

Rechtsmedizin 2023 · 33:206–210
<https://doi.org/10.1007/s00194-022-00593-x>
 Angenommen: 6. August 2022
 Online publiziert: 9. September 2022
 © Der/die Autor(en) 2022



„Black esophagus“ – zwei Obduktionsfälle mit infektiöser Beteiligung

Benjamin Stock¹ · Sigrid Möckel² · Christine Zander¹ · Helmut Heinsen¹ · Simone Bohnert¹ · Michael Bohnert¹

¹ Institut für Rechtsmedizin, Universität Würzburg, Würzburg, Deutschland

² Institut für Pathologie, Universität Würzburg, Würzburg, Deutschland

Zusammenfassung

„Black esophagus“ oder „akute Ösophagusnekrose“ (AÖN) ist eine seltene Erkrankung, die sich makroskopisch durch eine zirkumferente Schwarzverfärbung der Ösophagusmukosa mit abruptem Ende am gastroösophagealen Übergang auszeichnet. Die genaue Pathogenese ist unbekannt; es werden multifaktorielle Einflüsse wie z. B. Säurereflux, Ischämie und verringerte Schutzmechanismen der Mukosa als mögliche Ursachen diskutiert.

Vorgelegt werden 2 Obduktionsfälle, die typische Befunde einer AÖN aufwiesen. Zusätzlich hatten Fall 1 eine *Candida*-Infektion und Fall 2 eine Appendizitis, sodass eine infektiöse Genese in beiden Fällen eine Rolle gespielt haben könnte.

Schlüsselwörter

Akute Ösophagusnekrose · Histopathologie · Schleimhaut-Ulzera · Appendizitis · *Candida*

Hintergrund

„Black esophagus“ oder „akute Ösophagusnekrose“ (AÖN) bezeichnet eine seltene Erkrankung, bei der es zu einer zirkumferenten, nichtwegwischbaren, schwarzen Pigmentierung der Ösophagusschleimhaut kommt. Besonderes Kennzeichen hierbei ist das abrupte Ende der Schwarzverfärbung am gastroösophagealen Übergang [1]. Histopathologisch sind Nekrosen der Mukosa und Submukosa mit braun pigmentierten Zelltrümmern sowie Entzündungszellen bis in tiefere Schichten [2] nachweisbar, wobei es sich v. a. um neutrophile Granulozyten handelt [3]. Die Inzidenzen variieren in der Literatur bei endoskopisch geführten Untersuchungen in einem Bereich von 0,008–0,28 % [2, 4]. In Obduktionsfällen findet sich eine ähnliche Inzidenz mit einer Ausnahme von 10,3 % bei Jacobsen et al. aus dem Jahre 2003 [5]. Etwa ein Drittel der Erkrankten verstirbt im Zusammenhang mit einem „black esophagus“, der Großteil allerdings an den Folgen der Grunderkrankung [1]. Nur etwa 6 % der Erkrankten versterben unmittelbar an

Komplikationen des Black esophagus [1]. Am häufigsten sind multimorbide Männer in der 6. Lebensdekade betroffen [6]. In einer Übersicht von 88 Fällen fasste Gurvits folgende Komorbiditäten als am häufigsten zusammen: Diabetes mellitus (24 %), Malignome (20 %), arterielle Hypertonie (20 %), Alkoholabusus (10 %) und koronare Herzkrankheit (9 %) [1]. Die Symptome einer AÖN entsprechen denen einer oberen gastrointestinalen Blutung: Kaffeesatzbrechen, Bluterbrechen, Teerstuhl und Bauchschmerzen [2]. Die Ätiologie ist bis heute nicht richtig bekannt. In der Literatur wurde ein Zusammenspiel von Ischämie, Reflux und verringerten Schutzmechanismen der Ösophagusmukosa diskutiert [6]. In den letzten Jahren rückten sowohl die diabetische [6] als auch die alkoholische [3] Ketoacidose als wichtige Faktoren aufgrund der vasokonstriktorischen Wirkung von Ketonkörpern [3] in den Vordergrund.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen



Abb. 1 ▲ (Fall 1) Ausschnitt des proximalen Teils des Ösophagus. Proximal ist im Bild *oben*, distal ist *unten*. Die Schwarzverfärbung endet proximal in punktförmigen Ausläufern. Das distale Ende schließt sich dem Ösophagus aus Abb. 1 unmittelbar an



