

Plötzlicher Todesfall bei Coronar-Arterien-Anomalie (sog. Bland-White-Garland-Syndrom) morphologischer Befund — forensische Bedeutung*

E. BÖHM

Institut für gerichtliche Medizin der Universität Heidelberg
(Direktor: Prof. Dr. B. MUELLER)

Eingegangen am 19. Januar 1966

Gemessen an der umfangreichen Literatur über Coronartodesfälle im allgemeinen sind die Literaturfälle über den jugendlichen Infarkt spärlich. Ausgesprochen selten findet man im deutschsprachigen Schrifttum Berichte über Todesfälle bei Coronar-Arterien-Anomalien im jugendlichen Lebensalter.

Kürzlich beobachteten wir einen verschwielten Vorderwandinfarkt bei einer Coronar-Arterien-Anomalie. Die Umstände des Todeseintrittes hatten auf eine Abtreibung als Todesursache hingewiesen.

Es handelte sich um eine 23jährige Frau, die vor $1\frac{1}{2}$ Jahren von einem Kind entbunden worden war. Die Heirat war 6 Monate vor der Geburt erfolgt. Irgendwelche Beschwerden hatte die junge Frau nie geäußert. Schwangerschaftsverlauf, Entbindung und Wochenbett waren außer der Tatsache, daß es sich um eine Geburt im 8. Monat handelte, völlig komplikationslos. 2—3 Monate vor dem Tod seien Regelstörungen beobachtet worden, die mit uns unbekannten Tropfen behandelt wurden. Die Regelstörung habe sich gebessert, es seien jedoch Schwindelercheinungen aufgetreten, die von der Verstorbenen auf die Einnahme der Tropfen zurückgeführt wurden.

Am Morgen des Todestages fühlte sich die Frau aber wieder wohl. Sie arbeitete den ganzen Tag auf der Baustelle ihres neu zu errichtenden Eigenheimes, klagte auch jetzt über keinerlei Beschwerden. Sie half von 17⁰⁰ Uhr ab ihrem Ehemann beim Betonieren einer Mauer, indem sie Beton stampfte (!). Danach fuhr sie gegen 20³⁰ Uhr mit dem Fahrrad von der Baustelle weg und winkte noch im Wegfahren ihrem Mann zu. Irgendwelche Auffälligkeiten wurden angeblich von ihrem Mann nicht festgestellt. In der Stadt sah sie eine Bekannte, stieg vom Rad und unterhielt sich angeregt mit dieser. Auch bei diesem Gespräch äußerte sie keinerlei Klagen über irgendwelche Beschwerden. Plötzlich fiel die Frau lautlos um. Der herbeigerufene Arzt konnte nur noch den Tod feststellen.

Die gerichtliche Sektion (S 20 L/65) ergab: 167 cm große Leiche einer 23jährigen Frau von leptosomen Konstitutionstyp. — Herz von normaler Größe, Luftembolieprobe negativ. Kindshandtellergroßer Sehnenfleck über der linken Vorderwand. Abgang der linken Coronararterie aus der A. pulmonalis, regelrechter Abgang der erweiterten und wandverdickten rechten aus der Aorta, kindshandtellergroßer alter Myokardinfarkt mit beginnender aneurysmatischer Ausweitung im Bereich der linken Vorderwand (2,5 mm dick) mit erheblicher Endokardfibrose, Abflachung

* Meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. B. MUELLER, zum 68. Geburtstag in Dankbarkeit gewidmet.

der Trabekelmuskulatur, narbige Einbeziehung des vorderen Papillarmuskels und der Sehnenfäden, geringe Mitralsuffizienz. Keine Hypertrophie der infarktfreien Muskulatur, geringe Dilatation des linken Ventrikels und Vorhofes. — Chronische Blutstauung der Leber und Milz, Blutstauung und Cyanose der übrigen inneren Organe.

