

Hämoptysen in der Schwangerschaft

Hemoptysis in Pregnancy

Autoren

F. Forster, W. Schulte

Institut

GFO-Lungenzentrum, GFO-Kliniken Bonn, Standort Marienhospital Bonn

eingereicht 15.11.2018

akzeptiert nach Revision 6.2.2019

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0853-0643> |

Online-Publikation: 20.3.2019 |

Pneumologie 2019; 73: 244–248

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

Dr. Frank Forster, GFO-Lungenzentrum, GFO-Kliniken Bonn, Standort Marienhospital Bonn, Robert Koch Str. 1, 53115 Bonn

frank.forster@gfo-kliniken-bonn.de

ZUSAMMENFASSUNG

Wir stellen hier eine sehr seltene, aber wichtig zu bedenkende Ursache einer pulmonalen Hämorrhagie in der Schwangerschaft vor. Eine 41-jährige Patientin stellt sich

mit Hämoptysen in der 29. Schwangerschaftswoche vor, die bei Oligosymptomatik und spontanem Sistieren als unspezifisch entzündlich gedeutet werden. Bei Wiedervorstellung in der 34. Schwangerschaftswoche mit progredienter Hämoptoe sowie Schwindel erfolgt der Nachweis einer bis dahin nicht bekannten idiopathischen pulmonalen AV-Malformation, die eng interdisziplinär abgestimmt mit Bronchoskopie, Sectio caesarea, CT-Thorax und VATS/Minithorakotomie mit Segmentresektion notfallmäßig erfolgreich behandelt wird.

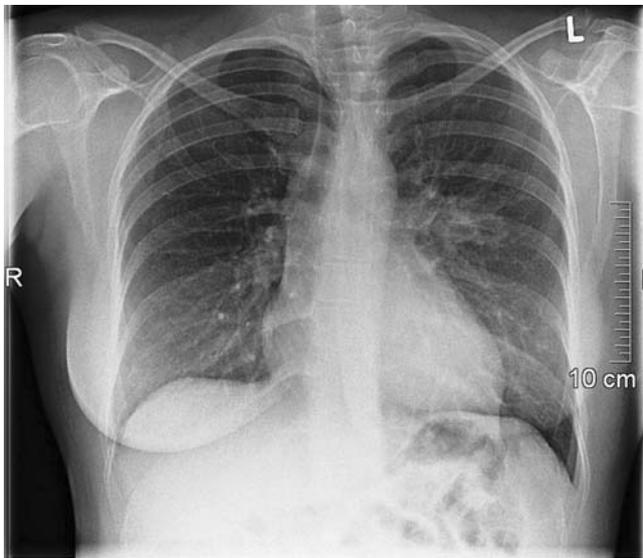
ABSTRACT

Here we present an extremely rare but important cause of pulmonary hemorrhage during pregnancy. A 41-year-old patient was seen with hemoptysis in the 29th week of her pregnancy which was initially assessed as unspecific inflammation. At the 34th week of pregnancy, she presented again, this time with hemoptoe and dizziness caused by an unknown idiopathic pulmonary AV malformation. The patient underwent extensive interdisciplinary evaluation including bronchoscopy, emergency cesarean section was performed, which was followed by CT scan and VATS/minithoracotomy with segment resection.

Fallbeispiel einer interdisziplinären Herausforderung für Pneumologie, Anästhesie, Radiologie, Geburtshilfe und Thoraxchirurgie

Im Februar 2018 stellt sich eine 41-jährige Frau in gutem Allgemeinzustand fußläufig mit intakter Schwangerschaft in der 29. Schwangerschaftswoche (SSW) mit Blutschlieren im Schleim im Sinne von Hämoptysen seit 4 Tagen vor. Vorangehende Reizhustenbeschwerden seit ca. 4 Wochen bei anamnestisch bekannter allergischer Rhinokonjunktivitis (Sensibilisierung gegenüber Birke, Erle, Hasel und Gräsern). Eine Grippeimpfung ist nicht erfolgt, keine hochfebrilen Temperaturen, aber leichte Mattigkeit. Keine sonstigen Vorerkrankungen, v. a. keine broncho-pulmonalen wie Asthma bronchiale, Bronchiektasen, Tuberkulose oder Tumorerkrankung. Eine Dauermedikation besteht nicht, keine bekannte Gerinnungsstörung, keine früheren Blutungsereignisse, keine familiäre Blutungsdisposition bekannt.