Abb. 2 ◀ (Fall 1) Ausschnitt des distalen Teils des Ösophagus mit gastroösophagealen Übergang. Im *oberen* Bildbereich sieht man die Schwarzverfärbung des Ösophagus, die in normal erscheinendes, autolytisch verändertes Magenepithel übergeht

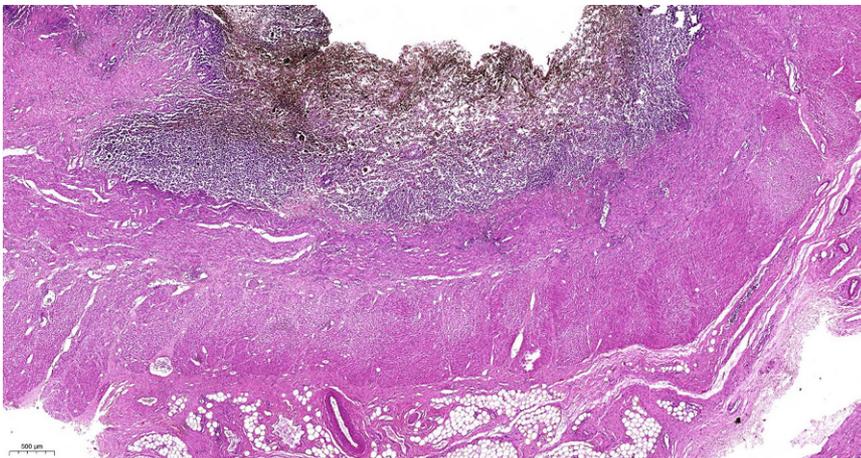


Abb. 3 ▲ (Fall 1) Hämatoxylin-Eosin(HE)-Färbung: Histopathologisches Bild der akuten Ösophagusnekrose (AÖN): Nekrose der Ösophagusschleimhaut mit Infiltration von hauptsächlich neutrophilen Granulozyten. Dunkle Pigmentablagerungen in den oberflächlichen Schichten. Ein mehrschichtig unverhorntes Plattenepithel ist nicht mehr abzugrenzen

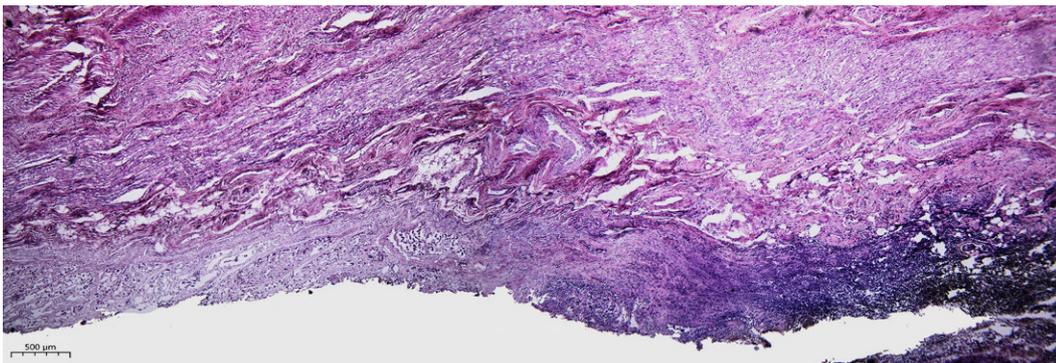


Abb. 4 ◀ (Fall 1) HE-Färbung: Ausschnitt des gastroösophagealen Übergangs: *Rechts* im Bild sind Ansammlungen nekrotischen Materials erkennbar, die Richtung distal (*nach links*) auslaufen und sich nicht entzündlichem Magenepithel anschließen

