

Rechtsmedizinische Erkenntnisse zum Waterhouse-Friderichsen-Syndrom (WFS)



Barbara Fliss, Christine Bartsch

Rechtsmedizinisches Institut, Universität Zürich, Zürich

Fall 1

Ein 16 Jahre alt gewordener dunkelhäutiger Junge klagte am Nachmittag gegen 16 Uhr im Februar 2010 über Übelkeit, Durchfälle und rezidivierendes Erbrechen. Da die Beschwerden sich im Laufe des Abends nicht besserten, wurde er noch in derselben Nacht gegen 4 Uhr ins Spital gebracht. Dort wurde die Verdachtsdiagnose eines gastrointestinalen Infekts gestellt und dementsprechend eine antiemetische und analgetische Therapie eingeleitet. Infolgedessen trat eine kurzfristige Besserung ein. Nach erneutem Erbrechen mit Aspiration von Erbrochenem wurde der Junge reanimationspflichtig und verstarb trotz zweistündiger, intensiver Reanimationsmassnahmen gegen 7.40 Uhr im Multiorganversagen. Aufgrund des kurzen (ca. 15-stündigen), fulminanten Krankheitsverlaufes, des jugendlichen Alters und der völlig unklaren Todesursache wurde eine gerichtliche Obduktion angeordnet.

Die Obduktion wurde noch am selben Tag im rechtsmedizinischen Institut Zürich durchgeführt. Bei der äusseren Besichtigung liessen sich aufgrund des dunklen Hautkolorits des Verstorbenen keinerlei petechiale Einblutungen abgrenzen, auch die Augenbindehäute und die Mundschleimhaut waren bland.

Autoptisch fanden sich beidseits massive Einblutungen ins Nebennierenmark (Abb. 1 ). Zudem waren subpleurale, perikardiale sowie subendokardiale Einblutungen, sowohl petechiale als auch fleckförmige, abgrenzbar. Besonders eindrucksvoll waren die zahlreichen, fleckförmigen, lividen subendokardialen Einblutungen im linken Ventrikel (Abb. 2 ). Das Hirn war mit 1600 g stark ödematös geschwollen, die Arachnoidea war allseits weisslich-milchig-trüb verfärbt und stark gefässinjiziert, eindeutige Hinweise auf eine eitrige Meningitis lagen jedoch nicht vor.

Mikrobiologisch gelang der Nachweis von *Neisseria meningitidis* im Pleura- und Perikardpunktat, in Abstrichen von Leber, Milz und Arachnoidea sowie in prä- und postmortalen Blutkulturen (aerob und anaerob).

Fall 2

Nur etwa ein halbes Jahr später ereignete sich ein ähnlicher Fall. Ein ebenfalls 16-jähriger Junge klagte seit dem Nachmittag über allgemeines Unwohlsein, im Verlaufe des Abends kamen noch Kopfschmerzen und ein ausgeprägtes Kältegefühl hinzu, welches nur durch wiederholte warme Duschen zu lindern war. Noch in derselben Nacht kollabierte er und verstarb nach etwa 12-stündigem Krankheitsverlauf.

Die Ergebnisse der Obduktion entsprachen im Wesentlichen denen des vorherigen Falls. Da dieser Junge je-

doch hellhäutig war, liessen sich bereits bei der äusseren Leichenschau einzelne typische punkt- bis kleinfleckige, livid-rote Hauteinblutungen im Sinne einer Purpura darstellen. Mit Hilfe der mikrobiologischen Analyse fanden sich auch hier *Neisseria meningitidis* in Abstrichen von Hirnhaut und Leber sowie im Liquor und der postmortal asservierten aeroben Blutkultur.

Kommentar

Zum Erreger

Der humanpathogene Keim *Neisseria meningitidis* findet sich bei ca. 10% der Bevölkerung im Nasen-Rachen-Raum, ohne dass klinische Symptome auftreten. Übertragen werden Meningokokken in der Regel nur im direkten Kontakt mit einem Keimträger und dessen respiratorischem Sekret. Die Inkubationszeit beträgt durchschnittlich 3 bis 4 Tage [3]. Die Infektion mit Meningokokken kann in zwei verschiedenen Formen zur Ausprägung kommen, welche einzeln oder auch gemeinsam auftreten können. Zum einen tritt sie als isolierte Meningitis und zum anderen als systemische Meningokokkeninfektion auf, welche sich zu einer Meningokokkensepsis bzw. einem Waterhouse-Friderichsen-Syndrom (WFS) entwickeln kann [5].

