

Die "Tetralogie von Fallot" : zur geschichtlichen Entwicklung von Diagnose und Therapie eines kongenitalen Herzsyndroms von Niels Stensen bis zur modernen Herzchirurgie

Autor(en): **Faller, Adolf**

Objekttyp: **Article**

Zeitschrift: **Gesnerus : Swiss Journal of the history of medicine and sciences**

Band (Jahr): **39 (1982)**

Heft 3-4

PDF erstellt am: **25.04.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-521459>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Die «Tetralogie von Fallot» Zur geschichtlichen Entwicklung von Diagnose und Therapie eines kongenitalen Herzsyndroms von Niels Stensen bis zur modernen Herzchirurgie

Von Adolf Faller

Einleitung

Die Fallotsche Tetralogie ist ein Beispiel dafür, wie in der Medizingeschichte Ideen heranreifen und wie aus unscheinbaren Anfängen bedeutende Dinge in Diagnose und Therapie hervorgehen können, obschon sie zunächst den Eindruck merkwürdiger Seltsamkeiten erweckten. Der Begriff «Tetralogie» oder «Tetrade» weist auf vier regelmäßig miteinander verbundene Hauptsymptome hin, die zunächst nur durch Autopsie nachweisbar waren. Die klassischen Methoden der Kardiologie waren Auskultation, Perkussion, Röntgenuntersuchung und Elektrokardiographie. Sie konnten im besten Fall zur Wahrscheinlichkeits-Diagnose der Tetralogie führen. Erst der gefahrlose Zugang zu den großen Gefäßen und zu den Herzhöhlen durch den Herzkatheterismus brachte den entscheidenden Fortschritt für Physiologie und Pathophysiologie der Herzfunktion und bot die Möglichkeit, beim lebenden Patienten über die Sammeldiagnose «angeborener Herzfehler» hinauszukommen. Die Fallotsche Tetralogie stellt, wie wir heute wissen, bis zu 70 % aller angeborenen Herzmißbildungen. Sie war, wenn wir vom offen gebliebenen Ductus arteriosus absehen, die erste kongenitale Kardiopathie, die chirurgisch angegangen wurde, und hat wesentlich zur Entwicklung der Herzchirurgie beigetragen.

Der Weg zur sicheren Diagnose hat über 300 Jahre gedauert. Die Therapie blieb zunächst jahrhundertlang auf wenig wirksame äußere Maßnahmen beschränkt und hat sich erst in den letzten 50 Jahren der Herzchirurgie stürmisch entfaltet. Viele glückliche Umstände, von denen wir nur die wichtigsten erwähnen können, mußten zusammenwirken. Außergewöhnlich viel menschlicher Scharfsinn und technische Erfindungsgabe war dazu notwendig. Die Geschichte der Fallotschen Tetralogie ist ein spannendes Kapitel der Medizingeschichte.

Die erste anatomopathologische Beschreibung eines Einzelfalles der später nach Fallot benannten Tetralogie bei einem mehrfach mißbildeten menschlichen Feten durch Niels Stensen 1664/65 (gedruckt 1673)

Die erste und sehr genaue Beschreibung eines Einzelfalles von Tetralogie bei einem mehrfach mißbildeten menschlichen Feten hat Niels Stensen (1638–1686) gegeben. Er veröffentlichte seine Beobachtung, die er während seines Aufenthaltes in Paris 1664/65 gemacht hatte, in der ersten medizinischen Zeitschrift Europas, den «Acta medica et philosophica Hafniensia», die Thomas Bartholin (1616–1680) erstmals 1673 in Kopenhagen herausgab (Abb. 1). In der Vorrede schreibt dieser: «Tu interim, Lector curiose, nostro Collegarumque labori applaude ut ad plures annorum sequentium curas excitemur» – «Neugieriger Leser, zolle inzwischen meiner und meiner Kollegen Arbeit Beifall, damit wir sie über mehrere Jahre fortführen mögen!» Der Jahrgang 1671/72, der 1673 erschienen ist, enthielt als No CX den Beitrag des «Anatomicus regius» Stensen mit dem Titel «Embryo Monstro affinis Parisiis dissectus» – «Ein in Paris sezierter monstruöser menschlicher Fet». Stensen stand mit Bartholin in freundschaftlicher Beziehung, hatte er doch als junger Medizinstudent in seinem ersten Semester in Kopenhagen den berühmten Mann als «Praeceptor» oder Studienberater gewählt. Auch in Holland war er mit ihm in brieflicher Verbindung geblieben. Stensen kam vermutlich im Oktober 1664 nach Paris. Das erste gesicherte Datum des Pariser Aufenthaltes gibt uns Ole Borchs Tagebuch (Scherz 1969), in welchem vermerkt ist, daß Stensen am 7. November 1664 den berühmten Pariser Chirurgen Claude Morel besucht hat, der ihm die Erlaubnis erwirkte, im anatomischen Theater von St-Côme zu sezieren (Faller 1981). Am 2. Oktober 1665 ist Stensen bereits in Saumur bezeugt, hatte also Paris wiederum verlassen. Maar (1910) ist der Ansicht,

THOMÆ
BARTHOLINI
ACTA
MEDICA & PHILOSOPHICA
HAFNIENSIA

Ann. 1671. & 1672.

Cum aeneis figuris.



HAFNIÆ,

Sumptibus PETRI HAUBOLD Acad. Bibl.
Typis GEORGII GODIANI, Typogr. Reg.
clō lōc LXXIII.

Abb.1. Titelseite der ersten beiden Jahrgänge der von Thomas Bartholin (1616–1680) herausgegebenen «Acta», welche die erste medizinische Zeitschrift Europas darstellen. Im Jahrgang 1672, der 1673 in Kopenhagen erschienen ist, befindet sich Stensens Abhandlung «Embryo monstro affinis Parisiis dissectus» aus dem Jahr 1665, welche die erste Beschreibung des später nach Fallot benannten Mißbildungssyndroms enthält

daß Stensens Notizen über die Sektion des mißbildeten Feten auf 1665 zurückgehen. Stensen hat sie jedoch erst als «Anatomicus regius» (1672–1674) in Kopenhagen in Druck gegeben.

Über das Alter des Feten macht Stensen keinerlei Angabe. Daß er von «Embryo» schreibt, während es sich nach heutigen Begriffen um einen «Feten» handelt, entspricht dem Sprachgebrauch des 17. Jahrhunderts, der Embrium und Fetus als Synonyme verwendete.

Stensen erwähnt mehrfache Mißbildungen wie Wolfsrachen, Syndaktylie des 2.–5. Fingers der linken Hand, eine unvollständige Sternalfissur sowie eine Ektopie des Herzens und der Bauchorgane. Die Lungen lagen intrathorakal. Wegen der großen Clitoris wurde der Fet zunächst für männlich gehalten, erwies sich jedoch nach der Ausbildung der inneren Geschlechtsorgane als weiblich.

Wichtig für unser Thema ist die Beschreibung der herznahen Arterien: «Prima fronte novi quid portendere videbatur pulmonum arteria multo arctior, quam aorta; quam ideoque a dextro cordis ventriculo usque ad ipsam utriusque pulmonis substantiam aperui, simul evidenter agnovi, canalem, qui a pulmonum arteria fertur in aortam, in omni alias foetu conspicuum, hic penitus deesse. Cum vero dextrum inde ventriculum aperuissem, stylus iuxta septum sursum propulsus in aortam usque patens sibi ostium invenit eadem facilitate, qua mox ex sinistro ventriculo in eandem aortam adscendebat. Tria hic dextri ventriculi ostia erant, ab auricula unum, duo in arterias; idemque aortae canalis utrique ventriculo communis mediante septo cordis geminum orificium formabat; in auriculis nihil a solita foetus conformatione diversum occurabat. Sed in arteriis licet inusitata esset structura, effectus tamen, qui inde resultat, naturae conveniens est; sanguinis namque in omni foetu hic est motus: ut in utramque auriculam vena cava, sic in utramque arteriam dexter ventriculus se exonerat, & quemadmodum ab utraque auricula sanguinem accepit sinister ventriculus, sic ab utroque simul ventriculo aorta. Sive itaque pulmonalem arteriam primo ingrediatur sanguis e dextro ventriculo exiens per proprium inde canalem in aortam mittendus, sive ipsi ventriculo dextro parte sui superstans aortae canalis sanguinem excipiat absque interveniente alio ductu, manet idem motus sanguinis a dextro ventriculo in utramque arteriam» – «Vor allem fiel auf, daß die Lungenschlagader viel schmäler war als die Aorta. Ich eröffnete die erstere von der rechten Herzkammer aus und verfolgte sie zu beiden Lungen. Dabei stellte ich fest, daß der Kanal, welcher die Lungenschlagader mit der Aorta verbindet und sonst beim Feten

deutlich hervortritt, vollständig fehlte. Als ich nach Eröffnen der rechten Herzkammer eine Sonde der Scheidewand entlang vorschob, gelangte diese ebenso leicht zur Aortenöffnung, wie dies schon in der linken Kammer der Fall gewesen war. Die rechte Kammer besaß drei Öffnungen: eine vom Vorhof her, zwei zu den Arterien. Die Aorta hatte eine beiden Kammern gemeinsame Öffnung. In den Vorhöfen des Feten fand sich nichts besonderes. Die Arterien waren ungewöhnlich angeordnet, das Ergebnis entsprach jedoch den Bedürfnissen. Bei jedem Feten wird das Blut folgendermaßen bewegt: Es fließt aus der Hohlvene zu beiden Vorhöfen und aus der rechten Herzkammer zu beiden Arterien. Die linke Kammer erhält Blut aus beiden Vorhöfen, wie die Aorta aus beiden Kammern. Ob nun das Blut aus dem rechten Ventrikel in die Lungenschlagader tritt oder ob beim Fehlen eines solchen Ductus (arteriosus) das Blut aus der rechten Kammer in die darüber liegende Aortenmündung getrieben wird, so ergießt es sich auf alle Fälle aus der rechten Kammer in beide Arterien.»

