

*Kasuistik/Casuistic*

**Das Marfan-Syndrom.  
Ein Beitrag zur rechtsmedizinischen Kasuistik\* \*\***

**R. Vock und E. Schulz**

Institut für Rechtsmedizin der Universität Würzburg, Versbacher Straße 3, D-8700 Würzburg, Bundesrepublik Deutschland

**Marfan's Syndrome. A Case Report**

**Summary.** A 19-year-old schoolboy suffered from fluctuating uncharacteristic chest pain in the last 20 h before his death. He died unexpectedly within a few minutes of a hemopericardium, which resulted from an aneurysmal rupture of the ascending aorta. The patient's past history as well as the autopsy and ultrastructural findings led to the diagnosis of Marfan's syndrome with alterations of the cardiovascular skeletal system but no ophthalmological involvement ("oligosymptomatic" form of Marfan's syndrome). Appraisal of the cause of death is made more difficult by the fact that medical treatment was undertaken on the same day, whereby subtotal liver crushing was established that had resulted from attempts at resuscitation.

**Key words:** Marfan's syndrome, aortic rupture – Bloody pericardial tamponade – Injury suffered during resuscitation – Sudden, unexpected death from natural causes

**Zusammenfassung.** Ein 19jähriger Schüler litt in den letzten 20 Std vor seinem Tod an wechselnden uncharakteristischen Brustschmerzen. Er starb unerwartet binnen weniger Minuten an einem Hämoperikard als Folge einer Aneurysmaruptur der Aorta ascendens. Vorgeschichte, Obduktions- und feingewebliche Befunde führten zur Diagnose Marfan-Syndrom mit Veränderungen des Herzkreislauf- und Skelettsystems bei fehlender Augenbeteiligung (sog. oligosymptomatische Form des Marfan-Syndroms).

Die Beurteilung der Todesursache wurde durch eine am gleichen Tage vorgenommene ärztliche Behandlung und den Befund einer subtotalen Leberzerquetschung als Folge von Reanimationsmaßnahmen erschwert.

**Schlüsselwörter:** Marfan-Syndrom, Aortenruptur – Herzbeutel tamponade – Reanimationsverletzung der Leber – Tod aus natürlicher Ursache, Hämoperikard

\* Herrn Professor Dr. W. Spann zum 65. Geburtstag gewidmet

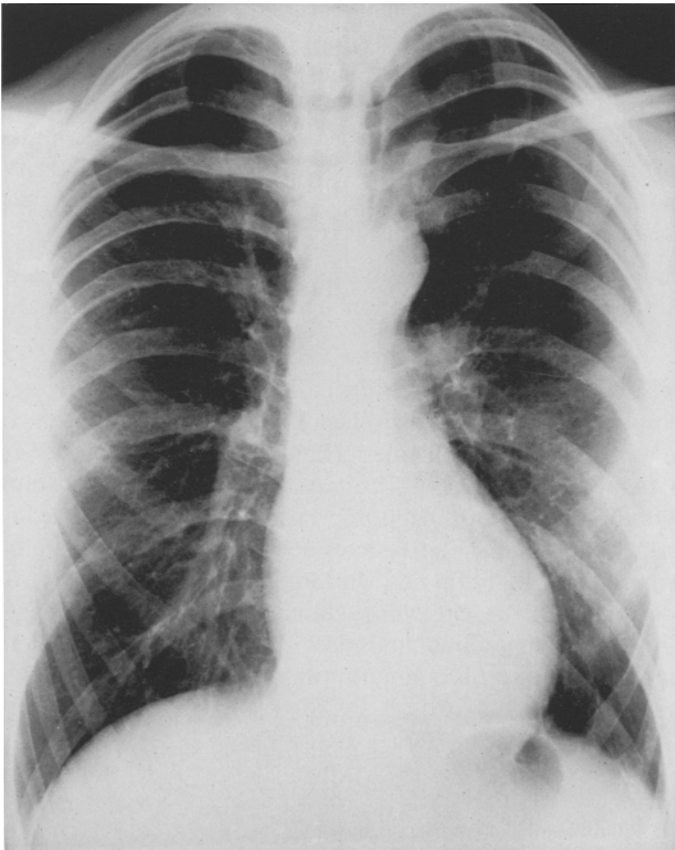
\*\* Auszugsweise vorgetragen auf der 12. Tagung des Arbeitskreises Süddeutscher Rechtsmediziner in Villach, 7.–8. Juni 1985

Sonderdruckanfragen an: R. Vock (Adresse siehe oben)

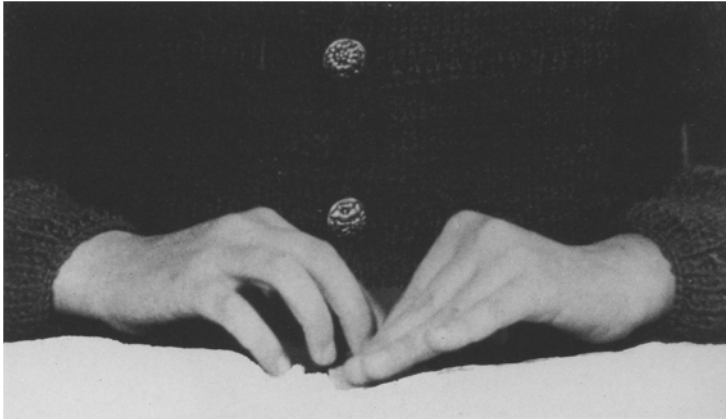
Todesfälle in zeitlich engem Zusammenhang mit ärztlichen Maßnahmen stellen für den behandelnden Arzt eine große seelische Belastung dar, besonders dann, wenn es sich bei dem Verstorbenen um einen jungen Patienten handelte und dessen Tod überraschend eintrat. Das seltene Vorkommen des Marfan-Syndroms im rechtsmedizinischen Obduktionsgut und die ungewöhnlichen Begleitumstände machen den nachstehenden Fall mitteilenswert.