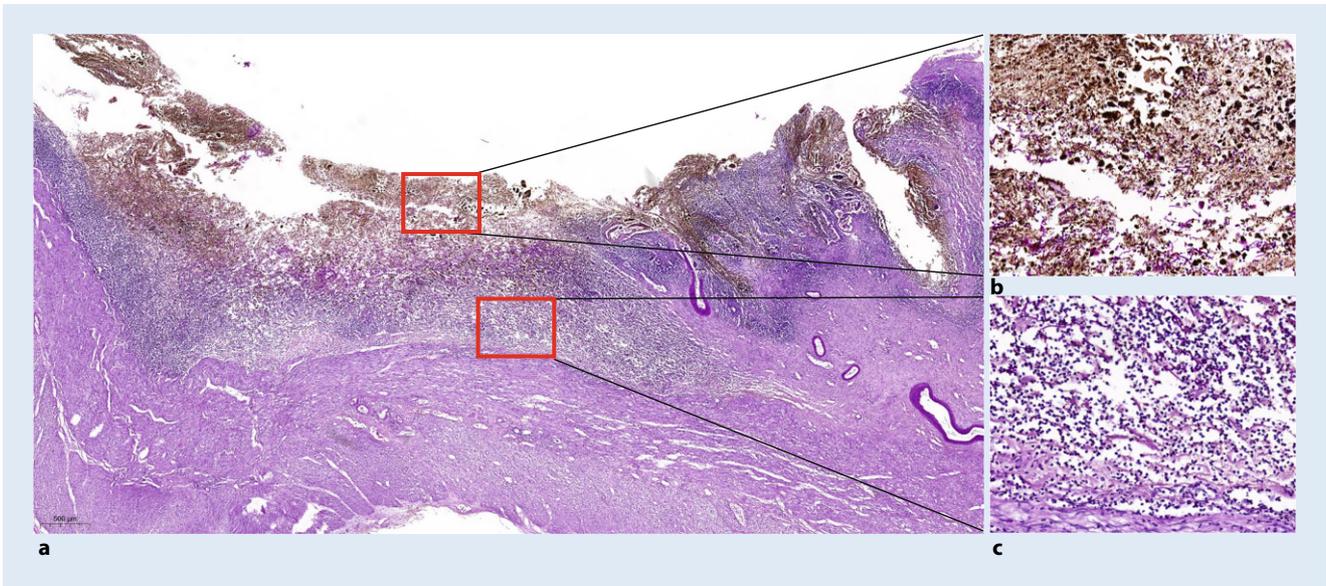


Abb. 5 ▲ (Fall 1) Periodsäure-Schiff(PAS)-Reaktion: Ösophagusschleimhaut mit PAS-positivem Pilzbefall, wahrscheinlich *Candida albicans* (a Übersicht), sowohl in oberflächlichen Lagen (b) als auch in tiefen Gewebsschichten (c)



Abb. 6 ▲ (Fall 2) Bildausschnitt mit proximalem Anteil des Ösophagus (unten rechts) und distalem Anteil, übergehend in den Magen (oben links). Scharfe Begrenzung der schwarzen Verfärbung des Ösophagus auf Höhe der Z-Linie und punktförmige Ausläufer der Nekrose nach proximal, zudem erosive Veränderungen der Magenschleimhaut

letzten 14 Tagen habe er über Magen-Darm-Probleme und einen Gewichtsverlust geklagt. Als Vorerkrankung sei ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus bekannt gewesen. Der Verstorbene war äußerlich in einem reduzierten Pflege- und Ernährungszustand. Bei der Sektion zeigten sich in der unteren Speiseröhrenhälfte ringsum homogen schwarze, nichtabwischbare Verfärbungen. Distal endeten diese abrupt am gastroösophagealen Übergang (Abb. 1), proximal liefen diese in punktförmige, schwarze Verfärbungen aus (Abb. 2). Schwärzliche Flüssigkeit fand sich in den Atemwegen, der Speiseröhre, im Magen mit einer Menge von 500 ml und im Dünndarm bis auf Höhe der Ileozäkalklappe. In der Duodenalmukosa wiesen die Schleimhautfaltenspitzen schwärzliche Verfärbungen auf. Nebenbefundlich fanden sich ein Lungenödem, Zeichen einer chronischen Anämie, eine Fettleber, eine koronare Herzkrankheit (KHK) sowie eine Arteriosklerose. Die Untersuchungen auf Alkohol verliefen negativ in Urin und Oberschenkelvenenblut.

Histopathologisch dominierte in der Hämatoxylin-Eosin(HE)-Färbung das Bild ausgeprägter, entzündlicher, v. a. aus neutrophilen Granulozyten bestehender Infiltrationen der Mukosa und Submukosa, nekrotischer Zelltrümmer und dunkler Pigmentablagerungen (Abb. 3) mit vollständigem Verlust der Epithelschicht. Am

gastroösophagealen Übergang fand die Nekrose ein Ende, und es schloss sich, soweit bei ausgeprägt autolytischer Alteration beurteilbar, entzündungsfreies Magenschleimhautepithel an (Abb. 4). In der Periodsäure-Schiff(PAS)-Reaktion fiel in mehreren Abschnitten der nekrotischen Schleimhaut eine Vielzahl von *Candida*-typischen Pilzhyphen auf (Abb. 5).

