

Fallvorstellung

Akutes postpartales Leberversagen

19.10.2016, Berlin
M. Wink, Dr. H. Blumenstein, Prof.
Dr. M. Untch



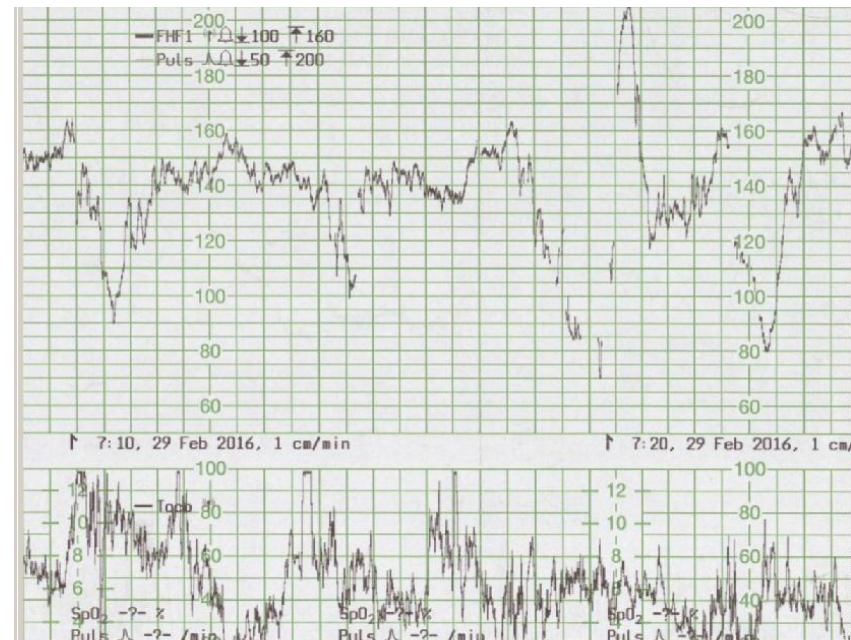
Helios Klinikum Berlin-Buch, Geburtshilfe

Anamnese

- 20-jährige Patientin
- IG IP, Vorstellung in 40+1 SSW mit Wehentätigkeit (28.02.2016)
- Verdrängte Schwangerschaft, SS-Feststellung in der 30. SSW
- Drogenabusus (THC, Speed) bis 12/15

Geburtsverlauf

- Pathologisches CTG in der AP
- Mittelgradige Azidose in der MBU
- Geburtsbeendigung per Forceps von Beckenmitte
- Lebensfrischer Knabe aus vHHL
- Naht Episiotomie



Postpartaler Verlauf (I)

- 2,5 Stunden nach Entbindung thorakaler Druckschmerz, Atemnot und Tachykardie
- Patientin normotensiv, Sauerstoffsättigung unauffällig
- **Verlegung auf die IMC**
- Auffällige ABL-Blutgasanalyse
- Sonographie: Freie Flüssigkeit

Postpartaler Verlauf (II)

- **Explorative Unterbauch-Längslaparotomie** zum Ausschluss einer Geburtsverletzung mit intraabdomineller Blutung
- Intraoperativ: reichlich Aszites, keine perforierende Verletzung
- **Verlegung auf ITS** (intubiert)
- Laborchemisch Bestätigung einer ausgeprägten Hämolyse mit erhöhten Leber- und Nierenretentionsparameter
- Verbrauchskoagulopathie

Weiterer Verlauf ITS

- Linksherzinsuffizienz => kardiogener Schock
- Neuroprotektion
- Akutes Nierenversagen
- SIRS
- Progredientes schweres Leberversagen
 - ALAT 3386 U/l
 - ASAT 1389 U/l

Differentialdiagnostische Abklärung

- Bestimmung Fragmentozyten (17 ‰)
- ADAMTS 13-Aktivität/Ag/Inhibitoren
- sFLT/PIGF-Quotient
- Hepatitsserologie
- Autoantikörper