### Fallbeschreibung

Der 19jährige Schüler war schon während der Kindheit und Jugendzeit deutlich untergewichtig und sehr groß (mit 6½ Jahren 22 kg Körpergewicht und 129 cm Körperlänge; mit 14½ Jahren 45 kg KG/174 cm KL). Eine ausgeprägte Stellungsanomalie der Zähne wurde kieferorthopädisch versorgt. Wegen einer sich entwickelnden, zuletzt mittelgradigen links-konvexen Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule befand er sich mit 15 Jahren in orthopädischer Behandlung. Röntgenologisch wurde ferner eine geringe Verbreiterung der Aorta ascendens festgestellt (Abb. 1). Der Hausarzt stellte über der Herzspitze ein leises Systolikum fest, des-



**Abb.1.** Röntgenaufnahme des Thorax im Alter von 15 Jahren. Verbreiterung der Aorta ascendens



**Abb.2.** Der Schüler im Alter von 9 Jahren mit langen Armen und Spinnenfingrigkeit sowie Überstreckbarkeit der Fingergelenke

sen Ursache nicht geklärt werden konnte. Zur Kenntnis genommen, jedoch nicht weiter beachtet wurden bei ihm eine Überstreckbarkeit der Gelenke und zarte, lange Finger (Abb.2). Während seiner Schüler- und Jugendzeit betrieb er Schwimmen als Leistungssport. Familienanamnestisch ist bemerkenswert, daß die Mutter lange, schlanke Hände und Finger mit einer deutlichen Überstreckbarkeit der Gelenke aufweist.

Am Abend vor dem Todestag verspürte der Schüler während einer Gruppenstunde Schmerzen im Brustkorb, die allmählich nachließen. Er suchte am nächsten Vormittag gegen 10.00 Uhr wegen erneuter Brustschmerzen beim Bewegen der Arme den Hausarzt auf. Dieser konnte lediglich einen Druckschmerz zwischen der 4. und 5. Rippe rechts dorsal sowie bei unauffälligen Blutdruckverhältnissen auskultatorisch ein leises Holsystolikum feststellen. Die Pulsfrequenz war mit 92 Schlägen/min etwas erhöht. Die Frage des Arztes nach einem vorausgegangenen Trauma verneinte der Schüler.

Wegen der geschilderten Krankheitszeichen wurde der junge Mann unter der Verdachtsdiagnose „mögliche Nerveneinklemmung im Wirbelsäulenbereich“ von dem Arzt chiropraktisch behandelt, indem ihm die „Wirbelsäule ausgehoben“ wurde. Danach sei eine Besserung der Beschwerden eingetreten. Wegen verstärkter Schmerzen erfolgte um 15.00 Uhr eine erneute Vorstellung beim Hausarzt. Heißluftbehandlung und Massage sollten am nächsten Tag durchgeführt werden.

Um 18.00 Uhr unterhielt sich die Großmutter noch mit ihrem Enkel, kurz danach fand sie ihn leblos in Rückenlage in der Wohnung auf dem Boden vor.

Unverzüglich herbeigerufene Sanitäter und der Notarzt stellten beim Schüler keine Lebenszeichen mehr fest.

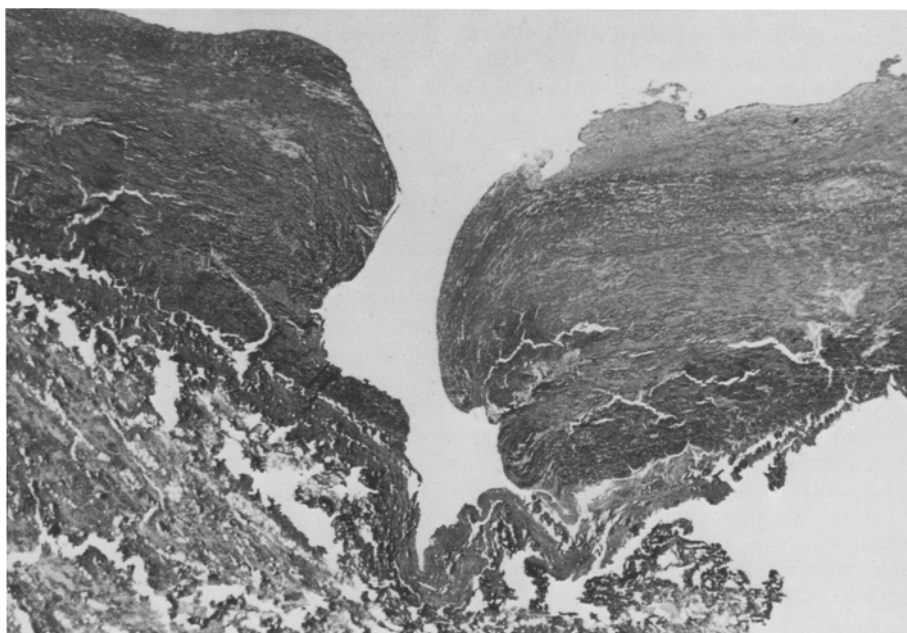
Reanimationsversuche (extrathorakale Herzdruckmassage, Beatmung, intrakardiale Injektion, Legen eines Subklaviakatheters und Infusionsgabe) – zunächst durch die Sanitäter, später durch den Notarzt durchgeführt – wurden nach etwa ½ Std abgebrochen.

