

(Aus dem Pathologischen Institut der städtischen Krankenanstalten in Barmen. —
Vorstand: Privatdozent Dr. Wätjen.)

Isolierte Pulmonalsklerose im jüngsten Kindesalter.

Von

Dr. W. zur Linden.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. April 1924.)

Wenn schon Beobachtungen von Atherosklerose beim Kinde zu den Seltenheiten gehören, so gilt dies ganz besonders für Fälle von kindlicher Atherosklerose mit ausschließlicher oder doch ganz überwiegender Lokalisation in der Lungenschlagader, einer Lokalisation, die ja auch bei der Atherosklerose des Erwachsenen wesentlich weniger häufig als in der Körperschlagader ist.

Die Bedingungen für das Zustandekommen einer solchen isolierten Pulmonalsklerose beim Kinde könnten dieselben sein wie beim Erwachsenen, wo alle Störungen in Betracht kommen können, die mit einer Behinderung des Lungenkreislaufes einhergehen, mögen sie nun im Herzen, wie bei der Mitralstenose, oder in der Lunge, wie beim Emphysem, oder in deren Umgebung lokalisiert sein, wie bei ausgedehnten Pleuraverwachsungen und der Kyphoskoliose.

Sehen wir unter diesem Gesichtswinkel die Literatur durch, so finden wir, daß mehrere einschlägige Beobachtungen bei jungen Kindern und sogar bei Föten besonders von ausländischen Autoren (*Durante, Hale White, Ballantyne*) ¹⁾ gemacht sind; jedoch beschränken sich diese auf die Angaben von gelben Fleckungen, Plaques u. dgl. im Stamm der Lungenschlagader, ohne histologische Untersuchungen oder den Versuch einer Erklärung der kausalen Genese ihrer Fälle gemacht zu haben.

Befriedigender sind die von *Posselt*²⁾ berichteten, allerdings schon an der oberen Grenze des Kindesalters stehenden Beobachtungen, deren Entstehung auf Mitralstenose zurückzuführen ist.

Weitere Fälle von isolierter Pulmonalsklerose beim Kinde waren in der mir zugänglichen Literatur nicht zu finden, so daß ich glaube, daß der im folgenden mitgeteilte Fall einer ausgedehnten isolierten Sklerose besonders der feinen Pulmonalisverzweigungen bei einem elfmonatigen Kinde einiges Interesse haben dürfte, nicht nur wegen der Seltenheit derartiger Beobachtungen, sondern auch als Beitrag zur Frage

der Ätiologie der Atherosklerose, die hier vorwiegend mechanisch-funktionell bedingt erscheint. Schließlich dürfte er lehrreich sein für das Problem der Pulmonalsklerose ganz allgemein.

Krankengeschichte.

Brigitte v. A., geb. 29. IX. 1922. Beginn der Beobachtung 3. VIII. 1923. Mutter gesund, kräftig, auch während der Schwangerschaft nicht krank gewesen. Keine Frühgeburten. Vater äußerst zartgliederiger, sensibler Mensch. Leidet seit 1918 an „Erweiterung der Lungenschlagader“ (festgestellt durch einen Nauheimer Herzspezialisten). 4 Geschwister des Vaters im Alter von 1—2 Jahren an „leichter Zerreißlichkeit der Blutgefäße“ plötzlich gestorben. Eltern nicht blutsverwandt. An Eltern und Kind keinerlei Anhaltspunkte für Lues. Ein gesundes Geschwister. Geburt normal. Im 1. Lebensjahre normale Entwicklung, nie krank. Nie Bronchitis gehabt. Häufiges Erbrechen. Neuropathie. Beginn der Erkrankung allmählich, etwa 4 Wochen vor der Aufnahme. Bei Rückkehr von längerer Reise fällt den Eltern die große Schläffheit und das apathische Wesen des Kindes auf. Daher Überweisung zur Beobachtung ins Barmer Säuglingsheim*). Status am 3. VIII. 1923. Ca. 10 monatiges Kind, 7400 g Gewicht. Subkutanes Fettpolster gut entwickelt; sitzt noch nicht, greift nach vorgehaltenen Gegenständen. Myotonus herabgesetzt, Neurotonus desgleichen. Turgor normal. Keine Rachitis. Rachen gerötet. Tonsillen zerklüftet. Am Herzen nichts besonders Auffälliges bezüglich der Lage und Größe. Töne rein. Aktion beschleunigt. Lungen und Bauchorgane o. B. Radialisphänomen positiv, Facialisphänomen nicht auslösbar. Geringes Wangenekzem. Akrocyanose und leichte Cyanose der Lippen und Wangen. Keine Ödeme. Muskulatur schlaff, motorische Rückständigkeit. Urin: Eiweiß +; Erythrocyten, Leukocyten, Epithelien. Bakteriologisch steril. Diagnose: Vermutlich abgelaufene Diphtherie. (Dauernde bakteriologische Untersuchungen daraufhin immer negativ.)

