

*Kasuistik / Casuistry*

**Plötzlicher, unerwarteter Tod bei seltenen cervico-occipitalen Anomalien und inadäquatem Trauma\***

T. Gilg und W. Eisenmenger

Institut für Rechtsmedizin der Universität München, Frauenlobstr. 7 a, D-8000 München 2, Bundesrepublik Deutschland

**Sudden Unexpected Death in Rare Cervico-occipital Dysplasia and Inadequate Trauma**

**Summary.** Two cases of sudden unexpected death due to rare cervico-occipital dysplasia and inadequate trauma are presented, and the problems of examination are shown. At postmortem examination in equivalent cases, precise investigation of anamnesis and trauma as well as removal and maceration of the upper cervical vertebral column is indicated.

**Key word:** Sudden death, cervico-occipital dysplasia

**Zusammenfassung.** Es wird über zwei Fälle von plötzlichem, unerwarteten Tod bei seltenen Halswirbelsäulenmißbildungen und inadäquatem Trauma berichtet und die Problematik der Begutachtung aufgezeigt. Bei entsprechenden Sektionsfällen ist eine genaue Erhebung der Krankheitsvorgeschichte und des Unfallablaufs wie auch die Entnahme und Maceration der oberen Halswirbelsäule (HWS) angezeigt.

**Schlüsselwort:** Plötzlicher Tod, cervico-occipitale Anomalien

Der plötzliche, unerwartete Tod aus natürlicher Ursache kann, wie schon Carnier [2] und Zink et al. [16] von rechtsmedizinischer Seite dargestellt haben, gelegentlich mit cervico-occipitalen Mißbildungen im Zusammenhang stehen. Solche Mißbildungen prädestinieren darüber hinaus zu inadäquaten Verletzungen bei leichteren Traumen, so daß sich Probleme bei der Beurteilung der Kausalität ergeben können. Über die versicherungsrechtliche Bedeutung der basilären Impression hat Janzen [6] bereits berichtet. Eine Literaturzusammenstellung bei Bodechtel [1] und Mumenthaler und Eichenberger [10], die über 40 klinische Fälle innerhalb von mehreren Jahren berichteten, zeigt, daß das Auftreten derartiger Anomalien gar nicht so selten ist und somit durchaus rechtsmedizinische Bedeutung erlangen kann.

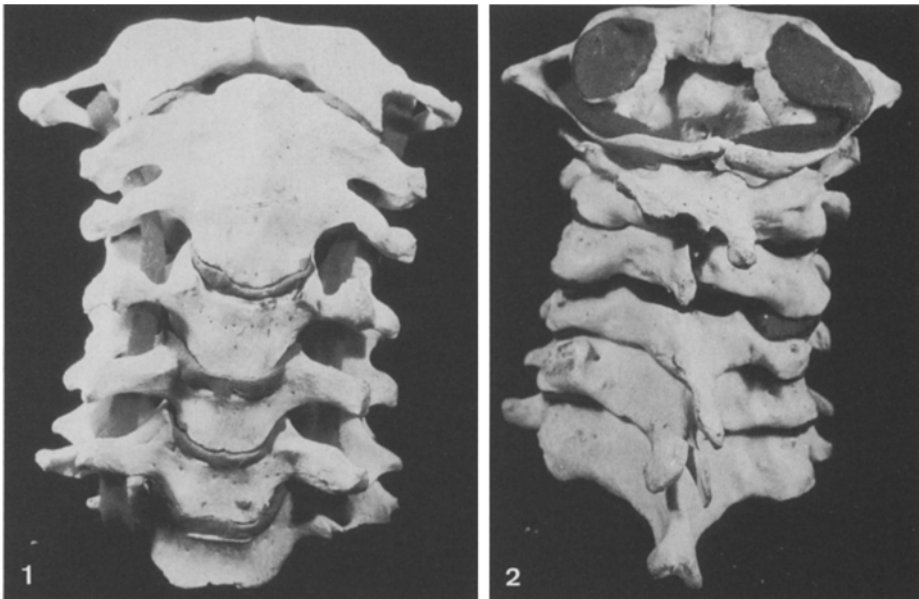
\* Auszugsweise vorgetragen anlässlich der Tagung Süddeutscher Rechtsmediziner 1981 in München