Drei der vier Hauptsymptome einer Tetralogie sind klar erfaßt. Es fehlt lediglich die Erwähnung der Hypertrophie der rechten Kammer, die aber beim Feten noch nicht zur Ausbildung kommen konnte. Sie wird sich erst postnatal entwickeln.

Die Beschreibung ist genau, aber sie blieb ein Einzelfall und konnte nicht zum Bild einer Tetralogie im Sinne Fallots vordringen. Es kommt dies schon in dem von Stensen gewählten Titel «Embryo Monstro affinis» zum Ausdruck. Das Außerordentliche steht im Vordergrund. Von «Fallots Tetralogie» zu sprechen, wie dies Warburg 1942, Willius 1948, Scherz 1963 und Schirren 1965 tun, ist die Vorwegnahme eines Begriffs, der damals noch gar nicht gebildet war. Stensen tat den ersten Schritt auf einem Wege, der schließlich zur Fallotschen Tetralogie führte. Erstaunlich ist die Erkenntnis bei Stensen, daß eine solche Herzmißbildung mit dem fetalen Leben vereinbar ist. Es zeigt dies die durchaus funktionelle Ausrichtung seiner Anatomie.

*Die ersten Sektionsbefunde von «Tetralogie» bei angeborener Blausucht:
Sandifort 1777, John Hunter 1783, Pulteney 1785 und Abernethy 1793*

Erst die klinische Pathologie des 18. Jahrhunderts setzte die Herzmißbildung der Tetralogie mit dem klinischen Krankheitsbild der «angeborenen Blausucht» (Morbus caeruleus congenitus) in Beziehung. Den sicheren

Entscheid aber konnte nur die Autopsie erbringen. Intravital war höchstens eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose möglich. Der autoptische Nachweis einer Tetralogie blieb jedoch auch im 18. und 19. Jahrhundert selten. Er knüpft sich an die Namen Sandifort (1777), John Hunter (1783), Pulteney (1785) und Abernethy (1793). Peacocks (1858) und Arthur Etienne Louis Fallots Untersuchungen (1888) werden wir eigene Kapitel widmen. Die Titel der zunächst erwähnten Berichte erregten keinerlei Aufsehen. Sandiforts eingehende Abhandlung erschien unter dem Titel «De rarissimo cordis vitio» – «Über eine sehr seltene Herzmißbildung», was wie bei Stensen das Außergewöhnliche hervorhob. John Hunters Veröffentlichung einer Tetralogie erschien in der Sammlung “Medical Observations and Inquiries”. Auch die “Medical Transactions” Pulteneys und die “Surgical Essays” von Abernethy sind wenig charakteristische Miscellanea. Aber schon Peacocks Buch “On malformation of the human Heart with original Cases” stellt das Problem deutlicher. Es kam jedoch zu keiner scharfen Umgrenzung der Tetralogie als typischem Syndrom.

Eduard Sandifort (1742–1814) stammt aus Dortrecht und studierte in Leiden Medizin. Er praktizierte im Haag und wurde schließlich als Nachfolger des berühmten Albinus Professor der Anatomie und Chirurgie in Leiden. Zwischen 1777 und 1781 gab er die «Observationes anatomico-pathologicae» heraus, in deren erstem Band Klinik und pathologischer Befund einer Tetralogie (Abb. 2) miteinander verglichen werden. Sandifort hat als erster das Obduktionsprotokoll mit der sehr eingehenden Krankengeschichte in Beziehung gesetzt. Garrison vergleicht ihn deshalb mit Morgagni. Die von R. Muys sorgfältig in Kupfer gestochenen Abbildungen brachten ihm den Titel eines «Vater der pathologischen Ikonographie» (Cruveilhier) ein.

Bei Sandiforts Fall von Tetralogie handelte es sich um einen 12½-jährigen Knaben, bei dem ein Jahr nach der Geburt eine Blaufärbung («Livor») der Fingernägel, der Finger, der Lippen und der Zunge beobachtet wurde. Anfallsweise trat heftiges Herzklopfen auf. Das Kind lernte erst mit zwei Jahren gehen. Keines der angewendeten Heilmittel war wirksam: «neque remedia quicquam profecerunt». Sandifort nahm eine Erkrankung der Atem- und Kreislauforgane an. Bei der Autopsie der Brust- und Halsorgane fielen die Größe des rechten Herzens und die Dicke der rechten Herzwand auf: ... «dexter, si non crassior, aequalem crassitiem ac sinister habebat» – «die Wand der rechten Herzkammer war, wenn nicht dicker so doch von gleicher Dicke, wie die linke». Die Pulmonalarterie war sehr eng: «apicem tenuioris stili admittens» – «für die Spitze einer dünneren Sonde

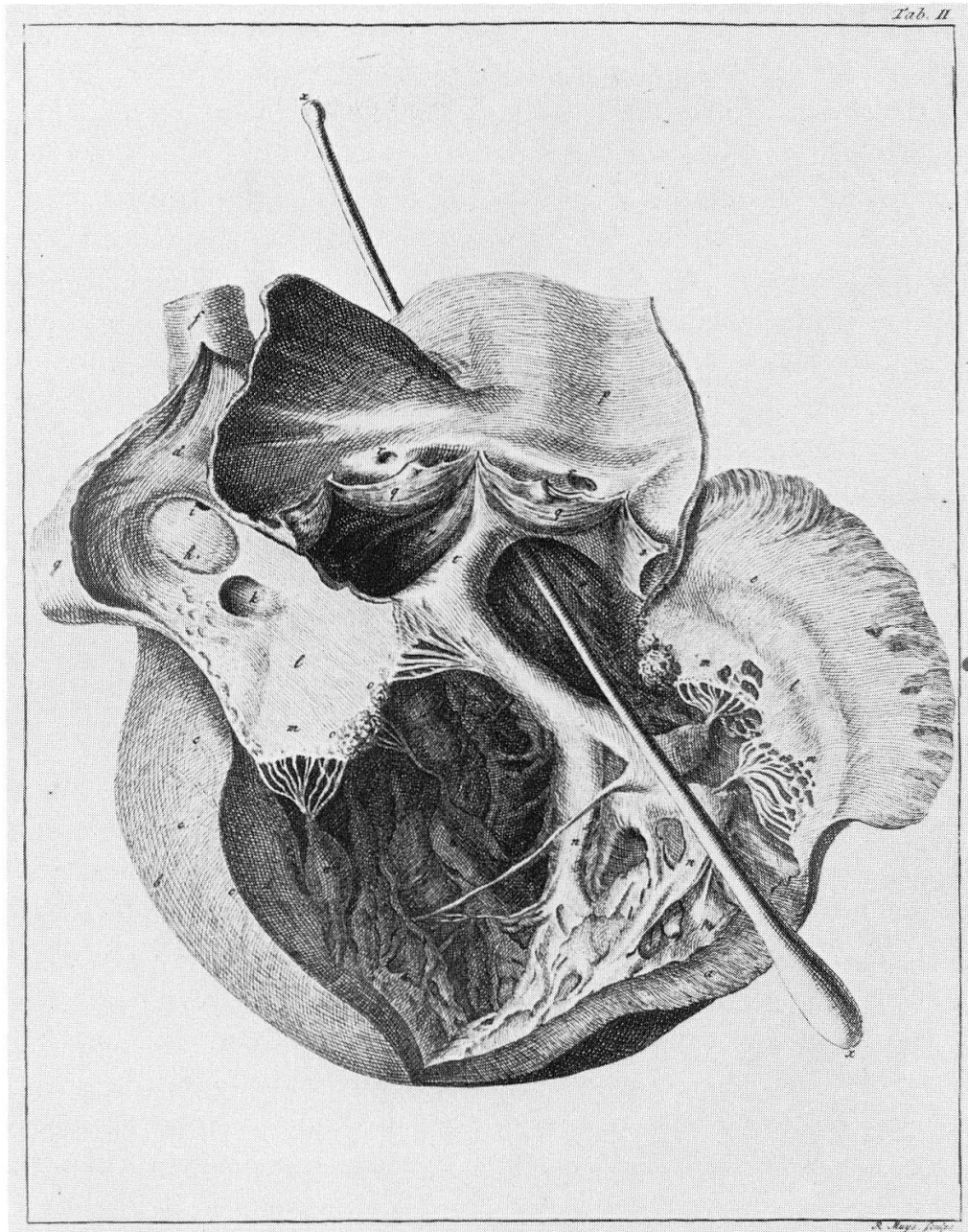


Abb. 2. Die von R. Muys für Sandifort gestochene Tafel II. Der rechte Vorhof ist bis in die beiden Hohlvenen eröffnet, so daß die Fossa ovalis «h» mit kleinem Foramen ovale «i» sichtbar wird. Bei «k» erkennt man die Mündung des Sinus coronarius. Die Hypertrophie der Kammermuskulatur rechts und die Dextroposition der Aorta treten klar hervor. Die Sonde steckt in der engen A. pulmonalis. Endokarditische Wucherungen besonders an den Segelklappen. Deutliche Chordae tendineae falsae