Differentialdiagnosen

- HELLP-Syndrom
- TTP (kardiale Mitbeteiligung)
- HUS
- Fruchtwasserembolie



Verlegung

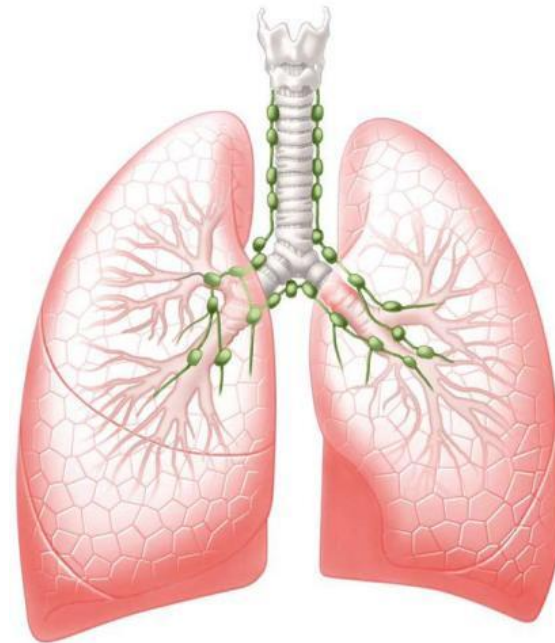
- Verlegung zur Evaluation einer Lebertransplantation in die Charité Campus Virchow-Klinikum (02.03.2016)
 - Steigende Katecholaminpflichtigkeit
 - Entwicklung eines progredienten Schockgeschehens
 - Fulminantes akutes Leberversagen unklarer Ätiologie DD Schockleber bei Fruchtwasserembolie DD atypisches TTP DD HELLP-Syndrom
 - Begleitendes akutes dialysepflichtiges Nierenversagen

Lebertransplantation

- Leistung High-Urgency-Lebertransplantation
- Allokation eines kompatiblen Spenderorgans
- **Orthotope Lebertransplantation** mit Anlage einer Seit-zu-Seit Choledocho-Choledochostomie und Einlage einer T-Drainage (04.03.2016)
- **Histologie Explantat:** schwere Leberparenchymnekrosen mit periportal betonter mikrovaskulärer Fibrininsudation

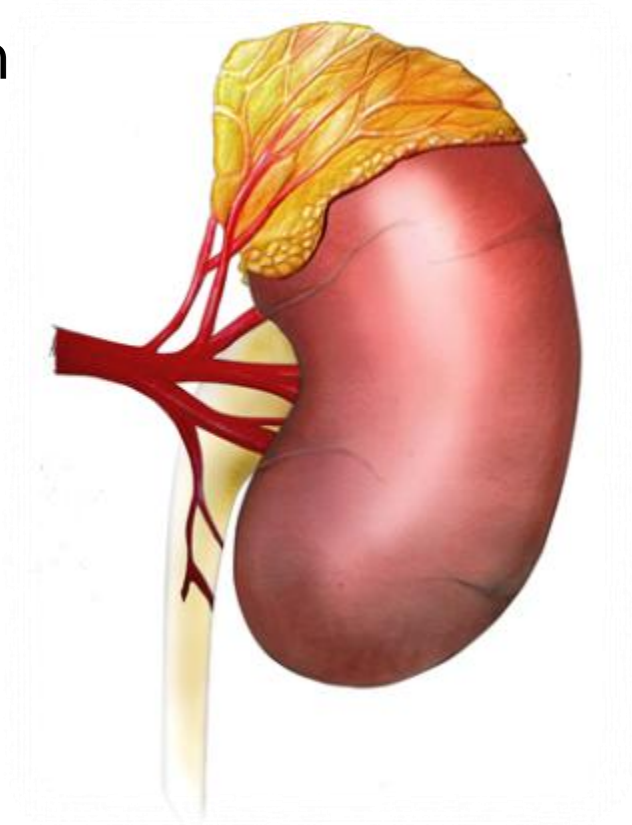
Postoperativer Verlauf (I)

- Intermittierende Hämodialyse
 - Fortbestehendes NV mit massiv erhöhten Retentionswerten, Anurie
 - Lungenödem mit progredienter respiratorischer Insuffizienz
=> vorübergehende Re-Intubation
- Kalkulierte antibiotische Therapie bei Pneumonie rechter Unterlappen (Tazobac/Ciprofloxacin; Meronem/Linezolid) und antimykotische Therapie



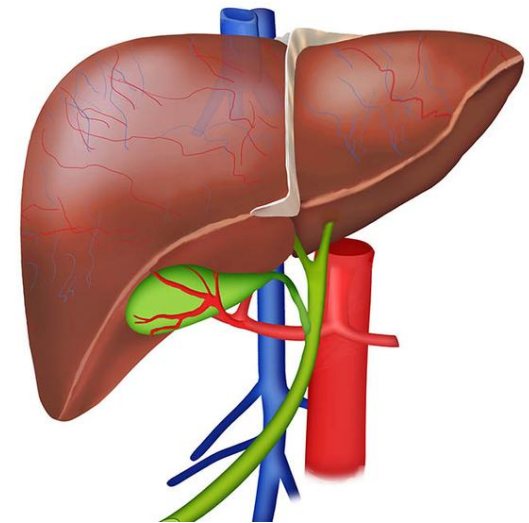
Postoperativer Verlauf (II)