Als Todesursache wurden innere Blutungen bei Entzündung der Speiseröhre und des Zwölffingerdarms attestiert.

Fall 2: Black esophagus bei einer Appendizitis

Ein 60 Jahre alt gewordener Mann wurde leblos in der eigenen Wohnung aufgefunden. Zuvor habe er über Bauchschmerzen geklagt. Aus der Vorgeschichte seien ein Nikotinabusus und eine Behandlung mit einem Statin bekannt. In der Sektion zeigte sich im Bauchraum eine perforierte Appendizitis mit Vierquadrantenperitonitis. In der Nase, dem Mund und den Atemwegen grün-bräunlicher Inhalt. Die Ösophagusschleimhaut zeigte schwärzlich-grünliche, eher heterogen verfärbte, nichtabwischbare, zirkumferent verlaufende Schleimhautdefekte mit abruptem Ende am gastroösophagealen Übergang (Abb. 6). Im Magen fanden sich strichförmig konfluierende, schwärzliche Schleimhautdefekte im Fundusbereich und 1,5 l eines grün-bräun-

Kasuistiken

Fall 1: Black esophagus mit Kandidose

Ein 53-jähriger Mann wurde leblos in der eigenen Wohnung aufgefunden. In den

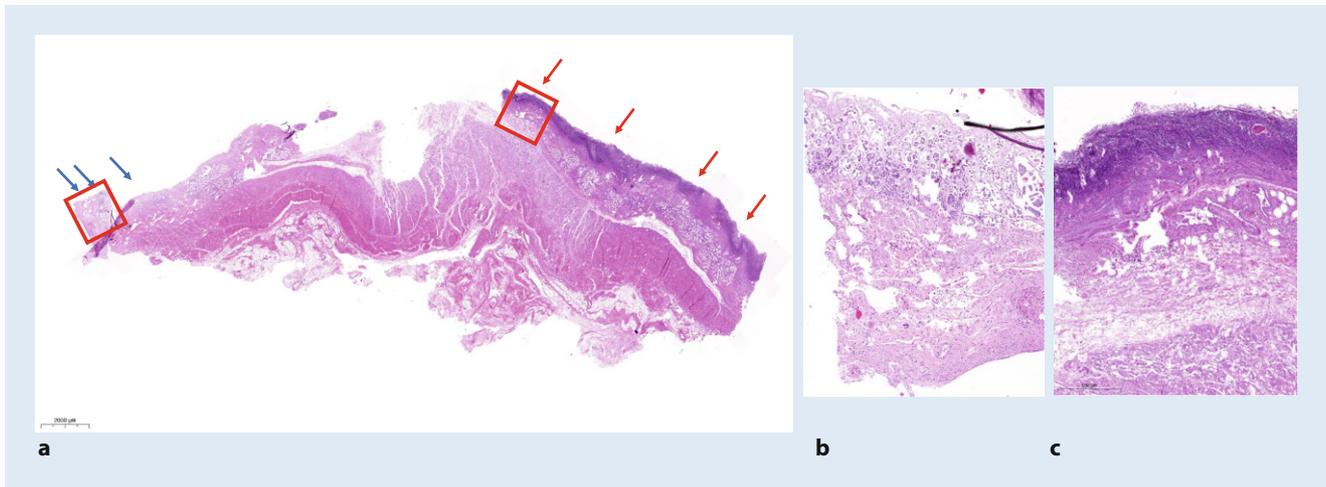


Abb. 7 ▲ (Fall 2) HE-Färbung: Typische nekrotisch-entzündliche Veränderungen im Bereich der Ösophagusschleimhaut (rechtsseitig, rote Pfeile) bei erhaltener Magenschleimhaut (linksseitig, blaue Pfeile) in der Übersicht des gastroösophagealen Übergangs (a) sowie im Detail (b Magenschleimhaut, c Ösophagusschleimhaut)

lichen Inhalts. Die Leber geringgradig verfettet. Nebenbefundlich konnten Zeichen einer Anämie, eine hochgradige Arteriosklerose und eine koronare Herzkrankheit festgestellt werden. Die Untersuchungen auf Alkohol ergaben eine Blutalkoholkonzentration von 0,0‰.