durchgängig». Ihre zwei Klappen waren sehr klein. Linker und rechter Ventrikel hingen miteinander zusammen: «*Arteria itaque aorta enascebatur ex ventriculis ambobus*» – «Somit entsprang die Aorta aus beiden Herzkammern». Ein Ductus arteriosus oder das ihm entsprechende Band fehlten: «*nullum adfuit vestigium*». Sandifort fragte sich, ob das Leiden angeboren oder erworben sei: «*quaeret forte, quin, an vitium hoc acquisitum, an vero congenitum, sit dicendum?*» Trotz des freien Intervalles neigt er zur Ansicht, es müsse sich um eine angeborene Mißbildung handeln: «*Conatum fuisse vitium*». Er erwähnt dabei den von Stensen 1673 beschriebenen Fall den er genau referiert, und kommt zum Schluß: «*omnia in puero observata symptomata ex perturbatis ex his actionibus vitalibus derivabit*» – «Alle bei dem Knaben beobachteten Symptome lassen sich aus den gestörten Lebensfunktionen herleiten». Der Hinweis auf die von Stensen beschriebene Mißbildung ist ganz eindeutig: «*In embryo enim, monstro adfini, Parisiis dissecto, vidit Stenonis . . .*» Vor allem erregte Stensens Aufmerksamkeit und Bewunderung das ungewöhnliche Verhalten der aus dem Herzen herausführenden Arterien: «*Prae caeteris autem ipsius (Stenonis) adtentionem et admirationem merebatur arteriarum e corde prodeuntium inusitate formatio*». Sandifort erwähnt sogar, daß Stensen kein Ligamentum arteriosum gefunden habe: «*canalem, qui a pulmonum arteria fertur in aortam, in omni alias foetu conspicuum, hic penitus defuisse*». Bei Sandifort finden wir die ersten Abbildungen einer Tetralogie. Auf Tafel 2 verdient der Hinweis «t» Beachtung. «*Margo laevigatus dextrum ventriculum a sinistro distinguens, et aortae principium in binas partes dividens*» – «Ein leichter Rand scheidet das rechte Herz vom linken und unterteilt den Anfang der Aorta in zwei Anteile». Auf Tafel 3 betreffen die Figuren 1–4 die Tetralogie. Fig. 1 «*Arteria aorta, a superiore inspecta, ut margo inter dextrum et sinistrum ventriculum, ortus vero et communicatio aortae cum utroque pateat*» – «Die so von oben gesehene Aorta, daß der Ursprung des Randes zwischen rechter und linker Herzkammer sowie die Verbindung der Aorta mit beiden Ventrikeln sichtbar ist: «f.» Fig. 2 (Abb. 3) trägt die Legende «*Eadem aorta, sic secta versus dictum marginem, ut tanto melius cernantur partes, quas figura prima monstrat*» – «Dieselbe Aorta angeschnitten, damit die Teile, welche die erste Figur zeigt, besser sichtbar würden». Figur 3 zeigt die Stenose auf Höhe der Pulmonalklappe. Figur 4 läßt erkennen, daß die Pulmonalklappe nur zwei Semilunarklappen aufweist. Kuyer (1953) berichtet, daß dieses Herzpräparat Sandiforts sich noch um 1900 in der Sammlung des Anatomischen Instituts Leiden befand. Sandifort muß das medizinische Schrifttum

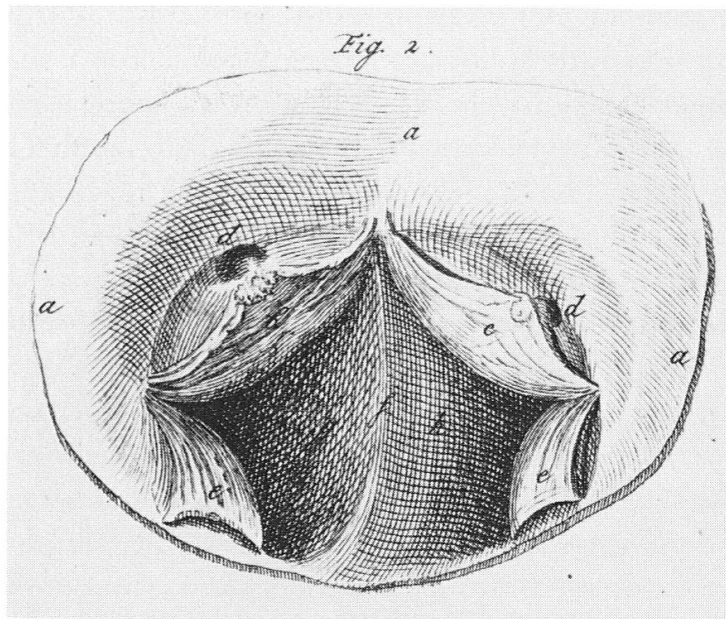


Abb.3. Figur 2 der von R.Muys für Sandifort gestochenen Tafel III. Um die Leiste «f» zwischen beiden Herzkammern zu zeigen und damit den Ursprung der auf beiden Kammern reitenden Aorta darzutun, ist die Valvula semilunaris posterior «e» in der Mitte durchgeschnitten worden. Man sieht somit auf die untere Begrenzung des Defektes der Ventrikelscheidewand. Bei «d» Abgang der Ursprünge beider Kranzarterien

nicht nur seiner Zeit, sondern auch des 17. Jahrhunderts sehr genau gekannt haben, so daß er auch die kleine Arbeit Stensens nicht übersehen hat. Als vorzüglicher Internist hat er nicht nur den Zusammenhang zwischen der Tetralogie und der angeborenen Blausucht richtig erkannt, sondern auch äußere Mittel verordnet, die sicherlich nicht schaden konnten wie Vermeidung jeder Anstrengung, Aderlaß und das Ansetzen von Blutegeln. Das Syndrom der Tetralogie als eigenes typisches Krankheitsbild zu erkennen, war ihm, trotzdem er Stensens Fall mit heranzog, noch nicht möglich.

John Hunter (1728–1793) war der Jüngere der beiden Brüder und Chirurgen Hunter. Er half zunächst seinem Bruder und war als Arzt sehr vielseitig. Sein bedeutendstes Verdienst ist, daß er systematisch die Anatomie als Basis der Chirurgie gepflegt hat. Seine anatomische Sammlung war weltbekannt. Daneben war er auch ein ausgezeichneter Pathologe. Auf dem Gebiet der Geschlechtskrankheiten vertrat er die Ansicht ein und desselben Erregers für Gonorrhoe und Syphilis und verordnete zur Therapie Sublimat. Auch für die Zahnheilkunde und die Veterinärmedizin hat er Bedeutendes geleistet. Seine Untersuchungen über Entzündung, Eiterbildung und Regeneration sind bis ins 19. Jahrhundert führend gewesen.

In seinen "Medical Observations and Inquiries" (Part 6) von 1783 berichtete er Krankengeschichte und Obduktionsbefund eines 13jährigen Jungen, der wegen eines angeborenen Herzleidens ohne Erfolg behandelt worden war. Bei der Autopsie fand Hunter eine Pulmonalstenose, die eben noch für eine dünne Sonde durchgängig war. Die Aortenöffnung lag unmittelbar über einem Scheidewanddefekt und erhielt Blut sowohl aus dem linken wie auch dem rechten Ventrikel.

Hunter nahm eine multiple Herzmißbildung mit Zyanose an, dachte aber nicht an ein typisches Syndrom.

Richard Pulteney (1730–1801), Apotheker und Wundarzt in Leicester und in Blandford, war vor allem als Botaniker und Konchologe bedeutend. Er ließ am 28. Mai 1785 im «College of Physicians in London» eine Mitteilung über einen Fall von Tetralogie verlesen, den er am 25. September 1781 seziert hatte. Das Herz des fast 14jährigen Knaben war normal groß. Es handelte sich um einen Fall von Atemnot und Blausucht bei der geringsten Anstrengung: "turning almost black in the face and the hands". Das Herz wies eine Verbindung zwischen beiden Kammern auf von der Größe einer Fingerkuppe: "To admit of passing the end of a finger from the aorta with equal facility into either ventricle" – «von der Aorta aus konnte man leicht mit einer Fingerkuppe in beide Herzkammern kommen». Die Aorta erhielt somit ihr Blut aus beiden Ventrikeln. Der Klappenring der A. pulmonalis war eng und starr: "much smaller, and more firm than is usual". Pulteney spricht von "stricture of the pulmonary artery", erwähnt aber keine Rechtshypertrophie. Es handelt sich für ihn um eine kasuistische Merkwürdigkeit und nicht etwa um ein besonderes Krankheitsbild.

