

Rechtsmedizin 2021 · 31:131–134
<https://doi.org/10.1007/s00194-020-00435-8>
 Online publiziert: 2. November 2020
 © Der/die Autor(en) 2020



M. Hagen · K. Varchmin-Schultheiss

Institut für Rechtsmedizin, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Tödliches Dieulafoy-Ulkus

Einleitung

Im Jahr 1898 schrieb der französische Chirurg und Pathologe Paul Georges Dieulafoy über 10 anfänglich gesunde Individuen, welche allesamt massive arterielle Magenblutungen erlitten. Ihnen gemeinsam war die Blutungsquelle im Bereich der Magenschleimhaut: eine sehr kleine und oberflächliche Ulzeration, in deren Mitte ein arrodirtes, arterielles Gefäß zu finden war [3]. Obwohl er nicht der Erstbeschreiber war – das waren vor ihm u. a. Gallard 1884 und Sachs 1892 [4, 14] –, waren seine sehr detaillierten makroskopischen und histologischen Beschreibungen doch Anlass genug, ihn fortan als Namensgeber dieses Befundkomplexes anzuerkennen [9]. Gerade im englischsprachigen Raum existieren allerdings alternative, eher deskriptive Bezeichnungen wie „caliber-persistent artery“, „gastric aneurysm“, „gastric arteriosclerosis“, „submucosal arteriole malformation“ und „cirroid aneurysm“. Es ist erkenntlich, dass eine uneinheitliche Meinung des zugrunde liegenden Pathomechanismus zu bestehen scheint [15]. Aufgrund des histologisch einheitlichen Bildes ist eine sichere Zuordnung jedoch möglich. Anhand einer Falldarstellung aus dem Münsteraner Sektionsgut sollen die Relevanz dieses bislang seltenen Befundes diskutiert und die Diagnostik demonstriert werden.

Kasuistik

Vorgeschichte

Ein 51 Jahre alter Mann soll im Dezember 2017 einen Schlaganfall mit einer resultierenden linksseitigen Hemiparese erlit-

ten haben. Nach einem unkomplizierten, einwöchigen, stationären Aufenthalt sei eine Rehabilitation initiiert worden. Gemäß den klinischen Angaben soll sich dort jedoch eine Sepsis entwickelt haben. Nach antibiotischer Therapie sei es zu einem deutlichen Abfall der labor diagnostisch bestimmten Entzündungsparameter mit Verbesserung des Allgemeinzustandes gekommen. Insbesondere die Prokalzitoninkonzentration lag sodann stets im physiologischen Bereich. Insgesamt 3 Wochen nach dem Schlaganfall habe er jedoch plötzlich das Bewusstsein verloren; er verstarb trotz umgehend eingeleiteter Wiederbelebensmaßnahmen. Die Kliniker ließen die Todesursache zunächst offen, die Angehörigen sahen jedoch die Sepsis als todesursächlich und erhoben Vorwürfe gegen die Mitarbeiter der Rehaklinik.

Sektionsergebnis

Generell wurden bei dem männlichen Leichnam neben beginnenden Fäulnisveränderungen eine deutliche Fettleibigkeit, eine deutliche Muskelmassenvermehrung der linken Herzkammer, eine gering- bis mäßiggradig einengende Arteriosklerose der Herzkranzschlagadern sowie eine gering- bis mäßiggradig ausgeprägte allgemeine Arteriosklerose festgestellt. Neuropathologische Untersuchungen des Gehirns ergaben eine nicht mehr frische, nichttraumfordernde und nichttödliche Blutung im rechten Thalamusbereich, vereinbar mit den klinischen Angaben einer linksseitigen Hemiparese. Hinweise für eine Sepsis konnten makromorphologisch nicht festgestellt werden. So zeigten sich kein Haut- oder Sklerenikterus, keine Aspekte einer übermäßigen Erweichung des Milzgewebes, Herdpneumonien der Lungen oder Speckhautgerinnsel im Leichenblut.

