

Fulminantes postpartales HELLP-Syndrom

G. Kirov¹, S. E. Alsat-Krenz¹, F. Dede¹

■ Das HELLP-Syndrom (Haemolysis, Elevated Liver Enzyme Levels, Low Platelet Count) wurde erstmals 1982 von Louis Weinstein beschrieben und bezeichnet einen lebensbedrohlichen Zustand in der Schwangerschaft, der mit folgender Trias einhergeht: hämolytische Anämie, erhöhte Leberenzyme und Thrombozytopenie. Die Ätiologie des HELLP-Syndroms ist nicht eindeutig geklärt und der Verlauf oft unkalkulierbar. Insgesamt stellt es eine lebensbedrohliche Komplikation hypertensiver Schwangerschaftserkrankungen dar, kann jedoch auch ohne Hypertonie auftreten. Die Inzidenz beträgt 0,1–0,8 % aller Lebendgeburten. Besonders häufig tritt es zwischen der 32. und 34. SSW auf, 30 % der HELLP-Syndrome treten jedoch postpartal auf.

Mit dem im Folgenden vorgestellten Fall sollen die frühzeitige Erkennung des postpartal auftretenden HELLP-Syndroms und dessen adäquate Behandlung beschrieben werden.

Der Fall

Die stationäre Aufnahme der 35-jährigen II Gravida I Para erfolgte notfallmäßig vormittags in der rechn. 38 + 5 SSW mit unterperiodenstarker vaginaler Blutung. Zur Vorgeschichte gab die Schwangere eine Sectio caesarea bei Präeklampsie in der 32. SSW an. Bei der Aufnahme war die Patientin kreislaufstabil, das CTG FIGO N, ohne sonografische Zeichen für eine vorzeitige Plazentalösung. Das Aufnahmelabor war unauffällig (Hb 12,2 g/dl, Leukozyten 9,6 Ts/ μ l, Thrombozyten 151 Ts/ μ l,

GOT 22 U/l, GPT 13 U/l). Im Verlauf des stationären Aufenthalts, bei verstärkter Blutung und dem Verdacht auf vorzeitige partielle Plazentalösung (dieser konnte intraoperativ bestätigt werden) wurde abends die Indikation zur sekundären Re-Sectio in SPA gestellt. Die Patientin wurde kreislaufstabil und ohne Hinweis auf eine Nachblutung auf die Wöchnerinnen-Station verlegt.

Innerhalb der ersten 30 postoperativen Stunden wurde die Patientin zunehmend unruhig, hypoton, tachykard und kreislaufinstabil. Bei der Kontrollsonografie zeigte sich freie Flüssigkeit im Abdomen und ein Hb-Abfall von 11,5 auf 9,6 g/dl, sodass die Indikation zur sofortigen Re-Laparotomie in ITN gestellt wurde. Intraoperativ konnte eine Nachblutung von insgesamt 700 ml Blut bestätigt werden. Im Bereich der Uterotomie zeigte sich eine kleinere Blutungsquelle. Hier erfolgte eine Tachosilaufgabe. Während der OP informierte die Anästhesie über einen Hb-

Abfall auf 6,0 g/dl und eine kreislaufinstabile Patientin. Es bestand eine Diskrepanz zur erkennbaren Nachblutung. Auch bei ausgiebiger Inspektion im Oberbauch konnte keine aktive Blutungsquelle oder ein weiteres Hämatom gefunden werden. Es erfolgte daher die Verlegung der Patientin auf die Intensivstation zur weiteren Überwachung und Stabilisierung.

Die Nachbestimmung der Laborwerte (GOT 571 U/l, GPT 463 U/l, Thr 67 Ts/ μ l) führte zur Diagnose eines postpartalen HELLP-Syndroms. Es wurde sofort eine Kortison- und Magnesium-Therapie eingeleitet. In den weiteren Laborkontrollen zeigte sich die Entwicklung eines progredienten postpartalen HELLP-Syndroms mit einem exzessiven Anstieg der Transaminasen (GOT 5355 U/l, GPT 3571 U/l) und einer ausgeprägten Thrombozytopenie (Thr 55 Ts/ μ l). Eine Abdomensonografie konnte ein Leberhämatom nicht sicher ausschließen und es erfolgte eine Bild-

