

Kasuistiken / Casuistics

Leberruptur bei einem Neugeborenen infolge Hämangiomatose der Leber

J. Missliwetz¹ und G. Zoder²

¹ Institut für gerichtliche Medizin der Universität Wien, Sensengasse 2, A-1090 Wien, Österreich

² Kinderklinik der Stadt Wien Glanzing, Glanzinggasse 37–39, A-1190 Wien, Österreich

Liver Rupture in a Newborn Due to Hemangiomatosis

Summary. When a court-ordered autopsy was carried out on a deceased 17-day-old child, multinodular hemangiomatosis of the liver was determined to be the cause of massive intra-abdominal bleeding. The physicians who had treated the child had suspected this disease because of the results of their sonographic investigations, but were unable to reach a final diagnosis. Also, the results of the autopsy excluded negligence by the obstetricians with certainty.

Key words: Multinodular hemangiomatosis – Liver rupture, new born

Zusammenfassung. Bei der gerichtlichen Obduktion eines 17 Tage alten Kindes wurde als Ursache einer umfänglichen Blutung in die Bauchhöhle ein Fall von infantiler multinodulärer Hämangiomatose der Leber festgestellt. Die behandelnden Ärzte hatten aufgrund der sonographischen Untersuchung eine solche Erkrankung bereits vermutet, sie waren aber aufgrund ihrer Untersuchungsergebnisse nicht in der Lage, eine endgültige Diagnose zu stellen. Durch das Ergebnis der Obduktion konnte auch ein Fremdverschulden der Geburtshelfer ausgeschlossen werden.

Schlüsselwörter: Multinoduläre Hämangiomatose – Leberruptur, bei einem Neugeborenen

Vorgeschichte und klinische Befunde

Eine 22jährige Primipara wurde nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf zum errechneten Geburtstermin mit beginnender Wehentätigkeit in das Krankenhaus eingeliefert. Es lag eine verkehrt rotierte I. Hinterhauptshaltung vor. In der Folge trat ein Geburtsstillstand am Beckenboden auf, weshalb wegen drohender intrauteriner Asphyxie die Geburt mittels Sectio

Sonderdruckanfragen an: Dr. J. Missliwetz (Adresse siehe oben)

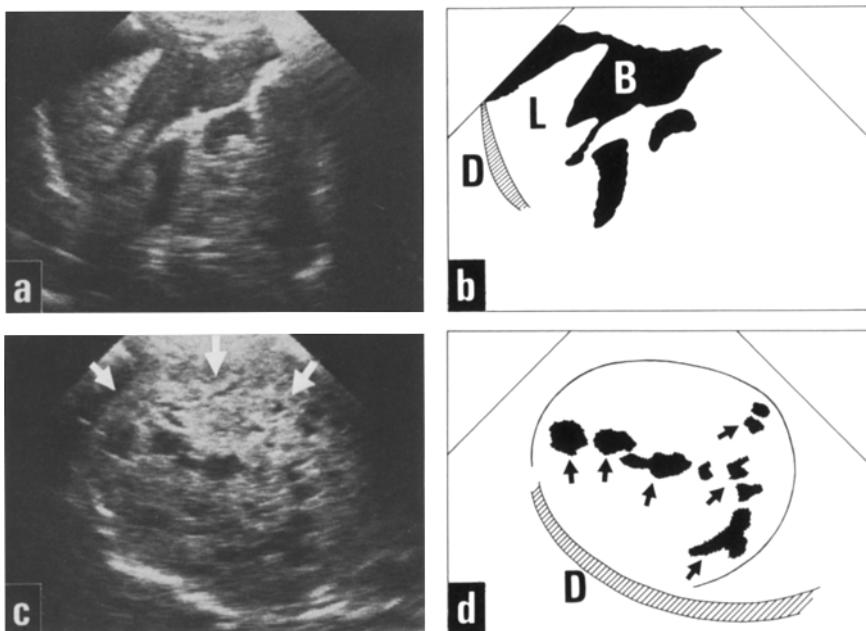


Abb.1. Oberbauchsonographie. a) Längsschnitt linker Leberlappen und Hämoperitoneum. b) Skizze: L = Leber, D = Diaphragma, B = Blut. c) Subcostalschnitt rechter Leberlappen mit großer Raumforderung (Pfeile). d) Skizze: multiple echofreie Areale innerhalb der Raumforderung (Pfeile), D = Diaphragma

caesarea beendet werden mußte. Nach medianer Unterbauchlaparotomie wurde ein 50 cm großes, 3300 g schweres Mädchen entwickelt, welches einen Apgarscore von 8/10/10 aufwies.