Hauptbefundlich zeigten sich sehr spärlich ausgeprägte Totenfleckbildungen, blasse Schleimhäute sowie eine generelle Blutarmut der inneren Organe. Zusätzlich stellten sich subendokardiale Einblutungen in der linken Herzkammer dar. Im hochgradig erweiterten Magen wurden 1,3 l vorwiegend flüssiges Blut sowie weitere Blutmengen in Duodenum und Jejunum festgestellt. Als einzige Blutungsquelle fiel ein eröffnetes Gefäß inmitten eines maximal 9 mm großen Schleimhautdefektes nahe der großen Kurvatur im Bereich des Magenfundus auf (Abb. 1). Die restliche Schleimhaut des Magens wies, soweit bei beginnender Fäulnis beurteilbar, keine weiteren Veränderungen auf. Das betroffene Teilstück des Magens wurde für histologische Untersuchungen zunächst in toto fixiert. Als Todesursache wurde ein inneres Verbluten formuliert, die Blutungsquelle allerdings noch offen gelassen. Zu dessen Klärung wurden durch den Staatsanwalt weiterführende histologische Untersuchungen in Auftrag gegeben.



Abb. 1 ▲ Maximal 9 mm großer Schleimhautdefekt nahe der großen Kurvatur im Magenfundus mit zentralem, in das Lumen eröffnetem Gefäß (Pinzettenspitze)

Frau Prof. Dr. med. Heidi Pfeiffer zum 60. Geburtstag gewidmet.

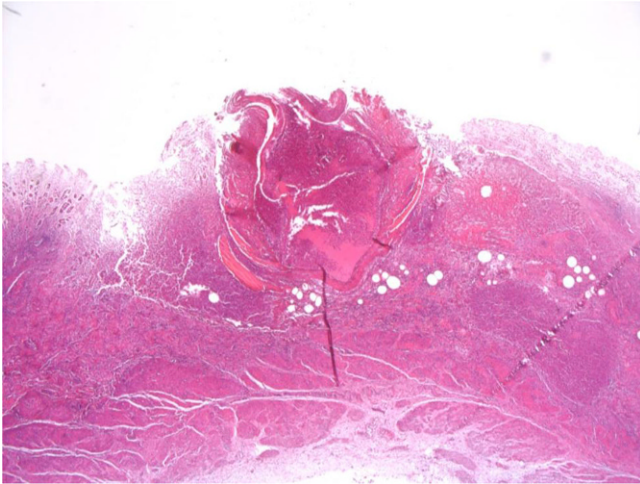


Abb. 2 ▲ Darstellung der gesamten Magenwand mit dem luminal eröffneten, großkalibrigen Gefäß in der Submukosa (HE-Färbung; Vergr. 25:1)

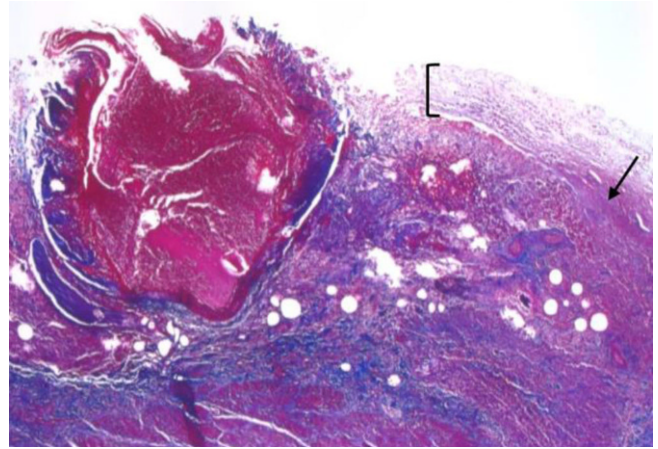


Abb. 3 ▲ Der Substanzdefekt ist in diesem Anschnitt nahezu auf die Größe des Gefäßes beschränkt. Intaktes Epithel (*eckige Klammer*) und regelrechte Darstellung der Muscularis mucosae in unmittelbarer Umgebung des Defektes (*Pfeil*). (Azan-Färbung; Vergr. 25:1)