Histopathologisch zeigte sich eine granulozytäre Entzündung der Mukosa und Submukosa mit nekrotisch verändertem Gewebe und dunklen Pigmentablagerungen (■ Abb. 7), die in ein autolytisch verändertes, entzündungsfreies Magenschleimhautepithel mündete. Im Gegensatz zu Fall 1 konnte jedoch kein Befall mit einem *Candida*-Pilz nachgewiesen werden.

Als Todesursache wurde eine Peritonitis nach perforierter Appendizitis festgestellt.

Diskussion

Die vorliegenden Fälle wiesen mindestens eine der am häufigsten assoziierten Vorerkrankungen [1] auf und passten von Alter und Geschlecht in das Risikoprofil der AÖN.

Einfluss infektiöser Erreger

Der Verstorbene aus Fall 1 wies zusätzlich eine Kandidose auf. Infektionen wurden bereits mehrfach im Zusammenhang mit der AÖN beschrieben. Dabei handelte es sich um Viren wie das Herpes-simplex-Virus [2] oder das Zytomegalie-Virus [7], Bakterien wie *Klebsiella pneumoniae* [8] oder *Lactobacillus acidophilus* [9] und Pil-

ze [10] wie *Penicillium chrysogenum* [11]. Ein Zusammenhang mit einer Kandidose wurde bislang in der englischsprachigen Literatur nur in wenigen Fällen genannt [2, 12–14], obwohl die *Candida*-Infektion des Magen-Darm-Trakts keine Rarität ist.

Die Person im 2. Fall verstarb an einer Peritonitis als Folge einer gedeckt perforierten Appendizitis. Bislang wurden nur 2 Fälle mit Peritonitis beschrieben [1], eine Appendizitis nach bisherigem Kenntnisstand jedoch nicht. Gurvits et al. analysierten 2007 in einer Übersichtsarbeit mit 88 Fällen die häufigsten Todesursachen. Systemische Infektionen und Sepsis waren mit 30% die häufigste Todesursache im Zusammenhang mit einer AÖN [1].

Da in beiden vorliegenden Fällen Infektionen aufgetreten sind, unterstreicht dieser Fallbericht die Einordnung der Infektion als einen möglichen, relevanten Faktor für die Ausbildung einer AÖN.

Nekrosen in Magen und Duodenum

Fall 1 zeigte beginnende Schwarzverfärbungen an den Falten spitzen des Duodenum und Fall 2 in der Magenschleimhaut, die makroskopisch als erosive Veränderungen imponierten. Duodenalulzera sind eine häufige Begleiterscheinung der AÖN [1]. Auch Erosionen der Magenschleimhaut wie im 2. Fall (■ Abb. 6) sind in früheren Fallserien – wenn auch insgesamt seltener – zusammen mit einer AÖN aufgetreten [3].

Eine mögliche Erklärung für diese Koinkidenzen wäre die gemeinsame arterielle Versorgung von distalem Ösophagus, Magen und dem proximalen Duodenum aus Ästen des Truncus coeliacus [15]. Eine Kasuistik von Ota et al., bei der ein „black duodenum“ zusammen mit einer AÖN auftrat und ein Aneurysma des Truncus coeliacus enthielt [16], bestärkt diese Annahme.

In der Regel ist der Magen jedoch – wie im Fall 1 – von Erosionen ausgespart [10]. Man vermutet, dass der Reflux von Mageninhalt in die Speiseröhre und in das Duodenum auf bereits ischämische Mukosa das gleichzeitige Auftreten von Ulzerationen in beiden Hohlorganen erklärt [2]. Der Magen kann sich jedoch im Gegensatz zum Ösophagus mithilfe schnellerer Reparaturmechanismen besser regenerieren [6]. Zusätzlich gibt es die Theorie, dass der Reflux in die Speiseröhre eine Hypoperfusion der Mukosa verursacht [17].

