entstehen (TAUSSIG; DISENHOUSE et al.). Jedoch ist es nicht berechtigt, den Herzbuckel, wie ROESLER, als pathognomonisch für den ASD anzusehen.

Cyanose ist in den seltensten Fällen zu beobachten, und zwar bei Herzinsuffizienz oder, wie schon erwähnt, bei Shunt-Umkehr infolge einer

pulmonalen Hypertonie. Infolgedessen fehlen bei den nichtcyanotischen Kindern mit ASD Trommelschlegelfinger ebenso wie Uhrglasnägel. Dagegen kann gelegentlich eine geringe Akrocyanose vorkommen, die nach TAUSSIG (1960) durch das bei großem Shunt verminderte in die Peripherie gelangende Blutvolumen und die dadurch bedingte vermehrte Sauerstoffverarmung des Blutes infolge vermehrter Nutzbarmachung des vorhandenen Sauerstoffes durch das Gewebe entsteht.

Bei der *Palpation* des Thorax fühlt man in 90% bei Kindern über 3 Jahren nach KEITH et al. eine verstärkte Herzaktion links parasternal unten als Ausdruck des überaktiven rechten Ventrikels. Ein Schwirren ist im allgemeinen nicht zu fühlen. KEITH et al. geben es beim Secundumdefekt nur in 10% der Fälle an. Nach diesen Autoren muß es, sofern es im 1.—2. ICR links parasternal nachzuweisen ist, den Verdacht auf das Vorliegen einer Pulmonalstenose lenken. Allerdings schwanken die Angaben über die Häufigkeit des Schwirrens (BRAUDO et al.; BEDFORD et al.; DISENHOUSE et al.). Beim Primumdefekt und auch besonders beim AV-Kanal ist ein Schwirren häufiger zu finden (KEITH et al.; DERRA und LOOGEN 1960). Nicht darf die tastbare Überaktivität eines Ventrikels mit Schwirren verwechselt werden.

Bei der *Perkussion* läßt sich eine Vergrößerung der Herzdämpfung nennenswerter Art im allgemeinen nicht nachweisen, da das Herz in den meisten Fällen nur mäßig vergrößert ist. Nur bei größeren Shunt-Volumina können erhebliche Herzvergrößerungen beobachtet werden, die dann natürlich auch perkutorisch erfaßt werden. *Das Geräusch* ist mit dem p.m. im 2.—3. linken ICR parasternal zu hören. Es ist von sehr unterschiedlichem Klangcharakter, kann weich bis rauh wahrnehmbar sein und ist im allgemeinen I bis III Grad stark (KEITH et al.). Gelegentlich ist ein leises prä systolisches Diastolikum wahrnehmbar. Der 2. Pulmonalton ist betont, gespalten bis gedoppelt und lauter als der 2. Aortenton zu hören. Das Geräusch ist nicht in die Gefäße fortgeleitet. Gelegentlich kann es im Rücken wahrgenommen werden. Bei sehr leisem Geräusch, insbesondere bei der Frage: handelt es sich um einen ASD oder um ein akzidentell bedingtes Geräusch, sollten die Kinder bei der Untersuchung immer belastet

werden. Liegt kein organisches Geräusch vor, so verschwindet es nach Belastung oder verändert zumindest seinen Klangcharakter nicht. Liegt eine Herzanomalie vor, so wird das Geräusch nach Belastung stärker, unter Umständen rauh hörbar. Die Lautstärke des Geräusches ist abhängig von der Shunt-Größe (unter anderen EISENBERG und HULTGREN), d.h. von der Größe des Defektes und dem damit verbundenen größeren Blutangebot an die A. pulmonalis sowie von der Druckhöhe im rechten Ventrikel bzw. in der A. pulmonalis. Mit der Entstehung einer pulmonalen Hypertonie nimmt die Stärke des Geräusches ebenso ab wie beim Eintreten einer Rechtsinsuffizienz (ZUCKERMANN 1960). Das klinisch feststellbare systolische Geräusch beim ASD ist kein Shunt-Geräusch, da der Shunt ja während der Vorhofsystole, also während der Ventrikeldiastole erfolgt (s. Abschnitt Phonokardiographie). Wahrscheinlich erklärt aber dieser Umstand das gelegentlich beim ASD zu hörende oder phonokardiographisch zu erfassende diastolische Geräusch.

Ein nach der Operation noch wahrnehmbares systolisches Geräusch muß an eine Dilatation der Pulmonalarterie denken lassen (EISENBERG und HULTGREN). Von BENDER et al. wurde sogar ein kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch beobachtet.

Die Phonokardiographie ergibt weitere wichtige Aufschlüsse über die Hämodynamik und die klinisch wahrnehmbaren Veränderungen der Herztöne und der Geräuschphänomene. Zahlreiche Autoren haben sich mit dieser Untersuchungsmethode beim ASD befaßt (unter anderen BARBER et al.; BRAUNWALD und MORROW 1958; FLEISCH et al.; LEATHAM; LEATHAM und GRAY; MCKUSICK et al.; RUDOLPH et al.; HOLLDAK und WOLF; ZUCKERMANN 1960; EISENBERG und HULTGREN). Das Geräusch beginnt kurz nach dem ersten Herzton und endet meistens vor Beginn des zweiten Herztones, oft schon in der Mitte der Systole. Es zeigt oft spindelförmige Gestalt, die jedoch nach ZUCKERMANN (1960) erst bei erhöhtem Pulmonaldruck mit Rechtshypertrophie zur Beobachtung kommt. Das Amplitudenmaximum liegt im allgemeinen in der ersten Hälfte der Systole (RUDOLPH et al.). Nach FLEISCH et al. wird in zwei Drittel der Fälle ein überwiegendes Decrescendogeräusch gefunden. Nach ZUCKERMANN (1960) ist das Geräusch

meso- bis holosystolisch nachweisbar und zeigt bei mäßigem Shunt-Volumen ein protosystolisches Maximum und klingt in einer Decrescendokomponente ab, während bei großem Shunt-Volumen das Geräusch mehr bandförmig bis zum 2. Herzton verläuft. Das Geräuschmaximum ist über dem 2. bzw. über dem 3. linken ICR parasternal zu erfassen. Das Geräusch wird seit den Arbeiten von BLOUNT et al. (1954) sowie LEATHAM und VOGELPOEL (1954) als Austreibungsgeräusch angesehen.

Weit mehr umstritten ist die Entstehung des diastolischen Geräusches, was in verschiedener Häufigkeit angegeben wird. Es wurde 1953 von CANADA et al., LIMON LASON et al. sowie von PUECH et al. beschrieben, 1954 von METIANU und DURAND. METIANU (zit. nach ROSSI) fand es in 5—15% bei älteren Kindern. In zwei Drittel ihrer Fälle beschreiben FLEISCH et al. ein diastolisches Geräusch, ebenso RUDOLPH et al. In 27 von 50 Fällen von ASD registrierten LEATHAM und GRAY ein diastolisches Geräusch. Von den meisten Autoren werden zwei verschiedene Formen von diastolischem Geräusch unterschieden (unter anderen NADAS und ALIMURUNG 1952; MCKUSICK et al.; REINDELL et al. 1962): 1. das frühsystolische Decrescendogeräusch und 2. das mesodiastolische Intervallgeräusch. Während das protodiastolische Geräusch im Gegensatz zu der Ansicht von HOLLDAK und WOLF (1958) als Graham-Steell-Geräusch als Ausdruck einer relativen Pulmonalinsuffizienz aufgefaßt wird (s. auch ZUCKERMANN 1960; BARBER et al.; SELZER; MANNHEIMER; LEATHAM und GRAY; RUDOLPH et al.), wird das mesodiastolische Intervallgeräusch auf eine relative Tricuspidalstenose durch das erhöhte Shuntvolumen bezogen (BARBER et al.; BLOUNT et al. 1959; REINDELL et al.; SACHS; WITHAM und ELLISON; ZUCKERMANN 1960; HEINTZEN 1962). Nach ZUCKERMANN (1960) läßt dieser Befund ein großes Shunt-Volumen annehmen (s. auch REINDELL et al. 1962; HEINTZEN 1962). FLEISCH et al. führen dagegen an, daß jede körperliche Belastung ein großes Minutenvolumen beim Herzgesunden bedingt, ohne daß diastolische Geräusche auftreten. Diese Autoren glauben vielmehr, daß Wirbelbildungen bei einer gitterförmigen Durchlöcherung des Vorhofseptums entstehen, die diese diastolischen Geräusche verursachen. Nach unseren Erfahrungen sind diese „gitterartigen

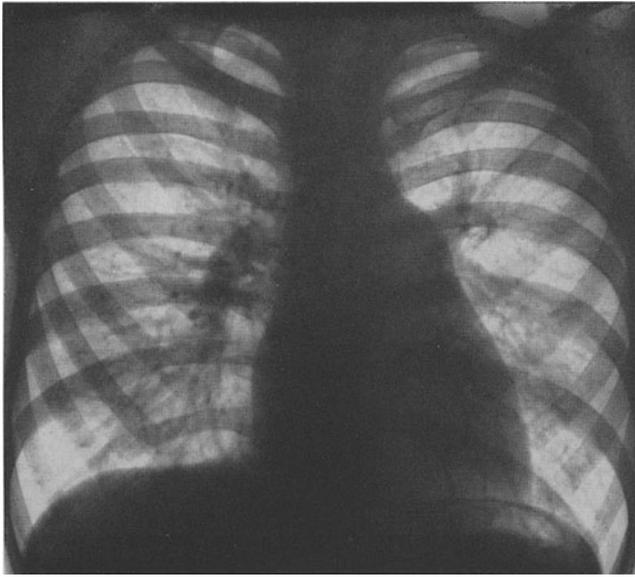


Abb. 305. Röntgenbild (ASD sek., 12jähriges Mädchen). Gering vergrößerte Herzsilhouette, etwas verlängerter gestreckter rechter Vorhofbogen und prominentes Pulmonalsegment. Vermehrte Lungengefäßzeichnung

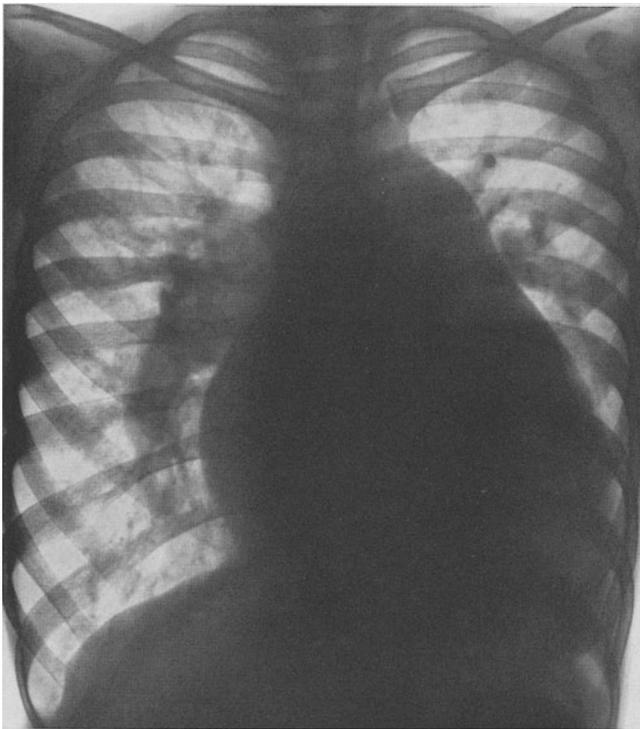


Abb. 306. Röntgenbild (ASD sek., zweimarkstückgroß, 12jähriges Mädchen, dekompensiert). Starke Herzvergrößerung. Vermehrt gerundeter rechter Vorhofbogen, prominentes Pulmonalsegment. Stark vermehrte Lungengefäßzeichnung

Geräusche sehr häufig beobachtet werden. Mit Hilfe der intrakardialen Phonokardiographie kann im rechten Vorhof nur ein diastolisches Geräusch nachgewiesen werden (LEWIS et al. 1959), das der Vorhofsystole entspricht und also während der Ventrikeldiastole entsteht. Es wurde von HEINTZEN (1961) durch intrakardiale Phonoregistrierung ebenfalls gefunden und seine Entstehung an der Tricuspidalklappe angenommen. Unseres Erachtens handelt es sich hierbei um das Shunt-Geräusch während der Vorhofsystole.

Spaltungen des 1. Tones sind beim ASD außerordentlich häufig (EISENBERG und HULTGREN; LEATHAM und GRAY; REINDELL et al.; RUDOLPH et al.). Klinisch wichtiger sind jedoch die Spaltungen des 2. Tones.

Der 2. Herzton ist Gegenstand zahlreicher Untersuchungen gewesen. Schon 1832 wurde er von ROUANET, 1859 von SCHÄFER und 1866 von POTAIN auf den Schluß der Semilunarklappen bezogen. Seine Spaltung ist bedingt durch den nacheinander erfolgenden Schluß der Aorten- und Pulmonalklappen (SCHÄFER; POTAIN; KATZ; BRAUNWALD et al. 1958; LEATHAM und TOWERS; AYGEN und BRAUNWALD). Im allgemeinen erfolgt der Aortenklappenschluß vor dem der Pulmonalklappe, und zwar nach BRAUNWALD et al. $0,028 \pm 0,010$ sec. Bei vermehrter Volumenbelastung eines Ventrikels erfolgt der betreffende Klappenschluß verspätet, beim ASD der der Pulmonalklappe also nach dem der Aortenklappe, so daß der 2. Ton gespalten hörbar wird (BARBER et al. 1950; LEATHAM 1954; MCKUSICK et al. 1955; LEATHAM und GRAY; BRAUNWALD und MORROW 1958). Die Dauer dieser Spaltung ist beim ASD nur sehr gering atmungsabhängig (LEATHAM und GRAY; MCKUSICK; AYGEN und BRAUNWALD; HEINTZEN 1960, 1962; RUDOLPH et al.), so daß man

Durchlöcherungen“ des Vorhofseptums jedoch außerordentlich selten, während diastolische

MCKUSICK; AYGEN und BRAUNWALD; HEINTZEN 1960, 1962; RUDOLPH et al.), so daß man

von einer fixierten Spaltung spricht (LEATHAM und GRAY). BENCHIMOL und DIMOND haben zeigen können, daß sich das Spaltungsintervall mit steigendem Druck im rechten Ventrikel verkürzt und gleichzeitig der pulmonale Anteil des 2. Tones eine zunehmend größere Amplitude bekommt: der 2. Ton wird akzentuiert (LEPESCHKIN 1943; KAPLAN und DAUD; HOLLDACK 1949; ABRAHAMS und WOOD 1951).

Die Röntgenuntersuchung trägt auch wesentlich zu der Beurteilung des ASD bei. Zahlreiche Arbeiten liegen hierüber vor (unter anderen ASSMANN; DISENHOUSE et al.; KEITH et al.; KJELLBERG et al.; REINDELL et al.; TAUSSIG 1960; THURN 1956 und 1958; ZDANSKY). Entsprechend den hämodynamischen Veränderungen sind durch die Dilatation und evtl. durch die Hypertrophie des rechten Vorhofes und Ventrikels das Herz auf der a.p.-Aufnahme vergrößert, der rechte Vorhofbogen vermehrt gerundet und die A. pulmonalis dilatiert, so daß das Pulmonalsegment mehr oder minder stark im a.p.-Strahlengang prominent erscheint. Nach KEITH et al. wird in einem Drittel der Fälle im Kindesalter eine geringe Herzvergrößerung, in zwei Drittel der Fälle von ASD eine mäßige Vergrößerung des Herzschatens gefunden. Somit besteht praktisch nie ein völlig normal großer Herzschaten. Erhebliche Herzvergrößerungen sind selten, nur bei großen Shunt-Volumina zu beobachten oder müssen den Verdacht auf eine zusätzliche Anomalie lenken. Eine zunehmende Herzvergrößerung über das Verhältnis zum Wachstum hinaus kommt im Kindesalter beim einfachen ASD kaum vor, wird aber im Säuglingsalter bei *den* Kindern gefunden, die im 1. Lebensjahr ad exitum kommen (KEITH et al.). Auf die Formveränderungen des Herzens haben in jüngster Zeit ausführlich vor allem REINDELL et al. (1962) hingewiesen. Die Veränderungen der Herzform können sehr gering sein. Im allgemeinen ist der rechte Herzrand, der nach oben bis zum Winkel reicht, an dem der Gefäßschatten beginnt, verlängert. Der rechte Vorhofbogen ist durch den vergrößerten rechten Vorhof vermehrt gerundet (HEALY et al.; KJELLBERG et al.; KRAEMER et al.; REINDELL et al.). Dadurch kommt auch die Verlängerung des rechten Herzrandes zustande, da sich der rechte Vorhof nach rechts, vorne und oben ausdehnt (Abb. 305 und 306). Bei Linksver-

lagerung des Herzens kann diese vermehrte Rundung des rechten Herzrandes fehlen; erst bei der Untersuchung im Schrägdurchmesser kommt sie zur Darstellung (KJELLBERG et al.). Die Herztaille ist meistens durch Verlängerung der Ausflußbahn verstrichen. In 44% der Fälle von REINDELL et al. war der rechte Ventrikel nicht so vergrößert, daß er die Herzspitze bildete. Diese ist unter Umständen vermehrt und stark gerundet, weist nach lateral unten oder ist angehoben, wenn der rechte Vorhof und Ventrikel die ganze Vorderfläche des Herzens bilden und der kleinere linke Ventrikel nach links hinten fortgedreht ist. Die volle Vergrößerung des rechten Herzens läßt sich jedoch allein durch die a.p.-Aufnahme nicht erfassen. Die Schrägaufnahmen, evtl. auch seitliche Aufnahmen und Röntgendurchleuchtung, bringen wertvolle diagnostische Aufschlüsse, zumal die rechten Herzabschnitte unter Umständen nach hinten vergrößert sein können. So konnten REINDELL et al. erst auf den seitlichen Aufnahmen in 96% der Fälle eine Verlängerung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels nachweisen. Wichtig ist, daß ein Übertreten der Wirbelsäule durch den Herzschaten im linken vorderen Schrägdurchmesser — im allgemeinen bedingt durch den vergrößerten linken Ventrikel und damit ein wichtiges Zeichen für das Vorliegen einer Linkshypertrophie bzw. Linksdilatation — beim ASD dadurch bedingt sein kann, daß der vergrößerte rechte Ventrikel den kleineren linken Ventrikel (FRIEDBERG) nach hinten verlagert hat (REINDELL et al.). Bei Nichtbeachtung dieses Befundes sind Fehlbeurteilungen nicht zu vermeiden. Diese anatomischen Verlagerungen können auch zu einer Eindellung des Oesophagus bei der Breipassage führen. Dieser Befund wird beim ASD von REINDELL et al. *nicht* auf eine Vergrößerung des linken Vorhofes bezogen, sondern auf eine Verdrängung des relativ kleinen linken Vorhofes nach hinten durch den vergrößerten rechten Ventrikel zurückgeführt. Auch BEDFORD et al.; HEALY et al.; KJELLBERG et al.; KRAEMER et al.; NICHOL und BRANNAN sowie TAUSSIG beschreiben keine Vergrößerung des linken Vorhofes. Im rechten vorderen Schrägdurchmesser erreicht der rechte Ventrikel oft infolge der Vergrößerung die vordere Thoraxwand. Von großer Wichtigkeit ist die Beurteilung der großen Gefäße, insbesondere der Pulmonalis

und ihrer Äste. Ist beim ASD die Lungengefäßzeichnung durch den Shunt je nach dessen Größe mehr oder weniger verstärkt, so gibt die Durchleuchtung wichtige Aufschlüsse über die Gefäßaktivität. Die Aorta und die V. cava superior sind oft verschmälert, so daß das Gefäßband schmal erscheinen kann (KJELLBERG et al.). TAUSSIG gibt einen kleinen Aortenknopf an. Denselben Befund fanden REINDELL et al. bei 63% ihrer Patienten; in 37% war überhaupt kein Aortenknopf nachweisbar. Ein wichtiges Zeichen für das Vorliegen eines ASD ist die Prominenz des Pulmonalsegmentes, die allerdings gerade im Kindesalter in geringer Ausprägung sehr häufig auch ohne Herz- und Gefäßanomalien beobachtet wird (TAUSSIG; ZDANSKY 1961). Insofern sind die Zahlenangaben von REINDELL et al. (97% aller Patienten haben eine Vorwölbung der A. pulmonalis) auf das Kindesalter nicht allgemein zu übertragen. Andererseits kann gesagt werden, daß bei klinischem Anhalt für das Vorliegen eines ASD eine Vorwölbung des Pulmonalsegmentes in den meisten Fällen auf die Anomalie zu beziehen sein wird. Das gilt in besonderem Maße für stärkere Prominenzen. Ergänzt und erweitert wird in diesen Fällen dieser Befund außerdem immer durch den Durchleuchtungsbefund. Hier sind die überaktiven Hili durch die vermehrte Gefäßpulsation charakteristisch. Hilustanzen weist immer auf einen Links-Rechts-Shunt hin und wird zumindest bei größeren Shunt-Volumina immer beobachtet.

Das Elektrokardiogramm (EKG) vermag weitere wichtige Aufschlüsse über die Art und Hämodynamik des ASD zu geben. Zahlreiche Veröffentlichungen über das EKG bei dieser Herzanomalie sind erfolgt (unter anderen BARBER et al.; BEDFORD et al. 1941; BEDFORD 1960; BLOUNT et al. 1954, 1956; BURCH und DE PASQUALE; DREIFUS et al.; DUSHANE et al. 1960; DE OLIVEIRA und ZIMMERMAN; HARNED et al.; KEITH et al.; EFFERT et al.; PRYOR et al.; SILVERBLATT et al.; SODI-PALLARES et al.; WALKER et al.).

Die Angaben über die Haupttrichtung der QRS-Achse gehen stark auseinander. Für den Secundumdefekt wird in den meisten Arbeiten in der Mehrzahl der Fälle ein Rechtstyp angegeben (BEREGOWICH et al.; BURCH und DE PASQUALE; DREIFUS et al.; EFFERT et al.; GRANT 1957; PRYOR et al.; REINDELL et al.

1962; ROSSI; WALKER et al.). In den meisten der genannten Publikationen wurden vorwiegend Erwachsene untersucht. Natürlich wird sich mit zunehmender Rechtshypertrophie ein Rechtstyp entwickeln. Andererseits kann auch eine stärkere Vergrößerung des rechten Ventrikels zu einer Ablenkung der QRS-Achse nach rechts führen. Da in der Regel erst gegen Ende des 2. Lebensjahrzehntes sich eine nennenswerte pulmonale Hypertonie entwickelt, so ist auch vorher selten mit ausgeprägten Zeichen einer Rechtshypertrophie zu rechnen. In der Tat konnten DE OLIVEIRA und ZIMMERMAN nachweisen, daß mit zunehmenden Drucken im rechten Ventrikel eine stärker werdende QRS-Achsen-Abweichung nach rechts festzustellen ist. Andererseits konnten die Autoren ebenfalls zeigen, daß diese zunehmende Rechtsabweichung auch mit steigendem Shunt-Volumen — das seinerseits natürlich zu stärkerer Rechtsdilatation und -hypertrophie führt — nachweisbar ist. Es ergeben sich also Abhängigkeiten zwischen Shunt- bzw. Defektgröße und QRS-Achsenabweichung, andererseits zwischen dieser QRS-Achsenabweichung und der Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie. Entsprechende Beziehungen zwischen EKG und hämodynamischen Größen konnten REINDELL et al. nicht sicher nachweisen. Nach unserer Erfahrung können beim Secundumtyp, wenn man vom physiologischen Rechtstyp des jungen Säuglings absieht, im Kindesalter Mittel-, Steil- und Rechtstypen vorkommen (s. auch EFFERT; SODI-PALLARES et al. 1958). Bei größeren Defekten überwiegen auch bei uns die Rechtstypen. So geben auch KEITH et al. und TAUSSIG den Rechtstyp im Kindesalter beim ASD an. Nun darf aber nicht vergessen werden, daß während des späteren Säuglings- und während des Kindesalters lagebedingte Linkstypen vorkommen können (HECK und STOERMER), so daß diese natürlich auch beim Secundumdefekt zu beobachten sind. Bei einem derartigen Lagelinkstyp darf man keinen Primumdefekt diagnostizieren und damit die Indikation zu einer Operation mit der Herz-Lungenmaschine stellen, während der Secundumdefekt in Hypothermie zu operieren ist. Hier liegt mit die entscheidende Wichtigkeit des EKG in der Diagnostik des ASD begründet. Denn der Primumdefekt geht fast immer mit einem *überdrehten* Linkstyp (SCHAEFER) bei

einer Achsenabweichung von über -30° einher (BLOUNT et al.; BRINK und NEILL; EFFERT et al.; HARNED et al.; BEUREN und STOERMER).

In den rechtsthorakalen Ableitungen findet sich fast immer ein inkompletter — freilich auch normalerweise häufiger — Rechtsschenkelblock, also eine rsR' - oder rsR' -Form, die zuerst von ROUTIER und HEIM DE BALZAC (1938) beschrieben worden ist (s. ferner KEITH et al.; TAUSSIG; PAUL; SODI-PALLARES et al. 1958; SODI-PALLARES und MARSICO; DE OLIVEIRA und ZIMMERMAN; PUECH et al.; WALKER et al.; EFFERT et al.; FELLMANN et al.; PRYOR et al.; SILVERBLATT et al.; LIMON LASON et al.; KEITH und FORSYTH; GIBERT-QUE-RALTO et al.; BAYER 1957). Auch beim ASD — beim Secundum- und Primumtyp — kann dieser inkomplette Rechtsschenkelblock oft nicht von diesem sog. physiologischen Rechtsschenkelblock unterschieden werden. Seit den Untersuchungen von CAMBRERA und MONROY wird der inkomplette Rechtsschenkelblock als Ausdruck einer diastolischen Überlastung des rechten Ventrikels angesehen (s. auch SODI-PALLARES; ZUCKERMANN). So kommt er auch bei anderen Vitiis vor, die mit einer vermehrten Volumenbelastung des rechten Ventrikels einhergehen. Die dadurch entstehende Dilatation und Dehnung dürfte das Kurvenbild bedingen (s. auch EFFERT et al.; GROSSE-BROCKHOFF et al.). RICHMAN und WOLFF nehmen eine rechtsseitige Leitungsstörung bei Hypertrophie als Ursache für den inkompletten Rechtsschenkelblock an, eine Meinung, der sich REINDELL et al. angeschlossen haben. Findet sich beim ASD in den rechtsthorakalen Ableitungen bei inkomplettem Rechtsschenkelblock eine hohe R' -Zacke, so spricht dieser Befund im allgemeinen für eine Rechtshypertrophie (BARKER und VALENCIA) und

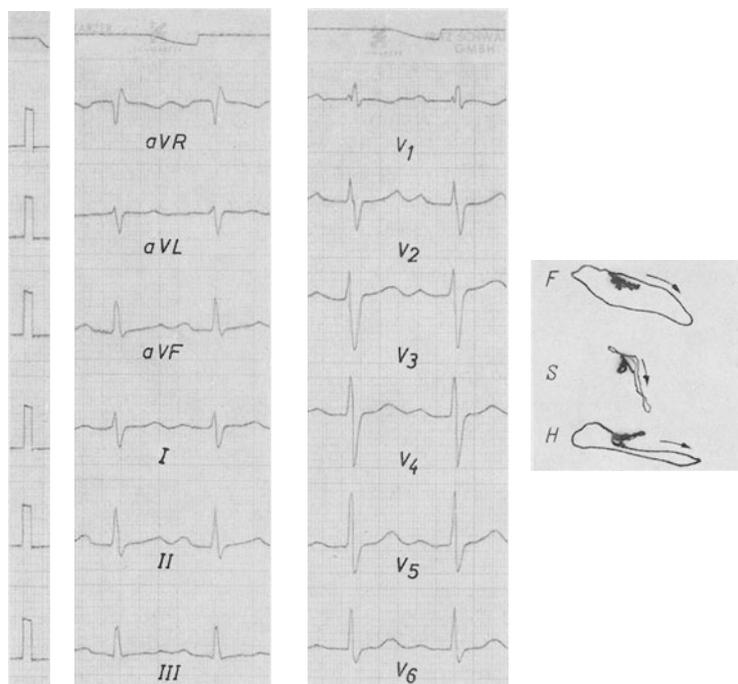


Abb. 307. EKG (ASD sek., s. Abb. 305). Steiltyp (Winkel α_{QRS} 75°). Links- und rechtsauriculäre Reizleitungsstörung. AV-Block ersten Grades. Inkompletter Rechtsschenkelblock. Vektorschleifenverlauf in der Frontalebene im Uhrzeigersinn

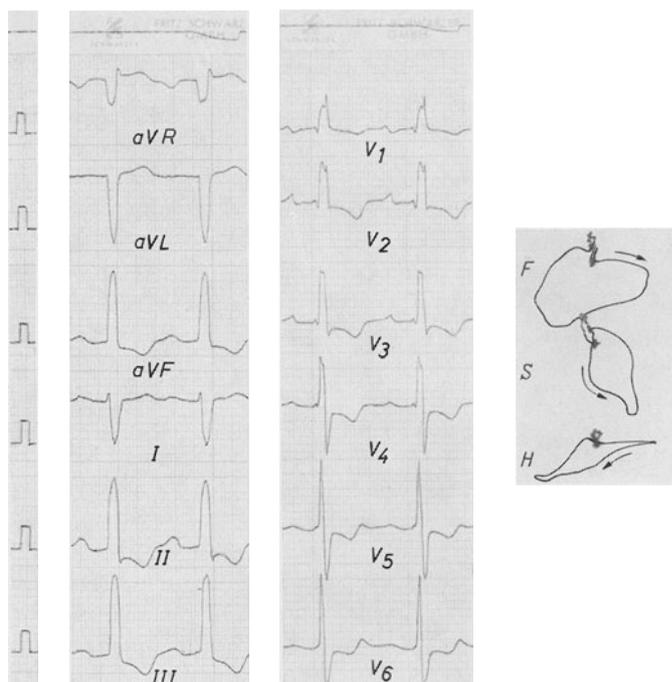


Abb. 308. EKG (ASD sek., s. Abb. 306). Rechtstyp (Winkel α_{QRS} 111°). Links- und rechtsauriculäre Reizleitungsstörung, $PQ = 0,190$ (Max.-Wert). Inkompletter Rechtsschenkelblock mit Rechtshypertrophiezeichen. Linkshypertrophie. Diffuse Störung der Erregungsrückbildung im Ventrikelbereich. Vektorschleifenverlauf in der Frontalebene im Uhrzeigersinn

muß zumindest im frühen Kindesalter, aber auch später an das Vorliegen fehlmündender Lungenvenen denken lassen. Diese hohen R'-Zacken haben wir jedoch auch gefunden bei reinen ASD mit sehr großem Shunt bei stärker vergrößerten Herzen (s. auch REINDELL et al.), bei denen sicher eine Rechtshypertrophie vorliegt (s. Abb. 307 u. 308).

Veränderungen der P-Zacken und Verlängerungen der AV-Überleitungszeit sind von verschiedenen Autoren beschrieben. Formveränderungen der P-Zacke werden als Über-

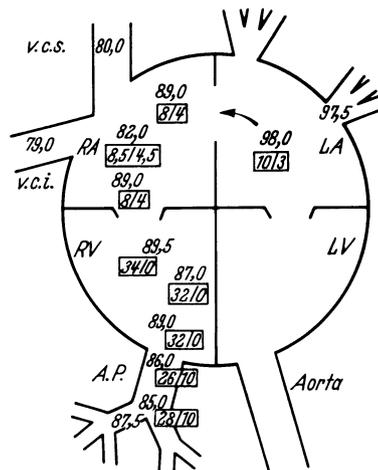


Abb. 309. O₂-Anstieg im rechten Vorhof. Geringer Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und A. pulmonalis als Ausdruck einer geringgradigen relativen Pulmonalstenose durch das vergrößerte Durchfluvolumen

höhungen und Verbreiterungen angegeben (DENOLIN et al.; GIBERT-QUERALTO et al.; DREIFUS et al.), also im Sinne des P-cardiale nach SCHMIDT, während andere Autoren Verbreiterungen und doppelgipflige P-Zacken angeben, also ein P-sinistocardiale (SCHMIDT), andere ein rechtsauriculäre Reizleitungsstörung, ein P-dextrocardiale nach SCHMIDT (s. auch KEITH et al.; REINDELL et al.; KJELLBERG et al.; WALKER et al.). Übereinstimmend sind in einigen Fällen P-Q-Verlängerungen gefunden worden, und zwar von KEITH et al. in 36%, von PUECH et al. in etwa 25%, von WALKER et al. in 6,3%, von REINDELL et al. sowie von TAUSSIG (1960). ZIEGLER (1956) bezieht diese PQ-Verlängerung auf sehr große Defekte, die das AV-Überleitungssystem mit einbezogen haben, oder auf Defekte in dieser Region. Diese Erklärung erscheint um so begründeter, als nach unserer Erfahrung PQ-Verlängerungen wesentlich häufiger beim AV-Kanal zu beobachten sind. In Einzelfällen ist beim ASD

Vorhofflimmern beschrieben (COSSIO und ARANA; REINDELL et al.). Nach DRY ist der ASD die einzige angeborene Herzfehlbildung, bei der Vorhofflimmern beobachtet wird (s. auch BEDFORD et al. 1941). Bei zwei Erwachsenen beschrieb PAPP ausgeprägte Rhythmusstörungen, die als einziges Symptom bei dieser Anomalie auftraten.

Die vektorkardiographischen Befunde werden im Kapitel AV-Kanal besprochen.

Die Herzkatheterisierung. O₂-Bestimmung und intrakardiale Druckmessung. Ein signifikanter O₂-Anstieg im rechten Vorhof macht das Vorliegen eines ASD wahrscheinlich, beweist es aber noch nicht, da dieser Anstieg auch durch in den rechten Vorhof einmündende Lungenvenen bedingt sein kann. Als weitere Sicherung der Diagnose wird die Möglichkeit, den linken Vorhof leicht von der V. saphena aus mit dem Herzkatheter zu sondieren, angesehen (BAYER et al.; KÜNZLER und SCHAD). Dem muß jedoch entgegengehalten werden, daß die Sondierung des linken Vorhofes auch, und zwar häufig, durch ein offenes Foramen ovale erfolgen kann. Erst mit Shunt-Nachweis im rechten Vorhof kann das Erreichen des linken Vorhofes im Sinne eines Defektes gewertet werden, sofern nicht fehlmündende Lungenvenen vorliegen (DISENHOUSE et al.). Es wird immer notwendig sein, mehrere Blutproben im rechten Vorhof zu entnehmen (rechter Vorhof oben, Mitte und unten; s. Abb. 309). Auch dabei kommen infolge schlechter Durchmischung des Blutes auch ohne ASD kleinere Sättigungsdifferenzen vor (CAHEN; COURNAND et al. 1945; WARREN et al. 1946; DEXTER et al. 1947 b; MORROW et al. 1958). Unter Umständen kann bei kleinem Shunt ein O₂-Anstieg vermißt werden (BARRATT-BOGES und WOOD; DEXTER 1956). Durch die Mischung von arteriellem und venösem Blut im rechten Vorhof können im rechten Ventrikel vereinzelt wieder etwas höhere O₂-Werte nachgewiesen werden, die nicht immer Rückschlüsse auf einen weiteren VSD ziehen lassen dürfen. Diese höhere O₂-Sättigung bleibt bis in die A. pulmonalis erhalten. DEXTER et al. gaben 1947 an, daß mit 95% Wahrscheinlichkeit ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene angenommen werden kann, wenn zwischen V. cava superior und rechtem Vorhof ein Anstieg des O₂-Gehaltes um mehr als 1,8 Vol-% im rechten Vorhof gefunden wird. Von GIBERT-QUERALTO et al.

sowie KEITH et al. wird ein Anstieg im rechten Vorhof um mehr als 2 Vol.-% gegenüber dem Mittelwert der beiden Hohlvenen als kennzeichnend für den ASD angesehen. BARRATT-BOGES und WOOD fordern einen Anstieg zwischen Mittelwert in den V. cavae zu dem Wert im rechten Vorhof um mehr als 4 Sättigungsprozente. Bei schnell aufeinander folgender Abnahme von drei oder mehr Blutproben je aus V. cava inferior, superior und rechtem Vorhof erniedrigt sich dieser Wert auf 2% Sättigung. Auf diese Weise lassen sich Shunt-Größen von über 10—15% des Pulmonaldurchflusses, d. h. etwas mehr als 0,5 Liter/min beim Erwachsenen nachweisen. Kleinere Shunts entziehen sich bei dieser Methode dem Nachweis (BARRATT-BOGES und WOOD; BRAUNWALD et al. 1960). Andererseits sind vornehmlich allerdings beim Erwachsenen sehr große Shunt-Volumina nachgewiesen, so unter anderen von LEQUIME et al. bis 13,5 Liter/min, von SOULIÈ et al. bis zu 9 Liter/min, von DEXTER (1956) bis 20 Liter/min, während LOOGEN 1958 Werte bis 13,3 Liter/min bei einer durchschnittlichen Shunt-Größe von 5,3 Liter/min bei 44 Patienten berechnete.

Fremdgasuntersuchungen. Hierfür wird u. a. Stickoxydul benutzt (s. S. 405). Mit dieser Untersuchungsmethode ist es möglich, sehr kleine Shunts nachzuweisen, indem im rechten Herzen der N₂O-Gehalt über 15% des arteriellen Wertes ansteigt, während er bei fehlendem Shunt niedriger als 15% liegt, in einer Untersuchungsserie von SANDERS und MORROW (1958) in 91 von 96 Kontrollfällen sogar unter 10% des arteriellen Wertes. So berichten MORROW et al. (1958) über Untersuchungen bei 43 Patienten mit Links-Rechts-Shunt, von denen sich 41 mit dieser Methode nachweisen ließen, während bei 11 Patienten durch die O₂-Bestimmung kein Shunt ersichtlich war. SANDERS und MORROW konnten 1959 über 54 Patienten berichten, bei denen in sieben Fällen durch O₂-Bestimmung keine Diagnose zu stellen war. Bei allen mit N₂O bzw. Kr⁸⁵ untersuchten Patienten wurde jedoch ein Shunt nachgewiesen. Mit diesen Untersuchungsmethoden kann auch die Shunt-Größe berechnet werden (SANDERS und MORROW 1958; BRAUNWALD et al. 1960). Nach BRAUNWALD et al. (1960) ist der Shunt-Nachweis mit radioaktivem Krypton (Kr⁸⁵) noch empfindlicher. Diese Untersuchungsmethode beruht auf demselben Prinzip, ist

jedoch schneller durchführbar und auch ungefährlich. Sie wurde von SANDERS 1958 eingeführt, während im selben Jahr CASE et al. über Untersuchungen mit einem radioaktivem Gas, das Jod (J¹³¹) enthält, berichteten, das sich jedoch in die Diagnostik nicht eingeführt hat.

Die intrakardiale Druckregistrierung ist von besonderer Wichtigkeit für die Beurteilung etwa vorhandener Druckerhöhungen im kleinen Kreislauf, aber auch bei der Differentialdiagnose ASD — fehlmündende Lungenvenen. So konnten GROSSE-BROCKHOFF et al. 1957 zeigen, daß eine Trennung von funktionell bedeutenden und unbedeutenden ASD durch Formveränderungen der Vorhofdruckkurve im rechten und linken Vorhof möglich ist. Bei großem ASD ist die zweite Welle der Druckkurve im linken Vorhof stark abgeflacht und entspricht „nach Form und Niveau der des rechten Vorhofes“. Bei kleineren Defekten sind die Formeigenarten der beiden Kurven erhalten. Wird im rechten Vorhof mit der O₂-Bestimmung ein großer Shunt nachgewiesen und ist die Druckkurve im linken Vorhof in normaler Konfiguration erhalten, so sehen die Autoren hierin einen „indirekten Nachweis“ von fehlmündenden Lungenvenen.

Nach DISENHOUSE et al. werden beim ASD im Kindesalter im Mittel Druckwerte im rechten Ventrikel um 30 mm Hg gefunden. KEITH et al. konnten in ihrem Untersuchungsgut von 87 ASD nur zweimal Drucke im rechten Ventrikel von über 50 mm Hg nachweisen. Im Gegensatz dazu gaben BRAUDO et al. in 10% ihrer Fälle höhere Drucke an. In der A. pulmonalis wird im allgemeinen ein Druck von etwa 20 mm Hg systolisch registriert (BLOUNT et al. 1954; DISENHOUSE et al.). KEITH et al. fanden in 15% höhere Werte, DISENHOUSE et al. in 13%. Höhere Drucke müssen den Verdacht auf eine beginnende pulmonale Hypertonie lenken.

Weitere Verfeinerungen der Diagnostik wurden möglich durch die Einführung des *Ballonkatheters* durch HANSON. Es ist dies ein doppel-lumiger Katheter, dessen eines Lumen im Ballon mündet, während das zweite Lumen vorne an der üblichen Stelle an der Katheterspitze mündet, so daß dadurch Blutentnahmen und Druckmessungen möglich sind. VARNAUSKAS und WERKÖ verschlossen mit zwei Ballons an ihrem Katheter den ASD und entnahmen durch einen zweiten Katheter Blut aus dem rechten Vorhof. Dadurch ist es möglich festzustellen, ob trotzdem

noch ein O₂-Anstieg besteht, der dann Rückschlüsse zuläßt auf etwa vorhandene weitere Defekte im Vorhofseptum bzw. auf fehlmündende Lungenvenen. BJÖRK et al. (1954) differenzieren mit diesem Ballonkatheter zwischen einem ASD und einem offenen Foramen ovale, indem beim Foramen ovale der im linken Vorhof mit Kontrastmittel gefüllte Ballon völlig entleert werden muß, um in den rechten Vorhof zurückgezogen werden zu können. Andererseits ist es mit dieser Methode möglich, Lage und Größe eines ASD durch den gefüllten Ballon röntgenologisch zu bestimmen (KJELLBERG et al.). Fehldiagnosen können natürlich dann vorkommen, wenn das Vorhofseptum „gefenstert“ ist, d.h. mehrere, unter Umständen sehr kleine Defekte vorliegen. Auch dann kann der Ballonkatheter durch einen solchen sehr kleinen Defekt nur völlig entleert zurückgezogen werden (BJÖRK et al.). Eine Weiterentwicklung dieser Methode erfolgte durch BING. Von ihm wurde ein dreilumiger Katheter angegeben, dessen eine Öffnung an der Spitze, distal vom Ballon, liegt, das zweite Lumen im Ballon mündet, während das dritte Lumen proximal vom Ballon in einer Öffnung mündet. Auf diese Weise kann bei Lage des Ballons im Defekt Blut aus dem linken Vorhof entnommen werden, gleichzeitig sowohl vor wie nach der Füllung des Ballons und dem damit erfolgten Verschluss des Defektes im rechten Vorhof. So kann der Effekt des Verschlusses des Defektes durch O₂-Bestimmung verifiziert werden. Diese Methode ist angezeigt bei Verdacht auf das Vorliegen von fehlmündenden Lungenvenen. Hierbei bleibt der erhöhte O₂-Gehalt im rechten Vorhof auch nach Verschluss des Defektes durch den Ballon bestehen.

Farbstoffverdünnungskurven (s. S. 404). Der Wert der Untersuchungsmethode beim ASD liegt darin, daß es relativ einfach ist, auf Grund der Kurvenform festzustellen, ob ein Links-Rechts-Shunt, ein Rechts-Links-Shunt oder ein bidirektionaler Shunt vorliegen, oder ob fehlmündende Lungenvenen vorhanden sind. Es ist mit dieser Methode möglich, Rechts-Links-Shunts, die unter 5% des Systemdurchflusses liegen, zu erfassen (WOOD 1960), während Links-Rechts-Shunts mit der sog. arteriellen Technik unter 20% des Pulmonaldurchflusses nicht erfaßt werden (BROADBENT et al.). Hier ergibt die venöse Methode mit Bestimmung der Farbstoffkonzentration im venösen Gefäßsystem bessere Werte. Die Farbstoffverdünnungsmethode ist dem Shunt-Nachweis mit der O₂-Bestimmungsmethode deutlich überlegen und etwa gleich oder besser als die Fremdgasmethode (WOOD 1960).

Der Wert der *Angiokardiographie* beim ASD ist umstritten. BING (1949), BROWN, COSBY und GRIFFITH, DISENHOUSE et al., STEINBERG et al.

sprechen dieser Untersuchungsmethode geringe Bedeutung zu. Bei diesen von den genannten Autoren durchgeführten Untersuchungen sind jedoch nur a.p.-Aufnahmen bei intravenöser Injektion durchgeführt worden. Diese Technik wandten auch LIND et al. (1954) an. 1953 haben LIND und WEGELIUS darauf hingewiesen, daß im a.p.-Strahlengang eine Darstellung des Vorhofseptumdefektes schwierig ist und eine Aufnahme-technik im linken vorderen Schrägdurchmesser bei einer Drehung des Patienten so, daß das Vorhofseptum etwa parallel mit den Röntgenstrahlen verläuft, wesentlich bessere Resultate ergibt, zumal dann, wenn synchron in zwei Ebenen Aufnahmen angefertigt werden können. KJELLBERG et al. veröffentlichten ausgezeichnete Darstellungen von ASD bei Drehung des Patienten um 45° in den linken Schrägdurchmesser mit Hilfe der selektiven Angiokardiographie. Die Kontrastmittelinjektion erfolgte hier vornehmlich in den linken Vorhof. SONES (1960) gibt neuerdings als optimale Drehung 15–20°, früher (1958) 20 bis 30° bei seinen cine-angiokardiographischen Untersuchungen von ASD an. Geringe Drehung in den linken Schrägdurchmesser empfehlen ebenfalls BURGEMEISTER et al. (1959). Auch JANKER und HALLERBACH betonen die Vorteile dieser Methode bei allen Links-Rechts-Shunts. Es kann heute keinem Zweifel mehr unterliegen, daß nur die selektive Angiokardiographie (BOESEN et al.) bzw. die Cine-Angiokardiographie mit Injektion des Kontrastmittels in die A. pulmonalis (s. auch KÜNZLER und SCHAD), besser in den linken Vorhof, die Methode der Wahl ist, wenn man sich überhaupt beim ASD zu diesen Maßnahmen entschließt. Notwendig ist für die Diagnose des ASD im allgemeinen diese keineswegs ganz indifferente Untersuchung nicht (BURGEMEISTER et al. 1957; DOST et al.; BURGEMEISTER et al. 1959), seitdem die Shunt-Diagnostik so verfeinert worden ist. Auf alle Fälle sollte für die Durchführung der Angiokardiographie Voraussetzung ein Serienangiokardiograph sein, der es erlaubt, sechs oder mehr Aufnahmen in zwei Ebenen pro Sekunde anzufertigen (LIND und WEGELIUS; KEITH et al.), da nur so die kurze Frühphase der Vorhofdarstellung ohne Überlagerung durch Ventrikel- und Gefäßfüllung klar darstellbar ist. Es können nach LIND und WEGELIUS dann evtl. Füllungsdefekte im rechten Vorhof nachgewiesen werden, die durch den Zustrom des Shunt-Blutes vom linken Vorhof durch den Defekt bedingt sind.

Anders liegen die Verhältnisse, wenn ein Rechts-Links-Shunt besteht, d.h. wenn eine stärkere pulmonale Hypertonie vorliegt. Dann ist eine Darstellung des Defektes durch ein selektives Angiokardiogramm in den rechten Vorhof bzw. auch ein intravenöses Angiokardiogramm möglich. Entsprechende Verhältnisse können beim jungen Säugling vorliegen (DISENHOUSE et al.), so daß zu dieser Zeit ebenfalls eine Darstellung des Defektes vom rechten Vorhof aus möglich ist. Jedoch ist hier auch eine Füllung des linken Vorhofes durch ein noch offenes Foramen ovale möglich (LIND und WEGELIUS; KEITH et al.).

LEE und GIMLETT haben beim Erwachsenen diese gleichen hämodynamischen Bedingungen auch bei Bestehen eines Links-Rechts-Shunt nach tiefer Respiration nach einem Valsalvaschen Versuch erzielt. HILGER et al. haben beim Erwachsenen unter diesen Bedingungen das Kontrastmittel in den rechten Vorhof injiziert und konnten dabei gut den Defekt durch den eingetretenen Rechts-Links-Shunt nachweisen. Dieses Verfahren eignet sich jedoch nicht für die Kinderkardiologie.

Differentialdiagnose. Die Unterscheidung des ASD secundum vom Primumdefekt bzw. AV-Kanal ist im Hinblick auf das operative Vorgehen von entscheidender Bedeutung.

Die größten differentialdiagnostischen Schwierigkeiten entstehen dann, wenn bei einem großen Secundumdefekt eine oder mehrere Lungenvenen in den rechten Vorhof oder die Hohlvenen einmünden (TAUSSIG 1960). Hierauf muß der Verdacht immer dann gelenkt werden, wenn eine zunehmende Herzvergrößerung durch Erweiterung des rechten Herzens und hohe R-Zacken in den rechtsthorakalen Ableitungen im EKG zu beobachten sind. Die Röntgenuntersuchung kann weitere Aufschlüsse geben: Sehr dichte Gefäßzeichnung im Hilusbereich spricht für einen ASD, besonders dann, wenn sie scharf begrenzt und nicht sehr breit ist. Bei zusätzlichen fehmündenden Lungenvenen reicht die Gefäßzeichnung weiter in die Peripherie und ist sehr dicht und unscharf. Die selektive Angiokardiographie ergibt bei Injektion in die A. pulmonalis dann wesentliche Aufschlüsse, wenn eine totale Fehlmündung der Lungenvenen in das rechte Herz vorliegt. Bei partieller Lungenvenentransposition ist im allgemeinen die Füllung mit und ohne ASD beider Vorhöfe gleichzeitig so stark, daß Einzelheiten nicht zu differenzieren sind (KÜNZLER und SCHAD). Die Katheteruntersuchung ergibt bei total fehmündenden Lungenvenen im rechten Vorhof und im peripheren Arterienblut gleiche Sauerstoffsättigungswerte. Es ist dies nach TAUSSIG (1947) die einzige Anomalie mit derartigen Befunden. Die direkte Sondierung von rechtsseitigen Lungenvenen gibt leicht Anlaß zu Fehldeutungen, da es oft nicht zu entscheiden ist, ob die Sondierung nicht via Defekt über den linken Vorhof erfolgt ist. Die Klärung kann bei ASD und fehmündenden Lungenvenen durch die Farbstoffverdünnungsmethode erreicht werden (SWAN et al. 1956a; WOOD 1960).

Ein hoher *Ventrikelseptumdefekt* kann, besonders dann, wenn eine Kommunikation zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof besteht (PERRY et al.), zu Fehldiagnosen Anlaß geben. Auch bei dieser Anomalie kann das Geräusch relativ hoch im 3. linken ICR links sternal hörbar sein. Meistens ist ein Schwirren tastbar. Der 2. Ton ist klappend. Im EKG kann eine Linkshypertrophie nachweisbar sein (TAUSSIG 1960). Die Differentialdiagnose wird geklärt durch ein selektives Angiokardiogramm mit Injektion in den linken Ventrikel, von dem aus sich der rechte Vorhof direkt und dann der rechte Ventrikel füllen.

Auch der *Ductus arteriosus persistens* (PDA) kann im Säuglingsalter, solange das systolisch-diastolische Dauergeräusch noch fehlt, einen ASD vortäuschen. TAUSSIG (1960) gibt folgende Unterscheidungsmerkmale an: Beim großen PDA, der mit Herzvergrößerung einhergeht, ist der systolische Blutdruck hoch, der diastolische niedrig, so daß, ähnlich wie bei der Aorteninsuffizienz, eine große Amplitude resultiert, die der ASD vermissen läßt. Im EKG fehlt in der Regel beim PDA der inkomplette Rechtsschenkelblock und es zeigen sich unter Umständen in diesen Fällen Linksbetonung bzw. Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen. Die retrograde Aortographie klärt am besten die Situation, sofern es gelingt, den Ductus mit dem Herzkatheter zu sondieren.

Auch *arterio-venöse Fisteln zwischen Coronararterien und Coronarsinus* (HOLLING und ZAK) können bei der Katheterisierung durch O₂-Anstieg im rechten Vorhof einen ASD vortäuschen. Dasselbe gilt für eine *Tricuspidalinsuffizienz bei einem VSD* (BALDWIN et al.). Diese zuletzt genannten Anomalien sind jedoch außerordentlich selten.

Klinisch kann die Abgrenzung von einer milden *Pulmonalstenose* schwierig sein. Dies ist besonders dann der Fall, wenn beim ASD über dem linken oberen Präcordium ein Schwirren zu fühlen ist (BRAUDO et al.; DISENHOUSE et al.). Das fehlende Hilustanzen bei der Pulmonalstenose bei der Röntgendurchleuchtung ist in diesen Fällen ein wichtiges differentialdiagnostisches Kriterium (KEITH et al.), während die Beurteilung der Lungengefäßzeichnung im Stich lassen kann, da die poststenotische Dilatation der Pulmonalarterien bis in den Hilusbereich hinein reichen und

eine vermehrte Lungengefäßzeichnung vortäuschen kann. Mit Hilfe der Herzkatheteruntersuchung lassen sich die Verhältnisse klären.

Auskultations- und Röntgenbefund bei der *idiopathischen Dilatation der A. pulmonalis* können den Befunden beim ASD ähneln. Die Herzkatheterisierung klärt jedoch die Situation (TAUSSIG 1960). Bei leisem systolischem Geräusch ist die Abgrenzung eines ASD von der *primären pulmonalen Hypertension* erforderlich. Auskultatorisch finden sich häufiger als beim ASD bei diesen Patienten ein leises systolisches Geräusch und ein lautes frühdiastolisches Geräusch. Vor allem ist aber als wesentlichstes Kriterium der 2. Pulmonalton stark akzentuiert. Im EKG finden sich stärkere Zeichen einer Rechtshypertrophie als beim ASD (TAUSSIG 1960).

Komplikationen. 1934 haben ROESLER und 1936 LUTEMBACHER darauf hingewiesen, daß beim ASD in 60—75% aller Fälle ein *rheumatisches Fieber* auftritt. Die hierdurch bedingten Klappenfehler können eine so ausgeprägte Symptomatik verursachen, daß es nicht mehr möglich ist, den ASD klinisch zu erkennen. TAUSSIG (1960) weist besonders darauf hin, daß in solchen fraglichen Fällen beim rheumatischen Vitium immer das Vorliegen eines ASD angesichts der Häufigkeit dieser Kombination in Erwägung gezogen werden muß. Am häufigsten ist bei Klappenbefall die Mitralis betroffen, nach TINNEY in 61%, nach BURRETT und WHITE in 50% der Fälle.

Die *bakterielle Endokarditis* ist beim ASD eine äußerst seltene Komplikation (TAUSSIG 1960), kommt aber in einzelnen Fällen vor (GEIGER und ANDERSON). VOGLER und DORNEY berichten über 38 Fälle kongenitaler Herz- bzw. Gefäßanomalien mit bakterieller Endokarditis in einer Beobachtungszeit von 13 Jahren, ohne daß ein ASD dabei beobachtet wurde.

Beim Säugling mit ASD sind *Pneumonien* häufig; sie werden auch beim älteren Kinde beobachtet. Bei größeren Defekten können die Pneumonien zur Dekompensation und zur Shunt-Umkehr und damit zur Cyanose führen. Oft werden *Neigung zu katarrhalischen Infekten* und *Bronchitiden* angegeben, gelegentlich entwickeln sich *Bronchiektasen* (TAUSSIG 1960).

Tuberkulosen beim ASD werden nicht häufiger als bei herzgesunden Kindern beobachtet (MÉTIANU und DURAND 1954; GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960).

Von großer Bedeutung ist die Entwicklung einer *pulmonalen Hypertonie* (s. S. 681) sowie bei großen Shunt-Volumina infolge großer Defekte die Dekompensation. Gerade große Defekte gehen unter Umständen mit erheblichen Herzvergrößerungen einher. Dabei ist besonders groß die Gefahr der *Thrombenbildung* im rechten Vorhof, Ventrikel oder in den Pulmonalarterien. *Lungenembolien* sind hierbei auch im Kindesalter durchaus einzukalkulierende Komplikationen, wenn sie auch nach KEITH ein seltenes Vorkommnis sind. Besonders muß aber hieran bei diesen Kindern beim Entschluß zur Herzkatheterisierung gedacht werden. Auch *Hirnembolien* sind über den Vorhofseptumdefekt möglich, wenn Thromben im rechten Vorhof gelöst werden und ein Rechts-Links-Shunt vorliegt.

Recurrēnsparēsen sind vereinzelt infolge Kompression durch erweiterte Pulmonalgefäße beschrieben (ROESLER 1934; ERLANGER und LEWINE 1943; s. auch TAUSSIG 1960).

Prognose. Die Prognose des ASD secundum ist abhängig von der Defektgröße und davon, ob Komplikationen das Krankheitsbild beeinflussen.

Im allgemeinen kann gesagt werden, daß kleinere Defekte mit einer annähernd normalen Lebenserwartung einhergehen können (GROSS). Einzelbeschreibungen von Patienten mit 82 Jahren (ELLIS et al. 1950), mit 76 Jahren (TINNEY) sind unter anderen erfolgt. COULSHED und LITTLER berichteten 1957 über ASD bei fünf Patienten, die zwischen 58 und 79 Jahren alt und von denen drei recht leistungsfähig waren, während zwei eine Rechtsinsuffizienz aufwiesen. Im allgemeinen ist die Lebensdauer bei dieser Fehlbildung jedoch verkürzt. So geben ROESLER (1934) eine mittlere Lebenserwartung von 36 Jahren, BURRETT und WHITE 1945 von 37 Jahren und TAUSSIG vor der Operationsmöglichkeit von 40 Jahren an. Bei größeren Defekten mit großem Shunt-Volumina verkürzt sich die Lebensaussicht erheblich. Diese Patienten überleben ohne Operation unter Umständen das Kindesalter nicht. Das gilt besonders für die Patienten, die eine pulmonale Hypertonie entwickeln oder ein rheumatisches Fieber bekommen (TAUSSIG 1960).

Im Säuglingsalter sind die Kinder besonders durch Pneumonien gefährdet, wenn sich auch hierbei die Prognose seit der Einführung der antibiotischen Therapie wesentlich ge-

bessert hat. Die entscheidende Wendung brachten jedoch die Operationsmöglichkeiten mit Verschluß des Defektes (s. S. 702), der unbedingt im Kindesalter erfolgen sollte, vor allem aber dann, wenn eine Herzvergrößerung vorliegt (TAUSSIG 1960).

Der Canalis atrioventricularis communis (AV-Kanal)

Der partielle AV-Kanal

Wie oben schon ausgeführt, ist der reine ASD vom Primumtyp eine sehr seltene Anomalie. — Meistens liegt eine Spaltung eines Mitralsegels, seltener eine Beteiligung der Tricuspidalklappe vor. Diese zusätzlichen Veränderungen verursachen eine andere Hämodynamik und zwingen zu einer anderen Operationstechnik, so daß aus diesem Grunde die besondere Besprechung gerechtfertigt bleibt. Besprochen werden sollen jedoch nur die Befunde, die vom Secundumdefekt abweichen, also Defektformen mit Beteiligung der Klappen.

Pathophysiologie. Als Folge der Klappenanomalie kommt es zu einer Insuffizienz der Klappe und damit zu einem Rückfluß von Blut in den betreffenden Vorhof während der Ventrikelsystole. Ist die Mitrals verändert, wird durch den Rückfluß des Blutes in den linken Vorhof und direkt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof der Links-Rechts-Shunt und damit auch das Blutangebot an die Lunge vergrößert. Liegt eine Tricuspidalinsuffizienz vor, erfolgt ein Rückfluß in den rechten Vorhof, wodurch dessen Volumen zusätzlich zur Shunt-Blutmenge vermehrt wird. Das Blutangebot an den rechten Ventrikel und an die A. pulmonalis wird um dieses Pendelblut größer. Sind beide Klappen beteiligt, resultiert eine vermehrte Volumenbelastung beider Ventrikel (DERRA und LOOGEN 1960).

Durch die Mitralinsuffizienz steigt nach TAUSSIG (1960) der Druck im linken Vorhof an und durch den erhöhten Druck und durch das vermehrte Volumen im linken Vorhof wächst das Shuntvolumen. Die zur Aufrechterhaltung eines genügenden Kreislaufes notwendige Kraft des linken Ventrikels muß gesteigert werden, so daß die Leistungsfähigkeit dieses Herzabschnittes schneller nachläßt. Die Folge ist eine zunehmende Herzvergrößerung bzw. Dilatation, die für diese Fehlbildung charakteristisch ist. Der Druck im rechten Ventrikel ist gering erhöht und oft gleich dem in der Pulmonalarterie oder etwas höher (relative Pulmonalstenose, s. oben).

Anamnese und klinische Befunde. Im allgemeinen unterscheiden sich die anamnestischen Angaben beim Secundum- und Primumdefekt nicht. Bei größeren Shunt-Volumina

infolge einer Klappeninsuffizienz werden häufiger beim Primumdefekt Kurzatmigkeit und geringere Leistungsfähigkeit angegeben. Bronchitiden und Pneumonien sind häufig (TAUSSIG 1960).

Infolge der Belastung beider Ventrikel ist ein linksseitiger Herz buckel seltener als beim Secundumdefekt (TAUSSIG 1960). Solange der Links-Rechts-Shunt überwiegt und die Anomalie nicht durch eine pulmonale Hypertonie kompliziert ist, fehlt auch eine Cyanose. Oft ist eine Lebervergrößerung nachweisbar, während sich periphere Ödeme erst spät mit zunehmender Insuffizienz einstellen.

Von BLOUNT et al. (1956) wird der Auskultationsbefund als sehr charakteristisch angegeben: Neben dem ASD-Geräusch im 2. bis 3. linken ICR parasternal während der Systole mit Akzentuation und Spaltung bzw. Doppelung des 2. Herztones findet sich im 3. bis 4. ICR links parasternal ein leiseres diastolisches Geräusch, das als Ausdruck einer relativen Tricuspidalstenose angesehen wird (s. auch LEATHAM und GRAY). Dazu kommt ein für die Mitralinsuffizienz typisches rauhes Geräusch über der Herzspitze, das auch DUSHANE et al. sowie DERRA und LOOGEN beschrieben und das nach TAUSSIG in die Gegend der Axillarlinie fortgeleitet wird. TAUSSIG (1960) gibt auch einen Galopprhythmus bei dieser Anomalie bei Insuffizienzerscheinungen an. Ein systolisches Schwirren ist gelegentlich am linken Sternalrand zu fühlen. Ein überaktiver rechter und linker Ventrikel sind palpabel.

Röntgenbefunde. Das a.p.-Bild ist bestimmt durch die Vergrößerung beider Ventrikel (TAUSSIG 1960), die Herzvergrößerung ist also ausgeprägter als beim Secundumdefekt. Das Herz hat oft etwas kugelige Gestalt durch die Vergrößerung des linken Ventrikels (KEITH et al. 1958), während auch der rechte Herzrand durch die Vergrößerung des rechten Vorhofes prominent erscheint. Die Schrägaufnahmen zeigen die Vergrößerung beider Ventrikel und unter Umständen eine mäßige Vergrößerung des linken Vorhofes (TAUSSIG 1960) nach Breischluck. Die Hiluszeichnung ist vermehrt und zeigt deutliche Pulsationen (s. Abb. 310).

Die Herzkatheteruntersuchung. Nach DUSHANE et al. (1960) ergibt sich bei dieser Untersuchung kein Unterschied gegenüber dem Secundumdefekt. TAUSSIG weist jedoch darauf hin, daß der Links-Rechts-Shunt so tief

liegen kann, daß das arterialisierte Blut direkt in den rechten Ventrikel gelangt, so daß ein Anstieg des O₂-Gehaltes im rechten Vorhof vermißt werden kann. KEITH et al. betonen, daß bei Erreichen des linken Vorhofes der Katheter auffallend tief liegt, so daß sich daraus der Hinweis auf einen Primumdefekt ergeben kann. Hinsichtlich der Druckerhöhung im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis ergeben sich keine anderen Gesichtspunkte wie beim Secun-

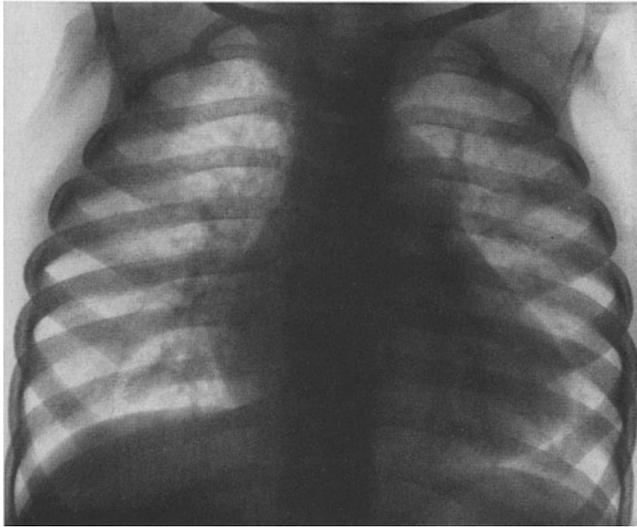


Abb. 310. Röntgenbild (Partieller AV-Kanal, 2 $\frac{1}{4}$ Jahre alter Junge). Vergrößertes Herz, vermehrt gerundeter rechter Vorhofbogen. Angehobene Herzspitze (Rechtshypertrophie s. EKG Abb. 312). Prominentes Pulmonalsegment. Lungengefäßzeichnung vermehrt

dumdefekt. Liegt eine Klappeninsuffizienz vor, so lassen sich in den Vorhöfen Insuffizienzkurven registrieren.

Die *Angiokardiographie* ist beim reinen Primumdefekt ohne großen diagnostischen Wert. Bei Vorhandensein einer Mitralinsuffizienz müßte eine selektive Angiokardiographie mit Injektion des Kontrastmittels in den linken Ventrikel durchgeführt werden, bei einer Trikuspidalinsuffizienz in den rechten Ventrikel. Beide Läsionen sind jedoch im Hinblick auf das operative Vorgehen von sekundärem Interesse, da ohnehin mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine operiert werden muß (s. unten). Die Belastung durch die Angiokardiographie steht daher in keinem Verhältnis zu dem zu erwartenden diagnostischen Ergebnis, da praktisch fast immer mit der Diagnose eines ASD vom Primumtyp mit einer Anomalie einer oder beider Klappen gerechnet werden muß.

EKG, Vektorkardiographie und Differentialdiagnose werden auf S. 695—697 besprochen.

Der komplette AV-Kanal

Pathophysiologie. Die Shuntsituation ist bei dieser Anomalie durch den Defekt auf Vorhof- und vor allem Ventrikel Ebene gekennzeichnet, wobei durch den durchgehenden Defekt zusätzlich ein Shunt vom linken Ventrikel direkt in den rechten Vorhof möglich wird. Der Links-Rechts-Shunt überwiegt (TAUSSIG 1960). Meistens besteht jedoch infolge des großen Defektes ein gekreuzter Shunt zwischen allen vier Herzhöhlen, d. h. es tritt auch Blut vom rechten Herzen in das linke Herz über, ohne daß zunächst eine bemerkbare Cyanose auftritt. Ist der AV-Kanal kombiniert mit einer Pulmonalstenose (SCOTT et al.), ist klinisch eine Fallot-Symptomatik die Folge, d. h. eine mehr oder weniger starke Cyanose infolge eines Rechts-Links-Shunts vornehmlich auf Ventrikel Ebene vorhanden. Ohne diese zusätzliche Anomalie ist im allgemeinen der Druck im linken Vorhof und linken Ventrikel höher als im rechten Herzen. Die Shunt-Blutmenge ist im allgemeinen groß, so daß die Belastung des rechten Herzens erheblich ist. Der Pulmonaldurchfluß ist stark vermehrt, der Druck steigt rechts an und demzufolge wächst die Größe des Rechts-Links-Shuntes.

Klinische Befunde. Auf die häufige Kombination mit dem Mongolismus ist von zahlreichen Autoren hingewiesen worden (unter anderen ROBINSON; TAUSSIG 1960). So fanden ROGERS und EDWARDS, EVANS sowie KEITH den Mongolismus in 30—37% der Kranken mit AV-Kanal. ROSSI beobachtete diese Kombination in 11 von 15 Fällen, GRANATA et al. 14mal bei 24 Fällen.

Die Kinder sind zart, gedeihen schlecht und sind oft dyspnoisch. Aus diesem Grunde kommen die Säuglinge schon oft in den ersten Lebensmonaten zum Arzt. Herzinsuffizienz ist häufig, wobei besonders hohe Atemfrequenz Tachykardie und Lebervergrößerung sowie Venenstauungen auffallen (KEITH et al.). Pneumonien sind als Komplikation oft erster Anlaß zur Untersuchung. Oft besteht ein links-ster-naler Herzbuckel (TAUSSIG 1960). Cyanose fehlt im allgemeinen.

Ein systolisches Schwirren am linken Ster-nalrand ist häufig (KEITH, PAUL). Der rechte Ventrikel ist überaktiv zu fühlen. Perkutorisch ist das Herz nach beiden Seiten verbreitert.

Die Herzvergrößerung ist vor allem durch die vermehrte Rechtsbelastung zu erklären (TAUSSIG 1960).

Auskultatorisch ist der 2. Pulmonalton verstärkt und oft gedoppelt, besonders dann, wenn eine pulmonale Hypertonie besteht. Rauhe systolische Geräusche sind vor allem am linken unteren Sternalrand bis zur Herzspitze zu hören, aber auch deutlich im 2.—3. linken ICR. Die Ausdehnung des Geräuschmaximums ist also größer als beim reinen VSD. Bei stärkerer Herzvergrößerung sind über der Herzspitze auch ein mesodiastolisches Geräusch, oft auch ein Galopprrhythmus zu hören (TAUSSIG, PAUL). Dieses diastolische Geräusch wird von PAUL auf die Fehlbildung der AV-Klappen sowie auf die funktionelle Tricuspidalstenose durch das stark erhöhte Durchflußvolumen erklärt.

Röntgenbefund. Das Herz ist im a.p.-Strahlengang vergrößert, wobei besonders der verlängerte und nach rechts vorspringende rechte Vorhofbogen und der vermehrt gerundete Ventrikelbogen links mit angehobener Herzspitze auffallen (Abb. 311). Diese Veränderungen sind Ausdruck der Vergrößerung des rechten Vorhofes und des rechten Ventrikels. Im rechten vorderen Schrägdurchmesser erreicht der rechte Ventrikel die vordere Thoraxwand. Durch diese Vergrößerung kann der linke Ventrikel nach hinten verlagert sein, so daß ein Übertagen der Wirbelsäule durch den linken Ventrikel in den linken vorderen Schrägdurchmesser nicht unbedingt durch eine Vergrößerung des linken Ventrikels bedingt sein muß (PAUL; TESCHENDORF; REINDELL et al.; ZDANSKY). Beim AV-Kanal ist allerdings auch meist der linke Ventrikel groß (TAUSSIG; PAUL), während beim Secundumdefekt im allgemeinen der linke Ventrikel den Wirbelsäulenrand nicht überragt, sofern nicht der rechte Ventrikel sehr groß ist. Das Pulmonalsegment ist im allgemeinen prominent. Die Hilusgefäßzeichnung ist meistens stark vermehrt, oft bis in die Peripherie hinein. Bei der Durchleuchtung fällt Hilustanzen auf (TAUSSIG 1960). Nach ESPINO-VELA et al. ist röntgenologisch eine sichere Unterscheidung vom Ventrikelseptumdefekt jedoch sehr schwierig.

Elektrokardiographie und Vektorkardiographie. Von wichtigster differentialdiagnostischer Bedeutung gegenüber dem Secundumdefekt ist das EKG, indem beim Primumdefekt bzw. beim partiellen oder totalen AV-Kanal meistens ein überdrehter Linkstyp besteht. Nach GRANT (1957) ist die überdrehte Linksabweichung der QRS-Achse während der ersten 0,04 sec des Kammerkomplexes zu verzeichnen.

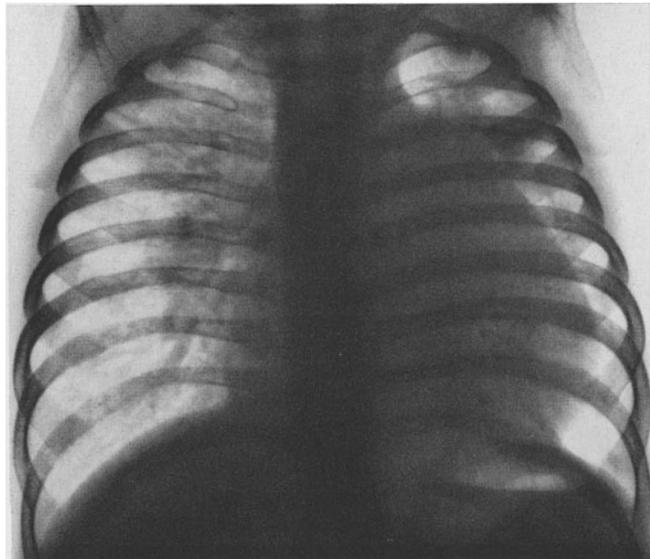


Abb. 311. Röntgenbild (Kompletter AV-Kanal, 9 Monate alter Säugling). Stark vergrößertes Herz mit nach rechts vorspringendem Vorhofbogen und prominentem Pulmonalsegment. Vermehrte Ventrikelbogenrundung. Angehobene Herzspitze (Rechtshypertrophie, s. EKG Abb. 313). Stark vermehrte Lungengefäßzeichnung

Dieser überdrehte Linkstyp ist zusammen mit dem inkompletten Rechtsschenkelblock sowie mit den Veränderungen der P-Zacken oft verbunden mit einem AV-Block ersten Grades, das wichtigste differentialdiagnostische Kriterium. HARNED et al. waren die ersten, die auf den Linkstyp beim Primumdefekt hingewiesen haben. Es folgten die Mitteilungen von BLOUNT et al. (1956), TOSCANO-BARBOSA et al. (1956 und 1958), GRANT (1957), EFFERT et al. (1957), SODI-PALLARES et al. (1958), PRYOR et al. (1959). Gleichzeitig erschienen zahlreiche andere Arbeiten zu diesem Thema. Die Erklärungsversuche sind verschieden: Während BLOUNT et al. zunächst annahmen, daß die Mitralinsuffizienz infolge der Klappenanomalie für den überdrehten Linkstyp verantwortlich zu machen ist, wird heute dieser Befund auf eine Fehlanlage des Reizleitungs-

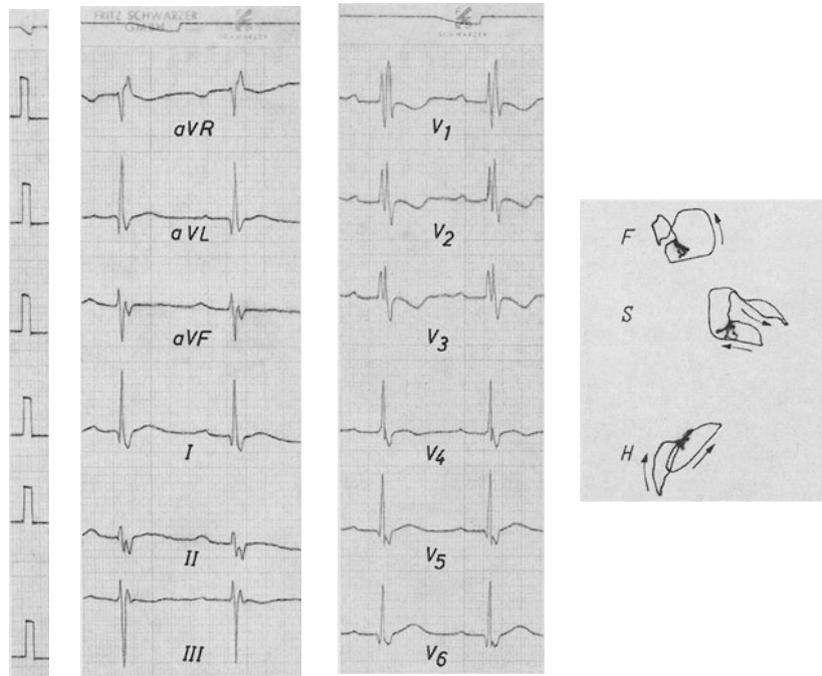


Abb. 312. EKG (Partieller AV-Kanal, s. Abb. 310). Überdrehter Linkstyp (Winkel $\alpha_{QRS} - 40^\circ$). Links- und rechtsauriculäre Reizleitungsstörung. AV-Block ersten Grades. Inkompletter Rechtsschenkelblock mit Rechtshypertrophiezeichen. Vektorschleifenverlauf in der Frontalebene in Gegenuhreigersinn

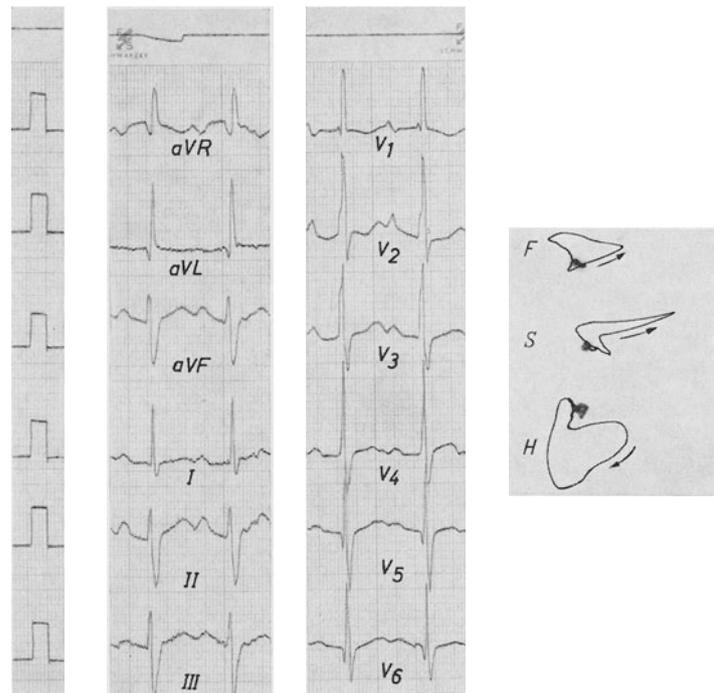


Abb. 313. EKG (kompletter AV-Kanal, s. Abb. 311). Überdrehter Linkstyp (Winkel $\alpha_{QRS} - 84^\circ$). Links- und rechtsauriculäre Reizleitungsstörung. AV-Block ersten Grades. Stärkere Rechtshypertrophie als in Abb. 312 bei inkompletten Rechtsschenkelblock + Linkshypertrophie. Vektorschleifenverlauf in der Frontalebene im Gegenuhreigersinn

systems zurückgeführt (TOSCANO-BARBOSA 1956; EFFERT et al. 1957; GRANT 1957; PRYOR et al.), die 1958 von LEV sowie von NEUFELD et al. histologisch nachgewiesen werden konnte. Je nach Art und dem Grad der bestehenden Klappenanomalie kommen zu diesem Befund bei bestehendem inkomplettem oder auch komplettem Rechtsschenkelblock die Zeichen einer Rechts- und/oder Linkshypertrophie, die beim partiellen in der Regel nicht so stark ausgeprägt sind wie beim kompletten AV-Kanal. Über die Veränderungen der P-Zacke bzw. der AV-Überleitungszeit ist das Notwendige bei der Besprechung des EKG vom Secundumtyp (s. S. 686) gesagt. AV-Blockierungen ersten Grades sind nach PRYOR et al. beim Primumdefekt häufiger als beim Secundumdefekt (18:6%). Auch PAUL beschreibt AV-Überleitungsstörungen bei dieser Anomalie in 10 von 16 Fällen. STOERMER und BEUREN konnten an einem Krankengut von 46 Kranken zeigen, daß der inkomplette Rechtsschenkelblock wesentlich häufiger beim partiellen AV-Kanal zu beobachten ist. Die Autoren betonen ferner, daß beim AV-Kanal in 3 von 46 Fällen überdrehte Rechtstypen nachweisbar waren, wie dies auch von TAUSSIG angegeben ist. Allerdings ist der überdrehte Rechtstyp kein für den AV-Kanal typischer Befund (s. Abb. 312 und 313).

Vektorkardiographie. Von großer differentialdiagnostischer Bedeutung ist beim ASD ferner die Vektorkardiographie. 1956 wiesen TOSCANO-BARBOSA et al. darauf hin, daß der Schleifenverlauf in der Frontalebene im Gegenurzeigersinn gerichtet ist, während die Schleife beim Secundumtyp im Uhrzeigersinn verläuft. Diese Befunde wurden von zahlreichen Untersuchern bestätigt (BURCH und DE PASQUALE; DUCHOSAL und GROSGURIN; PRYOR et al.; BEREGOWICH et al. 1960a und b; DUSHANE et al. 1960; LIEBMAN et al.). DUSHANE et al. weisen besonders auf die Achterform der Schleife in der Frontalebene hin, die beim partiellen AV-Kanal beobachtet werden kann. Diese Formen finden sich auch in den Abbildungen in den Veröffentlichungen von BEREGOWICH et al. (1960a und b), LIEBMAN und NADAS, BURCH und DE PASQUALE.

Herzkatheterbefunde. Die Herzkatheterisierung bringt weitere wichtige diagnostische Aufschlüsse auch im Hinblick auf die Operationsindikation. Nach KEITH et al. wird in

10—30% der Fälle ein O₂-Anstieg gegenüber den Cava-Werten im rechten Vorhof gefunden. Im rechten Ventrikel kann ein weiterer Anstieg beobachtet werden. Die Sauerstoffsättigung des arteriellen Blutes liegt bei etwa 80% (KEITH et al.; TAUSSIG 1960), kann aber zwischen 60 und 99% schwanken (KEITH et al.). PAUL gibt Werte zwischen 84 und 98% an. Über intrakardiale Farbstoffkurven zum Shunt-Nachweis haben beim AV-Kanal 1956 WAKAI et al. berichtet.

Der Druck in der A. pulmonalis und im rechten Ventrikel kann mäßig bis stark erhöht sein und denjenigen des linken Ventrikels erreichen (LAMBERT und KEITH). PAUL weist darauf hin, daß hohe Drucke bei differentialdiagnostischen Überlegungen eher an einen AV-Kanal als an einen isolierten Primumdefekt denken lassen müssen. Mit zunehmendem Druck nimmt natürlich die Größe des Links-Rechts-Shuntes ab, während der Rechts-Links-Shunt größer wird und es schließlich zum Auftreten einer Cyanose kommen kann. Gerade in solchen Fällen ist die Sondierung der A. pulmonalis wichtig, um durch Registrierung des Druckes sowie einer Rückzugskurve eine Pulmonalstenose auszuschließen. Vergleichende autoptische Untersuchungen haben gezeigt, daß eine deutliche Druckabhängigkeit von der Größe des VSD besteht und daß bei kleinen oder fehlenden VSD relativ niedrige Drucke im rechten Ventrikel und in der A. pulmonalis zu finden sind. Andererseits hat sich auch gezeigt, daß Säuglinge mit AV-Kanal mit kleinem VSD eine bessere Lebenserwartung haben als Kinder mit großem Shunt auf Ventrikel Ebene (KEITH et al.).

Differentialdiagnose. Die Abgrenzung dieser Fehlbildung hat von allen den Anomalien zu erfolgen, die ohne Cyanose und mit einem überdrehten Linkstyp im EKG einhergehen. Das ist zunächst der von NEUFELD et al. beschriebene hohe VSD vom „AV-Kanal-Typ“.

Diese Anomalie ist durch einen isolierten VSD ausgezeichnet, der anatomisch genau so lokalisiert ist wie der beim AV-Kanal, in 9 von 15 Fällen sogar unter Einbeziehung der AV-Klappen, aber ohne ASD. Das Reizleitungssystem ist hier in gleicher Weise fehlangelegt wie beim AV-Kanal. Allerdings haben NEUFELD et al. dabei keinen inkompletten Rechtsschenkelblock beschrieben, wie er beim Primumdefekt vorhanden ist. Diese Fälle von

VSD lassen sich aber durch Angiokardiographie in den linken Ventrikel nach transseptaler Punktion des linken Vorhofes darstellen. Sie zeigen natürlich keinen Shunt auf Vorhofebene bei der Katheterisierung. Liegt eine Kombination von ASD und VSD vor, können große Schwierigkeiten bei der Diagnose auftreten, insbesondere dann, wenn diese Anomalie mit einem überdrehten Linkstyp einhergeht (ESPINO-VELA et al.). Die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel klärt aber auch hier die Diagnose, indem einerseits der VSD dargestellt wird, während es beim AV-Kanal zu einer diffusen Füllung der Herzhöhlen kommt.

Die differentialdiagnostische Trennung von partiellem und totalem AV-Kanal ergibt sich gelegentlich durch die bei diesem oft vorhandene doppelseitige Ventrikelhypertrophie im EKG, die beim partiellen AV-Kanal seltener vorhanden ist, kann aber oft unmöglich sein.

Soweit bei anderen Fehlbildungen, z. B. bei korrigierten Transpositionen (BEUREN et al. [2]) sowie bei Lävokardie mit Situs inversus (BEUREN et al. [1]) überdrehte Linkstypen im EKG vorkommen, lassen diese sich klinisch von der zur Diskussion stehenden Anomalie abgrenzen.

Wesentlich schwieriger ist die Differentialdiagnose dann, wenn im EKG ein überdrehter Linkstyp fehlt. Das wichtigste differentialdiagnostische Kriterium ist dann der inkomplette Rechtsschenkelblock, der beim VSD sehr selten beobachtet wird, jedoch bei ausgeprägten Linkshypertrophien vorkommen kann (ZUCKERMANN 1959). Die wesentlichsten differentialdiagnostischen Befunde liegen hier jedoch bei der Angiokardiographie.

Prognose. Die Lebenserwartungen der Kinder mit AV-Kanal sind ohne Operation wesentlich schlechter als die der Kinder mit einem Secundumdefekt. Aus den Untersuchungen von ROGERS und EDWARDS geht ebenso wie aus der Zusammenstellung von KEITH et al. hervor, daß über 50% der Kinder im 1. Lebensjahr sterben (s. auch ROBINSON), ein großer Teil im 2. Lebensjahr und der Rest zwischen 2 und 4 Jahren. Beim Primumdefekt sind nach ROGERS und EDWARDS die Lebensaussichten besser. Hier sind es noch 5%, die älter als 30 Jahre geworden sind. Auch in prognostischer Hinsicht haben sich die Verhältnisse

durch die Operationsmöglichkeiten sehr erheblich verändert.

Das Cor trilobulare biventriculare

Vorkommen. Das Cor trilobulare biventriculare (DAVIDSON) (Single auricle, common atrium) ist isoliert eine seltene Anomalie (DONZELOT und D'ALLAINE, ABBOTT). Häufiger wird diese Fehlbildung bei komplexen Herzfehlern beobachtet, besonders bei der Dextrokardie und bei der Laevokardie mit Situs inversus (s. S. 787, 794), funktionell auch bei der Tricuspidalstresie (TAUSSIG 1960). ELLIS und VAN CREVELD beschrieben 1940 ein nach ihnen benanntes Syndrom, bei dem ebenfalls häufig ein Single auricle gefunden wird (TAUSSIG 1960; ELLIS et al.). Mehrere Einzelberichte über derartige Fälle liegen vor (Literatur bei GIKNIS).

Anatomie und Pathophysiologie. Es handelt sich um einen großen gemeinsamen Vorhof, dessen Septierung ausgeblieben ist. Rechtsseitig münden im allgemeinen die Hohlvenen, linksseitig die Lungenvenen. Die AV-Klappen sind normal ausgebildet.

Wenn auch die größte Menge des venösen Blutes direkt über die Tricuspidalis in den rechten Ventrikel fließt, so kommt es doch zu einer Teilmischung des venösen und arteriellen Blutes in dem gemeinsamen Vorhof. Demzufolge liegen nach TAUSSIG (1960) die O₂-Sättigungswerte für das venöse Blut normalerweise bei etwa 70%, für das Mischblut bei etwa 80%, das arterielle Blut ist also gering untersättigt. Der überwiegende Shunt geht von links nach rechts. Die weitere Folge ist eine Rechtshypertrophie + Dilatation. Der Lungendurchfluß ist vermehrt.

Klinische Befunde. Im allgemeinen fehlt die Cyanose; sie kann jedoch in leichter Form (Lippen- und Akro-Cyanose) vorübergehend vorkommen (TAUSSIG). Kommt es zur Herzinsuffizienz, tritt Cyanose auf. Der Hämokritwert ist im allgemeinen an der oberen Grenze der Norm. Die körperliche Leistungsfähigkeit ist nach TAUSSIG gering eingeschränkt, die Infektanfälligkeit mit Neigung zu Bronchitiden und Pneumonien erhöht. Infolge der Rechtsbelastung besteht oft ein Herz buckel.

Über dem Herzen, das zunächst geringgradig vergrößert ist, fällt ein systolisches und ein mesodiastolisches Geräusch über dem Präcordium auf. Der 2. Pulmonalton ist gespalten und akzentuiert.

Röntgenbefunde. Die Röntgenuntersuchung zeigt ein mäßig nach links und rechts verbreitertes Herz, die Schrägaufnahmen lassen den vergrößerten rechten Ventrikel und einen normalen „linken“ Vorhof erkennen. Das Pulmonalsegment ist prominent, die Lungengefäßzeichnung im Hilusbereich vermehrt. Bei

der Durchleuchtung fällt Hilustanzen auf (TAUSSIG 1960).

Elektrokardiogramm. Nach TAUSSIG (1960) zeigt das EKG rechtstypischen Kurvenverlauf mit Rechtshypertrophiezeichen.

Herzkatheterisierung. Bei der Herzkatheterisierung fallen die hohen O_2 -Werte im „rechten“ Vorhof auf (TAUSSIG 1960). Der Druck im rechten Ventrikel ist gering erhöht. Infolge des erhöhten Blutvolumens im rechten Ventrikel kommt es wie beim ASD zu einer relativen Pulmonalstenose mit geringen Druckgradienten zwischen rechtem Ventrikel und A. pulmonalis.

Die *Angiokardiographie* bringt nur bei Injektion des Kontrastmittels in den linken Anteil des gemeinsamen Vorhofes verwertbare Ergebnisse und zeigt das fehlende Septum (TAUSSIG 1960).

Differentialdiagnose. Die häufigste Fehldiagnose ist auf Grund des starken O_2 -Anstieges im „rechten“ Vorhof die Fehlmündung einzelner oder mehrerer Lungenvenen oder ein Vorhofseptumdefekt vom Secundumtyp. Beide Anomalien lassen sich von dem Single auricle durch die normale O_2 -Sättigung des arteriellen Blutes abgrenzen. Beim Single ventricle und beim VSD mit Eisenmenger-Reaktion liegt der Shunt auf Ventrikelenebene, so daß auch hier eine Unterscheidung möglich ist.

