

Kasuistik – Casuistry

Plötzlicher unerwarteter Tod bei seltener Halswirbelsäulenmißbildung

P. Zink¹, B. Hach² und A. Hillemacher²

¹ Institut für Rechtsmedizin

² Nervenklinik mit Poliklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, Universitätsstraße 22,
D-8520 Erlangen

Sudden Unexpected Death in Rare Cervicooccipital Dysplasia

Summary. 1. A case of sudden unexpected death due to rare cervicooccipital dysplasia is presented.

2. At postmortem examination of cases of sudden death without a definite cause of death the finding of a deformed base of the skull should suggest removal and mazeration of the upper cervical vertebral column for close scrutiny.

Zusammenfassung. 1. Es wird über einen Fall von plötzlichem unerwarteten Tod infolge einer seltenen HWS-Mißbildung berichtet.

2. Bei Sektionsfällen mit plötzlichem Tod ohne sichere Todesursache sollten Veränderungen an der knöchernen Schädelbasis Anlaß sein, die obere HWS zu entnehmen und mazeriert zu untersuchen.

Key word. Plötzlicher Tod, bei HWS-Mißbildung

Der plötzliche unerwartete Tod aus natürlicher Ursache kann gelegentlich mit cervicooccipitalen Mißbildungen in Zusammenhang stehen. Über solche Mißbildungen gibt es ein ausführliches klinisches Schrifttum, eine Literaturzusammenstellung findet sich bei Wild-Bodechtel. Von rechtsmedizinischer Seite hat Carnier einen einschlägigen Kasus dargestellt. Wir können nun über einen Fall berichten, bei dem es infolge einer seltenen Anomalie der oberen Halswirbelsäule und der Schädelbasis zum plötzlichen Tod gekommen ist.

Kasuistik

Ein 35-jähriger Türke wurde wegen seit längerer Zeit bestehender mäßig spastischer Hemiparese rechts, wegen unregelmäßig verteilter Störungen sämtlicher sensibler Qualitäten und wegen cerebellarer Ausfälle in die Universitätsnervenklinik aufgenommen. Aus der Vorgeschichte ergab sich, daß bei dreimaligen auswärtigen stationären Untersuchungen Diagnosen wie Enzephalomyelitis disseminata oder Wurzelreizsyndrom gestellt worden waren. Der nunmehr geäußerte Verdacht einer Mißbildung der Halswirbelsäule wurde röntgenologisch gesichert. Nach den Röntgenbildern, u.a.

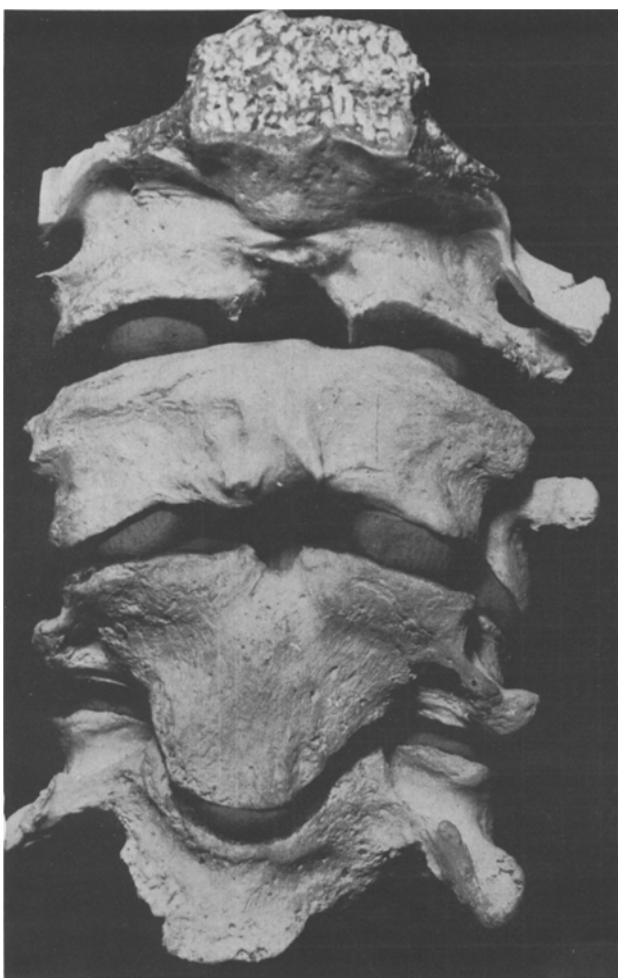


Abb. 1. Obere Halswirbelsäule und angrenzende Teile der occipitalen Basis von ventral. Zwischen den Gelenkflächen befinden sich als Abstandhalter Plastilinkugeln. Das Fehlen des Dens epistrophei ist zu erkennen.

