



[Icterus, anemia and acute abdomen].

Authors	Sträuli, C; Richter, H J; Blanc, C
Citation	[Icterus, anemia and acute abdomen]. 2014, 85 (9):818-20 Chirurg
DOI	10.1007/s00104-013-2625-6
Publisher	Springer Link
Journal	Der Chirurg; Zeitschrift für alle Gebiete der operativen Medizen
Rights	Archived with thanks to Der Chirurg; Zeitschrift für alle Gebiete der operativen Medizen
Download date	03/10/2021 17:36:02
Link to Item	http://hdl.handle.net/10144/332275

Ikterus, Anämie, akutes Abdomen

Anamnese

Wir befinden uns in der „Urgence“ des „Hôpital de Chatuley“ in Léogâne auf Haiti, wo wir einen 6-wöchigen Einsatz als Chirurg resp. Orthopäde für Médecins Sans Frontières (MSF) Suisse leisten. Zusammen mit einem einheimischen Chirurgen untersuchen wir einen 9-jährigen Jungen, der seit 3 Tagen an Bauchschmerzen leidet. Der Allgemeinzustand ist stark reduziert, die Skleren gelb, die Konjunktiven blutleer (► Abb. 1). Die Mutter be-

richtet dem „National Docteur“ in der Landessprache Kreol, dass der Junge nicht erbrochen habe und sie keine Dunkelfärbung des Urins bemerkt hätte. Den „putu“ (Stuhl) hätte sie nicht gesehen.

Diagnostik und Verlauf

Wir finden bei dem febrilen Patienten eine 4-Quadranten-Peritonitis mit starker Azentuierung im rechten Unterbauch und spärlichen Darmgeräuschen und denken an eine Appendicitis acuta resp. einen peri-

typhlitischen Abszess, der in diesem Land, wo die Patienten erst sehr spät das Spital aufsuchen, häufig ist. Die Labordiagnostik, die hier stark eingeschränkt ist, zeigt eine Anämie von 6,2 g/dl, eine Leukozytose von 19.200/ μ l sowie einen gelblichen Urin ohne vermehrtes Bilirubin oder Urobilinogen. Weitere Labortests sind hier im Notfall nicht möglich. Im radiologischen „Abdomenstatus“ fällt eine Transparenzminderung auf, ein Ileus besteht nicht (► Abb. 2).



Abb. 1 ▲ Augen des 9-jährigen Jungen mit deutlich gelben Skleren und blutleeren Konjunktiven

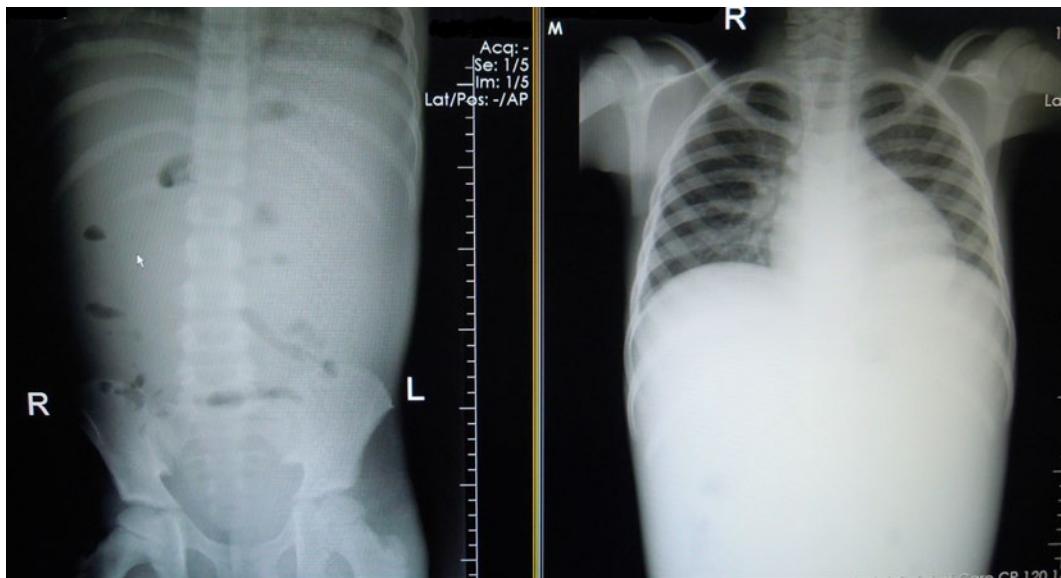


Abb. 2 ▲ Abdomenstatus

► Wie lautet Ihre Diagnose?