Histologie (auszugsweise). — *Herz:* Schnitt aus der Vorderwand, senkrecht zur Wandung: Endokardfibrose, übergehend in eine breite Schicht zellarmen

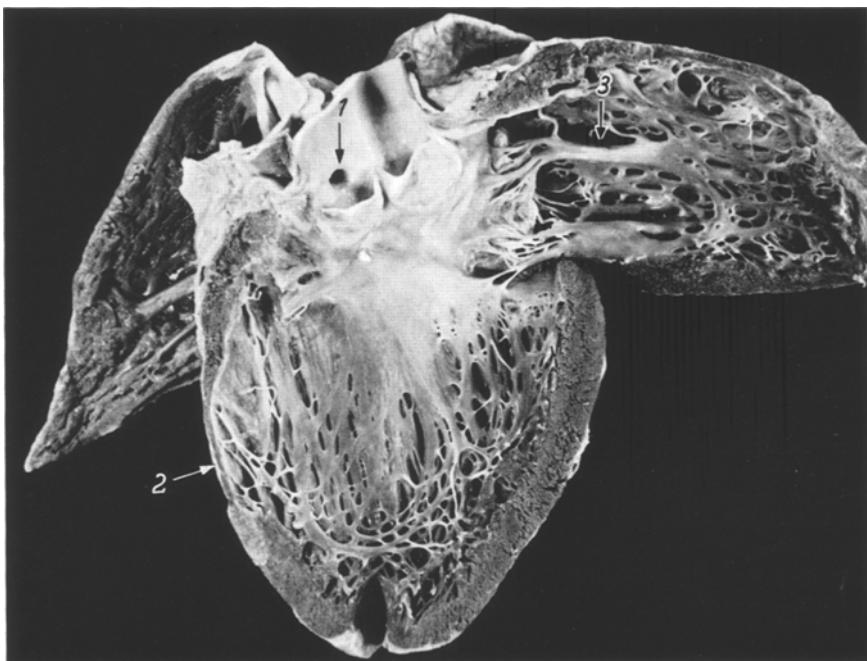


Abb. 1. Linker Ventrikel mit 1. Ostium der rechten Coronararterie, 2. Verschmächtigung der linken Kammermuskulatur im Bereich der Vorderwand auf eine Dicke von 2,5 mm, geringe kugelförmige Ausweitung der Herzhöhle, 3. Einbeziehung der Papillarmuskulatur in das Infarktgebiet, Verdickung der Sehnenfäden des Aortensegels der Mitrals. Fehlendes Ostium der linken Coronararterie

kollagenen Fasergewebes; auf weiten Strecken völlige Hyalinisierung. Ausdehnung des Narbengewebes bis zum subepikardialen Fettgewebe. Im Narbengewebe vereinzelt noch intakte, etwas verdickte Muskelfaserbündel, meist in den epicardnahen Bezirken. Unmittelbar subendokardial bis stahlstecknadelkopfgroße Kalkherde. Keine frischen Gewebsuntergänge. — *Leber:* Chronischer Stauungszustand mit Ausbildung breiter Stauungsstraßen, geringe feintropfige Verfettung. — *Milz:* Chronische Stauungsblutfülle. — *Nieren:* Stauungsblutfülle, trübe Schwellung der Hauptstücke. — *Uterus:* Proliferationsphase des Corpus endometrium.

Epikritisch gesehen handelt es sich im vorliegenden Fall um eine Mißbildung des Herzens mit atypischem Abgang der Coronararterie aus der A. pulmonalis bei einer 23 Jahre alt gewordenen Frau, die bereits einen großen Myokardinfarkt überstanden hatte und völlig unerwartet durch akutes Herzversagen verstorben war.

