

Kasuistik / Casuistic

**Spontanes Aneurysma dissecans einer Kranzschlagader
als seltene Ursache eines postpartalen Todes
der Kindesmutter**

M. Riße und G. Weiler

Institut für Rechtsmedizin des Universitätsklinikum Essen-GHS,
Hufelandstrasse 55, D-4300 Essen 1, Bundesrepublik Deutschland

**Spontaneous Dissecting Coronary Arterial Aneurysm as a Rare Cause
of Postpartum Maternal Death**

Summary. A case is reported of a fatal spontaneous dissecting aneurysm of the left coronary artery in a 37-year-old woman, 5 weeks after delivery of her fourth child. The frequency of such cases during the postpartum stage is discussed together with reference to the literature and special attention to the undetermined etiology of the clinical picture.

Key words: Sudden cardiac death, dissecting coronary arterial aneurysm – Pregnancy and puerperium, sudden cardiac death

Zusammenfassung. Es wird über den plötzlichen Herztod einer 37jährigen Frau, 5 Wochen nach der Geburt ihres 4. Kindes, berichtet. Die gerichtliche Obduktion erbrachte als Todesursache ein spontanes Aneurysma dissecans der linken Kranzschlagader. Das gehäufte Auftreten derartiger Todesfälle während der Postpartalzeit wird unter Berücksichtigung der in der Literatur mitgeteilten Fälle diskutiert. Hierbei wird insbesondere auf die bisher unbekannte Ätiologie des Krankheitsbildes eingegangen.

Schlüsselwörter: Plötzlicher Herztod, Aneurysma dissecans der Koronararterien – Schwangerschaft und Postpartalzeit, plötzlicher Herztod

Akute Koronartodesfälle bei jüngeren Frauen treten fast nur im Zusammenhang mit stenosierender Atheromatose bzw. Koronarsklerose und/oder frischer Koronarthrombose auf. Eine unmittelbare oder mittelbare Einflußnahme von Geschlechtshormonen auf die Entwicklung einer koronaren Herzkrankheit wird hierbei vielfach diskutiert. Nach Althoff (1977; 1983a, b) läßt sich bei derartigen Todesfällen eine hormonelle Beeinflussung durch orale Kontrazeptiva nicht sicher nachweisen.

Sonderdruckanfragen an: M. Riße (Adresse siehe oben)

Das spontan dissezierte Aneurysma einer Kranzschlagader ist ein sehr seltenes Krankheitsbild, welches jedoch mehrfach als Ursache eines postpartalen Koronartodes bei der Kindesmutter beschrieben wird (Lovitt und Corzine 1952; Wells 1960; Burton und Zawadzki 1962; Ashley 1965; Brody et al. 1965; Palomino 1969; Di Maio und Di Maio 1971; Claudon et al. 1972; Jewett 1978; Shaver et al. 1978; Pisano et al. 1979; Sage et al. 1986; Dowling und Buja 1987). Der Gedanke einer hormonellen Mitwirkung während der Schwangerschaft und Postpartalzeit liegt auch hier zunächst nahe.

Im folgenden berichten wir über einen akuten postpartalen Todesfall, bei dem der Vorwurf eines Behandlungsfehlers erhoben worden war.