Prognose. Sie ist nach TAUSSIG relativ gut ohne Operation. Diese ist schwierig, kann aber normale Kreislaufverhältnisse herbeiführen (s. S. 702).

Das Lutembacher-Syndrom

Historisches und Häufigkeit. Die ersten Beschreibungen dieses 1916 von LUTEMBACHER ausführlich klinisch dargestellten und nach ihm daher benannten Syndroms mit Vorhofseptumdefekt und Mitralstenose stammen von CORVISART (1818); MARTINEAU (1865); PEACOCK (1866) und von v. ROKITANSKY (1875). 1933 sammelten MCGINN und WHITE aus der Literatur 23 Fälle (s. auch UHLEY). Seitdem sind weitere Einzelbeobachtungen mitgeteilt worden (Literatur bei ENGERT).

Das Krankheitsbild ist selten. NADAS und ALIMURUNG fanden unter einem autopsischen Material von 25000 Sektionen nur 5 Patienten mit Lutembacher-Syndrom, berechnet auf Patienten mit ASD = 6%. ASKEY und KAHLER schätzen die bis 1950 in der Literatur veröffentlichten Fälle auf 50—60, BAYER et al. fanden bis 1953 im Schrifttum 72 Fälle und teilten selbst 5 mit. Das weibliche Geschlecht ist stark bevorzugt (TAUSSIG; PIERRON; BAYER et al. 1953).

Anatomie und Pathophysiologie. Das Syndrom ist gekennzeichnet durch einen Vorhofseptumdefekt und eine Mitralstenose. Der Vorhofseptumdefekt ist offenbar meistens ein Secundumdefekt. So ordnen TAUSSIG (1960) und KEITH et al. das Syndrom unter dem Secundumdefekt ein (s. auch DRESSLER und ROESLER). Dagegen zitieren BAYER et al. 1953 SÖLDNER sowie KIRSCHBAUM und PERLMANN, die Defekte in Septum primum angaben. Die Entstehung der Mitralstenose wird sowohl auf angeborener wie auf erworbener Basis angenommen (TAUSSIG). Sicher wird man mit ROSSI alle Fälle im Säuglingsalter und in der frühen Kindheit auf eine angeborene Fehlbildung beziehen müssen, während im späteren Alter durchaus erworbene Faktoren und durchgemachte rheumatische Prozesse, die zu den Klappenveränderungen geführt haben, erwogen werden müssen (STIEFEL; BAYER et al. 1953). Daß der Vorhofseptumdefekt Folge der kongenitalen Mitralstenose ist, indem durch die Druckerhöhung im linken Vorhof durch den Links-Rechts-Shunt das Foramen ovale offen bleibt, wie es LUTEMBACHER annahm, ist aus anatomischen Gründen des Ventilverschlusses des Foramen ovale (s. S. 678) nicht möglich. Vielmehr schließt sich ja durch den höheren Druck im linken Vorhof das Foramen ovale erst. Darauf haben schon DRESSLER und ROESLER sowie MCGINN und WHITE hingewiesen. Das Lutembacher-Syndrom kann mit anderen Herzanomalien kombiniert vorkommen: mit Dextrokardie (INNERFIELD), mit persistierendem Ductus arteriosus (BAYER et al. 1953), mit Isthmusstenose der Aorta (HECK und STOERMER).

Beim durch weitere Fehlbildungen nicht komplizierten Lutembacher-Syndrom steht die durch die Mitralstenose bedingte Druckerhöhung im linken Vorhof im Vordergrund. Durch sie kommt es zu einem großen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene. Der Vorhofseptumdefekt wirkt als Ventil und verhindert am Ende des Lungenkreislaufes die Gefahr des Lungenödems (BAYER et al. 1953). Andererseits wirkt nach BAYER et al. (1953) die Mitralstenose einer *frühzeitigen* Rechtsdekompensation, wie sie beim ASD vorkommen kann, dadurch entgegen, daß eine „beliebig starke regulatorische Minutenvolumensteigerung des kleinen Kreislaufs“ nicht möglich ist. Im Spätstadium sind Rechtsinsuffizienzen durchaus möglich (BAYER et al. 1953; BAYER et al. 1954; TAUSSIG 1960). TAUSSIG weist besonders auf Insuffizienzen bei Infektionen mit rheumatischem Fieber hin.

Von Anfang an besteht im Lungenkreislauf eine Druckerhöhung, so daß mit der Zeit Gasaustauschstörungen in der Lunge die Folge sind. Hieraus kann sich eine arterielle O_2 -Untersättigung ergeben (BAYER et al. 1954). Für das rechte Herz steht im Vordergrund die vermehrte Druckbelastung, so daß die rechtsventrikuläre Hypertrophie die Dilatation überwiegt.

Klinische Befunde. In der Anamnese dieser Kinder hört man von häufigen Pneumonien,

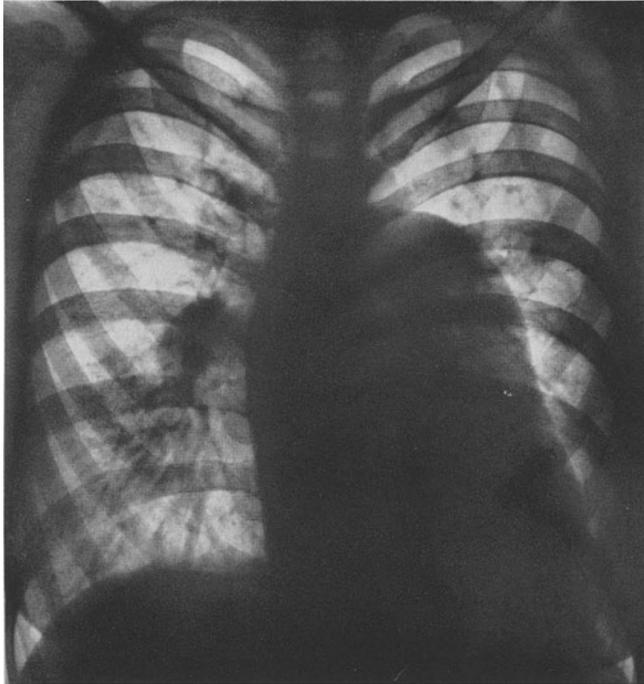


Abb. 314. Röntgenbild (Lutembacher-Syndrom, 15-jähriges Mädchen, autoptisch gesichert). Deutlich vergrößertes Herz mit besonders starker Vorwölbung des Pulmonalbogens. Stark vermehrte Lungengefäßzeichnung mit intensiver Verdichtung im Hilusbereich rechts. Gefäßzeichnung ab Mitte der Lungenfelder geringer

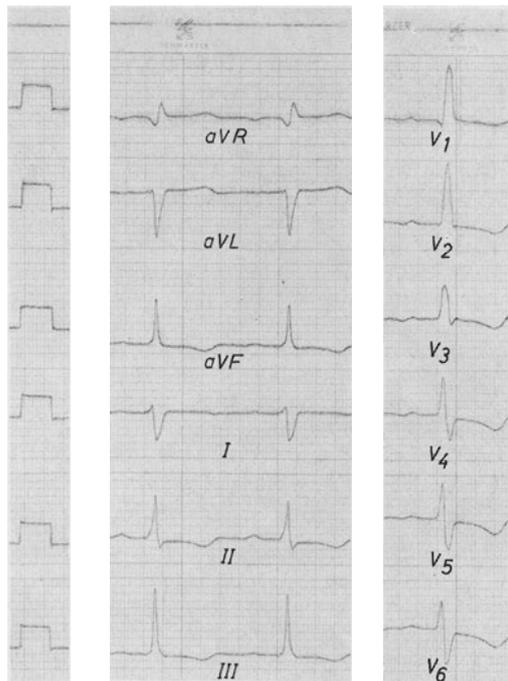


Abb. 315. EKG (Lutembacher-Syndrom, s. Abb. 314). Rechtstyp (Winkel $\alpha_{QRS} = 112^\circ$). Linksauriculäre Reizleitungsstörung. Sehr ausgeprägte Rechtshypertrophie. Störung der Erregungsrückbildung im Ventrikelbereich

katarrhalischen Infekten oder Gelenkbeschwerden. Die Kinder sind außerordentlich zart und in ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit eingeschränkt. Ein Herz buckel linkssternal ist oft vorhanden. Cyanose tritt im allgemeinen erst als Ausdruck der Gasaustauschstörung in der Lunge später auf. ENGERT führt bei einer 25 Jahre alten Patientin epileptiforme Anfälle auf die Herz-anomalie zurück und erklärt sie mit einer nicht ausreichenden Füllung des linken Ventrikels und dadurch bedingter herabgesetzter Hirndurchblutung.

Herzbe fund. Der Herzspitzenstoß ist außerhalb der Medioclavicularlinie sichtbar. Man fühlt ein systolisches Schwirren über dem linken oberen Präcordium parasternal und ein systolisch-diastolisches Schwirren über der Herzspitze. Auskultatorisch findet sich ein rauhes systolisches Geräusch über dem 2. linken ICR parasternal, während über der Spitze fortgeleitet zur Axillar-

linie ein systolisches und ein diastolisches Geräusch wahrnehmbar sind (nach TAUSSIG 1960). Nach BAYER et al. (1954) sind die Auskultationsbefunde weniger einheitlich. Auch TAUSSIG weist darauf hin, daß sich im späteren Alter, besonders bei Insuffizienzen, die Befunde stark verändern können. Andererseits können die Zeichen der Mitralstenose klinisch fehlen (ROSSI). Der 2. Pulmonalton kann gespalten und akzentuiert sein.

Röntgenbefund. Im Vordergrund steht die starke Vorwölbung des Pulmonalbogens (TAUSSIG 1960; BAYER et al. 1953 und 1954; ZDANSKY 1962). Das Herz ist mäßig vergrößert (s. Abb. 314), bei Hinzutreten einer Mitralinsuffizienz kommt es zu starken Herzvergrößerungen. Der rechte Vorhof ist stark dilatiert, kaum der linke. Linker Ventrikel und Aorta sind klein bzw. hypoplastisch, der linke Ventrikel ist durch die vergrößerte rechte Kammer stark nach hinten gedrängt (KÜNZLER und SCHAD). Während der linke Hilus durch die Herzsilhouette verdeckt ist, stellt sich der rechte Hilus außerordentlich dicht dar und kann tumorartigen Charakter zeigen (BAYER et al. 1954; BULGARELLI). Die Durchleuchtung er-

gibt deutliches Hilustanzen und klärt die Differentialdiagnose gegenüber einer Tumorverschattung. Die vermehrte Hiluszeichnung bricht etwa in Mitte der Lungenfelder, wie immer bei pulmonalem Hochdruck, ab.

Elektrokardiogramm. Der Kurvenverlauf ist bestimmt durch die starke Rechtsbelastung. Demzufolge findet sich in der Mehrzahl der Fälle ein Rechtstyp mit Zeichen der Rechtshypertrophie. Störungen der Erregungsrückbildung kommen vor (BAYER et al. 1954; BULGARELLI). Auriculäre Reizleitungsstörungen werden meistens beobachtet. PQ-Verlängerungen und inkompletter oder kompletter Rechtsschenkelblock sind von PIERRON, ASKEY und KAHLER, BAYER et al. (1953) und TAUSSIG (1960) beschrieben (s. Abb. 314).

Herzkatheterbefund. Es findet sich ein O_2 -Anstieg im rechten Vorhof, der bis in die A. pulmonalis erhalten bleibt. Auf die mögliche arterielle O_2 -Untersättigung war schon hingewiesen. Der Druck in den Vorhöfen ist erhöht (CALAZEL et al.; BAYER et al.; GARELLI). Besonders hingewiesen wird auch auf die erhöhte Vorhofkontraktionswelle im linken Vorhof als Folge der Mitralstenose (BAYER und WOLTER). BULGARELLI gibt im rechten Vorhof Druckwerte bis zu 40/4 an. Im rechten Ventrikel wurden Drucke bis zu 110 systolisch registriert. Die Drucke im linken Vorhof sind im allgemeinen nicht so hoch wie bei der reinen Mitralstenose, doch immer höher als im rechten Vorhof.

Die *Angiokardiographie* zeigt infolge des großen Links-Rechts-Shuntes ein sehr ausgeprägtes Spätdextrogramm (KÜNZLER und SCHAD).

Differentialdiagnose. Solange die typischen klinischen und röntgenologischen Befunde nachweisbar sind, ist die Diagnose nicht schwierig. Ist das nicht der Fall und verschwindet vor allem der für Mitralstenose typische Befund, können große diagnostische Schwierigkeiten auftreten. Der Befund kann dann dem eines ASD oder auch eines rheumatischen Fiebers mit Carditis ähneln (TAUSSIG 1960). Die hohen O_2 -Werte im rechten Vorhof lassen unter Umständen fehlmündende Lungenvenen annehmen. Es ist daher eine exakte Katheterisierung mit Bestimmung der arteriellen O_2 -Werte notwendig. Vor allem ist bei dem entsprechenden Röntgenbild an ein Lutembacher-Syndrom zu denken. Das Röntgenbild weist

ohne Zweifel große Ähnlichkeit mit dem beim großen persistierenden Ductus arteriosus auf. Doch klären hier der Geräuschbefund und das EKG schnell die Differentialdiagnose.

Prognose. Die Kombination der beiden Anomalien wirkt sich hämodynamisch relativ günstig aus. Die Lebensaussichten der Patienten sind daher keineswegs so schlecht wie bei isoliertem Bestehen einer der beiden Fehlbildungen. So ist der von ASKEY und KAHLER beschriebene Patient 72 Jahre alt geworden. BAYER et al. (1953) berechneten nach der Literatur, daß von 29 obduzierten Patienten zwischen 10 und 30 Jahren zehn starben, zwischen 31 und 50 sieben, jenseits von 50 Jahren zwölf, von denen vier älter als 70 Jahre wurden. Andererseits sind frühere Todesfälle durchaus bekannt (PEACOCK; HECK und STÖRMER).

Therapie

Allgemeine Therapie. Alle Kinder mit ASD sind als chronisch kranke Kinder zu betrachten und bedürfen einer ständigen Kontrolle und Beratung. Dies ist notwendig sowohl in der präoperativen wie auch postoperativen Phase. Besonders häufige Kontrollen erfordert das Säuglingsalter, wo man sich besonders bei Pneumonien und Ernährungsschwierigkeiten zur stationären Aufnahme oftmals entschließen muß. Später genügen $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ jährliche oder auch jährliche Kontrollen. Eine körperliche Einschränkung der Kinder ist im allgemeinen nicht erforderlich. Die Kinder sollen vielmehr ihre Leistungsgrenze selbst finden. Solange keine Herzvergrößerung besteht, ist eine Digitalisierung nicht erforderlich, sie wird jedoch notwendig, wenn das Herz größer wird. Durch ständige Kontrolluntersuchungen muß der optimale Termin für die stationäre Herz-Diagnostik mit Katheterisierung und gegebenenfalls Angiokardiographie ermittelt und auch der für jede Fehlbildung geeignetste Operationstermin festgelegt werden. Die Diagnosestellung darf im allgemeinen nicht gleichbedeutend sein mit der Indikationsstellung zur Operation.

Allen hier besprochenen Anomalien ist der Septumdefekt gemeinsam. Es ist bekannt, daß alle diese Patienten in hohem Maße durch bakterielle und rheumatische Infektionen des Endokards gefährdet sind. Es ist daher eine unumgängliche Regel, diese Kinder bei fieberhaften Infekten jeder Art ausreichend anti-

biotisch über mehrere Tage zu behandeln, auch wenn dies bei rezidivierenden Infekten häufig notwendig wird.

Chirurgische Therapie. Die *Operationsindikation*: Beim *Secundumdefekt* zwingen Shunt-Volumina mit vergrößerten Herzen und Druckerhöhungen im rechten Ventrikel bzw. in der A. pulmonalis bis zu 50—60 mm Hg zur Operation (KEITH et al.; TAUSSIG 1960). Höhere Drucke lassen das Risiko größer werden, da damit gerechnet werden muß, daß der Hoch-

geben (KEITH et al.; TAUSSIG 1960). Auch diese Kinder bedürfen einer ständigen Kontrolle und sollten erst dann einer Operation zugeführt werden, wenn die Herzgröße deutlich zunimmt. Das größere Risiko ist nach TAUSSIG dadurch bedingt, daß die Klappeninsuffizienz zu korrigieren ist und der Defekt bis zur Klappenebene reicht, wodurch der untere Defektrand durch die AV-Klappen und den oberen Rand des Ventrikelseptums gebildet wird. Die Gefahr bei der Korrektur liegt daher in einer Verletzung der Klappen wie auch des Hischen Bündels. Trotzdem sollten diese Kinder, insbesondere mit komplettem AV-Kanal, wegen der schlechten Prognose im Alter von 1—3 Jahren operiert werden (COOLEY).

Chirurgische Maßnahmen (s. chirurgische Lehrbücher).

Der Verschluß eines *Secundumdefektes* erfolgt heutzutage in Hypothermie, es sei denn, man hat Anhalt für einen sehr großen Defekt, der Herz und Kreislauf schon erheblich beeinträchtigt hat. Dann muß mit einer längeren Operation gerechnet werden und der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ist angebracht.

Beim *partiellen und kompletten AV-Kanal* ist neben dem Verschluß des Defektes die Korrektur der gespaltenen Klappen erforderlich. Bei diesen Anomalien wird daher die Herz-Lungen-Maschine eingesetzt (COOLEY und KIRKLIN; COOLEY und McNAMARA). Auch der *Sinus venosus-Defekt* mit fehlmündenden Lungenvenen kann in Hypothermie operiert werden (KREMER und ROTTHOFF).

Beim *Cor triloculare biventriculare* ist eine Korrektur durch Neubildung eines Vorhofseptums mit einem Flicker versucht worden (BAHNSON; ELLIS et al.).

Über die Erfolge der Operation des Vorhofseptumdefektes mit den verschiedenen Operationsverfahren gibt eine 1960 vom American College of Chest Physicians veröffentlichte Statistik (NEPTUN und BAILEY) Auskunft (Tabelle 47). Es zeigt sich nicht nur das wesentlich größere Risiko bei der Operation der Primumdefekte, sondern auch die, wenn auch geringere, Überlegenheit der Hypothermie bei den Secundumdefekten.

Tabelle 47. *Operationsmortalität beim ASD bei verschiedenen Operationsverfahren*

	1. Geschlossene Methode (Atrioseptopexie und Umschnürrungsnaht)	2. Offene Operationsverfahren (Hypothermie)	3. Herz-Lungen-Maschine	4. Herz-Lungen-Maschine bei Primumdefekten
Zahl der Fälle	397	542	1206	256
Letalität	3 %	3 %	4 %	26 %

druck fixiert ist. Ist dadurch schon eine Shuntumkehr erfolgt, ist eine Operation kontraindiziert (s. auch DERRA und LOOGEN). Ist der Druck reversibel, d.h. sind noch keine stärkeren Gefäßveränderungen in der Lungenstrombahn vorhanden, sind die Operationsaussichten günstiger (s. auch KIRKLIN et al.). Durch reine Sauerstoffbeatmung bei der Herzkatheterisierung läßt sich diese Frage schnell klären, indem bei nicht fixiertem Hochdruck der Druck in der A. pulmonalis abfällt. Bei der Mehrzahl der Kinder mit ASD ist dies glücklicherweise der Fall (KEITH et al.). Nach McGOON et al. sollten alle ASD mit einem Links-Rechts-Shunt von 35% oder mehr des Lungendurchflusses am besten nach dem 4. Lebensjahr operiert werden (s. auch COOLEY). Eine Kontraindikation ist das rheumatische Fieber, während dessen ebensowenig operiert werden darf wie kurz danach (TAUSSIG 1960). Beim *AV-Kanal* ist sowohl bei der partiellen wie kompletten Form die Operationsindikation nur bei deutlich vergrößerten Herzen und Druckerhöhungen im kleinen Kreislauf wegen des größeren Operationsrisikos ge-

Literatur

- Auf Wunsch des Verlages sowie auf Wunsch der Schriftleitung mußte das Literaturverzeichnis stark gekürzt werden. Es muß daher auf folgende ausführliche Literaturzusammenstellungen verwiesen werden:
- Pathophysiologie und Herzkatheterisierung* s. S. 447 und 370, Literatur bis 1954 bei BAYER, LOOGEN u. WOLTER (1954).
- Phonokardiographie* s. Kapitel P. HEINTZEN und HEINTZEN (1960 und 1963).
- Farbstoffverdünnungsmethode* s. Kapitel APITZ sowie die Monographie von HEGGLIN et al. (1962).
- Röntgenuntersuchung* s. S. 342 sowie die Arbeit von REINDELL et al. (1962).
- Lutembacher-Syndrom* BAYER et al. (1953) und ROSSI (1954).
- Außerdem sei auf das Literaturverzeichnis im Handbuch für innere Medizin, Band IX/3 (1960) im Springer-Verlag verwiesen.
- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Ass. 1936.
- AMORIM, D. S. DE, H. W. MARSHALL, D. E. DONALD, and E. H. WOOD: Effect of atrial septal defects on hemodynamic alterations caused by acute partial obstruction of pulmonary artery. *Circulat. Res.* **19**, 1305 (1961).
- AYGEN, M. M., and E. BRAUNWALD: The splitting of the second heart sound in normal subjects and in patients with congenital heart disease. *Circulation* **25**, 328 (1962).
- BAHNSON, H.: Zit. nach H. TAUSSIG 1960.
- BARKER, J. H., and F. VALENCIA: The precordial electrocardiogram in incomplett right bundle branch block. *Amer. Heart J.* **28**, 376 (1949).
- BARRATT-BOYES, B. G., and E. H. WOOD: The oxygen saturation of blood in the venae cavae, right heart chambers and pulmonary vessels of healthy subjects. *J. Lab. clin. Med.* **50**, 93 (1957).
- BARRY, A.: Developmental processes involved in Cardiogenesis. *Congenital Heart Disease, Symposium*, hrsg. von A. D. BASS u. G. K. MOE. Publication 63, Amer. Ass. Advanc. Sci. Washington 1960, S. 11ff.
- BARTHEL, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens, S. 145. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- BAYER, O.: Zur Diagnose und Differentialdiagnose des Vorhofseptumdefektes. *Schweiz. med. Wschr.* **87**, 535 (1957).
- F. LOOGEN u. H. H. WOLTER: Die Herzkatheterisierung bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- , u. H. H. WOLTER: Atlas intrakardialer Druckkurven. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- BEDFORD, D. E.: The anatomical types of atrial septal defect. Their incidence and clinical diagnosis. *Amer. J. Cardiol.* **6**, 568 (1960).
- , and T. H. SELLORS: Modern trends in cardiology. London: Butterworth & Co. 1960.
- BENDER, F., G. MENKHAUS u. H. PORTHEINE: Ungewöhnliches systolisch-diastolisches Maschinengeräusch bei Vorhofseptumdefekt. *Z. Kreisl.-Forsch.* **48**, 762 (1959).
- BEREGOVICH, J., S. BLEIFER, E. DONOSO, and A. GRISHMAN: The vectorcardiogram and electrocardiogram in persistent common atrioventricular canal. *Circulation* **21**, 63 (1960).
- BESTERMAN, E.: Atrial septal defect with pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **23**, 587 (1961).
- BEUREN, A. J., J. STOERMER u. J. APITZ: Situs inversus mit Lävokardie. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **42**, 29 (1963).
- — — Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 228 (1963).
- BING, R., J. HANDELSMAN, J. CAMPBELL, and H. GRISWOLD: Physiological studies in congenital heart disease. V. Circulation in patients with isolated septal defects. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **82**, 615 (1948).
- BJÖRK, V. O.: Closed versus open techniques in the surgical treatment of atrial septal defects. *Acta chir. scand.* **117**, 166 (1959).
- C. CRAFOORD, B. JONSSON, S. R. KJELLBERG, and E. RUDHE: Atrial septal defects. A new surgical approach and diagnostic aspects. *Acta chir. scand.* **107**, 499 (1954).
- , and D. CRAFOORD: The surgical closure of interauricular septal defects. *J. thorac. Surg.* **26**, 300 (1953).
- BLOUNT jr., S. G., O. J. BALCHUM, and G. GENSINI: The persistent ostium primum atrial septal defect. *Circulation* **13**, 499 (1956).
- D. H. DAVIES, and H. SWAN: Atrial septal defect—results of surgical correction in one hundred patients. *J. Amer. med. Ass.* **169**, 210 (1959).
- G. GENSINI, and M. C. McCORD: The pulmonary hemodynamic pattern in patients with atrial septal defects before and after closure. *J. Lab. clin. Med.* **42**, 785 (1953).
- H. SWAN, G. GENSINI, and M. C. McCORD: Atrial septal defect. Clinical and physiologic respons to complete closure in five patients. *Circulation* **9**, 801 (1954).
- BOESEN, I., J. LIND, B. MERRILD-HANSEN, TH. ROSENDAL, O. STORM, and C. WEGELIUS: The diagnosis of congenital heart disease in infants by catheterization and selective angiocardiography. *Brit. Heart J.* **18**, 355 (1956).
- BRAUDO, J. L., A. S. NADAS, A. M. RUDOLPH, and E. B. D. NEUHAUSER: Atrial septal defects in children. *Pediatrics* **14**, 618 (1954).
- BRAUNWALD, E., A. F. PISHMAN, and A. COURNAND: Time relationship of dynamic events in the cardiac chambers, pulmonary artery and aorta in man. *Circulat. Res.* **4**, 100 (1956).
- A. G. MORROW, R. J. SANDERS, and R. T. L. LONG: Congenital heart disease. Publication 63. Washington, D. C.: Amer. Ass. Advanc. Sci. 1960.

- BRINK, A. J., u. C. A. NEIL: The electrocardiogram in congenital heart disease, with special reference to left axis deviation. *Circulation* **12**, 604 (1955).
- BROUSTET, P., G. DUBOURG, H. BRICAUD, G. CABANIEU, M. DALLOCHIO, M. TRARIEUX, B. BALLAM et P. COUMAU: L'insuffisance cardiaque de la communication interauriculaire. *Arch. Mal. Coeur* **54**, 605 (1961).
- BROWN, J. W.: Congenital heart disease, 2. edit. London: Staples Press 1950.
- BULGARELLI, R.: Il cateterismo cardiaco e la stratigrafia assiale trasversa nella diagnostica della comunicazione interatriale isolata peucisintomatica e della sindrome di Lutembacher. *Minerva pediat.* **7**, 1277 (1955).
- BURCH, G. E., and N. DE PASQUALE: The electrocardiogram and ventricular gradient in atrial septal defect. *Amer. Heart J.* **58**, 190 (1959).
- BURCHELL, H. B., H. J. C. SWAN, and E. H. WOOD: Demonstration of differential effects on pulmonary and systemic arterial pressure by variation in oxygen content of inspired air in patients with patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. *Circulation* **8**, 681 (1953).
- BURGEMEISTER, G., H. W. RAUTENBURG, E. G. KRIENKE u. W. KOLREP: Indikationen und Anwendung der Angiokardiographie bei angeborenen Herzfehlern im Kindesalter. *Z. Kreisl.-Forsch.* **48**, 8 (1959).
- H. WESTERKAMP u. H. FELLER: Ein Beitrag zur Angiokardiographie bei angeborenen Herzfehlern. *Fortschr. Röntgenstr.* **86**, 25 (1957).
- BURRETT, G. B., and P. D. WHITE: Large interauricular septal defect with particular reference to diagnosis and longevity. Report of two new cases. *Amer. J. med. Sci.* **209**, 355 (1945).
- CABRERA, E., and R. J. MONROY: Systolic and diastolic loading of the heart. II. Electrocardiographic data. *Amer. Heart J.* **43**, 669 (1952).
- CAMPBELL, M., and A. K. MISSEN: Endocardial cushion defects: Common atrial-ventricular canal and ostium primum. *Brit. Heart J.* **19**, 403 (1957).
- CANADA, W. J., F. GOODALE jr., and J. H. CURRENS: Defect of the interatrial septum, with thrombosis of the pulmonary artery. Report of three cases. *New Engl. J. Med.* **248**, 309 (1953).
- CASE, R. B., H. W. HURLEY, R. P. KEATING, P. KEATING, H. L. SACHS and E. E. LOEFFLER: Detection of circulatory shunts by use of a radioactive gas. *Proc. Soc. exp. Biol. (N.Y.)* **97**, 4 (1958).
- CHRISTIE, E.: Normal closing time of the foramen ovale and the ductus arteriosus; an anatomic and statistical study. *Amer. J. Dis. Child.* **40**, 323 (1930).
- COOLEY, D. A.: Surgical therapy of congenital heart disease: Present status and future trends. In: Congenital heart disease. *Amer. Ass. Advenc. Sci. Washington, D. C.* 1960.
- COOLEY, D. A., and D. G. MCNAMARA: Ostium primum and atrioventricularis communis defects. *Progr. cardiovasc. Dis.* **1**, 88 (1958).
- COOLEY, J. C., and J. W. KIRKLIN: The surgical treatment of persistent common atrioventricular canal. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 523 (1956).
- COSBY, R. S., and G. C. GRIFFITH: Interatrial septal defect. *Amer. Heart J.* **38**, 80 (1949).
- COULSHED, N., and T. R. LITTLER: Atrial septal defect in the aged. *Brit. med. J.* **1957 I**, 76.
- COURNAND, A., J. S. BALDWIN, and A. HIMMELSTEIN: Cardiac catheterization in congenital heart disease. Clinical and physiological study in infants and children. New York: Commonwealth Fund. 1949.
- COSSIO, P., et R. S. ARANA: Communication interauriculaire. *Bull. Acad. Méd. (Paris)* **117**, 212 (1937).
- DAVIDSON, S.: *Lancet* **1930 II**, 1180. Zit. nach C. K. FRIEDBERG. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- DENOLIN, H., J. HANSON, and J. LÉQUIME: Hemodynamic study of interatrial communications. *Acta cardiol. (Brux.)* **11**, 12 (1956).
- DERRA, E.: Die offene Operation des Vorhofseptumdefektes und der valvulären Pulmonalstenose mittels Hypothermie. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* **289**, 203 (1958).
- O. BAYER u. F. GROSSE-BROCKHOFF: Der Vorhofseptumdefekt und sein operativer Verschluss unter Sicht des Auges in Unterkühlungsanästhesie. *Dtsch. med. Wschr.* **1955**, 1277.
- , u. F. LOOGEN: Klinik und operative Behandlung der Vorhofseptumdefekte vom Typ des Foramen primum. *Dtsch. med. Wschr.* **85**, 1669 (1960).
- DEXTER, L.: Atrial septal defect. *Brit. Heart J.* **18**, 209 (1956).
- DISENHOUSE, R. B., R. C. ANDERSON, P. ADAMS jr., R. NOVICK, J. JORGENS, and B. LEVINS: Atrial septal defect in infants and children. *J. Pediat.* **44**, 269 (1954).
- DOERR, W.: Fortschritte auf dem Gebiet der pathologischen Anatomie der operativ korrigierbaren Herzfehler. *Dtsch. med. Wschr.* **79**, 349 (1954).
- DONZELOT, E., et F. D'ALLAINES: *Traité des cardiopathies congénitales.* Paris: Masson & Cie. 1954.
- DOST, F. H., G. BURGEMEISTER, H. W. RAUTENBURG, E. G. KRIENKE u. W. KOLREP: Differenzierte Diagnostik angeborener Herzfehler (AHF) durch selektive Angiokardiographie (AKG). *M Schr. Kinderheilk.* **107**, 413 (1959).
- DOW, J. W., and L. DEXTER: Circulatory dynamics in atrial septal defects. *J. Clin. Invest.* **28**, 809 (1950).
- DREIFUS, L. S., S. BENDER, H. GOLDBERG, and D. F. DOWNING: The electrocardiogram in atrial septal defect. *Dis. Chest* **36**, 521 (1959).
- DRY, T. Y.: Atrial septal defects. *Med. Clin. N. Amer.* **32**, 895 (1948).

- DUCHOSAL, P. W., et J. R. GROSGURIN: Atlas d'électrocardiographie et de vectorcardiographie. Basel u. New York: Karger 1959.
- DUSHANE, J. W., W. H. WEIDMAN, R. O. BRANDENBURG, and J. W. KIRKLIN: Differentiation of interatrial communications by clinical methods. *Circulation* **21**, 363 (1960).
- EDWARDS, J. E.: Structural changes of pulmonary vascular bed and their functional significance in congenital heart disease. *Proc. Inst. Med. Chic.* **18**, 134 (1950).
- EFFERT, S., R. RIPPERT u. W. SCHAUB: Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm bei Vorhofseptumdefekt. *Arch. Kreis.-Forsch.* **27**, 171 (1957).
- EISENBERG, R., and H. N. HULTGREN: Phonocardiographic features of atrial septal defect. *Circulation* **20**, 490 (1959).
- ELLIS, F. H., J. W. KIRKLIN, H. J. C. SWAN, J. W. DUSHANE, and J. E. EDWARDS: Diagnosis and surgical treatment of common atrium (cor triloculare biventriculare). *Surgery* **45**, 160 (1959).
- ELLIS, R. F., M. GREAVES, and H. H. HECHT: Congenital heart disease in old age. Inter-auricular septal defect with mitral and tricuspid valvulitis. *Amer. Heart J.* **40**, 154 (1950).
- ENGERT, W.: Lutembacher-Syndrom mit epileptiformen Anfällen. *Ärztl. Wschr.* **51**, 1222 (1953).
- ERLANGER, H., and S. W. LEVINE: Atrial septal defect; report of two cases in which there was recurrent laryngeal nerve paralysis. *Amer. Heart J.* **26**, 520 (1943).
- ESPINO-VELA, J., S. MUREA-NETTO, and V. RUBIO-ALVAREZ: Differential diagnosis between persistent atrioventricular canal and the combination of atrial and ventricular septal defects. *Amer. J. Cardiol.* **6**, 579 (1960).
- EVANS, E.: Congenital pulmonary hypertension. *Proc. roy. Soc. Med.* **44**, 600 (1951).
- , and D. S. SHORT: *Brit. Heart J.* **20**, 529 (1958). *Zit. nach REINDELL et al.* 1962.
- FELLMANN, H., F. SCHAUB, A. BÜHLMANN u. A. O. FLEISCH: Zur Klinik und Pathophysiologie des Vorhofseptumdefektes. *Schweiz. med. Wschr.* **87**, 775 (1957).
- FLEISCH, A. O., F. SCHAUB u. A. BÜHLMANN: Phonokardiographische Befunde bei Vorhofseptumdefekt. *Z. Kreis.-Forsch.* **46**, 62 (1957).
- FRIEDBERG, C. K.: *Erkrankungen des Herzens.* Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- FULLER, D.: Interatrial septal defects. *S. Afr. med. J.* **34**, 797 (1960).
- GEIGER, A. J., and H. C. ANDERSON: Lutembacher's syndrom complicated by acute bacterial endocarditis. *Amer. Heart J.* **33**, 240 (1947).
- GELLERT, P.: Der Defekt im Septum primum atriosum des Herzens. *Frankfurt.Z.Path.* **23**, 297 (1920).
- GIBBON jr., J. H., M. HOPKINSON, and E. D. CHURCHILL: Changes in circulation produced by gradual occlusion of pulmonary artery. *J. clin. Invest.* **11**, 543 (1932).
- GIBERT-QUERALTO, J.: Sintomatologia clinica ed emodinamica della comunicazione interatriale. *Cuore e Circol.* **39**, 129 (1955).
- GIKNIS, F. C.: Single atrium and the Ellis-van Creveld syndrome. *J. Pediat.* **62**, 558 (1963).
- GRANATA, G., A. BENEINI e L. PARENZAN: Contributo alla conoscenza delle malformazioni cardiache congenite nei soggetti mongoloidi. *Pediatria (Napoli)* **60**, 281 (1952).
- GRANT, R. P.: *Clinical electrocardiography.* New York: McGraw-Hill Book Co. 1957.
- R. J. SANDERS, A. G. MORROW, and E. BRAUNWALD: Symposium in diagnostic methods in the study of left-to-right shunts. *Circulation* **16**, 791 (1957).
- GROSS, R. F.: Atrial septal defect of the secundum type. *Progr. cardiovasc. Dis.* **4**, 301 (1962).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch innere Medizin*, Bd. IX/3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- u. H. H. WOLTER: Analyse von Vorhofdruckkurven zur Größenbeurteilung von Vorhofseptumdefekten. *Z. Kreis.-Forsch.* **46**, 854 (1957).
- G. NEUHAUS u. A. SCHAEDE: Diagnostik und Differentialdiagnostik der angeborenen Herzfehler. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **197**, 621 (1950).
- HANSON, H. E., Temporary unilateral occlusion of the pulmonary artery in man. *Acta chir. scand.*, Suppl. 187 (1954).
- HARNED, H. S., C. M. CROTHERS, and R. WHITEMORE: Diagnosis of atrial and ventricular septal defects. *Amer. J. Dis. Child.* **90**, 211 (1955).
- HECK, W., u. J. STOERMER: *Pädiatrischer EKG-Atlas.* Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- HEGGLIN, R., W. RUTISHAUSER, G. KAUFMANN, E. LÜTHY u. H. SCHEU: *Kreislaufdiagnostik mit der Farbstoffverdünnungsmethode.* Stuttgart: Georg Thieme 1962.
- HEINTZEN, P.: *Quantitative Phonokardiographie.* Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- *Dtsch. Ges. Kinderheilk. Kassel* 1960, *Disk. Mschr. Kinderheilk.* **109**, 116 (1961).
- *Krankheiten der Thorax- und Bauchorgane.* In: W. CATEL, *Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen*, Bd. II. Stuttgart: Georg Thieme 1962.
- HICKAM, J. B.: Atrial septal defect. A study of intracardiac shunts, ventricular outputs and pulmonary pressure gradient. *Amer. Heart J.* **38**, 801 (1949).
- HILGER, H. H., P. THURN, A. DÜX u. A. SCHAEDE: Ein neues Verfahren zum angiokardiographischen Nachweis eines Vorhofseptumdefektes. *Fortschr. Röntgenstr.* **96**, 591 (1962).
- HUDSON, R.: The normal and abnormal interatrial septum. *Brit. Heart J.* **17**, 489 (1955).

- JANKER, R., u. H. HALLERBACH: Die angiokardiographische Symptomatologie der congenitalen Vitien. *Ärztl. Wschr.* 1957, 1021.
- KAPLAN, S., and G. DAUD: Auscultation in the diagnosis of intracardiac acyanotic congenital heart disease. *J. Pediat.* 60, 746 (1962).
- KEITH, J. D., and C. CL. FORSYTH: Auricular septal defect in children. *J. Pediat.* 38, 172 (1951).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Mamillan Co. 1958.
- KIRKLIN, J. W., H. J. C. SWAN, E. H. WOOD, H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Anatomic, physiologic and surgical considerations in repair of interatrial communications in man. *J. thorac. Surg.* 29, 37 (1955).
- W. H. WEIDMAN, J. T. BURROUGHS, H. B. BURCHELL, and E. H. WOOD: The hemodynamic results of surgical correction of atrial septal defects: a report of 32 cases. *Circulation* 13, 825 (1956).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease, 2. Aufl. Chicago: Year Book Publ. Inc. 1959.
- KLEPZIG, H.: *Arch. Kreisl.-Forsch.* 23, 96 (1955). Zit. nach REINDELL et al. 1962.
- KREMER, K., u. F. ROTTHOF: Der hintere „Vorhofseptumdefekt“, „hoher Vorhofseptumdefekt“, „Sinus-venosus-Defekt“. *Dtsch. med. Wschr.* 1961, 1426.
- KÜNZLER, R., u. N. SCHAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- LAMBERT, E. C., J. E. MACMANUS, and J. R. PAINE: Indications for the results of cardiac surgery in infants. *N.Y. J. Med.* 55, 2471 (1955).
- W. S. WEBSTER, and K. TERPLAN: Persistent ostium atrioventriculare commune. Hemodynamic findings and differential diagnosis. *Circulation* 14, 965 (1956).
- LEE, G. J. DE, and T. M. D. GIMLETTE: a simple test for interatrial communication. *Brit. med. J.* 1957, 1278.
- LEV, M.: The architecture of the conduction septum in congenital heart disease. I. Common atrioventricular orifice. *Arch. Path.* 65, 174 (1958).
- Pathologic anatomy of congenital intra- and extracardiac shunts unassociated with intracardiac obstruction to flow. In: *Congenital Heart Disease*. Washington, D. C.: Amer. Ass. Advanc. Sci. 1960.
- LEWIS, F. J.: Open repair of atrial septal defects. *J. Amer. med. Ass.* 165, 922 (1957).
- LIEBMAN, J., and A. S. NADAS: The vectorcardiogram in the differential diagnosis of atrial septal defect in children. *Circulation* 22, 956 (1960).
- LIMON LASON, R., M. ESCLAVISSAT, P. PUECH, M. V. DE LA CRUZ, V. RUBIO, F. BOUCHARD y J. SONI: El cateterismo intracardiaco. V. La comunicacion interauricular. Correccion de los hallazgos hemodinamicos con low datos embriologicos, clinicos, radiologicos y electrocardiograficos en 50 casos. *Sobretiro Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 23, 279 (1953). *Ref. Circulation* 9, 618 (1954).
- LIND, J., R. SPENCER, and C. WEGELIUS: The diagnosis of cardiac shunts by intravenous angiocardiology. *Brit. Heart J.* 16, 407 (1954).
- , and C. WEGELIUS: Atrial septal defects in children. *Circulation* 7, 819 (1953).
- LOOGEN, F.: Der pulmonale Hochdruck bei angeborenen Herzfehlern mit hohem pulmonalem Stromvolumen. *Arch. Kreisl.-Forsch.* 28, 1 (1958).
- MCGOON, D. C., J. W. DUSHANE, and J. W. KIRKLIN: Surgical treatment of atrial septal defect in children. *Pediatrics* 24, 992 (1959).
- MEESSEN, H.: Zur pathologischen Anatomie des Lungenkreislaufs. *Verh. dtsh. Ges. Kreisl.-Forsch.* 17, 25 (1951).
- MÉTIANU, C., et M. DURAND: In: E. DONZELOT et F. D'ALLAINES, Les communications interauriculaires. In: *Traité des cardiopathies congénitales*. Paris: Masson & Cie. 1954.
- MORROW, A. G., R. J. SANDERS, and E. BRAUNWALD: The nitrous oxide test: An improved method for the detection of left-to-right shunts. *Circulation* 17, 284 (1958).
- NADAS, A. S., and M. M. ALIMURING: Apical diastolic murmurs in congenital heart disease. *Amer. Heart J.* 43, 691 (1952).
- NEPTUN, W. B., and C. P. BAILEY: Survey of surgical treatment of atrial septal defects. *Dis. Chest* 43, 447 (1963).
- NEUFELD, H. N., J. L. TITUS, J. W. DUSHANE, H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Isolated ventricular septal defect of the persistent common atrioventricular canal type. *Circulation* 22, 792 (1960).
- OLIVEIRA, J. M. DE, and H. A. ZIMMERMAN: The electrocardiogram in interatrial septal defects and its correlation with hemodynamics. *Amer. Heart J.* 55, 369 (1958).
- PAPP, C.: Cardiac syncope in atrial septal defect. *Brit. Heart J.* 20, 9 (1958).
- PATTEN, B. M.: Developmental defects at the foramen ovale. *Amer. J. Path.* 14, 135 (1938).
- PAUL, M. H.: Endocardial cushions defects. Persistent common atrioventricular canal and persistent ostium primum. *Pediatric Cardiology, Ped. Clin. North Amer.* Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1958.
- PERRY, E. L., H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Congenital communication between the left ventricle and the right atrium: Co-existing ventricular septal defect and double tricuspid orifice. *Proc. Mayo Clin.* 24, 198 (1949).
- PRYOR, R., G. M. WOODWARK, and S. G. BLOUNT: Electrocardiographic changes in atrial septal defects: Ostium secundum defect versus ostium primum (Endocardial Cushion) defect. *Amer. Heart J.* 58, 689 (1959).

- PUECH, P., M. ESCLAIVISSAT et R. L. LASSON: Interauricular communication. A study of 50 cases. *Arch. Mal Coeur* **46**, 798 (1953). *Ref. Circulation* **9**, 937 (1954).
- REINDELL, H., E. DOLL, H. STEIM, R. BILGER, K. KÖNIG, W. GEBHARDT u. J. EMMRICH: Das prä- und postoperative Röntgenbild angeborener Herzfehler, seine Bedeutung für Diagnose, Prognose und Pathophysiologie. II. Mitt.: Der Vorhofseptumdefekt. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **38**, 71 (1962).
- K. MUSSHOF u. H. KLEPZIG: *Fortschr. Röntgenstr.* **85**, 385 (1956). *Zit. nach REINDELL et al.* 1962.
- R. WEYLAND, H. KLEPZIG u. K. MUSSHOF: Über physiologische und pathophysiologische Grundlagen der Röntgendiagnostik des Herzens. *Dtsch. med. Wschr.* **80**, 540 (1955) 1. Mitt.; **80**, 744 (1955) 2. Mitt.
- RICHMAN, J. L., and L. WOLFF: The spatial vectorcardiogram in congenital heart disease and right ventricular hypertrophy. *Amer. Heart J.* **50**, 85 (1955).
- ROBINSON, D. W.: Persistent common atrioventricular ostium in a child with mongolism. *Arch. Path.* **32**, 117 (1941).
- ROESLER, H.: Interatrial septal defect. *Arch. intern. Med.* **54**, 339 (1934).
- ROGERS, H. M., and J. E. EDWARDS: Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium). Report of five cases and review of the literature. *Amer. Heart J.* **36**, 28 (1948).
- ROKITANSKY, C. F. v.: Die Defekte der Scheidewände des Herzens: pathologisch-anatomische Abhandlung. Wien: Braumüller 1875.
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- ROUTIER, D., et R. HEIM DE BALSAC: Six observations clinique de malformations congénitales cardiaques du type dit „communication interauriculaire“. *Bull. Soc. belge Cardiol.* **5**, 41 (1938).
- SANDERS, R. J.: Use of a radioactive gas (Kr^{85}) in diagnosis of cardiac shunts. *Proc. Soc. exp. Biol. (N.Y.)* **97**, 1 (1958).
- , and A. G. MORROW: The diagnosis of circulatory shunts by the nitrous oxide test: Improvements in technic and methods for quantification of the shunt. *Circulation* **18**, 856 (1958).
- SCHAEDE, A.: Die kongenitalen Mißbildungen am venösen Anteil des Herzens. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk.* **4**, 519 (1953).
- SCHAEFER, H.: Das Elektrokardiogramm. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1951.
- SCHMIDT, J.: Die Bedeutung der P-Zacke in der klinischen Elektrokardiographie. *Z. Kreisf.-Forsch.* **44**, 837 (1955).
- SCOTT, L. P., A. J. HAUCK, and A. S. NADAS: Endocardial cushion defect with pulmonic stenosis. *Circulation* **25**, 653 (1962).
- SELZER, A.: Pulmonary hypertension and its relation to congenital heart disease. *Dis. Chest* **25**, 253 (1954).
- SELZER, A., and A. E. LEWIS: The occurrence of chronic cyanosis in cases of atrial septal defects. *Amer. J. med. Sci.* **218**, 516 (1949).
- SENN, A., O. STAMPBACH, T. SØNDERGAARD u. H. GÖTZSCHE: Atypischer Vorhofseptumdefekt. *Schweiz. med. Wschr.* **90**, 229 (1960).
- SILVERBLATT, M. L., I. ROSENFELD, A. GRISHMAN, and E. DONOSO: The vectorcardiogram and electrocardiogram in interatrial septal defect. *Amer. Heart J.* **53**, 380 (1957).
- SODI-PALLARES, D., and R. M. CALDER: New bases of electrocardiography. St. Louis: C. V. Mosby Co. 1956.
- , and F. MARSICO: The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. *Amer. Heart J.* **49**, 202 (1955).
- F. PILLEGI, F. CISNEROS, P. GINEFRA, B. PORTILLO, G. A. MEDVANO, and A. BISTENI: The mean manifest electrical axis of the ventricular activation process (A QRS) in congenital heart disease: a new approach in electrocardiographic diagnosis. *Amer. Heart J.* **55**, 681 (1958).
- SONES jr., F. M.: Cine-cardio-angiography. *Pediatr. Clin. N. Amer.* **5**, 945 (1958).
- Diagnosis of septal defects by the combined use of heart catheterization and selective cineangiography. *Amer. J. Cardiol.* **2**, 724 (1958).
- Cine cardioangiography. In: *Congenital heart disease*, p. 251. Washington: Amer. Ass. Advanc. Sci. 1960.
- SOULIÉ, P., Y. BOUVRAIN, F. JOLY, J. CARLOTTI et J.-R. SICOT: Les communications interauriculaires. Paris: Doin 1951.
- F. JOLY, J. CARLOTTI et J. R. SICOT: Contribution à l'étude des shunts dans les communications interauriculaires. *Arch. Mal. Coeur* **43**, 97 (1950).
- STEINBERG, M. F., A. GRISHMAN, and H. L. SUSSMAN: Angiocardiography in congenital heart disease. *Amer. J. Dis. Child.* **56**, 922 (1943).
- STOERMER, J., u. A. J. BEUREN: Elektrokardiographische und vektorkardiographische Untersuchungen zur Differentialdiagnose des überdrehten Linkstyps bei angeborenen Herzfehlern. *Arch. Kinderheilk.* **170**, 125 (1964).
- SWAN, H. J. C., P. S. HETZEL, H. B. BURCHELL, and E. H. WOOD: Relative contribution of blood from each lung to the left-to-right shunt in atrial septal defect. Demonstration by indicator-dilution technic. *Circulation* **14**, 200 (1956).
- J. W. KIRKLIN, L. M. BECU, and E. H. WOOD: Anomalous connection of right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communications: hemodynamic data in eight cases. *Circulation* **16**, 54 (1957).
- TAUSSIG, H. B.: *Congenital malformations of the heart*. New York: Commonwealth Fund 1960.
- A. M. HARVEY, and R. H. FOLLIS jr.: The clinical and pathological findings in interatrial septal defects. A report of four cases. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **63**, 61 (1938).

- THOMPSON, T., and W. EVANS: *Quart. J. Med.* **23**, 135 (1930). *Zit. nach C. K. FRIEDBERG, Erkrankungen des Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1959.*
- TINNEY, W. S.: Interauricular septal defect. *Arch. intern. Med.* **66**, 807 (1940).
- TOSCANO-BARBOSA, E., R. O. BRANDENBURG, and H. B. BURCHELL: Electrocardiographic studies of cases with intracardiac malformations of the atrioventricular canal. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 513 (1956).
- — and H. J. C. SWAN: Atrial septal defect. The electrocardiogram and the hemodynamic correlation in 100 proved cases. *Amer. J. Cardiol.* **2**, 698 (1958).
- VARNAUSKAS, E., and L. WERKÖ: Temporary occlusion of interatrial septal defect in man. *Scand. J. clin. Lab. Invest.* **6**, 51 (1954).
- VOGLER, W. R., and E. R. DORNEY: Bacterial endocarditis in congenital heart disease. *Amer. Heart J.* **64**, 198 (1962).
- WAGSTAFFE, W. W.: *Trans. path. Soc. London* **19**, 96 (1868). *Zit. nach KREMER u. ROTHOFF.*
- WAKAI, C. G., H. J. C. SWANN, and E. H. WOOD: Hemodynamic data and findings of diagnostic value in nine proved cases of persistent common atrioventricular canal. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 500 (1956).
- WAKAI, C. S., and J. E. EDWARDS: Development and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 487 (1956).
- WALKER, W. J., T. W. MATTINGLY, B. E. POLLOCK, D. B. CARMICHAEL, T. W. INMON, and R. H. FORRESTER: Electrocardiographic and hemodynamic correlation in atrial septal defect. *Amer. Heart J.* **52**, 547 (1956).
- WARREN, J. V., E. A. STEAD jr., and E. S. BRANNON: The cardiac output in man: A study of some of the errors of right heart catheterization. *Amer. J. Physiol.* **145**, 458 (1946).
- WATKINS, E., and R. E. GROSS: Experiences with surgical repair of atrial septal defects. *J. thorac. Surg.* **30**, 469 (1955).
- WITHAM, A. C., and R. G. ELLISON: Diagnosis of ostium primum defects of the atrial septum. *Amer. J. Med.* **22**, 593 (1957).
- WITTENSTEIN, G. J., u. J. B. GROW: Möglichkeiten und Grenzen der Hypothermie in der Herzchirurgie. *Thoraxchirurgie* **7**, 1 (1959).
- WOOD, E. H.: Use of indicator-dilution technics. In: *Congenital heart disease*, vol. 63, p. 209. Washington: Amer. Ass. Advanc. Sci. 1960.
- WOOD, P.: Pulmonary hypertension. *Brit. med. Bull.* **8**, 348 (1952).
- Discussion of splitting of P₂ in ASD. *Brit. Heart J.* **20**, 267 (1958).
- O. MAGIDSON, and P. A. O. WILSON: Ventricular septal defect, with a note on a cyanotic Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **16**, 387 (1954).
- ZIEGLER, R. F.: *Henry Ford Hosp. Med. Bull.* **4**, 228 (1956). *Zit. nach DE OLIVEIRA u. ZIMMERMAN.*
- ZUCKERMANN, R.: *Grundriß und Atlas der Elektrokardiographie*, 2. Aufl. Leipzig: Georg Thieme 1957.
- *Der Herzschall bei kongenitalen Kardio-pathien. Z. Kreisl.-Forsch.* **49**, 659 (1960).

Das Cor triatriatum

Von S. BUCHS, Basel

Cor triatriatum sinistrum

Definition. Eine der Atrioventrikularebene mehr oder weniger parallel verlaufende fibröse oder fibromuskuläre Membran unterteilt den linken Vorhof vollständig oder unvollständig in eine hintere obere Hälfte, in welche die Lungenvenen einmünden, und in eine vordere untere, welche das Herzohr trägt und die durch das Mitralostium mit dem linken Ventrikel kommuniziert¹.

Historisches. ANDRAL erwähnt 1829 zum ersten Mal ein Cor triatriatum. 1868 wird es von CHURCH eingehend beschrieben. Nach der Jahr-

¹ Obige Definition schließt den von BARNARD und BRINK [*Brit. Heart J.* **18**, 309 (1956)] beschriebenen überzähligen linken Vorhof vom eigentlichen Cor triatriatum sinistrum aus. (Keine Kommunikation mit den Lungenvenen, hingegen eigenes Ostium a-v sinistrum.)

hundertwende häufen sich die pathologisch-anatomischen Arbeiten, in welchen vor allem seine Pathogenese zur Diskussion gestellt wird. Von 1868—1949 sind nur 16 Fälle publiziert worden, seit 1949 bereits mehr als doppelt soviel. In der pädiatrischen Literatur haben DOXIADIS und EMERY zum ersten Mal die Aufmerksamkeit auf es gelenkt. Die letzten Monographien stammen von NIWAYAMA und VARONIER.

Pathoanatomie. Das abnorme Septum inseriert meist ringsum an der Vorhofwand und medial am Vorhofseptum. Als Bestandteil der oberen Kammer bildet es deren Boden und von der unteren Kammer formt es das Dach (Abb. 316 und 317). PATTEN und TAGGART haben ein vertikales Septum beschrieben. Eine einzige oder auch mehrere, Millimeter bis Zentimeter im Durchmesser betragende und in ihrer Zirkumferenz oft verkalkende Öffnungen gestatten den Durchtritt des Blutes vom oberen

in den unteren Vorhof. Eine Perforation kann aber auch fehlen (STOEBER, HAGENAUER). Das eigentliche Vorhofseptum ist meist normal gestaltet. Das Foramen ovale ist offen oder geschlossen, es kann in den oberen oder in den unteren linken Vorhof einmünden. Auch Vorhofseptumdefekte gehören zum Bild (Abb. 316). In den Beschreibungen von ABBOTT, von McNAMARA et al. u. a. war das zusätzliche Septum in Form eines oder mehrerer Stränge rudimentär angelegt. Histologisch besteht es aus Bindegewebe, in welches meist Muskulatur und elastische Fasern eingelagert sind. Seine freien Oberflächen sind stets mit einem Endothelbelag ausgekleidet (HAGENAUER). Die rechte Kammer ist meist verdickt und dilatiert, die linke Kammer oft hypoplastisch und ein bedeutungsloses Anhängsel der rechten. Die A. pulmonalis kann doppelt so weit sein wie die Aorta. In den Lungen können die Inter-alveolarepten hypertrophieren und sich mit Hämosiderin beladen (NIWAYAMA, COTTIER und TOBLER). Die Media der Lungenarteriolen wurde oft verdickt gefunden (EDWARDS et al., NIWAYAMA).

Pathogenese. FOWLER interpretierte das abnorme Septum als hypertrophierte Valvula foraminis ovalis, BORST als das ursprüngliche Septum primum. Er nahm an, daß eine dystope Mündung der V. pulmonalis communis in den linken Vorhof zwischen Septum primum und Septum secundum (anstatt links vom Septum primum) die beiden Septen auseinanderdränge und das Septum primum zum zusätzlichen Diaphragma forme. HAGENAUER, LOEFFLER, PARSONS, EDWARDS und die meisten neuen Autoren erblicken im hinteren linken Vorhof die erweiterte, an ihrer Mündung stenosierte und ins Herz einbezogene V. pulmonalis communis, und im abnormen Septum ihre Berührungsfläche mit dem sino-atrialen Teil des Herzens. (Daher auch die Benennung „Stenose der V. pulmonalis communis; EDWARDS, s. Abb. 318.) SCHAUER schließlich hält die obere Hälfte des linken Vorhofes für den erweiterten Sinus coronarius. Viele Gründe lassen sich sowohl für als auch gegen die genannten Theorien ins Feld führen. Solange aber über die Pathogenese des Cor triatriatum keine Einigkeit herrscht, läßt sich auch der Zeitpunkt seiner Entstehung nicht fixieren. BORST und TAUSSIG verlegen ihn ans Ende des ersten, EDWARDS, HAGENAUER und PARSONS ans Ende des zweiten Embryonalmonats.

Häufigkeit, Ätiologie, Begleitmißbildungen. Mit bisher knapp 70 beschriebenen Fällen ist das Cor triatriatum eine der selteneren Mißbildungen des Herzens. Die beiden Geschlechter sind, soweit Angaben vorhanden sind,

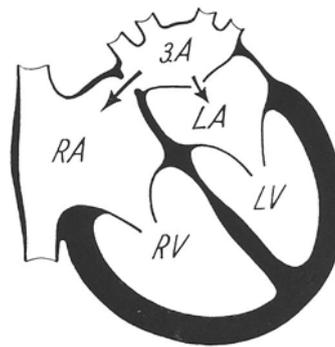


Abb. 316. Schematischer Schnitt durch ein Cor triatriatum sin. mit Vorhofseptumdefekt (aus GRAEDEL et al.)

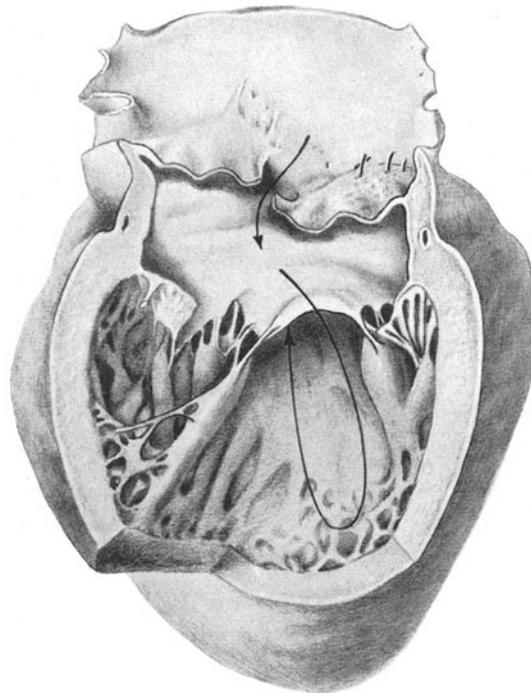


Abb. 317. Präparat eines Cor triatriatum sin. (5jähriger Knabe, Präparat Prof. S. SCHEIDEGGER, Path.-anat. Anstalt der Universität Basel)

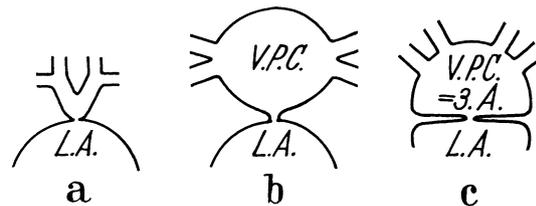


Abb. 318. Ausweitung der an ihrer Mündung stenosierte V. pulmonalis communis zum hinteren linken Vorhof (schematisch, aus GRAEDEL et al.)

gleichermaßen befallen. Über die Ätiologie ist nichts bekannt. In überraschend großer Zahl

wurden Anomalien der Lungenvenen gesehen (BORST, HOSCH, LATOUR et al., PATTEN und TAGGART, STOEBER u. a.), was als schwerwiegendes Indiz zugunsten einer primären Mißbildung im Bereich der V. pulmonalis communis gewertet werden darf. Begleit anomalies im übrigen Kreislauf sind nicht einheitlicher Natur: 4 Mitralvitien (BELCHER und SOMERVILLE, GOUSIOS u. COTTON, PARSONS, VINEBERG und GIALLORETO), ein Kammerseptum-

Öffnung von weniger als 3 mm betrug die mittlere Lebensdauer 3,3 Monate (NIWAYAMA). Bei im Erwachsenenalter Verstorbenen war der Durchmesser 10 mm und darüber (LATOUR et al.). Von 42 Fällen der Literatur sind 18 im ersten Lebensjahr gestorben, 9 zwischen 6 Monaten und 3 Jahren und 14 zwischen 3 und 48 Jahren bei gleichmäßiger Verteilung auf alle dazwischenliegenden Altersstufen. LOEFFLERS Patient wurde 70 Jahre alt.

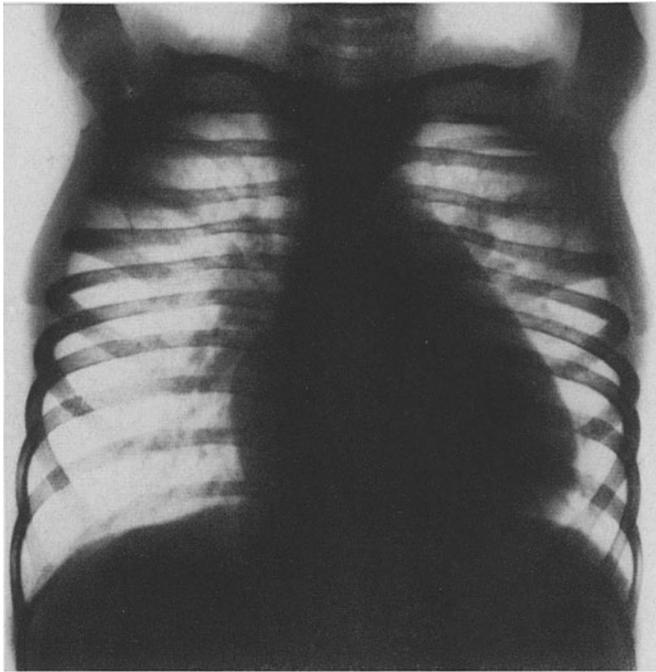


Abb. 319. Herzfernaufnahme eines Cor triatriatum sin. (5jähriger Knabe)

defekt (NIWAYAMA), 4 offene Ductus Botalli (z. B. LEWIS et al., PATTEN; nie in vivo diagnostiziert), eine Isthmusstenose der Aorta (GOUSIOS und COTTON), Obliteration der A. carotis communis (HOSCH), eine Fallotsche Tetralogie und eine Transposition (PREISZ), eine V. cava cranialis sinistra (MAXWELL et al.). NIWAYAMA's letzter Fall war auch sonst mißbildet (abnorme Lungenlappen, Oesophagusatresie, Drehungsanomalien des Darmes, Monoculus).

Verlauf und Prognose. Je enger die Perforation im Septum, desto früher treten Symptome und Beschwerden auf und desto kürzer ist die Lebenserwartung (LOEFFLER). Bei fehlender Perforation wird das Leben erst durch eine zusätzliche Anomalie ermöglicht (Vorhofseptumdefekte, falsche Mündung von Lungenvenen; STOEBER, HAGENAUER). Bei einer

Symptomatologie. Verläßt ein erheblicher Teil des Blutes den linken Vorhof durch einen Vorhofseptumdefekt, so beherrscht dieser im allgemeinen das klinische Bild. Ist das Vorhofseptum aber intakt, so gleicht die Anomalie einer atypischen Mitralstenose oder gar -atresie. In beiden Fällen ist die Diagnose ohne Herzkatheter praktisch kaum zu stellen. Im Vordergrund steht immer das Ausflußhindernis aus dem hinteren linken Vorhof, wobei die Lungenstauung zu Dyspnoe und gehäuften Katarren führt. Hyperkinetik, Hypertrophie und schließlich Insuffizienz des rechten Herzens sind die Folge. Cyanose entsteht erst terminal, es sei denn, ein Rechts-Links-Shunt in den unteren linken Vorhof bewirke eine Mischungscyanose (HAGENAUER, PATTEN und TAGGART). Die Reduktion des Minutenvolumens im großen Kreis-

lauf kann einen Pulsus parvus und Ohnmachten zur Folge haben. Müdigkeit, Herzklopfen, Dyspnoe und Hämoptoe (BARRETT und HICKIE, PEDERSEN und THERKELSEN) sind die Klagen älterer Patienten. Der 2. Pulmonalton ist wegen der pulmonalen Hypertonie immer verstärkt, oft verdoppelt. Ein uncharakteristisches systolisches Geräusch am linken Sternalrand, am Processus xyphoides oder an der Herzspitze läßt einen Septumdefekt oder ein Klappenvitium vermuten. Es kann schon bei der Geburt vorhanden sein oder erst später auftreten (z. B. im 4. Lebensjahr; GRAEDEL et al.). Beim Säugling verdeckt die Tachykardie oft jedes Geräusch. Obwohl die Anomalie hämodynamisch der Mitralstenose gleicht, ist nur wenige Male ein diastolisches Spitzengeräusch gehört worden (BARRETT und HICKIE, GOUSIOS und

COTTON, VINEBERG und GIALLORETO), nie aber ein Mitralöffnungston. Der erste Ton an der Spitze war stets unauffällig, jedenfalls nie paukend. Im Röntgenbild sind die Lungengefäße weit, das rechte Herz dilatiert, und die linke Kammer kann normal groß erscheinen, obwohl sie sich nur schlecht füllt (Abb. 319). LATOUR et al. sowie BELCHER und SOMERVILLE wollen den oberen Anteil des linken Vorhofes vergrößert gefunden haben. Das EKG zeigt ausnahmslos einen ausgesprochenen Rechtstyp mit einer QRS-Achse von etwa $+120^\circ$, während die T-Achse entgegengesetzt nach links abweichen kann (LATOUR et al.). In den Brustwandableitungen finden sich die Zeichen der Rechtshypertrophie, selten des unvollständigen Rechtsschenkelblocks und teilweise negative T-Zacken. Bedeutsam ist das Vorkommen eines P-Pulmonale bis zu einer Höhe von 0,45 mV und das Fehlen eines P-Mitrale (LATOUR et al.). Die Patientin von BELCHER und SOMERVILLE litt an Vorhofflimmern.

Herzkatheterisierung. Der Druck in der rechten Kammer und in der A. pulmonalis ist meistens erhöht. Absolute Beweiskraft für ein Abflußhindernis aus dem kleinen Kreislauf kommt aber nur dem erhöhten Lungencapillardruck zu, da die pulmonale Hypertonie auch als Volumenhochdruck gedeutet werden könnte (s. Tabelle 48). Der Lungencapillardruck als Maß für die Druckverhältnisse im oberen linken Vorhof ist nur noch bei der Mitralstenose so hoch wie beim Cor triatriatum. Seine Formanalyse sollte eine erniedrigte Vorhof- und eine erhöhte Kammerkontraktionswelle ergeben (PETIT und DECHAMPS). Kann im unteren linken Vorhof transseptal oder durch einen Defekt hindurch trotz erhöhtem Lungencapillardruck ein normaler Vorhofdruck gemessen werden, dann ist die Diagnose gesichert. SAWYER et al. haben als einzige trotz fehlendem Rechts-Links-Shunt eine arterielle Sauerstoffsättigung von nur 82% gemessen, die sie auf die Herzinsuffizienz und auf die Stauungslunge zurückführten.

Angiokardiographie. In der bisherigen Literatur existiert erst eine einzige, praktisch normale Angiokardiographie (ANDERSON und VARCO). Bei GOUSIOS und COTTON ist infolge des großen Links-Rechts-Shunts das Lävogramm ausgeblieben. Ohne einen solchen Shunt ist eine Angiokardiographie ein zweiseitiges Schwert, denn die akute Überdehnung des hinteren linken Vor-

hofs kann zum Exitus führen. Tatsächlich ist ein Patient von NIWAYAMA an der Injektion des Kontrastmittels in die A. pulmonalis zugrunde gegangen (Obduktion: Hämorrhagien in der A. pulmonalis und in den Lungen), und die Angiokardiographie von BARRETT und HICKIE konnte wegen Vorhofflimmerns während der raschen Injektion nicht zu Ende geführt werden.

Diagnose. Eine atypische Mitralstenose im Kindesalter ohne Rheumatismus in der Anamnese und vor allem ein extrem hoher Lungencapillardruck mit oder ohne Vorhofseptumdefekt sind für ein Cor triatriatum sinistrum

Tabelle 48. *Drucke im kleinen Kreislauf bei Cor triatriatum*

Autoren	A. pulmonalis mm Hg	Lungen- capillardruck mm Hg
BARRETT und HICKIE .	92/62	52/32
PEDERSEN und THER- KELSEN	109/72	38—34
SAWYER et al.	125/72	30
VINEBERG und GIALLO- RETO.	125/55	45/30

fast beweisend. Noch auf dem Operationstisch muß an ein Cor triatriatum gedacht werden, wenn der linke Vorhof von außen eine sichtbare Zweiteilung zeigt (BELCHER und SOMERVILLE), wenn sich der hintere linke Vorhof praller anfühlt als der schlaaffe untere (LEWIS et al.), wenn die Lungenvenen vom unteren Vorhof aus nicht sondiert werden können (LEWIS et al., VINEBERG und GIALLORETO), oder wenn der geringe Durchmesser des Vorhofseptumdefekts das Krankheitsbild nicht erklären kann (GRAEDEL et al.).

Differentialdiagnose. Von der *Mitralstenose* unterscheidet sich das Cor triatriatum durch das Fehlen gewisser auskultatorischer Phänomene (s. oben), durch die Anwesenheit eines P-Pulmonale, das Fehlen eines P-Mitrale und durch die Anamnese. Bei einer *Stenose der Lungenvenen* ist der ganze linke Vorhof klein, doch ist er beim Cor triatriatum nicht immer vergrößert. Der unkomplizierte *Vorhofseptumdefekt* ist durch einen normalen Lungencapillardruck gekennzeichnet. Beim *Lutembacher-Syndrom* ist der Lungencapillardruck, wenn überhaupt, nur leicht erhöht. Vorhofseptumdefekte vom *Foramen primum*-Typ haben im EKG eine Linksachse. *Falsche Mündung aller Lungenvenen* modelliert die Herzform im Röntgenbild zu einer 8. Die *primäre pulmonale*

Hypertonie sowie Erkrankungen des arteriellen Lungengefäßbettes haben einen normalen Lungencapillardruck. *Linksinsuffizienz, chronische Perikarditis* oder *Tumoren* im linken Herzen erhöhen den Lungencapillardruck im allgemeinen weniger als das Cor triatriatum. Nach H. TAUSSIG muß beim Säugling eher ein Cor triatriatum, beim größeren Kind eher ein Tumor erwogen werden. Bei der *Endokardfibrose* zeigt das EKG eine Linkshypertrophie mit Ischämiemerkmalen an.

Therapie. Die Spaltung des pathologischen Septums ist die Methode der Wahl und führt eine funktionelle Normalisierung herbei. Verwechselt der Chirurg die Öffnung im Diaphragma mit einem Vorhofseptumdefekt (erste Operation von BARRETT und HICKIE), dann ist der Eingriff vergebens. Etwa die Hälfte der bisher operierten Fälle sind unter dem Verdacht einer atypischen Mitralstenose angegangen und schließlich als Cor triatriatum zu Ende geführt worden (BARRETT und HICKIE, BELCHER und SOMERVILLE, GIBBONS et al., LEWIS et al., VINEBERG und GIALLORETO).

Cor triatriatum dextrum

Eine perforierte Membran unterteilt den rechten Vorhof in zwei übereinandergelegene Hälften.

Die obere nimmt die kraniale, die untere die caudale Hohlvene auf. Im Falle von KJELLBERG et al. mündeten beide Hohlvenen in den hinteren echten, der Sinus coronarius in den zusätzlichen rechten Vorhof ein. STERNBERG hält das Diaphragma für das Septum secundum, welches durch die nach hinten und links versetzte Einmündung der V. cava caudalis vom Septum primum abgedrängt worden sei. Letzteres soll die Scheidewand zwischen dem linken und den beiden rechten Vorhöfen bilden. (Beachte die Analogie zum Borstschen Erklärungsversuch des Cor triatriatum sinistrum.) Nach GOMBERT hingegen verdanke das zusätzliche Septum seine Entstehung der gewucherten rechten unteren Sinusklappe, die mit dem rudimentären Septum secundum verschmelze.

Die Anomalie ist mit einem längeren Leben vereinbar. Eine 42jährige Frau starb nach der 14. Geburt an einer Lungenembolie (GOMBERT). Bisher sind erst 7 Fälle eines ausgedehnten Septums beschrieben worden (DUBIN und HOLLINSHEAD, GOMBERT, KJELLBERG et al., MARINOZZI, ROSSI, RUGGIERI, STERNBERG). Über die Klinik ist nichts bekannt.

Weniger ausgedehnte Wucherungen des caudalen Anteiles der rechten unteren Sinusklappe können sich zu einem lockeren Netzwerk ausspannen (CHIARI, YATER), welches sich von der Valvula Eustachii oder Thebesii zur Crista terminalis oder gar bis zum Vorhofseptum erstreckt. Es ist klinisch unwichtig, kann aber dann Bedeutung erlangen, wenn ein Herzkatheter sich in ihm verfängt oder Thromben sich in ihm anlagern.

Literatur

Cor triatriatum sinistrum

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. Amer. Heart Ass. New York 1936.
- ANDERSON, R. C., and R. L. VARCO: Cor triatriatum. Amer. J. Cardiol. **7**, 436 (1961).
- ANDRAL, G.: Précis d'anatomie pathologique. Paris 1829.
- BARRETT, N. R., and J. B. HICKIE: Cor triatriatum. Thorax **12**, 24 (1957).
- BELCHER, J. R., and W. SOMERVILLE: Cor triatriatum. Brit. med. J. **1959I**, 1280.
- BORST, M.: Zbl. allg. Path. path. Anat. **16**, 812 (1905).
- CHURCH, W. S.: Congenital malformation of the heart, abnormal septum in the left auricle. Trans. path. Soc. Lond. **19**, 188 (1868).
- COTTIER, H., u. W. TOBLER: Cor triatriatum sinister mit Stenose im anomalen Septum. Cardiologia (Basel) **30**, 46 (1957).
- DOXIADIS, S. A., and J. L. EMERY: A case of triatrial heart. J. Pediat. **42**, 87 (1953).
- EDWARDS, J. E., J. W. DUSHANE, D. L. ALCOTT and H. W. BURCHELL: Thoracic venous anomalies. IV. Stenosis of the common pulmonary vein. Arch. Path. **51**, 446 (1951).
- FOWLER, J. K.: Membranous band in the left auricle. Trans. path. Soc. Lond. **33**, 77 (1882).
- GIBBONS, J. E., W. JÉQUIER and D. R. MURPHY: Cor triatriatum. Circulation **22**, 755 (1960).
- GISSLER, R., u. A. SCHAUER: Das Cor triatriatum biventriculare. Langenbecks Arch. klin. Chir. **293**, 698 (1960).
- GOUSIOS, A., and E. K. COTTON: Cor triatriatum associated with coarctation of the aorta. Amer. J. Dis. Child. **99**, 451 (1960).
- GRÄDEL, E., S. BUCHS u. S. SCHEIDEGGER: Cor triatriatum sinistrum biventriculare. Thoraxchirurgie **10**, 341 (1963).
- HAGENAUER, J.: Die Pathogenese einer seltenen Herzmißbildung (Cor triatriatum). Frankfurt. Z. Path. **41**, 332 (1931).
- HOSCH, P. H.: Zur Lehre der Mißbildungen des linken Vorhofs. II. Ein Herz mit linkem Doppelvorhof. Frankfurt. Z. Path. **1**, 563 (1907).
- LATOURE, H., P. PUECH et J. ROUJON: Cœur triatrial biauriculaire gauche. Montpellier med. **53**, 590 (1958).
- LEWIS, F. J., R. L. VARCO, M. TAUFIC and S. A. NIAZI: Direct vision repair of triatrial heart. Surg. Gynec. Obstet. **102**, 713 (1956).
- LOEFFLER, E.: Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus. Arch. Path. **48**, 371 (1949).

- MAXWELL, G. M., W. P. YOUNG, G. G. ROWE and D. M. CONNORS: Cor triatriatum. *J. Pediat.* **50**, 71 (1957).
- MCNAMARA, W. L., A. L. BAKER and K. COSTICH: Asymptomatic congenital anomaly of the heart: Congenital muscular cord bridging walls of auricle above center of mitral valve. *Amer. Heart J.* **34**, 288 (1947).
- NIWAYAMA, G.: Cor triatriatum. *Amer. Heart J.* **59**, 291 (1960).
- PARSONS, CL. G.: Cor triatriatum. *Brit. Heart J.* **12**, 327 (1950).
- PATTEN, B. M., and W. B. TAGGART: An unusual type of triatrial heart. *Arch. Path.* **8**, 894 (1929).
- PEDERSEN, A., and F. THERKELSEN: Cor triatriatum. *Amer. Heart J.* **47**, 676 (1954).
- PETIT, R., et G. DECHAMPS: A propos d'un nouveau cas de cœur triatrial. *Sem. Hôp. Paris* **1956**, 3560.
- PREISZ, H.: Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien. *Beitr. path. Anat.* **7**, 272 (1890).
- SAWYER, C. G., R. S. POOL, W. C. BECK and L. B. DANIEL: Cor triatriatum. *Amer. J. Med.* **23**, 798 (1957).
- STOEBER, H.: Ein weiterer Fall von Cor triatriatum mit eigenartig gekreuzter Mündung der Lungenvenen. *Virchows Arch. path. Anat.* **193**, 252 (1908).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, vol. II. Cambridge: Commonwealth Fund 1960.
- VARONIER, H. S.: Le cœur triatrial. *Ann. paediat.* (Basel) **196**, 31 (1961).
- VINEBERG, A., and O. GIALLORETO: Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein. *Canad. med. Ass. J.* **74**, 719 (1956).

Cor triatriatum dextrum

- CHIARI, H.: Über Netzbildungen im rechten Vorhof des Herzens. *Beitr. Path. Anat.* **22**, 1 (1897).
- DUBIN, I. N., and W. H. HOLLINSHEAD: Congenitally insufficient tricuspid valve accompanied by an anomalous septum in the right atrium. *Arch. Path.* **38**, 225 (1944).
- GOMBERT, H.: Beiträge zur Pathologie der Vorhofsscheidewand des Herzens. *Beitr. path. Anat.* **91**, 483 (1933).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease, S. 26. Chicago: Year Book Publishers Inc. 1959.
- MARINOZZI, V.: Il cosidetto cor triatriatum. *Arch. ital. Anat. Istol. pat.* **31**, 267 (1957).
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- RUGGIERI, A.: Über eine ausgedehnte Diaphragmabildung im rechten Vorhof. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **63**, 129 (1935).
- STERNBERG, C.: Beiträge zur Herzpathologie. *Verh. dtsh. path. Ges.* **16**, 256 (1913).
- YATER, W. M.: Variations and anomalies of the venous valves of the right atrium of the human heart. *Arch. Path.* **7**, 418 (1929).

Der Ventrikelseptumdefekt

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Einleitung. Pathoanatomische Beschreibungen von Ventrikelseptumdefekten (VSD) liegen bereits aus dem vorigen Jahrhundert vor (DALRYMPLE 1847, v. ROKITANSKY 1875). Die erste klinische Beschreibung des VSD stammt von H. ROGER aus dem Jahre 1879. Der Wert dieser Beschreibung hat sich durch spätere Untersuchungen bestätigt, so daß heute noch die Bezeichnung „maladie de Roger“ gebraucht wird.

Im Jahre 1897 berichtete EISENMENGER über seinen klassischen Fall eines Defektes im membranösen Ventrikelseptum mit dextroponierter, den Defekt überreitender Aorta (EISENMENGER 1897). ABBOTT hat dann im Jahre 1932 einige Fälle aus der Literatur zusammengestellt, die durch einen membranösen VSD mit überreitender Aorta und Cyanose gekennzeichnet waren und für die sie in Anlehnung an EISENMENGER die Bezeichnung „Eisenmenger-Komplex“ vorschlug (ABBOTT 1932).

Bei dem Fall von ROGER (1879) war ein rauhes systolisches Geräusch im 4. linken Inter-costalraum vorhanden. Der Patient war sym-

ptomlos. ROGERS Beschreibung macht es nicht ganz klar, ob der Defekt im muskulären oder im membranösen Septum lag. Die von DALRYMPLE (1847), EISENMENGER (1897) und ABBOTT (1932) beschriebenen Fälle hatten dagegen erhebliche Symptome, einige Jahre vor dem Tode einsetzende Cyanose, und bei der Sektion fanden sich unter der Aortenklappe liegende große Defekte des membranösen Ventrikelseptums. TAUSSIG (1947) hat beide Formen des VSD als getrennte Krankheitsbilder beschrieben. Die Bezeichnung „maladie de Roger“ wird nur für die Defekte im muskulären Anteil des Ventrikelseptums verwendet, während die VSD im membranösen Teil des Septums, die eine Cyanose gemäß der Originalbeschreibung EISENMENGERs entwickeln können, als „Eisenmenger-Komplex“ besprochen werden.

Tatsächlich handelt es sich beim „maladie de Roger“ und beim „Eisenmenger-Komplex“ um die beiden extremen Formen von VSD, bei denen die Größe des Defektes den Hauptausschlag für den Schweregrad der klinischen Symptome gibt,

während das Überreiten der Aorta eine klinisch weniger bedeutsame pathologische Erscheinungsform darstellt. Man neigt daher heute mehr dazu, Ventrikelseptumdefekte nach ihrer Größe zu klassifizieren und entsprechend ihrer Lage im membranösen oder muskulären Ventrikelseptum als kleine oder große membranöse oder muskuläre VSD zu bezeichnen. Die membranösen VSD sind weitaus häufiger. Seit der Aufklärung der pathologisch-anatomischen Reaktion des Lungengefäßbettes beim VSD setzt sich die Bezeichnung „Eisenmengersche Reaktion“ mehr und mehr für diejenigen Zustände durch, bei denen die pulmonale Hypertonie und der erhöhte Lungengefäßwiderstand genügend groß sind, eine Umkehr des zunächst bestehenden Links-Rechts-Shunts und damit das Auftreten einer Cyanose zu bewirken. Diese sog. Eisenmengersche Reaktion war das, was EISENMENGERs Fall charakterisierte und was auch bei anderen intrakardialen Kurzschlußverbindungen mit erhöhtem Blutzufuß zu den Lungen auftreten kann. So kennen wir eine „Eisenmengersche Reaktion“ beim offenen Ductus arteriosus, seltener beim Vorhofseptumdefekt, beim Canalis atrioventricularis communis und den Varianten des Ventrikelseptumdefektes (P. WOOD 1958a, b).

Für die weitere Aufklärung der Hämodynamik und des klinischen Erscheinungsbildes des VSD waren vor allem die Arbeiten von ASH et al. (1939), BING et al. (1947a, b), DEXTER et al. (1947), TAUSSIG und SEMANS (1940), SELZER (1949) und SELZER und LAQUEUR (1951), GIBSON und CLIFTON (1938), BALDWIN et al. (1946) und BURCHELL et al. (1948) von Bedeutung. Die Untersuchungen von EDWARDS (1953, 1957, 1960) und EDWARDS und BURCHELL (1958), DAMMANN und FERENCZ (1956), DAMMANN et al. (1957) und DAMMANN und FERENCZ (1956) sowie von P. WOOD (1958a, b) sind für die Erkennung der Pathologie des Lungenkreislaufs bei VSD von besonderer Wichtigkeit.

Nach KEITH, ROWE und VLAD (1958) steht der VSD in der *Häufigkeit* mit 20—22% an der Spitze aller Herzmißbildungen (GARDINER und KEITH 1951). Bei der Durchsicht der sich mit dieser Frage beschäftigenden Literatur fällt auf, daß ein erheblicher Unterschied in der angegebenen Häufigkeit des VSD dadurch zustande kommt, daß einige Autoren nur die autopsisch belegten Fälle zählen, während andere sich auf die klinische Diagnose beziehen (PHILPOTT 1937, PERRY 1931, MUIR und BROWN 1934, CLAWSON 1944, P. WOOD et al. 1954). Auch NADAS gibt den isolierten Ventrikelseptumdefekt mit 20% als den häufigsten kongenitalen Herzfehler an (NADAS 1963). In einer Übersicht über 630 bereits im 1. Lebensjahr erfaßte herzkranken Säuglinge unseres eigenen Krankengutes steht der isolierte Ventrikelseptumdefekt mit 23,5% in der Häufigkeit unter den Herzfehlern bei weitem an der Spitze (APITZ und BEUREN 1963). Da die Sterblichkeit beim VSD im 1. Lebensjahr besonders hoch ist, verschiebt sich diese Prozentzahl bei älteren Kindern sicher zugunsten anderer Herzfehler.

Außer als isolierte Herzmißbildung kommen Ventrikelseptumdefekte auch häufig in Verbindung mit anderen Herzfehlern vor. Sie beherrschen oft bei den verschiedenartigsten kombinierten Herzfehlern das hämodynamische und klinische Bild.

Pathologie. Die *Embryologie* des Ventrikelseptums soll hier nur kurz skizziert werden. Die Teilung des primitiven Herzens in zwei getrennte Hälften beginnt im zweiten Embryonalmonat an drei verschiedenen Stellen etwa gleichzeitig. Während der gemeinsame Vorhof sich durch das Septum primum und Septum secundum in zwei Vorhöfe teilt, sieht man die beginnende Umwandlung des Canalis atrioventricularis communis in einen rechten und linken Kanalanteil. Es entwickelt sich je ein dorsales und ventrales Endokardkissen, aus denen das Bindegewebe der beiden späteren Atrioventrikularklappen und des membranösen Ventrikelseptums entsteht. Gleichzeitig beginnt das muskuläre Ventrikelseptum von der Spitze aus zu wachsen. Es ist eine Muskelbrücke, im Aufbau ähnlich der Trabeculärmuskulatur. Zwischen den Fasern des entstehenden muskulären Ventrikelseptums sind zunächst noch Intertrabecularräume vorhanden, die eine Verbindung zwischen den beiden Ventrikeln für eine kurze Zeit bestehen lassen. Später formieren sich diese trabeculären Muskelbänder zu einem einheitlichen kompakten muskulären Ventrikelseptum.

Aus den Endokardkissen haben sich mittlerweile die Atrioventrikularklappen und das membranöse Ventrikelseptum gebildet. Die endgültige Teilung der beiden Herzhälften erfolgt durch die Fusion des Vorhofseptums, des membranösen Ventrikelseptums und des muskulären Ventrikelseptums. Am Ende des zweiten Entwicklungsmonats sind normalerweise alle Öffnungen im Ventrikelseptum geschlossen und es existiert nur noch das Foramen ovale als einzige Verbindung zwischen den beiden Herzhälften.

Bei der Entwicklung dieser drei für die Septierung des Herzens verantwortlichen Gewebsabschnitte kann es in jedem Teil zu einem mangelnden Verschluss und damit zu einem Defekt in den Septen kommen. Nach vollkommener Entwicklung ist das Ventrikelseptum zum weitaus größten Teil dick und muskulär. Nur im oberen Abschnitt unter der Aortenklappe liegt der membranöse Teil des Ventrikelseptums, die pars membranacea, die im Gegensatz zum muskulären Septum aus Bindegewebe besteht. Im linken Ventrikel liegt das membranöse Ventrikelseptum zwischen rechtem und mittlerem Zipfel der Aortenklappe. Im rechten Ventrikel steht die Pars membranacea des Ventrikelseptums direkt in Zusammenhang mit der Tricuspidalklappe. Oberhalb des Ansatzes des einen Zipfels der Tricuspidalklappe am membranösen Ventrikelseptum bildet das Ventrikelseptum noch über einen kleinen Abschnitt die Trennungswand zwischen rechtem Vorhof und linkem Ventrikel.

Entsprechend der alten klinischen Einteilung der VSD in kleine muskuläre und große membranöse Defekte, hat man lange auch an der *pathoanatomischen Einteilung* in kleine, muskuläre Defekte (Morbus Roger) und große VSD des membranösen Septums festgehalten (LEV 1953). Unter Morbus Roger wurde demnach immer ein kleiner muskulärer Defekt verstanden, dessen klinische Symptomatologie gering ist. Es besteht heute aber kein Zweifel darüber, daß es kleine und große Defekte sowohl im muskulären als auch im membranösen Ventrikelseptum gibt. Der große muskuläre VSD ist in seiner funktionellen Auswirkung nicht vom großen Defekt in der Pars membranacea des Ventrikelseptums verschieden.

ROKITANSKY (1957) hat die Defekte des Ventrikelseptums in solche des hinteren und vorderen Septums mit jeweiligen Untergruppen entsprechend ihrer Lokalisation eingeteilt. Die von ROKITANSKY angeführten vier Fälle von Defekten des hinteren Septums waren alle Beispiele einer Kombination von VSD mit Ostium primum-Defekt des Vorhofseptums und Spaltung des Aortenzipfels der Mitralklappe.

Es wurden einzelne und hin und wieder auch multiple muskuläre Septumdefekte beobachtet. Sie sind weit seltener als die Defekte des membranösen Septums. Nach ROKITANSKY können sie in praktisch allen Teilen des muskulären Septums liegen. Die Form derartiger Defekte ist sehr verschieden, rund, oval oder linear. Verschuß eines Ventrikelseptumdefektes während des Lebens und in der Wachstumsperiode ist vermutet worden (ASH et al. 1939) und auch in den letzten Jahren wiederholt nachgewiesen worden (J. R. EVANS et al. 1960, NADAS et al. 1961).

