

Phlegmasia coerulea dolens während der Schwangerschaft – komplexes perioperatives Management

Phlegmasia coerulea dolens in pregnancy – complex perioperative management

T. Troß¹ · P. Kassenbrock¹ · U. Eickenbusch² · C. Nill³ · M. Nasser³ · S.G. Sakka¹

► **Zitierweise:** Troß T, Kassenbrock P, Eickenbusch U, Nill C, Nasser M, Sakka SG: Phlegmasia coerulea dolens während der Schwangerschaft – komplexes perioperatives Management. Anästh Intensivmed 2022;63:218–223. DOI: 10.19224/ai2022.218

Zusammenfassung

Die Entstehung einer Phlegmasia coerulea dolens (PCD) im Rahmen einer proximalen Venenthrombose der unteren Extremitäten, insbesondere ihr Auftreten im Verlauf einer Schwangerschaft, ist eine Rarität. Das Management per se stellt eine besondere Herausforderung dar, dieses wird umso anspruchsvoller im Rahmen einer intakten Schwangerschaft. Wir berichten im Folgenden über eine 43-jährige Frau, die sich in der 29. Schwangerschaftswoche (SSW) mit rasch progredienter Schwellung und livider Verfärbung des linken Beins vorstellte. In der Diagnostik imponierte eine langstreckige vollständige Thrombosierung der tiefen Venen des linken Beins von Kniehöhe bis in die V. iliaca communis links reichend. Es wurden eine operative Thrombektomie und lokale intravenöse Thrombolysen (30 mg Actilyse®, recombinant tissue-type plasminogen activator (rt-PA)) sowie Fasziotomie des linken Unterschenkels durchgeführt. Die Perfusion der Extremität konnte so rasch wiederhergestellt werden. Postoperativ kam es zur Wehentätigkeit mit Zeichen einer Minderversorgung des Fetus, sodass die Entscheidung zur Sectio caesarea getroffen wurde. Am zweiten postoperativen Tag wurde eine Lungenarterienembolie mittels computertomographischer Angiographie der Lungenstrombahn ausgeschlossen und die Patientin anschließend auf die Normalstation verlegt. Nach operativer Wundrevision und Vacuum-assisted-

closure-Therapie (VAC-Therapie) konnten die Wunden am linken Unterschenkel mittels Sekundärnaht verschlossen werden und die Patientin konnte mit voller Funktionalität und ohne neurologisches Defizit der betreffenden Extremität die Klinik am 17. Tag nach Aufnahme verlassen. Ihr Kind wurde zu dieser Zeit noch auf der neonatologischen Intensivstation behandelt. Die hämostaseologische Untersuchung im Anschluss zeigte eine aktivierte Protein C-Resistenz durch eine heterozygote Mutation im Faktor V-Gen, welche mit einem bis zu siebenfach erhöhten Risiko für thrombembolische Ereignisse verbunden ist [1]. Der Fall zeigt die Wichtigkeit der engen interdisziplinären Zusammenarbeit bei der Versorgung eines so selten auftretenden Krankheitsbildes wie der PCD.

Summary

Phlegmasia coerulea dolens is a rare form of massive proximal venous thrombosis of the lower extremities associated with a high degree of morbidity. In general, its occurrence, especially in pregnancy, is very seldom. Therefore, perioperative management is challenging. The following article reports the case of a 43-year-old female patient, who was admitted to our hospital because of a rapidly progressive swelling and livid skin colour of the left leg in her 29th week of pregnancy. Imaging techniques revealed a long-reaching and complete occlusion of the deep veins of the left leg up to the left iliac vein. Operative thrombectomy and local thrombolysis (Actilyse® 30 mg

- 1 Klinik für Intensivmedizin Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein GmbH, Lehrkrankenhaus der Johannes Gutenberg Universität Mainz, Standort Kemperhof, Koblenz (Chefarzt: Prof. Dr. S.G. Sakka)
- 2 Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein GmbH, Lehrkrankenhaus der Johannes Gutenberg Universität Mainz, Standort Kemperhof, Koblenz (Chefarzt: Dr. A. Franzen)
- 3 Klinik für Gefäßchirurgie und Phlebologie, Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein GmbH, Lehrkrankenhaus der Johannes Gutenberg Universität Mainz, Standort Kemperhof, Koblenz (Chefarzt: Dr. C. Nill)

Danksagung

Wir danken Herrn Prof. Dr. med. Klaus Schunk, Chefarzt des Institutes für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein, Standort Kemperhof, für die Überlassung der radiologischen Befunde und Unterstützung bei der Auswahl geeigneter Abbildungen.

