

Archiv für Kreislaufforschung

Beihefte zur Zeitschrift für Kreislaufforschung

Organ der Deutschen Gesellschaft für Kreislaufforschung

Herausgegeben von K. Spang - Stuttgart

Band 28

Heft 1

Februar 1958

*Aus der I. Medizinischen Klinik der Medizinischen Akademie Düsseldorf
(Direktor: Prof. Dr. med. F. Grosse-Brockhoff)*

Der pulmonale Hochdruck bei angeborenen Herzfehlern mit hohem pulmonalem Stromvolumen (Ductus arteriosus apertus, Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt)

Von F. LOOGEN

Mit 24 Abbildungen in 52 Einzeldarstellungen und 9 Tabellen

(Eingegangen am 25. August 1957)

Fragestellung

Die angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen mit arteriovenösem Kurzschluß sind besonders aufschlußreiche Beispiele für das Verhalten des kleinen Kreislaufs unter den Bedingungen einer chronischen Volumenmehrbelastung. Die wichtigsten Vertreter dieser Krankheitsgruppe sind der persistierende Ductus arteriosus, der Vorhofseptumdefekt und der Ventrikelseptumdefekt. Demgegenüber treten die übrigen Formen mit Links-Rechts-Shunt, die Lungenvenentranspositionen, die arterio-venösen Lungenfisteln, die aorto-pulmonalen Septumdefekt u. a., zahlenmäßig stark zurück.

Im folgenden sollen die sich aus einer chronischen Volumenmehrbelastung ergebenden Veränderungen der Hämodynamik des Lungenkreislaufs und der Symptomatologie am Beispiel des Ductus arteriosus apertus, des Ventrikelseptum- und Vorhofseptumdefektes besprochen werden.

Im Vordergrund des Interesses stehen in diesem Zusammenhang die Fragen nach der Entstehung einer Druck- bzw. Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf, insbesondere im Hinblick auf die ursächliche Bedeutung eines vergrößerten Lungenstromvolumens für die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Lungengefäße. Weiterhin soll untersucht werden, inwieweit die durch den pulmonalen Hochdruck bedingten Rückwirkungen auf das rechte Herz zu klinisch (röntgenologisch, elektrokardiographisch) faßbaren und diagnostisch verwertbaren Symptomen führen. Schließlich soll festgestellt werden, welche Konsequenzen sich aus dem pulmonalen Hochdruck für die Behandlung, insbesondere im Hinblick auf die Möglichkeit einer operativen Beseitigung der bestehenden Herz- oder Gefäßanomalie, ergeben.

Untersuchungsgut und Methodik

Bei der folgenden Besprechung stützen wir uns auf Untersuchungsergebnisse von insgesamt 160 Patienten. Die Kranken waren in der Zeit von 1951 bis 1957 zwecks Klärung ihres Herzfehlers und der Operationsindikation in stationärer Beobachtung der I. Medi-

zinischen Klinik Düsseldorf. Die Untersuchungen wurden im Rahmen der kardiologischen Arbeitsgemeinschaft der Chirurgischen und I. Medizinischen Klinik durchgeführt. Beim persistierenden Ductus arteriosus und beim Vorhofseptumdefekt wurden nur die Fälle berücksichtigt, bei denen durch den Herzkatheter bzw. die Operation die Diagnose gesichert werden konnte und die pathophysiologischen Befunde eine einwandfreie Beurteilung erlaubten. Die Zahl der Patienten mit offenem Ductus arteriosus (55) ist bei Berücksichtigung der insgesamt von uns beobachteten 1400 Kranken mit angeborenen Angiokardiopathien niedrig. Dies erklärt sich aus der Tatsache, daß in einer großen Zahl von Fällen (37) mit eindeutiger klinischer Symptomatologie auf die Durchführung einer Herzkatheteruntersuchung verzichtet wurde und in 18 Fällen die Befunde für eine Auswertung in diesem Zusammenhang zu lückenhaft waren. Im Gegensatz zu diesen beiden Krankheitsgruppen war eine Sicherung der Diagnose bei den Fällen mit Ventrikelseptumdefekt nur selten zu erreichen, da der direkte Nachweis des Defektes durch den Herzkatheter sehr schwierig und uns nur in wenigen Fällen gelungen ist, eine operative Behandlung der Herzanomalie bisher an der Düsseldorfer Chirurgischen Klinik aber noch nicht durchgeführt wurde. Die Diagnose des Ventrikelseptumdefektes gründet sich demnach auf das klinische Bild, sowie auf die Befunde des Herzkatheterismus und der Angiokardiographie.

Die Methodik der von uns durchgeführten Untersuchungen soll nicht im einzelnen besprochen werden. Sie wurde an anderer Stelle ausführlich dargestellt (BAYER, LOOGEN, WOLTER). Im wesentlichen haben wir uns bei unseren Untersuchungen an die dort beschriebenen Richtlinien der Vorbereitung und Durchführung des Herzkatheterismus gehalten. Hier sollen nur einzelne Punkte herausgestellt werden, weil sie bei der Untersuchung der genannten drei Krankheitsgruppen besonders zu beachten sind. War eine Kontrastmitteldarstellung der Herzhöhlen angezeigt, so wurde sie im allgemeinen im Anschluß an die Herzkatheteruntersuchung entweder in Form der venösen Angiokardiographie oder über den mit der Spitze im Herzen oder in einem bestimmten Gefäßabschnitt liegenden Katheter gezielt vorgenommen.

In jedem Fall ging den speziellen diagnostischen Verfahren eine Untersuchung mit den üblichen klinischen Methoden voraus. Sie ermöglicht in der Mehrzahl der Fälle mit angeborenen Angiokardiopathien eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose und erlaubt dadurch gewissermaßen eine gezielte spezielle Herzdiagnostik.

Beim *Ductus arteriosus apertus* wird man versuchen, den Katheter von der Pulmonalarterie in die Aorta vorzuschieben. Ein derartiger Versuch ist auch in jedem Fall eines pulmonalen Hochdrucks angezeigt, da aus später noch im einzelnen zu besprechenden Gründen das charakteristische Geräuschphänomen des persistierenden Duktus unter bestimmten Bedingungen fehlen kann. Um Fehlerquellen bei der Berechnung des Shuntvolumens zu vermeiden, haben wir Blutproben jeweils sowohl aus der rechten als auch aus der linken Pulmonalarterie entnommen. Bei Blutentnahme aus dem Pulmonalarterienstamm besteht die Gefahr, daß die Katheterspitze gerade im Bereich des Kurzschlusses liegt und dadurch ein zu großes Shuntvolumen berechnet wird.

Beim *Vorhofseptumdefekt* kommt es nicht nur darauf an, den Defekt direkt nachzuweisen. Da erfahrungsgemäß gerade beim Vorhofseptumdefekt zusätzliche Gefäßanomalien, d. h. Einmündungen von Lungenvenen in den rechten Vorhof oder in die beiden Hohlvenen, in einem großen Prozentsatz (ca. 20%) vorkommen, wird man bestrebt sein, transponierte Lungenvenen durch Sondierung direkt nachzuweisen. Gelingt dies nicht, so kann man aus der Diskrepanz zwischen der Defektgröße (sie kann aus dem Vergleich der links- und rechtsseitigen Vorhofdruckkurve abgeleitet werden, GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und WOLTER) und dem errechneten Shuntvolumen auf eine Transposition der Lungenvenen schließen.

Beim *Ventrikelseptumdefekt* mit pulmonalem Hochdruck hat sich uns die von DONZELOT angegebene intrakardiale Ätherprobe bewährt. Der Test ist nur bei positivem Ausfall verwertbar, sofern ein persistierender Ductus arteriosus mit Shuntumkehr ausgeschlossen werden kann. Ein negatives Ergebnis der Ätherprobe kann naturgemäß nicht als Beweis

gegen einen Ventrikelseptumdefekt angesprochen werden, weil Shuntgröße und -richtung, die das Ergebnis der Ätherprobe entscheidend bestimmen, sehr unterschiedlich sein können. Die gleichen Faktoren sind auch wesentlich maßgebend für den Verlauf des Kontrastmittels in den Herzhöhlen und den großen Gefäßen. Eine gleichzeitige Kontrastmittelfüllung von Aorta und Pulmonalarterie (bei Injektion des Mittels in den rechten Ventrikel) ist beweisend für das Vorliegen eines Ventrikelseptumdefektes, eine fehlende frühzeitige Aortendarstellung schließt ihn aber nicht aus, weil bei Druckangleich zwischen großem und kleinem Kreislauf oder selbst bei Erhöhung des Strömungswiderstandes im kleinen Kreislauf über den des großen der Rechts-Links-Shunt so gering sein kann, daß das in die Aorta gelangende Kontrastmittel für eine Schattengebung nicht ausreicht.

Untersuchungsergebnisse und Besprechung

a) *Der pulmonale Hochdruck beim Ductus arteriosus apertus*

In der Zeit von 1949 bis 1957 beobachteten wir an der I. Medizinischen Klinik Düsseldorf insgesamt 110 Patienten mit offenem Ductus arteriosus (BOTALLI). In 73 Fällen wurde zur Sicherung der Diagnose der venöse Herzkatheterismus durchgeführt. Bei 37 Patienten war das klinische Bild so eindeutig, daß sie ohne spezielle diagnostische Untersuchungen der operativen Behandlung zugeführt werden konnten.

Von den 73 mittels des Herzkatheterismus untersuchten Patienten können 18 nicht berücksichtigt werden, weil die Befunde lückenhaft und Berechnungen des Lungenzirkulationsvolumens nicht möglich sind. 4 dieser 18 Patienten hatten eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf mit systolischen Werten zwischen 40 und 90 mm Hg.

Die 55 auswertbaren Fälle sind in Tab. 1 zusammengestellt. Wenn wir 30 mm Hg als obere Grenze des normalen systolischen Pulmonalarteriendruckes annehmen, so ergibt sich, daß bei 35 Patienten im Lungenkreislauf normale Druckverhältnisse vorlagen. 8 Patienten hatten systolische Druckwerte zwischen 30 und 40 mm Hg. Bei den restlichen 12 Patienten betrug der Pulmonalarteriendruck systolisch 40 mm Hg und mehr. Die Druckerhöhung war dabei in 4 Fällen so stark, daß ein weitgehender Druckangleich zwischen dem großen und kleinen Kreislauf bestand. In einem dieser Fälle (Tab. 1, Nr. 55) lag der systolische und mittlere Pulmonalarteriendruck über dem entsprechenden Aortendruck. Klinisches Bild und physiologische Befunde der 4 Fälle zeigten in wesentlichen Punkten ein von der üblichen Symptomatologie des offenen Ductus arteriosus abweichendes Verhalten.

Einer eingehenden Besprechung dieser „atypischen“ Ductus-BOTALLI-Fälle soll eine kurze Darstellung des typischen klinischen Bildes vorausgehen. Dabei muß berücksichtigt werden, daß auch das normale Bild Variationen unterworfen ist, da die Ausprägung der klinischen Befunde weithin abhängig ist von dem Alter des Patienten und der Weite des Duktus bzw. der Größe des Kurzschlusses.

Im allgemeinen ist die *körperliche Entwicklung* der Kinder ungestört. Ein Zurückbleiben im Wachstum ist aber keineswegs selten. Bei den meisten Kindern ist festzustellen, daß sie bei körperlichen Anstrengungen schneller als ihre Altersgenossen ermüden. Bei weiterem Wachstum sind es oft gerade die schnelle Ermüdbarkeit und das Nachlassen des körperlichen Leistungsvermögens, die die Patienten veranlassen, den Arzt aufzusuchen.

Der charakteristischste Befund beim offenen Ductus arteriosus ist das *kontinuierliche Geräusch*, dessen punctum maximum im 2. Interkostalraum links vom Sternalrand liegt. Das Phonokardiogramm läßt erkennen, daß das Geräusch kurz nach dem 1. Herzton beginnt und ohne Unterbrechung bis weit in die Diastole andauert. Die Phonokardiographie ist besonders wertvoll bei Kleinkindern und Säuglingen, bei denen die schnelle Herzfolge eine auskultatorische Erkennung des „Maschinengeräusches“ erschwert. In unserem Untersuchungsgut war das Maschinengeräusch mit Ausnahme von 3 Fällen stets vorhanden.

In den meisten Fällen ist über der Herzbasis, bzw. über der Pulmonalis, ein *Schwirren* zu fühlen, dessen Intensität im allgemeinen mit der Lautstärke des Geräusches parallel geht.

Als Folge des Abströmens von Blut aus der Aorta in die Pulmonalis ist oft eine vergrößerte systolisch-diastolische Blutdruckdifferenz nachweisbar, die sich nach körperlicher Belastung noch verstärken kann ((BOHNSches Zeichen).

Die *röntgenologischen Veränderungen* beim Ductus arteriosus apertus werden durch die Größe des Shunts bestimmt. Die Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens führt zu einer Dilatation der Lungengefäße, des linken Vorhofes, des linken Ventrikels und der ascendierenden Aorta. Ein ähnliches Bild findet sich beim Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Zum Unterschied vom Ductus arteriosus ist aber bei dieser Anomalie eine Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens vorhanden, und die Aorta ist gegenüber der Norm eher etwas kleinelumiger. Eine röntgenologische Trennung der beiden Formen kann bei Kleinkindern besonders schwierig sein. KJELLBERG und Mitarb. konnten den Aortenbogen nur in 7 von 13 Kindern unter 3 Jahren abgrenzen. Eine Vergrößerung des linken Vorhofes fanden wir in 70% unserer Ductus-BOTALLI-Patienten mit Links-Rechts-Shunt.

Das *Ekg* bei offenem Ductus arteriosus zeigt im allgemeinen wenig kennzeichnende Veränderungen. Bei kleinem Links-Rechts-Shunt ist das Ekg normal, bei größeren Kurzschlußmengen findet sich oft über den präkordialen Brustwand-Ableitungen *V5* und *V6* eine Hochspannung. Seltener erstreckt sich die Hochspannung bei den unkomplizierten Ductus-BOTALLI-Fällen auch auf die rechts-präkordialen Ableitungen. Soweit es sich um die Kleinkinder handelt, ist zu berücksichtigen, daß eine Hochspannung noch im Bereich des Physiologischen liegen kann. Auch Zeichen einer Linksschädigung sind bei dieser Patientengruppe selten. Tab. 1a zeigt eine Zusammenstellung der Ekg-Veränderungen bei den 43 Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus ohne pulmonalen Hochdruck (eingeschlossen sind 8 Fälle mit einem systolischen Pulmonalarteriendruck zwischen 30 und 40 mm Hg); in Tab. 1b sind die elektrokardiographischen Befunde der 12 Patienten mit Ductus arteriosus apertus und pulmonalem Hochdruck (systolisch 40 mm Hg und höher) zusammengefaßt. Eine Linksverspätung (Beginn der größten Negativität von *R* in *V6*) fanden wir unter den 55 Patienten nur zweimal. Sie betrug jeweils 0,06 sec (nach Beginn von *QRS*). Dieser Befund ist erstaunlich, da die Volumenbelastung des linken Ventrikels beim Ductus BOTALLI sich etwa in der gleichen Größenordnung bewegt wie die des rechten Ventrikels beim Vorhofseptumdefekt, bei dem eine Rechtsverspätung fast ein obligatorischer Befund ist.

Beim gewöhnlichen Ductus arteriosus apertus besteht als Folge des abschließlichen Links-Rechts-Shunts eine vorwiegende Volumenmehrbelastung

des linken Herzens. Kommt es zu einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf, so muß der rechte Ventrikel eine entsprechend größere Druckarbeit aufbringen. Wenn der Druckanstieg im Lungenkreislauf so erheblich ist, daß er etwa die Höhe des Druckes im großen Kreislauf erreicht, so kann daraus ein „gekreuzter“ Shunt resultieren. In extremen Fällen, in denen der Pulmonalarteriendruck während der systolischen und diastolischen Phase – und diastolisch kommt es zum Druckausgleich in den beiden Kreisläufen – den Aortendruck überschreitet, kommt es schließlich zu einer Shuntumkehr.

Tabelle 1a. Das Ekg bei 43 Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus ohne pulmonalen Hochdruck

		Präkordiale Hochspannung über V ₅ und V ₆	Präkordiale Hochspannung rechts und links	Linksschädigung
Normtyp	19	3	2	2
Steiltyp	23	3	2	1
Linkstyp	1	1	—	—
	43	7 (16%)	4 (9%)	3 (7%)

Tabelle 1b. Das Ekg bei 12 Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus und pulmonalem Hochdruck

		Präkordiale Hochspannung über V ₅ und V ₆	Präkordiale Hochspannung rechts und links	Links- schädigung	Rechts- schädigung
Normtyp	2	1	—	—	—
Steiltyp	6	1	2	3	—
Linkstyp	1	1	—	—	—
Rechtstyp	2	—	—	—	2
Steiltyp bei partiell Rechts- schenkel- block ¹⁾	1	—	—	1	—
	12	3	2	4	2

¹⁾ Mit Isthmusstenose.

Die mit der Entstehung des pulmonalen Hochdrucks einhergehende Volumenentlastung des linken Herzens und die zunehmende Druckbelastung des rechten Herzens führen zu einer Reihe von Symptomen, die das klassische Bild des offenen Ductus arteriosus abändern und in extremen Fällen völlig verwischen können. Körperliche Unterentwicklung, Belastungsdyspnoe und schnelle Ermüdbarkeit werden in derartigen Fällen eigentlich nie vermißt. Neigung zu Bronchitiden begegnet man oft. Gelegentlich kommt es auch zu Hämoptysen. Das typische Maschinengeräusch fehlt (bei weitgehendem Druckausgleich zwischen Aorta und Pulmonalarterie); stattdessen hört man ein systolisches und oder ein diastolisches Geräusch, letzteres meist entlang dem linken Sternalrand, bei betontem 2. Pulmonalton. Eine Zyanose kann dauernd bestehen oder nur bei Belastung auftreten. Von besonderer differentialdiagnostischer Bedeutung ist die Begrenzung der Zyanose auf die unteren Extremitäten. Während das Ekg in den Fällen mit mittlerem Druckanstieg

Tabelle 2. Hämodynamische Befunde bei 55 Patienten mit Ductus arteriosus apertus

Name	Alter (J.)	Geschlecht	Druck in mm Hg				O ₂ -Gehalt in Vol.-%					A. femor.	O ₂ -Verbrauch (cm ³ /Gr.)	Min.-Vol. (Lit.)			Stömungs- widerstand (ges.) der Lunge (dyn sec. cm ⁻²)		
			re. Vorh.	re. Vent.	A. pulm.	Aorta	PC	V. cava	re. Vorh.	re. Vent.	A. pulm.			Aorta	Gr.	Kl.		Re.-Li- Shunt	
1. Fl. D.	6	w.	5/2	20/0	20/15	—	—	—	12,58	12,27	13,25	14,50	—	17,86 = 93%	141	2,7	4,2	1,5	236
2. Lo. P.	27	m.	6/1	20/0	20/9	—	9/4	—	13,64	13,12	13,44	15,24	—	19,46 = 92%	300	5,2	7,1	1,9	104
3. Os. J.	12	w.	6/2	20/0	20/10	105/60	7/0	—	14,45	14,33	15,55	16,48	19,64	—	200	3,8	6,3	2,5	190
4. Th. E.	10	w.	6/2	25/0	20/10	—	—	—	15,18	15,28	15,28	16,29	—	18,80 = 93,5%	165	4,8	5,5	0,7	135
5. Bo. E.	18	m.	6/1	25/0	22/12	—	12/8	—	14,20	14,95	14,95	16,60	—	18,89 = 94%	320	6,8	13,9	7,1	92
6. He. L.	31	w.	5/0	30/0	25/10	—	—	—	13,54	13,78	13,78	15,78	—	18,57 = 95%	260	4,9	9,8	4,9	128
7. Rö. A.	14	m.	5/0	25/0	20/10	120/80	—	—	16,20	16,44	15,60	17,60	19,39	—	200	6,2	11,8	5,6	101
8. Kä. M.	18	w.	5/0	25/0	25/10	—	—	—	14,35	14,41	13,71	16,27	—	18,58 = 93,5%	240	5,6	8,6	3,0	106
2 Jahre später	—	—	—	—	—	—	—	—	14,38	14,28	13,67	17,10	19,31	—	220	5,1	9,9	4,8	123
9. Kr. V.	11	w.	6/0	23/0	20/10	130/80	14/8	12/6	14,35	14,35	14,35	16,48	19,68	—	200	3,7	6,3	2,6	181
10. Mu. H.	18	m.	8/2	25/0	25/10	—	—	—	13,67	13,52	13,42	15,31	—	19,25 = 94%	280	5,0	7,3	2,3	185
11. Scha. K.	10	w.	7/0	28/0	28/17	—	12/5	—	14,73	14,33	14,62	16,15	—	19,58 = 97%	200	4,3	5,8	1,5	225
12. Le. M.	31	m.	4/1	25/0	25/10	—	—	—	15,46	16,47	15,03	17,09	18,44	—	300	8,2	14,7	6,5	86
13. Eb. M.	13	w.	8/0	30/0	27/10	—	—	—	14,49	14,49	14,19	15,18	—	18,48 = 98%	260	6,2	10,2	4,0	94
14. Rö. E.	34	w.	6/2	33/0	27/22	—	—	—	12,10	12,10	12,60	15,00	—	17,50 = 97,5%	220	4,2	8,8	4,6	172
15. Mü. E.	22	w.	6/2	33/0	27/22	—	—	—	13,30	13,70	13,60	14,50	—	17,10 = 94%	290	7,6	11,1	3,5	129
16. Ju. E.	28	w.	5/0	25/0	25/12	—	—	—	11,90	11,90	11,70	14,50	—	18,00 = 94%	230	3,8	6,5	2,7	61
17. Kl. P.	8	m.	3/0	13/0	13/7	—	—	—	12,90	13,00	13,20	15,40	—	18,60 = 96%	250	5,3	7,8	2,5	131
18. Mau. G.	29	w.	5/0	30/0	27/12	—	—	—	11,90	11,30	11,30	14,30	—	17,00 = 95%	260	5,1	9,6	4,5	155
19. Ho. W.	26	m.	6/1	25/0	25/15	—	—	—	12,70	12,70	12,20	13,50	—	16,40 = 94%	260	7,0	8,9	1,9	117
20. Me. W.	21	w.	7/3	20/2	18/10	—	—	—	13,06	13,06	12,91	15,46	—	18,94 = 95%	250	4,2	7,1	2,9	188
21. Ha. E.	15	w.	5/0	30/0	20/10	—	—	—	15,26	15,26	15,26	16,67	19,43	—	230	5,8	8,3	2,5	180
22. Se. H.	15	w.	5/1	25/0	25/15	110/60	10/5	—	13,50	13,37	13,17	15,11	18,02	—	180	4,0	7,7	3,7	145
23. Scha. H.	12	m.	4/0	25/0	20/10	110/70	—	—	12,12	12,12	11,82	15,00	18,08	—	210	3,5	5,4	1,9	133
24. Gr. H.	39	w.	4/0	23/0	20/8	100/40	—	—	13,63	12,55	13,93	15,95	18,98	—	180	3,4	5,9	2,5	203
25. Fe. L.	10	w.	5/0	28/0	28/15	140/95	—	—	14,32	14,32	14,56	16,60	—	20,13 = 97%	230	3,9	6,5	2,6	237
26. Wi. H.	19	w.	5/0	30/0	30/18	—	—	—	13,53	13,43	13,62	14,98	—	18,68 = 96%	152	3,0	4,1	1,1	352
27. Kl. M.	7	w.	5/0	30/0	30/18	—	—	—	13,49	13,59	13,40	15,68	18,42	—	130	2,4	4,7	2,3	364
28. Kr. H.	7	m.	5/1	35/0	30/10	110/70	12/6	—	13,49	13,59	13,40	15,68	18,42	—	130	2,4	4,7	2,3	364

a) Ohne Erhöhung des Druckes in der Pulmonalarterie:

nur selten verwertbare Veränderungen aufweist, gehen die extremen Drucksteigerungen (Angleich der Druck- und Widerstandsverhältnisse in beiden Kreisläufen) im allgemeinen mit einem rechtstypischen pathologischen Ekg einher. Röntgenologisch kann in Parallele mit der Druckerhöhung im Lungenkreislauf eine Vergrößerung des rechten Ventrikels nachgewiesen werden. Im Gegensatz zu der starken Erweiterung der zentralen Lungengefäße ist die Gefäßzeichnung der Lungenperipherie normal oder sogar verringert.

Die durch die veränderten hämodynamischen Bedingungen sich ergebenden Wandlungen des klinischen Erscheinungsbildes sollen im folgenden am Beispiel von 4 Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus und pulmonalem Hochdruck aufgezeigt werden.

Th., R., ein 4½-jähriges Mädchen (Tab. 2, Nr. 52). Besonderheiten sind den Eltern nie aufgefallen. Die Entwicklung des Kindes sei ungestört gewesen. Laufen mit 10, Sprechen mit 18 Monaten. Keine Kinderkrankheiten. Mit 4 Jahren sei es an einer Lungenentzündung erkrankt und in einem Krankenhaus behandelt worden. Dort sei erstmals ein Herzfehler festgestellt worden.

Befund: Graziil gebautes, lebhaftes Kind. Keine Zyanose, weder in Ruhe noch bei Belastung. Geringe Thoraxvorwölbung im Bereich des Sternums. Über der Herzbasis ist Schwirren deutlich fühlbar. Auskultatorisch findet sich ein kontinuierlich systolisch-diastolisches Geräusch mit dem Maximum über dem 2.–3. ICR links parasternal, in das ein betonter 2. Pulmonalton einfällt. *RR* 115/60 mm Hg. Röntgenologisch ist eine Vergrößerung des linken und rechten Herzens festzustellen. Der Pulmonalbogen springt deutlich vor und zeigt lebhaft pulsationen. Die Hilus- und Lungengefäßzeichnung ist stark vermehrt (Abb. 1). Das Ekg ist steiltypisch. Es besteht eine Hochspannung von *R* in V_5 und V_6 (Abb. 2).

Die klinische Verdachtsdiagnose eines offenen Ductus arteriosus wurde bei der Herzkatheteruntersuchung durch den Nachweis eines arterio-venösen Shunts im Bereich der Pulmonalarterie gestützt. Trotz der Druckerhöhung im Lungenkreislauf auf 90/58 mm Hg bestand ein praktisch ausschließlicher Links-Rechts-Shunt (*RR* 115/60 mm Hg), so daß eine operative Behandlung indiziert war.

