

Aus dem Institut für gerichtliche Medizin der Universität Heidelberg
(Direktor: Prof. Dr. BERTHOLD MUELLER)

Plötzlicher Tod durch intramedulläres Hämangiom

Von

K. BOSCH und W. JANSSEN

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 1. Dezember 1961)

Unerwartete und plötzliche Todesfälle bei jüngeren Menschen aus scheinbar völliger Gesundheit sollten immer Gegenstand einschlägiger Untersuchungen sein, denn natürliche Todesursachen sind unter solchen Umständen verhältnismäßig selten. — Kürzlich hatten wir die Leiche eines 39jährigen sehr kräftigen und gut genährten Mannes, der innerhalb weniger Minuten unter dramatischen Herzerscheinungen verstorben war, zu untersuchen.

Der angeblich immer gesund gewesene Berufskraftfahrer R. hatte in seiner Firma einen Silo-Zementwagen gereinigt und war nach Erledigung der Arbeit, die etwa 10 min in Anspruch nahm, durch eine der oberen Luken des Wagens wieder ausgestiegen. — Zu diesem Ausstieg sei die ganze Kraft erforderlich gewesen, weil die Beine in dem weiten Bauch des Kesselwagens keinen Halt zum Nachschieben des Oberkörpers hatten. — Unmittelbar danach hörten Mitarbeitende, daß R. stöhnte und über sein Herz klagte; er sank in die Knie, mußte flach hingelegt werden und war nicht mehr ansprechbar. Durch Massage der Brustwand in der Herzgegend versuchten Arbeitskollegen zu helfen. Der sofort hinzugerufene Arzt konnte 15 min später aber nur noch den Tod feststellen. Seine Vermutungsdiagnose lautete Herztod. Die *Sektion* (S/166/61) ergab (auszugsweise): Kirschkerne große, scharf abgegrenzte Blutgeschwulst im rechten vorderen Quadranten der Medulla oblongata (M. o.) (Abb. 1) unmittelbar unterhalb der Brücke, mit frischer intramedullärer Massenblutung (Hämatomyelie). Einbruch der Blutung in den Boden des IV. Ventrikels mit massivem Haematocephalus internus aller Hirnkammern. Flächenhafte Subarachnoidalblutung über der gesamten Hirnbasis. Starker Hirndruck mit Spannung der Dura mater, Abflachung des Hirnoberflächenreliefs und Einpressung der Kleinhirntonsillen in das Foramen occipitale magnum. — Akute Blutstauung der Lungen mit kleinfleckigen Parenchymblutungen und akutem substantiellem Emphysem. Multiple punktförmige Epikardblutungen; schlaffe Dilatation der Herzhöhlen, rechts mehr als links. Frei durchgängige, normal angelegte Herzkranzarterien mit nur geringfügiger Lipoidose. Cyanose der inneren Organe. Dilatation von Harnblase und Rectum. Flüssiges Leichenblut.

Die wichtigsten histologischen Befunde:

M. o. und Gehirn: Die Geschwulst in der rechten Hälfte der M. o. besteht aus einem dichten Konvolut unterschiedlich stark erweiterter Gefäßschlingen mit verschieden breiten Wänden, teils sehr dünn ohne deutliche Elastica vom Typ zartwandiger Venen, teils mehr dickwandig ohne erkennbare Dreischichtung (Abb. 2); nur vereinzelt glatte Muskelfasern. Fast unmittelbar unter dem Endothel sieht man in allen Gefäßen wenige elastische Fasern. Die dickwandigen Gefäße bestehen

in der Hauptsache aus kollagenem Bindegewebe, das bänderförmig hyalinisiert und zum Teil filzartig verflochten ist (Abb. 3). Frischere Thrombosen oder arteriovenöse Verbindungen lassen sich nicht nachweisen. Gegen die Rückenmarkssubstanz ist der Tumor ohne Kapsel relativ scharf abgegrenzt. Im Interstitium der Geschwulst keine nervöse Substanz, sondern ausgedehnte frische Blutungen, zum