Blutbefund: Rote 6,6 Mill., Weiße 12 200. Hämogl. (*Sahli*) 71%. Färbeindex 0,6. Während des Krankenhausaufenthalts nimmt die Cyanose zu, gegen Mitte August ab. Deutliches systolisches Geräusch, am deutlichsten über der Spitze. Herz nach rechts und links um je $1\frac{1}{2}$ Querfinger verbreitert. 2. Pulm.-Ton bedeutend verstärkt. Röntgenbild: Großes „mitralkonfiguriertes“ Herz; dann starke Gewichtsabnahme, Bradykardie. Anfang September zunächst Verfall, Somnolenz, dünne Stühle. Gewichtssturz von 500 g. Bradykardie. Dann erhebliche Besserung. Gewichtszunahme, bei Bettruhe keine Dekompensation mehr; vom 25. IX. an wieder Verschlechterung. Temperatur 39,7. Husten. Verstärkung der Blausucht. Verfall, Nasenflügelatmen. 28. IX. gestorben.

Die Temperatur hielt sich im allgemeinen zwischen 37 und 38°.

Fassen wir zusammen, so handelt es sich bei diesem Befunde um ein elfmonatiges Kind von schwächlicher Konstitution, welches wegen allgemeiner Schläffheit zunächst nur zur Beobachtung ins Säuglingsheim kommt, bei dem nach kurzer Zeit eine sich unaufhaltsam steigernde Herzvergrößerung auffällt verbunden mit Cyanose, und das dann nach 8 Wochen zugrunde geht.

Eine sichere klinische Diagnose konnte nicht gestellt werden. Bei der sich unter den Augen der Ärzte entwickelnden Herzvergrößerung

*) Leiter: Dr. Th. Hoffa, dem ich für die Angabe näherer Daten zu großem Dank verpflichtet bin.

wurde die Diagnose eines angeborenen Herzfehlers abgelehnt. Unter Berücksichtigung der wiederholten Rachenrötungen, der Zerklüftung der Tonsillen und der Temperatursteigerungen wurde an eine diphtherische Herzschildigung gedacht.

Die Sektion (Dr. Wätjen) am 29. IX. 1923 ergab einen in vieler Hinsicht überraschenden Befund.

Aus dem Sektionsbericht sei folgendes erwähnt: Leiche eines 11 monatigen Mädchens. Etwas reduzierter Ernährungszustand. Blasse, leicht ödematöse Haut. Geringe Cyanose des Gesichts und der Extremitäten. Bauchsituz o. B. Normaler Zwerchfellstand. Gering entwickelter Thymuskörper. Breit vorliegender Herzbeutel. Etwas vermehrte klare Flüssigkeit im Herzbeutel. Mächtig entwickelter rechter Ventrikel und stark erweiterter rechter Vorhof. Spitze des Herzens wird ganz vom rechten Ventrikel gebildet. Linker Ventrikel von vornher nicht zu sehen. Aus dem rechten Ventrikel entspringt ein auffallend stark entwickelter Hauptstamm der Art. pulmonalis. Klappen des rechten Herzens intakt. Foramen ovale weit offen; seine hintere Umrandung ist im linken Herzen weißlich verdickt. Ductus Botalli für schmale Sonde durchgängig. Linker Ventrikel im Gegensatz zum rechten auffallend klein, wie atrophisch. Linker Vorhof sehr eng. Miträlis o. B., desgl. Aortenklappen. Wanddicke der Pulmonalis über den Klappen 1—1½ mm, die der Aorta knapp 1 mm. Umfang der aufgeschnittenen und ausgebreiteten Pulmonalis über den Klappen 40 mm, der der Aorta 29 mm. Wandstärke der rechten Kammer ohne Papillarmuskulatur bis 7 mm, der linken 4 mm. Am Stamm der Pulmonalis und an deren Hauptästen keine gelben Flecken sichtbar. Die Verzweigungen der Pulmonalarterie in beiden Lungen auffallend weit. Die Lupenbetrachtung zeigt vor allem, daß die feinen Verzweigungen der Pulmonaläste bis in die peripheren subpleuralen Abschnitte beider Lungen sich sehr deutlich von dem Lungengewebe abheben und etwas über die Schnittfläche hervorragen. Man hat den Eindruck, als ob hier in den feinen Verzweigungen kleine Ausbuchtungen vorliegen. Subpleurales Venennetz stark blutgefüllt, ebenso das ganze Lungengewebe. Von der Schnittfläche fließt schaumige Flüssigkeit ab. Die Lungenvenen vereinigen sich an ihrer Einmündungsstelle in den linken Vorhof nicht wie normalerweise beiderseits zu je zwei Hauptstämmen, sondern gelangen als ziemlich schmale Gefäße (rechts 4 von etwa 4 mm, links 3 von zwischen 5 und 3½ mm Umfang) getrennt in den linken Vorhof. Nirgends pneumonische Verdichtungen. Keine Pleuraverwachsungen, keine Verkrümmung der Wirbelsäule. Luftröhrenschleimhaut stark, hintere Rachenwand leicht gerötet. Gaumenmandeln zerklüftet. Im oberen Drittel der Speiseröhre kleine Magenschleimhautinsel. Leichte Schwellung der Halslymphknoten. Schilddrüse o. B. Milz blutreich. Blutreichtum der Leber und der Nieren. Schwellung der lymphatischen Apparate am Dünndarm, Schwellung der Solitärknötchen im Dickdarm. Leichter Ascites. Nieren fötal gelappt. An der rechten Niere kleine Rindencyste. Gallenblase klein, wie verkümmert angelegt, ohne Verdickung der Blasenwand. Keine Zeichen für Rachitis und Syphilis am Knochensystem.