### **Eigene Untersuchungen**

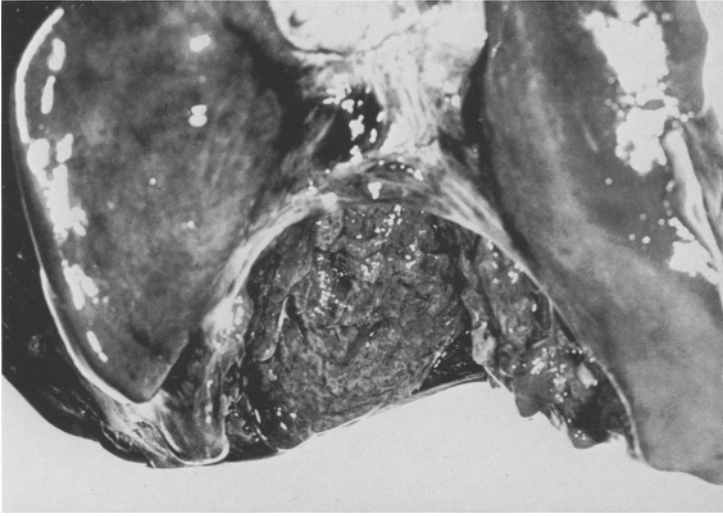
Gerichtliche Obduktion 4 Tage nach dem Tode. Körpergröße 190 cm, Körpergewicht 59 kg. Ausgeprägter asthenischer Habitus. Supravalvuläre transmurale, horizontale, 6 cm lange Aortenruptur mit einem etwa im mittleren Drittel gelegenen intakten Intimasteg (Abb.3 u.4). Flächenhafte Blutung im basalen



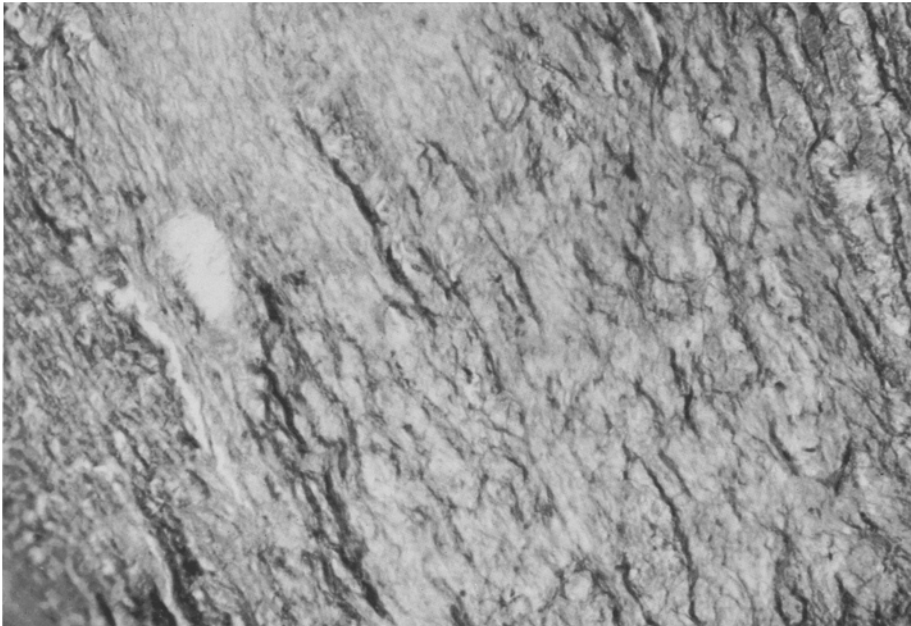
**Abb. 3.** Aorta ascendens mit supravulvulärer transmuraler Aortenruptur