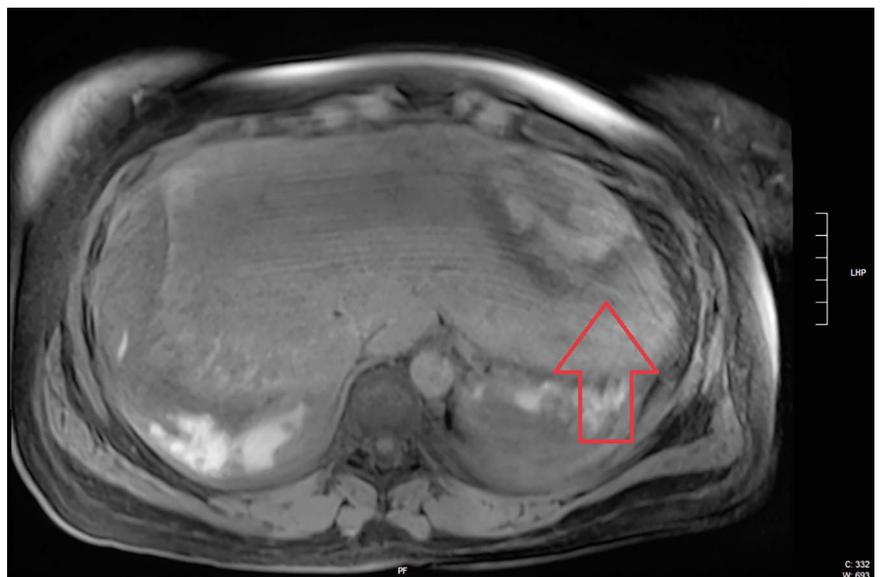


Abb. 1: MRT am 1. postoperativen Tag: Ausgeprägtes subkapsuläres Leberhämatom am Oberrand der Leber, den rechten und linken Leberlappen betreffend, mit einer maximalen Breite von 4,5 cm und dadurch Kompression des Leberparenchyms

¹ Klinik für Geburtshilfe und Pränatalmedizin, Perinatalzentrum Level 1 am Diakonieklinikum Jung-Stilling Siegen

gebung mittels MRT. Hierbei wurde der Verdacht bestätigt – es zeigte sich ein ausgeprägtes kapsuläres Leberhämatom mit einer maximalen Breite von 4,5 cm (Abb. 1) ohne Hinweis auf Ruptur. In Absprache mit den Kollegen der chirurgischen Abteilung entschieden wir uns für ein expektatives Vorgehen mit regelmäßigen Ultraschall- und Laborkontrollen. Im Fall einer Ruptur war ein direktes operatives Vorgehen mittels „Packing“ durch die Chirurgen im Haus besprochen worden. Der weitere stationäre Aufenthalt gestaltete sich unauffällig. Ein vorsichtiger Kostenaufbau wurde gut vertragen. In den laborchemischen Kontrollen sanken die Transaminasen adäquat, die Thrombozyten und der Hb stiegen wieder an (Labor am 8 p.o. Tag: Hb 8,3 g/dl, Leukozyten 14,0 Ts/μl, Thrombozyten 194 Ts/μl, GOT 59 U/l, GPT 224 U/l).

Die Gravida verbrachte insgesamt acht Tage auf unserer Intensivstation und konnte in stabilem Allgemeinzustand wieder auf die Wöchnerinnen-Station verlegt werden. Die bildgebende Kontrolle der Leber ergab einen stabilen Zustand ohne Hinweise auf Leberruptur oder eine akute Nachblutung. (Abb. 2 und 3)

Am 20. postpartalen Tag konnten die Patientin und ihr Neugeborenes aus der Klinik entlassen werden. (Labor bei Entlassung: Hb 9,0 g/dl, Leukozyten 7,78 Ts/μl, Thr 465 Ts/μl, GOT 57 U/l, GPT 73 U/l, CRP 5,3 mg/dl). Die weitere poststationäre Betreuung der Patientin erfolgte durch die Kollegen der chirurgischen Abteilung mittels serieller Ultraschallkontrollen in zweiwöchigen Abständen. Diese zeigten eine gute Regression des Leberhämatoms. Im Verlauf des stationären Aufenthalts hat die Wöchnerin insgesamt fünf Erythrozytenkonzentrate, drei Lyoplasmen und 3 g Fibrinogen erhalten, sowie einen thorakalen PDK zur Akutschmerztherapie.

Eine erneute Wiederaufnahme der Patientin erfolgte sechs Wochen postpartal mit seit drei Tagen zunehmender Dyspnoe und Husten. Laborchemisch zeigte