Das zunächst unauffällige Neugeborene verfiel 20 Std post partum plötzlich und mußte an der Intensivstation der Kinderklinik der Stadt Wien Glanzing aufgenommen werden. Es wurde dort ein schwerer Schockzustand festgestellt, das Neugeborene war anämisch und hatte ein auffallend weit ausladendes, gespanntes, druckempfindliches Abdomen. Die sofort durchgeführte Oberbauchsonographie zeigte eine massive Ansammlung von freier Flüssigkeit in der Bauchhöhle. Sonographisch wurde dieser Flüssigkeitserguß durch einen echofreien Bezirk dargestellt, dessen Form durch die Außenkontur der angrenzenden Organe bestimmt wurde. Innerhalb dieses Flüssigkeitsergusses waren allerdings kleine umschriebene Binnen-echos festzustellen, die offenbar durch Blutkoagula verursacht wurden (Abb. 1a). Im rechten Leberlappen war ein runder raumfordernder Prozeß nachweisbar, der ein polymorphes Schallmuster aufwies. Im Bereich des polymorphen Schallmusters zeigten sich neben multiplen, unregelmäßig begrenzten echoarmen Herden Areale von erhöhter Echogenität (Abb. 1c).

Sowohl die klinische Symptomatik, als auch der sonographische Befund und die Laborbefunde sprachen für das Vorliegen eines rupturierten subkapsulären Leberhämatoms, wodurch die Indikation für ein chirurgisches Eingreifen gegeben war.

Die an der II. Chirurgischen Universitätsklinik durchgeführte Laparotomie bestätigte die Vermutungsdiagnose einer Blutung in die Bauchhöhle und ergab als Blutungsquelle einen 1,5 cm langen, seichten Einriß im Bereich der Außenkante des rechten Leberlappens. Dieser wurde übernäht und mittels Fibrinkleber versorgt. Trotz wiederholter Bluttransfusionen normalisierte sich aber das rote Blutbild nicht. In der Folgezeit kam es immer wieder zu rezidivierenden Thrombozytenstürzen, der niedrigste Wert war $20000/\mu\text{l}$ am 4. Lebenstag. Auch das Fibrinogen war stark vermindert. Erwähnenswert ist, daß am 16. Lebenstag ein mittelautes, uncharakteristisches systolisches Geräusch über der Mitralklappe auskultatorisch fest-

gestellt werden konnte; im EKG war eine Rechtsüberlastung zu erkennen. Im Thoraxröntgen war der Herzschatzen nach beiden Seiten beträchtlich verbreitert. Am 16. Lebenstag trat eine schwere Krise auf, besonders gekennzeichnet durch ein extrem gespanntes aufgetriebenes Abdomen, dessentwegen das Kind neuerlich an die II. Chirurgische Universitätsklinik zur Relaparotomie transferiert wurde. Bei dieser konnte aber der Verdacht auf eine zweizeitige Leberruptur nicht bestätigt werden, in der Bauchhöhle fanden sich lediglich 150 ml klarer Ascitesflüssigkeit.

Nach dieser zweiten Operation kam es zu einem neuerlichen drastischen Hämatokrit- und Hb-Abfall (Hb: 5,8%), und sonographisch wurde wieder freie Flüssigkeit in der Bauchhöhle nachgewiesen. Man entschloß sich daher zur zweiten Relaparotomie. Bei dieser konnten nur drei kleine Blutgerinnsel in der Bauchhöhle vorgefunden werden, eine Blutungsquelle war nicht aufzufinden, wohl zeigten sich aber sehr zahlreiche petechiale diffuse Peritonealblutungen im Sinne einer ausgeprägten hämorrhagischen Diathese. Wegen der bereits erwähnten sonographisch festgestellten Leberveränderungen, die eine Blutung in der Leber vermuten ließen, wurden subkapsuläre und intrahepatale Punktionen vorgenommen, durch die aber eine Blutung nicht verifiziert werden konnte.

Nach dieser zweiten Relaparotomie verschlechterte sich der Zustand des Kindes sehr rasch, es verstarb bald darauf, 17 Tage nach der Geburt.