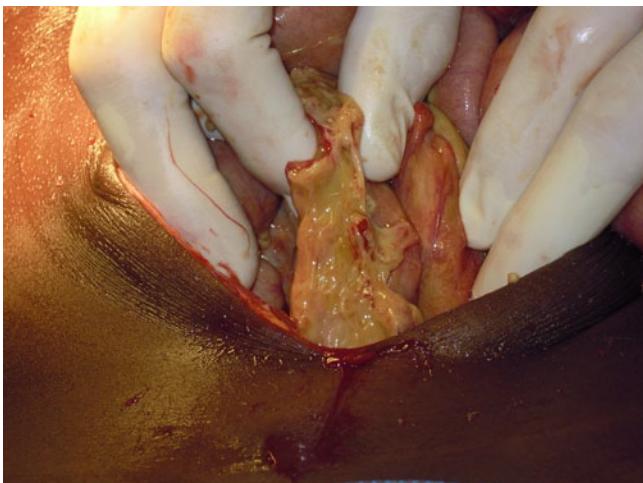


Abb. 3 ▲ Fibrinöse Peritonitis auf Sigma elongatum

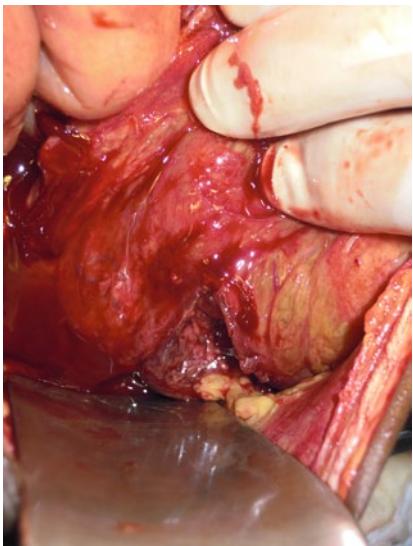


Abb. 4 ▲ Infarkt am Unterpool der durch das Omentum majus abgedeckten Milz mit hämorrhagischem Randsaum

» Diagnose: hämolytische Anämie infolge Sichelzellerkrankung mit akuter Abdominalkrise

Nachdem die Anamnese verfeinert wurde, können wir die hämolytische Anämie auf eine Sichelzellerkrankung zurückführen, was später mit einem Labortest bestätigt wird. Wie passt nun aber dieses hochakute Abdomen mit der Sichelzellerkrankung zusammen, wie ist dieses zu erklären?

Nun kommen mir die Worte des Medical Advisors von MSF Suisse in Genf in den Sinn, der mich am Vortag meiner Abreise nach Haiti in einem Briefing darauf aufmerksam machte, dass es auf Haiti bei Patienten mit einer Sichelzellerkrankung zu akuten Abdominalschmerzen kommen könne, die man nicht operieren solle, dass eine Differenzierung der Beschwerden aber mangels eingeschränkter diagnostischer Möglichkeiten schwierig sei. Da wir Europäer mit diesem Krankheitsbild nicht vertraut sind, fragen wir den „National Docteur“, der schon mehrere Patienten mit Bauchbeschwerden und Sichelzellanämie gesehen hat, um seine Meinung. Auch für ihn ist die Bauchsymptomatik zu akut und nicht mit einer Sichelzellerkrankung zu erklären, weshalb wir die Indikation zur notfallmäßigen Laparotomie bei Verdacht auf einen perityphlitischen Abszess stellen. Intraoperativ finden wir etwas vermehrte und trübe abdominale Flüssigkeit, eine generalisierte und äußerst starke fibrinöse Peritonitis (► Abb. 3), einen leicht dilatierten Dünndarm ohne Hinweise auf Ischämien, eine vom Omentum majus eingepackte Milz mit einem frischen Infarkt am Unterpool (► Abb. 4) sowie eine reizlose Appendix. Echec!