Die pathologisch-anatomische Diagnose lautet: Gewaltige Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels und des rechten Vorhofes. Hypertrophie der Pulmonalis. Atrophie der linken Herzabschnitte. Auffallend weite Gefäßverzweigungen der Pulmonalis in beiden Lungen, besonders auch der peripheren Gefäßabschnitte. Offenes Foramen ovale. Noch durchgängiger Ductus Botalli. Lungenödem. Stauungshyperämie der Lungen und der Bauchorgane. Schwellung der lymphatischen Apparate in Dünn- und Dickdarm. Mäßige Schwellung der Gekröse- und Halslymphknoten. Leichte Pharyngitis und Zerklüftung der Tonsillen. Stauungstracheitis. Rechts-

seitige Nierencyste. Magenschleimhautinsel des Oesophagus. Auffallend kleine, anscheinend mißbildete Gallenblase. Ascites. Anomalien im Bereich der Lungenvenen.

Zusammenfassend können wir sagen, daß es sich nach diesem Befunde um eine gewaltige Herzhypertrophie und Erweiterung handelt, die streng auf die rechte Herzseite beschränkt ist, während das linke Herz atrophisch erscheint.

Die Ursache dieser isolierten rechtsseitigen Herzhypertrophie wurde am Sektionstisch in einer Erschwerung des Lungenkreislaufes ver-

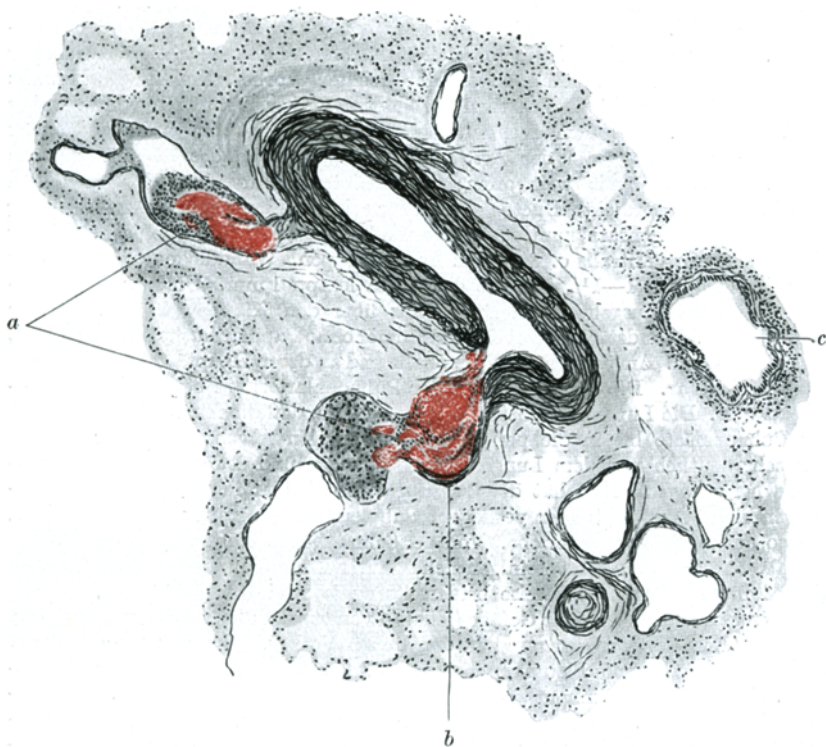


Abb. 1. Einem Bronchiolus benachbarter Ast der Pulmonalarterie mit Abgangsgefäßen. Zeiß, Okul. I. Objektiv E. Sudan-Elastica. *a* = Sinusartig erweiterte, im Anfangsteil durch fibroblastenreiche, lipide Massen enthaltende Pfropfe verstopfte Abgangsarterie; *b* = Nur einseitiger Übergang der Media in die Wand des Astes; *c* = Knorpelfreier Bronchiolus.

mutet. Die weitere Klärung blieb der mikroskopischen Untersuchung vorbehalten.