Autopsiebefunde

Das Kind war im reifen Zustande (50 cm, 3300 g) geboren worden und wies bei der äußerer Besichtigung außer den Spuren der medizinischen Betreuung keinerlei Auffälligkeiten auf. Im Hinblick auf die später festgestellten Krankheitsveränderungen im Bereich der Leber muß darauf hingewiesen werden, daß im Bereich der Haut keinerlei Veränderungen, insbesondere keine Hämangioknoten festgestellt werden konnten. Die Bauchhöhle war frei von Blut. Die

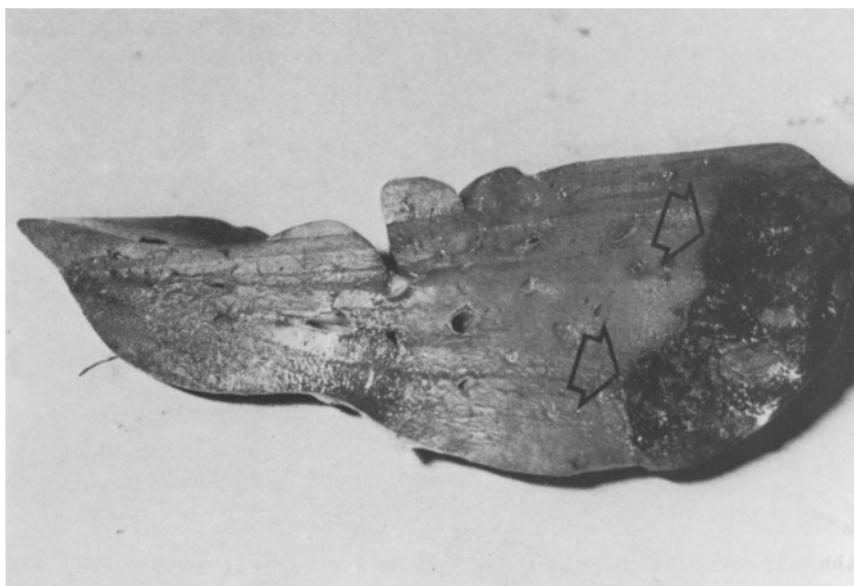


Abb. 2. Horizontalschnitt durch die in Formalin gehärtete Leber. *Pfeile*: bohnenförmiges Blutungsareal im rechten Leberlappen

Leber war gering vergrößert (128 g schwer), sie zeigte an der Oberfläche des rechten Leberlappens eine kinderhandtellergroße, düster-rote Verfärbung und an der Leberkante im hinteren Lebersegment eine schlitzförmigen, 14 mm langen, durch Fibrinschwamm abgedeckten Serosariß. Auf der Schnittfläche (Abb. 2) stellte sich ein bohnenförmiges 5:2,5 cm messendes Areal dar, das bindegewebig abgekapselt war und aus geronnenen schwarz- und braunroten Blutmassen gebildet wurde. Makroskopisch ließ sich gerade noch eine Unterteilung des Hämatoms durch feinste Septen erkennen.

Die serösen Hämäte wiesen flohstichartige Ekchymosen auf, wie sie üblicherweise bei einer Verbrauchskoagulopathie auftreten. Durch dieses Geschehen ließen sich auch geringgradige Blutungen in beiden Seitenventrikeln des Gehirns erklären. Auch die Nierenschnittfläche zeigte mehrfache streifenförmige bis 2 mm lange Blutungsherde.

Der rechte Herzabschnitt war hochgradig dilatiert. Die übrigen Organe wiesen makroskopisch keine Auffälligkeiten auf.

Die histologische Untersuchung ergab in der Leber eine Abkapselung des Hämatoms durch Bindegewebe und eine beginnende Organisation durch Granulationsgewebe (Abb. 3). Neben großflächigen Erythrozytenextravasaten fanden sich Abschnitte, die auf das Vorliegen von Gefäßformationen verdächtig waren. Die weitgehende Zerschichtung aller Strukturen erlaubte in den Hämalaun-Eosin und nach Goldner gefärbten Präparaten nur vereinzelt eine eindeutige Aussage über das Vorliegen von Gefäßen; die Silberimprägnation nach Gomori erwies sich als sehr hilfreich, da sich mit ihrer Hilfe auch im weitgehend destruierten Gewebe noch zahlreiche kapilläre und kavernöse Strukturen