Das Krankheitsbild

Die Sichelzellanämie ist eine erbliche Hämoglobinopathie, bei welcher es durch Mutation im Kodon 6 des β -Globin-Gens

auf Chromosom 11 zu einem Austausch der Aminosäure Glutamin durch Valin kommt [4]. Sichelzell-Hämoglobin polymerisiert bei Desoxygenierung reversibel. Dadurch verlieren die Sichelzellen die Verformbarkeit, die zur Passage in den Kapillaren notwendig ist, was zu Episoden von Vasookklusionen mit Gewebeischämie und schrittweise auftretenden Organschädigungen sowie zur Hämolyse durch Zerstörung der abnormalen Erythrozyten in der Milz führt. Prädisponierend für die Auslösung dieser sog. Sichelzellerkrankungen sind Infekte, Fieber, übermäßige körperliche Anstrengung, Angstreaktionen, Hitze und Hypoxie. Heterozygote Träger haben meist genügend HbA, um einer Polymerisation im desoxygenierten Zustand entgegen zu wirken. Sie haben eine geringgradige Anämie, sind meist asymptomatisch und resistenter gegenüber dem Malariaerreger, was die hohe Prävalenz in der afrikanischen Bevölkerung erklärt. Das Auftreten der Sichelzellanämie in Zentralamerika ist bedingt durch die Verschleppung der Schwarzafrikaner, die u.a. nach Haiti deportiert wurden.

Homozygote Formen leiden an einer lebenslangen chronischen hämolytischen Anämie, wiederkehrenden Schmerzattacken, Infekten und an plötzlichen Zunahmen der Anämie. Die Symptome sind sehr heterogen, die einen bleiben bis ins Erwachsenenalter asymptomatisch, andere erleiden schon in der Kindheit mehrere Episoden von akuten Schmerzzuständen, die sich an allen Stellen des Körpers entwickeln können und Stunden bis Wochen anhalten. Die Gefäßobstruktionen können alle Organe betreffen: In der Milz kann eine Obstruktion der Milzvenen zu einer Milzsequestration mit schwerer akuter Anämie, Kreislaufshock und Multiorganversagen führen. Wiederholte Mikroembolien führen zur Atrophie resp. funktionellen Asplenie („Autosplenektomie“) mit entsprechend gehäuften Infekten. Im Skelettbereich sind die Verschlüsse häufig Ausgangspunkt von Osteomyelitiden, die oft durch Salmonellen ausgelöst werden [5]. Neben Funktionseinschränkungen in den Gelenken infolge aseptischer Knochennekrosen (meist Hüft-

kopfnekrosen), Ulcus cruris und Cholelithiasis sowie dem Auftreten eines Priapismus sind weitere Komplikationen wie Retinopathie, Niereninsuffizienz, pulmonal-arterielle Hypertension mit konsekutiver Herzinsuffizienz zu nennen. Die mittlere Lebenserwartung eines homozygoten Sichelzellpatienten beträgt 45 Jahre.

Diskussion

Die Unterscheidung zwischen Abdominalschmerzen, die durch eine Sichelzellarke ausgelöst werden und keiner Operation bedürfen und einem akuten Abdomen ist schwierig [2]. Die Sichelzellarke kann mit Hydratation, Analgesie, Korrektur der Azidose und Hypoxie behandelt werden [1]. Wenn die abdominale Symptome mit dieser Therapie nicht verschwinden, muss eine andere Ursache angenommen werden. Bei der Sichelzellarke kommt es gehäuft zu Cholezystitiden. Auch Milzinfarkte oder Darmischämien können zu einem akuten Abdomen führen, letztere sind aber wohl aufgrund des guten Kollateralkreislaufes selten.