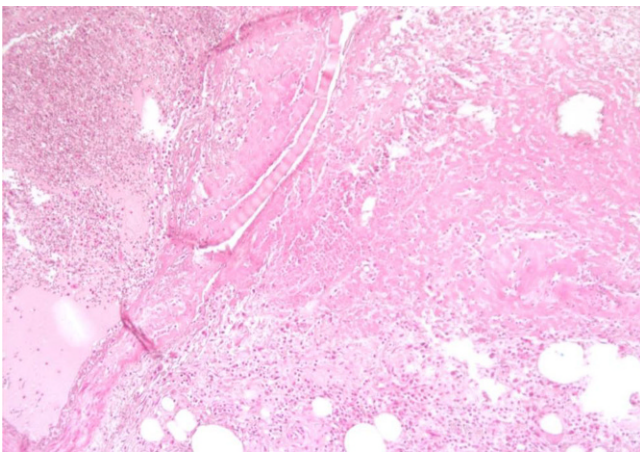


Abb. 4 ▲ Detailaufnahme eines Teilstücks des Gefäßlumens mit Darstellung der umgebenden Submukosa ohne Nachweis von Blutabbauprodukten (Berliner-Blau-Färbung; Vergr. 100:1)

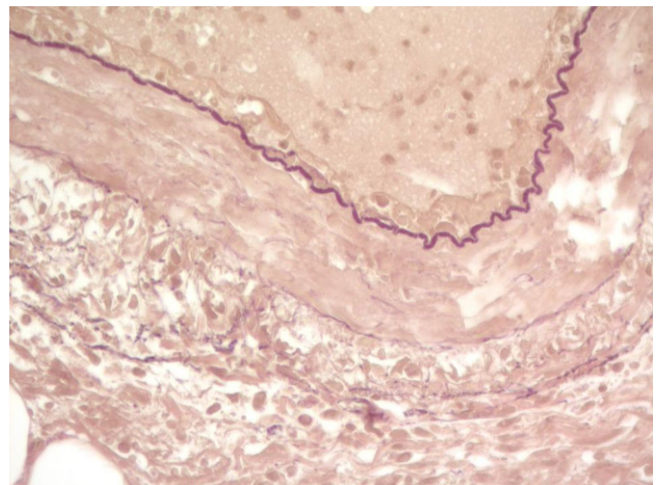


Abb. 5 ▲ Detailaufnahme des Gefäßes mit regelrechter Darstellung der *Elastica interna und externa* ohne Hinweis auf krankhafte Veränderungen (EvG-Färbung; Vergr. 400:1)

Histologische Untersuchungen

Die HE-Färbung zeigte ein großkalibriges, in das Magenlumen eröffnetes Gefäß in der Submukosa (Abb. 2). Die Muscularis mucosae stellte sich größtenteils regelrecht dar; es war lediglich ein minimaler Substanzverlust in unmittelbarer Umgebung des eröffneten Gefäßes feststellbar (Abb. 3). In der Submukosa fanden sich keine nachweisbaren Blutungsreste oder entzündliche Infiltrationen (Abb. 4). Die Darstellung der *Elastica interna und externa* verdeutlichte, dass die arterielle Gefäßwand kei-

ner pathologischen Veränderung unterlag (Abb. 5).

Beurteilung

Autoptisch konnte ein inneres Verbluten als Todesursache identifiziert werden. Als Blutungsquelle wurde ein Dieulafoy-Ulkus (UD) im Magenfundus nahe der großen Kurvatur nachgewiesen. Hinweise für ein septisches Geschehen fanden sich weder makromorphologisch noch labordiagnostisch; aus den Krankenunterlagen war ersichtlich, dass die Prokaltitoninkonzentration im Blut bis zum Tod im physiologischen Bereich lag.

Gutachterlich konnte festgestellt werden, dass selbst eine optimale ärztliche Therapie den Todeseintritt nicht mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit hätte verhindern können; die Vorwürfe der Angehörigen konnten nicht bestätigt werden.

