

**Wenn alles zusammen-
kommt:
Hämorrhagischer Schock,
Aspiration mit Bronchospasmus
und Reanimation aufgrund
einer Tonsillektomie-Nach-
blutung bei einem 6-jährigen
Kind mit Charge-Syndrom**

**When it all comes together:
haemorrhagic shock, aspiration with bronchospasm
and resuscitation caused by post-tonsillectomy bleeding
in a 6-year-old child with the Charge syndrome**

S. O. Schneider · W. Hubner · T. Volk

Zusammenfassung

Die vorliegende Kasuistik stellt den Fall eines 6-jährigen Kindes mit Charge-Syndrom dar, das nach prolongiertem Transport aus einem peripheren Krankenhaus mit Posttonsillektomie-Nachblutung im hämorrhagischen Schock eingeliefert wurde.

Das Charge-Syndrom war den Handelnden nicht bekannt. Bei Narkoseeinleitung kommt es trotz Ileuseinleitung zur massiven Aspiration mit ausgeprägtem Bronchospasmus. Nach Narkoseeinleitung hat der hämorrhagische Schock eine ausgeprägte Kreislaufinsuffizienz mit Reanimationspflichtigkeit zur Folge. Durch Transfusion von Erythrozytenkonzentraten und forciertem Volumengabe kann das Kind postoperativ mit stabilen Kreislaufverhältnissen auf die Intensivstation verlegt und nach wenigen Tagen ohne erkennbare Residuen entlassen werden.

Summary

This article reports on a six-year old child with the charge syndrome and a post-tonsillectomy bleeding who, after a lengthy transport from a peripheral hospital, was admitted to our university hospital in haemorrhagic shock. Despite rapid sequence induction we were unable to prevent massive aspiration and an acute bronchial spasm.

The shock situation triggered circulatory collapse requiring cardiopulmonary resuscitation. Circulation was re-estab-

lished immediately after forced volume resuscitation and transfusion of erythrocytes. Postoperatively, the child was transferred to the intensive care unit and discharged home after a few days, with no apparent sequelae.

Der Fall

Was ging voraus?

Ein 6-jähriges Kind, das zehn Tage zuvor tonsillektomiert wurde, wird aus einem ca. 100 km entfernten Krankenhaus zuverlegt. Aktuell hat es seit zwei Stunden eine Nachblutung, die im zuweisenden Krankenhaus nicht versorgt werden kann. Laut zuweisenden Kollegen ist das Kind im Schock. Ein Hubschrauber steht witterungsbedingt nicht zur Verfügung, so dass man sich für einen bodengebundenen Transport entschieden hat. Die geschätzte Transportzeit beträgt eine Stunde.

Welche Maßnahmen werden im Vorfeld ergriffen?

Ein Anästhesieteam begibt sich sofort in den OP der Hals-Nasen-Ohren-Klinik und trifft dort die notwendigen Vorbereitungen für eine Notfallintubation und eine Versorgung bei hämorrhagischem Schock. Es werden 2 Erythrozytenkonzentrate der Blutgruppe 0 negativ in den OP bestellt. Die Dosierungen potenziell erforderlicher Medikamente werden vorab berechnet.

Bei Ankunft des Notarztwagens bietet sich folgendes Bild: Ein blasses, som-

Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie, Universitätsklinikum des Saarlandes
(Direktor: Prof. Dr. T. Volk)

Schlüsselwörter

Tonsillektomie-Nachblutung – Charge-Syndrom – Difficult Airway-Management – Aspiration – Hämorrhagischer Schock

Keywords

Post-tonsillectomy Bleeding – Charge Syndrome – Difficult Airway Management – Aspiration – Haemorrhagic Shock

nolentes Kind mit blutverschmierter Kleidung. Es ist tachykard (120/min), der Blutdruck beträgt 120/40 Torr, die pSaO₂ beträgt 88% unter Raumluft.

