

Plötzlicher Tod infolge Bland-White-Garland-Syndroms*

A. POTONDI

Gerichtsmedizinisches Institut der Medizinischen Universität Budapest

Eingegangen am 31. Dezember 1966

Eine seltene Entwicklungsanomalie ist die auch Bland-White-Garland-Syndrom genannte Veränderung, worunter zu verstehen ist, daß das linke Kranzgefäß aus der A. pulmonalis entspringt; diese Regelwidrigkeit kommt unter 300 000 Personen nur in einem Fall vor (KEITH). In der Literatur wurden 70 Fälle publiziert (HUDSON). ZÁBORSZKY gab in vivo diagnostizierte Fälle bekannt und beschrieb anschließend die charakteristischen EKG-Veränderungen. Laut KEITH melden sich die Symptome in etwa 85% der Fälle im ersten Lebensjahr und die Mehrzahl der Kranken stirbt noch vor dem 2. Lebensjahr. Das venöse Blut von niedrigem Druck verursacht nämlich in der Oxygenisation des Herzens schwere Störungen. Ein gleichzeitig bestehender Septumdefekt, der die Beimischung des arteriellen Blutes ermöglicht, verlängert das Leben der Patienten. Im Vordergrund des Krankheitsbildes stehen anginöse Beschwerden, es kann aber auch echter Infarkt vorkommen.

Da diese Patienten zu plötzlichem Tod neigen, werden sie in der gerichtsmedizinischen Praxis als „plötzliche Todesfälle“ seziert. In den Mitteilungen von HUDSON, MERLI, SZEDERKÉNYI-STEJCZIK und WÜTHRICH finden sich durch das Syndrom verursachte plötzliche Todesfälle.

Des weiteren wollen wir einen plötzlichen Todesfall bekanntgeben, in dem die Todesursache das Bland-White-Garland-Syndrom war.

Falldarstellung

É. G. Das fünfmonatige Kind wurde in schwerem dekompenziertem Zustand mit den Diagnosen Myokarditis und kongenitales Vitium für längere Zeit in einem Krankenhaus behandelt. Anhand der Untersuchungsbefunde erhob sich nebst Entwicklungsanomalie der Coronararterie die Verdachtsdiagnose von Fibroelastose und kongenitalem Klappenfehler. Anlässlich der gezielten Angiokardiographie wurde das Kontrastmittel in die A. pulmonalis eingeführt, die regelwidrig entspringende linke Coronararterie konnte jedoch nicht aufgefüllt werden. Digitalisverabfolgung resultierte bis zum 2. Lebensjahr einen beschwerdefreien Zustand, sodann erschrak das Kind vor einem Hund und starb plötzlich.

Bei der Sektion (Sektionsprotokoll: 718/1964) wurde folgendes festgestellt: Wesentlich vergrößertes und erweitertes Herz; Herzgröße: $7,5 \times 8 \times 5$ cm. An der vorderen Herzwand waren die zwei Lamellen des Perikards auf einem etwa fünf-guldengroßen Gebiet zusammengewachsen (Abb. 1). An der hinteren Wand der

* Inzwischen erschienen: E. BÖHM, diese Z. 58, 161 (1966).