Klinisch zeigen sich keine kardio-pulmonalen Insuffizienzzeichen bei reinen Herztönen, ein reines seitengleiches Atemgeräusch ohne pathologische Atemnebengeräusche, keine respiratorische Insuffizienz (SO₂ bei Aufnahme: 96%, Atemfrequenz: 16/min). Es finden sich keine Uhrglasnägel oder Trommelschlegelfinger, keine kutanen Teleangiektasien. Laborchemisch liegen bis auf ein leicht erniedrigtes Gesamteiweiß von 5,8 g/dl unauffällige Befunde vor, v. a. besteht keine humorale Entzündungsaktivität zum Zeitpunkt der Aufnahme mit unauffälligem Differenzialblutbild und negativem CRP. Ein in der Schwangerschaft präferenziell mögliches MRT ist am Aufnahmetag nicht akut verfügbar, konventionell radiologisch zeigt sich eine flau parahiläre linksseitige Verdichtung, befundet als DD Parenchymeinblutung/Infiltrat (► **Abb. 1**) bei ansonsten unauffälligem Röntgen-Thorax pa. In der flexiblen Videobronchoskopie fallen geringe Blutreste im medialen rechten Hauptbronchus und im S6-Eingang links auf (► **Abb. 2**) ohne purulentes Sekret oder Zeichen einer akuten Tracheobronchitis. Blutkoagel oder Zeichen einer floriden Blutung zeigen sich auch bei längerer Inspektion, Hustenprovokation



► **Abb. 1** Rö-Thorax pa.



► **Abb. 3** Videobronchoskopie: floride Blutung aus S6 links.



► **Abb. 2** Videobronchoskopie: geringe Frischblutreste in S6 links.

und Anspülen im linksseitigen apikalen Unterlappensegment nicht.

Unter symptomatischer Feuchtinhalation mit NaCl-Lösung sistieren die Hämoptysen bis zum Folgetag vollständig, sodass die demissio auf Wunsch der Patientin zeitnah nach 2 Tagen in stabilem, beschwerdefreiem Allgemeinzustand bis auf geringen Reizhusten bei körperlicher Belastung (Treppensteigen) in den ambulanten Bereich erfolgt. Die Patientin wird angehalten bei erneuten Hämoptysen umgehend wieder vorstellig zu werden.

Die Entlassungsdiagnosen lauten: „Prolongierter Atemwegsinfekt mit Hämoptysen – leichte parenchymatöse Einblutung linker Unterlappen. Allergische Rhinokonjunktivitis gegenüber Frühblüher und Gräsern. Intakte Schwangerschaft, 29. Schwangerschaftswoche“

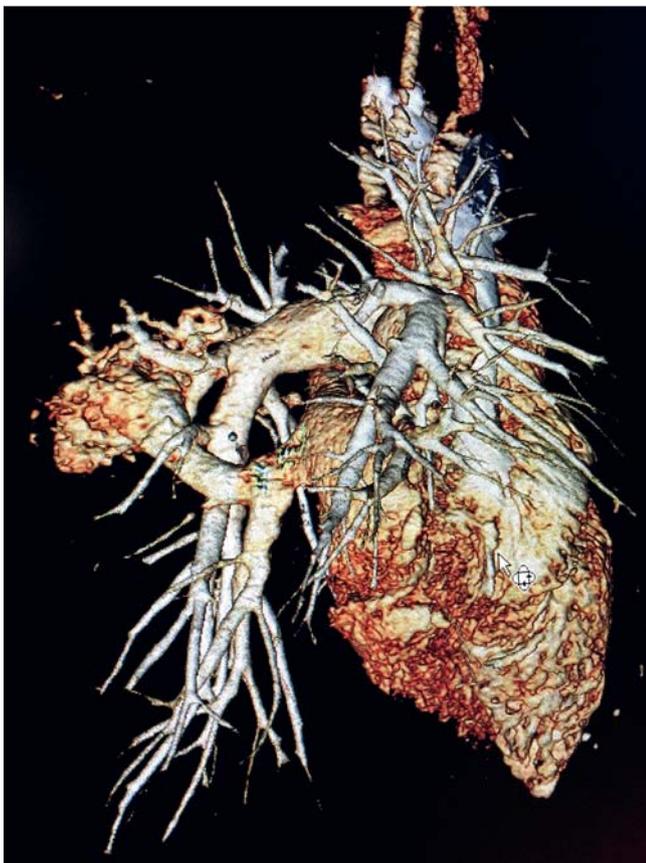
6 Wochen später kommt es zu einer Wiedervorstellung der Patientin in der 34. SSW mit eigenanamnestisch in den Tagen zuvor akzentuiertem Reizhusten mit wiederholten Hämoptysen und seit dem Vortag Abhusten geringer Frischblutmengen und kleiner Koagelklümpchen. Seit dem Morgen des Aufnahmetages wird zudem eine Schwindelsymptomatik mit fremdanamnestisch (Ehemann) fraglichem Krampfereignis beklagt, diesbezüglich in der Zwischenzeit vollkommen beschwerdefrei. Keine Auffälligkeiten bez. der Schwangerschaft, keine neue Infektsymptomatik.