Die begleitende Mutter berichtet, dass es einen Ventrikel-Septum-Defekt sowie ein Charge-Syndrom hat. Eine OP-Schwester kennt das Kind bereits von der Tonsillektomie und informiert die Anwesenden darüber, dass bei der Tonsillektomie schwierige Intubationsverhältnisse bestanden haben.

Narkoseeinleitung

Aufgrund der akut lebensbedrohlichen Situation wird sofort mit der Narkosevorbereitung begonnen. Bei Narkoseinduktion (Ileuseinleitung mit 15 µg Fentanyl, 25 mg Propofol und 20 mg Succinylcholin) kommt es zu massivem Erbrechen von Blut und zur Aspiration. Die Intubation gelingt schließlich unter kontinuierlicher Absaugung des Erbrochenen mit dem starren Bronchoskop bei stabilen Sättigungsverhältnissen. Trotz sofortiger oraler und endotrachealer Absaugung des Aspirats entwickelt das Kind einen ausgeprägten Bronchospasmus, der mit 0,05 mg Terbutalinsulfat und 80 mg Methylprednisolon behandelt wird.

Reanimation wegen des hämorrhagischen Schocks

Die hämodynamische Situation verschlechtert sich nach der Narkoseeinleitung, so dass bei Pulslosigkeit (im EKG: elektromechanische Dissoziation) sofort mit Reanimationsmaßnahmen begonnen wird. In dieser Situation werden 0,16 mg Suprarenin und 200 ml kristalloide und kolloidale Infusionslösungen sowie 200 ml Erythrozytenkonzentrat appliziert. Der initiale Hämoglobinwert wurde mit 3 g/dl gemessen. Nach weiteren 250 ml Erythrozytenkonzentrat stabilisiert sich das Kind.

Die Kollegen der HNO finden bei der Inspektion des Mundrachenraumes keine relevante Blutungsquelle mehr, so dass von einem spontanen Sistieren der Blutung ausgegangen werden kann.

Verlauf

Im Anschluss wird das Kind bei stabilen Kreislaufverhältnissen auf die Inten-

sivstation verlegt. Ein im Rahmen der neurologischen Diagnostik durchgeführtes MRT kann keine hypoxischen oder ischämischen Hirnareale nachweisen. Das Kind kann am Folgetag extubiert werden. Es besteht kein Anhalt für ein neurologisches Defizit.

Diskussion

Die Tonsillektomie zählt zu den häufigsten chirurgischen Eingriffen. Zwei Drittel der Patienten sind Kinder [1]. Trotz unterschiedlichster Tonsillektomie-Techniken ist der operative Eingriff mit einem postoperativen Nachblutungsrisiko von 0,28 bis 20% assoziiert [2]. Ein Häufigkeitsgipfel für eine postoperative Nachblutung stellt der Zeitraum zwischen 5. und 12. postoperativem Tag dar [2]. Das Auftreten einer Posttonsillektomie-Nachblutung ist ein absoluter Notfall, der aufgrund potenzieller Komplikationen wie Anämie, Hypotension und Hypovolämie sowie erschwerten Intubationsbedingungen eine besondere Herausforderung für den Anästhesisten darstellt. Zusätzlich können Kinder – wie in unserem Fallbeispiel – eine nicht unbedeutliche Menge Blut im Magen haben, das nach Narkoseinduktion zur pulmonalen Aspiration führen kann.

Charge-Syndrom

An Vorerkrankungen litt das Kind unter einem Charge-Syndrom. Das Charge-Syndrom ist ein genetischer Defekt mit einer Häufigkeit von 0,1-1,2 pro 10.000. Ursächlich liegt diesem Syndrom eine Mikrodeletion im CHD7-Gen auf dem Chromosom 8q12 dar [3]. Dieses Syndrom geht mit multiplen kongenitalen Anomalien einher, die unter anderem ein Kolobom der Augen, Choanalatresie, Wachstumsretardierung, genitale Hypoplasie, Ohranomalien und Hirnnervenlähmungen beinhalten können [4]. Bei Patienten mit Charge-Syndrom kann der bei 75-80% der Patienten auftretende Herzdefekt von wesentlicher Bedeutung sein. Die Fallot-Tetralogie tritt mit bis zu 33% am häufigsten auf, gefolgt vom Double Outlet Right Ventricle, dem

Ventrikel-Septum-Defekt und dem Vorhof-Septum-Defekt [5]. Schwierige Intubationsbedingungen sind im Zusammenhang mit diesem Syndrom beschrieben [6], in der Literatur gibt es jedoch nur wenige Kasuistiken dazu.