Sonderdruckanfragen an: Prof. Dr. W. Eisenmenger (Adresse siehe oben)

### Fall 1

Ein 19jähriger Arbeiter mit unauffälliger Krankheitsvorgeschichte tauchte beim Spielen mit Kindern in einem Nichtschwimmerbecken immer wieder auf und unter, stieß bei einem offenbar überstürzten Auftauchen mit dem Kopf ziemlich heftig gegen den Unterrand einer Rutschbahn und sackte ins Wasser ab. Er wurde von seinem Bruder sofort geborgen und war anschließend angeblich wieder kurz ansprechbar, ohne jedoch selbst zu sprechen. Von der Wasserwacht wurde eine Maskenbeatmung und Thoraxmassage durchgeführt, bis der hinzugezogene Notarzt dann an Ort und Stelle intubierte. Im Krankenhaus wurde extubiert, da der Tubus nicht mehr toleriert wurde. Während der Durchführung einer Röntgen-Thoraxaufnahme und eines EKG wurde der Patient wieder zyanotisch und zunehmend bewußtseinsgetrübt, daraufhin reintubiert und kontrolliert beatmet. Auf der Thoraxaufnahme zeigten sich disseminierte, fleckige Verschattungen. Nach zwei Tagen Intensivtherapie wurde bei voller Ansprechbarkeit extubiert, wobei eine komplette Atemlähmung festgestellt wurde. Die Röntgenaufnahmen der HWS mit Schichtung ergaben dann eine Blockwirbelbildung des zweiten und dritten Halswirbelkörpers, eine Denshypoplasie mit Os odontoideum und vorderem Bogenspalt des Atlas. Neurologisch wurde ein hoher Querschnitt bei Luxation im atlanto-occipitalen Gelenk festgestellt. Nach Durchführung einer Tracheotomie und Antibiotikagabe erfolgte die Verlegung in eine Spezialklinik, wo der Patient bei Intensivtherapie nach insgesamt 11 Tagen an zentralem Herz-Kreislauf-Versagen bei Pneumonie verstarb.

Bei der Obduktion fand sich ein kurzer, gedrungener Hals. Im Bereich der HWS und des Schädels waren keinerlei Blutunterlaufungen erkennbar, jedoch war der Atlas um die Hälfte seines Durchmessers nach vorne luxiert, und im verlängerten Mark, etwa 2,5 cm unterhalb der Brücke, fiel eine gallertige Veränderung auf. Am macerierten Präparat der oberen HWS (Abb. 1) zeigte sich eine



**Abb. 1.** Obere HWS-Ansicht von ventral. Blockwirbel C2/C3, Spaltbildung des ventralen Atlasbogens, Densaplasie

**Abb. 2.** Obere HWS-Ansicht von dorsal. Gemeinsamer Processus spinosus C2/C3, Spaltbildung des ventralen und dorsalen Atlasbogens, Densaplasie



**Abb. 3.** Ponsregion (oben links); oberes Halsmark (Höhe Pyramidenkreuzung, oben rechts); Halsmark ca. 2,5 cm unterhalb der Brücke (unten), Originalpräparat, Markscheidenfärbung

Blockwirbelbildung im Bereich des zweiten und dritten Halswirbelkörpers mit Verschmelzung der Wirbelbögen sowie eine totale Densaplasie (Abb.2). Der hintere Atlasbogen stützte sich offenbar gegen den Bogen des Axis ab, es schien sich dort ein kleines Gelenk gebildet zu haben. Im Vergleich zu einem normalen Atlas war eine Spaltbildung im hinteren Atlasbogen sowie eine angedeutete Spaltbildung mit kolbiger Auftreibung des vorderen Atlasbogens zu erkennen. Anstelle des Dens fand sich nur ein kleiner Höcker. Beim Vergleich mit einem normalen Axis war auch die relative Höhenverminderung durch die Blockwirbelverbindung deutlich zu erkennen. Bei diesen Verhältnissen und einer rein ligamentären Fixation im atlanto-axialen Gelenk bei fehlender Stabilisierung durch den Dens erscheint es durchaus möglich, daß es auch bei nicht sehr erheblicher Gewalteinwirkung zur Subluxation oder Luxation kommen konnte.