John Abernethy (1764–1831) war Anatom und Chirurg am St. Barthelmew's Hospital. In seinen "Surgical Essays, Part II" kommt er 1793 auf die Autopsie eines zweijährigen Kindes zu sprechen, bei dem im Leben Haut und Lippen bläulich verfärbt waren. Sein Fall von Tetralogie – eigentlich war es eine Pentalogie mit weit offenem Foramen ovale – steht im Zusammenhang mit seinen Versuchen über die Hautatmung: "Essays on the Nature of the Matter perspired and absorbed from the Skin". Was ihn interessierte war die Blausucht der Haut. Er betont die Seltenheit eines solchen Falls: "... nor I do know that any case similar to that, which I shall now relate, is to be found in the records of anatomy. I have annexed to the account, an engraving of the heart, the better to illustrate its peculiarities" (Abb. 4) – «auch konnte ich keinen ähnlichen Fall in den Anatomiebüchern finden wie der hier angeführte. Zum besseren Verständnis seiner Eigentümlichkeiten habe ich eine

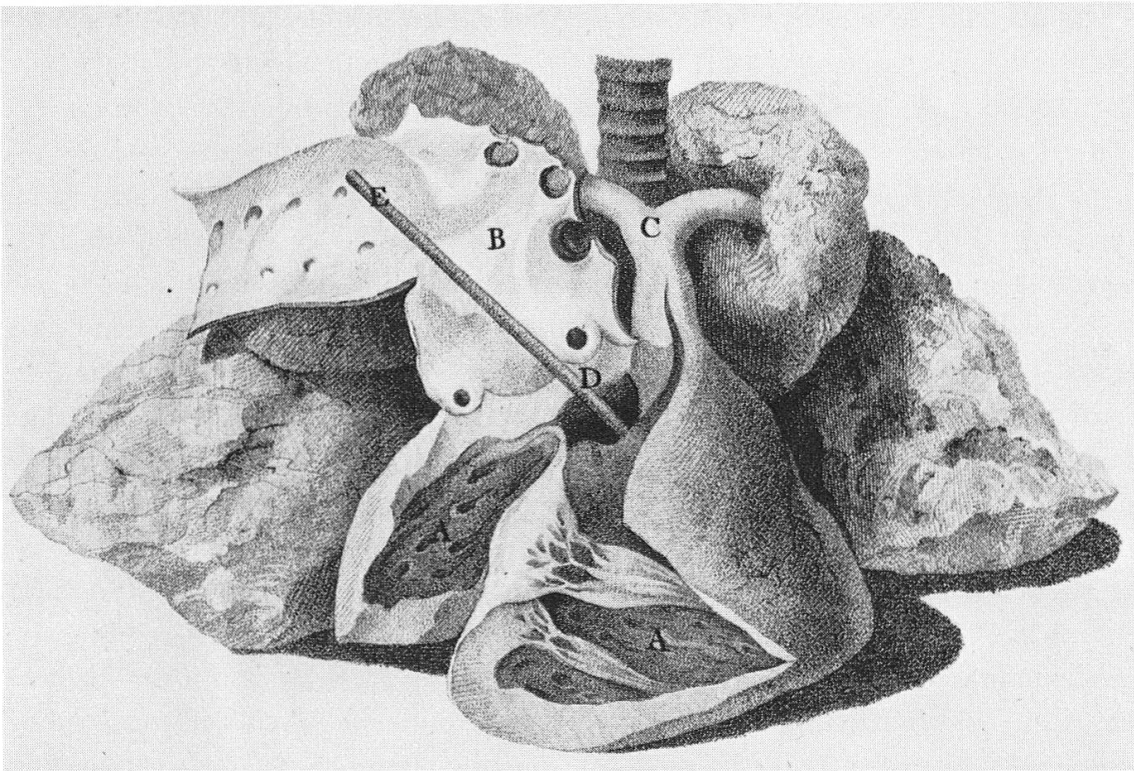


Abb. 4. Unsignierte Lithographie des von Abernethy seziierten Tetralogiefalles

- A Hypertrophie der aufgeschnittenen rechten Herzkammer
- B Über beiden Ventrikeln reitende Aorta, ventral aufgeschnitten. Die abgehenden Arterien sind deutlich. Die obere Begrenzung der Semilunarklappen der Aorta ist nicht eingetragen.
- C Stenotische A. pulmonalis
- D Defekt im Kammerseptum
- E Sonde

Die Lithographie verdeutlicht recht gut die vier Hauptsymptome der später nach Fallot benannten Tetralogie

Abbildung des Herzens beigefügt». In der Krankengeschichte, die er von seinem Kollegen Adams übernahm, wies er besonders auf die Blausucht hin: “the skin which from his earliest infancy had been remarked to have a darker tinge than commun, became unusually blue” – «die Haut hatte von frühester Kindheit an einen dunkleren Farbton und wurde ungewöhnlich blau». Er betonte, daß hinsichtlich Größe und Dicke “in bulk and apparent strength” die rechte Herzkammer der linken glich. Die Kammerscheidewand wies eine Öffnung auf, und die Aorta erschien nach rechts verlagert. Die Lungen-

schlagader hatte nur ein Drittel des normalen Durchmessers: “the communicating orifice was small, and the artery was one third less than its usual size”. Den Defekt im oberen Teil der Kammerscheidewand hatte er ebenfalls bemerkt: “there was an opening in the upper part of the septum ventriculorum”. Ohne den durch Stensen beschriebenen Fall zu kennen, kommt er zu ähnlichen Folgerungen: “A heart thus constructed, was well calculated for carrying on the foetal circulation” – «ein so gebautes Herz war für die fetale Zirkulation durchaus zweckmäßig». “From attentive examination of this heart, I am induced to believe, that at each contraction of the ventricles, nearly an equal quantity of venal and arterial blood, was impelled into the aorta, for the supply of the body” – «Bei aufmerksamer Untersuchung dieses Herzens kam ich zum Schluß, daß bei jeder Kammerkontraktion ungefähr gleichviel venöses und arterielles Blut zur Versorgung des Körpers in die Aorta getrieben wurde». Obschon Abernethy die vier Hauptbefunde einer Tetralogie klar herausgearbeitet hat, dachte auch er nicht an ein sich typisch wiederholendes Syndrom. Von ähnlichen Fällen im Schrifttum erwähnt er einzig die Beobachtung “by Doctor Hunter, in the sixth volume of the Medical Observations and Inquiries”. Joachim Dietrich Brandis verdanken wir eine 1795 in Leipzig erschienene Übertragung des 2. Teils der “Surgical Essays” von Abernethy.

Der wichtige Fortschritt der pathologischen Untersuchungen des 18. Jahrhunderts war die Feststellung, daß gewisse Fälle angeborener Blausucht von multiplen Mißbildungen des Herzens und der herznahen großen Arterien verursacht werden. Wegen ihrer verhältnismäßigen Seltenheit blieben sie jedoch als konstanten Syndrom unerkannt.

Peacocks Monographie über die Herzmißbildungen von 1858

Erst in der Mitte des 19. Jahrhunderts beginnen sich die Fälle von Tetralogie dermaßen zu häufen, daß man immer mehr an ein Mißbildungssyndrom besonderer Prägung zu denken begann. Als unmittelbarer Vorgänger von Arthur Etienne Fallot hat Thomas Peacock zu gelten.

Thomas Bevil Peacock (1812–1882) stammte aus York und war einer der Mitbegründer der Londoner Pathologischen Gesellschaft. Er arbeitete als «Assistant-Physician» am St. Thomas-Hospital in London, wo er über «Materia medica» und «Medizin» las. 1858 veröffentlichte er in London das viel beachtete Buch “On malformations etc. of the human Heart. With

original Cases", dessen zahlreiche pathologisch-anatomische Befunde für Fallot bahnbrechend wirkten. Peacock berichtete darin über die erstaunliche Anzahl von 9 Autopsien von Tetralogie. 1866 erlebte seine umfassende Arbeit eine zweite Auflage.

Peacocks Buch "On Malformations, &c. of the Human Heart. With Original Cases" erschien 1858 in erster Auflage in London (Abb.5). Das Vorwort umfaßt 8 Seiten. Dann folgt der Index mit den Titeln der Kapitel.

ON
MALFORMATIONS, &c.,
OF THE
HUMAN HEART.

WITH ORIGINAL CASES.



BY
THOMAS B. PEACOCK, M.D.,
FELLOW OF THE ROYAL COLLEGE OF PHYSICIANS,
ASSISTANT-PHYSICIAN TO ST. THOMAS'S HOSPITAL, AND
PHYSICIAN TO THE HOSPITAL FOR DISEASES OF THE CHEST, VICTORIA PARK

LONDON:
JOHN CHURCHILL, NEW BURLINGTON STREET.
—
1858.

