Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 6 (1950)

Heft: 5-6

Artikel: Cor pulmonale

Autor: Chiari, H.

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-309064

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 11.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

D.K. 616.12

Pathologisch-anatomisches Universitätsinstitut Wien

Cor pulmonale

Von **H. Chiari**

Der Begriff des «Cor pulmonale» ist jedem Arzte geläufig. Die dasselbe kennzeichnende rechtsseitige Herzhypertrophie kann durch sehr verschiedene Veränderungen ausgelöst werden, deren Aufdeckung am Sektionstisch keinerlei Schwierigkeiten bereitet: chronisches Lungenemphysem, chronische, indurierende Lungenprozesse, wie Indurativpneumonie, Silikose usw., chronische Bronchitis und Bronchiektasien, anthrakosilikotische Verschwielung der hilusnahen Lymphknoten mit Druck auf die Lungengefäße, langdauernder Pneumothorax, Pleuraschwarten, intrathorakale Tumoren verschiedenster Art, Thoraxverbiegungen und nicht zuletzt entsprechende Herzklappenfehler und Herzmißbildungen sind nur einige Faktoren, welche diese Rechtshypertrophie in durchaus befriedigender Weise zu erklären vermögen.

Trotzdem begegnen dem Pathologen immer wieder gelegentlich Fälle, in denen die makroskopische Untersuchung an der Leiche keine dieser Veränderungen aufdeckt und gleichwohl eine Hypertrophie der rechten Herzhälfte vorliegt.

In derartig gelagerten Fällen hat man bereits vor vielen Jahren der genauen Untersuchung der *Lungengefäße* besonderes Augenmerk geschenkt. Bekanntlich hat *Ayerza*, später *Arrillaga* diesbezüglich an eine syphilitische Erkrankung der Lungengefäße gedacht, was aber heutigentags wohl von den meisten Autoren abgelehnt wird. *Moenckeberg* hat dann als erster genauere mikroskopische Untersuchungen über das Verhalten der Lungengefäße in solchen Fällen angestellt, und in der Folgezeit wurde von zahlreichen Forschern der Begriff der *primären Pulmonalsklerose* dem der *sekundären Pulmonalsklerose*, wie man ihr etwa beim Emphysem oder bei Mitralfehlern usw. oft in so hohem Grade begegnet, gegenübergestellt.

In besonders eingehender Weise hat sich dann *Bredt* mit dem anatomischen Bilde der *primären* Pulmonalsklerose befaßt. Zunächst außerstande, dafür eine gesicherte ätiologische Erklärung zu geben, faßte er

die Veränderungen unter dem Sammelbegriff der «*Arteriopathia pulmonalis idiogenica*» zusammen. In einer späteren Veröffentlichung entschied sich *Bredt* für entzündliche Veränderungen der Gefäßwand, während *Stämmler* sich der schon von *Steinberg* angekommenen Hypothese einer «*pulmonal fixierten Hypertonie*», einem Hochdruck im kleinen Kreislauf anschloß, womit die Vergrößerung des rechten Herzens in solchen Fällen der Linkshypertrophie des Herzens bei der essentiellen Hypertonie in Parallele gesetzt wäre.

Das *feingewebliche Bild* der Gefäßveränderungen, die in derartigen Fällen von «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» gefunden werden, ist dank zahlreicher einschlägiger Mitteilungen im Schrifttum in seiner keineswegs immer gleichen Ausprägungsform hinreichend bekannt. Bei der mikroskopischen Durchmusterung eines hierher zu rechnenden, von meinem Mitarbeiter *Kucsko* obduzierten Falles waren jedoch gewisse Umstände auffällig, welche meines Wissens bisher nicht erwähnt worden sind und die, über den Rahmen einer bloßen Einzelbeobachtung hinaus, geeignet erscheinen, das *funktionelle* Geschehen mit seinen schweren Folgezuständen im rechten Herzen in derartigen Fällen in ein neues Licht zu rücken.

