


Ikterus, Anämie, akutes Abdomen – woran denken Sie?

Christoph Sträuli^a, Hans-Jürgen Richter^b, Christian Blanc^c

^a Chirurgisch-Orthopädische Klinik, Kantonales Spital, Grabs

^b Chirurgische Kliniken Stadtspital Triemli, Zürich

^c Surgical Advisor, Médecins Sans Frontières Suisse, Genève

Wir befinden uns in der «Urgence» des Hôpital de Chateley in Léogâne auf Haiti, wo wir einen sechswöchigen Einsatz als Chirurg resp. Orthopäde für Médecins Sans Frontières (MSF) Suisse leisten. Zusammen mit einem einheimischen Chirurgen untersuchen wir einen neun-jährigen Jungen, der seit drei Tagen an Bauchschmerzen leidet. Der Allgemeinzustand ist stark reduziert, die Skleren gelb, die Konjunktiven blutleer (Abb. 1 ). Die Mutter berichtet dem «National Docteur» in der Landessprache Kreol, dass der Junge nicht erbrochen habe und sie keine Dunkelfärbung des Urins bemerkt hätte. Den «putu» (Stuhl) hat sie nicht gesehen.

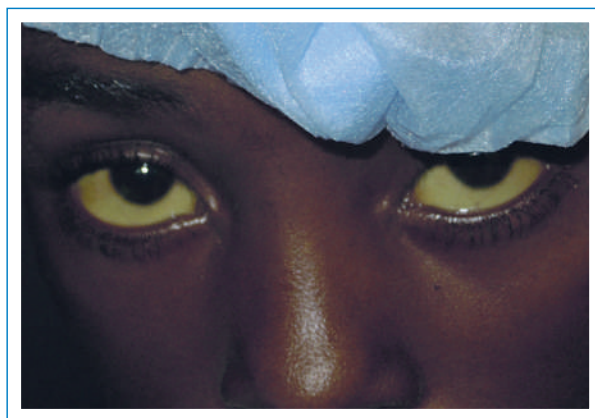




Abbildung 1
Die gelben Skleren des Patienten.

Wir finden bei dem febrilen Patienten eine 4-Quadranten-Peritonitis mit starker Akzentuierung im rechten Unterbauch mit spärlichen Darmgeräuschen und denken an eine akute Appendizitis resp. einen perityphlitischen 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 19200 μ l sowie einen gelblichen Urin ohne vermehrtes Bilirubin oder Urobilinogen (Abb. 2 ). Weitere Labortests sind hier im Notfall nicht möglich. Im radiologischen Abdomenstatus fällt eine Transparenzminderung auf, ein Ileus besteht nicht (Abb. 3 .

Vorerst können wir die Diagnose eines akuten Abdomens nicht mit einer Anämie und gelben Skleren verbinden. Es liegt eine hämolytische Anämie vor, die wir, nachdem die Anamnese verfeinert wird, auf eine Sichelzellerkrankung zurückführen können, was später mit einem Labortest bestätigt werden kann (Abb. 2). Wie passt nun aber dieses hochakute Abdomen zu dieser Sichelzellerkrankung, 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 in einem Briefing darauf aufmerksam machte, dass es auf Haiti bei Patienten mit einer Sichelzellerkrankung zu akuten Abdominalschmerzen kommen könne. Diese Patienten solle man nicht operieren; eine Differenzierung der Beschwerden sei aber mangels eingeschränkter diagnostischer Möglichkeiten schwierig. 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. Da auch für ihn

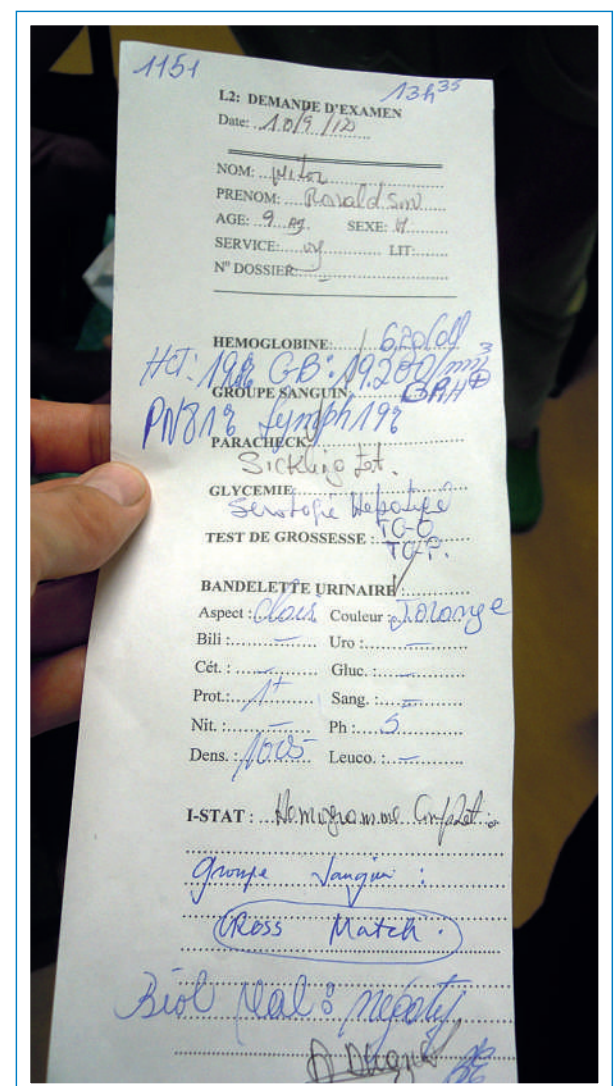


Abbildung 2
Laborblatt des Patienten.