Schichtaufnahmen der HWS, bestand eine basiläre Impression und Verdacht auf ein Os odontoideum. Die vordere Atlasspange und der rechte Condylus occipitalis waren nicht erkennbar. Myelographisch waren Kleinhirnanteile ins Foramen occipitale magnum verlagert (Arnold-Chiari-Syndrom). Während des zwei Monate dauernden klinischen Aufenthaltes kam es zu keiner wesentlichen Veränderung des Krankheitsbildes, bis der Patient plötzlich und unvermutet ohne klinisch erkennbare Todesursache verstarb.

Bei der Sektion, einen Tag nach dem Tod, fanden sich am Schädel des athletisch gebauten Mannes Zeichen eines erheblich erhöhten intracranialen Druckes, wie gespannte Dura, abgeflachte Hirnwindingen, verstrichene Furchen und ein Druckkonus im Bereich der Kleinhirnmandeln. An dem 1.560 g schweren Hirn waren keine Mißbildungen zu erkennen, die Hirnkammern waren nicht erweitert. An der knöchernen Schädelbasis war der Eingang zum Foramen occipitale magnum unsymmetrisch, wobei der rechte vordere Anteil im Sinne einer basilären Impression etwa einen halben Zentimeter nach innen vorsprang, darüber hinaus waren zunächst Auffälligkeiten nicht zu erkennen.



Abb. 2. Atlas (oben) und Axis (unten) in der Ansicht von oben. Die ventrale Seite zeigt nach unten. Die Gelenkflächen sind dunkel eingefärbt. Neben der Asymmetrie ist die 3. Gelenkfläche und das Fehlen eines Dens epistrophei erkennbar

Wegen der klinischen Diagnose einer cervicooccipitalen Anomalie wurde die obere HWS mit dem angrenzenden Teil der occipitalen Basis entnommen.

Am mazerierten Präparat bestätigte sich der Befund einer basilären Impression. Zusätzlich fanden wir einen hypoplastischen Condylus occipitalis rechts, eine Veränderung der kaudalen Gelenkflächen des Atlas und der cranialen des Axis in Form und Größe. Links war zwischen beiden Wirbeln zusätzlich ein drittes Gelenk ausgebildet. Ein Dens war nicht vorhanden (Abb. 1 und 2). Der Spinalkanal war in der Höhe des 1. und 2. Halswirbels trichterförmig eingeengt.

An den übrigen Organen fanden sich bei der Sektion ein Blutstau der inneren Organe, in den Bronchien etwas Schleim, in der Milz eine alte Zyste mit derber Wand.

Histologisch bestanden Zeichen einer mäßig chronischen Bronchitis mit geringgradigen peribronchialen Infiltraten bei mittelgradiger Anthrakose. Am Gehirn fiel eine spongiöse Auflockerung der Rindenbezirke auf, an der Leber eine mäßige mitteltropfige Leberzellverfettung.

Diskussion

Basiläre Impressionen sind häufig mit anderen Skelettmißbildungen verbunden wie Atlasassimilation, Manifestation eines Occipitalwirbels, Ausbildung eines Os odontoidum, Densaplasie (Bares).

Derartige cervicooccipitale Mißbildungen sind in der Regel mit unterschiedlichen neurologischen Ausfällen verbunden (Bares, Dempwolf und Hülshoff, Loepp und Lorenz), die klinischen Zeichen treten allerdings meist erst im 3. oder 4. Lebensjahrzehnt auf (Dieckmann, Hirschmann).

Auch in dem dargestellten Fall bestand neben einer basilären Impression eine erhebliche Mißbildung der oberen Halswirbelsäule mit Veränderung der gelenkigen Verbindungen zwischen Hinterhaupt, Atlas und Axis bei Densaplasie. Die Wirbelkörper waren in der Form verändert und wiesen Asymmetrien auf. Angiographisch waren zusätzlich eine Hypoplasie der linken und Aplasie der rechten Arteria vertebralis festgestellt worden. Eine derartige cervicooccipitale Mißbildung wurde unseres Wissens noch nicht beschrieben.