Abb. 5. Titelblatt der Arbeit über Herzmißbildungen von Thomas B. Peacock

Der Bildteil besteht aus 8 Lithographien mit je einer Seite Bilderklärung. Die Steindrucke zeigen unten links jeweils den Vermerk «Tuffen West del. et lith. ad naturam». Das Buch hat 143 Seiten. Das erste Kapitel "Misplacement" umfaßt die Rechtslage und die Ektopie. Dann folgt ein Kapitel über das Fehlen des Perikards. Das dritte große Kapitel "Malformations dependent on arrest of development at an early priod of foetal life" (Vorhof- oder Kammerseptumdefekte, Verengung oder Verschluß der Pulmonararterie, überzählige Septen usw.) betrifft direkt das Thema der Tetralogie. Peacock beginnt mit einem geschichtlichen Überblick über die bereits bekannten Tetralogiefälle: Sandifort 1777, John Hunter 1783, Pulteney 1785, Abernethy 1793. Nur die erste Beschreibung durch Stensen 1673 ist ihm entgangen. Dafür führt er einen weitem Fall eines Dr. Nevin of Downpatrick (Duncan's Medical Commentaries 19, Edinburgh, p.325) 1795 an, der mir leider im Original nicht zugänglich war. Er schreibt von der Tetralogie: "of the various deviations from the natural conformation of the heart, defects of this kind are the most common" – «Von allen Herzmißbildungen ist diese (die Tetralogie) die häufigste». Bei der Pulmonalstenose erwähnt er, daß oft nur zwei Semilunarklappen vorhanden sind. Die Stenose kann den Klappenring oder den Stamm der Pulmonalarterie betreffen oder aber die Ausflußbahn der rechten Kammer. Nachdrücklich betont er die Rechtshypertrophie: "the most marked hypertrophy and dilatation, are found in the right cavities of the heart" – «Am ausgeprägtesten sind Hypertrophie und Dilatation am rechten Herzen.» Beim Kammerseptum-Defekt weist er auf die sehr verschiedene Ausbildung hin: "In speaking of imperfection in the inter-ventricular septum, it has been mentioned that the defect may exist in very different degrees" – «Beim Kammerseptumdefekt wurde erwähnt, daß er von sehr verschiedenem Grad war». Auch die unterschiedliche Ausbildung und Lage der reitenden Aorta ist ihm nicht entgangen. "In some cases only a small portion of the aortic orifice, as one-third or one-fourths of its circumference, is in connection with the right ventricle" – «In manchen Fällen ist nur ein kleiner Teil, etwa $\frac{1}{3}$ oder $\frac{1}{4}$ ihres Umfangs in Kontakt mit dem rechten Ventrikel». Klarer und genauer kann man die Tetralogie nicht beschreiben, aber den Ausdruck «Tetralogie» oder «Tetrade» braucht Peacock nie.

Anschließend beschreibt Peacock 4 Herzpräparate von «Tetralogie» im Museum des St. Thomas's Hospital, Präparat 1440, 1437 und 1439, sowie Victoria Park Museum B 16.

Weitaus am interessantesten sind die fünf Fälle, die er selber oder

Kollegen von ihm beobachteten und deren Autopsie er selber oder Kollegen gemacht hatten:

Fall 1 betrifft einen Knaben von 2 Jahren und 5 Monaten: Die Lippen waren blaß, Finger und Zehen waren von tiefblauer Farbe und aufgetrieben. Über dem Brustbein war deutlich ein lautes systolisches Geräusch zu hören. Vom rechten Ventrikel sagt er: "its walls were thick, measuring near the base 2 ½ French lines, at the midpoint 4 lines, and near the apex 2 ½ lines". "The orifice of the pulmonary artery was contracted to a mere slit" – «Die Öffnung der Pulmonararterie war zu einer Art Schlitz verengt». Die reitende Aorta wird, wie folgt, beschrieben: "the anterior of which gave origin to the pulmonary artery; while that situated posteriorly opened directly into the aorta" – «der vordere (Abschnitt) entließ die Pulmonalarterie, während der dahiner gelegene sich direkt in die Aorta öffnete». Der Kammerseptumdefekt wird ausdrücklich erwähnt.

Fall 2 war ein Knabe von 6½ Jahren. Neben einer deutlichen Zyanose zeigte er alle Zeichen einer ausgeprägten «Tetralogie»: "... the righth ventricle especially, was hypertrophied and dilated. The pulmonary orifice was so greatly contracted ... The trunk of the artery also was a small size. The septum of the ventricles was deficient at the base, over a large space, so that the aorta arose from both ventricles" – «Besonders die rechte Herzkammer war hypertrophisch und erweitert. Die Öffnung der Pulmonalis war (so) stark verengt. Auch der Stamm der Arterie war von schmalem Durchmesser. Das Ventrikelseptum fehlte an der Herzbasis über eine weite Strecke, so daß die Aorta aus beiden Kammern entsprang».

Fall 3: es handelte sich um ein 19jähriges Mädchen von zyanotischer Hautfarbe, das über Palpitationen und Atemnot klagte. Die Finger zeigten die typische Trommelschlägelform. Über dem Sternum war ein sanft blasendes Geräusch deutlich zu hören: "a soft blowing murmur was heard very distinctly". Die rechte Kammer nahm fast die ganze Vorderseite des Herzens ein. Die Wand war hypertroph. Auf Höhe der Pulmonalisklappe war eine ausgesprochene Stenose festzustellen. Die Dextroposition der Aorta war deutlich. Das Septum ventriculorum zeigte einen Defekt. Der Ductus arteriosus war durchgängig.

Fall 4 betraf ein 17 Monate altes Kind. Es waren alle Zeichen einer Tetralogie vorhanden. "There was an aperture at the base of the septum ventriculorum, sufficiently large to allow of the passage of the little finger" – «Die Öffnung in der Kammerscheidewand war für einen kleinen Finger durchgängig».

Peacock machte die interessante aber verwirrende Feststellung, daß der Kammerscheidewanddefekt fehlen kann, falls ein offenes Foramen ovale vorhanden ist: "When, on the other hand, the septum of the ventricles is entire, the foramen ovale is necessarily pervious to some extent."

Der 2. Teil des 3. Kapitels, welcher von den Mißbildungen handelt, die eine Umstellung auf die postnatalen Kreislaufverhältnisse behindern, enthält den

Fall 5. Das Kind starb mit 12 Monaten. Es litt unter heftiger Dypnoë, bis zu 30 Anfälle im Tag. Alle Zeichen einer Tetralogie waren nachweisbar. Ein Ductus arteriosus war nicht vorhanden. Das Foramen ovale war weit offen. Peacock ist der Ansicht, die Ursache des Mißbildungssyndroms sei in einem zu frühzeitigen Verschuß des Ductus arteriosus zu suchen.

Peacock kommt das Verdienst zu, in seiner Monographie «Über die Mißbildungen des menschlichen Herzens» ungewöhnlich viel Fälle von Tetralogie zusammengetragen zu haben. Er kennt sehr genau das einschlägige Schrifttum. Nur den von Stensen in den «Acta medica et philosophica Hafniensia» publizierten Fall hat er nicht gekannt. Mit größter Sorgfalt hat er die Hauptsymptome beschrieben. Einzig der Umstand, daß er dem offenen Foramen ovale zuviel Bedeutung zumaß, hat ihn daran gehindert, von 4 Hauptsymptomen als einem umschriebenen Krankheitsbild zu sprechen. Ausdrücke wie «Tetralogie» oder «Tetrade» sucht man vergeblich bei ihm. Auch hat er 4 einschlägige Herzpräparate aus Museen untersucht. In 5 Fällen hat er oder Kollegen von ihm Krankengeschichte und Obduktionsbefund miteinander genau verglichen. Seine embryologischen Erklärungen sind mit Ausnahme des zu früh erfolgten Verschlusses des Foramen ovale oder des Ductus arteriosus überzeugend. Peacocks Monographie über die Herzmißbildungen ist nicht nur die beste, sondern auch die reichste Sammlung von «Tetralogie»-Fällen. Gerechterweise müßte man von einer «Peacock-Fallotschen Tetralogie» sprechen. Einzig der Umstand, daß er dem Offenbleiben des Foramen ovale eine zu große Bedeutung zumaß, haben ihn daran gehindert, von einer «Tetralogie» oder «Tetrade» im Sinne von Fallot zu sprechen und so die Konstanz der vier Hauptsymptome zu betonen.

Bezüglich der Prognose gibt sich Peacock keinen Illusionen hin. Seine therapeutischen Anregungen gleichen denen von Sandifort und bestehen im wesentlichen in der Vermeidung jeglicher zusätzlicher Belastung des Kreislaufs.

