

Kasuistiken / Casuistries

**Hirnstammlutungen infolge kapillärer Telangiectasien —
ein Substrat des plötzlichen Todes aus natürlicher Ursache**

J. Misliwetz und C. Reiter

Institut für Gerichtliche Medizin der Universität Wien, Sensengasse 2, A-1090 Wien,
Österreich

**Haemorrhages from Capillary Telangiectasis in the Brain-Stem—
a Possible Cause of Sudden Natural Death**

Summary. Pontine haematomas because of capillary telangiectasis must be considered a rare condition. This report deals with autopsies of five such cases. In two of these there was rapid loss of consciousness and/or immediate death, as established by circumstantial evidence. These haematomas proved—in the estimation of the authors—to be lethal. The two other cases had uremia, and the possibility is discussed that these haemorrhages could be a terminal, concomitant feature of this underlying disease. Whatever significance the brain-stem haemorrhages may have, however attention must be given to these morphological findings in cases of sudden natural death. For the forensic investigator it is also important to know that capillary telangiectasis could be the cause of an accident.

Key words: Capillary telangiectasis, brain-stem haemorrhages - Sudden death, brain-stem haemorrhages

Zusammenfassung. Blutungen in der Hirnbrücke aus kapillären Telangiectasien stellen selten zu beobachtende Veränderungen dar. Es werden fünf Fälle vorgestellt, bei denen diese Blutungen auch als Todesursache gewertet werden konnten. Zweimal war es, infolge der Umstände des Falles, möglich auf einen äußerst raschen Bewußtseinsverlust und/oder sofortigen Tod zu schließen. In zwei Fällen bestand zusätzlich eine urämische Stoffwechsellage, so daß diskutiert werden muß, ob die Blutungen nicht auch als Komplikation im Zuge der renalen Grunderkrankung aufgetreten sein könnten. Für den Gerichtsmediziner erscheint es wissenswert, daß kapilläre Telangiectasien unter Umständen auch auslösendes Substrat für ein Unfallgeschehen darstellen können.

Schlüsselwörter: Kapilläre Telangiektasien, Hirnstammlutungen – Plötzlicher Tod, Hirnstammlutungen

Die häufigste Form der atraumatischen intracerebralen Hämorrhagien stellen die hypertensiven Hirnmassenblutungen dar, wobei als Folge einer Ruptur degenerativ veränderter kleiner Arterien in etwa 10% der Fälle eine Manifestation im Hirnstamm vorliegt. Derart lokalisierte Blutungsgeschehen sind, insbesondere wegen der häufigen Komplikation eines Einbruches in den 4. Ventrikel, mit sehr hoher Letalität verbunden. Im Vergleich dazu sind tödliche Hirnblutungen als Folge angeborener Fehlbildungen der kleinen Hirngefäße als äußerst seltene Ereignisse anzusehen.

Die telangiektatischen Angiome – umschriebene, meist in der Brücke angeordnete Ansammlungen ausgeweiteter Gefäße – stellen etwa 10–15% der angeborenen cerebralen Gefäßmißbildungen dar und werden meist erst als autoptischer Zufallsbefund registriert. Dies deshalb, da diese Gefäßfehlbildungen, wenn man von sehr seltenen Ausnahmen absieht [5, 6, 11], zumeist ohne neurologische Symptomatik einhergehen. Bei Lokalisation im Bereich lebenswichtiger Zentren des Hirnstammes sind sie gelegentlich als einziges pathologisch-anatomisches Substrat eines klinisch ungeklärten, plötzlichen zentralen Todes zu werten [13]. Spontanblutungen aus kapillären Telangiektasien sind sehr selten [7, 9]. Deshalb erscheint es mitteilenswert, daß im Leichengut des Wiener gerichtsmedizinischen Institutes im Verlauf von nur zwei Jahren fünf Todesfälle untersucht werden konnten, bei denen umschriebene Blutungen aus telangiektatischen Angiomen vorlagen.