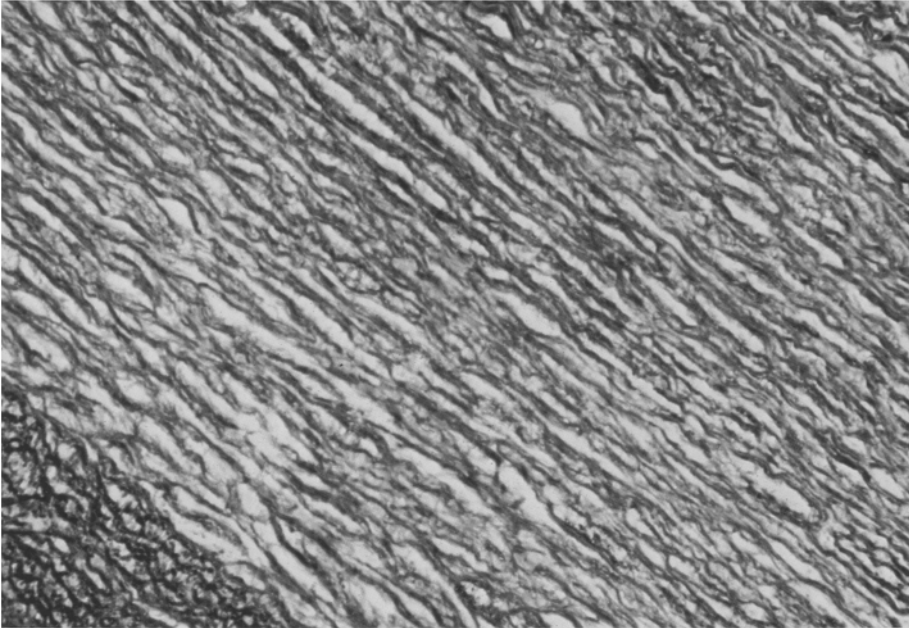
**Abb. 4.** Rupturstelle der supravulvulären Aorta mit kleinen Pseudozysten in der Media. Elastica-van Gieson-Färbung. Vergr. 8 ×



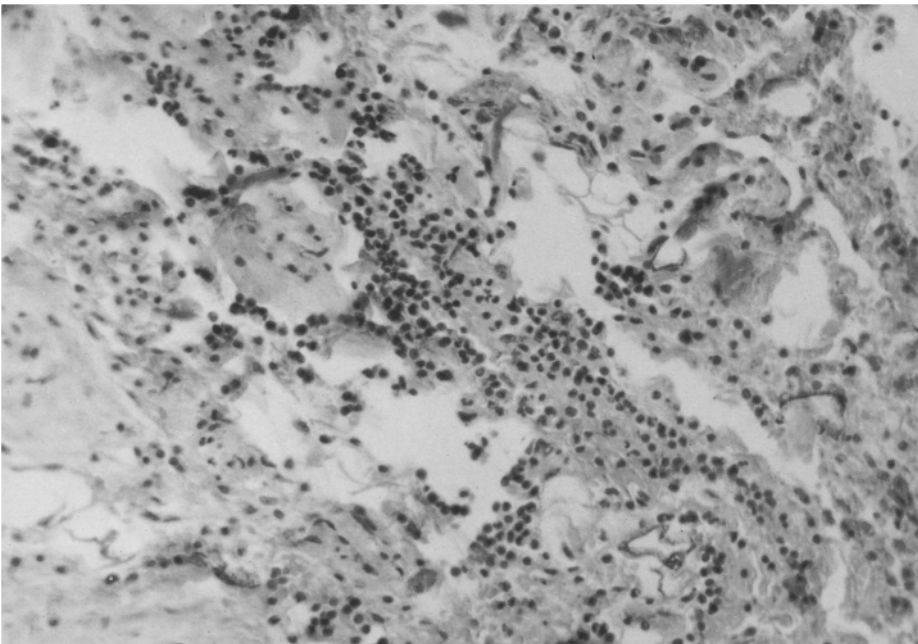
**Abb.5.** Leber mit subtotaler Zerquetschung zwischen dem rechten und linken Lappen



**Abb.6.** Destruktion elastischer Fasern und Pseudozysten in der Media der Aorta ascendens. Elastica-van Gieson-Färbung. Vergr. 100 ×



**Abb.7.** Regelmäßiger Mediaaufbau der Aorta abdominalis. Elastica-van Gieson-Färbung. Vergr. 160 ×



**Abb.8.** Subepikardiales Fettgewebe mit stundenalter Blutung. (Erythrozyten, Leukozyten, Rundzellen und Fibrinausschwitzungen). H.-E.-Färbung. Vergr. 160 ×

subepikardialen Fettgewebe. Ca. 320 ml Hämatoperikard. Geringe linksventrikuläre Hypertrophie des Herzens (Herzgewicht 380 g). Mäßiggradige Ektasie der Aorta ascendens.

Mäßiggradige Trichterbrust. Spinnenfingrigkeit beidseits. Senkspreizfüße.

Kieferorthopädisch korrigiertes Wechselgebiss mit extremer Engstellung in der Front. Retralverlagerung des Unterkiefers. Hoher gotischer Gaumen.

### *Zustand nach Wiederbelebensmaßnahmen*

Punktförmige Injektionsstellen rechts subklavikulär und links paramamillär mit lokaler Blutung. 400 ml Hämatothorax rechts. 8 × 7 cm große, in die Tiefe reichende Verletzung an der Dorsalseite der Leber zwischen dem rechten und linken Lappen (Abb. 5). 2500 ml Hämaskos.

