

Das familiäre Vorkommen angeborener Herzleiden.

von Dr. L. TOKÁI, Facharzt f. inn. Kkh.-Szarvas (Ungarn)
 ehem. Assistent an der medizinischen Universitätsklinik in Szeged.

Das familiäre Vorkommen angeborener Herzleiden ist eine seit altersher bekannte Erscheinung. Ausführlicher beschäftigten sich mit diesem Thema insbesondere FERRANINI, D'ALLOCCO u. v. a. Bei der Entstehung dieser Anomalie spielen verschiedene Faktoren mit: entweder ist die Ursache der Entwicklungsstörung in den bei der Befruchtung mitwirkenden Zellelementen (Spermatozoon, Ei usw.) gegeben, oder aber die Keimanlage ist normal und die Abnormität entsteht erst später während der Entwicklung, schliesslich ist auch eine Kombination beider Umstände möglich. Als prädisponierende Momente sind zu erwähnen: Alkoholizmus, Blutsverwandtschaft, Lues, Tuberkulose, Polyarthritiden während der Schwangerschaft, endokrine Störungen (besonders in Kropfgenden).

Binnen kurzer Zeit standen drei aus einer Familie stammende Kranke mit angeborenen Herzleiden in meiner Beobachtung. Es handelt sich um zwei Schwestern und deren Vetter von mütterlicher Seite.

1. 22 J. altes Mädchen, klagt über Dyspnoe auch nach geringer körperl. Anstrengung, ist deshalb arbeitsunfähig. Nach den Angaben der Mutter trat schon im Säuglingsalter beim Saugen und Weinen eine auffallende livide Verfärbung auf. Die Kranke lernte spät gehen. Als grösseres Kind machte ihr die Körperbewegung derart starke Beschwerden, dass sie nicht zur Schule gehen konnte. Seit dem 10-ten Lebensjahre besserte sich ihr Zustand, so dass sie bis zum 18-ten Lebensjahre leichte Hausarbeit verrichten konnte. Zu dieser Zeit traten die Menses auf, seither setzte abermals eine Verschlechterung ihres Zustandes ein. Infek-

tionskrankheiten soll sie keine (insbesondere kein Gelenkleiden) mitgemacht haben, manchmal eine leichte Angina. Die Mutter war während der ganzen Zeit der Schwangerschaft stets gesund. Es ist dies ihr zweites Kind.

Die Kranke ist schwach entwickelt, von grazilem Knochenbau, Körpergew. 45 kg. Haut blass, an den Fingernägeln schwachbläuliche Verfärbg. Keine Oedeme, keine Trommelschlägerfinger. Thorax länglich, Lungen o. B.

Der Herzspitzenstoss ist in der Medioklavikularlinie im V. Zwischenrippenraum gut tastbar, etwas verbreitert, hier ist ein systolisches Reiben tastbar. Die oberflächliche Herzdämpfung ist nach jeder Richtung verbreitert: Obere Grenze im III. Zwischenrippenraum, nach re. Mitte des Sternums, nach li. Stelle des Spitzenstosses. Beim Auskultieren hört man ein sehr starkes, lautes, die ganze Systole erfüllendes blasendes Geräusch mit dem Punkt. max. Über der Mitte des Sternums. Das Geräusch ist an den grossen Gefässen nicht hörbar. Der diastolische Ton ist schwach, zwischen dem zweiten Aortenton und dem zweiten Pulmonalton ist kein Stärkeunterschied wahrnehmbar. Bei der Röntgendurchleuchtung erscheint der Herzschatten nach allen Richtungen, insbesondere nach re. vergrössert, im schrägen Durchmesser erscheint auch das Mediastinum verschmälert. Der Puls ist bei körperl. Ruhe voll, rhythmisch, 92 i. d. M. Blutdruck $95/75$ mm. Hg. (RR).

Abdomen o. B., Leber, Milz nicht tastbar, Harn o. B. Zahl der roten Blutkörperchen: 5,200.000.

2. 20 J. altes Mädchen, Schwester des eben beschriebenen Falles, stammt aus einer Zwillingschwangerschaft. Ihre Zwillingschwester ist — nach den Aussagen des behandelnden Arztes — offenbar an einem angeborenen Herzleiden im Alter von 8 Monaten gestorben. Kranke war als Kind „oft krank“ soll Masern durchgemacht haben. Tonsillitis oder Polyarthritis lassen sich in der Anamnese nicht nachweisen. Mit dem 8. Lebensjahre trat Besserung des allgemeinen Zustandes auf, doch war Kranke stets schwach und konnte bloss ganz leichte Hausarbeit leisten. Menses traten vor kurzer Zeit zum ersten Male auf, seither — wie bei Fall 1. — Verschlechterung des Zustandes.