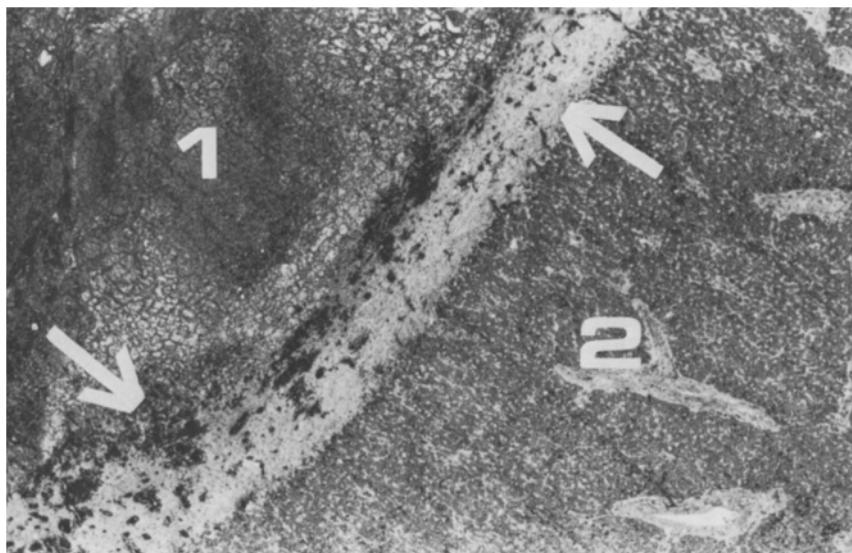


Abb. 3. Histologische Übersicht. 1: Blutungsareal; 2: normales Lebergewebe, die etwas fibrosierten Periportalfelder sind zu erkennen. Pfeil in Richtung rechts unten: Gefäße des Granulationsgewebes, das vom Rand der Bindegewebeskapsel einspricht. Pfeil in Richtung links oben: Bindegewebeskapsel, die das Hämatom vom normalen Lebergewebe trennt

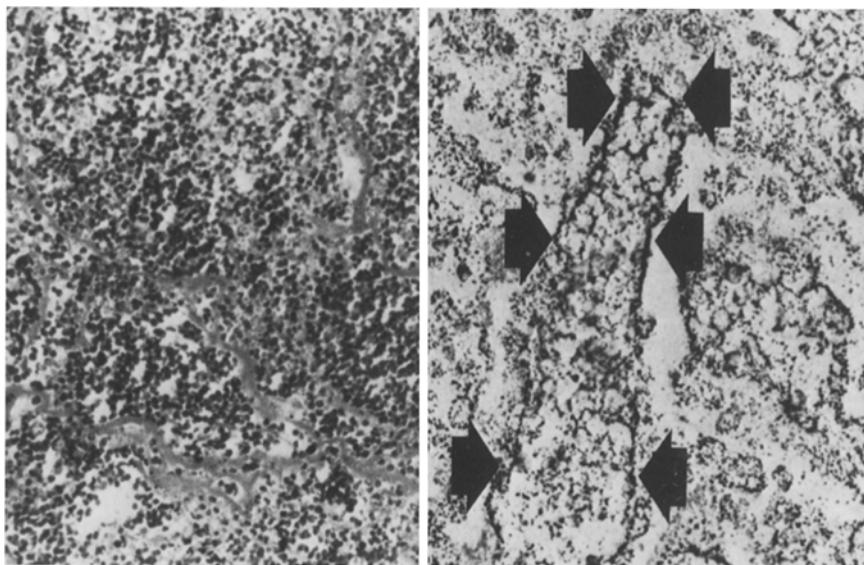


Abb.4. Histologie des Hämatomes der Leber. *Linke Bildhälfte*: Mittlere Vergrößerung, Färbung nach Goldner. Sichtbar ist ein großflächiges Erythrozytenextravasat, das durch Fibrinstreifen unterteilt ist. Gefäßstrukturen sind in dieser Färbung nicht zu erkennen. *Rechte Bildhälfte*: Starke Vergrößerung, Versilberung nach Gomori. *Pfeile*: Reste einer Gefäßwand (gleiches Areal wie linke Bildhälfte)