Diese bestätigte die Diagnose. Es fand sich ein kurzer daumendicker Ductus, der zweifach ligiert wurde. Der postoperative Verlauf war komplikationsfrei.

Einen praktisch ausschließlich von der arteriellen zur venösen Seite gerichteten Kurzschluß fanden wir auch bei der folgenden Patientin, bei der der Pulmonalarteriendruck 100/60 mm Hg betrug, während der in der Aorta gemessene Druck um 125/70 mm Hg lag. Während aber bei dem erstgenannten Kind auch bei Belastung keine Zyanose auftrat, war sie hier bei stärkeren körperlichen Anstrengungen deutlich erkennbar.

Es handelte sich um ein 6¼-jähriges Mädchen, *Fi., R.* (Tab. 2, Nr. 50), das der Mutter schon während der Stillzeit große Schwierigkeiten gemacht hatte. Da das Kind nicht recht gedeihen wollte, konsultierte sie den Hausarzt, der bei dem damals 2-jährigen Kind einen Herzfehler feststellte. In der Folgezeit sei eine immer mehr zunehmende Ermüdbarkeit mit Atemnot bei körperlichen Anstrengungen aufgefallen. Dabei sei das Kind auch wiederholt zyanotisch gewesen.

Befund: Sehr zartes, in der Entwicklung zurückgebliebenes Kind. In Ruhe keine Zyanose, keine Dyspnoe. Keine Thoraxdeformierung.

Perkussorisch ist das Herz nach links verbreitert. Man hört mit dem Punctum maximum über der Pulmonalis ein lautes systolisches und abgesetzt von diesem einen stark

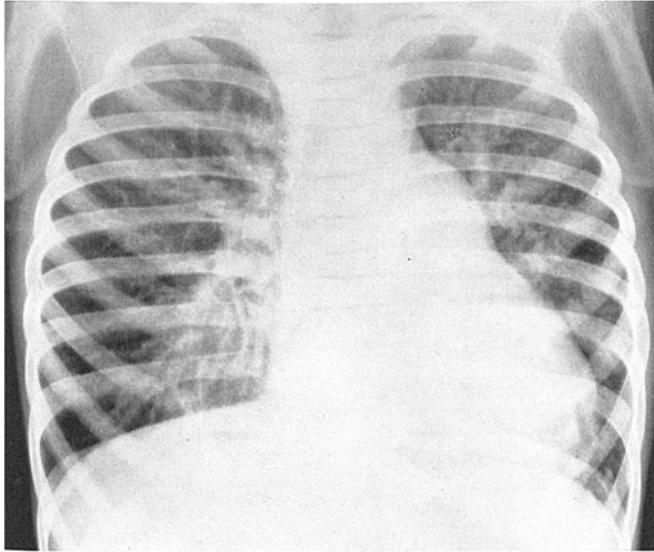


Abb. 1. Th., R., 4 1/2 jähr. Mädchen mit Ductus arteriosus apertus und pulmonalem Hochdruck. Vorderbild des Herzens: Verbreiterung nach links, deutlich vorspringender Pulmonalbogen, vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung.



Abb. 2. Ekg und Phonokardiogramm: Steiltyp, Hochspannung über V_5 und V_6 . Kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch.

betonten 2. Pulmonalton sowie ein leises diastolisches Geräusch. Röntgenologisch ist vor allem eine Vergrößerung des linken Herzens festzustellen (Abb. 3a und 3b).

Eine Vorwölbung des Pulmonalbogens findet sich nicht. Die Hilus- und Lungengefäßzeichnung ist vermehrt.

Das Ekg zeigt einen Steiltyp, eine Hochspannung über den links-präkordialen Ableitungsstellen und eine Linksschädigung (Abb. 4).

Auf Grund dieser Befunde wurde klinisch die Verdachtsdiagnose eines Ductus Botalli festgestellt. Differentialdiagnostisch konnte ein hochsitzender

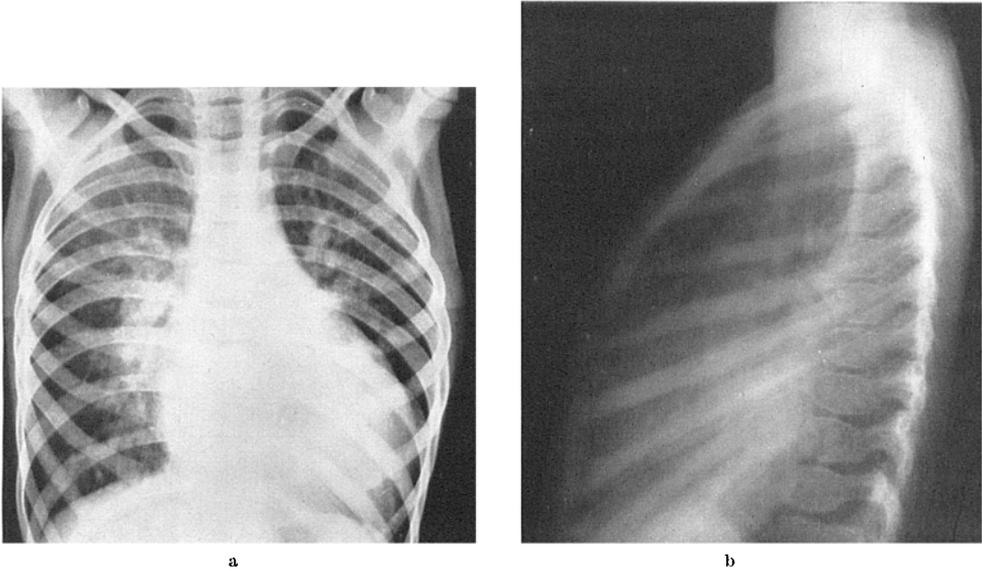


Abb. 3 a. Pi., R., 6 1/4 jäh. Mädchen mit Ductus arteriosus apertus und pulmonalem Hochdruck. – Vorderbild des Herzens: Verbreiterung des Herzschattens, vor allem nach links, vermehrte Hilus- und Lungengefäßzeichnung.
Abb. 3 b. Seitenbild: Der Retrokardialraum ist durch den vergrößerten linken Vorhof und Ventrikel völlig ausgefüllt.



Abb. 4. Ekg: Steiltyp, Hochspannung über V_5 und V_6 , Senkung von ST in V_6 , schräg absteigender Verlauf zu einer präterminal negativen und biphasischen T -Zacke.

Ventrikelseptumdefekt nicht sicher ausgeschlossen werden. Beim venösen Herzkatheterismus konnte der Ductus durch Passage nachgewiesen werden, während sich blutgasanalytisch kein Anhalt für einen Ventrikelseptumdefekt ergab. Wir registrierten in der Pulmonalarterie einen Druck von 100/60 mm Hg, in der Aorta von 125/70 mm Hg. Die Gasanalysen der entnommenen Blutproben zeigten einen praktisch reinen Links-Rechts-Shunt an, der so erheblich

war, daß das Lungenzirkulationsvolumen mehr als dreimal so groß wie das Minutenvolumen des großen Kreislaufs war.

Bei der Operation fand sich ein kurzer, sehr weiter Duktus, der zweifach unterbunden wurde. Der postoperative Heilverlauf war ungestört.

Trat bei dem zuletzt besprochenen Fall nur nach stärkeren körperlichen Belastungen eine Zyanose auf, so bestand eine solche bei den folgenden 2 Patienten auch in der Ruhe.

Die 46jährige Patientin, *Ob., B.* (Tab. 2, Nr. 54) soll seit der Geburt immer blau gewesen sein. Als Kind machte sie Masern, mit 14 Jahren einen feberhaften Gelenkrheumatismus durch. Während der Schulzeit entwickelte sich auf dem linken Auge ein grauer Star, der bald zur Erblindung des Auges führte. Schon als Kleinkind habe sie keine körperlichen Anstrengungen durchhalten können, sie sei sehr schnell ermüdet und kurzluftig geworden. Nach der Schulentlassung habe sie nur leichtere Hausarbeiten verrichten können. In den letzten 3 Jahren vor der Klinikaufnahme habe sich ihr Zustand sehr verschlechtert. Schon bei langsamem Gehen auf der Ebene werde sie kurzluftig.

Befund: Stark reduzierter Allgemeinzustand. In Ruhe keine Dyspnoe, keine Orthopnoe. Deutliche Akrozyanose mit Trommelschlegelbildung der Finger- und Zehenendglieder. Keine verwertbare Differenz der Zyanose an Händen und Füßen. Keine Deformierung des knöchernen Thorax. Das Herz ist perkussorisch nach links verbreitert, der Herzspitzenstoß im 5. ICR 1 cm außerhalb der Medioklavikularlinie fühlbar. Kein Schwirren. Auskultatorisch ist ein leises mesosystolisches und nach einem deutlich betonten 2. Pulmonalton entlang dem linken Sternalrand ein weiches, langdauerndes diastolisches Geräusch festzustellen.

Röntgenologisch ist das Herz im Vorderbild beiderseits stark verbreitert. Bei seitlichem Strahlengang ist zu erkennen, daß der linke Vorhof und Ventrikel praktisch von normaler Größe, der rechte Vorhof und rechte Ventrikel aber dagegen deutlich vergrößert sind (Abb. 5a und 5b).

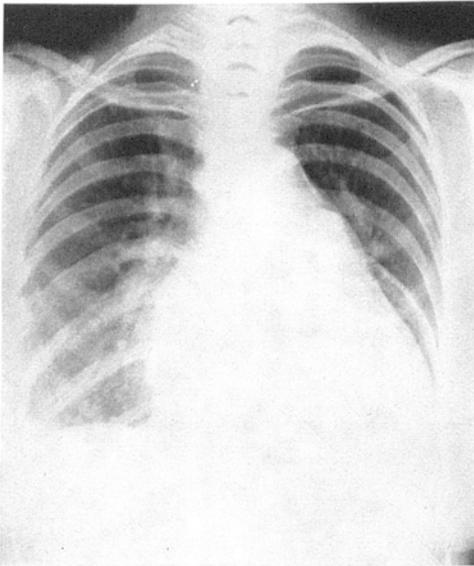
Der Pulmonalbogen ist betont, die Lungengefäßzeichnung vermehrt.

Das rechtstypische Ekg zeigt Kammerendteilveränderungen, die als Ausdruck einer Mehrbelastung und Schädigung vorwiegend der rechten Kammer anzusprechen sind. (Abb. 6).

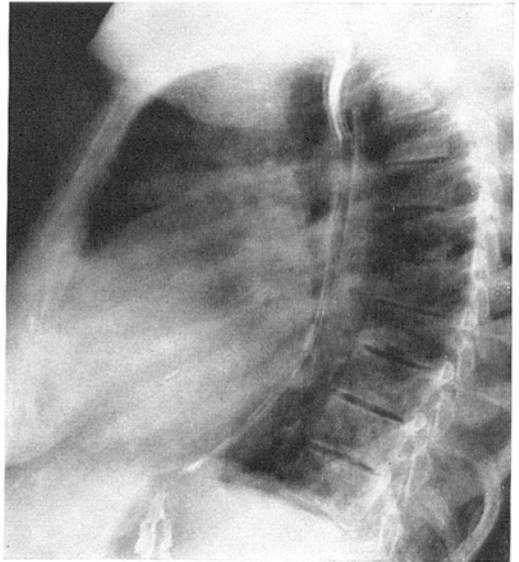
Klinisch wurde in diesem Falle in erster Linie an einen Ventrikelseptumdefekt mit pulmonalem Hochdruck und Zyanose (EISENMENGER-Syndrom) gedacht, differentialdiagnostisch ein Ductus arteriosus apertus mit Shuntumkehr in Erwägung gezogen. Bei der Herzkatheteruntersuchung konnte der Duktus passiert werden. Die Druckregistrierung ergab in Aorta und Pulmonalarterie übereinstimmende systolische und diastolische Werte. Die Gasanalysen der entnommenen Blutproben zeigten ein starkes arterielles O_2 -Defizit, das bei O_2 -Atmung wesentlich geringer wurde, obwohl der Druck in der Pulmonalarterie und Aorta unverändert blieb. Dieser Befund spricht dafür, daß die Zyanose der Patientin (jedenfalls unter Ruhebedingungen) weniger durch eine Shuntumkehr als vielmehr durch eine O_2 -Diffusionsstörung der Lunge verursacht wird.

Bei Berücksichtigung des starken pulmonalen Hochdrucks, der schweren elektrokardiographisch faßbaren Schädigung der Kammermuskulatur (rechts des Herzens und der Lungenfunktionsstörung) hielten wir eine operative Behandlung in dem vorliegenden Falle nicht für angezeigt.

Auch bei der folgenden Patientin, *M., U.* (Tab. 2, Nr. 55), 28 Jahre alt, war bereits in der Ruhe eine leichte Zyanose der Lippen und Akren vorhanden. Aus der Anamnese ist erwähnenswert, daß sie nach ihrer Geburt etwa 6 Monate wegen ihres „schlechten Allgemeinzustandes“ in einer Kinderklinik stationär behandelt wurde. Damals sei bereits ein Herzfehler festgestellt worden. In den Kinderjahren sei sie oft an Bronchitiden erkrankt. Beim Sport (Schwimmen, Laufen) sei sie schnell kurzluftig geworden. Dabei



a



b

Abb. 5 a. Ob., E., 46jähr. Patientin mit Ductus arteriosus apertus und pulmonalem Hochdruck. — Vorderbild des Herzens: Starke Verbreiterung des Herzschattens nach rechts und links, deutliche Prominenz des Pulmonalbogens. Vermehrung der Hilus- und Lungengefäßzeichnung.

Abb. 5 b. Seitenbild: Retrokardialraum nicht eingengt. Vergrößerung des rechten Herzens.

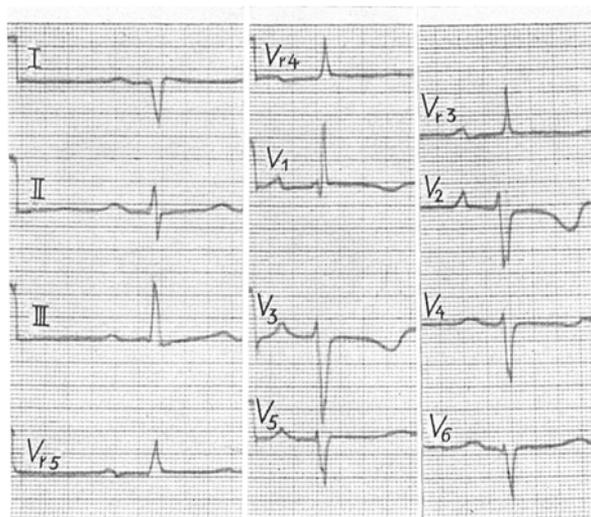


Abb. 6. Ekg: arteriosus apertus Rechtstyp. Die Kammerendteilveränderungen sind im Sinne einer Schädigung der Arbeitsmuskulatur der rechten Herzkammer zu deuten.

habe sie auch blaue Lippen bekommen. Sie habe häufig Nasenbluten gehabt, gelegentlich auch Bluthusten, Herzstiche und Herzstolpern. Die Beschwerden hätten im Laufe der Jahre allmählich zugenommen.

Etwa 6 Monate vor der Klinikaufnahme habe sie wenige Tage nach einer ohne Schwierigkeiten überstandenen Entbindung einen schweren Herzanfall mit Luftnot, „Lungenödem“ und starker Zyanose gehabt. Diese Anfälle hätten sich an den folgenden Tagen noch mehrmals wiederholt. Nach längerer Herzbehandlung (Strophanthin) habe sich ihr Zustand dann gebessert, insgesamt gehe es ihr aber seit dieser Zeit schlechter. Beim Treppensteigen bekomme sie sofort Atemnot, selbst beim Gehen auf ebener Erde trete bereits nach einigen Minuten Luftnot auf.

Befund: Bereits in Ruhe besteht eine leichte Zyanose der Lippen, der Schleimhäute und der Akren. Die Fingernägel sind uhrglasförmig umgebildet. Der knöcherne Thorax ist nicht deformiert. Perkussorisch ist das Herz gering nach links verbreitert, der Spitzenstoß im 5. ICR in der Medioklavikularlinie tastbar. Schwirren ist nicht festzustellen. Über der Pulmonalarterie hört man ein weiches systolisches Geräusch und eine Doppelung des 2. Herztones. Der 2. Pulmonalton ist betont. Über dem unteren Sternum ist das systolische Geräusch scharf und pflanzt sich bis zur Herzspitze fort. Die Herzschlagfolge ist regelmäßig, die Frequenz 75/min RR 125/90 mm Hg. Zeichen einer Herzinsuffizienz liegen nicht vor.

Röntgenologisch ist das Herz beiderseits verbreitert (Abb. 7a und 7b).

Bei der Durchleuchtung imponiert vor allem die Verbreiterung des rechten Vorhofes und Ventrikels, während der linke Vorhof sich nur gering in den Retrokardialraum vorwölbt. Der Pulmonalbogen springt deutlich vor. Während die zentrale Gefäßzeichnung vermehrt ist, sind die peripheren Lungenfelder normal vaskularisiert.

Das Ekg zeigt einen pathologischen Rechtstyp (Abb. 8).

Die klinischen Befunde legten die Verdachtsdiagnose eines Ventrikel- oder Vorhofseptumdefektes mit pulmonalem Hochdruck nahe. Beim venösen Herzkatheterismus fand sich aber kein Anhalt für diese Herzanomalien, dagegen konnte durch Passage des Katheters aus der Pulmonalarterie in die Aorta descendens ein persistierender Ductus arteriosus nachgewiesen werden. Die Druckmessung ergab in der Pulmonalarterie einen höheren systolischen Wert als in der Aorta, während die diastolischen Druckwerte praktisch übereinstimmten. Aus den Blutgasanalysen errechneten wir einen Rechts-Links-Shunt von 4,1 Ltr. min. Unter O₂-Atmung ließen sich keine verwertbaren Änderungen der Druck- und Shuntverhältnisse feststellen.

Eine operative Behandlung hielten wir in diesem Falle für kontraindiziert, weil der Druck im Lungenkreislauf den des großen Kreislaufs überstieg und der Shunt ausschließlich von der venösen zur arteriellen Seite gerichtet war.

Von den 4 besprochenen Fällen stellen die 2 ersten gewissermaßen Übergangsstufen vom typischen zum atypischen Bild des Ductus BOTALLI dar. Im ersten Fall sind noch alle Charakteristika des üblichen offenen Ductus BOTALLI vorhanden. Zusätzlich zu diesen lassen sich aber bereits die Zeichen der Rückwirkung des pulmonalen Hochdrucks auf das rechte Herz in Form der röntgenologisch faßbaren Vergrößerung des rechten Ventrikels nachweisen. Hervorheben wollen wir weiterhin die Betonung des 2. Pulmonaltones, die sich uns als ein sehr beständiges Symptom der pulmonalen Blutdruckerhöhung bei offenem Ductus arteriosus erwiesen hat. Die Diagnose war in diesem Fall aber nicht erswert. Die Druckverhältnisse in den beiden Kreisläufen ließen trotz der pulmonalen Druckerhöhung einen Links-Rechts-Shunt während der systolischen und diastolischen Phase zu, so daß ein typisches Maschinengeräusch vorhanden war.

Das Fehlen des typischen kontinuierlichen Geräusches, an dessen Stelle ein lautes holosystolisches und ein durch einen betonten 2. Herzton abgesetztes leises diastolisches Geräusch bestand, erschwerte bei der 2. Patientin die klinische Diagnose eines Ductus BOTALLI. Differentialdiagnostisch wurde hier ein Ventrikelseptumdefekt mit pulmonalem Hochdruck und Pulmonalinsuffizienz in Erwägung gezogen, wenn auch auf Grund der Gesamtheit der klinischen, röntgenologischen und elektrokardiographischen Befunde die größere Wahrscheinlichkeit für einen persistierenden Ductus arteriosus sprach. Die Änderung des Geräusches, d. h. die Unterbrechung der systolisch-diastolischen Kontinuität, ist wohl darauf zurückzuführen, daß gegen Ende der Systole und zu Beginn der Diastole der Druckunterschied zwischen Aorta und Pulmonalarterie so gering war, daß kein oder ein nur geringer Durchfluß durch den Ductus bestand. Die bei körperlichen Belastungen zu beobachtende Zyanose dürfte auf eine partielle oder totale Shuntumkehr zurückzuführen sein. Die Ursache hierfür dürfte darin zu sehen sein, daß unter Belastungsbedingungen der Widerstand im großen Kreislauf abnimmt, während dies im Lungenkreislauf wegen der später noch näher zu besprechenden anatomischen Gefäßveränderungen nicht bzw. nicht in gleichem Maße der Fall war.

Trotz der von der typischen Symptomatologie abweichenden Befunde war das Gesamtbild des persistierenden Ductus BOTALLI bei den beiden Patienten doch noch so eindeutig, daß eine klinische Diagnose, im 2. Fall die dringende Verdachtsdiagnose, möglich war.

Demgegenüber konnten bei den letzten 2 Patienten klinisch keine für einen persistierenden Ductus arteriosus charakteristischen Befunde erhoben werden. An Stelle des Maschinengeräusches war bei der Patientin Ob., E. ein kurzes systolisches und ein weiches diastolisches Geräusch zu hören, letzteres entlang dem linken Sternalrand. Bei der Patientin M., U. bestand ein rein systolisches Geräusch über der Pulmonal- und dem unteren Sternum. Bei dieser wie bei der Patientin Ob. war der 2. Pulmonalton auffallend betont. Röntgenologisch fand sich in beiden Fällen eine Vergrößerung des rechten Herzens und ein stark vorspringender Pulmonalbogen mit Erweiterung der zentralen Lungengefäße, während die Gefäßzeichnung in der Peripherie der Lungenfelder demgegenüber gering war. Auch das Ekg sprach für eine Mehrbelastung des rechten Herzens, wobei die Diskordanz der Kammerendteile auf eine Schädigung der Arbeitsmuskulatur der rechten Kammer hinwies.

Die Diagnose konnte in beiden Fällen erst durch den Herzkatheter gestellt werden. Druckregistrierung und blutgasanalytische Untersuchungen ergaben bei der Patientin M. einen ausschließlichen Rechts-Links-Shunt. Bei der Patientin Ob. war die Zyanose in erster Linie auf eine O₂-Diffusionsstörung der Lunge zurückzuführen. Minuten- und Shuntvolumenberechnungen sind daher nur bedingt verwertbar. Die systolischen und diastolischen Drucke in Aorta und Pulmonalarterie waren praktisch egalisiert. Diastolisches Geräusch und arterielles O₂-Defizit (nach O₂-Atmung) lassen aber darauf schließen, daß während der diastolischen Phase ein Blutübertritt aus der Pulmonalarterie in die Aorta stattfand.

Es ergibt sich somit, daß die Symptomatologie des Ductus arteriosus apertus mit Shuntumkehr weitgehende Parallelen mit der eines EISENMENGER-Syndroms (großer Ventrikelseptumdefekt, pulmonaler Hochdruck, Rechts-Links-Shunt) aufweist und es ist daher eine Trennung der beiden Krankheits-

bilder klinisch oft sehr schwierig. Sie kann gänzlich unmöglich werden, wenn es durch pulmonale Veränderungen und eine dadurch bedingte O_2 -Diffusionsstörung auch zu einer Zyanose des Gesichtes und der oberen Extremitäten kommt, wie es bei der Patientin Ob., E. der Fall war. So entscheidend gerade

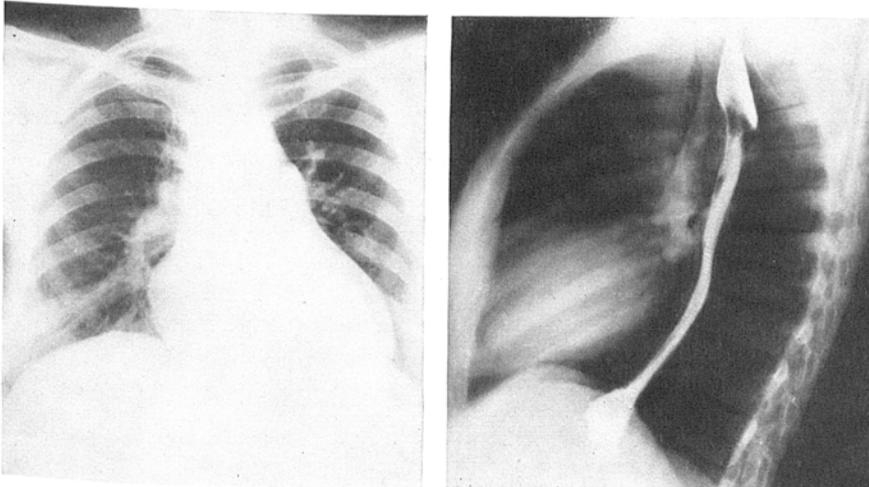


Abb. 7a. M., U., 28jähr. Patientin mit Ductus und pulmonalem Hochdruck. – Vorderbild des Herzens Verbreiterung des Herzschattens nach links, vorspringender Pulmonalbogen, Diskrepanz zwischen den weiten zentralen Lungengefäßen und der auffallend hellen Peripherie.

Abb. 7b. Seitenbild: Retrokardialraum nicht eingengt. Vergrößerung des rechten Herzens.

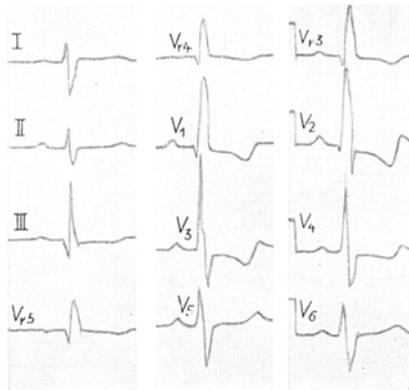


Abb. 8. Ekg: Pathologischer Rechtstyp.

die Feststellung einer auf die unteren Extremitäten begrenzten Zyanose für die Diagnose eines Ductus arteriosus apertus mit pulmonalem Hochdruck und Shuntumkehr auch ist, es darf aber nicht übersehen werden, daß in zahlreichen Fällen die Zyanose generalisiert ist. Entsprechende Beobachtungen wurden

VON BING, CAMPBELL und HUDSON, COSH, WHITAKER, HEATH und BROWN mitgeteilt. Es ist daher angezeigt, bei Fällen mit pulmonaler Hypertonie und Mischungszyanose stets das Vorliegen eines persistierenden Ductus arteriosus in Erwägung zu ziehen.