Diskussion

Das UD stellt mit einer Letalitätssrate von 8,6% [13] und einer Inzidenz von 0,5–14% [1] eine eher selten diagnostizierte gastrointestinale Blutung dar. Aufgrund der schwierigen Diagnose wird jedoch vermutet, dass weitaus

mehr gastrointestinale Blutungen auf einem UD basieren [10, 21]. Die meisten Patienten sind männlich und älter als 50 Jahre [17], der Befund wird jedoch in jeder Altersstufe, selbst bei Neugeborenen, gefunden [8]. Aktuelle Auswertungen zeigen kardiorespiratorische und renale Komorbiditäten bei einem Großteil der Patienten [7, 15, 19], es sollte aber bedacht werden, dass ein UD auch bei augenscheinlich vollkommener Gesundheit auftreten kann. Die Blutungen können einen hohen Volumenstrom aufweisen und wie in diesem Fall zu einem Verbluten führen. Ein UD kann jedoch auch einen geringen, wiederkehrenden Volumenstrom bedingen, welcher über längere Zeiträume hinweg als Hämatemesis, Hämatochezie oder Meläna auffallen kann [13].

Das UD findet sich am häufigsten im kranialen Abschnitt des Magens unter Aussparung der Kurvaturen [9, 12]. Eine mögliche Erklärung liegt in der Architektur der Gefäßversorgung. Am gesamten Magen speisen die Arterien des perigastrischen Kreises die Rr. primarii, welche in die Submukosa ziehen [9]. Anders als in den restlichen Magenabschnitten bilden die Rr. primarii im kranialen Abschnitt des Magens jedoch keinen Plexus, bevor sie durch die Muscularis propria in die Submukosa ziehen [11, 15, 20]. Zahlreiche Arbeiten haben darüber hinaus gezeigt, dass das UD nicht magenspezifisch ist, sondern im gesamten gastrointestinalen Trakt zu finden ist [8]. Läsionen, die dem klassischen Bild eines UD gleichen, konnten sogar extraintestinal (Bronchus) nachgewiesen [5, 16] werden.

Die Diagnose eines UD setzt im Falle einer Obduktion die histologische Aufarbeitung der möglichen Blutungsquelle voraus und orientiert sich an den vor über 100 Jahren festgehaltenen Kriterien. Dieulafoy definierte einen oberflächlichen Substanzdefekt der Magenschleimhaut, dessen Ränder weder prominent noch induriert erschienen und in dessen Mitte sich eine großkalibrige, eröffnete Arterie befand. Weder die restliche Magenschleimhaut noch die restliche Arterienwand wiesen pathologische Veränderungen auf [3].

Heute ist man sich einig, dass der oberflächliche Substanzdefekt die Muscula-

Rechtsmedizin 2021 · 31:131–134 <https://doi.org/10.1007/s00194-020-00435-8>
© Der/die Autor(en) 2020

M. Hagen · K. Varchmin-Schultheiss

Tödliches Dieulafoy-Ulkus

Zusammenfassung

Nach einem Schlaganfall wurde ein 51 Jahre alter Mann in eine Rehaklinik verlegt. Gemäß klinischen Angaben soll sich dort eine Sepsis entwickelt haben. Aufgrund eines plötzlichen Bewusstseinsverlustes wurde der Patient umgehend in die nächstgelegene Klinik verbracht, wo er trotz umgehender Behandlung verstarb. Da die Ehefrau Vorwürfe gegen das Personal der Rehaklinik erhob, wurde eine rechtsmedizinische Obduktion in Auftrag gegeben.

Im Rahmen der Obduktion fielen große Mengen flüssigen Blutes im Magen sowie im oberen Gastrointestinaltrakt auf, sodass bereits autoptisch ein inneres Verbluten als Todesursache definiert wurde. Als Blutungsquelle kam ein makromorphologisch auffälliges, eröffnetes Gefäß im Magenfundus in Betracht. Die sichere Diagnose eines tödlichen Dieulafoy-Ulkus konnte jedoch erst nach histologischer Begutachtung erfolgen. Definierend für diesen Befund ist eine kaliberpersistente Arterie in der Submukosa

ohne pathologische Veränderungen. Bei sicherer Diagnose kann dieser Befund einen plötzlichen Tod aus natürlicher Ursache darstellen. Da das Ulkus im gesamten gastrointestinalen Trakt vorkommen kann, ist bei relevantem Blutverlust und unklarer Blutungsquelle neben der genauen Inspektion eine histologische Aufarbeitung möglicher Blutungsquellen unerlässlich. Damit die Kriterien eines Dieulafoy-Ulkus beurteilt werden können, sollte neben einer HE(Hämatoxylin-Eosin)-Färbung mindestens eine EvG(Elastica-van-Gieson)-Färbung durchgeführt werden. Nur dann können alternative Entstehungsmöglichkeiten ausgeschlossen werden, welche aus forensischer Sicht möglicherweise hätten verhindert werden können.