Bei der histologischen Untersuchung des Rückenmarks in der Markscheidenfärbung (Abb. 3) fand sich, bei normaler Ponsregion, eine im oberen Halsmark in Höhe der Pyramidenkreuzung beginnende Degeneration der Hinterstränge und eine stiftförmige Gliose (Abb.4) dorsal des Zentralkanals sowie in tieferen Abschnitten, etwa 2,5 cm unterhalb der Brücke, eine bereits deutliche Degene-

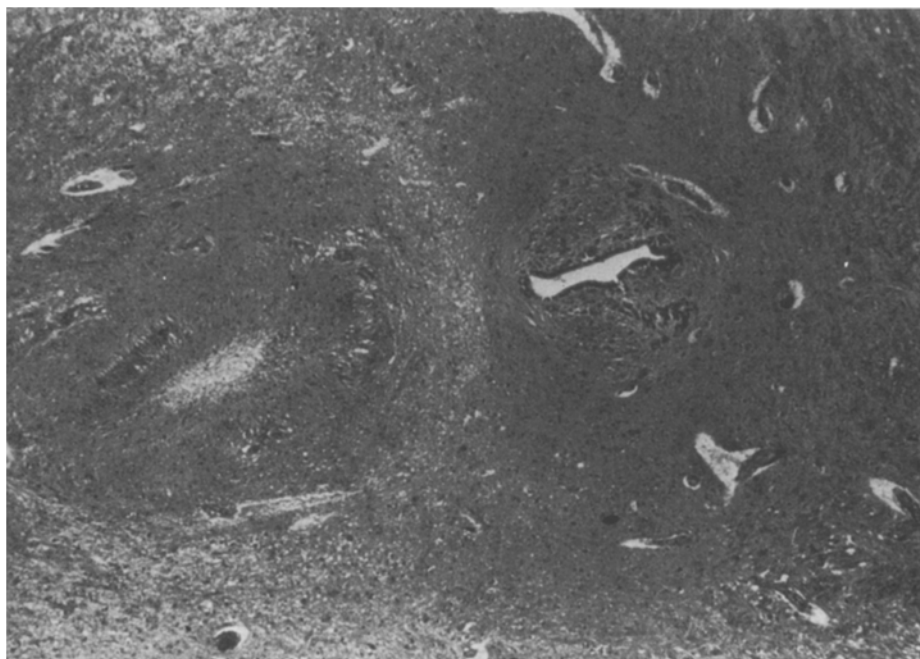


Abb. 4. Ovaläre Gliose

ration der Hinterstränge und eine ausgedehnte ovaläre Gliose. Dieser Befund nahm nach caudal bis zum klassischen Bild einer Syringomyelie mit zentraler Höhlenbildung, randständiger Gliose und Reaktion des Gefäßbindegewebes zu. Nervenzelluntergänge oder Nervenzellschädigungen wurden nicht beobachtet.

Bei der weiteren histologischen Untersuchung wurde die letztlich zum Tode führende Bronchopneumonie bestätigt. Somit ist der Tod letztlich durch ein Herz-Kreislauf-Versagen bei Bronchopneumonie eingetreten, ausgelöst durch eine komplette Atemlähmung bei hohem Querschnitt, bedingt durch eine atlanto-axiale Luxation bei totaler Densaplasie. Dabei war sicherlich eine gewisse Aspiration in die Lungen erfolgt, die unter günstigeren Umständen allein wahrscheinlich nicht zum Tode geführt hätte. Gegen die mögliche Todesursache einer aufsteigenden Lähmung des Herz-Kreislauf-Zentrums durch die sicher deutlich beeinträchtigten Kreislaufverhältnisse in diesem Bereich bei Luxation, Syringomyelie und histologisch deutlichen Ödemveränderungen spricht die Überlebenszeit von 11 Tagen.