Mikroskopisch ergeben sich am eigentlichen Lungenparenchym keine frischen oder älteren entzündlichen Veränderungen. Alveolen mit Ödem, Alveolarcapillaren und besonders auch die kleineren und größeren Venenäste strotzend mit Blut gefüllt. Das schon makroskopisch recht weite Verzweigungsgebiet der Pulmonalarterie zeigt auch mikroskopisch, besonders an den feineren, in der Nachbarschaft der knorpelfreien Bronchialabschnitte gelegenen Äste eine beträchtlich über das

normale Maß hinausgehende Weite und Ausdehnung (vgl. Abb. 1 und 2). Sowohl an den größeren wie auch an den mittleren und kleinen arteriellen Verzweigungen starke Entwicklung der elastischen Mediaelemente. Die Gefäße sind von einer breiten Bindegewebsschicht umgeben, die die Entfernung zwischen Arterie und Bronchiolus über normalweit erscheinen läßt; und gerade im Bereich dieser den Bronchiolen benachbart liegenden Arterien finden sich die wichtigsten Veränderungen. Die aus diesen Gefäßen abgehenden Äste zeigen auffallende Erweiterungen des Lumens von sinusartigem Charakter (Vgl. Abb. 1a und 2a), die, wenn sie in den Schnittpräparaten nicht in Zusammenhang mit den Arterien gesehen wurden, gar nicht für arterielle Abzweigungen gehalten und erst durch Seriensechnitte als Äste der Arterien erkannt wurden. An den Abgangsstellen dieser Gefäße zeigt sich in der Regel eine sehr unvermittelt auftretende Wandverdünnung, indem hier im Gegensatz zu der außerordentlich kräftig entwickelten *Elastica* des größeren Gefäßes nur spärliche elastische Wandelemente sich finden lassen und ein Über-

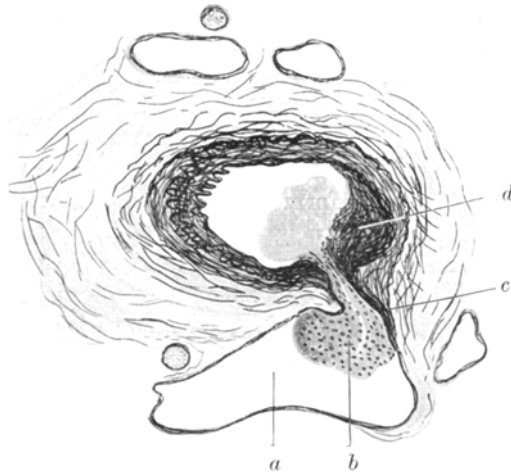


Abb. 2. Kleiner Ast der Pulmonalarterie mit Abzweigung. Häm.-Eos.-Elastica, Zeiß. Okul. I. Objekt. E
a = Sinusartig erweiterte Abgangsarterie; *b* = Fibroblastenreicher Pfropf; *c* = Übergang der Media
 in die Wand der Abzweigung; *d* = Die Abgangsstelle umsäumendes mächtiges Intinapolster.

gang der Media nur an einzelnen Stellen und oft nur einseitig am Gefäß sich nachweisen läßt (Abb. 1 b und 2c). Je weiter vom Hauptgefäß entfernt, desto zarter werden die elastischen Elemente in der Wandung dieser sinusartig erweiterten Hohlräume. In der Intima des größeren Gefäßes zeigt sich zu beiden Seiten der Abgangsstellen dieser eben erwähnten, weiten Gefäßräume fast regelmäßig eine beträchtliche polsterartige Verdickung mit Neubildung elastischer Elemente, besonders Abb. 2d. Und man erkennt weiter, daß von der Abgangsstelle aus dem größeren Gefäß in das weitere Lumen hinein sich pfropfartig aus Fibroblasten zusammengesetzte Wucherungen erstrecken, die in den meisten Fällen zu einem völligen Verschuß des abgehenden Gefäßes geführt haben (Abb. 1 a und 2b). Die Untersuchung dieser Veränderungen nach Färbung mit Sudan III oder noch besser mit einer Kombination von Sudan III und *Elastica*, zeigt nun, daß neben den eben erwähnten Intimawucherungen auch degenerative Prozesse vorhanden sind, die sowohl an der Grenze von Intima und Media wie auch in einigen der polypösen Wucherungen durch ihre leuchtend rote Farbe beim Sudan hervortreten. Auch an

den Intimaverdickungen der größeren Gefäßstämme zeigen sich solche Lipoidablagerungen nahe den Abgangsstellen. Diese Veränderungen wurden in allen Lungenabschnitten festgestellt, und zwar jedesmal im Bereich der knorpelfreien Bronchiolen benachbarten Arterien.