Klinisch findet sich ein reines seitengleiches Atemgeräusch mit umschrieben linksseitigen mittelblasigen Rasselgeräuschen, die nach Abhusten verschwinden; SO_2 96%, Atemfrequenz 17/min. Laborchemisch wie zuvor weitgehend unauffälliger Befund bei leichtgradiger normozytärer Anämie (HB 11,9 g/dl, zuvor 12,1 g/dl) in der Spätschwangerschaft, auch jetzt ohne Leukozytose oder CRP-Erhöhung. In der sofort veranlassten flexiblen Videobronchoskopie zeigt sich nun deutliches Frischblut linksbetont ubiquitär endobronchial mit Koagel in S6 links ohne floride Nachblutung nach Absaugung (► **Abb. 3**). Mithin liegt entsprechend Vorbefund vor 6 Wochen eine nun akzentuierte periphere Blutung aus dem apikalen linksseitigen Unterlappensegment im Sinne einer leichtgradigen Hämoptoe (Abhusten reinen Blutes) vor.

Da die zur Notaufnahme führende bronchiale Blutungs-symptomatik wie vorbefundlich einer peripheren Blutung aus dem linksseitigen apikalen Unterlappen entspricht, die bei spontanem Sistieren zum Zeitpunkt der Bronchoskopie keiner interventionell bronchologischen Maßnahme wie Bronchusblocker- oder Spigotteinlage bedarf, erfolgt die interdisziplinäre Entscheidung zur sofortigen Lungenreife des Kindes unter durchgehender intensivmedizinischer Überwachung mit geplanter Sectio caesarea im 48-Stundenintervall und anschließendem CT-Thorax in interventionell radiologischer und tho-



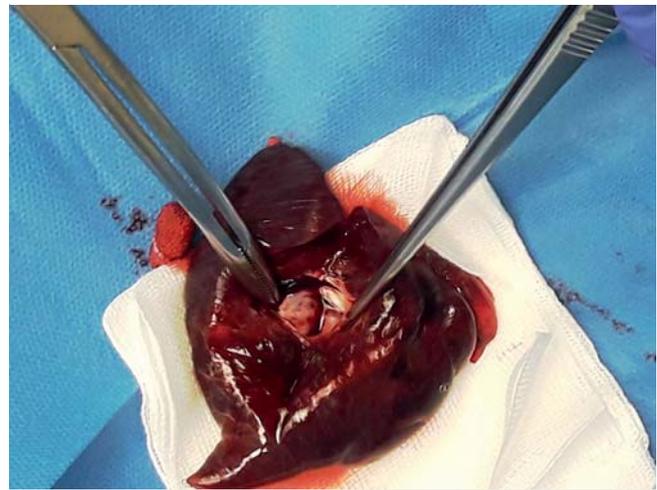
► **Abb. 4** CT Thorax-Ausschnitt mit AV-Malformation in S6 links.



► **Abb. 5** CT 3D-Rekonstruktion der AV-Malformation in S6 links.

thoraxchirurgischer Bereitschaft zur definitiven befundabhängigen Versorgung der peripheren Lungenblutung (Gefäßembolisation oder Resektion).

Am Morgen des geplanten Interventionstages bietet die Patientin akzentuierte Hämoptoe mit endoskopischer Darstellung einer floriden Blutung aus S6 links (Endoskopie in Anästhesiebereitschaft). Diese kann mit Arterenol- und gekühlter NaCl-Instillation sowie prolongierter Wedge-Saugung zum Stillstand gebracht werden. Aus der Endoskopie heraus erfolgt der sofortige



► **Abb. 6** S6-Resektat linker Unterlappen mit dargestellter AV-Malformation.