### *Histologische Untersuchungen (H.-E.-, Elastica-van Gieson- und Eisenfärbung)*

In der Aorta ascendens Rarefizierung der elastischen Fasern sowie Unterbrechung auf längere Strecken. Ausbildung von Pseudozysten mit Ansammlung mukoider Massen (Abb. 6). Die Aorta abdominalis zeigte lichtmikroskopisch einen regelhaften Aufbau (Abb. 7). Keine Anhaltspunkte für syphilitische oder mykotische Veränderungen sowie für eine Riesenzellaortitis. Stundenalte Blutung im subepikardialen Fettgewebe, mit z.T. ausgelaugten Erythrozyten, reichlich Leukozyten und Fibrinausschwitzungen (Abb. 8). Im Bereich des Leberisses keine zelluläre Reaktion. Blutansammlung im Rupturspalt.

Akute Anämie der großen parenchymatösen Organe.

Todesursache war die Herzbeutelamponade nach Ruptur der Aorta ascendens.

## **Diskussion**

Die Diagnose „Marfan-Syndrom“ gründet sich im vorliegenden Fall auf die Kombination der Symptome des Bewegungsapparates: Hochwuchs, asthenischer Habitus, hoher gotischer Gaumen, Stellungsanomalie der Zähne, Retralverlagerung des Unterkiefers, Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule, Trichterbrust, Spinnenfingrigkeit, Überstreckbarkeit der Gelenke und Senkspreizfüße, und auf die Befunde am kardiovaskulären System: Geringgradige linksventrikuläre Herzhypertrophie, mäßiggradige Ektasie der supralvalvulären Aorta und Aneurysma dissecans auf dem Boden einer Medianekrose.

Da Augenveränderungen nicht vorlagen, ist von einem oligosymptomatischen Marfan-Syndrom zu sprechen, das zu Lebzeiten nicht bekannt war.

Kasuistische Mitteilungen über diese Erkrankung finden sich meist im klinischen Schrifttum [1, 2, 4, 15, 16, 18, 19, 22, 29, 32, 33, 36–39, 42, 46, 47, 49, 53–55, 57, 59, 60]. In der rechtsmedizinischen Literatur wurde nur selten über das Marfan-Syndrom berichtet [8, 40, 58]. Hinweise auf die rechtsmedizinische Bedeutung des Marfan-Syndroms finden sich bei Schulz et al. [52] sowie Her-

mann [30]. Kürzlich erwähnte Doerr [11] in einer Veröffentlichung zur pathologischen Anatomie des plötzlichen Todes einen Todesfall durch eine Aortenruptur bei einem Marfan-Syndrom. Zur straf- bzw. versicherungsrechtlichen Problematik von Aortenrupturen nach Traumen nahmen Hallermann [23], Naeve und Brinkmann [41] sowie insbesondere Bratzke und Wojahn [8] ausführlich Stellung. In derartigen Fällen sind eine exakte Anamneseerhebung, eine sorgfältige histologische Aufarbeitung der verschiedenen Aortenabschnitte, eine Rekonstruktion des Traumaablaufes und die intensive Nachforschung nach alten Röntgenbildern des Thorax zur Beurteilung des Einzelfalles unerlässlich [8].

Beim Marfan-Syndrom, an dem Abraham Lincoln und Niccolo Paganini erkrankt gewesen sein sollen [45, 48], handelt es sich um ein dominant vererbliches Leiden, das als Vollbild durch nachstehende krankhafte Befunde charakterisiert ist [2, 6, 9, 10, 13, 14, 17, 27, 29, 33, 36–39, 43–46, 51, 53, 56, 60]:

1. Skelettveränderungen (Hochwuchs mit langen, schmalen Extremitäten, Spinnenfingrigkeit, Kyphoskoliose, hoher gotischer Gaumen, Stellungsanomalie der Zähne, Hypodontie, Hühner- oder Trichterbrust, Senkspreißfüße und Überstreckbarkeit der Gelenke).
2. Kardiovaskuläre Anomalien (Aortenektasie- und aneurysma, Aorten- und/oder Mitralsuffizienz, Linksherzhypertrophie, Myokardfibrose und Myokardinsuffizienz) sowie
3. Okuläre Manifestationen (doppelseitige kongenitale Linsenluxation oder -subluxation, Linsenektomie, Myopie, Astigmatismus, blaue Skleren).

Die Häufigkeit beträgt ca. 1–6 Fälle auf 100 000 Personen [3, 44, 48].

Die Erkrankung besitzt eine unterschiedliche Penetranz und Variabilität, so daß neben der vollentwickelten Trias auch oligo- und monosymptomatische Formen sowie Abortivvarianten vorkommen [2, 6, 9, 12, 20, 33, 42, 59].

Die Ursache des Marfan-Syndroms ist noch nicht vollständig geklärt [7, 48]. Halbritter et al. [22] vermuten aufgrund ihrer Untersuchungen an operativ gewonnenem Aortengewebe, daß eine veränderte Zusammensetzung der kollagenen Anteile mit einer weitgehenden Reduktion von Kollagen-Typ I die Ursache für die Wandschwäche der Schlagadern darstellt. Andere Autoren sehen die Ursache für die gestörte Bindegewebsbildung in einer mangelhaften Vernetzung von kollagenen und elastischen Fasern bzw. in einem primären Defekt der Bildung kollagener und/oder elastischer Fasern [10, 13]. Ein Defekt des Chromosoms 7 soll für die mangelhafte Kollagensynthese verantwortlich sein [48].