Zusammenfassend finden wir am Gefäßsystem der Lunge neben auffallender Weite, besonders der feineren in der Nachbarschaft von knorpelfreien Bronchialabschnitten gelegenen Verzweigungen der Pulmonalis, beträchtliche Hypertrophie und Hyperplasie der elastischen und muskulären Wandlelemente sämtlicher Arterien mit Ausnahme bestimmter Äste, deren Lumen zu weiten sinusartigen Hohlräumen ausgebuchtet ist, deren Wand aber im Gegensatz zu den im Sinne des Blutstromes rückwärts gelegenen Gefäßgebieten ganz außerordentlich schwach ist. Die für unseren Fall wichtigsten Vorgänge haben sich aber an den Angangsstellen dieser sinusartigen Äste ausgebildet. Hier finden sich nämlich, diese Abgangsstellen umsäumend, in der Intima des größeren Gefäßes polsterartige Wucherungen von zum Teil recht beträchtlichem Umfange. Ähnliche Intimawucherungen finden sich auch im Anfangsteil der Äste und erstrecken sich dann weiterhin, die Äste verschließend, in Form von fibroblastenreichen Pfröpfen in das Lumen der sinuösen Abzweigungen. Daß diese Pfröpfe Intimawucherungen sind und keine organisierten Thromben, dafür spricht das Fehlen frischerer Stadien der Thrombose und jeglicher in sie hineingesproßten Blutgefäße, außerdem der Mangel jeglicher Reste von Blutpigment.

Es kann keinem Zweifel unterliegen, daß wir es an den erwähnten Stellen der abgehenden Verzweigungen mit echt atherosklerotischen Prozessen zu tun haben; denn wir finden neben den ausgedehnten Wucherungen in der Intima und Media der Gefäße auch beträchtliche degenerative Vorgänge in Form von Lipoidablagerungen sowohl in den Intimapolstern als auch in den pfröpfartigen Gebilden. Diese Arteriosklerose geht bemerkenswerterweise in unserem Fall mit einer besonders starken proliferativen Komponente einher, indem die Intimawucherungen einmal zum Verschluß der Äste bestimmter Arterien geführt haben und außerdem als pilzförmige Vorstülpungen in weite Hohlräume hineinragen. Diese Vorgänge sind als Endarteriitis obliterans anzusprechen, die sich auf dem Boden der Arteriosklerose entwickelt hat.

Welche in der Literatur enthaltenen Fälle lassen sich nun, wenn man von dem Alter absieht, dem unsrigen gegenüberstellen?

Wie ich eingangs bemerkte, könnten dieselben Faktoren, die beim Erwachsenen eine isolierte Pulmonalsklerose verursachen, auch beim Kinde in Frage kommen. Es fanden sich aber keine ausreichenden Anhaltspunkte dafür, daß in unserem Falle eine der immer wieder gefundenen, bekannten Ätiologien wie z. B. die Mitralstenose, das Emphy-

sem oder dergleichen, die erwähnten schweren Veränderungen der Lungenarterien hervorgerufen haben könnte. Es bleibt daher nur noch übrig, eine kleine Zahl von hierher gehörigen Beobachtungen zu besprechen, bei denen besondere Entstehungsbedingungen vorzuliegen scheinen oder, bei denen auf eine Erklärung der Ursache überhaupt verzichtet werden mußte. Von derartigen Fällen sind wohl die ersten von *Romberg*³⁾ und *Aust*⁴⁾ veröffentlicht worden. Leider fehlen bei beiden Autoren die histologischen Untersuchungen, so daß die ersten eingehender untersuchten Fälle wohl die von *Mönckeberg*⁵⁾ sind. Er fand hauptsächlich die feineren Verzweigungen der Pulmonalarterie arteriosklerotisch verändert, wohingegen der Hauptstamm viel weniger mit betroffen war. Während nun *Romberg* die Ursache des Prozesses für fast unmöglich aufzufinden erklärt, sieht *Mönckeberg* diese in primären, angeborenen Wandveränderungen. Ein solches endogenes Moment lehnt *Rössle*⁶⁾ aus der Überlegung heraus ab, daß das Leiden auch im höheren Alter beobachtet wird. Vielmehr sieht er die Ursache in übermäßiger Tätigkeit des von den betreffenden Gefäßen versorgten Organes oder der Gefäße selbst. Pathologisch-anatomisch fand er in seinen Fällen nur die feineren Äste befallen, während der Stamm und die größeren Verzweigungen der Pulmonalarterie gänzlich frei von atheromatösen Veränderungen waren. Dieser Befund würde mit dem unsrigen übereinstimmen, zumal es auch in *Rössles* Fällen schließlich zur Endarteriitis obliterans der kleinen Gefäße gekommen war. Im Gegensatz dazu beschreibt *Schütte*⁷⁾ einen Fall von Endarteriitis der kleinen Pulmonalisäste, die er aber nicht als Teilerscheinung einer Arteriosklerose, sondern als ganz selbständigen Prozeß von unklarer Ätiologie auffaßt.