## Fall 2

Ein 29-jähriger Kaufmann wurde zum Scherz von Freunden auf einem Handwagen transportiert und fiel plötzlich nach hinten auf den Boden. Dabei trug er eine 4 cm lange Platzwunde am Hinterkopf davon und kam bis zum Eintreffen des Notarztes innerhalb einer halben Stunde zu Tode.

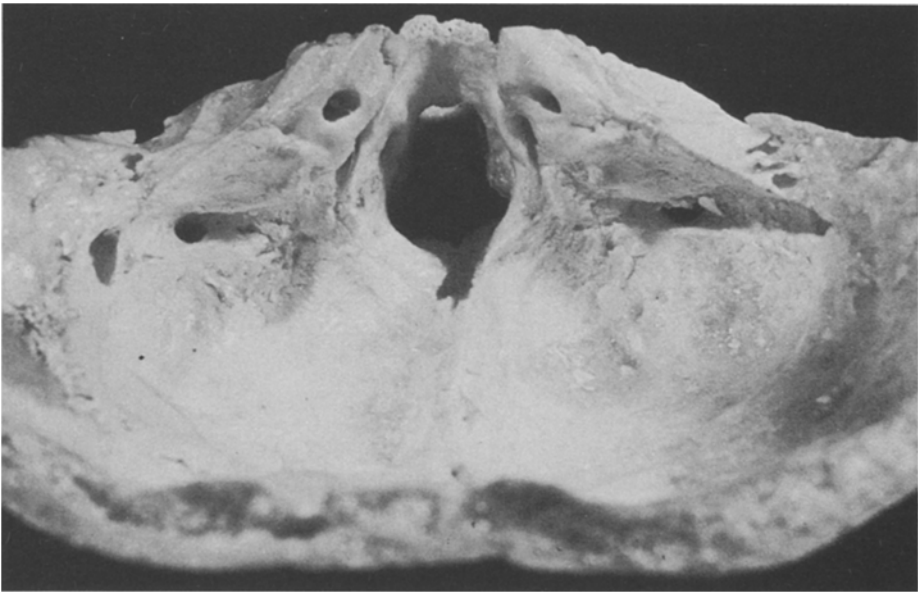


Abb. 5. Hintere Schädelbasis, Foramen magnum, Chondrodystrophie

Bei der Obduktion bot sich das Bild eines chondrodystrophischen Zwergwuchses mit kurzem, kräftigem Hals, angedeuteter Sattelnasenbildung und weiteren für dieses Krankheitsbild typischen Merkmalen bei einer Körpergröße von 125 cm und einem Körpergewicht von 78 kg. Im Bereich der Kopfplatzwunde fand sich eine mäßige, handtellergroße Unterblutung der Kopfschwarte und der Beinhaut, jedoch keinerlei Verletzungen im Bereich des Schädelknochens und des Gehirns. Das Gehirn wies Zeichen eines starken Hirndrucks und einen hochgradigen Hydrocephalus internus mit stark ausgeweitetem Ventrikelsystem auf. Die Kleinhirntonsillen traten deutlich hervor, das Halsmark unterhalb der Olive war stark verschmälert. Die hintere Schädelgrube war insgesamt verkleinert, das Foramen magnum für einen kleinen Finger kaum durchgängig. Des weiteren fand sich eine Rechtsherz-Hypertrophie bei einer Kammerwandstärke von 9 mm. Der Blutalkoholgehalt betrug 2,21 Promille. Als Todesursache wurde eine zentrale Lähmung bei hochgradigem Hirndruck angenommen, die festgestellte Sturzverletzung erklärte unter den gegebenen Umständen den Todeseintritt nicht hinreichend.