Sofern man als Anästhesist nicht an einem großen kinderchirurgischen Zentrum tätig ist, wird man mit einem derartigen Syndrom selten konfrontiert werden. Im Internet finden sich heute zahlreiche Informationsquellen, die in aller Kürze über die Besonderheiten seltener Erkrankungen, auch der des Charge-Syndroms, informieren. Ein Projekt des wissenschaftlichen Arbeitskreises Kinderanästhesie hat die Veröffentlichung von anästhesiologisch relevanten Handlungsempfehlungen zur Betreuung von Patienten mit seltenen Erkrankungen zum Ziel (www.orphananesthesia.eu). Eine weitere informative Quelle ist die Internetseite von www.orpha.net, auf der man Wissenswertes zu Patienten mit „orphan disease“ finden kann.

Ileuseinleitung

Zur Einleitung wird zwar eine Propofol-Dosis von mindestens 2-5 mg/kg empfohlen, in unserem Fall wurden aufgrund des kritischen Zustandes nur 1,5 mg/kg langsam bis zu einer ausreichenden Hypnose ohne relevante Kreislaufbeeinträchtigung injiziert. Die kombinierte Nutzung mit Ketamin hätte sicher eine gute Ergänzung dargestellt.

Trotz klassischer sog. Ileuseinleitung mit Oberkörperhochlagerung, der Applikation von Succinylcholin ohne Zwischenbeatmung und der Nutzung eines großlumigen Saugers konnte die Aspiration von Erbrochenem nicht verhindert werden. Succinylcholin [7], das bei der klassischen Ileuseinleitung zumindest im Erwachsenenalter noch empfohlen wird, scheint in der Kinderanästhesie zunehmend an Bedeutung zu verlieren. Ein Hauptgrund hierfür scheint die Tatsache zu sein, dass transiente Hypoxämien wesentlich häufiger als schwerwiegende Aspirationen in bis zu 5,5% der Fälle auftreten und eine assistierte Maskenbeatmung notwendig machen [8]. Sofern

es sich nicht um eine Tonsillektomie-Nachblutung handelt, wird auch bei einem nicht nüchternen Kind der Einsatz nichtdepolarisierender Muskelrelaxantien (gefolgt von vorsichtiger assistierter Maskenbeatmung) bis zum Erreichen der Anschlagzeit propagiert [9]. Da in unserem Fall die Aspiration durch Erbrechen bei Narkoseinduktion stattfand, wäre sie auch unabhängig von klassischer oder modifizierter Ileuseinleitung aufgetreten. Hier konnte lediglich die permanente orale und tracheale Absaugung des Erbrochenen das Ausmaß der Aspiration minimieren.

Therapie des Bronchospasmus

Der perioperative Bronchospasmus kann neben einer allergischen Genese auch durch pharmakologische oder wie in unserem Fall mechanische Faktoren (Aspiration) getriggert werden. Eine australische Studie konnte nachweisen, dass nahezu 80% der perioperativ auftretenden Bronchospasmen nichtallergischer Genese sind, wobei hier die Atemwegsirritation neben der Aspiration einen Hauptfaktor darstellt [10]. Die Therapie eines perioperativ auftretenden Bronchospasmus besteht in erster Linie aus dem Einsatz kurzwirksamer β_2 -selektiver Substanzen. Die eingesetzte Dosis von 0,05 mg Terbutalinsulfat wurde sehr vorsichtig angesetzt. Die Fachinformation sieht die Gabe bei Kindern unter 12 Jahren nicht vor. Aufgrund der antiinflammatorischen Wirkung sollte in solchen Situationen auf die sofortige parenterale Gabe von Steroiden (wie z.B. Methylprednisolon) nicht verzichtet werden, obwohl der Wirkungseintritt zeitlich verzögert erfolgt. Die gewählte Dosierung liegt mit 5 mg/kg im Bereich gängiger Empfehlungen. Auch die intravenöse oder inhalative Applikation von Magnesium [11] scheint einen günstigen Effekt zu besitzen. Im Gegensatz dazu spielt die intravenöse Applikation von Theophyllin vermutlich eine untergeordnete Rolle, da kein zusätzlicher bronchodilatierender Effekt auftritt, während die Häufigkeit kardialer Arrhythmien steigt [11].