Fazit für die Praxis

- „Black esophagus“ ist ein seltenes Phänomen. Es wird jedoch vermutet, dass es häufiger auftritt als angenommen. Bei dunkler Pigmentierung der Speiseröhre bis an den Rand der Z-Linie ist an eine mögliche akute Ösophagusnekrose (AÖN) zu denken.
- Die Ätiologie der AÖN ist nach wie vor nicht richtig verstanden. Die beiden vorgestellten Fälle geben deutliche Hinweise auf die Beteiligung einer Infektion am Pathomechanismus einer AÖN.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Benjamin Stock
 Institut für Rechtsmedizin, Universität
 Würzburg
 Versbacher Str. 3, 97078 Würzburg,
 Deutschland
 benjamin.stock@uni-wuerzburg.de

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

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. B. Stock, S. Möckel, C. Zander, H. Heinsen, S. Bohnert und M. Bohnert geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Alle beschriebenen Untersuchungen am Menschen oder an menschlichem Gewebe wurden mit Zustimmung der zuständigen Ethik-Kommission, im Einklang mit nationalem Recht sowie gemäß der Deklaration von Helsinki von 1975 (in der aktuellen, überarbeiteten Fassung) durchgeführt. 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

- Gurvits GE, Shapsis A, Lau N et al (2007) Acute esophageal necrosis: a rare syndrome. *J Gastroenterol* 42:29–38
- Grudell AB, Mueller PS, Viggiano TR (2006) Black esophagus: report of six cases and review of the literature, 1963–2003. *Dis Esophagus* 19:105–110
- Möller K, Tsokos M (2018) Black Esophagus. *Rechtsmedizin* 28:19–24
- Augusto F, Fernandes V, Cremers MI et al (2004) Acute necrotizing esophagitis: a large retrospective case series. *Endoscopy* 36:411–415
- Jacobsen NO, Christiansen J, Kruse A (2003) Incidence of oesophageal necrosis in an autopsy material. *APMIS* 111:591–594

Black esophagus—Two autopsy cases with infectious involvement

Black esophagus, also known as acute esophageal necrosis, is a rare disease characterized by a circumferential black discoloration of the esophageal mucosa with an abrupt stop at the gastroesophageal junction. The exact pathogenesis is unknown, but multifactorial influences, such as acid reflux, ischemia and reduced protective mechanisms of the mucosa are discussed as possible causes.

Two autopsy cases are presented with typical signs of a black esophagus. The first case showed an infection with *Candida albicans*, the second one died of appendicitis, so in both cases an infectious genesis might have played a role.

Keywords

Acute esophageal necrosis · Histopathology · Mucosal ulcers · Appendicitis · *Candida*

- Gurvits GE (2010) Black esophagus: acute esophageal necrosis syndrome. *World J Gastroenterol* 16:3219–3225
- Trappe R, Pohl H, Forberger A et al (2007) Acute esophageal necrosis (black esophagus) in the renal transplant recipient: manifestation of primary cytomegalovirus infection. *Transpl Infect Dis* 9:42–45
- Liu YH, Lin YS, Chen HJ et al (2009) Klebsiella pneumoniae deep neck infection with acute necrotizing esophagitis. *South Med J* 102:219
- Mcmanus JPA, Webb JN (1975) A yeast-like infection of the esophagus caused by lactobacillus acidophilus. *Gastroenterology* 68:583–586
- Soussan BE, Savoye G, Hochain P et al (2002) Acute esophageal necrosis: a 1-year prospective study. *Gastrointest Endosc* 56:213–217
- Hoffman M, Bash E, Berger SA et al (1992) Fatal necrotizing esophagitis due to *Penicillium chrysogenum* in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 11:1158–1160
- Riascos MJ, Watts-Pajaro FA, Uribe-Buritica FL et al (2021) Sudden esophageal necrosis and mediastinitis associated with invasive candidiasis: a case report. *Am J Case Rep* 22:e928394
- Sharma V, De A, Ahuja A et al (2016) Acute esophageal necrosis caused by candidiasis in a patient with systemic lupus erythematosus. *J Emerg Med* 51:77–79
- Warraich MS, Majeed MB, Bashar A et al (2021) S2060 *Candida* esophagitis causing acute esophageal necrosis: a case report. *J Am Coll Gastroenterol* 116:S891–S892
- Martins D, Marques R, Costa P et al (2021) The dark side of the esophagus. *Autops Case Rep* 11:e2021284
- Ota I, Ono M, Fukuda R et al (2021) A case of black esophagus with duodenal involvement. *Clin J Gastroenterol* 14:975–979
- Bass BL, Schweitzer E, Harmon J et al (1984) H+ back diffusion interferes with intrinsic reactive regulation of esophageal mucosal blood flow. *Surgery* 96:404–413