Die Tetralogie als eigenes Krankheitsbild innerhalb der herzbedingten Zyanosen bei Arthur Etienne Louis Fallot (1888)

Arthur Etienne Louis Fallot (1850–1911) hat die bisher veröffentlichte Kasuistik von Blausuchtfällen, die mit Herzmißbildungen einhergehen, als umschriebenes Krankheitsbild erfaßt. In einer Folge von 6 Beiträgen im «Marseille Médical» von 1888 faßte er die herzbedingten Zyanosen unter dem Titel «Contribution à l'Anatomie pathologique de la Maladie bleue (Cyanose cardiaque)» zusammen. Sie zeigen ein typisches Syndrom von 4 Hauptzeichen, welches er selbst als «véritable tétralogie anatomo-pathologique» bezeichnet hat. Fallot bemerkte dazu: «La maladie bleue reconnaît comme cause des lésions multiples, mais constantes, dont l'ensemble constitue une sorte de type anatomo-pathologique parfaitement définie» – «Die meisten Blausuchtfälle haben mehrfache, aber stets konstante Ursachen von genau umschriebenem Typ». Er stützte sich dabei auf drei von ihm selber beschriebene Fälle männlichen Geschlechts von 19, 26 und 36 Jahren, deren klinisches Bild mit dem Obduktionsbefund verglichen wird, sowie auf 52 Fälle aus medizinischen Publikationen zwischen 1855 und 1887. Nach einer genauen Beschreibung jedes einzelnen Falles charakterisiert er die Ergebnisse der 3 Autopsien, von denen bei zweien auch eine Lungentuberkulose nachweisbar war, wie folgt: «Il suffit de parcourir même rapidement les résultats de l'autopsie de nos trois malades pour être frappé aussitôt des ressemblances étroites, il serait plus exact de dire, de l'identité à peu près absolue des lésions cardiaques chez chacun d'eux» – «Es genügt, die Ergebnisse der Autopsie unserer drei Patienten auch nur rasch zu überfliegen, um sich bei jedem von der großen Ähnlichkeit, besser gesagt der absoluten Übereinstimmung der bei jedem festgestellten Herzveränderungen zu überzeugen». Dann zählt Fallot 4 Kardinalsymptome auf:

1. «Tous trois présentent une communication anormale entre les ventricules; chez chacun d'eux, cette communication occupe exactement le même siège, la partie supérieure de la cloison, l'espace membraneux interventriculaire» – «Alle drei zeigen eine abnorme Verbindung der Ventrikel. Bei jedem hat der Defekt den gleichen Sitz, den oberen Teil der Scheidewand, das Septum membranaceum zwischen den Ventrikeln».

2. «Chez tous les trois l'artère pulmonaire est rétrécie; chez chacun d'eux, le rétrécissement est au moins autant préartériel que valvulaire» – «Bei allen dreien ist die Lungenschlagader verengt. Bei jedem liegt die Verengerung sowohl vor der Arterie wie auch auf Höhe der Klappen».

3. «Chez tous les trois, les ventricules sont hypertrophiés, mais l'hypertrophie est beaucoup plus marquée pour le ventricule droit» – «Bei allen dreien sind die Kammern hypertrophisch, aber die Hypertrophie ist am rechten Ventrikel viel auffallender».

4. «Chez tous les trois, l'aorte est déviée du côté droit, et il existe entre eux à ce point de vue qu'une simple différence de degré» – «Bei allen dreien ist die Aorta, wenn auch in verschiedenem Grade nach rechts verschoben».

Fallot zieht daraus den Schluß: «nous nous sommes, chez nos trois sujets, trouvé en présence non pas d'un vice de conformation simple, mais bien d'une véritable série de lésions, d'une véritable tétralogie anatomo-pathologique» – «bei unsern drei Fällen stehen wir nicht vor einer einfachen Mißbildung, sondern vor einer wirklichen Serie von Läsionen, vor einer tatsächlichen anatomo-pathologischen Tétralogie». Dabei geht es nicht um eine seltene Ausnahme, sondern im Gegenteil um den gewöhnlichen Regelfall der (herzbedingten) Zyanose: «non pas une rare exception, mais au contraire la règle la plus ordinaire, presque constante dans la maladie bleue». Es folgen 39 Fälle aus dem Schrifttum der zweiten Hälfte des 19. Jahrhunderts, wobei in 6 Fällen die Tétralogie mit andern Mißbildungen des Herzens verbunden war. Dann erwähnt er 13 Fälle von Herzmißbildungen ohne Beziehung zur «Tétralogie». Fallot wies nach, daß das weit offene Foramen ovale ohne Blausucht einhergeht. Gelegentlich kommt auch zum klassischen Bild der Tétralogie ein offenes Foramen ovale dazu, doch sind die Krankheitsbilder streng auseinanderzuhalten: «il peut s'y joindre parfois, mais d'une façon tout à fait accessoire, le défaut d'oblitération du trou de Botal» – «Manchmal kann, aber durchaus akzessorisch der Verschluß des Foramen ovale fehlen». Die Häufigkeit der Tétralogie gibt Fallot mit 74 % aller angeborenen Herzfehler an.

Fallot verdanken wir nicht nur den Namen der «Tétralogie», sondern auch deren saubere Trennung vom offengebliebenen Foramen ovale. Damit ist die letzte Klarstellung, die Peacock noch fehlte, endlich erreicht. Die Geschichte der Tétralogie vor Fallot ist in dessen Arbeit weniger genau. Er kennt aus 2. Hand die Fälle von Stensen, Sandifort und Duncan. Außerdem berichtet er über Beobachtungen von Tétralogie bei Pallois (1809), bei Hanse (1813), bei Gintrac (1814) und Louis (1823). Fallot ist es gelungen, den Irrtum zu beseitigen, daß ein offenes Foramen ovale mit kardialer Cyanose einen Zusammenhang habe: Er machte dem Mythos «si profondément erronée, qui rattache la maladie bleue à l'inocclusion du trou de Botal» endgültig ein Ende.

Da es sich um 4 Hauptsymptome handelt, kam der Ausdruck «Fallotsche Tetralogie» oder «Fallotsche Tetrade» in Gebrauch. Leiber und Olbrich (1959) geben in ihrem «Wörterbuch der klinischen Syndrome» folgende Definition: «Sehr häufig vorkommende angeborene kombinierte Herzmißbildung mit starker Zyanose. Die Tetrade besteht aus Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt, Dextroposition der Aorta, Hypertrophie des rechten Ventrikels.» Die Ausbildung dieser vier Hauptzeichen ist allerdings unterschiedlich. Bei der Pulmonalstenose wechseln Sitz und Ausdehnung. Der Scheidewanddefekt kann größer oder kleiner sein. Auch die Dextroposition der Aorta kann verschieden stark ausgeprägt sein. Da die Ausbildung der Zyanose und der Rechtshypertrophie von den erwähnten Mißbildungen abhängt, kann ihre Ausbildung ebenfalls wechseln. Die Ursache des Fallotsyndroms ist stets ein im Conus arteriosus zu weit ventral gebildetes Septum aorticipulmonale.

Zur Wahrscheinlichkeitsdiagnose einer Fallotschen Tetralogie gehören nach Mantén (1875) die Blausucht, welche nach der Geburt mit einem bis zu 1 Monat freien Intervall einsetzt, die typische Kauerstellung ("squatting baby") zur Entlastung des Kreislaufs, sowie ein systolisches Geräusch am linken Brustbeinrand. Bei der Röntgenuntersuchung fällt anstelle eines normalen Pulmonalisbogens ein Einschnitt auf. Die Herzspitze ist angehoben («Cœur en sabot»). Im ersten schrägen Durchmesser findet sich an der Stelle des normalen Pulmonalisbogens das «Pulmonalisfenster von Tausig». Die Pathophysiologie der «Tetralogie» zeigt wegen der Dextroposition der Aorta und wegen der Pulmonalstenose eine Druckerhöhung in der rechten Herzkammer (Cournand, 1949). Die Werte erreichen fast diejenigen im linken Ventrikel. Wegen der Verengung der Pulmonalis ist die Lungendurchblutung vermindert. Die abnorme Querverbindung zwischen linkem und rechtem Herzen verringert das Minutenvolumen im kleinen Kreislauf. Die reitende Aorta bedingt ein Sauerstoffdefizit im großen Kreislauf. Die Hypoxämie äußert sich in Zyanose, Polyglobulie, Trommelschlägelfingern, Uhrglasnägeln und allgemeiner Unterentwicklung des Körpers.

Seit dem Druck der ersten Beschreibung einer «Tetralogie» durch Stensen (1671) war allein die Autopsie die einzig sichere Diagnosemöglichkeit. Entsprechend selten schien das Vorkommen solcher Mißbildungen zu sein.

Alle angeführten Prozentzahlen sind heute überholt wegen der jetzt im Leben möglichen Diagnose.

*Die Möglichkeit der sichern Diagnose der Fallotschen Tetralogie beim Lebenden durch Herzkatheterismus und Kardioangiographie:
Forßmann 1929, Cournand 1941*

Zunächst standen nur die üblichen klinischen Methoden der Herzuntersuchung zur Verfügung, die allein eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose gestatteten. Die sichere Diagnose schien dem Pathologen vorbehalten zu sein. Mit dem intravitalen Herzkatheterismus hat sich das von Grund auf geändert. Die exakte Diagnose der Fallotschen Tetralogie ist während des Lebens möglich geworden. In fast allen Fällen läßt sich der Sammelbegriff «Vitia cordis congenita» auflösen.