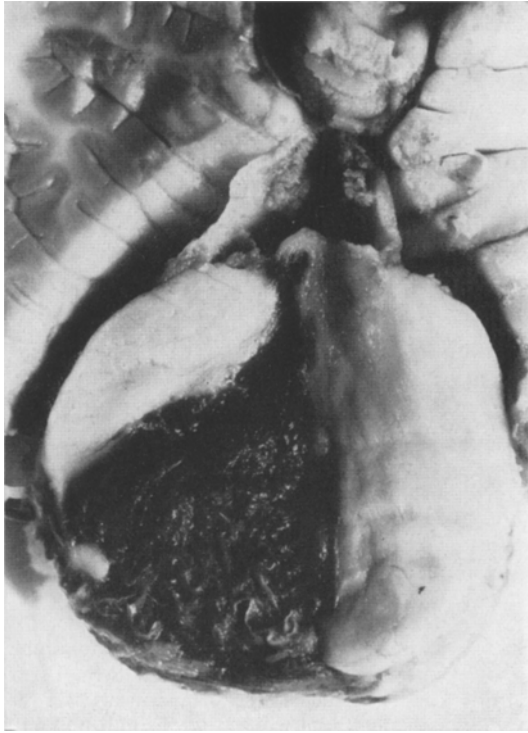


Abb. 1. Kavernöses Hämangiom der Medulla oblongata mit Hämatomyelie und Einbruch in den IV. Ventrikel. — S.-Nr. 166/61, 39 Jahre, ♂

Teil mit Auseinanderdrängung der Gefäße. Zur Tiefe hin hat sich die Blutung in das Rückenmarksgewebe eingewühlt, den Zentralkanal nach links verdrängt und den Boden zum IV. Ventrikel zerstört. Keine älteren Blutungsreste, Erweichungen, Zirkulationsstörungen oder sonstigen degenerativen Veränderungen; nur in der unmittelbaren Umgebung des Tumors in einem schmalen Saum durch Kompression verändertes Rückenmarksgewebe. Nach außen wird der Tumor von geringfügig narbig verdickter Leptomeninx überzogen. Hier, wie im übrigen Rückenmark und Gehirn keine sog. dysplastischen Gefäße oder weiteren Geschwulstbildungen. — Im Großhirn allgemein vermehrte Blutfülle der Gefäße und deutlich ausgeprägtes Ödem.

In der Leber eine akute Blutstauung und geringe zentrale Verfettung, in den Nieren eine leichte trübe Schwellung der Tubulusepithelien und im Herzmuskel eine geringfügige Lipofuscinose; keine Narben oder sonstige Zeichen von Ernährungsstörungen. In der Lunge neben akuter Blutstauung und akutem substantiellem Emphysem multiple interstitielle und alveoläre Blutungen.

Der Tod des sonst organgesunden Mannes wurde durch eine Hämatomyelie der M. o. mit Ventrikel einbruch, Haematocephalus internus und

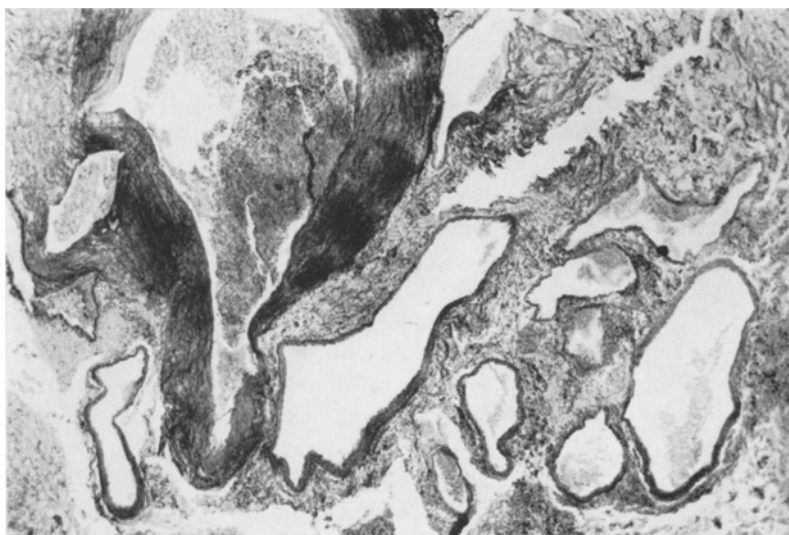


Abb. 2. Histologischer Ausschnitt von Abb. 1 mit kavernen und dysplastischen Gefäßwucherungen. Vergr. 52×