Wenn wir nach den Ursachen der pulmonalen Druckerhöhung bei Ductus arteriosus apertus fragen, so sollen jene Fälle unberücksichtigt bleiben, bei denen durch die Kombination mit zusätzlichen Fehlern oder Anomalien, die gleichfalls zu einer pulmonalen Hypertension führen können, ein komplexes Krankheitsgeschehen vorliegt.

Im wesentlichen müssen für die Entstehung eines pulmonalen Hochdrucks bei persistierendem Ductus arteriosus folgende Möglichkeiten in Erwägung gezogen werden:

1. Die Druckerhöhung im Lungenkreislauf als direkte Folge des vergrößerten Lungenzirkulationsvolumens;

2. Die Druckerhöhung im Lungenkreislauf als Folge eines erhöhten Widerstandes in den Gefäßen der Lungenperipherie.

Tierexperimentelle Untersuchungen haben gezeigt, daß das Lungenzirkulationsvolumen auf das 2- bis 3fache der Norm vermehrt werden kann, ohne daß es zu einer wesentlichen Druckerhöhung in der Pulmonalarterie kommt, d. h. mit zunehmendem Volumen nimmt der Widerstand im Lungenkreislauf ab. Diese Verhältnisse können am Beispiel des persistierenden Ductus arteriosus bestätigt werden.

In Abb. 9 sind die Beziehungen zwischen dem Strömungswiderstand in der Lunge und dem Lungenzirkulationsvolumen bei den 55 Patienten dargestellt. Es zeigt sich, daß mit zunehmendem Durchflußvolumen der Strömungswiderstand abnimmt. Diese Befunde stehen in voller Übereinstimmung mit den früher von GROSSE-BROCKHOFF und Mitarb. am Bonner Krankengut erhobenen Feststellungen über die Relationen zwischen pulmonalem Stromvolumen und Strömungswiderstand beim offenen Ductus arteriosus BOTALLI.

Die Anpassung der Lungenstrombahn an Veränderungen der Durchblutung wird ermöglicht durch die Eröffnung von Reservekapillaren und die Dehnbarkeit der Lungengefäße.

Die in Tab. 2 wiedergegebenen Druck- und Minutenvolumenverhältnisse bei den 55 Ductus-BOTALLI-Patienten sind ein eindrucksvoller Beweis für die große Anpassungsfähigkeit der Lungenstrombahn an eine Vergrößerung der Zirkulationsmenge. Bei Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens kann aber schließlich ein Punkt erreicht werden, an dem die Kapazität der Lungenstrombahn erschöpft ist. Bei Überschreiten dieser Grenze kommt es (infolge unterschiedlicher elastischer Eigenschaften der einzelnen Lungengefäßabschnitte) zu einer Vergrößerung des Druckgradienten zwischen der Pulmonalarterie und den Lungenvenen. Nach den Untersuchungen von DEXTER und Mitarb. darf geschlossen werden, daß eine Zunahme des Lungenstromvolumens bis zu etwa 10 Ltr./min/m² ohne Erhöhung des arterio-venösen Druckgradienten möglich ist. Die Beziehung zwischen dem Lungenzirkulationsvolumen und dem mittleren Pulmonalarteriendruck beim offenen Ductus arteriosus haben wir in Abb. 10 aufgezeichnet. Zum Ausschluß anderer den Pulmonalarteriendruck bestimmender Faktoren wurden nur Fälle mit normalem Lungenwiderstand berücksichtigt, deren obere Grenze wir bei etwa 200 dyn. sec cm⁻⁵ annehmen. Die Abbildung läßt erkennen, daß im ganzen gesehen der mittlere

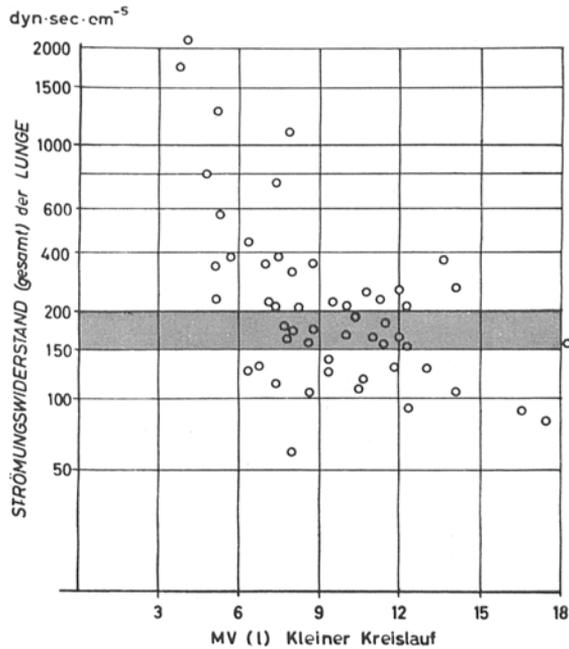


Abb. 9. Beziehung zwischen dem Strömungswiderstand (gesamt der Lunge) und dem Durchflußvolumen des kleinen Kreislaufs bei 55 Patienten mit Ductus arteriosus apertus. — (Die Untersuchungen wurden gemeinsam mit F. GROSSE-BROCKHOFF durchgeführt.) — Logarithmischer Maßstab der Ordinate. — Als obere Grenze des normalen Strömungswiderstandes der Lunge wird der Bereich zwischen 150 und 200 dyn. sec. cm⁻⁵ angenommen, der im Diagramm getönt ist. — Es ist zu erkennen, daß fast die Hälfte der untersuchten Patienten eine Erhöhung des Strömungswiderstandes hatte. Sowohl bei der Gruppe ohne Widerstandserhöhung als auch bei derjenigen mit einer Erhöhung des Strömungswiderstandes der Lunge ist festzustellen, daß der Strömungswiderstand mit zunehmendem Durchflußvolumen abnimmt.

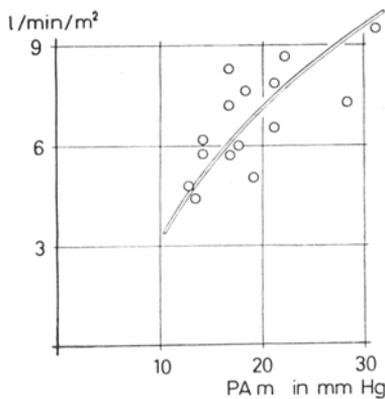


Abb. 10. Beziehung zwischen dem Lungenzirkulationsvolumen (Ltr./min/m²) und dem mittleren Pulmonalarteriendruck bei 15 Patienten mit Ductus arteriosus apertus. — (Die Untersuchungen wurden gemeinsam mit F. GROSSE-BROCKHOFF durchgeführt.) — Anstieg des mittleren Pulmonalarteriendruckes mit Zunahme des Lungenzirkulationsvolumens.

Pulmonalarteriendruck mit der Größe des Lungenzirkulationsvolumens ansteigt. Dieser Befund steht im Einklang mit den Beobachtungen von GROSSE-BROCKHOFF und Mitarb. sowie HULTGREN und Mitarb., die bei entsprechenden Untersuchungen ebenfalls eine Abhängigkeit des mittleren Pulmonalarteriendruckes von der Größe des Shuntvolumens bzw. des Lungenzirkulationsvolumens feststellten.

Wie aus Tab. 2 ersichtlich ist, fanden wir bei 24 Patienten eine Erhöhung des Gesamtlungenwiderstandes über 220 dyn. sec cm⁻⁵. Da in keinem dieser 24 Fälle klinische Anhaltspunkte für eine Dekompensation des linken Ventrikels bestanden, und der sogenannte Pulmonalkapillardruck (soweit er gemessen wurde) nicht erhöht war, muß die Widerstandserhöhung einer Strombahneinengung im präkapillären Gefäßgebiet der Lungen zugeschrieben werden.

Als Ursache für eine Einengung der pulmonalen Strombahn beim Ductus arteriosus apertus werden im wesentlichen folgende Faktoren diskutiert:

1. Embolische Vorgänge,
2. morphologische Veränderungen der Lungenarterien bzw. -arteriolen,
3. Vasokonstriktion der Lungenarteriolen.

Daß multiple kleinste embolische Gefäßverschlüsse (bei Verkleinerung des Gesamtstrombahnquerschnittes auf ein Drittel der Norm) eine Druckerhöhung in der Pulmonalarterie hervorrufen, ist durch tierexperimentelle Untersuchungen erwiesen, und kann auf Grund klinischer Beobachtungen eines akuten Cor pulmonale nach Lungenembolie auch für den Menschen angenommen werden. Daß aber derartige embolische Prozesse eine besondere Rolle bei der Entstehung des pulmonalen Hochdruckes bei offenem Ductus arteriosus spielen, ist höchst unwahrscheinlich. Bei den von uns beobachteten pulmonalen Hochdruckfällen fanden sich klinisch keine Hinweise auf ein embolisches Ereignis. Ebenso wenig konnten mikroskopisch, soweit lungenbiopsische Untersuchungen durchgeführt wurden, diesbezügliche Veränderungen nachgewiesen werden. Damit werden die bereits früher von HULTGREN und Mitarb. erhobenen Befunde bestätigt. Unter 13 Obduktionsfällen konnten die Autoren nur einmal einen großen und zudem terminal entstandenen Lungeninfarkt feststellen. Demgegenüber fanden YU und Mitarb. bei einer Durchsicht der in der englischen Literatur veröffentlichten Fälle von Ductus arteriosus apertus mit pulmonalem Hochdruck in 50% (= 7 von 14) Angaben über organisierte bzw. in Organisation begriffene Thromben. Nach Ansicht der Autoren genügt aber der bloße Nachweis eines organisierten intravaskulären Thrombus für die Diagnose eines embolisch-vaskulären Verschlusses nicht, da erfahrungsgemäß der Thrombus oft sekundär als Folge eines Gefäßprozesses entsteht.

Über *morphologische Lungengefäßveränderungen* beim offenen Ductus arteriosus mit pulmonalem Hochdruck ist in den vergangenen Jahren mehrfach berichtet worden (CIVIN und EDWARDS, HULTGREN und Mitarb., YU und Mitarb., CHAPMAN und ROBBINS, JOHNSON und Mitarb., HEATH und WHITAKER, DAMMANN und Mitarb., DANKMEIJER und SNELLEN, HO-A-SJOE, MESSSEN u. a.). Von den strukturellen Veränderungen sind vornehmlich die kleinsten (unter 100 μ) und mittelkalibrigen (100–1000 μ) Arterien betroffen. Bei mittleren Druckerhöhungen beobachtet man eine Vermehrung und Verstärkung der glatten Muskelfasern. Durch die Hypertrophie der Media wird das Gefäßlumen eingeengt. In fortgeschritteneren Fällen kommt es zum Untergang von

Muskelfasern, Nekrosen, schwielig-narbigen Veränderungen der Arterienwand und beträchtlichen Verdickungen der Intima. In diesen Fällen ist das Gefäßlumen stellenweise völlig obliteriert und teilweise rekanalisiert. Die anatomischen Umbauvorgänge erstrecken sich nicht immer auf die ganze Länge der Arterien, sie sind gelegentlich nur auf eine kurze Strecke begrenzt, während die distale Gefäßstrecke eine völlig normale Wandstruktur zeigt. Hierdurch ist die Gefahr einer falschen Beurteilung der Lungengefäßverhältnisse gegeben, besonders dann, wenn das zur Untersuchung vorliegende Lungenstückchen sehr klein ist und nur vereinzelt Gefäße enthält.

Um festzustellen, ob zwischen dem pulmonalen Hochdruck und den anatomischen Lungengefäßveränderungen eine Korrelation besteht, wurden in Zusammenarbeit mit dem hiesigen Pathologischen Institut (Direktor Prof. H. MEESSEN) histologische Untersuchungen von Lungenstückchen durchgeführt, die während der Operation¹⁾ zur Unterbindung des offenen Ductus arteriosus aus der Lingula oder aus dem linken Lungenunterlappen exziiert wurden. In Tab. 3 sind die hämodynamischen und mikroskopischen²⁾ Befunde zusammengefaßt. Es ist daraus ersichtlich, daß der Grad der Gefäßveränderungen (kleinste Lungenarterien) mit der Höhe des mittleren Pulmonalarteriendruckes zunimmt. Bemerkenswert ist weiterhin, daß in allen Fällen eine Sklerose des Lungengerüstes gefunden wurde.

Die Deutung und Genese der morphologischen Umbauvorgänge der kleinen Lungenarterien beim Ductus arteriosus apertus mit pulmonalem Hochdruck sind nicht einheitlich.

Entzündliche Veränderungen der Lungengefäße sind im Rahmen der Periarteriitis nodosa als isolierte Organmanifestation (STERNBERG) oder in Kombination mit gleichartigen Gefäßveränderungen anderer Organe (POSTEL und LAAS) beobachtet worden. Sie wurden auch im Tierexperiment nachgewiesen (RICH und GREGORY). Man muß daher die Möglichkeit, daß bei einem Ductus arteriosus apertus der pulmonale Hochdruck als Folge einer entzündlichen Gefäßerkrankung (Arteriitis oder Endangitis) entstehen kann, grundsätzlich bejahen. Dabei dürfte es sich aber um ein seltenes und rein zufälliges Zusammentreffen, nicht um ein kausales, handeln. Es ist nicht immer leicht, die im Zusammenhang mit Thrombenbildung oder bei extremer Erhöhung des intravaskulären Druckes auftretenden Gefäßwandveränderungen von rheumatisch- bzw. allergisch entzündlichen Veränderungen zu unterscheiden. Bei einem der von HULTGREN und Mitarb. beobachteten atypischen Ductus-BOTALLI-Fälle dürften alle Kriterien einer entzündlichen Erkrankung der Lungenarterien mit Beteiligung sämtlicher Wandschichten gegeben sein. Im ganzen gesehen sind aber die entzündlichen Gefäßerkrankungen beim Ductus arteriosus apertus als Ursache eines pulmonalen Hochdrucks eine ausgesprochene Rarität.

Bei der Frage nach der Ursache der morphologischen Veränderungen der Lungengefäße steht die Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens an zentraler Stelle (GROSSE-BROCKHOFF). Ein Teil der Autoren ist jedoch der Ansicht, daß dem vergrößerten Lungenzirkulationsvolumen keine wesentliche Bedeutung

¹⁾ Die Operationen wurden in der hiesigen Chirurgischen Klinik (Direktor Prof. E. DERRA) ausgeführt.

²⁾ Die histologischen Befunde verdanke ich Herrn Prof. H. MEESSEN.

für die Entstehung des pulmonalen Hochdrucks bzw. der Lungengefäßveränderungen zukomme (HULTGREEN und Mitarb., YU und Mitarb., WOOD). Sie stützen sich dabei auf die Beobachtung, daß beim typischen Ductus BOTALLI starke Volumenvergrößerungen (um das 2- und 3fache der Norm) ohne oder mit einer nur unwesentlichen Druckerhöhung selbst im hohen Alter angetroffen werden (STORSTEIN und Mitarb., FISHMAN und SILVERSTONE) und daß dabei Gefäßveränderungen, die über die üblichen altersgemäßen Umbauvorgänge hinausgehen, nicht gefunden werden (WELCH und KINNEY). Sie machen weiterhin geltend, daß sich bei ihren pulmonalen Hochdruckfällen keine Beziehung zwischen Druck und Volumen ergeben habe und in mehreren Fällen eine extreme pulmonale Blutdruckerhöhung (teilweise mit Zyanose) schon im 1. oder 2. Lebensjahr nachgewiesen wurde.

Dem ist folgendes entgegen zu halten: So erstaunlich es ist, daß die Lungengefäße der Belastung einer Vergrößerung des Zirkulationsvolumens oft über mehrere Jahrzehnte ausgesetzt sind, ohne daß ausgeprägte pathologische Strukturveränderungen auftreten, so ist andererseits aber festzustellen, daß in diesen meist vorkommenden bzw. unkomplizierten Ductus-BOTALLI-Fällen die Shuntvolumina nicht ausreichen, die Vergrößerung der Gesamtzirkulation in der Lungenstrombahn auf den kritischen Wert von 10 Ltr./min/m² (DEXTER und Mitarb.) zu bringen. Zu Druckerhöhungen kommt es aber erst, wenn diese Volumengrenze überschritten wird. Derartig große Lungenzirkulationsvolumina, die nur bei sehr großen und kurzen offenen Verbindungen vorkommen, bedeuten eine schwere Belastung für

Tabelle 3. Vergleichende hämodynamische Befunde und morphologische Lungenveränderungen bei 6 Patienten mit Ductus arteriosus apertus

Name	Alter (J.)	Geschl.	Druck in der Pulm. Art. (mm Hg)	Minutenvolumen (Ltr.)		Strömungswiderstand (gesamt) der Lunge (dyn. sec. cm ⁻²)	Lungengerüstsklerose	Lungenveränderungen/Arterien		Venen (Hyalinisierung)
				kl. Kreislauf	Li.-Re.-Shunt			Mediathypertrophie	Intimaproliferation	
H.a. E.	15	w.	20/10	7,8	2,8	158	+	(+)	∞	(+)
Gr. H.	39	w.	20/8	5,4	1,9	133	+	(+)	(+)	(+)
K.a. M.	20	w.	35/12	9,9	4,8	123	+	(+)	(+)	(+)
Mü. G.	7	w.	50/35	10,0	7,1	282	+	+	+	(+)
Weil. E.	21	w.	75/50	6,0	1,2	732	+	+	+	(+)
Bi. M.	15	w. ¹⁾	95/65	4,3	1,3	1313	+	+	+	(+)

¹⁾ Mit Aortenisthmusstenose (Einnündung des Duktus vor der Stenose).

(Vermehrung der Elastika, Gefäßlichtung stellenweise fast obliteriert)

den linken Ventrikel, der dieser auf die Dauer nicht gewachsen ist. Es kommt zu einem Linksversagen mit der Gefahr des Lungenödems, wobei entscheidend ins Gewicht fallen dürfte, daß der linke Ventrikel, im intrauterinen Leben nur wenig beansprucht, für derart starke Volumenbelastungen nicht vorbereitet ist. Das Schicksal der Patienten hängt davon ab, ob es dem kleinen Kreislauf gelingt, rechtzeitig durch den Aufbau einer „Sperre“ in der Lungenstrombahn den Widerstand zu erhöhen und damit den aorto-pulmonalen Druckgradienten sowie den Links-Rechts-Shunt auf ein für den linken Ventrikel erträgliches Maß zu reduzieren. Diese Entwicklung spielt sich in den ersten Lebenswochen und -monaten ab. Die von uns beobachtete Patientin M., U. ist ein typisches Beispiel. Der „schlechte Allgemeinzustand“, der nach ihrer Geburt eine 6monatige stationäre Behandlung erforderte, dürfte sich aus der oben gegebenen „Entwicklung“ des pulmonalen Hochdrucks erklären. Wenn die Patienten wegen ihres „Herzfehlers“ in klinische Behandlung kommen, ist diese Entwicklung in den meisten Fällen bereits abgeschlossen. Die auffallende Tatsache, daß hämodynamische Befunde von den Übergangsstadien nicht zur Verfügung stehen, dürfte einmal auf die diagnostischen, zum anderen auf die technischen Schwierigkeiten zurückzuführen sein, die der Herzkatheterisierung beim Säugling – zumal im Zustand der manifesten oder drohenden Dekompensation – entgegenstehen. Das bedeutet aber, daß die Hämodynamik des Krankheitsstadiums, das gekennzeichnet ist durch niedrigen Strömungswiderstand in der Lunge und großes Stromvolumen, im allgemeinen nicht erfaßt wird. Ist aber bereits eine Widerstandserhöhung in der Lungenstrombahn eingetreten, so ist auch das Shuntvolumen dem geringeren aorto-pulmonalen Druckgefälle entsprechend kleiner. Hierin liegt der Grund, weshalb sich bei den Fällen mit pulmonalem Hochdruck und Erhöhung des Strömungswiderstandes keine Korrelation zwischen Druck und Volumen finden läßt.

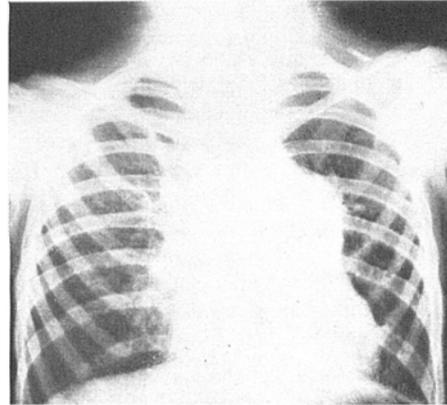
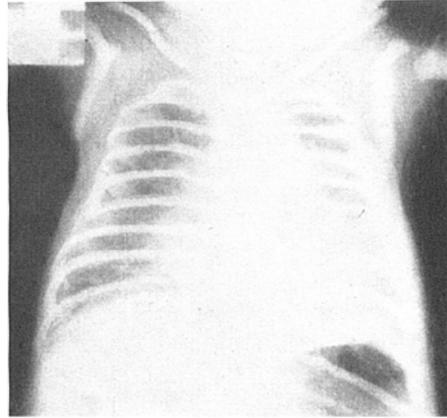


Abb. 11. Röntgenbild eines Kindes mit Ductus arteriosus. – Oberes Bild im Alter von 6 Tagen. – Vergrößertes Herz mit starker „Lungenstauung“. – Unteres Bild im Alter von 3 1/2 Jahren. Bemerkenswert ist die Verkleinerung des Herzschatens sowie die Diskrepanz zwischen den weiten zentralen Lungengefäßen und der hellen Lungenperipherie. – (Nach DAMMANN und FERENCZ.)

Daß die Ductus-BOTALLI-Patienten mit pulmonalem Hochdruck ein Stadium mit stark vergrößertem Lungenzirkulationsvolumen durchlaufen, wird durch die nachstehenden Beobachtungen gestützt:

1. Bestimmungen der Weite und Länge des Duktus bei der Operation unserer Patienten haben ergeben, daß in den Fällen ohne Blutdruckerhöhung im kleinen Kreislauf der Duktus meist lang und selten mehr als bleistiftstark war, während er in allen Hochdruckfällen auffallend kurz und weit (bis Daumendicke) gefunden wurde. Gleichlautende Feststellungen machten KJELLBERG und Mitarb. Die Shuntgröße ist aber bekanntlich abhängig von dem Druckgradienten und der Weite eines Gefäßwanddefektes.

2. Es liegen klinische Beobachtungen vor – wenn auch noch vereinzelt –, die den Entwicklungsablauf von dem Zustand der starken Volumenbelastung mit Linksdekompensation (Phase I) bis zum „Aufbau“ eines ausreichenden pulmonalen Strömungswiderstandes (Phase II) (Entlastung des linken Herzens durch entsprechende Verringerung des Links-RechtsShunts) zeigen (Abb. II, nach DAMMANN und FERENCZ). Die sich während dieses Phasenwandels vollziehenden morphologischen Veränderungen der Lungengefäße sind besonders von CIVIN und EDWARDS sowie DAMMANN und FERENCZ untersucht worden. Die Autoren kommen zu der Feststellung, daß der normale Entwicklungsablauf der Lungenarterien und -arteriolen vom fötalen zum erwachsenen Zustand ausbleibt. Auf Grund ihrer Beobachtungen vertreten CIVIN und EDWARDS die Ansicht, daß die Lungengefäßveränderungen beim Ductus arteriosus apertus mit pulmonalem Hochdruck und anderen funktionell gleichartigen Krankheitsbildern als ein „carry-over from fetal life“, d. h. ein Persistieren fötaler Verhältnisse, zu werten sei. Normalerweise ist bei Föten und Neugeborenen das Lumen der kleinen und mittleren Lungenarterien eng, die Wand dagegen dick. Die hierdurch bedingte Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf ist neben dem Lungenkollaps Voraussetzung dafür, daß das Blut beim Föten vom rechten Ventrikel über den Duktus in die Aorta abfließen kann, wie es von BARCLAY und Mitarb. am lebenden Schaföten, von WEGELIUS und LIND am lebenden menschlichen Föten gezeigt wurde. In den ersten Lebensmonaten verschiebt sich allmählich das Verhältnis zwischen Gefäßlumen und Gefäßwanddicke. Die Gefäßwand wird dünner, das Lumen in gleichem Maße weiter (bei entsprechender Abnahme des Strömungswiderstandes in den Lungen). Nach CIVIN und EDWARDS kann angenommen werden, daß die Umstellung etwa mit 6 Monaten vollständig ist. Bei Zuständen mit Vergrößerung der Lungenzirkulation und pulmonalem Hochdruck fanden die Autoren, daß der fötale Charakter der kleinen Lungenarterie erhalten bleibt. Zwar deutet sich auch bei diesen Kindern nach der Geburt in den meisten Arterien zunächst eine Erweiterung des Lumens und eine Abnahme der Wanddicke an (entsprechend dem klinischen Bild der Phase I), schon bald aber wird diese Entwicklung rückläufig. Infolge Dickenzunahme der Gefäßwand (Mediahypertrophie) wird das Lumen wieder enger. Durch die auf diese Weise erzielte Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge und eine entsprechende Verringerung des Links-Rechts-Shunts kommt der Patient aus der gefährlichen 1. Phase in die 2. Phase, in der er sich relativ wohl und leistungsfähig fühlt. Der nun folgende Übergang von der 2. Phase in die 3. Phase, der bedingt ist durch die Progredienz der Lungengefäßveränderungen, ist von unterschiedlicher Dauer. In seltenen Fällen vollzieht sich diese

Entwicklung beim offenen Duktus bereits im ersten Lebenshalbjahr, in der Mehrzahl der Fälle zwischen dem 2. und 10. Lebensjahr. In dieser 3. Phase, in der der Strömungswiderstand in der Lunge größer sein kann als im großen Kreislauf, wird das anatomische Bild der Lungengefäße (kleine und mittlere Arterien) beherrscht von einer ausgedehnten Mediahypertrophie und Intimaprolieration. Stellenweise ist das Gefäßlumen völlig obliteriert, die Media nekrotisch, die *Elastica interna* und *externa* zerstört. Auch Thromben und Rekanalisation obliterierter Gefäße werden beobachtet.

Als Ursache für eine Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf beim Ductus arteriosus apertus werden neben den anatomischen Veränderungen auch funktionelle Vasokonstriktionen angenommen (BURCHELL und Mitarb., GILCHRIST, KJELLBERG und Mitarb.). BURCHELL und Mitarb. ließen ihre Patienten mit offenem Ductus arteriosus und pulmonalem Hochdruck mit verschiedenen O₂-Gemischen atmen und fanden, daß die Größe und gelegentlich die Richtung des Shunts zwischen der Aorta und der Pulmonalarterie verändert wurden. Sie folgerten aus ihren Beobachtungen, daß der Strömungswiderstand im Lungenkreislauf wenigstens teilweise auf funktionellen Faktoren beruhe, und die chronische Anoxie in diesem Zusammenhang eine wichtige Rolle spiele. Bei den von uns beobachteten Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus und pulmonalem Hochdruck fanden wir nach O₂-Atmung in keinem Fall eine nennenswerte Änderung der pulmonalen Druckwerte. Bei einer Patientin (Ob., E.) ging dabei zwar das arterielle O₂-Defizit von 28% auf 8% zurück. Verantwortlich hierfür war aber nicht eine Abnahme des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf bzw. ein geringerer Rechts-Links-Shunt, sondern vielmehr eine durch die Erhöhung der O₂-Spannung in der Inspirationsluft bedingte bessere Arterialisierung des Blutes in den Lungenkapillaren.

Auf Grund unserer Beobachtungen und der augenscheinlichen Übereinstimmung zwischen den pathologisch-anatomischen Veränderungen der Lungenstrombahn und dem Grad der pulmonalen Druckerhöhung konnten wir uns nicht davon überzeugen, daß funktionelle Vasokonstriktionen für die Entstehung des pulmonalen Hochdrucks beim offenen Ductus arteriosus überhaupt eine Rolle spielen. Betrachtet man im Mikroskop die schweren Wandveränderungen bei den extremen Drucksteigerungen (Fälle mit Shuntumkehr), so hat man den Eindruck, daß diese Gefäße in ihrer Form „erstarrt“ sind, und man kann sich nicht vorstellen, daß hier noch eine wenn auch nur geringe Erweiterung des Lumens möglich ist.

Folgerungen für die Operationsindikation

Die Kenntnis von den Beziehungen zwischen den Druckerhöhungen in der Pulmonalarterie und den morphologischen Lungengefäßveränderungen ist von besonderer Bedeutung hinsichtlich der Indikation zur operativen Behandlung des offenen Ductus arteriosus BOTALLI.

Bei mittleren Erhöhungen des Pulmonalarteriendruckes (PAM von 40 bis 70 mm Hg) und praktisch ausschließlichem Links-Rechts-Shunt ist eine operative Behandlung vordringlich, um eine Progredienz der anatomischen Veränderungen zu verhindern. Das Ergebnis der Operation hängt wesentlich davon ab, inwieweit die in diesen Fällen bestehenden Gefäßveränderungen (Mediahypertrophie) rückbildungsfähig sind. Der Nachweis eines Druckabfalles in der Pulmonalarterie in den ersten Wochen nach der Unterbindung

des Duktus besagt noch nicht, daß der Strömungswiderstand abgenommen hat bzw. die anatomischen Veränderungen sich zurückgebildet haben. Diese anfängliche Drucksenkung geht in erster Linie auf die Reduzierung des Lungenzirkulationsvolumens zurück. In Übereinstimmung mit den Beobachtungen von DAMMANN und SELL, COURNAND und Mitarb. sowie NICKS und MOLLOY fanden wir bei Kontrolle der hämodynamischen Verhältnisse in der Lungenstrombahn bei pulmonalen Hochdruckpatienten in den ersten Wochen nach der Operation einen nur mäßigen Druckabfall (Tab. 4). Bei der Patientin

Tabelle 4. Prä- und postoperative hämodynamische Befunde bei 4 Patienten mit persistierendem Ductus arteriosus

Name	Alter (J.)	Geschl.	Druck in der Pulmonalarterie (mm Hg)		Minutenvolumen (Ltr.) des Lungenkreislaufs	
			prä-operativ	postoperativ (Zeitpunkt der Nachuntersuchungen)	prä-operativ	post-operativ
Kä. M.	20	w.	35/12	25/10 (4 Wo. nach der Operation)	9,9	3,4
Mü. G.	7	w.	50/35	45/25 (3 Wo. nach der Operation)	10,0	2,9
We. E.	21	w.	75/50	65/45 (3 Wo. nach der Operation)	6,0	3,9
Fi. R.	6	w.	100/60	40/20 (5 Mo. nach der Operation)	11,3	3,2

Fi., R., die erst 5 Monate nach der Unterbindung des Duktus untersucht wurde, konnten fast normalisierte Druckwerte registriert werden. Gleichlautende Befunde wurden von SILVER und Mitarb. bei ihren operierten Ductus-BOTALLI-Patienten erhoben. Aus diesen Beobachtungen und im Zusammenhang mit entsprechenden Befunden bei operierten Mitralstenosen (SOULIÉ und Mitarb.; eigene Beobachtungen) kann gefolgert werden, daß die geweblichen Gefäßveränderungen für ihre Rückbildung eine längere Zeit beanspruchen und der Pulmonalarteriendruck dementsprechend nach der Unterbindung des Duktus allmählich – über eine Zeitspanne von mehreren Monaten – absinkt. Ob sich aber völlig normale Verhältnisse wieder herstellen lassen und in welchen Fällen, kann heute noch nicht abschließend gesagt werden. Dazu sind postoperative Herzkatheteruntersuchungen in größeren Zeitabständen (1 Monat, 6 und 12 Monate) – in Ruhe und bei Belastung – erforderlich.

In Fällen mit extremer pulmonaler Hypertension und praktisch ausschließlichem Rechts-Links-Shunt (Shuntumkehr) ist ein operativer Eingriff kontraindiziert. Da der Widerstand im Lungenkreislauf über dem des großen Kreislaufs liegt, kann eine Entlastung der Lungengefäße von der Ligatur des offenen Duktus nicht erwartet werden. Darüber hinaus ist bei Berücksichtigung der ausgedehnten und schweren anatomischen Veränderungen nicht anzunehmen, daß eine nennenswerte Rückbildung möglich ist. Soweit Berichte über eine operative Behandlung derartiger Fälle vorliegen, zeigen sie eine außerordentlich hohe Operationsmortalität.

CRAFOORD berichtete 1951 über 8 Todesfälle bei 16 Patienten mit „marked pulmonary hypertension“, während von 266 unkomplizierten Ductus-BOTALLI-Fällen nur 2 starben. Eine von JOHNSON und Mitarb. beobachtete Patientin mit Ductus arteriosus und inter-

mittierender Shuntumkehr starb 5 Tage nach der Operation. Aus einer Zusammenstellung der Berichte über Ductus arteriosus apertus mit pulmonalem Hochdruck in der englischsprachigen Literatur (YU und Mitarb.) geht hervor, daß von 21 operierten Patienten 5 während oder kurz nach der Operation starben, bei 2 keine Besserung erzielt wurde, während 14 postoperativ deutlich gebessert waren. Der Bericht sagt nichts darüber aus, ob und in welchen Fällen es sich um eine Shuntumkehr bzw. einen gekreuzten Shunt handelte. Einem kürzlich erschienenen Bericht von VARCO ist zu entnehmen, daß von seinen 11 operierten Patienten mit Ductus arteriosus BOTALLI und Pulmonalhypertension 10 während oder kurz nach der Operation starben.

Schwierig ist die Entscheidung über einen operativen Eingriff bei den Fällen mit einem gekreuzten Shunt. Ist der Strömungswiderstand im Lungenkreislauf geringer als der des großen Kreislaufs, so halten wir eine Ligatur des Duktus für angezeigt, da durch die Operation eine – wenn auch geringe – Entlastung des Lungenkreislaufs angenommen werden kann. Man darf aber die Erwartungen hinsichtlich einer Rückbildung der anatomischen Gefäßveränderungen nicht zu hoch schrauben. Man wird sich in diesen Fällen mit einem Teilerfolg zufrieden geben müssen. Immerhin liegen in der Literatur Hinweise dafür vor, daß man auch in diesen Fällen eine Besserung der hämodynamischen Verhältnisse in der Lungenstrombahn erreichen kann (BOTHWELL und Mitarb., NICKS und MOLLOY).

b) Der pulmonale Hochdruck beim Ventrikelseptumdefekt

Die hämodynamischen Verhältnisse beim Ventrikelseptumdefekt weisen weitgehende Parallelen zu denen des Ductus arteriosus apertus auf. Wie bei diesem sind auch hier die Größe der Verbindung zwischen arteriellem und venösem Kreislauf, die Relation des Strömungswiderstandes in beiden Kreisläufen und damit die Größe des Shunts von entscheidender Bedeutung.

Die kleinen, meist intramural gelegenen Ventrikelseptumdefekte (im deutschsprachigen Schrifttum häufig als Morbus Roger bezeichnet), haben einen Durchmesser von 0,3–1 cm (TAUSSIG, SELZER). Die durch sie bedingten Funktionsstörungen des Herzens sind meist gering. Die Träger der Anomalie sind im allgemeinen in ihrem körperlichen Leistungsvermögen nicht besonders beeinträchtigt und haben eine praktisch normale Lebenserwartung. In Tab. 5a sind die hämodynamischen Befunde von 12 Patienten mit kleinem Ventrikelseptumdefekt wiedergegeben. Trotz des hohen systolischen Druckgradienten zwischen linker und rechter Kammer sind die Shuntmengen nicht sehr groß und überschreiten selten 3 Ltr./min. Dieser Befund steht in Einklang mit den Feststellungen anderer Autoren (COURNAND und Mitarb., SELZER). Der Druck im rechten Ventrikel und Lungenkreislauf ist nicht oder nur wenig (40 mm Hg) erhöht. Der auffallendste klinische Befund ist das laute in Höhe des 3.–4. ICR links neben dem Sternum hörbare und auf die Systole beschränkte Geräusch von Preßstrahlcharakter. Im Gegensatz hierzu sind die röntgenologisch faßbaren Veränderungen gering. Nur bei den größeren Shuntmengen von 2 bis 3 Ltr./min und mehr sind der Pulmonalbogen betont, die Hilus- und Lungengefäßzeichnung vermehrt. Das Ekg ist im allgemeinen uncharakteristisch, nur selten sind Zeichen einer Mehrbelastung des rechten Herzens vorhanden.

Im Gegensatz zum kleinen Ventrikelseptumdefekt sind die hämodynamischen Folgerungen beim großen Defekt von erheblichem Ausmaß. In der Regel sind die großen Defektbildungen hochsitzend, d. h. subaortal im Bereiche der

Tabelle 5. Hämodynamische Befunde bei 44 Patienten mit Ventrikelseptumdefekt

Nr.	Name	Alter	Geschl.	Druck in mm Hg			O ₂ -Gehalt in Vol.-%			O ₂ -Sättigung (%) Fem.-Art.	O ₂ -Verbrauch ccm/min	Minutenvolumen (Ltr.)		
				re. Vorh.	re. Ventr.	Pulm. Art.	V. cava	re. Vorh.	re. Ventr.			Pulm. Art.	großer Kreislauf	kleiner Kreislauf
1.	M. J.	17	m.	6/0	20/0	20/10	14,96	14,96	15,99	95	200	4,4	5,7	1,3
2.	P. Chr.	13	w.	7/2	33/0	33/11	14,27	14,27	14,38	95,1	230	4,0	5,8	1,8
3.	L. A.	15	w.	6/0	48/0	20/10	14,50	14,25	14,75	92	200	4,7	7,8	3,1
4.	K. G.	11	w.	4/0	30/0	20/10	14,13	14,33	14,33	93	200	4,3	4,5	0,2
5.	E. A.	6	w.	5/0	25/0	25/10	14,22	14,94	14,22	95	140	2,6	3,0	0,4
6.	L. O.	11	m.	7/1	50/0	20/8	13,85	13,85	14,99	95,5	200	3,3	4,9	1,6
7.	U. J.	10	m.	6/0	30/0	30/15	9,98	10,56	11,14	92	180	2,3	5,5	3,2
8.	Sch. H.	17	w.	8/2	40/0	30/10	12,21	11,52	16,17	96	280	2,7	6,0	3,3
9.	K. G.	11	m.	—	20/0	15/8	13,13	14,84	14,35	96,2	200	4,0	4,9	0,9
10.	T. M.	18	w.	—	30/0	28/15	14,51	14,50	17,00	96	250	5,4	10,2	4,8
11.	E. Chr.	16	w.	—	20/0	20/8	12,21	12,21	15,38	94,6	200	4,1	11,4	7,3
12.	D. J.	36	m.	9/0	28/0	25/7	15,0	16,96	18,90	95,1	270	5,1	8,8	3,7
a) Ventrikelseptumdefekt ohne Druckerhöhung in der Pulmonalarterie:														
1.	L. M.	6	w.	5/1	48/0	48/25	14,13	14,53	13,72	95	190	3,8	4,7	0,9
2.	G. E.	13	m.	5/0	50/0	42/15	12,67	12,67	15,94	96,5	200	2,9	5,4	2,5
3.	M. H. J.	6	m.	7/2	50/0	50/20	15,24	15,13	16,62	94	160	3,1	4,5	1,4
b) Ventrikelseptumdefekt mit mittelgradiger Druckerhöhung in der Pulmonalarterie:														

Tabelle 5. (Fortsetzung)

Nr.	Name	Alter	Geschl.	Druck (mm Hg)		Minutenvolumen (Ltr.)			O ₂ -Sättigung (%) Fem.-Art.	Strömungswiderst. (dyn.sec.cm ⁻⁵)	
				Pulm. Art.	RR	großer Kreislauf	kleiner Kreislauf	Li.-Re.-Shunt		Re.-Li.-Shunt	gr. Kreislauf
1.	M. K.	26	m.	95/30	110/80	3,8	9,2	5,4	94,5	1864,8	466,20
2.	M. E.	18	w.	110/60	120/80	3,8	4,6	1,5	90	1997	1332,0
3.	St. H.	16	m.	100/60	100/70	4,3	6,8	3,2	95,3	1465,2	839,16
4.	Chr. W.	11	w.	140/80	120/80	4,5	5,1	2,0	90,5	1598,4	1465,2
5.	F. E.	3	m.	90/55	90/55	5,0	5,5	1,9	91	1038,9	945,7
6.	M. G.	6	w.	100/50	90/55	3,8	4,1	1,5	87	1998,0	1292,0
7.	M. J.	18	w.	100/65	100/75	3,4	3,0	0,2	93,9	1864,8	1998,0
8.	H. E.	5,5	w.	120/80	100/75	3,6	2,1	0,4	85	1864,2	3463,2
9.	G. M.	7	m.	110/60	110/65	4,5	3,1	0,2	88,5	1334,0	1998,0
10.	K. H.	8	w.	120/70	120/75	3,9	2,6	—	87	1864,8	2930,4
11.	Sch. Chr.	11	w.	120/60	90/60	3,9	2,4	—	83	1598,4	2930,4
12.	W. D.	17	w.	110/70	100/70	9,8	3,0	—	81,4	626,0	2184,5
13.	Sch. H.	18	m.	150/90	130/70	7,2	3,7	0,3	80	905,76	2397,6
14.	P. E.	24	w.	115/60	100/75	7,5	2,0	—	73	855,8	2664
15.	D. G.	27	m.	140/110	115/90	7,6	3,0	—	80	1678,3	3063,6
16.	J. B.	30	w.	120/70	110/85	8,2	2,8	0,2	77	905,7	2397,6
17.	Th. L.	35	w.	100/50	100/60	6,6	3,6	0,1	86	879,1	1465,2
18.	P. J.	50	m.	140/50	135/80	7,3	3,6	0,6	80	799,2	1864,8
19.	H. M.	34	w.	130/80	110/90	7,0	2,6	—	77	1145,5	2830,4
20.	K. K.	21	m.	140/65	125/95	3,6	2,0	1,0	70	2264,4	3729,6
21.	W. M.	18	m.	100/65	110/70	4,4	3,8	1,4	79	1458,0	1465,2
22.	K. J.	10	w.	110/70	110/80	4,5	2,7	0,1	80	1598,4	1697,6
23.	H. G.	28	m.	100/55	110/70	5,3	3,5	1,0	74,7	957,0	1598,4
24.	P. L.	28	w.	110/80	110/90	5,9	1,5	—	48	1305,36	4662,0
25.	B. L.	17	w.	120/70	110/70	7,0	4,4	0,2	87	1092,24	1465,2
26.	H. O.	27	m.	105/75	105/70	3,4	1,9	—	72	1864,8	3463,2
27.	M. M.	21	w.	120/60	125/90	5,2	3,6	0,5	82	1465,4	1731,6
28.	S. E.	44	m.	150/80	130/80	5,5	2,2	—	73	1332,0	3729,6
29.	R. G.	30	w.	130/60	130/85	6,0	2,6	—	72	1332,0	2664,0

c) Ventrikelseptumdefekt mit Druckungleich zwischen großem und kleinem Kreislauf:

pars membranacea septi. Derart große Defekte können aber auch im muskulären Anteil der Kammerscheidewand vorkommen. Entsprechende Beobachtungen wurden von WEISS, KONAR und GUPTA, BROWN und GERLIS sowie HEATH, BROWN und WHITAKER mitgeteilt. Aus den Berichten ist zu entnehmen, daß das klinische und hämodynamische Bild dem des hochsitzenden Ventrikelseptumdefektes entspricht. Eine Trennung von diesen ist zu Lebzeiten meist nicht möglich.

Zahlenmäßige Angaben über die Größe hochsitzender Ventrikelseptumdefekte wurden von SELZER und LAQUEUR bzw. SELZER gemacht. Aus der Zusammenstellung von SELZER geht hervor, daß bei 60 Fällen die Größe des Defektes 1 cm (Durchmesser) und weniger betrug, bei 13 Fällen 1–2 cm, bei 5 Fällen 2–3 cm.

Entscheidend für die hämodynamische Bedeutung des Defektes ist die Relation seiner Größe zu der des Aortenostiums (diesbezügliche zahlenmäßige Angaben stehen bisher aus). Von den tierexperimentellen Untersuchungen WIGGERS wissen wir, daß ein meßbarer Druckgradient zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie erst bei einer Einengung des Ostiums um mehr als 40% auftritt. Wenn man diese Verhältnisse auf den Ventrikelseptumdefekt überträgt, so ist zu folgern, daß bei entsprechender Größe, d. h. wenn der Defekt in seiner Größe etwa 50% des Aortenostiums oder mehr ausmacht, ein Druckgradient zwischen der linken und rechten Kammer nicht mehr besteht. EDWARDS spricht in diesem Zusammenhang von der „common ejectile force“, eine Bezeichnung, die von anderen Autoren wie SELZER, KJELLBERG u. Mitarb. u. a. übernommen wurde. Da der mittlere Durchmesser der Aorta bei Erwachsenen zwischen 2,5 und 3 cm beträgt, kann angenommen werden, daß bei Ventrikelseptumdefekten mit einem Durchmesser von 1,5 cm und mehr ein Druckgradient zwischen linker und rechter Kammer bzw. linker Kammer und Aorta nicht besteht (SELZER). Demnach ist die Größe des Ventrikelseptumdefektes der entscheidende Faktor für die Druckverhältnisse der rechten und linken Kammer. Als Folge ergibt sich bei den großen Defekten ein Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln. Diese Druckverhältnisse und die sich nach der Geburt vollziehenden Veränderungen der Widerstände im großen und kleinen Kreislauf bestimmen praktisch (wenn man von der reitenden Aorta absieht) das hämodynamische und klinische Bild (DAMMANN und FERENCZ, GROSSE-BROCKHOFF). Bei dem großen Ventrikelseptumdefekt mit systolischem Druckangleich beider Kammern können dabei analog den Verhältnissen beim weiten Ductus BOTALLI – 3 Phasen unterschieden werden (DAMMANN und FERENCZ, GROSSE-BROCKHOFF).

Nach der Geburt kommt es infolge der Abnahme des Strömungswiderstandes im kleinen Kreislauf zu einem Links-Rechts-Shunt. Die hieraus resultierende Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens, die ein Mehrfaches des Minutenvolumens im großen Kreislauf betragen kann, führt zu einer Volumenbelastung des Herzens, der dieses auf die Dauer in einer großen Zahl der Fälle nicht gewachsen ist. Es kommt zum Herzversagen mit Lungenödem und Stauungen im großen Kreislauf. Die Zahl der Patienten, die bereits in den ersten Lebensmonaten ihrem Leiden erliegen, ist ganz erheblich. 20 der insgesamt 30 von EDWARDS seziierten Ventrikelseptumdefekte (alleinige Mißbildung) starben innerhalb der ersten 6 Lebensmonate, 3 im 2. Halbjahr, 6 zwischen 1 und 20 Jahren und nur 1 wurde älter als 20 Jahre. Noch ungünstiger ist das Er-

gebnis in einer Statistik von SCHOENMACKERS und ADEBAHR. In ihrem Obduktionsgut von 22 Fällen mit Ventrikelseptumdefekt war nur 1 Patient älter als 1 Jahr. Ähnlich lauten die Angaben von ZACHARIOUDAKIS und Mitarb. Von 23 Patienten mit einem isolierten Ventrikelseptumdefekt starben 20 im 1. Halbjahr, nur 1 Patient lebte 16 Monate.

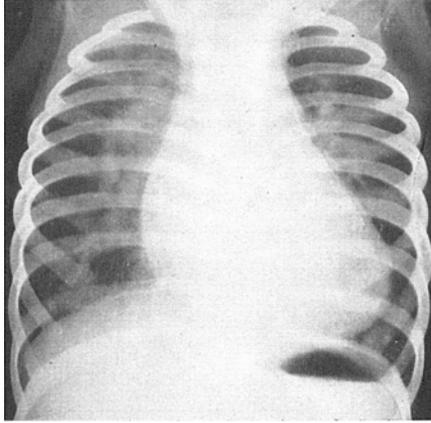


Abb. 12. E. R., 15 Monate altes Mädchen mit großem Ventrikelseptumdefekt. — Vorderbild des Herzens: Deutliche Verbreiterung des Herzschattens nach rechts und links, stark vermehrte Lungenzeichnung, flache Vorwölbung des Pulmonalbogens.

Das klinische Bild dieser 1. Krankheitsphase wird beherrscht von den Zeichen des drohenden oder manifesten Versagens des Kammermyokards. Die Kinder nehmen nur wenig an Gewicht zu. Bei fehlender oder nur geringer Zyanose besteht eine hochgradige Dyspnoe. Pneumonien werden häufig beobachtet. Das Herz vergrößert sich zusehends. Über dem Herzen hört man mit dem Punctum maximum über der Basis ein lautes systolisches Geräusch. Oft ist hier auch Schwirren festzustellen. Als Folge des großen Links-Rechts-Shunts besteht eine dichte Lungenzeichnung. Schließlich kommt es zum Versagen des Herzens, zur Lungenstauung und zu Stauungszeichen im großen Kreislauf. Ein Beispiel für diese 1. Krankheitsphase des großen Ventrikelseptumdefektes ist die folgende Beobachtung¹⁾:

E. Ri., 15 Monate. Die Eltern geben an, daß das Kind stets sehr kurzatmig gewesen sei. Zunächst sei es gut gediehen. Mit 2 Monaten habe es einen Drüsenabszeß gehabt und seitdem habe es sich nicht mehr recht entwickelt. Mit 6 Monaten sei ein Herzfehler festgestellt worden. Es bestehe eine große Anfälligkeit für Erkältungskrankheiten, Husten und Rachenkatarrh.

Befund: Zartes Mädchen, leichte Dyspnoe, geringe Zyanose. Vorwölbung des knöchernen Thorax im Bereich des Herzens. Perkussorisch ist das Herz stark nach links verbreitert, der Herzspitzenstoß liegt außerhalb der Medioklavikularlinie. Über der Herzbasis ist deutliches Schwirren nachweisbar. Über allen Ostien mit dem Punctum maximum über der Basis ist ein lautes, gießendes systolisches Geräusch zu hören. Bei der Lungenunter-

¹⁾ Die Unterlagen dieser Patientin wurden mir von Herrn Prof. KLINKE (Direktor der hiesigen Kinderklinik) zur Veröffentlichung zur Verfügung gestellt.

suchung sind über allen Lungenabschnitten mittel-grobblasige Rasselgeräusche zu hören. Die Leber überragt den Rippenbogen um 2 Querfinger.

Dem physikalischen Befund entsprechend läßt das Röntgenbild (Abb. 12) eine starke Verbreiterung des Herzens nach links und rechts und die Zeichen der „Lungenüberflutung“ erkennen.

Trotz herzstützender Therapie konnte eine Besserung des Krankheitszustandes nicht erreicht werden. Nach Hinzutreten einer Bronchopneumonie kam das Kind unter den Zeichen des Herz- und Kreislaufversagens ad exitum.

Die Obduktion (Prof. MEESSEN) ergab einen Ventrikelseptumdefekt in der pars membranacea, eine Hypertrophie der rechten Herzhälfte sowie eine Hyperämie der Lunge mit herdförmiger Atelektase und eine Fettleber.

Bei der histologischen Untersuchung war eine Lungengerüstsklerose nachweisbar. Die Venen waren normal. An den kleinsten Arterien bestand eine deutliche Hypertrophie der Media und Verdickung der Elastika mit Einengung der Gefäßlichtung. Stellenweise fand sich auch eine Verdickung der Intima.

Die an diesem Beispiel beschriebenen makro- und mikroskopischen Lungenveränderungen sind charakteristisch für diese Krankheitsphase des großen Ventrikelseptumdefektes. Sie entsprechen den von CIVIN und EDWARDS, DAMMANN und FERENCZ, MEESSEN u. a. erhobenen Befunden. Als wesentliche Veränderungen werden von diesen Autoren herausgestellt: die Zeichen der Lungenstauung mit ödematöser Schwellung der Alveolarwand, Herzfehlerzellen in den Alveolen, Mediahypertrophie der kleinsten Arterien, Intimaproliferation nur selten und in geringem Maße, weite und mit Blut gefüllte Kapillaren, weite Venen, deren Wand jedoch nur selten verdickt ist.

Entscheidend für das Überbrücken der bedrohlichen Situation in der 1. Phase des Krankheitsbildes ist das Zustandekommen einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf. Hier sind die morphologischen Veränderungen der Lungenarterien und -arteriolen von wesentlicher Bedeutung. Sie sind im Prinzip die gleichen, wie sie beim Ductus BOTALLI ausführlich dargestellt wurden. Durch Verdickung der Gefäßwand (muskuläre Hypertrophie und Vermehrung des elastischen Gewebes der Media) wird das Lumen der kleinsten Arterien eingengt. Da auf diese Weise der fötale Charakter der Lungengefäße bestehen bleibt, glauben CIVIN und EDWARDS, daß ein „Persistieren fötaler Gefäßverhältnisse“ der für die Entstehung einer Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf entscheidende Faktor sei. – Ob daneben auch Änderungen im Verhältnis der Größe des Aortenostiums zu der des Ventrikelseptumdefektes infolge unterschiedlichen Wachstums eine Rolle spielen, wie es von DAMMANN und FERENCZ sowie KJELLBERG und Mitarb. diskutiert wird, muß offen bleiben. – Mit zunehmendem Anstieg des Strömungswiderstandes in der Lunge kommt es über eine entsprechende Verminderung des Links-Rechts-Shunts zu einer Volumenentlastung des linken Herzens und schließlich zu einem weitgehenden Angleich der Widerstände und Volumina in beiden Kreisläufen.

Aus der Tab. 5c, in der die Druck-Volumen- und Widerstandsverhältnisse der von uns untersuchten Patienten mit großem Ventrikelseptumdefekt zusammengestellt sind, ist ersichtlich, daß trotz des Angleichs der Widerstände in den beiden Kreisläufen in der Regel noch ein geringer Shunt in der einen oder anderen oder in beiden Richtungen nachweisbar ist. Bedeutungsvoll ist die anatomische Lage des Defektes zum Aortenostium. Bei reitender Aorta wird trotz gleicher Widerstände in beiden Kreisläufen ein Rechts-Links-Shunt und damit eine Zyanose nachweisbar sein. Der Übergang von der 1. zur

2. Krankheitsphase des großen Ventrikelseptumdefektes ist in der Regel gegen Ende des 1. Lebensjahres erreicht. Zu diesem Zeitpunkt des Phasenablaufs geht es dem Patienten relativ gut. In der Ruhe ist meist – abgesehen von den Fällen mit reitender Aorta – keine sichtbare Zyanose vorhanden, sie tritt aber bei stärkeren Anstrengungen in Erscheinung. Auskultatorisch ist auch in dieser Phase ein systolisches Geräusch zu hören, das aber nicht selten nur kurz und leise ist.

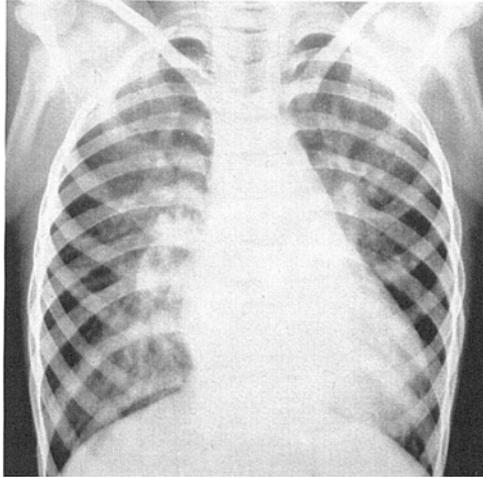


Abb. 13. M., G., 6jähr. Mädchen mit großem Ventrikelseptumdefekt und Angleich der Druck- und Widerstandsverhältnisse in beiden Kreisläufen. – Vorderbild des Herzens: Linksverbreiterung des Herzschattens, flache Vorwölbung des Pulmonalboogens, vermehrt dichte Hili und starke Lungengefäßzeichnung, vorwiegend in den zentralen Abschnitten.

Röntgenologisch ist zu erkennen, daß sich die Vergrößerung bzw. Dilatation des linken Ventrikels zurückgebildet hat und die Lungenzeichnung geringer geworden ist. Das Ekg ist im allgemeinen wenig auffallend. Soweit es sich um Kinder handelt, kann einem ausgeprägten Rechtstyp keine besondere diagnostische Bedeutung beigemessen werden, Kammerendteilveränderungen fehlen im allgemeinen.

Im mikroskopischen Bild überwiegen auch in dieser Phase die Veränderungen der Media, die durch eine muskuläre Hypertrophie und eine Zunahme der elastischen Elemente charakterisiert sind. Das Lumen der kleinsten Lungenarterien ist eng. Stellenweise trifft man aber bereits auf eine Proliferation der Intima. Die Venen und Kapillaren sind normal, die Alveolen frei von Herzfehlerzellen (DAMMANN und FERENCZ). Ein Beispiel dieser 2. Krankheitsphase ist die folgende Beobachtung:

Mi., G., 6jähriges Mädchen. Von Geburt an bestand bei dem Kind eine starke Anfälligkeit für Erkältungskrankheiten. Mit 3 Monaten fieberhafte Erkrankung unklarer Genese. Anschließend mehrere Wochen Krankenhausbehandlung. Dabei wurde ein angeborener Herzfehler festgestellt. Mit 8 Monaten Lungenentzündung. Laufen mit 12 Monaten. Beim Heranwachsen des Kindes wurden bei der geringsten Anstrengung ein beschleunigter Puls und starkes Herzklopfen beobachtet. Zeitweilig trat eine Blaufärbung der Lippen auf.

Befund: Sehr zartes Kind in stark reduziertem Ernährungszustand. Bei Anstrengung leichte Zyanose der Lippen. Deutlicher „Herzbuckel“, vorne links parasternal. Schwirren über der Herzbasis. Verbreiterung des Herzens nach links. Hebender Spitzenstoß 1 cm außerhalb der Medioklavikularlinie. Lautes, gießendes systolisches Geräusch mit dem Punctum maximum über der Herzbasis. Betonter 2. Herzton. Lunge: Keine Nebengeräusche. Kein Anhalt für eine Stauung im großen oder kleinen Kreislauf.

Röntgen: Linksverbreitertes Herz mit verstrichener Herztaille und flacher Vorwölbung des Pulmonalbogens. Dichte Hili, vermehrte Lungengefäßzeichnung (Abb. 13). Das Ekg ist steiltypisch. Es findet sich eine Hochspannung von R in V_5 und V_6 (Abb. 14).

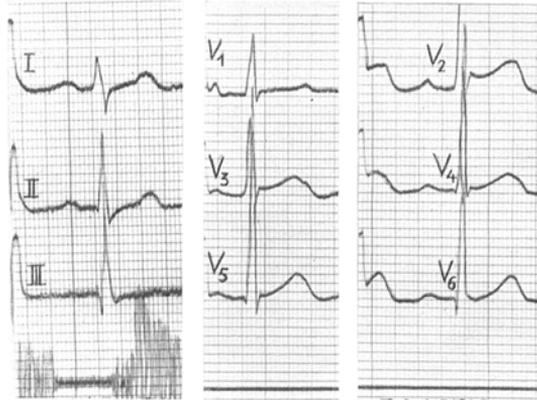


Abb. 14. Ekg und Phonokardiogramm: Steiltyp, Hochspannung über V_5 und V_6 . – Holosystolisches Geräusch von hoher Amplitude.

Auf Grund der klinischen Befunde wurde die Verdachtsdiagnose eines Ventrikelseptumdefektes mit pulmonalem Hochdruck gestellt. Die Diagnose wurde durch den Herzkatheterismus gesichert. Die Druck-Volumen- und Widerstandsverhältnisse sind aus Tab. 5c (Nr. 6) ersichtlich. Sie lassen einen Angleich der Drucke und Widerstände in beiden Kreisläufen mit einem gekreuzten Shunt (Li. Re.: 1,5, Re. Li.: 1,2 Ltr./min) erkennen.

Durch weitere Zunahme der Lungengefäßveränderungen vollzieht sich mehr oder weniger schnell der Übergang in die 3. Phase des Krankheitsbildes. Als Folge des chronischen pulmonalen Hochdruckes kommt es zu einer weiteren Hypertrophie der Media in den kleinsten Lungenarterien und zur Proliferation der Intima. Diese geht stellenweise so weit, daß die Lichtung der Gefäße völlig obliteriert ist. In extremen Fällen findet man Rekanalisationen in den obliterierten Gefäßen, Zerstörung der *Elastica interna* und *externa*, Medianekrosen, thrombotische Prozesse und perivaskuläre Hämorrhagien, die auf Gefäßrupturen zurückzuführen sind (DAMMANN und FERENCZ).

Inwieweit die Annahme von HEATH und WHITAKER zu Recht besteht, daß die Entstehung der Nekrosen durch den Anstieg des mittleren Pulmonalarteriendruckes über den der Aorta und die dadurch bedingte Störung des nutritiven Kreislaufs (Bronchialarterien) begünstigt wird, muß vorerst offen bleiben.

Der Übergang von der 2. zur 3. Krankheitsphase erfolgt unterschiedlich schnell, wobei der verschiedenen Größe des Defektes eine wesentliche Bedeutung beigemessen werden muß. Sie kann sich bereits im 1. Lebensjahr, anderer-

seits erst im 3. Lebensjahrzehnt vollziehen. So fanden ESKELUND und THERKELSEN eine stärkere Proliferation der Intima bei einem 2 Monate alten Säugling mit großem Ventrikelseptumdefekt. Wie Tab. 5c zeigt, lag bei 22 der von uns beobachteten 29 Patienten mit großem Ventrikelseptumdefekt ein praktisch reiner oder überwiegender Rechts-Links-Shunt vor, d. h. sie gehörten der 3. Phase an. Da das Auftreten der Zyanose im allgemeinen den Zeitpunkt des Phasenwandels (von 2. zur 3. Phase) bestimmen läßt, haben wir unser Krankengut daraufhin untersucht. Es ergab sich, daß von 17 Patienten bei 5 bereits vor Ende des 2. Lebensjahres eine sichtbare Zyanose bestand, bei 6 trat sie zwischen dem 2. und 10., bei 6 nach dem 10. Lebensjahr auf.

Die hämodynamische Folge dieser progredienten Gefäßveränderungen ist ein Rechts-Links-Shunt. Das körperliche Leistungsvermögen der Patienten ist stark eingeschränkt. Schon in der Ruhe besteht eine deutlich sichtbare Zyanose. Gelegentlich treten Hämoptysen auf. Bei der Auskultation des Herzens ist praktisch immer ein systolisches, nicht selten ein systolisch-diastolisches Geräusch zu hören. In 2 unserer Fälle fand sich kein Geräusch, bei 3 ein rein diastolisches. Röntgenologisch findet sich eine Vergrößerung des rechten Herzens mit vorspringendem Pulmonalbogen. Im Gegensatz zu der starken Gefäßzeichnung im zentralen Anteil sind die peripheren Lungenfelder auffallend avaskulär. Das Ekg zeigt in dieser Krankheitsphase praktisch immer einen Rechtstyp und eine Diskordanz der Kammerenteile als Ausdruck der Schädigung der Arbeitsmuskulatur des rechten Herzens. Im terminalen Stadium beobachteten wir ausgeprägte Schenkelblockbilder und Extrasystolen. In der 3. Krankheitsphase sind die Patienten nicht nur durch das drohende Herzversagen und die Anoxämie, sondern vermehrt auch durch eine bakterielle Endokarditis gefährdet (Böcu und Mitarb.).

Die Patientin *Ra., G.* (Tab. 5c, Nr. 29), 30 Jahre, ist ein Beispiel für diese 3. Krankheitsphase des großen Ventrikelseptumdefektes. Bereits in den ersten Lebensjahren sei ein „angeborener Herzfehler“ festgestellt worden. In der Schulzeit habe sie am Sportunterricht teilgenommen, ohne Beschwerden zu haben. Eine Blaufärbung der Lippen und Hände sei erstmals 1945 (mit 19 Jahren) aufgetreten. Gleichzeitig habe ihr körperliches Leistungsvermögen abgenommen, sie habe bei Anstrengungen Atemnot und Herzklopfen bekommen. Ihre Herzbeschwerden hätten in den folgenden Jahren trotz wiederholter stationärer Behandlung ständig zugenommen. Seit 1946 sei mehrfach Bluthusten aufgetreten.

Befund: 30jährige, sehr magere Frau. Zyanose der Lippen und Akren. Angedeutete Trommelschlegelfinger. Keine Deformierung des knöchernen Thorax. Lunge perkussorisch und auskultatorisch ohne krankhaften Befund.

Herz: Perkussorisch gering nach links verbreitert. Herzspitzenstoß im 5. ICR in der Medioklavikularlinie fühlbar, nicht verbreitert oder hebend. Kurzes und leises systolisches Geräusch im 3. ICR links parasternal.

Betonter 2. Pulmonalton. Herzschlagfolge regelmäßig. *RR* 135/70 mm Hg. Keine Zeichen einer Stauung im großen Kreislauf.

Röntgen: Vergrößerung des rechten Herzens, vorspringender Pulmonalbogen, Retrokardialraum nicht eingengt. Dichte Hili, Peripherie der Lungenfelder demgegenüber hell (Abb. 15a und 15b).

Ekg: Pathologischer Rechtstyp (Abb. 16).

Die klinischen Befunde sprachen für einen angeborenen Herzfehler mit pulmonalem Hochdruck und Rechts-Links-Shunt. Differentialdiagnostisch kamen in erster Linie ein Ventrikelseptumdefekt und ein persistierender Ductus

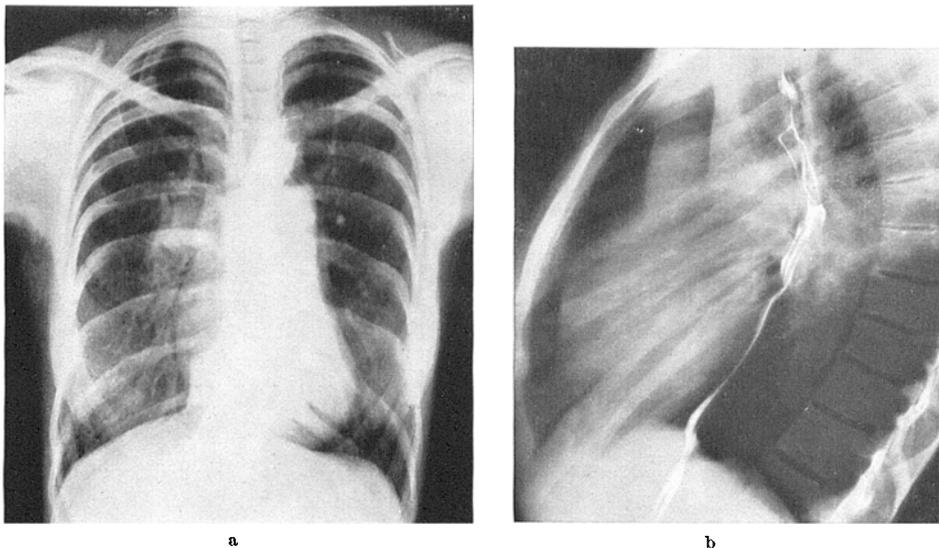


Abb. 15 a. R., G., 30jähr. Patientin mit großem Ventrikelseptumdefekt und Rechts-Links-Shunt. – Vorderbild des Herzens: Relativ schlankes Herz, deutliche Prominenz des Pulmonalbogens, vermehrte zentrale Lungengefäßzeichnung, Peripherie der Lungenfelder hell.

Abb. 15 b. Seitenbild: Retrokardialraum nicht eingeengt. Vergrößerung des rechten Herzens.

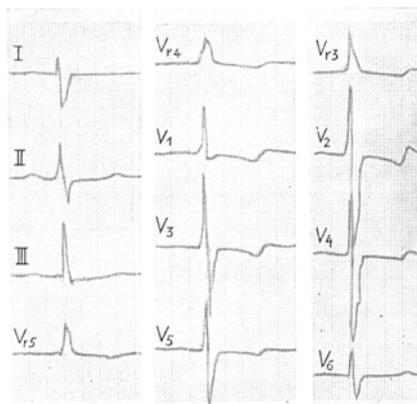


Abb. 16. Ekg: Pathologischer Rechtstyp.

arteriosus in Betracht. Zur Sicherung der Diagnose führten wir den venösen Herzkatheterismus und die Angiokardiographie durch. Die Befunde der Herzkatheterisierung sind aus Tab. 5c (Nr. 29) ersichtlich. Das arterielle O_2 -Defizit ist ausschließlich durch einen venös-arteriellen Kurzschluß bedingt, da auch nach Atmung eines 80%igen Sauerstoffgemisches keine nennenswerte Aufsättigung des arteriellen Blutes erfolgte. Der Nachweis des Ventrikelseptumdefektes konnte durch den Herzkatheterismus nicht gesichert werden,

wenn auch die negative Ätherprobe bei Injektion in den Pulmonalarterienstamm und der positive Ausfall des Testes bei Injektion in die Einflußbahn der rechten Kammer als weitgehend beweisend anzusehen waren. Gesichert wurde die Diagnose durch die Kontrastmittelfüllung des Herzens. Dabei konnte festgestellt werden, daß das Kontrastmittel vom rechten Ventrikel aus gleichzeitig sowohl in die Pulmonalarterie als auch über einen Ventrikelseptumdefekt in die Aorta gelangte (Abb. 17).

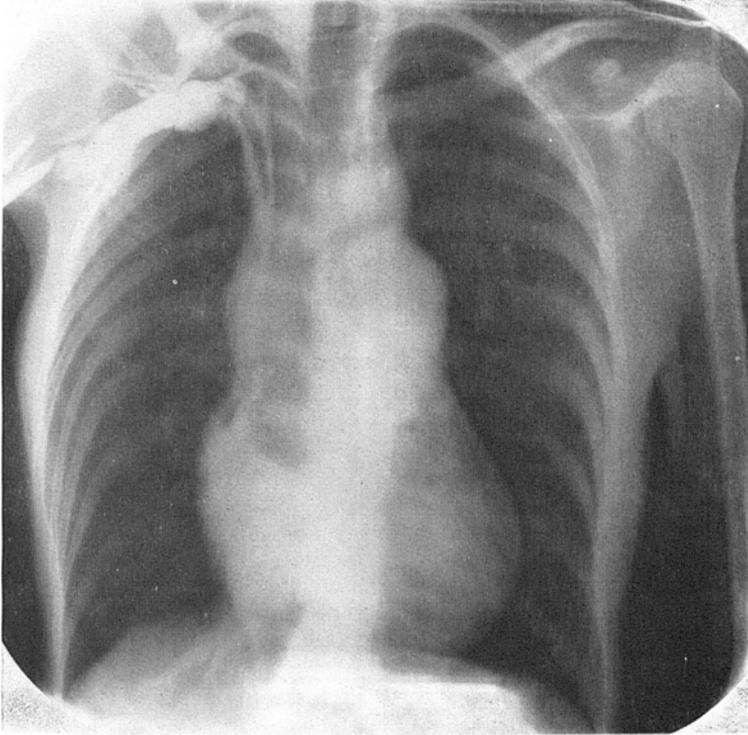


Abb. 17. Venöse Angiokardiographie. — Während des Dextrogramms kommt es gleichzeitig zu einer gegenüber der Pulmonalarterie allerdings schwächeren Kontrastmittelfüllung der Aorta über den Ventrikelseptumdefekt.

Bei der Besprechung des Phasenwandels im Krankheitsbild des großen Ventrikelseptumdefektes sind wir von den Fällen ausgegangen, bei denen der Defekt so groß ist, daß zwischen der linken und rechten Herzkammer kein Druckgradient besteht. Im allgemeinen ist der Verlauf so, wie er am Beispiel der 3 Patienten beschrieben wurde. Abweichungen von dieser Verlaufsform werden beobachtet. Sie bestehen darin, daß einzelne Patienten die gefährliche 1. Krankheitsphase nicht durchlaufen, sondern (Persistieren des fötalen Gefäßzustandes ohne Tendenz zu vorübergehender normaler Entwicklung?) sofort in die 2. Phase gelangen (DAMMANN und FERENCZ) oder daß der Phasenwandel sich sehr schnell vollzieht und bereits im 1. Halbjahr abgeschlossen ist. Abgesehen von den kleinen meist intramural gelegenen Defekten, auf die

bereits eingangs dieses Abschnittes eingegangen wurde und die in der Regel von nur geringer hämodynamischer Bedeutung sind, müssen wir noch jene Defekte erwähnen, bei denen kein völliger Druckangleich zwischen beiden Kammern besteht. Bei diesen Defekten, deren größter Durchmesser unter 1–1,5 cm liegt, sind die hämodynamischen Verhältnisse von vorneherein günstiger. Hier entwickeln sich die Veränderungen der Lungengefäße – entsprechend der Höhe des Druckgradienten zwischen linker und rechter Kammer und der Größe des Links-Rechts-Shunts – langsamer und später. Wie aus Tab. 5 b ersichtlich ist, hatten wir in unserem Krankengut 3 Fälle mit mittelgradiger Drucksteigerung im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie. Die Größe des Links-Rechts-Shunts lag zwischen 0,9 und 2,5 Ltr./min. Nach unseren Erfahrungen reicht diese Shuntgröße als alleinige Ursache für die Drucksteigerung nicht aus. Es ist anzunehmen, daß die mittelgradige Druckerhöhung im Lungenkreislauf und rechten Ventrikel einmal ihre Ursache in einer Druckübertragung mit Aufrechterhaltung eines Druckgradienten zwischen linkem und rechtem Ventrikel, zum anderen in gleichzeitig bestehenden morphologischen Lungengefäßveränderungen hat. Nehmen letztere zu, so kann schließlich ein Stadium erreicht werden, das sich von einem großen Ventrikelseptumdefekt nicht mehr abgrenzen läßt.

Die Kenntnis des Phasenwandels im Krankheitsbild des großen Ventrikelseptumdefektes ist von besonderer Bedeutung für die operative Behandlung. Von kardiologisch-internistischer Seite gelten hier in etwa die gleichen Gesichtspunkte wie beim Ductus arteriosus apertus mit pulmonaler Hypertension.

Die Operationsanzeige ist in den Fällen gegeben, in denen das Lungenzirkulationsvolumen wesentlich größer (Links-Rechts-Shunt über 2–3 Ltr./min) ist als das des großen Kreislaufs. Nach unseren Ausführungen handelt es sich also um die Patienten in der 1. Krankheitsphase, im Übergangsstadium zwischen 1. und 2. Phase bzw. in der 2. Phase. Entscheidend ist nicht der systolische Druckangleich in den beiden Kreisläufen, sondern der Nachweis, daß der Mitteldruck im Lungenkreislauf unter dem des großen Kreislaufs liegt. In Analogie zu entsprechenden Beobachtungen beim Ductus arteriosus apertus kann angenommen werden, daß sich die in diesen Phasen bestehenden Lungengefäßveränderungen postoperativ völlig oder zum Teil zurückbilden. WARDEN und Mitarb. fanden bei postoperativen Untersuchungen der zu dieser Gruppe gehörenden Patienten mit großem Ventrikelseptumdefekt „völlig normalisierte hämodynamische Verhältnisse“.

Ist der Strömungswiderstand im Lungenkreislauf höher als im großen Kreislauf, d. h. besteht ein praktisch ausschließlicher oder stark überwiegender Rechts-Links-Shunt, so ist ein chirurgisches Vorgehen kontraindiziert, da in diesem Stadium nicht mehr mit einer nennenswerten Rückbildung der schweren Lungengefäßveränderungen gerechnet werden kann, selbst wenn durch den Defektverschluß eine Entlastung der Lungenstrombahn erreicht werden sollte.

Kontraindiziert ist eine Operation auch bei den kleinen Defekten mit normalem oder nur mäßig erhöhtem Druck in der Lungenarterie. Solange der Links-Rechts-Shunt nicht den Betrag von 2–3 Ltr./min überschreitet, sind die Patienten in ihrem Leistungsvermögen nur wenig eingeschränkt. Da ihre Lebensaussichten relativ günstig sind, sollte man diese Patienten wegen der zur Zeit noch bestehenden großen Operationsgefährdung von der Operation zurückstellen.

Die bisher vorliegenden Berichte über die Operation von Ventrikelseptumdefekten sind nicht sehr ermutigend.

WARDEN und Mitarb., die 100 Patienten mit Ventrikelseptumdefekt operierten, hatten eine Gesamtmortalität von 30%. Am ungünstigsten war das Ergebnis bei Kleinkindern unter 1 Jahr, bei denen der Mitteldruck in der Pulmonalarterie mehr als 70% des mittleren Aortendruckes ausmachte. Die Mortalität betrug hier fast 100%. Etwas günstiger waren die Aussichten für Kleinkinder, wenn der mittlere Pulmonalarteriendruck weniger als 70% des mittleren Aortendruckes ausmachte. Bei Kindern über 2 Jahre und entsprechend niedrigem Pulmonalarteriendruck blieb die Mortalität unter 10%. Die Erklärung für diese Operationsergebnisse sehen ADAMS und Mitarb. in dem unterschiedlichen Grad der Lungengefäßveränderungen. 16 Patienten, deren Lungengefäße normal gefunden wurden, überlebten alle den Eingriff. Der Zunahme der Veränderungen an den Lungenarterien, wobei nach der Anzahl der pro Quadratcentimeter vorhandenen Gefäße mit Intimaprolieration 3 Schweregrade unterschieden werden, ging die Operationsmortalität parallel. Von 22 Patienten mit dem Grad 1-2 starb einer, von 12 Patienten mit Grad 3 überstand kein Patient den Eingriff. Zu gleichlautenden Feststellungen kamen ESKELUND und THERKELSEN.

Angesichts der erheblichen Operationsmortalität bei Kleinkindern ist die Frage zu diskutieren, ob es nicht zweckmäßig ist, zum Schutz der Lungengefäße und des linken Herzens vorübergehend eine Pulmonalverengung durchzuführen, um dann später zu einem günstigeren Zeitpunkt den Defekt zu schließen und gleichzeitig wieder die „Pulmonalstenose“ zu lösen. Die Anregung zu einem solchen Vorgehen wurde von CIVIN und EDWARDS sowie DAMMANN und FERENCZ gegeben. Sie gingen dabei von der Feststellung aus, daß die Lungengefäße bei Patienten mit großem Ventrikelseptumdefekt und Druckungleich in beiden Kammern normal bleiben, wenn durch eine zentrale (Ostium infundibuli) oder periphere Stenose (Fehlen der linken Lungenarterie) eine Übertragung des hohen Ventrikeldruckes auf die Lungenstrombahn verhindert wird. Ein derartiges operatives Vorgehen ist von MULLER und DAMMANN ausgearbeitet worden. Über die Operationaussichten kann noch kein endgültiges Urteil abgegeben werden.

Nach einer Mitteilung von ESKELUND und THERKELSEN, die 12 Kleinkinder unter 1 Jahr mit großem Ventrikelseptumdefekt nach der Methode von MULLER und DAMMANN operierten, überlebten den Eingriff 5 Kinder.

c) *Der pulmonale Hochdruck beim Vorhofseptumdefekt*

Der Vorhofseptumdefekt hat mit den beiden vorausgegangenen Anomalien des Ductus arteriosus apertus und des Ventrikelseptumdefektes eine Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens gemeinsam. Während bei den zuerst genannten Angiokardiopathien eine Verbindung zwischen dem Hochdruck- und dem Niederdruckgebiet besteht, liegt diese beim Vorhofseptumdefekt innerhalb des Niederdruckgebietes (Venen des großen Kreislaufs - kleiner Kreislauf). Unter den Verbindungen zwischen Hochdruck- und Niederdruckgebiet wurden folgende Formen unterschieden:

1. Verbindungen mit kleinem Querschnitt und praktisch drucktrennender Wirkung,

2. Verbindungen mit mittelgroßem Querschnitt und mehr oder weniger druckreduzierender Wirkung,
3. Verbindungen mit großem Querschnitt und druckangleichender Wirkung.

Bei der genannten hämodynamischen Grundform der Verbindung zwischen dem Niederdruck- und Hochdrucksystem werden die kurzgeschlossenen Blutmengen von 1. nach 3. in zunehmendem Maße von dem Verhalten des Widerstandes im kleinen Kreislauf mitbestimmt.

Wesentlich anders ist die hämodynamische Situation beim Vorhofscheidewanddefekt, der eine reine Niederdruckverbindung darstellt.

Aus praktischen Erwägungen unterscheiden wir zwei Formen des Vorhofseptumdefektes:

1. den kleinen, funktionell unbedeutenden Defekt,
2. den großen, funktionell bedeutsamen Defekt.

Der kleine Vorhofseptumdefekt soll im Rahmen dieser Mitteilung nicht näher behandelt werden, da seine hämodynamischen Folgerungen für den kleinen Kreislauf und das rechte Herz gering sind. Durch Kombination eines solchen Defektes mit Lungenvenentranspositionen, wie wir sie in mehreren Fällen beobachteten, kann ein Bild entstehen, das in klinischer und hämodynamischer Hinsicht einen großen Vorhofscheidewanddefekt vortäuscht. Diese Kombinationsformen, deren Erkennung durch Beachtung der in seinem Formablauf nicht oder nur unwesentlich veränderten linksseitigen Vorhofdruckkurve ermöglicht wird (GROSSE-BROCKHOFF, LOOGEN und WOLFER), sind mit in die Gruppe der großen Vorhofscheidewanddefekte einbezogen. Nicht berücksichtigt wurden die Fälle mit einem Ostium atrio-ventriculare commune, weil die Hämodynamik des kleinen Kreislaufs in diesen Fällen wesentlich durch den hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt mitbestimmt wird.

Der Phasenwandel im Krankheitsbild des großen Vorhofseptumdefektes unterscheidet sich von dem der Niederdruck-Hochdruckverbindungen. Beim großen Ventrikelseptumdefekt und weiten Ductus arteriosus wird das Schicksal der Patienten von der Aufrechterhaltung bzw. der schnellen Entstehung eines „schützenden“ hohen Strömungswiderstandes in der Lunge bestimmt. Hieraus erklärt sich einmal die hohe Zahl der Sterblichkeit in dieser Anomaliegruppe während der ersten Lebenswochen, zum anderen der hohe Strömungswiderstand bei allen Überlebenden. Demgegenüber ist beim großen Vorhofseptumdefekt neben der Defektgröße der Füllungsdruck der rechten Kammer der shuntbestimmende Faktor. Solange in der postnatalen Phase noch annähernd gleiche Druck- und Widerstandsverhältnisse in beiden Kreisläufen und damit entsprechende Kammerwandungen rechts und links bestehen, ist auch kein überwiegend einseitiger Shunt vorhanden. Er kommt vielmehr erst allmählich, d. h. mit der Umstellung des kleinen Kreislaufs auf den „Niederdruck“, zustande, wobei die langsam erfolgende Abnahme der rechts-ventrikulären Muskulatur noch für einige Zeit eine Reduzierung des Links-Rechts-Shunt bewirken dürfte. Darüber hinaus sind die Druckunterschiede in den Vorhöfen – verglichen mit den systolischen Kammerdruckdifferenzen – klein. Dementsprechend sind auch die Shuntvolumina bei den großen Vorhofseptumdefekten von vorneherein kleiner als bei einem großen Ventrikelseptumdefekt bzw. weiten Ductus arteriosus (solange bei diesen der Strömungswider-

stand in der Lunge nicht erhöht ist). In dem kleineren Links-Rechts-Shunt dürfte der entscheidende Faktor dafür liegen, daß die Patienten mit einem großen Vorhofseptumdefekt jene gefährliche bei den beiden vorausgegangenen Anomalien anzutreffende 1. Krankheitsphase nicht durchmachen.

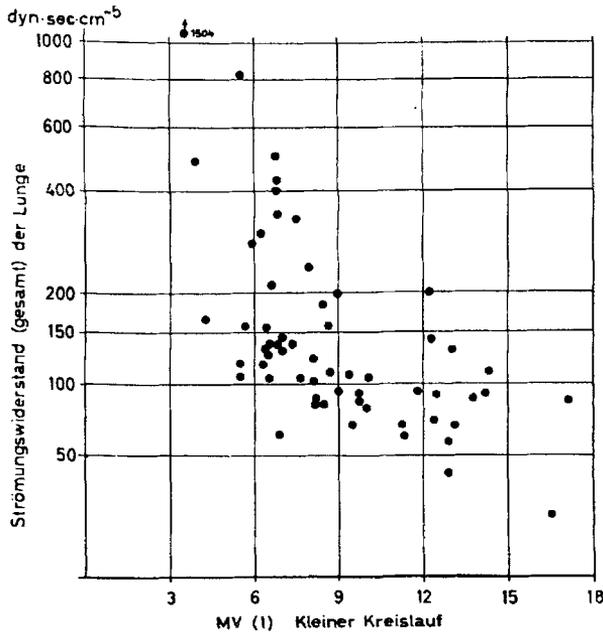


Abb. 18. Beziehung zwischen dem Strömungswiderstand (gesamt der Lunge) und dem Minutenvolumen des kleinen Kreislaufs bei 59 Patienten mit Vorhofseptumdefekt. — (Die Untersuchungen wurden gemeinsam mit F. GROSSE-BROCKHOFF durchgeführt.) — Logarithmischer Maßstab der Ordinate. In rund 20% findet sich eine Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge über 200 dyn. sec. cm⁻⁵ (obere Grenze des normalen Strömungswiderstandes). Es ist zu erkennen, daß der Strömungswiderstand in der Lunge mit zunehmendem Durchflußvolumen abnimmt.

Obwohl die Kurzschlußverbindung innerhalb des Niederdruckgebietes liegt und der Druckgradient zwischen dem linken und rechten Vorhof nur wenige mm Hg (im Durchschnitt etwa 5 mm Hg) ausmacht, kann die Menge des kurzgeschlossenen Blutes recht erheblich sein. Wie aus Tab. 6 ersichtlich ist, betragen die höchsten von uns errechneten Shuntvolumina 10,1, 11,2 und 13,3 Ltr./min, bei einer von 44 Patienten ermittelten durchschnittlichen Shuntgröße von 5,3 Ltr./min. Gleichlautende Ergebnisse wurden von SOULÉ und Mitarb., LEQUIME und Mitarb., TAYLOR und Mitarb., DEXTER u. a. mitgeteilt. Der Links-Rechts-Shunt hat eine Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens zur Folge, das in unserem Untersuchungsgut einen Maximalwert von 17,0 Ltr./min erreicht. Wie aus Tab. 6 weiter ersichtlich, ist die Zunahme des Stromvolumens des Lungenkreislaufs nur in wenigen Fällen (Nr. 47, 49, 51, 52) ausreichend, um bereits unter Ruhebedingungen zu einer Druckerhöhung in der Pulmonalarterie zu führen. Wie der offene Ductus arteriosus, so zeigt auch der Vorhofseptumdefekt eindrucksvoll die große Anpassungsfähigkeit der Lungenstrombahn an eine Vergrößerung der Zirkula-

Tabelle 6. Hämodynamische Befunde bei 61 Patienten mit Vorhofseptumdefekt

Nr.	Name	Alter (J.)	Geschlecht	Druck in mm Hg				Sauerstoffgehalt Vol.-%				Femor. Art.	O ₂ Verbrauch	Minutenvolumen (litr.)				Strömungs- widerstand gesamt der Lunge (dyn. sec. cm ⁻⁵)			
				re. Vorh.	li. Vorh.	re. Ventr.	Pulm. Art.	Vena cava ¹⁾	re. Vorh.	li. Vorh.	re. Ventr.			Pulm. Art.	Großen Kreis- lauf	kleinen Kreis- lauf	Li.-Re- Shunt		Re.-Li- Shunt		
																				re. Vorh.	li. Vorh.
1.	Wa. M.	42	w.	7/0	18/7	60/0	30/10	15,34	17,56	19,99	17,56	17,24	19,67	93%	280	6,7	11,9	5,2	—	—	87
2.	Wi. W.	34	w.	6/1	13/1	25/0	25/10	15,08	17,05	19,84	17,56	17,46	19,84	96%	200	4,2	6,2	2,0	—	—	125
3.	So. B.	30	w.	7/1	—	30/0	30/12	16,62	18,65	—	18,76	18,97	20,46	96%	200	5,2	13,5	8,3	—	—	88
4.	Fr. A.	14	w.	6/1	—	55/0	30/8	10,23	12,94	—	13,02	13,02	15,6	93%	260	4,6	8,4	3,8	—	—	89
5.	Ma. O.	18	w.	7/0	—	30/0	25/12	14,73	17,60	19,69	17,60	17,29	19,79	95%	250	4,9	10,0	5,1	—	—	104
6.	Br. E.	24	w.	8/0	—	55/0	25/9	14,81	17,54	—	17,53	17,54	19,47	91%	204	4,4	6,8	3,2	0,8	—	129
7.	Sw. H.	33	w.	6/1	—	22/0	22/8	14,31	16,06	—	16,58	16,68	18,54	90%	220	5,2	7,9	3,7	1,0	—	101
8.	An. A.	6	w.	5/0	8/2	22/0	22/8	11,34	13,21	15,18	13,39	13,48	16,60	93%	150	2,8	4,3	1,6	—	—	167
9.	La. S.	30	w.	8/2	8/2	30/0	30/20	11,84	15,55	16,48	15,36	15,17	17,70	94,5%	227	3,9	8,0	4,3	—	—	190
10.	Ba. S.	27	w.	10/3	—	55/0	20/10	14,15	18,07	—	18,05	18,04	19,80	90%	225	3,9	7,8	4,0	—	—	102
11.	Ma. E.	14	w.	6/1	—	38/0	20/10	13,52	16,35	19,38	16,15	15,95	19,58	97%	220	3,6	6,2	3,4	—	—	129
12.	He. D.	14	m.	9/1	—	75/0	30/15	13,81	17,01	—	16,91	16,61	19,21	96%	220	4,1	8,4	4,1	—	—	151
13.	Mi. W.	23	m.	6/2	—	30/0	25/10	14,70	17,23	—	17,43	17,43	19,72	95%	290	5,8	12,12	6,4	—	—	76
14.	Kr. G.	21	m.	6/1	—	20/0	15/7	14,50	16,79	—	16,79	16,88	18,67	94%	260	6,2	13,0	7,1	—	—	46
15.	Ra. K. D.	12	m.	8-1	8/1	50/0	28/12	11,83	17,75	18,54	17,15	17,26	18,92	94%	250	3,7	17,0	13,3	—	—	82
16.	Ho. R.	13	m.	7/0	14/0	45/0	28/10	16,02	16,22	18,02	16,31	16,42	18,92	95%	230	5,6	5,6	—	—	—	157
17.	Fr. M.	21	w.	6/0	8/0	30/0	20/8	14,68	16,29	—	16,71	16,71	19,72	95%	250	4,8	8,3	3,5	—	—	87
18.	Sto. E.	24	w.	6/0	12/0	38/0	30/10	13,90	17,18	19,12	16,87	16,77	19,02	93%	200	3,9	7,5	3,6	—	—	134
19.	Au. K.	9	m.	6/0	10/0	28/0	20/5	13,86	16,53	—	16,74	16,42	19,35	93%	180	3,3	5,2	2,1	—	—	123
20.	Er. J.	16	w.	7/1	9/0	45/0	20/7	11,21	16,29	17,90	16,39	16,19	17,29	86%	200	3,3	6,9	4,4	0,8	—	104
21.	Schu. W.	23	m.	7/0	9/4	47/0	25/11	13,60	16,90	19,40	16,50	14,80	—	—	—	—	—	—	—	—	—
22.	Ba. H.	29	w.	5/0	7/0	60/0	25/8	14,68	16,27	19,47	16,48	16,48	19,16	93%	200	4,4	6,5	2,4	—	—	135
23.	Be. W.	15	m.	7/2	—	28/0	28/15	14,54	15,68	—	15,68	15,68	17,14	94%	230	8,8	13,9	5,1	—	—	92
24.	Ri. H.	36	m.	5/1	—	35/0	22/10	12,82	17,51	18,95	17,82	17,82	19,78	96%	250	3,6	13,0	9,4	—	—	60
25.	Fu. Ch.	15	w.	7/0	—	40/0	28/8	13,52	16,69	17,50	16,69	16,89	18,70	93%	200	3,9	9,0	5,4	0,3	—	97
26.	Be. G.	20	m.	10/3	15/5	50/0	25/10	12,21	17,88	18,40	17,78	17,88	19,09	92%	260	3,8	13,3	9,9	0,4	—	73
27.	Kö. P.	19	m.	6/0	—	30/0	22/8	14,43	17,97	19,48	17,46	17,26	19,48	96%	250	4,9	11,2	6,3	—	—	71
28.	Schü. H. J.	27	m.	5/0	7/3	25/0	25/12	13,52	16,63	21,08	19,67	18,97	21,31	91%	220	2,8	9,4	6,6	—	—	107
29.	Kl. A.	30	w.	4/1	—	40/0	30/10	13,33	18,27	—	17,95	17,52	19,86	93%	210	3,2	7,3	4,4	0,3	—	142
30.	Le. E.	22	w.	5/0	10/1	40/0	28/10	12,64	15,44	16,84	15,02	15,44	17,08	91,5%	200	4,3	7,7	4,1	0,7	—	124
31.	Schw. U.	15	m.	4/0	—	30/0	15/8	13,86	16,76	19,50	16,44	16,44	19,50	92,5%	250	4,4	7,0	3,0	0,4	—	67

a) Vorhofseptumdefekte ohne Druckerhöhung in der Pulmonalarterie:

Tabelle 6 (Fortsetzung)

Nr.	Name	Alter (J.)	Geschlechte	Druck in mm Hg				Sauerstoffgehalt Vol.-%				Femor. Art.	Verbrauch O ₂	Minutenvolumen (Ltr.)				Störungen (Gesamt) der Lunge (dyn. sec. cm ⁻²)	
				re. Vorh.	li. Vorh.	re. Ventr.	Pulm. Art.	Vena cava ¹⁾	re. Vorh.	li. Vorh.	re. Ventr.			Pulm. Art.	große Kreislauf	kleine Kreislauf	Li. Re. Stnunt		Re. Stnunt
32.	Br. S.	6	w.	5/0	10/0	25/0	22/13	11,2	12,57	14,35	13,56	12,98	15,70 = 95%	170	3,5	6,3	2,8	—	152
33.	Ka. B.	26	w.	7/0	—	35/0	22/8	12,81	16,11	18,02	16,82	16,61	18,82 = 94%	200	3,3	9,9	6,5	—	80
34.	Ri. Th.	20	m.	6/0	—	30/0	28/8	14,01	18,58	19,54	17,87	17,42	19,75 = 93%	260	4,5	9,8	5,5	—	89
35.	Kr. S.	36	w.	6/0	8/0	25/0	25/10	12,66	16,07	18,33	16,69	16,68	18,95 = 92%	200	3,2	6,5	3,7	0,4	135
36.	Ro. R.	27	m.	5/0	7/3	25/0	18/5	15,55	17,92	19,16	17,92	17,92	19,16 = 93%	260	7,2	16,7	10,1	0,6	24
37.	Je. M.	15	w.	5/0	8/0	30/0	20/10	13,36	15,32	—	15,82	15,82	18,82 = 94%	200	3,7	6,2	2,7	0,2	116
38.	Ge. A.	12	w.	8/0	20/0 ²	25/0	20/10	14,94	16,25	19,28	16,35	16,35	18,98 = 94%	250	6,2	8,2	2,6	—	89
39.	Ha. H.	20	w.	5/2	10/4	27/0	27/16	14,69	16,67	18,86	17,47	17,27	18,96 = 95%	200	4,8	12,5	7,7	—	94
40.	He. K.	30	w.	8/0	11/3	30/0	25/10	13,07	15,71	20,03	17,78	17,78	20,05 = 97%	200	2,9	8,8	5,9	—	107
41.	Ko. M.	29	w.	6/0	10/0	30/0	25/5	12,64	15,42	17,03	15,06	15,24	17,03 = 95%	200	4,6	11,2	6,6	—	56
42.	Wo. Ch.	14	m.	5/1	7/2	35/0	22/9	12,47	14,41	18,40	16,03	16,03	18,40 = 97%	220	3,7	9,3	5,6	—	75
43.	Wa. P.	11	m.	7/2	7/1	25/0	20/7	12,56	15,88	19,40	16,89	16,28	19,30 = 96%	150	2,2	5,0	2,8	—	112
44.	Ot. A.	22	w.	6/0	10/0	40/0	30/12	14,24	18,82	19,23	18,72	17,81	18,72 = 92%	210	4,7	12,1	8,1	0,7	143
45.	We. R.	10	m.	7/2	12/0	40/0	25/10	13,12	18,13	19,80	18,12	18,13	19,80 = 95%	180	2,4	9,6	7,2	—	92
46.	Kl. J.	7	w.	3/0	4/1	40/0	30/20	13,93	16,59	18,26	17,37	17,47	18,26 = 93%	170	4,0	14,6	11,2	0,6	104

b) Vorhofseptumdefekte mit Druckerhöhung in der Pulmonalarterie:

47.	Ra. G.	26	m.	8/2	—	35/0	35/15	13,22	16,42	19,87	17,25	16,39	20,17 = 95%	280	4,0	6,5	2,9	—	209
48.	Ec. B.	7	w.	7/2	9/0	40/0	35/20	11,67	13,50	14,95	13,69	13,50	15,68 = 96%	180	3,2	5,9	2,7	—	293
49.	Ku. P.	39	m.	30/20 ³⁾	—	40/5	35/15	13,02	19,08	20,99	17,96	—	20,00 = 89%	250	3,5	12,2	8,7	0,4	200
50.	Ha. A.	5	w.	7/2	—	50/0	40/20	11,36	13,49	15,52	14,04	14,04	17,09 = 92,5%	140	2,4	3,8	1,6	—	492
51.	Eb. M.	42	w.	7/1	13/4	40/0	40/18	13,42	16,25	18,01	16,40	16,70	17,19 = 88%	200	5,4	13,2	8,8	1,0	133
52.	Bo. R.	34	w.	6/0	15/0	50/0	40/20	14,80	18,45	—	17,88	18,56	20,04 = 88%	280	5,3	9,1	5,0	1,2	200
53.	Ei. H.	17	w.	9/1	14/1	50/0	50/18	13,83	16,68	18,51	16,48	15,87	18,62 = 91,5%	200	4,2	6,2	2,6	0,6	320
54.	St. E.	36	w.	6/0	10/-2	50/0	50/30	11,61	13,96	17,55	14,96	15,15	17,55 = 88%	200	3,5	6,6	3,5	0,4	399
55.	Str. E.	36	w.	6/0	10/-2	50/0	50/30	11,61	13,96	17,55	14,96	15,15	19,94 = 88%	210	3,5	6,6	3,5	0,4	460
56.	Kr. W.	28	m.	9/3	—	70/0	60/25	12,26	18,61	—	18,61	18,28	19,70 = 90%	280	3,8	11,1	7,8	0,5	255
57.	Sch. H.	16	w.	6/1	—	60/3	60/16	13,00	16,60	—	16,7	17,1	—	—	—	—	—	—	—
58.	Ha. F.	35	m.	5/0	8/0	60/0	60/20	13,70	16,32	20,24	16,65	16,65	19,60 = 93%	250	3,6	7,4	4,1	0,3	325
59.	Vö. K.	27	m.	17/10	20/10	75/6	75/35	11,20	15,14	17,16	15,24	15,24	18,77 = 93%	240	3,5	6,6	3,1	—	532
60.	Ba. R.	32	w.	7/0	11/0	90/0	90/40	13,08	14,88	17,85	14,88	15,08	18,88 = 92%	250	4,3	5,4	1,6	0,5	81
61.	Fr. G.	26	w.	9/1	10/0	120/0	120/40	12,13	14,23	14,23	16,74	14,23	17,15 = 82%	210	4,2	3,7	1,0	1,5	1504

¹⁾ Mittelwert aus Vena cava superior und inferior. ²⁾ Vorhofptropfung. ³⁾ Trikuspidalstenose und -insuffizienz.

tionsmenge, d. h. die Abnahme des Strömungswiderstandes in der Lunge bei zunehmender Durchblutung (Abb. 18). Die Widerstandsverringerung ist dabei in einigen Fällen so stark, daß eine weitere Abnahme nicht mehr oder nur in sehr begrenztem Maße möglich ist. Die Kapazität der Lungenstrombahn ist in diesen Fällen als erschöpft anzusehen. Daraus folgt, daß bei weiterer Zunahme des Lungenzirkulationsvolumens, z. B. bei körperlicher Belastung, ein Druckanstieg in der Pulmonalarterie entsteht. Entsprechende Beobachtungen wurden von HICKAM mitgeteilt.

Daß eine vergrößerte Durchströmung eine Abnahme des Strömungswiderstandes hervorruft, läßt sich eindeutig auch durch prä- und postoperative Vergleichsuntersuchungen zeigen. Hier findet sich durchweg nach dem Defektverschluß und Abnahme der Lungenzirkulation eine Erhöhung des Strömungswiderstandes (Abb. 19).

Angesichts der vielfach erheblichen Vergrößerung der zirkulierenden Blutmenge und der während körperlicher Belastungen in einem Teil der Fälle anzunehmenden Druckerhöhung im Lungenkreislauf ist es erstaunlich, daß einmal der Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf (und damit der Druck in der Pulmonalarterie) nur selten stark erhöht gefunden wird, und zum anderen der rechte Ventrikel die vermehrte Volumenarbeit über viele Jahre zu leisten vermag, ohne zu dekomensieren. Von unseren 61 Patienten hatten 4 eine geringe Druckerhöhung in der Pulmonalarterie (35/15–40/20 mm Hg) bei noch normalen Widerständen, darunter eine 42jährige Patientin mit einem Lungenzirkulationsvolumen von 13,2 Ltr./min; in 7 Fällen lag der Widerstand zwischen 210 und 500 dyn. sec cm⁻⁵, die Druckwerte in der Pulmonalarterie bei 35/15–60/25 mm Hg; nur in 3 Fällen fanden wir stärkere Erhöhungen der Widerstände (532, 812, 1504 dyn. sec cm⁻⁵) und der Druckwerte (75/35, 90/40, 120/40 mm Hg). Bemerkenswert ist, daß sich unter den 7 Patienten mit mittleren Druck- bzw. Widerstandserhöhungen 2 Kinder im Alter von 5 bzw. 7 Jahren befanden; die übrigen Patienten dieser Gruppe und diejenigen mit starken Druck- und Widerstandserhöhungen standen vornehmlich im 3. und 4. Lebensjahrzehnt.

Ursache der Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf sind morphologische Veränderungen der kleinsten und mittleren Lungenarterien. Dies geht aus vergleichenden hämodynamischen und histologischen Untersuchungen hervor, die in Zusammenarbeit mit der hiesigen Chirurgischen Klinik (Dir.: Prof. Dr. E. DERRA) und dem hiesigen Pathologischen Institut (Dir.: Prof. Dr. H. MEESSEN) durchgeführt wurden und in Tab. 7 zusammengestellt sind. Es zeigt sich, daß bei Patienten mit normalen Widerstands- und Druckverhältnissen die Lungengefäße keine oder nur minimale morphologische Veränderungen aufweisen, während bei den beiden Patienten mit mittlerer bzw. starker Erhöhung der Widerstände und Drucke eine zunehmend starke Mediahypertrophie und Verdickung der Intima mit entsprechender Einengung der Gefäßlichtung ausgeprägt waren. Dabei gingen die Gefäßveränderungen weit über die bei gesunden gleichaltrigen Menschen anzutreffenden Umbauvorgänge hinaus.

Es ist demnach festzustellen, daß wie beim persistierenden Ductus arteriosus auch hier eine enge Beziehung zwischen dem Grad der pulmonalen Gefäßveränderungen und der Höhe des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf bzw. des Druckes in der Pulmonalarterie besteht.