Die Lebenserwartung der Erkrankten hängt vom Ausmaß der pathologischen Veränderungen ab. Bei Abortivformen ohne wesentliche Beteiligung des Herzkreislaufsystems können die Patienten relativ beschwerdefrei ein hohes Alter erreichen [46].

Häufig kommt es jedoch – wenn die kardiovaskulären Symptome das Krankheitsbild beherrschen – zu einer letalen Herzinsuffizienz oder – wie in unserem Falle – unter thorakalen Schmerzen zu einer Aneurysmaruptur mit einer hämorrhagischen Herzbeutelamponade und konsekutivem Rechtsherzversagen [2, 15, 21, 26, 28, 40, 47, 53].



Die isolierten Aneurysmen beim Marfan-Syndrom liegen typischerweise in der supra- und subvalvulären Aorta, es werden jedoch auch andere Gefäßbezirke von der Wandaussackung betroffen, so die Aorta abdominalis [24, 29], die Halsschlagadern [25], die Pulmonalarterien [1], der Ductus Botalli [5] und die Arteria hepatica [49]. Aortenektasie und Linksherzhypertrophie mit konsekutiver Myokardinsuffizienz entwickeln sich progressiv erst während der Pubertät [47]. Es ist daher nicht erstaunlich, daß der verstorbene Schüler bis zu seinem Tod im Leistungssport als Schwimmer aktiv war. Klinisch ist das Aortenaneurysma im Anfangsstadium schwer zu erkennen [37, 48].

In unserem Fall war neben der Todesursache auch die Frage einer fehlerhaften ärztlichen Behandlung zu klären.

Aufgrund der mikroskopischen Befunde ist der Beginn der Ruptur mit den ersten Blutaustritten in das subepikardiale Fettgewebe spätestens in die Vormittagsstunden des Todestages, möglicherweise jedoch auch – aufgrund der geschilderten Symptomatik – in die Abendstunden des Vortages zu legen. Zur Todeszeit, die zwischen 18.00 und 18.30 Uhr gelegen haben dürfte, war der Gefäßdefekt schon mehrere (vermutlich ca. 6–8) Stunden alt. Er bestand also bereits während der zweiten ärztlichen Konsultation um 15.00 Uhr, möglicherweise in fortgeschrittener Entwicklung als intramuraler Prozeß schon am Vormittag zur Zeit der chiropraktischen Einwirkung.

Ob und inwieweit die chiropraktische Maßnahme des Arztes zu einer Beschleunigung des Rupturvorganges geführt hat, läßt sich nicht beantworten. Es ist jedoch bekannt, daß bereits Minimaltraumen die Ruptur eines Aneurysmas herbeiführen können [6, 11, 46, 48]. Gleichfalls muß auch an eine Erweiterung der Rupturstelle durch die Reanimationsmaßnahmen gedacht werden.

Die Auffüllung des Herzbeutels mit Blut dürfte rasch erfolgt sein, da die kritische Grenze von ca. 500 ml noch nicht erreicht war. Möglicherweise stammte ein Teil des in der rechten Brusthöhle vorgefundenen Blutes aus dem Herzbeutel und floß während der extrathorakalen Herzdruckmassage über die perikardiale Punktionsöffnung ab.

Gutachterlich sollte zur Frage Stellung genommen werden, ob bei der Diagnostik und Therapie der Rückenschmerzen von seiten des Arztes Fehler begangen wurden. Nach Vorliegen aller Ermittlungs- und Untersuchungsergebnisse lautete unsere Beurteilung, daß der Arzt bei dem uncharakteristischen Symptom „Rückenschmerzen“ nicht zwangsläufig an eine in Entwicklung begriffene Aortenruptur denken mußte.

Die Klärung dieses Todesfalles wurde noch durch den Obduktionsbefund einer subtotalen Durchtrennung der Leber erschwert. Diese Verletzung ließ sich jedoch trotz der ungewöhnlichen Ausdehnung und des Blutaustritts von 2,5 Litern in die Bauchhöhle zweifelsfrei auf die Reanimationsmaßnahmen zurückführen. Derartige reanimationsbedingte Leberverletzungen, verbunden mit ausgedehntem Hämaskos, sind wiederholt beschrieben worden [31, 34, 35, 50]. Lignitz et al. [35] sehen in einer solchen Blutung einen vorübergehenden Erfolg der Reanimation. Auch wenn eine solche Annahme in manchen Fällen richtig ist, kann in einem derartigen Blutverlust nicht zwangsläufig eine konkurrierende Todesursache gesehen werden.

Ein umfangreicher Blutaustritt, verursacht durch Reanimationsbemühungen, läßt sich auch erklären durch Umstände wie in unserem Fall. Die Wiederbelebungsversuche sollen über eine ½ Std sehr forciert vorgenommen worden sein.