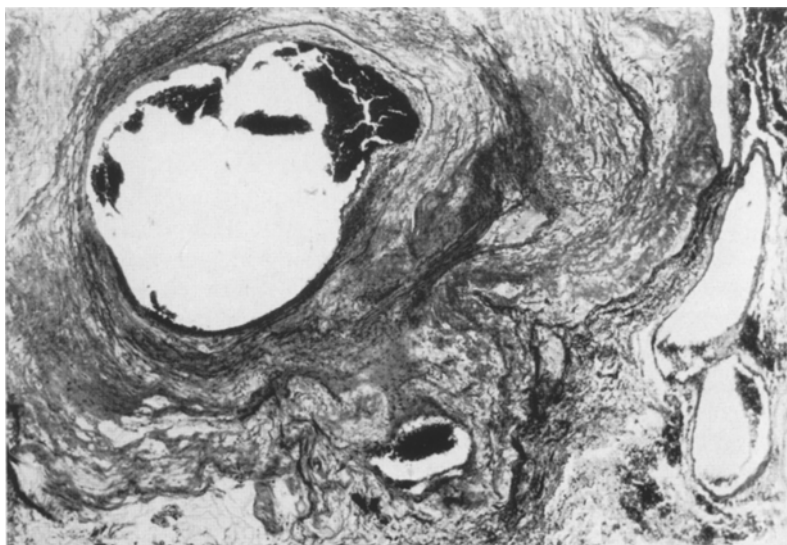


Abb. 3. Kavernoöses Hämangiom mit thrombosierte und rekanalisierte Gefäßräumen. S.-Nr. 166/61, 39 Jahre, ♂. Vergr. 52×

Hirndrucksteigerung hervorgerufen. Nach dem Gesamtbefund der inneren Organe handelte es sich um einen typischen zentralen Tod. —

Die sehr rasch ablaufende klinische Symptomatik mit den im Vordergrund stehenden Herzbeschwerden erklärt sich durch die frühzeitige Schädigung des Atemzentrums mit daraus resultierender akuter Rechts-herzinsuffizienz. Verstärkt wurde diese durch das Hinzutreten sog. zentrogener Parenchymblutungen in den Lungen. — Bei der primären Ursache der Hämatomyelie handelte es sich nach dem histologischen Befund um ein intramedullär gelegenes *Angioma cavernosum* des oberen verlängerten Markes. Der Anlaß zu der Cavernom-Blutung wurde zweifellos durch die den ersten akut auftretenden Krankheitserscheinungen unmittelbar vorangehende körperliche Anstrengung beim Ausstieg aus dem Silo-Zementwagen gegeben. Der damit verbundene Preßdruck führte zu einer venösen Rückstauung in den Tumor und zur Ruptur eines darin gelegenen Gefäßraumes. Das Fehlen von älteren Blutungsresten läßt darauf schließen, daß es sich um die erste, gleich tödlich verlaufende Geschwulstblutung handelte. Eine weitere Ursache, die den Tod mit hervorgerufen oder gefördert haben könnte, fand sich nicht.

Charakteristisch für die *Morphologie des Tumors* ist das dichte Nebeneinander von weiten, überwiegend dünnwandigen Gefäßräumen ohne zwischenliegendes Hirngewebe, das Fehlen einer Kapsel und die von der Leptomeninx weitgehend unabhängige intramedulläre Lagerung. Diese Kriterien sprechen nach den Einteilungen von PETERS und von ZÜLCH für das Vorliegen eines typischen kavernösen Hämangioms (k. H.). — Es ist aber zu bemerken, daß nach Ansicht von Sachkennern eine exakte Abgrenzung solcher venöser Gefäßgeschwülste des ZNS von Gefäßmißbildungen und Venektasien nicht immer durchführbar ist, da es fließende Übergänge gibt. Besonders schwierig ist mitunter eine Differentialdiagnose zur Foix-Alajouanineschen Krankheit oder „angiodysgenetischen Myelomalacie“. Ihre Hauptmerkmale sind Wucherung und Erweiterung der spinalen Venen, degenerative Veränderungen des Rückenmarks und ein chronischer schubweiser Krankheitsverlauf (BODECHTEL und ERBSLÖH; SCHOLZ und WECHSLER, dort ausführl. Lit.; OSTERLAND, LINOLI, FROBOESE u. a.). Teils werden die von der Leptomeninx ausgehenden venösen Wucherungen als Geschwülste (GAGEL und MESZAROS, BODECHTEL u. Mitarb.), teils mehr als dysplastische Gefäßmißbildungen (KOTHE, v. REETH) angesehen oder überhaupt nicht rubriziert (NEUBUERGER, FREED und DENST). Die wichtigsten Kennzeichen der k. H. sind, wie auch bei unserer Beobachtung, die scharfe Abgrenzung und das rein verdrängende Wachstum ohne Myelomalacie und Schaumzellgranulome im Rückenmark (SCHOLZ und WECHSLER, BODECHTEL und ERBSLÖH). — Von Bedeutung ist auch die Abgrenzung von arterio-venösen Anastomosen (HENSCHEN). In unserem Fall waren keine eindeutigen Arterien oder arterio-venösen Verbin-

dungen nachzuweisen. Die unregelmäßigen dickwandigen Gefäßgebilde (s. Abb. 3) entsprechen unseres Erachtens thrombosierten Venen mit alter mehrschichtiger Organisation und Rekanalisation.