Nach Maceration der hinteren Schädelbasis (Abb. 5) wies das Foramen magnum einen maximalen Längsdurchmesser von 2,2 cm gegenüber 3,4 cm eines Vergleichspräparates auf, der Querdurchmesser betrug im hinteren Anteil 1,8 cm gegenüber 3,0 cm, im vorderen Anteil war er durch die Condylen bis auf 1,1 cm eingeengt. Es fand sich keine ausgeprägte basiläre Impression, jedoch überragt die Spitze des Dens die Bimastoidlinie um bis zu 1 cm, der normale Abstand beträgt 1–2 mm, wobei bis zu 7 mm nach Literaturangaben noch toleriert werden. Hierbei handelt es sich um eine klinisch-radiologische Maßangabe, die unter den gegebenen Umständen möglicherweise nicht exakt übertragbar ist, im Ausmaß

jedoch sicher über der Norm liegt. Die bei der Chondrodystrophie durch die Störung der enchondralen Ossifikation betroffenen Anteile der Schädelbasis bilden im wesentlichen die Begrenzung des Foramen magnum. Dementsprechend war die hintere Schädelbasis deutlich verschmälert und verkürzt, das Foramen jugulare und das Foramen magnum deutlich eingeengt und der Clivus schmal und steil gestellt.

Bei der histologischen Untersuchung fanden sich nun erstaunlicherweise außer einer Verringerung des Quer- und Längsdurchmessers des Halsmarks in oberen Anteilen und einem weiten Zentralkanal keine pathologischen Befunde. Der Zentralkanal hatte teilweise ein Aussehen, wie man es bei Kleinkindern erwarten würde. Dies weist auf eine ungenügende Reduktion des Zentralkanals hin, hat jedoch keine relevante pathologische Wertigkeit im Sinne einer Hydromyelie.

Somit ist der Tod wohl durch den akuten hochgradigen Hirndruck bei bestehender Abflußstörung des Liquors und einer Alkoholisierung von 2,2 Promille verursacht worden, das Schädelhirntrauma reicht für sich allein zur Erklärung nicht aus. Dabei stellt sich die Frage, ob unter den geschilderten Umständen der Sturz nicht schon Folge einer Bewußtseinsstörung durch den Alkoholgeuß gewesen war.

## Diskussion

Die Kombination einer Syringomyelie mit Mißbildungen am cervico-occipitalen Übergang ist z. B. bei der basilären Impression beschrieben, bei Bodechtel [1] ist aufgeführt, daß Knochenmißbildungen und Syringomyelie auf dem Boden einer gemeinsamen embryonalen Entwicklungsstörung entstehen. Nach Stochdorph [13] spielen wahrscheinlich Durchblutungsstörungen, vor allem venöser Art, in der Pathogenese der Syringomyelie eine Rolle, d. h. vor allem Abflußstörungen des Plexus venosus vertebralis, der das größte Venengeflecht des Körpers darstellt und praktisch mit allen Abflußsystemen in Verbindung steht. Eine chronische Subluxation könnte demnach bei Fall 1 eine Rolle bei der offenbar caudal zunehmenden Syringomyelie gespielt haben. Möglicherweise führte dabei die thorakale Druckerhöhung beim Apnoetauchen zu akuten Störungen und damit zu überstürztem Auftauchen.

Offen bleibt die Frage, inwieweit die mehrfache Intubation eine zusätzliche Schädigung oder vielleicht die Luxation direkt verursachte. Nach Saturnus [11], der die direkte oder indirekte Traumatisierung bei der Reanimation an 30 Fällen atraumatischen Todes beschrieb und dabei in 20 Fällen Halswirbelsäulenverletzungen vorwiegend der Bandscheiben und Wirbelbogengelenke mit teilweisen Unterblutungen fand, erscheint dies bei den geschilderten Verhältnissen durchaus möglich.

Fall 2 zeigt, daß es auch bei schwerwiegenden, vorbestehenden Veränderungen durch ein Trauma nicht unbedingt zu eigentlich erwarteten, faßbaren Schädigungen kommen muß. Dies gilt jedoch auch für gesunde Menschen, wie es Gombert [4] bei einem Fall einer Densfraktur eines Gesunden mit maximaler dorsaler Luxation des Atlas ohne tödliche Folge beschrieb. Ebenso führen nach Jellinger [7] nur 25% der atlanto-axialen Verrenkungsbrüche zu primären, klinischen Ausfallserscheinungen wie Lähmungen.