Hämorrhagischer Schock durch Posttonsillektomie-Nachblutung

Ein weiteres in dieser Kasuistik dargestelltes Problem war der massive hämorrhagische Schock mit initialen Hämoglobinwerten von 3,0 g/dl, der nach Narkoseeinleitung die Reanimation des Kindes erforderlich machte. Zusätzlich zu den mechanischen Reanimationsmaßnahmen erhielt das Kind entsprechend den aktuellen Leitlinien des European Resuscitation Councils 10 μ g/kg Suprarenin alle 3 min sowie einen Flüssigkeitsbolus von 20 ml/kg bis eine adäquate Kreislaufsituation wiederhergestellt werden konnte. Neben Hämatemesis zählt die Anämie, die ausgeprägte Hypovolämie und letztendlich das Versterben des Patienten zu den häufigsten Komplikationen der Posttonsillektomienachblutung [12]. Zahlreiche Kasuistiken berichten von bis zu 10 Erythrozytenkonzentraten, die im Rahmen einer massiven Posttonsillektomienachblutung transfundiert werden mussten, so dass die frühzeitige Verfügbarkeit – wie auch in unserem Fallbeispiel – von prognostischer Bedeutung für den postoperativen Verlauf bzw. das Überleben des Patienten sein kann [13]. Hiermit trug die sofortige Verfügbarkeit von O_{neg} Erythrozytenkonzentrat im OP und dem daraus resultierenden unmittelbaren Transfusionsbeginn sowie der forcierten Gabe kristalloider und kolloidaler Volumenersatzmittel zur schnellen Stabilisierung der Kreislaufverhältnisse bei. Im Rahmen von Massivtransfusionen sollte auf die zusätzliche Applikation von Gerinnungsfaktoren wie Fibrinogen und Prothrombinkonzentrat (PPSB) oder gefrorenem Frischplasma (FFP) und Thrombozytenkonzentrat auf keinen Fall verzichtet werden [14]. In unserem Fall konnte die Transfusion von Blutbestandteilen wegen der prolongierten Verfügbarkeit und der Kürze des Eingriffs bei sistierter Blutung erst durch die Kollegen der Intensivstation vorgenommen werden. Letztendlich ist es gerade in Stresssituationen wie hämorrhagischem Schock, Bronchospasmus und Reanimation auch für den „Geübten“ schwierig, sofort die

richtige Kinderdosierung parat zu haben. In unserer Klinik werden daher vor Beginn einer Kindernarkose die gewichtsadaptierten Dosierungen für Hypnotika, Relaxantien, Bronchospasmolytika, Notfallmedikamente und für die Volumentherapie berechnet und notiert. Dieses Vorgehen ermöglicht es – auch in unerwarteten Situationen – die richtige Dosis eines Medikamentes schnell und sicher zu applizieren.