Werner Forßmann (geb. 1904) katheterisierte schon 1929 als junger Assistent im Selbstversuch mit einer Ureterensonde von den linken Armvenen aus den eigenen rechten Vorhof. Mit einem vorgehaltenen Spiegel verfolgte er vor dem Röntgenschirm die Lage der Sonde. In «Selbstversuch. Erinnerungen eines Chirurgen» (1972) schrieb der nachmalige Nobelpreisträger Forßmann: «Nun ließ ich mir einen Spiegel so halten, daß ich darin, über die obere Kante des Durchleuchtungsschirms hinwegsehend, meinen Brustkorb und den linken Arm überschauen konnte. Erwartungsgemäß reichte der Katheter bis zum Oberarmkopf. Romeis wollte jetzt aufhören und ihn herausziehen. Das ließ ich aber nicht zu, sondern schob den Katheter bis zur 60-Zentimeter-Marke herein. Jetzt zeigte der Spiegel den Katheter im Herzen und mit seiner Spitze im rechten Ventrikel, genau wie ich es mir vorgestellt hatte. Als dokumentarischen Beweis ließ ich Röntgenaufnahmen machen.» Das war 1929 der erste von neun Selbstversuchen. Forßmann sagt dazu: «Das Datum des Tages, an dem das alles geschah, weiß ich nicht mehr.» Am 5. November 1929 erschien in der «Klinischen Wochenschrift» seine Arbeit unter dem Titel «Über die Sondierung des rechten Herzens». Sein nächster Schritt war 1931 die Röntgenkontrastdarstellung der Herzhöhlen. Forßmanns Selbstversuche fanden wenig Beachtung. Erst das Jahr 1956 brachte die allgemeine Anerkennung, als Forßmann als erster deutscher Arzt seit 1939 zusammen mit den beiden Amerikanern Cournand und Richards den Nobelpreis für Medizin erhielt.

André Frédéric Cournand (geb. 1895), Amerikaner französischer Abstammung, verwendete den Herzkatheterismus als klinische Methode systematisch überall dort, wo es galt, abnorme Querverbindungen im Herzen und in den herznahen Gefäßen aufzuzeigen. Es gelang ihm nicht nur, den Binnen- druck in den einzelnen Herzabschnitten und in den herznahen großen

Gefäßen zu messen, sondern auch durch gezielte Entnahme von Blutproben die Blutgase genau zu bestimmen. Im Falle einer «Tetralogie» ergab sich stets ein erhöhter Druck in der rechten Herzkammer. Trat die Sonde aus der rechten Kammer direkt in die Aorta ascendens, so war die über beiden Ventrikeln reitende Aorta direkt erwiesen. Gelangte die Sonde direkt aus der rechten Herzkammer in die linke, so mußte ein Septumdefekt vorliegen. Im Kardioangiogramm zeigte sich die gleichzeitige Füllung von Aorta und Pulmonalis sowie eine meist infundibulär gelegene Verengung der pulmonalen Ausflußbahn. Das Laevogramm war nur eben leicht angedeutet. Herzkatheterismus und Kardioangiographie gestatten die sichere intravitale Diagnose der Fallotschen Tetralogie. Cournand beschrieb sein technisches Vorgehen 1949 in "Cardiac Catheterization in Congenital Heart Diseases".

Dickinson Woodruff Richards (1905–1973) war der Chef und Mitarbeiter Cournands am Bellevue Hospital in New York und erhielt gemeinsam mit ihm und Forßmann den Nobelpreis des Jahres 1956. Er begann seine wissenschaftliche Laufbahn 1917 in Yale. Seit 1923 machte er an der Columbia-University seine physiologischen Untersuchungen über Herz und Lungen. 1945 wurde er Direktor der medizinischen Abteilung der Columbia-University am Bellevue Hospital.

Die geschichtliche Entwicklung der chirurgischen Therapie der Fallotschen Tetralogie: Blalock und Taussig 1944, Potts und Mitarbeiter 1946, Brock und Sellors 1948, Lillehei und Mitarbeiter 1954–55

Donzelot und D'Allaine (1954) geben den Anteil der Tetralogie mit 70 % aller kardialen Zyanosen an. 25 % aller Fallot-Syndrome sind mit einem nach rechts laufenden Aortenbogen (Corvisart-Syndrom) verbunden. Da das Krankheitsbild der Fallotschen Tetrade sich mit zunehmendem Lebensalter ständig verschlechtert und alle internistischen Maßnahmen wirkungslos bleiben, lag im chirurgischen Vorgehen die einzige Hoffnung.

Die ersten chirurgischen Methoden waren rein palliativer Natur. Durch einen künstlich geschaffenen Shunt zwischen großem und kleinem Kreislauf wurde die Lungendurchblutung und damit die Sauerstoffsättigung des Blutes verbessert. Die amerikanische Kinderärztin am Johns Hopkins Hospital Helen B. Taussig (geb. 1908) hatte beobachtet, daß jene Fälle von Tetralogie, bei welchen der Ductus arteriosus offen geblieben war, günstiger verliefen. Sie schlug deshalb vor, eine künstliche Anastomose zwischen

großem und kleinem Kreislauf zu schaffen. Der Chef-Chirurg am Johns Hopkins Hospital, Alfred Blalock (geb. 1899), stellte 1944 erstmals eine Verbindung zwischen A. subclavia und A. pulmonalis her. Bei der Operation Blalock Typ I handelte es sich um eine termino-laterale Anastomose. Voraussetzung für das Gelingen ist eine genügende Mobilisierung der A. subclavia. Bei Blalock Typ II geht es um eine termino-terminale Anastomose, bei welcher beide Arterien ungefähr das gleiche Kaliber haben müssen. Die Operation kann links oder rechts erfolgen. Blalock gab die Mortalität des von ihm vorgeschlagenen Eingriffs mit etwa 18 % an. Bei 70 % der Überlebenden war das Ergebnis zufriedenstellend: die Zyanose verschwand. Zwei Jahre später (1946) stellten Potts, Smith und Gibson eine direkte Verbindung zwischen Aorta descendens und A. pulmonalis her, wobei zur Mobilisierung mehrere Interkostalarterien durchtrennt werden mußten.

Bevor man an eine radikale Totalkorrektur einer Tetralogie denken durfte, mußte eine extrakorporell arbeitende Herz-Lungen-Maschine gebaut werden. John H. Gibbon (geb. 1903) hatte sich seit 1931 mit einer solchen Konstruktion beschäftigt. Nach zahllosen Tierversuchen bewährte sich 1953 die erste extrakorporell arbeitende Maschine am Patienten. 1955 hatte Walton C. Lillehei (geb. 1918) den "Bubble Oxygenator" von Richard de Wall wesentlich verbessert. Die Herz-Lungen-Maschine nach Lillehei-de Wall fand bei Herzoperationen sehr rasch erhebliche Verbreitung. Die erste Valvulotomie der Pulmonalisklappen am eröffneten Herzen wurde 1948 von Russel C. Brock (geb. 1903) und H. Sellors ausgeführt. Eine wichtige Quelle für die Geschichte der Herzchirurgie zwischen 1896 und 1955 ist Johnson 1970. Brock und Sellors berichten über ihr Vorgehen im "British Heart Journal" Jahrgang 12. Der nächste Schritt war die Exzision einer infundibulär gelegenen Stenose und der Verschluß des Scheidewanddefektes mit einer Kunststoffplatte. Lillehei und Mitarbeiter faßten 1955 die ersten 10 mit Erfolg operierten Fälle in Band 142 der "Annals of Surgery" zusammen. Wohl sind die intrakardialen Totalkorrekturen der Fallotschen Tetralogie mit einer höheren Mortalität belastet als die Palliativeingriffe, aber sie schaffen nahezu normale hämodynamische Bedingungen.

Zusammenfassung

Im Winter 1664/65 hat sich Niels Stenson Notizen über einen mißbildeten menschlichen Feten, den er in Paris sezirt hatte, gemacht. Seine Arbeit

erschien 1671/72 in den «Acta medica et philosophica Hafniensia». Stensen beschrieb drei der von Fallot zur Tetrade zusammengefaßten Mißbildungen. Das vierte Symptom, die Verdickung der Wand der rechten Herzkammer, konnte er beim Feten naturgemäß nicht beobachten. Stensen dachte bei seiner Beschreibung keineswegs an ein typisches Syndrom, sondern nahm eine merkwürdige Häufung verschiedener Mißbildungen an.

Einen weitem Schritt tat 1777 Eduard Sandifort, indem er den Autopsiebefund mit dem Krankheitsbild der angeborenen Blausucht (Zyanose) in Verbindung brachte und auch das vierte Symptom, die Rechtshypertrophie des Herzens, hervorhob.

Die Kasuistik des 18. Jahrhunderts weiß von mehreren ähnlichen Fällen zu berichten: John Hunter (1783), Richard Pulteney (1785) und John Abernethy (1793). Thomas B. Peacock (1858) war im 19. Jahrhundert einer der bedeutendsten Forscher auf dem später nach Fallot benannten Gebiet der «Tetralogie». Seine Monographie "On Malformations of the Human Heart. With original Cases", London 1858, enthält eine der besten Sammlungen von Tetralogiefällen.

Aber erst 1888 drang Arthur Etienne Fallot zur Erkenntnis des später nach ihm benannten Syndroms der Fallotschen Tetralogie vor. Auch weiterhin blieb die Autopsie der einzige sichere Nachweis.

Die intravitale Diagnose wurde möglich, als André Cournand den von Werner Forßmann erstmals 1929 im Selbstversuch durchgeführten Herzkatheterismus zur Abklärung der Sammeldiagnose «Vitia cordis congenita» systematisch in der Klinik einsetzte.