Kasuistik

Eine 37 Jahre alte Frau klagt 5 Wochen nach der Geburt ihres vierten Kindes aus völligem Wohlbefinden heraus über plötzlich einsetzende Atembeschwerden sowie Schmerzen und Taubheitsgefühl im linken Arm. Der sofort herbeigerufene Hausarzt kann bei seiner, nun plötzlich wieder beschwerdefreien Patientin keinen krankhaften Organbefund feststellen und vermutet einen tetanischen Anfall bei Calcium-Mangel. Er verordnet 3×1 Ampulle Calcium sowie ein mildes, auf pflanzlicher Basis hergestelltes Koronartherapeutikum. Am nächsten Tag fertigt er bei der weiterhin beschwerdefreien Patientin ein Belastungs-EKG an, welches keinen auffälligen Befund bietet. Die laborchemischen Untersuchungen erbringen Normwerte für Transaminasen und Elektrolyte und zeigen lediglich Veränderungen im Blutbild sowie eine erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (Leukozyten $10.700/\mu\text{l}$, Erythrozyten $4,09/\mu\text{l}$, Hb $12,9\text{g/dl}$; BSG 16, zweiter Wert nicht gemessen). Gegen 22.00 Uhr nimmt die Frau entsprechend ihrer Gewohnheit ein heißes Bad. Am nächsten Morgen gegen 5.30 Uhr weckt sie ihren Lebensgefährten und klagt nun wieder über Atemnot und heftige Schmerzen in der linken Schulter, die bis in den linken Arm ausstrahlen. Der sofort informierte Hausarzt verordnet am Telefon Beruhigungstropfen sowie zwei Ampullen Calcium. Die Atemnot verschwindet, es tritt aber unter Erbrechen eine Verschlimmerung der Schmerzen, nun auch im Nacken und im rechten Arm, ein. Während der Hausarzt ein zweites Mal angerufen wird, sinkt die Frau plötzlich zusammen und krampft, wobei sich aus der Mundhöhle heller Schaum entleert. Der noch vor dem ebenfalls alarmierten Notarzt eintreffende Hausarzt kann nur noch den Tod seiner Patientin feststellen. Er läßt offen, ob es sich um einen natürlichen oder nicht natürlichen Todesfall handelt. Von Seiten der Staatsanwaltschaft wird daraufhin eine gerichtliche Obduktion angeordnet, mit der Frage, ob der Tod der Frau bei sofortiger stationärer Aufnahme vermeidbar gewesen wäre, außerdem, ob Anzeichen ärztlicher Fehlbehandlung zu erkennen seien. Wie der Hausarzt den ermittelnden Beamten berichtet, war die Patientin in den letzten Jahren mehrmals wegen depressiver Verstimmungen in seiner Behandlung. Außerdem habe sie häufiger allergische Reaktionen unklarer Ursache gezeigt, die sich in Form von Hautausschlägen, Quaddelbildung, Juckreiz und Ödembereitschaft gezeigt hätten. Im letzten Jahr soll es einmal nach Verabreichung eines Schmerzmittels zu einem anaphylaktischen Schock gekommen sein. Als starke Raucherin habe die Patientin 30–35 Zigaretten pro Tag geraucht. Die letzte Entbindung sei 6 Wochen vor dem errechneten Termin gewesen. Während dieser Schwangerschaft seien Blutungen aufgetreten, es sei vorzeitig zum Blasensprung gekommen.

Wesentliche Obduktionsbefunde

Das Herzgewicht liegt mit 338 g im Normbereich. Das über dem Sulcus interventricularis anterior gelegene, subepikardiale Fettgewebe ist blutig verfärbt. Im Hauptstamm der linken Kranzschlagader beginnt nach 0,5 cm ein 6,5 cm langes, sich weit in den Ramus descendens anterior erstreckendes, Aneurysma

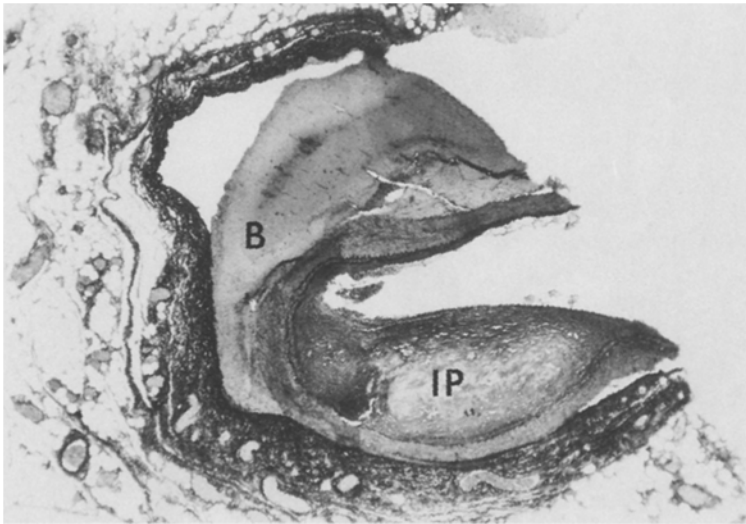


Abb. 1. Massive Blutung (B) im Dissektionsspalt zwischen Media und Adventitia. Exzentrisches, atheromatöses und fibröses Intimapolster (IP) bei herdförmiger Koronarsklerose. (HE, 15 ×)

dissecans. Das Myokard erweist sich makroskopisch als unauffällig. Weitere auffällige Befunde bestehen in Form einer leichten schleimigen Bronchitis und einer akuten Blutstauung der Bauchorgane und der Lungen. Uterus und Ovarien sind leicht vergrößert.