Die Reihe der zur Erklärung der Pulmonalsklerose aufgestellten Theorien ist aber noch länger. Wie z. B. *Saltykow* als Ätiologie für die Arteriosklerose allgemein großes Gewicht auf toxisch-infektiöse Noxen legt, so glaubt *Krutzsch*⁸⁾ in einem seiner hierhergehörigen Fälle übermäßiges Zigarettenrauchen als Ursache anschuldigen zu können.

In einigen der einschlägigen Arbeiten ist nun interessanterweise besonders auf das Verhalten der Pulmonalvenen geachtet worden. Das finden wir z. B. bei *Posselt*⁹⁾, der die Ansicht vertritt, daß eine Verengung der Pulmonalvenen evtl. durch angeborene Endokarditis hervorgerufen, und so ein der Mitralstenose ähnlicher Zustand eingetreten sein könnte. Besonders aber weist *C. Hart*¹⁰⁾ auf Anomalien im Bereiche der Pulmonalvenen hin, die er in seinen Fällen an der Einmündungsstelle in den linken Vorhof verengert fand. Er macht für diese Pulmonalvenenstenose angeborene Gefäßwandanomalien verantwortlich, wie sie auch *Mönckeberg* in seinen Fällen als ätiologisch mitbeteiligt annimmt.

Wie gestaltet sich nun die Erklärung der Pathogenese unseres Falles? Der mikroskopische Befund einer ausgedehnten Atherosklerose der kleinen Pulmonalisäste im Verein mit der auf ihrem Boden entstandenen Endarteriitis obliterans brachte zunächst die Erklärung für die makroskopisch auffallendste Erscheinung der ganzen Organveränderungen, nämlich der gewaltigen rechtsseitigen Herzhypertrophie. Zugleich erklärte er die starke Hypertrophie der Gefäßwandschichten der im Sinne des Blutstroms rückwärts von den arteriosklerotisch veränderten Ästen gelegenen Gefäßabschnitte, die den ganzen durch die vermehrte Herzarbeit erzeugten Überdruck auszuhalten hatten.

Eine derartig erhebliche Atherosklerose bei einem so jungen Kinde ist nun aber etwas so ungewöhnliches, daß sich die Frage erhebt, kommen für das Zustandekommen dieses Prozesses nicht ganz besondere Bedingungen in Betracht? Die bekannten Ursachen der Pulmonalsklerose der Erwachsenen konnten wir schon ausschließen. Geben uns aber die vielfachen zur Erklärung der in der Literatur erwähnten Fälle angeführten Theorien keine Fingerzeige?

Durch Vergleich unseres Lungenpräparates mit Lungen gleichaltiger Kinder wurde unser Augenmerk besonders auf die bei unserem Kinde festgestellten Pulmonalvenenanomalien hingelenkt, die uns zunächst als nicht wesentlicher Natur erschienen waren. Diese Anomalien bestanden ja darin, daß die Pulmonalvenen nicht gemeinsam wie normalerweise zu größeren Stämmen vereinigt in den linken Vorhof münden, sondern daß die das Blut aus den einzelnen Lungenlappen ableitenden Äste getrennt in den Vorhof gelangen. Die Einmündungsstelle selbst erscheint verengt, und es finden sich vor dieser Stelle ampullenartige Erweiterungen. Die Vergleichspräparate ließen nun erkennen, daß durch die Besonderheiten eine ganz beträchtliche Stenose der ableitenden Gefäße bedingt ist. Zunächst leuchtet es schon ein, daß es ein Strömungshindernis bedeutet, wenn sich der Blutstrom anstatt durch vier größere Venenstämme durch sieben kleinere Gefäße hindurchzwängen muß. Wenn nun zu der dadurch bedingten vermehrten Reibung noch eine Herabsetzung des gesamten Strombettquerschnittes um mehrere Millimeter hinzukommt, so muß das Ergebnis eine beträchtliche Abflußbehinderung sein.