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

die Bauchsymptomatik bei diesem jungen Patienten zu akut und nicht mit einer Sichelzellerkrankung zu erklären ist, stellen wir die Indikation zur notfallmässigen Laparotomie bei Verdacht auf einen perityphlitischen Abszess und Sichelzellerkrankung.

Intraoperativ finden wir etwas vermehrte und trübe abdominale Flüssigkeit, eine generalisierte und äusserst starke fibrinöse Peritonitis (Abb. 4 [6]), einen leicht dilatierten Dünndarm ohne Hinweise auf Ischämien, eine vom Omentum majus eingepackte Milz mit einem frischen Infarkt am Unterpole (Abb. 5 [6]) sowie eine reizlose Appendix. Echec!

Das Krankheitsbild

Die Sichelzellanämie ist eine erbliche Hämoglobinopathie, bei welcher es durch Mutation im Codon 6 des Beta-Globulin-Gens zu einem Austausch von Glutamin durch Valin kommt [1]. HbS polymerisiert bei Desoxygenierung. Dadurch verlieren die Sichelzellen die Verformbarkeit, die zur Passage in den Kapillaren notwendig ist, was zu Episoden von Vasookklusionen mit Gewebsischämie und schrittweise auftretenden Organschädigungen sowie zur Hämolyse durch Zerstörung der abnormen Erythrozyten in der Milz führt. Prädisponierend für die Auslösung dieser sogenannten Sichelzellerkrankungen sind Infekte, Fieber, übermässige körperliche Anstrengung, Angstreaktionen, Hitze und Hypoxie.

Heterozygote Träger haben meist genügend HbA, um einer Polymerisation im desoxygenierten Zustand entgegenzuwirken. 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 unter anderem nach Haiti deportiert wurden. Homozygote Träger leiden an einer lebenslangen chronischen hämolytischen Anämie, wiederkehrenden Schmerzkrisen, Infekten und an plötzlichen Zunahmen der Anämie. Die Symptome sind aber sehr heterogen: Die einen Patienten 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. In den ersten sechs Monaten nach der Geburt sind die Kinder durch den noch hohen Anteil an HbF geschützt, dann entwickeln sie die chronische Anämie. Durch Gefässobstruktionen kommt es in verschiedensten Organen zu Veränderungen: In der Milz kann eine venöse Obstruktion der Milzvenen zu einer Milzsequestration mit schwerer akuter Anämie, Kreislaufchock und Multiorganversagen führen. Durch wiederholte Mikroembolien kann es zur Atrophie resp. funktionellen Asplenie («Autosplenektomie») mit entsprechend gehäuften Infekten kommen. Bis hin zur Adoleszenz ist der Krankheitsverlauf durch schmerzhafte Gefässverschlusskrisen im Abdomen, Becken und Thorax, in der Wirbelsäule und den Extremitäten sowie durch ZNS-Infarkte gekennzeichnet. Im Skelettbereich sind die Verschlüsse häufig Ausgangspunkte von Osteomyelitiden, die oft durch Salmonellen ausgelöst werden [2]. Nach dem 15. Lebensjahr werden die akuten Krisen seltener, die Patienten leiden aber mehr und mehr unter den Folgen ihrer chronischen Er-

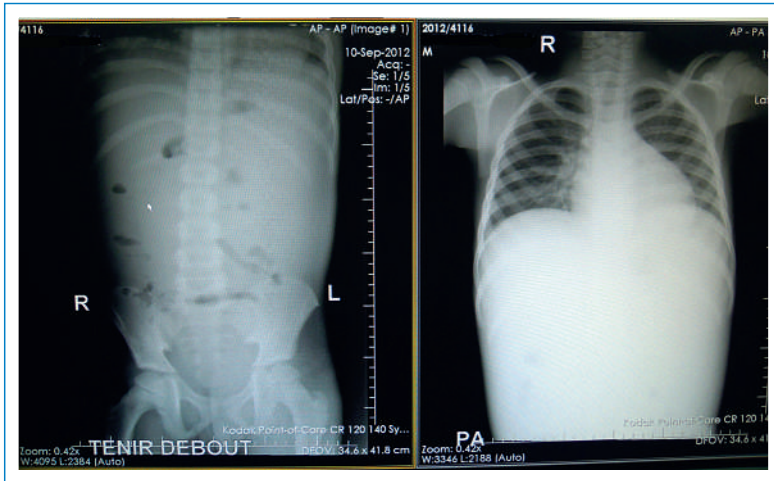


Abbildung 3
Abdomenstatus.