Schlüsselwörter

Plötzlicher Tod · Obduktion · Blutung · Natürlicher Tod · Histologie

Fatal Dieulafoy's ulcer

Abstract

Following a stroke a 51-year-old man was hospitalized in a rehabilitation clinic. According to clinical reports he developed a septic condition. Due to a sudden loss of consciousness the patient was immediately transferred to the nearest hospital where he died despite immediate treatment. As his wife raised accusations against the staff of the rehabilitation clinic a forensic autopsy was commissioned.

During the autopsy large amounts of liquid blood were found in the stomach and the upper gastrointestinal tract allowing the autopsy to define internal bleeding as the cause of death. A macromorphologically conspicuous, opened vessel in the stomach fundus served as a possible source of bleeding; however, a fatal Dieulafoy's lesion could only be confirmed after histological examination. Defining for this

diagnosis is a calibre-persistent artery in the submucosa without pathological changes. If the diagnosis is certain the result can constitute a sudden death from natural causes. A Dieulafoy's lesion can be found in the entire gastrointestinal tract. Therefore, in the case of relevant blood loss and unclear source of bleeding, in addition to a detailed inspection, a histological analysis of possible bleeding sources is required. In order to assess the criteria of a Dieulafoy's lesion, in addition to an HE (haematoxylin and eosin) staining, at least an EvG (Elastica-van-Gieson) staining should be performed. Only then can alternative possibilities of origin be ruled out, which potentially could have been prevented.

Keywords

Sudden death · Autopsy · Bleeding · Natural cause of death · Histology

ris propria nicht überschreitet [17] und fehlende entzündliche Begleitreaktionen darauf schließen lassen, dass die Ursache der Läsion nicht auf peptischer Ulzeration basiert [6]. Anders als bei einer peptischen Ulzeration kommt es nämlich

nicht zu einer übermäßigen lymphozytären und granulozytären Entzündungszellinfiltration des umliegenden Gewebes. Ebenso lassen sich keine Hinweise auf chronifizierte Prozesse wie Bildung von Granulationsgewebe mit Einspros-

sung wandstarker Kapillaren, granulozytenreichem Schorf oder Narbengewebe darstellen. Letztlich ist der Pathomechanismus des Substanzdefektes noch nicht geklärt, es wird jedoch diskutiert, dass die Pulsation der ungewöhnlich großen Arterie eine Ischämie des über ihr liegenden Gewebes bedingt [2]. Die Defektgröße war in unserem Fall auf wenige Millimeter begrenzt. Ursprünglich beschrieb Dieulafoy Defekte von einem Durchmesser bis 31 mm, der Größe eines 5-Franc-Stückes [3].

Die betroffene Arterie darf keine grundlegenden pathologischen Veränderungen aufweisen. Es wird davon ausgegangen, dass die in der Submukosa befindliche Arterie eine Normvariante darstellt, die mit einem Durchmesser von 1–3 mm [17] eine Obergrenze darstellt. Voth prägte diesbezüglich den Begriff der „Kaliberpersistenz“ [18], welcher die fehlende Aufzweigung und Reduktion des Durchmessers vor und in der Muscularis propria bezeichnet.

Im Rahmen einer Obduktion sollte bei einem relevanten Blutverlust also bedacht werden, dass sich die mögliche Blutungsquelle durch einen wenige Millimeter großen, oberflächlichen Substanzdefekt mit winzigem Gefäßstumpf demarkieren kann. Dieser kann sich potenziell im gesamten gastrointestinalen Trakt befinden, in Einzelfällen sogar im Bronchialsystem zu finden sein. Zur Einordnung der Blutung und zur Abgrenzung gegenüber chronischen Prozessen ist die histologische Beurteilung des betroffenen Gefäßes und des umliegenden Gewebes unerlässlich. Nur dann kann das Dieulafoy-Ulkus und damit eine natürliche Todesart sicher diagnostiziert werden.