Zwei Momente sind es vor allem, die unseres Erachtens in den diesbezüglichen Veröffentlichungen aus früherer Zeit nicht die genügende Würdigung gefunden haben: Einerseits der Umstand, daß die von den Autoren in Fällen von «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» gesehenen Gefäßentzündungen und -obliterationen, besonders *kleinste Verzweigungen* der Lungenschlagader, von einem Kaliber von etwa 0,25 mm (*Bredt*) betreffen, während demgegenüber das periphere Kapillargebiet keine Veränderungen zeigt und die feingeweblichen Bilder an den größeren und großen Ästen der Lungenschlagader ein etwas anderes Gepräge haben. Andererseits die Tatsache, daß man angesichts des multiplen Befallenseins kleinster Äste der Lungenschlagader und der so häufig bestehenden Stauungszeichen in der Lunge die zu erwartenden *multiplen kleinen Lungeninfarkte nicht* zu sehen bekommt. Man müßte eigentlich erwarten, die Lungen von derartigen kleinen Infarkten übersät zu finden. Dem ist aber nicht so. Hingegen sind große Infarkte von durchaus gewöhnlichem Aussehen nicht selten.

Die *eigene Beobachtung*, welche Anlaß zu den nachfolgenden Ausführungen gab, betraf eine 25jährige junge Frau. Familienanamnese belanglos. Sie hatte seit ihrer Jugend ohne jede Beschwerden reichlich Sport betrieben. Im Alter von 22 Jahren erkrankte sie an einer dentogenen Kiefereiterung mit septischen Temperaturen, und erst seit dieser Zeit bemerkte sie zeitweilig Druckgefühl in der Herzgegend und Atemnot

bei körperlichen Anstrengungen. Im Anschluß an eine eitrige Tonsillitis kam es zu einer raschen Verschlechterung des kardialen Zustandes, so daß die Aufnahme in ein Spital notwendig wurde. Bei dieser Gelegenheit Feststellung eines kongenitalen Herzfehlers, und zwar eines Vorhofseptumdefektes. Nach viermonatigem Spitalaufenthalt wird die Patientin gebessert entlassen. 3 Monate später aber wiederum Spitalaufnahme wegen einer plötzlich aufgetretenen rechtsseitigen Lähmung, die als Folge einer Hirnembolie aufgefaßt wird. Wenige Tage später Exitus letalis.

Die *Obduktion* ergab als unmittelbare Todesursache das Vorliegen eines metastatischen Hirnabszesses in der linken Großhirnhemisphäre, ferner eine verrucöse Endocarditis der Zipfelklappen, mehrere große frische Lungeninfarkte und bestätigte das klinisch bereits sehr genau festgelegte Bestehen eines Vorhofseptumdefektes mit Persistenz des Septum subseptale, des Foramen ovale secundum und einer Verbindung der Zipfelklappen. Das rechte Herz war stark vergrößert, die Wanddicke betrug an der Basis der rechten Kammer 11 mm.

Somit erschienen das klinische Bild, die Todesursache und die rechtsseitige Herzvergrößerung durch die schon makroskopisch bei der Obdunktion grob sichtbaren anatomischen Veränderungen befriedigend geklärt und sicherlich auch in erster Linie durch das bestehende kongenitale Vitium bedingt.

Erst die *histologische Untersuchung der Lungen* zeigte, daß überdies an den kleinsten Gefäßen der Lunge – auch die großen waren in anderer Weise, etwa wie bei der sekundären Pulmonalsklerose verändert – in großer Zahl, aber nicht allenthalben, eigentümliche Veränderungen vorlagen: Sie glichen weitestgehend jenen, wie sie von den früher genannten Autoren als zum Formenkreis der «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» gehörend beschrieben worden sind.

Man sieht hyaline Verquellung der Gefäßwand, entzündliche Infiltration derselben, der Intima anhaftende Fibrinklumpen und polsterartig gegen das Lumen vorspringende mesenchymale Zellwucherungen. Auch offensichtlich ältere Prozesse geben sich durch das Vorhandensein eines gitterartigen, zahlreiche Bluträume enthaltende zellärmeren Bindegewebes zu erkennen.

Diese histologischen Bilder sind durchaus bekannt und im Schrifttum wiederholt beschrieben und abgebildet. Bei der sorgfältigen Durchmusterung der Schnitte fiel nun aber auf, daß sich *in der Nachbarschaft* dieser so veränderten Gefäße stets *große, sehr dünnwandige Bluträume* nachweisen ließen. Dies erschien auffällig, und in daraufhin angefertigten Serienschnitten ließ sich zeigen, daß die in der geschilderten Weise nur auf eine kurze Strecke veränderten kleinen Äste der Lungenarterie,

etwa vom Kaliber von 0,25 mm, ziemlich unvermittelt unter Bildung oft gewundener Verbindungsstücke, die gleichfalls entzündliche Veränderungen zeigten, in diese weiten venösen, dem System der Vena pulmonalis zugeordneten kleinen Blutadern übergingen.

Damit war der Nachweis geliefert, daß sich diese geschilderten Gefäßveränderungen an jenen Stellen des Lungenkreislaufes lokalisieren, an denen sich *arterio-venöse Anastomosen* befinden.

Unsere Kenntnisse vom Vorkommen arterio-venöser Anastomosen sind ja schon alt. Sie gehen auf den französischen Forscher *Sucquet* zurück, der schon 1867 darauf hinwies. Der Prager Anatom *Grosser* hat sich dann eingehend mit diesen Bildungen befaßt, ihre feingewebliche Struktur an der Hand von Plattenmodellen in der Haut genau aufgezeigt. *Masson* schilderte sie als glomusartige Bildungen, und in neuerer Zeit haben *Clara* und seine Mitarbeiter sich sehr gründlich mit diesen Anastomosen beschäftigt. Es ergab sich, daß arterio-venöse Anastomosen so gut wie überall im Körper vorkommen, und *Hayek* hat in mehreren ausführlichen Arbeiten besonderes Augenmerk diesen arterio-venösen Kurzschlüssen in den Lungen gewidmet. Sie sind, wie wir heute wissen, als normales Vorkommnis anzusehen.

Wir glauben also, auf Grund der früher demonstrierten Bilder des in Rede stehenden Falles der Meinung Ausdruck geben zu dürfen, daß neben dem geschilderten kongenitalen Herzfehler eine *Erkrankung von zahlreichen kleinen Lungengefäßabschnitten vorlag, eine Erkrankung, die sich an der Stelle der arterio-venösen Anastomosen lokalisierte.*

Daß die gleiche Lokalisation dieser Gefäßveränderung auch in so manchem Falle der im Schrifttum publizierten Beobachtungen über «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» vorgelegen hat, zeigt ein Bild, welches aus der 1932 von *Bredt* veröffentlichten Arbeit stammt (Fall 3) und welches hinsichtlich der Veränderungen in der Gefäßwand selbst, aber auch hinsichtlich des Vorhandenseins der weiten venösen Blutträume, in seiner unmittelbaren Umgebung durchaus identisch ist mit einem der früher gezeigten Bilder des in Rede stehenden eigenen Falles. Es sei betont, daß in diesem dritten Falle *Bredts* außer einem offenen Foramen ovale das Herz keinerlei Mißbildungen zeigte, wohl aber die rechte Herzkammer vergrößert war, also das Bild des Cor pulmonale bot.

Es mag zunächst auffällig erscheinen, daß in den gar nicht so spärlichen Arbeiten über «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» dieser Umstand der eigentümlichen Lokalisation von Veränderungen an den arterio-venösen Anastomosen der Lungen keine Berücksichtigung gefunden hat. Es wird dies aber gewissermaßen «historisch» dadurch

verständlich, daß erst in neuerer Zeit dem Vorkommen derartiger arterio-venöser Kurzschlüsse im menschlichen und tierischen Organismus größere Aufmerksamkeit geschenkt worden ist. Aus dem mir zugänglichen Schrifttum sind mir keine diesbezüglichen Angaben bekannt; auch als ich über das gleiche Thema anfangs Mai dieses Jahres in Washington an einem Pathologen-Meeting sprach, waren den Anwesenden derartige Umstände ebenfalls fremd. Auch anläßlich zahlreicher persönlicher Aussprachen mit pathologischen Anatomen erhielt ich nur durch den in Boston tätigen Pathologen *Sidney Farber* Kenntnis von einer ähnlichen Beobachtung seinerseits, die arterio-venösen Anastomosen der Lunge betreffend, welche dem genannten Forscher bemerkenswert erschienen war. So war es für mich besonders erfreulich, als mir *Rutishauser* in freundlicher Weise Bilder eines Falles zeigte, welche in überaus eindrücklicher Weise Veränderungen an den arterio-venösen Anastomosen der Lunge eines Kindes erkennen ließen, das gleichfalls ein ausgesprochenes Cor pulmonale bot. Ohne auf diesen Fall im Detail weiter einzugehen – zufälligerweise hat *Rutishauser* über den Fall auch in Basel im Juni 1949 berichtet –, erscheint es mir sicher, daß es sich dabei zweifellos um Veränderungen handelt, die sich an den arterio-venösen Zwischenstücken in der Lunge abspielen.