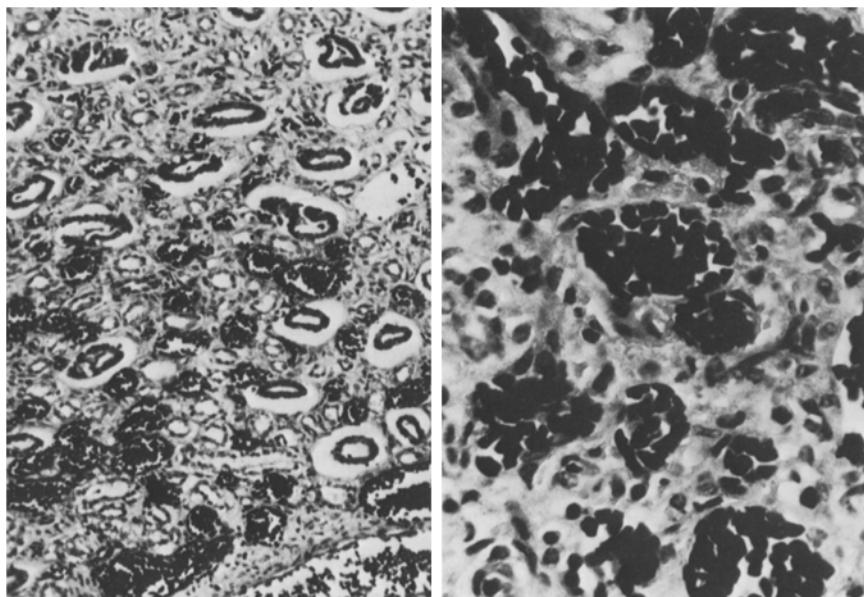


Abb.5. Histologie der Niere. *Linke Bildhälfte*: Übersicht, Färbung nach Goldner. Zwischen den Nierenkanälchen liegen zahlreiche weite bluterfüllte Gefäße. *Rechte Bildhälfte*: Starke Vergrößerung, Färbung nach Goldner. Zahlreiche erythrozytenerfüllte Gefäße vom kapillären Typ sind erkennbar

darstellen ließen (Abb. 4). Das Lebergewebe in der Umgebung des Blutungsareales wies fibrosierte Periportalfelder, vergrößerte Leberzellkerne und Mitosen auf. Die Berlinerblaureaktion war hochgradig positiv. Das gesamte Leberparenchym war kleintropfig verfettet. In den Nieren waren neben herdförmigen Blutungen auch kapilläre Angiome aufzufinden (Abb. 5). Die mikroskopische Untersuchung der übrigen Organe auf das Bestehen hamartöser Gefäßmißbildungen verlief negativ. Mikrothromben in kleinen Lungen- und Nierengefäßen waren als Schockäquivalente zu bewerten. Zusammenfassend ergab sich das Bild einer multinodulären Hämangiomatose der Leber mit Angiomen in den Nieren.

Als Todesursache waren ein protrahierter Schockzustand und ein Rechtsherzversagen, ausgelöst durch das Shuntvolumen, anzunehmen.

Diskussion

Im gegenständlichen Fall trat 20 Std post partum eine Blutung in die freie Bauchhöhle aus einer Läsion der Leber auf. Offenbar erfolgte eine Traumatisierung der Leber im Zuge der Sectio caesarea mit Ausbildung eines subkapsulären Hämatoms, das nach dem symptomfreien Intervall in die Leibeshöhle durchbrach. Aufgrund dieser Konstellation war primär an eine Leberruptur bei normaler Organbeschaffenheit zu denken. Für eine solche kommen ätiologisch ein Geburtstrauma, eine Asphyxie oder eine physiologische Hypokoagulabilität des Neugeborenenblutes in Frage [22, 25, 26]. Differentialdiagnostisch war nach dem klinischen Verlauf mit wiederholten Thrombozytenstürzen auch ein Kasabach-Merritt-Syndrom zu erwägen [12], während die Ergebnisse der Ultraschalluntersuchungen bereits auf einen raumfordernden Prozeß im rechten Leberlappen hinwiesen. Mit Hilfe der Sonographie können umschriebene Prozesse der Leber von diffusen Lebererkrankungen unterschieden werden. Eine Hämangioendotheliomatose zeigt – wie in unserem Fall – häufig ein polymorphes Schallmuster mit zystischen und soliden Anteilen [31], das von einem Malignom nicht sicher abgrenzbar ist. Die weitere klinische Abklärung muß durch histologische Verfahren und durch fortlaufende Verlaufskontrollen erfolgen. Eine frische intraabdominale Blutung stellt sich sonographisch als echofreier Bezirk dar, Binnenechos sind auf Blutkoagula zurückzuführen. Große Blutmengen sind sowohl zwischen Bauchwand und Leber als auch zwischen Bauchwand und Milz zu finden. Von Volumina von ca. 60 ml an sind beim Säugling frei flottierende Darmschlingen festzustellen. In der Literatur werden als weitere diagnostische Verfahren Computertomographie und Angiographie angeführt [14, 18, 27].