Fazit

Die Posttonsillektomie-Nachblutung ist ein seltenes, aber lebensgefährliches Ereignis, das unmittelbare Intervention erfordert. Das anästhesiologische Management stellt eine besondere Herausforderung an den Anästhesisten dar. Eine optimale Vorbereitung für nicht regelhaft mit Kindernotfällen betraute Anästhesisten erfordert eine höhere Vigilanz für z.B. die Planung der Medikamentendosierung, die Planung der Nutzung von Hilfsinstrumenten für den schwierigen Atemweg im Kindesalter oder die Planung der Funktionen der zur Verfügung stehenden Personen. Insbesondere das Internet oder Smartphones gewinnen zunehmend an Bedeutung, wenn es um schnelle Informationsgewinnung zu seltenen Ereignissen geht. Im vorliegenden Fall traten neben den erschwerten Intubationsbedingungen die Aspiration von Blut, ein Bronchospasmus und ein transfusionspflichtiger, dann reanimationspflichtiger hämorrhagischer Schock auf. Unerlässlich bleiben allerdings regelmäßige Trainings, um einen systematischen und strukturierten Maßnahmenkatalog im Notfall zielgerichtet zu gewährleisten.

Literatur

1. Wolfensberger M, Mund MT: [Evidence based indications for tonsillectomy]. *Ther Umsch* 2004;61(5):325-8
2. Handler SD, Miller L, Richmond KH, Baranak CC: Post-tonsillectomy hemorrhage: incidence, prevention and management. *Laryngoscope* 1986;96:1243-7
3. Bergman JE, Jansen N, Hoefsloot LH, Jongmans MC, Hofstra RM, van Ravenswaaij-Arts CM: CHD7 mutations

and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotype. *J Med Genet* 2011;48:334-42

4. Hsueh KF, Yang CS, Lu JH, Hsu WM: Clinical characteristics of CHARGE syndrome. *J Chin Med Assoc* 2004;67:542-6
5. Blake KD, Prasad C: CHARGE syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;7:1-34
6. Hara Y, Hirota K, Fukuda K: Successful airway management with use of a laryngeal mask airway in a patient with CHARGE syndrome. *J Anesth* 2009;23:630-2
7. Zelicof-Paul A, Smith-Lockridge A, Schnadower D, Tyler S, Levin S, Roskind C, Dayan P: Controversies in rapid sequence intubation in children. *Curr Opin Pediatr* 2005;17:355-62
8. Gencorelli FJ, Fields RG, Litman RS: Complications during rapid sequence induction of general anesthesia in children: a benchmark study. *Paediatr Anaesth* 2010;20:421-4
9. Weiss M, Gerber A: Rapid sequence induction in children - it's not a matter of time! Or is it? *Paediatr Anaesth* 2008;18:980
10. Westhorpe RN, Ludbrook GL, Helps SC: Crisis management during anaesthesia: bronchospasm. *Qual Saf Health Care* 2005;14:e7
11. Bateman ED, Hurd SS, Barnes PJ, Bousquet J, Drazen JM, FitzGerald M, et al: Global strategy for asthma management and prevention: GINA executive summary. *Eur Respir J* 2008;31:143-78
12. Cohen D, Dor M: Morbidity and mortality of post-tonsillectomy bleeding: analysis of cases. *J Laryngol Otol* 2008;122:88-91
13. Hofman R, Zeebregts CJ, Dikkers FG: Fulminant post-tonsillectomy haemorrhage caused by aberrant course of the external carotid artery. *J Laryngol Otol* 2005;119:655-7
14. Dehmer JJ, Adamson WT: Massive transfusion and blood product use in the pediatric trauma patient. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:286-91.

Korrespondenz- adresse



**Dr. med.
Sven Oliver Schneider**

Klinik für Anästhesiologie, Intensiv-
medizin und Schmerztherapie
Universitätsklinikum des Saarlandes
Kirrberger Straße 1
66421 Homburg/Saar, Deutschland
Tel.: 06841 1622408
Fax: 06841 1622790
E-Mail: sven.schneider@uks.eu

www.orphananesthesia.eu
www.orpha.net

BDA BERUFSVERBAND
DEUTSCHER
ANÄSTHESISTEN

BDA-App

Um die vielen verfügbaren verbandspolitischen Informationen in Zukunft noch effektiver kommunizieren zu können, steht neben den etablierten Werkzeugen nun auch eine BDA-App für Smartphones zur Verfügung.

Die Links zum Download für iPhone/iPad und Android finden Sie unter:

www.bda.de



[Für iPhone und iPad](#)



[Für Android Smartphones](#)