Kasuistik

Fall 1

Die Leiche der alleinstehenden 76jährigen B. M. wurde in der Küche ihrer Wohnung, in linker Seitenlage am Boden liegend, aufgefunden. Angaben über Vorerkrankungen lagen nicht vor. Die durch die Totenstarre in einer Beugehaltung fixierten Finger der rechten Hand hielten, auffälligerweise selbst zum Zeitpunkt der Einlieferung in das Institut, den Schaft eines Küchenmessers fest umklammert (Abb. 1). Die Obduktion ergab neben eine bindegewebigen Entartung des Herzmuskels eine mäßiggradig einengende Sklerose der rechten Coronararterie sowie altersentsprechende Befunde der übrigen Organe. Im kaudalen Anteil der Hirnbrücke fanden sich bei makroskopischer Untersuchung beidseits der Mittellinie zahlreiche schwarz- bis hellrote Pünktchen und Stippchen (Abb. 2). Bei der Lupenuntersuchung konnte ein Teil dieser Veränderungen als Gefäßquerschnitte identifiziert werden, bei den anderen handelte es sich um umschriebene Blutungen. Feingeweblich zeigten sich zahlreiche, abnorm weite, dünnwandige, durch Nervengewebe voneinander getrennte Gefäße kapillären Types mit strotzender Blutfülle (Abb. 3). Abschnittsweise konnten auch frische Erythrozytenextravasate vorgefunden werden, die zumeist in Form von Blutstraßen das Hirngewebe entlang der Faserverläufe zerschichteten (Abb. 4).

Fall 2

Der 20jährige, bisher gesund gewesene J. W. ging mit einem Arbeitskollegen in den Nachmittagsstunden eines heißen Julitages baden. Der mäßig gute Schwimmer versank ohne



Abb. 1. Auffindungssituation der Frau aus Fall 1 mit dem in der Hand fixierten Küchenmesser

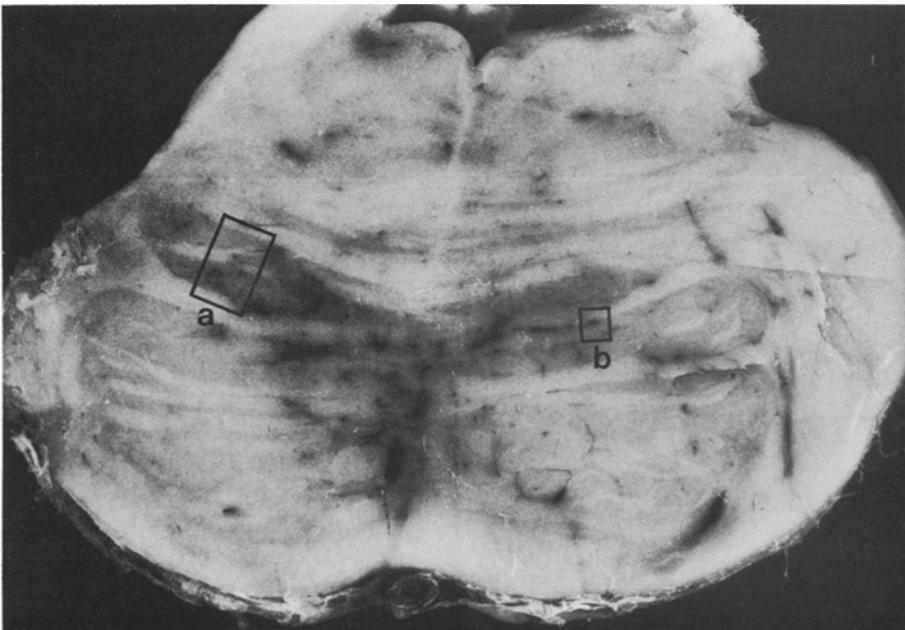


Abb. 2. Querschnitt der in Formalin gehärteten Hirnbrücke aus Fall 1 mit zahlreichen Gefäßquerschnitten sowie Blutungen im Gewebe. Die zugehörigen feingeweblichen Befunde zu Ausschnitt a werden in Abb. 3, zu Ausschnitt b in Abb. 4 demonstriert