Das Grundleiden wurde erst durch die Obduktion abgeklärt. Als Blutungsquelle wurden Hämangiomformationen im Bereich des rechten Leberlappens ermittelt. Diese Strukturen wurden zum Teil durch reaktive Heilungsprozesse überdeckt, in diesem Sinne und im Einklang mit der langen Überlebenszeit von 17 Tagen waren die bindegewebige Abkapselung und Organisation des Hämatomes und die Proliferation der Bindegewebszellen in den angrenzenden Portalfeldern zu interpretieren [1, 8, 17]. Da zusätzlich an anderem Ort, nämlich

beiden Nieren, weitere Hämangiome nachgewiesen werden konnten, stand als Grundleiden ein multizentrisches benignes Hämangoendotheliom (bei infantiler multinodulärer Hämangiomatose der Leber) fest.

Mehrfach wurden kasuistisch Todesfälle bei diesem seltenen Erkrankungsbild mitgeteilt [2, 3, 7, 15, 16, 28]. Im Schrifttum herrscht weitgehend Übereinstimmung, daß es sich um ein Hamartom, also um einen dysontogenetischen Tumor ortsständigen Gewebes, mit multizentrischer Überschußbildung des Blutgefäßsystems handelt. Die Angiome können alle Organe und Gewebe befallen. In 50% der Fälle treten kutane Hämangiome auf, häufig werden auch Leber und Magen-Darm-Trakt betroffen. Es sollen mehr Mädchen als Knaben die Erkrankung aufweisen [10, 13]. Die Symptome beginnen meistens im ersten Lebensjahr. Klinisch stehen arteriovenöse Shunts [16, 24] in den Angiomen im Vordergrund, die eine oftmals therapieresistente Herzinsuffizienz [3] nach sich ziehen. Die typische Erscheinung der Thrombozytopenie wird durch Thrombozytensequestration in den Angiomformationen verursacht und soll in ihrer Intensität mit der Tumogröße konform gehen [6, 13]. Seltener kommt es zur Ruptur der Angiome [7, 28].

Als therapeutische Maßnahmen wurden neben der symptomatischen Behandlung der Herzinsuffizienz Corticosteroidmedikation [13, 24], Strahlentherapie der Leber [10], Ligatur der Arteria hepatica [17], transarterielle Embolisation der Arteria hepatica [11, 30] und Leberteilresektion [29] empfohlen. Oft bleibt die Therapie erfolglos und die Erkrankung verläuft letal. In seltenen Fällen wurden Spontanremissionen [4, 20] beschrieben, neben Vernarbungen der Hämangiome können auch Verkalkungen [21] auftreten. Als Besonderheit des dokumentierten Falles ist zu bewerten, daß die Ruptur nicht im ersten Lebensjahr oder später, sondern unter der Geburt auftrat. Aufgrund dieses Umstandes gelangte der Todesfall auch in die Hände des Gerichtsmediziners: zur Abklärung des Geburtstraumas und der Rolle, die der Geburtshelfer bei der Verletzungsentstehung spielte. Das Krankheitsbild ist somit auch für die forensische Medizin relevant.

Literatur

1. Beneke G (1972) Altersbestimmung von Verletzungen innerer Organe. Z Rechtsmed 71:1
2. Böhm N, Behrens R, Imm W, Nöldge G (1980) Generalisierte Hämangiomatose. Eine hamartöse Fehlbildung des Gefäßsystems mit schlechter Prognose. Med Welt 31:1291
3. Böhm N, Jacobi H (1976) Infantile Hämangiomatose der Leber. Med Welt 27:1887
4. Dehner L, Ishak P (1971) Vascular tumors of the liver in infants and children. Arch Path 92:101
5. Dinkel E, Lehnhart R, Tröger J, Peters H, Dittrich M (1984) Sonographic evidence of intraperitoneal fluid. An experimental study and its clinical implications. Pediatr Radiologie 14:299–303
6. Gherardini R, Helmer F, Horcher E, Zoder G (1984) Leberhämangiome und deren potentielle Gefahren
7. Graivier L, Votteler G, Dorman G (1967) Hepatic hemangiomas in newborn infants. J Pediatr Surg 2:299