Diese eigentümliche Lokalisation der Gefäßveränderungen in der Lunge an Stelle der arteriovenösen Anastomosen bei dem in Rede stehenden Falle, diese *Anastomositis*, wenn man diesen Ausdruck gebrauchen darf, erscheint nun geeignet, nicht bloß in dem vorliegenden Falle, sondern ganz allgemein manche unklar erschienenen klinischen Symptome wie auch anatomische Befunde dem Verständnis näherzubringen.

Zunächst die gewiß auffällige Tatsache, daß die unserer Beobachtung zugrunde liegende Frau bis zu ihrem 22. Lebensjahr keinerlei Symptome von seiten ihres kongenitalen Herzfehlers hatte, ja sogar sich sportlich betätigen konnte. Dann, also erst spät, ziemlich unvermittelt nach einem durchgemachten Infekt, Auftreten kardialer Symptome, die rasch an Intensität zunehmen. Analoge anamnestische Angaben lassen sich auch in manchen Schrifttumsfällen über «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» feststellen.

Man wird daher nicht fehlgehen, anzunehmen, daß das vorhandene kongenitale Vitium die längste Zeit kompensiert war und der kardiale Dekompensationszustand sich erst dann entwickelte, als sich zu dem bestehenden Vitium congenitum die pulmonale Gefäßveränderung hinzugesellte.

Da sich der obliterierende Gefäßprozeß an den arteriovenösen Anastomosen lokalisierte, war anatomischerseits kein Grund für das Auf-

treten zahlreicher kleiner, dem Kaliber dieser kleinen Gefäße entsprechender Infarkte gegeben, mit denen die Lungen gewissermaßen hätten übersät sein müssen.

Aus dem Betroffensein der arterio-venösen Anastomosen erklärt sich auch die immer wieder im Schrifttum erscheinende Angabe, daß Veränderungen der geschilderten Art an Gefäßen kleinsten Kalibers angetroffen werden, während das Kapillargebiet frei ist und die größeren Äste der Lungenschlagader ein anderes Bild zeigen: Es sind eben die arterio-venösen Anastomosen in der Lunge an arterielle Gefäße kleinsten Kalibers gebunden.

Und schließlich ist der Befund einer derartigen «Anastomositis» geeignet, die schweren funktionellen Störungen im Lungenkreislauf mit der Mehrbelastung des rechten Herzens befriedigend zu erklären.

Seitdem *Spanner* 1932 gezeigt hat, daß in jeder Darmzotte eine arterio-venöse Anastomose in Gestalt der sogenannten arterio-venösen Randschlinge besteht, die einen direkten Übertritt von arteriellem Blut in die abführende Vene gestattet, wurde die Ansicht geäußert, daß das übrige Kapillarnetz der Zotte wahrscheinlich nur während der Arbeitsperiode des Darmes, also während der Verdauungszeit, vom Blute durchströmt werde (*Patzelt*). In der Ruheperiode bedient sich der Organismus zur Entlastung des wesentlich kürzeren Weges der direkten arterio-venösen Verbindung, eben der arterio-venösen Randschlinge, durch die das Blut abfließt. Überträgt man diese Vorstellung auf die arterio-venösen Anastomosen der Lunge, so könnte man in Analogie zum Darm annehmen, daß zu Zeiten geringeren Sauerstoffbedarfes, also zu Zeiten der Ruhe, wie etwa im Schlafe, das Blut im kleinen Kreislauf zu einem nicht unerheblichen Teil nicht das ganze Kapillargebiet durchströmt, sondern auf dem Wege der arterio-venösen Kurzschlüsse direkt in die Lungenvenen abfließt. Das würde eine Entlastung des rechten Herzens während dieser Zeit der Ruhe bedeuten. Ist nun dieser Kurzschluß durch eine Veränderung an den arterio-venösen Anastomosen, etwa im Sinne einer «Anastomositis», verlegt, so ist das rechte Herz andauernd zu einer Mehrarbeit gezwungen, indem es Tag und Nacht stets das Blut durch das gesamte Lungenkapillarnetz zu treiben hat. Daß hieraus eine Rechtshypertrophie, ein Cor pulmonale resultiert, erscheint eine durchaus annehmbare Vorstellung.