Bei der Durchsicht der entsprechenden Literatur ergab sich, daß eine solche Coronar-Anomalie 1911 von ABRIKOSOFF als Erstveröffentlichung beschrieben und 1933 von BLAND u. Mitarb. im Zusammenhang mit der klinischen Symptomatik bearbeitet wurde. Man spricht daher heute allgemein von einem Bland-White-Garland-Syndrom und versteht darunter die angeborene Herz-Gefäß-Mißbildung, bei der die linke

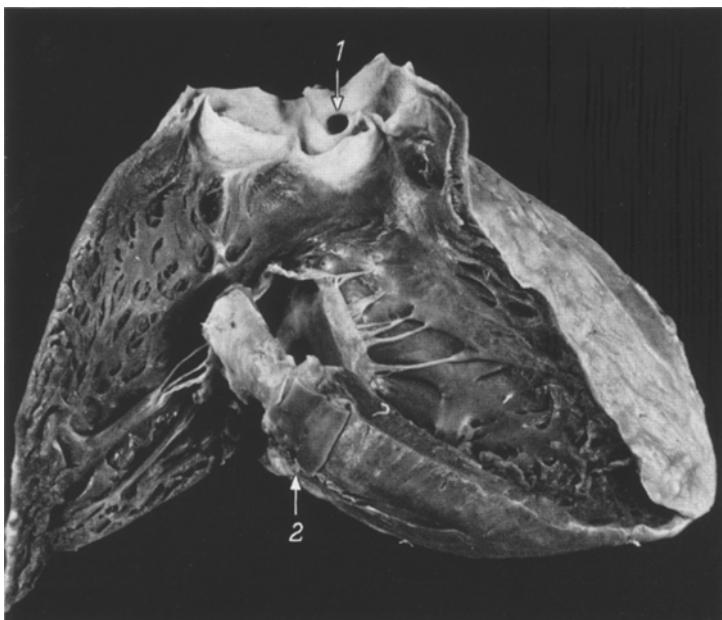


Abb. 2. Rechter Ventrikel. 1. In die Pulmonalis verlagertes Ostium der linken Coronararterie.
2. Erweiterte und wandverdickte rechte Coronararterie

Coronararterie aus der A. pulmonalis abgeht und Hypertrophie und Dilatation des Herzens bestehen. Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch stenokardische Beschwerden, eine Umkehrung der T-Zacken im EKG in einer oder in allen Standard-Ableitungen sowie linkspräcordial im Sinne eines Vorderwandinfarktes.

Die klinische Symptomatik entwickelt sich in der Mehrzahl der Fälle bereits im Säuglingsalter. Nach einer erscheinungsfreien Zeit bis zu 2—3 Monaten nach der Geburt röchelnde, stöhnende Atmung, Heiserkeit, Husten, Regurgitieren und Erbrechen der Nahrung, Lippencyanose, Blässe und Schwitzen auf, und zwar in der Regel anfallsweise (Angina pectoris). Der Tod tritt meist vor Vollendung des 1. Lebensjahres ein (DOERR).

BURCK (zit. bei DOERR) stellte 1963 111 Fälle aus der Weltliteratur zusammen. Nur in 18 Fällen soll dabei ein höheres Lebensalter erreicht

worden sein. Nach MICHEL ist eine längere Überlebenszeit beim B-W-G-Syndrom nur durch das Vorhandensein funktionstüchtiger Anastomosen zwischen den beiden Coronarien zu erklären, da in der linken Coronararterie nicht nur sauerstoffreiches Blut vorhanden sein müsse, dieses vielmehr auch unter dem erforderlichen Druck und der entsprechenden Strömungsgeschwindigkeit stehen müsse, wenn eine ausreichende Durchblutung der von der linken Coronararterie versorgten Herzmuskelbezirke erfolgen soll.

Die Ursache für die Verlagerung des linken coronariellen Ostiums in die A. pulmonalis ist entwicklungsgeschichtlich in einer falschen Septierung des Truncus arteriosus zu sehen.

Eine Besonderheit in unserem Fall ist das von der geläufigen Symptomatik des B-W-G-Syndroms völlig abweichende Fehlen stenokardischer Beschwerden. Weiterhin ist das Fehlen einer Hypertrophie der linken Kammermuskulatur und eine kaum ausgebildete Dilatation hervorzuheben. Auch die Einbeziehung der Capillarmuskulatur in ein altes Infarktgebiet und die daraus folgende Kombination der beschriebenen Anomalie mit einer geringen Schlußinsuffizienz der Mitralklappe ist auffällig. Sehr ungewöhnlich ist, daß die Verstorbene immerhin ein Alter von 23 Jahren erreicht hat und ohne jegliche Beschwerden Schwangerschaft und Geburt eines normalentwickelten Kindes durchzustehen vermochte.