EDWARDS (1960) unterteilt die Ventrikelseptumdefekte in Defekte des Einflußtraktes des rechten Ventrikels und in Defekte des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels. Die Defekte des Einflußtraktes des rechten Ventrikels liegen ausschließlich im muskulären Ventrikelseptum, meist unter dem septalen Segel der Tricuspidalklappe.

Als *Entstehungsursache* für muskuläre Ventrikelseptumdefekte hat man eine vermehrte und ausgedehnte embryonale Trabekulation angesehen (WIMSATT und LEWIS 1948). Danach bleibt der normale Verschuß der Intertrabekulärräume des Ventrikelseptums aus. EDWARDS vermutet außerdem, daß beispiels-

weise bei der Mitralatresie das mit vermehrtem Druck in den rechten Vorhof und rechten Ventrikel einströmende Blut durch die dabei entwickelten Kräfte sich den einzigen Weg in den linken Ventrikel durch einen VSD offen hält (EDWARDS 1953). Diese Möglichkeit ist bei komplizierten Herzmißbildungen in Betracht zu ziehen, spielt aber kaum eine Rolle beim isolierten VSD.

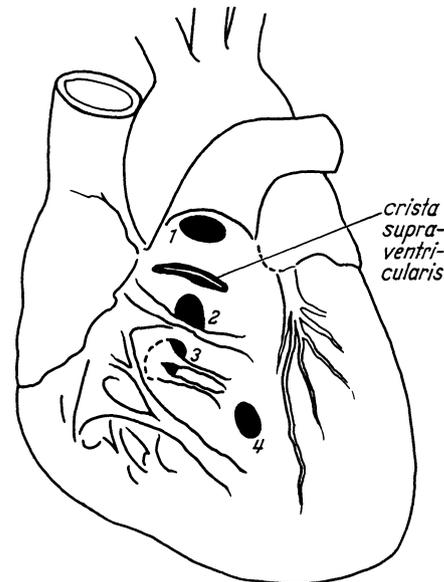


Abb. 320. Lage der verschiedenen Ventrikelseptumdefekte vom rechten Ventrikel aus gesehen. 1. Ventrikelseptumdefekt über der Crista supraventricularis. 2. Ventrikelseptumdefekt unter der Crista supraventricularis. 3. Ventrikelseptumdefekt zum Teil von der Tricuspidalklappe verdeckt. 4. Ventrikelseptumdefekt im muskulären Ventrikelseptum

Vom rechten Ventrikel aus gesehen liegen im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels die membranösen Ventrikelseptumdefekte unterhalb der crista supraventricularis und oberhalb des septalen Segels der Tricuspidalklappe. Vom linken Ventrikel aus gesehen grenzen sie meist unmittelbar an die Aortenklappenbasis. Seltener liegen sehr hohe Ventrikelseptumdefekte des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels oberhalb der crista supraventricularis (Abb. 320).

Beim VSD vom Eisenmenger-Typ handelt es sich um einen großen Defekt im membranösen Septum, über dem die Aorta bei mehr oder weniger ausgeprägter Dextroposition reitet und somit direkt aus dem linken und zum Teil aus dem rechten Ventrikel entspringt. Wie bereits erwähnt, neigt man heute dazu, dies als eine rein pathoanatomische Variante aufzu-

fassen, bei der die Tatsache des Überreitens der Aorta hämodynamisch von untergeordneter Bedeutung ist.

Gewöhnlich stellt der Ventrikelseptumdefekt eine Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und dem rechten Ventrikel her. Zu den Septumdefekten des membranösen Ventrikelseptums gehören aber noch drei Varianten von in der Pars membranacea liegenden Defekten, die zu einer Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und rechten Vorhof bzw. dem linken Ventrikel, rechten Vorhof und

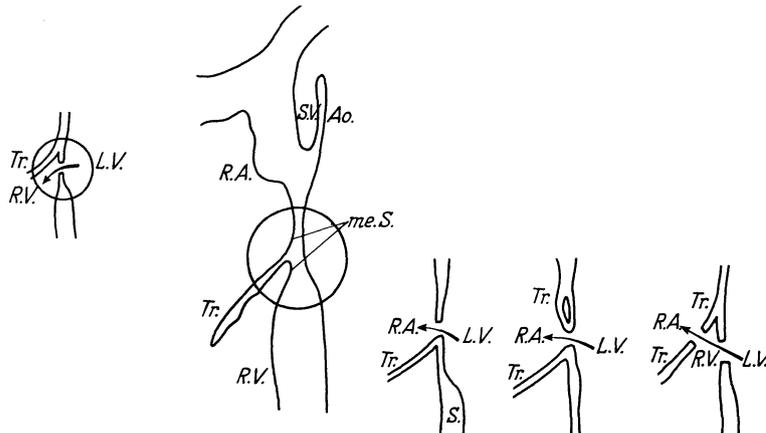


Abb. 321. Schematische Darstellung verschiedener Ventrikelseptumdefekte. Links Ventrikelseptumdefekt im membranösen Ventrikelseptum mit Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Ventrikel. Rechts drei verschiedene Formen von Ventrikelseptumdefekt mit Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof

rechten Ventrikel je nach Beteiligung des septalen Segels der Tricuspidalklappe an der Mißbildung führen.

Derartige Fälle wurden erstmals von BUHL (1857), HILLIER (1859), GUTZEIT (1922), HEMSATH u. Mitarb. (1936) und MCCULLOUGH und WILBUR (1944) beschrieben und in jüngster Zeit pathologisch, pathophysiologisch und klinisch ausführlich von PERRY et al. (1949), STAHLMAN u. Mitarb. (1955), EDWARDS (1953), FERENCZ (1957) und HULTGREN et al. (1958) analysiert.

Ventrikelseptumdefekte mit einer Verbindung zwischen dem linken Ventrikel und rechten Vorhof können in drei verschiedenen Formen vorkommen (EDWARDS 1953):

1. Defekt im obersten Teil des membranösen Ventrikelseptums, der dem rechten Vorhof anliegt und bei dem die intakte Tricuspidalklappe unter dem Defekt liegt (BUHL 1857, MCCULLOUGH und WILBUR 1944, FERENCZ 1957).

2. Defekte im membranösen Ventrikelseptum, bei denen eine zusätzliche Perforierung der Tricuspidalklappe besteht, deren beide

Enden mit dem oberen bzw. unteren Rand des Ventrikelseptumdefektes verwachsen sind (PERRY et al. 1949).

3. Defekte im membranösen Septum mit einer Perforierung der Tricuspidalklappe ohne Fusion der freien Enden dieser Öffnung mit den Rändern des Septumdefektes (GUTZEIT 1922, HEMSATH et al. 1936) (s. Abb. 321).

Der unter 1. beschriebene Defekt ist außerordentlich selten und im allgemeinen mit einer klaffenden Mitralklappe verbunden. In dem von FERENCZ (1957) beschriebenen Fall verursachte die mißbildete Mitrals

sogar eine funktionelle Aortenstenose durch Verlegung der Ausflußbahn des linken Ventrikels. In den unter 2. und 3. beschriebenen Fällen liegt der begleitende Defekt in der Tricuspidalklappe, während die Mitralklappe intakt ist. Sind die Enden des Defektes in der Tricuspidalklappe mit den Rändern des VSD verwachsen, so besteht nur eine Verbindung zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof, sind die Enden dagegen frei, so besteht eine Verbindung

zwischen linkem Ventrikel, rechtem Ventrikel und rechtem Vorhof (Abb. 321).

In den meisten Fällen von Ventrikelseptumdefekt im membranösen Teil des Ventrikelseptums verläuft am unteren Rand des Defektes an der Begrenzung zum muskulären Ventrikelseptum das Hissche Bündel. Dem Verlauf des Reizleitungssystems bei VSD ist seit der Einführung der Operation zum Verschluß solcher Defekte besondere Beachtung geschenkt worden. In der Mehrzahl der Fälle verlaufen Fasern des Reizleitungssystems in der Nähe der Ränder des Defektes im umgebenden Gewebe und werden bei operativem Verschluß leicht in die Naht miteinbezogen (TRUEx und BISCHOF 1958, REMMtsMA et al. 1958a, b, LEV 1960).

Aneurysmen des membranösen Ventrikelseptums sind von LEV und SAPHIR (1938), LECKERT und STEINBERG (1950), ROGERS et al. (1952), CLARK und P. D. WHITE (1952) und STEINBERG (1957) beschrieben worden. In den

meisten Fällen sind sie kongenital. Diese Mißbildung findet hier Erwähnung, da rupturierte Aneurysmen des Ventrikelseptums als Ursache für einen „erworbenen“ VSD in Frage kommen. Auch nach Infarkten des Ventrikelseptums können Aneurysmen entstehen, die dann unter Umständen rupturieren und zu einem VSD führen.

Pathophysiologie. Nach Einführung der Herzkatheterisierung (FORSSMANN 1929, COURNAND et al. 1945, RILEY et al. 1948, BING et al. 1947a, 1948, DEXTER et al. 1947) waren bald genaue

dem linken Ventrikel, der der Größe des Links-Rechts-Shunts entsprechend das von der Lunge rezirkulierende Blutvolumen immer wieder zusätzlich bewältigen muß und in der Systole einen Teil des Schlagvolumens an den rechten Ventrikel unnütz abgibt. Der linke Ventrikel ist diastolisch überladen (SODI-PALARES und CALDER 1956). Die Lungen sind dauernd von einem großen Blutvolumen durchströmt. Der hohe Druck des linken Ventrikels breitet sich nicht auf den rechten Ventrikel und die Arteria pulmonalis aus, da der Defekt relativ klein ist. Der Gefäßwiderstand in der Lunge ist normal, d.h. wesentlich geringer als im Körperkreislauf.

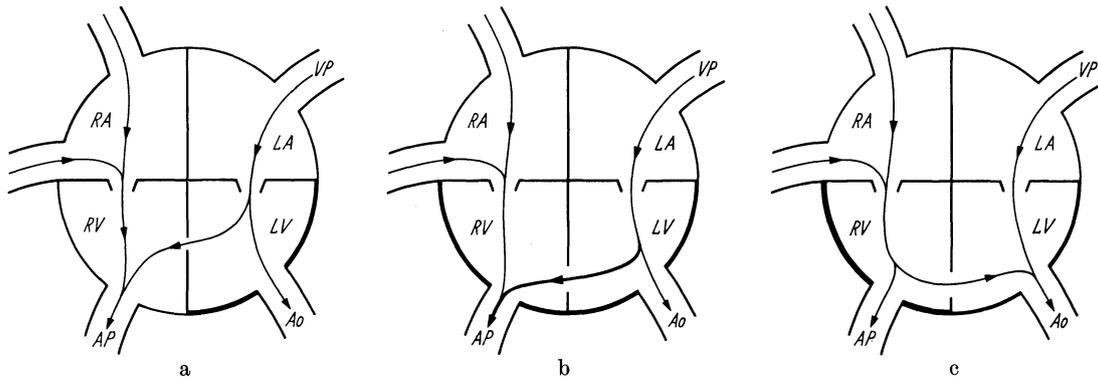


Abb. 322a—c. Schematische Darstellung der intrakardialen Strömungsverhältnisse bei Ventrikelseptumdefekt. a Kleiner Links-Rechts-Shunt, Hypertrophie des linken Ventrikels. b Großer Links-Rechts-Shunt, Hypertrophie des linken und rechten Ventrikels. c Großer Ventrikelseptumdefekt mit Shuntumkehr

Daten über die hämodynamischen Verhältnisse beim VSD verfügbar. Es waren BING u. Mitarb. (1947b), die die ersten exakten Angaben über die pathologische Physiologie beim „Eisenmenger-Komplex“ und beim „isolierten Ventrikelseptumdefekt“ veröffentlichten (HANDELSMAN et al. 1948).

In utero ist die Zirkulation durch einen VSD nicht wesentlich gestört. Bei der Geburt ist das Herz daher von normaler Größe. Das Foramen ovale und der Ductus arteriosus schließen sich gewöhnlich normal. Ein VSD ist mit dem fetalen Leben daher durchaus vereinbar und das Herz ist nicht einer besonderen Belastung unterworfen. Nach der Geburt liegen nach dem Verschluß des Foramen ovale und des Ductus arteriosus Kreislaufverhältnisse vor, wie sie in der Abb. 322 schematisch dargestellt sind. In Abb. 322a handelt es sich um einen kleinen Ventrikelseptumdefekt. Das venöse Körperblut gelangt auf normalem Wege in den rechten Vorhof, rechten Ventrikel und in die Arteria pulmonalis. Es erreicht über die Lungenvenen dann den linken Vorhof und linken Ventrikel. Ein Teil des Blutes aus dem linken Ventrikel nimmt seinen normalen Weg über die Aorta, während einer der Größe und dem Durchlaßvermögen des Septumdefektes entsprechender Teil in den rechten Ventrikel kurzgeschlossen wird und von dort mit dem venösen Blut erneut in die Lunge gelangt. Die Hauptbelastung liegt hier im allgemeinen auf

In Abb. 322b sind die Verhältnisse dargestellt, wie sie beim großen VSD vorliegen. Der Gefäßwiderstand in den Lungengefäßen ist noch niedriger als der Gefäßwiderstand im großen Kreislauf. Daher passiert das in den rechten Ventrikel kommende venöse Blut den Ventrikelseptumdefekt und nimmt seinen normalen Weg in die Arteria pulmonalis. Nach Rückkehr in den linken Vorhof und linken Ventrikel wird ein erheblich größerer Teil des Schlagvolumens in den rechten Ventrikel kurzgeschlossen als in dem in Abb. 322a geschilderten Fall. Der größere VSD und der niedrige Lungengefäßwiderstand ermöglichen ein großes Shuntvolumen. Der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis ist hyperkinetisch erhöht. Die Last der Mehrarbeit liegt hier auf dem linken und auf dem rechten Ventrikel.

Die Abb. 322c zeigt die Kreislaufverhältnisse des Herzens bei einem großen VSD, bei dem im Gegensatz zu Abb. 322b aber der Lungengefäßwiderstand mindestens gleich groß oder gar größer ist als im Körperkreislauf. Durch den großen Defekt ist nun ein Shunt in beiden Richtungen oder sogar ausschließlich von rechts nach links möglich. Ein Teil des Blutes des linken Ventrikels wird nach wie vor durch den Defekt in den Lungenkreislauf gepumpt, es tritt aber gleichzeitig auch ein Rechts-Links-Shunt auf, der bei zunehmendem Lungengefäßwiderstand den Links-Rechts-Shunt überwiegen kann. Der systo-

lische Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis ist gleich dem Druck im Körperkreislauf. Klinisch wird Cyanose sichtbar. Für das Auftreten der Cyanose ist nicht eine ungenügende Arterialisierung des Blutes in den Lungencapillaren verantwortlich, sondern die venöse Beimischung zum arteriellen Blut durch den Rechts-Links-Shunt (BURWELL 1942, TAUSSIG und BLALOCK 1947, SELZER 1949 und SELZER und LAQUEUR 1951).

In der Literatur herrscht Übereinstimmung darüber, daß die folgenden Faktoren das Gesamtbild bestimmen:

a) die Größe des Defektes, b) das Verhalten des Lungengefäßwiderstandes.

Die *Größe des Defektes* ist bei der Regulierung der Hämodynamik von besonderer Bedeutung. Zur Klassifizierung kleiner und großer Defekte hat man die Größe des Defektes mit der Größe der Aortenklappenbasis verglichen. Kleine Defekte sind solche, deren Gesamtfläche kleiner ist als der Aortenklappenring. Überschreitet die Größe des Defektes die Fläche der Aortenbasis, so handelt es sich um einen großen Defekt. Kleine Defekte stellen in sich bereits dem Übergreifen des höheren Druckes des linken Ventrikels auf den rechten Ventrikel ein Hindernis entgegen. Ähnlich verhält es sich mit dem Shuntvolumen. Ein großer Defekt erlaubt einen größeren Shunt als ein kleiner Defekt (BLOUNT et al. 1955, EDWARDS 1957). Der kleine Defekt schützt die Lungengefäße vor dem Systemdruck und vor bleibender Schädigung. Bei zunehmender Defektgröße und zunehmendem Shuntvolumen ist das Lungengefäßsystem noch lange in der Lage, unbenutzte Gefäße zu öffnen und ein weit über das Normale hinausgehendes Blutvolumen ohne Druckerhöhung zu adaptieren (RILEY et al. 1948), bis sich bei einer gewissen kritischen Defektgröße der Druck des linken Ventrikels ungehindert auf das rechte Herz und den kleinen Kreislauf ausdehnen kann. Nun tritt die sog. „gemeinsame systolische Kraft“ mit ihren verheerenden Folgen für die Struktur der Lungengefäße voll in Erscheinung (DAMMANN und FERENCZ 1956, EDWARDS 1957).

Der zweite Faktor, der die Größe und Richtung des Shunts bestimmt, ist der *Widerstand der Lungengefäße*. Während der Fetalzeit sind Drucke und Widerstände im großen und kleinen Kreislauf annähernd gleich bzw. im Lungenkreislauf eher etwas höher als im Körper-

kreislauf. Nach der Geburt fällt relativ schnell der Widerstand der Lungengefäße unter Umbildung der fetalen Gefäßstruktur zu normalen Werten ab. Beim Ventrikelseptumdefekt werden die Lungengefäße durch das Absinken des Widerstandes mit Blut überfüllt, das Shuntvolumen ist erheblich und dem überlasteten linken Ventrikel droht die Insuffizienz. Diese Tatsache deckt sich mit der klinischen Erfahrung, daß es den Kleinkindern mit Ventrikelseptumdefekt im 1. Lebensjahr schlechter geht als später. Auffallend ist dagegen der Unterschied zu manchen anderen Fällen, bei denen offenbar trotz gleicher Größe des VSD der Widerstand der Lungengefäße nur sehr allmählich und langsam absinkt oder etwa gar von vornherein ziemlich hoch bleibt und damit das Shuntvolumen sich in erträglichen Grenzen hält. Diese Kinder überleben leichter das kritische 1. Lebensjahr (BLOUNT et al. 1955). Die Tendenz zum Absinken des Lungengefäßwiderstandes unterliegt erheblichen individuellen Schwankungen.

Das Überreiten der Aorta beim großen membranösen VSD ist sicher nicht von der ausschlaggebenden Bedeutung, wie man früher angenommen hat. Es sind Fälle bekannt, bei denen trotz erheblichen Überreitens der Aorta der Druck im rechten Ventrikel bedeutend niedriger war als im linken Ventrikel.

KEITH et al. (1958) erwähnen einen Fall mit großem VSD und Überreiten der Aorta, bei dem das Angiokardiogramm keine Füllung der Aorta mit Kontrastmittel zeigte. Im Gegensatz dazu hat der gleiche Autor einen Fall mit einem 5×12 mm großen muskulären Defekt ohne Überreiten der Aorta beschrieben, bei dem trotzdem alle klinischen Zeichen des klassischen Eisenmenger-Komplexes vorhanden waren.

Pulmonale Hypertonie (Eisenmenger-Reaktion). Die pathoanatomischen Grundlagen der pulmonalen Hypertonie bei VSD sind von EDWARDS (1957), HEATH und EDWARDS (1958), DAMMANN und FERENCZ (1956) und RICH (1948) nach älteren Arbeiten von POSSELT (1909) und BRENNER (1935) in den letzten Jahren intensiv untersucht worden. Weitere grundlegende Ergebnisse über die pathologische Physiologie und Klinik der pulmonalen Hypertonie stammen von BING et al. (1947 b), DEXTER et al. (1947), P. WOOD (1958 a), W. EVANS et al. (1957) und W. EVANS und SHORT (1958), BLOUNT et al. (1955), RILEY et al. (1948) und anderen. DAWES (1959 a, b),

DAWES et al. (1953), KEITH und FORSYTH (1950), PATTEN (1930, 1953), ROWE et al. (1956), ROWE und JAMES (1957), MITCHELL (1957), F. H. ADAMS und LIND (1957) und F. H. ADAMS u. Mitarb. (1957).

Nach der Geburt spielen sich weitgehende Veränderungen im Lungenkreislauf ab. In der Fetalzeit wird die Lunge nicht zur Oxygenierung des venösen Blutes herangezogen. Die Lungengefäße verhindern einen nennenswerten Zufluß von Blut durch einen hohen Gefäßwiderstand. Im Lamm übersteigt der Druck in der Pulmonalarterie zu dieser Zeit den Aortendruck um einige mm Hg. Infolgedessen fließt ein großer Teil des Blutes von der Arteria pulmonalis durch den offenen Ductus arteriosus in die Aorta ab (DAWES 1958). Dieser Autor konnte im Lamm nach der Geburt einen schnellen Abfall des Druckes im Lungenkreislauf innerhalb weniger Minuten demonstrieren. Durch den Abfall des Pulmonalarteriendruckes verändert sich die Richtung des Blutstromes im Ductus arteriosus, der durch Überwiegen des Aortendruckes nun von der Aorta in die Arteria pulmonalis fließt. Danach kommt es zu einer Konstriktion des Ductus und der Blutzufluß von der Aorta durch den Ductus in die Arteria pulmonalis hört nach etwa 2 Tagen völlig auf.

Beim Menschen spielt sich grundsätzlich das gleiche ab, nur in anderen Zeitabständen. Während beim Lamm der Lungenarteriendruck innerhalb weniger Minuten bis zu 12 Std absinkt und ein Links-Rechts-Shunt einsetzt, konnte man zunächst mittels Aortographie beim Menschen keinen Shunt in dieser Richtung demonstrieren (KEITH und FORSYTH 1950).

ADAMS und LIND (1957) und ADAMS u. Mitarb. (1957), ROWE und JAMES (1957) untersuchten dann mittels Herzkatheter den Pulmonalarteriendruck bei Neugeborenen im Alter von 2 Tagen bis zu 9 Monaten. Innerhalb von 11 Tagen sank der Druck in der Arteria pulmonalis zu normalen Werten ab. Vor diesem Absinken war er noch erheblich erhöht, erreichte jedoch nicht die Höhe des Systemdruckes. Es erfolgt beim Menschen also das Absinken des Lungenarteriendruckes langsamer und innerhalb der ersten 2 Lebenswochen. Durch den noch offenen Ductus arteriosus fließt entsprechend dem Druckgefälle ebenfalls ein Links-Rechts-Shunt. In

dieser Zeit verändert sich das Verhältnis der Lumengröße zur Dicke der Wand der muskulären Pulmonalarterien. Diese Umwandlung der anatomischen Struktur der muskulären Pulmonalarterien hält noch während des 1. Lebensjahres an. ADAMS und LIND (1957) konnten eine Umkehr des Shunts in einen Rechts-Links-Shunt durch den noch offenen Ductus arteriosus durch Inhalation eines Gasgemisches von nur 10—15% Sauerstoff demonstrieren. Hierbei kommt es zu einem Wiederanstieg des Lungengefäßwiderstandes und Lungendruckes und somit zu einer Wiederherstellung der fetalen Kreislaufverhältnisse.

Als auslösende Ursache für das Sinken des Lungenarteriendruckes werden 1. die beginnende Ventilation der Lunge, 2. die genannten anatomischen Veränderungen in der Media der muskulären Pulmonalarterien und in der Größe des Gefäßlumens sowie 3. der endgültige Verschluß des Ductus arteriosus angesehen (ROWE und JAMES 1957, JAMES und ROWE 1957).

Für das Verständnis der *Pathophysiologie des Lungenkreislaufs* und der besonderen Verhältnisse beim VSD sind folgende Größen von grundlegender Bedeutung: Druck und Volumen des durchfließenden Blutes. Bei der Regulierung dieser beiden Größen spielt der Lungengefäßwiderstand eine entscheidende Rolle.

Lungengefäßwiderstand =

$$\frac{\text{Druck in der Arteria pulmonalis}}{\text{Blutvolumen}}$$

Unter Senkung des Gefäßwiderstandes und durch Öffnung der Lungenstrombahn ist die Pulmonalarterie in der Lage, ein doppeltes Blutvolumen ohne Erhöhung des Druckes in der Arteria pulmonalis aufzunehmen (RILEY et al. 1948). Kommt es durch anatomische Veränderungen, wie etwa eine Lumeneinengung in den kleinen Pulmonalarterien oder durch eine Vasoconstriction zu einer Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes, so wird zunächst nur der Druck ansteigen und die durchfließende Blutmenge unverändert bleiben. Bei weiter zunehmendem Gefäßwiderstand wird aber trotz Druckerhöhung eine Verminderung des durchfließenden Blutvolumens auftreten.

Beim VSD, gleichgültig ob im muskulären oder membranösen Septum, kommt es mit dem Absinken des Lungengefäßwiderstandes und Druckes nach der Geburt zu einem Shunt von

arteriellem Blut aus dem linken Ventrikel durch den Defekt in den rechten Ventrikel. Dies führt zu einer vermehrten Blutfülle der Lungen. Die Lungengefäße sind bis zu einem erheblichen Shuntvolumen in der Lage, sich diesen Verhältnissen ohne Druckerhöhung anzupassen. Je größer der VSD, um so größer das Shuntvolumen. Ein beträchtlicher Shunt führt zu einer mäßigen, hyperkinetischen Druckerhöhung im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis allein durch die große Menge des durchströmenden Blutes, ohne daß der Septumdefekt so groß zu sein braucht, da es zu einem Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln kommt. Diese hohen Shuntvolumina mit zunächst mäßiger Druckerhöhung können aber auch im Verlauf einiger Jahre zu einer strukturellen Schädigung der Lungengefäße und damit zu einem sich langsam steigernden pulmonalen Hochdruck führen (GROSSE-BROCKHOFF 1957, LOOGEN 1958, BAYER et al. 1959, GROSSE-BROCKHOFF et al. 1960).

Beim VSD steht der rechte Ventrikel und der kleine Kreislauf in direkter funktioneller Verbindung mit dem linken Ventrikel. EDWARDS (1957) hat nachweisen können, daß die strukturelle Schädigung der Lungengefäße vom Fehlen einer den Shunt und das Übergreifen des Systemdruckes hemmenden Bärriere abhängt. Daher ist eine Schädigung der Lungengefäße bei isolierten, kleinen Ventrikelseptumdefekten und bei großen Ventrikelseptumdefekten mit Pulmonalstenose nicht möglich. Ein kleiner VSD hat durch seine Kleinheit bereits diese schützende Wirkung, während bei großen Defekten mit Pulmonalstenose diese Stenose die schützende Funktion übernimmt. Bei großen Ventrikelseptumdefekten ohne Pulmonalstenose dagegen entsteht unter Umständen eine strukturelle Schädigung und Umwandlung besonders der kleinen muskulären Lungenarterien und des muskulären Teiles der Arteriolen. Es kommt zunächst zu einer Mediahypertrophie in diesen Gefäßen, die eine Erhöhung des Gefäßwiderstandes zur Folge hat.

Wenn zwei Gefäßsysteme mit grundsätzlich verschiedenen Drucken und verschiedenen Gefäßwiderständen durch große Defekte in direkter Verbindung stehen und es dadurch zu einem Druckangleich zwischen beiden Kreislaufsystemen kommt, so wird die Richtung

und Größe des ausgeworfenen Blutes durch den in den beiden Kreisläufen herrschenden Gefäßwiderstand reguliert. Ist dann der Lungengefäßwiderstand trotz mäßiger Erhöhung noch deutlich niedriger als der Widerstand im großen Kreislauf, so kommt es zu einem großen Links-Rechts-Shunt mit pulmonaler Hypertonie. Unter diesen Umständen führt die pulmonale Hypertonie zu einer weiter fortschreitenden Schädigung der kleinen Lungengefäße. Nach erheblicher Mediahypertrophie der Gefäßwände entstehen fibrotische Verdickungen der Intima der muskulären Pulmonalarterien. Im späteren Verlauf kommt es zu thrombotischen und arteriitischen Veränderungen. Durch diese weitere Einengung der Lungengefäßbahn steigt der Widerstand an. Der Druck und Widerstand in den Lungengefäßen kann unter Umständen den des Systemkreislaufs übersteigen, womit es zu einer Umkehr des Shunts, also zu einem Rechts-Links-Shunt mit sichtbarer Cyanose kommt.

HEATH und EDWARDS (1958) haben *sechs verschiedene Stadien der strukturellen Veränderungen in den Pulmonalarterien* bei Septumdefekten beschrieben und diese auch in direktem Zusammenhang zu den entsprechenden hämodynamischen Verhältnissen gebracht. Wenn auch wegen des fortschreitenden Charakters der Schädigungen fließende Übergänge von einem Stadium in das andere bestehen, so erscheint die Einteilung doch als eine außerordentlich praktische und sinnvolle: Normale muskuläre Pulmonalarterien haben gewöhnlich einen Durchmesser von 100—1000 μ . Eine dünne Media ist zwischen eine interne und externe Schicht elastischer Fasern eingebettet (BRENNER 1935). Die muskuläre Media besteht aus glatter Muskulatur und ihre Dicke steht normalerweise in einem ganz bestimmten Verhältnis zur Größe des Gefäßvolumens. Elastische Pulmonalarterien sind die Gefäße, deren Durchmesser größer als 1000 μ ist. Sie sind durch besonders angeordnete elastische Elemente in der Media charakterisiert (HEATH und EDWARDS 1958). Arteriolen sind die Gefäße unter 100—80 μ und bestehen aus einer einfachen elastischen Faserschicht (Lamina). Nur gelegentlich finden sich muskuläre Elemente. Nach HEATH und EDWARDS sind folgende sechs Grade von pathologischen Veränderungen dieser Lungengefäße bei großen VSD zu unterscheiden:

Grad 1. Die Autoren klassifizieren diese Gefäßveränderungen als das Bestehenbleiben des fetalen Typs der Lungengefäße. Das Hauptmerkmal liegt hier auf Änderungen der Struktur der Arteriolen und muskulären Pulmonalarterien. Die Arteriolen zeigen bis in ihre distalen Verzweigungen und noch bei einem Durchmesser von $30\ \mu$ eine muskuläre Media. Diese muskuläre Schicht macht einen großen Prozentsatz der Gefäßwand aus. Es besteht keine Intimafibrose, aber die Adventitia ist dick und fibrös. Die Media der muskulären Pulmonalarterien ist ebenfalls verdickt. Auch hier findet sich keine Intimafibrose.

Grad 2. Dieses Stadium der Gefäßschädigung ist ebenfalls durch erhebliche Mediahypertrophie charakterisiert und es besteht gleichzeitig bereits celluläre Intimareaktion. In den kleineren muskulären Arterien von einem Durchmesser unter $300\ \mu$ finden sich deutlich Intimaproliferationen. Das Gefäßlumen ist in den Gefäßen dieser Größenordnung teilweise verstopft. In den größeren Arterien fehlen Intimaproliferationen.

Grad 3. Die in Grad 2 erscheinenden Intimaproliferationen der Gefäße unter $300\ \mu$ Durchmesser sind nun weiter fortgeschritten und dehnen sich auf die Gefäße bis zu $500\ \mu$ aus. Die vorwiegend celluläre endotheliale Reaktion des zweiten Stadiums wird hier mehr und mehr von konzentrisch oder exzentrisch angeordneten Massen weniger zellreichen Gewebes abgelöst. Verstopfungen des Gefäßlumens finden sich bis hinaus in muskuläre Pulmonalarterien von $500\ \mu$ Durchmesser. Größere Gefäße haben nur sehr selten Intimaproliferationen. Die Gefäßmedia erreicht bereits die Grenze der möglichen Hypertrophie. Völlig neu sind in diesem Stadium Gefäßdilatationen distal zu weitgehenden Verstopfungen in den Gefäßen. Die Dilatationen mit einer Verdünnung der Gefäßwände sind vergleichbar mit den poststenotischen Dilatationen bei der Pulmonalstenose. Sie sind die Folge der Senkung des Blutdruckes distal von den einengenden Intimaproliferationen. In ihnen finden sich häufig kleine Thrombosen. Die Autoren unterteilen diese kleinen Gefäßdilatationen gemäß ihrem Aufbau noch in 1. plexiforme Läsionen, 2. venenartige, gewöhnlich verstopfte Äste hypertrophierter muskulärer Pulmonalarterien, 3. angiomatöse Läsionen und 4. kavernöse Läsionen.

Grad 4. Im vierten Stadium der Gefäßschädigungen bei pulmonalem Hochdruck wird das histologische Bild nicht mehr von der hypertrophierten Media beherrscht, sondern generalisierte, arterielle Dilatationen erscheinen in ausgedehnten Komplexen. Erhaltene muskuläre Pulmonalarterien zeigen noch erhebliche Verdickungen der Media und Intimaproliferationen.

Grad 5. Die Media der muskulären Pulmonalarterien wird hier immer dünner und fortschreitend fibrotisch, wird zellärmer und stellenweise sogar hyalin. Alle vier oben genannten Typen der Gefäßdilatationen werden beobachtet. Man sieht erstmals pulmonale Hämosiderose.

Grad 6. Das letzte Stadium in dieser Entwicklung ist durch eine nekrotisierende Arteriitis gekennzeichnet. Nur wenige Patienten erreichen je dieses fortgeschrittene Stadium.

Beim Versuch eines Vergleiches der hämodynamischen Verhältnisse mit den geschilderten sechs Stadien der pathoanatomischen Veränderungen in den Lungengefäßen haben die Autoren eine große Zahl von Patienten mit Septumdefekten untersucht. Patienten der Grade 1—3 haben einen mäßig erhöhten Lungengefäßwiderstand, pulmonale Hypertension und einen erheblichen Links-Rechts-Shunt. Die Kapazität des Lungengefäßbettes ist noch durch eine große Reserve gekennzeichnet. Der Übergang von Grad 3 zu Grad 4 scheint der entscheidende Wendepunkt in Richtung auf ein weiteres Ansteigen des pulmonalen Druckes zu sein. Zunehmender Gefäßwiderstand und abnehmende Reservekapazität des Gefäßbettes der Lungen beherrschen das klinische Bild. Eine durch Atmung von reinem Sauerstoff erzielbare Senkung des Lungengefäßdruckes ist nur noch gering. Schnelles Fortschreiten in die Grade 5 und 6 mit fixiertem Gefäßwiderstand ist oft unvermeidbar. Der Blutdurchfluß durch die Lungenarterien wird geringer und es kommt zu einer Umkehr des Shunts. Diese strukturellen Lungengefäßveränderungen sind bei allen kongenitalen Herzmißbildungen, die mit einem vermehrten Blutdurchfluß durch die Lunge einhergehen, anzutreffen.

Klinik

Bei den meisten Kindern mit Ventrikelseptumdefekt wird ein Herzgeräusch im 1. Le-

bensjahr bei einer Routineuntersuchung erstmals festgestellt oder wenn die Eltern mit diesen Kindern wegen respiratorischer Infekte oder Dekompensationserscheinungen des Herzens zum Arzt kommen. In der Mehrzahl der Fälle, die in den Übersichtsarbeiten von ZACHARIOUDAKIS u. Mitarb. (1957) und FYLER u. Mitarb. (1958) berichtet wurden, war das Herzgeräusch vor Ablauf des 3. Lebensmonats erstmals festgestellt worden. Die Kinder sind acyanotisch, es sei denn, die Fetalstruktur der kleinen Lungenarterien bleibt nach der Geburt erhalten, woraus pulmonale Hypertonie mit hohem Lungengefäßwiderstand und Rechts-Links-Shunt resultiert. Wegen der Überfüllung der Lungen mit Blut durch den Links-Rechts-Shunt sind die Kinder besonders anfällig für Bronchitiden und Pneumonien.

Andere Symptome des VSD treten oft frühzeitig auf, im allgemeinen im 1. Lebensjahr. Die Sorge um schlechtes Gedeihen und zu geringe Gewichtszunahme bringt die Kinder in die Sprechstunde. Diese Schwierigkeiten sind bei etwa zwei Drittel der Fälle vorhanden. Kardiale Dekompensation mit großen Herzen, Stauungsleber und Stauungsmilz sowie Ödeme werden in annähernd 40% der Fälle während des 1. Lebensjahres beobachtet. Die Kinder ermüden leicht bei der Nahrungsaufnahme und müssen deshalb mitunter in kurzen Zeitabständen und öfter in kleinen Portionen gefüttert werden. Weitere Komplikationen sind paroxysmale Tachykardien, subakute bakterielle Endokarditis besonders in Fällen mit Aorteninsuffizienz (TAUSSIG und SEMANS 1940, FYLER et al. 1958) sowie rheumatisches Fieber mit rheumatischer Karditis.

Die körperliche Leistungsfähigkeit der überlebenden Kinder mit VSD jenseits des 1. Lebensjahres ist mitunter eingeschränkt. Es besteht Dyspnoe bei körperlichen Anstrengungen. Die Kinder müssen sich beim Spiel und anderen körperlichen Belastungen öfter hinsetzen. Wenn mehrere Kinder in einer Familie vorhanden sind, so sind für die Eltern gute Vergleichsmöglichkeiten mit der Entwicklung und körperlichen Leistungsfähigkeit der Geschwister vorhanden. Auf der anderen Seite fällt oft die normale Leistungsfähigkeit von Kindern mit VSD, selbst bei großen Herzen mit großem Shuntvolumen, auf. Eltern solcher Kinder können oft nur schwer verstehen, warum ihre Kinder herzkrank sein sollen.

Bei der Untersuchung findet man meistens Kinder, die etwas untergewichtig sind und deren Größe ebenfalls unter der Sollgröße liegt. In einer großen Zahl der Fälle fällt bereits bei der Besichtigung des Thorax eine Asymmetrie beider Thoraxhälften mit einer Prominenz der linken vorderen Brustwand auf. FYLER et al. (1958) fanden in über 90% ihrer Patienten mit VSD ein prominentes Präkordium. Die Thoraxdeformierung kommt durch die Vergrößerung des Herzens zustande und wird bei Kindern mit nur geringer Herzvergrößerung nicht beobachtet. Bei der Palpation fühlt man einen vermehrten Herzspitzenstoß als Ausdruck der gesteigerten Aktivität des linken Ventrikels. Besonders im 1. Lebensjahr läßt sich häufig aber auch eine Überaktivität des rechten Ventrikels bei der Palpation am linken Sternalrand nachweisen. Ein systolisches Schwirren, das am besten im 3. und 4. linken Intercostalraum fühlbar ist, ist von besonders wichtiger diagnostischer Bedeutung. Es ist bei über 80% der Patienten vorhanden (KEITH et al. 1958, FYLER et al. 1958). Das scharfe systolische Schwirren ist fast ausschließlich in Fällen bei großem Links-Rechts-Shuntvolumen vorhanden, während es bei beginnendem Druckangleich im rechten Ventrikel oft fehlt. KEITH et al. (1958) berichten, daß in ihrer Klinik Fehldiagnosen ohne Katheterisierung im wesentlichen nur in den Fällen vorkamen, bei denen ein Schwirren fehlte. Es empfiehlt sich deshalb, diese Kinder über Jahre wiederholt zu untersuchen, falls keine Klärung durch Katheterisierung angestrebt wird.

In der Systole ist der Druck im linken Ventrikel größer als der Druck im rechten Ventrikel. Daher findet in der Systole ein Links-Rechts-Shunt durch den Defekt statt und das hierdurch verursachte Geräusch ist ein systolisches Geräusch. Da die normale Lungendurchblutung durch den Shunt vermehrt ist, ist auch der Lungenvenenrückfluß zum linken Vorhof und linken Ventrikel mit einer sog. funktionellen Mitralstenose Grund für die Entstehung eines diastolischen Geräusches. Das laute und sehr rauhe systolische Geräusch füllt die ganze Systole aus und überdeckt häufig den 1. oder auch 2. Herzton. Es ist über dem ganzen Präkordium zu hören und am lautesten im 3. und 4. linken Intercostalraum. Das diastolische Geräusch an der Herzspitze liegt in der Mitte der Diastole. Es ist „blubbernd“ im

Charakter und wurde von COOMBS 1924 als typisch vor allem in den frühen Stadien der rheumatischen Karditis beschrieben, bei der es in der gleichen Qualität zu hören ist (COOMBS 1924). Verursacht durch den schnellen Einfluß von Blut aus dem linken Vorhof in den linken Ventrikel ist häufig ein 3. Herzton zu hören. Oft ist beim VSD der 2. Herzton gespalten, was durch den zeitlich verschiedenen Schluß der Aortenklappe und Pulmonalklappe zustande kommt. Die Pulmonalklappe schließt sich später als die Aortenklappe. Bei pulmonaler Hypertonie ist der 2. Herzton im 2. linken Intercostalraum deutlich betont und akzentuiert. Die Intensität des 2. Pulmonaltones steht in einem direkten Verhältnis zur Höhe des Pulmonalarteriendruckes. Bei zunehmendem Lungengefäßwiderstand und Verringerung des Shunts neigt das systolische Geräusch dazu, kürzer zu werden. Es füllt dann nicht mehr die ganze Systole aus. Ein systolisches Klicken ist bei pulmonalem Hochdruck oft am oberen linken Sternalrand hörbar und kommt von der dann bestehenden Dilatation der Arteria pulmonalis (McKUSICK 1958).

Der *Elektrokardiographie* kommt für die Diagnose des Ventrikelseptumdefektes und für die Beurteilung der Hämodynamik eine besondere Bedeutung zu. Eine normale elektrische Herzachse oder eine geringe Abweichung nach links findet sich in der Mehrzahl der Fälle mit VSD. Nach KEITH et al. (1958) bei etwa 80% der Patienten. Eine deutliche Abweichung der Achse nach links ist selten und mit Hypertrophie des rechten Ventrikels selten beim isolierten VSD. Dagegen ist eine Achsenabweichung nach rechts häufig. Beim VSD sind auch völlig normale Elektrokardiogramme durchaus möglich. Es handelt sich in diesen Fällen mit Sicherheit um ein kleines Shuntvolumen und um normale Drucke im rechten Ventrikel, folglich kleine Defekte.

Angaben über die Prozentzahl von Patienten mit VSD und reiner Hypertrophie des linken Ventrikels schwanken in der Literatur sehr. Bei SODI-PALARES und CALDER (1956) sind es etwa 60% der Fälle, bei KEITH et al. (1958) nur 17%, wenn der Druck im rechten Ventrikel unter dem Druck des Körperkreislaufs lag. Nach unseren Beobachtungen kommt eine reine Hypertrophie des linken Ventrikels etwa ebensooft vor wie eine kombinierte Hypertrophie beider Ventrikel (etwa 30:30%).

Bei einer Hypertrophie des linken Ventrikels ist der Druck im rechten Ventrikel nur mäßig erhöht, etwa 40—60 mm Hg. Es handelt sich um ein diastolisches Überladen des linken Ventrikels, hervorgerufen durch den um die Shuntmenge erhöhten Lungenvenenrückfluß. Man sieht hohe R-Zacken in V_5 und V_6 mit hohen spitzen T-Zacken ebenfalls in diesen Ableitungen. Ein tiefes Q in V_5 und V_6 ist häufig. SODI-PALARES und CALDER (1956) glauben, daß diese Q-Zacken ihr Gegenstück in einer initialen R-Zacke in den rechtsthorakalen Ableitungen haben und daß sie Ausdruck einer Hypertrophie des Ventrikelseptums selbst sind. Reine Hypertrophie des linken Ventrikels sieht man in den Fällen mit unkompliziertem Links-Rechts-Shunt. Eine Hypertrophie des rechten Ventrikels erscheint immer dann im Elektrokardiogramm, wenn der Druck im Lungenkreislauf und im rechten Ventrikel steigt. Sie ist Ausdruck systolischer Überlastung. Zwischen pulmonaler Hypertonie und Hypertrophie des rechten Ventrikels besteht eine gute Korrelation. Eine Abweichung der Achse nach rechts ist dann die Regel. Die Hypertrophie des rechten Ventrikels ist durch hohe R-Zacken in V_1 und tiefe S-Zacken in V_5 und V_6 gekennzeichnet und nicht so ausgeprägt wie bei reinen Pulmonalstenosen. Sie ähnelt eher der Hypertrophie des rechten Ventrikels bei Fallotscher Tetralogie.

Eine große Zahl der Patienten mit VSD hat im Elektrokardiogramm Zeichen kombinierter Ventrikelypertrophie. Es sind dann hohe R-Zacken in V_1 , V_5 und V_6 sowie biphasische Komplexe in V_3 und V_4 vorhanden (s. Abb. 323). Die P-Zacke ist bei VSD oft verändert, ihre Dauer ist häufig verlängert. Bei VSD sind Vergrößerungen des linken Vorhofs durch den vermehrten Lungenvenenrückfluß häufiger, kommen in etwa 30% der Fälle vor. Bei großem VSD mit pulmonaler Hypertonie sieht man mitunter einen atrio-ventrikulären Block, der durch eine direkte anatomische Veränderung des Reizleitungssystems zu erklären ist.

Röntgenuntersuchung. Herzaufnahmen im frontalen Strahlengang sowie im linken und rechten vorderen schrägen Durchmesser sind von großem diagnostischem Wert. Bei Patienten ohne Hypertrophiezeichen im Elektrokardiogramm ist auch oft das Herz in seiner Form und Größe röntgenologisch normal.

Auffallende röntgenologische Zeichen sind allgemeine Vergrößerung des Herzens mit stark prominentem Pulmonalsegment und deutlich



Abb. 323. Elektrokardiogramm bei Ventrikelseptumdefekt. Rechtstyp. Rechts- und Linkshypertrophie. Druck im rechten Ventrikel 90/0

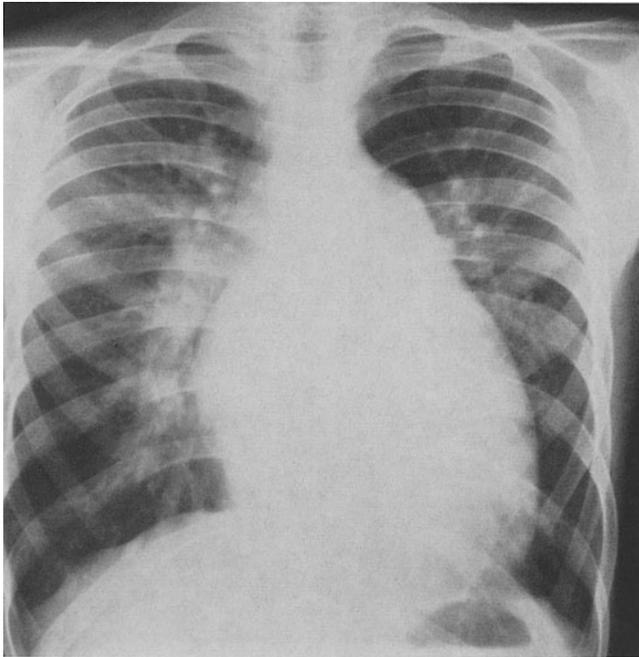


Abb. 324. Herzfernaufnahme bei Ventrikelseptumdefekt. Erheblich vergrößertes Herz. Prominentes Pulmonalsegment. Erheblich vermehrte Lungengefäßzeichnung. Nach unten deutende Herzspitze

vermehrter Lungengefäßzeichnung. Bei den unkomplizierten VSD mit großem Shuntvolumen kommt die allgemeine Herzvergrößerung durch den großen linken Ventrikel

zustande, während bei pulmonaler Hypertonie der rechte Ventrikel ebenfalls vergrößert ist. Im linken vorderen schrägen Durchmesser überlagert dann der linke Ventrikel die Wirbelsäule und im rechten vorderen schrägen Durchmesser berührt der rechte Ventrikel die vordere Brustwand. Bei pulmonaler Hypertonie nimmt die in der Hilusgegend beiderseits noch dichte Lungengefäßzeichnung in der Peripherie wieder ab. Bei der Durchleuchtung des Herzens fällt der stark prominente und sehr überaktive Pulmonalbogen auf. Die vermehrte Aktivität der Arteria pulmonalis ist bis in die kleinen Verzweigungen beider Lungenarterien zu beobachten und man sieht Hilustanzen. Ein Breischluck läßt die Lage des Aortenbogens und die Vergrößerung des linken Vorhofs erkennen. Bei geringem Shuntvolumen kann das Hilustanzen fehlen. Hilustanzen findet sich aber auch bei pulmonaler Hypertonie mit kleinem Shuntvolumen. Die peripheren Lungenarterien sind dann jedoch nicht überaktiv. Bei Kleinkindern ist die Beurteilung der Herzfernaufnahme mitunter schwierig, weil die Konfiguration des Herzens uncharakteristisch ist. Der Gefäßschatten ist dann oft von einer großen Thymsdrüse verdeckt und außer der Herzvergrößerung weist vor allem die vermehrte Lungengefäßzeichnung auf ein großes Shuntvolumen hin. Eine Vergrößerung des rechten Vorhofs ist bei VSD nicht die Regel (Abb. 324).

Herzkatheterisierung. Zum Nachweis eines VSD, vor allem zur präoperativen Vorbereitung, ist eine Katheterisierung des Herzens unbedingt notwendig. Die ersten Katheterdaten von VSD wurden von BING u. Mitarb. (1947a) mitgeteilt. Ein Sauerstoffanstieg des venösen Blutes um 1—1,5 Vol-% oder des entsprechenden Wertes der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel gilt als signifikant. Es ist ratsam, mindestens drei Blutproben im rechten Ventrikel zu entnehmen, am besten in der Einflußbahn, in einer

Mittelposition und im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels. Die letzteren sind von besonderem Wert, da Blutproben in der Einflußbahn noch sehr durch die Mischung des

unterschiedlichen Blutes der oberen und unteren Hohlvene beeinflusst sind (WOOD et al. 1954). Bei einem großen Defekt mit großem Links-Rechts-Shuntvolumen findet sich ein beträchtliches Ansteigen des Sauerstoffgehaltes des Blutes im rechten Ventrikel. In der Pulmonalarterie findet sich in der Regel ein Fortbestehen der erhöhten Sauerstoffwerte des rechten Ventrikels oder ein etwas niedrigerer Sauerstoffgehalt, der durch eine weitere Mischung des Blutes hervorgerufen wird.

Für die Beurteilung der hämodynamischen Verhältnisse wie auch für die Indikationsstellung zur Operation ist die Messung der Drucke in den katheterisierten Herzabschnitten wichtig. Eine pulmonale Hypertonie kann durch einen großen Shunt wie auch durch einen erhöhten Lungengefäßwiderstand oder durch beides hervorgerufen werden. Etwa zwei Drittel der Patienten mit VSD haben in der Arteria pulmonalis und im rechten Ventrikel einen Druck, der geringer ist als der Druck im großen Kreislauf. Bei einem Drittel der Patienten nähert sich der Druck dem Systemdruck oder er ist diesem gleich. Hyperkinetische Druckerhöhungen im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis, die bei normalem Lungengefäßwiderstand durch ein großes Shuntvolumen entstehen, wie auch pulmonale Hypertonie auf der Basis eines erhöhten Lungengefäßwiderstandes finden sich in allen Altersgruppen, vom Kleinkind bis zum Erwachsenen. Bei pulmonaler Hypertonie mit erhöhtem Lungengefäßwiderstand ist oft ein signifikanter Anstieg der Sauerstoffsättigung im Ausflustrakt des rechten Ventrikels nicht mehr feststellbar. Meist findet sich dann eine deutliche Sauerstoffuntersättigung der Aorta oder ihrer Äste. Eine Punktion der Arteria femoralis zum Zwecke der Sauerstoffbestimmung des peripheren Arterienblutes ist daher im Zusammenhang mit der Herzkatheterisierung unbedingt notwendig. Bei hyperkinetischer Druckerhöhung durch großen Links-Rechts-Shunt ist ein großer Sauerstoffsprung im rechten Ventrikel vorhanden.

Mitunter gelingt es, den Herzkatheter aus dem rechten Ventrikel durch den Defekt in den linken Ventrikel oder direkt in die ascendierende Aorta vorzuschieben. Eine Aortenkatheterisierung vom rechten Ventrikel aus durch einen Ventrikelseptumdefekt ist nicht beweisend für ein Überreiten der Aorta.

Bei den erwähnten Ventrikelseptumdefekten mit Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof findet sich der Anstieg der Sauerstoffsättigung bereits im rechten Vorhof. Dadurch liegt die Gefahr nahe, daß solche Defekte mit Vorhofseptumdefekten verwechselt werden. Meist sind die übrigen klinischen Untersuchungsergebnisse dann aber für Vorhofseptumdefekt uncharakteristisch.

Der Nachweis kleiner Ventrikelseptumdefekte mit geringem Links-Rechts-Shuntvolumen ist bei der Herzkatheterisierung mit der Sauerstoffanalyse allein oft schwierig und unzuverlässig. Man hat daher in den letzten Jahren nach feineren Methoden zum Nachweis kleiner Defekte gesucht. Durch die Registrierung von *Farbstoffverdünnungskurven* mit Injektion eines Farbstoffes entweder in die venöse Strombahn, am besten aber in das linke Herz proximal zum Shunt können auch kleine Shuntvolumina eindeutig nachgewiesen und lokalisiert werden (APITZ und BEUREN 1963). Nach intrakardialer Injektion des Farbstoffes wird die Farbstoffkonzentration in einer peripheren Arterie durch Arterienpunktion und Oxymetrie oder unblutig über Ohroxymeter fortlaufend registriert. Dabei entstehen für die jeweilige hämodynamische Situation charakteristische Kurven (SWAN et al. 1957, AGUSTSSON et al. 1957).

Ebenfalls zum Nachweis kleiner Defekte mit geringem Shuntvolumen wurden die sog. *Fremdgasmethoden* entwickelt. MORROW u. Mitarb. (1958) benutzen Stickoxydul oder radioaktives Krypton zur Feststellung kleinster Links-Rechts-Shunts. Das Fremdgas wird vom Patienten inhaliert und erscheint sofort nach den ersten Atemzügen in hoher Konzentration im Lungenvenenblut, im linken Ventrikel und in den peripheren Arterien. Bei intaktem Ventrikelseptum findet sich im rechten Ventrikel erst nach 1 min eine Spur von Stickoxydul. Wenn ein Links-Rechts-Shunt vorhanden ist, wird Stickoxydul durch den VSD erheblich früher und in größerer Konzentration im Blut des rechten Ventrikels erscheinen. Die Zahl diagnostischer Irrtümer bei kleinen Shunts ist mit dieser Methode erheblich geringer als bei der üblichen Bestimmung des Sauerstoffgehaltes venösen Blutes.

Nach unseren Erfahrungen mit Farbstoffverdünnungskurven und mit Fremdgasmethoden sind beide Verfahren in ihrer Empfindlich-

keit zum Nachweis kleiner Defekte gleich gut. Ohne Zweifel gibt es aber auch kleine VSD, bei denen sowohl die Farbstoffverdünnungskurven als auch die Fremdgasmethode Grenzwerte ergeben, die eine sichere Entscheidung, ob ein Shunt vorliegt, nicht zulassen.

Nach Einführung der *intrakardialen Phonokardiographie* (YAMAKAWA et al. 1954, SOULIÉ 1954) wurde diese auch für die Diagnostik von VSD herangezogen (LEWIS et al. 1959, BEUREN

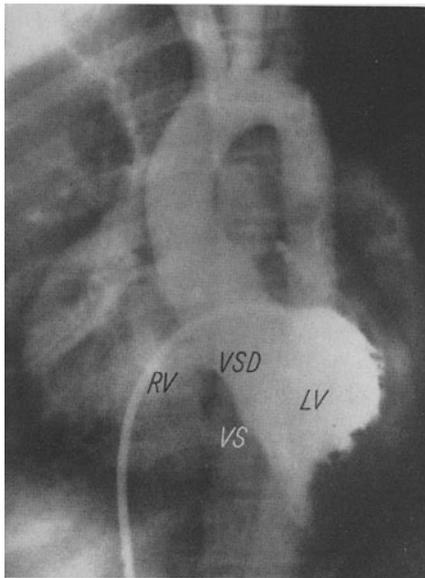


Abb. 325. Selektives Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel bei Ventrikelseptumdefekt. Linker vorderer schräger Durchmesser. *LV* linker Ventrikel, *VSD* Ventrikelseptumdefekt, *RV* rechter Ventrikel, *VS* Ventrikelseptum. Beachte die Lage des Ventrikelseptumdefektes unmittelbar unter der Aortenklappenbasis

und APITZ 1963a). Über einen in den rechten Ventrikel eingeführten Mikrophonkatheter können in der Nähe der Defekte scharfe systolische Geräusche registriert werden, die je nach der Größe des Shuntvolumens verschieden lautstark sind. Man hatte ursprünglich angenommen, daß intrakardial registrierte pathologische Geräusche nur in distal vom Defekt gelegenen Herzabschnitten registriert werden können und daß diese Geräusche nicht in andere Herzhöhlen fortgeleitet werden. Dies ist jedoch nicht der Fall. Zur Diagnostik von VSD sollte man sich daher keinesfalls allein auf die Registrierung eines systolischen Geräusches im rechten Ventrikel verlassen. Für die Differenzierung der oben erwähnten VSD mit Shunt

vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof von Vorhofseptumdefekten hat sich uns die intrakardiale Phonokardiographie in einer Reihe von Fällen bewährt. Man kann hier im rechten Vorhof ein scharfes systolisches Geräusch registrieren, das bei Vorhofseptumdefekten nicht vorhanden ist, da bei diesen der Links-Rechts-Shunt in der Diastole stattfindet.

Angiokardiographie. Ein intravenöses Angiokardiogramm ist im allgemeinen beim VSD nicht von besonderem diagnostischem Wert. Bei intravenöser Injektion oder nach Injektion in die Arteria pulmonalis mit Zwei-Seiten-Angiokardiographie läßt sich meist nur ein indirekter Anhalt für einen Links-Rechts-Shunt durch Wiederauffüllung der Arteria pulmonalis darstellen. Wertvoller ist die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel. Mitunter gelingt es, einen normalen Angiokardiographie-Katheter durch ein offenes Foramen ovale über den linken Vorhof in den linken Ventrikel einzuführen und dort die Kontrastmittelinjektion vorzunehmen. Wo dies nicht möglich ist, hat sich uns die transeptale Punktion des linken Vorhofs und Katheterisierung des linken Ventrikels mit nachfolgender Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel als äußerst zuverlässige Methode zur genauen Differenzierung von Ventrikelseptumdefekten erwiesen (BEUREN und APITZ 1963b, c). Bei Aufnahmen im linken und rechten vorderen schrägen Durchmesser erkennt man nach der Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel genau die Größe und Lage des Ventrikelseptumdefektes, wie auch die Größe des Shuntvolumens. Die Methode erlaubt ebenfalls die Darstellung von Ventrikelseptumdefekten mit Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof und die Differenzierung muskulärer und membranöser Ventrikelseptumdefekte sowie multipler Ventrikelseptumdefekte. Ebenfalls ist eine Unterscheidung vom Canalis atrioventricularis communis möglich (Abb. 325). Angiogramme der kleinen Lungenarterien sind auch zur Beurteilung der Strukturveränderungen der Pulmonalarterien bei pulmonaler Hypertonie geeignet (BOLT und RINK 1960). Die Kontrastmitteldarstellung von kleinen Ventrikelseptumdefekten nach Injektion des Kontrastmittels in den linken Ventrikel ist nach unseren Erfahrungen sogar den Fremdgasmethode und Farbstoffverdünnungsmethoden erheblich überlegen.

Diagnose — Differentialdiagnose. Mit den üblichen einfachen klinischen Untersuchungsmethoden ohne Herzkatheterisierung kann ein VSD diagnostiziert werden, wenn ein lautes und rauhes systolisches Geräusch, am lautesten im 3. und 4. linken Intercostalraum, vorhanden ist und wenn dort selbst ein systolisches Schwirren gefühlt wird. Die Herzfernaufnahme zeigt eine vermehrte Lungengefäßzeichnung mit mehr oder weniger prominenter Arteria pulmonalis und betonter, nach unten deutender Herzspitze. Bei der Röntgendurchleuchtung ist Hilustanzen zu beobachten. Im EKG kann eine Hypertrophie des linken Ventrikels, des rechten Ventrikels oder eine kombinierte Ventrikelhypertrophie registriert werden.

Das klinische Bild läßt bereits Rückschlüsse auf die große Variationsbreite im hämodynamischen Verhalten des VSD zu. Bei normaler Herzgröße, mäßig ausgefülltem Pulmonalsegment und normaler Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild sowie normalem EKG bei typischem Auskultationsbefund handelt es sich um einen kleinen Ventrikelseptumdefekt mit geringem Links-Rechts-Shuntvolumen. Ist das Herz mäßig bis mittelstark vergrößert und hört man das typische systolische Geräusch und zeigt das EKG eine Hypertrophie des linken Ventrikels, so handelt es sich um einen Ventrikelseptumdefekt mittlerer Größe mit entsprechendem Shuntvolumen bei normalem Lungengefäßwiderstand. Ist das Herz erheblich vergrößert, bei überaus aktiven Pulmonalarterien mit Hilustanzen und einer kombinierten Ventrikelhypertrophie im EKG, so handelt es sich um einen VSD mit großem Shuntvolumen und erhöhtem Druck in der Arteria pulmonalis. Deutliches systolisches Schwirren ist vorhanden. Sieht man im EKG ein Überwiegen der Hypertrophie des rechten Ventrikels und tritt bei Anstrengungen leichte Cyanose auf und ist das Herz nur mäßig vergrößert und die Lungengefäßzeichnung in der Peripherie eher vermindert, so handelt es sich um einen VSD mit pulmonaler Hypertonie und bidirektionalem Shunt oder reinem Rechts-Links-Shunt. Das systolische Geräusch ist in diesen Fällen gewöhnlich kürzer und leiser und P_2 ist laut und paukend.

Die *Differentialdiagnose* kann ohne Herzkatheterisierung mitunter Schwierigkeiten bereiten. Eine Reihe von Herzfehlern mit ähnlichem Herzgeräusch muß ausgeschaltet wer-

den. Differentialdiagnostisch kommen vor allem reine Mitralsuffizienz, valvuläre Pulmonalstenosen oder auch isolierte Infundibulumstenosen des rechten Ventrikels, Aortenstenosen und mitunter Vorhofseptumdefekte in Frage. Die Unterscheidung von funktionellen Herzgeräuschen ist meist einfach.

Das Geräusch einer reinen Mitralsuffizienz kann einen VSD vortäuschen. Das charakteristische systolische Schwirren im 3. und 4. linken Intercostalraum fehlt bei Mitralsuffizienzen. Hilustanzen gibt es bei Mitralsuffizienz nicht. Valvuläre Pulmonalstenosen oder Infundibulumstenosen des rechten Ventrikels können mitunter schwierig von VSD zu differenzieren sein. Bei der reinen Pulmonalstenose kann eine weitreichende poststenotische Dilatation mitunter eine vermehrte Lungengefäßzeichnung vortäuschen. Das Geräusch ist ebenfalls rau und die Stelle der größten Intensität bei Kleinkindern oft nicht mit Sicherheit festzustellen, vor allem wenn das Geräusch weit fortgeleitet über dem ganzen Präkordium zu hören ist. Der Charakter des 2. Pulmonaltones, der bei der Pulmonalstenose leiser ist, kann differentialdiagnostisch besonders wichtig sein. Das EKG ist von großem Wert, da bei sehr lautem Geräusch am linken Sternalrand mit einem Schwirren, bei Pulmonalstenose eine erhebliche Hypertrophie des rechten Ventrikels vorhanden ist. In selten schwierigen Fällen muß die Katheterisierung entscheiden. Bei der Infundibulumstenose des rechten Ventrikels ist das systolische Geräusch ebenfalls im 3. und 4. linken Intercostalraum am lautesten zu hören und dort auch mitunter ein systolisches Schwirren vorhanden. Ausgeprägte Rechtshypertrophie im EKG und das Fehlen von Hilustanzen beim Durchleuchten sprechen für Infundibulumstenose des rechten Ventrikels. Die klassische Aortenstenose ist leicht vom VSD zu differenzieren. Ihr typisches Geräusch ist am lautesten im 2. rechten Intercostalraum und weit in die peripheren Gefäße fortgeleitet. Mitunter findet man aber bei Aortenstenosen, vor allem bei Kindern bis zum 6. oder 7. Lebensjahr, das Maximum des systolischen Geräusches am unteren linken Sternalrand wie beim VSD. Oft kann man dann im Verlauf einiger Jahre die Verlagerung des systolischen Geräusches vom unteren linken Sternalrand in den 2. rechten Intercostalraum beobachten. Bei Kleinkindern mit der Verdachtsdiagnose

eines Ventrikelseptumdefektes sollte man differentialdiagnostisch immer an eine Aortenstenose denken.

Gewöhnlich ist die Unterscheidung von Vorhofseptumdefekten einfach. Oft weisen aber Herzgröße und -form sowie die Lungengefäßzeichnung bei beiden Mißbildungen keine wesentlichen Unterschiede auf. Das Geräusch des Vorhofseptumdefektes ist im allgemeinen weicher und kürzer und am lautesten im 2. linken Intercostalraum. Bei mäßiger Hypertrophie des rechten Ventrikels mit inkomplettem Rechtsschenkelblock ist ein Vorhofseptumdefekt wahrscheinlicher.

Die geschilderten Septumdefekte mit einem Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof oder rechten Ventrikel und rechten Vorhof können klinisch oft nicht von anderen Ventrikelseptumdefekten unterschieden werden. Selbst mit vollständigen Herzkatheterdaten ist es oft unmöglich, eine einwandfreie Diagnose zu stellen. Die Fälle von HULTGREN et al. (1958) sind alle präoperativ diagnostiziert und bei der Operation bestätigt worden. Sie hatten alle einen reinen Shunt vom linken Ventrikel in den rechten Vorhof, während der Fall von FERENCZ (1957) wesentlich komplizierter war, da der Patient durch die Mißbildung der Mitralklappe das Bild einer Aortenstenose mit Mitralsuffizienz bot. Die Differentialdiagnose umfaßt vor allem den Vorhofseptumdefekt und die fehlmündenden Lungenvenen, Ventrikelseptumdefekt mit Tricuspidalsuffizienz sowie auch in den rechten Vorhof rupturierte Aneurysmen des Sinus von Valsalva. Die selektive Angiokardiographie mit Injektion des Kontrastmittels in den linken Ventrikel und Aufnahmen im frontalen und seitlichen Strahlengang bietet die beste Differenzierungsmöglichkeit aller genannten in Frage kommenden Defekte.

Zusätzliche Mißbildungen. Als zusätzliche Mißbildung kommen beim VSD vor allem der offene Ductus arteriosus, der Vorhofseptumdefekt, die Aortenisthmusstenose und die Aorteninsuffizienz vor.

Im Kleinkindesalter ist ein zusätzlicher offener Ductus arteriosus oft schwer zu erkennen. Später hört man im allgemeinen das typische kontinuierliche Geräusch im linken oberen Präkordium. Bei den älteren Kindern wird dann auch häufig nur ein Ductus vermutet und der zusätzliche VSD zunächst nicht

erkannt. Eine Herzkatheterisierung und vor allem eine retrograde Aortographie sichern die Diagnose. Die Erkennung der Kombination eines Ventrikelseptumdefektes und eines offenen Ductus arteriosus ist vor allem im Kleinkindesalter sehr wichtig, da die frühe Operation des offenen Ductus den Kindern bereits hilft, die ersten Lebensjahre zu überstehen. Der VSD kann dann später operiert werden.

Eine Aortenisthmusstenose findet sich ebenfalls mitunter kombiniert mit VSD. Bei fehlenden Femoralarterienpulsen oder nur schwach tastbaren Pulsen in der Arteria femoralis und bei gleichzeitig vorhandenem lautem systolischen Geräusch am unteren linken Sternalrand sollte immer an die Möglichkeit einer Aortenisthmusstenose mit VSD gedacht werden. Die selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel ist die beste Untersuchungsmethode, beide Mißbildungen gleichzeitig darzustellen.

Eine interessante und nicht seltene Kombination von VSD mit Aorteninsuffizienz wurde von TAUSSIG und SEMANS (1940) mitgeteilt. Es handelt sich dabei gewöhnlich um hohe membranöse Ventrikelseptumdefekte mit mehr oder weniger überreitender Aorta. Die Aorteninsuffizienz ist dadurch bedingt, daß die rechte Aortenklappentasche in den Defekt hineinhängt und der VSD bis an den Aortenklappenring reicht. Bei diesen Defekten entstehen typische systolisch-diastolische Geräusche am mittleren linken Sternalrand und im 2. rechten Intercostalraum (SPENCER et al. 1962, KECK et al. 1963, NADAS et al. 1964). Ihr Nachweis gelingt am besten durch retrograde Aortographie. Sie sind oft schwer von rupturierten Aneurysmen des Sinus von Valsalva zu unterscheiden.

Transpositionen der großen Gefäße können oft lange nur mit mäßiger Cyanose einhergehen und mit VSD und Eisenmengerscher Reaktion verwechselt werden, vor allem, wenn es sich um Transpositionen mit überreitender Arteria pulmonalis handelt (BEUREN 1960a). So wurde der Originalfall einer Taussig-Bing-Transposition (TAUSSIG und BING 1949) seinerzeit von den Autoren zunächst als Eisenmenger-Komplex diagnostiziert. Selektive Angiokardiographie ermöglicht die Differentialdiagnose (BEUREN 1960a).

Verlauf und Prognose. Kleine Ventrikelseptumdefekte mit mäßigem Shuntvolumen

haben eine gute Prognose. Die Kinder machen eine normale und im allgemeinen durch nichts gestörte Entwicklung durch. Der Defekt wird oft erst bei einer Routineuntersuchung entdeckt. Solche Patienten sind in der Lage, ein voll leistungsfähiges Leben zu führen. Die Herzvergrößerung bleibt geringgradig. Ob die Lebenserwartung bei einem kleinen VSD völlig normal ist, ist zu bezweifeln und schwer zu entscheiden. Es sind Ventrikelseptumdefekte bei Sektionen sehr alter Personen als Nebenfund festgestellt worden. So der im Jahre 1927 von WEISS veröffentlichte Fall eines 79 Jahre alten Mannes (WEISS 1927).

Anders liegen die Dinge beim großen VSD, der im Säuglingsalter mit wiederholten Pneumonien, großem Herzen und kardialer Dekompensation Krankenhausbehandlung notwendig macht. Dies sind die Fälle mit großem Shuntvolumen und geringem Lungengefäßwiderstand. Ein großer Teil dieser Kinder stirbt im 1. Lebensjahr. Die Patienten mit pulmonaler Hypertonie auf der Basis eines hohen Lungengefäßwiderstandes haben in den ersten Lebensjahren sicher weniger Schwierigkeiten, auf die Dauer aber ebenfalls eine schlechte Prognose (BLOOMFIELD 1964).

Eine interessante Entwicklung im weiteren Verlauf des VSD wurde von GASUL et al. (1957) beschrieben und ist in der Zwischenzeit wiederholt bestätigt worden. Diese Autoren haben bei zehn Kindern Katheterisierungen des Herzens im 1. Lebensjahr und erneut im Alter von 3—5 Jahren durchgeführt. Zwei dieser Kinder hatten im 1. Lebensjahr einen isolierten großen VSD ohne jeden Anhalt für organische Pulmonalstenose. Diese Patienten entwickelten in der Zwischenzeit eine Infundibulumstenose des rechten Ventrikels. Es bestand nach wie vor ein Links-Rechts-Shunt, während ein drittes Kind, bei dem ebenfalls bei der Re katheterisierung eine Infundibulumstenose nachgewiesen werden konnte, eine typische Fallotsche Tetralogie mit Rechts-Links-Shunt hatte. Dieses Kind hatte im 1. Lebensjahr einen lauten 2. Pulmonalton, der später deutlich vermindert war. Die Autoren vermuteten, daß bei diesen Fällen mit isoliertem VSD die vermehrte Durchströmung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels durch den großen Links-Rechts-Shunt zu einer Hypertrophie der Crista supraventricularis und schließlich zu einer regelrechten Infundibulumstenose des rechten

Ventrikels führt. Bei einer extremen Entwicklung dieser Infundibulumstenose kann es zu einer typischen Fallotschen Tetralogie kommen.

Zu kardialer Dekompensation kommt es beim VSD vor allem im 1. Lebensjahr, dem Zeitpunkt, in dem die meisten Patienten mit dieser Herzmißbildung bereits in ärztliche Behandlung kommen. Von den von uns im 1. Lebensjahr bereits erfaßten 148 Patienten mit VSD sind insgesamt 55 gestorben, davon 54 im 1. Lebensjahr (APITZ und BEUREN 1963). Wenn das 1. Lebensjahr zunächst einmal überstanden ist, geht es den Kindern gewöhnlich für längere Zeit besser. Später bleiben selbst erheblich vergrößerte Herzen jahrelang unverändert und ohne weiter zunehmende Herzvergrößerung. Man sieht mitunter auch Patienten, die etwa im 5. Lebensjahr einen pulmonalen Hochdruck hatten, der dann im 8. oder 10. Lebensjahr bei wiederholter Katheterisierung nicht mehr feststellbar oder erheblich zurückgegangen ist. Dies ist nur durch eine verbesserte Anpassung der Lungenstrombahn an die hämodynamische Situation zu erklären (BEUREN 1960b).

Eine relativ häufige Komplikation ist bei den das 1. Lebensjahr überlebenden Patienten mit VSD die Entwicklung einer *bakteriellen Endokarditis*. Nach ABBOTT (1925) kommt dies in etwa 22% der Fälle vor. Diese Zahl dürfte für die heutigen Verhältnisse, mit der Neigung, auch kleine fieberhafte Infekte antibiotisch zu behandeln, zu hoch sein. GELFMAN und LEVINE (1942) haben diese Frage ebenfalls untersucht. Die Autoren haben auf die Empfänglichkeit der Herzen mit den geringsten pathoanatomischen Veränderungen für bakterielle Endokarditis hingewiesen. Die Gefahr für die Entwicklung einer bakteriellen Endokarditis ist bei kongenitalen Herzmißbildungen besonders während der Entwicklungsjahre und im frühen Erwachsenenalter groß. Bevorzugter Sitz für bakterielle Infektionen sind die Ränder der Defekte sowie die dem VSD gegenüberliegende Innenwand des rechten Ventrikels, auf die das kurzgeschlossene Blut aufprallt.

Zunehmende Herzinsuffizienz, Pneumonien und bakterielle Endokarditis sind die Haupttodesursachen bei Patienten mit VSD in allen Lebensabschnitten.

Therapie. Viele Kinder mit einem Ventrikelseptumdefekt haben für lange Zeit eine normale körperliche Leistungsfähigkeit, selbst

wenn das Herz mäßig vergrößert ist. Eine Einschränkung der körperlichen Belastungen oder eine medikamentöse Behandlung ist dann nicht notwendig. Liegt eine erhebliche Herzver-

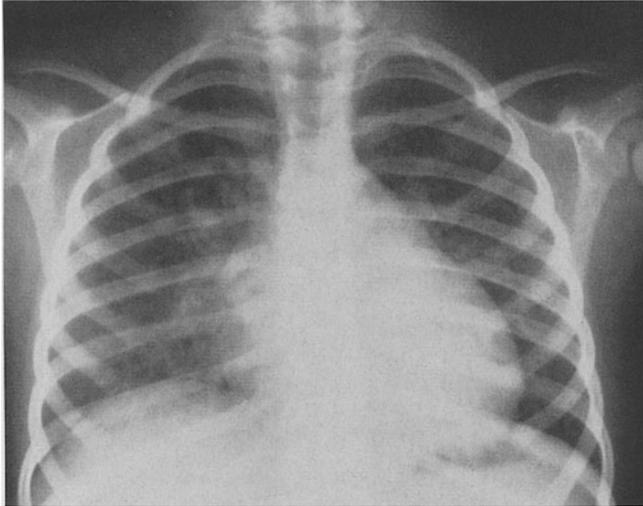


Abb. 326a. Präoperative Herzfernaufnahme bei Ventrikelseptumdefekt. Erheblich vergrößertes Herz und verminderte Lungengefäßzeichnung

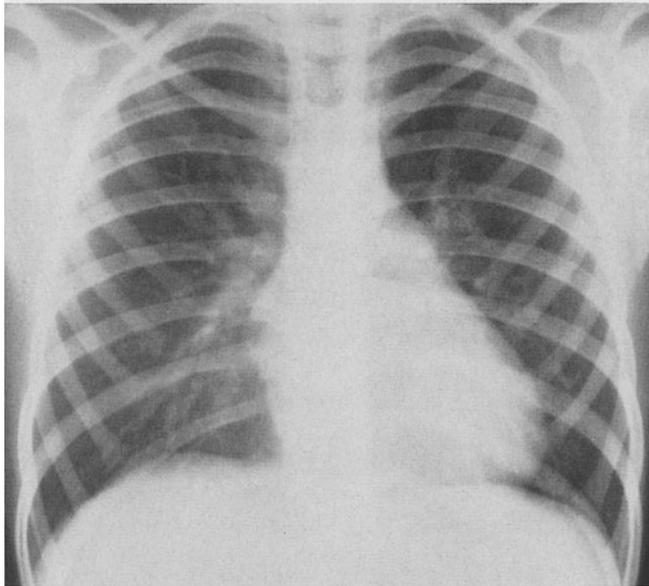


Abb. 326b. Postoperative Aufnahme des gleichen Falles wie in Abb. 326a. Herzgröße bereits zurückgegangen. Normalisierung der Lungengefäßzeichnung

größerung vor, so ist eine Einschränkung der körperlichen Belastungen angezeigt. Auch Kinder mit pulmonaler Hypertonie bei VSD sollen ihre Leistungsgrenze selbst finden, falls das Herz nicht sehr vergrößert ist. Über große Anstrengungen bei Wettkämpfen sollten vermieden werden.

Bei mäßig vergrößerten Herzen ist eine Digitalisierung nicht notwendig. Bei erheblicher Vergrößerung des Herzens ist eine laufende *Digitalis-Behandlung* angezeigt. Eine einmal notwendig gewordene Digitalis-Behandlung wird bis zur Operation selten überflüssig. Eine zeitweilige Digitalis-Behandlung oder häufig unterbrochene Digitalis-Behandlung ist nur von geringem Wert. Selbstverständlich ist bei weiteren Dekompensationserscheinungen die Digitalis-Therapie immer angezeigt. Fehlen solche, so sollte als Richtschnur für die Digitalisierung immer die Größe des Herzens gelten.

Die Infektneigung der Kinder und die damit immer wieder verbundene Beeinträchtigung der allgemeinen Entwicklung und des Kreislaufs wird am besten frühzeitig antibiotisch behandelt. Frühzeitige *antibiotische Behandlung* ist ebenfalls zur Vermeidung bakterieller Endokarditiden notwendig. Bei besonders anfälligen und gefährdeten Kindern ist oft in den Wintermonaten eine ständige orale Penicillin-Prophylaxe ratsam. Auch Zahnextraktionen sollten unter Penicillinschutz vorgenommen werden.

Bei Kleinkindern sind regelmäßige ambulante Kontrollen in kurzen Abständen notwendig, um etwa einsetzende Dekompensation frühzeitig zu erfassen.

Im Jahr 1955 wurden in den USA die ersten VSD *operativ verschlossen* (LILLEHEI et al. 1956). Nach jahrelangen Vorarbeiten von GIBBON (1937, 1959) und GIBBON et al. (1954) werden seit 1956 Ventrikelseptumdefekte mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufes operativ verschlossen. Die Hypothermie, die zur Operation von Vorhofseptumdefekten und Pulmonalstenosen benutzt wird, ist für intraventrikuläre Eingriffe ungeeignet. Die Entwicklung leistungsfähiger Pumproxygenatoren ermöglichte die Aufrechterhaltung einer adäquaten Perfusion des Körperkreislaufes und die extrakorporale Oxygenierung des venösen Blutes bei Operationen mit lang-

dauernder Ausschaltung des Herzens als zentrales Kreislauforgan. Am teilweise stillgelegten Herzen (MELROSE et al. 1955, EFFLER et al. 1956) ist man in der Lage, unter Sicht des Auges Ventrikelseptumdefekte zu verschließen (ZENKER et al. 1959a, b, KIRKLIN et al. 1960, DERRA et al. 1960, KLINNER et al. 1963, STAPENHORST et al. 1963).

Die Erfolge dieser Operationen sind ausgezeichnet und die operative Sterblichkeit liegt heute an den meisten Kliniken um 5% oder sogar niedriger. Fälle mit einem Pulmonalarteriendruck bis zu 70% des Systemdruckes haben eine besonders geringe operative Sterblichkeit. Bei erheblicher und langständiger Herzvergrößerung ist das Operationsrisiko größer. Eine frühzeitige Erfassung der Kinder mit VSD mit Klärung der hämodynamischen Situation ist daher zur Beurteilung der Operationsindikation und zur Festlegung des besten Operationsalters dringend erforderlich. Außer der Herzgröße ist für die Beurteilung der Operationsfähigkeit sowie für die Festlegung des besten Operationsalters eine Kenntnis des Druckes in der Arteria pulmonalis besonders wichtig. Bei großem Links-Rechts-Shunt spielt die Höhe des Druckes in der Lungenarterie für die Operation keine entscheidende Rolle, da die Druckerhöhung zum großen Teil hyperkinetisch bedingt ist. Bei fixiertem pulmonalem Hochdruck mit Shuntumkehr oder überwiegendem Rechts-Links-Shunt ist die Operation kontraindiziert, da nach der Operation die pulmonale Hypertonie bestehen bleibt. BURCHELL (1957a, b) hat den Ausdruck „anatomisch operabel, jedoch physiologisch inoperabel“ gebraucht, d.h. der Defekt wäre technisch einfach zu verschließen, die Hämodynamik des Lungenkreislaufs mit fixiertem Lungengefäßwiderstand erlaubt aber eine Operation nicht mehr. In Zweifelsfällen gibt eine bei der Herzkatheterisierung durchgeführte fortlaufende Registrierung des Pulmonalarteriendruckes während Inhalation von reinem Sauerstoff einen Einblick in die Rückbildungsfähigkeit der Mediahypertrophie und Intimaproliferationen der kleinen Lungenarterien.

Da die Operation von Kleinkindern im 1. Lebensjahr technisch besonders schwierig

ist, auf der anderen Seite das 1. Lebensjahr aber die höchste Sterblichkeit hat, haben MULLER und DAMMANN (1952) eine Palliativ-Operation angegeben, die zunächst eine Entlastung für das Herz und den Lungenkreislauf bringt. Die Autoren hatten beobachtet, daß es im allgemeinen Kindern mit VSD und mäßiger Pulmonalstenose (Fallotsche Tetralogie) im 1. Lebensjahr erheblich besser geht als Kindern mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt und großem Links-Rechts-Shunt. MULLER-DAMMANN haben daher durch eine Bandagierung der Arteria pulmonalis dicht oberhalb der Pulmonalklappe eine künstliche Pulmonalstenose erzeugt. Nach einigen Jahren kann bei einer Korrektiv-Operation die künstliche Pulmonalstenose wieder entfernt werden und der Ventrikelseptumdefekt verschlossen werden. Das Risiko dieser Operation ist jedoch hoch.

Wegen der besonders gefährdeten Lage der Kinder mit großem VSD im 1. Lebensjahr ist es wünschenswert, bei diesen Kindern den Defekt frühzeitig mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine zu verschließen. KONCZ u. Mitarb. (1963) haben eine Reihe von Ventrikelseptumdefekten bereits im 1. Lebensjahr bei einem Körpergewicht von 6000 g erfolgreich verschlossen. Das Operationsrisiko ist bei diesen Kindern selbstverständlich größer als bei älteren Kindern.

Die Abb. 326 zeigt prä- und postoperative Herzfernaufnahmen eines Patienten mit Ventrikelseptumdefekt.

Zur Operationsindikation kann zusammenfassend gesagt werden, daß bei Kindern mit kleinem VSD, normaler Herzgröße und normaler körperlicher Leistungsfähigkeit und normalem EKG keine Indikation zur Operation besteht (BEUREN 1961). Kinder mit deutlicher Herzvergrößerung und großem Shuntvolumen sowie Hypertrophie des linken Ventrikels im EKG sollten in absehbarer Zeit operiert werden. Bei Kindern mit erheblicher Herzvergrößerung und kombinierter Ventrikelypertrophie im EKG sowie mit hyperkinetischer pulmonaler Hypertonie sollte sofort die Operation durchgeführt werden. Wenn ein überwiegender Rechts-Links-Shunt vorliegt, ist eine Operation kontraindiziert.

Literatur

ABBOTT, M. E.: On the incidence of bacterial inflammatory processes in cardiovascular de-

fects and on malformed semilunar cusps. Ann. clin. Med. 4, 189 (1925).