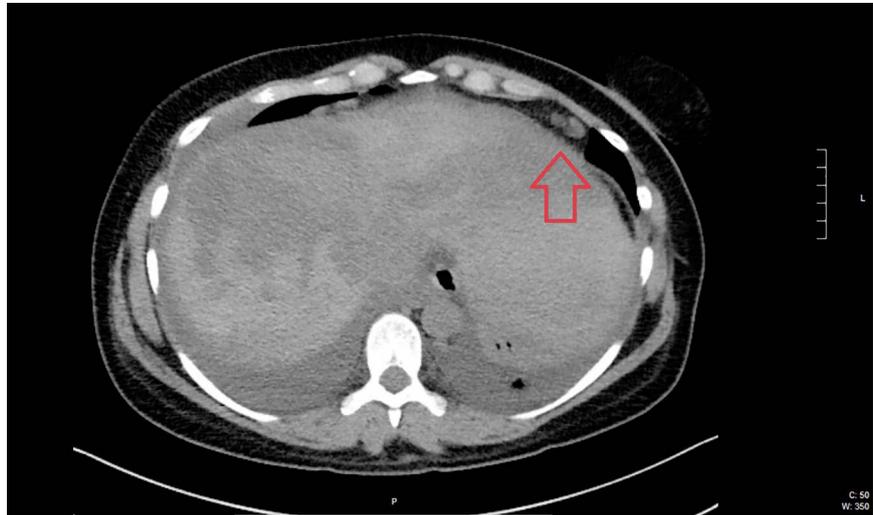


Abb. 2: CT am 7. postoperativen Tag: Vorbekanntes ausgedehntes subkapsuläres Leberhämatom cranial angrenzend an den linken und rechten Leberlappen, ohne signifikante Volumenzunahme. Die maximale Saumbreite beträgt aktuell 4,8 cm.

sich ein erhöhter CRP-Wert bei normaler Leukozytenzahl (Labor bei Neuaufnahme: Leukozyten 5,31 Ts/μl, CRP 7,7 mg/dl, GOT 20 U/l, GPT 25 U/l). Die gynäkologische Untersuchung ergab keinen Anhalt für eine Endomyometritis (vaginaler Abstrich ohne Anhalt für pathogene Keime). Zum Ausschluss einer Infektion des vorbekannten subkapsulären Leberhämatoms führten wir eine CT-Untersuchung durch. Hier zeigte sich ein ausgeprägter Pleuraerguss rechts mit

geringen dorsobasalen Dystelektasen. Das Hämatom war regredient ohne Anhalt einer Infektion (Abb. 4, s. S. 836). Es erfolgte eine Pleurapunktion mit Entleerung von ca. 1 l Erguss. Die Untersuchung des Pleurapunktates zeigte ein Exsudat ohne Nachweis von Bakterienwachstum (Hemmstofftest pos.). Eine Antibiotikatherapie mit Cefuroxim 1,5 g 3 × tgl. wurde eingeleitet. Zur weiteren Abklärung erfolgte ein Angio-CT zum Ausschluss einer Lungenembolie (dieses

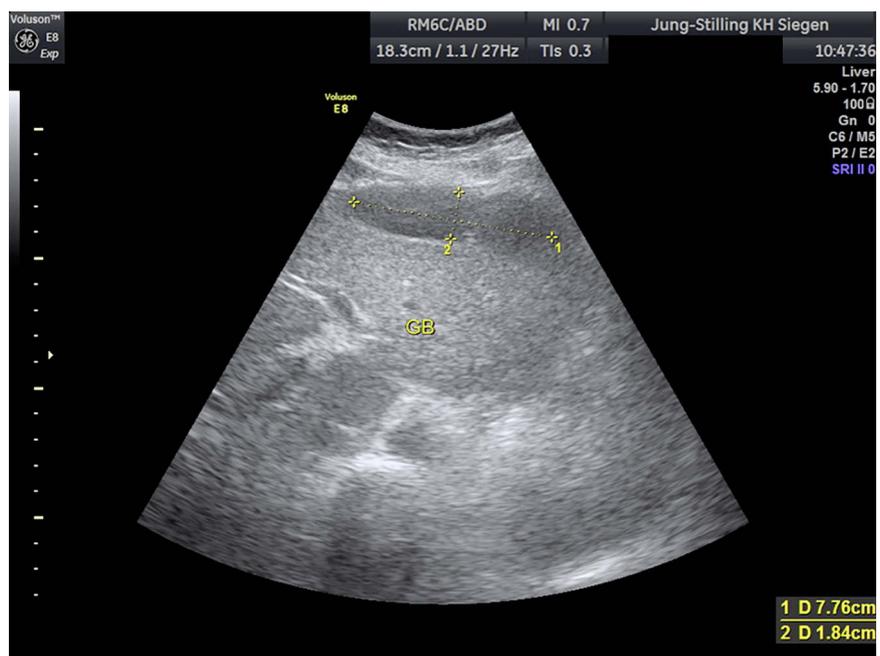


Abb. 3: Abdomen-Sonografie am 16. postoperativen Tag: Es zeigen sich noch Residuen des vorbekannten Leberhämatoms.