## Literatur

1. Anderson M, Pratt-Thomas HR (1953) Marfan's syndrome. *Am Heart J* 46:911–917
2. Asperger H, Cecchini M (1960) Das Marfan-Syndrom. *Klin Med* 15:145–164
3. Aufdermaur M (1975) Bewegungsapparat, Knochen. In: Büchner F, Grundmann E (Hrsg) *Spezielle Pathologie, Band II (5. Aufl.)* Urban und Schwarzenberg, München Berlin Wien, S 354
4. Baer RW, Taussig HB, Oppenheimer EH (1943) Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly. *Bull Johns Hopkins Hosp* 72:309–330
5. Bauer G, Bankl H, Wimmer H (1973) Ruptur eines Aneurysmas des Ductus Botalli bei inkomplettem Marfan-Syndrom. *Zentralbl Allg Pathol* 117:36–39
6. Becker H (1967) Der typische supraaortale Aortenabriß bei Marfan-Syndrom. *Z Kreislaufforsch* 56:658–678
7. Boucek RJ, Noble NL, Gunja-Smith Z, Butler WT (1981) The Marfan syndrome: A deficiency in chemically stable collagen cross-links. *N Engl J Med* 305:988–991
8. Bratzke H, Wojahn H (1977) Spontane Aortenrupturen aus gerichtsmedizinischer Sicht. *Z Rechtsmed* 79:159–182
9. Chatton MJ, Margen S (1973) Störungen der Ernährung und des Stoffwechsels. In: Huhnstock K, Kutscha W (Hrsg) *Diagnose und Therapie in der Praxis (2. Aufl.)* Springer, Berlin Heidelberg New York, S 191
10. Cottier H (1980) Pathogenese (Bd I) Springer, Berlin Heidelberg New York, S 106, 107, 303, 499, 867, 868, 889, 890
11. Doerr W (1985) Plötzlicher Tod – Pathologische Anatomie. *Der Kassenarzt* 25:51–63
12. Du Rietz B, Lundström N-R (1967) Ruptured aneurysm of the aorta in a 12-year-old girl. *Acta Paediatr Scand* 56:541–546
13. Eder M (1977) Allgemeine Ätiologie, genetische Erkrankungen und Genmutationen. In: Eder M, Gedigk P (Hrsg) *Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie (30. Aufl)* Springer, Berlin Heidelberg New York, S 277
14. Engelking E, Leydhecker W (1972) *Grundriß der Augenheilkunde (16. Aufl)* Springer, Berlin Heidelberg New York, S 100
15. Etter LE, Glover LP (1943) Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissecting aneurysm of aorta. *JAMA* 123:88–89
16. Fabre J, Veyrat R, Jeanneret O (1957) Syndrome de Marfan avec anévrysme et coarctation de l'aorte. *Schweiz Med Wochenschr* 87:49–53
17. Gedigk P, Totovic V (1977) Allgemeine Pathologie, Zell- und Gewebsschäden. In: Eder M, Gedigk P (Hrsg) *Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie (30. Aufl)* Springer, Berlin Heidelberg New York, S 49
18. Goyette EM, Palmer PW (1953) Cardiovascular lesions in arachnodactyly. *Circulation* 7:373–379
19. Gremmel H, Loogen F, Vieten H (1964) Kardiovaskuläre Befunde beim Marfan-Syndrom. *Röfo* 100:612–621
20. Grosse-Brockhoff F, Loogen F, Schaede A (1960) Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: v Bergmann G, Frey W, Schwegk H (Hrsg) *Handbuch der inneren Medizin (4. Aufl, Bd 9/3)* Springer, Berlin Göttingen Heidelberg, S 489–493
21. Haack HP, Geisenhainer G (1970) Sackförmiges Aneurysma der Aorta ascendens bei Marfan-Syndrom. *Zentralbl Allg Pathol* 113:173–178
22. Halbritter R, Aumailley M, Rackwitz R, Krieg T, Müller PK (1981) Case report and study of collagen metabolism in Marfan's syndrome. *Klin Wochenschr* 59:83–90