Abbildung 4
Fibrinöse Peritonitis auf Sigma elongatum.

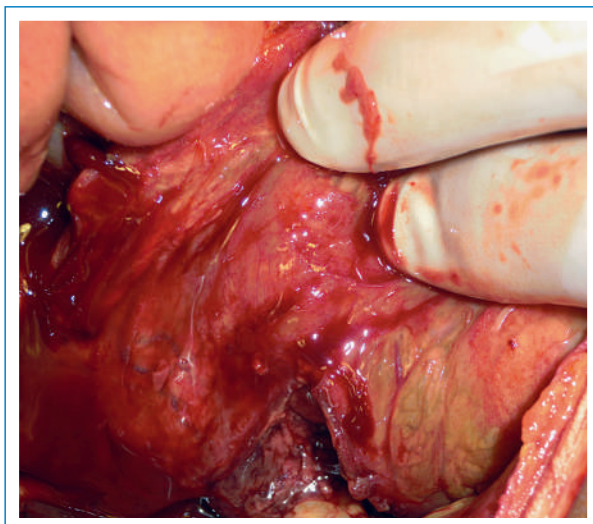


Abbildung 5
Infarkt am Unterpole der durch das Omentum majus abgedeckten Milz mit hämorrhagischem Randsaum.

krankung und den daraus resultierenden Organschäden. Neben Funktionseinschränkungen in den Gelenken infolge aseptischer Knochennekrosen (meist Hüftkopfnekrosen), Ulcus cruris und Cholelithiasis sowie dem Auftreten eines Priapismus sind weitere Komplikationen wie Retinopathie, Niereninsuffizienz und pulmonal-arterielle Hypertension mit konsekutiver Herzinsuffizienz zu nennen. Die mittlere Lebenserwartung eines homozygoten Sichelzellpatienten beträgt 45 Jahre (Frauen: 48 Jahre, Männer: 42 Jahre).

Kommentar

Die Unterscheidung zwischen Abdominalschmerzen, die durch eine Sichelzellkrise ausgelöst werden und keiner Operation bedürfen, und einem akuten Abdomen ist schwierig [3]. Die Sichelzellkrise kann mit Hydratation, Analgesie, Korrektur der Azidose und Hypoxie behandelt werden [4]. Wenn die abdominalen Symptome mit dieser Therapie nicht verschwinden, muss eine andere Ursache angenommen werden. Bei der Sichelzellerkrankung kommt es gehäuft zu Cholezystitiden. Auch Milzinfarkte oder Darmischämien können zu einem akuten Abdomen führen, letztere sind aber wohl wegen des guten Kollateralkreislaufs 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 resp. einem perityphlitischen Abszess unterscheiden liess. Mangels weiterer diagnostischer 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 fanden wir keine vergleichbare Beschreibung eines Abdomensitus während einer Sichelzellkrise, 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 werden. Wie kann aber die massive fibrinöse Peritonitis gedeutet werden? Eine mögliche Erklärung wäre, dass es im Rahmen der Sichelzellkrise 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 wegen einer fortschreitenden Autosplenektomie (die Inzidenz von Infektionen bei Sichelzellpatienten ist als Folge der eingeschränkten Milzfunktion höher [5]) zu einer Superinfektion des Darms mit einer Durchwanderungsperitonitis kam, die ihrerseits die Sichelzellkrise auslöste.

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

Verdankung

Wir danken Dr. med. Christian Öhlschlegel, Leitender Arzt, Institut für Pathologie, Kantonsspital St. Gallen, ganz herzlich für die sachdienlichen Hinweise zur möglichen Pathogenese.

Korrespondenz:

Dr. med. Christoph Sträuli
Chirurgisch-Orthopädische Klinik
Spitalstrasse 44
CH-9472 Grabs
[christoph.straeuli\[at\]srrws.ch](mailto:christoph.straeuli[at]srrws.ch)

Literatur

- Schmugge M, Speer O, Ozsahin AH, Martin G. Die Sichelzellerkrankung in der Schweiz, Teil 1: Pathophysiologie. *Schweiz Med Forum*. 2008; 8(33):582–6.
- Wynn Jones H, Beckles VLL, Akinola B, Stevenson AJ, Harrison WJ. Chronic haematogenous osteomyelitis in children, an unsolved problem. *J Bone Joint Surg*. 2011;93-B:1005–10.
- Jebbin NJ, Adotey JM. Acute abdominal conditions in people with sickle cell disease: A 10-year experience in Port Harcourt, Nigeria. *Annals of African Medicine*. 2011;10(2):165–70.
- Engelhardt T, Pulitzer DR, Etheredge EE. Ischemic intestinal necrosis as a cause of atypical abdominal pain in sickle cell patient. *Journal of the National Medical Association*. 1989;81(10):1077–88.
- Nazem A, Walker M. Sickle cell crisis and the acute abdomen. *Journal of the National Medical Association*. 1986;78(8):787–8.