Vom forensischen Standpunkt aus scheint uns der vorliegende Fall wegen seiner Vorgesichte wesentlich. Insbesondere sei hier auch auf die Bedeutung des beschriebenen Syndroms bei plötzlichen Säuglings-todesfällen hingewiesen. Dieser Fall stellt außerdem eine Bereicherung der Kenntnisse über den plötzlichen Tod aus natürlicher Ursache dar.

Zusammenfassung

Es wird über den plötzlichen Todesfall einer 23jährigen Frau in Zusammenhang mit der forensischen Fragestellung eines plötzlichen Todes aus natürlicher innerer Ursache berichtet. Bei der Obduktion fand sich ein alter Herz-Vorderwand-Infarkt beim Vorliegen eines atypischen Abganges der linken Coronararterie aus der A. pulmonalis (Bland-White-Garland-Syndrom). Auffällig war dabei das Fehlen einer wesentlichen Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels, das Fehlen pectanginöser Beschwerden und das komplikationslose Überstehen einer Schwangerschaft einschließlich Geburt eines normal entwickelten Kindes.

Summary

Autopsy following the sudden death of a 23-year old woman raised the forensic question of sudden death from internal causes. The autopsy

showed an old infarct of the anterior heart wall with an atypical branch of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland-Syndrom). It is remarkable that hypertrophie, dilatation of the left ventricle, and pectoral angina were absent, and also that the woman had had an uncomplicated pregnancy producing a normally developed child.

Literatur

- ABBOTT, M. E.: Atlas of congenital heart disease. New York 1936. Amer. Heart J. 3, 574 (1928).
- ABRIKOSOFF, A.: Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Coronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatlichen Kinde. Virchows Arch. path. Anat. 303, 413 (1911).
- BARGMANN, W., u. W. DOERR: Das Herz des Menschen, Bd. I, S. 576. Stuttgart: Georg Thieme 1963.
- BLAND, E. F., P. D. WHITE, and J. GARLAND: Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an usual case associated with cardiac hypertrophy. Amer. Heart J. 8, 787 (1932/33).
- BURCK, H. C.: Formen und Entstehung der atypischen Coronarursprünge (Übersicht und eigene Beobachtungen). Noch unveröffentlicht aufgeführt bei DOERR.
- DIETRICH, W.: Ursprung der vorderen Kranzarterie aus der Lungenschlagader mit ungewöhnlichen Veränderungen des Herzmuskels und der Gefäßwände. Virchows Arch. path. Anat. 303, 436 (1939).
- DOERR, W.: Siehe W. BARGMANN u. W. DOERR.
- EIDLLOW, S., and E. R. MACKENZIE: Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery, report of a case diagnosed clinically and confirmed by necropsy. Amer. Heart J. 32, 243 (1946).
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE: Handbuch der inneren Medizin, Bd. IX/3, S. 568. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HECK, W.: Die Klinik der kongenitalen Angiocardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter. Stuttgart: Gustav Fischer 1955.
- KAUNITZ, P. E.: Origin of the left coronary artery from pulmonary artery. Amer. Heart J. 33, 182 (1947).
- KEITH, J. D.: The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Brit. Heart. J. 21, 149 (1959).
- R. D. ROWE, and P. VLAD: Heart disease in infancy and childhood. New York: Mac Millan & Co. 1958.
- LEIBER, B., u. G. OLBRECHT: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1963/64.
- MICHEL, D.: Angeborene Herzfehler. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1964.
- ROSSI, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Stuttgart: Georg Thieme 1959.

Dr. med. EKKEHARDT BÖHM
Institut für gerichtliche Medizin der Universität
Heidelberg, Voßstr. 2