Histologische Befunde

Im Bereich der Dissektionsstelle zeigt sich ein stenosierendes, exzentrisches, fibröses Intimapolster (Abb. 1). Die eigentliche Rupturstelle liegt außerhalb dieses arteriosklerotischen Plaques (Abb. 2a, b). Die Kontinuität zwischen Media und Adventitia ist zum Teil in gesamter Ausdehnung unterbrochen. Im weit klaffenden Zwischenspalt findet sich eine massive, frische Einblutung. Die Media ist in Höhe der Rupturstelle aufgefasert und ebenfalls eingeblutet (Abb. 2b). Degenerative Wandveränderungen lassen sich färberisch nicht nachweisen. Die Vasa vasorum sind hyperämisch, ansonsten ohne Auffälligkeiten. Stellenweise zeigt sich im Aneurysmabereich eine massive leukozytäre Infiltration, die sich vorwiegend auf die Adventitia beschränkt (Abb. 3) und überwiegend aus neutrophilen und eosinophilen Granulozyten besteht. Im Myokard finden sich diskrete fibrotische Umbauprozesse. Vercinzelt zeigen sich auch herdförmige frische, zelluläre Reaktionen im Sinne einer leichten, aktiven Myokarditis. In den übrigen Organen, insbesondere in den Gefäßen, sind pathologische Veränderungen nicht darstellbar. Auffallend ist lediglich eine Vermehrung der eosinophilen Granulozyten in Leber, Milz und Uterusschleimhaut.

Unter Berücksichtigung der histologischen Befunde und des zweitägigen Krankheitsverlaufes muß ein mindestens zweizeitiges Rupturgeschehen ange-

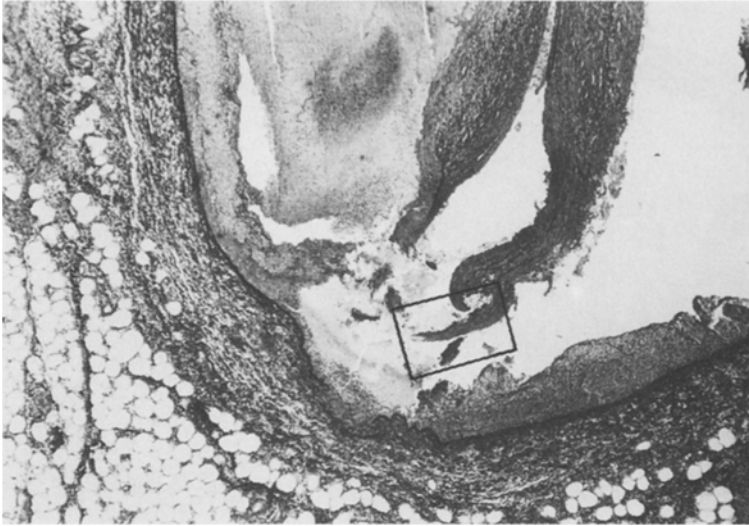


Abb. 2a. Rupturstelle der linken Koronararterie. Auffaserung der Media und Blutung im Dissektionsspalt. (HE, 28 ×)

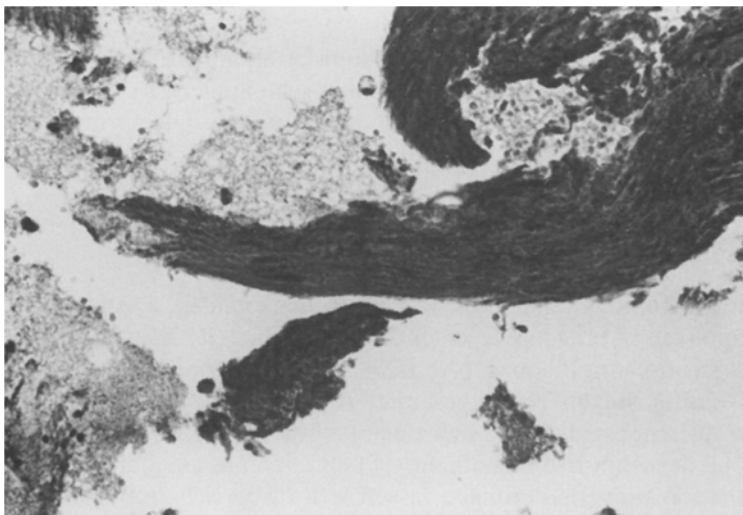


Abb. 2b. Ausschnittvergrößerung der aufgefaserten und eingebluteten Rupturstelle. (HE, 148 ×)