Zugleich fiel bei dem Vergleich mit dem normalen Präparat die erhebliche Enge des linken Vorhofs besonders auf. Während die Wandstärke und der Umfang der Aorta keine Abweichungen erkennen ließen, übertraf die Wanddicke des rechten Ventrikels des in Rede stehenden Falles die eines normalen Präparates um das Doppelte, und die Wandstärke des linken Ventrikels betrug fast nur die Hälfte des normalen. Der Umfang der Pulmonalarterie übertraf den der Vergleichspräparate um 10–11 mm.

Mit der Feststellung dieser Pulmonalvenenstenose kann unser Fall denjenigen von *Hart* an die Seite gestellt werden, und ich stehe nicht an, diese Stenose als die Hauptursache der Entwicklung des ganzen Krankheitsprozesses anzusehen.

Posselt sucht eine ähnliche Störung im Bereich der Lungenvenen durch fötale Endokarditis zu erklären. In unserem Falle fehlen für eine solche Erklärung ausreichende klinische Anhaltspunkte an Mutter und Kind. Pathologisch-anatomisch könnte man evtl. die weißliche Verdickung am Rande des weit offenen Foramen ovale als Residuum einer Wandendokarditis ansprechen. Wie wir aber weiter unten sehen werden, sprechen gewichtige Momente dafür, diese Pulmonalvenenanomalie als eine echte Mißbildung anzusehen, die das Kind also von Geburt an besitzt. Der Beginn des ganzen Leidens fällt daher mit dem Moment des ersten vollen Gebrauchs der Lungen zusammen.

Zunächst konnte nun das Stromhindernis durch vermehrte Arbeitsleistung des Herzens bewältigt werden; den so entstandenen Überdruck beantwortete die Pulmonalarterie mit Hypertrophie ihrer Wandschichten; ebenso begann die Herzmuskulatur des rechten Ventrikels hypertrophisch zu werden. Eine Dekompensation wurde so auf längere Zeit verhütet.

Wie kommt es nun aber, daß das Kind nicht wie die anderen Fälle mit angeborenen Störungen, besonders auch die von *Hart*, ein höheres Alter erreicht?

Die klinischen Befunde lassen zur Klärung hierfür wieder gänzlich im Stich. Wie in den meisten Fällen konnte auch in dem unsrigen die richtige Diagnose klinisch nicht gestellt werden, da die Pulmonalsklerose, worauf schon *Romberg* hinweist, völlig symptomlos verlief. Vielleicht gibt aber auch hier das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung Aufschluß.

Erinnern wir uns der auffallenden sinusartigen Äste bestimmter Arterien mit im Vergleich zur Abgangsarterie ganz unverhältnismäßig schwachen Wand, deren schroffer Übergang von der dicken, hyperplastischen Wand der Abgangsarterie zur eigenen dünnen besonders in die Augen fiel. Diese Besonderheiten der Wandung lassen mich eine angeborene Wandschwäche dieser Äste annehmen. Ich glaube nicht, daß sie durch die durch Pulmonalvenenstenose bedingte Stauung entstanden sind, denn ich müßte dann auch in der Wand dieser Abschnitte der Pulmonalarterie irgendwelche Hyperplasien der Wandelemente oder eine sonstige Reaktion auf den erhöhten Druck erwarten. Die Bedeutung dieser mißbildeten Äste für das ganze Krankheitsbild liegt m. E. darin, daß beim Übertritt des Blutes aus den unter hohem Druck stehenden Strecken der Lungenarterien in diese wandschwachen und buchtenreichen Räume notwendigerweise eine Strömungsverlangsamung

eintritt und infolgedessen eine Erschwerung des Weiterfließens des Blutes. An den Abgangsstellen muß sich daher das Blut den Eintritt in diese Äste bei jeder Pulswelle von neuem erzwingen, was diese Abgangsstellen zu den Stellen höchster mechanisch-funktioneller Beanspruchung macht. So erklärt es sich denn, daß gerade an diesen Stellen die atherosklerotischen Veränderungen lokalisiert sind. Die Bedingtheit der Atherosklerose in mechanischen Ursachen bringt in unserem Fall eine außerordentliche Bindegewebsneubildung mit sich, so daß es schließlich auf dem Boden der Arteriosklerose zur endarteriitischen Einengung und Verstopfung der Lumina kommt. In dem Augenblick, wo die obliterierende Endarteriitis stärkere Grade erreicht, muß der vom Herzen zu überwindende Widerstand in der Gefäßbahn immer erheblicher werden. Maximale Hypertrophie der Muskulatur des rechten Ventrikels, Heranziehung aller Kraftreserven und endliches Erlahmen der Herzkraft sind die unabwendbaren Folgen der Entwicklung dieser endarteriitischen Prozesse, die klinisch wahrscheinlich gerade ungefähr mit der Zeit der Aufnahme im Säuglingsheim zusammenfällt.