Das Vorkommen der k. H. ist im ZNS ebenso selten wie in der Haut und in der Leber häufig (HENSCHEN), innerhalb des ZNS wiederum am seltensten in der M. o. (PETERS, ZÜLCH, RUSSELL und RUBINSTEIN). Nach WYBURN und MASON sollen Rückenmarks-Hämangiome D 5—D 6 nach kranial nicht überschreiten. Einschlägige Mitteilungen und Übersichten von Angiomen des Gehirns und Rückenmarks stammen von TEILMANN (ausführl. Lit.), MAGOLIS u. Mitarb., BODIN und HELLER, HIEKE, VRAA-JENSEN, SCHOLZ und WECHSLER, HECHST, SCHLEY, WEP-
LER, MEYER und KOHLER, TURNER und KERNOHAN. — Fast die Hälfte der Gefäßgeschwülste wurde zufällig gefunden; meistens waren sie aber durch eine lange, bis zu Jahrzehnten dauernde Vorgeschichte mit schubweise sich steigernden Beschwerden und neurologischen Ausfallserscheinungen gekennzeichnet. PETERS macht kleine Einrisse von Gefäßräumen mit nachfolgender Blutung dafür verantwortlich. Offenbar besteht bei Tumoren dieser Art eine Neigung zu spontanen Blutungen, wie sie gelegentlich auch von extracerebralen Angiomen beschrieben wird. So berichtete z. B. KORALEWSKI kürzlich über eine spontane Milzruptur durch ein k. H. bei berufsüblicher Tätigkeit (Sandschaufeln).

Die Lokalisation eines circumscripten Kavernoms in der M. o. ist, wie in unserem Fall, nach der zur Verfügung stehenden Literatur, bisher nur von KUCSKO und PETSCHÉ, WALKER u. Mitarb. beschrieben worden. Mit gewissen Einschränkungen können noch Fall 3 von CHRISTENSEN und LARSEN mit einem intramedullären Angiom des Halsmarks und die Beobachtung von STOLZE mit einem Haemangioma racemosum an der Basis der Medulla hinzugerechnet werden. Allen diesen Fällen gemeinsam war eine längere Anamnese mit allmählicher Zunahme der klinischen Erscheinungen. — Im Gegensatz dazu war die Vorgeschichte unseres Falles völlig unauffällig. — In Verbindung mit dem seltenen Befund eines k. H. der M. o. sind der plötzliche Krankheitsbeginn und die kardiale Symptomatik, die zur irrigen Annahme eines Herztodes leitete, als Besonderheiten anzusehen.

Zusammenfassung

Bei einem 39jährigen Berufskraftfahrer, der aus scheinbar völliger Gesundheit im Anschluß an eine körperliche Anstrengung innerhalb weniger Minuten unter kardialen Symptomen verstorben war, ergab die Sektion als Todesursache ein kavernöses Hämangiom der Medulla oblongata mit Hämatomyelie, Ventrikeleinbruch und Haematocephalus internus. Anhand des Schrifttums werden Vorkommen und Differentialdiagnose der Geschwulst besprochen. Als Besonderheiten des Falles erweisen sich die seltene Lokalisation, die anzeichenfreie Vorgeschichte und der rasche Tod unter Herzerscheinungen. Im Gegensatz dazu waren die bisher in der Literatur mitgeteilten intramedullären Kavernome durch eine längere klinische Anamnese gekennzeichnet.

Literatur

- BODECHTEL, G., u. F. ERBSLÖH: Die Foix-Alajouaninesche Krankheit. („Myélite néerotique subaigue“ — angiodysgenetische Myelomalacie.) In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. XIII/1, S. 1576. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957.
- BODIN, K., u. E. F. HELLER: Über die kavernenösen Hämangiome des Gehirns. Z. klin. Med. **147**, 398 (1950).
- CHRISTENSEN, E., u. H. LARSEN: Subarachnoidalblutungen bei schwangeren Frauen im Zusammenhang mit intrakraniellen und intramedullären Gefäßbildungen. Acta psychiatr. (Kbh.) **29**, 441 (1954).
- FROBOESE, C.: Pathogenese der essentiellen Myelomalacia acuta circumscripta. Zbl. allg. Path. path. Anat. **95**, 425 (1956).
- GAGEL, O., u. A. MÉSZAROS: Zur Frage der Myelopathia necroticans. Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 423 (1948).
- HECHST, B.: Über einen Fall von Haemangioma cavernosum im Sehhügel und Mittelhirn. Nebst Beitrag zur Lokalisationsfrage der katatonen Bewegungsstörungen. Z. ges. Neurol. Psychiat. **142**, 590 (1932).
- HENSCHEN, F.: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. XIII/3, S. 413 (907). Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- HIEKE, L.: Über Hämatomyelie bei intramedullären Teleangiektasien. Beitr. path. Anat. **110**, 433 (1949).
- KORALEWSKI, F.: Beitrag zur spontanen Milzruptur. Med. Klin. **53**, 2024 (1958).
- KOTHE, H.: Über die Angiodysgenesia spinalis (Beitrag zur sog. Myelitis necroticans sowie zur Varicosis spinalis). Dtsch. Z. Nervenheilk. **169**, 409 (1953).
- KUCSKO, L., u. H. PETSCHKE: Über ein Angiom des verlängerten Markes. Wien. Z. Nervenheilk. **5**, 220 (1952).
- LINOL, O.: Das histologisch-anatomische Bild und die Pathogenese der angiodysgenetischen Myelomalacie der Foix- und Alajouanineschen Krankheit. Frankfurt. Z. Path. **69**, 247 (1958).
- MARGOLIS, G., G. L. ODOM, B. WOODHALL and B. M. BLOOR: The roll of small angiomatous malformations in the production of intracerebral hematomas. J. Neurosurg. **8**, 564 (1951).
- MEYER, O., u. B. KOHLER: Über eine auf congenitaler Basis entstandene cavernomartige Bildung des Rückenmarks. Frankfurt. Z. Path. **20**, 37 (1917).
- NEUBUERGER, K. T., C. G. FREED and J. DENST: Vasa component in syndrome of Foix and Alajouanine “Subacute necrotizing myelitis”. A.M.A. Arch. Path. **55**, 73 (1953).
- OSTERLAND, G.: Ein morphologischer Beitrag zur Kenntnis der Foix-Alajouanineschen Krankheit (phlebodysgenetische Myelomalacie). Arch. Psychiat. Nervenkr. **200**, 122 (1960).
- PETERS, G.: Spezielle Pathologie der Krankheiten des zentralen und peripheren Nervensystems, S. 282. Stuttgart: Georg Thieme 1951.
- REETH, P. CH. VAN: Contribution à l'étude de l'angiomatose médullaire. Acta neurol. belg. **52**, 249 (1952).
- RUSSEL, D. S., u. L. J. RUBINSTEIN: Pathology of tumours of the nervous system, London: Arnold 1959.
- SCHLEY, W.: Über Hämangiome im Bereich der Brücke. Zbl. allg. Path. path. Anat. **41**, 337 (1927).
- SCHOLZ, W., u. W. WECHSLER: Ein weiterer Beitrag zur angiodysgenetischen Myelopathie (Foix-Alajouaninesche Krankheit). Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 609 (1959).

- STOLZE, H.: Anlageanomalie der Rückenmarksvenen und Foix-Alajouaninesche Krankheit. Arch. Psychiat. Nervenk. **185**, 370 (1950).
- TEILMANN, K.: Hemangiomas of the pons. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **69**, 208 (1953).
- TURNER, O. R., and J. W. KERNOHAN: Vascular malformations and vascular tumors involving the apical cord. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **46**, 444 (1941).
- VRAA-JENSEN, G.: Angioma of the spinal cord. Acta psychiat. (Kbh.) **24**, 709 (1949).
- WALKER, A. E., H. C. JOHNSON and K. N. BROWN: Hemangiomas of the fourth ventricle. J. Neuropath. exp. Neurol. **11**, 103 (1952).
- WEPLER, W.: Zur Frage der Gefäßmißbildungen bei splanchnozystischer Hamartose. Verh. dtsh. Ges. Path. **30**, 511 (1937).
- WYBURN-MASON, R.: The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. London: Kington 1943.
- ZÜLCH, K. J.: Die Hirngeschwülste, S. 181. Leipzig: Johann Ambrosius Barth 1956.

Dr. med. KYRILL BOSCH und Dr. med. habil. WERNER JANSSEN,
Institut für gerichtliche Medizin der Universität, 69 Heidelberg, Voßstr. 2