Mit der sich rasch entwickelnden Herzchirurgie und der Beobachtung der Kinderärztin Helen B. Taussig, daß ein Fallot-Syndrom bei offengebliebenem Ductus arteriosus gutartiger verläuft, entwickelten sich die Methoden eines chirurgisch geschaffenen "Shunt" zwischen großem und kleinem Kreislauf. Die erste solche «Palliativoperation» führte 1944 Alfred Blalock aus.

Mit der Verbesserung der Herz-Lungen-Maschine nach Lillehei-de Wall wurden intrakardiale «Radikal»-Operationen möglich. Russel C. Brock und H. Sellors gelang 1948 die erste intrakardiale Valvulotomie der Pulmonalklappe. Lillehei und Mitarbeiter ergänzten die Rekonstruktion normaler Verhältnisse im Herzen durch den plastischen Verschluß des Scheidewanddefekts und die Exzision einer infundibulär gelegenen Pulmonalstenose.

Runde 300 Jahre dauerte der Weg von dem zunächst als Monstruosität beschriebenen Mißbildungssyndrom bis zur Wiederherstellung normaler hämodynamischer Verhältnisse am mißbildeten Herzen.

Schrifttum

- Abernethy, J.* Surgical and physiological Essays. Part 2 (1793) London. Der Fall von Tetralogie ist im Beitrag "An Essay on the Nature of the Matter perspired and absorbed from the Skin" auf S.157 enthalten.
- Bartholin, Th.* Thomae Bartholini Acta medica & philosophica hafniensia Ann. 1671 & 1672. Cum aeneis figuris. Hafniae 1673. Vol. 1. Stensens Beitrag (siehe dort) trägt die No XC und ist auf S.200 zu finden.
- Blalock, A. and Taussig, H.B.* The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J. Amer. Med. Ass 128 (1945) 189.
- Brandis, J.D.* Johann Abernethy's chirurgische und physiologische Versuche. 3 Kupfertafeln. Leipzig 1795.
- Brock, C.R. and Campbell, M.* Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis. Brit. Heart J. 12 (1950) 403.
- Cournand, A.F.* Encycl. Univ. 18 (1974) p.465.
- Dogliotti, A.M. und Actis Dato, A.* Operable Kardiopathien. Sandoz-Monographien 1961. Basel.
- Donzelot, E. et D'Allaine, F.* Traité des cardiopathies congénitales. Paris 1954.
- Faller, A.* Die naturwissenschaftlichen Entdeckungen des 20. Jahrhunderts in ihrer Bedeutung für die Medizin. Eröffnungsansprache des Jahrespräses. 151 Vers. der SNG in Freiburg 1971. Verh. Schweiz. Naturf. Ges. 1971, 9. Bull. Soc. frib. sc. nat. 60 (1971) 114.
- Faller, A.* Wertschätzung von Stensens «Discours sur l'anatomie du cerveau» im Verlauf von drei Jahrhunderten. Veröff. SGGMN 35 (1981).
- Fallot, A.* Contribution à l'Anatomie pathologique de la Maladie bleue (Cyanose cardiaque). Marseille méd. 25 (1888) 77, 138, 207, 270, 341 u. 403.
- Forßmann, W.* Die Sondierung des rechten Herzens. Klin. Wschr. 8 (1929) 2085.
- Forßmann, W.* Über Kontrastdarstellung der Höhlen des rechten lebenden Herzens und der Lungenschlagader. Münchn. Med. Wschr. 1931, 789.
- Forßmann, W.* Selbstversuch. Erinnerungen eines Chirurgen. Düsseldorf 1972.
- Hunter, J.* Med. Observations and Inquiries Vol. 6. London 1783, 299.
- Johnson, St.L.* The History of Cardiac Surgery 1896–1955. Baltimore-London 1970. Fallot-sche Tetralogie p.77 ff.
- Leiber, B. und Olbrich, G.* Wörterbuch der klinischen Syndrome (2. Aufl.) München-Berlin 1959. Fallotsche Tetralogie S.114/15.
- Kuyer, P.J.* De oudste ziektegeschiednissen van de Tetralogie van Fallot. Bijdragen tot de Geschiedens der Geneeskunde (Haarlem) 33 (1953) 33.
- Lillihei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., Durnin, R.E., and Coll.* Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot and pulmonary atresia defects. Report of first 10 cases. Ann. Surg. 142 (1955) 418.
- Maar, V.* Nicolai Stenonis Opera philosophica. Vol.2. Copenhagen 1910. Anmerkung S.318.
- Manten, J.P.* Maladie de Fallot: Ses formes sévères chez le nouveau-né et le nourrisson. Thèse méd. Amiens 1975.
- Peacock, Th.B.* On malformations, etc., of the human heart. With original cases. London 1858.
- Potts, W.J., Smith, S. and Gibson, S.* Anastomosis of the Aorta to a Pulmonary Artery. Certain types in congenital heart disease. J. Am. Med. Ass. 132 (1946) 627.

- Pulteney, R.* Medical Transactions 21: An Account of an extraordinary conformation of the heart. College of Physicians in London 3 (1785) 339.
- Richards, D. W.* Encycl. Univ. 1974 Universalis. p. 552.
- Sandifort, Ed.* De rarissimo cordis vitio. Observationes anatomico-pathologicae 1777. Caput primum: 1.
- Sandoz AG.* 50 Jahre Fortschritt in der Medizin. Ein Blick in die Forschung unseres Jahrhunderts. Sandorama (Jubiläums-Ausgabe). Sonderh. 50jähriges Jubiläum Sandoz Pharmazeutica 1917–1967.
- Scherz, G.* Pionier der Wissenschaft. Niels Stensen in seinen Schriften. Copenhagen 1963.
- Scherz, G.* Da Stensen var i Paris. Fund og Forskning i Det Kongelige Biblioteks samlinger 16 (1969) 43.
- Schirreen, C.* Niels Stensen entdeckt vor 300 Jahren die später nach Fallot benannte Tetralogie. Die mediz. Welt (Stuttgart) 1965: 278.
- Stensen, N.* Embryo Monstro affinis Parisiis dissectus. Acta medica et philosophica Hafniensia 1671–72 No CX. Hafniae 1673: 200. Abgedruckt in Maar, V. Nicolai Stenonis Opera philosophica Vol. 2: 49 Copenhagen 1910. Siehe auch Anmerkung 20 S. 318.
- Taussig, H. B., Crawford, H., Felargonio, S. et Coll.* Ten to thirteen years follow upon patients after a Blalock-Taussig operation. Circul. 25 (1962) 630.
- Warburg, E.* Niels Steensens Bescrivelse af det første publicerede Tilfaelde af «Fallots Tetrad». Nordisk Medicinsk Tidsskrift 16 (1942) 3550.
- Willius, Fr. A.* Cardiac Clinics CXXIV. An Unusually Early Description of the So-Called Tetralogy of Fallot. Proc. of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 23 (1948) Nr. 14 (July 7): 316.

Summary

In the winter of 1664/65 Niels Stensen made notes on a malformed human foetus which he was dissecting in Paris. The paper was published in the 1671/72 «Acta medica et philosophica Hafniensia». Stensen described three among four malformations tetradically grouped by Fallot. The 4th symptom, sc. the thickening of the right ventricle, did obviously not show in the foetus. For Stensen it was a strange accumulation of malformations. He could not, at that time, see it as a typical syndrome.

An important step further was taken by Eduard Sandifort when he, in 1777, both combined the findings of post-mortem examination with the syndrome of cyanosis and also noticed the fourth pathological symptom, sc. the right-side heart hypertrophy.

18th and 19th century casuistics mention several similar cases: i. a. John Hunter 1783, Richard Pulteney 1785 and John Abernethy 1793. Thomas B. Peacock 1858 was, in the 19th century, one of the most important searchers on the so-called "Fallot-Tetralogy": "On Malformations of the Human Heart. With Original Cases", London 1858.

It was not, however, until 1888 that Arthur Etienne Louis Fallot came to understand the tetralogy named after him as a distinct syndrome. Autopsy was the only certain proof.

Intravital diagnosis became possible when André Cournand made use of heart catheterization, first tried out auto-experimentally by Werner Forßmann in 1929, in order to clarify the collective diagnosis «Vitia cordis congenita».

On the rapid progress in heart surgery and the observation made by Helen B. Taussig, a pediatrician, of a Fallot syndrome taking a more benign course in cases of Ductus arteriosus having remained open, the methods of a "shunt", surgically obtained, between greater and lesser circulation were developed. The first such "palliative" operation was made by Alfred Blalock in 1944.

With the heart-lung machine, improved by Lillehei-de Wall, intracardiacal "radical" operations were made possible. Russel C. Brook and H. Sellors were the first to succeed in an intracardiac valvulotomy of the pulmonalis.

Lillehei and his collaborators completed the reconstruction of normal conditions by a plastic closure of the septum defect and the excision of an infundibular stenosis.

The way from recognition of the monstrosity to restoration of normal haemodynamic conditions in malformed heart has taken some 300 years.

Prof. Dr. med. Adolf Faller
Medizingeschichtliche Bibliothek
des Anatomischen Instituts
1, rue A. Gockel
CH-1700 Fribourg