Ethische Aspekte

Den Autoren liegt eine schriftliche Zusage der Patientin zur Publikation dieses Fallberichtes und zum Abdruck der Abbildungen vor.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

Schlüsselwörter

Venöse Thrombose – Phlegmasia coerulea dolens – Extremitätenischämie – Fasziotomie – Sectio caesarea

Keywords

Venous Thrombosis – Phlegmasia Coerulea Dolens – Ischaemia – Fasciotomy – Sectio Caesarea

(rt-PA)) including fasciotomy of the left lower leg was necessary. Thus, perfusion of the left leg could be re-established, the livid change in colour was already intraoperatively regressive. Postoperatively, labour contractions developed associated with signs of fetal hypoperfusion. Accordingly, sectio caesarea was indicated. The patient was transferred to a normal ward on Day 2 after the first operation. Before, computed tomography had excluded pulmonary artery embolism. Secondary closure of the left lower limb was successful after several wound revisions using a vacuum-assisted therapy. The patient was discharged home on Day 17 with full functionality and without any neurological deficit of the extremity. At that point in time, the child was still treated on the paediatric intensive care unit. Laboratory technology revealed an activated protein C resistance due to a heterozygous mutation in the factor V gene which is associated with an up to sevenfold higher risk for thromboembolism [1]. This case emphasises the importance of close interdisciplinary cooperation to achieve an adequate treatment of the seldom occurring disease of PCD, especially in pregnancy.

Einleitung

Die Phlegmasia coerulea dolens (PCD), geprägt durch Gregoire im Jahr 1938, beschreibt eine Ischämie-assoziierte massive venöse Thrombose und unterscheidet sich dadurch von einer Phlegmasia alba dolens, die eine fulminante venöse Thrombose ohne Ischämie darstellt [2]. Die genaue Häufigkeit ist aufgrund der Seltenheit der Erkrankung bis dato nicht bekannt. Als begünstigende Faktoren gelten Malignome, die den häufigsten Anteil umfassen, femoralvenöse Katheterisierungen, eine Heparin-induzierte Thrombozytopenie, das Antiphospholipid-Syndrom, operative Eingriffe, Herzinsuffizienz, und eine Schwangerschaft [3]. Es handelt sich um ein Krankheitsbild mit hoher Mortalität und Morbidität, besonders beim zusätzlichen Vorliegen einer venösen Gangrän [2,4,5].

Pathophysiologisch kommt es bei der PCD zu einer massiven venösen Thrombose einer Extremität mit Okklusion aller oder nahezu aller möglichen venösen Abflüsse inklusive der mikrovaskulären Kollateralen [2]. Diese Okklusion führt zu einer Erhöhung des venösen Drucks und zur Bildung eines interstitiellen Ödems. Durch den Verlust großer Flüssigkeitsmengen ins Interstitium kann es zu einem hypovolämischen Schock kommen [2]. Bei einem niedrigen systemischen Blutdruck und steigendem interstitiellen Druck durch das progrediente Ödem ist ein Kollaps der Arterien möglich und damit einhergehend die Entwicklung einer venösen Gangrän.

Klinisch imponiert bei der PCD die Trias aus Schwellung, Schmerz und Zyanose der betroffenen Extremität. Die höchste Inzidenz besteht in der 5. und 6. Lebensdekade, Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer (4:3) [2]. Ein Pulsdefizit der betroffenen Extremität besteht bei den meisten Patienten. In nur 17 % der Fälle sind Fußpulse tastbar, der A. femoralis-Puls ist oft schwach und in 9 % der Fälle nicht tastbar [2]. Eine venöse Gangrän entsteht bei 40–60 % der Patienten mit PCD [2,4]. Die erfasste Inzidenz einer Lungenarterienembolie variiert je nach Literaturquelle und beträgt zwischen 12 und 40 % [2,6].