- ABBOTT, M. E.: Congenital heart disease. In Nelson's looseleaf. *Medicine* (Baltimore) **4**, 207 (1932).
- ADAMS, F. H., and J. LIND: Physiological studies on the cardiovascular status of normal newborn infants. (With special reference of the ductus arteriosus.) *Pediatrics* **19**, 431 (1957).
- — and L. RAURAMO: Effects of acetylcholine, adrenalin, noradrenalin, and oxygen on the pulmonary hypertension of normal newborn infants. *Circulation* **16**, 857 (1957).
- AGUSTSSON, M. J., J. W. DUSHANE, and H. J. C. SWAN: Ventricular septal defect in infancy and childhood. Clinical and physiologic study of 19 cases. *Pediatrics* **20**, 848 (1957).
- APITZ, J., u. A. J. BEUREN: Angeborene Herzfehler im 1. Lebensjahr. Ein Überblick über 630 herzkranken Säuglinge. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **42**, 264 (1963).
- — Farbstoffverdünnungsuntersuchungen mit Hilfe der transeptalen Punktion des linken Herzens. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **43**, 296 (1964).
- ASH, R., J. J. WOLMAN, and R. S. BROMER: Diagnosis of congenital cardiac defects in infancy; a study of thirty-two cases with necropsies. *Amer. J. Dis. Child.* **48**, 8 (1939).
- BALDWIN, E., F. DE, L. V. MOORE, and R. P. NOBLE: The demonstration of ventricular septal defect by means of right heart catheterization. *Amer. Heart J.* **32**, 152 (1946).
- BAYER, O., H. H. WOLTER u. D. BACHMANN: Pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt. *Z. Kreisl.-Forsch.* **48**, 243 (1959).
- BEUREN, A. J.: The differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery. *Circulation* **21**, 1071 (1960a).
- Der Ventrikelseptumdefekt. Diagnose, Klinik und Indikation zur Operation. In: Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, N. F. **15**, 329 (1960b).
- Indikationen zur korrekativen Chirurgie des Ventrikelseptumdefektes und der Fallot'schen Tetralogie. *M Schr. Kinderheilk.* **109**, 310 (1961).
- , u. J. APITZ: Intracardiac phonocardiography of the left heart by transeptal left atrial puncture. *Amer. Heart J.* **66**, 597 (1963a).
- — Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofs. Bericht über 120 Angiokardiographien bei 220 Punktionen. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 42 (1963b).
- — Left ventricular angiocardiography by transeptal puncture of the left atrium. *Circulation* **28**, 209 (1963c).
- BING, R. J., L. D. VANDAM, and F. D. GRAY jr.: Physiological studies in congenital heart disease. I. Procedures. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **80**, 107 (1947a).
- — — Physiological studies in congenital heart disease. III. Results obtained in five cases of Eisenmengers complex. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **80**, 323 (1947b).
- BING, R. J., L. D. VANDAM, J. C. HANDELSMAN, J. A. CAMPBELL, F. C. SPENCER, and H. E. GRISWOLD: Physiological studies in congenital heart disease. VI. Adaptions to anoxia in congenital heart disease with cyanosis. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **83**, 439 (1948).
- BLOOMFIELD, D. K.: The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. *Circulation* **29**, 914 (1964).
- BLOUNT jr., S. G., H. MUELLER, and M. C. McCORD: Ventricular septal defect. Clinical and hemodynamic patterns. *Amer. J. Med.* **18**, 871 (1955).
- BOLT, W., u. H. RINK: Die terminale Lungenstrombahn im normalen und pathologischen Angiogramm. *Fortschr. Röntgenstr.* **93**, 21 (1960).
- BRENNER, O.: Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. *Arch. intern. Med.* **56**, 1189 (1935).
- BUHL: Zit. bei H. MEYER, Über angeborene Enge der Lungenarterienbahn. *Virchows Arch. path. Anat.* **12**, 497 (1857).
- BURCHELL, H. B.: Clinical problems related to surgical repair of intracardiac defects with the aid of an extracorporeal pump-oxygenator. *Circulation* **16**, 976 (1957a).
- Selection and management of patients for cardiac surgery. *Circulation* **16**, 631 (1957b).
- B. E. TAYLOR, A. A. POLLACK, J. W. DUSHANE, and E. H. WOOD: Ventricular septal defect and pulmonary hypertension without hypoxemia. *Proc. Mayo Clin.* **23**, 507 (1948).
- BURWELL, S. C.: Studies of the circulation in congenital affections of the heart and their application to some of the problems of heart disease. *Trans. Stud. Coll. Physns Philad.* **10**, 82 (1942).
- CLARK, R. J., and P. D. WHITE: Congenital aneurysmal defect of the membranous portion of the ventricular septum (associated with heart block, ventricular flutter, Adams-Stokes syndrome and death). *Circulation* **5**, 725 (1952).
- CLAWSON, B. J.: Types of congenital heart disease in 15,597 autopsies. *Lancet* **64**, 134 (1944).
- COOMBS, C. F.: Rheumatic heart disease. New York: Wm. Wood 1924.
- COURNAND, A., R. L. RILEY, E. S. BREED, E. DE F. BALDWIN, and D. W. RICHARDS: Measurement of cardiac output in man using the technique of catheterization of the right auricle or ventricle. *J. clin. Invest.* **24**, 106 (1945).
- DALRYMPLE, J.: Diseased heart in which the root of the aorta had an opening common to the two ventricles. *Trans. path. Soc. Lond.* **1**, 58 (1847).
- DAMMANN jr., J. FR., and CH. FERENCZ: The significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. III. Defects between the ventricles or great vessels in which both

- increased pressure and blood flow may act upon the lungs and in which there is a common ejectile force. *Amer. Heart J.* **52**, 210 (1956).
- DAWES, G. S.: Changes in the circulation at birth and the effects of asphyxia. *Rec. Advances in Pediatrics*, 2nd ed. Boston: Little, Brown & Co. 1959a.
- The pulmonary circulation after birth. *Pulm. Circ. Int. Symposium. Chicago 1958. New York: Grune & Stratton 1959b.*
- J. C. MOTT, J. G. WIDDICOMBE, and D. G. WYATT: Changes in the lungs of the newborn lamb. *J. Physiol. (Lond.)* **121**, 141 (1953).
- DERRA, E., E. FERBERS, H. GRÖLKINGER, B. LÖHR, F. LOOGEN u. J. SYKOSCH: Zur Klinik und operativen Behandlung des Ventrikelseptumdefektes. *Dtsch. med. Wschr.* **85**, 634 (1960).
- DEXTER, L., F. W. HAYNES, C. S. BURWELL, E. C. EPPINGER, M. C. SOSMAN, and J. M. EVANS: Studies of congenital heart disease. III. Venous catheterization as a diagnostic aid in patent ductus arteriosus, tetralogy of fallot, ventricular septal defect, and auricular septal defect. *J. clin. Invest.* **26**, 561 (1947).
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: *Pathology of the heart* (S. E. GOULD). Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- The Lewis A. Conner memorial lecture. Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease. *Circulation* **15**, 164 (1957).
- Congenital malformations of the heart and great vessels. In: *Pathology of the heart* (S. E. GOULD). Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- , and H. B. BURCHELL: Endocardial and intimal lesions (jetimpact) as possible sites of origin of murmurs. *Circulation* **18**, 946 (1958).
- EFFLER, D. B., C. K. GROVES, F. M. SONES, and W. J. KOLFF: Elective cardiac arrest in open heart surgery. *Cleveland Clin. Quart.* **23**, 105 (1956).
- EISENMENGER, V.: Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewand des Herzens. *Z. klin. Med. (Suppl.)* **32**, 1 (1897).
- EVANS, J. R., R. D. ROWE, and J. D. KEITH: Spontaneous closure of ventricular septal defects. *Circulation* **22**, 1044 (1960).
- EVANS, W., and D. S. SHORT: Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **20**, 529 (1958).
- — and D. E. BEDFORD: Solitary pulmonary hypertension. *Brit. Heart J.* **19**, 93 (1957).
- FERENCZ, CH.: Atrio-ventricular defect of membranous septum. Left ventricular-right atrial communication with malformed mitral valve simulating aortic stenosis. Report of a case. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **100**, 209 (1957).
- FORSSMANN, W.: Die Sondierung des rechten Herzens. *Klin. Wschr.* **8**, 2085 (1929).
- FYLER, D. C., A. M. RUDOLPH, M. H. WITTENBORG, and A. S. NADAS: Ventricular septal defect in infants and children. *Circulation* **18**, 833 (1958).
- GARDINER, J. H., and J. D. KEITH: Prevalence of heart disease in Toronto children. 1948 bis 1949 Cardiac Registry. *Pediatrics* **7**, 713 (1951).
- GASUL, B. M., R. F. DILLON, V. VRLA, and G. HAIT: Ventricular septal defects. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or non-cyanotic type of tetralogy of Fallot. *J. Amer. med. Ass.* **164**, 847 (1957).
- GELFMAN, R., and S. A. LEVINE: The incidence of acute and subacute bacterial endocarditis in congenital heart disease. *Amer. J. med. Sci.* **204**, 324 (1942).
- GIBBON jr., J. H.: Artificial maintenance of the circulation during experimental occlusion of the pulmonary artery. *Arch. Surg.* **34**, 1105 (1937).
- Maintenance of cardiorespiratory functions by extracorporeal circulation. The Lewis A. Conner Memorial Lecture. *Circulation* **19**, 646 (1959).
- B. J. MILLER, A. R. DOBELL, H. C. GENGELL, and G. B. VOIGT: The closure of interventricular septal defects in dogs during open cardiotomy with the maintenance of the cardiorespiratory functions by a pumpoxygenator. *J. thorac. Surg.* **28**, 235 (1954).
- GIBSON, A., and W. M. CLIFTON: Congenital heart disease: A clinical and postmortem study of one hundred and five cases. *Amer. J. Dis. Child.* **55**, 761 (1938).
- GROSSE-BROCKHOFF, F.: Der Phasenwandel im Krankheitsbild der angeborenen Herzfehler mit hohem pulmonalem Stromvolumen. *Verh. dtsh. Ges. Kreis.-Forsch.* **23**, 201 (1957).
- F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*, S. 217—249. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- GUTZET, K.: Ein Beitrag zur Frage der Herzmißbildungen an Hand eines Falles kongenitaler Defektbildung im häutigen Ventrikelseptum und von gleichzeitigem Defekt in dem diesem Septumdefekt anliegenden Klappenzipfel der Valvula tricuspidalis. *Virchows Arch. path. Anat.* **237**, 355 (1922).
- HANDELSMAN, J. C., R. J. BING, J. A. CAMPBELL, and H. E. GRISWOLD: Physiological studies in congenital heart disease. V. The circulation in patients with isolated septal defects. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **82**, 615 (1948).
- HEATH, D., and J. E. EDWARDS: The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac defects. *Circulation* **18**, 533 (1958).
- HEMSATH, F. A., M. GREENBERG, and J. H. SHAIN: Congenital cardiac anomalies in infants. *Amer. J. Dis. Child.* **51**, 1356 (1936).
- HILLIER, T.: Congenital malformation of the heart; perforation of the septum ventricu-

- lorum establishing a communication between the left ventricle and the right atrium. *Trans. path. Soc. Lond.* **10**, 110 (1859).
- HULTGREN, H. N., F. GERBODE, J. OSBORN, and D. MELROSE: Left ventricular right-atrial shunts. *Circulation* **18**, 736 (1958).
- JAMES, L. S., and R. D. ROWE: The pattern of response of pulmonary and systemic arterial pressure in newborn and older infants to short periods of hypoxia. *J. Pediat.* **51**, 5 (1957).
- KECK, E. W., P. A. ONGLEY, O. W. KINCAID, and H. J. C. SWAN: Ventricular septal defect with aortic insufficiency. A clinical and hemodynamic study of 18 proved cases. *Circulation* **27**, 203 (1963).
- KEITH, J. D., and C. FORSYTH: Aortography in infants. *Circulation* **2**, 907 (1950).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Mac Millan Co. 1958.
- KIRKLIN, J. W., D. C. MCGOON, and J. W. DUSHANE: Surgical treatment of ventricular septal defect. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **40**, 763 (1960).
- KLINNER, W., A. SCHAUDIG u. F. SEBENING: Ergebnisse bei 500 mit der Herz-Lungen-Maschine operierten Herzfehlern. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* **302**, 91 (1963).
- KONCZ, J.: Persönliche Mitteilung 1964.
- LECKERT, J. T., and ST. S. STEINBERG: Congenital aneurysm of the membranous interventricular septum with unique anomaly of the pulmonary vessels. *Amer. Heart J.* **39**, 768 (1950).
- LEV, M.: Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- The architecture of the conduction system in congenital heart disease. III. Ventricular septal defect. *Arch. Path.* **70**, 529 (1960).
- , and O. SAPHIR: Congenital aneurysm of the membranous septum. *Arch. Path.* **25**, 819 (1938).
- LEWIS, D. H., A. ERTUGRUL, G. W. DEITZ, J. D. WALLACE, J. R. BROWN jr., and A. H. MOGHADAM: Intracardiac phonocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Pediatrics* **23**, 837 (1959).
- LOOGEN, F.: Der pulmonale Hochdruck bei angeborenen Herzfehlern mit hohem pulmonalem Steomvolumen. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **28**, 1 (1958).
- MCCULLOGH, A. W., and E. L. WILBUR: Defect of endocardial cushion development as a source of cardiac anomaly. *Amer. J. Path.* **20**, 321 (1944).
- McKUSICK, V. A.: Cardiovascular sound in health and disease. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1958.
- MELROSE, D. G., B. DREYER, H. H. BENTALL, and J. B. BAKER: Elective cardiac arrest. *Lancet* **1955II**, 2, 21.
- MITCHELL, W.: The ductus arteriosus in the neonatal period. *J. Pediat.* **51**, 12 (1957).
- MORROW, A. G., R. J. SANDERS, and E. BRAUNWALD: The nitrous-oxide test, an improved method for the detection of left to right shunts. *Circulation* **17**, 284 (1958).
- MUIR, D. C., and J. W. BROWN: Patent interventricular septum. *Arch. Dis. Childh.* **9**, 27 (1934).
- MULLER jr., W. H., and J. F. DAMMANN jr.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gynec. Obstet.* **95**, 213 (1952).
- NADAS, A. S.: Pediatric cardiology. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- C. P. SCOTT, A. J. HAUCK, and A. M. RUDOLPH: Spontaneous functional closing of ventricular septal defects. *New Engl. J. Med.* **264**, 309 (1961).
- O. S. THILENIUS, C. GRANT, LAFARGE, and A. J. HAUCK: Ventricular septal defect with aortic regurgitation. Medical and pathologic aspects. *Circulation* **29**, 862 (1964).
- PATTEN, B. M.: The changes in circulation after birth. *Amer. Heart J.* **6**, 192 (1930).
- Pathology of the heart (S. E. GOULD). Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- PERRY, C. B.: Congenital anomalies of the heart in elementary school children. *Arch. Dis. Childh.* **6**, 265 (1931).
- PERRY, E. L., H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Congenital communication between the left ventricle and the right atrium. Coexisting ventricular septal defect and double tricuspid orifice. *Proc. Mayo Clin.* **24**, 198 (1949).
- PHILPOTT, N. W.: Relative incidence of congenital cardiac abnormalities in Montreal hospitals. *J. techn. meth.* **15**, 96 (1937).
- POSSELT, A.: Die Erkrankungen der Lungenschlagader. *Ergebn. allg. Path. path. Anat.* **13**, 298 (1909).
- REEMTSMA, K., and W. M. COPENHAVER: Anatomic studies of the cardiac conduction system in congenital malformations of the heart. *Circulation* **17**, 271 (1958b).
- and O. CREECH jr.: The cardiac conduction system in congenital anomalies of the heart. *Surgery* **44**, 99 (1958a).
- RICH, A. R.: A hitherto unrecognized tendency to the development of widespread pulmonary vascular obstruction in patients with congenital pulmonary stenosis. (Tetralogy of Fallot.) *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **82**, 389 (1948).
- RILEY, R. L., A. HIMMELSTEIN, H. L. MOTLEY, H. M. WEINER, and A. COURNAND: Studies of the pulmonary circulation at rest and during exercise in normal individuals and in patients with chronic pulmonary disease. *Amer. J. Physiol.* **152**, 372 (1948).
- ROGER, H.: Recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs, par inoclusion du septum interventriculaire. *Bull. Acad. Méd. (Paris)* **8**, 1074, 1189 (1879).

- ROGERS, H. M., I. C. EVANS, and L. H. DOMEIER: Congenital aneurysm of the membranous portion of the ventricular septum: Report of two cases. *Amer. Heart J.* **43**, 781 (1952).
- ROKITANSKY, V. C.: Die Defecte der Scheidewände des Herzens. *Pathologisch-Anatomische Abhandlung*. Wien: Wilhelm Braunmüller 1875.
- ROWE, R. D., and L. S. JAMES: The normal pulmonary arterial pressure during the first year of life. *J. Pediat.* **51**, 1 (1957).
- P. VLAD, and J. D. KEITH: Selective angiography in infants and children. *Radiology* **66**, 344 (1956).
- SELZER, A.: Defect of ventricular septum. *Arch. intern. Med.* **84**, 798 (1949).
- , and G. L. LAQUEUR: The Eisenmenger complex and its relation to the uncomplicated defect of the ventricular septum. Review of thirty-five autopsied cases of Eisenmenger's complex, including two new cases. *Arch. intern. Med.* **87**, 218 (1951).
- SODI-PALARES, D., and R. M. CALDER: New basis of electrocardiography. St. Louis: C. V. Mosby Co. 1956.
- SOULIÉ, P.: Phonocardiographie intracardiaque. Second World Congr. of Cardiology. Washington, Sept. 1954.
- SPENCER, F. C., H. T. BAHNSON, and C. A. NEILL: The treatment of aortic regurgitation associated with a ventricular septal defect. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **43**, 222 (1962).
- STAHLMAN, M., S. KAPLAN, J. A. HELMSWORTH, L. C. CLARK, and H. W. SCOTT jr.: Syndrome of left ventricular-right atrial shunt resulting from high interventricular septal defect. Associates with defective septal leaflet of the tricuspid valve. *Circulation* **12**, 813 (1955).
- STAPENHORST, K., L. BRUNNER, E. F. HELLER, H. E. HOFFMEISTER, P. G. KIRCHHOFF, J. KONCZ, H. RASTAN, M. SANPRADIT u. E. ZÖCKLER: Ergebnisse intrakardialer Eingriffe mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine. *Med. Klin.* **58**, 2069 (1963).
- STEINBERG, I.: Diagnosis of congenital aneurysm of the ventricular septum during life. *Brit. Heart J.* **19**, 8 (1957).
- SWAN, H. J. C., and E. H. WOOD: Symposium on diagnostic applications of indicator dilution technics. Localization of left to right shunts. *Proc. Mayo Clin.* **32**, 486 (1957).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. New York: Commonwealth Fund. 1947.
- , and R. J. BING: Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **37**, 551 (1949).
- , and A. BLALOCK: Observations on the volume of the pulmonary circulation and its importance in the production of cyanosis and polycythemia. *Amer. Heart J.* **33**, 413 (1947).
- , and J. H. SEMANS: Severe aortic insufficiency in association with a congenital malformation of the heart of the Eisenmenger type. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **66**, 156 (1940).
- TRUEX, R. C., and J. KAIN BISHOP: Conduction system in human hearts with interventricular septal defects. *J. thorac. Surg.* **35**, 421 (1958).
- WEISS, E.: Congenital ventricular septal defect in a man aged seventy-nine. *Arch. intern. Med.* **39**, 705 (1927).
- WIMSATT, W. A., and F. T. LEWIS: Duplication of the mitral valve and a rare apical interventricular foramen in the heart of a yak calf. *Amer. Anat.* **83**, 67 (1948).
- WOOD, P.: The Eisenmenger syndrome, or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Brit. med. J.* **20**, 701 (1958a).
- Pulmonary hypertension, with special reference to the vasoconstrictive factor. *Brit. Heart J.* **20**, 557 (1958b).
- O. MAGIDSON, and P. A. O. WILSON: Ventricular septal defect with a note on acyanotic Fallot's tetralogy. *Brit. Heart J.* **16**, 387 (1954).
- YAMAKAWA, K., Y. SCHIONOYA, K. KITAMURA, T. NAGAI, and T. YAMAMOTO: Intracardiac phonocardiography. *Amer. Heart J.* **47**, 424 (1954).
- ZACHARIOUDAKIS, ST., K. TERPLAN, and E. C. LAMBERT: Ventricular septal defects in the infant age group. *Circulation* **16**, 374 (1957).
- ZENKER, R., H. BLÖMER, H. G. BROST, W. KLINNER, H. GEHL u. M. SCHMIDT-MENDE: Zur Klinik und operativen Korrektur des Ventrikelseptumdefektes. *Münch. med. Wschr.* **37**, 1541 (1919a).
- G. HEBERER, H. G. BORST, H. GEHL, W. KLINNER, R. BEER u. M. SCHMIDT-MENDE: Eingriffe am Herzen unter Sicht. *Dtsch. med. Wschr.* **84**, 577 (1959b).

Cor univentriculare biatriatum

Von P. MÜLLER-BRUNOTTE, Stockholm

Synonyma. Cor trilobulare biatriatum, Cor univentriculosum, singulärer Ventrikel, Single ventricle.

Ein *funktionell* gemeinsamer Ventrikel, in dem sich das Blut beider Vorhöfe durchmischt, ist das Hauptkennzeichen dieser seltenen Anomalie. Anatomisch findet sich oft ein rudimentäres Septum, das eine Hauptkammer von einer rudimentären Ausstromkammer abgrenzt. Zusätzlich besteht meistens eine Transposition der großen Gefäße.

Historische Daten. Die ersten Beschreibungen stammen von CHEMINEAU 1699, WILSON 1798, HOLMES 1823, VERNOW 1857, PEACOCK 1866 und POTTS 1879. Später folgten WENNER 1906, ABBOTT 1936 und TAUSSIG 1939. Zusammenfassende Darstellungen gaben TAUSSIG 1947, ROGERS und EDWARDS 1951 und CAMPBELL et al. 1953.

Häufigkeit. Es handelt sich um eine seltene Anomalie. Die absolute Häufigkeit geben KEITH et al. nach dem Material der Kinderklinik Toronto mit 1:50000 an. Die relative Häufigkeit in der Gruppe angeborener Vitien beträgt in einem klinischen Krankengut (KEITH et al., NADAS) etwa 2%. Unter den 1162 angiokardiographisch untersuchten Patienten der Karolinska Kinderklinik Stockholm findet sich in 17 Fällen ein singulärer Ventrikel, meist mit zusätzlichen Anomalien (RUDHE). In dem Obduktionsmaterial von ABBOTT, RICHMAN, FONTANA beträgt die relative Häufigkeit 2,7—3%. CLAWSON findet unter 141 angeborenen Herzfehlern sieben Fälle (4,9%). Bis 1954 sind etwa 60 Fälle veröffentlicht worden — davon nur drei Fälle ohne zusätzliche Transposition der großen Gefäße (VAN BUCHEM et al.) —, bis 1961 insgesamt etwa 100 Fälle. Die *Geschlechtsverteilung* verhält sich nach GOULD wie 2:1 zugunsten des männlichen Geschlechtes.

Embryologie. Der singuläre Ventrikel ist der Gruppe der Bulbus-Truncus-Mißbildungen zuzuordnen. Die Anomalie resultiert aus einer Hemmung der Herzentwicklung in einer sehr frühen Phase. Nachdem sich normalerweise aus dem primitiven Herzschlauch durch S-förmige Krümmung in zwei Ebenen vorn der Bulbus cordis mit Abgang eines gemeinsamen großen Gefäßes und dahinter der bis dahin ungeteilte Ventrikel gebildet haben, entwickeln sich Aorten- und Ventrikelseptum. Bei der hier vorliegenden Anomalie kommt es nicht zur Ausbildung eines Ventrikelseptums. Der Bulbus cordis persistiert als rudimentäre Ausstromkammer. Aus dieser entspringen je nach dem Zeitpunkt der Entwicklungsstörung eines der großen Gefäße oder beide, meist in transponierter Stellung.

Pathoanatomie. Als anatomisch charakteristisches Merkmal findet sich eine ungeteilte

Hauptkammer und eine rudimentäre Ausstromkammer, gelegen an der Stelle, die normalerweise von der Ausstrombahn der rechten Kammer eingenommen wird. (In Übereinstimmung mit EDWARDS werden Fälle mit rudimentär ausgebildetem Ventrikelseptum in diese Gruppe einbezogen.) Beide Herzhöhlen stehen miteinander in offener Verbindung. Die Hauptkammer kommuniziert über zwei getrennte AV-Ostien mit den beiden Vorhöfen. Von der rudimentären Ausstromkammer entspringen Aorta oder A. pulmonalis oder beide Gefäße. Bei regelrechter Entwicklung geht die A. pulmonalis von der vorn gelegenen rudimentären Kammer und die Aorta von der hinten gelegenen Hauptkammer ab. In der überwiegenden Zahl der Fälle findet sich eine Transposition der großen Gefäße (nach KEITH et al. in 80%) mit links oder rechts vor der A. pulmonalis gelegener Aorta. Das von der rudimentären Kammer ausgehende Gefäß ist in der Regel hypoplastisch. Eine zusätzliche Pulmonalstenose besteht nach KEITH et al. in etwa 25%. In einer Literaturübersicht fanden CAMPBELL et al. unter 81 Fällen 24 Pulmonalstenosen und 15 Pulmonalatriesien. Folgende weitere zusätzliche Anomalien wurden beschrieben: Truncus arteriosus communis (SIDOWAY und CHERNISH 25 Fälle), Subaortenstenose (EDWARDS und CHAMBERLIN), Hypoplasie des Aortenbogens, offenstehender Ductus arteriosus (ROGERS u. EDWARDS), Anomalien des Vorhofseptums in etwa 75%, Mitralstenose oder Mitralatriesie (KEITH et al., CASTROVINCI u. CUCCI). Ein singulärer Ventrikel gehört zu den Herzmißbildungen, die beim Ivemark-Syndrom (Milzagenesie) gefunden werden.

Die bedeutsamsten anatomischen Variationsmöglichkeiten bei singulärem Ventrikel sind:

1. Ursprung beider großen Gefäße aus der rudimentären Kammer,
2. Ursprung der A. pulmonalis aus der rudimentären Kammer,
3. Ursprung der Aorta aus der rudimentären Kammer,
4. Kombination mit Truncus arteriosus communis.

Neuere, anhand von 60 Obduktionen gewonnene, morphologisch-anatomische Erkenntnisse, wurden 1964 von PRAAGH u. Mitarb. mitgeteilt.

Pathophysiologie. Aus der Verschiedenartigkeit der anatomischen Grundformen ergeben sich stark voneinander abweichende hämodynamische Befunde.

Sämtlichen Formen *gemeinsam* ist die praktisch vollständige Durchmischung des aus den beiden Vorhöfen einströmenden arteriellen und venösen Blutes im Ventrikel, mit weitgehend übereinstimmendem Sauerstoffgehalt in Aorta und A. pulmonalis. *Unterschiedlich*

bei den einzelnen Formen ist das *quantitative* Verhältnis des im Ventrikel zusammenströmenden Lungen- und Körpervenensblutes zueinander. Je größer der Anteil arterialisierten Blutes aus dem kleinen Kreislauf und je kleiner der des venösen Blutes aus der Körperperipherie, um so geringer die Cyanose und umgekehrt. Dieses Mengenverhältnis der Blutvolumina ist abhängig von den anatomischen Gegebenheiten bzw. der Relation der gesamten Strömungswiderstände in beiden Kreisläufen. Bei Abgang der A. pulmonalis aus der rudimentären Kammer (funktionelle Subpulmonalstenose) ist der Anteil arterialisierten Blutes in der Hauptkammer gering, die Cyanose stark ausgebildet. Bei Abgang der Aorta aus der rudimentären Kammer und der A. pulmonalis aus der Hauptkammer überwiegt der Anteil arterialisierten Blutes, die Cyanose ist weniger ausgeprägt. Dabei kann es im weiteren Verlauf infolge Ausbildung einer Pulmonalsklerose zur Abnahme der Lungendurchblutung und Verstärkung der Cyanose kommen (EDWARDS u. CHAMBERLIN, HEATH).

Klinik

Symptomatologie. Das klinische Bild dieser Herzanomalie mit entweder vermehrter oder verminderter Lungendurchblutung muß sehr variabel sein. Der singuläre Ventrikel ist der Gruppe der cyanotischen Vitien zuzurechnen. Der Grad der Cyanose ist jedoch, wie dargelegt, sehr verschieden (Tabelle 49). Die Cyanose besteht in den meisten Fällen von Geburt an oder sie wird im Verlaufe der Neugeborenen- bzw. Säuglingsperiode erkennbar. Sie ist nicht obligat und tritt u.U. erst bei Anstrengung (Schreien) auf. Kinder mit vermehrter Lungendurchblutung neigen zu Bronchitis und Pneumonie, solche mit Pulmonalstenose — vor allem in zeitlichem Zusammenhang mit der Obliteration des Ductus arteriosus — zu hypoxämischen Anfällen. Im weiteren Verlauf treten deutlicher die Zeichen einer allgemeinen Unterentwicklung hervor. Dyspnoe ist ein häufig vorkommendes Symptom. Das Fehlen der Hockstellung und die zunächst verhältnismäßig gute Leistungsfähigkeit werden von TAUSSIG als differentialdiagnostisch wichtige Merkmale gegenüber anderen cyanotischen Vitien herausgestellt.

Der *Auskultationsbefund* ist nach Art und Lokalisation des Geräusches uncharakteri-

stisch. In den meisten Fällen findet sich ein mittellautes systolisches Geräusch links oder rechts parasternal oder über der Spitze. Ein weiches frühdiastolisches Geräusch kann bei vermehrtem Rückfluß aus dem kleinen Kreislauf durch eine relative AV-Klappenstenose verursacht werden. Die Ähnlichkeit des Auskultationsbefundes mit dem bei einem erworbenen rheumatischen Vitium wird hervorgehoben (GLENDY et al.). Nach STERZ soll ein holosystolisches Geräusch für eine Pulmonalstenose, ein geräuschfreies Intervall vor dem zweiten Ton gegen eine solche sprechen.

Das *Elektrokardiogramm* zeigt keine für den singulären Ventrikel pathognomonischen Veränderungen, obwohl das fehlende Ventrikelseptum mit dem dadurch bedingten abnormen Verlauf des Hissschen Bündels eine verlängerte AV-Überleitungszeit und/oder eine Deformierung des Kammerkomplexes erwarten läßt. Eingehendere Beschreibungen stammen von KISH, RICHMAN, VAN BUCHEM, NEILL u. BRINK sowie KEITH et al. und STERZ. Demnach finden sich pathologische Rechts- und Linkstypen (elektrische Achse von -60 bis $+120^\circ$) sowie partielle Rechtsschenkelblockbilder. TAUSSIG hebt die Diskrepanz im Aussehen zwischen den Extremitäten-Ableitungen und den unipolaren präkordialen Ableitungen hervor. KEITH et al. haben bei 12 Säuglingen im 1. Lebenshalbjahr elektrokardiographische Zeichen gefunden, die eine Unterscheidung in Fälle mit und ohne Transposition der großen Gefäße ermöglichen sollen.

Mit Transposition. Rechtshypertrophie-Zeichen in den rechtspräkordialen Ableitungen. Tiefes S in V_6 . Übergangzone in V_2 — V_4 . Fehlen der Q-Zacken linkspräkordial.

Ohne Transposition. Negative Ausschläge des Kammerkomplexes in V_1 — V_6 ohne Übergangzone. Fehlende Q-Zacken. T positiv in allen Ableitungen.

Diese Befunde werden durch die vektorkardiographischen Untersuchungen von STERZ an dem Material der Mayo-Klinik (14 Fälle) nicht bestätigt.

Röntgenuntersuchung. Dem typischen röntgenologischen Befund im Säuglings- und Kleinkindesalter wird von TAUSSIG und KEITH et al. große differentialdiagnostische Bedeutung beigemessen. Das Herz ist dann nur mäßig vergrößert. Es zeigt — unabhängig davon, ob eine Transposition der großen Gefäße vorliegt — eine deutliche Prominenz im Bereich des linken oberen Herzrandes, der an dieser

Stelle von der rudimentären Ausstromkammer gebildet wird. Bei Durchleuchtung in linker vorderer Schrägstellung ist der Retrosternalraum frei, es fehlen demnach die Zeichen der Rechtsvergrößerung. Mit zunehmendem Alter bildet sich diese charakteristische Herzkonfiguration zurück. Je nachdem, ob die A. pulmonalis aus der rudimentären Kammer entspringt oder — wie meistens — in transponierter Stellung aus der Hauptkammer,

halt in Ventrikel, Aorta (A. femoralis) und A. pulmonalis. Periphere O_2 -Untersättigung obligat. Bidirektionaler Shunt, in Abhängigkeit von den Widerstandsverhältnissen Überwiegen des Links-Rechts- oder des Rechts-Links-Shunts. Systolische Druckgleichheit in Ventrikel, Aorta und A. pulmonalis bei fehlenden zusätzlichen Stenosen. Eventuell erhöhte Vorhofskontraktionswelle, bedingt durch höheren Füllungsdruck des rechten Vorhofes.

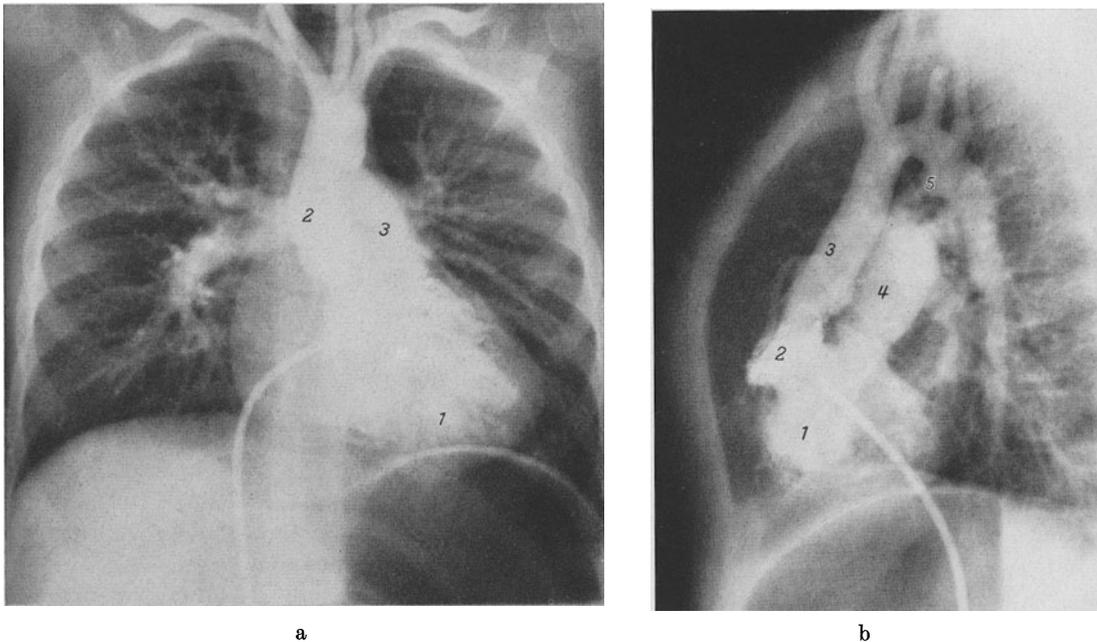


Abb. 327a u. b. Selektive Angiokardiographie im sagittalen und frontalen Strahlengang bei singulärem Ventrikel und Transposition der großen Gefäße mit Abgang der A. pulmonalis aus der Hauptkammer. (Zusätzlich offenstehender Ductus arteriosus und aberrierende A. subclavia dexter.) 5jährig ♀. a 1 Ventrikelseptum-Rest, 2 Aorta, 3 A. pulmonalis. b 1 Hauptkammer, 2 rudimentäre Ausstromkammer, 3 Aorta, 4 A. pulmonalis, 5 Ductus arteriosus. (Die Bilder verdanken wir Herrn Dozent U. RUDHE, Röntgenabteilung der Karolinska-Kinderklinik, Stockholm)

ähnelt das röntgenologische *Gesamtbild* dann mehr dem bei Fallotscher Tetralogie bzw. dem bei Ventrikelseptumdefekt mit großem Links-Rechts-Shunt und pulmonaler Hypertension.

Herzkatheterisierung und Angiokardiographie. Diese sind die diagnostisch wichtigsten Untersuchungsmethoden. Die folgenden Kriterien sprechen für einen singulären Ventrikel: Katheter bewegt sich auffallend frei im Kammergebiet, erreicht linke Kammerkontur, evtl. beide großen Gefäße, dabei Aorta meist vor der A. pulmonalis gelegen. Höherer O_2 -Gehalt im Ventrikel als im rechten Vorhof (Differentialdiagnose gegenüber Fallotscher Tetralogie bzw. zusätzlichem Vorhofseptumdefekt), weitgehend gleicher O_2 -Ge-

Selektive Angiokardiographie. Darstellung der Hauptkammer und der rudimentären Ausstromkammer, simultane Füllung beider großen Gefäße meist in transponierter Stellung (Abb. 327).

Selbst diese eingreifenden Untersuchungsmethoden ermöglichen nicht in allen Fällen eine sichere Diagnose. Sämtliche beschriebenen Katheterisierungsbefunde treffen nämlich auch für einen großen Ventrikelseptumdefekt zu. Außerdem hat sich durch angiokardiographische Studien und Farbstoffverdünnungskurven nachweisen lassen, daß es auch in einem singulären Ventrikel zu einer Separierung der arteriellen und venösen Blutströme kommen kann, mit demzufolge höherem

Sauerstoffgehalt in der Aorta als in der A. pulmonalis und Vortäuschung eines Ventrikelseptumrestes im Angiokardiogramm (STERZ).

Tabelle 49. *Diagnose und Differentialdiagnose des singulären Ventrikels*

(Nach P. HEINTZEN in: W. CATEL, Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen. Stuttgart: Georg Thieme 1963.)

Aorta aus rudimentärer Kammer	Pulmonalis aus rudimentärer Kammer
Körperdurchblutung vermindert	Körperdurchblutung im Normbereich
Lungendurchblutung vermehrt	Lungendurchblutung vermindert
Leichte bis fehlende Cyanose	Starke Cyanose
Weite, pulsierende Lungenarterie	Weite Aorta
Vermehrte Lungengefäßzeichnung	Kein prominentes Pulmonalissegment
Prognose günstiger	Verminderte Lungengefäßzeichnung
Gelegentlich Erreichen des Erwachsenenalters	Prognose schlecht
Hoher Pulmonaldruck	Niedriger Pulmonaldruck

Differentialdiagnose gegenüber:

Eisenmenger-Syndrom | Fallotsche Tetralogie

Gemeinsame Symptome:

1. Gleichhohe O₂-Werte im Ventrikel, in den peripheren Arterien und der Pulmonalis
2. Aorta meist *vorne* und etwas *links* von Pulmonalarterie
3. Angiokardiographisch kein Septum erkennbar. Gleichzeitige Füllung von Aorta und Pulmonalis vom Ventrikel aus

Uncharakteristisches systolisches Geräusch

EKG: Rechtstyp — Linkstyp — Rechtschenkelblock

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Beschreibung der anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse sowie der klinischen und physikalisch-technischen Symptomatologie zeigt, daß die Diagnose dieser komplexen Anomalie intra vitam problematisch und bestenfalls nur mit Hilfe eingreifender Methoden möglich ist. Im Kleinkindesalter kann die

röntgenologisch typische Herzkonfiguration einen diagnostischen Hinweis geben.

Die *Differentialdiagnose* muß vor allem die folgenden zum Teil operablen cyanotischen und acyanotischen angeborenen Vitien einbeziehen:

Bei hochgradiger Cyanose (verminderte Lungenzirkulation: Fallotsche Tetralogie, Tricuspidalatresie, komplette Transposition der großen Gefäße und korrigierte Transposition der großen Gefäße mit zusätzlicher Anomalie, Pulmonalstenose mit Vorhofseptumdefekt.

Bei geringer oder fehlender Cyanose (vermehrte Lungenzirkulation): Ventrikelseptumdefekt und atypischer Ductus arteriosus (unter Umständen mit Eisenmenger-Reaktion), Truncus arteriosus communis, Ostium atrio-ventriculare commune (Tabelle 49).

Prognose. Die Gesamtprognose ist schlecht. Die überwiegende Anzahl der Kinder mit singulärem Ventrikel stirbt während des 1. Lebensjahres. Von insgesamt etwa 100 veröffentlichten Fällen erreichten nur 14 das Erwachsenenalter (ABBOT, HEATH, METHA — ältester bekannter Fall, verstarb im Alter von 56 Jahren, zusätzlicher Truncus arteriosus communis —, CARNS et al., HOLMES, MANN, BARRY u. ISAAC). Die Prognose ist am ungünstigsten bei stark reduziertem Lungenzirkulationsvolumen, etwas besser bei Abgang einer weiten Pulmonalarterie aus der Hauptkammer und am günstigsten, wenn eine zusätzliche mäßige Pulmonalstenose eine „ideale“ Balance zwischen den Volumina des Körper- und Lungenkreislaufes bewirkt.

Therapie. Als Palliativmaßnahme ist bei reduziertem Lungenzirkulationsvolumen eine Anastomose nach BLALOCK-TAUSSIG indiziert (Operationsrisiko etwa 35%, gute Resultate nur bei einem Drittel der Operierten, TAUSSIG), bei stark vermehrter Lungenzirkulation zur Verhinderung einer irreversiblen Pulmonalsklerose unter Umständen die sog. „Banding-Operation“ nach MULLER-DAMMANN. Die totale Korrektur durch Rekonstruktion eines Ventrikelseptums ist nach Angaben von KEITH et al. von KIRKLIN durchgeführt worden.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: American Heart Association 1936.
- BARRY, D. R., and D. H. ISAAC: A case of cor triloculare biatriatum with survival to adult life. Brit. med. J. 1953II, 921.

- BUCHEM, F. S. P. VAN, I. NIEVEEN, u. W. MARRING: Cor triloculare biatriatum. Cardiologia (Basel) 24, 134 (1954).
- CAMPBELL, M., G. REYNOLDS, and J. R. TROUNCE: Six cases of single ventricle with pulmonary stenosis. Guy's Hosp. Rep. 102, 99 (1953).

- CARNS, M. L., G. RITCHIE, and M. J. MUSSER: An unusual case of congenital heart disease in a woman who lived for forty-four years and six months. *Amer. Heart J.* **21**, 522 (1941).
- CASTROVINCI, F., and C. E. CUCCI: Cor trilobulare biatriatum combined with atresia of the mitral valve and hypoplasia of the ascending aorta. *Dis. Chest* **31**, 180 (1957).
- CHAMBERS, W. N., M. G. CRISCITIELLO, and F. GOODALE: Cor trilobulare biatriatum. *Circulation* **23**, 91 (1961).
- CHEMINEAU: *Hist. L'Acad. Roy. Sci.* **37** (1699).
- CLAWSON, B. J.: Types of congenital heart diseases in 15,597 autopsies. *J. Lancet* **64**, 134 (1944).
- DOERR, W.: Zur Transposition der Herzschlagadern. Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen. *Virchows Arch. path. Anat.* **303**, 168 (1938).
- DREY, N. W., A. E. STRAUSS, and S. H. GRAY: Functional cor biatriatum trilobulare. Report of a case with malposed ventricular septum and normal position of the great vessels, duplicate of Holmes heart. *Amer. Heart J.* **16**, 599 (1938).
- EDWARDS, J. E.: In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart* (1. ed.). Springfield, Ill.: Ch. C. Thomas Publ. 1953.
- , and W. B. CHAMBERLIN: Pathology of the pulmonary vascular tree: The structure of the intrapulmonary arteries in cor trilobulare biatriatum with sub-aortic stenosis. *Circulation* **3**, 524 (1951).
- ELLIOT, L. P., K. AMPLATZ, R. C. ANDERSON, and J. E. EDWARDS: Cor trilobulare biatriatum with pulmonary stenosis and normally related great vessels. *Amer. J. Cardiol.* **11**, 469 (1963).
- FONTANA, R. S.: In S. E. GOULD.
- GLENDY, M. M., R. F. GLENDY, and P. D. WHITE: Cor biatriatum trilobulare, case report. *Amer. Heart J.* **28**, 395 (1944).
- GOULD, S. E.: *Pathology of the heart* (second ed.). Springfield, Ill.: Ch. C. Thomas Publ. 1960.
- GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN u. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*, Bd. IX, Teil III. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HEATH, D.: Cor trilobulare biatriatum. *Circulation* **15**, 701 (1957).
- HEINTZEN, P.: In: W. CATEL, *Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen*, Bd. 2. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- HOLMES, A. F.: Case of malformation of the heart. *Med. Chir. Soc. Edinburgh* **1**, 252 (1824).
- IIVEMARK, B. I.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cone-truncus anomalies in childhood. *Acta paediat. (Uppsala)* **44**, Suppl. 104 (1955).
- KEITH, I. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Macmillan Comp. 1958.
- KIRKLIN, J.: In KEITH et al.
- KISH, B.: The electrical topography of the surface of the univentricular heart (fish and frog). *Exp. Med. Surg.* **7**, 1 (1949).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: *Diagnosis of congenital heart disease* (second ed.). Chicago: The Year Book Publ. 1959.
- LUMISH, S. H., M. M. DESHMUKH, and W. LIKOFF: Cor trilobulare biatrium with pulmonary stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **4**, 535 (1959).
- MANN, F. D.: Cor trilobulare biatriatum. *Brit. med. J.* **19071**, 614.
- METHA, J. B., and R. F. HEWLETT: Cor trilobulare biauriculare. An unusual adult heart. *Brit. Heart J.* **7**, 41 (1945).
- MULLER jr., W. H., and J. F. DAMMANN jr.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gynec. Obstet.* **95**, 213 (1952).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1957.
- NEILL, C. A., and A. J. BRINK: Left axis deviation in tricuspidatresia and single ventricle, the electrocardiogram in 36 autopsied cases. *Circulation* **12**, 612 (1955).
- PEACOCK, T. B.: On malformation of human heart. London 1866.
- POTTS, R.: Ein Beitrag zu den Bildungsfehlern und foetalen Erkrankungen des Herzens. *Jb. Kinderheilk.* **13**, 11 (1879).
- PRAAGH, R. VAN, P. A. ONGLEY, and H. I. C. SWAN: Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Amer. J. Cardiol.* **13**, 367 (1964).
- S. VAN PRAAGH, P. VLAD, and J. KEITH: Anatomic types of congenital dextrocardia. *Amer. J. Cardiol.* **13**, 510 (1964).
- RICHMAN, B.: Cor biatriatum trilobulare. *Amer. Heart J.* **39**, 887 (1950).
- ROGERS, H. M., and J. E. EDWARDS: Cor trilobulare biatriatum. An analysis of the clinical and pathological features of 9 cases. *Amer. Heart J.* **41**, 299 (1951).
- RUDHE, U.: Persönliche Mitteilung.
- SCHIEBLER, G. J., J. E. EDWARDS, H. B. BURCHELL, J. W. DUSHANE, P. A. ONGLEY, and E. A. WOOD: Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. *Pediatrics* **27**, 851 (1961).
- SIDDOWAY, J. L., and SR. M. CHERNISH: Truncus arteriosus associated with a single ventricle. *Amer. J. Dis. Child.* **84**, 706 (1952).
- STERZ, H.: Cor trilobulare biatriatum — ein diagnostisches Problem. *Z. Kreisl.-Forsch.* **49**, 1125 (1960).
- TAUSSIG, H. B.: A single ventricle with a diminutive outlet chamber. *J. techn. Meth.* **19**, 120 (1939).
- *Congenital malformation of the heart* (second ed.). New York: The Commonwealth Fund 1960.

- VERNOW, H. H.: Angeborene Herzfehler. Schmidts Jb. ges. Med. 96, 298 (1857).
 WILSON, J.: A description of a very unusual formation of the human heart. Phil. Trans. B 18, 332 (1798).
 WENNER, O.: Beiträge zur Lehre der Herzmißbildungen. Virchows Arch. path. Anat. 196, 127 (1906).

Fehlbildungen der Tricuspidalklappe

Von S. BUCHS, Basel

Die Ebsteinsche Tricuspidal-Anomalie

Definition. Unter Ebsteinscher Tricuspidalanomalie (E) versteht man eine Mißbildung im Bereich des Ostium atrio-ventriculare dextrum und des vorhofnahen Teiles des rechten Ventrikels, welche diesen durch kammerwärts erfolgte Verlagerung eines oder mehrerer normaler oder verunstalteter Segel der Valvula tricuspidalis in zwei anatomisch und funktionell ungleichwertige Abschnitte unterteilt.

Historisches. Die Anomalie wurde 1866 von W. EBSTEIN zum ersten Mal beschrieben, aber erst auf Vorschlag ARNSTEINS (1927) auch nach ihm benannt. Diese neue Bezeichnung ermöglichte eine saubere Trennung von der einfachen Tricuspidalinsuffizienz, mit der sie vorher oft verwechselt worden war. 1937 erschien eine ausgedehnte Monographie von YATER und SHAPIRO, in der sie unter anderem die Meinung vertraten, die E könne nur vom Pathologen erkannt werden. 1951 haben ENGLE et al. das klinische Bild der E aber so genau geschildert, daß die Diagnose in vivo dem Erfahrenen heute kaum mehr Schwierigkeiten bereitet. Die ersten klinischen Diagnosen stammen von TOURNIAIRE et al. (1949), REYNOLDS (1950) und SOLOFF et al. (1951). Die Hämodynamik der E ist vor allem von BLOUNT et al. sowie VAN LINGEN et al. untersucht worden.

Häufigkeit. Nach KEITH et al. komme in Kanada auf 210000 Lebendgeburten eine E. Sie beziffern ihre Häufigkeit auf weniger als 1% aller angeborenen Herzfehler. ABBOTT hat unter ihren 1000 Herzfehlern höchstens eine echte E angetroffen. Die beiden Geschlechter sind gleichermaßen befallen (MAHAIM und RIVIER). Bis 1951 waren erst 26 Fälle publiziert (ENGLE et al.), bis 1956 76 (KILBY et al.) und bis heute (1962) dürften es knapp 200 sein.

Ätiologie und Pathogenese. Die Noxe greift wahrscheinlich zwischen der 7. und 8. Embryonalwoche im Myoepikardialmantel von etwa 17 mm langen Keimlingen, also relativ spät, an und beeinträchtigt die Differenzierung der Tricuspidalklappe und der vorhofnahen Kam-

merwand (infolge der veränderten Blutströmung? KL. GOERTTLER). Über die Ätiologie der E ist noch gar nichts bekannt. Die Angaben von 7 unter 19 Müttern, in der Graviddität Blutungen oder Infekte durchgemacht zu haben, lassen vorläufig keinen bindenden Schluß zu (SCHIEBLER et al.). Geschwistererkrankungen sind nur ein einziges Mal beschrieben worden (GOUFFAULT und LE DAMANY). GROB et al., BLACHET et al. sowie MALAN (zit. aus MAHAIM und RIVIER) erwähnen zwar Vitien in der weiteren Verwandtschaft, doch scheinen diese wenigen Daten eine familiäre Belastung eher auszuschließen als zu beweisen.

Pathoanatomie. Das hervorstechendste Merkmal ist die Deformierung und Deplazierung der Valvula tricuspidalis. Eines (GÜRTLER et al.), zwei (ARNSTEIN) oder alle drei Segel (NOECKER und UIBE) nehmen ihren Ursprung von der Innenwand der rechten Kammer anstatt vom oft erweiterten, aber stets intakten Annulus fibrosus und erwecken den Eindruck, als ob sie in die rechte Kammer gleichsam hinuntergerutscht seien (Abb. 328). Am häufigsten ist das mediale Segel befallen, am seltensten das vordere (ZINK). Oft sind sie mehr oder weniger miteinander verklebt und können dann einen sackartigen, sich nach unten verjüngenden, manchmal geschlitzten Trichter bilden, der tief ins Lumen der rechten Kammer hineinragt (EBSTEIN, ZINK). ZINK fand in ihm reichlich Muskelfasern. Gelegentlich fehlt ein Segel. Das Kammerinnere ist schlecht differenziert. Papillarmuskeln fehlen. Zahlreiche kurze Chordae tendineae fixieren die Klappen-segel an das Endokard. Das hintere mediale Segel kann mit dem Kammerseptum verkleben. PECHSTEIN unterscheidet vier Schweregrade der Klappenmißbildung. Eine Fibrose von Klappen und Endokard ist häufig. Die Kam-

merwand oberhalb des Ansatzes der Tricuspidalis entbehrt des trabeculären Reliefs und kann bis auf 1 mm verdünnt sein (ENGLE et al.). EDWARDS und KL. GOERTTLER sehen die Ursache hierfür in einer Inaktivitätsatrophie. Nach H. TAUSSIG hingegen sei die Dünnwandigkeit ein primärer und integrierender Bestandteil der E. Als Stütze für die erste Hypothese lassen sich zwar die beiden Fälle von EDWARDS

wiegenden Mehrzahl offen. MAHAIM und RIVIER zählten unter 125 E nur 6 eigentliche Vorhofseptumdefekte. KILBY erwähnt sogar ein Foramen primum. Ganz selten ist das Vorhofseptum verschlossen (acyanotische E; HALONEN und HEIKEL, KERWIN, PECHSTEIN). Die linke Kammer ist unauffällig. Die Lungengefäße sind normal (BROWN et al.). Über das Reizleitungssystem s. Abschnitt EKG.

Begleitmißbildungen. Sie sind enorm selten. BÉNARD et al. erwähnen eine enge Tricuspidalstenose einer praktisch beschwerdefreien 55jährigen Mutter von 5 Kindern! GÜRTLER et al. eine V. cava cranialis sinistra. 15mal ist eine Hypoplasie oder Stenose der A. pulmonalis beschrieben worden. 2mal waren die Nieren nicht angelegt (zit. aus PECHSTEIN). BIEBER erwähnt eine E bei einem Bonnevie-Ullrich-Syndrom. Weitere belanglose Begleit anomalies s. bei MAHAIM und RIVIER.

Pathologische Physiologie. Der Annulus fibrosus trennt Vorhof und Kammer zwar morphologisch, nicht aber funktionell. Der mehr oder weniger tief in der rechten Kammer ansetzende Klappen-trichter unterteilt diese in einen dünnwandigen supra-valvulären Anteil, der wegen seiner breiten Kommunikation

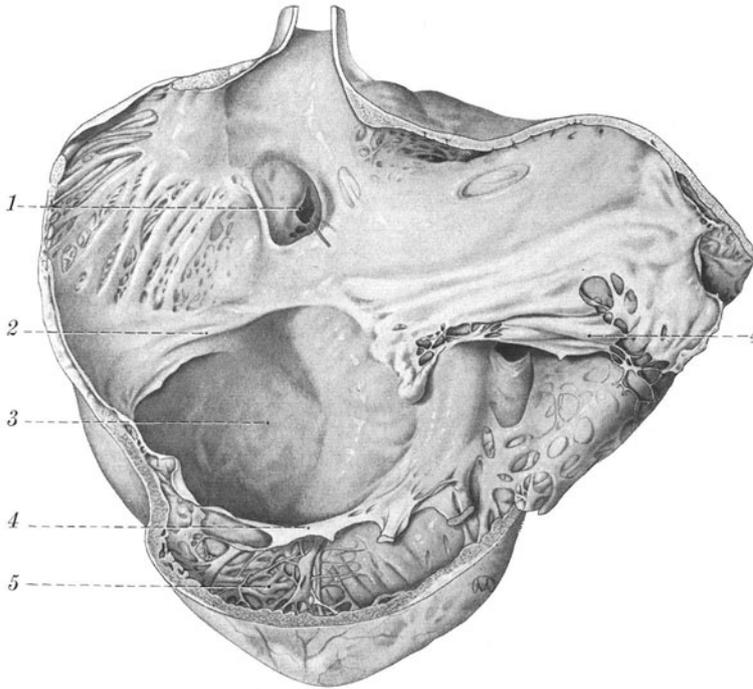


Abb. 328. Ebsteinsche Tricuspidalanomalie. 16jähriges ♀. 1 Vorhofseptumdefekt; 2 Annulus fibrosus; 3 „atrialisierte“ rechte Kammer; 4 Valv. tricuspidalis; 5 rechte Kammer, infravalvulärer Anteil (Präparat der Path.-anat. Anstalt der Universität Basel, Prof. A. WERTHEMANN)

und KERWIN zitieren, bei denen die gesamte rechte Kammerwand verdickt war (2 Jahre und 18 Jahre), doch neigt die Mehrzahl der Autoren heute eher zur Ansicht von H. TAUSSIG. Das Kammerseptum ist intakt, nur viermal ist ein Kammerseptumdefekt beschrieben worden (EDWARDS, GÜRTLER et al., KEITH et al., MAYER et al.). Der mechanisch wirksame Teil der rechten Kammer besteht nur aus dem Infundibulum. Er ist im allgemeinen gleich wie Valvula und A. pulmonalis normal gebildet. Der rechte Vorhof ist regelmäßig dilatiert, im Falle NOECKER und UBE faßte er 1500 ml Blut. Seine Wand kann dicker sein als die des supra-valvulären Teiles der rechten Kammer. Das Foramen ovale ist in der über-

mit dem rechten Vorhof diesem auch funktionell zugeschlagen werden muß, und in einen muskelstarken infravalvulären Abschnitt, welcher nur aus dem Conus pulmonalis besteht und der allein als eigentliche Kammer arbeitet. Der mechanisch wirksame Kammeranteil ist deshalb auf ungefähr die Hälfte reduziert. Bei jeder Vorhofsystole wird das Schlagvolumen in den wie ein Ballon dehnbaren und „atrialisierten“ Kammerabschnitt angesogen, weshalb nur ein Bruchteil davon durch das Passagehindernis der schlecht beweglichen Tricuspidalklappe in den Conus pulmonalis gelangt. In der Kammersystole fließt das im oberen Anteil liegende Blut in der Richtung des geringsten Widerstandes, d. h. als Pendelblut

in den rechten Vorhof zurück. Aus dieser unglücklichen Situation resultiert ein kleines Minutenvolumen im Lungenkreislauf und eine enorme Dilatation des rechten Herzens. Die Drucksteigerung im rechten Vorhof ermöglicht den Übertritt von venösem Blut durch das Foramen ovale nach links, wodurch sich die Mischungscyanose der E erklärt. Ob die Tricuspidalis normal durchgängig, ob sie stenotisiert oder gar insuffizient ist, ändert an den geschilderten Verhältnisse nicht viel. Eine eigentliche Tricuspidalstenose besteht kaum je, hingegen kann sie hin und wieder insuffizient sein. Wegen der stets kräftig ausgebildeten Trabecula septomarginalis, der Pufferkapazität des atrialisierten Kammeranteils und dem Entlastungsventil des Foramen ovale werden die klassischen Zeichen der Tricuspidalisinsuffizienz stets vermißt. Die beiden Anteile der rechten Kammer kontrahieren sich wahrscheinlich synchron (H. TAUSSIG, HALONEN und HEIKEL), wobei die Kontraktionen des oberen Abschnitts wohl frustran verlaufen (SOLOFF et al.).

Klinik

Infolge des hohen pulmonalen Widerstandes, der Klappenmißbildung und der Durchgängigkeit des Foramen ovale sind die Kinder schon bei der Geburt mehr oder weniger blau. Mit absinkendem Widerstand in den Lungengefäßen und mit dem fortschreitenden Verschluß des Foramen ovale verschwindet die Cyanose im späteren Säuglingsalter, um im Kleinkindesalter samt Polyglobulie und Trommelschlegelfingern geringen Grades wieder zu erscheinen, denn die zunehmende Dilatation des rechten Vorhofes sprengt das Foramen ovale wieder (ENGLE et al.). Im Gegensatz zur Pulmonalstenose sind bei der E Cyanose und Ermüdbarkeit ausgeprägter als die Dyspnoe (H. TAUSSIG). Bei intaktem Vorhofseptum tritt die Cyanose erst terminal auf. Diese Variante ist sehr selten, schwierig zu diagnostizieren und verläuft etwas gutartiger als die cyanotische Form (s. Prognose). Die körperliche Entwicklung ist kaum beeinträchtigt, die Leistungsfähigkeit hingegen stark herabgesetzt. Herzklopfen gehört zu den häufigsten Klagen. Epileptiforme Krämpfe, anoxämische Anfälle, Präkordialschmerz und Kauern sind Ausnahmen (SCHIEBLER et al.). Wegen des geringen Schlagvolumens ist die Blutdruck-

amplitude klein. Die Aktion der rechten Kammer kann kaum palpiert werden (H. TAUSSIG, MEDD et al.). Ein Herzbecken ist trotzdem häufig (ENGLE et al.). Leberschwellung und Ascites treten erst im terminalen Stadium der Rechtsinsuffizienz auf.

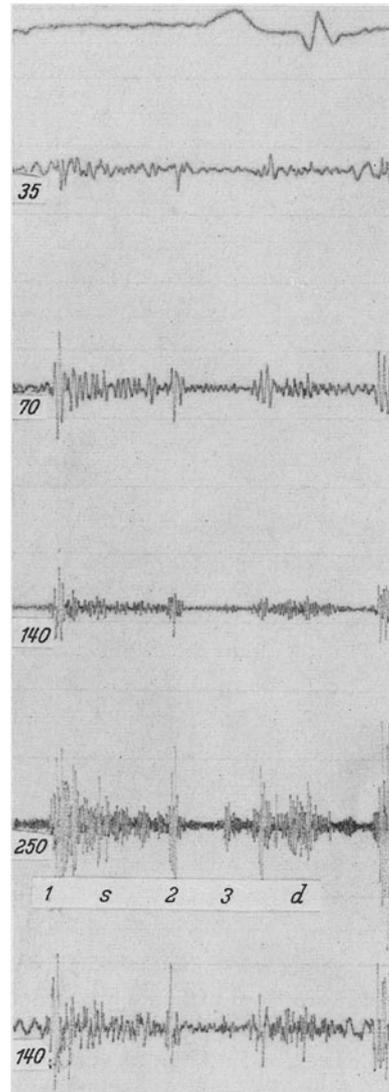


Abb. 329. Phonokardiogramm. [Abb. 329—331. Zweijähriger Knabe mit Ebsteinscher Tricuspidalanomalie (autopsisch bestätigt)]

Auskultation (Abb. 329). Wegen der schwachen Tätigkeit der rechten Kammer (ENGLE et al.), des fehlerhaften Tricuspidalklappenschlusses (GOODWIN et al.), der verlängerten Vorhofkammerüberleitung (LEVINE und HARVEY, zit. aus VACCA et al.) und dem kleinen Minutenvolumen sind die Herztöne im allgemeinen eher leise. Der 2. Pulmonalton sei

nach GÖTZSCHE und FALHOLT stets verstärkt, nach MAYER et al. meist abgeschwächt. Nach SCHIEBLER et al. hingegen seien alle Töne normal laut. Infolge der asynchronen Tätigkeit der beiden Kammern können einer oder beide Herztöne verdoppelt sein und einen Dreier- oder gar Vierer-Rhythmus erzeugen (LENÈGRE et al., MEDD et al., EMMRICH et al.). Ein prä-systolischer Ton aus dem rechten Vorhof (GOODWIN et al., MEDD et al.) ist häufig und

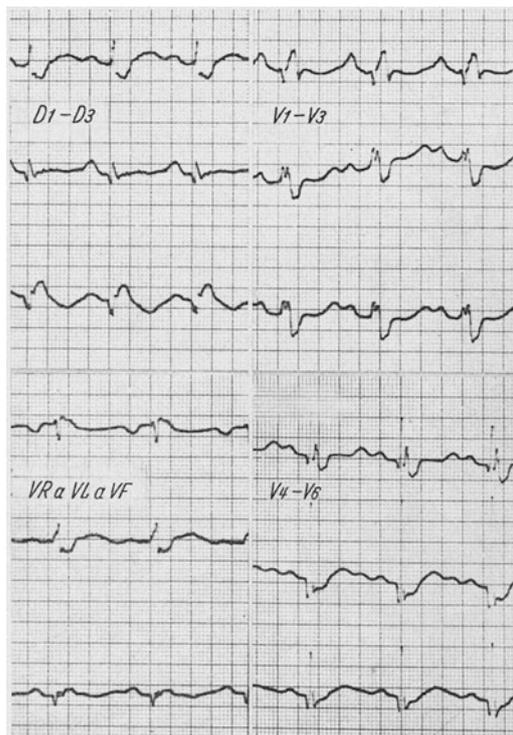


Abb. 330. EKG

wird am besten im 4. ICR parasternal links auskultiert (MEDD et al.). In der frühen Diastole, wenn der Druck in der rechten Kammer unter den systolischen Vorhofdruck sinkt, kann im Präcordium oder an der Herzspitze ein proto-diastolischer 3. Herzton gehört werden, der manchmal mit dem 4. Ton verschmelzen kann. MAHAIM und RIVIER bewerten den 3. Herzton bereits als Zeichen der Rechtsinsuffizienz. VACCA et al. schlagen vor, von Dreier- oder Vierer-Rhythmus zu sprechen und den Ausdruck Galopp erst im Stadium der Dekompensation zu gebrauchen.

Diastolische und vor allem systolische Geräusche sind häufig, aber nicht obligat (H. TAUSIG). Acht Fälle der Literatur hatten über-

haupt kein Geräusch (KILBY et al.). Wegen ihrer Zunahme im Inspirium entstehen sie entweder im atrialisierten Kammeranteil (ENGLE et al.) oder an der Tricuspidalis. Da die Klappe sehr weit in die linke Thoraxhälfte hineinreicht, werden die Geräusche nicht nur im Präcordium, sondern auch an der Herzspitze gehört und oft auch als Schwirren palpiert; wegen des großen Vorhofes manchmal sogar im Rücken (SCHAEDE). Liegen Geräusche und gespaltene Töne nahe beieinander, so können sie perikardiales Reiben vortäuschen (ENGLE et al.). Erschwerend für die Diagnostik wirkt der Umstand mit, daß bei 9% aller E tatsächlich ein Perikarderguß gefunden worden ist (DE PERETTI und SABATINI). Seine Ursache ist noch unklar (infektiös? Transsudat aus den gestauten Coronarvenen? SCHIEBLER et al.).

Elektrokardiogramm (Abb. 330). Etwa ein Drittel aller Patienten mit E neigt zu Herzklopfen, Arrhythmien, Extrasystolen, paroxysmalen Tachykardien, Vorhofflattern und -flimmern (KILBY), was in Anbetracht der Mißbildung in der Nähe des a-V-Knotens und des Hisschen Bündels (atrialisierter Kammeranteil!) nicht verwunderlich ist. Wegen der Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofes ist die P-Zacke meist erhöht und verbreitert, wobei die Höhe von P der Schwere der Erkrankung parallel gehen soll (SCHIEBLER et al.). Die Vorhofkammerüberleitung ist oft verzögert (a-V-Block ersten Grades). Wegen der dünnen Wandung der rechten Kammer besteht in den 6 Extremitätenableitungen und über der rechten Brustwand eine auffallende Mikrovoltage (VAN LINGEN und BAUERSFELD), während die Ausschläge in V 5 und V 6 die übliche Normalhöhe erreichen. Ferner ist ein Wilson- oder ein atypischer Rechtsschenkelblock mit enorm verbreiterten und niedrigen schnellen Zacken mit verlängerter Intrinsic-Deflection über der rechten Brustwand für die E charakteristisch. Die Übergangzone ist nach links verschoben (bis V 5). Wo die elektrische Herzachse bestimmt werden kann, liegt sie zwischen $+90$ und -120° (VAN LINGEN und BAUERSFELD). Die T-Achse weicht ebenfalls nach links ab. Eine träge Zacke hinter dem QRS-Komplex der Standardableitungen wird von MICHEL et al. der Erregung des supravulvulären Kammeranteils zugeschrieben und als P' bezeichnet. SCHIEBLER et al. lehnen diese Deutung aber ab.

Die Ursache des atypischen Rechtsschenkelblockes wird von SCHAEDE in der Blockierung des Tawara-Schenkels im Bereich der mißbildeten Kammermuskulatur und des Klappenringes gesucht, von GROB et al. sowie von VAN LINGEN und BAUERSFELD in der verzögerten Reizleitung der dilatierten rechten Kammer, von LENÈGRE et al. in angeborenen oder erworbenen Anomalien (Sklerose!) des Reizleitungssystems. BLOUNT et al. sowie MAYER et al. habe je eine E gesehen, deren EKG bei der Geburt noch normal waren. Dies

VAN NIEWENHUIZEN). Als sein anatomisches Substrat haben LEV et al. sowohl eine Sklerose des den intakten rechten Schenkel einschließenden Endokards, als auch eine zusätzliche Verbindung vom rechten Vorhof zur rechten Kammer festgestellt (Kentsches Bündel).

Röntgenbild (Abb. 331 a und b). Das Herz ist beim großen Kind sowohl nach rechts wie nach links dilatiert und nimmt die Form eines Beutels (BAYER et al.) oder eines Rugbyballes an. Der ganze rechte Herzrand und die Herzspitze(!) (GÖTZSCHE und FALHOLT, STEIM

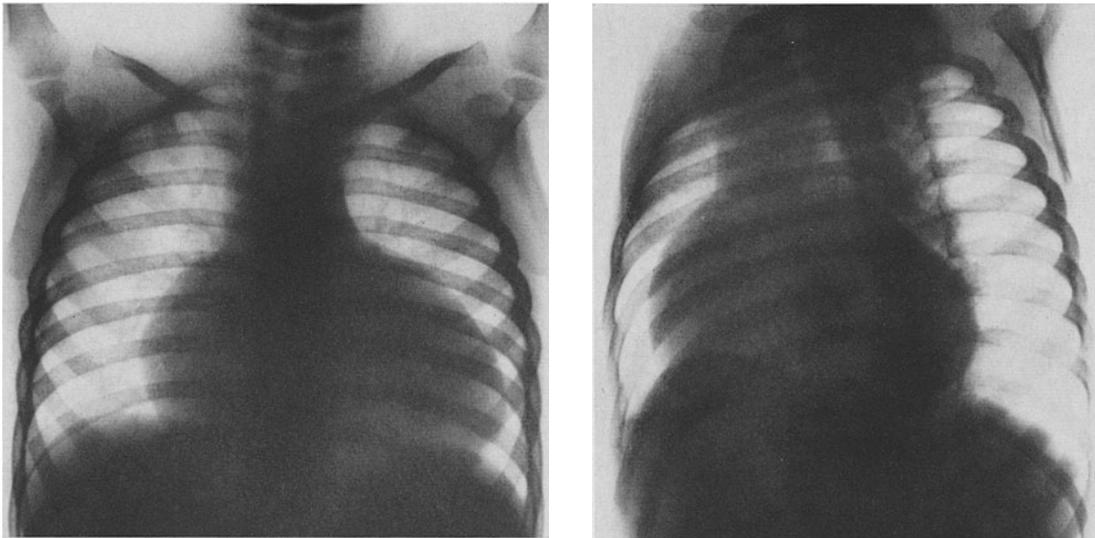


Abb. 331 a u. b. Herzfernaufnahme und zweiter schräger Durchmesser

könnte dafür sprechen, daß das für die E typische EKG durch eine progressive Dehnung des Reizleitungssystems (BLOUNT et al.) oder durch eine zunehmende Dilatation des rechten Vorhofes mit Abdrückung der linken Kammer (STEIM et al.) erzeugt wird. Normale EKG (BROADBENT et al.) oder solche mit Rechts- (KJELLBERG et al., BROWN et al.) oder Linkshypertrophie (BROWN et al.) sind ganz große Ausnahmen. Zwei Linksachsen der Literatur sind durch das hohe Alter der Patienten erklärt (GRAUX und MERLEN, ADAMS und HUDSON).

Bei keinem anderen Herzfehler wird so häufig ein Wolff-Parkinson-White-Syndrom vom B-Typ (Nachahmung eines Linksschenkelblockes mit QS in II, III und aVF sowie QRS über der linken Brustwand) angetroffen wie bei der E (SODI-PALLARES und MARSICO, 7mal unter 79 E; Aufzählung bei MAHAIM und

et al.) werden vom rechten Vorhof gebildet. Die Pulsationen sind so schwach, daß Durchleuchtung und Kymogramm eine trockene Perikarditis vorzutäuschen vermögen. Einzig der oft erweiterte Conus pulmonalis (AMPLATZ et al.) könne stark pulsieren (GÖTZSCHE und FALHOLT). Im ersten schrägen Durchmesser wird die Wirbelsäule von der normal großen und kräftig schlagenden (VAN LINGEN et al.) linken Kammer überdeckt, die durch die vergrößerte rechte Kammer nach hinten geschoben worden ist. Im zweiten schrägen Durchmesser berührt die rechte Kammer die vordere Brustwand. Im seitlichen Durchmesser kann der rechte Vorhof den ganzen hinteren Herzrand bilden (AMPLATZ et al.). *Der linke Vorhof ist nie vergrößert.* In leichten Fällen kann die Herzsilhouette normal erscheinen (AMPLATZ et al.). Das Gefäßband ist stets schmal, die A. pulmonalis klein und ruhig, die Lungen-

felder hell. Die Darstellung des Oesophag zeigt nichts Besonderes.

Angiokardiographie. Ihr Wert ist umstritten, da einerseits viele Täuschungsmöglichkeiten bestehen (ENGLE et al., GASUL et al., LEV et al.), andererseits SCHAEDE und NADAS ihre Patienten nach einer Angiokardiographie verloren haben. Das Kontrastmittel bleibt enorm lange im rechten Vorhof und im atrialisierten Teil der rechten Kammer liegen und läßt deutlich die dünne Kammerwand erkennen. Der infravalvuläre Teil schließt an den supravulvulären nicht seitlich, sondern kranial an (GROB et al.). Nach seiner Füllung kann die Tricuspidalklappe weit links im Herzen als Aussparung hervortreten (SOLOFF, HALONEN und HEIKEL). Der Lungenkreislauf füllt sich spät, die Aorta wegen des offenen Foramen ovale früh, aber beide nur flau.

Herzkatheterisierung. In der Frühzeit der hämodynamischen Erforschung der E haben sich im Anschluß an die Herzkatheterisierung so viele Früh- und Spättodesfälle ereignet (7 unter 41; Aufzählung bei MAYER et al.), daß CAMPBELL u. a. sie bei der E geächtet haben. Ein Katheter kann sich im Tricuspidalstrichter verfangen, er kann die dünne Kammerwand perforieren oder wegen der gesteigerten Erregbarkeit des Reizleitungssystems (s. EKG) viel häufiger als bei allen anderen Vitien zu gefährlichen Arrhythmien führen (ENGLE et al.). GÖTZSCHE und FALHOLT halten trotz alledem eine vorsichtige Herzkatheterisierung für die Stellung der Diagnose für unumgänglich notwendig. Ein riesiger Vorhof, der bis zur Herzspitze reicht und in dem sich der Katheter endlos aufrollt, muß den ersten Verdacht auf eine E erwecken. Vollzieht sich der Sprung vom Vorhof- zum Kammerdruck etwa 3—4 cm links von der Wirbelsäule anstatt vor ihr, dann ist die Diagnose praktisch gesichert. Der Druck im rechten Vorhof ist meist etwas erhöht, im atrialisierten Kammeranteil gleichhoch oder höher (BAYER et al.), im infravalvulären Kammeranteil und in der A. pulmonalis noch höher und meist niedrig normal (BLOUNT et al., VAN LINGEN et al.). Deformierungen der Vorhofdruckkurve im Sinne einer Tricuspidalinsuffizienz (BLOUNT et al., GÖTZSCHE und FALHOLT, KILBY et al., SHEPHARD) können vorkommen. Sie manifestiert sich auch in der Farbstoffverdünnungskurve. Eine eigentliche Tricuspidalstenose existiert kaum, obwohl das

ganze Klappendiaphragma als Passagehindernis wirken kann. Der Gipfel der Kammerdruckkurve wird wegen ihrer verzögerten Aktivierung verspätet erreicht. Der enddiastolische Druck ist meist erhöht (BLOUNT et al.). KEZDI und WENNEMARK haben beim Umschlagen eines Rechtsschenkelblocks in ein WPW-Syndrom während der Herzkatheterisierung eine Normalisierung der pathologischen Kammerdruckkurve beobachtet. Die arterielle Sauerstoffsättigung ist bei offenem Foramen ovale erniedrigt. Wegen des Pendelblutes im rechten Herzen ist die Kreislaufzeit trotz des Rechts-Links-Shunts verlängert (SOLOFF et al.). Ein Links-Rechts-Shunt ist möglich, aber selten (MAYER et al.). Den letzten eindeutigen Beweis für eine E ergibt die simultane Aufzeichnung von Druckkurve und intrakardialem EKG (SODI-PALLARES und MARSICO, HERNANDEZ et al., YIM und YU): Trotz Vorhofdruck schreibt die Sonde im atrialisierten Kammerteil ein Kammer-EKG, und Druck auf die dünne Kammerwand erzeugt einen (nur in der Kammer möglichen) monophasischen Verletzungsstrom.

Komplikationen, Todesursachen, Lebenserwartung. Über die Perikarditis s. oben (Auscultation). Die wichtigste Komplikation, nämlich der plötzliche Herztod, ist auf die Übererregbarkeit des Myokards zurückzuführen (Kammerflimmern, s. EKG). Hierher gehören wohl auch die Todesfälle nach medizinischen Eingriffen: von 45 Patienten sind 16 plötzlich gestorben (davon 7 nach Herzkatheterisierung oder Angiokardiographie!), 16 nach Herz- oder anderen Operationen, 5 an Tuberkulose, 5 an paradoxen Embolien und 3 an Hirnabscessen (zit. nach MAHAIM und VAN NIEWENHUIZEN, VACCA et al.). *Diese enorm hohe iatrogene Letalität mahnt zu ganz enormer Vorsicht bei der Betreuung einer E!*

Die Lebenserwartung schwankt in weiten Grenzen, vom Säuglingsalter (GASUL et al., KILBY et al., MAYER et al.) bis zu 65 Jahren (LENÈGRE et al.), 72 Jahren (GRAUX und MERLEN) und 79 Jahren (ADAMS und HUDSON). Der Patient von NÖCKER und UIBE war bis zum Beginn seiner Endokarditis beschwerdefrei und ist als Soldat zu Fuß von Prag nach Hamburg marschiert! Je größer der infravalvuläre Kammeranteil, desto besser die Lungendurchblutung (ENGLE et al.), und je weiter das Foramen ovale, desto ausgesprochener die Cyanose.

Wegen des Überlaufventils tritt die Rechtsinsuffizienz relativ spät auf (BAYER et al.). Nach MAYER et al. starben 40% von 48 E vor dem 10. Lebensjahr und weitere 30% vor Erreichen des 20. Jahres. Die mittlere Lebenserwartung beträgt für E mit offenem Foramen ovale etwa 23 Jahre (VACCA et al.), für die acyanotischen Formen ohne Shunt rund 35 Jahre (HEIM DE BALSAC und METIANU, zit. aus HALONEN und HEIKEL).

Diagnose. Sie ist beim Säugling mit einem normalen EKG ebensowenig zu stellen wie später bei den acyanotischen Formen. Im Kindesalter sind ein beutelförmiges Herz mit schmalem Gefäßband und oligämischen Lungen, ein Dreier- oder Vierer-Rhythmus mit einem diastolischen Geräusch und ein atypischer Rechtsschenkelblock im EKG ohne Rechtshypertrophie für eine E praktisch bezeichnend.

Differentialdiagnose. Von der *Pulmonalstenose* unterscheidet sich die E vor allem im EKG (Hypertrophie des rechten Vorhofes ohne Hypertrophie der rechten Kammer!) sowie in der Lautstärke der Herztöne. Eine *Fallotsche Tetralogie kauert*, hat nie ein diastolisches Geräusch und dazu eine *verkürzte* Kreislaufzeit. *Tricuspidalatresie* und E haben wegen der fehlenden bzw. zu kleinen rechten Kammer einen ähnlichen Kreislauf. GASUL et al. haben die beiden Mißbildungen deshalb sogar in der Angiokardiographie miteinander verwechselt. Linker Vorhof und EKG geben hier den Ausschlag: bei der Tricuspidalatresie ist der linke

Vorhof groß, bei der E hingegen klein, ferner kommt bei der Tricuspidalatresie ein Rechtsschenkelblock im EKG nicht vor. Bei der *Tricuspidalinsuffizienz* ist die ganze rechte Kammer sehr groß und die Klappe liegt bei der Katheterisierung vor der Wirbelsäule; außerdem zeigt das EKG eine Rechtshypertrophie. *Endo-, Myo- und Perikarditis* haben eine kurze Anamnese und eher eine verstärkte Lungenzeichnung. Infolgedessen ist bei ihnen der linke Vorhof meistens dilatiert. Rheumaserologie, Blutkulturen usw. erleichtern die Differentialdiagnose. Eine Pulsus paradoxus kommt nur bei Perikarditis vor.

Therapie. Die paroxysmalen Tachykardien sprechen gut auf Digitalis, Chinidin, Prostigmin oder Procainamid an (BROWN et al.). WRIGHT et al. haben als einzige über eine dauerhafte Besserung einer fraglichen(!) E nach Verschuß des Foramen ovale berichtet. Die meisten ändern bisher versuchten Operationen (BLALOCK-TAUSSIG-Anastomose: ENGLE et al., GOODWIN et al., GASUL et al., LEV et al., PECHSTEIN; Verschuß des Foramen ovale: HUNTER und LILLEHEI, KILBY; Hebung des Klappenrings: HUNTER und LILLEHEI) haben mit dem Tod des Patienten geendet. GASUL et al. empfehlen für die E die Cava-Pulmonalis-Anastomose. Ob dabei auch das Foramen ovale verschlossen werden soll, ist heute (1962) noch nicht geklärt. Die allerletzten Bestrebungen gehen dahin, die mißgebildete Klappe durch eine Prothese zu ersetzen (z. B. BARNARD und SCHRIRE).

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. Amer. Heart Ass. New York 1936.
- ADAMS, J. C. L., and REGINALD HUDSON: A case of Ebsteins anomaly surviving to the age of 79. Brit. Heart J. **18**, 129 (1956).
- AMPLATZ, K., R. G. LESTER, G. L. SCHIEBLER, P. ADAMS jr. and R. C. ANDERSON: The roentgenologic features of Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. Amer. J. Roentgenol. **81**, 788 (1959).
- ARNSTEIN, A.: Eine seltene Mißbildung der Tricuspidalklappe („Ebsteinsche Krankheit“). Virchows Arch. path. Anat. **266**, 247 (1927).
- BARNARD, C. N., and V. SCHRIRE: Surgical Correction of Ebsteins Malformation with prosthetic Tricuspid Valve, Surgery **54**, 302 (1963).
- BAYER, O., R. RIPPERT, H. H. HOLTER u. F. LOOGEN: Klinische und Physiologische Befunde beim Ebstein-Syndrom. Z. Kreisf.-Forsch. **43**, 98 (1954).
- BÉNARD, H., H. PÉQUIGNOT, M. PESTEL et NATAF: Maladie d'Ebstein et sténose tricuspide. Bull. Soc. Méd. Paris **70**, 858 (1954).
- BIEBER, G.: Syndrome di Bonnevie-Ulrich associata a cardiopatia congenita. Syndrome di Ebstein. Riv. Clin. pediat. **65**, 148 (1960).
- BLOUNT jr., G. S., M. C. MCCORD and I. J. GELB: Ebsteins Anomaly. Circulation **15**, 210 (1957).
- BROADBENT, J. C., E. H. WOOD, H. B. BURCHELL and R. L. PARKER: Ebsteins malformation of the tricuspid valve: Report of 3 cases. Proc. Mayo Clin. **28**, 79 (1953).
- BROWN, J. W., D. HEATH and W. WHITAKER: Ebsteins disease. Amer. J. Med. **20**, 322 (1956).
- EBSTEIN, W.: Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Mißbildung derselben. Arch. Anat. **33**, 238 (1866).
- EDWARDS, J. E.: Pathologic features of Ebsteins malformation of the tricuspid valve. Proc. Mayo Clin. **28**, 89 (1953).

- EMMRICH, J., COOK-SUP SO, H. STEIM u. H. REINDELL: Phonocardiographische Befunde beim Ebstein-Syndrom. *Cardiologia* (Basel) **37**, 107 (1960).
- ENGLE, M. A., T. P. B. PAYNE, C. BRUINS and H. B. TAUSSIG: Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **1**, 1246 (1950).
- GASUL, B., M. WEINBERG, L. LUAN, E. FELL, J. BICOFF and Z. STEIGER: Superior vena cava—right main pulmonary artery anastomosis. *J. Amer. med. Ass.* **171**, 1797 (1959).
- GASUL, B. M., H. WEISS, E. H. FELL, R. F. DILLON, D. L. FISHER and C. J. MARIENFELD: Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings. *Amer. J. Dis. Child.* **85**, 404 (1953).
- GOERTTLER, KL.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GOODWIN, J. F., A. WYNN and R. E. STEINER: Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. *Amer. Heart J.* **45**, 144 (1953).
- GÖTZSCHE, H., and W. FALHOLT: Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. *Amer. Heart J.* **47**, 587 (1954).
- GOUFFAULT, J., et L. LE DAMANY: Maladie d'Ebstein dans une même fratrie. *Arch. Mal Cœur* **49**, 664 (1956).
- GRAUX, P., et J. F. MERLEN: A propos d'un cas de maladie d'Ebstein. *Arch. Mal. Cœur* **44**, 263 (1951).
- GROB, M., M. BETTEX u. E. ROSSI: Zur Diagnose des Morbus Ebstein. *Helv. paediat. Acta* **7**, 85 (1952).
- GÜRTLER, R., J. W. WEBER, P. MÜLLER, H. R. SAHLI u. H. COTTIER: Besonderheiten beim Ebstein-Syndrom. *Z. Kreisf.-Forsch.* **48**, 30 (1959).
- HALONEN, P. I., and P. E. HEIKEL: Ebsteins anomaly of the tricuspid valve with an analysis of the functioning of the right ventricle. *Acta cardiol.* (Brux.) **10**, 504 (1955).
- HERNANDEZ, A. F., R. ROCHKIND and H. R. COOPER: The intracavitary electrocardiogram in the diagnosis of Ebsteins anomaly. *Amer. J. Cardiol.* **1**, 181 (1958).
- HUNTER, W. S., and C. W. LILLEHEI: Ebsteins malformation of the tricuspid valve. Study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. *Dis. Chest* **33**, 297 (1958).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: MacMillan & Co. 1958.
- KERWIN, A. J.: Ebsteins anomaly: Report of a case diagnosed during life. *Brit. Heart. J.* **17**, 109 (1955).
- KEZDI, P., and J. WENNEMARK: Ebsteins malformation. *Amer. J. Cardiol.* **2**, 200 (1958).
- KILBY, R. A., J. W. DUSHANE, E. H. WOOD and H. B. BURCHELL: Ebsteins malformation: A clinical and laboratory study. *Medicine* (Baltimore) **35**, 161 (1956).
- KJELLBERG, S., E. MANNHEIMER, U. RUDHE and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Year Book Publishers Inc. 1959.
- LENÈGRE, J., E. CATTOIR et A. GERBAUX: Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein. *Arch. Mal. Cœur* **48**, 632 (1955).
- LEV, M., ST. GIBSON and R. A. MILLER: Ebsteins disease with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Amer. Heart J.* **49**, 724 (1955).
- LINGEN, B. VAN, and S. R. BAUERSFELD: The electrocardiogram in Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. *Amer. Heart J.* **50**, 13 (1955).
- M. MCGREGOR, J. KAYE, M. J. MEYER, H. D. JACOBS, J. L. BRANDO, T. H. BOTHWELL, and G. A. ELLIOTT: Clinical and cardiac catheterization findings compatible with Ebsteins anomaly of the tricuspid valve: a report of two cases. *Amer. Heart J.* **43**, 77 (1952).
- MAHAIM, CH., et C. L. C. VAN NIEUWENHUIZEN: Le diagnostic de la maladie d'Ebstein: cinq nouvelles observations. *Arch. Mal. Cœur* **50**, 465 (1957).
- , et J. L. RIVIER: Possibilités actuelles de diagnostic dans la maladie d'Ebstein. *Cardiologia* (Basel) **29**, 81 (1956).
- MAYER, F. E., A. S. NADAS and P. A. ONGLEY: Ebsteins anomaly. Presentation of ten cases. *Circulation* **16**, 1057 (1957).
- MEDD, W. E., M. B. MATHEWS and W. R. R. THURSFIELD: Ebsteins disease. *Thorax* **9**, 14 (1954).
- MICHEL, D., G. GRUNER u. M. HERBST: Zum elektrokardiographischen Bild des Ebstein-Syndroms. *Z. Kreisf.-Forsch.* **44**, 522 (1955).
- NÖCKER, J., u. P. UIBE: Ungewöhnliche Semiotik bei angeborener Tricuspidalanomalie. *Münch. med. Wschr.* **95**, 650 (1953).
- PECHSTEIN, J.: Beitrag zur Ebsteinschen Anomalie der valvula tricuspidalis. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **26**, 282 (1957).
- PERETTI, E. DE, et R. SABATINI: Maladie d'Ebstein et péricardite. *Arch. franç. Pédiat.* **18**, 637 (1961).
- REYNOLDS, G.: Ebsteins disease: a case diagnosed clinically. *Guy's Hosp. Rep.* **99**, 276 (1950).
- SCHAEDE, A.: Zur Diagnostik des Ebstein-Syndroms. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **198**, 619 (1951).
- SCHIEBLER, G. L., P. ADAMS jr., R. C. ANDERSON, K. AMPLATZ and R. G. LESTER: Clinical study of twenty-three cases of Ebsteins anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **19**, 165 (1959).
- SHEPARD, R. J.: The atrial pressure tracing in congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **17**, 225 (1955).
- SODI-PALLARES, D., and F. MARSICO: The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. *Amer. Heart J.* **49**, 202 (1955).
- SOLOFF, L. A., H. M. STAUFFER and J. ZATUCHNI: Ebsteins disease: Report of the first case diagnosed during life. *Amer. J. med. Sci.* **222**, 554 (1951).
- STEIM, H., C. S. SO u. J. EMMRICH: Zur Diagnose des Ebstein-Syndroms intra vitam. *Arch. Kinderheilk.* **162**, 252 (1960).

- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. 1960.
- TOURNAIRE, A., F. DEYRIEUX et M. TARTULIER: Maladie d'Ebstein. Arch. Mal Cœur 42, 1211 (1949).
- VACCA, B. J., D. W. BUSSMANN and J. G. MUDD: Ebsteins anomaly. Complete review of 108 cases. Amer. J. Cardiol. 2, 210 (1958).
- WRIGHT, J. L., H. B. BURCHELL, J. W. KIRKLIN and E. H. WOOD: Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebsteins malformation). Report of a case with closure of an associated Foramen ovale for correction of the right-to-left shunt. Proc. Mayo Clin. 29, 278 (1954).
- YATER, W. M., and M. J. SHAPIRO: Congenital displacement of the tricuspid valve. Ann. intern. Med. 11, 1043 (1937).
- YIM, B. J. B., and P. N. YU: Value of an electrode catheter in diagnosis of Ebsteins disease. Circulation 17, 543 (1958).
- ZINK, A.: Über einen Fall von trichterförmiger Tricuspidalklappe (Ebsteinsche Krankheit) mit offenem Foramen ovale. Virchows Arch. path. Anat. 299, 235 (1937).

Die Tricuspidalatresie

Definition. Als „Tricuspidalatresie“ (TA) faßt der Kliniker den Komplex folgender vier koordinierter Mißbildungen zusammen:

1. Atresie bzw. Agenesie des Ostium atrio-ventriculare dextrum.
2. Hypoplasie der rechten Kammer.
3. Offenes Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt.
4. Abnorm weites Mitralostium (nach EDWARDS und BURCHELL).

Historisches. Die frühesten Beschreibungen aus der Mitte des 19. Jahrhunderts wurden von RAUCHFUSS 1878 zu einer ersten Monographie zusammengefaßt. Einen weiteren Markstein bildet die Arbeit von MARIE KUEHNE, die die TA 1906 in solche *mit* und in solche *ohne* Transposition von Aorta und A. pulmonalis unterteilte. 1914 sprach WIELAND ähnlich von komplizierten und von nichtkomplizierten TA. 1949 haben EDWARDS und BURCHELL, 1952 CHICHE und 1958 KEITH et al. diese Klassierung wieder aufgegriffen und verfeinert (s. später). Während sich HELENE TAUSSIG vor allem um die klinische Schilderung des Krankheitsbildes verdient gemacht hat, suchten die Schulen von BING (BLOUNT et al.) und von DENOLIN die Hämodynamik der TA zu klären. Schließlich gab die Möglichkeit der operativen Korrektur des Leidens Anlaß zu gehäuftem Einzelpublikationen in den Fünfzigerjahren.

Häufigkeit. ABBOTT fand 1936 unter 1000 angeborenen Herzfehlern 16 TA. 1951 haben WITENBERG et al. 61 Beschreibungen aus der Literatur gesammelt, 1958 SULLIVAN und MANGIARDI bereits 144 Fälle. Eine weitere Sammelstatistik ist, um die absolute Häufigkeit zu ergründen, sinnlos, da schon seit Jahren nicht mehr jede TA publiziert wird. Im klinischen Material von CHICHE beliefen sich die TA auf 2,5% aller untersuchten Herzfehler, bei CASTELLANOS et al. auf 3,7%, bei KEITH et al. auf 3,1%. CAMPBELL schätzt ihre Häufigkeit auf 5% aller cyanotischen Vitien. Die beiden Ge-

schlechter sind annähernd gleichermaßen befallen (SULLIVAN und MANGIARDI).

Ätiologie. Die eigentliche Ursache der TA ist bis heute noch in völliges Dunkel gehüllt. In der Anamnese der bisher publizierten Fälle werden vorausgegangene Aborte, Infekte (auch Rubellen!), Intoxikationen, Avitaminosen usw. der Mutter ausdrücklich verneint, und auch über eine familiäre Häufung von Vitien oder anderen Mißbildungen ist bis jetzt nichts bekanntgeworden. Im Gegensatz zu manchen anderen Herzfehlern ist die Erzeugung einer TA im Tierexperiment noch nicht geglückt (SOMMERS und JOHNSON).

Pathogenese. Nach HELENE TAUSSIG sei die Hypoplasie der rechten Kammer die primäre Mißbildung, nach allen anderen Autoren die Atresie bzw. Agenesie (KL. GOERTTLER) des Ostium atrio-ventriculare dextrum. Als Ursache der Begleit anomalies (s. Definition) hingegen wird von fast allen übereinstimmend die veränderte Hämodynamik angesehen. Noch heute stehen sich sieben verschiedene Theorien in der Erklärung der eigentlichen Pathogenese gegenüber, wobei nacheinander entzündliche (1), embryogenetische (2—6) und mechanische (7) Faktoren angeschuldigt wurden (zit. nach HACKENSELLNER und BUSCH), nämlich:

1. die fetale Endokarditis (RAUCHFUSS);
2. das übermäßige Wachstum der rechten Atrioventrikularlippen (ebenfalls RAUCHFUSS);
3. die ungleiche Unterteilung des Ostium atrio-ventriculare commune durch Ablenkung des Vorhofseptums nach rechts (VIERORDT);
4. die mangelhafte Verlagerung des Ostium atrio-ventriculare commune nach rechts (M. KUEHNE);
5. die fehlerhafte Ablenkung von Vorhof- und Kammerseptum (MOENCKEBERG);
6. die verminderte Wachstumspotenz der rechten Herzantimere (BREDT) und schließlich
7. eine übermäßige Blutströmung durch das Foramen ovale, wodurch der Weg in die rechte Kammer verkümmern müsse (SOMMERS und JOHNSON).

Das einzige, was heute mit Sicherheit feststeht, ist die Tatsache, daß sich die TA in der 3.—4. Embryonalwoche bei Keimlingen von 4 mm Länge ausbildet und daß die so häufige Trans-

position von Aorta und A. pulmonalis sich der TA erst später anschließt.