Zur Infektion

Als typische Symptome einer isolierten Meningitis gelten Kopfschmerzen, Lichtscheu, Nackensteifigkeit und Erbrechen. Bei einer systemischen Meningokokkeninfektion sind die Symptome hingegen meist unspezifisch und wenig richtungsweisend, wie auch in den beiden vorgestellten Fällen. Kopfschmerzen, grippeähnliche Beschwerden mit erhöhter Temperatur, gastrointestinale Symptome und schliesslich schwerstes Krankheitsgefühl werden innerhalb kürzester Zeit beobachtet. Etwa $\frac{1}{3}$ aller Meningitiden münden in eine Sepsis, von denen wiederum 10 bis 15% ein WFS ausbilden [3]. Das WFS kann durch unterschiedliche Bakterien hervorgerufen werden. Im Verlauf kommt es zu einer disseminierten Koagulopathie, die einerseits durch Fibrinablagerungen und Mikrothromben die kleinen Gefässe verschliesst und andererseits durch hämorrhagische Diathese die typischen petechialen bis fleckförmigen Haut- und Schleimhauteinblutungen (Purpura), die diagnostisch richtungsweisend sind, verursacht. Als typische Obduktionsbefunde bei dieser Erkrankung gelten die meist bilateralen Einblutungen ins Nebennierenmark (Abb. 1) – wie auch in unseren Fällen nachgewiesen – sowie unspezifische petechiale Haut- und

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag haben.



Abbildung 1
Beidseits eingeblutetes Nebennierenmark.

Schleimhauteinblutungen (Purpura), wie sie in unserem 1. Fallbeispiel aufgrund der negriden Hautfarbe erschwert bzw. gar nicht abgrenzbar waren. Makroskopisch eindeutige Hinweise auf eine Meningitis lassen sich hingegen nur in seltenen Fällen finden [1, 4]. Am häufigsten tritt dieses Krankheitsbild zwar bei Kleinkindern auf, aber auch ältere Jugendliche und Erwachsene können betroffen sein, wie unsere und zahlreiche andere Fallbeschreibungen belegen [2, 3]. Nach Auftreten von 2 nahezu gleich gelagerten Todesfällen innerhalb eines sehr kurzen Zeitraums erscheint es uns aus postmortaler Perspektive wichtig, *zusammenfassend* 3 Punkte hervorzuheben. *Erstens* ist es wichtig, daran zu denken, dass die meldepflichtige Meningokokkensepsis bzw. das WFS nicht nur im Kindesalter auftritt und meist nur eine sehr kurze Krankheitsanamnese von wenigen Stunden aufweist. *Zweitens* kann die Erkrankung klinisch – z.B. bei dunklem Hauttyp – leicht übersehen werden, da typische, richtungweisende Haut- und Schleimhauteinblutungen in diesen Fällen erschwert bzw. gar nicht abgrenzbar

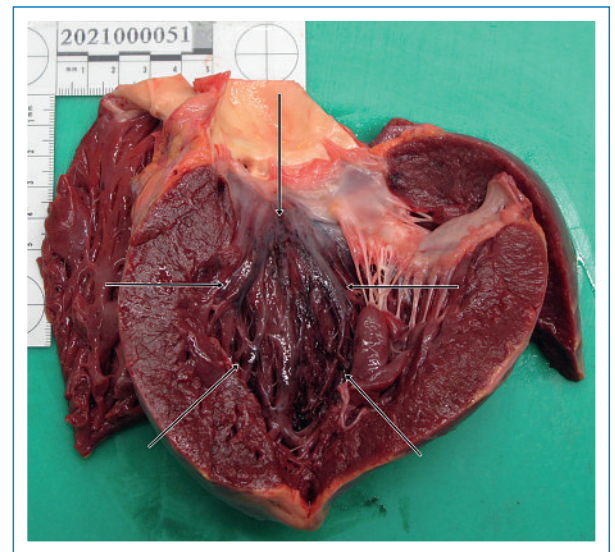


Abbildung 2
Subendokardiale Einblutungen.

sind. *Drittens* sollten sich ärztliche und pflegerische Kontaktpersonen bei Verdacht auf Vorliegen einer solchen Erkrankung nach Möglichkeit mit einem speziellen Mundschutz (FFP2-Atemmaske) schützen oder aber nach ungeschütztem Kontakt eine einmalige Post-expositionsprophylaxe mit 500 mg Ciprofloxacin durchführen.

Korrespondenz:

med. pract. Barbara Fliss
Assistenzärztin Forensische Medizin
Institut für Rechtsmedizin
Universität Zürich
Winterthurerstrasse 190/52
CH-8057 Zürich
barbara.fliss@irm.uzh.ch

Literatur

- 1 Althoff H. Zur Ätiologie und Pathogenese des Waterhouse-Friderichsen-Syndroms. *Z Rechtsmedizin*. 1982;88:173–84.
- 2 Hamilton D, Harris MD, Foweraker J, Gresham GA. Waterhouse-Friderichsen syndrome as a result of non-meningococcal infection. *J Clin Pathol*. 2004;57:208–9.
- 3 http://www.rki.de/nn_494546/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/Ratgeber_Mbl_Meningokokken.html.
- 4 Tsokos M, Torke AS. Meningitis. *Rechtsmedizin*. 2006;16:121–30.
- 5 Wiese CHR, Roessler M, Bartels U, Quintel M, Graf BM. Foudroyante Meningokokkensepsis im Notarzdienst. Handlungsempfehlungen und Expositionsprophylaxe. *Der Anästhesist*. 2008;57:369–73.