nommen werden. Der Gesamtverlauf ist schicksalhaft und wäre auch unter stationärer Behandlung nicht sicher zu verhindern gewesen.

Diskussion

Dissezierende Aneurysmen finden sich meist im thorakalen bzw. abdominalen Bereich der Aorta. Andere Arterien sind seltener betroffen (s. Watson 1956;

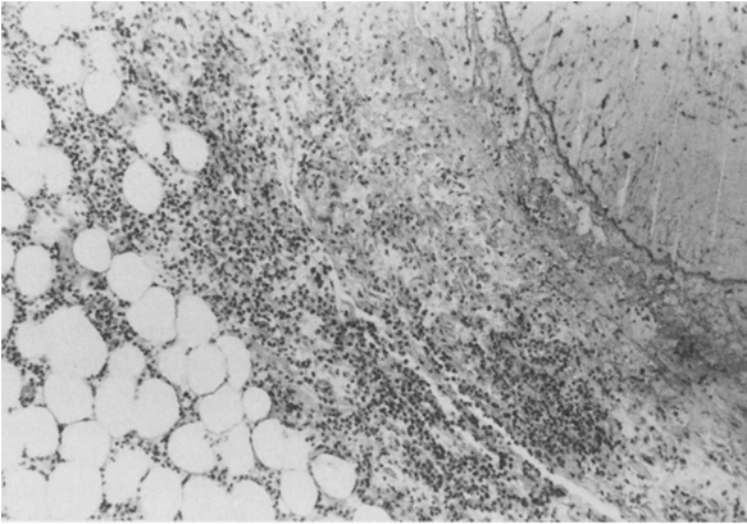


Abb.3. Vorwiegend adventitielle, sekundäre leukozytäre Infiltration im Aneurysmabereich. (HE, 74 ×)

Guthrie und MacLean 1972). Das Aneurysma dissecans einer Koronararterie entsteht meist sekundär, oft bei arteriosklerotischer Vorschädigung des betroffenen Gefäßes, als Reanimationsfolge (Baker et al. 1986) oder bei entsprechender klinischer Grunderkrankung. Forensische Bedeutung erlangen Todesfälle im Zusammenhang mit operativen und invasiv-diagnostischen Eingriffen, zum Beispiel einer Koronarangiographie oder im Zusammenhang mit einem Trauma. Penners et al. (1986) berichten über einen Todesfall nach psychoemotionaler Belastung wenige Stunden nach einem leichten Verkehrsunfall.

Makroskopisch diagnostizierte, dissezierte Koronararterienaneurysmen sind differentialdiagnostisch durch histologische Untersuchungen, unter Umständen durch zahlreiche Schnittserien, von akuten Koronarthrombosen und/oder Koronarwandhämatomen abzugrenzen. Althoff (1967) fand bei akuten Herztodesfällen in einem beträchtlichen Prozentsatz stenosierende Gefäßwandblutungen. Er weist in diesem Zusammenhang darauf hin, daß bei vorbestehenden, destruktiven Wandveränderungen über einen Intimaeinriß große, dissezierende Hämatome entstehen können. Derartige Koronarwandhämatome werden jedoch überwiegend bei älteren Menschen beobachtet. In der Regel führt das koronare Aneurysma dissecans innerhalb kürzester Zeit zum Tode des betroffenen Patienten. Nur selten wird das Ereignis überlebt. Van der Bel-Kahn (1982) berichtet über ein spontanes Aneurysma dissecans einer Koronararterie bei unauffälligen Kranzschlagadern, welches vom 40 Jahre alten, männlichen Patienten 23 Tage überlebt wurde. Auch in dem von Iglauer et al. (1959) geschilderten Fall wurde das Aneurysma dissecans von einer 38 Jahre alten Frau mehrere Wochen überlebt. Shaver et al. (1978) dokumentieren anhand angiographischer Befunde den klinischen Verlauf eines überlebten, dissezierten Aneurysmas bei einer 28jährigen Frau, die 3 Wochen nach der Geburt ihres zweiten Kindes einen Myokardinfarkt erlitten hatte. Ein weiterer überlebter Fall findet sich bei