Die hämodynamischen und mikroskopischen Untersuchungen der bei uns beobachteten Patienten zeigen deutlich, daß sich beim Vorhofseptumdefekt eine Erhöhung des Strömungswiderstandes im Lungenkreislauf in der Mehrzahl der Fälle erst nach dem 20. Lebensjahr ausbildet, vereinzelt aber bereits – wie auch DOERR gezeigt hat – in jungen Jahren auftreten kann, und daß diese Widerstandserhöhung bedingt ist durch anatomische Gefäßveränderungen. Für die Annahme von vasokonstriktorischen Vorgängen als Ursache der Widerstandserhöhung ergab sich bei unseren Untersuchungen kein Anhalt. Ebenso wenig konnten wir bei den bioptischen Lungenuntersuchungen nennenswerte

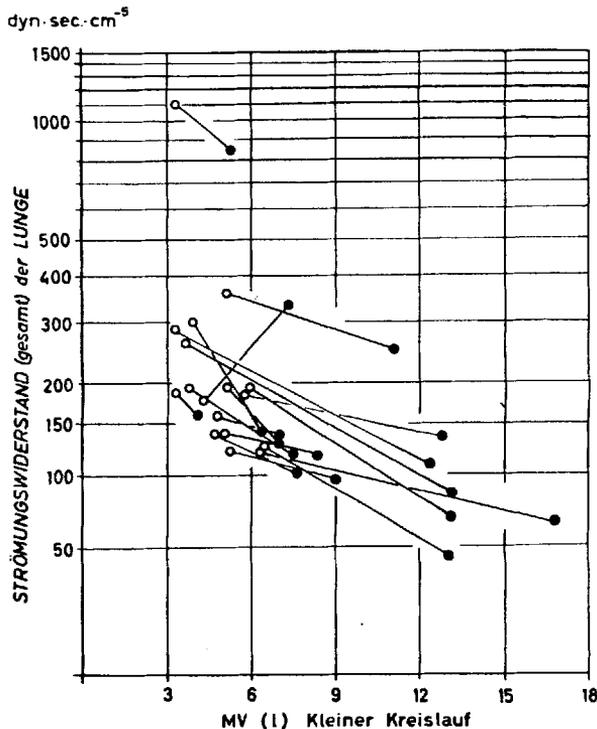


Abb. 10. Beziehung zwischen dem Strömungswiderstand (gesamt der Lunge) und dem Minutenvolumen des kleinen Kreislaufs bei 17 Patienten mit Vorhofseptumdefekt vor und nach der Operation. — ● vor der Operation, ○ nach der Operation. — Mit Ausnahme eines Falles findet sich nach der Operation stets eine Erhöhung des Strömungswiderstandes der Lunge bei Abnahme des Minutenvolumens.

thrombotische Veränderungen finden, die im Zusammenhang mit Vorhofseptumdefekten mehrfach beschrieben worden sind (BEDFORD und Mitarb., MASSEE, EVANS, DEXTER). Derartige Thrombosen dürften in der Regel als eine späte Komplikation anzusehen sein und sind mit großer Wahrscheinlichkeit eine Folge bereits bestehender stärkerer Gefäßveränderungen. Sie können sich auf größere Gefäßabschnitte erstrecken und infolge der dadurch bedingten zusätzlichen Strombahneneinengung zu schwerwiegenden hämodynamischen Störungen führen.

Die Entstehung der morphologischen Gefäßveränderungen beim Vorhofseptumdefekt wird nicht einheitlich gedeutet. Die Frage liegt nahe, ob ein Zusammenhang mit der Volumenbelastung des Lungenkreislaufs gegeben ist.

Ein Teil der Autoren (SELZER, WOOD u. a.) glaubt, daß der Volumenvergrößerung im kleinen Kreislauf keine wesentliche Bedeutung zukomme. Sie begründen ihre Ansicht mit der Feststellung, daß einerseits schon bei Kindern starke Druck- und Widerstandserhöhungen gefunden, andererseits aber bei älteren Patienten (im 5. oder 6. Lebensjahrzehnt) trotz eines großen Links-Rechts-Shunts noch normale Widerstandsverhältnisse beobachtet werden können und keine über das Alter der Patienten hinausgehende Gefäßveränderungen (WELCH und KINNEY) zu bestehen brauchen. So bemerkenswert diese Feststellung ist, so sollte man aus ihr jedoch nicht zu weitgehende Folgerungen ziehen; denn weder das Kind mit dem erhöhten Widerstand, noch der im hohen Lebensalter stehende Patient mit regelrechtem Widerstand im Lungenkreislauf stellen die Norm dar. In unserem Untersuchungsgut hatten von 27 Patienten im Alter von 1–20 Jahren 3, in den Lebensstufen über 20 Jahren von 34 Patienten 7 eine Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge. Eine diesbezügliche Auswertung der von DEXTER beobachteten 60 Patienten ergibt, daß von 21 Patienten im Alter von 1–20 Jahren nur 1 eine stärkere Erhöhung des Strömungswiderstandes hatte, während in den höheren Altersstufen eine derartige Widerstandserhöhung in 16 von 39 Fällen bestand.

Nicht ohne Bedeutung ist weiterhin die Beobachtung von DEXTER, daß bei Patienten mit Vorhofseptumdefekt, die in größeren Zeitabständen (2–7 Jahre) ein zweites Mal untersucht wurden, eine deutliche weitere Erhöhung des Widerstandes im Lungenkreislauf festzustellen war.

Diese Beobachtungen legen unseres Erachtens den Schluß nahe, daß für die Widerstandserhöhung bzw. die morphologischen Gefäßveränderungen der Lungenstrombahn die chronische Volumenbelastung ein entscheidender Faktor ist. Daß sie vor dem 20. Lebensjahr selten angetroffen werden, dürfte auf das große Elastizitätsvermögen der Lungengefäße zu beziehen sein. Wenn dieses infolge der altersbedingten Umbauvorgänge der Gefäße (vom 3. Lebensjahrzehnt an) nachläßt, was gleichbedeutend ist mit einer Verminderung der Anpassungsfähigkeit an zusätzliche Volumenvergrößerungen, so kommt es bei körperlicher Belastung und anderen mit einer vermehrten Zirkulation einhergehenden Zuständen, schneller und häufiger zu Druckerhöhungen im Lungenkreislauf. Die Folge dieser zunächst passageren Drucksteigerung ist eine Zunahme der Gefäßmedia, die ihrerseits zu einer Einengung der Strombahn mit Widerstandserhöhung führt, wodurch ein für das Krankheitsbild des Vorhofseptumdefektes gefährlicher Vitius circulosus in Gang gesetzt ist.

Wenn wir hinsichtlich der Genese der pulmonalen Gefäßveränderungen die chronische Volumenbelastung in den Vordergrund gerückt haben, so soll damit nicht die Bedeutung anderer in diesem Zusammenhang wichtiger Faktoren in Abrede gestellt werden. Man darf mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen, daß auch konstitutionelle Momente die Entstehung der morphologischen Gefäßveränderungen wesentlich beschleunigen können. Sie würden erklären, daß einerseits trotz starker Volumenvergrößerungen über die altersbedingten Veränderungen hinausgehende Gefäßumbauvorgänge bei Patienten im 5. Lebensjahrzehnt und darüber hinaus vermißt, andererseits aber schon bei Kindern angetroffen werden.

Einer besonderen Erwähnung bedürfen noch die seltenen Fälle mit isoliertem Vorhofseptumdefekt, bei denen bereits in jungen Jahren extreme Widerstands- bzw. Druckerhöhungen im Lungenkreislauf festzustellen sind.

Tabelle 7. Vergleichende hämodynamische Befunde und morphologische Lungenveränderungen bei 7 Patienten mit Vorhofseptumdefekt

Name	Alter (J.)	Geschl.	Druck in der Pulm. Art. (mm Hg)	Minutenvolumen (Ltr.)		Strömungswiderstand (gesamt) der Lunge (dyn. sec. cm ⁻³)	Lungengerüstsklerose	Arterien		Venen (Hyalinisierung)
				kl. Kreislauf	Li.-Re.-Shunt			Mediathypertrophie	Intimaproliiferation	
Mö. M.	10	m.	34/14	8,7	5,0	147	(+)	(+)	(+)	∅
Wa. P.	11	m.	20/7	5,0	2,8	112	(+)	∅	∅	∅
Wo. Ch.	14	m.	22/9	9,3	5,6	75	∅	∅	∅	∅
Je. M.	15	w.	20/10	6,2	2,7	116	∅	∅	∅	∅
Ri. Th.	20	m.	28/8	9,8	5,5	89	+	(+)	(+)	∅
Str. E.	36	w.	50/30	6,6	3,5	460	+	+	+	∅
Ba. R.	32	w.	90/40	5,4	1,6	812	+	+	+	(+)

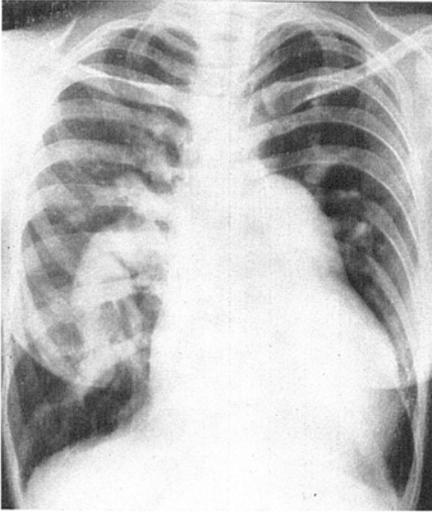
Tabelle 8. Prä- und postoperative¹⁾ hämodynamische Befunde bei 6 Patienten mit Vorhofseptumdefekt

Name	Alter (J.)	Geschl.	Druck in mm Hg				Minutenvolumen (Ltr.) des kleinen Kreislaufs		Strömungswiderstand (gesamt) der Lunge (dyn. sec. cm ⁻³)	
			präoperativ		postoperativ		präoperativ	postoperativ	präoperativ	postoperativ
			re. Ventr.	Pulm. Art.	re. Ventr.	Pulm. Art.	präoperativ	postoperativ	präoperativ	postoperativ
Ka. G.	26	m.	35/0	35/15	20/0	20/10	6,5	5,5	209	130
Eb. M.	42	w.	40/0	40/18	28/0	25/12	13,2	5,5	133	188
Kr. W.	28	m.	70/0	60/25	35/0	35/18	11,1	4,9	255	324
Ha. F.	35	m.	60/0	60/20	20/0	20/10	7,4	3,9	325	204
St. E.	36	w.	50/0	50/30	40/0	38/18	7,5	5,0	399	337
Ba. R.	32	w.	90/0	90/40	75/0	75/50	5,4	3,2	812	1332

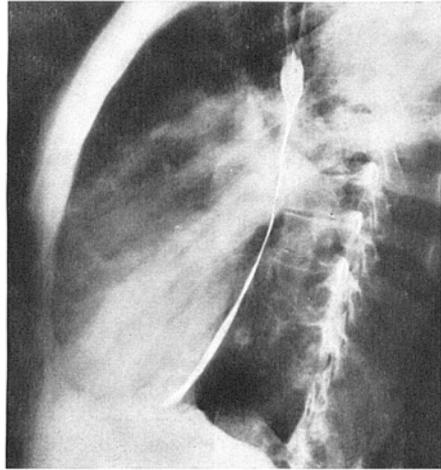
¹⁾ Die postoperativen Herzkatheteruntersuchungen wurden durchweg 5-7 Wochen nach dem operativen Eingriff durchgeführt.

Ein derartiger Fall ist die von uns beobachtete Patientin *Fr., G.*, 26 Jahre (Tab. 6, Nr. 61).

Mit 9 Jahren hatte sie eine feuchte Rippenfellentzündung. Seit dieser Zeit klagte sie über Kurzatmigkeit bei körperlichen Anstrengungen; in den letzten Jahren trat spontan oder nach Belastung anfallsweise heftiges Herzklopfen auf. Mit 17 Jahren zeigte sich erstmals nach stärkeren Anstrengungen eine Blaufärbung der Lippen. In den letzten 2 Jahren hat die körperliche Leistungsfähigkeit stark abgenommen. In derselben Zeit ist mehrfach starker blutiger Auswurf beobachtet worden.



a



b

Abb. 20a. *F., G.*, 26jähr. Patientin mit Vorhofseptumdefekt und extremer Widerstands- und Druckerhöhung im Lungenkreislauf. – Vorderbild des Herzens: Verbreiterung des Herzschattens nach links mit extremer Vergrößerung des Pulmonalbogens und der zentralen Lungengefäße. Periphere Lungfelder auffallend hell.

Abb. 20b. Seitenbild: Retrokardialraum nicht eingeengt, Vergrößerung des rechten Herzens.

Bei der stationären Untersuchung der 26jährigen Patientin fällt eine deutliche Zyanose der Lippen und Wangen auf (Hb 87%, Ery 4,4 Mill.). In der Ruhe besteht keine Dyspnoe. Perkussorisch ist das Herz mäßig nach links verbreitert, der Herzspitzenstoß im 5. ICR in der Medioklavikularlinie zu fühlen. Die Herzschlagfolge ist regelmäßig. Bei der Auskultation findet sich ein systolisches Geräusch mit dem Geräuschmaximum am Erbischen Punkt, sowie eine Doppelung des 2. Herztones. Zeichen einer Stauung im großen und kleinen Kreislauf bestehen nicht. Röntgenologisch ist das Herz deutlich nach links verbreitert. Diese Verbreiterung ist, wie die seitlichen Aufnahmen erkennen lassen, durch eine Vergrößerung des rechten Herzens bedingt (Abb. 20a und 20b). Der Retrokardialraum ist frei. Der Pulmonalbogen zeigt eine starke Vorwölbung. Im Gegensatz zu den vermehrt dichten Hili mit starker Ektasie der Gefäße sind die peripheren Lungfelder auffallend hell. Das Ekg zeigt einen pathologischen Rechtstyp (Abb. 21).

Auf Grund dieser Befunde stellten wir die dringende Verdachtsdiagnose eines Vorhofseptumdefektes mit sekundärer Lungengefäßsklerose, ließen differentialdiagnostisch aber die Frage eines großen Ventrikelseptumdefektes offen. Die Klärung der Diagnose brachte der venöse Herzkatheterismus. Die Sondierung des linken Vorhofes war leicht möglich.

Diese Tatsache sprach im Zusammenhang mit der Formanalyse der links- und rechtsseitigen Vorhofdruckkurve für einen großen Vorhofseptumdefekt. Die Druckregistrierung in der Pulmonalarterie ergab einen extremen Hochdruck (120/40 mm Hg). Ein Anhalt für einen Ventrikelseptumdefekt bestand nicht. Weder blutgasanalytisch noch bei mehrfachen Ätherinjektionen in den rechten Ventrikel konnte ein Hinweis für eine solche Anomalie gefunden werden. Im Femoralarterienblut war ein O_2 -Defizit von 18% vorhanden. Wir errechneten einen gekreuzten Shunt mit Überwiegen der Strömungsrichtung von rechts nach links (R. L. : 1,5 Ltr./min, L. R. : 1,0 Ltr./min).

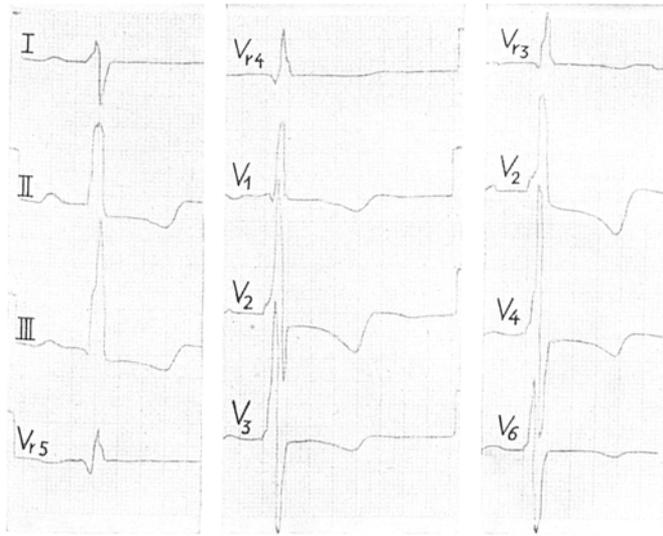


Abb. 21. Ekg: Pathologischer Rechtstyp.

Trotz des Nachweises eines großen Vorhofseptumdefektes und des bei normalen Widerstandsverhältnissen im Lungenkreislauf anzunehmenden großen Links-Rechts-Shunt ist es nicht sehr wahrscheinlich, daß die Entstehung der den pulmonalen Hochdruck bedingenden starken Lungengefäßveränderungen in diesem Fall eine alleinige Folge des vergrößerten Lungenzirkulationsvolumens ist. Bemerkenswert und diese Ansicht stützend ist eine Beobachtung von HO-A-SJOE. Dieser Autor fand bei einem 23jährigen Patienten mit einem kleinen Vorhofseptumdefekt einen Pulmonalarteriendruck von 165/70 mm Hg. Die Diagnose konnte autoptisch gesichert werden. Die Größe des Vorhofseptumdefektes ließ ausschließen, daß jemals ein größerer Links-Rechts-Shunt bestanden hat. Die histologische Untersuchung ergab eine Mediahypertrophie und starke Intimaproliferation der kleinen Arterien mit Einengung und teilweiser Obliteration der Gefäßlichtung.

Die durch den Links-Rechts-Shunt bedingte Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens mag in diesen Fällen ihren Anteil an der Entstehung der Gefäßveränderungen haben. Dieser ist aber sicherlich in dem von HO-A-SJOE beschriebenen Fall nicht von entscheidender Bedeutung. Eine befriedi-

gende Erklärung kann heute noch nicht gegeben werden. Inwieweit eine Persistenz fötaler Gefäßverhältnisse ursächlich in Frage kommt – eine Ansicht, die von EDWARDS, EVANS und WOOD diskutiert wird – kann ebenfalls noch nicht entschieden werden.

Wenn wir von diesen wenigen atypischen Vorhofseptumdefekten absehen, für die offenbar eigene Gesetzmäßigkeiten bestehen, so bleibt festzustellen, daß beim großen Vorhofseptumdefekt extreme Erhöhungen der Druck- und Widerstandsverhältnisse im kleinen Kreislauf seltener sind als beim Ductus arteriosus apertus und beim großen Ventrikelseptumdefekt. Die Erklärung hierfür dürfte sich aus der unterschiedlichen Belastung der rechten Kammer ergeben. Während der rechte Ventrikel beim offenen Ductus BOTALLI und großen Ventrikelseptumdefekt in erster Linie eine vermehrte Druckerarbeit aufbringen muß, hat er beim Vorhofseptumdefekt eine vermehrte Volumenarbeit zu leisten. Dies vermag er über viele Jahre, ohne zu dekomensieren. Unter 46 Patienten mit normalen Widerstandsverhältnissen fanden wir nur in einem Fall bei einem 32jährigen Patienten Zeichen einer Dekompensation der rechten Kammer. Kommt es nun infolge der Gefäßveränderungen zu einer Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf, so ist der rechte Ventrikel der doppelten Belastung auf die Dauer nicht gewachsen. Es kommt bereits zu einem Versagen des rechten Herzens, bevor die Veränderungen der Lungengefäße die schwerste Form erreicht haben. Von unseren 15 Patienten mit mittleren Druck- und Widerstandserhöhungen im kleinen Kreislauf hatten 3 Zeichen einer Rechtsinsuffizienz.

Wir haben oben gesehen, daß Widerstandserhöhungen im Lungenkreislauf bei großem Vorhofseptumdefekt vor dem 20. Lebensjahr selten sind, und Lungengefäßveränderungen im allgemeinen erst im 3. Lebensjahrzehnt entstehen. Mit dem Auftreten der Gefäßveränderungen bzw. der dadurch bedingten Widerstands- und Druckerhöhung im Lungenkreislauf vollzieht sich ein für das Krankheitsbild des Vorhofseptumdefektes typischer Phasenwandel.

Die Patienten klagen über ein zunehmend stärker werdendes Nachlassen des körperlichen Leistungsvermögens. Bei körperlichen Belastungen wird eine Zyanose sichtbar, die schließlich auch in der Ruhe bestehen bleibt („cyanose tardive“). Die Zyanose ist auf eine Steigerung des rechtsseitigen Vorhofdruckes zurückzuführen, die ihre Erklärung in dem höheren Füllungsdruck des mittlerweile hypertrophierten rechten Ventrikels findet. Man wird aber stets berücksichtigen müssen, daß auch andere Faktoren, wie z. B. O₂-Diffusionsstörungen der Lunge, zusätzliche Anomalien in Form abnormer Einmündung der (meist unteren) Hohlvenen (SWAN, BURCHELL und WOOD) und Transposition mehrerer Lungenvenen, die Entstehung einer Zyanose begünstigen können. Es ist nur eine Frage der Zeit, wann der rechte Ventrikel der Volumen- und zusätzlichen Druckbelastung nicht mehr gewachsen ist und dekomensiert. Die hieraus resultierende Erhöhung des enddiastolischen Ventrikeldruckes bewirkt einen weiteren Druckanstieg im rechten Vorhof, der nun auch in der Ruhe den Druck des linken Vorhofes überschreiten kann. Klinisch werden als Ausdruck des Rechtsversagens Zeichen einer Stauung im großen Kreislauf faßbar, es kommt zur Lebervergrößerung und Beinödemen. Röntgenologisch findet man eine starke Dilatation des rechten Herzens. Bei starken Lungengefäßveränderungen ist die Diskrepanz zwischen der dichten zentralen Gefäßzeichnung und den hellen peripheren Lungenfeldern auffallend. In diesen Fällen zeigt auch das

Ekg meist deutliche Kammerendteilveränderungen als Ausdruck der Mehrbelastung und Schädigung der Arbeitsmuskulatur vorwiegend der rechten Kammer (Abb. 22).

Aus den vergleichenden klinischen, pathophysiologischen und pathologisch-anatomischen Untersuchungen lassen sich Richtlinien für die Operationsindikation des großen Vorhofseptumdefektes ableiten, die im wesentlichen mit den von DERRA, BAYER und GROSSE-BROCKHOFF angegebenen übereinstimmen.

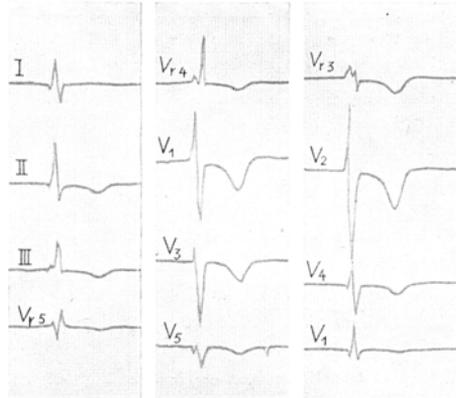


Abb. 22. Ekg einer 32jähr. Patientin (B., R.) mit Vorhofseptumdefekt und pulmonalem Hochdruck. Partiieller Rechtsschenkelblock, Kammerendteilveränderungen sind Ausdruck der Mehrbelastung und Schädigung der Arbeitsmuskulatur vorwiegend der rechten Kammer.

Es muß angestrebt werden, den operativen Defektverschluß in jungen Jahren durchzuführen, bevor bereits sekundäre Gefäßveränderungen eingetreten sind. Dieses Ziel hat die Frühdiagnose zur Voraussetzung. Die Operation in jungen Jahren ist auch aus rein biologischen Gesichtspunkten angezeigt, da die körperliche Entwicklung der Kinder nicht selten gehemmt ist. Als untere Grenze wird im allgemeinen das Alter von 4-5 Jahren angegeben.

Ein chirurgischer Eingriff zum Verschluß des Vorhofseptumdefektes ist kontraindiziert in Fällen mit extrem hohem Pulmonalarteriendruck und überwiegendem Rechts-Links-Shunt, da einmal die Operation (in Hypothermie) für derartige Patienten ein großes Risiko bedeutet, zum anderen aber von einem Defektverschluß keine Entlastung des rechten Ventrikels und der Lungenstrombahn zu erwarten ist.

Ein erhöhtes Operationsrisiko besteht auch für Patienten mit mittlerer Erhöhung des Druckes bzw. Widerstandes im Lungenkreislauf (und überwiegendem Links-Rechts-Shunt), besonders dann, wenn bereits Zeichen eines Versagens der rechten Kammer nachweisbar sind. Gelingt es durch konservative Maßnahmen, die Insuffizienz zu beheben, so dürfte in den meisten Fällen trotz des erhöhten Risikos eine Operationsanzeige gegeben sein. Nach unseren Erfahrungen sollte man von einer Operation Abstand nehmen, wenn eine Beseitigung der Myokardinsuffizienz durch die stationäre konservative Behandlung nicht gelingt. Bei Berücksichtigung der die Operationsindikation ausschließenden Bedingungen kann heute mit einer niedrigen Operationsmortalität (2-5%) gerechnet werden. Von den an der hiesigen Chirurgischen

Klinik (Dir.: Prof. Dr. E. DERRA) operierten 96 Vorhofseptumdefekten starben insgesamt 8, davon 7 unter den ersten 48 Operierten. Der große Unterschied zwischen den beiden Operationsserien ist einmal auf technische Änderungen der Unterkühlungsnarkose, zum anderen aber auf eine strengere Indikation zurückzuführen.

Ähnlich lauten die Operationsergebnisse von SWAN und Mitarb. sowie LEWIS und Mitarb., die unter 25 Operierten 3 Todesfälle bzw. unter 31 Operierten 4 Todesfälle hatten.

Durch den Defektverschluß und die Aufhebung des Links-Rechts-Shunts wird das Mißverhältnis zwischen dem Fassungsvermögen des Lungengefäßbettes und dem Zirkulationsvolumen ganz oder zum Teil beseitigt. Wie aus vergleichenden prä- und postoperativen Untersuchungen (Tab. 8) bei 6 Patienten mit pulmonaler Druckerhöhung zu ersehen ist, war der Druck in der Pulmonalarterie in allen Fällen nach der Operation abgesunken. In den 2 Fällen mit normalem Strömungswiderstand wurden völlig normale Druckverhältnisse erreicht, in 3 Fällen mit mittlerer Erhöhung des Strömungswiderstandes blieb der Pulmonalarteriendruck noch bei 2 Patienten gering erhöht und erreichte Normalwerte in 1 Falle. In dem 1 Fall mit starker Erhöhung des Strömungswiderstandes war der Druckabfall nur gering. Da die postoperativen Untersuchungen durchweg 5–7 Wochen nach der Operation durchgeführt wurden, sind die Druckänderungen ausschließlich auf die Reduzierung bzw. Normalisierung des Lungenzirkulationsvolumens zurückzuführen. Inwieweit in den Fällen mit erhöhtem Strömungswiderstand im weiteren Verlauf nach der Volumen- und Druckentlastung des Gefäßbettes auch eine Rückbildung der morphologischen Gefäßveränderungen möglich ist, kann heute noch nicht beurteilt werden.