- Kontinuierliches Nierenersatzverfahren
adjustiertes Volumenmanagement
 - Re-Extubation
 - Wiedereinsetzen der Diurese
(fallende Retentionsparameter)
- Plasmapherese/Kiovig-Therapie



Hepatologischer Gesichtspunkt

- Postoperativer Abfall der Transaminasen und Cholestaseparameter, aber kontinuierlicher Bilirubinanstieg am 5. postoperativen Tag
 - Leberbiopsie: grenzwertig zelluläre Rejektion ersten Grades histopathologisch
- ⇒ Urbasonstoßtherapie viertägig
- Regredienz der Leberparameter

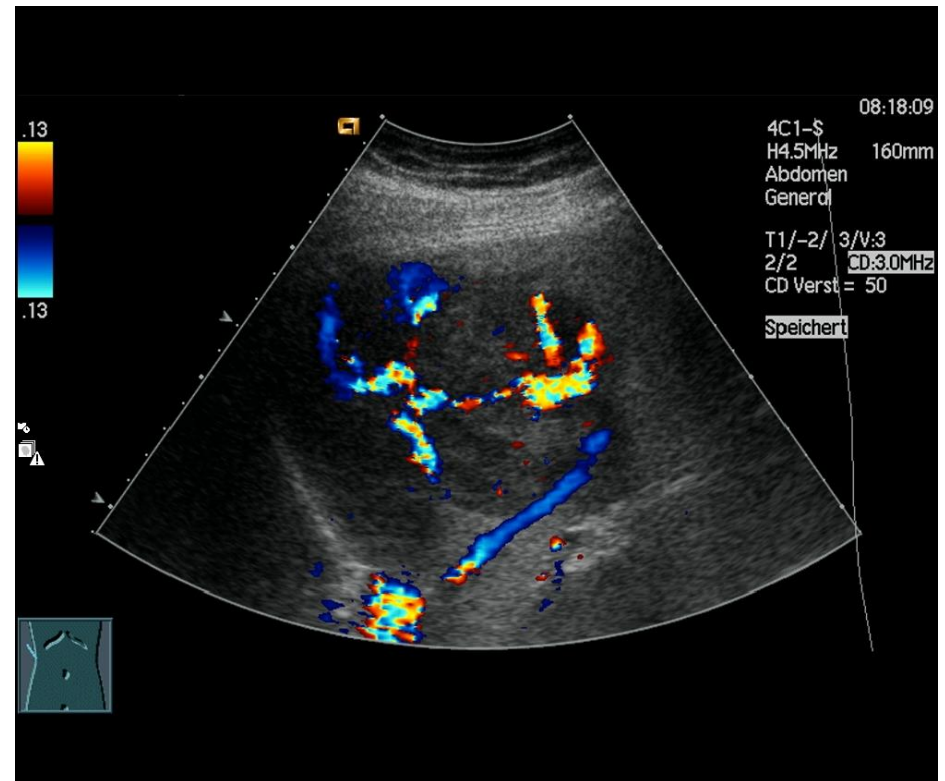


Überblick: Akutes Leberversagen

- Inzidenz: 200-500 Patienten pro Jahr
- Lückenhafte Datenlage in Bezug auf Epidemiologie, Ursachen und Behandlungsmöglichkeiten
- Wandel der dominierenden Ursache von akuter Virushepatitis zum toxisch induzierten ALV
- Senkung der Letalität durch verbesserte spezifische Therapien, die Einführung der Lebertransplantation und Fortschritte in der Intensivmedizin

Normalstation

- Entfernung der Drainagen
- Dopplersonographische Kontrollen
- Immunsuppression



Und nun?

Durch die Einführung der LTx verbessert sich die Prognose des ALV signifikant auf ca. 85% 1-Jahres-Überlebensrate und ca. 80% 3-Jahres-Überlebensrate.

Lebenslange Immunsuppression, hohe Morbidität und erhöhte Mortalität.

Dringende gynäkologische Empfehlung bei fulminantem Komplikationsgeschehen von einer weiteren Schwangerschaft abzusehen.

Fallvorstellung

Akutes postpartales Leberversagen

19.10.2016, Berlin