Forker et al. (1973). Claudon et al. (1972) weisen auf die Möglichkeit einer notfallmäßigen Bypass-Operation hin. Ein Aneurysma dissecans als Ursache einer Katheterperforation während einer Koronarangiographie beschreibt Silver (1968). In diesem Fall war die Überlebenszeit 23 Tage.

Das spontane, ohne erkennbaren äußeren Anlaß auftretende Aneurysma dissecans einer Konorarterie ist ein sehr seltenes Krankheitsbild, welchem dann ein besonderer Stellenwert zukommt, wenn es bei einer Kindesmutter während der Postpartalzeit auftritt. Nach Adkins und Steele (1986) wurden bis 1986 insgesamt über 75 Fälle von spontan dissezierten Koronararterienaneurysmen berichtet. Hiervon betrafen 80% aller Fälle Frauen, 32% ereigneten sich in der Postpartalzeit. Das Lebensalter der Mütter ist in den beschriebenen Fällen mit 37–42 Jahren relativ hoch. Auch scheint eine gewisse Disposition bei Multipara zu bestehen. Atheromatöse bzw. arteriosklerotische Veränderungen der betroffenen Gefäße waren unterschiedlich stark ausgeprägt, zum Teil fehlten sie völlig. In einigen Fällen wurde ein frischer Myokardinfarkt beschrieben. Zystische Medianekrosen bei Anreicherung von sauren Mukopolysacchariden in den Koronararterien oder in der Aorta sollen in 38% bestanden haben. In der Regel fand sich jedoch kein Zusammenhang zwischen postpartalem Aneurysma dissecans und irgendeiner möglichen, klinischen Grunderkrankung. Von den meisten Autoren wurden fast regelmäßig eosinophile Wandinfiltrate beschrieben, die als sekundäre Reaktion interpretiert werden. Dowling und Buja (1987) gehen hierauf eingehend ein. Auch in unserem Fall muß bei der zelligen Infiltration von einem sekundären, reaktiven Geschehen ausgegangen werden. Eine möglicherweise vorhanden gewesene Bluteosinophilie bei verstärkter allergischer Reaktionsbereitschaft kann hierbei das morphologische Bild der lokalen Geweboseosinophilie mitgeprägt haben. Ausführliche differentialdiagnostische Überlegungen zu entzündlichen Koronarerkrankungen finden sich bei Lie (1987). Nach Doerr (1979) machen entzündliche Erkrankungen der Herzkranzgefäße etwa 5% aller „Koronarfälle (Fälle mit Koronarsklerose)“ aus.

Inwieweit die von uns erhobenen Befunde – lokale Koronarsklerose im Bereich der Rupturstelle, leichte Myokarditis und Disposition zu allergischen Reaktionen – in das gesamte Krankheitsbild einzuordnen sind, bleibt letztlich ebenso unklar, wie die Ätiologie des zum Tode führenden Geschehens. Eine hormonelle Beeinflussung, wie von Althoff (1977; 1983a, b) diskutiert wurde, kann auch von uns weder festgestellt noch ausgeschlossen werden. Der enge zeitliche Zusammenhang läßt zumindest daran denken. Die Beweisführung ist jedoch allein durch morphologische Untersuchungen nicht möglich. So bleibt die Frage nach einem denkbaren Zusammenhang zwischen Aneurysma dissecans einer Konorarterie und gehäuftem Auftreten während der Postpartalzeit offen. Mehrere Autoren (Perl und Catchpole 1950; Wells 1960; Brody et al. 1965; Manalo-Estrella und Barker 1967; Benson 1970; Burch 1977) weisen auf den mit starker körperlicher Anstrengung einhergehenden Geburtsvorgang oder einen submikroskopisch während der Schwangerschaft zu beobachtenden Verlust an Grundsubstanz des Bindegewebes hin. Eine derartige, hormonell bedingte Bindegewebsschwächung sei bei niederen Tieren ein bekanntes Phänomen, welches zum Zeitpunkt der Geburt seinen Höhepunkt erreicht. Melvin