Transport der Patientin in den Sectio-OP und nach erfolgreicher komplikationsloser Sectio caesarea das geplante Notfall-CT-Thorax der noch intubiert beatmeten Patientin mit Darstellung einer 4 cm großen AV-Malformation in S6 links (► **Abb. 4** und ► **Abb. 5**). Aufgrund der großkalibrigen Gefäße (Arterie mit 6 mm Durchmesser) sowie ausgeprägter Parenchymeinblutungen in S6 links fällt die Entscheidung gegen eine interventionell radiologische Intervention zugunsten einer notfallmäßigen thoraxchirurgischen Operation, die als VATS begonnen wird und aus operationstechnischen Gründen (Akutblutung einer primär nicht einsehbaren großkalibrigen brüchigen Brückenvene zwischen S2 und S6 links) als Minithorakotomie mit Segmentresektion von S6 links inklusive vollständiger Entfernung der AV-Malformation beendet wird (OP-Resektat, ► **Abb. 6**). Im Weiteren wird ein komplikationsloser postoperativer Verlauf verzeichnet, Mutter und Kind werden nach 6 Tagen wohlbehalten und stabil entlassen.

Zusammenfassend stellen wir hier eine seltene Ursache für Hämoptysen in der Schwangerschaft in Form einer zuvor nicht bekannten AV-Malformation im linken Lungenunterlappen bei einer 41-jährigen gesunden Frau vor. Durch enge, gut aufeinander abgestimmte Zusammenarbeit von Pneumologen, Anästhesisten, Radiologen, Geburtshelfern und Thoraxchirurgen mit diagnostischer Endoskopie, Notfall-Sectio, CT-Thorax und Mini-Thorakotomie mit S6-Resektion links innerhalb von 4 Stunden werden Mutter und Kind erfolgreich behandelt und können in gutem Allgemeinzustand nach 6 Tagen entlassen werden.

Die Entlassdiagnosen lauten: „Periphere Lungenblutung aus einer großkalibrigen ausgedehnten AV-Malformation in Segment 6 links; Minithorakotomie links mit Segment-6-Resektion, Sectio caesarea in der 34. Schwangerschaftswoche“

Diskussion

Pulmonale AV-Malformationen (PAVM) sind sehr seltene, zu meist kongenital entstandene Gefäßmalformationen mit Kurzschluss zwischen Pulmonalarterie und Pulmonalvene bei fehlendem zwischengeschaltetem Kapillarsystem und konsekutivem Rechts-Links-Shunt. In einer sequentiellen Autopsiestudie wurden bei 15 000 Sektionen 3 pulmonale AV-Malformationen entdeckt [1]; eine ähnliche Prävalenz von etwa 4 Fällen pro Jahr in der Gesamtpopulation wird in einer älteren Fallserie der Mayo-Klinik beschrieben [2]. Die häufigste ursächliche Erkrankung ist die hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie (HHT, früher Morbus Osler-Weber-Rendu), der 70–98% der Fälle zuzuordnen sind [3,4]. Die genaue Pathogenese ist unklar. Es werden sehr unterschiedliche ursächliche Entwicklungsstörungen wie Vorliegen eines aberranten TGF- β während der Angiogenese, unvollständige Resorptionsvorgänge der Septen zwischen Arterien und Venen embryonal, eine gestörte Kapillarentwicklung etc. diskutiert [5]. AVM treten überwiegend in den Unterlappen subpleural in einer Ausdehnung von 1–5 cm auf und sind bei bis zu 66% der Patienten (v.a. bei der HHT) multilokulär [6]. Frauen sind 1,5- bis 2-mal häufiger betroffen [7].

PAVM werden am häufigsten mit Luftnot (13–56%) und Hämoptysen (7–30%), seltener mit Auftreten eines Hämatothorax klinisch symptomatisch [8,9]. Neurologische Symptome und Komplikationen wie Kopfschmerzen, Schwindel, Krampfanfälle bis hin zu Schlaganfällen oder Hirnabszessen werden in 9–41% der Fälle beschrieben [4,10]. Die von unserer Patientin im Rahmen der notfallmäßigen Wiederaufnahme beklagte Schwindelsymptomatik sowie der fremdanamnestic berichtete kurze Krampfanfall muss in diesem Kontext als passagere thrombembolische Komplikation gewertet werden. V.a. bei jungen Frauen im 3. Schwangerschaftstrimester kann es (wie in unserem Fallbeispiel) zu massiver, mitunter lebensbedrohlicher Hämoptoe kommen. Als ursächlich wird eine schwangerschaftshormonell bedingte Volumenzunahme der AV-Malformation bei zugleich erhöhtem Herzzeitvolumen sowie eine gesteigerte Gefäßpermeabilität angesehen [11].