Kranke sieht ihrer Schwester (Fall 1.) auffallend ähnlich Körpergew. kaum 30 kg. Haut blass, nach Körperbewegung an den Ohrmuscheln und den Fingernägeln kaum merkliche Zyanose.

Graziler Körperbau zu welchem die derben breiten Hände, kurzen und dicken Finger im Missverhältnis stehen. Keine Trommelschlägerfinger.

Brustkorb flach, länglich. Lungen o. B.

Der Herzspitzenstoss reicht li. um einen Querfinger über die Medioklavikularlinie hinaus und ist auf einem ca. zweimarkstückgrossen Gebiet im VI. Zwischenrippenraum zu tasten. Über dem Herzen fühlt man ein leichtes Reiben. Die oberflächliche Herzdämpfung ist nach jeder Richtung vergrössert. Grenzen: Oben III. Zwischenrippenraum, re. Mitte des Sternums, li Stelle des Spitzenstosses. Bei der Auskultation hört man über dem ganzen Herzen, am stärksten über der Basis, ein lautes blasendes systolisches Geräusch, welches auch in die Diastole übergreift. Bei Körperruhe schwacher diastolischer Ton, der nach Bewegungen von einem Geräusch verdeckt ist. Über den grossen Gefässen reine Töne. Bei der Röntgen-Durchleuchtung zeigt sich der Herzschatten nach allen Richtungen verbreitert. Plus in der Ruhe 100, nach der geringsten Bewegung starke Beschleunigung, mässig voll, kleinwellig, rhythmisch. Blutdruck 100/85 (RR). mm. Hg.

Abdomen o. B. Leber, Milz nicht tastbar, Harn o. B. 3,800.000 Er.

Aus den anamnestischen Angaben und dem erhobenen klinischen Befund war mit Sicherheit darauf zu schliessen, dass beide Schwestern an angeborenen Herzfehlern litten. Charakteristisch für beide Fälle war die Besserung um das 8. bzw. 10 Lebensjahr, der dann um die (verspätete) Pubertät wieder eine Verschlechterung folgte. Die Symptome waren in dem ersten Falle etwas deutlicher ausgeprägt. Hier erfolgte nach der später einsetzenden Verschlechterung alsbald der Exitus. Bei dem zweiten Falle zeigte sich bloss eine allgemeine Körperschwäche, die vielleicht lange Zeit hindurch als Folge der Zwillingschwangerschaft angesehen wurde. Eine ausgesprochene Zyanose fehlte in diesem Falle. Der Umstand, dass die Zwillingschwester dieser Kranken — ebenfalls ein Mädchen also handelte es sich um eineiige Zwillinge — an einem angeborenen Herzleiden gestorben war, lässt darauf schliessen, dass bei beiden Zwillingen derselbe Krankheitsfaktor mitspielte.

Die bei den beschriebenen Fällen erhobenen Befunde veran-

lassten mich der Familienanamnese nachzugehen bzw. möglichst alle Familienmitglieder zu untersuchen.

Väterlicherseits sind die Grosseltern nicht mehr am leben. Der Vater der Kranken ist 50 Jahre alt rüstig und fühlt sich vollkommen gesund. Objektiv konnte bei ihm keine Veränderung nachgewiesen werden.

Die Grossmutter mütterlicherseits ist 70 Jahre alt und leidet seit vielen Jahren an einem „Herzleiden“. Hier fand ich ein überaus stark vergrössertes Herz, ein systolisches und diastolisches Geräusch und Arrhythmia perpetua.

Entferntere Verwandte konnte ich aus technischen Gründen nicht untersuchen.

Die Mutter der Kranken ist 45 J. alt, macht einen neurotischen Eindruck. Schwächlicher Körperbau, über dem Herzen ein „anämisches“ Geräusch.