Schlußbetrachtungen

Den besprochenen Anomalien ist eine Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens infolge eines arterio-venösen Kurzschlusses gemeinsam. Während beim Vorhofseptumdefekt von vorneherein eine (Volumen-) Mehrbelastung des rechten Herzens besteht, verlagert sich beim weiten Ductus arteriosus (BOTTALLI) und (relativ auch) beim großen Ventrikelseptumdefekt das Schwerkgewicht der Belastung allmählich von dem linken auf den rechten Ventrikel. Im Verlauf des sich bei den 3 Defektanomalien vollziehenden Phasenwandels kommt es in den Endphasen zu einem weitgehend übereinstimmenden klinischen und pathophysiologischen Erscheinungsbild, das analog ist der genuinen Pulmonalklerose und der Mitralstenose mit ausgeprägter sekundärer Lungengefäßsklerose. Bestimmend für diese Erscheinungsform sind die anatomischen Lungengefäßveränderungen und deren Rückwirkung auf den Lungenkreislauf und das rechte Herz. Leitsymptome dieser Endphasen der 3 Anomalieformen sind: Mischungszyanose mit hochgradiger Dyspnoe und Einschränkung des körperlichen Leistungsvermögens, röntgenologisch nachweisbare Vergrößerung (Hypertrophie und Dilatation) des rechten Herzens, vorspringender Pulmonalbogen mit ektatischer Erweiterung der zentralen Lungengefäße, die in auffallendem Gegensatz zu den hellen peripheren Lungenfeldern stehen (Abb. 23 a, 23 b, 23 c), elektrokardiographisch die Zeichen der Mehrbelastung und Schädigung der Arbeitsmuskulatur, vorwiegend der rechten Kammer (Abb. 24 a, 24 b, 24 c).

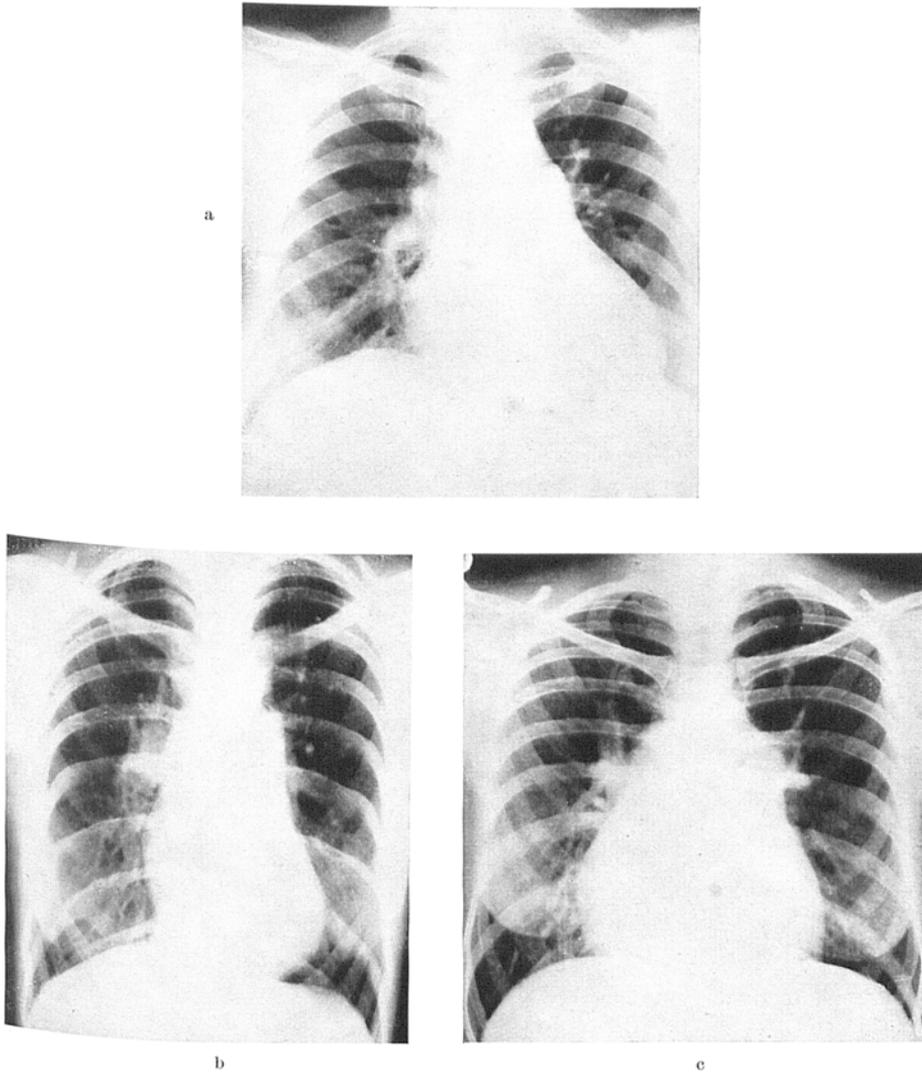


Abb. 23. Vorderbild des Herzens von 3 Patienten mit pulmonalem Hochdruck unterschiedlicher Genese. — Die Veränderungen sind gleichförmig: Vergrößerung des rechten Herzens, vorspringender Pulmonalbogen, Diskrepanz zwischen der Erweiterung der zentralen Lungengefäße und der hellen Lungenperipherie. — a) bei Ductus arteriosus apertus. — b) bei großem Ventrikelseptumdefekt. — c) bei Vorhofseptumdefekt.

Eine Trennung der hochgradigen Mitralstenose mit schwerer sekundärer Lungengefäßsklerose und der genuinen Pulmonalsklerose von den oben erwähnten Anomalien wird dadurch erschwert, daß auch bei diesen eine durch eine Diffusionsstörung der Lunge bedingte Zyanose auftreten kann und bei den extremen Mitralstenoseformen der Auskultationsbefund atypisch sein kann.

Ursache der anatomischen Veränderungen ist letztlich die Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens und die mit ihr einhergehende Drucksteigerung.

Infolge der Verbindung zwischen dem Hochdruck- und dem Niederdruckgebiet ist die Zunahme der Lungendurchblutung beim weiten Ductus arteriosus und großen Ventrikelseptumdefekt (fehlende druckreduzierende Wirkung des Defektes) größer als bei großen Vorhofseptumdefekten, da bei diesen die

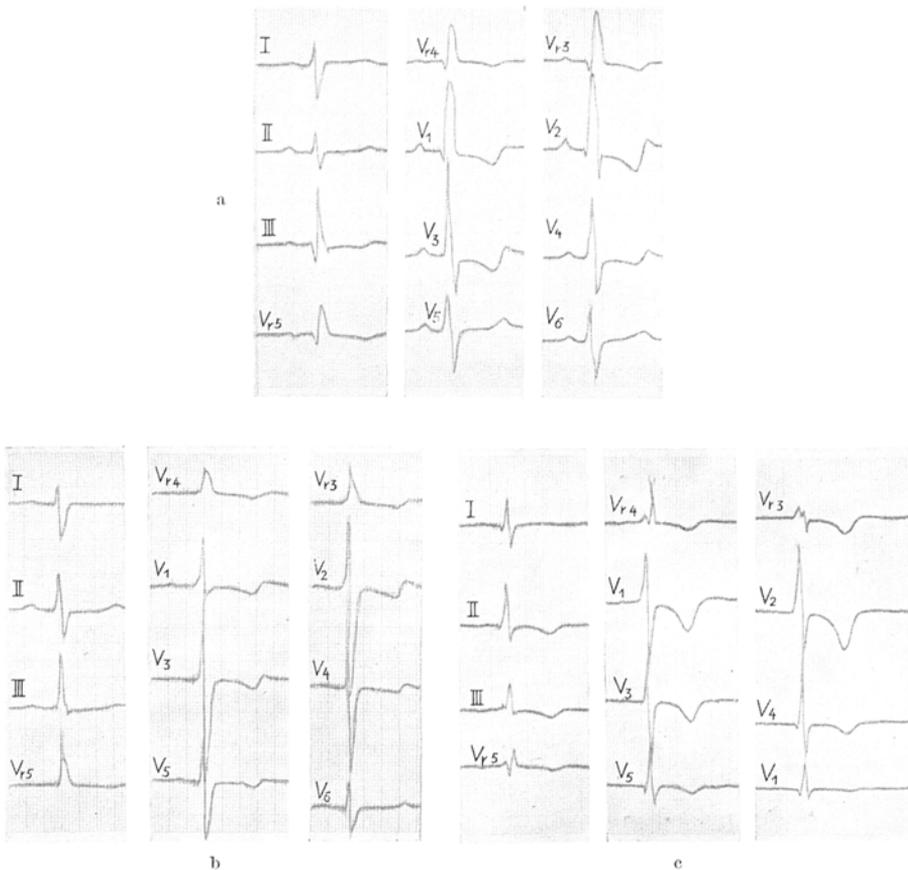


Abb. 24. Ekg (zugehörig zu den Patienten der Abbildungen 23 a, 23 b, 23 c). — Auch hier finden sich im wesentlichen übereinstimmende Veränderungen: Zeichen der Mehrbelastung und Schädigung der Arbeitsmuskulatur, vorwiegend der rechten Kammer. — a) bei Ductus arteriosus apertus. — b) bei großem Ventrikelseptumdefekt. — c) bei Vorhofseptumdefekt.

Verbindung im Niederdruckbereich gelegen ist. Aus diesem Grunde entstehen die Lungengefäßveränderungen bei den ersten Anomalieformen früher und sind wesentlich stärker ausgeprägt als beim Vorhofseptumdefekt, wo sie in der Regel erst nach dem 20. Lebensjahr aufzutreten pflegen.

Die von uns durchgeführten Untersuchungen und Beobachtungen haben keinen Anhalt dafür ergeben, daß bei der Entstehung des pulmonalen Hochdruckes andere Faktoren, wie z. B. entzündliche Gefäßprozesse, vasokonstriktorische Vorgänge, eine Rolle spielen. Auf Grund der vergleichenden hämodynamischen und pathologisch-anatomischen, prä- und postoperativen Unter-

suchungen kann gefolgert werden, daß bei den besprochenen Anomalieformen ein druckpassives Verhalten des Lungenkreislaufs ganz im Vordergrund steht.

Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wird das Verhalten des kleinen Kreislaufs unter den Bedingungen einer chronischen Volumenmehrbelastung am Beispiel des Ductus arteriosus apertus, des Ventrikel- und Vorhofseptumdefektes untersucht.

Grundlage der Besprechung sind die Untersuchungsergebnisse von insgesamt 160 Patienten, davon 55 mit offenem Ductus arteriosus, 44 mit Ventrikelseptumdefekt und 61 mit Vorhofseptumdefekt. Neben den üblichen klinischen, röntgenologischen, elektrokardiographischen und phonokardiographischen Untersuchungsmethoden wurde in allen Fällen ein venöser Herzkatheterismus und in einem Teil der Fälle eine Röntgenkontrastmitteldarstellung des Herzens und der großen Gefäße durchgeführt. Durch mikroskopische Untersuchungen von bei der Operation exzidierten Lungenstückchen wird ein Vergleich der hämodynamischen und anatomischen Verhältnisse des Lungenkreislaufs ermöglicht.

Die durch den Herzkatheterismus gewonnenen Druck-Volumen- und Widerstandsverhältnisse im Lungenkreislauf bestätigen die tierexperimentellen Befunde, nach denen mit zunehmender Durchströmung der Strömungswiderstand im kleinen Kreislauf abnimmt, während der mittlere Pulmonalarteriendruck mit der Zunahme des Lungenzirkulationsvolumens ansteigt.

Von den 55 Patienten mit offenem Ductus arteriosus hatten 24 eine Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge über $220 \text{ dyn. sec. cm}^{-5}$. In 13 Fällen lag dabei der systolische Druck in der Pulmonalarterie zwischen 30 und 40 mm Hg, in 9 Fällen zwischen 50 und 140 mm Hg. Die Ursachen einer Erhöhung des Strömungswiderstandes werden diskutiert. Durch vergleichende hämodynamische und mikroskopische Befunde von bei der Operation entnommenen Lungenstückchen wird gezeigt, daß zwischen der Höhe des mittleren Pulmonalarteriendruckes und dem Grad der Gefäßveränderungen eine enge Beziehung besteht. Als entscheidend für die Entstehung der morphologischen Lungengefäßveränderungen wird die durch den Links-Rechts-Shunt verursachte Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens angesehen. Für diese Ansicht spricht einmal die Feststellung, daß der Duktus in allen Hochdruckfällen auffallend weit (mit geringer oder ohne druckreduzierende Wirkung) gefunden wurde, zum anderen die klinische Beobachtung, daß diese Hochdruckfälle eine Krankheitsphase durchmachen, die gekennzeichnet ist durch eine starke Volumenbelastung des Lungenkreislaufs und des (linken) Herzens. Die eigenen klinischen und pathologisch-anatomischen Untersuchungen werden als Stütze für die Auffassung von CIVIN und EDWARDS angesehen, wonach die Lungengefäßveränderungen beim offenen Ductus arteriosus als ein Persistieren fötaler Gefäßverhältnisse zu werten sind. Dadurch, daß die Einengung der Lungenstrombahn im Laufe der Zeit weiter zunimmt, kommt es zu einem Phasenwandel des Krankheitsbildes mit Druckangleich zwischen großem und kleinem Kreislauf, bis schließlich der Druck bzw. Widerstand des Lungenkreislaufs den des großen Kreislaufs übersteigt.

Der Ventrikelseptumdefekt wird je nach der Größe der Verbindung zwischen beiden Kammern in 3 Gruppen eingeteilt: Defekte mit kleinem Querschnitt und praktisch durchtrennender Wirkung, Defekte mit mittelgroßem Querschnitt und mehr oder weniger druckreduzierender Wirkung und Defekte mit großem Querschnitt und druckangleichender Wirkung. Bei der Besprechung der großen Ventrikelseptumdefekte wird auf die weitgehende Ähnlichkeit der Hämodynamik im kleinen Kreislauf mit der des zweiten Ductus arteriosus hingewiesen. Auch hier können 3 Krankheitsphasen unterschieden werden, die sich aus der Relation der Widerstände im großen und kleinen Kreislauf ergeben: Die 1. Phase mit einem niedrigen Strömungswiderstand im Lungenkreislauf und großem Links-Rechts-Shunt, die 2. Phase mit Angleich der Druck-Widerstands- und Volumenverhältnisse zwischen beiden Kreisläufen und die 3. Phase mit Überwiegen des Rechts-Links-Shunts. In zeitlicher Hinsicht kann der Phasenwandel sehr unterschiedlich sein. Während sich der Übergang von der 1. zur 2. Phase in der Regel in den ersten 6-12 Monaten

vollzieht, erfolgt der Wechsel zur 3. Phase meist zwischen dem 2. und 10. Lebensjahr, er kann aber auch im 1. Lebensjahr oder erst im 3. Lebensjahrzehnt eintreten. Es wird gezeigt, daß der Phasenwandel bedingt ist durch die Progredienz der morphologischen Lungengefäßveränderungen und diese letztlich die Folge der starken Volumenvergrößerung der Lungenzirkulation sind.

Der Vorhofseptumdefekt, der mit dem Ductus arteriosus apertus und dem Ventrikelseptumdefekt eine Vergrößerung des Lungenzirkulationsvolumens gemeinsam hat, unterscheidet sich von diesen beiden Anomalien wesentlich dadurch, daß bei ihm eine Verbindung im Niederdruckbereich besteht. Aus diesem Grunde sind auch die Shuntvolumina beim Vorhofseptumdefekt von vorneherein kleiner als bei den beiden anderen Defektformen, solange bei diesen der Strömungswiderstand im Lungenkreislauf nicht erhöht ist. Es wird festgestellt, daß auch beim Vorhofseptumdefekt eine Druck- bzw. Widerstandserhöhung im Lungenkreislauf eintreten kann, daß diese aber vorwiegend bei Patienten im 3. Lebensjahrzehnt und darüber angetroffen wird. Durch mikroskopische Untersuchungen von exzidierten Lungenstückchen kann gezeigt werden, daß die Lungengefäßveränderungen über die altersbedingten Umbauvorgänge hinausreichen; ein Vergleich mit den entsprechenden hämodynamischen Befunden ergibt, daß zwischen dem Grad der anatomischen Gefäßveränderungen und der Erhöhung des Strömungswiderstandes in der Lunge eine enge Korrelation besteht. Auf Grund der eigenen Befunde und unter Hinweis auf diesbezügliche Beobachtungen anderer Autoren wird geschlossen, daß für die morphologischen Gefäßveränderungen beim Vorhofseptumdefekt der chronischen Volumenbelastung des Lungenkreislaufs eine entscheidende Bedeutung beizumessen ist, daß daneben aber auch konstitutionelle Faktoren mitspielen dürften.

Aus der Rückwirkung der anatomischen Lungengefäßveränderungen auf das rechte Herz ergibt sich die klinisch wichtige Feststellung, daß die kardialen Symptome der 3 Mißbildungen in der Endphase weitgehend übereinstimmen und der genuinen Pulmonalsklerose analog sind.

Die Folgerungen, die sich aus den anatomischen Befunden während der verschiedenen Krankheitsphasen für die operative Behandlung der einzelnen Herzfehler ergeben, werden eingehend besprochen.

Auf Grund vergleichender prä- und postoperativer Herzkatheterbefunde wird geschlossen, daß sich die morphologischen Lungengefäßveränderungen – soweit es sich um Patienten der 1. oder 2. Krankheitsphase handelt – nach Beseitigung der Volumen- und Druckbelastung völlig oder zum Teil zurückbilden können.

Schrifttum

- ADAMS, P., R. V. LUCAS, D. K. FERGUSON und C. W. LILLEHEI, *Circulation* **14**, 905 (1956). — BARCLAY, A. E., K. J. FRANKLIN und M. M. L. PRICHARD, *The foetal circulation and cardio vascular system and the changes that they undergo at birth* (Oxford, Engl. 1944). — BAYER, O., F. LOOGEN und H. H. WOLTER, *Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern* (Stuttgart 1954). — BECU, L. M., R. S. FONTANA, J. W. DUSHANE, J. W. KIRKLIN, H. B. BURCHELL und J. E. EDWARDS, *Circulation* **14**, 349 (1956). — BEDFORD, E., C. PAPP und J. PARKINSON, *Brit. Heart J.* **3**, 37 (1941). — BING, R. J., *The Physiology of Congenital Heart Disease*. Nelson New Loose-Leaf Medicine, Vol. V (New York 1949). — BOHN, H., *Klin. Wschr.* **17**, 907 (1938). — BOTHWELL, T. H., B. VAN LINGEN, J. WHIDBORNE, J. KAYE, M. MCGREGOR und G. A. ELLIOT, *Amer. Heart J.* **44**, 360 (1952). — BURCHELL, H. B., H. J. C. SWAN und E. H. WOOD, *Circulation* **8**, 681 (1953). — CAMPBELL, M. und R. HUDSON, *Guy's Hosp. Rep.* **100**, 26 (1951). — CHAPMAN, C. B. und S. L. ROBBINS, *Ann. intern. Med.* **21**, 312 (1944). — CIVIN, W. B. und J. E. EDWARDS, *Circulation* **2**, 545 (1950); *Arch. Path.* **51**, 192 (1951). — COSH, J., *Brit. Heart J.* **15**, 423 (1953). — COURNAND, A., *Circulation* **2**, 641 (1950). — CRAFOORD, C., *Brit. med. J.* **1**, 946 (1951). — DAMMANN, J. F. JR., M. BERTHRONG und R. BING, *Bull. Hopkins Hosp.* **92**, 128 (1953). — DAMMANN, J. F. JR., und C. G. SELL, *Circulation* **6**, 110 (1952). — DAMMANN, J. F. JR. und CH. FERENCZ, *Amer. Heart J.* **52**, 210 (1956). —

- DANKMEIJER, J. und H. A. SNELLEN, Ndd. Tsch. Geneesk. **100**, 2951 (1956). — DERRA, E., O. BAYER und F. GROSSE-BROCKHOFF, Dtsch. med. Wschr. **80**, 1277 (1955). — DEXTER, L., Brit. Heart J. **18**, 269 (1956). — DEXTER, L., J. W. DOW, J. W. HAYNES, J. L. WHITTENBERGER, B. G. FERRIS, W. T. GOODALE und H. K. HELLEMS, J. clin. Invest. **29**, 602 (1950). — DOERR, W., Dtsch. med. Wschr. **79**, 349 (1954). — DONZELOT, E., P. VLAD, M. DURAND und C. METIANU, Arch. Mal. Cœur **44**, 638 (1951). — EDWARDS, J. E., Proc. Inst. Med. Chicago **18**, 134 (1950); Medizinische **1956**, 1826. — ESKELUND, V. und FR. THERKELSEN, Dan. Med. Bull. **3**, 197 (1956). — EVANS, W., Proc. roy. Soc. Med. **44**, 600 (1951). — FISHMAN, L. und C. SILVERSTORNE, Amer. Heart J. **41**, 762 (1951). — GILCHRIST, A. R., Brit. Heart J. **7**, 1 (1945). — GROSSE-BROCKHOFF, F., Verh. dtsh. Ges. Kreislaufforsch. **17**, 34 (Darmstadt 1951); Tuberkulosearzt **6**, 385 (1952); Langenbeck's Arch. **279**, 488 (1954); Verh. dtsh. Ges. Kreislaufforsch. **23** (Darmstadt 1957). — GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN und H. H. WOLTER, Z. Kreislaufforsch. **46**, 854 (1957). — HEATH, D., J. W. BROWN und W. WHITAKER, Brit. med. J. **18**, 1 (1956). — HEATH, D. und W. WHITAKER, Circulation **14**, 323 (1956). — HICKAM, J. B., Amer. Heart J. **38**, 801 (1949). — HO-A-SJOE, J. E., Vaatvanderanderingen in tet longslagadersysteem by arteriele overvulling (Leiden 1954). — HULTGREN, H., A. SELZER, A. PURDY, E. HOLMAN und F. GERBODE, Circulation **8**, 15 (1953). — JOHNSON, R. E., P. WERNER, M. KUSCHNER und A. COURNAND, Circulation **1**, 1293 (1950). — KJELLBERG, S. R., E. MANNHEIMER, U. RUHDE und B. JONSSON, Diagnosis of Congenital Heart Disease (Chicago 1955). — KONAR, N. R. und A. N. SEN GUPTA, Brit. Heart J. **16**, 224 (1954). — LEQUIME, J., H. DENOLIN, F. GOKSEL, L. JONNART und M. WYBAUM, Acta cardiol. **5**, 302 (1950). — LEWIS, F. J., M. TAUFIC, R. L. VARCO und S. A. NIAZI, Amer. Surg. **142**, 401 (1955). — MASSEE, J. C., Amer. J. med. Sci. **214**, 248 (1947). — MEESSEN, H., Verh. Dtsch. Ges. Kreislaufforsch. **23** (Darmstadt 1957). — MÜLLER, W. H. JR. und J. F. DAMMANN JR., Surg. Gynec. Obst. **95**, 213 (1952). — NICKS, R. und P. J. MOLLOY, Brit. med. J. **1956** (578). — POSTEL, E. und E. LAAS, Z. Kreislaufforsch. **33**, 545 (1941). — RICH, A. R. und J. E. GREGORY, Bull. Hopkins Hosp. **72**, 65 (1943). — SELZER, A., Diseases. Chest. **25**, 253 (1954); J. amer. med. Assoc. **154**, 129 (1954). — SELZER, A. und G. L. LAQUEUR, Arch. int. Med. **87**, 218 (1951). — SELZER, A. und A. E. LEWIS, Amer. J. med. Sci. **218**, 516 (1949). — SWAN, H. J. C., S. G. BLOUNT JR. und R. W. VIRTUE, Surg. (St. Louis) **38**, 858 (1955). — SWAN, H. J. C., H. B. BURCHELL und E. K. WOOD, Proc. Staff Meet. Mayo Clin. **28**, 452 (1953). — SCHOENMACKERS, J. und G. ADEBAHR, Arch. Kreislaufforsch. **23**, 193 (1955). — SILVER, A. W., J. W. KIRKLIN und E. K. WOOD, Proc. Staff Meet. Mayo Clin. **29**, 293 (1954). — SOULIÉ, P., F. JOLY, J. CARLOTTI und J. R. SICOT, Arch. Mal. Cœur **43**, 97 (1950); Arch. Mal. Cœur **49**, 729 (1956). — STERNBERG, C., Wien. klin. Wschr. **38**, 729 (1925). — STORSTEIN, O., S. HUMERFELD, O. MULLER und H. RASMUSSEN, Acta med. scand. **141**, 419 (1952). — TAUSSIG, H., Congenital malformations of the heart (New York 1947). — TAYLOR, B. E., J. E. GERACI, A. A. POLLACK, H. B. BURCHELL und E. H. WOOD, Proc. Staff Meet. Mayo Clin. **23**, 500 (1948). — VARCO, R. L., zit. nach F. KOOTZ, Medizinische **1956**, 1860. — WARDEN, H. E., D. J. FERGUSON, R. A. DEWALL, P. ADAMS, R. C. ANDERSON, R. L. VARCO und C. W. LILLEHEI, Circulation **14**, 1013 (1956). — WEGELIUS, C. u. I. LIND, J. Fac. Radiologists **3**, 193 (1952). — WEISS, E., Arch. intern. Med. **39**, 705 (1927). — WELCH, K. J. und T. D. KINNEY, Amer. J. Path. **24**, 729 (1948). — WHITAKER, W., D. HEATH und J. W. BROWN, Brit. Heart J. **17**, 121 (1955). — WIGGERS, C. J., Circulation **5**, 321 (1952). — WOOD, P., Brit. med. J. **2**, 639 (1950). — YU, P. N., F. W. LOVEJOY, H. A. JOOS, R. E. NYE und D. C. BEATTY, Amer. Heart J. **48**, 544 (1954). — ZACHARIOUDAKIS, ST. C., K. TERPLAN und E. C. LAMBERT, Circulation **14**, 1022 (1956).

Anschrift des Verfassers:

Doz. Dr. F. LOOGEN, I. Med. Klinik d. Med. Akademie Düsseldorf.