Die höchste Sensitivität in der Diagnostik der PAVM hat das CT-Thorax, präferenziell in Dünnschichttechnik, eine Kontrastmittelverstärkung wird nicht unbedingt als erforderlich für die Primärdiagnose angesehen [12,13]. Aus strahlenhygienischen Gründen in der Schwangerschaft ist alternativ bei niedrigerer Sensitivität und Spezifität das MRT zu sehen [14]. Einschränkend muss zudem ergänzt werden, dass eine 24h-Verfügbarkeit des MRT in den wenigsten Zentren gegeben ist.

Bei der selbstkritischen retrospektiven Analyse des Verlaufes würden wir die bei Erstvorstellung im Februar 2018 als parahiläres Infiltrat, DD Parenchymeinblutung gedeutete Verdichtung im Röntgen-Thorax (s. ► **Abb. 1** oben) aufgrund der etwas atypischen Konfiguration und einem nicht flächig-flauen Charakter anders bewerten und anstatt der zeitnahen Entlassung eine in der Schwangerschaft grundsätzlich präferenziell mögliche Bildgebung mittels MRT ergänzen, womit die richtige Diagnose bereits zu diesem Zeitpunkt gestellt worden wäre. Die eingeschränkte Verfügbarkeit des MRT bei Oligosympto-

matik unserer nach Hause drängenden schwangeren Patientin mit plausibler Erklärung der Hämoptysen durch eine kleine periphere Schleimhautgefäßarrosion im Rahmen der protrahierten Reizhustensymptomatik haben dies initial verhindert und uns hier (im Nachhinein) trotz idealem Outcome initial fehlgeleitet.

Im elektiven Fall neu detektierter AV-Malformationen stellt die radiologische Katheterembolisation die Therapie der Wahl dar, deren Erfolgsquote in Zentren mit entsprechender Expertise bei >90% liegt [15,16]. Im Notfall gilt es, befundabhängig interdisziplinär die akut beste und sicherste Therapieform für den Patienten zu finden. Aufgrund des Größenausmaßes der vorliegenden High-Flow-PAVM in unserem Fall mit Durchmesser der zuführenden Arterie von 6 mm, die eine entsprechende, nicht regelhaft bevorratete Coilgröße erfordert, entschieden wir uns in enger interdisziplinärer Abstimmung in der geschilderten Notfallsituation trotz umfänglicher Expertise unserer interventionell tätigen Radiologen in der Katheterembolisation (thorakal v.a. Bronchialarterien) zur thoraxchirurgischen Segmentresektion des vollständig eingebluteten apikalen linksseitigen Unterlappensegments inklusive Entfernung potenziell Embolie-kritischer Thromben.

Danksagung

Danke an alle beteiligten Abteilungen: Dr. T. Scheck, Chefarzt Anästhesie, Dr. U. Gerigk, Chefarzt Thoraxchirurgie, Dr. C. Jörß, Chefarzt Radiologie und Prof. Dr. V. Pelzer, Chefarzt Gynäkologie/Geburtshilfe.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Sloan RD, Cooley RN. Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1953; 70: 183
- [2] Swanson KL, Prakash UB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982–1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671
- [3] Guttmacher AE, Marchuk DA, White RI Jr. Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 1995; 333: 918
- [4] Shovlin CL, Jackson JE, Bamford KB et al. Primary determinants of ischaemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Thorax* 2008; 63: 259
- [5] Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643
- [6] Mager JJ, Overtoom TT, Blauw H et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: long-term results in 112 patients. *J Vasc Interv Radiol* 2004; 15: 451
- [7] Cottin V, Dupuis-Girod S, Lesca G et al. Pulmonary vascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (rendu-osler-disease). *Respiration* 2007; 74: 361

- [8] Cottin V, Chinet T, Lavole A et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007; 86: 1
- [9] Pollak JS, Saluja S, Thabet A et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006; 17: 35
- [10] Wong HH, Chan RP, Klatt R et al. Idiopathic pulmonary arteriovenous malformations: clinical and imaging characteristics. *Eur Respir J* 2011; 38: 368
- [11] Gershon AS, Faughnan ME, Chon KS et al. Transcatheter embolotherapy of maternal pulmonary arteriovenous malformations during pregnancy. *Chest* 2001; 119: 470
- [12] Remy J, Remy-Jardin M, Wattinne L et al. Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Radiology* 1992; 182: 809
- [13] Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994; 191: 657
- [14] Ohno Y, Hatabu H, Takenaka D et al. Contrast-enhanced MR perfusion imaging and MR angiography: utility for management of pulmonary arteriovenous malformations for embolotherapy. *Euro J Radiol* 2002; 41: 136
- [15] Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet* 2011; 48: 73
- [16] Terotola SO, Pyeritz RE. PAVM embolization: an update. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195: 837