et al. (1982) sowie Sanderson et al. (1986) diskutieren mögliche immunologische Störungen während der Gravidität bzw. in der Peripartalzeit. Wells (1960) berichtet kasuistisch über einen Todesfall einer 42 Jahre alt gewordenen Frau, 6 Wochen postpartal, wobei er eine erstmalige Ruptur der Koronararterienwand während der Geburt für möglich hält. Kurrein (1965) stellt sich die Frage, ob nicht unter Umständen sogar ein angeborener Defekt der Lamina elastica interna bestanden haben könnte. Nach Leithoff (1961) sind arteriosklerotische und entzündliche Gefäßveränderungen von nur untergeordneter Bedeutung. Prädilektionsstellen seien jedoch die an der Herzvorderwand zur Herzspitze ziehenden Äste der linken Kranzschlagader. Es sei ferner anzunehmen, daß Besonderheiten der Blutströmung oder des Wandaufbaus die Entstehung eines Aneurysma dissecans begünstigen. Wir schließen uns der Auffassung Uehlinger's (1947) an, daß in diesem Zusammenhang der Ablauf der myokardialen Kontraktionen stärker in die funktionelle Betrachtungsweise des Rupturschehens miteinbezogen werden muß.

Gegen einen zufälligen Zusammenhang zwischen Aneurysma dissecans und Postpartalzeit sprechen Mitteilungen über Fälle von ätiologisch ebenfalls unklarer, peripartaler Kardiomyopathie, Myokarditis, postpartalem Myokardinfarkt bei unauffälligen Koronararterien und Aneurysma dissecans aortae während der Schwangerschaft (Schnittker und Bayer 1944; Mandel et al. 1954; Demakis et al. 1971a, b; Burch 1977; Henion et al. 1982; Melvin et al. 1982; Wittels et al. 1985).

Literatur

- Adkins GF, Steele RH (1986) Left coronary artery dissection: an unusual presentation. *Br Heart J* 55: 411–414
- Althoff H (1967) Gefäßwandblutungen beim akuten Herztod. *Dtsch Z Gesamte Gerichtl Med* 59: 104–113
- Althoff H (1977) Der akute Koronartod bei jüngeren Frauen. *Med Klin* 72: 1871–1879
- Althoff H (1983a) Ungewöhnliche perakute Herztodesfälle. *Z Rechtsmed* 90: 61–69
- Althoff H (1983b) Zur Morphologie des akuten Koronartodes jüngerer Frauen. *Z Rechtsmed* 91: 85–99
- Ashley PF (1965) Dissecting aneurysm of the coronary artery. *Del Med J* 37: 86–88 (zit nach Benson, 1970)
- Baker PB, Keyhani-Rofagha S, Graham RL, Sharma HM (1986) Dissecting hematoma (aneurysm) of coronary arteries. *Am J Med* 80: 317–319
- Bel-Kahn van der J (1982) Recurrent primary coronary artery dissecting aneurysm (hematoma). *Am J Clin Pathol* 78: 394–398
- Benson PA (1970) Dissecting aneurysms of right and left coronary arteries. *J Forensic Sci* 15: 65–70
- Brody GL, Burton JF, Zawadzki ES, Franch AJ (1965) Dissecting aneurysms of the coronary artery. *New Engl J Med* 273: 1–6
- Burch GE (1977) Heart disease and pregnancy. *Am Heart J* 93: 104–116
- Burton JF, Zawadzki ES (1962) The coronary aneurysm. *J Forensic Sci* 7: 486–492
- Claudon DG, Claudon DB, Edwards JE (1972) Primary dissecting aneurysm of coronary artery. *Circulation* 45: 259–266
- Demakis JG, Rahimtoola SH (1971a) Peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 44: 964–968
- Demakis JG, Rahimtoola SH, Sutton GC, Meadows WR, Szanto PB, Tobin JR, Gunnar RM (1971b) Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 44: 1053–1061