8. Herzog B, Jenny P (1982) Leberzysten und -tumoren. In: Bettex M, Genton N, Stockmann (Hrsg) Kinderchirurgie, 2. Auflage. Thieme, Stuttgart New York
9. Hess K (1890) Beitrag zur Lehre von den traumatischen Leberrupturen. *Virchows Arch [A]* 121:154
10. Issa P (1968) Cavernous haemangioma of the liver: The role of radiotherapy. *Brit J Radiol* 41:26
11. Johnson D, Vinson A, Wirth F, Presberg H, Harkins G, Nuss D (1984) Management of hepatic hemangioendotheliomas of infancy by transarterial embolisation: A report of two cases. *Pediatrics* 73:546
12. Kasabach H, Merritt K (1940) Capillary hemangioma with extensive purpura: Report of a case. *Am J Dis Child* 59:1063
13. Katz H, Askin J (1968) Multiple hemangioma with thrombopenia. An unusual case with comments on steroid therapy. *Am J Dis Child* 115:351
14. Korobkin M, Kirks D, Sullivan D, Mills S, Bowie J (1981) Computed tomography of primary liver tumors in children. *Radiology* 139:431
15. Kunstadter R (1933) Hemangio-endothelioma of the liver in infancy: Case report and review of the literature. *Am J Dis Child* 46:803
16. McLean, Moller J, Warwick W, Satran L, Lucas R (1972) Multinodular hemangiomatosis of the liver in infancy. *Pediatrics* 49:563
17. De Lorimier A, Simpson E, Baum R, Carlsson E (1967) Hepatic-artery ligation for hepatic hemangiomatosis. *New Engl J Med* 277:333
18. Miller J, Gates G, Stanley P (1976) The radiologic investigation of hepatic tumors in childhood. *Radiology* 124:451
19. Muir R (1908) On proliferation of the cells of the liver. *J Pathol Bact* 12:287
20. Pardes J, Bryan P, Gauderer M (1982) Spontaneous regression of infantile hemangio-endotheliomatosis of the liver. *J Ultrasound Med* 1:349
21. Plachta A (1962) Calcified cavernous hemangioma of the liver. Review of the literature and report of 13 cases. *Radiology* 79:783
22. Pollak S, Friedrich E, Mortinger H (1985) Zweizeitige Leberruptur bei Neugeborenen (in Vorbereitung)
23. Reither M, Schumacher R, Klingmüller V (1983) Die sonographische Diagnostik abdominaler Tumoren im Kindesalter. *Ultraschall in der Medizin* 4:139
24. Rocchini A, Rosenthal A, Issenberg H, Nadas A (1976) Hepatic hemangioendothelioma: Hemodynamic observations and treatment. *Pediatrics* 57:131
25. Rosenkranz A, Helmer F (1967) Geheilte Leberruptur beim Neugeborenen. *Wien Klin Wochenschr* 11:197
26. Schickedanz H, Endmann P (1972) Zweizeitige geburtstraumatisch bedingte Leberruptur. Bericht über eine erfolgreiche chirurgische Behandlung. *Z Kinderchir [Suppl]* 11:185
27. Schumacher R, Westfechtel A (1983) Komplexes multizystisches Hamartom der Leber im Kindesalter – sonographische, röntgenologische und szintigraphische Aspekte. *Klin Pädiatrie* 195:60
28. Sewell J, Weiss K (1961) Spontaneous rupture of hemangioma of the liver. A review of the literature and presentation of illustrative case. *Archives of Surgery* 83:729
29. Starzl T, Koep L, Weil R, Fennell R, Iwatsuki S, Kano T, Johnson M (1980) Excisional treatment of cavernous hemangioma of the liver. *Ann Surg* 192:25
30. Tegtmeier C, Smith T, Shaw A Barwick K, Kattwinkel J (1977) Renal infarction: A complication of Gelfoam Embolization of a hemangioendothelioma of the liver. *Am J Roentgenol* 128:305
31. Weitzel D, Dinkel E, Dittrich M, Peters H (1984) Pädiatrische Ultraschalldiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo