

Kasuistik – Casuistry

Tödliche Verbrühung oder Lyell-Syndrom?

D. Metter und E. Schulz

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

Deadly Scald or Lyell Syndrome?

Summary. The changes of skin of the Lyell Syndrome have an extreme likeness with those of a 2nd degree scald. As this illness is more frequently observed as of late, it may get forensic importance. Based on the case of a man, 48 years of age, who suddenly died without previous diagnosis and therapy the aetiologic and morphological problems are discussed.

Key words: Lyell Syndrome, or scald – Illness of the skin – Sudden death, Lyell-Syndrome.

Zusammenfassung. Die Hautveränderungen des Lyell-Syndroms haben eine weitgehende Ähnlichkeit mit denen einer Verbrühung II. Grades. Da die Erkrankung in letzter Zeit häufiger beobachtet wird, kann sie forensische Bedeutung erlangen. Am Falle eines 48-jährigen Mannes, der ohne vorausgegangene Diagnostik und Therapie plötzlich starb, werden die ätiologischen und morphologischen Probleme diskutiert.

Schlüsselwörter: Lyell-Syndrom oder Verbrühung – plötzlicher Tod, Lyell-Syndrom.

Lyell beschrieb 1956 erstmals das nach ihm benannte Syndrom der „verbrühten“ Haut (Epidermolysis acuta toxica). In der Folgezeit erschienen in dermatologischen Zeitschriften mehrfach kasuistische Beiträge. So berichteten Röckl und Spann 1963 über eine 51-jährige Frau, die infolge einer Arzneimittelallergie akut erkrankte und nach 7 Tagen verstarb. Im Vordergrund des Krankheitsbildes steht die großflächige Nekrose der Epidermis mit nachfolgender Ablösung. Das Lyell-Syndrom gehört zu den Hautkrankheiten mit dem schwersten Verlauf; die Letalität beträgt etwa 30 %.

Alle Todesfälle, die uns aus der Literatur bekannt sind, traten frühestens 5 Tage nach Ausbruch der Erkrankung und in klinischer Behandlung ein. Wir beobachteten kürzlich einen Fall, der unbehandelt innerhalb von 2 Tagen zum Tode führte und wegen seiner eigenartigen Begleitumstände kriminalistische Probleme aufwarf.

Kasuistik

Der 48-jährige W. Z. war Bauhilfsarbeiter und wohnte zusammen mit seiner 86-jährigen Mutter und einem 53-jährigen Bruder in einem kleinen landwirtschaftlichen Anwesen. Bei beiden Brüdern lag ein Schwachsinn an der Grenze zur Imbezillität vor, beide waren als Alkoholiker bekannt. W. Z. wurde 14 Tage vor seinem Tode aus der Bau-firma entlassen, da er ständig betrunken zur Arbeit erschienen war.

An einem Freitag Nachmittag kam der Bruder des Betroffenen nach Hause und fand W. Z. in der Küche vor; er habe hier halbbekleidet gestanden und „sich die Haut in Fetzen von der Brust abgezogen“. Auf Befragen habe er keine Antwort gegeben. Der Fußboden der Küche war naß, der Küchenofen geheizt und im Wasserkasten des Ofens befand sich heißes Wasser. Die drei Bewohner des Hauses konnten sich nur in der Küche waschen, da es in dem gesamten Anwesen keine weitere Wasserstelle gab. — Am Freitag Abend erschien W. Z. bei seinem Arbeitgeber und wollte seine Papiere abholen, die ihm jedoch noch nicht ausgehändigt werden konnten. Die Frau des Arbeitgebers brachte ihm deshalb die Papiere am Samstag Vormittag. Zu dieser Zeit soll der Betroffene schlecht ausgesehen haben, er habe beim Unterschreiben einer Quittung stark gezittert. Im Laufe des Tages wurde von Nachbarn beobachtet, wie er beim Holzabladen half und den Hauseingang putzte; Auffälligkeiten wurden dabei nicht bemerkt. In der Nacht zum Sonntag sei er viel in der Wohnung umhergelaufen und habe kaum schlafen können. Nach den Angaben der 86-jährigen Mutter erschien er am Sonntag Mittag in der gemeinsamen Wohnstube; er habe irgendetwas gemurmelt und sich auf einen Stuhl gesetzt. Kurz darauf sei er nicht mehr ansprechbar gewesen. Beim Eintreffen des Arztes wurde der Tod festgestellt. Der Arzt diagnostizierte „ausgedehnte, ca. 1–2 Tage alte Verbrennungen 2. Grades von ca. 50 % der Körperoberfläche“.

Wegen des unklaren Sachverhaltes wurde eine gerichtliche Sektion angeordnet.

Wesentliche Sektionsbefunde waren: Mit Arbeitskleidung vollbekleidete Leiche von 174 cm Körpergröße und kräftigem Körperbau. Kleidung trocken, unbeschädigt und ohne jegliche Auffälligkeiten.

Ausgedehnte, als Verbrühung imponierende Hautveränderungen am Rumpf und an den Gliedmaßen: Totaler Oberhautverlust an der Rumpfvorderseite mit Aussparung eines dreieckförmigen Hautbezirkes in der Schamgegend. Oberhautverlust am Gesäß sowie an der Beugeseite und Streckseite beider Oberschenkel, gleichartige Hautveränderungen an beiden Unterschenkeln. An beiden Füßen nach Art einer „Waschhaut“ in Ablösung befindliche Oberhautfetzen. (Abb. 1). Unregelmäßige Abgrenzung zwischen gesunder und veränderter Haut, hier in allen Partien kleine stehengebliebene Oberhautfetzen. Rotbraune (postmortal verstärkte) Verfärbung und ausgedehnte nässende Stellen im Bereiche der veränderten Hautpartien.

Dilatation der Herzhöhlen, im rechten Herzen geronnenes Blut. Deutliche Zeichen der Einflusstauung mit starker Blutfülle der Venen im Halsbereich. Hirnödem. Mäßige Hyperämie der Leber, der Milz und der Nieren. BAK 0,05 %.

Histologie

Haut: Flächenhafte Abhebung der Epidermis vom Corium, im Spaltbereich keine zellulären Bestandteile nachweisbar. Am Übergang von der gesunden zur pathologisch veränderten Haut zunächst umschriebene eosinophile Nekrosen des Stratum granulosum, die dann unter Einbeziehung der Stachelzellschicht konfluieren und schließlich zur totalen Nekrose der Epidermis führen. In diesem Bereich eosinophile Nekrosen auch des Corium, zum Teil unter Einbeziehung von Talg-

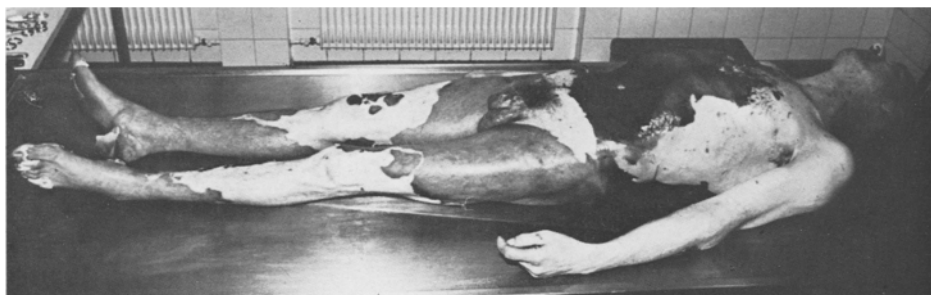


Abb. 1. Großflächiger Epidermisverlust der Rumpfvorderseite und beider Beine. An den Füßen in Ablösung begriffene Oberhautfetzen

drüsen und Haarfollikeln. Dilatation der Coriumgefäße, herdförmig geringe perivasale lymphozytäre Infiltration. Vereinzelt kleine streifenförmige Extravasate in den oberen Coriumschichten. (Abb. 3 u. 4).

Herz: Unscharfe Zeichnung der Muskelfasern. An zahlreichen Stellen frische Zelluntergänge mit unscharfer Darstellung des Kernes und Verklumpung von Muskelfaserteilstücken. Keine Zellverfettung. Auffällige Anämie.

Lunge: Hyperämie. Herdförmig akutes Emphysem. Verfettung zahlreicher abgeschilfter Alveolarepithelien. In einzelnen Arteriolen und Kapillaren sudanophiles Material nachweisbar.

Leber: Deutliches Zellödem. Zentral-betonte klein- und großtropfige Epithelverfettung. Hyperämie in den läppchenzentralen Anteilen.

Pankreas und Milz: Ohne pathologische Veränderungen.

Nieren: Auffällige Hyperämie in den Glomerulusschlingen, freier Kapselraum. Geringe Schwellung der Tubulusepithelien mit herdförmiger feintropfiger Verfettung. In distalen Tubulusanteilen Hämoglobinzylinder.

Gehirn: Hyperämie.

Nebennieren: Deutliche Lipoidentspeicherung der Rinde.

Schilddrüse: Auffallend kleine Follikel mit vermindertem Kollidgehalt.

Diskussion

Unspezifische Prodromalerscheinungen des Lyell-Syndroms sind ein allgemeines Krankheitsgefühl und Fieber. Später bilden sich konfluierende Erytheme und dann Blasen aus, die sich in Fetzen ablösen. Der dadurch eintretende Eiweiß-, Elektrolyt- und Wasserverlust führt zur Oligurie und Niereninsuffizienz. Todesursächlich können auch eine Leberinsuffizienz, Herzversagen oder schockartige Zustände sein, die denen bei schweren Verbrennungen ähneln. Spättodesfälle treten infolge Infektion der großen Wundflächen oder Pneumonie ein.

Der von uns beobachtete Fall zeigte Epidermisablösungen von 60–70 % der Körperoberfläche. Die Hautveränderungen waren makroskopisch von denen einer Verbrühung II. Grades nicht zu unterscheiden (Abb. 1). Histologisch fanden wir ausgehende Nekrosen und Nekrobiosen der Epidermis. Im Vergleich zu den schweren epidermalen Veränderungen war die entzündliche Reaktion im Corium nur gering. In den epidermisnahen Coriumschichten bestanden kleine, vorwiegend perivaskulär

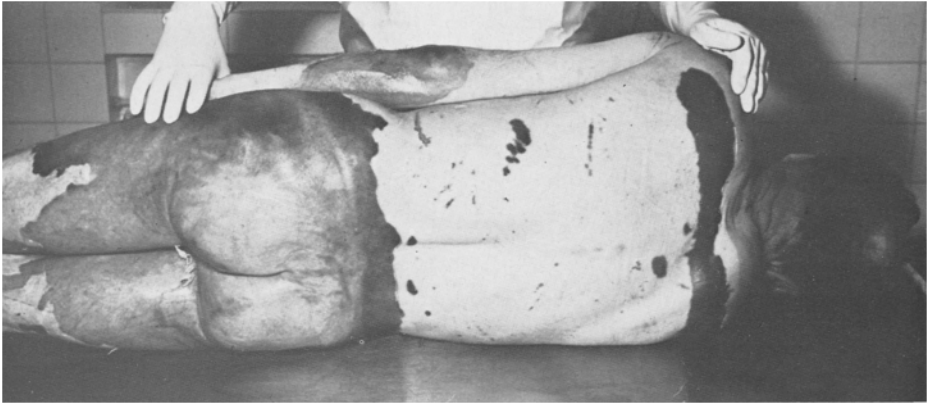


Abb. 2. Flächenhafte Epidermisdefekte an der Körperrückseite mit scharfer Abgrenzung zur gesunden Haut

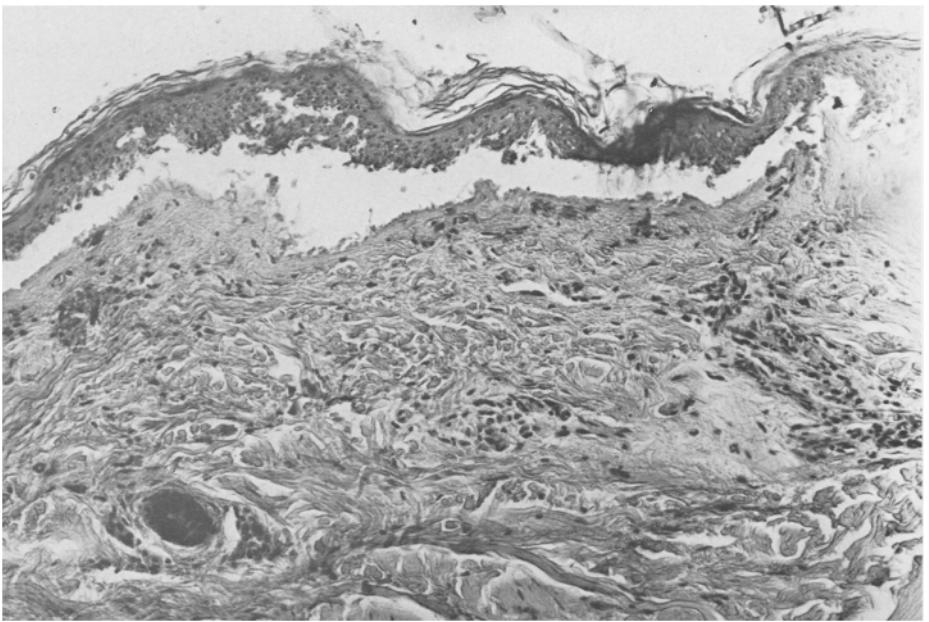


Abb. 3. Spaltförmige Abhebung der wenig veränderten Epidermis; geringe rundzellige Infiltration des Corium. HE 50x

gelegene Lymphozyteninfiltrate (Abb. 3 und 4). Die Sektionsbefunde an den parenchymatösen Organen waren unspezifisch. Histologisch fielen die Lipoidentspeicherung der Nebennierenrinde und der verminderte Kolloidgehalt bei kleinfollikulärer Struktur der Schilddrüse auf; beide Befunde sprachen für eine protrahierte Stress-Situation des Organismus.

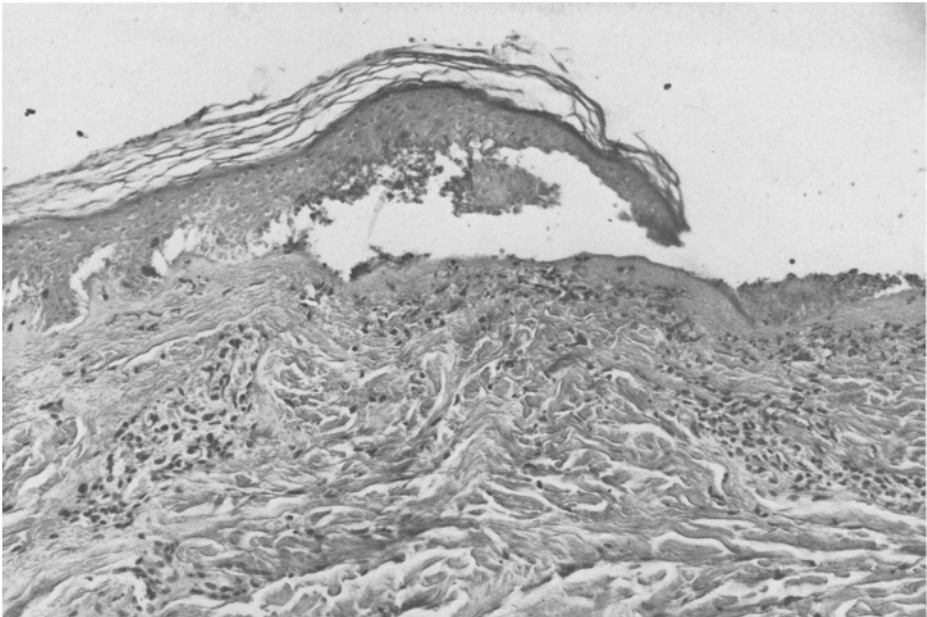


Abb. 4. Nekrobiose der Epidermis (linke Bildhälfte); streifenförmige Nekrose des oberhautnahen Corium (rechte Bildhälfte). HE 125x

Ätiologie und Pathogenese des Lyell-Syndroms sind nach wie vor unklar, wenngleich eine Arzneimittelallergie (vorwiegend nach Einnahme von Pyrazolonen, Salizylaten, Sulfonamiden und Barbituraten) besonders häufig vorzukommen scheint. Weiterhin wird eine bakterielle sowie eine idiopathische Genese diskutiert. Lyell selbst hat 1967 Erkrankungen beschrieben, bei denen vor dem Ausbruch nicht ein einziges Medikament eingenommen wurde. Bei unserem Fall handelte es sich um einen schwachsinnigen Alkoholiker, der bis zu diesem Ereignis körperlich gesund und niemals beim Arzt war. Für eine Medikamenteinnahme ergab sich nach den kriminalpolizeilichen Ermittlungen und nach den Aussagen der Angehörigen kein Anhalt. Der chronische Alkoholismus als ätiologischer Faktor des Lyell-Syndroms ist bisher nicht beschrieben worden und auch wenig wahrscheinlich. Daher mußten dispositionelle Faktoren krankheitsursächlich angenommen werden („idiopathische“ Form der Erkrankung).

Unser Fall erlangte über die medizinischen Aspekte hinaus eine kriminalistische Bedeutung. Der Mann hatte keinen Arzt aufgesucht (obwohl die flächenhaften Hauterosionen außerordentlich schmerzhaft sind) und in diesem Zustand noch körperlich gearbeitet. Sein plötzlicher Tod und die Leichenschaudiagnose einer „Verbrennung“ führten zu kriminalpolizeilichen Ermittlungen. Es wurde nach einem Brandherd gesucht, der nicht gefunden werden konnte. Nach der Vernehmung des Bruders glaubte man an eine Verbrühung, die sich der Betroffene im alkoholisierten Zustand zugezogen haben konnte. Angesichts der geschilderten Ereignisortsituation in der Küche und der verblüffenden Ähnlichkeit des Hautbefundes mit einer Verbrühung II. Grades drängte

sich diese Vermutung geradezu auf. Bei der gerichtlichen Sektion fiel uns die eigenartige Lokalisation der Hautveränderungen auf, die sich durch eine Verbrühung nicht ohne weiteres erklären ließ. (Abb. 2). Dieser Umstand sowie das mikroskopische Bild der Hautschädigung führten letztlich zur Klärung des Falles.

Literatur

- Braun-Falco, O.: Histopathologie des Lyell-Syndroms. In: Das Lyell-Syndrom. (Hrsg.) O. Braun-Falco, H. J. Bandmann. Bern–Stuttgart–Wien: Huber 1970
- Goerz, G., Ruzicka, T.: Lyell-Syndrom. Berlin: Grosse Verlag 1978
- Lyell, A.: Toxic epidermal necrolysis; an eruption resembling scalding of the skin. *Brit. J. Derm.* 68, 355 (1956)
- Lyell, A.: The aetiology of toxic epidermal necrolysis. XIII. Congr. Int. Dermat., München 1967, S. 1346. Berlin–Heidelberg–New York: Springer 1968
- Röckl, H., Spann, W.: Epidermolysis acuta toxica (Lyell). *Hautarzt* 14, 536–540 (1963)
- Röckl, H., Winkler, G.: Autopsiebefunde bei Epidermolysis toxica acuta (Lyell). In: Das Lyell-Syndrom. (Hrsg.) O. Braun-Falco, H.J. Bandmann. Bern–Stuttgart–Wien: Huber 1970

Eingegangen am 30. März 1978