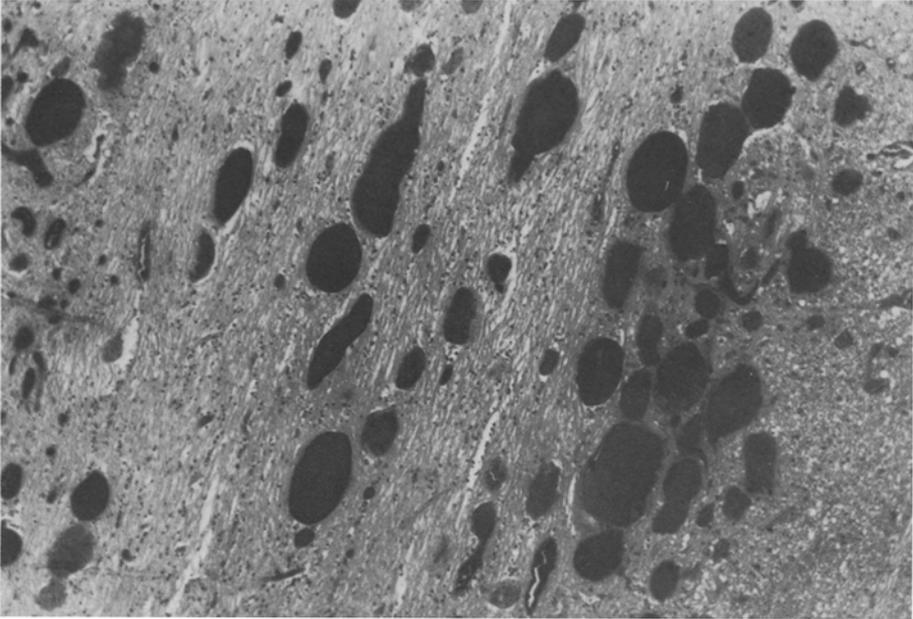


Abb. 3. Lupenübersicht eines von kapillären Telangiektasien durchsetzten Gewebsabschnittes ohne Blutaustritte (Paraffineinbettung, Glia-Mallory, 38 \times)

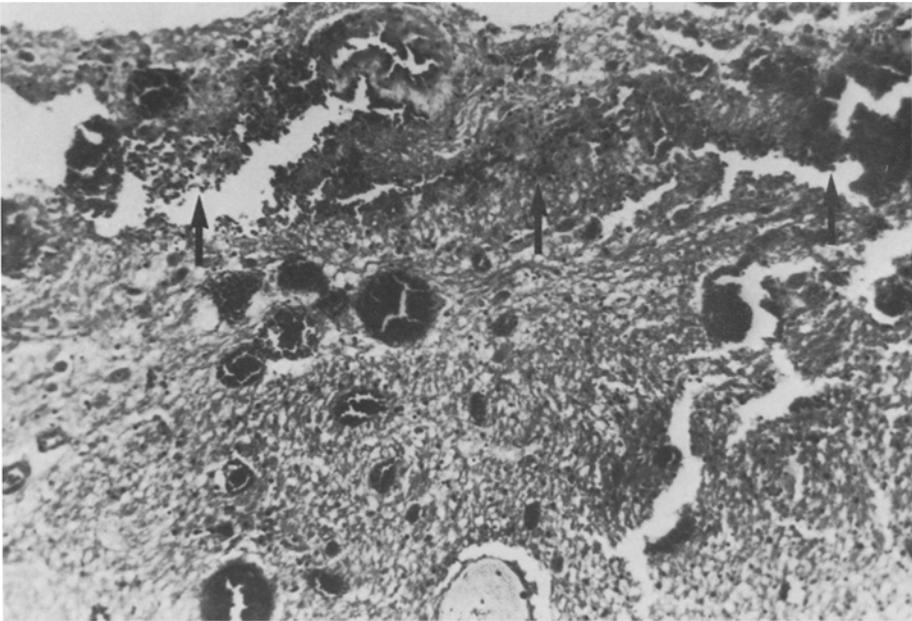


Abb. 4. Telangiektasien und straßenförmig das Gewebe zerschichtende Blutextravasate (Pfeile). (Paraffineinbettung, Glia-Mallory, 76 \times)

vorherige Auffälligkeiten plötzlich im Wasser und verstarb trotz sofortiger Bergung und Reanimation. Bei der Leichenöffnung fanden sich typische Ertrinkungsbefunde — wie eine Ballonierung der Lungen, trockene Lungenschnittflächen, Starrheit des Lungengewebes und fadenziehender Schleim in den Luftröhrenästen. Der Nachweis von Schwebeteilchen des Ertrinkungsmediums im Lungenabstrichsaft (Revenstorf) verlief positiv. Weiters bestand eine mäßige Füllung des Magens, eine Alkoholisierung zum Zeitpunkt des Todes lag nicht vor. Im Zentrum der Brücke waren in einem umschriebenen, 5 mm großen Areal zahlreiche stecknadelspitzgroße Blutpunkte auffällig. Histologisch lagen hier Telangiectasien vor, deren Gefäßdurchmesser geringgradig größer als im Fall 1 war. In einigen dieser Gefäße bestand eine Randstellung granulozytärer Zellelemente. Herdförmig nachzuweisende Erythrozytenextravasate waren mantelförmig um die Telangiectasien placentiert.

Fall 3

Der 82jährige, alleinstehende J. H. wurde in seiner Wohnung bei laufendem Fernsehgerät in einem Lehnstuhl sitzend tot aufgefunden. Bei der Obduktion konnte eine erhebliche Destruktion beider Nieren infolge eines Steinleidens und chronischer Pyelonephritis nachgewiesen werden; die auf Urämie durchgeführte Probe nach Fossel-Konschegg erbrachte ein positives Ergebnis. Unmittelbar unter dem Boden der Rautengrube waren in der Medianen vereinzelte flohstichartige Blutpunkte auffällig. Feingeweblich lagen ebenfalls großlumige Gefäße kapillären Types vor. Diesen waren vereinzelte, umschriebene, straßenförmig den Faserverläufen folgende Erythrozytenextravasate zuzuordnen.

Fall 4

Die 74jährige W. H. wurde auf dem Fußboden ihrer Wohnung liegend tot aufgefunden. Auch hier konnten bei der sanitätspolizeilichen Leichenöffnung pyelonephritische Schrumpfnieren vorgefunden und der Nachweis einer urämischen Stoffwechsellage erbracht werden. Die lokalen makroskopischen und feingeweblichen Hirnbefunde entsprachen nahezu jenen im Fall 3.

Fall 5

Der 58jährige W. V. klagte über Übelkeit und Atemnot und verstarb ca. 5 min nach Einsetzen dieser Symptome. Die Obduktion ergab eine frische Thrombose der rechten Herzkranzschlagader mit akutem Hinterwandinfarkt. Die Brücke wies vereinzelt feinste flohstichartige Blutpunkte auf. Die histologische Untersuchung erbrachte, daß es sich um Telangiectasien handelte, die stellenweise mit diskreten, fleckförmigen Erythrozytenextravasaten vergesellschaftet waren.

Diskussion

Die fünf vorgestellten Fälle werfen die Frage nach der todesursächlichen Wertigkeit der Blutungen auf. Einige Überlegungen gestatten eine Unterteilung in 3 Gruppen:

Todesursächliche Bedeutung

Die ersten beiden Fälle führen eindrucksvoll vor Augen wie plötzlich und unerwartet die Betroffenen offenbar einen Bewußtseinsverlust erlitten und verstarben. Anamnestisch lag im Fall 2 ein Badetod vor, denn der junge Mann versank im Wasser ohne jegliche Vorboten aus scheinbar voller Gesundheit. Noch eindrucksvoller zeigt sich die Raschheit des Geschehens im Fall 1. Hier drängt

sich auf Grund der ungewöhnlichen Auffindungssituation die Erklärung auf, daß die Bewußtlosigkeit und der Tod der Frau so schlagartig eintraten, daß sie niederstürzte, ohne daß ihr infolge der Muskeler schlaffung das Küchenmesser aus der Hand entgleiten konnte. Die Möglichkeit einer kataleptischen Totenstarre ist hier zu diskutieren. Eine Erklärung für dieses Phänomen des raschen Bewußtseinsverlustes kann in der Lokalisation der Blutungen gesehen werden, da ein akuter raumfordernder Prozeß im medialen ventralen Anteil der Medulla oblongata oder der Brücke neuroanatomisch einer Läsion der *Formatio reticularis* gleichzusetzen ist, welche für die Aufrechterhaltung des Wachzustandes verantwortlich gemacht wird und auch zahlreiche Zentren für vegetative Leistungen wie Kreislauffunktion und Atemtätigkeit enthält. Zusammenfassend erachten wir die Hämorrhagien als todesursächlich bei Kombination folgender Kriterien: 1) nicht unbeträchtliche Quantität sowohl der Angiome als auch der Blutungen, 2) schlagartiger Bewußtseinsverlust bzw. Todeseintritt, die anamnestisch oder durch die Umstände des Falles gesichert sind, 3) Fehlen einer anderen aktuellen Todesursache.

Konkurrierende Todesursache

Bei Fall 3 und 4 können die vorgefundenen pathologischen Veränderungen des Hirnstammes unserer Bewertung nach todesursächliche Bedeutung besessen haben, da selbst histologisch nicht besonders eindrucksvolle Hämorrhagien an derart exponierter Lage lebensbedrohlich sein können. Als möglicher konkurrierender Todesmechanismus muß natürlich die Urämie differentialdiagnostisch erwogen werden. Berücksichtigt man die relative Seltenheit urämischer Zustände im gerichtsmedizinischen Obduktionsgut, so drängt sich die Vermutung auf, daß es vielleicht kein Zufall ist, wenn 40% der beobachteten Fälle diesen Befund aufwiesen. Die Überrepräsentation einer renalen Insuffizienz im Zusammenhalt mit den Blutungen aus Telangiektasien läßt die Annahme zu, daß es sich bei den gegenständlichen Hämorrhagien im Hirnstamm um Veränderungen handeln könnte, welche mit der bekannten urämischen Blutungsneigung in Zusammenhang zu bringen sind. Unter diesem Aspekt könnte es sich somit bei den Blutungen bei 40% der beschriebenen Todesfälle um Ereignisse gehandelt haben, welche erst durch die vorliegende Niereninsuffizienz aktualisiert wurden, wobei die angiomatösen Fehlbildungen offenbar nur einen zufälligen *Locus minoris resistentiae* dargestellt hatten.

Nebenbefund

Hier sind alle Fälle einzuordnen, bei denen (wie im Fall 5) eine sichere extracerebrale Todesursache demonstriert werden kann, oder eine andere Entstehungsart der Hirnstammb Blutungen zu erschließen ist. Differentialdiagnostisch müssen apoplektische Blutungen, Hämorrhagien primärer oder sekundärer traumatischer Genese oder überhaupt Verschiebeblutungen nach raumfordernden supratentoriellen Prozessen (Tumore, Massenblutungen) ausgeschlossen werden [8, 10, 12]. Bei wenigen und diskreten Blutungen ist auch zu bedenken, daß immer wieder kleine Hämorrhagien im Hirnstamm — die bekannten Duret-Berner'schen Blutungen — auftreten [1-4], ohne daß sich dafür ein spezieller

Grund angeben ließe. Grundsätzlich wäre die Möglichkeit einer Artefaktbildung durch Zerrung kleiner Gefäße des Hirnstammes mit Austritt geringer Blutmengen bei Entnahme des Gehirnes im Zuge der Autopsie zu überlegen.

Schlußfolgerungen

Der offenbar außerordentlich rasche Ablauf des Todesgeschehens und der schlagartig vorangehende Bewußtseinsverlust beim Auftreten einer Hirnstammlutung aus kapillären Telangiektasien lassen dieses, autoptisch nicht immer sehr beeindruckende Krankheitsbild im Rahmen der gerichtsärztlichen, begutachtenden Tätigkeit von Interesse erscheinen. Insbesondere bei der Beurteilung von Unfallgeschehen, wie beispielsweise beim geschilderten Badetod, kann ein Schluß auf eine dem Vorfall vorangegangene Beeinträchtigung des Bewußtseinszustandes bzw. eine Unterbrechung der Kausalitätskette durch ein natürliches Todesgeschehen von erheblicher rechtlicher Tragweite sein. Grundlage für den Nachweis einer nicht sehr ausgedehnten, umschriebenen Blutung im Hirnstamm ist gewissenhafte genaue Besichtigung dieser Hirnregion im Zusammenhalt mit einer histologischen Serienschnittuntersuchung.

Literatur

1. Berner (1930) Über kleine, aber tödlich verlaufende traumatische Gehirnblutungen, die sogenannten Duret'schen Läsionen. *Virchows Arch* 277 : 386
2. Berner (1936) Über Blutungen im hintersten Teil des Hirnstammes bei plötzlichem Tod. *Virchows Arch* 297 : 495
3. Bratzke H (1979) Zur Kenntnis der zentralen Hirnverletzungen. *Beitr Gerichtl Med* 37 : 189
4. Dahl B (1938) Pathologisch-anatomische und experimentelle Untersuchungen über sogenannte Duret-Berner'sche Blutungen. *Dtsch Z Gerichtl Med* 29 : 366
5. Farrel D, Forno L (1970) Symptomatic capillary telangiectasis of the brainstem without hemorrhage. *Neurology* 20 : 341
6. Heffner R, Solitare G (1970) Hereditary haemorrhagic telangiectasia: neuropathological observations. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1969, 32 : 604-608
7. Henschen F (1955) Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Bd 13, S 526. Springer, Berlin Göttingen Heidelberg
8. Kolisko A (1911) Über Gehirnruptur. *Beitr Gerichtl Med* 1 : 17
9. Rubinstein L (1972) Tumors of the central nervous system. In: *Atlas of tumor pathology*, 2nd series, fasc 6, p 241. Armed Forces Institute of Pathology, Washington (reprinted 1981)
10. Schewe G, Adebahr G (1970) Sekundärschäden am Gehirn bei Schädeltrauma. *Z Rechtsmed* 67 : 129
11. Stahl S, Johnson K, Malamud N (1980) The clinical and pathological spectrum of brainstem vascular malformations. Long-term course simulates multiple sclerosis. *Arch Neurol* 37 : 25
12. Tamaska L (1968) Die gerichtsmedizinische Bedeutung der sekundären traumatischen Stammhirnblutungen. *Beitr Gerichtl Med* 24 : 131
13. Ule G (1974) Nervensystem. In: Doerr W (Hrsg) *Organpathologie*, Bd III. Thieme, Stuttgart, S 9-42

Eingegangen am 18. Juli 1983