Die Verhältnisse am linken Herzen bieten ganz das Bild dar, wie es bei vielen Fällen von Mitralstenose beschrieben ist. Ich glaube, die Schlaffheit und die geradezu rudimentäre Beschaffenheit des linken Herzens nicht in einer angeborenen Bildungsanomalie suchen zu müssen, sondern es scheint mir alles darauf hinzudeuten, daß das linke Herz in seiner Funktion und Entwicklung durch die immer stärker werdende Hypertrophie des rechten Herzens direkt mechanisch beeinträchtigt worden ist. Vielleicht spielt auch die in geringerem Maße zugeführte Blutmenge eine Rolle.

Die Ätiologie in unserem Falle durch die von der Pulmonalvenenstenose verursachte Drucküberlastung im kleinen Kreislauf zu erklären, halte ich für die zwangloseste Lösung. Auch hier zeigt sich wieder, wie wichtig die Rolle mechanisch-funktioneller Momente für die Entstehung von Atherosklerose ist.

Trotzdem scheint es mir mit Rücksicht auf das außerordentlich jugendliche Alter des Kindes unerläßlich, eine Begünstigung der Entwicklung der sklerotischen Prozesse durch konstitutionelle Faktoren anzunehmen, zumal eine solche Annahme auch von einer Reihe neuerer Autoren für die Arteriosklerose Jugendlicher gemacht wird.

So sprechen z. B. *Binswanger*¹¹⁾ und *Schaxel*¹²⁾ die Vermutung aus, daß die familiäre und jugendliche Form der Atherosklerose der Gehirnarterien Beziehungen zu angeborenen Wandhypoplasien dieser Gefäße haben könnte, und *Stämmeler*¹³⁾ sieht seine Fälle von Sklerose der kleinen Hodenarterien für typische Beispiele einer rein konstitutionell bedingten, auf lokaler Hypoplasie beruhenden Atherosklerose an.

Ganz besonders interessant ist aber die Ansicht von *K. H. Bauer*¹⁴⁾, der bei einem neunmonatigen Föten mit Osteogenesis imperfecta eine

ausgesprochene Hypoplasie der *Elastica interna* und eine typische Atherosklerose der strumösen Schilddrüse fand, und zur Erklärung hierfür von einer Anomalie der mesodermalen Blutgefäßbildung spricht.

In unserem Falle sprechen für die Annahme solcher angeborener Gefäßwandhypoplasien an den arteriosklerotisch veränderten Ästen der Lungenarterie zunächst die im mikroskopischen Präparat so auffallende, dünne Wandung und der plötzliche Übergang von der hyperplastischen Wand der Abgangsarterie zu dieser schwachen Wandung der Äste. Daneben aber deutet die Häufung der Mißbildungen auf eine allgemeine Minderwertigkeit der Konstitution des Kindes hin. Wir fanden vor allem die mißbildeten Pulmonalvenen, eine verkümmerte Gallenblase, eine Magenschleimhautinsel des Oesophagus, eine Nierencyste, einen offenen Duktus Botalli, ein ebenfalls offenes Foramen ovale und vielleicht zählt man die Weite der Pulmonalarterie und ihrer Verzweigungen auch zu den angeborenen Abnormitäten.

Zuletzt findet die Annahme einer Begünstigung des Auftretens der Pulmonalsklerose bei einem so jungen Kinde durch konstitutionelle Faktoren eine wesentliche Stütze in den anamnestischen Angaben, die auf eine familiäre und erbliche Belastung schließen lassen. 4 Brüder des Vaters sind im Alter von etwa 2 Jahren an „leichter Zerreißlichkeit der Gefäße“ plötzlich gestorben, und der Vater selbst leidet an einer Erweiterung der Lungenschlagader.

Ich stelle mir diese erbliche Belastung mit Gefäßanomalien als eine partielle Mesenchymanomalie vor.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ Zit. n. Posselt, Lubarsch-Ostertag, *Ergebn.* **13**. — ²⁾ Wie 1. — ³⁾ *Dtsch. Arch. f. klin. Med.* **48**, 197. — ⁴⁾ *Münch. med. Wochenschr.* 1892. — ⁵⁾ *Dtsch. med. Wochenschr.* 1907, Nr. 31. — ⁶⁾ *Münch. med. Wochenschr.* 1908, Nr. 8. — ⁷⁾ *Ref. im Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat.* 1914, Nr. 11. — ⁸⁾ *Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol.* **23**, H. 2. 1920. — ⁹⁾ *Münch. med. Wochenschr.* 1908, Nr. 31. — ¹⁰⁾ *Berlin. klin. Wochenschr.* 1916, Nr. 12, S. 304. — ¹¹⁾ *Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat.* 1918, S. 601. — ¹²⁾ *Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten* 1917, Nr. 58, S. 141. — ¹³⁾ *Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* **245**, 304. — ¹⁴⁾ *Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg.* **154**, 166.
-