Klinisch zeigte der 35-jährige Patient erhebliche Störungen von Seiten der Pyramidenbahn (Hemiparese und Hemispastik, positiver Babinski), der Hinterstränge (Störung des Berührungsschmerzempfindens und Lagesinns) und des Kleinhirns (horizontaler Einstellnystagmus, Intentionstremor, Dysdiadochokinese). Wie bei cervicooccipitalen Anomalien häufig waren auch bei diesem Patienten früher mehrfach Fehldiagnosen gestellt worden, so u.a. die klassische Fehldiagnose multiple Sklerose (Beyer, Dieckmann). Therapeutisch ist in solchen Fällen die Frage eines operativen Vorgehens zu diskutieren (Seeger).

Wesentliche rechtsmedizinische Konsequenz erscheint uns, daß der Tod plötzlich und ohne klinische Vorboten eintrat. Die Möglichkeit eines dramatischen Verlaufes ist bei cervicooccipitalen Mißbildungen bekannt, sie tritt gehäuft im mittleren Lebensalter auf (Dieckmann, Klausberger et al.).

Bei der Sektion fanden sich Zeichen eines schweren Hirndrucks. Bei der bestehenden Verlagerung von Kleinhirnanteilen ins Foramen occipitale magnum (Arnold-Chiari-Syndrom) ist der Hirndruck wohl durch eine ventilarbare Einklemmung im Hinterhauptsloch entstanden. Der Tod ist somit Folge der Mißbildung.

Für den Obduzenten ergibt sich als Schlußfolgerung für die Bearbeitung von plötzlichen Todesfällen, daß an Unregelmäßigkeiten der knöchernen Schädelbasis gedacht werden muß und in solchen Fällen die obere Halswirbelsäule entnommen und mazeriert werden sollte. Nur durch ein solches Vorgehen sind Skelettmißbildungen in diesem Bereich zu diagnostizieren. Eine genaue Untersuchung ist wichtig, da erfahrungsgemäß derartige Fehlbildungen klinisch häufig nicht erkannt werden.

Literatur

Bares, L.: Basilar Impression and the So-Called „Associated Anomalies“. *Europ. Neurol.* 13, 92 (1975)

Beyer, E.: Manifestation des Occipitalwirbels mit basaler Impression unter dem klinischen Bild einer multiplen Sklerose. *Arch. Psychiat. Z. ges. Neurol.* 188, 81 (1955)

- Bodechtel, G.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. 3. Auflage, Stuttgart: G. Thieme 1974
- Carnier, S.: Ungewöhnliche Ursachen eines plötzlichen Todes aus natürlicher Ursache. Beitr. gerichtl. Med. 31, 307 (1973)
- Dieckmann, H.: Frühdiagnose basilarer Impression und Atlasassimilation aus dem klinischen Erscheinungsbild. Dtsch. Z. Nervenheilk. 174, 525 (1956)
- Dieckmann, H.: Neurologische Syndrome bei knöchernen Fehlbildungen der cervico-occipitalen Übergangsregion. In: E. Trostdorf und H. St. Stender, Wirbelsäule und Nervensystem. Stuttgart: G. Thieme 1970
- Dempwolf, L., Hülshoff, Th.: Beitrag zum Thema Anomalie der Occipitocervical-Region und neurologische Symptomatik. Nervenarzt 30, 351 (1959)
- Hach, B., Hillemacher, A., Zink, P.: Die okzipito-zervikale Dysplasie (Klinik, Röntgenbefunde und pathologisch-anatomisches Untersuchungsergebnis anhand eines seltenen Krankheitsfalles). Nervenarzt 47, (1976) im Druck
- Hirschmann, J.: Die neurologische und konstitutionsbiologische Diagnose der basilaren Impression. Arch. Psychiat. Z. ges. Neurol. 198, 303 (1959)
- Klausberger, E., Prosenz, P., Tschabitscher, H.: Zur Genese neurologischer Störungen in der okzipito-zervikalen Übergangsregion. Fortschr. Röntgenstr. 103, 432 (1969)
- Loepp, W., Lorenz, R.: Röntgendiagnostik des Schädels. Stuttgart: G. Thieme 1971
- Seeger, W.: Ergebnisse neurochirurgischer Therapie bei occipitaler Dysplasie. In: E. Trostdorf und H. St. Stender, Wirbelsäule und Nervensystem. Stuttgart: G. Thieme 1970
- Wild, H.: Erkrankungen der Wirbelsäule und des Schädel als Ursache neurologischer Affektionen. In: G. Bodechtel, Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. 3. Auflage Stuttgart: G. Thieme 1974

Eingegangen am 30. Dezember 1975