23. Hallermann W (1933) Über die versicherungsrechtliche Bedeutung der Aortenrupturen. *Ärztl Sachv Z* 39: 1–7
24. Hardin CA (1959) Ruptured abdominal aneurysm occurring in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 260: 821–822
25. Hardin CA (1962) Successful resection of carotid and abdominal aneurysm in two related patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 267: 141–142
26. Heberer G, Reidemeister JC (1977) Krankheiten der Arterien. Dissezierende Aneurysmen. In: Hornborstel H, Kaufmann W, Siegenthaler W (Hrsg) *Innere Medizin in Praxis und Klinik* (2. Aufl, Bd I) Thieme, Stuttgart, S 263–264
27. Hedinger C (1953) Herz- und Gefäßveränderungen bei Marfanschem Syndrom (Arachnodaktylie). *Schweiz Z Pathol* 16: 977–983
28. Heinz N, Lindheimer W (1965) Zur Klinik der dissezierenden Aortenruptur. *Dtsch Med Wochenschr* 90: 1349–1354
29. Hepp W, Bercher M (1981) Marfan-Syndrom und Aneurysma der Aorta abdominalis. *Vasa* 10: 53–57
30. Hermann G (1979) Der plötzliche natürliche Tod im Vorschul- und Schulalter. *Med Diss, Würzburg*
31. Kampmann H, Bode G (1985) Reanimationsverletzungen im Rahmen der Kausalitätsbegutachtung unklarer Todesfälle. Vortrag auf der 16. Jahrestagung des Norddeutschen Arbeitskreises der Deutschen Gesellschaft für Rechtsmedizin am 10./11. 5. 1985 in Göttingen
32. Kretschmer H (1967) Ein kasuistischer Beitrag zum Marfan-Syndrom. *Dtsch Gesundheitswes* 22: 1162–1165
33. Kühl I, Fricke G (1973) Kardiovaskuläre Manifestationsformen des Marfan-Syndroms. *Klin Wochenschr* 51: 1129–1142
34. Lignitz E, Gillner E, May D (1976) Zur Problematik von Reanimationsschäden. *Kriminal Forens Wiss* 26: 51
35. Lignitz E, Gillner E, May D (1977) Zur Problematik von Reanimationsschäden mit besonderer Berücksichtigung der Leberruptur. *Prakt Anästh* 12: 523–526
36. Löhr GW, Waller HD, Zöllner N (1973) Hereditäre Enzymopathien und Stoffwechselkrankheiten. In: Gross R, Schölmerich P (Hrsg) *Lehrbuch der inneren Medizin* (3. Aufl) Schattauer, Stuttgart New York, S 600
37. McKusick VA (1955) Heritable disorders of connective tissue. *J Chronic Dis* 2: 609–644
38. McKusick VA (1955) The cardiovascular aspect of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue. *Circulation* 6: 321–342
39. McKusick VA (1959) Genetic factors in diseases of connective tissue. *Am J Med* 26: 283–286
40. Melsen F (1973) Spontaneous rupture of the aorta in Marfan's syndrome. *Z Rechtsmed* 73: 53–60
41. Naeve W, Brinkmann B (1971) Zur Begutachtung der Medionecrosis aortae idiopathica als Todesursache beim Sport. *Z Rechtsmed* 68: 101–104
42. Payvandi MN, Kerber RE, Phelps CD, Judisch GF, El-Khoury G, Schrott HG (1977) Cardiac, skeletal and ophthalmologic abnormalities in relatives of patients with the Marfan syndrome. *Circulation* 55: 797–802
43. Probst A (1977) Bewegungsorgane, Knochen. Entwicklungsstörungen. In: Eder M, Gedigk P (Hrsg) *Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie* (30. Aufl) Springer, Berlin Heidelberg New York, S 760
44. Pyeritz RE, McKusick VA (1979) The Marfan syndrome: Diagnosis and management. *N Engl J Med* 300: 772–777
45. Pyeritz RE (1983) Marfan syndrome. In: Emery AEH, Rimoin DL (Hrsg) *Principles and practice of medical genetics*. Churchill Livingstone, Edinburgh London Melbourne New York, S 820–835
46. Roark JW (1959) The Marfan syndrome. *Arch Intern Med* 103: 123–132
47. Roberts WC, Honig HS (1982) The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinico-morphologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Am Heart J* 104: 115–135

48. Rupprath G, Grimm T (1985) Marfan-Syndrom. Klinik, genetische Aspekte und kardiale Manifestation. Vortrag und persönliche Mitteilung auf dem klinisch-genetischen Seminar des Instituts für Humangenetik der Universität Würzburg am 12. 3. 1985 in Würzburg
49. Santiago-Delpin EA, Marquez E, Rodriguez OL, Oliveras FE, Baldizon C, Martinez-Cabruja M (1972) Perforated hepatic artery aneurysm and multiple aneurysms in incomplete Marfan syndrome. *Ann Surg* 176: 772–776
50. Saternus KS (1981) Direkte und indirekte Traumatisierung bei der Reanimation. *Z Rechtsmed* 86: 161–174
51. Schoen R, Tischendorf W (1954) Krankheiten der Knochen, Gelenke und Muskeln. In: v Bergmann G, Frey W, Schwiegl H (Hrsg) *Handbuch der inneren Medizin* (4. Aufl, Bd 9/3) Springer, Berlin Göttingen Heidelberg, S 672
52. Schulz E, Hermann G, Metter D (1981) Der plötzliche Tod aus natürlichen Ursachen im Vorschul- und Schulalter. *MMW* 123: 1443–1446
53. Siegenthaler W (1956) Das Marfan-Syndrom. *Dtsch Med Wochenschr* 81: 1188–1192
54. Takeichi S (1984) Ein Obduktionsfall von Marfan-Syndrom mit histochemischen Untersuchungen des cardiovasculären Systems. *Tokushima J Exp Med* 31: 33–39
55. Thilenius OG, Bharati S, Arcilla RA, Lev M (1980) Cardiac pathology of Marfan's syndrome. *Cardiology* 65: 193–204
56. Traisman HS, Johnson FR (1954) Arachnodactyly associated with aneurysm of the aorta. *Am J Dis Child* 87: 156–166
57. Uyeyama H, Kondo B, Kamins M (1947) Arachnodactylia and cardiovascular disease – report of an autopsied case with a summary of previously autopsied cases. *Am Heart J* 34: 580–591
58. Volkov VV (1976) Case of sudden death in Marfan's syndrome. *Sud Med Ekspert* 19: 51–52
59. Whittaker SRF, Sheehan JD (1954) Dissecting aortic aneurysm in Marfan's syndrome. *Lancet* 2: 791–792
60. Wilson R (1957) Marfan's syndrome: Description of a family. *Am J Med* 23: 434–444

Eingegangen am 1. Juli 1985