Die Diagnostik umfasst als Goldstandard die Kontrast-Venographie, wobei es sich allerdings um ein invasives Verfahren handelt, das nicht immer möglich ist (z. B. bei Beteiligung der V. cava inferior). Alternativ weist die Sonographie eine hohe Sensitivität und Spezifität auf und ist zudem nicht-invasiv [2]. Zur definitiven Versorgung der PCD gehören die Antikoagulation mittels PTT-gesteuerter kontinuierlicher Heparin-gabe (Ziel-PTT zweifach verlängert), die Thrombektomie und Thrombolyse [7]. Dabei gilt es zu beachten, dass das Risiko für eine Lungenarterienembolie durch eine systemische Thrombolyse erhöht sein kann. Wir berichten im Folgenden über einen komplexen Fall, dessen perioperatives Management durch eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit charakterisiert

war und aufgrund der Seltenheit eine Herausforderung für die Anästhesie, die operative Versorgung und die Intensivmedizin darstellte.

Fallbericht

Aufnahmebefund

Eine 43-jährige Frau (94 kg, 165 cm; VI. Gravida, IV. Para zum Aufnahmezeitpunkt) ohne Vorerkrankungen (Nichtraucherin), Adipositas Grad I (BMI 34,5 kg/m²) und Zustand nach Antirefluxplastik (bei vesikoureterorenalem Reflux beidseits als Kind) wurde mit einer rasch progredienten Schwellung und lividen Verfärbung des kompletten linken Beins in unserer interdisziplinären Notaufnahme vorgestellt (Abb. 1). Es bestand eine bis dato unauffällige und regelrecht verlaufende Schwangerschaft in der 29. Schwangerschaftswoche (SSW). Die Patientin gab Rückenschmerzen an, die seit dem Vortag bestanden und zugenommen hatten. Die klinische Untersuchung ergab ein sensomotorisches Defizit des linken Fußes, Fußpulse waren bei Aufnahme schwach tastbar, die Haut war intakt. In der Kompressionssonographie zeigte sich eine vollständige Thrombosierung der V. femoralis distal bis mindestens zur V. poplitea reichend, proximal bis in den Leistenkanal verfolgbar. Die V. saphena magna stellte sich ebenfalls komplett thrombosiert dar.

Abbildung 1



Aufnahme des Befundes in der Notaufnahme; livide verfärbtes, linkes Bein mit massiver Schwellung.

Operative Versorgung mit post-operativer Komplikation

Aufgrund der raschen Progredienz wurde die Entscheidung zur operativen Thrombektomie mit lokaler intravenöser Thrombolyse getroffen (in Anlehnung an Largiader et al. [8]). Zur Operationsplanung wurde wegen der bestehenden Schwangerschaft eine Magnetresonanztomographie der Venen im Beckenbereich und Abdomen angefertigt, um die Ausdehnung der Thrombose nach proximal zu bestimmen. Dort konnte eine frische Thrombose der linken V. iliaca communis und externa links dargestellt werden. Die V. cava inferior zeigte sich frei von Thromben, aber leicht komprimiert durch den graviden Uterus, sodass auch auf der Gegenseite eine Flussverlangsamung bestand. Nach Durchführung des MRT waren links keine Fußpulse mehr tastbar. Die Narkoseeinleitung erfolgte als Rapid Sequence Induction and Intubation (RSII) mit Propofol, Fentanyl und Succinylcholin. Zur Aufrechterhaltung der Narkose wurden Propofol und Fentanyl verwendet. Zunächst wurde die lokale intravenöse Thrombolyse durchgeführt, indem über eine Venenverweilkanüle am linken Fußrücken 30 mg Actilyse® (recombinant tissue-type plasminogen activator (rt-PA)) in 1.000 ml Natriumchlorid-Lösung 0,9 % über 30 Minuten infundiert wurden. Nach Präparation und Ausklemmen der V. iliaca externa, der V. femoralis, der Profundavenen, der V. femoralis superficialis und der V. saphena magna in der linken Leiste erfolgte die Thrombektomie über die linke V. femoralis proximal der Klemmstelle. Zum Schutz vor einer Thrombusaszension wurde ein Ballon-Katheter-Block der V. cava inferior durchgeführt, der über die rechte V. saphena magna/V. femoralis eingebracht wurde (Abb. 2). Um ausreichend venösen Rückstrom zum Herzen aufrecht zu erhalten, wurde der Ballon-Katheter infrarenal positioniert. Das Ergebnis der Thrombektomie wurde mittels Phlebographie kontrolliert (Abb. 3). Anschließend wurden die Gefäßklemmen sequenziell geöffnet. Es entleerten sich Blut und Koagel nach erfolgreicher Lyse aus den

Abbildung 2



Intraoperative Darstellung der Thrombektomie, 1. Ballon-Katheter als Block der V. cava inferior über rechte V. femoralis eingebracht, 2. Ballon-Katheter für das Thrombektomie-Manöver über linke V. femoralis communis. L: links.