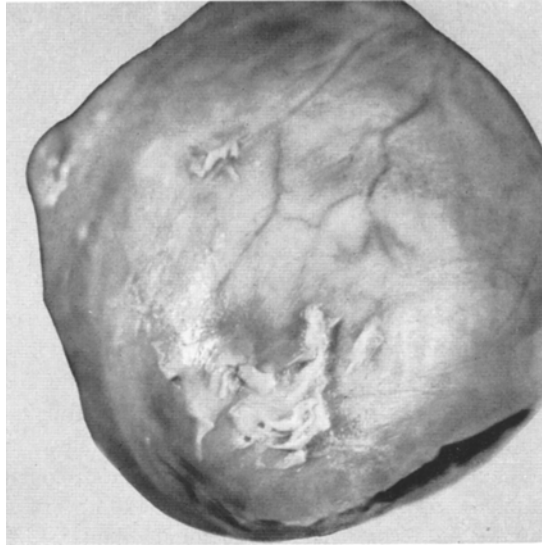


Abb. 1

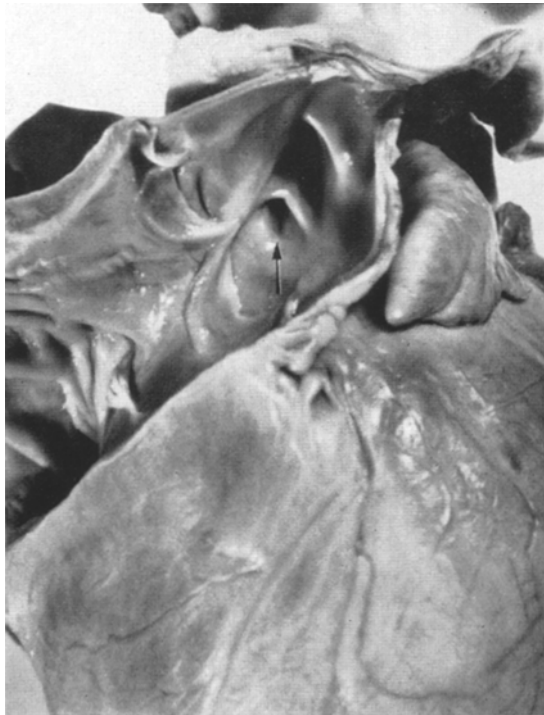


Abb. 2

Pulmonararterie, deren Umfang 35 mm betrug, befand sich oberhalb der Schlußlinie der Klappen der Ursprung des linken Kranzgefäßes, das die Aorta links und von hinten umging (Abb. 2). Das rechte Kranzgefäß war von normalem Verlauf. In der Herzmuskulatur auf dem Gebiet der linken Kammer war vornehmlich subendokardial eine ausgebreitete Vernarbung sichtbar. In den übrigen Organen trat Stauungsinduration in Erscheinung.

Bei der histologischen Untersuchung konnte festgestellt werden, daß sich in der Herzmuskulatur besonders subendokardial ausgedehnte Vernarbungen befanden.

Die Todesursache war eine durch den anomalen Ursprung des linken Kranzgefäßes und die ausgedehnten Herzmuskelvernarbungen bedingte Kreislaufinsuffizienz. Es kann angenommen werden, daß der volle Magen die Entwicklung der Kreislaufinsuffizienz förderte. Die an der Vorderwand beobachtete Narbe und das Zusammenwachsen des Pericardiums sprechen für einen abgeklungenen Infarkt.

Literatur

- BLAND, E. F., P. D. WHITE, and J. GARLAND: Congenital anomalies of the coronary arteries. *Amer. Heart J.* 8, 787 (1932/33).
- HUDSON, R. E. B.: *Cardiovascular pathology*. London: E. Arnold 1965.
- KEITH, J. D.: The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Brit. Heart J.* 21, 149 (1959).
- MERLI, S.: Herzanomalien und plötzlicher Tod. *Acta Med. leg. soc. (Liège)* 16, 99 (1963).
- SZEDERKÉNYI, G., u. A. STECZIK: Von der Arteria pulmonalis ausgehende Koronarien (Bland-White-Garland-Syndrom) und kombinierte Herz-Entwicklungs-anomalie. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 104, 204 (1963).
- WÜTHRICH, R.: Über den Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis. *Cardiologia (Basel)* 18, 193 (1951).
- ZÁBORSZKY, B.: The Bland-White-Garland syndrom. *Acta paediat. Acad. Sci. hung.* 5, 217 (1964).

Dr. med. A. POTONDI
Gerichtsmedizinisches Institut
der Medizinischen Universität
Budapest IX, Üllői-u. 93