Kinder, (Geschwister der Kranken): 1. Sohn, 28 J. alt sehr gut entwickelt, kräftig, vollkommen normaler Befund. 2. Tochter im 23 Lebensjahre gestorben (Fall 1.). 3. Zwei Töchter, Zwillinge, die eine im Alter von 8 Monaten gestorben, die zweite, jetzt 22 J. alt s. Fall 2. 4. Tochter 17. J. alt, gut entwickelt, gesund, 5. Sohn, 9 J. alt, gesund. Bemerkenswert ist der grosse Körperbau der gesunden Kinder im Vergleich zu der kleinen Gestalt der Kranken.

3. Der dritte Fall betrifft einen 16 J. alten Jungen mit einer tiefblauen Zyanose, die seit der Geburt bestehen soll. Krankheits halber kein Schulbesuch. Der Kranke ist ein Verwandter (Vetter in zweiter Linie) der beiden ersten Fälle, die Mütter der Kranken sind Basen.

Eltern gesund. Einziges Kind nach normaler Schwangerschaft. Im Vergleich zum Lebensalter von etwas infantilem Äusseren, Gestalt gedrungen, etwas fett. Schwere allgemeine Zyanose, Trommelschläger-Finger und Zehen. Gesicht gedunsen, kein Oedem. Die Halsvenen erscheinen nicht übermässig gefüllt, kein sichtbarer Karotispuls.

Brustkorb kurz, breit, hinten unten beiderseits fein- und groblasiges feuchtes Rasseln.

Die Herzgegend ist vorgewölbt. Der Spitzenstoss ist ausserhalb der Medioklavikularlinie im VI. Zwischenrippenraum zirkum-

skript. tastbar. Die oberflächliche Herzdämpfung ist besonders quer verbreitert. Grenzen: Oben, III. Zwischenrippenraum, re., rechter Sternalrand, li., Stelle des Spitzenstosses. Li. ist im II. Zwischenrippenraum systolisches Reiben zu fühlen. Über dem Herzen und den grossen Gefässen ist überall ein langes systolisches Geräusch von blasendem Charakter mit dem Punkt. max. im li. II. Zwischenrippenraum und ein diastolischer Ton zu hören. Der zweite Pulmonalton ist schwächer zu hören als der zweite Aortenton. Puls klein, rhythmisch, 110 i. d. M. bei körperl. Ruhe. Blutdruck 110/95 mm. Hg. (RR). Bei der Röntgendurchleuchtung sieht man einen in jeder Richtung äusserst stark vergrösserten Herzschaten.

Leber und Milz tastbar, kompakt, nicht druckempfindlich. Im Abdomen sonst kein pathologischer Befund. Im Harn reichlich Eiweiss. Zahl der roten Blutkörperchen: 8,200.000.

In diesem Falle sprechen ebenfalls sowohl die anamnestischen Angaben als auch der klinische Befund für ein angeborenes Herzleiden.

Da es sich in diesem Falle jetzt nicht um die topische Diagnose handelt, will ich einstweilen auf diese nicht eingehen.

Meine Mitteilung befolgt lediglich den Zweck, unsere Kenntnisse über die familiären angeborenen Herzleiden — um die es sich in all den erwähnten Fällen offenbar handelt — um eine neuere Angabe zu bereichern.

Ich rekapituliere: Es werden 3 — wenn man den einen früh verstorbenen, von anderer Seite beobachteten Fall dazu rechnet — 4 Fälle mit angeborenen Herzleiden beschrieben, von denen 3 zu einer engeren Familie, der 4-te Fall zu einer Seitenlinie dieser Familie, gehören.

Die Eltern sämtlicher Kranker sind gesund, es besteht zwischen ihnen keine Blutsverwandtschaft, in der früheren Anamnese lässt sich kein Anhaltspunkt für ein früher durchgemachtes Leiden finden, die Schwangerschaften verliefen stets normal. Von Verwandten in aufsteigender Linie war bloss bei einer 70 jährigen Frau eine organische Herzveränderung zu finden.

In den hier mitgeteilten Fällen muss die Frage, ob die angeborenen Herzleiden auf eine Anomalie der Keimanlage (der bei der Befruchtung mitwirkenden Zellelemente) oder auf später

einwirkende Schädigungen zurückzuführen sei unbeantwortet bleiben. Viel wahrscheinlicher erscheint allerdings die erste Möglichkeit, da einerseits angeborene Herzveränderungen bei eineiigen Zwillingen vorliegen, andererseits bei den Müttern weder vor noch während der Schwangerschaft irgend ein schädigender Faktor nachzuweisen war.