Korrespondenzadresse

M. Hagen

Institut für Rechtsmedizin, Universitätsklinikum Münster
Röntgenstr. 23, 48149 Münster, Deutschland
maximilian.hagen@ukmuenster.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Hagen und K. Varchmin-Schultheiss geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor. Die Untersuchungen erfolgten unter Einhaltung der Vorgaben der Zentralen Ethikkommission der Bundesärztekammer.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Baettig B, Haecki W, Lammer F, Jost R (1993) Dieulafoy's disease: endoscopy treatment and follow up. *Gut* 34:1418–1421
- Chaer RA, Helton WS (2003) Dieulafoy's disease. *J Am Coll Surg* 196:290–296
- Dieulafoy PG (1898) Première Leçon: Exulceratio simplex. Hématémèses foudroyantes guéries par intervention chirurgicale. In: *Clin. médicale l'Hôtel-Dieu Paris II* 1897–1898. Masson, Paris, 54–22
- Gallard MT (1884) Anévrysmes miliaires de l'estomac, donnant lieu à des hématémèses mortelles. In: *Bull. mémoires la société médicale des hôpitaux Paris*. Masson, Paris, 584–91
- Gharagozloo F, Rennert D, Margolis M et al (2008) Dieulafoy lesion of the bronchus: review of the literature and report of the 13th case. *J Bronchol* 15:38–40
- Juler GL, Labitzke HG, Lamb R, Allen R (1984) The pathogenesis of Dieulafoy's gastric erosion. *Am J Gastroenterol* 79:195–200
- Lee YT, Walmsley RS, Leong RWL, Sung JY (2003) Dieulafoy's lesion. *Gastrointest Endosc* 58:236–243
- Mashavave NZ, Govender TR, Harrison DS, Theron AP (2019) Dieulafoy lesions causing upper gastrointestinal bleeding in children. *J Pediatr Surg Case Rep* 43:19–22
- Matamoros R, Horsch S (1992) Die Exulceratio simplex Dieulafoy. *Langenbecks Arch Chir* 377:152–157. <https://doi.org/10.1007/BF00184372>
- Miko TL, Thomázy VA (1988) The caliber persistent artery of the stomach: a unifying approach to gastric aneurysm, Dieulafoy's lesion, and submucosal arterial malformation. *Hum Pathol* 19:914–921
- Molnar P, Miko T (1982) Multiple arterial caliber persistence resulting in hematomas and fatal rupture of the gastric wall. *Am J Surg Pathol* 6:83–86
- Reilly HF, Al-Kawas FH (1991) Dieulafoy's lesion. *Dig Dis Sci* 36:1702–1707
- Romãozinho JM, Pontes JM, Lérias C et al (2004) Dieulafoy's lesion: management and long-term outcome. *Endoscopy* 36:416–420
- Sachs R (1892) Zur Casuistik der Gefässerkrankungen. I. Zur Pathogenese sogenannter idiopathischer Magenblutungen. *Dtsch Med Wochenschr* 18:443–444
- Singhal BM, Shakya P, Niranjana A (2016) Dieulafoy's lesion—from past to present. *Indian J Public Health Res Dev* 7:138–145
- Sweerts M, Nicholson AG, Goldstraw P, Corrin B (1995) Dieulafoy's disease of the bronchus. *Thorax* 50:697–698
- Veldhuyzen Van Zanten SJO, Bartelsman JFWM, Schipper MEI, Tytgat GNJ (1986) Recurrent massive haematemesis from Dieulafoy vascular malformations—a review of 101 cases. *Gut* 27:213–222
- Voth D (1962) Zur Pathogenese ungewöhnlicher, arterieller Magenblutungen. *Med Welt* 19:1095–1097
- Walmsley RS, Lee YT, Sung JY (2005) Dieulafoy's lesion: a case series study. *World J Gastroenterol* 11:3574–3577
- Wanke M (1971) Magen. In: *Oesophagus. Spezielle pathologische Anatomie (Ein Lehr- und Nachschlagewerk)*, Bd. 2 / 1. Springer, Berlin, Heidelberg https://doi.org/10.1007/978-3-642-65099-4_2
- Welch M, Hoare EM (1991) The Dieulafoy gastric malformation: an under-recognized cause of massive upper gastrointestinal haemorrhage. *Postgrad Med J* 67:581–583