Zusammenfassung

Somit kann gesagt werden, daß es eine eigentümliche Form von Gefäßerkrankung im kleinen Kreislauf gibt, die sich an den arterio-venösen Anastomosen lokalisiert. Sie ist imstande, eben durch diese

besondere Lokalisation, als eine zu weitgehender Obliteration dieses Gefäßabschnittes führende «Anastomositis» die schweren Auswirkungen auf den Lungenkreislauf in funktioneller und anatomischer Hinsicht (Cor pulmonale) dem Verständnis näherzubringen.

Es soll damit keineswegs behauptet werden, daß in allen Fällen von «Arteriopathia pulmonalis idiogenica» eine derartige «Anastomositis» und etwa nur eine solche Gefäßerkrankung vorliege. Dies würde eine neuerliche Untersuchung aller bisher im Schrifttum veröffentlichten einschlägigen Fälle in Serienschnitten erfordern, was nicht möglich erscheint. Daß aber einzelne der publizierten diesbezüglichen Fälle Veränderungen an den arterio-venösen Anastomosen zeigten, glaube ich Ihnen an Hand von in diesen Arbeiten abgebildeten Mikrophotogrammen gezeigt zu haben. Ich vermute, daß sich in Zukunft, bei entsprechender Aufmerksamkeit, die Zahl der einschlägigen Fälle vermehren dürfte.

Über die Ursache dieser Erkrankung sowohl wie ihrer eigentümlichen Lokalisation im kleinen Kreislauf, ob hier bloß entzündlich-degenerative oder auch mechanische Momente von Bedeutung sind, werden erst weitere Untersuchungen Klarheit zu bringen vermögen.

Résumé

Parmi les causes de l'hypertrophie du cœur droit, la dite sclérose pulmonaire cryptogénétique ou «arteriopathia pulmonalis idiogenica» de *Bredt*, joue un rôle important qui n'est pas à négliger. On peut prouver que les altérations histologiques au niveau des vaisseaux pulmonaires sont dues dans les cas typiques non seulement à l'apparition d'un tissu conjonctif particulier, mais encore à la localisation en des endroits tout à fait spéciaux de la petite circulation, c'est-à-dire à l'anastomose artério-veineuse. L'on n'a pas prêté attention jusqu'à présent à ce détail si particulier, quoique ce soit un endroit qui puisse dans bien des cas expliquer certains signes cliniques jusque là inexplicables, de même que faire comprendre certains détails anatomo-pathologiques trouvés sur le cadavre à l'autopsie.

Riassunto

Nelle diverse cause dell'ipertrofia del cuore destro, la cosidetta sclerosi polmonale primaria o «arteriopathia pulmonalis idiogenica (*Bredt*)», svolge una parte interessante e di cospicua importanza.

Infatti si può dimostrare che le alterazioni istologiche dei vasi polmonari non solo risaltano per il particolare quadro tissulare, ma anche per il fatto che la lesione vascolare si localizza con predilezione all'altezza delle anastomosi arteriovenose.

Su questo fatto non è stata finora richiamata l'attenzione, sebbene appunto questa localizzazione delle lesioni vascolari sembri rendere di più facile interpretazione alcuni sintomi clinici e reperti anatomici finora non sufficientemente spiegabili.

Summary

Among the various causes of the right-sided cardiac hypertrophy, so-called primary pulmonary sclerosis or «arteriopathia pulmonalis idiogenica» (*Bredt*) plays an interesting and not inconsiderable role. It can be shown that the changes in the lung vessels which can be determined histologically in relative cases are not only striking in their peculiar fine-histological picture, but also in the fact that the vascular disease can localize in very specific spots in the smaller circulatory system, that is, at the place of arterio-venous anastomoses. Up to now attention was not called to this particular condition, although this very localization seems suited, in pertinent cases, to further the understanding of various clinical signs not satisfactorily explained up to now as well as of pathological-anatomical findings in the corpse.