Andererseits können Densfrakturen, z.B. nach Schleudertraumen der HWS, wenn sie mit einer Pseudarthrose ausheilen, noch nach einem Intervall von 1–48 Jahren abrupt und ohne erkennbar äußere Einflüsse zu einem schweren, meist tödlichen klinischen Syndrom führen. Ebenso kann ein anlagebedingtes Os odontoides auch bei inadäquatem Trauma zu schweren Schädigungen führen, wie es Schneider und Walz [12] anhand eines Falles beschrieben haben.

Bei chronischer Polyarthrits kann es im Rahmen von Halswirbelsäulenveränderungen auch ohne Trauma zu akuter oder chronischer Subluxation kommen, wobei nach Miehle [9] eine Intubation im Rahmen operativer Eingriffe nur nach vorsichtigem Abwägen möglich ist. Eine tödlich verlaufene atlanto-axiale Subluxation bei chronischer Polyarthrits ohne relevantes Trauma beschrieben z.B. Martel und Abell [8] und Davis und Markley [3].

Bei chronischer Subluxation kann es auch zur Lumeneinengung der Vertebralarterien mit Minderdurchblutung des Gehirns und zur Thrombosenbildung, auch mit tödlichem Verlauf, kommen, wie es beispielsweise Webb et al. [15] anhand eines Falles beschrieben.

Über die Gefährlichkeit manualtherapeutischer Maßnahmen bei Veränderungen der HWS ohne ausreichende Diagnostik berichteten u.a. Torklus [14] und Gutmann [5].

Zusammenfassend ist festzuhalten, daß kongenitale, posttraumatische wie auch chronisch-entzündliche Anomalien der oberen Halswirbelsäule und der Schädelbasis unter zahlreichen Routinefällen der autoptischen Praxis durchaus vorkommen können, besondere Probleme der Begutachtung aufwerfen und nur durch die Entnahme und Maceration der oberen HWS und der Schädelbasis genau diagnostiziert werden können.

## Literatur

1. Wild H (1974) In: Bodechtel G (Hrsg) Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. 3. Aufl. Thieme, Stuttgart, S 954–957
2. Janier S (1973) Ungewöhnliche Ursachen eines plötzlichen Todes aus natürlicher Ursache. Beitr Gerichtl Med 31:307–310
3. Davis FW, Markley HE (1951) Rheumatoid arthritis with death from medullary compression. Ann Intern Med 35:451–454
4. Gombert HJ (1960) Dens-Fraktur mit maximaler dorsaler Luxation des Atlas ohne tödliche Folge. RÖFO 91:521–522
5. Gutmann G (1981) Chirotherapie kann die HWS schädigen. Praxis-Kurier 11:28
6. Janzen R (1960) Die versicherungsrechtliche Bedeutung der basilären Impression. Monatsschr Unfallheilkd Versicher Versorg Verkehrsmed 62:361–368
7. Jellinger K (1970) In: Peters H (Hrsg) Klinische Neuropathologie. 2. Aufl. Thieme, Stuttgart, S 218
8. Martel W, Abell MR (1963) Fatal atlanto-axial luxation in rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 6:224–231
9. Miehle EW (1980) Wirbelsäulenbeteiligung bei chronischer Polyarthrits. Klinikarzt 9: 658–665
10. Mumenthaler M, Eichenberger M (1963) Skelettmißbildungen am kranio-cervicalen Übergang. Schweiz Med Wochenschr 51:1795–1803 und 52:1830–1836
11. Saternus K-S (1981) Direkte und indirekte Traumatisierung bei der Reanimation. Z Rechts-med 86:161–174
12. Schneider V, Walz L (1971) Zur Klinik des Odontoids. RÖFO 115:302–305

13. Stochdorph O (1974) Nervensystem. In: Eder M, Gedigk P (Hrsg) Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie. 29. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 463–464
14. Torklus D von (1981) HWS: Angeborene Fehler meist erst ab 30 Jahren erkannt. *Selecta* 16:1262
15. Webb FWS, Hickman JA, Brew DST (1968) Death from vertebral artery thrombosis in rheumatoid arthritis. *Br Med J* II:537–538
16. Zink P, Hach B, Hillemacher A (1977) Plötzlicher unerwarteter Tod bei seltener Halswirbelsäulenmißbildung. *Z Rechtsmed* 79:63–67

Eingegangen am 10. April 1982