Abb. 4: CT – Abdomen sechs Wochen postpartal: Fortschreitende Resorption der subkapsulären Leberhämatome im rechten und linken Leberlappen ohne Hinweis für eine Superinfektion

war unauffällig). In der Echokardiografie waren keine Endokarditis typischen Vegetationen darstellbar. In der Sonokontrolle kam es im Verlauf wieder zur Zunahme des Pleuraergusses rechts mit leichter Dyspnoe. Auf Wunsch der Patientin wurde auf eine erneute Pleurapunktion verzichtet. Unter Diurethikatherapie mit *Lasix* zeigte sich kein weiterer Progress des Pleuraergusses. Die Entzündungswerte waren unter Cefuroxim deutlich rückläufig, sodass dies am achten Tag abgesetzt werden konnte. Wir konnten die Patientin im guten Allgemeinzustand nach insgesamt zehn Tagen aus der stationären Behandlung entlassen. (Labor bei Entlassung: Leukozyten 4,60 Ts/ μ L, CRP 2,7 mg/dl).

Die ambulante Sono-Kontrolle nach zwei Wochen zeigte eine deutliche Regression des Pleuraergusses. Die weiteren Kontrollen wurden durch den niedergelassenen Hausarzt durchgeführt.

Diskussion

Das HELLP-Syndrom stellt eine schwere, unkalkulierbar verlaufende und lebensbedrohliche Komplikation der hypertensiven Schwangerschaftserkrankungen dar. Es kann jedoch auch ohne Hypertonie auftreten.

Zuverlässige prädiktive Parameter zur Abschätzung des Krankheitsverlaufs fehlen. Gesagt werden kann, dass die Inzidenz bei 0,1–0,2 % aller Schwangerschaften und bei 10–20 % aller Patientinnen mit Präeklampsie liegt. Der Zeitpunkt: 69 % präpartal, 31 % postpartal. Mütterliche Komplikationen sind: Leberhämatom, Leberruptur, Nierenversagen, DIC, mütterliches Versterben. Das Wiederholungsrisiko in einer folgenden Schwangerschaft beträgt zwischen 3 und 24 %.

Fazit für die Praxis

Bei einer akut auftretenden vaginalen Blutung muss immer an eine vorzeitige Plazentalösung gedacht werden. Diese kann auch im Rahmen eines beginnenden HELLP-Syndroms auftreten, insbesondere sollte daran gedacht werden, wenn in der Vorgeschichte bereits eine Präeklampsie oder ein HELLP-Syndrom bestand.

Im Rahmen einer Nachblutung mit Diskrepanz zwischen Blutungsmenge und Hb-Abfall sollte im Rahmen eines HELLP-Syndroms immer eine Lebersonografie erfolgen zum Ausschluss eines Leberkapselsyndroms.

Literatur

1. Dürig P: Hypertensive Schwangerschaftserkrankungen. In: Schneider H, Husslein P, Schneider KTM (Hrsg.): Die Geburtshilfe. Springer, Berlin 2004, S. 295–317
2. Tallarek A-C, Stepan H: Präeklampsie und HELLP-Syndrom als geburtshilfliche Notfälle, Med Klin Intensivmed Notfmed 2012 107: 96–100. DOI 10.1007/s00063-011-0038-1, © Springer-Verlag 2012
3. Schott M, Henkelmann A, Meinköhn Y, Jantzen J-P: Postpartale Eklampsie und fulminantes HELLP-Syndrom, Anaesthesist (2010) 2011 60:

343–351. DOI 10.1007/s00101-010-1837-0, ©Springer-Verlag 2010

4. Rath W: Das HELLP-Syndrom – eine interdisziplinäre Herausforderung, Dtsch Arztebl 1998; 95(47): A-2997 / B-2555 / C-2367
5. Diagnostik und Therapie hypertensiver Schwangerschaftserkrankungen. Leitlinie der Arbeitsgemeinschaft Schwangerschaftshochdruck / Gestoße der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V. (DGGG). AWMF-Leitlinien-Register Nr. 015/018, letzte Aktualisierung 05/2019
6. Diagnostik und Therapie peripartaler Blutungen. Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG). Interdisziplinäre Expertengruppe. AWMF-Leitlinien-Register Nr. 015/063, letzte Aktualisierung 06/2016
7. NICE guideline [NG133]: Hypertension in pregnancy: diagnosis and management, Published: 25 June 2019
8. ACOG Gestational Hypertension and Preeclampsia, Practice Bulletin (PB), Number 222, June 2020

Interessenkonflikte:

G.K. gibt an, dass keine Interessenkonflikte vorliegen. S.E.A-K. gibt an, dass keine Interessenkonflikte vorliegen. F.D. gibt an, dass keine Interessenkonflikte vorliegen.

Korrespondenzadresse:

Georgi Kirov
 Arzt in Weiterbildung
 Klinik für Geburtshilfe und Pränatalmedizin, Perinatalzentrum Level 1,
 Diakonie Klinikum Jung-Stilling
 Wichernstraße 40
 57074 Siegen
 georgi-stefanov.kirov
 @diakonie-sw.de