Unser Patient präsentierte sich mit einer Abdominalkrise und wies eine 4-Quadranten-Peritonitis auf, die im rechten Unterbauch akzentuiert war und sich klinisch nicht von einer akuten Appendizitis rsp. einem perityphlitischen Abszess unterscheiden ließ. Mangels weiterer diagnostische Möglichkeiten beschlossen wir darauf die Laparotomie und fanden eine massivste fibrinöse Peritonitis sowie einen Milzinfarkt, wobei die Milz wohl aufgrund früherer Infarkte mit Netzgewebe umgeben war. Der Darm war etwas dilatiert, aber ohne Zeichen einer Ischämie. Diese Befunde sind schwierig zu interpretieren. Eine genaue Klärung war leider nicht möglich, denn histologische und bakterielle Untersuchungen sind auf Haiti nicht möglich. In der Literatur stießen wir auf keine vergleichbare Beschreibung eines Abdomensitus während einer Sichelzellarke, wie wir ihn vorfanden. Dies wohl deshalb, weil dieses Krankheitsbild bei uns unbekannt ist und dort, wo es gehäuft auftritt, nicht darüber publiziert wird.

Die Schmerzsymptomatik kann nur teilweise mit dem Milzinfarkt erklärt wer-

den. Wie kann aber die massive fibrinöse Peritonitis gedeutet werden? Eine mögliche Erklärung wäre, dass es im Rahmen der Sichelzellarke zu Verschlüssen der Venolen im Mesenterium des Darms mit entsprechenden Schmerzen kam, die einen paralytischen Ileus, aber keine Ischämie auslösten. Dieser Ileus führte dann zur Fibrinausschwitzung. Eine andere Erklärung wäre, dass es aufgrund einer fort schreitenden Autosplenektomie zu einer Superinfektion des Darms mit einer Durchwanderungsperitonitis kam, die ihrerseits die Sichelzellarke auslöste.

Bis zu unserer Abreise erholte sich der Patient unter entsprechender Hydrierung und Analgesie ordentlich.

Fazit für die Praxis

Die Bevölkerungsdurchmischung bringt es mit sich, dass zunehmend auch Afrikaner bei uns wohnen. Sollten Bauchscherzen bei dieser Bevölkerungsschicht auftreten, ist differenzialdiagnostisch an eine Abdominalkrise bei Sichelzellanämie zu denken, um solchen Patienten eine überflüssige Operation zu ersparen. Sollte es dennoch dazu kommen, wären bakterielle und histologische Untersuchungen zur Klärung der Pathogenese hilfreich.

Korrespondenzadresse

Dr. C. Sträuli

Klinik für Chirurgie und Orthopädie,
Kantonales Spital,
Spitalstr. 44, 9472 Grabs,
Schweiz
christoph.straeuli@srrws.ch

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C. Sträuli, H.J. Richter und C. Blanc geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Engelhardt T, Pulitzer DR, Etheredge EE (1989) Ischemic intestinal necrosis as a cause of atypical abdominal pain in sickle cell patient. *J Natl Med Assoc* 81:1077–1088
- Jebbin NJ, Adotey JM (2011) Acute abdominal conditions in people with sickle cell disease: a 10-year experience in Port Harcourt, Nigeria. *Ann Afr Med* 10:165–170
- Nazem A, Walker M (1986) Sickle cell crisis and the acute abdomen. *J Natl Med Assoc* 78:787–788
- Schmugge M, Speer O, Ozsahin AH, Martin G (2008) Die Sichelzellarke in der Schweiz, Teil 1: Pathophysiologie. *Schweiz Med Forum* 8:582–586
- Wynn Jones H, Beckles VLL, Akinola B et al (2011) Chronic haematogenous osteomyelitis in children an unsolved problem. *J Bone Joint Surg Br* 100S–1010