- Di Maio VJM, Di Maio DJ (1971) Postpartum dissecting coronary aneurysm. *NY State J Med* 71:767–769
- Doerr W (1979) Koronariitis. *Dtsch Ärztebl Heft* 32:2033–2038
- Dowling GP, Buja LM (1987) Spontaneous coronary artery dissection occurs with and without periadventitial inflammation. *Arch Pathol Lab Med* 111:470–472
- Forker AD, Rosenlof RC, Weaver WF, Carveth SW, Reese HE (1973) Primary dissecting aneurysm of the right coronary artery with survival. *Chest* 64:656–658
- Guthrie W, Maclean H (1972) Dissecting aneurysm of arteries other than the aorta. *J Pathol* 108:219–235
- Henion WA, Hilal A, Matthew PK, Lazarus AR, Cohen J (1982) Postpartum myocardial infarction. *NY State J Med* 82:57–62
- Iglauer A, Schwarz J, Kroovand WH (1959) Dissecting aneurysm of coronary artery producing myomalacia and death. *Am Heart J* 57:630–637
- Jewett JF (1978) Two dissecting coronary-artery aneurysms post partum. *N Engl J Med* 298:1255–1256
- Kurrein F (1965) Dissecting aneurysm of the coronary artery. *Med Sci Law* 5:109–111
- Leithoff H (1961) Das Aneurysma dissecans der Herzkranzgefäße als Ursache des plötzlichen Todes. *Beitr Gerichtl Med* 21:208–220
- Lie JT (1987) Coronary vasculitis. A review in the current scheme of classification of vasculitis. *Arch Pathol Lab Med* 111:224–233
- Lovitt WV, Corzine WJ (1952) Dissecting intramural hemorrhage of anterior descending branch of left coronary artery. *Arch Pathol* 54:458–462
- Manalo-Estrella P, Barker AE (1967) Histopathologic findings in human aortic media associated with pregnancy. *Arch Pathol* 83:336–341
- Mandel W, Evans EW, Walford RL (1954) Dissecting aortic aneurysm during pregnancy. *N Engl J Med* 251:1059–1061
- Melvin KR, Richardson PJ, Olsen EGJ, Daly K, Jackson G (1982) Peripartum cardiomyopathy due to myocarditis. *N Engl J Med* 307:731–734
- Palomino SJ (1969) Dissecting intramural hematoma of left coronary artery in the puerperium. *Am J Clin Pathol* 51:119–125
- Penners B-M, Krämer M, Grüner O (1986) Plötzlicher Herztod nach psychoemotionaler Belastung. *Z Rechtsmed* 96:151–157
- Perl E, Catchpole HR (1950) Changes induced in the connective tissue of the pubic symphysis of the guinea pig with estrogen and relaxin. *Arch Pathol* 50:233–239
- Pisano RV, Taylor MB, Sopher IM (1979) Dissecting coronary artery aneurysm: A report of two cases. *J Forensic Sci* 24:18–25
- Sage MD, Koelmeyer TD, Smeeton WMI (1986) Fatal postpartum coronary artery dissection. A light- and electron-microscope study. *Am J Forens Med Pathol* 7:107–111
- Sanderson JW, Olsen EGJ, Gatei D (1986) Peripartum heart disease: an endomyocardial biopsy study. *Br Heart J* 56:285–291
- Schnitker MA, Bayer CA (1944) Dissecting aneurysm of the aorta in young individuals, particularly in association with pregnancy. With report of a case. *Ann Intern Med* 20:486–511
- Shaver PJ, Carrig TF, Baker WP (1978) Postpartum coronary artery dissection. *Br Heart J* 40:83–86
- Silver MD (1968) Medial hemorrhage and dissection in a coronary artery: an unusual cause of coronary occlusion. *Can Med Assoc J* 99:32–34
- Uehlinger E (1947) Das spontane intramurale Hämatom und Aneurysma dissecans der normalen Coronararterie. *Schweiz Med Wochenschr* 77:608–611
- Watson AJ (1956) Dissecting aneurysm of arteries other than the aorta. *J Path Bact* 72:439–349
- Wells AL (1960) Dissecting aneurysm of coronary artery in the puerperium. *J Pathol Bacteriol* 79:404–405
- Wittels P, Pollak H, Nobis H, Wuketich St (1985) Peripartale Kardiomyopathie – ein Fallbericht. *Z Kardiol* 74:415–418