Pathoanatomie. Eine Eindellung in einer fibrösen oder muskulären Platte markiert die Stelle der nicht angelegten Tricuspidalklappe. Die rechte Kammer ist stets klein, ihre Lichtung eng und ihre Wand meistens dick. Chordae tendineae und Papillarmuskeln sind kurz und plump. Manchmal wird ein Lumen

üblich. Die linke Kammerwand ist fast immer dick und kräftig. Aorta und A. pulmonalis entspringen aus den ihnen zugehörigen Kammern oder transponiert. Meist ist das Gefäß, das aus der kleinen rechten Kammer abgeht, stenosiert, hypoplastisch oder gar atretisch. Die Taschenklappen sind oft auf zwei reduziert. Wo die A. pulmonalis fehlt, wird die Lungenzirkulation entweder durch einen offenen Ductus Botalli aufrechterhalten oder nach dessen Verschuß mittels eines Kollateralkreislaufes durch die Bronchialarterien. In diese verwirrende Vielfalt von Defekten, Stenosen und Transpositionen hat MARIE KUEHNE zum ersten Male etwas Ordnung gebracht, indem sie TA *ohne* und TA *mit* Transposition der großen Gefäße unterschieden hat. EDWARDS und BURCHELL sind einen Schritt weiter gegangen und haben die TA in die folgenden vier Typen unterteilt (Abb. 332):

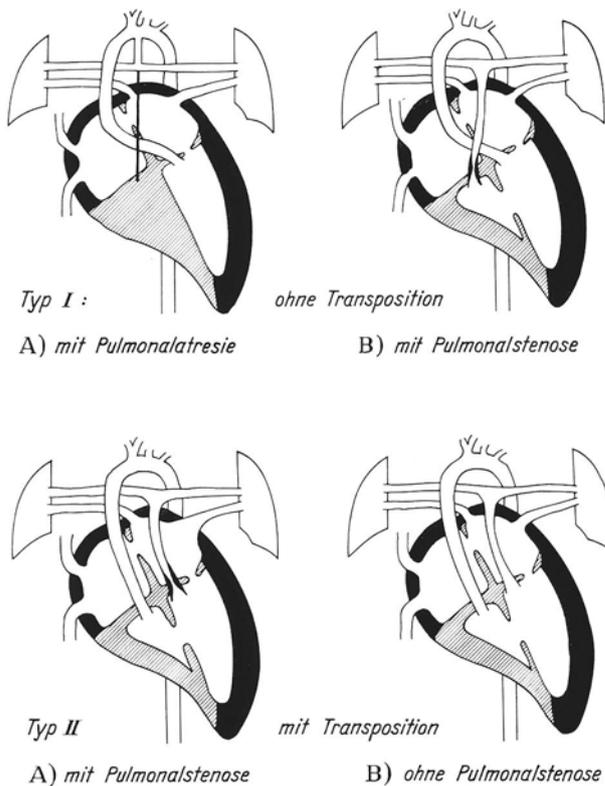


Abb. 332. Die anatomischen Verhältnisse bei den verschiedenen Formen der Tricuspidalatresie (nach EDWARDS und BURCHELL, aus STÖRMER)

erst im mikroskopischen Schnitt sichtbar. Verwechslungen mit einem Cor biatriatum trilobulare sind deshalb auch beim Pathologen nicht selten. Ein Kammerseptumdefekt ist die Regel, er ist aber nicht obligat. Die beiden Vorhöfe kommunizieren durch ein offenes Foramen ovale, durch einen oberen hinteren Vorhofseptumdefekt (Foramen secundum, KROOP) oder seltener durch einen vorderen unteren (Foramen primum, BROWN et al., MIALE et al., KROOP). Mehrfache kleine Vorhofseptumdefekte sind ebenso beschrieben worden (HEDINGER, BROWN et al.) wie ein rudimentäres Vorhofseptum (BROWN et al., BLOUNT et al.). Das Mitralostium ist meist weiter als

- I. Ohne Transposition der großen Gefäße
 - A. mit Atresie der A. pulmonalis, Kammerseptum geschlossen,
 - B. mit Pulmonal- oder Subpulmonalstenose.
- II. Mit Transposition der großen Gefäße
 - A. mit Pulmonal- oder Subpulmonalstenose,
 - B. ohne Pulmonalstenose.

KEITH et al. unterscheiden sogar sechs Untergruppen. Die Aufteilung in diese verschiedenen Varianten ist vor allem für den Kliniker von grundlegender Bedeutung, da sich daraus Schlüsse auf die Lebenserwartung ziehen lassen (siehe Prognose). Sie ist um so kürzer, je schlechter die Lungendurchblutung ist.

Begleitmißbildungen. Am häufigsten ist die Transposition von Aorta und A. pulmonalis (25 %, BUSCH, KEITH et al., SULLIVAN und MANGIARDI). Dextrokardie und rechtsverlaufende Aortenbogen sind sehr selten (CASTELLANOS, SCHAEDE), bei WITTENBORG et al. hingegen ziemlich häufig (4 bzw. 6 unter 11 TA). Truncus communis, Isthmusstenose (OHANESSIAN und RODRIGUEZ), doppelter Aortenbogen (VAN DER HENST et al.), Abgang der Coronargefäße aus der A. pulmonalis (GRAYZEL und TENNANT), V. cava cranialis sinistra (SOMMERS und JOHNSON) und falsche Mündung von Lungenvenen sind große Ausnahmen. Im Material von HACKENSELLNER zeigten TA *ohne* Transposition $3\frac{1}{2}$ mal mehr Ano-

malien am venösen Schenkel (24:7), solche *mit* Transposition doppelt soviel am arteriellen wie am venösen (16:8). Mißbildungen anderer Organsysteme sind äußerst selten (Urogenitalsystem, Magen-Darmkanal, Sirenomelie, RIKER und MILLER).

Pathophysiologie. Infolge der Undurchgängigkeit der Valvula tricuspidalis verläßt das venöse Blut den rechten Vorhof durch den Vorhofseptumdefekt, vermengt sich im linken mit dem arteriellen Blut der Lungenvenen und tritt als untersättigtes Mischblut in die linke Kammer ein. Da das linke Herz zusätzlich zum eigenen Schlagvolumen auch das des rechten Herzens zu befördern hat, sind linker Vorhof und linke Kammer stets verdickt und dilatiert. Das Herz arbeitet demnach als Cor biatriatum triloculare, bei rudimentärem Vorhofseptum sogar als Cor biloculare. Das Mischblut der linken Kammer tritt sowohl in die Aorta als auch nach Passage eines Kammerseptumdefektes in die A. pulmonalis oder einen offenen Ductus ein, woraus hervorgeht, daß in Lungen- und Körperkreislauf der TA untersättigtes Blut *gleicher* niedriger Sauerstoffkonzentration zirkulieren muß (BLOUNT et al., DENOLIN et al., HOLLING und ZAK, SCHAEDE). Dies ist der erste für die Cyanose verantwortliche Faktor. Der zweite ist bei der TA ohne Transposition in der mangelhaften Lungenzirkulation zu suchen: Durch die unterentwickelte A. pulmonalis strömt zu wenig Blut in den kleinen Kreislauf, und die vorgeschaltete valvuläre oder subvalvuläre Pulmonalstenose sowie der Kammerseptumdefekt erschweren zusätzlich als doppelt und dreifach angelegte Reduzierventile dem Blut den Zugang zur Lunge. Bedenkt man weiterhin, daß wegen des Mischblutes in der A. pulmonalis die effektive Lungenzirkulation geringer ist als das ohnehin schon zu kleine Schlagvolumen (BLOUNT et al., DENOLIN et al.), so werden die intensive Blaufärbung und die kurze Lebenserwartung der TA ohne Transposition leicht verständlich.

Die TA *mit* Transposition stehen diesbezüglich etwas günstiger da: Die linke Kammer wirft den Großteil ihres Inhaltes durch *kein* (IIb) oder nur durch *ein* (IIa) Reduzierventil in eine oft normal entwickelte Lungenstrombahn hinein. Eine relativ große Menge arterialisierten Blutes strömt deshalb aus den Lungen zum linken Vorhof zurück und beeinflußt das Mischungsverhältnis von arteriellem zu venösem Blut viel mehr zugunsten des arteriellen

als in der Gruppe I. Tatsächlich sind die TA mit Transposition im allgemeinen viel weniger cyanotisch als diejenigen ohne Transposition. Dem steht aber die Gefahr der pulmonalen Hypertonie und die mangelhafte Versorgung des Körperkreislaufes gegenüber (Coronardurchblutung!), denen die Träger ebenfalls erliegen können.

Da die linke Kammer in jedem Fall die großen Gefäße speist, gleichgültig, ob sie transponiert sind oder nicht, ist deren Anordnung prognostisch gar nicht von ausschlaggebender Bedeutung. *Für das Leben der TA entscheidend sind einzig und allein die Größe des Vorhofseptumdefektes und der Zustand des kleinen Kreislaufes: je größer der Vorhofseptumdefekt, desto größer das Schlagvolumen, und je intensiver die Lungenzirkulation, desto höher die arterielle Sauerstoffsättigung.* CHICHE hat deshalb eine Einteilung vorgeschlagen, die sich auf die Lungendurchblutung als Grundlage stützt. Sie sei der Vollständigkeit halber hier ebenfalls wiedergegeben:

1. *Verminderte Lungenzirkulation:*

- a) zu kleiner Kammerseptumdefekt,
- b) zu enger Ductus Botalli,
- c) transponierte und stenosierte A. pulmonalis.

2. *Genügende oder vermehrte Lungenzirkulation:*

- a) großer Kammerseptumdefekt,
- b) weiter Ductus Botalli oder großer Kolateralkreislauf,
- c) transponierte normal weite A. pulmonalis.

Klinische Symptomatologie. *Allgemeines.* Die TA ist eine vorwiegende Erkrankung des jungen Säuglings. Daran ändern auch vereinzelte Publikationen über TA bei älteren Personen nichts. Die Kinder sind schon gleich nach der Geburt mehr oder weniger cyanotisch und führen von Anfang an das Leben eines schweren Morbus coeruleus: Sie sind dyspnoisch, trinken mühsam, gedeihen schlecht und werden bei Anstrengungen (Aufregung! Defäkation!) dunkelblau. Bei erheblicher arterieller Hypoxämie (Sauerstoffsättigung unter 20%, H. TAUSSIG) drohen Anfälle von Cyanose, Dyspnoe, Bewußtlosigkeit und Krämpfen, die auf Sauerstoff und Morphium (0,2 mg/kg Körpergewicht) sehr gut anzusprechen pflegen. Die Leber kann als frühes Zeichen der stets drohenden Rechtsinsuffizienz vergrößert sein.

Milzschwellung und Ödeme sind selten. Trommelschlegelfinger, Uhrglasnägel und Polyglobulie vervollständigen das klinische Bild. Ältere Kinder zeigen eine mehr schiefergraublaue Farbe (GROSSE-BROCKHOFF) und sind bei normaler Körperlänge eher untergewichtig. Der Schneidersitz ist eine bevorzugte Stellung. Kauern kommt vor, ist aber vor allem deshalb

an der Spitze gehört oder gefühlt. Ihre Entstehung verdanken sie vielleicht dem Vorhofseptumdefekt, dem offenen Ductus (H. TAUSSIG), dem Kammerseptumdefekt oder einem Kollateralkreislauf (BROWN et al.). Sie helfen diagnostisch jedenfalls nicht weiter.

Elektrokardiogramm. Es ist das wichtigste Hilfsmittel in der Erkennung eines Morbus

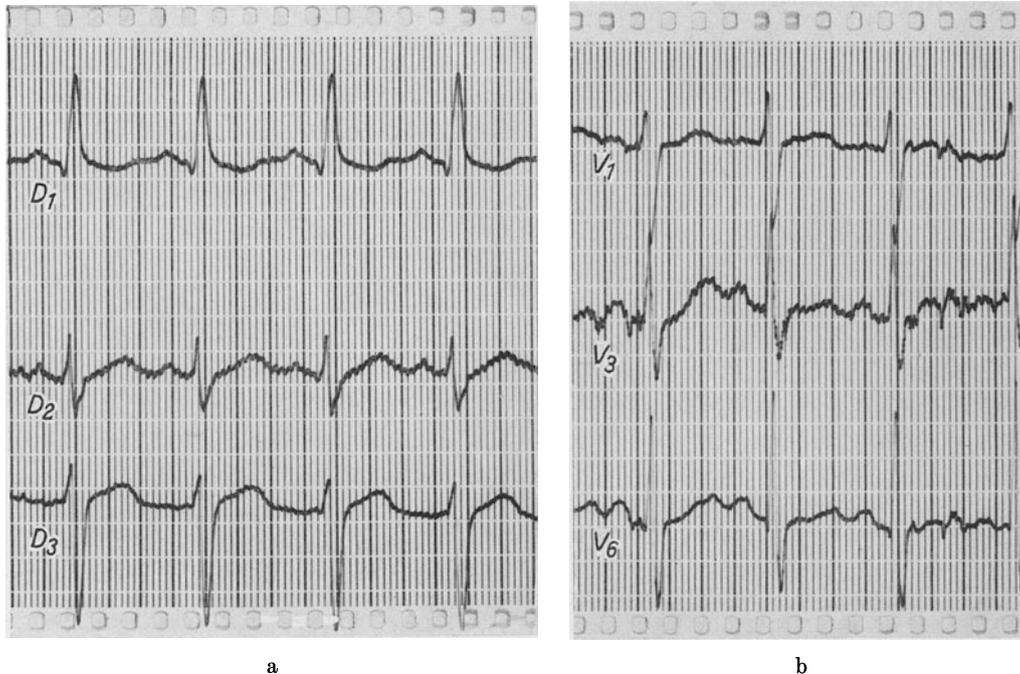


Abb. 333 a u. b. EKG (Extremitätenableitungen I—III und Brustwandableitungen V₁, V₃, V₆). 8 Monate altes Mädchen mit Tricuspidalatriesie

selten, weil die wenigsten Kinder das Gehalter erleben (RIKER und MILLER).

Physikalische Zeichen. Wegen der Hypoplasie der rechten Kammer fehlt ein Herzbecken, infolge Hypertrophie der linken ist der Spitzenstoß stets hebend (WIELAND). Ein positiver präsysstolischer Venenpuls am Hals und präsysstolische Leberpulsationen (in der Axillarlinie palpabel) sind Indizien für einen kleinen Vorhofseptumdefekt. Umgekehrt läßt ihr Fehlen auf einen größeren Defekt schließen (H. TAUSSIG).

Auskultation. Der erste Ton ist stets normal, der zweite gibt sowohl rechts- wie linkssternal den Schluß der Aortenklappen wieder. Ein verstärkter zweiter Pulmonalton ist in Wirklichkeit der zweite Aortenton (H. TAUSSIG). Uncharakteristische systolische Geräusche können vorhanden sein oder fehlen. Sie werden über der Basis, linkssternal oder

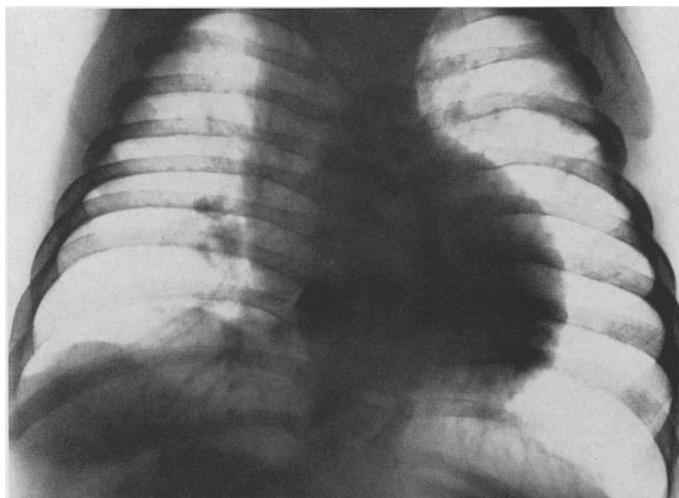
coeruleus als TA (von RIHL et al. 1929 zum erstenmal beschrieben) und zeigt meist schon von Geburt an und unabhängig von der Art des Abganges der großen Gefäße ein Linksüberwiegen an (H. TAUSSIG) (Abb. 333). Die Linksachse kommt durch die Querlage des Herzens zustande, die Linkshypertrophie spiegelt die Dicke der linken Kammerwand wieder. R in aVL und S in aVF sind pathognomonisch (KROOP und GRISHMANN). Nach DONZELOT et al. bewegt sich die elektrische Achse im allgemeinen zwischen -30° und -90° . Dazu ist das Herz im entgegengesetzten Sinne des Uhrzeigers gedreht. QRS ist oft etwas verbreitert. Bei vertikal stehendem Herzen kann die Linksachse fehlen (ABRAMS und ALWAY, CHICHE, KREUTZER et al., KROOP und GRISHMANN). Rechtsachsen sind eine Ausnahme (NADAS, SULLIVAN und MANGIARDI). Von 81 nicht autoptisch nachkontrollierten TA zeigten

86,5% eine Linksachse, 11% eine Normalachse und 2,5% (2) eine Rechtsachse (BRINK und NEILL). Schon eine fehlende Rechtsachse bei einem Morbus coeruleus ist ein diskreter Hinweis auf eine TA (ROSSI), ebenso eine verlängerte intrinsic deflection in aVF beim Säugling (KREUTZER). Die Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen ist demnach das konstanteste Merkmal des EKG. Linksschenkelblock (ASTLEY et al.) oder vollständiger Herzblock (DICKINSON und JONES) sind ungewöhnlich. P ist in Abl. II stets zu hoch und sei um so höher, je kleiner der Vorhofseptumdefekt sei (H. TAUSSIG).

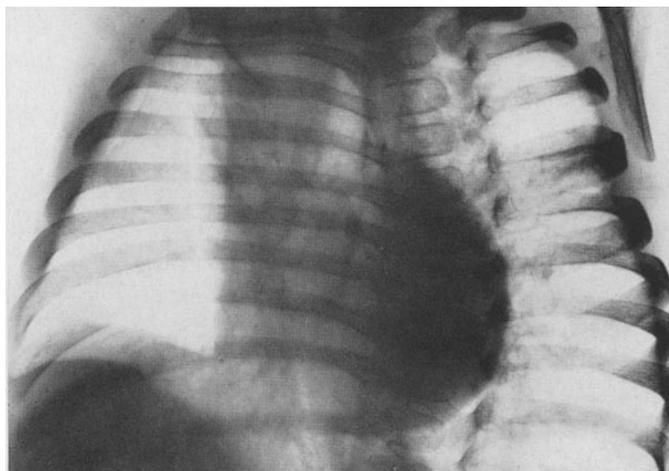
Röntgenbild. Es kann, muß aber nicht Hinweise auf eine TA abgeben (ASTLEY et al., WITTENBERG et al.). In typischen Fällen bilden die dilatierte V. cava cranialis, der große rechte Vorhof und die kleine rechte Kammer einen geraden Herzrand im frontalen Strahlengang rechtssternal, die verdickte linke Kammer unter Vortäuschung einer gehobenen Herzspitze eine fast senkrechte Begrenzung auf der linken Seite, und wegen des fehlenden Pulmonalisbogens schließt die Herzsilhouette nach cranial hin horizontal ab. Dadurch entsteht die für TA charakteristische quadratische Herzform (Abb. 334a). Ein enorm dilatierter rechter Vorhof (infolge eines engen Vorhofseptumdefektes) kann aber das geschilderte Bild verwischen (MARDER et al., WITTENBERG et al.). Bei älteren Kindern imitiert die ap-Aufnahme nach dem physiologischen Tiefertreten des Zwerchfells eine Fallotsche Tetralogie (fehlender Conus pulmonalis, vermeintlich gehobene Herzspitze, Schuhform, H. TAUSSIG, WITTENBERG et al.).

Pathognomonisch ist nach H. TAUSSIG der Anblick im zweiten linken schrägen Durchmesser, wo die vordere Herzbegrenzung von der Mitte des Zwerchfells vertikal nach oben aufsteigt und immer eine gewisse Distanz zur vorderen Brustwand wahr (Abb. 334b). Die linke Kammer ist vergrößert und der Sulcus

interventricularis nach vorne verschoben (ASTLEY et al.). Da in diesem Durchmesser ein Teil des vorderen Herzrandes vom rechten Vorhof, der hintere von der linken Kammer gebildet wird, sollen die beiden Konturen asynchron pulsieren (SNOW); die Kammerkontraktion hinkt der Vorhofkontraktion nach.



a



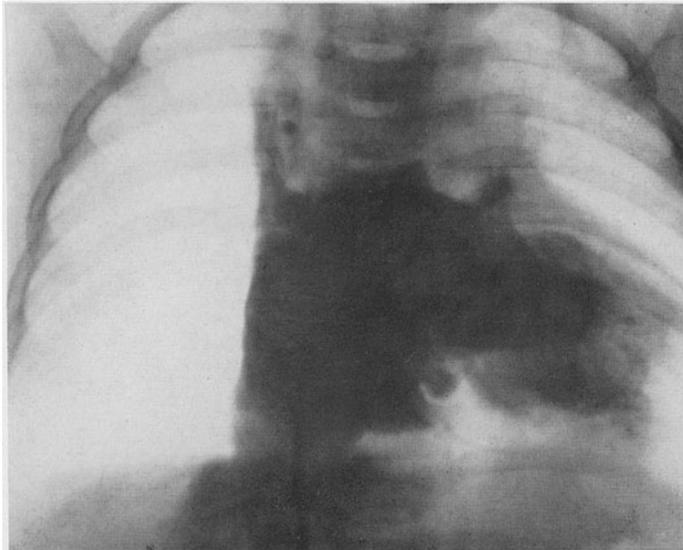
b

Abb. 334a u. b. Herzfernaufnahme und zweiter schräger Durchmesser

Bei einer Stenose der A. pulmonalis ist die Lungenzeichnung vermindert. Ein guter Kollateralkreislauf kann das Bild der Lungenarterien verdecken (CAMPBELL und GARDNER). Die Kollateralgefäße sind aber meist kleiner und zahlreicher als die echten Lungenarterien und pulsieren bei der Durchleuchtung, wenn überhaupt, nur schwach.

Angiokardiographie. Bei jedem Verdacht auf eine TA ist eine Angiokardiographie ge-

rechtfertigt. Die Geschwindigkeit des Übertrittes von Kontrastmittel in den linken Vorhof ist ein Maß für die Größe des Vorhofseptum-



a



b

Abb. 335 a u. b. Angiokardiogramme im sagittalen und seitlichen Strahlengang (Röntgeninstitut der Universität Basel, Prof. E. ZDANSKY)

defektes (am deutlichsten sichtbar im sagittalen Strahlengang) (Abb. 335a). Besteht ein Foramen primum, so kann es unter Umgehung des linken Vorhofes direkt die linke Kammer füllen (BROWN et al.). Die Unterscheidung

einer großen linken Kammer von einer gemeinsamen Kammer ist bei Kindern viel leichter als bei Erwachsenen (COOLEY et al.). Die Darstellung der Pulmonalstenose selbst ist MARDER et al. nie gelungen. Auch eine normal weite A. pulmonalis kann sich verzögert füllen, wenn sie aus einer rudimentären rechten Kammer entspringt (ASTLEY et al.). Je kürzer die Distanz Röhre—Film, desto weiter erscheinen auch hypoplastische Gefäße (MARDER et al.). Die Dicke der linken Kammerwand läßt sich ausgezeichnet abschätzen. Der seitliche oder schräge Strahlengang zeigt die Anordnung von Aorta und A. pulmonalis (Abb. 353b).

Am wertvollsten und charakteristisch für eine TA ist die fehlende Füllung der rechten Kammer, am besten erkennbar im sagittalen Strahlengang (Abb. 335 a). An ihrer Stelle bleibt eine dreieckige Lücke ausgespart, deren Basis das Diaphragma bildet und deren Spitze nach cranial schaut. Ihre rechte Begrenzung wird vom rechten Vorhof und ihre linke von der linken Kammer gebildet (MARDER et al.).

Herzkatheterisierung. Sie wird eher selten ausgeführt, da die Unmöglichkeit der Sondierung der rechten Kammer auch auf einem technischen Versagen beruhen könnte. Sie ist nur dann von Bedeutung, wenn sie die Diagnose TA zu widerlegen vermag. Der mittlere Druck beträgt im rechten Vorhof rund 5 mm Hg (KJELLBERG et al.) und ist damit höher als im linken Vorhof. Aorta oder A. pulmonalis konnten bisher noch nie erreicht werden. Die Kreislaufzeit ist verkürzt. Für die Berechnung der Minutenvolumina wird das Mischblut der linken Kammer dem von Aorta und A. pulmonalis gleichgesetzt (BLOUNT et al., DENOLIN et al., HOLLING und ZAK, SCHAEDE). Unter Sauerstoffatmung kann die arterielle Sauerstoffsättigung ansteigen (von 82% auf 93%, DENOLIN et al.; von 71% auf 84%, SWAN et al.). Zur Erklärung dieses merkwürdigen Phänomens ist man gezwungen, zu Diffusionsstörungen in den Lungen Zuflucht zu nehmen oder da, wo das Lungenvenenblut bereits bei Luftatmung vollständig gesättigt ist, eine verbesserte Lungendurchblutung zu supponieren (BURCHELL et al.).

TA mit Transposition von Aorta und A. pulmonalis. Diese Variante ist nur mit den größten Schwierigkeiten von der einfachen TA zu unterscheiden. Die Cyanose ist meist weniger ausgeprägt, hingegen ist die Leber oft sehr groß. Eine Verdoppelung des zweiten Tones beweist die Anwesenheit von zwei funktionierenden Gefäßen (H. TAUSSIG). Je größer sie sind, desto früher treten Herzdilatation und Herzinsuffizienz auf. Bei normal weiter A. pulmonalis können die Hili tanzen, und die Lungenzeichnung kann verstärkt sein. Eine Lungenplethora schließt aber eine normale Anordnung der großen Gefäße nicht aus (ASTLEY et al., KROOP). Eine Pulmonalstenose schützt zwar die Lungen vor der Hypertonie, verschlechtert aber gleichzeitig die Sauerstoffversorgung des Körpers. Das Kaliber der Aorta geht im allgemeinen dem Durchmesser des Kammerseptumdefektes parallel. Nach H. TAUSSIG sollte man an eine Transposition denken, wenn bei einer TA paroxysmale dyspnoische Anfälle und Kauern ausbleiben. Meist vermittelt erst die Angiokardiographie die richtige Diagnose; doch sind die Bilder oft schwer zu lesen und Täuschungen auch beim Erfahrenen nicht ausgeschlossen (CASTELLANOS et al., COOLEY et al.).

Komplikationen. Von 37 Fällen der Literatur sind je vier an Endokarditis und Hirnabscessen bzw. Thrombosen zugrunde gegangen; die übrigen 29 starben am Herzversagen (SOMMERS und JOHNSON). Das Schicksal der TA ist somit das des schweren Morbus coeruleus.

Diagnose. Sie gründet sich auf die Trias: frühe Cyanose, Linksüberwiegen im EKG und Röntgenbild (H. TAUSSIG).

Differentialdiagnose. Die Differentialdiagnose zur extremen *Tricuspidalstenose* mit Vorhofseptumdefekt kann klinisch nicht gestellt werden. Hier klären nur Angiokardiographie und Herzkatheterisierung die Lage.

Die *Fallotsche Tetralogie* unterscheidet sich von der TA durch das späte Auftreten der Cyanose, die Hyperdynamik der rechten Kammer und das EKG. Ein linkstypisches EKG bei einer Fallotschen Pentalogie ist erst ein Mal beschrieben worden (GASUL et al.).

Eine *Ebsteinsche Tricuspidalanomalie* ist durch einen kleinen linken Vorhof und einen atypischen Rechtsschenkelblock im EKG gekennzeichnet.

Das *Cor biatrio-triloculare* zeigt im Gegensatz zur TA einen vollen Conus pulmonalis im Röntgenbild (H. TAUSSIG) und im EKG eine Rechtsüberlastung. Zweifel können bei gleichzeitiger Pulmonalstenose entstehen. Hier erlauben dann Herzkatheterisierung und Angiokardiographie die definitive Abgrenzung.

Beim *Truncus communis* wölbt sich die rechte Kammer im zweiten schrägen Durchmesser weit vor, der Aortenknopf ist im ap-Bild groß, und die Kammerkomplexe im EKG weisen auf eine biventrikuläre Hypertrophie hin.

Bei der *Transposition der großen Gefäße ohne TA* zeigt das EKG im allgemeinen einen Rechtstyp. Als Regel gilt, daß das Herz älterer Kinder mit Transposition oder Truncus communis progredient größer wird, während es bei der TA gleichwie bei der Fallotschen Tetralogie eher klein bleibt (WITTENBERG et al.).

Falsche Mündung beider Hohlvenen in den linken Vorhof verursacht gleich wie die TA Cyanose und ein linkstypisches EKG. TA, Hypoplasie der rechten Kammer oder Dextrokardie können die Anomalie laut H. TAUSSIG begleiten. Herzkatheterisierung und Angiokardiographie sind für die Erkennung unumgänglich notwendig. GASUL et al. haben ein 5 Monate altes Kind mit Cyanose infolge Methämoglobinämie und einer Linksachse im EKG beschrieben, die eine TA vorgetäuscht haben. Ein solcher Fall wird sich jedoch nur selten wiederholen.

Prognose. Sie ist von den Begleitmißbildungen des Herzens abhängig. Je kleiner der Vorhofseptumdefekt, desto kleiner das Minutenvolumen, desto kürzer das Leben. Bei großem Vorhofseptumdefekt bestimmen die Anomalien, welche EDWARDS und BURCHELL zu ihrem Einteilungsschema bewogen haben, die Lebensdauer. Die Gruppe Ia stirbt mit 2—3 Monaten (KEITH et al.), sobald sich der Ductus Botalli schließt, Gruppe Ib mit 7 Monaten (6 Wochen bis 16 Monate, EDWARDS und BURCHELL). Nach KROOP sowie SOMMERS und JOHNSON haben diese Kinder nur eine Chance von 33%, das erste Jahr zu überleben. Typ IIb stirbt ebenfalls als junger Säugling an der pulmonalen Hypertonie und an der Herzinsuffizienz. Die Lebenserwartung ist also ähnlich kurz wie bei der Transposition der großen Gefäße allein oder wie bei der Pulmonalatresie (CAMPBELL und DEUCHAR). Typ IIa wird am

ältesten, durchschnittlich $7\frac{1}{4}$ Jahre alt (KEITH et al.). Eine Lungenplethora (ASTLEY et al.) oder ein ausreichender Kollateralkreislauf verschieben die genannten Zahlen nach oben. Die Patientin von GELPKE wurde 27, die beiden von GERACI et al. 35 und die von HEDINGER gar 56 Jahre alt!

Typus Ib der Klassierung von EDWARDS und BURCHELL ist die häufigste Variante unter den TA, Typus Ia und IIb sind sehr selten, IIa wieder etwas häufiger. In der Sammelstatistik von SULLIVAN und MANGIARDI verteilen sich die vier Typen folgendermaßen:

Typ Ia	17
Typ Ib	90
Typ IIa	23
Typ IIb	14
	<hr/>
	144

Daraus läßt sich ein grober Verteilungsquotient von etwa 1,25:6,5:1,5:1 ableiten.

Therapie. Die konservative Behandlung deckt sich mit der des Morbus coeruleus im allgemeinen. Die Gefahr der Herzinsuffizienz, der Hirnabszesse und der -thrombosen verlangt jedoch ein frühzeitiges chirurgisches Eingreifen (RIKER und MILLER). Eine Anastomose Aorta-(POTTS), A. subclavia- (BLALOCK-TAUSSIG) oder V. cava cranialis- (GLENN, CUMMING et al., SANTY et al., SOULIÉ et al.) mit der A. pulmonalis ist die Methode der Wahl. Je später operiert wird, desto schlechter der Erfolg, denn die zunehmende Thrombosierung der Lungenarteriolen verhindert die postoperative Aufnahme und Arterialisierung des Shuntblutes (BROWN et al., FELL et al.). Bei der Bewertung des Operationserfolges darf aber nicht übersehen werden, daß infolge Neubildung von

Anastomosen zwischen großem und kleinem Kreislauf die Cyanose auch nach einer mißglückten Korrektur abnimmt! In desolaten Fällen kann deshalb eine einfache Thorakotomie Wunder wirken (eigene Beobachtung). Vorbedingung für den operativen Erfolg sind eine Oligämie der Lungen und ein genügend großer Vorhofseptumdefekt. Ein kleiner Defekt muß in der gleichen Sitzung erweitert werden (BLALOCK und HANLON), andernfalls erfolgt der Tod am Lungenödem (EBEL et al.). Auch ein großer Ductus Botalli verbiete den Eingriff (SWAN et al.). Früh- und Späterfolge der Shuntoperation sind bei der TA aber eindeutig schlechter als bei der Fallotschen Tetralogie (TAUSSIG und BAUERSFELD). Eine zunehmende Herzdilatation postoperativ ist ein ominöses Zeichen (CAMPBELL und DEUCHAR). Langzeitergebnisse der Cava-Pulmonalis-Anastomose stehen noch aus.

Bei TA mit Transposition der großen Gefäße ist es bedeutend schwieriger, Richtlinien für die operative Korrektur aufzustellen. ASTLEY et al. empfehlen die Shuntoperation bei *jeder* TA mit Pulmonalstenose und Oligämie der Lungen, gleichgültig, ob die großen Gefäße richtig angelegt sind oder transponiert. BLUMENTHAL et al. haben sie bei einer TA mit transponierter und stenosierter A. pulmonalis tatsächlich mit Erfolg ausführen lassen. KROOP geht noch weiter und empfiehlt die Anastomose auch bei nicht stenosierter transponierter A. pulmonalis, um umgekehrt einer hypoplastischen Aorta vermehrt Blut zuführen zu können. Das therapeutische Vorgehen bei TA mit transponierten Gefäßen muß deshalb jedesmal von Fall zu Fall neu entschieden werden.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. New York: Amer. Heart Assoc. 1936.
- ABRAMS, H. L., and R. H. ALWAY: Tricuspid atresia. Amer. Pediat. 7, 660 (1951).
- ASTLEY, R., J. S. OLDHAM, and C. PARSONS: Congenital tricuspid atresia. Brit. Heart J. 15, 287 (1953).
- BLALOCK, A., and C. R. HANLON: Surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. Surg. Gynec. Obstet. 90, 1 (1950).
- BLOUNT jr., S. G., C. FERENCZ, A. FRIEDLICH, J. G. MUDD, D. G. CARROLL, and R. J. BING: The circulatory dynamics in patients with tricuspid atresia. Bull. Johns Hopk. Hosp. 89, 235 (1951).
- BLUMENTHAL, S., S. BRAHMS, and M. L. SUSSMAN: Tricuspid atresia with transposition of the great vessels: successfully treated by surgery. J. Mt Sinai Hosp. 17, 328 (1950).
- BRINK, A. J., and C. A. NEILL: The electrocardiogram in congenital heart disease. Circulation 12, 604 (1955).
- BROWN, J. W., D. HEATH, TH. L. MORRIS, and W. WHITAKER: Tricuspid atresia. Brit. Heart J. 18, 499 (1956).
- BURCHELL, H. B., B. E. TAYLOR, J. R. B. KNUTSON, and E. H. WOOD: Circulatory adjustments to the hypoxemia of congenital heart disease of the cyanotic type. Circulation 1, 404 (1950).

- BUSCH, W.: Zwei Fälle von kongenitaler Atresie der venösen Ostien des Herzens. *Virchows Arch. path. Anat.* **327**, 490 (1955).
- CAMPBELL, M.: Selection of patients for surgery in congenital heart disease. *Brit. med. Bull.* **11**, 178 (1955).
- , and D. DEUCHAR: Results of the Blalock-Taussig operation in 200 cases of Morbus Caeruleus. *Brit. med. J.* **1953 I**, 349.
- , and F. GARDNER: Radiological features of enlarged bronchial arteries. *Brit. Heart J.* **12**, 183 (1950).
- CASTELLANOS, A., O. GARCIA y E. GONZALEZ: Frecuencia de la atresia tricuspidea en los estudios angiocardiograficos. *Arch. Med. infant.* **28**, 167 (1959).
- CHICHE, P.: Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. *Arch. Mal. Coeur* **45**, 980 (1952).
- COOLEY, R. N., R. D. SLOAN, C. R. HANLON, and H. T. BAHNSON: Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type. *Radiology* **54**, 848 (1950).
- CUMMING, G. R., C. FERGUSON, J. N. BRIGGS, and E. G. BROWNE: Tricuspid atresia. *J. thorac. Surg.* **40**, 31 (1960).
- DENOLIN, H., J. LEQUIME, F. GOKSEL et R. PANNIER: L'atrésie tricuspideenne. *Acta cardiol. (Brux.)* **5**, 400 (1950).
- DICKINSON, R. W., and J. P. JONES: Congenital heart block in an infant with associated multiple congenital cardiac malformations. *Amer. J. Dis. Child.* **75**, 81 (1948).
- DONZELOT, E., M. DURAND, C. MÉTIANU et P. VLAD: L'axe électrique normal ou dévié à sa gauche dans les cardiopathies congénitales cyanogènes. *Arch. Mal. Coeur* **43**, 577 (1950).
- EBEL, E. H., C. P. LYNXWILER, and V. MORAGUES: Tricuspid atresia with a rudimentary right ventricle. *J. Pediat.* **39**, 211 (1951).
- EDWARDS, J. E., and H. B. BURCHELL: Congenital tricuspid atresia: A classification. *Med. Clin. N. Amer.* **33**, 1177 (1949).
- FELL, E. H., B. M. GASUL, C. B. DAVIS, and R. CASAS: Surgical treatment of tricuspid atresia. *Arch. Surg.* **59**, 445 (1949).
- GASUL, B., J. B. RICHMOND, and C. A. KRAKOWER: A case of tetralogy of fallot with a patent foramen ovale, showing a marked left ventricular hypertrophy and left axis deviation. *J. Pediat.* **35**, 413 (1949).
- GASUL, B. M., E. H. FELL, R. CASAS, and R. PEREIRAS: Congenital methaemoglobinaemia simulating tricuspid atresia. *J. Amer. med. Ass.* **149**, 258 (1952).
- GELPKE, L.: Seltener Fall von angeborenem Herzfehler. *Diss. Med. Basel* 1883.
- GERACI, J. E., TH. J. DRY, and H. B. BURCHELL: Atrial septal defect and probable tricuspid atresia in adults. *Proc. Mayo Clin.* **23**, 510 (1948).
- GLENN, W. W. L.: Circulatory bypass of the right side of the heart. *New Engl. J. Med.* **259**, 117 (1958).
- GOERTTLER, KL.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GRAYZEL, D. M., and R. TENNANT: Congenital atresia of the tricuspid orifice and anomalous origins of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Amer. J. Path.* **10**, 791 (1934).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*, Bd. 9, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HACKENSELLNER, H. A.: Beitrag zur Kasuistik und Genese der sog. Tricuspidalatresie. *Klin. Med.* **6**, 218 (1951).
- HEDINGER, E.: Transposition der großen Gefäße bei rudimentärer linker Herzkammer bei einer 56jährigen Frau. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **26**, 529 (1915).
- HENST, H. VAN DER, A. VAN GENABEEK et E. FANNES: Syncope mortelle par aortographie thoracique pour atrésie tricuspide avec double arc aortique. *Acta cardiol. (Brux.)* **8**, 407 (1953).
- HOLLING, H. E., and G. A. ZAK: Cardiac catheterization in the diagnosis of congenital heart disease. *Brit. Heart J.* **12**, 153 (1950).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Mac Millan Comp. 1958.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: The Year Book Publ. 1959.
- KREUTZER, R., J. A. CAPRILE, G. G. BERRI et L. M. BÉCU: L'electrocardiogramme dans l'atrésie tricuspideenne. *Arch. Mal. Coeur* **47**, 113 (1954).
- KROOP, I. G.: Congenital tricuspid atresia. *Amer. Heart J.* **41**, 549 (1951).
- , and A. GRISHMAN: The variability of the electrocardiogram in congenital tricuspid atresia. *J. Pediat.* **37**, 231 (1950).
- KÜHNE, M.: Über zwei Fälle kongenitaler Atresie des Ostium venosum dextrum. *Jb. Kinderheilk.* **63**, 235 (1906).
- MARDER, S. N., W. B. SEAMAN and W. G. SCOTT: Roentgenologic considerations in the diagnosis of congenital tricuspid atresia. *Radiology* **61**, 174 (1953).
- MIALE, J. B., A. L. MILLARD, T. J. BENO, and G. S. CUSTER: Congenital tricuspid atresia associated with interauricular and interventricular septal defects. *Amer. Heart J.* **36**, 438 (1948).
- NADAS, A.: Pediatric cardiology. London: W. B. Saunders Company 1957.
- OHANESSIAN, O. D., and M. B. RODRIGUEZ: Congenital tricuspid atresia. *Arch. Path.* **67**, 439 (1959).
- RIHL, J., K. TERPLAN u. F. WEISS: Über einen Fall von Agenesie der Tricuspidalklappe. *Med. Klin.* **25**, 1543 (1929).
- RIKER, W. L., and R. MILLER: The diagnosis and treatment of tricuspid atresia. *Surgery* **38**, 886 (1955).

- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- SANTY, P., P. MARION et J. BRET: Traitement de l'atrésie tricuspédienne par anastomose latéro-terminale de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite. Arch. Mal. Coeur 53, 23 (1960).
- SCHAEDE, A.: Inversion des Herzens und Tricuspidalatresie. Dtsch. Arch. klin. Med. 199, 121 (1951).
- Tricuspidalatresie bei einem 21jährigen Manne. Z. Kreisl.-Forsch. 41, 261 (1952).
- SNOW, P. J. D.: Tricuspid atresia: A new radioscopic sign. Brit. Heart J. 14, 387 (1952).
- SOMMERS, S. C., and J. M. JOHNSON: Congenital tricuspid atresia. Amer. Heart J. 41, 130 (1951).
- SOULIÉ, P., M. SERVELLE, P. VERNANT et C. CORNU: L'anastomose veine cave supérieure—artère pulmonaire droite comme traitement des cardiopathies congénitales cyanogènes. Arch. Mal. Coeur 54, 1 (1961).
- STOERMER, J.: Mschr. Kinderheilk. 104, 484 (1956).
- SULLIVAN, J. S., and J. L. MANGIARDI: Tricuspid atresia with right axis deviation. Amer. Heart J. 55, 450 (1958).
- SWAN, H. G., J. MARESH, and G. R. FISHER: Criteria of operability in tricuspid stenosis. J. Pediat. 35, 604 (1949).
- TAUSSIG, H.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: The Commonwealth Fund 1960.
- TAUSSIG, H. B., and S. R. BAUERSFELD: Follow-up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia. Cardiologia (Basel) 21, 541 (1952).
- WIELAND, E.: Zur Klinik und Morphologie der angeborenen Tricuspidalatresie. Jb. Kinderheilk. 79, 320 (1914).
- WITTENBORG, M. H., E. B. D. NEUHAUSER, and W. H. SPRUNT: Roentgenographic findings in congenital tricuspid atresia with hypoplasia of the right ventricle. Amer. J. Roentgenol. 66, 712 (1951).

Die angeborene Tricuspidalstenose

Häufigkeit. Die Tricuspidalstenose (Tr.St.) gehört zu den ganz seltenen angeborenen Herzfehlern. Bis heute sind erst etwa 35 hieb- und stichfeste Fälle publiziert worden. Tr.St. bei Erwachsenen sind so lange als meist rheumatisch erworben anzusehen, bis der Gegenbeweis mittels Operation oder Autopsie erbracht worden ist.

Ätiologie und Pathogenese. Sie dürften sich eng an die Verhältnisse bei der Tricuspidalatresie anlehnen (s. dort). Die nicht ungewöhnliche Kombination von Tr.St., Hypoplasie der rechten Kammer und Pulmonalstenose oder gar -atresie ist ein schwerwiegendes Argument zugunsten der antimeralen Hypoplasie von BREDT.

a) *Einfache Tricuspidalstenose.* In der Literatur sind bis heute erst etwa sechs isolierte Tr.St. bekannt (LEWIS, MACCALLUM, GRIFFITH, MALAN, ABBOTT, die letzten vier zit. nach LEWIS, DERRA et al.). Das Kind von LEWIS ist mit 1 Monat gestorben, die übrigen sind 5, 30 und 60 Jahre alt geworden. Wenn der Tod nicht schon in den ersten Lebenswochen eintritt, wo Cyanose, Dyspnoe, Dilatation des rechten Vorhofes und Lebervergrößerung mit Ascites das klinische Bild beherrschen, dann gleicht die Symptomatologie der erworbenen Tr.St.: im Inspirium sich verstärkendes protodiastolisches Geräusch am linken untern Sternalrand, überhöhte a-Welle im Venenpuls und im rechten Vorhof, prästolische Leberpulsationen, P-dextrokardiale im EKG, verminderte Lungenzeichnung, diastolischer Druckgradient an der Tricuspidalis usw. (GIBSON und WOOD, TOURNIAIRE et al., WHITACKER).

b) *Komplizierte Tricuspidalstenose.* Tr.St. mit Begleitmißbildungen sind etwas häufiger: GROSSE-BROCKHOFF et al. haben mehrere gesehen, KJELLBERG et al. vier, CHICHE drei, HECK zwei. Mit den übrigen von LEWIS zitierten älteren Einzelpublikationen und einigen neueren aus der ameri-

kanischen Literatur steigt ihre Zahl auf etwa 25—30 an.

Gleich wie bei den einfachen Tr.St. ist der Klappenapparat hypoplastisch, die Segel sind unregelmäßig ausgebildet und erwecken bei oberflächlicher Betrachtung den Eindruck einer abgelaufenen Entzündung. Das Lumen der Kammer ist meist eng (CHICHE, SERAFINI et al.) oder seltener weit (LEWIS), ihre Wand stets verdickt (CHICHE, SERAFINI et al.), die Chordae tendineae plump und verkürzt.

Die häufigsten Begleitmißbildungen bestehen aus Vorhofseptumdefekt (CHICHE, MEDD und KINMOTH, SERAFINI et al.), Kammerseptumdefekt (CHICHE, KJELLBERG et al.), Pulmonalstenose (KJELLBERG et al., SERAFINI) und Pulmonalatresie (CHICHE). Selten sind Aorta und Pulmonalis transponiert (KJELLBERG et al.). Dextrokardie kommt vor (KJELLBERG et al.).

Die Träger der komplizierten Tr.St. sind meist cyanotisch. Das klinische Bild wird aber so sehr von den mannigfachen Begleitmißbildungen beherrscht, daß die Symptomatik von Fall zu Fall wechselt. Die vier Fälle von KJELLBERG et al. erweckten den Eindruck von Pulmonalstenosen. Diese Autoren haben eine regelmäßige Verkürzung der Austreibungsphase der rechten Kammer festgestellt, die sie mit der verminderten diastolischen Füllung erklären. Der zweite Pulmonalton war gleichzeitig vorverlegt. Im Gegensatz zur Rechtsinsuffizienz sei dabei der enddiastolische Druck normal.

Bei Atresie der A. pulmonalis wird der kleine Kreislauf ähnlich wie bei der Tricuspidalatresie durch den offenen Ductus Botalli gespeist. Eine hypoplastische A. pulmonalis kann auch von der linken Kammer her durch einen Kammerseptumdefekt durchströmt werden.

Eine enge Tr.St. mit großem Vorhofseptumdefekt imitiert das Bild der Tricuspidalatresie. Als direkte Folge dieses Ausweichventils bleiben sowohl die Dilatation des rechten Vorhofes wie der diastolische Druckgradient an der Tricuspidalis aus (GROSSE-BROCKHOFF et al.).

Im EKG sind hohe P-Zacken obligat. Je nach der Arbeitsleistung der beiden Kammern sind Rechtsachse (CHICHE), Rechtshypertrophie (KJELLBERG et al.), Linksachse und Linkshypertrophie (KJELLBERG et al., SERAFINI et al.) beschrieben worden.

Das Angiokardiogramm vermittelt die Diagnose am zuverlässigsten und am einfachsten. Das Kontrastmittel bleibt enorm lange im rechten Vorhof liegen und füllt eine kleine rechte Kammer. Eine primäre Hypoplasie der rechten Kammer

ohne Tricuspidalstenose (Uhsche Anomalie) ergibt ähnliche Bilder (ARCILLA und GASUL, COOLEY et al., KJELLBERG et al.).

Die Begleitmißbildungen bestimmen die Lebenserwartung. Sie variiert von wenigen Wochen (CHICHE) bis zu 17 Jahren (SERAFINI et al.). Todesursachen sind Herzinsuffizienz, Hirnabszesse und -thrombosen.

Therapie. Eine Commissurotomie (DERRA et al.) oder eine Dehnung der Klappe (MEDD und KINMOTH) wäre die Therapie der Wahl. Ist sie aber wegen zu starker Deformierung der Klappe segel undurchführbar und besteht gleichzeitig eine Oligämie der Lungen, so wird man wie bei den Tricuspidalatresien eine Shuntoperation ins Auge fassen müssen (SERAFINI et al.).

Literatur

- ARCILLA, R. A., and M. B. GASUL: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). *J. Pediat.* **58**, 381 (1961).
- CHICHE, P.: Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. *Arch. Mal. Coeur* **45**, 980 (1952).
- COOLEY, R. N., R. D. SLOAN, C. R. HANLON, and H. T. BAHNSON: Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type. *Radiology* **54**, 848 (1950).
- DERRA, E., F. GROSSE-BROCKHOFF u. F. LOOGEN: Beobachtungen bei zwei operierten Kranken mit Tricuspidalstenose. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* **288**, 104 (1958).
- GIBSON, R., and P. WOOD: The diagnosis of tricuspid stenosis. *Brit. Heart J.* **17**, 552 (1955).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*, Bd. 9, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HECK, W.: Die Klinik der congenitalen Angiocardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter. Stuttgart: Gustav Fischer 1955.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: The Year Book Publ. 1959.
- LEWIS, TH.: Congenital tricuspid stenosis. *Clin. Sci.* **5**, 261 (1944).
- MEDD, W. E., and J. B. KINMOTH: Congenital tricuspid stenosis. *Brit. med. J.* **1962**, 598.
- SERAFINI, V. R., R. GUILLEMOT et P. KERVOELEN: Un cas d'hypoplasie tricuspide avec septum ventriculaire intact, vérifié anatomiquement. *Arch. Mal. Coeur* **47**, 435 (1954).
- TOURNIAIRE, A., J. BLUM, F. DEYRIEUX et M. TARTULIER: Diagnostic de la sténose tricuspide par cathétérisme cardiaque. *Arch. Mal. Coeur* **46**, 1008 (1953).
- WHITAKER, W.: The diagnosis of tricuspid stenosis. *Amer. Heart J.* **50**, 237 (1955).

Die angeborene Tricuspidalinsuffizienz

Die angeborene Tricuspidalinsuffizienz ist ebenso selten wie die angeborene reine Tricuspidalstenose. Von den zehn bisher beschriebenen Fällen haben vier die Geburt nur kurz überlebt (ABBOTT, ARIEL, DUBIN und HOLLINSHEAD). Die übrigen sechs starben zwischen 13 und 53 Jahren an zunehmender Rechtsinsuffizienz (HOTZ, BARRITT und URICH, PALLADINO und KINNEY, GROSSE-BROCKHOFF et al., BELOBRADEK et al.). Meist waren nur zwei Klappen ausgebildet. Alle oder einzelne Segel waren hypoplastisch, ihre Ränder verdickt, die Chordae tendineae verkürzt und die Papillarmuskeln rudimentär entwickelt. Rechter Vorhof und rechte Kammer waren stets enorm dilatiert. Die Anomalie beruht wohl auf

einer mangelhaften Differenzierung der Endokardkissen des Ohrkanals (DUBIN und HOLLINSHEAD). Die Symptomatologie ist die der erworbenen Tricuspidalinsuffizienz (s. dort). Ist bei einem Kammerseptumdefekt gleichzeitig das septale Segel durchlöchert, so kann durch diese Art Tricuspidalinsuffizienz ein Vorhofseptumdefekt vorgetäuscht werden (GUTZEIT, PERRY et al., STAHLMAN et al.). Die Differentialdiagnose hat in erster Linie die Ebsteinsche Tricuspidalanomalie zu berücksichtigen (Fall COULSHED), in zweiter Linie eine Perikarditis. Von einer chirurgischen Therapie ist bisher nichts bekannt. Ein Klappenersatz sollte heute am ausgewachsenen Herzen möglich sein.

Literatur

- ARIEL, M. B.: Ein seltener Fall von angeborenem Herzfehler bei einem Neugeborenen. *Virchows Arch. path. Anat.* **277**, 501 (1930).
- BARRITT, D. W., and H. URICH: Congenital tricuspid incompetence. *Brit. Heart J.* **18**, 133 (1956).

- BELOBRADEK, Z., V. HEROUT, and V. JURKOVIC: Isolated tricuspid insufficiency combined with Adams-Stokes syndrome. Acta cardiol. (Brux.) **14**, 486 (1959).
- COULSHED, N.: Incompetent congenital bicuspid right atrio-ventricular valve. Brit. Heart J. **20**, 433 (1958).
- DUBIN, J. N., and W. H. HOLLINSHEAD: Congenitally insufficient tricuspid valve accompanied by an anomalous septum in the right atrium. Arch. Path. **38**, 225 (1944).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Handbuch der inneren Medizin, Bd. 9, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- GUTZEIT, K.: Ein Beitrag zur Frage der Herzmißbildungen an Hand eines Falles von kongenitaler Defektbildung im häutigen Ventrikelseptum und von gleichzeitigem Defekt in dem diesem Septumdefekt anliegenden Klappenzipfel der Valvula Tricuspidalis. Virchows Arch. path. Anat. **237**, 355 (1922).
- HOTZ, A.: Über angeborene Tricuspidalinsuffizienz. Jb. Kinderheilk. **102**, 1 (1923).
- PALLADINO, Y. S., and T. D. KINNEY: Cardiac hypertrophy and congenital tricuspid insufficiency, report of 2 cases. Bull. int. Ass. med. Mus. **28**, 23 (1948).
- PERRY, E. L., H. B. BURCHELL, and J. E. EDWARDS: Congenital communication between the left ventricle and the right atrium: co-existing ventricular septal defect and double tricuspid orifice. Proc. Mayo Clin. **24**, 198 (1949).
- STAHLMAN, M., S. KAPLAN, J. A. HELMSWORTH, L. C. CLARK, and H. W. SCOTT: Syndrome of left ventricular-right atrial shunt resulting from high interventricular septal defect associated with defective septal leaflet of the tricuspid valve. Circulation **12**, 813 (1955).

Fehlbildungen der Mitralklappe

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Kongenitale Mitralklappenstenose

Pathologie. Bis zu einer Übersichtsarbeit von FERENCZ et al. (1954) wurde die kongenitale Mitralklappenstenose als extrem seltene Herzmißbildung angesehen, der nur theoretisches Interesse geschenkt wurde. FERENCZ et al. fanden in der Literatur zwischen 1846 und 1954 nur 34 Fälle, bei denen die Mißbildung in isolierter Form in acht Fällen beobachtet wurde, während 26 Patienten zusätzliche Herzfehler hatten. Diese Autoren berichteten über neun eigene Patienten (FERENCZ et al.). Seither wurde über weitere Fälle von MAXWELL und YOUNG, BRAUDO et al., HILBISH und COOLEY, BERNSTEIN et al., STARKEY, MATA et al., DAUD et al. und YOUNG und ROBINSON berichtet. Demnach ist die kongenitale Mitralklappenstenose zwar selten, doch aber von klinischer Bedeutung, vor allem für die Erkennung und Behandlung herzkranker Kleinkinder. Von den genannten Autoren haben DAUD et al. allein über sieben isolierte Fälle ohne weitere intrakardiale Mißbildungen berichtet.

In extremer Form führt die Mißbildung der Mitralklappe zu einer Mitralklappenstenose mit hochgradiger Hypoplasie des linken Ventrikels. Die Mitralklappenstenose ist in dem entsprechenden Kapitel besprochen. Bei intaktem Vorhof- und Ventrikelseptum führt die stenotische Mitralklappe in einen funktionsfähigen linken Ventrikel. Pathoanatomisch ähnelt die kongenitale Mitralklappenstenose sehr der auf rheumatischer Grundlage entstandenen Stenose der Mitralklappe (EDWARDS). Die Chordae tendinae der meist schwer mißbildeten und deformierten

Klappe sind kurz, dick und zum Teil miteinander verwachsen, wodurch eine trichterförmige oder schornsteinähnliche Öffnung entsteht. Zeichen einer vorausgegangenen Entzündung sind histologisch nicht nachweisbar. Der Mitralklappenring kann normal groß oder eingengt sein. Die Höhle des linken Vorhofs ist groß, seine Wand ist hypertrophiert und das Endokard des linken Vorhofs ist verdickt. Während eine Endokardfibroelastose des linken Vorhofs immer vorhanden ist, fehlt diese häufig im linken Ventrikel. Mitunter ist die kongenitale Mitralklappenstenose aber auch ein Teil primärer Endokardfibroelastose des linken Ventrikels. FERENCZ et al. berichten über eine Zunahme der fibrotischen Veränderungen des Endokards des linken Vorhofs mit fortschreitendem Alter und glauben, daß die Endokardfibroelastose des linken Ventrikels als sekundäre Folge aufzufassen ist und bei einem ihrer Fälle in engem Zusammenhang mit einer gleichzeitig bestehenden Aortenstenose steht. Ohne Zweifel gibt es Fälle von kongenitaler Mitralklappenstenose mit sekundärer und mit primärer Endokardfibroelastose des linken Ventrikels und auch mit normalem Endokard.

An *zusätzlichen Herzfehlern* sind vor allem Aortenstenosen, offener Ductus arteriosus und Aortenisthmusstenosen vorhanden. Zusätz-

liche, hämodynamisch aber im Hintergrund stehende Mitralinsuffizienz kann ebenfalls vorliegen. Die Mißbildung tritt mitunter in Verbindung mit einer Unterentwicklung des linken Ventrikels auf.

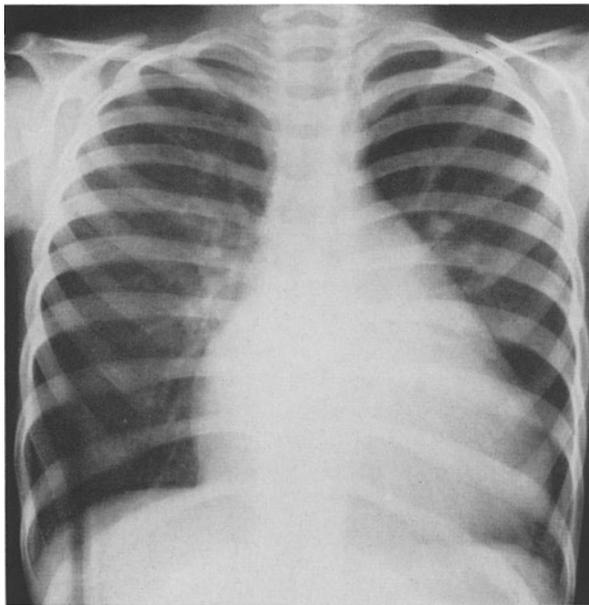
Die muskulären Lungenarterien und Arteriolen haben eine hypertrophierte Media (FERENCZ et al., FERENCZ und DAMMANN).

Beim Lutembacher-Syndrom (kombinierte Mitralstenose und Vorhofseptumdefekt) han-

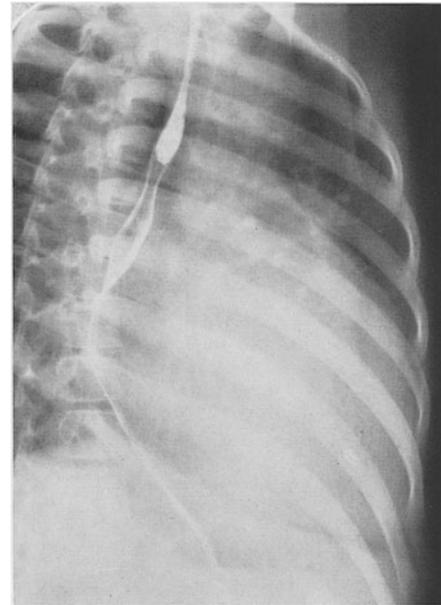
und schließlich auch zu einer Druckerhöhung in der Arteria pulmonalis und im rechten Ventrikel.

Klinik

Die isolierte kongenitale Mitralstenose ist eine Mißbildung, die in der Mehrzahl der Fälle im 1. Lebensjahr zu erheblichen Schwierigkeiten führt. In leichteren Fällen kann der Beginn von Symptomen jedoch erst im frühen Schulalter liegen. Im Vordergrund stehen die



a



b

Abb. 336 a u. b. a Links: Herzfernaufnahme. A.p.-Strahlengang. Erheblich vergrößertes Herz. Linksbetonung. b Rechts: Rechter vorderer schräger Durchmesser beim gleichen Patienten wie links. Erheblich vergrößelter linker Vorhof

delt es sich meist um eine erworbene Mitralstenose. Dieser Herzfehler gehört daher nicht in dieses Kapitel.

Wir haben in unserem Krankengut vier Fälle isolierter kongenitaler Mitralstenose, die alle im 1. Lebensjahr ad exitum kamen, sowie zwei weitere Patienten mit kongenitaler Mitralstenose und Endokardfibroelastose des linken Ventrikels.

Pathophysiologie. Bei der kongenitalen Mitralstenose ist die kardiale Hämodynamik bereits während der Fetalzeit erheblich verändert. Der erhöhte Druck im linken Vorhof hat unter Umständen einen frühen Verschuß des Foramen ovale zur Folge. Nach der Geburt ist die funktionelle Störung die gleiche wie bei der erworbenen Mitralstenose. Durch die Schwierigkeit des linken Vorhofs, den linken Ventrikel zu füllen, kommt es zu einem hohen Druck im linken Vorhof, den Lungenvenen und Lungenkapillaren

Zeichen früher kardialer Dekompensation mit Dyspnoe, Lungenstauung, Husten und respiratorischen Infekten. Die Kinder leiden unter mangelnder Gewichtszunahme und leichter Ermüdbarkeit, vor allem beim Füttern. Sie sind blaß und haben häufige Schweißausbrüche. Synkopen sind nicht selten und ein Zeichen für eine schlechte Prognose.

Das Herz ist erheblich vergrößert. Bei der Palpation ist der rechte Ventrikel überaktiv. Nach FERENCZ et al. ist der auskultatorische Befund nicht immer charakteristisch und von geringem Wert für die Diagnose. Andere Autoren haben aber darauf hingewiesen, daß das präsysstolische Geräusch über der Herzspitze selten fehlt (YOUNG und ROBINSON). Der zweite Pulmonalton ist betont. Röntgenologisch ist die erhebliche Herzvergrößerung, vor

allem die des linken Vorhofs und rechten Ventrikels, auffallend (Abb. 336). Das *Elektro-*

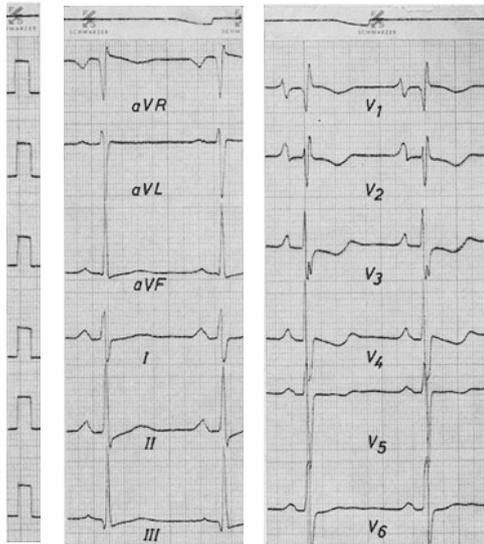


Abb. 337. Elektrokardiogramm bei kongenitaler Mitralstenose. Rechts- und linksauriculäre Reizleitungsstörung. Überwiegende Rechtshypertrophie. Rückbildungsstörungen

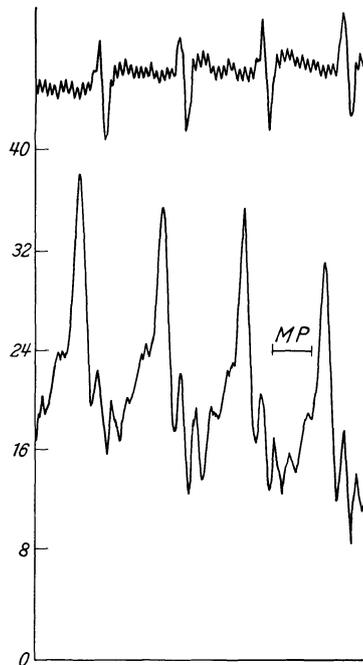


Abb. 338. Druckkurve des linken Vorhofs bei kongenitaler Mitralstenose. Hohe Vorhofwelle mit systolischem Druck von 38 mm Quecksilber. Mitteldruck 24 mm Quecksilber

kardiogramm zeigt einen Rechtstyp mit Rechtshypertrophie in den Brustwandableitungen sowie eine Vergrößerung der P-Zacke (Abb. 337). Bei gleichzeitiger Endokardfibroelastose kön-

nen auch Linkshypertrophiezeichen mit entsprechenden ST- und T-Veränderungen vorhanden sein.

Herzkatheterisierung. Bei der Katheterisierung des rechten Herzens ist der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis deutlich bis erheblich erhöht. Ebenso ist der Pulmonalcapillardruck erhöht. Die Druckkurve des linken Vorhofs zeigt eine Konfiguration wie bei den erworbenen, schweren Mitralstenosen mit prominenter a-Welle und einen hohen Mitteldruck. Die prominente a-Welle der Vorhofdruckkurve wird in den linken Ventrikel fortgeleitet und ist auch in der Ventrikeldruckkurve zu erkennen. Wenn möglich, sollte eine Katheterisierung des linken Vorhofs durchgeführt werden, um den Schweregrad der Stenose beurteilen zu können. Wo dies nicht möglich ist, genügt eine Registrierung des Pulmonalcapillardruckes. Ein Pulmonalcapillardruck von 30 mm Hg gilt als kritische Grenze. Die Abb. 338 zeigt die Druckkurve des linken Vorhofs nach transseptaler Punktion bei einem Kind mit kongenitaler Mitralstenose.

Angiokardiographie. Selektive Angiokardiographie oder Cineangiokardiographie erfolgt am besten mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel, die Arteria pulmonalis oder direkt in den linken Vorhof. Man sieht den erheblich vergrößerten linken Vorhof, der sich nur schwer entleert. Allerdings ist dies auch bei reinen Endokardfibroelastosen der Fall und darf nicht zu Fehlbeurteilungen führen. Die Verdickung der Mitralklappensegel stellt sich aber am besten nach Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel dar. Nach Druckmessung im linken Vorhof ist an sich eine Kontrastmitteldarstellung des linken Vorhofs nicht mehr zur Beurteilung des Schweregrades notwendig. Wir haben daher in einem Fall eine Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel vorgezogen, um die Funktionsfähigkeit des linken Ventrikels bei begleitender Endokardfibroelastose besser beurteilen zu können. Wenn eine operative Maßnahme vorgesehen ist, ist eine selektive Angiokardiographie in jedem Fall ratsam.

Differentialdiagnostisch ist vor allem die Endokardfibroelastose auszuschließen oder der Grad ihres Vorhandenseins nachzuweisen. Außerdem ist zwischen einem Cor triatriatum und einer Mitralstenose zu differenzieren. Beim

Cor triatriatum fehlt das prä systolische Geräusch. In Zweifelsfällen erlaubt eine selektive Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in die Arteria pulmonalis die Unterscheidung.

Therapie. Die Prognose richtet sich nach dem Schweregrad. Mit konservativer Behandlung der Herzinsuffizienz allein überleben die Kinder selten das frühe Kindesalter. Die Möglichkeiten einer *operativen Behandlung* sind daher von Fall zu Fall genau zu überlegen. BRAUDO et al. und STARKEY haben über eine blinde Öffnung der stenosierten Klappe mit dem Finger berichtet. DAUD et al. haben an ihren operierten wie auch an den ohne Operation zur Sektion gekommenen Kranken aber feststellen können, daß eine einfache Valvulotomie niemals ein befriedigendes hämodynamisches Resultat hätte haben können. Die schwere und bizarre Mißbildung der Klappenregel und der Chordae tendineae sowie der Papillarmuskel, wie sie bei der Mehrzahl der Fälle von kongenitaler Mitralstenose vorhanden ist, erlaubt keine chirurgische Rekonstruktion der Klappe. Wenn eine ausreichende Entlastung der Stenose erreicht wird, entsteht

selbst bei einer Operation unter Sicht des Auges mit Sicherheit eine schwerwiegende Insuffizienz der Klappe. Es kann daher nur die völlige Excision der verunstalteten Klappe und das Einsetzen einer künstlichen Klappe mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine ein gutes Operationsergebnis bringen. Kürzlich wurde von YOUNG und ROBINSON über die erfolgreiche Operation eines 7 kg wiegenden Säuglings mit einer kongenitalen Mitralstenose berichtet. Die Autoren haben bei dem Patienten eine Starr-Edwards-Ballprothese eingesetzt und ein klinisch gutes Ergebnis erzielt. Es erhebt sich die Frage, wie lange die durch die Starr-Edwards-Klappe fixierte Mitralöffnung bei weiterem Wachstum der Patienten ausreicht, bis erneut eine „relative Stenose“ entsteht. Unter Umständen wird dann später der Einsatz einer größeren Klappe notwendig. Als Richtlinie für die Beurteilung dieser Frage kann das Verhalten des Pulmonalcapillardruckes gelten. Bei Drucken von 35 mm Hg und mehr droht die Gefahr erneuter Lungenstauung.

Als Kontraindikation für die Operation gilt vor allem eine hochgradige Hypoplasie des linken Ventrikels.

Literatur

- BERNSTEIN, A., F. WEISS, and L. GILBERT: Uncomplicated congenital mitral stenosis. *Amer. J. Cardiol.* **2**, 102 (1958).
- BRAUDO, J. L., S. N. JAVETT, D. I. ADLER, and I. KESSEL: Isolated congenital mitral stenosis. Report of two cases with mitral valvotomy in one. *Circulation* **15**, 358 (1957).
- DAUD, G., S. KAPLAN, E. V. PERRIN, J. P. DORST, and F. K. EDWARDS: Congenital mitral stenosis. *Circulation* **27**, 185 (1963).
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- FERENCZ, CH., and J. F. DAMMANN jr.: Significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. *Circulation* **16**, 1046 (1957).
- A. L. JOHNSON, and F. W. WIGLESWORTH: Congenital mitral stenosis. *Circulation* **9**, 161 (1954).
- HILBISH, T. F., and R. N. COOLEY: Congenital mitral stenosis. Roentgen study of its manifestations. *Amer. J. Roentgenol.* **76**, 743 (1956).
- MATA, L. A., G. ANSEMI, J. R. VELASCO, G. MONROY y J. ESPINO-VELA: Estenosis mitral congenita: Estudio de dos nuevos casos y revision de la literatura. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* **30**, 318 (1960).
- MAXWELL, G. M., and W. P. YOUNG: Isolated mitral stenosis in an infant of three months: Report of a case treated surgically. *Amer. Heart J.* **48**, 787 (1954).
- SMITH, E.: Premature occlusion of the foramen ovale, large pulmonary artery and duct, and contracted left heart. *Trans. path. Soc. Lond.* **1**, 52 (1846).
- STARKEY, B. W. G.: Surgical experiences in the treatment of congenital mitral stenosis and mitral insufficiency. *J. Thorac. cardiovasc. Surg.* **38**, 336 (1959).
- YOUNG, D., and G. ROBINSON: Successful valve replacement in an infant with congenital mitral stenosis. *New Engl. J. Med.* **270**, 660 (1964).

Kongenitale Mitralinsuffizienz

Pathologie. Pathologische Veränderungen der Mitralklappenregel, die zu einer Regurgitation von Blut aus dem linken Ventrikel in den

linken Vorhof führen, sind als Teil einer Reihe von Herzmißbildungen bekannt. Bei diesen komplexen Herzfehlern, bei denen eine Mitral-

insuffizienz ein selten fehlender Bestandteil ist, wird die funktionelle Störung nur zum Teil durch die Mitralinsuffizienz verursacht und im wesentlichen von der grundlegenden Mißbildung beherrscht.

Es sind dies:

1. Der Vorhofseptumdefekt vom Ostium primum-Typ und der Canalis atrioventricularis communis. Bei diesen Septumdefekten im Endokardkissenbereich entsteht ein mehr oder weniger tiefer Spalt im anterioren Segel der Mitralklappe, wodurch eine Schlußunfähigkeit der Klappe hervorgerufen wird.

2. Die korrigierte Transposition der großen Gefäße. Die Atrioventrikularklappen sind bei der korrigierten Transposition invertiert. Die „Mitralklappe“ ist also die anatomische Tricuspidalklappe. Die Inversion der Atrioventrikularklappen geht selten ohne schwere anatomische Verunstaltung der Klappen vor sich. Nach KEITH ist in 20 % der Fälle eine „Mitral“-Regurgitation vorhanden. Bei einem Teil der Fälle handelt es sich um eine Ebstein-artige Mißbildung der linken Atrioventrikularklappe (BECU et al., BEUREN et al.), bei anderen dagegen um einen anormalen Ansatz und eine Verkürzung der Chordae tendineae (MALERS et al.).

3. Die Endokardfibroelastose. Bei der Endokardfibroelastose sind die Mitralklappensegel häufig verdickt, die Chordae tendineae und Papillarmuskel ebenfalls fibrotisch verändert und verkürzt. Der gesamte Mitralklappenapparat wird dadurch starr und schwer beweglich, wodurch ebenfalls eine Mitralregurgitation entsteht (ANDERSON und KELLY).

4. Die Aortenisthmusstenose, Aortenstenose und seltener der offene Ductus arteriosus. Patienten mit diesen Herzfehlern haben ebenfalls relativ häufig eine mehr oder weniger signifikante Mitralinsuffizienz. Beim offenen Ductus arteriosus wurde Mitralinsuffizienz in Zusammenhang mit pulmonaler Hypertonie berichtet (LINDE und ADAMS). Es handelt sich bei diesen Fällen wohl meistens um sekundäre endokardfibrotische Veränderungen im linken Ventrikel und an den Chordae tendineae.

Gegenüber diesen kombinierten Herzfehlern mit einer Mitralinsuffizienz ist die isolierte kongenitale Mitralinsuffizienz selten. Trotzdem verdient dieser Herzfehler unsere Aufmerksamkeit, vor allem seit eine chirurgische Behandlung möglich ist. Wir haben immerhin sechs eindeutig kongenitale Fälle allein in den letzten 2 Jahren diagnostizieren können. SEMANS und TAUSSIG haben 1938 bereits über ein 5 Jahre altes Mädchen mit isolierter kongenitaler Mitralinsuffizienz berichtet.

Weitere Veröffentlichungen folgten von SCHRAFT und LISA, PRIOR, HELMOLTZ et al., ANDERSON und KELLY, LILLEHEI et al., EDWARDS

und BURCHELL, LINDE und ADAMS, STARKEY, TALNER et al., CREECH, CARNEY et al. und KEITH.

Die folgenden pathoanatomischen Veränderungen verursachen eine isolierte Mitralinsuffizienz:

1. Spalt im anterioren Mitralklappensegel bei intaktem Vorhof- und Ventrikelseptum (EDWARDS et al.).

2. Anomal kurze Chordae tendineae mit Fehlinsertion der Chordae und Papillarmuskel (TALNER et al., CARNEY et al.).

3. Verdickte und verwachsene Mitralklappenblätter mit Fehlansatz und Verkürzung der Chordae tendineae (PRIOR).

4. Perforierte Klappensegel und doppeltes Mitralklappenostium (HARTMANN, WIMSATT und LEWIS, SCHRAFT und LISA, BOWMAN und FERRY, TREMBLAY und SIMARD, WAKAI und EDWARDS). Beim doppelten Mitralklappenostium handelt es sich um einen großen Defekt im anterioren Mitralsegel, an dessen Ränder meist Chordae tendineae ansetzen. Nach EDWARDS (1960) kann der Defekt aber schlußfähig sein.

Pathophysiologie. Die Schlußunfähigkeit der Mitralklappe führt zu einem Reflux von Blut in den linken Vorhof während der Ventrikelsystole. Dadurch wird die Füllung des linken Vorhofs vermehrt und als Folge davon vergrößert sich auch die diastolische Füllung des linken Ventrikels. Der linke Ventrikel ist diastolisch überlastet. Es kommt ebenfalls zu einem Reflux von Blut aus dem linken Vorhof in die Lungenvenen. Mit der vermehrten diastolischen Füllung des linken Ventrikels steigt das Schlagvolumen an, während das vorwärtsgerichtete Schlagvolumen jedoch niedriger als normal ist.

Klinik

Die Kinder leiden unter leichter Ermüdbarkeit, Kleinkinder beim Trinken, größere Kinder bei geringen körperlichen Belastungen. Das Wachstum ist verzögert. Eine Neigung zu respiratorischen Infekten führt die Patienten oft erstmals zum Arzt.

Das Herz ist perkutorisch bereits deutlich vergrößert. Man fühlt einen hebenden Herzspitzenstoß und oft auch ein systolisches Schwirren über der Herzspitze. Zu hören ist ein systolisches Geräusch, das sehr dem Geräusch des Ventrikelseptumdefektes ähnelt, mit seinem punctum maximum aber etwas weiter lateral zur Herzspitze liegt. Ein dritter Herzton ist oft deutlich. Mitunter ist auch ein charakteristisches diastolisches Füllungsgeräusch zu hören (vermehrte Ventrikelfüllung). Der zweite Pulmonalton ist laut.

Röntgenologisch ist das Herz meist erheblich vergrößert (Abb. 339). Im a.p.-Strahlengang

sieht man mitunter die doppelte Vorhofkontur, hervorgerufen durch den großen linken Vorhof. In den entsprechenden schrägen Strahlengängen ist der linke Vorhof und der linke Ventrikel vergrößert. Der Aortenknopf fehlt auch bei älteren Kindern (funktionelle Hypoplasie der Aorta). Die Lungengefäßzeichnung ist vermehrt.

Das *Elektrokardiogramm* zeigt eine erhebliche Hypertrophie des linken Ventrikels mit Zeichen vermehrter diastolischer Volumenbelastung. Nach KEITH liegt die elektrische Herzachse zwischen 0 und 90° (KEITH), nach TALNER gelegentlich etwas darüber. Bei unseren sechs Fällen lag der Winkel α von QRS bei fünf Kindern unter 90°, bei einem Patienten betrug er 97°. Die P-Zacke ist breit und gespalten (Abb. 340).

Herzkatheterisierung. Zur exakten Differenzierung von anderen Herzfehlern ist eine Katheterisierung des Herzens unbedingt notwendig. Wir bevorzugen die transeptale Punktion des linken Vorhofs und anschließende Katheterisierung des linken Vorhofs und linken Ventrikels, unmittelbar nach der Katheterisierung des rechten Herzens. Diese Methode erlaubt die Katheterisierung des linken Vorhofs und linken Ventrikels und eine selektive Angiokardiographie mit Injektion des Kontrastmittels in den linken Ventrikel. Die retrograde Katheterisierung des linken Ventrikels ermöglicht keine Katheterisierung des linken Vorhofs, die hier so wichtig ist, wohl aber eine Angiokardiographie in den linken Ventrikel. Der Druck im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis ist normal bis deutlich erhöht (30—50 mm Hg bei unseren sechs Patienten und bei neun Patienten von CARNEY et al.). Im linken Vorhof findet sich ein hoher Mitteldruck mit einer charakteristischen spitzen v-Welle und anschließendem steilen Druckabfall (Abb. 341). Der enddiastolische Druck im linken Ventrikel ist erhöht, der systolische Druck ist normal.

Bei der Katheterisierung des linken Ventrikels vom linken Vorhof aus wird eine erhebliche Mitralinsuffizienz bereits dadurch deutlich, daß der Katheter schwer im linken Ventrikel

zu halten ist, da er mit dem regurgitierenden Blut in den linken Vorhof geschleudert wird. Das war bei zwei unserer sechs Fälle der Fall.

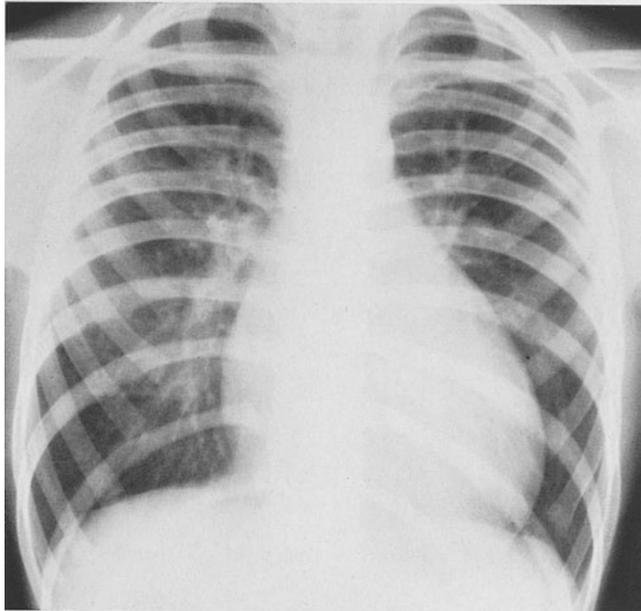


Abb. 339. Herzfernaufnahme bei kongenitaler Mitralinsuffizienz. Erheblich vergrößertes Herz. Nach unten deutende Herzspitze

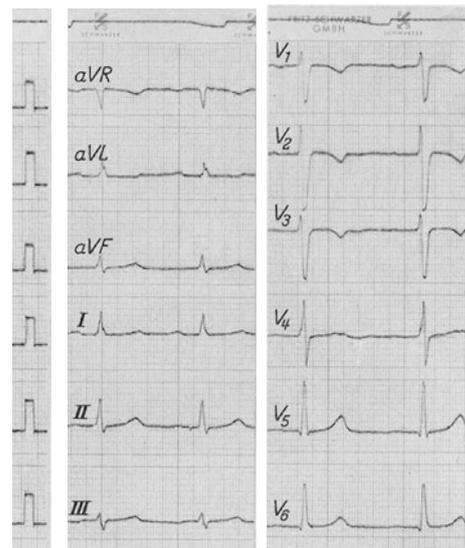


Abb. 340. Elektrokardiogramm bei kongenitaler Mitralinsuffizienz. Achse 43 Grad. Hypertrophie des linken Vorhofs. AV-Block ersten Grades. Linkshypertrophie

Angiokardiographie. Die Durchführung einer Angiokardiographie ist mindestens ebenso wichtig wie die Katheterisierung des linken Vorhofs. Die Kontrastmittelinjektion erfolgt vorzugsweise in den linken Ventrikel. Die

Methode ist nicht nur zur Darstellung der Anatomie des linken Ventrikels (Endokardfibroelastose) und der Größe des linken Vorhofs geeignet, sondern auch zur quantitativen Beurteilung der Mitralregurgitation (STAUFFER-

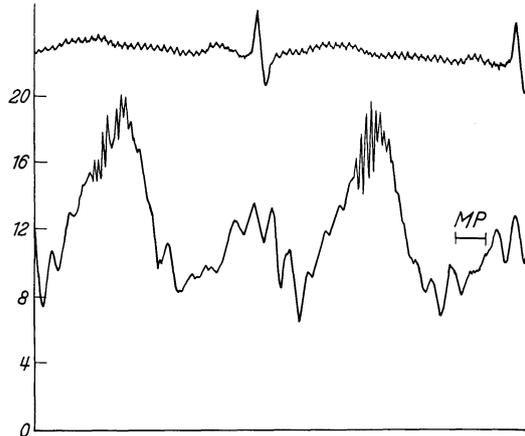


Abb. 341. Druckkurve des linken Vorhofs bei kongenitaler Mitralinsuffizienz. Beachte steilen Druckkurvenabfall am Ende der Ventrikelsystole. Mittel-
druck 12 mm Quecksilber

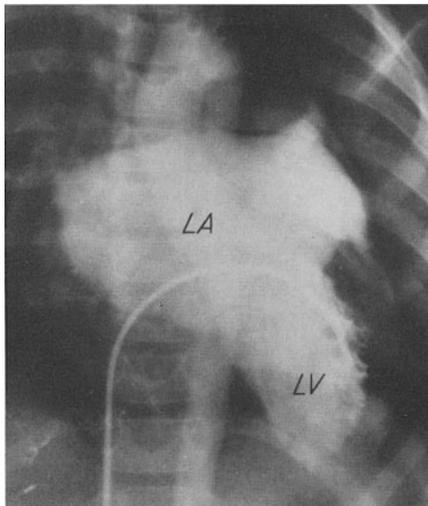


Abb. 342. Selektives Angiokardiogramm mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel bei kongenitaler Mitralinsuffizienz. Beachte erheblichen Reflux von Kontrastmittel aus dem linken Ventrikel in den linken Vorhof. Linker Vorhof sehr groß. LV linker Ventrikel. LA linker Vorhof

LEHMAN, BJÖRK und LODIN 1959, BJÖRK et al. 1960, CARNEY et al., KEITH und BEUREN et al. 1963).

Die Bilder zeigen den Reflux von Kontrastmittel in den linken Vorhof während jeder Systole. Der linke Vorhof ist gewöhnlich ganz erheblich vergrößert (Abb. 342). Es dauert

ungewöhnlich lange, bis das Kontrastmittel das linke Herz restlos verlassen hat. Die Aorta ist klein und immer nur zart dargestellt, da es nie zu einem kräftigen und schnellen Auswurf des Kontrastmittels in die Aorta kommt.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch sind der Ventrikelseptumdefekt und die Mitralinsuffizienz mit Canalis atrioventricularis sowie die obengenannten komplexen Herzfehler mit Mitralinsuffizienz wichtig. Die Katheterisierung des rechten Herzens schließt einen Links-Rechts-Shunt aus. Bei überdrehtem Linkstyp im Elektrokardiogramm ist der Canalis atrioventricularis leicht zu erkennen. Ebenso im Elektrokardiogramm die korrigierte Transposition der großen Gefäße an den fehlenden Q-Zacken in den linksthorakalen Ableitungen.

Wichtig ist die Unterscheidung isolierter kongenitaler Mitralinsuffizienz vom rheumatischen Fieber. Bei unseren sechs Fällen war ein lautes Herzgeräusch im 1. Lebensjahr gehört worden. Eine erworbene Mitralinsuffizienz scheidet dadurch aus. KEITH weist darauf hin, daß bei erworbener Mitralinsuffizienz ohne eindeutige Vorgeschichte mit rheumatischem Fieber selten die Mitralinsuffizienz im Kindesalter so signifikant ist, daß im Elektrokardiogramm Zeichen diastolischer Volumenbelastung entstehen.

Therapie. Ohne Operation ist die Prognose auf die Dauer schlecht. Vor Einführung der „offenen“ Herz-Lungenmaschinen sind verschiedene „geschlossene“ Methoden versucht worden, die alle schlechte Ergebnisse gebracht haben. Wenn man sich die schwer verunstalteten Mitralklappen bei der Sektion betrachtet, wird es klar, daß eine geschlossene Operationsmethode keinen Erfolg haben kann.

Erfolgreiche Herz-Lungenmaschinenoperationen kongenitaler, isolierter Mitralinsuffizienz wurden von LILLEHEI et al., STARKEY, TALNER et al. und von CARNEY et al. mitgeteilt. Am günstigsten ist die Situation, wenn es sich nur um einen Spalt im anterioren Mitralklappensegel handelt, der leicht vernäht werden kann. Bei einer Dehnung des Klappenringes ist eine Raffung des ganzen Annulus fibrosus der Mitralis angezeigt, während bei schwerer Mißbildung der Klappen ein vollständiger Klappenersatz zu diskutieren ist. Beim gegenwärtigen Stand der Dinge sind wir noch sehr mit der Indikation zur Operation

zurückhaltend und würden nur bei unaufhaltbarer Dekompensation die Operation empfehlen. Dies wird sich sicher bei weiteren Erfolgen der Chirurgie kurzfristig ändern.

Literatur

- ANDERSON, D. H., and J. KELLY: Endocardial fibroelastosis: I. Endocardial fibroelastosis associated with congenital malformations of the heart. II. A clinical and pathological investigation of those cases without associated cardiac malformations. *Pediatrics* **18**, 513 (1956).
- BECU, L. M., H. J. C. SWAN, J. W. DUSHANE, and J. E. EDWARDS: Ebstein malformation of the left atrioventricular valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect. *Proc. Mayo Clin.* **30**, 483 (1955).
- BEUREN, A. J., u. J. APITZ: Die selektive Angiokardiographie des linken Herzens nach transeptaler Punktion des linken Vorhofs. Bericht über 120 Angiokardiographien bei 220 Punktionen. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 42 (1963).
- J. STOERMER u. J. APITZ: Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 228 (1963).
- BJÖRK, V. O., and H. LODIN: Left heart catheterization with selective angiocardiography in the diagnosis of mitral and aortic valvular disease. *Progr. cardiovasc. Dis.* **2**, 116 (1959).
- — and E. MALERS: The evaluation of the degree of mitral insufficiency by selective left ventricular angiocardiography. *Amer. Heart J.* **60**, 691 (1960).
- BOWMAN, H. E., and F. F. FORRY: Duplication of the mitral valve. *Lab. Invest.* **2**, 454 (1953).
- CARNEY, E. K., E. BRAUNWALD, W. C. ROBERTS, M. AYGEN, and A. G. MORROW: Congenital mitral regurgitation. *Amer. J. Med.* **33**, 223 (1962).
- CREECH jr., O., M. K. LEDBETTER, and K. REEMTSMA: Congenital mitral insufficiency with cleft posterior leaflet. *Circulation* **25**, 390 (1962).
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, Pathology of the heart. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- , and H. B. BURCHELL: Pathologic anatomy of mitral insufficiency. *Proc. Mayo Clin.* **33**, 497 (1958).
- T. J. DRY, R. L. PARKER, H. B. BURCHELL, E. H. WOOD, and A. H. BULBULIAN: An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1954.
- HARTMANN, B.: Zur Lehre der Verdoppelung des linken Atrio-ventrikulärostiums. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **1**, 286 (1937).
- HELMOLTZ jr., H. F., G. W. DAUGHERTY, and J. E. EDWARDS: Congenital „mitral“ insufficiency in association with corrected transposition of the great vessels. Report of probable clinical case and review of six cases studied pathologically. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 82 (1956).
- KEITH, J. D.: Congenital mitral insufficiency. *Progr. cardiovasc. Dis.* **5**, 264 (1962).
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, W. RUDHE, and B. JONSSON: Diagnosis of congenital heart disease. Chicago: Yearbook Publ. 1959.
- LILLEHEI, G. W., V. L. GOTT, R. A. DE WALL, and R. L. VARCO: The surgical treatment of stenotic or regurgitant lesions of the mitral and aortic valves by direct vision utilizing a pump-oxygenator. *J. thorac. Surg.* **35**, 154 (1958).
- LINDE, L. M., and F. H. ADAMS: Mitral insufficiency and pulmonary hypertension accompanying patent ductus arteriosus. *Amer. J. Cardiol.* **3**, 713 (1959).
- MALERS, E., V. O. BJÖRK, I. CULLHED, and H. LODIN: Transposition functionally totally corrected, associated with „mitral“ insufficiency. *Amer. Heart J.* **59**, 816 (1960).
- PRIOR, J. T.: Congenital anomalies of the mitral valve—two cases associated with long survival. *Amer. Heart J.* **46**, 649 (1953).
- SCHRAFFT jr., W. C., and J. R. LISA: Duplication of the mitral valve. Case report and review of the literature. *Amer. Heart J.* **39**, 136 (1950).
- SEMANS, J. H., and H. B. TAUSSIG: Congenital „aneurysmal“ dilatation of the left auricle. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **63**, 404 (1938).
- STARKEY, G. W. B.: Surgical experiences in the treatment of congenital mitral stenosis and mitral insufficiency. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* **38**, 336 (1959).
- STAUFFER-LEHMAN, J.: Cardiac ventriculography: practical considerations. *Progr. cardiovasc. Dis.* **2**, 52 (1959).
- TALNER, N. S., A. M. STERN, and H. E. SLOAN jr.: Congenital mitral insufficiency. *Circulation* **23**, 339 (1961).
- TREMBLAY, J. P., and L. C. SIMARD: Duplication of the mitral valve. *Canad. med. Ass. J.* **72**, 850 (1955).
- WAKAI, C. S., and J. E. EDWARDS: Pathologic study of persistent common atrioventricular canal. *Amer. Heart J.* **56**, 779 (1958).
- WIMSATT, W. A., and F. T. LEWIS: Duplication of the mitral valve and a rare apical inter-ventricular foramen in the heart of a yak calf. *Amer. J. Anat.* **83**, 67 (1948).

Transpositionen

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Die Transposition der großen Gefäße

Definition. Eine Transposition der großen Arterien ist streng genommen jede Mißbildung, bei der bei anormaler Stellung der Gefäße zueinander eine oder beide Arterien völlig oder teilweise aus dem falschen Ventrikel ihren Ursprung nehmen. Es sind daher in der Literatur Mißbildungen wie die Fallotsche Tetralogie und der Eisenmenger-Komplex wiederholt als partielle Transpositionen klassifiziert worden (SPITZER, LEV). Um den Komplex der Transpositionen der großen Gefäße sowohl klinisch als auch pathoanatomisch enger abzugrenzen, hat man später zwischen kompletten und inkompletten Transpositionen unterschieden, jeweils der kompletten oder inkompletten Stellungsanomalie und dem kompletten oder inkompletten Ursprung der Arterien aus dem falschen Ventrikel entsprechend (GROSSE-BROCKHOFF et al. 1954a). KEITH u. Mitarb. gehen weiter und unterscheiden zwischen einfachen, komplizierten und komplexen Transpositionen (KEITH et al. 1958). Diese Autoren verstehen unter den einfachen Transpositionen die kompletten Transpositionen, unter den komplizierten die mit „Überreiten“ eines der beiden Gefäße, und unter komplexen Transpositionen die Fälle mit Pulmonalstenose oder gemeinsamem Ventrikel und Tricuspidalatriesie. Nach EDWARDS haben Herzen mit einem anatomisch oder auch nur funktionell gemeinsamen Ventrikel häufig eine Stellung der großen Gefäße wie bei den Transpositionen. Dies deckt sich mit klinischen Erfahrungen (TAUSSIG 1960). Die entsprechenden Mißbildungen gehören daher nicht in erster Linie zu den Transpositionen, sondern zu den Tricuspidal- oder Mitralatriesien und zum „gemeinsamen“ Ventrikel, da die Transposition der großen Gefäße funktionell nicht im Vordergrund steht.

Angaben über die *Häufigkeit der Transpositionen* unter den kongenitalen Herzfehlern schwanken erheblich. Unter den 1000 Fällen von ABBOTT waren 74 Transpositionen (7,4%) (ABBOTT 1936). Unter 520 zur Autopsie gekommenen Fällen von Herzmißbildungen fanden KEITH et al. (1958) 108 Transpositionen (20,8%), während im gesamten lebenden und

verstorbenen Krankengut dieser Autoren 8% Transpositionen sind. Unter 630 bereits im 1. Lebensjahr erfaßten Kindern unseres Krankengutes haben wir 60 Transpositionen der großen Gefäße (9,5%) (APITZ und BEUREN).

Klassifizierung. BEUREN hat 1960 die in Abb. 343 wiedergegebene Klassifizierung der Transpositionen der großen Gefäße vorgeschlagen (BEUREN 1960a). Die Abbildung zeigt links unter A die schematische Darstellung der normalen Lage der großen Arterien zueinander und ihren Ursprung aus den entsprechenden Ventrikeln.

Die erste Gruppe (B—E) enthält die Transpositionen, bei denen ein oder beide große Gefäße einen Ventrikelseptumdefekt überreiten. Bei B handelt es sich um die Taussig-Bing-Transposition mit Seite bei Seite liegenden Gefäßen, die Aorta rechts und ganz aus dem rechten Ventrikel entspringend, die Arteria pulmonalis links, einen Ventrikelseptumdefekt überreitend (TAUSSIG und BING, BEUREN 1960b). C ist ebenfalls eine Transposition mit überreitender Arteria pulmonalis und Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel, hier liegt aber die Aorta weit anterior und die Arteria pulmonalis weit posterior (BEUREN 1960b). Bei D überreitet die Aorta einen Ventrikelseptumdefekt, liegt ebenfalls weit anterior, während die Arteria pulmonalis posterior ganz aus dem linken Ventrikel entspringt. Schließlich gehört in diese Gruppe mit überreitenden Gefäßen die Transposition E, bei der beide Arterien einen großen Ventrikelseptumdefekt überreiten, die Aorta links und die Arteria pulmonalis rechts (MEHRIZI und TAUSSIG), Seite bei Seite, ähnlich wie bei der Taussig-Bing-Transposition.

In der Gruppe F—G sind die sog. kompletten Transpositionen in zwei Varianten aufgeführt. Bei beiden entspringen die großen Arterien vollständig aus dem falschen Ventrikel. Bei F haben die Arterien eine Rotation im Gegenuhrzeigersinn von etwa 90° erfahren, während die Rotation in B etwa 180° beträgt. In beiden Fällen liegt die Aorta anterior zur Arteria pulmonalis.

Die Gruppe H—I zeigt die Herzmißbildung mit dem Ursprung beider Gefäße aus dem rechten Ventrikel (H) oder aus dem linken Ventrikel (I). In H liegt die Arteria pulmonalis an normaler Stelle, während die Aorta dextroponiert ist und an der Seite der Arteria pulmonalis rechts von dieser aus dem rechten Ventrikel entspringt. Beim Ursprung beider großen Gefäße aus dem linken Ventrikel (I), der äußerst

der obere Teil des Ventrikelseptums war durch einen anormal weit nach rechts reichenden Verlauf gekennzeichnet, so daß die Arteria pulmonalis trotz ihrer annähernd normalen Lage über dem Ventrikelseptumdefekt ritt. Eine muskuläre Leiste trennt in diesen Fällen den Ursprung der beiden großen Gefäße, so daß der größte Teil des Blutes des rechten Ventrikels in die Aorta ausgeworfen wird und der

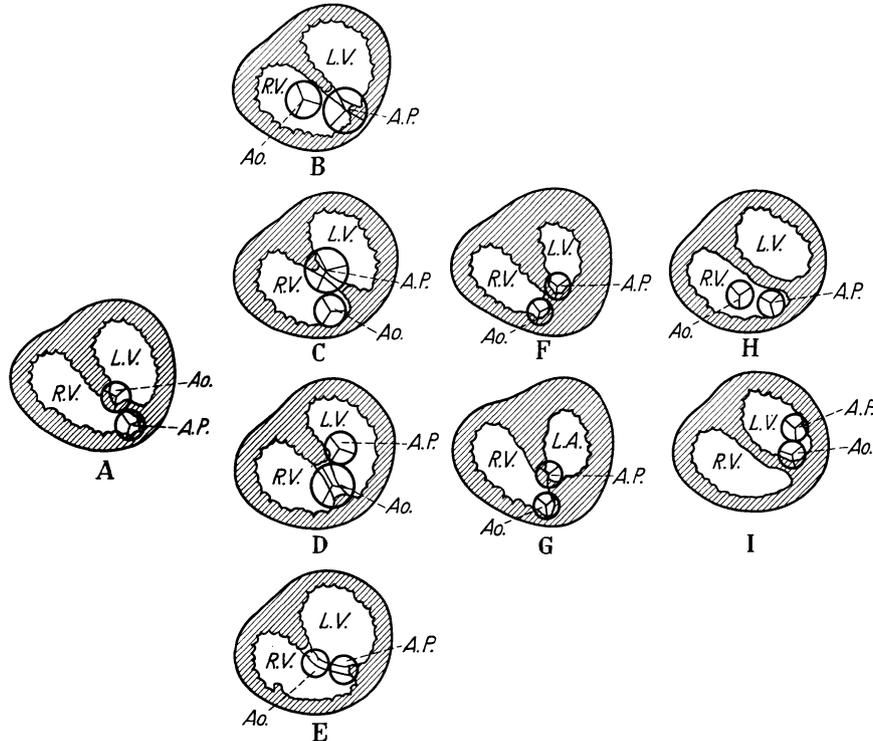


Abb. 343 A—I. Klassifizierung der Transpositionen der großen Gefäße. A: Normale Gefäßstellung; B—E: Transpositionen, bei denen ein oder beide Gefäße einen Ventrikelseptumdefekt überschreiten; B: Taussig-Bing-Transposition; C: Transposition mit anterior liegender Aorta und posterior liegender überreitender Arteria pulmonalis; D: anterior liegende Aorta, die überreitet; E: beide großen Gefäße überreiten einen Ventrikelseptumdefekt, Gefäße Seite bei Seite; F und G: komplette Transpositionen; F: Rotation um 90°; G: Rotation um annähernd 180°; H: Ursprung beider Gefäße aus dem rechten Ventrikel; I: Ursprung beider großen Gefäße aus dem linken Ventrikel, Aorta anterior zur Arteria pulmonalis

selten ist, liegt die Aorta anterior zur Arteria pulmonalis, die direkt hinter der Aorta entspringt und nach EDWARDS (1960) meist stenotisiert oder atretisch ist.

Pathologie. Bei der Taussig-Bing-Transposition (Abb. 343 B) handelt es sich um „eine komplette Transposition der Aorta und um eine Lävotransposition der Arteria pulmonalis“ (TAUSSIG und BING). Nach der Beschreibung dieser Autoren lag in dem Originalfall „die Pulmonalarterie annähernd in normaler Position, während die Aorta transponiert war“. Es war ein Ventrikelseptumdefekt vorhanden und

größte Teil des Blutes des linken Ventrikels in die Arteria pulmonalis gelangt.

Die in Abb. 343 unter C aufgeführte Transposition mit posterior liegender, überreitender Arteria pulmonalis ist funktionell nicht von der Taussig-Bing-Transposition zu unterscheiden, pathologisch-anatomisch von dieser aber grundsätzlich verschieden. Die Arteria pulmonalis liegt hier nicht in „annähernd normaler“ Position, sondern weit posterior, überreitet einen Ventrikelseptumdefekt und ist gewöhnlich noch stärker dilatiert als bei der Taussig-Bing-Transposition. Die Aorta entspringt aus dem rechten

Ventrikel direkt anterior zur Arteria pulmonalis. Seit dem Originalbericht von TAUSSIG und BING über die Mißbildung, die heute allgemein mit dem Namen dieser Autoren bezeichnet wird, sind beide Formen der Transposition mit Überreiten der Arteria pulmonalis (B und C) wiederholt in der Literatur als Taussig-Bing-Transposition bezeichnet worden (GASUL et al., ABRAMS und KAPLAN, KJELLBERG et al., CHIECHI, VAN BUCHEM et al., MARTIN und LEWIS, MAXWELL und CRUMPTON, KÜNZLER und SCHAD). BEUREN hat auf die grundlegenden anatomischen Unterschiede (Abb. 343, B und C) besonders hingewiesen (BEUREN 1960b).

Bei der Transposition mit anterior liegender Aorta ist diese im allgemeinen größer als die Arteria pulmonalis und sie reitet über einem großen Ventrikelseptumdefekt (Abb. 343, D). Die Rotation der Arteria pulmonalis im Gegenurzeigersinn beträgt fast 180°. Sie nimmt vollständig im rechten Ventrikel ihren Ursprung. Die Mißbildung ist sehr selten.

Die Pathologie und Klinik der Transposition mit einem Überreiten beider großen Gefäße (Abb. 343, E) wurde erstmals von MEHRIZI und TAUSSIG beschrieben. Die Autoren nennen diese Form acyanotische Transposition. Über einem großen membranösen Ventrikelseptumdefekt reiten beide großen Gefäße in „annähernd normaler Position“, die Aorta liegt jedoch etwas weiter anterior als normal, so daß sie fast seitlich neben der Arteria pulmonalis liegt. Trotz der annähernd normalen Position der großen Gefäße kommt es durch einen anormalen Verlauf des Ventrikelseptums (anterior nach rechts, posterior nach links) zu einem Reiten der großen Gefäße über dem Ventrikelseptumdefekt.

Die kompletten Transpositionen sind dadurch gekennzeichnet, daß hier die Lävo-position der Arteria pulmonalis und die Dextro-position der Aorta vollständig ist (Abb. 343, F und G). Die Lage der beiden Arterien zueinander kann je nach dem Grad der Rotation verschieden sein. Dies ist frühzeitig bereits von PEACOCK (1866), v. ROKITANSKY (1875), LOCHTE (1898), SPITZER (1923) und PERNKOPF (1926) und von FANCONI (1932) klinisch untersucht worden. Bei etwa einem Drittel der Fälle ist ein Ventrikelseptumdefekt vorhanden (HANLON und BLALOCK). Wenn das Ventrikelseptum intakt ist, besteht es meist nur aus muskulärem

Septum, während das membranöse Septum fehlt (LEV und SAPHIR).

Bei den kompletten Transpositionen ist auch die Ebene der Klappenbasis der großen Arterien miteinander vertauscht. Normalerweise liegt die Ebene der Pulmonalklappe höher als die der Aortenklappe. Bei den kompletten Transpositionen (Abb. 343, F und G) liegt die Aortenbasis höher als die der Arteria pulmonalis.

GRANT weist darauf hin, daß die normale Kontinuität zwischen dem anterioren Segel der Mitralklappe und der Aortenklappe bei den Transpositionen nicht vorhanden ist und daß eine Kontinuität zwischen dem Mitralklappenring und dem Pulmonalklappenring besteht. Der Autor bezweifelt daher die Richtigkeit der alten Torsionstheorie der Embryologie der Transpositionen und bietet eine einfachere Erklärung der Morphogenese der Transpositionen an, in der ein Wechsel in der Orientierung der fibroplastischen Kontinuität, die den primitiven Herzschnlauch formt, für die Mißbildung verantwortlich ist.

Wenn beide großen Gefäße ihren Ursprung im rechten Ventrikel haben (Abb. 343, H), liegt die Aorta rechts von der Arteria pulmonalis, etwas weiter anterior als normal. Die Arteria pulmonalis liegt an normaler Stelle. Gelegentlich ist die Stellung der großen Gefäße jedoch wie bei kompletten Transpositionen mit anterior liegender Aorta und posteriorer Position der Arteria pulmonalis. GROSSE-BROCKHOFF et al. (1954b) haben zwei derartige Fälle beschrieben. Die Mißbildung kommt mit und ohne Pulmonalstenose vor (NEUFELD et al. 1961a und b). Der linke Ventrikel steht mit der Aortenbasis nur durch einen Ventrikelseptumdefekt in Verbindung. WITHAM hat diese Mißbildung als partielle Transposition mit doppelter Ausflußbahn des rechten Ventrikels bezeichnet. Die seltenste Form der Transposition ist die in Abb. 343, I gezeigte. Hier haben beide Arterien ihren Ursprung im linken Ventrikel, die Aorta gewöhnlich anterior zur Arteria pulmonalis. Nach EDWARDS führt hinter der transponierten Aortenbasis ein stenosierter Muskelkanal zur Pulmonalbasis.

Die unter B—E der Abb. 343 beschriebenen Mißbildungen sind Transpositionsformen, für die alle das Vorhandensein eines großen Ventrikelseptumdefektes charakteristisch ist. Es handelt sich um sehr wohl beschriebene, eng

begrenzte pathoanatomische sowie klinische Einheiten, die nicht durch gelegentliches Vorkommen weiterer Herzfehler gekennzeichnet sind. Im Fall der Taussig-Bing-Transposition hält NADAS allerdings die Kombination mit Pulmonalstenose für möglich. Bei den „kompletten“ Transpositionen (Abb. 343, F und G) sind intrakardiale Kommunikationen durch Vorhofseptumdefekte, Ventrikelseptumdefekt oder durch einen offenen Ductus arteriosus lebensnotwendig und mitunter alle drei vorhanden. Diese Defekte werden daher nicht als zusätzliche Mißbildungen bezeichnet. Zusätzliche Pulmonalstenose ist bei diesen Formen bei etwa einem Drittel der Fälle vorhanden (LEWIS, BECKER und BRILL). Von KEITH u. Mitarb. sind Varianten im Ursprung der Coronararterien aus der Aorta mitgeteilt worden (KEITH et al. 1953).

Die Körper- und Lungenvenenmündungen sind bei den verschiedenen Formen der Transpositionen im allgemeinen normal. Ebenso ist die Lage der Vorhöfe und ihre Verbindung über die Mitral- bzw. Tricuspidalklappe zu den Ventrikeln normal. Fehlmündende Lungenvenen, die unter Umständen die Mißbildung ganz oder teilweise funktionell „korrigieren“ würden, sind eine Rarität bei den Transpositionen. Diese Kombination darf keinesfalls aber, wenn sie überhaupt vorkommt, als „korrigierte Transposition“ (s. unten) bezeichnet werden. Die korrigierte Transposition ist etwas grundsätzlich anderes.

Pathophysiologie. Die zirkulatorische Veränderung, die durch die Transposition der großen Gefäße entsteht, verursacht in der Fetalzeit keine wesentliche Störung (TAUSSIG 1960). Die Kinder werden daher mit normal großen Herzen geboren. Nach der Geburt ist die pathologische Physiologie dadurch gekennzeichnet, daß der Lungenkreislauf und der Körperkreislauf voneinander getrennt sind. Das Blut des rechten Vorhofs gelangt über den rechten Ventrikel in die Aorta und von dieser auf normalem Wege wieder in den rechten Vorhof. Das Blut des linken Vorhofs gelangt über den linken Ventrikel in die Arteria pulmonalis und nach der Lungenpassage wieder in den linken Vorhof. Ohne zusätzliche Verbindung zwischen den beiden getrennten Kreislaufsystemen sind die Patienten nicht lebensfähig. Arteriell Blut kann in die Aorta nur über intrakardiale Defekte oder durch einen offenen Ductus arteriosus gelangen. Ebenso führt der einzige Weg des venösen Blutes in die Lunge über diese Shuntverbindungen (Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, offener Ductus arteriosus). Im rechten Ventrikel ist der Druck immer genauso hoch wie

im linken Ventrikel, ebenfalls in der Arteria pulmonalis, falls keine Pulmonalstenose vorhanden ist. Je mehr der genannten Kommunikationen zwischen Körper- und Lungenkreislauf vorhanden sind und je größer diese sind, um so mehr Mischung arteriellen und venösen Blutes ist möglich. Das in den rechten Vorhof zurückkehrende Körpervenenblut hat einen extrem niedrigen Sauerstoffgehalt, da die Sauerstoffextraktion im großen Kreislauf bis an die Grenze des Möglichen geht. Es besteht eine meist erhebliche Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes mit sichtbarer Cyanose.

Wenn bei einer kompletten Transposition keine intrakardialen Septumdefekte bestehen und nur der Ductus arteriosus zunächst offen bleibt, übersteigt der Lungengefäßwiderstand gewöhnlich den Gefäßwiderstand des großen Kreislaufes. Infolgedessen kommt es zu einem Shunt arteriellen Blutes aus der Arteria pulmonalis in die descendierende Aorta. Folglich ist eine intensive Cyanose nur der oberen Körperhälfte vorhanden (Grenze der Cyanose: oberer Beckenrand).

Klinik

Symptomatologie. Das klinische Bild wird zunächst von der *Cyanose* und ihren Folgen beherrscht. Je größer die Mischung venösen und arteriellen Blutes durch Shuntverbindungen ist, um so später kann sichtbare Cyanose auftreten. Bei geringer Mischung arteriellen und venösen Blutes ist Cyanose unmittelbar nach der Geburt immer vorhanden. Bei den anderen Kindern wird sichtbare Cyanose früher oder später in den ersten Lebensmonaten auffallen. Entsprechend der mehr oder weniger intensiven Cyanose werden Trommelschlegelfinger und -zehen mit dem Ende des 1. Lebensjahres in Erscheinung treten. Bei langständiger Cyanose kommt es wie bei den anderen mit Cyanose einhergehenden Herzfehlern zu einer oft erheblichen *Polycythämie* mit hohen Hämatokritwerten.

Die gesamte *Entwicklung der Kinder* ist erheblich beeinträchtigt. Im Vordergrund stehen Fütterungsschwierigkeiten, wiederholte respiratorische Infekte und oft schon früh einsetzende kardiale Dekompensation mit erheblicher Herzvergrößerung. Wenn keine Pulmonalstenose vorhanden ist, ist die Lunge mit Blut überfüllt und dementsprechend die Neigung zu Pneumonien sehr groß. Die Leber ist meist frühzeitig vergrößert.

Fortschreitende *Herzvergrößerung* tritt in den ersten Lebenswochen ein. Oft kommt es nach einigen Monaten zu stationärer, nicht fortschreitender Herzvergrößerung, wenn eine

gewisse Anpassung an die funktionelle Situation eingetreten ist. Die Herzvergrößerung erfolgt gewöhnlich auf Kosten beider Ventrikel.

Der zweite Herzton in der Pulmonalgegend ist laut und paukend. Es ist der zweite Aorten-

Wichtig für die Diagnose ist die Herzfernaufnahme. Die Herzen sind mehr oder weniger, zum großen Teil aber erheblich vergrößert. Typisch vor allem im 1. Lebensjahr ist die schrägliegende Eiform des Herzens. Die schrä-

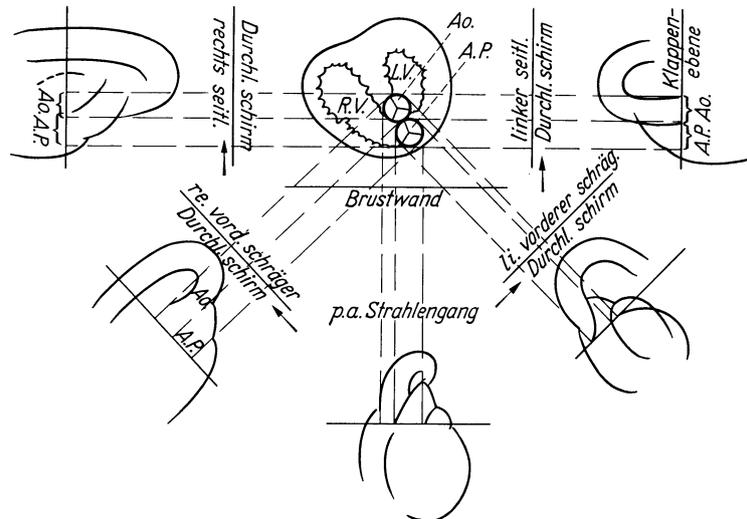


Abb. 344. Schematische Darstellung der Gefäßstellung im normalen Herzen. Beachte die Projektion des Gefäßbandes auf den Röntgenshirm in den verschiedenen Strahlengängen

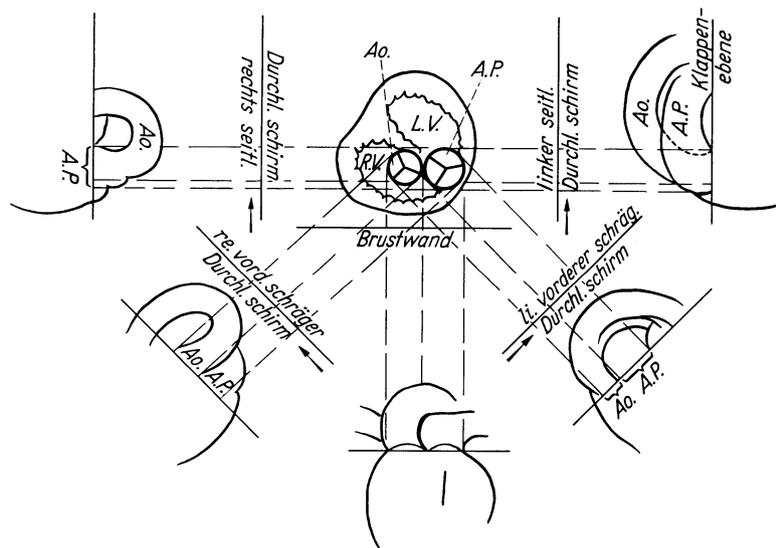


Abb. 345. Schematische Darstellung der Gefäßstellung bei der Taussig-Bing-Transposition. Beachte die verschiedene Projektion des Gefäßbandes in den einzelnen Strahlengängen. Im linken vorderen schrägen Durchmesser liegt die Aorta vorn. Im rechten vorderen Durchmesser liegt die Arteria pulmonalis vorn. Im a.p.-Strahlengang breites Gefäßband (aus A. J. BEUREN 1960b)

ton, vor allem bei den Transpositionsformen mit weit anterior liegender Aorta. Pathologische Herzgeräusche und Schwirren sind für die Diagnose von untergeordneter Bedeutung, da sie nur durch die zusätzlichen Defekte verursacht werden.

gen Durchmesser zeigen meist beide Ventrikel erheblich vergrößert. Die Kontur des Gefäßbandes in den einzelnen Strahlengängen hängt von der Position der Aorta und Arteria pulmonalis ab, die bei den einzelnen Transpositionsformen sehr unterschiedlich sein kann.

Eine schematische Darstellung der Projektionen des Gefäßbandes bei den häufigsten Formen der Transpositionen findet sich in den Abb. 344 bis 348. Die Abb. 344 zeigt zunächst zum Vergleich die Projektion des Gefäßbandes in den einzelnen Strahlengängen beim normalen Herzen. Die Abb. 345 stellt die Projektion des Gefäßbandes bei der Taussig-Bing-Transposition dar (Typ B in Abb. 343). Man erkennt hier, daß das Gefäßband breiter als normal ist und die Arteria pulmonalis prominent sein muß. In Abb. 346 ist die entsprechende Herzfernaufnahme wiedergegeben. Im rechten vorderen schrägen Durchmesser liegt die Arteria pulmonalis vorn, im linken vorderen schrägen Durchmesser liegt die Aorta anterior. Das Gegenteil ist der Fall bei der Transposition der großen Gefäße mit posterior liegender überreiter der Arteria pulmonalis (Typ C in Abb. 343). Im a.p.-Strahlengang erscheint das Gefäßband ebenfalls sehr breit, hier liegt jedoch in beiden schrägen Durchmessern die Aorta anterior (Abb. 347). Die Abb. 348 stellt die Projektionsverhältnisse dar, wie sie bei der kompletten Transposition (Typ G, Abb. 343) mit fast 180° Rotation der Gefäße vorliegt. Da die großen Gefäße hier direkt hintereinander liegen, muß das Gefäßband im a.p.-Strahlengang schmal und in seitlicher Projektion breit erscheinen (sog. Taussigsches Zeichen; TAUSSIG 1938). In Abb. 349 ist eine entsprechende Herzfernaufnahme wiedergegeben. Hier handelt es sich um die „klassische Konfiguration des Herzens und des Gefäßbandes bei kompletter Transposition“.

Die elektrokardiographische Diagnose ist für die Erkennung der Transposition der großen Gefäße von untergeordneter Bedeutung. Das *EKG* zeigt gewöhnlich einen Rechtstyp und eine Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Herzkatheterisierung. Die Herzkatheterisierung ist von begrenztem Wert für die Diagnose. Wenn die großen Gefäße nicht mit dem Katheter erreicht werden, ist eine Differenzierung von der Fallotschen Tetralogie schwierig. Bei beiden Mißbildungen ist der

Druck im rechten Ventrikel so hoch wie der Systemdruck. Wenn es gelingt, eines oder beide großen Gefäße zu katheterisieren, ist die Diagnose durch die Katheterisierung zu sichern, wenn man den Patienten in die schrägen und seitlichen Strahlengänge dreht, während der Katheter in einem der Gefäße liegt. Bei verschiedenen Typen der Transpositionen ist der Sauerstoffgehalt des Blutes in der Arteria pulmonalis am höchsten. Dieser Befund erlaubt

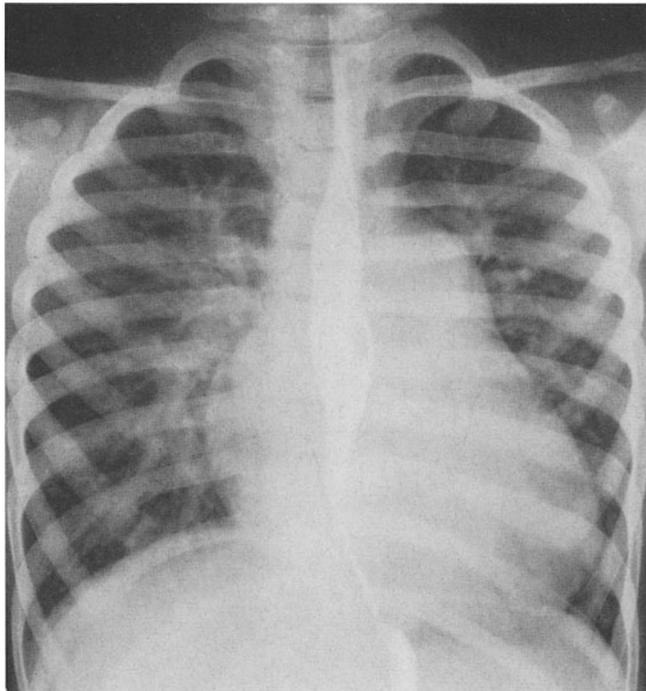


Abb. 346. Herzfern-Aufnahme Taussig-Bing-Transposition. Beachte breites Gefäßband mit prominenter Arteria pulmonalis (vgl. auch Gefäßbandprojektion in Abb. 345)

nicht eindeutig eine Differentialdiagnose der verschiedenen Transpositionen.

Angiokardiographie. Die selektive Angiokardiographie ist die beste Untersuchungsmethode zur Differentialdiagnose der einzelnen Typen der Transpositionen wie auch zur Differenzierung der Transpositionen von Fallotschen Tetralogien und anderen mit Cyanose verbundenen Herzfehlern. Bei Kleinkindern ist man häufig auf die intravenöse Kontrastmittelinjektion angewiesen. Vorzugsweise erfolgt die Injektion in den rechten Ventrikel. Wir haben aber auch schon zur Klärung der genauen Lage der Gefäße in zwei Sitzungen Angiokardiogramme mit Injektion des Kontrastmittels in den rechten und linken Ventrikel durchgeführt.

Damit ist eine Klärung immer möglich. Zur Differentialdiagnose von Fallotscher Tetralogie genügt immer eine Injektion in den rechten Ventrikel mit Aufnahmen in zwei Ebenen. Zur Erkennung der einzelnen Formen der Trans-

monalstenose ist bei typischer Herzernaufnahme mit eiförmigem, sehr vergrößertem Herzen und schmalem Gefäßband leicht. Bei einem cyanotischen Kind mit vergrößertem Herzen und vermehrter Lungengefäßzeichnung

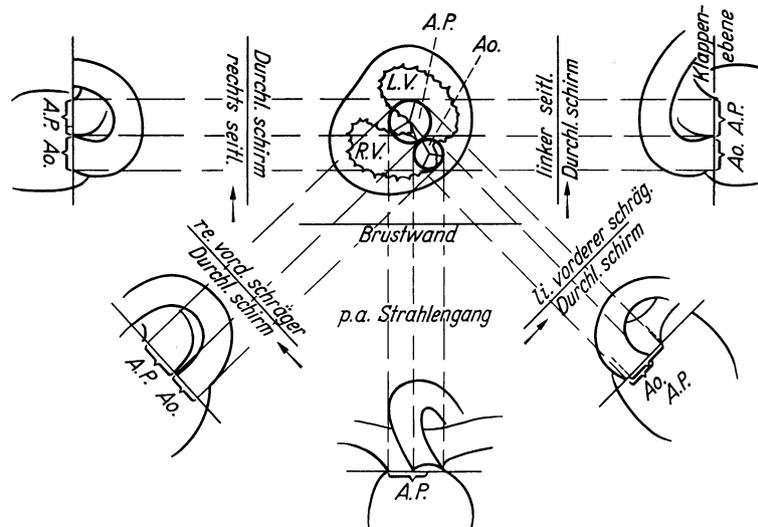


Abb. 347. Schematische Darstellung der Gefäßstellung bei Transposition mit posterior liegender, überreitender Arteria pulmonalis (Typ C in Abb. 343). Beachte die verschiedene Projektion des Gefäßbandes in den einzelnen Strahlengängen. In beiden schrägen Durchmessern liegt im Gegensatz zur Taussig-Bing-Transposition die Aorta vorn (aus A. J. BEUREN 1960b)

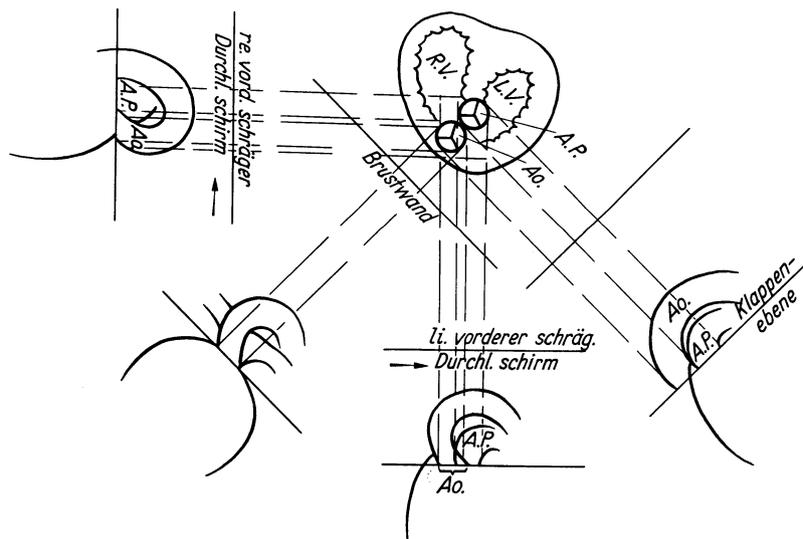


Abb. 348. Schematische Darstellung der Gefäßstellung bei kompletter Transposition mit 180° Rotation. Gefäßbandprojektion im a.p.-Strahlengang schmal, im seitlichen Strahlengang breit

positionen sind die in Abb. 345, 347 und 348 wiedergegebenen verschiedenen Gefäßprojektionen hilfreich. Die Abb. 350 und 351 zeigen Angiokardiogramme verschiedener Transpositionen.

Diagnose — Differentialdiagnose. Die Diagnose der kompletten Transposition ohne Pul-

handelt es sich immer um eine Transposition der großen Gefäße. Die Taussig-Bing-Transposition muß bei cyanotischen Patienten mit sehr prominentem Pulmonalsegment vermutet werden. Mitunter bringt eine selektive Angiokardiographie die Klärung. Wenn das EKG einen Linkstyp und Linkshypertrophie zeigt,

handelt es sich bei cyanotischen Kindern immer um eine Tricuspidalatresie mit oder ohne Transposition. Im Kleinkindesalter ist eine Differentialdiagnose von reinen Pulmonalstenosen mit Vorhofseptumdefekt oft schwierig. Diese können bei hochgradiger Stenose sehr cyanotisch sein. Die bei der Pulmonalstenose sonst übliche poststenotische Dilatation hat sich bei Kleinkindern noch nicht entwickelt, so daß das Gefäßband schmal erscheint. Einen Hinweis bietet der leise zweite Pulmonalton bei den isolierten Stenosen.

Die Transpositionen erfordern auch eine Differenzierung von Fallotischen Tetralogien und mitunter vom Truncus arteriosus communis. Bei den Transpositionen ist auch bei zusätzlicher Pulmonalstenose das Herz im allgemeinen größer als bei der Tetralogie. Wenn ein kontinuierliches Geräusch vorhanden ist, handelt es sich um einen Truncus. In vielen Fällen bringt jedoch erst eine Angiokardiographie eine eindeutige Klärung.

Therapie. Jede konservative Therapie vermag den auf die Dauer schlechten Ausgang nur zu verzögern. Der Autor kennt allerdings auch eine ganze Reihe von Patienten, die bei relativ guter Leistungsfähigkeit zwischen 20 und 30 Jahren alt sind. 70% unserer im 1. Lebensjahr bereits erfaßten Patienten waren allerdings am Ende des 1. Lebensjahres bereits verstorben (APITZ und BEUREN). Eine laufende Sauerstoffbehandlung ist in den ersten Lebensmonaten oft notwendig. Ebenso Sondenfütterung. Die meist erhebliche Herzvergrößerung erfordert frühzeitige Digitalisierung.

Eine chirurgische Behandlungsmethode wurde erstmals von BLALOCK und HANLON (1950) mitgeteilt. Von der Beobachtung ausgehend, daß es Kindern mit zusätzlichem Ventrikelseptumdefekt und Vorhofseptumdefekt besser geht als solchen mit nur kleinen oder keinen intrakardialen Shuntverbindungen, haben diese Autoren einen künstlichen Vorhofseptumdefekt hergestellt oder auch einen vorhandenen Vorhofseptumdefekt vergrößert. Die Operation hat sich nicht auf breiter Basis durchgesetzt, wird an einigen Zentren aber doch regelmäßig durchgeführt. Andauernde und

relativ gute Operationserfolge sind mit dieser Operation über einen Zeitraum von über 10 Jahren beobachtet worden.

Auch die Muller-Dammann-Operation mit Anlage einer künstlichen Pulmonalstenose bei Transpositionen der großen Gefäße ohne Pulmonalstenose wird empfohlen (MULLER-DAMMANN).

Eine wenigstens teilweise korrigierende Operation wurde von BÄFFES eingeführt. Bei

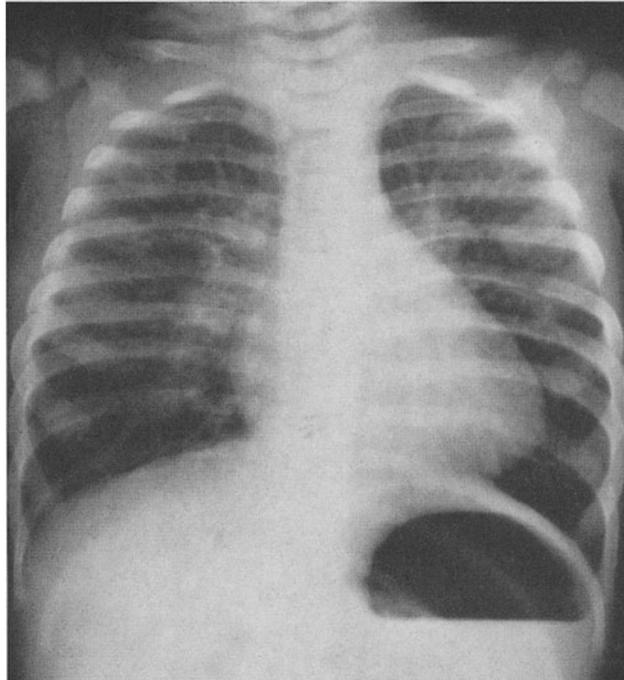


Abb. 349. Herzfern-Aufnahme bei kompletter Transposition der großen Gefäße. Schrägliegende Eiform des Herzens und schmales Gefäßband. Vermehrte Lungengefäßzeichnung

dieser Operation wird durch eine Gefäßprothese das Blut der unteren Hohlvene in den linken Vorhof geleitet und die Venen der rechten Lunge werden in den rechten Vorhof transplantiert. Die Operation trägt ein großes Risiko und ist äußerst schwierig.

Bei Transpositionen der großen Gefäße mit Pulmonalstenose ist eine Blalock-Taussig-Anastomose mitunter von befriedigendem Erfolg. Auch End-zu-End-Anastomosen zwischen der oberen Hohlvene und der rechten Arteria pulmonalis sind bei Fällen mit Pulmonalstenose empfohlen worden (GLENN, TOOLE et al.).

In den letzten Jahren sind bei einer noch relativ kleinen Zahl von Patienten korrigierende Operationen durchgeführt worden

(ALBERT, CREECH et al., MERENDINO et al., SENNING, SHUMACKER). Bei diesen Operationen wird eine „intraatrielle Retransposition“ konstruiert, d.h. das Blut des rechten Vorhofs wird in den linken Ventrikel geleitet und das Blut des linken Vorhofs in den rechten Ventrikel. Erfahrungen mit diesen Operationen stehen noch am Anfang. Es erscheint



Abb. 350. Angiokardiogramm bei kompletter Transposition der großen Gefäße. Aorta anterior, Arteria pulmonalis posterior. Aortenklappenbasis hoch liegend

zweckmäßig, bei Kleinkindern einen künstlichen Vorhofseptumdefekt zu produzieren und gleichzeitig eine künstliche Pulmonalstenose anzulegen (MULLER-DAMMANN), um dann später eine der neuen Korrekturoperationen durchführen zu können. Die Entwicklung der nächsten Jahre wird die korrektiven Möglichkeiten sicher vervollkommen. Zur Diskussion einer korrektiven Operation ist in jedem Fall aber eine genaue Differentialdiagnose auch der zusätzlichen Herzfehler notwendig.

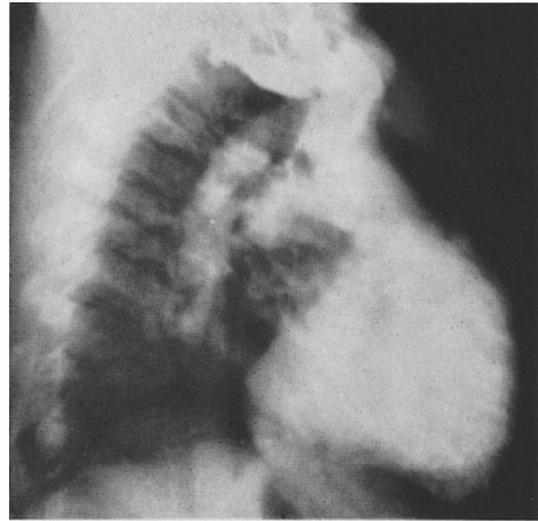


Abb. 351. Seitliches Angiokardiogramm bei Taussig-Bing-Transposition. Die Aorta steht nicht so weit anterior wie bei kompletten Transpositionen. In diesem Strahlengang überdecken sich die beiden großen Gefäße, da sie Seite bei Seite liegen

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease. Amer. Heart Ass. New York 1936.
- ABRAMS, H. L., and H. S. KAPLAN: Angiocardio-graphic interpretation in congenital heart disease. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1956.
- ALBERT, H. M.: Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surg. Forum* 5, 74 (1954).
- APITZ, J., u. A. J. BEUREN: Angeborene Herzfehler im 1. Lebensjahr. Ein Überblick über 630 herzkrankte Säuglinge. *Arch. Kreisl.-Forsch.* 42, 264 (1963).
- BAFFES, T. G.: A new method for surgical correction of transposition of the aorta and pulmonary artery. *Surg. Gynec. Obstet.* 102, 227 (1956).
- BECKER, M. C., and R. M. BRILL: Complete transposition of the great vessels; report of three cases and a review of the literature. *Arch. Pediat.* 65, 249 (1948).
- BEUREN, A. J.: Eine neue Einteilung der Transpositionen der großen Gefäße und ihre Differentialdiagnose. *Acta Tertii Europaei De Cordis Scientia Conventus*, vol. A, p. 359. 1960a.
- Differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery. *Circulation* 21, 1071 (1960b).
- BLALOCK, A., and C. R. HANLON: Surgical treatment of complete transposition of aorta and pulmonary artery. *Surg. Gynec. Obstet.* 90, 1 (1950).
- BUCHEM, F. S. P. VAN, J. VAN WERMESKERKEN, and N. G. M. ORIE: Transposition of the aorta (Taussig's syndrome). *Acta med. scand.* 137, 66 (1950).
- CHIECHI, M. A.: Incomplete transposition of the great vessels with biventricular origin of the pulmonary artery (Taussig-Bing complex). *Amer. J. Med.* 22, 234 (1957).

- CREECH, O., D. E. MAHAFFEY, S. F. SAYEGH, and E. L. SAILORS: Complete transposition of the great vessels. A technique for intracardiac correction. *Surgery* **43**, 349 (1958).
- EDWARDS, J. E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. In: S. E. GOULD, *Pathology of the heart*, 2nd ed. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1960.
- FANCONI, G.: Transposition der großen Gefäße. (Das charakteristische Röntgenbild.) *Arch. Kinderheilk.* **95**, 202 (1932).
- GASUL, B. M., G. HAIT, R. F. DILLON, and E. H. FELL: The salient points and the value of venous angiocardiology in the diagnosis of the cyanotic types of congenital malformations of the heart. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1957.
- GLENN, W. W. L.: Circulatory by-pass of the right side of the heart: IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. *New Engl. J. Med.* **259**, 117 (1958).
- GRANT, R. P.: Morphogenesis of transposition of the great vessels. *Circulation* **26**, 819 (1962).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., A. SCHAEDE u. H. LOTZKES: Die Transposition der großen Gefäße. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **201**, 305 (1954a).
- — — Mitteilung über zwei seltene Formen der Transposition der großen Gefäße. *Z. Kreisl.-Forsch.* **43**, 376 (1954b).
- HANLON, C. R., and A. BLALOCK: Complete transposition of the aorta and the pulmonary artery; experimental observations on venous shunts as corrective procedures. *Ann. Surg.* **127**, 385 (1948).
- KEITH, J. D., C. A. NEILL, P. VLAD, R. D. ROWE, and A. L. CHUTE: Transposition of the great vessels. *Circulation* **7**, 830 (1953).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Mac Millan Co. 1958.
- KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON: *Diagnosis of congenital heart disease*. Chicago: Yearbook Publ. 1955.
- KÜNZLER, R., u. N. SCHAD: *Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler*. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- LEV, M.: *Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts*. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- , and O. SAPHIR: Transposition of the large vessels. *J. techn. Meth.* **17**, 126 (1937).
- LEWIS, B. J.: Complete transposition of the great vessels at the base of the heart. *Canad. med. Ass. J.* **58**, 186 (1948).
- LOCHTE: Ein Fall von Situs viscerum irregularis nebst einem Beitrag zur Lehre von der Transposition der arteriellen großen Gefäßstämme des Herzens. *Beitr. path. Anat.* **24**, 187 (1898).
- MARTIN, J. A., and B. M. LEWIS: Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **43**, 621 (1952).
- MAXWELL, G. G., and C. W. CRUMPTON: The Taussig-Bing syndrome. A report of two further cases, one complicated by aortic coarctation. *Amer. J. Med.* **17**, 578 (1954).
- MEHRIZI, A., and H. B. TAUSSIG: Acyanotic transposition of the great vessels. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **112**, 239 (1963).
- MERENDINO, E. A., J. E. JESSEPH, P. W. HERRON, G. I. THOMAS, and R. R. VITTO: Interatrial venous transposition. A one-stage operation for the conversion of complete transposition of the aorta and pulmonary artery to corrected transposition: Theory and clinical experience. *Surgery* **42**, 898 (1957).
- MULLER jr., W. H., and J. F. DAMMANN jr.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gynec. Obstet.* **95**, 213 (1952).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1963.
- NEUFELD, H. N., J. W. DUSHANE, and J. E. EDWARDS: Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis. *Circulation* **23**, 603 (1961b).
- — E. H. WOOD, J. W. KIRKLIN, and J. E. EDWARDS: Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. *Circulation* **23**, 399 (1961a).
- PEACOCK, T.: *On malformations of the human heart*, 2nd ed. London: J. Churchill & Sons, Ltd. 1866.
- PERNKOPF, E.: Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen. *Z. Anat.* **79**, 577 (1926).
- ROKITANSKY, C. VON: *Die Defekte der Scheidewände des Herzens*. Wien: Wilhelm Braumüller 1875.
- SENNING, A.: Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* **45**, 966 (1959).
- SHUMACKER jr., H. B.: A new operation for transposition of the great vessels. *Surgery* **50**, 773 (1961).
- SPITZER, A.: Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens. (Versuch einer phylogenetischen Theorie.) *Virchows Archiv path. Anat.* **243**, 81 (1923).
- TAUSSIG, H. B.: Complete transposition of the great vessels. Clinical and pathological features. *Amer. Heart J.* **16**, 728 (1938).
- *Congenital malformations of the heart*, 2nd ed. Cambridge: The Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- , and R. J. BING: Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *Amer. Heart J.* **37**, 551 (1949).
- TOOLE, A. L., W. W. L. GLENN, W. H. FISHER, R. WHITTEMORE, N. K. ORDWAY, and R. A. VIDONE: Operative approach to transposition of the great vessels. *Surgery* **48**, 43 (1960).
- WHITHAM, A. C.: Double outlet right ventricle: A partial transposition complex. *Amer. Heart J.* **53**, 928 (1957).

Die korrigierte Transposition der großen Gefäße

Definition. Die korrigierte Transposition ist dadurch charakterisiert, daß trotz der Transpositionsstellung der großen Gefäße diese aus dem ihrer normalen Funktion entsprechenden Ventrikel ihren Ursprung nehmen und die Vorhöfe normal liegen. Die Aorta entspringt anterior und links von der Arteria pulmonalis aus dem anatomischen rechten Ventrikel, der der funktionelle arterielle Ventrikel ist, und die Arteria pulmonalis entspringt posterior und rechts von der Aorta aus dem anatomisch linken Ventrikel, der der funktionelle venöse Ventrikel ist. Es handelt sich also um eine Transposition der Gefäße (vertauschte anteriore-posteriore Lage der großen Gefäße zueinander) und um eine Inversion der großen Gefäße (seitenverkehrte Lage der Gefäße) sowie um eine Inversion der Ventrikel. Mit der Inversion der Ventrikel hat ebenfalls eine Inversion der Mitral- und Tricuspidalklappe stattgefunden.

Pathologie. Obwohl v. ROKITANSKY (1875) die pathologische Anatomie der korrigierten Transposition bereits frühzeitig ausführlich beschrieben hatte und dieser Mißbildung ihren Namen gegeben hat, ist die korrigierte Transposition der großen Gefäße eine der letzten Herzmißbildungen, die klinisch diagnostiziert wurde. Nachdem CARDELL noch 1956 über die Anatomie dieses Herzfehlers berichtet hatte, teilten HELMHOLZ et al. im gleichen Jahr den ersten, durch Katheterisierung diagnostizierten Fall mit. Bis dahin finden sich in der Literatur nur 42 Fälle. ANDERSON et al. veröffentlichten 1957 eine größere Serie zum Teil klinisch diagnostizierter Patienten mit grundlegenden Hinweisen auf die diagnostischen Möglichkeiten. Die Gesamtzahl der veröffentlichten Fälle liegt etwas über 100. In der deutschen Literatur sind in den letzten Jahren Mitteilungen über korrigierte Transpositionen von LOOGEN und KARYTSIOTIS, von BEUREN et al. und von SCHMUTZLER et al. veröffentlicht worden.

Eine endgültige Einigung über die Embryologie der korrigierten Transposition ist bisher in der Literatur nicht erzielt worden (DE LA CRUZ et al., DOERR, SHANER, GRANT). Nach SCHIEBLER et al. kommt den autopsisch untersuchten Herzen die Ansicht von DELA CRUZ et al. am nächsten. Danach handelt es sich um

eine Linksdrehung der Bulbus-Ventrikelschleife und um ein Ausbleiben der Rotation des Truncusseptums. Durch die normale Lage der anatomisch verankerten Vorhöfe kommt es zur funktionellen Korrektur. Der Körper- und Lungenvenenzufluß in die an normaler Stelle liegenden Vorhöfe ist normal. Der rechte Vorhof ist normal strukturiert und der linke Vorhof ist der normale anatomische linke Vorhof. Das venöse Blut fließt aus dem rechten Vorhof durch eine zweizipflige Atrioventrikularklappe, die die anatomische Mitralis ist, in den funktionellen venösen Ventrikel, der mit seiner glatten und wenig trabekulierten Struktur der anatomisch linken Ventrikel ist. Die sonst für den rechten Ventrikel charakteristische Crista supraventricularis fehlt. Auch die Anordnung der cordae tendineae der anatomischen Mitral- und Aortenklappe entspricht spiegelbildlich der normalen Mitralis. Hier findet sich spiegelbildlich auch die für den linken Ventrikel typische strukturelle Verbindung des anterioren Segels der „Mitralis“ mit dem linken posterioren Segel der Aortenklappe, hier der Pulmonalklappe. Der funktionelle rechte Ventrikel liegt vor allem mit seinem Ausflußtrakt weiter dorsal als der normale rechte Ventrikel und von ventral betrachtet weiter rechts, direkt über und rechts von der Wirbelsäule. Auch das Ventrikelseptum verläuft bei der korrigierten Transposition in einer anderen Ebene, ventral betrachtet steiler und weiter rechts zur Medianlinie. Es ist die anormale Lage des Ventrikelseptums, die der anterior liegenden Aorta den Ursprung aus dem arteriellen Ventrikel und der posterior liegenden Arteria pulmonalis den Ursprung aus dem venösen Ventrikel ermöglicht. Im normalen Herzen liegt die Pulmonalklappe höher, links lateral und anterior zur Aortenklappe. Bei der korrigierten Transposition liegt die Pulmonalklappe jedoch tiefer, medial und dorsal zur Aortenklappe.

Die Arteria pulmonalis liegt rechts von der Aorta und hinter dieser und wird von ihr nicht in der üblichen Weise umschlungen. Aus der Pulmonalis gelangt das Blut in den normalen linken Vorhof und durch die arterielle Atrioventrikularklappe, die die dreizipflige anatomische Tricuspidalklappe ist, in den funktionell arteriellen Ventrikel. Dieser ist der anatomische rechte Ventrikel mit entsprechend

grober Trabekulatur und einer Crista supra-ventricularis. Es ist hier ein regelrechtes Infundibulum wie im normalen rechten Ventrikel vorhanden. Die Crista supra-ventricularis trennt die „Tricuspidalklappe“ und die Aortenklappe. Die Aortenklappe liegt höher, anterior und links seitlich von der Pulmonalklappe, an der Stelle der normalen Pulmonalklappe. Die ascendierende Aorta liegt dadurch weit links vom linken Wirbelsäulenrand und descendiert mit linkem Aortenbogen links.

Die Coronararterien sind ebenfalls invertiert und transponiert. Die rechte Coronararterie entspricht der eigentlichen linken und die linke der normalen rechten. Das normalerweise posterior liegende Aortenklappensegel, das keinen Coronararterienursprung enthält, liegt anterior.

Bei der isolierten Dextrokardie (bei Situs solitus) findet sich eine korrigierte Transposition relativ häufig. Unter unseren 20 Patienten mit korrigierter Transposition der großen Gefäße haben sechs eine Dextrokardie und Situs solitus. Unter den 31 Patienten mit Situs solitus in der Zusammenstellung von SCHIEBLER et al. sind drei korrigierte Transpositionen bei Dextrokardie.

Die schematische Darstellung in Abb. 352 zeigt aus dem Schema von ANDERSON et al. die Typen korrigierter Transposition B III und B IV. Die übrigen Typen dieses Schemas sind offenbar nie beobachtet worden. Alle Fälle der Arbeit von ANDERSON et al. sind vom Typ B III, ebenfalls die unseres Krankengutes. Typ B IV ist die bei Situs inversus vorkommende korrigierte Transposition.

Nach VAN PRAAGH et al. ist bei der Dextrokardie mit korrigierter Transposition beim Situs solitus das anatomische Arrangement wie in Abb. 353 dargestellt. Die beiden Vorhöfe liegen an normaler Stelle, der rechte Vorhof über und rechts vom Wirbelsäulenrand und der linke Vorhof über der Wirbelsäule und links vom rechten Vorhof. Vom rechten Vorhof führt eine zweizipflige Atrioventrikularklappe (anatomische Mitralis) in den anatomischen linken Ventrikel, aus dem die Arteria pulmonalis posterior und rechts von der Aorta entspringt. Dieser funktionelle venöse Ventrikel (anatomischer linker Ventrikel) liegt am rechten Herzrand, rechts und anterior vom rechten Vorhof. Die Arteria pulmonalis liegt direkt über der Wirbelsäule, rechts von der

Aorta. Das arterielle Blut wird aus dem linken Vorhof durch eine dreizipflige Atrioventrikularklappe (Tricuspidalis) in den anatomisch rechten Ventrikel geführt. Dieser liegt anterior zum venösen Ventrikel und über dem linken Wirbelsäulenrand. Die Aorta ascendiert links von der Pulmonalis über dem linken Wirbelsäulenrand und descendiert links.

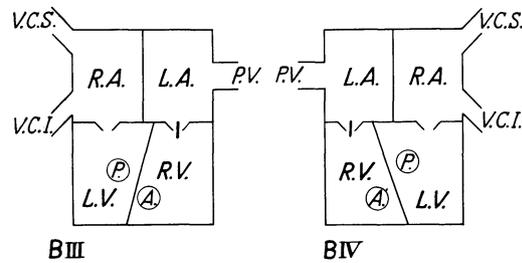


Abb. 352. Teil des Schemas von ANDERSON et al. Nur Typ B III und B IV hier wiedergegeben. Nur B III bisher bei Situs solitus beobachtet. Typ B IV ist korrigierte Transposition bei Situs inversus

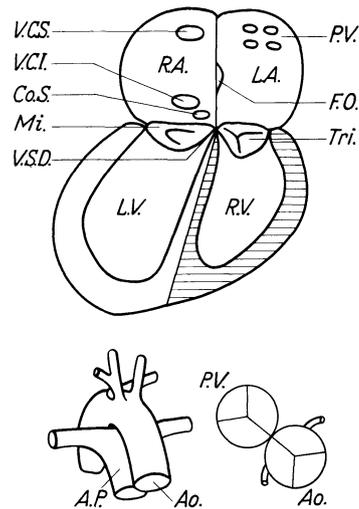


Abb. 353. Schema nach VAN PRAAGH et al. Korrigierte Transposition bei Dextrokardie und Situs solitus. Beachte die Stellung der Gefäße

Zusätzliche Mißbildungen. Unter den zusätzlichen Mißbildungen des Herzens stehen der Ventrikelseptumdefekt, Mißbildungen der Atrioventrikularklappen und die Pulmonalstenose im Vordergrund. Es war lange angenommen worden, daß es Fälle von intaktem Ventrikelseptum bei der korrigierten Transposition nur äußerst selten gibt. Bei 5 der 13 autoptisch belegten Fälle mit Situs solitus von SCHIEBLER et al. war das Ventrikelseptum jedoch intakt. Bei einem unserer Patienten ist das Ventrikelseptum ebenfalls intakt. Die Lage des Ventrikelseptumdefektes zur Pulmonalklappe ist ähnlich der Lage des Ventrikel-

septumdefektes zur Aortenklappe bei Fällen ohne korrigierte Transposition. Vom linken Ventrikel aus gesehen (funktionell venöser Ventrikel) ist der Defekt oft durch die mißbildete linke Atrioventrikularklappe verdeckt.

Erst in jüngster Zeit ist die häufige Mißbildung vor allem der linken *Atrioventrikularklappe* („Mitrals“) hingewiesen worden (ANDERSON et al., BECU et al., SCHIEBLER et al., BEUREN et al.). Die Mißbildung der linken Atrioventrikularklappe betrachtet man heute als einen wesentlichen Teil der pathologischen Einheit „korrigierte Transposition“. Am häufigsten, bisher aber klinisch nur selten diagnostiziert, ist offenbar eine Ebstein-artige Mißbildung der tricuspidalen „Mitrals“ mit einer Verlagerung der septalen und dorsalen Segel dieser Klappe in den funktionellen linken Ventrikel (anatomischen rechten Ventrikel) mit einer daraus resultierenden Atrialisierung des proximalen Ventrikelanteiles. Ein an normaler Stelle liegender Annulus fibrosus bildet unter Umständen einen supra-valvulären fibrösen Ring mit stenotischem Effekt. In anderen Fällen wiederum sind die chordae tendineae verkürzt und verursachen dadurch eine Schlußunfähigkeit der Klappe. SCHIEBLER et al. haben eine fallschirmartige Formierung der linken und rechten Atrioventrikularklappe beschrieben, die durch eine Insertion der chordae aller Klappen an einem Papillarmuskel verursacht wurde.

Mißbildungen der zweizipfligen rechten Atrioventrikularklappe sind seltener. Auch hier sind anormale cordae und „Tricuspidal-atresie“ beschrieben worden. Valvuläre und subvalvuläre *Pulmonalstenose*, letztere in der Form eines subvalvulären fibrotischen Ringes im Ausflußtrakt des anatomisch linken Ventrikels, wie bei der Subaortenstenose in Herzen ohne korrigierte Transposition, wurden ebenfalls beobachtet. Im Zusammenhang mit einem Ventrikelseptumdefekt kommt es hierbei zu einer hämodynamischen Situation wie bei der Fallotschen Tetralogie. Valvuläre Aortenstenose oder Subaortenstenose, die hier eine Infundibulumstenose des anatomisch rechten Ventrikels wäre, ist dagegen scheinbar außerordentlich selten.

Klinik

Symptomatologie. In seltenen Fällen und beim Fehlen jeglicher weiteren Herzmiß-

bildung sind die Patienten asymptomatisch (TAUSSIG 1960). Die von uns beobachteten Patienten hatten alle eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit, zum Teil erheblich. Es finden sich Angaben über Ruhedyspnoe, mitunter besteht ausgeprägte Cyanose (Begleitmißbildung). Angaben über deutliche Infektneigung bei Patienten mit begleitendem Ventrikelseptumdefekt und großem Links-Rechts-Shunt sind häufig.

Ein *lauter zweiter „Pulmonalton“*, hervorgerufen durch die Aortenkomponente des 2. Herztones, laut wegen der anterioren Linkslage der Aortenklappe, ist als besonderes Merkmal der korrigierten Transposition beschrieben worden. Bei fehlenden Begleitmißbildungen und normal funktionierenden Atrioventrikularklappen ist dies der einzige bei der Auskultation auffallende Befund. Das Geräusch des Ventrikelseptumdefektes ist nicht von dem Geräusch des Ventrikelseptumdefektes ohne korrigierte Transposition zu unterscheiden. Dieses Geräusch verleitet in Verbindung mit dem lauten 2. „Pulmonalton“ zu der Diagnose Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie. Auch die isolierte „Mitralsuffizienz“ macht ein systolisches Geräusch, das nicht von dem der üblichen Mitralsuffizienz zu unterscheiden ist. Bei den Fällen mit zusätzlicher Pulmonalstenose liegt das systolische Geräusch tiefer und weiter rechts als sonst bei der Pulmonalstenose und strahlt mehr in den rechten oberen Thorax anstatt in das linke obere Präkordium aus. Da bei den korrigierten Transpositionen ein 2:1 oder kompletter Herzblock häufig ist, sollte eine Bradykardie bei lautem zweitem „Pulmonalton“ immer an eine korrigierte Transposition denken lassen. Auch ein systolisches Geräusch über der Herzspitze in Verbindung mit einem lauten zweiten „Pulmonalton“ weist auf eine korrigierte Transposition hin, da eine „Mitralsuffizienz“ bei fast allen korrigierten Transpositionen vorhanden ist.

Auf die besonderen röntgenologischen Befunde bei korrigierten Transpositionen wurde erstmals von ANDERSON et al. hingewiesen. Das *Röntgenbild* wird natürlich sehr von den begleitenden Mißbildungen mitbestimmt. Vor allem im p.a.-Strahlengang sind gewisse Zeichen jedoch charakteristisch für eine korrigierte Transposition. So fehlt meist jede Prominenz des Hauptstammes der Arteria pulmonalis im

linken oberen Gefäßschatten durch die Verlagerung der Pulmonalis nach rechts. Mitunter ist die Pulmonalis in einer medialen Position zu erkennen. Die Vergrößerung des linken Vorhofs ist mitunter in der Form einer Doppelkontur im rechten unteren Herzschatten erkennbar. Der obere Gefäßschatten war bei einem Teil unserer Fälle auffallend schmal, wie dies auch bei den kompletten Transpositionen durch die anormale Gefäßstellung der Fall ist. Eine Herzvergrößerung ist bei den meisten Patienten mit zusätzlichen Herzfehlern vorhanden. Eine normale Herzgröße findet sich nur bei den Fällen mit Ventrikelseptumdefekt und hochgradiger Pulmonalstenose und beim Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie und hohem Lungengefäßwiderstand (Abb. 354).

Der linke obere Herzschatten kann konkav oder konvex sein, je nach der Lage der ascendierenden Aorta und nach der Größe des linken Vorhofes. Im linken Gefäßschatten kann eine für die anormale Lage der ascendierenden Aorta typische Kontur zu sehen sein (Abb. 354). Bei den Fällen mit Ventrikelseptumdefekt und großem Links-Rechts-Shunt fällt das Fehlen des prominenten Hauptstammes der Arteria pulmonalis im Gegensatz zu der erheblich vermehrten Lungengefäßzeichnung auf. Bei Dextrokardie und korrigierter Transposition bietet die Herzfernaufnahme wesentlich weniger Anhaltspunkte für die Diagnose.

Dem *Elektrokardiogramm* ist für die Diagnose der korrigierten Transposition eine große Bedeutung zugemessen worden. Es finden sich folgende Veränderungen:

P-Zacke: Bei allen von uns beobachteten Fällen waren Verbreiterungen und zusätzliche Veränderungen im Sinne einer rechtsauriculären Reizleitungsstörung vorhanden. Die P-Zacke ist gewöhnlich positiv, d. h. es ist auch bei den Dextrokardien eine Vorhofinversion auszuschließen.

Die PQ- oder Überleitungszeit ist vielfach im Sinne eines AV-Blockes I. Grades pathologisch verlängert, auffälligerweise bei unseren Fällen niemals bei den Dextrokardien.

Die QRS-Achse zeigt mitunter einen Rechtstyp, einen überdrehten Linkstyp oder einen Steiltyp.

Hypertrophiezeichen finden sich in den meisten Fällen. Als charakteristisches elektrokardiographisches Zeichen für die korrigierten

Transpositionen ist das Fehlen jeglicher Q-Zacken in den linksthorakalen Ableitungen beschrieben worden.

Bei unseren Fällen waren die T-Zacken mit einer Ausnahme bei den Kindern ohne Dextrokardie in den Brustwandableitungen V_1 und linksthorakal positiv. Die eine Ausnahme betrifft ein 2 Tage altes Neugeborenes, so daß angenommen werden muß, daß auch hier eine T-Inversion vorliegt.

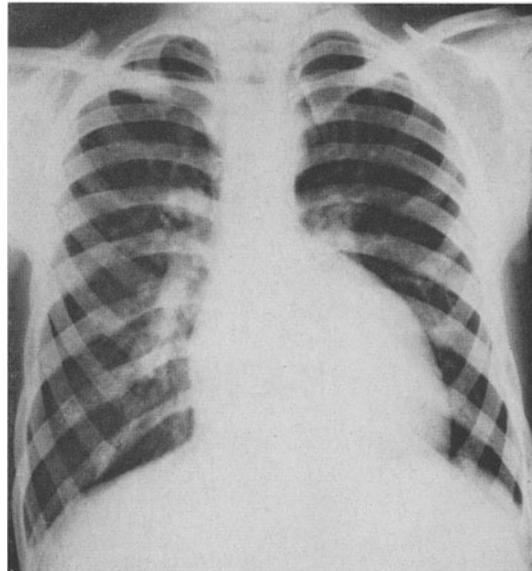


Abb. 354. Herzfern-Aufnahme bei korrigierter Transposition. Deutliche Vergrößerung des Herzens, schmales Gefäßband. Beachte fehlende Prominenz der Arteria pulmonalis trotz vermehrter Lungengefäßzeichnung

Als wichtigstes elektrokardiographisches Zeichen bei korrigierten Transpositionen finden sich:

1. das Fehlen von Q-Zacken ab V_3 bei Patienten ohne Dextrokardie.
2. Positive T-Zacken in den rechtsthorakalen Ableitungen.
3. Das relativ häufige Vorkommen von PQ-Verlängerungen und AV-Blöcken.

Die Abb. 355 zeigt das Elektrokardiogramm eines Patienten mit korrigierter Transposition.

Herzkatheterisierung. Die Katheterisierung des Herzens ist bei der korrigierten Transposition, vor allem zum Nachweis zusätzlicher Herzfehler, wichtig. Wenn ein Katheter ohne vorherigen Verdacht auf korrigierte Transposition durchgeführt wird, so sollte spätestens beim Erreichen der Arteria pulmonalis diese

Diagnose klar sein. HELMHOLZ et al. haben erstmals den typischen Weg des Katheters

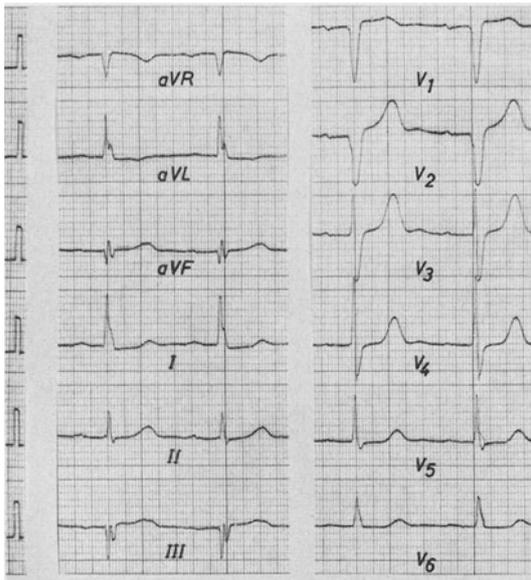


Abb. 355. Elektrokardiogramm bei korrigierter Transposition der großen Gefäße. Keine Q-Zacken in den links-thorakalen Ableitungen

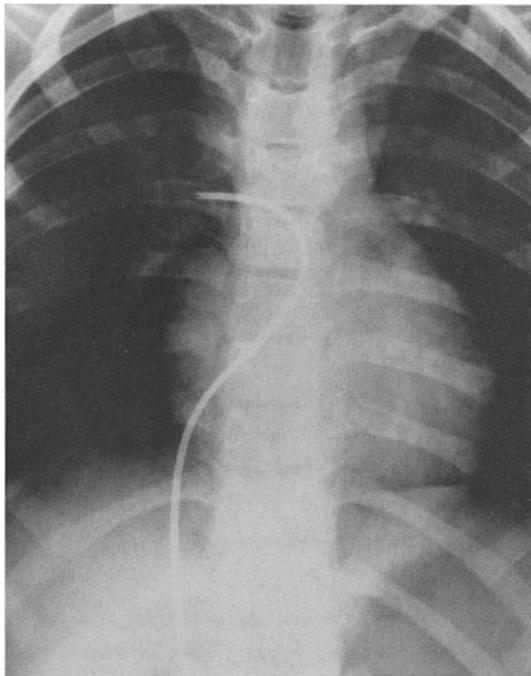


Abb. 356. Herzkatheter in der Arteria pulmonalis bei korrigierter Transposition. Arteria pulmonalis mittelständig

durch den medial liegenden venösen Ventrikel in die Arteria pulmonalis beschrieben (s. Abb. 356). Wenn eine korrigierte Transposition

vorher nicht vermutet wird, ist der Versuch, die Katheterspitze in das Pulmonalostium vorzuschieben, unter Umständen erfolglos, da man die Pulmonalklappe an normaler Stelle sucht. Wir glauben, daß die Pulmonalarterie leichter von der rechten Vena saphena als vom Arm aus katheterisiert werden kann. Wenn der Patient mit dem Katheter in einen seitlichen oder schrägen Durchmesser gedreht wird, ist die posteriore Lage der Arteria pulmonalis leicht zu erkennen. Beim Rückzug des Katheters aus der Arteria pulmonalis in den rechten Ventrikel fällt deren tiefere Lage im Gegensatz zum normalen Herzen auf. Auch die rechte Atrioventrikularklappe liegt höher als normal. Bei retrograder Katheterisierung der Aorta und des linken Ventrikels fällt ebenfalls die anormale anteriore Lage der Aorta und die hohe Position der Aortenklappe auf. Für den Nachweis einer „Mitralinsuffizienz“ ist eine Katheterisierung des linken Vorhofs notwendig.

Auffallend ist das häufige Vorkommen erheblicher *pulmonaler Hypertonie* mit weitgehend fixiertem Lungengefäßwiderstand bei korrigierten Transpositionen mit Ventrikelseptumdefekt. ANDERSON et al. nehmen an, daß die Lage des Ventrikelseptumdefektes zur Pulmonalklappe und deren Nähe zum peripheren Lungengefäßbett die Entwicklung von Gefäßschädigungen der kleinen Lungenarterien begünstigt. SCHIEBLER et al. messen dagegen der Größe des Ventrikelseptumdefektes eine größere Bedeutung zu, da bei korrigierten Transpositionen der Defekt größer sein soll als der übliche Ventrikelseptumdefekt. Sie weisen darauf hin, daß bei der Beurteilung der Pulmonalarteriendrucke die Tatsache der häufig vorhandenen zusätzlichen „Mitralinsuffizienz“ mit in die Überlegungen einbezogen werden muß.

Angiokardiographie. Während die Herzkatheterisierung zur Beurteilung der hämodynamischen Situation und zur Diagnose der begleitenden Herzfehler der Angiokardiographie überlegen ist, so ist die Angiokardiographie doch die einfachste und wertvollste Methode zum Nachweis der korrigierten Transposition. ANDERSON et al. haben die ersten richtig gedeuteten Angiokardiogramme von korrigierten Transpositionen 1957 veröffentlicht und den besonderen Wert dieser Methode betont. Im p.a.-Strahlengang erkennt man den glatt konturierten venösen Ventrikel, über der Mitte der

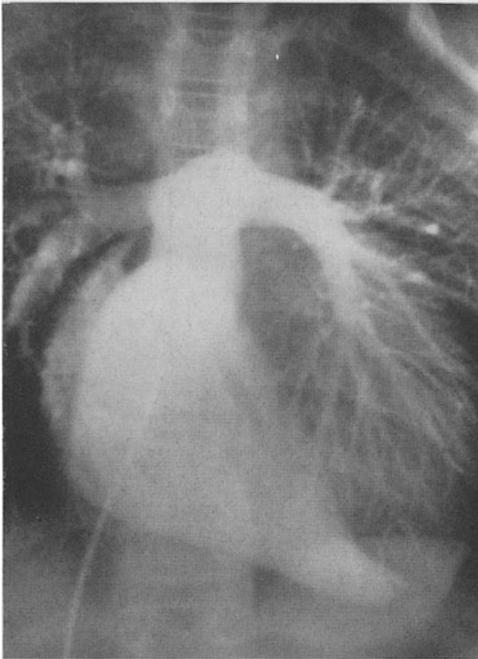


Abb. 357 a. Selektives Angiokardiogramm bei korrigierter Transposition. Injektion in den venösen Ventrikel. Glatt konturierter venöser Ventrikel, der über der Wirbelsäule liegt und der der anatomisch linke Ventrikel ist. Mittelständige Arteria pulmonalis

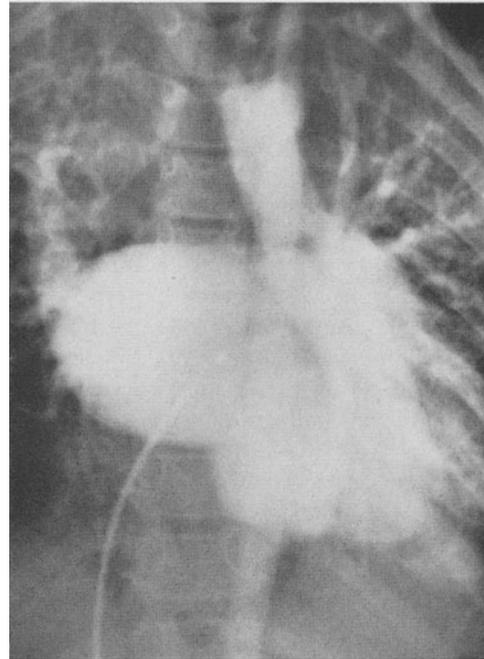


Abb. 357 b. Lävogramm des gleichen Falles. Füllung des linken Vorhofes mit Ebstein-artiger Mißbildung. Atrialisierung des arteriellen Ventrikels. Kleine Resthöhle des arteriellen Ventrikels und Linkslage der Aorta

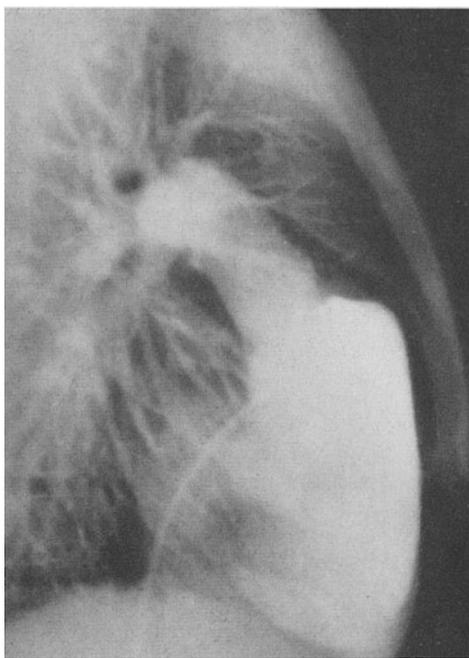


Abb. 357 c. Seitlicher Strahlengang im Angiokardiogramm bei korrigierter Transposition. Gleiche Phase wie in Abb. 357 a. Glatt konturierter venöser Ventrikel, der der anatomisch linke Ventrikel ist. Arteria pulmonalis posterior. Tieflage der Pulmonalklappe



Abb. 357 d. Lävogramm des gleichen Falles. Gleiche Phase wie in Abb. 357 b. Ebsteinartige Mißbildung mit „Mitralinsuffizienz“. Kleine Resthöhle des linken Ventrikels und anteriore Hochlage der Aorta

Wirbelsäule liegend, deutlich mit seiner Struktur dem anatomisch linken Ventrikel entsprechend (Abb. 357a). Der venöse Ventrikel erstreckt sich mit schwanzartiger Ausziehung bis zur Herzspitze hin. Die mittelständige Arteria pulmonalis liegt rechts im Gefäßschatten. Im seitlichen Strahlengang erkennt man ebenfalls die glatte Struktur des venösen Ventrikels und die tiefer als normal liegende Pulmonalklappenebene. Die Arteria pulmonalis liegt posterior (Abb. 357c). Im Lävogramm kommt es dann zur Darstellung des grob konturierten arteriellen Ventrikels mit der typischen Stellung der Aorta im linken Gefäßschatten (Abb. 357b u. d).

Bei den Dextrokardien sieht man ebenfalls deutlich im seitlichen Strahlengang den Kontrastmittelübertritt aus dem rechten Vorhof in den venösen glatten Ventrikel. Dessen Ausflußtrakt mit der Pulmonalklappenbasis liegt posterior. Im p.a.-Strahlengang liegt er im rechten seitlichen und unteren Herzschaten. Die Stellung der großen Gefäße ist hier die gleiche, Aorta links vorn, Pulmonalis rechts hinten und tiefer. Der arterielle Ventrikel liegt über dem linken Wirbelsäulenrand.

Diagnose — Differentialdiagnose. Für die Diagnose ist der laute zweite Pulmonalton sowie die oft typische Konfiguration des Herzens und des Gefäßschattens auf der Herzfernaufnahme besonders wichtig. Fehlende Q-Zacken in den linksthorakalen Brustwandableitungen des Elektrokardiogramms sind immer auf korrigierte Transposition verdächtig. Für die Differentialdiagnose, vor allem der begleitenden Herzfehler, ist der Ventrikelseptumdefekt sowie die begleitende „Mitralinsuffizienz“ von Bedeutung. Eine Katheterisierung des linken Vorhofs und linken Ventrikels

mit Kontrastmittelinjektion zur Angiokardiographie in den linken Ventrikel klärt in jedem Fall die Diagnose sowohl der begleitenden „Mitralregurgitation“ als auch des Ventrikelseptumdefektes. SCHIEBLER et al. weisen auf die mögliche Schwierigkeit bei der Differenzierung korrigierter Transpositionen mit Cyanose von kompletten Transpositionen hin. Bei der Katheterisierung allein mögen hier tatsächlich Schwierigkeiten bestehen, angiokardiographisch sind die beiden Herzfehler jedoch nicht zu verwechseln. In jedem Fall des Verdachtes einer korrigierten Transposition sollte daher außer der Katheterisierung des Herzens auch eine Angiokardiographie durchgeführt werden.

Therapie. Bei intaktem Ventrikelseptum und ohne nennenswerte „Mitralinsuffizienz“ ist die Zirkulation bei korrigierter Transposition normal und eine Therapie nicht notwendig. Die operative Therapie richtet sich vor allem auf die Korrektur der meist begleitenden Ventrikelseptumdefekte und der „Mitralinsuffizienz“. Die operativen Erfolge der Korrektur von Ventrikelseptumdefekten bei korrigierter Transposition sind unterschiedlich. Von vier von SCHIEBLER et al. mitgeteilten Fällen starben drei, zum Teil mit komplettem AV-Block, zum Teil mit Lungenödem, unmittelbar postoperativ. Dies deutet ebenfalls darauf hin, daß die Mißbildungen der „Mitralis“ nicht ernst genug eingeschätzt werden können. Zwei unserer Patienten starben ebenfalls nach der operativen Korrektur. Man wird daher mit den Indikationen zur korrektiven Operation bei korrigierten Transpositionen noch etwas zurückhaltend sein müssen. SCHMUTZLER et al. berichten über einen von LINDER erfolgreich operierten Patienten.

Literatur

- ANDERSON, R. C., C. W. LILLEHEI, and R. G. LESTER: Corrected transposition of the great vessels of the heart: A review of 17 cases. *Pediatrics* **20**, 626 (1957).
- BECU, L. M., H. J. C. SWAN, J. W. DUSHANE, and J. E. EDWARDS: Cardiac clinics: CXLIV. Ebstein malformation of the left atrioventricular valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect. *Proc. Mayo Clin.* **30**, 483 (1955).
- BEUREN, A. J., J. STOERMER u. J. APITZ: Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus. Bericht über 10 Patienten. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **41**, 228 (1963).
- CARDELL, B. S.: Corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* **18**, 186 (1956).
- CRUZ, M. V. DE LA, G. ANSELMi, F. CISNEROS, M. REINHOLD, B. PORTILLO, and J. ESPINOVELA: An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels: Additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties. *Amer. Heart J.* **57**, 104 (1959).
- DOERR, W.: Zur Transposition der Herzschlagadern: Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen. *Virchows Arch. path. Anat.* **303**, 168 (1938).

- GRANT, R. P.: The morphogenesis of corrected transposition and other anomalies of cardiac polarity. *Circulation* **29**, 71 (1964).
- HELMHOLZ jr., H. F., G. W. DAUGHERTY, and J. E. EDWARDS: Cardiac clinics: CXLV. Congenital „mitral“ insufficiency in association with corrected transposition of the great vessels: Report of probable clinical case and review of six cases studied pathologically. *Proc. Mayo Clin.* **31**, 82 (1956).
- LINDER, F.: Zit. bei SCHMUTZLER et al. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **39**, 208 (1963).
- LOOGEN, F., u. J. KARYTSIOTIS: Die korrigierte Transposition der großen Gefäße. *Z. Kreisf.-Forsch.* **51**, 987 (1962).
- PRAAGH, R. VAN, ST. VAN PRAAGH, P. VLAD, and J. D. KEITH: Exhibit Brochure IV. World Congress Cardiology, Mexico-City Oct. 1962.
- ROKITANSKY, C. VON: Die Defekte der Scheidewände des Herzens. Wien: Wilhelm Braumüller 1875.
- SCHIEBLER, G. L., J. E. EDWARDS, H. B. BURCHELL, J. W. DUSHANE, P. A. ONGLEY, and E. H. WOOD: Congenital corrected transposition of the great vessels: A study of 33 cases. *Pediatrics* **27**, 851 (1961).
- SCHMUTZLER, H., H. PAEPFRER u. D. BACHMANN: Zur Diagnostik der korrigierten Transposition der großen Gefäße. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **39**, 208 (1963).
- SHANER, R. F.: 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).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.

Anomalien des Körpervenenrückflusses

Von A. J. BEUREN, Göttingen

Mißbildungen der Hohlvenen mit einer bedeutenden Störung des normalen Körpervenenrückflusses in den rechten Vorhof sind äußerst selten. Auf die Embryologie der Hohlvenen kann hier nicht näher eingegangen werden. Die Formierung der oberen Hohlvene ist relativ einfach im Vergleich zur Embryologie der unteren Hohlvene. Außer der unteren Hohlvene führt die normalerweise kleine Vena azygos etwas Blut der Bauchorgane in den rechten Vorhof. Ihre Mündung liegt in der oberen Hohlvene oberhalb deren Mündung in den rechten Vorhof. Fehlbildungen im Bereich der großen Körpervenen können in Zusammenhang mit allen anderen Herzmißbildungen auftreten.

Anomalien der oberen und unteren Hohlvene. Häufig findet sich eine persistierende linke obere Hohlvene. Gewöhnlich mündet die persistierende linke obere Hohlvene in den Coronarsinus. Das venöse Blut wird auf diesem Wege dann in den rechten Vorhof geführt, so daß keine funktionelle Störung entsteht. In diesen Fällen ist der Coronarsinus oft groß und dilatiert. Von größerer funktioneller Bedeutung ist die Mündung einer persistierenden linken oberen Hohlvene in den linken Vorhof. Nach TAUSSIG kommt die Mißbildung vor allem bei Dextrorotationen des Herzens und bei Lävokardien vor. Klinisch besteht eine Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes.

Der Herzfehler ist nur durch Katheterisierung oder Angiokardiographie zu diagnostizieren. Weitere Fälle wurden von TUCHMAN et al., DIAZ et al., FRIEDLICH et al., FEINDT und HAUCH u. a. mitgeteilt.

Eine ebenfalls sehr seltene Mißbildung ist die Mündung der oberen und unteren Hohlvene in den linken Vorhof mit daraus resultierender Hypoplasie des rechten Vorhofs. Durch einen zusätzlichen Vorhofseptumdefekt erreicht das Blut den rechten Vorhof und den rechten Ventrikel. Bei den wenigen beschriebenen Fällen dieser Art waren weitere schwerwiegende Herzmißbildungen vorhanden (TAUSSIG). LOOGEN und KREUZER haben einen Fall beschrieben, bei dem eine Fehlmündung nur der unteren Hohlvene in den linken Vorhof als isolierte Mißbildung vorhanden war. Die Autoren haben den Fall diagnostiziert und operativ beseitigt. Ebenso GARDNER und COLE sowie SCHÖLMEICH et al. Bei einer Fehlmündung der unteren Hohlvene mündet das venöse Blut der Leber über die Lebervenen direkt in den rechten Vorhof. Bei dem von LOOGEN und KREUZER mitgeteilten Fall handelte es sich um einen 30jährigen Patienten, der seit seiner Kindheit cyanotisch war. Der von GARDNER und COLE veröffentlichte Fall war nicht diagnostiziert worden, sondern wurde erst nach dem Tode des Patienten durch Herzinfarkt

festgestellt. Der Patient war ebenfalls immer cyanotisch gewesen.

Fehlen der unteren Hohlvene. Wenn die untere Hohlvene fehlt, fließt das Blut der unteren Körperhälfte über die Vena azygos in das Herz zurück. Die Vena azygos mündet an normaler Stelle in die obere Hohlvene und ist dann wesentlich größer als normal. Die Lebervenen münden dann wie bei den Fehlmündungen der unteren Hohlvene direkt in

trikelseptumdefekt und beim anderen eine Fallotsche Tetralogie vorhanden. Bei dem dritten Patienten fehlt die untere und obere Hohlvene. Das Blut der oberen Körperhälfte fließt über die persistierende linke obere Hohlvene und den Coronarsinus in den rechten Vorhof, während das Blut der unteren Körperhälfte über die Vena hemiazygos ebenfalls in die persistierende linke obere Hohlvene und den Coronarsinus abfließt (Abb. 359). Der Pa-

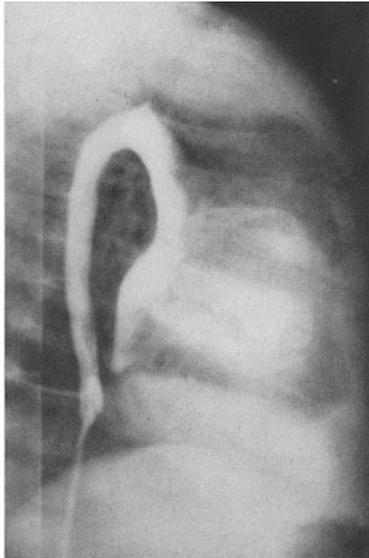


Abb. 358. Fehlende untere Hohlvene. Die Vena azygos führt das Blut der unteren Körperhälfte über die obere Hohlvene in den rechten Vorhof

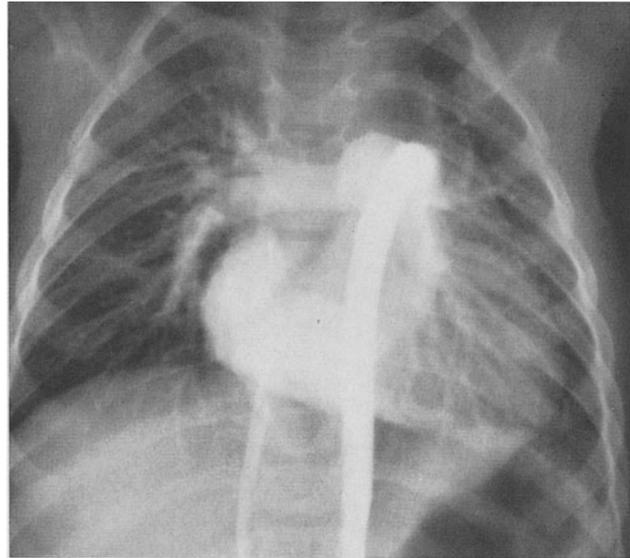


Abb. 359. Fehlende untere Hohlvene. Die Vena hemiazygos führt den Hauptteil des Blutes der unteren Körperhälfte in die persistierende linke obere Hohlvene und von da über den Coronarsinus in den rechten Vorhof. In diesem Fall auch fehlende rechte obere Hohlvene

den rechten Vorhof. Nach TAUSSIG kommt ein Fehlen der unteren Hohlvene besonders bei Situs inversus mit Lävokardie und Dextrorotationen des Herzens vor. Wir haben drei Fälle fehlender unterer Hohlvene ohne Dextrorotation und bei sonst normalem Situs in unserem Krankengut der letzten Jahre. Bei zwei dieser Patienten führte die Vena azygos in der beschriebenen Weise das Blut in die obere (normale) Hohlvene (Abb. 358). Bei einem dieser Fälle war ein zusätzlicher Ven-

trikelseptumdefekt.

Die Anomalien der Körpervenen ohne eine Fehlmündung in die anderen Herzhälften sind ohne funktionelle Bedeutung. Wenn zusätzlich vorhandene Herzfehler mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs operiert werden sollen, ist zur Vermeidung von Komplikationen Vorsicht geboten. Die Diagnostik der Anomalien am besten durch Angiokardiographie ist daher wichtig.

Literatur

- DIAZ, A. R., A. CASTELLANOS y O. GARCIA: Espectacular mejoría de un caso de „pentalogía“ solamente con la sección de la vena cava superior izquierda persistente. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 19, 314 (1949).
- FEINDT, H. R., u. H. J. HAUCH: Über drei Fälle von doppelter oberer Hohlvene. Z. Kreislforsch. 42, 53 (1953).
- FRIEDLICH, A., R. J. BING, and S. G. BLOUNT jr.: Physiological studies in congenital heart

- disease. IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return including pulmonary arteriovenous fistula. Bull. Johns Hopk. Hosp. 86, 20 (1950).
- GARDNER, D. L., and C. COLE: Long survival with inferior vena cava draining into left atrium. Brit. Heart J. 17, 93 (1955).
- LOOGEN, F., u. H. KREUZER: Einmündung der unteren Hohlvene in den linken Vorhof als isolierte Anomalie. Z. Kreisf.-Forsch. 51, 1033 (1962).
- SCHÖLMEICH, P., E. STEIN, W. KLINNER u. R. ZENKER: Transposition der unteren Hohlvene mit Cyanose und Linkshypertrophie. Verh. dtsh. Ges. Kreisf.-Forsch. 28, 321 (1963).
- TAUSSIG, H. B.: Congenital malformations of the heart, 2nd ed. Cambridge: Commonwealth Fund. Harvard University Press 1960.
- TUCHMAN, H., J. F. BROWN, J. H. HUSTON, A. B. WEINSTEIN, G. G. ROWE, and C. W. CRUMPTON: Superior vena cava draining into left atrium. Another cause for left ventricular hypertrophy with cyanotic congenital heart disease. Amer. J. Med. 21, 481 (1956).

Lageanomalien des Herzens

Von J. STOERMER, Göttingen

Die Dextrokardien

Es ist das Verdienst von KORTH und SCHMIDT (1953) und SCHMIDT und KORTH (1954), in die verwirrende Nomenklatur bei der intrathorakalen Rechtslage des Herzens Systematik gebracht zu haben. Ausgehend von der Anordnung der Strombahnen, die ihren Ausdruck im Röntgenbild und EKG finden, kommen die Autoren zu einer Einteilung, die weitgehend der Einteilung von MANDELSTAMM und REINBERG entspricht und die auch GRANT sowie französische Autoren (BRETON et al.) übernommen haben. Die Autoren gehen dabei in erster Linie vom EKG-Befund aus, wobei ein negatives P in Ableitung I beweisend für eine Spiegelbilddextrokardie sein soll. Diese Feststellung blieb nicht unwidersprochen. Mehrere Untersucher berichteten gerade bei Kindern über negative P-Zacken in Ableitung I ohne Vorhofinversion oder positive P-Zacken in dieser Ableitung bei Inversion der Vorhöfe (s. unten). Trotz dieser Einschränkung glauben wir, diese auch klinisch gut brauchbare Systematik beibehalten zu sollen (s. auch HEINTZEN 1963). Daran mag auch zunächst die interessante neue Einteilung der Dextrokardien mit und ohne Transposition der großen Gefäße von VAN PRAAGH et al. nichts ändern. Diese Autoren gehen davon aus, „daß die Lage der großen Arterien zueinander die Richtung der Bulbus-Ventrikelschleife anzeigt und damit auch die Lage des rechten und linken Ventrikels. Sie leiten daraus den Begriff der „Dextro-Transposition“ („komplette“ Transposition) und „Laevo-Transposition“ („korri-

gierte“ Transposition) ab, entsprechend der Rechts- bzw. Linkslage der transponierten Aortenbasis in Relation zur transponierten Pulmonalklappenbasis“ (BEUREN et al. 1963). Da angiokardiographisch das Verhältnis der großen Gefäße zueinander leicht zu bestimmen ist, muß danach auch die Lage des anatomisch rechten und linken Ventrikels zu erkennen sein. Nach KORTH und SCHMIDT (s. auch MANDELSTAMM und REINBERG) unterscheiden wir drei Formen der Dextrokardie, unabhängig davon, ob und welche zusätzlichen Herzanomalien vorhanden sind:

1. Die Spiegelbilddextrokardie,
2. die Dextroversio cordis,
3. die Dextropositio cordis.

Die historischen Daten können den sehr sorgfältigen Zusammenstellungen von KORTH und SCHMIDT (1953) sowie von SCHMIDT und KORTH sowohl für die Dextrokardie wie für die Dextroversio entnommen werden.

Embryologie. Da die entwicklungsgeschichtlichen Fakten bei der angeborenen Spiegelbilddextrokardie und Dextroversio cordis weitgehend ungeklärt sind, sei hier auf die Darstellung der verschiedenen Theorien verzichtet und nur auf die Arbeiten von NAGEL; COCKAYNE; GRANT; ARCILLA und GASUL; DOERR (1947 und 1955); DE LA CRUZ et al.; TORGersen (1946 und 1949) sowie von CAMPBELL verwiesen. Erwähnt sei, daß SCHMIDT und KORTH auf Grund eingehenden Literaturstudiums über familiäres Vorkommen des Situs inversus totalis für diese Anomalie eine im Genotypus verankerte Mißbildung annehmen.

Die Spiegelbilddextrokardie. MANDELSTAMM und REINBERG unterscheiden die Dextrokardie bei Situs inversus totalis (Typ I) von der isolierten Form (Typ II). Typ I kommt nach der

auf Grund von Literaturangaben von SCHMIDT und KORTH errechneten Häufigkeit bei etwa 0,016% aller Menschen vor und ist unter den Dextrokardien sicher die häufigste Anomalie (88% nach BURCHELL und PUGH; 74% nach JOHNSON; 60,9% nach MANDELSTAMM und REINBERG). Das männliche Geschlecht ist bevorzugt, nach COCKAYNE ist eine Häufung auf 11% unter Verwandtenehen zu beobachten. Zusätzliche Herzfehlbildungen sind selten (GRANT; TANNER-LAIN und CRUMP; CAMPBELL und REYNOLDS), nach TORGERSEN (1949) in 3% zu beobachten, nach LOWE und Mc KEOWN in 5% und nach COCKAYNE sogar in 9%.

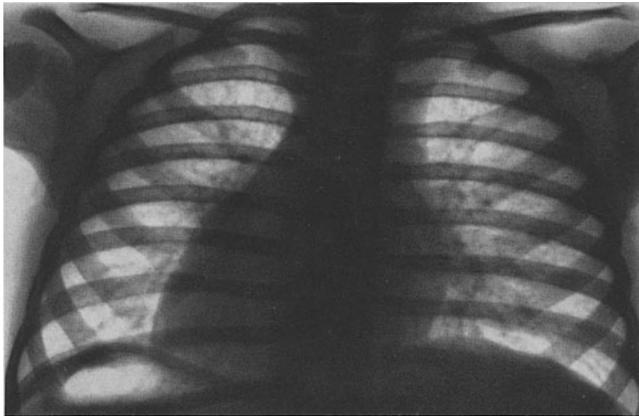


Abb. 360. Spiegelbilddextrokardie bei Situs inversus ohne weitere Fehlbildungen (2 Jahre alt). Magenblase rechts

Offenbar sind sie aber häufiger, denn der größte Teil dieser Kinder stirbt in den ersten Lebenswochen. Im späteren Alter ist daher schon eine Selektion erfolgt (TAUSSIG; BRETON et al.). Oft ist die Spiegelbilddextrokardie verbunden mit einem partiellen Situs inversus der übrigen Organe, wobei alle Grade vorkommen können: von der Inversion eines einzigen Organes bis zur Inversion aller Organe (SCHMIDT und KORTH). Infolgedessen können die Entscheidung, ob eine isolierte Dextrokardie vorliegt, außerordentlich schwierig, ja unmöglich und Zahlenangaben über ihre Häufigkeit sehr fragwürdig werden. In der Literatur werden nach HEINTZEN diese sog. isolierten Dextrokardien in 8—25% angegeben. Nach GROSSE-BROCKHOFF et al. ist bei Anwendung strenger Definition das Vorkommen einer isolierten Spiegelbilddextrokardie — d.h. also ohne jede Inversion eines anderen Organes — wahrscheinlich zu verneinen (s. auch ZDANSKY). Nach TAUSSIG, CAMPBELL und REYNOLDS

sowie nach COCKAYNE sind beim Situs inversus zusätzliche Herzfehler häufiger als bei Menschen mit normalem Situs aller Organe. Andererseits ist eine isolierte Spiegelbilddextrokardie ohne Situs inversus und ohne weitere Herzfehlbildungen zumindest eine extreme Rarität und nach KORTH und SCHMIDT bis 1953, unseres Wissens bis heute nicht beobachtet.

Die *unkomplizierte Form* bedarf keiner Besprechung, da hier bei spiegelbildlicher Anordnung aller Herzabschnitte und allgemeinem Situs inversus normale intrakardiale Verhältnisse vorliegen. Nur die äußere Myokardschicht kann nach TAUSSIG (1926) einen Verlauf wie bei normaler Herzlage zeigen. Die Anomalie wird erkannt an der Rechtslage des Herzens, die klinisch und röntgenologisch zu erfassen ist (Abb. 360). Elektrokardiographisch (Abb. 361) sind negative P- und T-Zacken in Ableitung I und in aVL, positive P- und T-Zacken in Ableitung aVR und die charakteristischen Veränderungen im Brustwand-EKG in der Regel kennzeichnend (unter anderen: BURGEMEISTER 1952; SCHMIDT und KORTH; KEITH et al.; HOLZMANN; PORTILLO et al.; CAMPBELL und REYNOLDS; HECK und STOERMER).

Erwähnt werden muß hier die von KARTAGENER beschriebene und nach ihm als *Kartagener-Syndrom* benannte Kombination von Mißbildungen: Situs inversus totalis mit Spiegelbilddextrokardie, Bronchiektasen und chronisch entzündlichen Veränderungen der oberen Luftwege, insbesondere der Nasennebenhöhlen (s. auch KARTAGENER und HORLACHER; BURCHELL und PUGH; LOWE und McKEOWN; TORGERSEN 1952). Von dieser Anomalie wurden seitdem zahlreiche Beobachtungen mitgeteilt. Interessant ist die Angabe von KARTAGENER, daß bei Situs inversus totalis in 15 bis 25% angeborene Bronchiektasen beobachtet werden. Nach KEITH et al. ist dieser Prozentsatz im Kindesalter jedoch niedriger. Weitere extrakardiale Anomalien bei Situs inversus totalis sind nach LOWE und McKEOWN: Mesenterium commune mit Milzagenesie, Duodenalatrésien, auch Oesophagusatrésien sowie weitere Fehlbildungen (s. im einzelnen bei SCHMIDT und KORTH).

Die *komplizierte Form*, also Spiegelbild-dextrokardie mit weiteren Herzfehlbildungen, stellt den Untersucher vor oft sehr schwierige Aufgaben. Hier ist eine eingehende kardiologische Untersuchung erforderlich, um zu versuchen, die Anomalien zu klären. Herzkatheterisierungen und Angiokardiographie sind unerlässlich, zumal eine Vielfalt von Herzfehlbildungen differentialdiagnostisch in Frage kommt. Fehlen des Septums auf Vorhof- oder Kammerebene ist relativ häufig. Fehlmündende Lungenvenen kommen vor. Diese acyanotischen Formen werden nach KEITH et al. in 20% beobachtet. In über der Hälfte der Fälle ist ein Single ventricel nachweisbar, oft kombiniert mit weiteren Anomalien wie Transposition oder Pulmonalstenose. Ventrikelinversionen sind häufig. Korrigierte und nicht-korrigierte Transpositionen der großen Gefäße werden beobachtet. Klappenanomalien, auch Atresien der Mitrals oder Tricuspidalis sind nicht selten. Auch Truncus und AV-Kanal kommen vor. Es überwiegen also die cyanotischen Formen und machen nach KEITH et al. etwa 80% der komplizierenden Fehlbildungen aus, wobei die Fallotsche Tetralogie hierbei allerdings nicht gefunden wurde. Auch eine Kombination mit dem Lutembacher-Syndrom ist beschrieben (INNERFIELD; ROWELL und STILL).

Die **Pathophysiologie** ergibt bei der unkomplizierten Form keine Abweichungen vom Normalen. Bei der komplizierten Form ist sie bestimmt durch die weiteren vorhandenen Herzfehlbildungen, so daß auf die Beschreibung der entsprechenden Krankheitsbilder verwiesen werden muß.

Auch die **klinischen Befunde** variieren entsprechend den zugrunde liegenden Anomalien erheblich. Cyanose ist häufig. Die bei den einzelnen Anomalien links sternal zu hörenden Herzgeräusche sind keineswegs in gleicher Stärke und Lokalisation rechts sternal bei der Dextrokardie wahrnehmbar. Die Lageanomalie führt zu deutlicher Beeinträchtigung der einzelnen Schallphänomene. Auch die Beurteilung

der 2. Töne kann z.B. bei Transpositionen der großen Gefäße sehr schwer oder unmöglich werden.

Eine Differenzierung erlaubt in vielen Fällen erst die *Herzkatheterisierung* und *selektive Angiokardiographie*.

Die Röntgenuntersuchung. Bei der *unkomplizierten Form* findet sich eine normal große und normal konfigurierte Herzsilhouette auf der rechten Seite. Ein rechter Aortenbogen ist normal. Wichtig ist die Lokalisation des

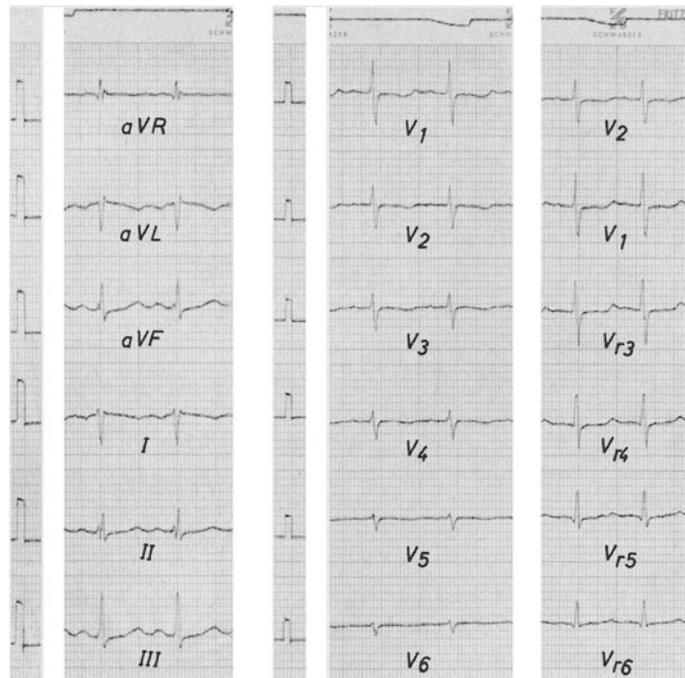


Abb. 361. EKG bei Spiegelbild-dextrokardie ohne weitere Herzfehlbildungen (2 Jahre alt). P₁ und T₁ negativ. Ableitung aVR und aVL „vertauscht“

Magens und der Leber, die gegebenenfalls mit Hilfe eines Kontrastmittelschluckes geklärt werden kann. Sind die beiden Organe invertiert, ist die Annahme eines Situs inversus totalis gerechtfertigt (TAUSSIG 1960; HEINTZEN 1963), wenn auch nicht sicher, denn isolierte Inversionen der Leber sind durchaus bekannt (RISEL, PERNKOPFF).

Sehr viel schwieriger ist die Situation bei der *komplizierten Form*. Hier wird der Röntgenbefund bestimmt durch die zusätzlichen Herzanomalien. Es muß besonders auch auf die Lage der großen Gefäße, die Form des Gefäßbandes sowie auf die Lungengefäßzeichnung geachtet werden, d.h. es muß beurteilt werden, ob sie vermehrt, vermindert oder normal ist.

Die Elektrokardiographie. Eine exakte elektrokardiographische Beurteilung ist nur möglich, wenn neben den üblichen Ableitungen auch die rechtsthorakalen Ableitungen bis V_{r_6} abgeleitet werden. Das wichtigste differentialdiagnostische Kriterium zur Abgrenzung von der Dextroversio und Dextropositio ist die negative P-Zacke in Ableitung I (WALLER; KORTH und SCHMIDT; ARCILLA und GASUL; NADAS; PORTILLO et al.; SODI-PALLARES). Es muß jedoch betont werden, daß dies kein beweisender Befund für eine Spiegelbild-dextrokardie, besonders im Kindesalter, ist. Gerade bei komplizierenden Herzfehlbildungen sind Reizbildungsstörungen häufig, so daß es zur Umkehr der Ausschlagrichtung der P-Zacke kommen kann (ARCILLA und GASUL; ZUCKERMANN und RINGLEBEN; BURGEMEISTER 1956; KEITH et al.; EFFERT sowie MIROWSKI et al. 1963; BEUREN et al. 1963 b). Es erscheint uns daher besonders die genaue Ausmessung der PQ-Zeit notwendig. Ist diese normal, so ist eine heterotope Reizbildung schon fraglich. Auch Polungsfehler müssen in Erwägung gezogen werden. Ausgeprägte Rechtstypen sind die Regel, sofern nicht komplizierende Anomalien vorliegen. Die Übergangzone liegt im allgemeinen zwischen V_{r_3} und V_{r_4} . Da bei der Dextrokardie V_{r_6} , V_6 und V_2 der Ableitung V_1 beim normal gelagerten Herzen entsprechen, haben die Auswertung und insbesondere auch die Beurteilung von Hypertrophiekriterien entsprechend zu erfolgen. Größte Vorsicht ist allerdings bei der Nomenklatur am Platze. Man sollte tunlichst die Begriffe „rechts“ und „links“ in der Beurteilung vermeiden, da sonst Fehlschlüsse möglich werden (SCHMIDT und KORTH). Hypertrophiezeichen in den Ableitungen V_2 und V_1 sprechen demzufolge für eine Hypertrophie der vorne gelegenen Kammer, wobei nach dem EKG nicht entschieden werden kann, ob es sich um den arteriellen oder venösen Ventrikel handelt. Hypertrophiezeichen in V_{r_5} und V_{r_6} weisen auf eine Hypertrophie der rechts hinten gelegenen Kammer. BILGER et al. haben kürzlich auf diese Befunde auch unter Berücksichtigung des Vektorkardiogramms hingewiesen.

Die Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie sind erst in der Lage, Klarheit in die Situation bei zusätzlichen Anomalien des Herzens oder der großen Gefäße zu bringen. Oftmals ist die Deutung durch die vielfach

bizarren Fehlbildungen außerordentlich erschwert.

Die **Prognose** ist abhängig von den oft schweren Fehlbildungen des Herzens und daher dabei ungünstig. Im einzelnen richtet sie sich nach der zugrunde liegenden Anomalie und den dabei heutzutage gegebenen Operationsmöglichkeiten.

Die Dextroversio cordis. Der Begriff der Dextroversio wurde 1801 von PALTAUF geprägt. Nach der Definition von KORTH und SCHMIDT ist die fehlende Vorhofsinverson der kennzeichnende Befund; das Herz ist nach rechts vertiert, wie eine Buchseite umgeschlagen wird (KORTH und SCHMIDT 1955), so daß die arterielle Kammer vorne und der venöse Ventrikel rechts hinten liegen — sofern keine Kammerinverson besteht! Der übrige Organsitus ist im allgemeinen normal. TAUSSIG (1960) trennt diese Form der Dextrokardie als Dextrorotation von der Spiegelbilddextrokardie ebenfalls ab. MANDELSTAMM und REINBERG bezeichnen die Anomalie in ihrem Schema als Typ III der Dextrokardien. Liegt eine Inversion der Kammer mit Vertauschung der AV-Klappen vor, sprechen KORTH und SCHMIDT von der „larvierten“ Form, fehlt diese Kammerinverson, bezeichnen die Autoren die Anomalie als „echt“. Diese Formen hatte schon SPITZER unterschieden. Als dritte Form trennen KORTH und SCHMIDT die unvollständige Dextroversio ab, bei der die Wendung geringer ist und die Gefäße den Anschluß an die zugehörigen Kammern behalten. Die „larvierte“ Form muß mit einer Transposition der großen Gefäße einhergehen, wodurch das Bild der korrigierten Transposition entsteht (siehe S. 778). Auch die „echte“ Dextroversio kann mit einer Transposition der großen Gefäße einhergehen, so daß die Feststellung einer Transposition allein noch keinen Rückschluß auf die Kammersituation zuläßt. Die Transposition kommt in über 80% der Fälle von Dextroversio vor (GRANT). Für die Klärung der Lage der Kammern sind vielmehr die angiokardiographischen Bilder entscheidend, die eine Beurteilung der Architektur der Kammerinnenwand zulassen (BEUREN et al. 1963 a). Weitere Fehlbildungen sind bei dieser Anomalie gewöhnlich und müssen durch Herzkatheterisierung und AKG festgestellt werden (Abb. 362). So werden von TAUSSIG Vorhofseptumdefekte und fehlmündende Lungenvenen

angegeben. GRANT weist auf den fast immer vorhandenen VSD hin. Ein funktioneller Single ventricle ist häufig, oft kombiniert mit Transposition der großen Gefäße. In 28% der Fälle fanden KEITH et al. eine Tricuspidal-atresie. In 85% der Fälle handelt es sich nach BRETON et al. um cyanotische Vitien. Nur 10% der Patienten mit nachgewiesener Dextro-versio haben nach GRANT keine zusätzlichen Herzfehler, nach KEITH sogar nur 2%.

Auf extrakardiale zusätzliche Anomalien haben verschiedene Autoren hingewiesen. Als erster wies IVEMARK auf die Milzagenesie und Fehlbildungen im Bereich des Magen-Darmkanals in Kombination mit Herzanomalien hin. Nach GRANT finden sich in der Literatur 16 Fälle von Dextro-versio mit einer Verlagerung von Abdominalorganen, 10 von 69 autoptisch untersuchten Dextro-versiofällen zeigten eine Milzagenesie, die häufiger bei der Dextro-versio als beim Situs inversus beobachtet wurde. Unter anderem wurden ferner Atresien im Bereich des Magen-Darmkanals, Skelettfehlbildungen und Hydrocephalus beschrieben (zit. nach GROSSE-BROCKHOFF et al.). Auf die Kombination von Dextro-versio, Facialisparese und Ohrfehlbildungen hat an Hand von fünf Fällen neuerdings HEINTZEN (1963) hingewiesen, wobei zusätzliche mit Cyanose einhergehende Herzfehler, in einem Fall wahrscheinlich eine Spiegelbilddextrokardie, vorlagen.

Über die *Häufigkeit* des Vorkommens der Dextro-versio finden sich verständlicherweise in der Literatur keine exakten Angaben, da die einwandfreie diagnostische Klärung gerade auch im Hinblick auf die weiteren Fehlbildungen erhebliche Schwierigkeiten machen kann und vor allem die Terminologie eine sehr unterschiedliche ist. Nach HEINTZEN kommt die Dextro-versio fünfmal so oft wie die Spiegelbilddextrokardie vor. Nach MANDELSTAMM und REINBERG ist die Fehlbildung bei männlichen häufiger als bei weiblichen Patienten zu beobachten, nach SCHMIDT und KORTH im Verhältnis von 2:1.

Einen für die Dextro-versio typischen **klinischen Befund** kann es bei der Vielzahl der

möglichen zusätzlichen Herzanomalien nicht geben. Lediglich bei den wenigen ohne weitere Anomalie einhergehenden Dextro-versiofällen läßt sich die Diagnose mit Hilfe der Röntgenuntersuchung und des EKG stellen. Weitere klinische Befunde fehlen, insbesondere Geräusche. Die Kreislaufdynamik ist nicht beeinträchtigt, solange keine weiteren Fehlbildungen bestehen.

Die **Röntgenuntersuchung** zeigt beim Fehlen weiterer Anomalien recht typische Be-

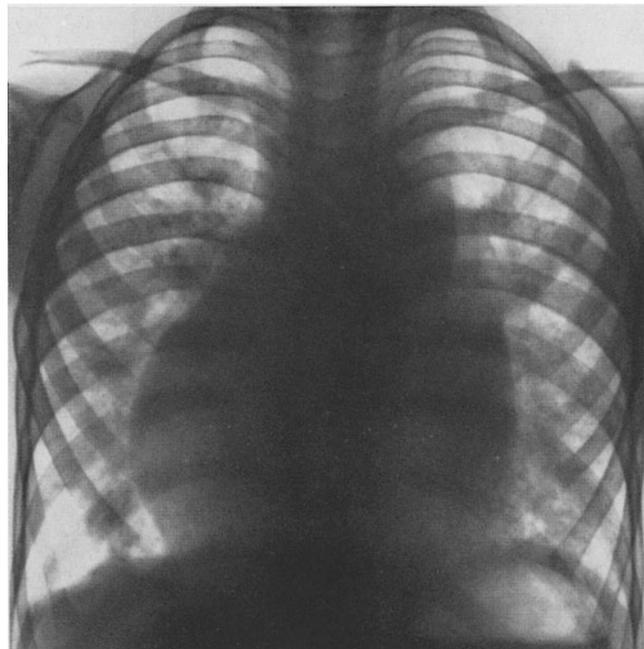


Abb. 362. Dextro-versio + AV-Kanal (3¹⁰/₁₂ Jahre alt). Magenblase links. Erheblich vermehrte Lungengefäßzeichnung. Herz stark vergrößert

funde. Das nicht vergrößerte Herz liegt vornehmlich rechts. Die Herzspitze ist im ap-Strahlengang im allgemeinen nicht zu erkennen und wird erst bei Drehung in den zweiten schrägen Durchmesser sichtbar und rechts randbildend. Infolgedessen sieht man bei Betrachtung der umgekehrten Aufnahme nicht wie bei der Spiegelbilddextrokardie ein normal konfiguriertes Herz! Der Aortenbogen liegt fast immer links, rechts jedoch nach KEITH et al. besonders bei zusätzlichen, mit Cyanose einhergehenden Herzfehlern. KORTH und SCHMIDT beschreiben an Hand eigener Beobachtungen links einen konvexen tiefen „Herzrandbogen“ und darüber einen konvexen langgestreckten „Gefäßbogen“. Die Autoren weisen ferner auf eine recht charakteristische langgestreckte Eindellung des Oesophagus von links durch den

linken Aortenbogen im Oesophagogramm hin. Wegen der Abgrenzung gegenüber der Spiegelbilddextrokardie ist besonders auf die Lage der Leber und des Magens zu achten, die bei der Dextroversio fast ausnahmslos an der entsprechenden Stelle liegen. Besondere kymographische Befunde, die im Kindesalter sicher nicht so eine entscheidende Rolle spielen, haben CHAPMAN und GIBBONS am rechten Herzrand beschrieben: man sieht unten Kammer- und

zumal wenn die QRS-Ausschläge in den linksthorakalen Ableitungen nach links zunehmend kleiner werden. Ist die rechtsseitige Herzlage gesichert, so ergibt sich die endgültige differentialdiagnostische Trennung durch den Befund im Vorhof-EKG: die P-Zacke ist im allgemeinen positiv bei normaler Überleitungszeit. Daß dieser Befund der positiven P-Zacke in Ableitung I nicht absolut eindeutig ist, darauf haben gerade am Beispiel der Dextroversio

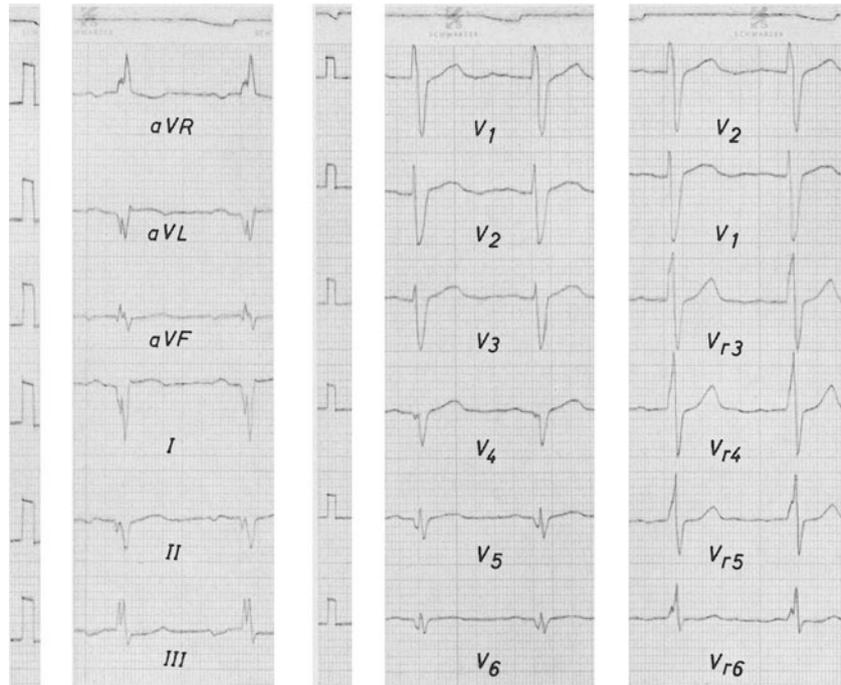


Abb. 363. EKG bei Dextroversio + AV-Kanal ($3^{10}/_{12}$ Jahre alt). Druck venöser Ventrikel 90/0 mm Hg. Winkel α QRS = -175° . P₁ positiv. Hypertrophie der rechts hinten gelegenen venösen Kammer. PQ = 0,170 (AV-Block ersten Grades). Übergangszone Vr₃

im oberen Anteil Vorhofpulsationen. Überhaupt ist der rechte Herzrandbogen nach KORTH und SCHMIDT sehr viel länger als der linke.

Von besonderer Wichtigkeit ist für die Differentialdiagnose mit den oben zitierten Einschränkungen (s. S. 790) das **Elektrokardiogramm**: Im Gegensatz zur Spiegelbilddextrokardie ist besonders bei den Patienten mit unkomplizierter Dextroversio die elektrische Herzachse mittel- bis steiltypisch. Ausgeprägte Q-Zacken, zumindest in Ableitung I, sind die Regel. Die T-Zacke ist in Ableitung I immer verändert, nach KORTH und SCHMIDT zumindest abgeflacht, meistens negativ. Bei Vorhandensein dieser Befunde muß an das Vorliegen einer Dextroversio gedacht werden,

MIROWSKI et al. (1962) hingewiesen. Die Autoren beschreiben allerdings auch nicht das nach KORTH und SCHMIDT typische EKG der Dextroversio bei ihrem Patienten, indem die abgebildete Kurve ein negatives P in Ableitung I—III und aVF und ein positives P in aVR zeigt. Offensichtlich besteht eine Reizbildungsanomalie. KORTH und SCHMIDT weisen ferner auf einen knickförmigen Übergang der ST-Strecke in die T-Zacke in Ableitung I und in den linksthorakalen Brustwandableitungen (s. auch HECK und STOERMER), besonders bei leichteren Formen der Dextroversio, hin.

Schwieriger wird die Deutung des EKG bei komplizierenden Herzfehlbildungen. Bei der echten Form liegt die venöse Kammer rechts hinten. Besteht also eine Anomalie, die zu

einer Hypertrophie dieser venösen Kammer führt, wird die QRS-Vektorschleife nach rechts hinten abgelenkt und es resultiert im allgemeinen ein überdrehter Rechtstyp mit Winkelwerten für α QRS von über 150° (Abb. 363). Dabei geht die Negativität der Q-Zacke in Ableitung I verloren, während T im allgemeinen in Ableitung I negativ bleibt. Es ergibt sich somit ein wichtiges differentialdiagnostisches Kriterium gegenüber dem überdrehten Rechtstyp bei normaler Herzlage. Die Übergangszone in den Brustwandableitungen liegt in der Regel bei V_{r3} , rechts der Übergangszone entsteht ein qR-Bild, links die rS-Form. Umgekehrt sind die Verhältnisse bei Hypertrophie des vorne gelegenen arteriellen Ventrikels. Die QRS-Vektorschleife wird nach links, jedoch vorwiegend nach vorne abgelenkt, so daß die Ausbildung eines Linkstyps nicht die gleiche Häufung und Stärke erreicht, wie das bei der Hypertrophie der venösen Kammer im Sinne des Rechtstyps der Fall ist. In den Brustwandableitungen kann die Übergangszone erst in V_4 in Erscheinung treten. Die QRS-Potentiale werden auch hier zunehmend nach V_6 hin kleiner, während T in V_6 negativ bleibt. Bei der larvierten Form werden die Verhältnisse wesentlich komplizierter und die Kurven bestimmt durch die Vielfalt der zusätzlichen Fehlbildungen des Herzens. Bei der Dextroversio mit korrigierter Transposition der großen Gefäße kommen VSD mit und ohne pulmonale Hypertonie, Insuffizienzen der AV-Klappen, ASD, PDA, ISTA, Pulmonalstenosen u.a. vor (SCHIEBLER et al., BEUREN et al. 1963). Die Möglichkeiten der QRS-Vektorschleifenausbreitung sind daher sehr unterschiedlich, die Hypertrophiezeichen finden sich in den entsprechenden Brustwandableitungen in verschieden starker Ausprägung, zumal doppelte Hypertrophien vorkommen (siehe Abschnitt EKG, S. 368).

Die Prognose der unkomplizierten Dextroversio ist gut, da ja keine die Hämodynamik beein-

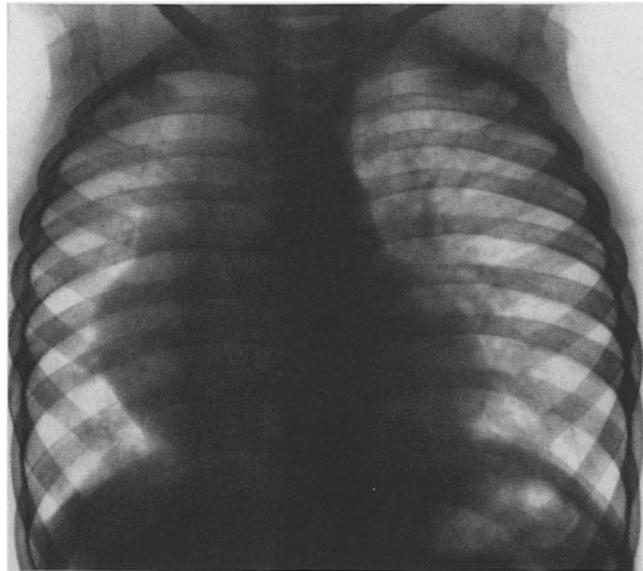


Abb. 364. Dextropositio cordis bei Vorhofseptumdefekt ($1^{5/12}$ Jahre alt). Vergrößertes Herz. Vermehrte Lungengefäßzeichnung. Herzspitze links, Magenblase links

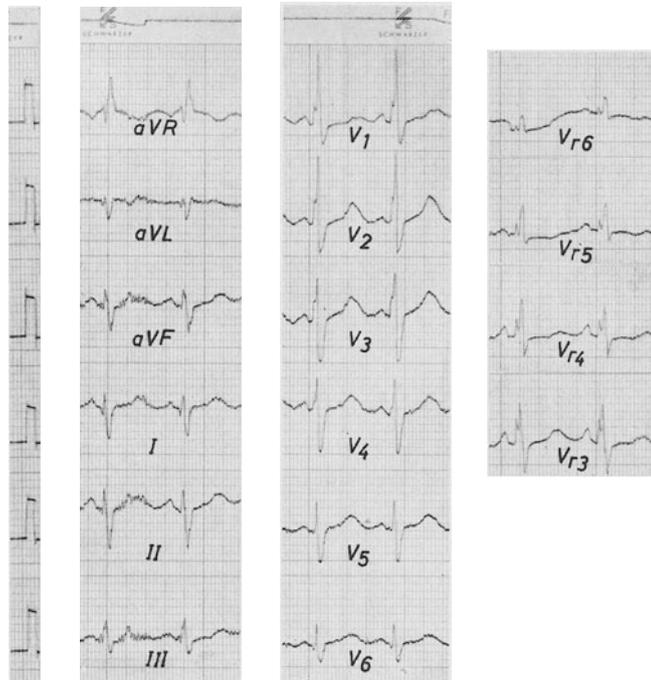


Abb. 365. EKG bei Dextropositio cordis bei Vorhofseptumdefekt ($1^{5/12}$ Jahre alt). Rechtstyp. Rechtshypertrophie + inkompletter Rechtsschenkelblock. Kleine Potentiale in V_5 und V_6

flussenden Anomalien vorliegen. Bei der komplizierten Form richten sich die Lebensaussichten nach der zugrunde liegenden Herzfehlbildung.

Eine *Therapie* kann nur erwogen werden, wenn zusätzliche Anomalien bestehen. Die Dextroversio als solche ist einer Behandlung nicht zugänglich und sie ist auch nicht erforderlich. Chirurgische Maßnahmen richten sich nach der Art der zusätzlich festgestellten Herzfehlbildung.

Die Dextropositio cordis. Im Gegensatz zu den bisher besprochenen angeborenen Dextrokardieformen handelt es sich bei der Dextropositio cordis um eine Rechtsverlagerung des normal angelegten und meistens nicht gedrehten Herzens. Die Herzspitze weist also nach links. Da es sich in erster Linie um Verziehungen und Verdrängungen des Herzens handelt, ist die Dextropositio fast immer eine erworbene Anomalie, sofern nicht eine angeborene intrathorakale Mißbildung zu dieser Herzverlagerung führt, wie z.B. die Agenesien oder Hypoplasien im Bereich der rechten Lunge sowie bei Atelektasen, Zwerchfelllähmungen der rechten Seite (s. bei KARTE). Daß zusätzlich bei Rechtsverlagerungen Herzdrehungen auftreten können, ist einleuchtend und bekannt (SCHMIDT und KORTH; BENDER et al.; HEINTZEN 1963). Eine eingehende Darstellung aller Möglichkeiten hat ROESLER gegeben. Die Dextropositio kann auch bei angeborenen Herzfehlern vorkommen (s. Abb. 364 u. 365).

Da es sich im allgemeinen nicht um eine kongenitale Herzanomalie handelt, sei an dieser Stelle auf eine weitere Darstellung verzichtet. Es muß jedoch darauf hingewiesen werden, daß Röntgen- und der normale EKG-Befund mit lediglich kleinen QRS-Potentialen in den linksthorakalen Ableitungen die Diagnose leicht stellen lassen. Wesentlich schwieriger kann die Differentialdiagnose der zugrunde liegenden pulmonalen Prozesse sein (KARTE).

Mesokardie

Unter *Mesokardie* verstehen wir mit KORTH und SCHMIDT (1955) eine Mittellage des Herzens im Thorax, womit über die Ursache nichts ausgesagt ist. SOULIÉ et al. haben diese Lageanomalie als Situs sagitalis bezeichnet. Die Herzspitze weist nach vorne zum Sternum. In den meisten Fällen ist eine Inversion der Abdominalorgane nicht vorhanden, kommt aber partiell oder total vor (KEITH et al.). Die Mesokardie kann beim Situs inversus eine partielle Form der Dextrokardie und beim Situs in-

versus der Thoraxorgane auch der Laevokardie sein. Komplizierende Herzfehlbildungen sind daher keine Seltenheit. Fehlt die Inversion der Abdominalorgane, fehlen auch gewöhnlich zusätzliche Herzfehlbildungen (KEITH et al.). Der Aortenbogen liegt nach GROSSE-BROCKHOFF et al. bei den unkomplizierten Formen in der Regel links, bei Kombination mit weiteren Herzanomalien gelegentlich auch rechts. In diesen Fällen können nur Herzkatheterisierung und Angiokardiographie zu einer Klärung verhelfen. Da eine Vorhofinversion im allgemeinen fehlt, bringt das EKG keine nennenswerte Hilfe bei der Differenzierung; es ist bei der unkomplizierten Form bei steiltypischem Kurvenverlauf normal, im übrigen eine Hypertrophiekurve bei weiteren Fehlbildungen. Da auch bei der Mesokardie Kammerinversionen bekannt sind, ist mit der Nomenklatur „Rechts“- oder „Links“-Hypertrophie ebenfalls größte Vorsicht am Platze.

Die Laevokardie beim Situs inversus

KORTH und SCHMIDT (1955) unterschieden entsprechend der Nomenklatur bei den Dextrokardien auch hier im wesentlichen zwei verschiedene Formen: 1. die Solitus-Laevokardie und 2. die Laevoversio. Unter der ersten Form verstehen die Autoren eine normale Lage der Thoraxorgane bei einem isolierten Situs inversus abdominalis. Das Herz soll also normal angelegt sein, dementsprechend auch Thoraxröntgenbild und EKG. Daß es in extrem seltenen Fällen *funktionell* normale Herzen gibt, scheint sicher zu sein (KEITH et al.; TAUSSIG). Ob diese Herzen allerdings anatomisch normal angelegt sind, erscheint sehr fraglich. Der Situs inversus abdominalis beinhaltet eine linksverlaufende Vena cava inferior, die dann auch links der Wirbelsäule in den invertierten venösen Vorhof mündet. In seltenen Fällen kann die untere Hohlvene durch das Zwerchfell nach rechts herüberkreuzen und in den an normaler Stelle liegenden rechten Vorhof münden. Eine Vorhofinversion fehlt dann. Möglicherweise sind diese dann die in die Solitus-Laevokardie von KORTH und SCHMIDT (1955) einzuordnenden Fälle. Die Mündung der unteren Hohlvene in das Herz kann auch direkt fehlen und über die Vena acygos erfolgen. Bei linksmündender unterer Hohlvene ist die linke obere Hohlvene die „normale“. Die hier vorhandene Vorhofinversion beinhaltet

notwendigerweise eine Transposition der großen Gefäße. Auch die Ventrikel können invertiert sein. Fehlen weitere Anomalien, können die Kreislaufverhältnisse unter diesen Umständen normal bzw. korrigiert sein. Trotzdem ist es nach FONTANA und EDWARDS nicht angebracht, in diesen Fällen von einer korrigierten Transposition zu sprechen, da ja grundsätzlich anatomisch andere Verhältnisse vorliegen (s. auch BEUREN et al. 1963b). Außerdem ist diese funktionelle Korrektur extrem selten (KEITH

BEUREN et al. 1963 b). Nur zweimal wurde kein VSD bei den Fällen mit Vorhofinversionen gefunden. Häufig sind Pulmonalstenosen; Single ventricle oder AV-Kanal sind besonders oft zu beobachtende Anomalien bei bestehender Vorhofinversion. Fehlt diese, kommen fehmündende Lungenvenen vor.

Die *Häufigkeit* dieser Anomalie geben CAMPBELL und FORGACZ mit 1%, bezogen auf die angeborenen Herzfehler allgemein, an. In einer interessanten neueren Studie untersucht

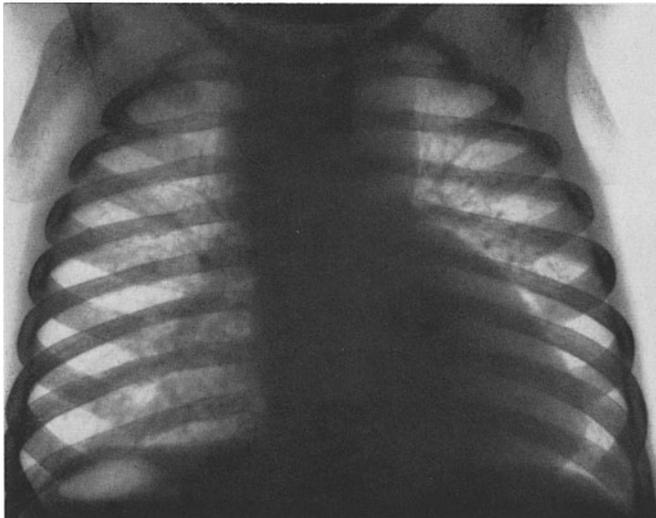


Abb. 366

Abb. 366. Lävokardie + Truncus + VSD + ASD. Herzspitze links, Magenblase rechts. Breites Gefäßband. Vermehrte Lungengefäßzeichnung (Alter: 1⁵/₁₂ Jahre)

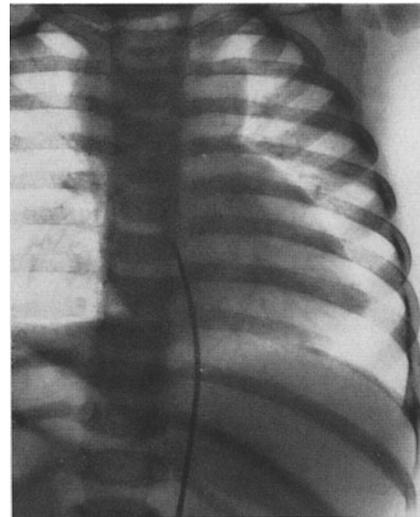


Abb. 367

Abb. 367. Katheter in unterer Hohlvene, *links* der Wirbelsäule das Herz erreichend im venösen Vorhof (Kind wie in Abb. 368 und 369)

et al.; TAUSSIG). In der Mehrzahl der nur seltenen Fälle liegt ein kompletter Situs inversus vor und das Herz ist nach links rotiert (TAUSSIG). Es handelt sich hier also nach der Nomenklatur von KORTH und SCHMIDT (1955) um die sog. Laeoversio. Die zusätzlichen Herzanomalien können so vielgestaltig sein, daß ihre genaue Klärung zu den schwierigsten differentialdiagnostischen Problemen gehört. Die Anomalie ist darüber hinaus sehr selten, so daß nur wenig einwandfrei diagnostisch geklärte klinische Fälle in der Literatur beschrieben sind (unter anderen BEUREN et al. 1963 b; CAMPBELL und REYNOLDS; CAMPBELL und FORGACZ; KEITH et al.; KEIZER; TAUSSIG; YOUNG und GRISHWOLD). Nach KEITH et al. ist eine Transposition in der Mehrzahl der Fälle vorhanden, auch kann ein Truncus arteriosus bestehen (IVEMARK; PADMAVATI und GUPTA;

CAMPBELL die Häufigkeit der Lageanomalien und kommt zu folgenden annähernden Zahlen in Verhältnis zu den untersuchten Patienten: totaler Situs inversus mit Herzanomalien 1:42000; isolierte Dextrokardie 1:17500 und Lävokardie 1:22000, während KEITH et al. das Verhältnis Situs inversus mit Dextrokardie zu Lävokardie mit 10:1 angeben. Nach CAMPBELL und FORGACZ kommen bei der Lävokardie viermal so häufig cyanotische Herzfehler wie acyanotische vor. Nach FONTANA und EDWARDS ist das männliche Geschlecht häufiger betroffen als das weibliche.

Von den *extrakardialen Fehlbildungen* fallen in ihrer Häufigkeit besonders Milzanomalien bzw. Agenesien auf (IVEMARK). KEITH et al. fanden in der Literatur in 74% Agenesien und in 10% andere Milzanomalien. Wichtige Hinweise auf die Milzagenesie kann das Blutbild

durch den Nachweis von Heinzschen Innenkörpern oder Jolly-Körpern geben (GASSER und WILLI; BUSH und AINGER; AGUILAR et al.).

Für die *klinische Untersuchung* sind von besonderer Wichtigkeit die Feststellung des Situs inversus der Bauchorgane und die Lage der Hohlvenen. Die *Röntgenuntersuchung*, gegebenenfalls erweitert durch Kontrastmittelfütterung zur Lagebestimmung des Magens, läßt bei rechtsliegender Magenblase die Diagnose vermuten (Abb. 366), sie läßt sich sichern,

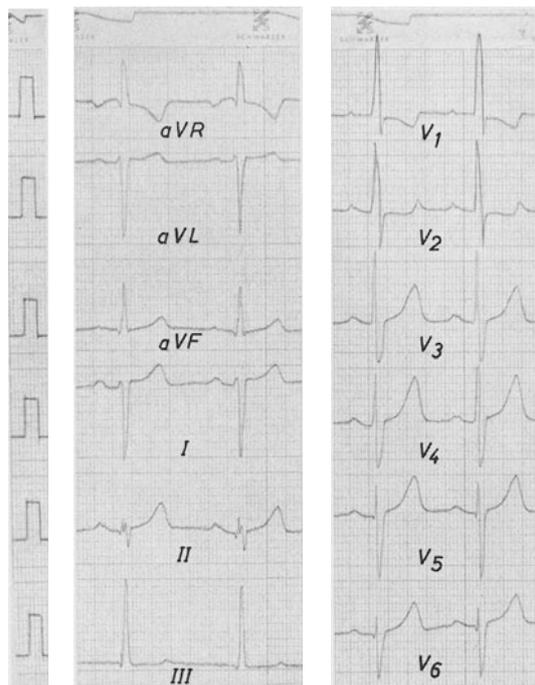


Abb. 368. Kind wie in Abb. 366 und 367: Lävokardie. Rechtstyp. Hypertrophie der venösen Kammer. Kleine R-Potentiale in V_5 und V_6 bei tiefen S-Zacken

wenn der Herzkatheter von der Vena saphena aus das Herz links der Wirbelsäule erreicht (Abb. 367). Die Diagnostik der weiteren Herzfehlbildungen ist sehr schwierig und letzten Endes in den meisten Fällen nur durch die selektive Angiokardiographie möglich (BEUREN et al. 1963 b). Bei der Röntgenuntersuchung ist besonders auf die Lungengefäßzeichnung zu achten. Sie ist bei vorliegender Pulmonalstenose natürlich vermindert.

Das *Elektrokardiogramm* erlaubt die Differenzierung mit geringerer Sicherheit als bei den Dextrokardien. Es sind sowohl positive P-Zacken in Ableitung I bei nachgewiesener Vorhofinversion beschrieben (MOSCOWITZ et al.; CAMPBELL und REYNOLDS; KEITH et al.; BEU-

REN et al. 1963 b), wie auch negative P-Zacken bei nachgewiesener fehlender Vorhofinversion (YOUNG und GRISWOLD; CAMPBELL und FORGACZ). Nach KEITH et al. sind Reizbildungsstörungen häufig (s. auch BEUREN et al. 1963b). Diese können natürlich zur Änderung der Ausschlagsrichtung der P-Zacke in den Extremitätenableitungen führen. STOERMER und BEUREN haben gezeigt, daß bei der Laevokardie auffällig die kleinen QRS-Potentiale in V_5 und V_6 sind. Überdrehte Linkstypen sind besonders dann zu erwarten, wenn ein AV-Kanal vorliegt. Für die Beurteilung des EKG und auch des Vektorkardiogramms erscheint die Untersuchung von LEV et al. von Wichtigkeit, die bei einem Patienten mit Ventrikelinversion und Transposition der großen Gefäße die inverse Anlage des AV-Knotens und des Reizleitungssystems haben nachweisen können. Im übrigen ist die Konfiguration der QRS-Komplexe geprägt durch die anatomischen Veränderungen und die sich daraus ergebenden hämodynamischen Verhältnisse (Abb. 368).

Die *chirurgische Therapie* muß sich bei verminderter Lungendurchblutung auf eine Palliativoperation beschränken. YOUNG und GRISWOLD haben als erste über acht Patienten mit Laevokardie berichtet, bei denen eine Blalock-Taussig-Anastomose angelegt worden ist. Drei dieser Patienten starben allerdings post operationem. Bei verminderter Lungendurchblutung sollte trotzdem diese Operation immer versucht werden und die Anastomose an der dem Aortenbogen gegenüberliegenden Seite angelegt werden (BEUREN et al. 1963 b). Drei der vier von BEUREN et al. mitgeteilten Patienten wurden mit gutem Erfolg ebenfalls auf diese Weise operiert.

Die *Prognose* ist ohne diese operativen Maßnahmen nach KEITH et al. schlecht. Nur 25% der mitgeteilten Fälle überlebten infolge der schweren komplizierenden Fehlbildungen das 1. Lebensjahr. Die meisten Kinder starben in den ersten Lebenswochen. Nur ausnahmsweise haben einzelne Patienten das Erwachsenenalter erreicht (s. auch KEITH et al.; GROSSE-BROCKHOFF et al.).

Die Ectopia cordis

Im Gegensatz zu den bisher beschriebenen intrathorakalen Lageänderungen des Herzens handelt es sich hier um eine Verlagerung des

Herzens aus dem Thorax heraus meistens nach außen. Die erste Beschreibung erfolgte 1671 durch STENSEN, dann durch HALLER (1706) sowie durch MARTINEZ (1706). 1948 hat BYRON 142 in der Literatur beschriebene Fälle gesammelt und klassifiziert. Danach unterscheiden wir folgende Formen: 1. Die häufigste *thorakale Form*, bei der das Herz durch eine Sternumlücke teilweise oder vollkommen nach außen verlagert ist. Nach KANAGASUMTHERAM und VERZIN findet sich diese Anomalie in 62%, nach LEE sogar in 75% aller Ekto piefälle. Am zweithäufigsten findet sich 2. die *abdominale Form*: das Herz ist durch eine Zwerchfellücke nach unten verlagert und kann durch eine Bauchwandhernie nach außen treten. Wesentlich seltener ist die 3. Form: die *thorako-abdominale*, also eine Kombination der beiden zuerst genannten (Abb. 369). Hierbei finden sich Spaltbildung oder partielles Fehlen des Sternums, eine Zwerchfellücke sowie ein Defekt der Bauchdecken in Form einer Rectusdiastase oder einer Omphalocele. Einen derartigen Fall konnten wir vor einigen Jahren hier an der Klinik beobachten. Noch seltener findet sich die 4. Form: die *cervicale*. Hierbei ist in der Regel das Sternum intakt und das Herz tritt in der Halsregion nach außen. Ist ein Defekt im oberen Sternumanteil, entsteht die ebenfalls sehr seltene 5. Form: die *thorako-cervicale*, also ebenfalls eine Kombinationsform, bei der das Herz nur teilweise im Halsbereich durch eine Lücke nach außen gelangt. Bis 1961 haben KANAGASUMTHERAM und VERZIN etwa 180 Fälle zusammengestellt, während LEE 1957 bereits 210 Fälle aus der Weltliteratur gesammelt und zusammengefaßt hat.

Auf die entwicklungsgeschichtlichen Überlegungen kann hier im einzelnen nicht eingegangen werden (s. dazu die Arbeit von ROSCHLAU), zumal letzten Endes keine Klarheit über die Pathogenese besteht. Daß zusätzlich zahlreiche kardia le und extrakardiale Fehlbildungen vorkommen, ist bekannt. Das

Perikard ist im allgemeinen defekt oder fehlt völlig. Intrakardiale Fehlbildungen sind häufig. Besonders oft kommen bizarre Schädelmißbildungen vor. Mit diesen verschiedenen Anomalien hat sich vor allem G. B. GRUBER befaßt.

Klinisch ist die Fehlbildung ohne weiteres zu erkennen. Schwierig kann die Entscheidung über zusätzliche Herzfehler sein. GREIG (zit. nach KEITH et al.) hat folgende Anomalien



Abb. 369. Ectopia cordis. Neugeborenes. Thorakoabdominale Form. Man erkennt das Herz am Gefäßstamm, einen Teil des rechten Lungenunterlappens, der auf der zum Teil außen liegenden Leber liegt. Das Sternum ist gespalten. Die Lücke reicht nach unten bis zum Nabel. (Beobachtung St. Bernwardskrankenhaus Hildesheim, Kinderabteilung)

beschrieben: Tricuspidalatresie, Single ventricle mit und ohne ASD, Fehlbildungen der Aorta, Arteria pulmonalis und der großen Körpervenen.

Die *Prognose* ist abhängig von der Lokalisation der Anomalie. Nach KEITH et al. bestehen bei der abdominalen Form die besten Aussichten, das Säuglingsalter zu überleben. Bei der thorakalen Form hat nur der Fall von GREIG länger als 16 Tage gelebt und ein Alter von 13 Monaten erreicht. Es ist möglich, daß durch *chirurgische Maßnahmen* die Lebensaussichten gebessert werden können. So berichteten ASP und SULAMAA über zwei erfolgreich operierte Patienten.

Literatur

- AGUILAR, M. J., H. B. STEPHENS, and J. T. CRANE: Syndrome of congenital absence of the spleen with associated cardiovascular and gastroenteric anomalies. *Circulation* **14**, 520 (1956).
- ARCILLA, R. E., and B. M. GASUL: Congenital dextrocardia. *J. Pediat.* **58**, 251 (1961).
- ASP, K., and M. SULAMAA: Ectopia cordis. *Acta chir. scand.*, Suppl. **283**, 52 (1961).
- BENDER, F., F. HILGENBERG u. G. JUNGEHÜLSING: Dextrokardie mit Pulmonalvenentransposition bei partieller Lungenagenesie. *Z. Kreisl.-Forsch.* **46**, 172 (1957).
- BEUREN, A. J., J. STOERMER u. J. APITZ: Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **41**, 228 (1963a).
- — — Situs inversus mit Laevokardie. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **43**, 29 (1963b).
- BILGER, R., C. S. SO u. H. REINDELL: Untersuchung des Elektrokardiogramms und Vektorkardiogramms beim Situs inversus und bei der Dextroversio cordis sowie bei Herzfehlern mit diesen Lageanomalien. *Verh. dtsh. Ges. Kreisl.-Forsch.* **28**, 347 (1962).
- BRETON, A., C. DUPUIS et J. C. AVINÉE: Les dextrocardies congenitales avec malformations cardiaques. *Arch. franç. Pédiat.* **19**, 701 (1962).
- BURCHELL, H. B., and D. P. PUGH: Uncomplicated isolated dextrocardia. *Amer. Heart J.* **44**, 196 (1952).
- BURGEMEISTER, G.: Was leistet die Elektrokardiographie bei der Differenzierung des Dextrokardie-Komplexes im Kindesalter? *Z. Kinderheilk.* **70**, 329 (1952).
- Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Dextrokardie. *Z. Kreisl.-Forsch.* **45**, 790 (1956).
- BUSH, J. A., and L. E. AINGER: Congenital absence of the spleen with congenital heart disease. *Pediatrics* **15**, 93 (1955).
- BYRON, F.: Ectopia cordis — case with attempted operative correction. *J. thorac. Surg.* **7**, 717 (1948).
- CAMPBELL, M.: The mode of inheritance in isolated laevocardia and dextrocardia and situs inversus. *Brit. Heart J.* **25**, 803 (1963).
- , and P. FORGACS: Laevocardia with transposition of the abdominal viscera. *Brit. Heart J.* **15**, 401 (1953).
- , and G. REYNOLDS: The significance of the P-wave in dextrocardia and isolated laevocardia. *Brit. Heart J.* **14**, 481 (1952).
- CHAPMAN, C. B., and T. B. GIBBONS: New aids in the diagnosis of dextrocardia. *Amer. Heart J.* **39**, 507 (1950).
- COCKAYNE, E. A.: The genetics of transposition of the viscera. *Quart. J. Med.* **7**, 479 (1938).
- DOERR, W.: Über den Situs inversus im Gebiete des Herzens. *Dtsch. med. Wschr.* **1947**, 570.
- Die formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes. *Beitr. path. Anat.* **115**, 1 (1955).
- EFFERT, S.: Zur Differenzierung der Lageanomalien des Herzens mit Hilfe des Elektrokardiogramms. *Z. Kreisl.-Forsch.* **47**, 486 (1958).
- FONTANA, R. S., and J. E. EDWARDS: Congenital cardiac disease: a review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1962.
- GASSER, G., u. H. WILLI: Spontane Innenkörperbildung bei Milzagenesie. *Helv. paediat. Acta* **7**, 369 (1952).
- GRANT, R. P.: The syndrome of dextroversio of the heart. *Circulation* **18**, 25 (1958).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: *Handbuch der inneren Medizin*, Bd. 9/III, S. 572 ff. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- GRUBER, G. B.: Formen abdomineller Schizosomie. Jena: Gustav Fischer 1959.
- HALLER: Zit. nach KANAGASUNTERAM and J. A. VERZIN.
- HECK, W., u. J. STOERMER: Pädiatrischer EKG-Atlas. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- HEINTZEN, P.: In W. CATEL, *Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen*, Bd. II. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- HOLZMANN, M.: *Klinische Elektrokardiographie*, 4. Aufl. Stuttgart: Georg Thieme 1961.
- INNERFIELD, I.: Lutembacher's syndrome associated with dextrocardia. *Arch. intern. Med.* **85**, 490 (1950).
- IVEMARK, B. I.: Implications of agenesis of spleen on pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood. *Acta paediat. (Uppsala)* **44**, Suppl. **104**, 1 (1955).
- JOHNSON, J.: Situs inversus with associated abnormalities. *Arch. Surg.* **58**, 149 (1949).
- KANAGASUNTERAM, R., and J. A. VERZIN: Ectopia cordis in man. *Thorax* **17**, 159 (1962).
- KARTAGENER, M.: Zur Pathogenese der Bronchiektasien bei Situs viscerum inversum. *Beitr. Klin. Tuberk.* **83**, 489 (1933).
- , u. A. HORLACHER: Zur Pathogenese der Bronchiektasien, Situs viscerum inversus und Polyposis nasi in einem Falle familiärer Bronchiektasien. *Beitr. Klin. Tuberk.* **87**, 331 (1935).
- KARTE, H.: Atelektasen der rechten Lunge und ihre Differentialdiagnose, insbesondere gegenüber der Agenesie. *Mshr. Kinderheilk.* **104**, 6 (1956).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Macmillan Co. 1958.
- KEIZER, D. P. R.: Situs inversus with laevocardia. *Amer. J. Dis. Child.* **82**, 456 (1951).
- KORTH, C., u. J. SCHMIDT: Dextroversio cordis. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **20**, 167 (1953).
- — Die Lageanomalien des Herzens. *Dtsch. med. Wschr.* **1955**, 6.
- LA CRUZ, M. DE, G. ANSELMINI, F. CISNEROS, M. REINHOLD, B. PORTILLO, and J. ESPINO-

- VELA: An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels. *Amer. Heart J.* **57**, 104 (1959).
- LEE, S. T.: Thoraxchirurgie **5**, 197 (1957). Zit. nach G. ROSCHLAU.
- LEV, M., R. H. LICATA, and R. C. MAY: The conduction system in mixed levocardia with ventricular inversion (corrected transposition). *Circulation* **28**, 232 (1963).
- LOWE, C. R., and T. McKEOWN: An investigation of dextrocardia with and without transposition of abdominal viscera with a report of a case in one monozygotic twin. *Amer. Eugenics* **18**, 267 (1954).
- MANDELSTAMM, M., u. S. REINBERG: Die Dextrokardie. Klinische, röntgenologische und elektrokardiographische Untersuchungen über ihre verschiedenen Typen. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk.* **34**, 154 (1928).
- MIROWSKI, M., C. A. NEILL, H. T. BAHNSON, and H. B. TAUSSIG: Negative P-waves in lead I in dextroversio: Differential diagnosis from mirror-image dextrocardia. *Circulation* **26**, 413 (1962).
- — and H. B. TAUSSIG: Left atrial ectopic rhythm in mirror-image dextrocardia and in normally placed malformed hearts. *Circulation* **27**, 864 (1963).
- MOSCOWITZ, H. L., A. J. GORDON, and L. SCHERLIS: Levocardie. *Amer. Heart J.* **44**, 184 (1952).
- NADAS, A. S.: *Pediatric cardiology*. Philadelphia and London: W. B. Saunders Co. 1957.
- NAGEL, M.: Beiträge zur Kasuistik und Lehre von der angeborenen reinen Dextrokardie. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **96**, 552 (1909).
- PADMAVATI, S., and S. GUPTA: Partial situs inversus with levocardie. An unusual combination of anomalies. *Circulation* **26**, 108 (1962).
- PALTAUF, R.: *Wien. klin. Wschr.* **14**, 1032 (1901). Zit. nach KORTH u. SCHMIDT 1953.
- PERNKOPF, E. Z.: Der partielle Situs inversus der Eingeweide beim Menschen. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **79**, 577 (1926).
- PORTILLO, B., G. ANSELMI, D. SODI-PALLARES, and G. MEDRANO: Importance of the unipolar leads in the diagnosis of dextrocardias, levocardias, dextropositions and dextrorotations. *Amer. Heart J.* **57**, 396 (1959).
- PRAAGH, R. VAN, S. VAN PRAAGH, P. VLAD, and J. D. KEITH: Exhibit Brochure IV, World Congr. Cardiology, Mexico-City Oktober 1962.
- RISEL, W.: Die Literatur des partiellen Situs inversus der Bauchorgane. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **20**, 673 (1909).
- ROESLER, H.: *Wien. Arch. inn. Med.* **19**, 505 (1930). Zit. nach SCHMIDT u. KORTH 1954.
- ROSCHLAU, G.: Zur Ektopia cordis congenita. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **103**, 13 (1961).
- ROWELL, N. R., and W. J. S. STILL: Isolated dextrocardia associated with Lutembacher's syndrome. *Amer. Heart J.* **56**, 60 (1958).
- SCHIEBLER, G. L., J. E. EDWARDS, H. B. BURCHELL, J. W. DUSHANE, P. A. ONGLEY, and E. H. WOOD: Congenital corrected transposition of the great vessels. *Pediatrics* **27**, 851 (1961) (Suppl.).
- SCHMIDT, J., u. C. KORTH: Die Klinik der Dextrokardien. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **21**, 188 (1954).
- SODI-PALLARES, D.: *New bases of electrocardiography*. St. Louis: C. V. Mosby Co. 1956.
- SOULIÉ, P., J. D. MATTEO, A. PITON et A. SIBILLE: Contribution à l'étude des malformations cardiaques congénitales associées aux dextrocardies. *Sem. Hôp. Paris* **28**, 1 (1952).
- SPITZER, A.: *Virchows Arch. path. Anat.* **271**, 226 (1929). Zit. nach KORTH u. SCHMIDT 1953.
- STENSEN, N.: Zit. nach KANAGASUNTERAM and J. A. VERZIN. *Thorax* **17**, 159 (1962).
- STOERMER, J., u. A. J. BEUREN: Elektrokardiographische und vektorkardiographische Untersuchungen zur Differentialdiagnose des überdrehten Linkstyps bei angeborenen Herzfehlern. *Arch. Kinderheilk.* **170**, 125 (1964).
- TANNER-CAIN, N., and E. P. CRUMP: Situs inversus. *J. Pediat.* **38**, 199 (1951).
- TAUSSIG, H. B.: The anatomy of the heart in 2 cases of situs transversus. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **39**, 129 (1926).
- Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. 1947.
- Congenital malformations of the heart. Cambridge: Commonwealth Fund. 1960.
- TORGENSEN, J.: Familial transposition of viscera with preliminary remarks on genetics and the correlation with diseases of the respiratory tract. *Acta med. scand.* **126**, 319 (1946).
- Genic factors in visceral asymmetry and in the development and pathologic changes of lungs, heart and abdominal organs. *Arch. Path.* **47**, 566 (1949).
- The triad of KARTAGENER. *Schweiz. med. Wschr.* **1952**, 770.
- WALLER, A. D.: Zit. nach MIROWSKI et al.
- YOUNG, M. D., and H. E. GRISWOLD: Situs inversus of the abdominal viscera with levocardia; report of 8 cases submitted to Blalock-Taussig operation. *Circulation* **3**, 202 (1951).
- ZDANSKY, E.: *Röntgendiagnostik des Herzens und der großen Gefäße*. Wien: Springer 1949.
- ZUCKERMANN, R., u. W. RINGLEBEN: Elektrokardiographische Fehldiagnosen. *Z. Kreisf.-Forsch.* **45**, 623 (1956).

Herz und Gefäße bei Marfan-Syndrom

Von E. Rossi, Bern

Das klinische Bild der von MARFAN 1896 beschriebenen Krankheit ist gut bekannt. Es besteht die Kombination von Arachnodaktylie, überstreckbaren Gelenken, Augenveränderungen (Linsensubluxation, Myopie), Thoraxdeformierungen und Wirbelsäulendeformierungen. Es soll hier nur auf die kardialen Symptome eingegangen werden. Die Erkrankung wird nach MCKUSICK einfach autosomal dominant vererbt, ca. 50% der Nachkommen sind betroffen.

Pathologie. Von der Anomalie sind vor allem Aorta und Arteria pulmonalis betroffen. An beiden Gefäßen finden sich Dilatationen mit evtl. Aneurysma-Bildung, die bis zur Dissezierung gehen können. Histologisch besteht eine Distorsion der Gefäßarchitektur mit Fragmentation oder Fehlen der elastischen Fasern der Media und Metachromasie. Die Läsionen sind histologisch an beiden Gefäßen nachweisbar, die klinische Symptomatologie wird aber häufiger von der Aorta als von der Pulmonalis beherrscht.

Auch das Myokard ist oft verändert mit Hypertrophie, Myokardfibrose etc., sogar wenn Gefäßveränderungen fehlen. Daher hat VAN BUCHEM von Arachnodaktylie-Herz gesprochen.

Begleitviten kongenitaler Natur sind wesentlich seltener als früher angenommen. Beschrieben sind Tetralogie von FALLOT (MCKUSICK), offener Ductus Botalli, Isthmusstenose der Aorta (HEADLEY), Ventrikelseptumdefekt (KEITH et al.).

Häufiger ist jedoch das Auftreten von Aorten- oder Mitralinsuffizienz infolge der allgemeinen Dilatation des Herzens.

Weiterhin sind Lungenveränderungen (Emphysem) beschrieben worden (BOLANDE et al.).

Klinik. Das klinische Bild ist durch den charakteristischen Aspekt leicht zu erkennen. Ein Herzbefund kann fehlen. Bei Klappeninsuffizienzen finden sich die entsprechenden Geräusche. Unter Umständen tritt eine Herzinsuffizienz auf, evtl. die Zeichen des Aneurysma dissecans resp. eines Durchbruchs eines Aneurysma des Sinus Valsalvae (s. S. 642). Röntgenologisch findet sich die Ektasie der Aorta, die angiokardiographisch noch besser darzustellen ist. Das EKG ist uncharakteristisch verändert.

Im Urin hat man einerseits eine erhöhte Hydroxyprolin-Ausscheidung festgestellt (SJOERDSMA et al.), andererseits sind Störungen des Mucopolysaccharid-Stoffwechsels bekannt (BACCHUS). Diese Beobachtungen sind vor allem ätiologisch von Interesse.

Therapie. Die Grundkrankheit ist unbeeinflussbar. Die kardialen Erscheinungen können zum Teil chirurgisch angegangen werden, doch ist auch so die Prognose schlecht (HEADLEY). 50% der Patienten sterben vor dem 15. Lebensjahr, einige sogar im Kleinkindesalter an Herzinsuffizienz, Aorten- oder Mitralinsuffizienz oder an einem rupturierten Aneurysma dissecans der Aorta.

Literatur

- BACCHUS, H.: Serum seromuroid and acid mucopolysaccharides in the Marfan syndrome. *J. Lab. clin. Med.* **55**, 221 (1960).
- BERENSON, G. S., and J. C. GEER: Heart disease in the Hurler and Marfan syndromes. *Arch. intern. Med.* **111**, 58 (1963).
- BOLANDE, R. P., and A. S. TUCKER: Pulmonary emphysema and other cardiorespiratory lesions as part of the Marfan abiotrophy. *Pediatrics* **33**, 356 (1964).
- BUCHEM, F. S. P. VAN: Arachnodaktyly heart. *Circulation* **20**, 88 (1959).
- HEADLEY, R. N., H. M. CARPENTER, and C. G. SAWYER: Unusual features of Marfan's syndrome including two postmortem studies. *Amer. J. Cardiol.* **11**, 259 (1963).
- KEITH, J. D., R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: McMillan Co. 1958.
- MCKUSICK, V. A.: The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue. *Circulation* **11**, 321 (1955).
- SJOERDSMA, A., J. D. DAVIDSON, S. UDENFRIEND, and C. MITOMA: Increased excretion of hydroxyproline in Marfan's syndrome. *Lancet* **1958 II**, 994.

Angeborene Fehlbildungen des Perikards

Von W. HORT, Göttingen

Angeborene Fehlbildungen des Herzbeutels sind selten und beschränken sich, soweit bisher bekannt, auf folgende Anomalien:

1. Perikarddefekte,
2. Perikarddivertikel,
3. Perikardcysten,
4. cystische Tumoren des Perikards.

Perikarddefekte

Die Herzbeuteldefekte umfassen in der Regel alle Wandschichten des Perikards einschließlich der anliegenden parietalen Pleura, so daß eine abnorme Verbindung zwischen Herzbeutel und Pleurahöhle besteht. Die Defekte sind unterschiedlich groß. Seltener sind sie fensterförmig und lassen nur Teile der linken oder rechten Herzhälfte unbedeckt (partielle Defekte), häufiger fehlt das Perikard auf einer Seite ganz (komplette Defekte). Auf der linken Seite kommen Herzbeuteldefekte erheblich häufiger als rechts vor. Von 99 in der Literatur mitgeteilten Fällen, die ELLIS et al. 1959 zusammenstellten, fehlte das Perikard auf der linken Seite 18mal partiell, 48mal komplett, rechts 2mal partiell und einmal vollständig, und 3mal lagen doppelseitige Defekte vor. 10mal waren partielle Defekte im diaphragmatischen Anteil des Herzbeutels lokalisiert, und 3mal fehlten zwar Teile der Herzbeutelwand, die darüberliegende parietale Pleura war aber vorhanden. 14 Fälle waren wegen unvollständiger Angaben nicht zu klassifizieren. Unter den 66 Beobachtungen mit linksseitigen Defekten bestanden bei 21 weitere Mißbildungen, meist an Herz, Lunge, Pleura oder in der Peritonealhöhle.

Historische Daten. Die erste Beobachtung stammt von REALDUS COLUMBUS, der 1559 in einem Satz seines Anatomie-Lehrbuches ein vollständiges Fehlen des Perikards beschrieb. Vielleicht handelte es sich dabei aber nur um eine vollständige Obliteration des Herzbeutels. Klinisch wurde ohne Thorakotomie ein Herzbeuteldefekt erstmals 1937 von DAHL diagnostiziert, der bei einem Pneumothorax im Röntgenbild Luft im Herzbeutel nachweisen konnte.

Häufigkeit. Bisher sind mehr als 100 Beobachtungen mitgeteilt worden (s. die Arbeiten von GRANT; MOORE; SOUTHWORTH und STE-

PHENSON; MOORE and SHUMACKER; FANFANI und DE BIASE; ELLIS et al.). Sie umfassen alle Altersklassen und wurden überwiegend als Nebenbefunde bei der Obduktion entdeckt. Bei Männern sind Herzbeuteldefekte etwa dreimal so häufig wie bei Frauen beobachtet worden (s. MOORE und SHUMACKER; ELLIS et al.; CHANG und LEIGH). Diese auffallende Geschlechtsdisposition ist unerklärt.

Pathogenese. Die meisten Herzbeuteldefekte lassen sich zwanglos aus der Entwicklungsgeschichte (vgl. SALZER) ableiten. Beim 5 mm langen menschlichen Keimling ist das Septum transversum, in dem sich später ein großer Teil des Zwerchfells entwickelt, von der vorderen und seitlichen Leibeswand her schon weit nach dorsal vorgewachsen und mit dem von der hinteren Leibeswand nach ventral vorspringenden Trachealwulst verbunden. Lateral davon bestehen zu beiden Seiten hinter dem freien Rand des Septum transversum Verbindungen zwischen der Perikardial- und Peritonealhöhle. Die Ductus Cuvieri ziehen beiderseits in der seitlichen Rumpfwand zunächst nach ventral und biegen dann nach medial um. Dabei verlaufen sie im lateralen Rand des Septum transversum. Später wird die allmählich wachsende Lungenanlage durch Cölomfalten, die mit dem Septum transversum in Verbindung stehen, gegen die Peritoneal- und Perikardialhöhle abgegrenzt. Cranial bleibt als Ausläufer der ehemaligen Verbindung zwischen Herzbeutel und Peritonealhöhle zunächst noch der Ductus pleuropericardiacus offen. Bei Keimlingen von 12,5—13 mm Länge ist er normalerweise verödet, nachdem die Pleuroperikardialmembran und Teile der Wand des Ductus Cuvieri mit dem Trachealwulst verschmolzen sind. Außer den beiden dorsal gelegenen Ductus pleuropericardiaci hat die Herzbeutelhöhle noch zwei ventral gelegene, blind endigende Recessus.

In der neueren Literatur herrscht Einmütigkeit darüber, daß dem Herzbeuteldefekt gewöhnlich das Ausbleiben des Verschlusses vom Ductus pleuropericardiacus zugrunde liegt. Über die Ursache dieser Fehlbildung lassen sich nur Vermutungen anstellen. Wegen des Überwiegens der linksseitigen Defekte wird an eine vorzeitige Atrophie des linken Ductus Cuvieri gedacht (PERNA; PLAUT).

Klinik

Symptomatologie. Meist bleiben die Perikarddefekte symptomlos. Sie stellen, falls keine Komplikationen eintreten, in der Regel mehr einen Schönheitsfehler dar, der durchaus mit schwerer körperlicher Arbeit und einem

langen Leben zu vereinbaren ist. Auch Tiere bleiben nach Perikardektomie gesund (Lit. s. bei HORT und BRÄUN).

Diagnose. Neuerdings besteht die Möglichkeit, perikardiale Defekte klinisch zu diagnostizieren. Auf Röntgenbildern läßt sich bei partiellen Defekten mit Prolaps des linken Herzohres ein Vorsprung am linken oberen Herzrand neben der Lungenschlagader erkennen (HERING et al.), der beim Durchleuchten pul-

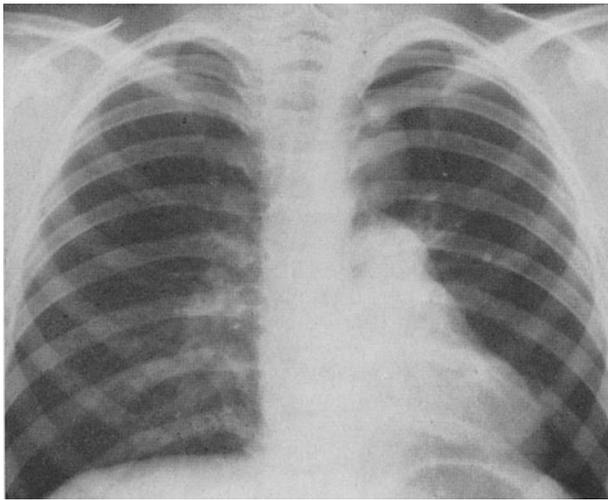


Abb. 370. Vollständiges Fehlen des linksseitigen Perikards bei einem 10jährigen Jungen. (Aus HAMILTON.) Das Herz ist im ganzen nach links verlagert. Das Lungenarteriensegment springt ungewöhnlich stark vor und ist durch eine Zunge lufthaltigen Lungengewebes von dem Aortenknopf getrennt, der durch das pneumonische Infiltrat oberhalb des Herzens überdeckt wird

siert. CHANG und LEIGH konnten sogar beim Durchleuchten eines 6jährigen Knaben, bei dem gleichzeitig ein offener Ductus Botalli bestand, eine im Vergleich zur Aorta und A. pulmonalis paradoxe Pulsation des prolabierten linken Herzohres beobachten.

Bei vollständigem Fehlen des linksseitigen Perikards ergibt nach den Untersuchungen von ELLIS et al. die dorsoventrale Röntgenaufnahme bei sagittalem Strahlengang ein im ganzen nach links verschobenes Herz mit ungewöhnlicher Silhouette. Am linken Herzrand heben sich drei Vorsprünge ab, weil der Herzbeutel die Herzteile nicht mehr lückenlos zusammenhält. Es springen vor: der Aortenknopf, das Segment der Lungenarterien und der linke Ventrikel, der abgeflacht über dem Zwerchfell ausgestreckt liegt. Zwischen Aorta und Pulmonalisstamm hebt sich ein schmaler,

strahlendurchlässiger Spalt ab. HAMILTON hat einen ganz ähnlichen Röntgenbefund, wie ihn ELLIS et al. bei Erwachsenen beschrieben, bei einem 10jährigen Kind erhoben, bei dem die Thorakotomie die Diagnose eines kompletten Herzbeuteldefektes bestätigte (s. Abb. 370).

Das Bestehen eines Herzbeuteldefektes läßt sich bei klinischer Untersuchung mit Hilfe eines Pneumothorax beweisen, weil dabei Luft in den Herzbeutel eintritt. Bei den Beobachtungen von ELLIS et al. trat bei komplettem Defekt des linksseitigen Perikards eine Gasfüllung in der rechten Hälfte des Herzbeutels sowie zwischen Herz und Zwerchfell auf. Bei seitlicher Aufnahme erschien das Herz von der vorderen Brustwand abgehoben. Beim Anlegen eines Pneumothorax zur Klärung der Diagnose wird in den sehr seltenen Fällen eines doppelseitigen Herzbeuteldefektes eine Luftfüllung in beiden Pleurahöhlen eintreten.

Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiogramm können dazu beitragen, zusätzliche Anomalien im Herzen selbst aufzuspüren. Darüber hinaus könnte das Angiokardiogramm zur Lokalisation des prolabierten Herzteiles verhelfen (CHANG und LEIGH).

Prognose. Die Prognose eines Herzbeuteldefektes ist meistens gut. Es liegen aber bisher vier autoptische Beobachtungen über plötzliche Todesfälle beim Einklemmen des Herzens in einen angeborenen partiellen Perikarddefekt vor. Die erste stammt von BOXALL und wurde im Jahre 1886 an einer 28jährigen Frau gemacht, die kurz zuvor geboren hatte. Die anderen drei betreffen Kinder. Zweimal war das Herz großenteils durch den Defekt hindurchgetreten: bei einem 2jährigen, bis dahin völlig gesunden Knaben, der nach plötzlich aufgetretener Unruhe und Erbrechen erkrankte (SUNDERLAND und WRIGHT-SMITH), und bei einem 2 Tage alten Mädchen mit multiplen weiteren Mißbildungen, bei dem sich bereits eine weitgehende frische hämorrhagische Infarzierung des Herzens ausgebildet hatte (HORT; s. Abb. 371). Bei dem von BRUING beschriebenen 7jährigen Mädchen, das nach kurzer Bewußtlosigkeit starb, war die Herzspitze in den partiellen Defekt eingeklemmt.

Therapie. Da bei kompletten Herzbeuteldefekten bisher keine Komplikationen bekannt wurden (wenn man von HIGGINSONs Beobachtung bei einem nach Pneumonektomie operativ gesetzten, vollständigen rechtsseitigen Herzbeuteldefekt mit Prolaps, Rotation und Einklemmung des Herzens im Sinus phrenico-costalis absieht), erübrigt sich bei diesen Fällen eine Behandlung.

Bei einem klinisch diagnostizierten partiellen linksseitigen Herzbeuteldefekt, der seiner Größe nach Anlaß zu einer Incarceration des Herzens oder von Teilen der Ventrikel geben könnte, erscheint jedoch eine operative Deckung des Defektes oder die Umwandlung des partiellen in einen kompletten Defekt angezeigt.

Perikarddivertikel

Unter Perikarddivertikeln versteht man Wandausstülpungen des Herzbeutels, die mit der Perikardialhöhle in Verbindung stehen. Über die Nomenklatur herrscht keine Einigkeit, und die Divertikel wurden auch als Perikardhernie, Serosahernie oder sogar als Perikardcyste bezeichnet (vgl. die ausführliche Darstellung bei SCHÖLMERICH).

Die meisten Herzbeuteldivertikel sind erworben und überwiegend aus abgekapselten Ergüssen entstanden. Wenn entzündliche Veränderungen in der Herzbeutelwand und krankhafte Befunde in der Umgebung fehlen, die die Divertikelbildung veranlaßt haben könnten, spricht man von angeborenen Divertikeln.

Bis 1959 hatten FELL et al. erst 29 Beobachtungen über angeborene Divertikel zusammengestellt, die sämtlich von Erwachsenen stammten — für eine als angeboren geltende Veränderung ein auffallender Befund. 21 Divertikel lagen entlang dem rechten Herzrand. Die meisten machten keine Beschwerden. Manchmal wurden Klagen über Schmerzen in der Brust, Dyspnoe und Husten geäußert, die vielleicht auf eine unterschiedliche Füllung des Divertikels zurückgehen (s. SCHÖLMERICH). Eine Sonderstellung nimmt die bisher einzige Beobachtung bei einem Kinde ein, die DAVIS

et al. 1961 mitteilten: Bei einem 10jährigen Knaben, dessen Anamnese wichtige Hinweise auf ein tatsächlich angeborenes Divertikel enthält, kam es infolge hochgradiger Kompression des rechten Hauptbronchus durch das Divertikel zu einer Lungenatelektase, die nach operativer Abtragung des Divertikels sofort wieder verschwand.

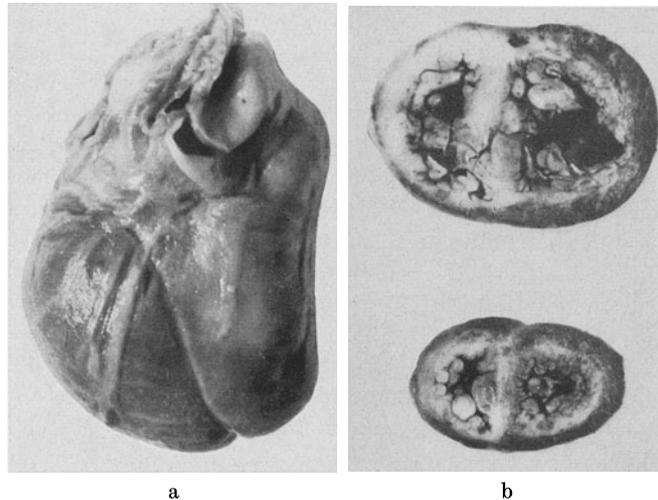


Abb. 371 a u. b. Hämorrhagische Infarzierung des Herzens bei angeborenem Herzbeuteldefekt (2 Tage altes Mädchen). a Blick von hinten auf das formalinfixierte Herz. Man sieht deutlich die durch die Einklemmung in den partiellen linksseitigen Herzbeuteldefekt bedingte Schnürfurche, die von der tief einschneidenden Incisura apicis cordis her zunächst dem Sulcus interventricularis dorsalis folgt und dann im leicht bogenförmigen, etwas nach links gewendeten Verlauf die großen Herzvenen kurz vor der Einmündung in den Sinus coronarius abdrückt. Dadurch kam es zur weitgehenden hämorrhagischen Infarzierung des Herzens. b Querschnitte durch den Kammerteil des Herzens an der Grenze vom oberen zum unteren und vom mittleren zum unteren Drittel (unterer Teil der Abbildung). Von der hämorrhagischen Infarzierung verschont sind nur die in der Abbildung hell aussehenden Teile der Muskulatur, d.h. das Septum, große Teile der rechten Kammerwand und die inneren Schichten der linken Kammerwand. Alle anderen in der Abbildung dunkel wiedergegebenen Abschnitte sind hämorrhagisch infarziert. Abbildungen in natürlicher Größe, entnommen aus HORT

Die Genese der angeborenen Divertikel ist umstritten (s. BISHOP et al.; SCHÖLMERICH). LAMBERT hielt sie für embryonal entstandene kleine Cölomräume, die Anschluß an den Herzbeutel gewonnen haben, LILLIE et al. für persistierende ventrale Herzbeutelrecessus. Andere (s. MAIER) dachten an angeborene weiche Stellen in der Wand, die bei erhöhtem intraperikardialen Druck prolabieren.

Auf dem Röntgenbild stellen sich die Divertikel als erbs- bis faustgroße Verschattungen

dar, die unmittelbar neben dem Perikard liegen. Sie können während der Atmung verformt werden (Janssonsches Zeichen).

Als sicheres diagnostisches Zeichen gilt die bei geeigneter Lagerung des Patienten eintretende partielle Entleerung des Divertikels. Sie kann aber bei schmalem Halsteil ausbleiben. Endgültige Klarheit verschafft die Thorakotomie, die aus differentialdiagnostischen Erwägungen meist vorgenommen und bei der dann das Divertikel entfernt wird.

Perikardcysten

Die Herzbeutelcysten liegen dem Perikard in der Regel unmittelbar außen an, am häufigsten im rechten Herz-Zwerchfellwinkel. LOEHR unterteilte sie in angeborene perikardiale Cölocysten, cystische Lymphangiome, Bronchialcysten und Teratome. Wir folgen hier seiner Einteilung.

Perikardiale Cölocysten. Als *Synonyma* sind gebräuchlich: kongenitale Perikardialcyste oder dünnwandige Perikardialcyste.

Diese Cysten sind unilokulär, dünnwandig, mit Mesothel ausgekleidet und haben eine ganz ähnliche Wandstruktur wie der Herzbeutel. Sie können allmählich wachsen.

Ihre Genese ist umstritten. LAMBERT sieht sie als persistierende embryonale mesenchymale Höhlen an. CHRIST und auch SALZER halten ihre Entstehung aus Resten des Ductus pleuropericardiacus für möglich, und LILLIE et al. führen sie auf abgeschnürte Anteile der ventralen Recessus des Herzbeutels zurück. Sie kommen etwas häufiger als die anderen Fehlbildungen des Perikards vor. Die Anzahl der beschriebenen Fälle schnellte in den letzten Jahren mit zunehmender Perfektion der Thoraxchirurgie sprunghaft in die Höhe. 1955 stellten GRUNDMANN et al. 91 Fälle aus der Literatur zusammen, WERNER und SIGURJOENSSON 1961 bereits 200. Überwiegend

handelte es sich dabei um Zufallsbefunde bei Erwachsenen.

Die Perikardcysten bleiben klinisch gewöhnlich symptomlos, wenn sie nicht wegen ihrer Größe Beschwerden hervorrufen. Dabei kann es zu Husten oder Kurzatmigkeit, zur Behinderung der Herzaktion oder zur Irritation des Vagus kommen (s. GRUNDMANN et al., WOLF; SCHÖLMERICH).

Die Perikardcysten werden gewöhnlich zufällig bei Röntgenuntersuchungen als glatt begrenzte, kugelige oder ovale Schatten entdeckt, die bei der Atmung wie die Divertikel Verformungen erleiden können. Eine eingehende Erörterung der Differentialdiagnose findet sich bei LOEHR sowie SCHÖLMERICH.

Cystische Lymphangiome. *Synonyma:* Hygroma cysticum, lymphangiomatöse Cyste, Quellwassercyste (s. LOEHR).

Sie kommen sehr selten vor, sind meist multilokulär und dickwandig und enthalten Nester von Lymphocyten, öfter auch glatte Muskelfasern (s. GRUNDMANN et al.). Sie werden aus dem perikardialen Lymphgefäßsystem abgeleitet (s. LOEHR).

Die Prognose der angeborenen Herzbeutelcysten ist wie die der Divertikel gut. Komplikationen können durch Druck der Cyste auf Nachbarorgane entstehen.

Zur sicheren Abgrenzung gegen bösartige Neubildungen wird eine Thorakotomie oft nicht zu umgehen sein. Maligne Entartungen von angeborenen Herzbeutelcysten sind bisher nicht bekanntgeworden (s. LILLIE et al.; WERNER und SIGURJOENSSON).

Abschließend seien die sehr seltenen angeborenen cystischen Tumoren des Herzbeutels kurz erwähnt. Überwiegend handelt es sich dabei um bronchogene Tumoren, manchmal um Teratome. Sie werden im Beitrag von WEICKER bei den Tumoren des Herzens mit abgehandelt.

Literatur

- BISHOP, L. F., P. A. KIRSCHNER, and T. PESSAR: Diverticulum of the pericardium. *Circulation* **1**, 813 (1950).
- BOXALL, R.: Incomplete pericardial sac, escape of heart into left pleural cavity. *Trans. obstet. Soc. Lond.* **28**, 209 (1887).
- BRUING, E. G. H.: Congenital defect of the pericardium. *J. clin. Path.* **15**, 133 (1962).
- CHANG, C. H., and T. F. LEIGH: Congenital partial defect of the pericardium associated with herniation of the left atrial appendage. *Amer. J. Roentgenol.* **86**, 517 (1961).
- CHRIST, H.: Ein Beitrag zur Genese der Perikardcysten. *Zbl. Chir.* **79**, 1763 (1954).
- COLUMBUS, REALDUS: *De re Anatomica*. Liber 15, S. 265. Venetiis 1559.
- DAHL, E.: Et tilfelle av medfodt pericarddefect diagnostisert after anleggav venstresidig pneumothorax. *Med. Rev. (Bergen)* **54**, 312 (1937).

- DAVIS, W. C., J. D. GERMAN, and N. J. JOHNSON: Pericardial diverticulum causing pulmonary obstruction. *Arch. Surg.* **82**, 285 (1961).
- ELLIS, K., N. E. LEEDS, and A. HIMMELSTEIN: Congenital deficiencies in the parietal pericardium. *Amer. J. Roentgenol.* **82**, 125 (1959).
- FANFANI, M., u. G. DE BIASE: Le agenesie del pericardio. *Arch. de Vecchi Anat. pat.* **22**, 1003 (1954).
- FELL, S. C., C. J. SCHEIN, A. E. BLOOMBERG, and B. M. RUBINSTEIN: Congenital diverticula of the pericardium. *Ann. Surg.* **149**, 117 (1959).
- GRANT, R. T.: Congenital pericardial deficiency; an observation on the function of the pericardium. *Heart* **13**, 371 (1926).
- GRUNDMANN, G., R. FISCHER u. G. GRIESSER: Kongenitale Herzbeutelzysten. *Thoraxchirurgie* **2**, 492 (1955).
- HAMILTON, L. C.: Congenital deficiency of the pericardium. A case report of complete absence of the left pericardium. *Radiology* **77**, 984 (1961).
- HERING, A. C., J. S. WILSON, and R. E. BALL jr.: Congenital deficiency of the pericardium. *J. thorac. Surg.* **40**, 49 (1960).
- HIGGINSON, J. F.: Block dissection in pneumonectomy for carcinoma. *J. thorac. Surg.* **25**, 582 (1953).
- HORT, W.: Hämorrhagische Infarzierung des Herzens bei angeborenem Herzbeuteldefekt. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **103**, 392 (1962).
- , u. H. BRÄUN: Untersuchungen über Größe, Wandstärke und mikroskopischen Aufbau des Herzbeutels unter normalen und pathologischen Bedingungen. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **38**, 1 (1962).
- JANSSON, G.: Beitrag zur Röntgendiagnostik beim Perikarddivertikel. *Acta radiol. (Stockh.)* **12**, 50 (1931).
- LAMBERT, A.: Etiology of thin walled thoracic cysts. *J. thorac. Surg.* **10**, 1 (1940).
- LILLIE, W. J., J. R. McDONALD, and O. T. CLAGETT: Pericardial celomic cysts and pericardial diverticula. A concept of etiology and report of cases. *J. thorac. Surg.* **20**, 494 (1950).
- LOEHR, W. M.: Pericardial cysts. *Amer. J. Roentgenol.* **68**, 584 (1952).
- MAIER, H. C.: Diverticulum of the pericardium with observations on mode of development. *Circulation* **16**, 1040 (1957).
- MOORE, R. L.: Congenital deficiency of the pericardium. *Arch. Surg.* **11**, 765 (1925).
- MOORE, T., and H. SHUMACKER: Congenital and experimentally produced pericardial defects. *Angiology* **4**, 1 (1953).
- PERNA, G.: Sopra un arresto di sviluppo della sierosa pericardica nell'uomo. *Anat. Anz.* **35**, 323 (1910).
- PLAUT, M.: Über zwei weitere Fälle von Defekt des Herzbeutels. *Frankfurt. Z. Path.* **12**, 141 (1912).
- SALZER, G. M.: Der Verschluss der pleuroperikardialen Verbindung bei menschlichen Embryonen. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **121**, 54 (1959).
- SCHÖLMERICH, P.: Erkrankungen des Perikards. In: *Handbuch der inneren Medizin*, 4. Aufl., Bd. 9/II, S. 1140ff. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- SOUTHWORTH, H., and C. S. STEPHENSON: Congenital defects of pericardium. *Arch. intern. Med.* **61**, 223 (1938).
- SUNDERLAND, S., and R. J. WRIGHT-SMITH: Congenital pericardial defects. *Brit. Heart J.* **6**, 167 (1944).
- WERNER, H., u. F. SIGURJOENSSON: Über angeborene Perikardzysten. *Brun's Beitr. klin. Chir.* **203**, 333 (1961).
- WOLF, W.: Perikardcysten. *Zbl. Chir.* **46**, 1888 (1959).

Fibrosen

Von E. ROSSI und J. W. WEBER, Bern

Fibroelastosis

Die Fibroelastosis endocardica ist charakterisiert durch eine Hyperplasie des parietalen Endokards infolge Wucherung des elastischen und kollagenen Gewebes. In der Regel ist sie im linken Ventrikel lokalisiert, und oft sind die nebenstehenden Klappen mitbeteiligt. Zur Regel gehört auch die Hypertrophie des Myokardes unterhalb des betroffenen Endokards. Die Fibroelastosis endocardica (F.e.) bildet in der Pädiatrie ein genau definiertes Krankheitsbild, während für die Internisten der Begriff viel weniger fest umschrieben ist. Verschiedene Krankheitsbilder, die gemeinsam eine Endo-

myokardfibrose haben, werden unter diesem allgemeinen Begriff zusammengefaßt.

Begriff und Bezeichnungen. Auf Grund unserer mangelhaften Kenntnisse sind zahlreiche Bezeichnungen vorgeschlagen worden:

Synonyme. Fetale Endokarditis (KREYSIG); diffuse Endokarditis (BÖGER); endocardial fibroelastosis (WEINBERG und HIMELFARB); Endokarddysplasie (PRYOR-WYATT); endocardial sclerosis (COSGROWE-KAUMP); endomyocardial fibrosis (JACOBS); Endomyocarditis fibrosa (ROHMER-SACREZ-FRÜHLING); constrictive endocarditis (McKUSICK); endocardite pariétale fibro-élastique (FRÜHLING-ADAM);

endomyocarditis foetalis (FARBER-HUBBARD); diffuse Verdickung des Endokards (FISCHER); Endocarditis parietalis (STRAUSS); Schwielenherz (STOEBER); pränatale Fibroelastosis (STAD-

Tabelle 50. *Einteilung*

Primäre Formen:

- a) Infantile Form (eigentliche F.e. im engeren Sinne)
 1. Ohne kongenitale Vitien (KELLY und ANDERSEN, ROSSI)
 2. Mit kongenitalen Vitien (EDWARDS, ANDERSEN und KELLY, OPPENHEIMER)
 3. Sogenannte Erwachsenen-Form (VAN BUCHEM et al., THOMAS et al.)
- b) Endocarditis parietalis fibroplastica Löffler (BRINK und WEBER, GERBAUX und RULLIÈRE, KNORR und SCHEPPE, LÖFFLER, WEISS-CARMINE)
- c) Kardiovaskuläre Kollagenose mit parietaler, endokardialer Thrombose Becker (BECKER, SEMINAR)
- d) Endomyokardfibrose Davies (BALL et al., SEMINAR, TURNER und MANSON-BAHR)

Sekundäre Formen:

- a) Infolge kongenitaler Vitien (ANDERSEN und KELLY, EDWARDS)
- b) Nach akuter und besonders chronischer Myokarditis (SAPUTO, WEBER et al.)
- c) *Infolge Myokardiose*
 1. Glykogenspeicherkrankheit des Herzens (ROSSI, BEUREN et al., JEUNE et al., WILSON und CLARK)
 2. Morbus Hurler (BERENSON und GEER, STRAUSS und PLAT)
 3. Arachnodaktylie (BERENSON und GEER, VAN BUCHEM)
 4. Morbus Chagas (DAVIES)
- d) Kombiniert mit degenerativen, muskulären oder neuralen Erkrankungen
 1. Progressive Muskeldystrophie (LEHN-DORFF, GILROY et al.)
 2. Friedreichsche Ataxie (BOYER et al., KOLB und HUTH, THILENIUS und GROSSMAN)
 3. Syndrom von REFSUM (EDSTRÖM et al., GORDON und HUDSON, REESE und BEREETA, REFSUM, RICHTERICH et al.)
 4. Morbus Steinert (CANNON, GFELLER und ROUX)
- e) Herzveränderungen beim Carcinoid-Syndrom (HEDINGER und GLOOR, ISLER und HEDINGER, SJOERDSMA et al., THORSON et al.)

LER-REID-FRIEDMAN); Fibrose des Parietal-Endokards (ROSAHN); endocardial elastomyofibrosis (FISHER-DAVIES).

Wir verwenden für die kindliche Form den Ausdruck, den WEINBERG und HIMELFARB 1943 vorgeschlagen haben, nämlich „Fibro-

elastosis endocardica“. Die kindliche Form stellt aber nur einen Teil eines Oberbegriffes, d.h. die endokardiale Elastomyofibrose, dar (FISHER und DAVIES). Man darf den Begriff „Fibroelastosis endocardica“, wie er am Kind definiert wurde, infolgedessen nicht wahllos auf ähnliche Formen des Erwachsenen ausdehnen.

Einteilung. Jede Klassifikation ist unvollständig und schwierig, besonders in diesem Kapitel. Wir glauben aber doch, daß primäre von sekundären Formen zu unterscheiden sind (Tabelle 50).

Bei den *primären Formen* dominiert die F.e. als Hauptveränderung, während sie bei den *sekundären Formen* als Folge einer kardialen oder allgemeinen Erkrankung zu betrachten ist. Unter den *primären Formen* ist in erster Linie die klassische infantile Form zu verzeichnen, die sich gelegentlich mit einem nicht in Zusammenhang stehenden kongenitalen Herzfehler kombiniert. Selbstverständlich wird gelegentlich diese klassische Form erst in der Pubertät oder im Erwachsenenalter diagnostiziert. Ebenfalls primäre Formen sind die Endocarditis parietalis fibroplastica Löffler, die kardiovaskuläre Kollagenose mit parietaler endokardialer Thrombose, wie sie BECKER in Südafrika beobachtet hat, die Endomyokardfibrose, die erstmals von DAVIES, hauptsächlich in Uganda, festgestellt wurde.

Unter die *sekundären Formen* gehört die Endokardfibrose, die in direktem Zusammenhang mit einem Herzfehler steht, d.h. an Ort und Stelle, wo der pathologische Blutstrom gegen die Wand einen abnormen Stimulus darstellt. Sekundärer Art sind auch die bei einem Teil der Herzglykogenosen und bei den Myokarditiden beobachteten Endokardverdickungen. Während das Myokard bei der chronischen Myokarditis mit einer Fibrose bis zur Schwiele reagiert, zeigt das Endokard eine Endokardfibrose. Zuletzt können endokardiale Verdickungen infolge neuromuskulärer Affektionen und mit spezifischen Besonderheiten bei Carcinoidsyndrom auftreten.

Primäre Formen der F.e.

Infantile Form

Historische Daten. LANCISI hat 1740 als erster das Krankheitsbild der *infantilen Fibroelastose* beschrieben. KREYSIG prägte 1817 den Begriff „fetale Endokarditis“ und die Entzün-

dungstheorie blieb lange Zeit unangefochten, bis sie 1941 durch GROSS verworfen wurde. Noch heute wird sie von einigen Autoren anerkannt (FRÜHLING und ADAM, HAASE und WEBER, SCHNEEGANS et al.).

Disposition. Was die Häufigkeit anbelangt, so sind die Daten nicht sehr zuverlässig, da die diagnostischen Kriterien außerordentlich voneinander abweichen.

Während 1951 DORDICK nur 39 Fälle in der Literatur sammeln konnte, stiegen sie ein Jahr später auf 75 (CLÉMENT) und 1953 konnte LAMBERT 94 Beschreibungen in der Literatur finden. Im gleichen Jahr konnte DENNIS 149 gesicherte Fälle zusammenstellen. DIMOND et al. fanden eine F.e. bei 5,8% aller Kinderautopsien unterhalb 3 Jahren, d.h. 31,4% der beobachteten kongenitalen Herzvitien. JOHNSON (1954) fand in 10% aller Autopsien von Herzvitien eine F.e., während LAMBERT und VLAD nur auf 4% kommen. KELLY und ANDERSEN erhoben unter 237 autoptisch kontrollierten kongenitalen Herzfehlern, unabhängig voneinander, 17 Fälle von reiner F.e., d.h. 7,2%.

Die *Geschlechtsverteilung* scheint keine Bevorzugung zu zeigen. REMMELE fand bei 254 F.e.-Fällen 138 männliche und 116 weibliche Individuen. THOMAS et al. (1955) stellten einwandfrei ein Überwiegen der Knaben fest.

Alter. Sicher ist die Bevorzugung des Säuglingsalters. In einer Serie von 94 Fällen fanden BLUMBERG und LYON, daß 36% der Erkrankten die Zeichen bereits innerhalb der ersten 2 Lebenswochen aufwiesen. Bei 61% traten die ersten Zeichen vor dem 6. Monat auf. Im allgemeinen ist die Dauer der Erkrankung kurz, hauptsächlich wenn die klinischen Zeichen frühzeitig auftreten. Bei rund 50% dauert die Affektion weniger als 2 Wochen, bei rund 40% weniger als 6 Monate, und nur 10% zeigen einen langsameren Verlauf.

Eine Statistik von KELLY und ANDERSEN ergab ähnliche Resultate. An Hand von 204 Fällen hat REMMELE das Todesalter festgehalten (Abb. 372).

52,4% sterben innerhalb der ersten 6 Monate, 73% innerhalb des 1. Jahres, 86,7% innerhalb der ersten 2 Jahre. DENNIS kommt auf ähnliche Zahlen (Abb. 373). LINDE-ADAMS stellen bei rigoroser Therapie jedoch eine bessere Prognose.

Es besteht weder eine konstitutionelle Disposition noch eine jahreszeitliche Verteilung des Auftretens der F.e.

Pathobiologie. Die Ätiologie der F.e. und die damit verbundene Pathogenese ist auch

Tabelle 51. *Persönliche Statistik*

Kardiopathien (autoptisch kontrolliert) . . .	188
Kongenitale Herzvitien	129
Myokarditis	14
Primäre Fibroelastosis endocardica	5
Herzglykogenose (davon 4 mit F.e.)	8
Coronar-Arterien-Anomalien	2
Seltene Formen.	30

Tabelle 52. *Dauer der F.e. nach Auftreten der ersten klinischen Zeichen bis zum Exitus*

	BLUMBERG (1952)	LÜBKE (1958)
Weniger als 2 Wochen	52 %	50 %
Zwischen 2 Wochen und 6 Monaten	36 %	43 %
Über 6 Monate	12 %	7 %

Tabelle 53. *Pathogenese der Fibroelastosis endocardica*

1. Fetale Entzündung:
KREYSIG 1817, COLLIER u. ROSAHN 1951, HAASE u. WEBER 1952, FRUEHLING u. ADAM 1956, SCHNEEGANS et al. 1963.
2. Kongenitale Entwicklungsstörung; Mißbildung:
GROSS 1941, WEINBERG u. HIMELFARB 1943, CAMPBELL 1949, POTTER 1952, EDMONDS u. SEELYE 1951, CRAIG 1949, OPPENHEIMER 1953, LYON et al. 1946, DENNIS 1953.
3. Erbliche Störung:
WEINBERG u. HIMELFARB 1943, ULLRICH 1938, DORDICK 1951, ROSAHN et al. 1955.
4. Mechanische Theorie:
PRYOR u. WYATT 1950.
5. Anoxie und Hypoxie:
JOHNSON 1952, PAUL u. ROBBINS 1955.
6. Metabolische Störung mit sekundärer Fibrose:
KELLY u. ANDERSEN 1956.
 - a) Gehäufte Dilatation und Distension des Endokards (BOEGER 1928).
 - b) Verschuß der Gefäße von Tebesius.
 - c) Anoxie-Effekte.
7. Kollagen-Krankheit:
HILL u. REILLY 1951, CLEMENT et al. 1952, SCHWEISGUTH et al. 1952.
8. Fibrinablagerung:
STILL u. BOULT 1956.
 - a) Einfache Überproduktion von fibrotischem und elastischem Gewebe des Endokards.
 - b) Primäre Myokardnekrose und sekundäre Fibrose.
 - c) Fibrinablagerung auf Endothel während Fetalzeit mit Inkorporation und Verdickung.
9. Lymphstase:
MILLER et al. 1960, 1961.

heute noch völlig unklar. Um so zahlreicher sind dafür die Theorien, die aufgestellt wurden.

Ursprünglich hielt sich während langer Zeit allgemein die Auffassung KREYSIGS, es handle sich um eine fetale Entzündung. Diese Entzündungstheorie wird auch heute noch, wenigstens für

spezielle Fälle, aufrechterhalten. Für FRÜHLING und ADAM sowie SCHNEEGANS et al. 1963 ist die F.e. eine spezielle Reaktion des Endokards auf die Entzündung, möglicherweise auf vorbereitetem Boden. Wir erwähnen nur noch die Theorien, wie diejenigen der Myokardhyperplasie als primäre Veränderung, die Anoxie des Endokards, die genetisch-bedingte kardiovaskuläre Erkrankung als Ursache der Endokardverdickung, da sie keinen Anklang gefunden haben. Interessanter

Diese Auffassungen sind allerdings vorläufig zum Teil Arbeitshypothesen. Immerhin werden sie durch die Befunde von F.e., kombiniert mit metabolisch-bedingten Herzerkrankungen, wie beim Gargoylismus (STRAUSS und PLATT), bei der kardialen Glykogenose (ROSSI) oder beim Refsum-Syndrom (eine Lipidose) (RICHTERICH et al.) unterstützt.

1954 fanden wir in drei von acht Fällen von kardialer Glykogenose eine kombinierte F.e., was später auch von anderen Autoren bestätigt wurde. Interessant ist in diesem Zusammenhang die Beobachtung von WILSON und CLARK: die F.e. war bei demjenigen Patienten, der länger überlebte, ausgeprägter. Ein metabolischer Faktor scheint also, mindestens in einem Teil der Fälle, sicherlich mitzuspielen, und die F.e. wäre somit eine sekundäre Erscheinung. Alle neueren Ansichten tendieren ganz allgemein auf eine primäre, stoffwechselbedingte Myokarderkrankung hin, wobei das endokardiale Geschehen als sekundär aufgefaßt wird. Daß Entzündungen (Myo-

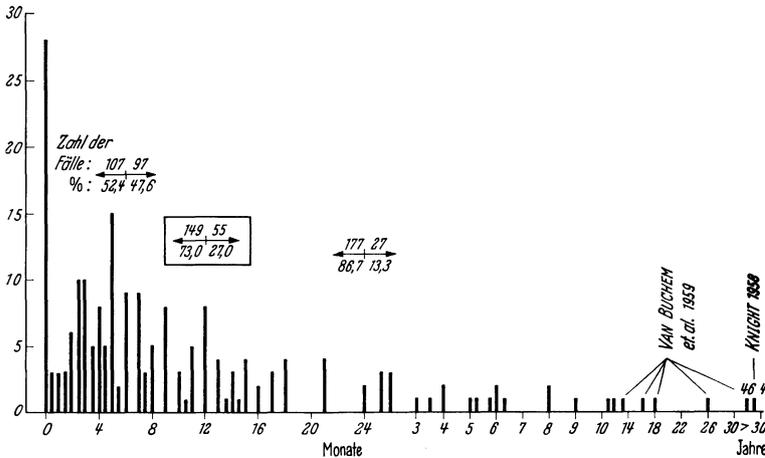


Abb. 372. Altersverteilung von 204 Patienten mit F.e. (Zeitpunkt des Todes) nach REMMELE

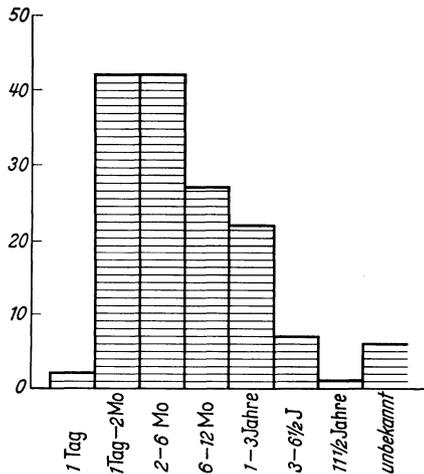


Abb. 373. Alter im Zeitpunkt des Todes bei 149 Patienten (nach DENNIS et al.)

ist dagegen die von KELLY und ANDERSEN aufgestellte Hypothese, daß es sich um einen kongenitalen metabolischen Defekt handle. Die fibroelastotische Reaktion wäre somit sekundärer Natur. Ein enzymatischer Defekt im Myokard könnte auf Grund verschiedener Mechanismen zur Fibrose des Endokards führen. So z.B. eine akute und rezidivierende Dilatation des Herzens, mit Distension und Reaktion des Endokards sowie ein Verschuß der Gefäße von Tebesius auf Grund von toxischen Reaktionen auf abnorme metabolische Produkte und endlich als Folge der Anoxie.

karditiden) oder abnorme Druckverhältnisse (Aortenisthmusstenose) ebenfalls zu metabolischen Störungen des Myokardes auf verschiedenen Wegen führen können, scheint die Theorie zu bestätigen. Eine interessante und experimentell gut fundierte Entstehungstheorie haben MILLER et al. (1960, 1961) aufgestellt. Durch experimentelle Störung des Lymphabflusses konnte man am Hund eine F.e. hervorrufen. Interessanterweise traten die Veränderungen vor allem linksseitig auf, so daß der Vergleich zur kindlichen Form der F.e. sich aufdrängt. Eng verbunden mit diesen Beobachtungen scheinen die schon 1957 aufgestellten Theorien von GIBBS et al. sowie von PRYOR und WYATT (1950) zu stehen, wo die Erkrankung als Ausdruck einer generalisierten Affektion aufgefaßt wurde. Bei solchen Patienten trat die F.e. zusammen mit einer generalisierten Lymphadenopathie mit Ödem, Atemstörungen, Albuminurie, Hypoproteinämie auf. Dieses Bild wird heute in den Rahmen der „entéropathie exsudative“ eingereiht (Proteinverlust im Darm). Auch ROSAHN betont den generalisierten Charakter der Erkrankung. Neuerdings wurde von THURSTON sowie auch von NOREN et al. ein positiver intracutaner Mumpstest bei F.e. gefunden, was auf die Möglichkeit einer intrauterinen Mumpsinfektion hinweisen könnte.

Wenn man diese verschiedenen Theorien kritisch betrachtet, kommt man immer mehr zur Auffassung, daß die F.e. nicht als Ausdruck einer Noxe zu betrachten ist, sondern daß das

Endokard auf verschiedene schädigende Einwirkungen stereotyp mit der charakteristischen Verdickung reagiert. Somit könnte ein Teil der oben erwähnten Theorien im Einzelfall jeweils zu seinem Recht kommen. Außerdem ließe sich das Vorherrschen der Elastose beim Säugling gegenüber dem Erwachsenen, wo die Fibrose vorherrscht, auf altersbedingte typische Reaktionsmöglichkeiten zurückführen.

Das *familiäre Auftreten* der F.e. hat die Frage der Heredität mehrmals zur Diskussion gestellt. So haben WINTER et al. (1960) in der Literatur neun Familien eruieren können, wo eine Familiarität vorlag. Seither sind weitere drei Familien mitgeteilt worden (VESTERMARK, WILSON und CLARK). Bei acht Herzglykogenosen (eine typische familiäre Affektion) fand ROSSI dreimal eine F.e. In der Arbeit von WILSON und CLARK kombinierte sich die F.e. bei zwei Kindern mit einer kardialen Glykogenose, während drei weitere gesund waren. Umgekehrt teilte STADLER mit, daß bei sicher eineiigen Zwillingen nur der eine Zwillings eine F.e. aufwies. Bis heute ist noch keine Familie mitgeteilt worden, bei der in mehreren Generationen F.e.-Fälle beobachtet wurden.

Die *Pathoanatomie* erlaubt eine strenge Definition der kindlichen F.e. und deren Unterscheidung von den anderen F.e.-Formen. Das Herz ist in der Hauptzahl der Fälle dilatiert und hypertrophiert (Abb. 374).

Die Herzgewichte können die Norm um das Vier- und Fünffache übertreffen. In die Augen sticht aber bereits makroskopisch die Veränderung am Endokard: dieses ist stark verdickt, weißlich, manchmal leicht gelblich und glänzend. Es kleidet die ganze Innenseite der betreffenden Herzhöhle wie eine rigide Platte aus. Wenn die Chordae und die Papillarmuskeln sowie die Herzklappen in den Prozeß einbezogen werden, so resultieren entsprechende Klappeninsuffizienzen. Die Veränderungen finden sich vor allem im linken Ventrikel, der in 98 % der Fälle befallen ist. In 82 % ist die F.e. nur auf das linke Herz beschränkt.

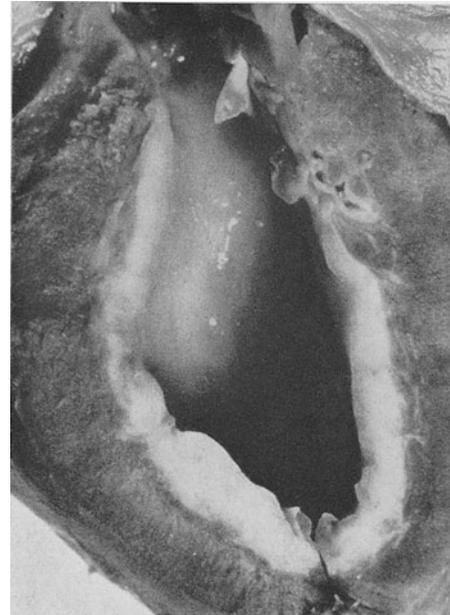


Abb. 374. Makroskopisches Bild einer Fibroelastose des linken Ventrikels

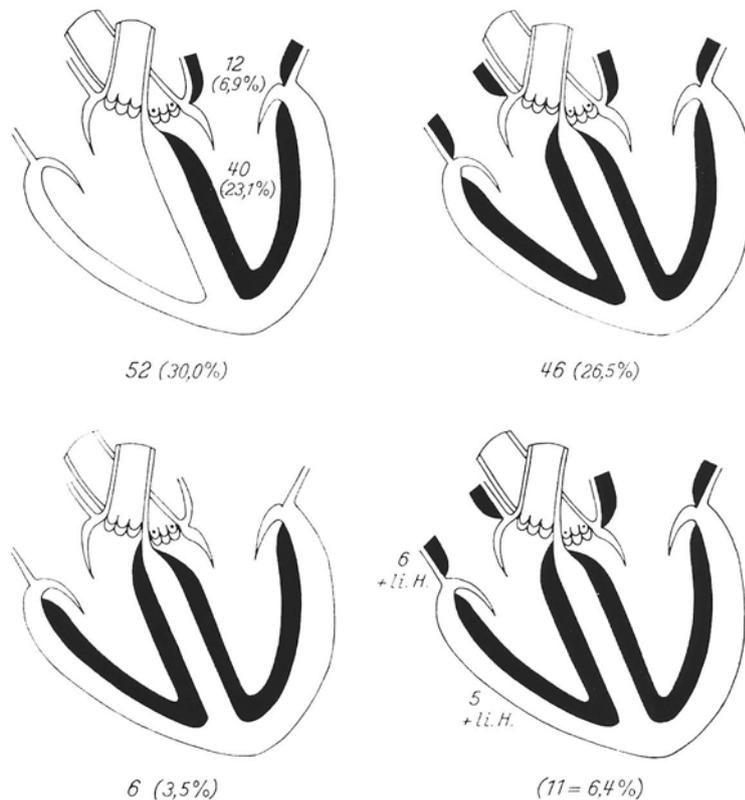


Abb. 375. Verteilung der F.e. in den Herzhöhlen bei 115 Patienten (nach REMMELE)

REMMELE kommt allerdings auf etwas andere Zahlen (Abb. 375).

Begleitende Mißbildungen schwerer Art, wie die Hypoplasie des linken Ventrikels, was zum Fehlen der Herzvergrößerung führt (EDWARDS, LYNFIELD et al.), Aortenklappenatresien, Mitralatresien, finden sich relativ oft. Vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus teilt EDWARDS die F.e. in primäre Formen, wovon er einen „contracted type“ und einen „dilated type“ unterscheidet, und in sekundäre Formen bei Herzvitiem ein. Bei der seltenen, „kontrahierten“ Form besteht eine Hypoplasie des linken Ventrikels, der anatomisch wie ein kleines Anhängsel an einen dilatierten rechten Ventrikel wirkt. Bei der häufigen dilatierten Form ist der linke Ventrikel stark erweitert. EDWARDS betrachtet in funktioneller Hinsicht die kontrahierte Form als

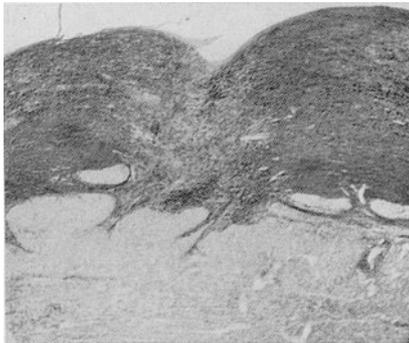


Abb. 376. Histologisches Bild einer Fibroelastose des linken Ventrikels

die diastolische Erschlaffung behindernd, während die dilatierete Form die systolische Kontraktion unmöglich macht. Praktisch ist der hämodynamische Effekt jedoch der gleiche. Als *primäre Form* wird bezeichnet, wenn nur eine F.e. ohne weitere Nebenfunde gefunden wird. Als *sekundäre Form* spricht EDWARDS jede F.e. an, die mit einem schweren Vitium kombiniert ist. Die F.e. findet sich dabei in derjenigen Herzhöhle, die vor einer atretischen oder stark stenotisierten Klappe liegt.

Histologisch besteht eine diffuse, einigermaßen gleichmäßige Verdickung des Endokards infolge Wucherung der kollagenen und besonders der elastischen Fasern (Abb. 376). Das Endokard kann 1—2 mm und mehr dick werden. Die elastischen Fasern sind regelmäßig und parallel zum Lumen gelagert. Thrombotische Auflagerungen können vorkommen, sind aber im Säuglingsalter nicht die Regel (THOMAS et al. 1956). Die Myokardfasern sind manchmal hypertrophisch, können aber auch Vacuolen und andere degenerative Zeichen zeigen. Häufig sind sie jedoch normal. Definitionsgemäß fehlen entzündliche Infiltrationen vollständig. Ebenso ist eine wesentliche Myokardfibrose bei Säuglingen nicht die Regel.

Klinik

Symptomatologie. Das klinische Bild der F.e. ist nicht absolut typisch. Es gibt keine

absoluten, spezifischen Kriterien für die Diagnose. Allerdings muß man an eine F.e. denken, wenn es sich um Säuglinge handelt, wenn Insuffizienzerscheinungen im Wechsel mit Perioden des Wohlbefindens auftreten, wenn eine isolierte Kardiomegalie mit Zeichen der Linkshypertrophie, ohne Geräusche oder Cyanose, mit Tachykardie vorliegt und wenn eine Vergrößerung des linken Vorhofes im

Tabelle 54. *Klinisches Bild*

1. Foudroyanter Typ ($1/4$) vor 6. Lebenswoche
 1. Dyspnoe
 2. Cyanose
 3. Herzinsuffizienz
2. Akuter Typ ($1/2$) zwischen 6. Lebenswoche und 6. Monat
 1. Dyspnoe
 2. Cyanose
 3. Aufregungszustände
 4. Anorexie
 5. Tachykardie
 6. Kardiomegalie
 7. Pertussoider Husten
3. Chronischer Typ ($1/4$) nach dem 6. Lebensmonat
 1. Aufregungszustand
 2. Anorexie
 3. Pertussoider Husten
 4. Dystrophie
 5. Terminalphase: Cyanose, Dyspnoe, Herzinsuffizienz

Tabelle 55. *Symptomatologie der F.e. bei 149 Fällen* (DENNIS 1953)

1. Dyspnoe, Tachypnoe	133 Fälle
2. Cyanose, Dyspnoeattacken	106 Fälle
3. Husten	62 Fälle
4. Anorexie und Dystrophie	54 Fälle
5. Aufregungszustände	44 Fälle
6. Erbrechen	39 Fälle
7. Herzgeräusche	31 Fälle
8. Herzinsuffizienz	22 Fälle

Oesophagogramm bei fehlenden Pulsationen des linken Ventrikels bei der Durchleuchtung festzustellen sind.

Wir unterteilen die klinischen Zeichen am ehesten nach der Verlaufsform (Tabelle 54).

1. *Foudroyante Form.* Tritt in den ersten 6 Lebenswochen auf, mit plötzlicher Dyspnoe und Tachypnoe, Cyanose und den klinischen Zeichen einer Herzinsuffizienz. Der Exitus erfolgt in der Regel innerhalb von Stunden oder Tagen.

2. *Akute Form.* Tritt in den ersten 6 Lebensmonaten auf, zeigt ebenfalls Dyspnoe und Cyanose und zusätzlich eine langsam fortschreitende Anorexie und Aufregungszustände,

begleitet von pertussoidem Husten. Die Kardiomegalie ist stets vorhanden und die Herztöne sind oft unauffällig, ein Galopprhythmus kann aber bestehen (in 80% der Fälle), Geräusche fehlen meistens. Unter Zeichen zunehmender Herzinsuffizienz erfolgt der Exitus im allgemeinen innerhalb einiger Wochen. Diese Form beträgt etwa die Hälfte der beobachteten F.e.-Fälle.

3. *Chronische Form.* Bei den chronischen Formen stehen die allgemeinen Symptome, wie Anorexie, Dystrophie, Aufregungszustände

in 34% gezeigt hatte. Diese statistischen Unterschiede sind die Resultante einer subjektiven Beurteilung der Symptome, die uns verhindern, scharfe klinische Angaben zu geben.

Das **Röntgenbild** ist charakterisiert durch eine fast regelmäßige Herzvergrößerung, die besonders den linken Ventrikel und den linken Vorhof betrifft (80%). FREER und MATHESON betonen die Konstanz der Vergrößerung des linken Vorhofes, auch bei Fehlen einer Mitralkstenose, was aber von anderen Autoren und von uns selber nicht als Regel betrachtet wird

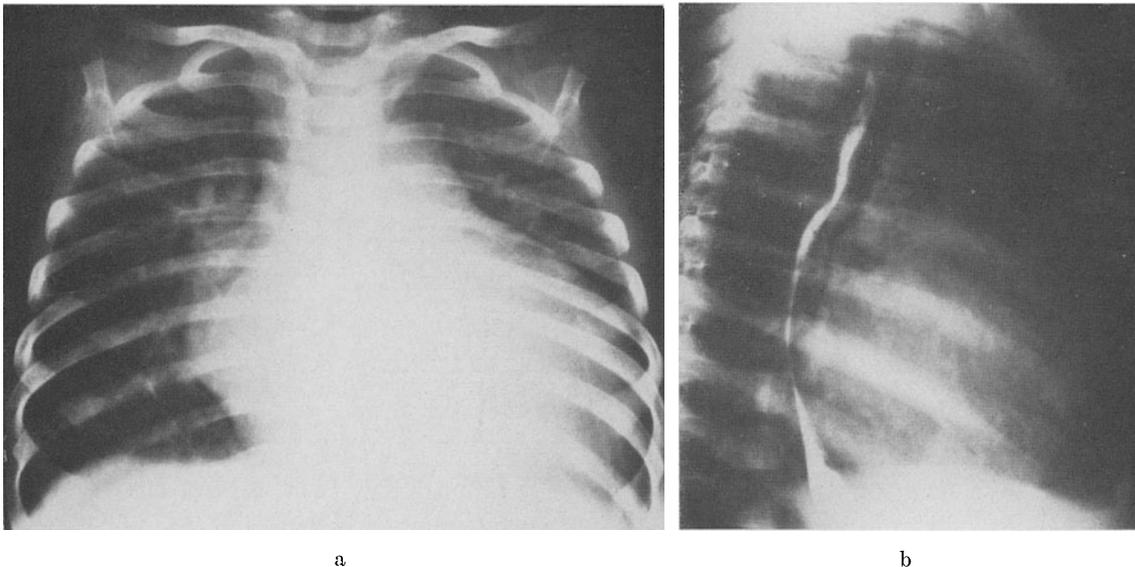


Abb. 377 a u. b. Fall A. H., ♀, geb. 1. 2. 63. KG 12032/63 (Herz 595/63). Thorax-Aufnahme a.-p. und seitlich bei Fibroelastosis endocardica (R 5991 vom 16. 10. 63). Starke Vergrößerung des Herzens, besonders des linken Ventrikels und des linken Vorhofes

im Vordergrund, und in der Terminalphase treten die Herzinsuffizienzerscheinungen auf. Obwohl der Verlauf hier sehr schleichend erfolgt, kann er aber relativ latent bleiben, um sich in der Endphase akut mit den Insuffizienzerscheinungen zu zeigen.

Die Dyspnoe und Tachypnoe (Tabelle 55) sind die häufigsten klinischen Erscheinungen, gefolgt von Cyanose, Husten und Anorexie. Bei den 149 von DENNIS beobachteten Patienten kamen die Geräusche nur 31mal zum Vorschein. Solche Zahlen sind aber nur bedingt zu verstehen und weichen stark voneinander ab. So tritt die Cyanose z.B. nach anderen Autoren nur in 25% der Fälle auf. Das Geräusch wurde bei den 70 von LAMBERT beobachteten Fällen in 21% der Patienten erfaßt, obwohl die Autopsie eine Klappenveränderung

(Abb. 377). Bei der *Durchleuchtung* in Schräg-Links-Stellung fallen die minimalen Pulsationen des linken Ventrikels im Gegensatz zu den kräftigen Pulsationen des rechten Ventrikels auf, was aber auch bei der Myokarditis, besonders bei den chronischen Formen, zu beobachten ist. Fast immer sind Zeichen einer Lungenstauung vorhanden.

Das **Elektrokardiogramm** gilt nach verschiedenen Arbeiten als typisch, ist aber leider nicht absolut pathognomonisch, da ähnliche Veränderungen z.B. bei der Aortenisthmusstenose und bei gewissen Myokarditiden und Myokardosen möglich sind. Es sind besonders die Arbeiten von VLAD et al. sowie von MARINI et al. zu erwähnen. Zusammengefaßt finden sich im allgemeinen folgende elektrokardiographische Merkmale:

T-Welle abgeflacht oder negativ in allen Standard-Ableitungen und in V_5 und V_6 ; S tief in V_1 ; R hoch in V_5 und V_6 ; Senkung des ST in V_5 und V_6 , d.h. der „systolic overload“ links nach CABRERA (Abb. 378a—d).

Hypertrophie des linken Ventrikels und Myokard- resp. EKG-Veränderungen. Es sind auch infarkt ähnliche Bilder beschrieben worden. Die Differentialdiagnose wird besonders schwierig, wenn die F.e. sich mit einem Vorderwand-

Infarkt kombiniert, wie bei einer unserer Beobachtungen (WEBER et al.).

Die Angiokardiographie ist unerlässlich geworden. Infolge der F.e. kann der linke Ventrikel sich nicht mehr vollständig kontrahieren und dementsprechend entleeren. Die Folge ist eine persistierende Füllung des linken Vorhofes und Ventrikels und eine mangelhafte Darstellung der Aorta. Der linke Vorhof und der linke Ventrikel erscheinen in der Regel vergrößert, die Wand stark verdickt und der Unterschied zwischen systolischer und diastolischer Phase ist kaum erfaßbar. Diese Beobachtung bestätigt die von GLYNN und REINHOLD und MCKUSICK u. COCHRAN ausgedrückte Hypothese, daß die Linkshypertrophie als das Resultat sowohl einer ungenügenden Systole, wie auch einer ungenügenden Diastole zu betrachten ist. Kombinieren sich zur F.e. noch Klappenveränderungen, so werden die oben erwähnten Veränderungen ausgeprägter und können in Seiten- oder schräger Lage noch besser zur Darstellung gebracht werden.

Der Herzkatheterismus der rechten Seite ist im allgemeinen wenig ergiebig,

obwohl Druckerhöhungen, wie LYNFIELD et al. und wir selber es festgestellt haben, zu beobachten sind. Zudem kann der Lungenarteriendruck und die totale Lungenresistenz erhöht sein bis auf Werte, wie sie im großen Kreislauf gefunden werden.

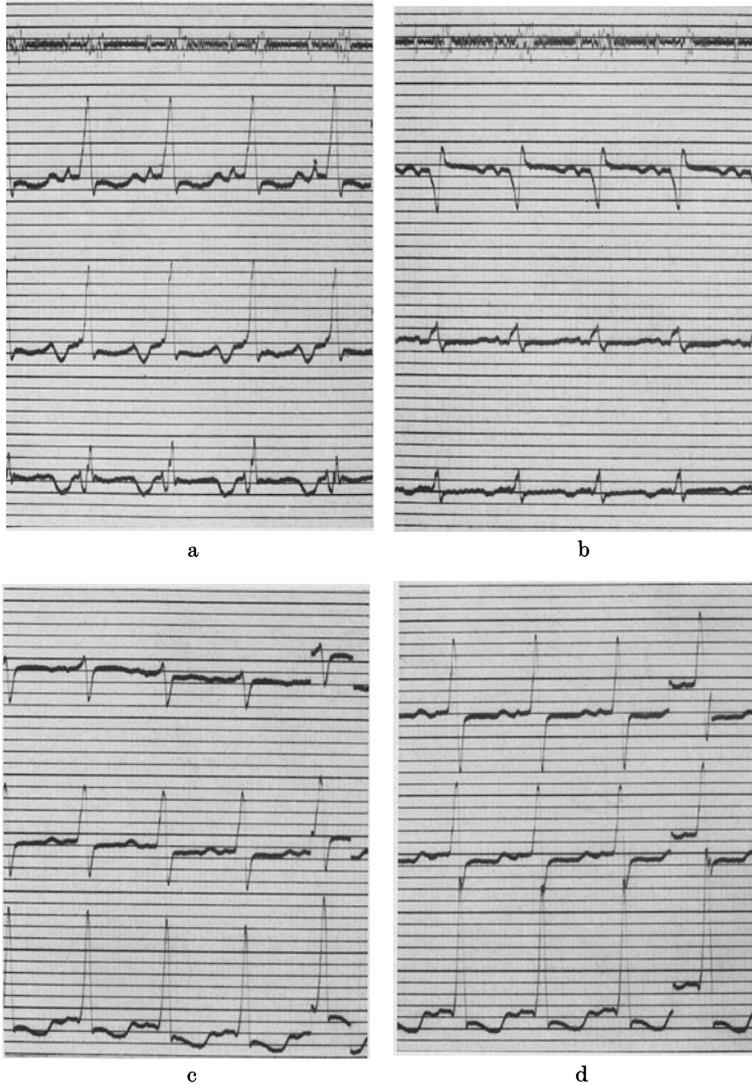


Abb. 378a—d. M. G.-C., ♂, geb. 7. 8. 62. KG 12107/63 (Herz 599/63). EKG 2509/63 vom 2. 11. 63. Fibroelastosis endocardica. Linkstyp, Knotenrhythmus. Senkung der ST-Strecke in I, II, V3—V6. T isoelektrisch oder negativ in I—III, aVR, aVL, aVF und V1—6. Hohes R in V5—6 (systolic overload links). a Ableitungen I, II, III. b Ableitungen aVR, aVL, aVF. c Ableitungen V1, V3 und V6, Eichung 0,5. d Ableitungen V2, V4, V6, Eichung 0,5

Selten wird ein AV-Block ersten Grades beobachtet (zwei auf 17 Fälle bei KELLY-ANDERSEN, einmal auf acht Fälle bei unseren Patienten). Es wurde auch Vorhofflimmern beschrieben (HUNG und WALSH). MARINI und PINCA finden eine klare Korrelation zwischen

Wesentlicher ist der *Linkskatheterismus*. LYNFIELD et al. fanden bei vier Patienten eine starke Erhöhung des end-diastolischen Druckes im linken Ventrikel, der bis über 20 mm Hg als Ausdruck der Linksinsuffizienz steigen kann. Die Druckkurve zeigt das typische Verhalten des „early diastolic dip“ mit nachfolgendem Plateau, wie es bei Herzinsuffizienz im allgemeinen, besonders aber bei Pericarditis constrictiva, bei diffuser Myokardfibrose, Myopathie und Herzamyloidose gefunden wird. Es handelt sich auch hier um ein aspezifisches Phänomen.

In einem eigenen Fall (Abb. 379) fand sich im linken Ventrikel ein enddiastolischer Druck von 27 mm Hg. Der systolische Druck betrug 70 mm Hg.

Diagnose. Die Diagnose der F.e. fußt auf der klinischen Erscheinung von Dyspnoe, Cyanose und Tachykardie, oft ohne Geräusche auf rezidivierenden und Herzinsuffizienzerscheinungen mit freien Intervallen. Die klassische, idiopathische Form wird hauptsächlich beim Säugling beobachtet. Die charakteristischen elektrokardiographischen Veränderungen, die Kardiomegalie mit fehlenden Pulsationen des linken Ventrikels und mit Erweiterung des linken Vorhofes erlauben die Stellung einer Wahrscheinlichkeitsdiagnose, die durch die charakteristischen angiokardiographischen Befunde bekräftigt werden kann.

Differentialdiagnose (Tabelle 57). Die Differentialdiagnose dieser Form der F.e. kann unter Umständen klinisch unmöglich sein. Bei der Herzglykogenose, die ähnlich verlaufen kann, kann die Diagnose aus der Makroglossie oder aus der Muskelbiopsie festgestellt werden. Das EKG erweist sich mit einer verkürzten PQ-Zeit (im Gegensatz zur F.e.) (CADELL u. WHITTEMORE) als sehr wertvoll. Beim falschen Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis (Bland-White-Garland-Syndrom) kann im EKG das Infarkt-Bild weiterhelfen. Bei der Angiokardiographie findet man die abnorme Arteria coronaria, die aus der A. pulmonalis entspringt, und keine

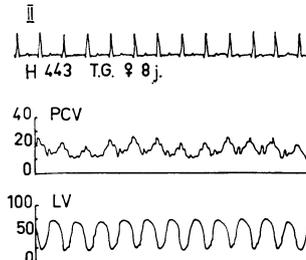


Abb. 379. T. G., ♀, 8⁶/₁₂jährig. KG 2549/58. Linkskatheterismus (H 433, 5. 11. 58). Druckkurven: von unten nach oben: linker Ventrikel, Lungencapillaren (PCV) und Ableitung II des EKG. Beachte den hohen enddiastolischen Druck im linken Ventrikel

Tabelle 56 (STAMPBACH, SAPUTO). *Fibroelastosis endocardica*
T.G., ♀, 8⁶/₁₂jährig, J.-Nr. 2549/58. Linkskatheterismus (H 433, 5. 11. 58).
Hämoglobin 11,8 g-%, Hämatokrit 41 %, O₂-Kapazität 15,7 Vol.-%.

	Druck in mm Hg			O ₂ Vol.-%	% Sättigung
	systolisch	diastolisch	mittel		
V. cava sup.				9,50	60,5
V. cava inf.				10,35	66,0
Rechter Vorhof	a=7	v=5	5	9,80	62,5
Rechter Ventrikel . . .	26	5	16	9,20	58,5
A. pulmonalis: Stamm	26	16	22	8,95	57,0
rechts	26	16	22	8,95	57,0
Lungencapillaren (PCV)	23		16—19		
A. femoralis				15,00	95,5
Linker Ventrikel	70	27			
Aorta	75	63	50		

Tabelle 57. *Differentialdiagnose der idiopathischen infantilen Fibroelastose mit anderen Myokardaffektionen des Säuglings*

Myocarditis interstitialis	Im Stuhl Nachweis von Coxsackie-Virus Typ B Beginn im allgemeinen akut bei vorher gesunden Kindern. Epidemisches Auftreten EKG: diffuse Veränderungen, besonders der Repolarisation Röntgenbild: generalisierte Kardiomegalie
Abnormer Abgang der A. coronaria sin. aus A. pulmonalis (Bland-White-Garland-Syndrom)	EKG: Bild des Vorderwandinfarktes Angiokardiographie: direkter Nachweis des abnorm abgehenden Gefäßes. Dünne Ventrikelwand
Generalisierte Glykogenose	Muskelhypotonie, Makroglossie Muskelbiopsie: Vermehrung des Glykogens EKG: Verkürzung der PQ-Zeit, Störungen der Repolarisation diffus

Tabelle 58. *Differentialdiagnose der infantilen idiopathischen Fibroelastose mit anderen Formen von F.e.*

	Infantile idiopathische Fibroelastose	Endocarditis parietalis fibroplastica	Kardiovaskuläre Kollagenose	Endomyokard-Fibrose	Carcinoid-Syndrom
Autor	LANCISI	LÖFFLER	BECKER et al.	DAVIES	THORSON et al. HEDINGER et al.
Alter	Säugling +++ Kinder + Erwachsene (+)	vor allem Erwachsene	vor allem Erwachsene	vor allem Erwachsene	Erwachsene
Geographische Verteilung	überall	überall	Südafrika	nur Neger, besonders in Uganda	überall
Endokard	Fibrose ++ Elastose +++	Fibrose +++ Elastose + Hämo- siderose	muzinöses Ödem fibrinoide Nekrose seröse Myo- karditis 32,5 %	Fibrose +++ Elastose —	Fibrose +++ Elastose —
Myokard	Fibrose — oder +	Fibrose +++ Myokarditis Myokardose	Granulome 62,5 % Sklerose 5 %	Fibrose +++	— —
Thrombose	—	+++	+	(+)	(+)
Embolien	—	+++	+++	(+)	(+)
Generalisierte Erkrankung	—	+++	+++	—	+++
Fieber	—	+ (50 %)	+ (80 %)	+	±
Insuffizienz	+	+	+	+	+
Kardiomegalie	+	+	+	+	+
Klappenbeteiligung	(+)	++	++	++	+++ Pulmonalis tricuspidalis
Eosinophilie	—	+++ bis 80 % Terminal —	—	+	—
Beobachtungen	—	Periend- arteriitis der kleinen Arterien	Kollagenose	—	„flushing“ den kardialen Symptomen voraus- gehend; Sero- tonin-produ- zierender Tumor

Wandverdickung wie bei der F.e. Die Myokarditis wird oft bereits aus der Anamnese zu vermuten sein: plötzlicher Beginn bei einem vorher vollständig normalen Kind, globale Herzvergrößerung, diffuse elektrokardiographische Veränderungen und evtl. epidemiologische Faktoren. Schwieriger wird es dagegen, wenn die Myokarditis chronisch verläuft

und es zum Schwielenherz kommt. Hier kann das Bild vollständig gleich wie bei der F.e. sein; in solchen Fällen ist die Differentialdiagnose unmöglich.

Therapie. Eine sicher wirksame Therapie existiert bis heute nicht. Seitdem CLÉMENT et al. sowie SCHWEISGUTH et al. die Cortison- und ACTH-Therapie vorgeschlagen haben, ist

wenig Neues mitgeteilt worden. Auch diese hormonelle Therapie kann infolge der Schwierigkeit der Diagnosestellung nicht ohne weiteres beurteilt werden. Positiven Resultaten stehen negative gegenüber. LINDE et al. betonen, daß im Gegensatz zur Myokarditis Cortison bei F.e. unwirksam sei. Deswegen schlagen sie als Therapie vor: antibiotischen Schutz, konsequente Digitalisierung und peinlich genaue Beobachtung und Früherfassung der Herzinsuffizienzzeichen. Gleicher Meinung sind auch MANNING et al. Selber fügen wir zu dieser Therapie Steroide hinzu (2—3 mg Prednison pro kg Körpergewicht pro die, 4 Tage lang und 3 Tage Pause) sowie Beruhigungsmittel. PAUL und ROBBINS haben 1955 die Einführung von Talk in die Perikardhöhle vorgeschlagen. Bei einem Patienten scheint nach 7½ Jahren Kontrollzeit die Behandlung wirksam zu sein (PAUL 1961).

Die *Erwachsenenform* wird mit zunehmender Häufigkeit erkannt und zeigt ein ähnliches Bild wie diejenige des Kindes. Im Gegensatz zur kindlichen bilden sich aber häufig Wandthromben, was beim Kind selten vorkommt. THOMAS et al. (1955) fanden dies in neun von zwölf Patienten. Entsprechend sind beim Erwachsenen embolische Erkrankungen häufiger. Ferner sind subendokardiale Verkalkungen gefunden worden sowie eine mehr oder weniger immer vorhandene Myokardfibrose. Es ist zu unterstreichen, daß zur Diagnose einer adulten Form histologisch die Elastose ein obligater histologischer Befund ist. Aus diesem Grund sind z.B. als typische Fälle die von THOMAS et al., AULD-WATSON, VAN BUCHEM et al. zu nennen, während die von SCHAEDE, von MCNAMARA und von HUDSON als atypische Formen zu betrachten sind. Das klinische Bild ist bei der Erwachsenen-Form durch eine größere Vielfalt ausgezeichnet. Auffallend ist der späte Beginn nach einer vorhergehenden symptomlosen Zeitspanne. Sehr wahrscheinlich handelt es sich um die gleiche Erkrankung wie beim Säugling, d.h. um überlebende Spätfälle. Andere Autoren vertreten die Meinung einer erworbenen Krankheit. Wir glauben, daß es sich um ein Endresultat vieler Noxen handeln kann, die sowohl angeboren wie erworben sein können.

Endocarditis parietalis fibroplastica Löffler

Es handelt sich um eine überwiegend im Erwachsenenalter beobachtete Endokardkrank-

heit. Bei einer Übersicht fand GERBAUX in der Literatur 56 Fälle. KNORR et al. haben erstmals ein 7jähriges Kind mit typischer Form beschrieben. Histologisch herrscht die Myoendokardfibrose vor und die Elastose tritt in den Hintergrund. Das Herz ist vergrößert und dilatiert. Die fibrotische Endokardverdickung ist vor allem in den Ventrikeln lokalisiert und gelegentlich entstehen infolge Einbezug der Papillarmuskeln und Chordae in den fibrotischen Prozeß Klappenveränderungen. Die Segel selber sind jedoch frei. Das Myokard zeigt immer eine ausgeprägte Fibrose mit peri- und endarteriitischen Veränderungen an den kleinen Myokardarterien, während die größeren Äste frei sind. Ähnliche Veränderungen finden sich auch in weiteren Gefäßgebieten der Nieren, Leber usw. Es handelt sich um eine generalisierte Erkrankung. Das klinische Bild ist bunt. Auffallend ist die Bevorzugung des männlichen Geschlechtes. Die Kardinalsymptome umfassen einerseits die Eosinophilie (bis 80%), die Leukocytose und in der Hälfte der Fälle das Fieber sowie die Herzzeichen (Herzinsuffizienz bei Kardiomegalie, auskultatorischer Befund einer Tricuspidal- respektiv Mitralinsuffizienz). Eventuell Einflußstauung, positiver Leber- und Jugularispuls. Embolien als Folge der Wandthrombose sind nicht selten. Bei der unseres Wissens als erste gemachten Beobachtung im Kindesalter von KNORR und SCHEPPE verlief die Krankheit ähnlich wie im Erwachsenenalter. Die Genese ist ungeklärt. Wegen der Eosinophilie wurde bereits von LÖFFLER eine allergische Genese angenommen. Ebenso wurde auch immer wieder an eine Parasitose gedacht, doch konnten nie Parasiten nachgewiesen werden.

Kardiovaskuläre Kollagenose mit parietaler endokardialer Thrombose Becker

Die von BECKER et al. erstmals in Südafrika beschriebene Krankheit besteht aus Zeichen kongestiven Herzversagens, visceralen Infarkten und charakteristischen Herzveränderungen. Bei den letzteren lassen sich histologisch drei Gruppen unterscheiden:

a) Eine akute Form in einem Drittel der Fälle mit mucinösem Ödem, fibrinoider Nekrose, seröser Myokarditis, d.h. allen Zeichen einer akuten Kollagenose. Histochemisch wurden saure Mucopolysaccharide nachgewiesen.

b) Eine subakute Form mit cellulärer Infiltration und Bildung eines uncharakteristischen Granuloms (62,5%).

c) Eine chronische Form (5%), bei welcher die Bildung einer Endomyokardsklerose und eine Vermehrung der Elastica wie bei der F.e. typisch sind.

Diese Krankheit fand sich bis jetzt nur in Südafrika und befällt Weiße (eher akuter Verlauf) wie Bantu (eher chronischer Verlauf).

Klinisch stehen die Zeichen der Herzinsuffizienz im Mittelpunkt mit Dyspnoe, Stauungshusten, peripheren Ödemen, Tachypnoe, Tachykardie, Kardiomegalie und Hepatomegalie. Das

Leiden ist in der Regel äußerst rasch progredient, und die Krankheit zeigt eine mittlere Dauer von nur 6 Monaten. Während des Verlaufes treten Temperaturschübe auf. Bei der Durchleuchtung sind verminderte Pulsationen des Herzrandes zu beobachten. Im EKG treten unspezifische Veränderungen der ST-T-Strecke auf.

Endomyokardfibrose (Davies)

Diese spezielle Form der Endokardfibrose wurde erstmals in Uganda beschrieben; sie findet sich aber auch in anderen Teilen Afrikas und Asiens. Bei Weißen wurde diese Krankheit bisher nicht beobachtet. Das Endokard zeigt eine Fibrose ohne Elastose, und das darunterliegende Myokard weist Gefäßdilatationen und kleinere fibrotische Veränderungen auf. Klinisch steht auch hier eine refraktäre Herzinsuffizienz im Vordergrund. Die Krankheit wurde auch bei Kindern von 5 Jahren an beobachtet. Auch hier ist das Geschlechtsverhältnis 3:1 für das männliche Geschlecht. Das EKG zeigt unspezifische Veränderungen. Im Phonokardiogramm tritt oft der Befund einer Mitralinsuffizienz sowie eines III. und IV. Tones auf, was zu einem Vierer-Rhythmus führt. Eine Eosinophilie ist häufig, erreicht aber nicht das Ausmaß wie bei der Löfflerschen Form. Die Dauer der Krankheit ist sehr wechselnd (2—84 Monate). Jede Therapie ist nutzlos. Die Genese ist unbekannt, vielleicht spielen Ernährungsstörungen und Hypovitaminosen eine Rolle. Es wurde auch eine Parasitose angenommen.

Sekundäre Formen der F.e.

Infolge kongenitaler Vitien. Die F.e. kombiniert sich oft mit kongenitalen Herzfehlern. Wie ANDERSEN und KELLY an Hand der eigenen Kasuistik beweisen, war auf 237 kongenitale Herzfehler 176mal eine F.e. vorhanden. Deswegen kamen sie zur Schlußfolgerung, daß sich eine F.e. bei einer Mehrheit der kongenitalen Herzfehler finde und daß die Verteilung beim gleichen Defekt immer identisch sei. Die weißlichen Verdickungsveränderungen entstehen lokal dort (als sog. Jet-Effekt), wo ein erhöhter Druck besteht, und ihr Ausmaß nimmt mit dem Alter zu. Die F.e. wird somit als sekundäre Folge der hämodynamischen Veränderungen angesehen. Beim Ventrikelseptumdefekt z.B. findet sich eine lokalisierte Endokardverdickung im rechten Ventrikel, direkt gegenüber dem Defekt, wo der Blutstrom die Wand berührt (Jet-Effekt), andererseits auf der linksventrikulären Seite des Septums (Vibrationseffekt?), und drittens kann meist eine mäßige Verdickung des Endokards des linken Ventrikels nachgewiesen werden (Druck-

erhöhung infolge des Shuntes). Diese drei verschiedenen lokalisierten Verdickungen treten frühestens im Alter von 2 Monaten, die Veränderung am Septum von 3—5 Monaten auf, während die Verdickung des Endokards im linken Ventrikel sich nur bei größeren Kindern nachweisen ließ. FISHER et al. haben bei Erwachsenen ohne Herzfehler ähnliche Veränderungen gefunden, die sie als „endocardial elasto-myofibrosis“ bezeichnen. Ihre Interpretation stimmt mit derjenigen von KELLY und ANDERSEN überein. Als sichere Tatsache muß angenommen werden, daß sowohl der normale Blutstrom als auch seine pathologische Veränderung zu lokalisierter oder generalisierter F.e. führen kann. Bei lokalisierten Formen spielen Jet-Effekte die Hauptrolle, bei generalisierten Formen ist die Druckerhöhung infolge Shunt oder infolge Atresie oder Stenose, wobei die Veränderung proximal der Stenose auftritt, das Wichtigste.

F.e. nach Myokarditis. Bei chronisch verlaufender Myokarditis bzw. beim Schwielenherz kann sich eine F.e. entwickeln. Dies führte verschiedene Autoren dazu (FRÜHLING, SCHNEEGANS et al.), ganz allgemein die F.e. als eine Entzündung zu bezeichnen. Klinisch sind solche chronische Myokarditiden von der chronisch-verlaufenden F.e. nicht zu unterscheiden. Beiden ist die verminderte Kontraktionsfähigkeit des Myokardes gemeinsam. Die röntgenologischen und elektrokardiographischen Veränderungen können sich weitgehend ähneln. Sogar der Herzkatheterismus läßt diese beiden Affektionen, wie auch die Pericarditis constrictiva, nicht sicher voneinander trennen. Es sind auch Kombinationen von chronischer Myokarditis, F.e. und Infarkt bekannt (WEBER et al.).

F.e. bei Myokardose. 1954 haben wir auf das Zusammentreffen der F.e. mit der generalisierten Form der *Glykogenspeicherkrankheit vom Typ Pompe* (Typ II nach CORI) hingewiesen. Bei drei von acht Beobachtungen war diese Konstellation vorhanden. Ähnliche Beobachtungen wurden später von anderen Autoren mitgeteilt (WILSON-CLARK). Klinisch steht die generalisierte Muskelhypotonie, die Makroglossie, die Tachypnoe und die Tachykardie im Vordergrund. Das Röntgenbild zeigt eine globale Kardiomegalie. Das EKG weist eine Inversion der T-Welle in allen Standardableitungen auf. Die Verkürzung der

PQ-Zeit ist sehr typisch (CADELL und WHITTEMORE). Dazu finden sich andere, nicht charakteristische und unregelmäßig auftretende Veränderungen. Die Muskelbiopsie ermöglicht die Diagnose. Das Bestehen einer zusätzlichen F.e. kann nur anatomisch festgestellt werden. Dieses Zusammentreffen zweier relativ seltener Erkrankungen scheint mehr als zufällig zu sein und bestärkt uns in der Hypothese, daß es sich bei der F.e. ganz allgemein um eine metabolische Myokardstörung handelt, so daß das Endokard als Reaktion eine F.e. produziert. Die Ätiologie des Myokardprozesses kann sehr verschieden sein und die Stoffwechselstörung, die daraus resultiert, entsprechend bunt. Die F.e. kann auch als eine Art reparativer Vorgang betrachtet werden, indem das Endokard wuchert, um die Minderwertigkeit des Myokards auszugleichen.

Auch beim *Gargoylismus* und bei der *Arachnodaktylie* sind myoendokardiale Veränderungen beschrieben worden (VAN BUCHEM, STRAUSS und PLATT).

F.e. bei degenerativen muskulären oder neuralen Erkrankungen. In dieser Gruppe sind verschiedene Erkrankungen zusammengefaßt, denen allen gemeinsam ist, daß sie auch zu Herzveränderungen führen können. Diese degenerativen Läsionen, die überwiegend im Myokard lokalisiert sind, treten nur selten auch am Endokard auf. Unter den Myokard-

veränderungen wird eingehender darüber berichtet. Die Veränderungen sind hauptsächlich bei der progressiven Muskeldystrophie, bei der Friedreichschen Ataxie und beim Refsum-Syndrom gefunden worden.

Carcinoid-Syndrom. Es handelt sich um eine seltene Krankheit, die erstmals von HEDINGER (1953) und gleichzeitig von THORSON et al. beschrieben wurde. Infolge eines Primärtumors im Dünndarm stellen sich Leber-Metastasen sowie eine Verdickung und Stenosierung der Pulmonal- und der Tricuspidalklappen ein. Es entsteht einerseits eine Pulmonalstenose, andererseits eine Tricuspidalinsuffizienz. Das Endokard des rechten Vorhofes und des rechten Ventrikels kann eine fleckige oder diffuse ausgedehnte Fibrose zeigen. Der primäre Tumor entwickelt sich im argentaffinen System und ist endokrin aktiv, indem Serotonin produziert wird. Dies hat vasomotorische Veränderungen (als „flushes“ bezeichnet) mit plötzlichem Wärmegefühl und Verfärbung der Haut gegen Rot oder Violett zur Folge, was als Cyanose imponieren kann. Diese Episoden gehen den Herzveränderungen voraus und mit allen klassischen Zeichen der Tricuspidalinsuffizienz und der Pulmonalstenose (d.h. vor allem das systolische Ejektionsgeräusch im zweiten Intercostalraum links) einher. Im EKG finden sich P pulmonale und Zeichen der Rechtshypertrophie. Im Röntgenbild kann sich die Vergrößerung des rechten Vorhofes zeigen. Der Herzkatheterismus kann den Druckgradienten vom rechten Ventrikel in die A. pulmonalis erfassen. Die Pathogenese dieser Herzveränderung ist noch unklar (SJOERDSMA et al.). Serotonin scheint jedenfalls nicht die Ursache der Herzveränderungen zu sein.

Literatur

- ANDERSEN, D. H., and J. KELLY: Endocardial fibroelastosis. Endocardial fibro-elastosis associated with congenital malformations of the heart. *Pediatrics* **18**, 513 (1956).
- APLEY, J.: Primary myocardial disease in infancy. Clinical aspects. *Arch. Dis. Child.* **36**, 366 (1961).
- AULD, W. H., and H. WATSON: Fibro-elastosis of the heart in adolescence. *Brit. Heart J.* **19**, 186 (1957).
- BALL, J. D., A. W. WILLIAMS, and J. N. P. DAVIES: Endomyocardial fibrosis. *Lancet* **1954 I**, 1049.
- BAYER, O., J. BRIX u. R.-D. MEYER: Zur Fibroelastosis endocardica unter besonderer Berücksichtigung der Diagnose intra vitam. *Arch. Kreisf.-Forsch.* **28**, 217 (1958).
- BEAN, W. B., and D. FUNK: The vasculocardiac syndrome of metastatic carcinoid. *Arch. intern. Med.* **103**, 189 (1959).
- BECKER, B. J. P., C. B. CHATGIDAKIS, and B. VAN LINGEN: Cardiovascular collagenosis with parietal endocardial thrombosis: Clinicopathologic study of 40 cases. *Circulation* **7**, 345 (1953).
- BERENSON, G. S., and J. C. GEER: Heart disease in the Hurler and Marfan syndromes. *Arch. intern. Med.* **111**, 58 (1963).
- BEUREN, A. J., J. APITZ u. J. STOERMER: Bericht über zwei Geschwister mit Glykogenspeicherkrankheit des Herzens und ein drittes Geschwisterkind mit Ventrikelseptumdefekt. Elektrokardiographische Differentialdiagnose zur Endokardfibroelastose. *Z. Kreisf.-Forsch.* **51**, 708 (1962).
- BLACK-SCHAFFER, B.: Infantile endocardial fibroelastosis: a suggested etiology. *Arch. Path.* **63**, 281 (1957).
- , and M. E. TURNER: Hyperplastic infantile cardiomegaly. A form of „idiopathic hypertrophy“ with or without endocardial fibroelastosis; and a comment on cardiac atrophy. *Amer. J. Path.* **34**, 745 (1958).
- BLUMBERG, R. W., and R. A. LYON: Endocardial sclerosis. *Amer. J. Dis. Child.* **84**, 291 (1952).
- BOYER, S. H. IV, A. W. CHISHOLM, and V. A. MCKUSICK: Cardiac aspects of Friedreich's ataxia. *Circulation* **25**, 493 (1962).

- BRINK, A. J., and H. W. WEBER: Fibroplastic parietal endocarditis with eosinophilia. Löffler's endocarditis. *Amer. J. Med.* **34**, 52 (1963).
- BUCHEM, F. S. P. VAN: Arachnodactyly heart. *Circulation* **20**, 88 (1959).
- A. ARENDS, and E. A. SCHROEDER: Endocardial fibro-elastosis in adolescents and adults. *Brit. Heart J.* **21**, 229 (1959).
- BURWELL, C. S., and E. D. ROBIN: Diagnosis of diffuse myocardial fibrosis. *Circulation* **20**, 606 (1959).
- CADDELL, J. L., and R. WHITTEMORE: Observations on generalized glycogenosis with emphasis on electrocardiographic changes. *Pediatrics* **29**, 743 (1962).
- CALDERA, R., S. SARRUT et A. ROSSIER: Myocardites aiguës primitives du nourrisson. *Ann. Pédiat.* **8**, 205 (1961).
- CANNON, P. J.: The heart and lungs in myotonic muscular dystrophy. *Amer. J. Med.* **32**, 765 (1962).
- CHIPMAN, C. D.: Calcific sclerosis of coronary arteries in an infant. *Canad. med. Ass. J.* **83**, 955 (1960).
- CLÉMENT, R., J. GERBEAUX et J. COUVREUR: Fibro-élastose endocardique et défaillance cardiaque primitive du nourrisson. *Presse méd.* **60**, 1767 (1952).
- COHEN, H., and SH. SIEW: Aberrant left coronary artery. Report of a case and review of the literature. *Circulation* **20**, 918 (1959).
- COSH, J., J. E. CATES, and D. W. PUGH: Carcinoid heart disease. *Brit. Heart J.* **21**, 369 (1959).
- DAVIES, J. N. P.: Some considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium. *Amer. Heart J.* **59**, 600 (1960).
- Pathology and pathogenesis of endocardial disease. *Cardiologia (Basel)* **42**, 161 (1963).
- DAVIS, R. B.: The concentration of serotonin in normal human serum as determined by an improved method. *J. Lab. clin. Med.* **54**, 344 (1959).
- DENNIS, J. L., A. E. HANSEN, and T. N. CORPENING: Endocardial fibroelastosis. *Pediatrics* **12**, 130 (1953).
- DOMINGUEZ, P., B. L. LENDRUM, and A. PICK: False „coronary patterns“ in the infant electrocardiogram. *Circulation* **19**, 409 (1959).
- DONALDSON, R. M., and S. J. GRAY: Serotonin and the 5-hydroxy-Indole pathway of tryptophan metabolism. *Arch. intern. Med.* **104**, 330 (1959).
- DYSON, B. C., and J. P. DECKER: Endocardial fibroelastosis in the adult. *Arch. Path.* **66**, 190 (1958).
- EDSTROEM, R., O. GROENTOFT, and H. SANDRING: Refsum's disease; three siblings, one autopsy. *Acta psychiat. scand.* **34**, 40 (1959).
- EDWARDS, A. M., and S. HANSON: Endomyocardial fibrosis in a North American Indian. *Canad. med. Ass. J.* **80**, 634 (1959).
- EDWARDS, J. E.: Primary endocardial sclerosis. In: *Pathology of the heart* (Editor: S. E. GOULD), 1st edit., pp. 420ff. Springfield (Ill.): Ch. C. Thomas 1953.
- FISHER, E. R., and E. R. DAVIES: Myocarditis with endocardial elastomyofibrosis. *Amer. Heart J.* **56**, 537 (1958).
- — Observations concerning the pathogenesis of endocardial thickening in the adult heart. *Amer. Heart J.* **56**, 553 (1958).
- FOWLER, N. O., M. GUERON, and D. T. ROWLANDS: Primary myocardial disease. *Circulation* **23**, 498 (1961).
- FREER, J. L., and W. J. MATHESON: Left auricular enlargement in endocardial fibro-elastosis. *Arch. Dis. Childh.* **28**, 284 (1953).
- FREUNDLICH, E., M. BERKOWITZ, A. ELKON, and A. WILDER: Primary interstitial myocarditis: Report of an epidemic outbreak. *Amer. J. Dis. Child.* **96**, 43 (1958).
- FRUEHLING, L., et CH. ADAM: Etude anatomopathologique de la myoendocardite chronique fibro-élastique du nourrisson. *Ann. Anat. path.* **1**, 59 (1956).
- GAULT, M. H., and R. USHER: Coronary thrombosis with myocardial infarction in a newborn infant. *New Engl. J. Med.* **263**, 379 (1960).
- GERBAUX, A., et R. RULLIERE: L'endocardite pariétale fibroplastique. *Sem. Hôp. Paris* **34**, 1780 (1958).
- GFELLER, G., et J. L. ROUX: L'atteinte cardiaque dans la myotonie atrophique de Steinert. *Cardiologia (Basel)* **42**, 200 (1963).
- GIBBS, N. M., J. C. HAWORTH, and J. RENDLESHORT: Endocardial fibroelastosis with generalized lymphadenopathy, oedema and rash. *Brit. Heart J.* **19**, 193 (1957).
- GIERTSEN, J. C., and H. PANDE: Endocardial fibroelastosis in identical twins. *Acta path. microbiol. scand.* **45**, 250 (1959).
- GILROY, J., J. L. CAHALAN, R. BERMAN, and M. NEWMAN: Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation* **27**, 484 (1963).
- GLASS, I. H., W. T. MUSTARD, and J. D. KEITH: Coarctation of the aorta in infants: A review of 12 years experience. *Pediatrics* **26**, 109 (1960).
- GLYNN, L. E., and J. D. L. REINHOLD: The relationship of idiopathic hypertrophy to foetal endocarditis. *Arch. Dis. Childh.* **25**, 170 (1950).
- GORDON, N., and R. E. B. HUDSON: Refsum's syndrome; heredopathia atactica polyneuriformis. A report of three cases, including a study of the cardiac pathology. *Brain* **82**, 41 (1959).
- GOYER, R. A., and D. H. BOWDEN: Endocardial fibroelastosis associated with glycogen tumors of the heart and tuberoses sclerosis. *Amer. Heart J.* **64**, 539 (1962).
- GREAVES, J. L., P. S. W. WILKINS, and S. PEARSON: Endocardial fibro-elastosis in identical twins. *Arch. Dis. Childh.* **29**, 447 (1954).
- GROSS, P.: Concept of fetal endocarditis: A general review with report of an illustrative case. *Arch. Path.* **31**, 163 (1941).

- HAASE, K. E., u. K. WEBER: Diffuse Endokardfibrose mit Herzhypertrophie im Säuglingsalter. *Z. Kinderheilk.* **71**, 448 (1952).
- HADORN, W., u. P. MUELLER: Seltene Herzkrankheiten unbekannter Genese; Endomyokardfibrose, familiäre Kardiomegalie, idiopathische Myokarditis. *Arch. Kreisl.-Forsch.* **35**, 186 (1961).
- HEDINGER, CHR., u. R. GLOOR: Metastasierende Dünndarmkarzinoide, Tricuspidalklappenveränderungen und Pulmonalstenose — ein neues Syndrom. *Schweiz. med. Wschr.* **84**, 942 (1954).
- HOFFMAN, F. G.: Adult endocardial fibroelastosis associated with dextrocardia and situs inversus. *Circulation* **22**, 437 (1960).
- HUDSON, J. B., J. F. WHITCOMB, W. E. JUDSON, and N. H. BOYER: Adult endocardial fibroelastosis. Report of a case mimicking mitral stenosis. *Ann. intern. Med.* **51**, 151 (1959).
- HUNG, W., and B. J. WALSH: Congenital auricular fibrillation in a newborn infant with endocardial fibroelastosis: Report of a case with necropsy. *J. Pediat.* **61**, 65 (1962).
- ISHAK, K. G., and W. O. TSCHUMY: Endomyocardial fibrosis: Report of a case in a twelve year old youth. *Amer. J. Med.* **32**, 645 (1962).
- ISLER, P., u. CHR. HEDINGER: Metastasierendes Dünndarmkarzinoid mit schweren, vorwiegend das rechte Herz betreffenden Klappenfehlern und Pulmonalstenose = ein eigenartiger Symptomenkomplex? *Schweiz. med. Wschr.* **83**, 4 (1953).
- JEUNE, M., F. LARBRE, J. M. MULLER et A. TEXIER: Observation anatomo-clinique d'un cas de glycogénose cardiaque diffuse (maladie de Pompe), avec fibroélastose de l'endocarde. *Pédiatrie* **14**, 399 (1959).
- JOHNSON, F. R.: Cardiac hypertrophy in infancy. *Pediat. Clin. N. Amer.* **1**, 235 (1954).
- KELLY, J., and D. H. ANDERSEN: Congenital endocardial fibro-elastosis: 2. A clinical and pathologic investigation of those cases without associated malformations including a report of two familial instances. *Pediatrics* **18**, 539 (1956).
- KNIGHT, A.: Endocardial fibroelastosis in an adult. *Canad. med. Ass. J.* **79**, 994 (1958).
- KNORR, D., u. K. J. SCHEPPE: Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie (Löffler) bei einem siebenjährigen Kind: Erstbeschreibung im Kindesalter. *Z. Kinderheilk.* **81**, 102 (1958).
- KOBERNICK, S. D., G. H. MANDELL, R. M. ZIRKIN, and Y. HASHIMOTO: Succinic dehydrogenase deficiency in idiopathic cardiomegaly. *Amer. J. Path.* **43**, 661 (1963).
- KOLB, P., u. A. HUTH: Herzerkrankung bei Friedreich'scher Ataxie. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 574 (1962).
- KUENZLER, R., u. N. SCHAAD: Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler. Stuttgart: Georg Thieme 1960.
- LAMBERT, E. C., and P. VLAD: Primary endomyocardial disease. *Pediat. Clin. N. Amer.* **5**, 1057 (1958).
- LEHNDORFF, M.: Die Endokard-Fibroelastose. *Ergebn. inn. Med. Kinderheilk.* **12**, 302 (1959).
- LEVIN, S., G. S. BAENS, and T. WEINBERG: The heart in pseudohypertrophic muscular dystrophy. *J. Pediat.* **55**, 460 (1959).
- LINDE, L. M., and F. H. ADAMS: Prognosis in endocardial fibroelastosis. *Amer. J. Dis. Child.* **105**, 329 (1963).
- — and B. J. O'LOUGHLIN: Endocardial fibroelastosis. *Angiocardiographic studies. Circulation* **17**, 40 (1958).
- LOEFFLER, W.: The pathogenetic significance of the so-called „Endocarditis parietalis fibroplastica“. *Bull. schweiz. Akad. med. Wiss.* **2**, 287 (1947).
- LUEBKE, R.: Ein Beitrag zur Klinik der Fibroelastosis endocardica. *Kinderärztl. Prax.* **26**, 247 (1958).
- LYNCH, J. B., and J. WATT: Diffuse endomyocardial sclerosis. *Brit. Heart J.* **19**, 173 (1957).
- LYNFIELD, J., B. M. GASUL, L. L. LUAN, and R. F. DILLON: Right and left heart catheterization and angiocardigraphic findings in idiopathic cardiac hypertrophy with endocardial fibroelastosis. *Circulation* **21**, 386 (1960).
- MANNING, J. A., F. J. SELLERS, R. S. BYNUM, and J. D. KEITH: The medical management of clinical endocardial fibroelastosis. *Circulation* **29**, 60 (1964).
- MARINI, A., and A. PINCA: Electrocardiographic anatomical correlations in endocardial fibroelastosis; with notes on vectocardiographic studies in five living subjects. *Acta cardiol. (Brux.)* **17**, 1 (1962).
- MCKUSICK, V. A., and T. H. COCHRAN: Constrictive endocarditis: Report of a case. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **90**, 90 (1952).
- MCMANARA, P. J., W. H. JACOBS, and R. J. JAFFE: Idiopathic cardiac hypertrophy with endomyocardial fibrosis: Report of a case developing after recovery from a purulent lung abscess. *Ann. intern. Med.* **50**, 1035 (1959).
- MIGNAULT, J. DE L., GOULET, F. GAGNE, and J. H. LALIBERTE: Subendocardial fibroelastosis in an adult woman. *Canad. med. Ass. J.* **81**, 483 (1959).
- MILLER, A. J., R. PICK, and L. N. KATZ: Ventricular endomyocardial pathology produced by chronic cardiac lymphatic obstruction in the dog. *Circulat. Res.* **8**, 941 (1960).
- — — Lymphatics of the mitral valve of the dog. Demonstration and discussion of the probable significance. *Circulat. Res.* **9**, 1005 (1961).
- — — Ventricular endocardial pathology produced by chronic impairment of cardiac lymph flow in the dog (Abstract). *Circulation* **24**, 998 (1961).
- — — Ventricular endomyocardial changes after impairment of cardiac lymph flow in dogs. *Brit. Heart J.* **25**, 182 (1963).

- MILLER, P. B.: Myotonic dystrophy with electrocardiographic abnormalities. Report of a case. *Amer. Heart J.* **63**, 704 (1962).
- MUEHLETHALER, J. P., u. J. FELDER: Kongenitales Aneurysma der linken Kranzarterie und Herzinfarkt bei einem Neugeborenen. *Cardiologia (Basel)* **37**, 246 (1960).
- MULCAHY, R., and R. P. TOWERS: Endocardial fibro-elastosis in a young adult. *Brit. Heart J.* **21**, 567 (1959).
- NAGARATNAM, N., and R. V. P. DISSANAYAKE: Endomyocardial fibrosis in the Ceylonese. *Brit. Heart J.* **21**, 167 (1959).
- NOREN, G. R., P. ADAMS jr., and R. C. ANDERSON: Positive skin reactivity to mumps virus antigen in endocardial fibroelastosis. *J. Pediat.* **62**, 604 (1963).
- OPPENHEIMER, E. H.: The association of adult-type coarctation of the aorta with endocardial fibroelastosis in infancy. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **93**, 309 (1953).
- PAUL, R. N.: Letter to the Editor: *Amer. J. Cardiol.* **8**, 759 (1961).
- , and S. G. ROBBINS: A surgical treatment proposed for either endocardial fibroelastosis of anomalous coronary artery. *Pediatrics* **16**, 147 (1955).
- PEUCHOT, G., H. LATOUR et P. PUECH: Documents anatomo-cliniques de fibrose endomyocardique rétractile acquise. *Arch. Mal Coeur* **53**, 1137 (1960).
- PICARD, R., et J. P. KERNEIS: Une curieuse maladie. Le carcinoïde du grêle avec métastases hépatiques et complications cardiovasculaires. *Sem. Hôp. Paris* **33**, 2117 (1957).
- PRYOR, J. T., and T. C. WYATT: Endocardial fibroelastosis. A study of eight cases. *Amer. J. Path.* **26**, 969 (1950).
- REESE, H., and J. BERETA: Heredopathia atactica polyneuritiformis. *J. Neuropath. exp. Neurol.* **9**, 385 (1950).
- REFSUM, S.: Heredopathia atactica polyneuritiformis. A familial syndrome not hitherto described. *Acta psychiat. scand., Suppl.* **38** (1946).
- REMMELE, W.: Die Erkrankungen des Wandendokards unter besonderer Berücksichtigung ihrer pathologischen Anatomie. *Klin. Wschr.* **40**, 379 (1962).
- RICHART, R., and K. BENIRSCHKE: Myocardial infarction in the perinatal period. *J. Pediat.* **55**, 706 (1959).
- RICHTERICH, R., P. KAHLKE, PH. VAN MECHELEN u. B. ROOS: Refsum-Syndrom (Heredopathia atactica polyneuritiformis). Ein angeborener Defekt im Lipid-Stoffwechsel mit Speicherung von 3,7,11,15-Tetramethyl-Hexadecensäure. *Klin. Wschr.* **41**, 800 (1963).
- ROSAHN, P. D.: Endocardial fibroelastosis: Old and new concepts. *Bull. N.Y. Acad. Med.* **31**, 453 (1955).
- ROSENBAUM, H. D., A. S. NADAS, and E. B. D. NEUHAUSER: Primary myocardial disease in infancy and childhood. *Amer. J. Dis. Child.* **86**, 28 (1953).
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1954.
- , u. M. RENTSCH: Die nicht-rheumatischen und nicht-kongenitalen Herzerkrankungen. *Mtschr. Kinderheilk.* **109**, 77 (1961).
- RUDOLPH, W., u. A. BERNSMEIER: Klinische und hämodynamische Befunde bei Myokarditis mit ausgeprägter Myokardfibrose und ihre Abgrenzung von der Pericarditis constrictiva. *Z. Kreisl.-Forsch.* **51**, 52 (1962).
- SAPUTO, V.: Über einen Fall von frühkindlicher Kardiomegalie. *Praxis* **48**, 744 (1959).
- SARROUY, CH., F. GILLOT, G. DEBOUCHER, L. SENDRA et J. P. RAOUX: Un cas de fibro-élastose de l'endocarde chez un enfant de 14 ans. *Presse méd.* **66**, 1765 (1958).
- SCHAEDE, A., P. THURN, H. H. HILGER u. A. DUEX: Zur Diagnostik und Therapie der Fibroelastosisendocardica. *Dtsch.med.Wschr.* **86**, 81 (1961).
- SCHNEEGANS, E., L. FRUEHLING, G. HEUMANN, R. KORN, J. LAVILLAUREIX et P. ARNOLD: Etude anatomo-clinique et étiologique de 20 cas de myo-endocardite chronique fibro-élastique du nourrisson. *Fibroélastose. Arch. franç. Pédiat.* **20**, 645 (1963).
- SCHWEISGUTH, O., et J. NOUAILLE: A propos de la „fibro-élastose“ endocardique du nourrisson: *Sem. Hôp. Paris* **28**, 2155 (1952).
- SELLERS, F. J., J. D. KEITH, and J. A. MANNING: The diagnosis of primary endocardial fibroelastosis. *Circulation* **29**, 49 (1964).
- SEMINAR: Some African cardiopathies. *S. Afr. med. J.* **31**, 854 (1957).
- SJOERDSMA, A.: Clinical and laboratory features of malignant carcinoid. *Arch. intern. Med.* **102**, 936 (1958).
- H. WEISSBACH, L. L. TERRY, and S. UDENFRIEND: Further observations on patients with malignant carcinoid. *Amer. J. Med.* **23**, 5 (1957).
- and S. UDENFRIEND: A clinical, physiologic and biochemical study of patients with malignant carcinoid (argentaffinoma). *Amer. J. Med.* **20**, 520 (1956).
- SOMERS, K., and A. W. WILLIAMS: The phonocardiogram in endomyocardial fibrosis. *Brit. Heart J.* **22**, 546 (1960).
- SPARKS, CH. H., and TH. L. TOMBRIDGE: 5-Hydroxytryptamine (Serotonine) and its relationship to the carcinoid-cardiovascular syndrome and Rendu-Osler-Weber's syndrome. *J. thorac. Surg.* **33**, 401 (1957).
- STADLER, H. E.: Endocardial fibroelastosis in one of monozygotie twins. *Amer. Heart J.* **61**, 116 (1961).
- STILL, W. J. S., and E. H. BOULT: Pathogenesis of endocardial fibroelastosis. *Lancet* **1956 II**, 117.
- STRAUSS, L., and R. PLATT: Endocardial sclerosis in infancy associated with abnormal storage (gargoylism). Report of an infant aged five months and review of the literature. *J. Mt Sinai Hosp.* **24**, 1258 (1957).

- THILENIUS, O. G., and B. J. GROSSMAN: Friedreich's ataxia with heart disease in children. *Pediatrics* **27**, 246 (1961).
- THOMAS, W. A., K. T. LEE, M. H. MCGAVRAN, and E. R. RABIN: Endocardial fibroelastosis in infants associated with thrombosis and calcification of arteries and myocardial infarcts. *New Engl. J. Med.* **255**, 464 (1956).
- R. V. RANDALL, E. F. BLAND, and B. CASTLEMAN: Endocardial fibroelastosis: A factor in heart disease of obscure etiology: A study of 20 autopsied cases in children and adults. *New Engl. J. Med.* **251**, 327 (1954).
- THORSON, A., G. BIOERCK, G. BJOERKMAN, and J. WALDENSTROEM: Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the right side of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, bronchoconstriction and an unusual type of cyanosis. A clinical and pathologic syndrome. *Amer. Heart J.* **47**, 795 (1954).
- , and O. NORDENFELT: Development of valvular lesions in metastatic carcinoid disease. *Brit. Heart J.* **21**, 243 (1959).
- THURSTON, D. L.: Zit. nach NOREN et al.
- TURNER, P. P., and P. E. C. MANSON-BAHR: Endomyocardial fibrosis in Kenya and Tanganyika Africans. *Brit. Heart J.* **22**, 305 (1960).
- UEHLINGER, A., H. E. BRUNNER, F. SCHAUB u. E. UEHLINGER: Erworbene symptomatische Endokardfibrosen bei Erwachsenen. *Cardiologia (Basel)* **40**, 156 (1962).
- VESTERMARK, S.: Primary endocardial fibroelastosis in sibs. *Acta paediat. (Uppsala)* **51**, 94 (1962).
- VLAD, P., R. D. ROWE, and J. D. KEITH: The electrocardiogram in primary endocardial fibroelastosis. *Brit. Heart J.* **17**, 189 (1955).
- WAALKES, T. PH.: The determination of serotonin (5-Hydroxytryptamine) in human blood. *J. Lab. clin. Med.* **53**, 824 (1959).
- WEBER, J. W., V. SAPUTO u. L. MOSCA: Chronische Myokarditis, Endokardfibroelastose und Infarkt bei einem Säugling. *Helv. paediat. Acta* **17**, 341 (1962).
- WEINBERG, T., and A. J. HIMELFARB: Endocardial fibroelastosis (so-called fetal endocarditis). Report of two cases occurring in sibs. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* **72**, 299 (1943).
- WEISS-CARMINE, S.: Die Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie (Löffler) und ihre Stellung im Rahmen der Parietalendokardfibrosen. *Schweiz. med. Wschr.* **87**, 890 (1957).
- WILLIAMS, A. W., and K. SOMERS: The electrocardiogram in endomyocardial fibrosis. *Brit. Heart J.* **22**, 311 (1960).
- WILSON, R. A., and N. CLARK: Endocardial fibroelastosis associated with generalized glycogenesis. Occurrence in sibs. *Pediatrics* **26**, 86 (1960).
- WINTER, S. T., W. S. MOSES, N. J. COHEN, and J. M. NAFTALIN: Primary endocardial fibroelastosis in two sisters. *Amer. J. Dis. Child.* **99**, 529 (1960).
- ZEH, E.: Die Endokardfibroelastose. *Dtsch. med. Wschr.* **85**, 34 (1960).