Venen des linken Beins unterstützt durch „Ausrollen“ des linken Beines durch eine Löfqvist-Rollmanschette. Es folgte die Kompartmentspaltung der Faszienloggen des linken Unterschenkels und eine temporäre Weichteildeckung der Defektwunde durch Epigard®. Die Kontrolle der arteriellen Strombahn erfolgte mittels antegrader Angiographie via A. femoralis communis. Danach waren die Fußpulse links sowie rechts gut tastbar. Beide Beine wurden elastisch gewickelt. Insgesamt wurden 10.000 IE unfractioniertes Heparin i. v. verabreicht, postoperativ wurde eine kontinuierliche Heparin-gabe mit einer Ziel-PTT von 50–60 Sekunden indiziert.

Nach Ausleitung der Allgemeinanästhesie wurde umgehend und noch im Operationssaal eine sonographische Untersuchung durch die Gynäkologie durchgeführt, in der sich ein vitaler Fetus darstellen ließ. Die Patientin wurde auf die anästhesiologische Intensivstation gebracht, dort fand eine weitere fetale Überwachung durch Kardiotokographie statt. In der Aufzeichnung wurde zunehmende Wehentätigkeit mit Zeichen einer

Abbildung 3



Intraoperative Kontrastphlebographie vor Thrombektomie mit sichtbarem Ballon-Katheter-Block der V. cava inferior; deutlicher Kontrastierungsabbruch auf Höhe der Thrombose. L: links.

Minderversorgung des Fetus sichtbar, sodass die Indikation zur Sectio caesarea durch die Kollegen der Geburtshilfe gestellt wurde. Die neonatologische Intensivstation und die Kollegen der Pädiatrie wurden informiert, die Patientin wurde umgehend zur Operation vorbereitet. Zur Antagonisierung des Heparin-Effekts wurden 5.000 IE Protaminsulfat verabreicht und das Ergebnis per Activated Clotting Time (ACT, gemessener Wert 140 Sekunden, Referenzbereich 100–130 Sekunden) kontrolliert. Der Kaiserschnitt konnte in Allgemeinanästhesie (Thiopental, Succinylcholin, Aufrechterhaltung mit Sevofluran) und ohne Komplikationen durchgeführt werden. Es kam zu einem Blutverlust von ca. 400 ml, ein Erythrozytenkonzentrat wurde transfundiert. Das Frühgeborene wurde auf die neonatologische Intensivstation verbracht, die Patientin wieder auf die anästhesiologische Intensivstation.

Verlauf Intensivstation

Der postoperative Verlauf gestaltete sich regelrecht, die kontinuierliche Heparin-gabe konnte ohne Blutungskomplikationen wieder begonnen werden, und die Ziel-PTT von 50–60 Sekunden wurde erreicht. Am Folgetag wurde

zur Kontrolle der Thrombektomie und Lysetherapie eine computertomographische Angiographie des Abdomens und Beckens durchgeführt. Es ließ sich in der linken V. iliaca interna ein umflossener Parietalthrombus darstellen, die restlichen Venen der linken Extremität bis zum Kniegelenk und die V. cava inferior waren frei von Thromben mit regelhafter Kontrastierung. Nebenbefundlich fiel eine Harnstauungsniere III° rechts auf, die am zweiten Tag nach Aufnahme in Allgemeinanästhesie während der operativen Revision des linken Unterschenkels mit einem Ureterkatheter abgeleitet wurde. Als Abflusshindernis wurde eine Schwellung des Ureters auf Höhe der Gefäßkreuzung vermutet. Der linke Unterschenkel stellte sich deutlich abgeschwollen dar, die Muskulatur war allseits makroskopisch vital, es ließen sich regelrechte Kontraktionen durch Elektrostimulation auslösen. Zur Unterstützung der Wundheilung wurde eine Vacuum-assisted-closure-Therapie (VAC-Therapie) etabliert.

Verlauf Normalstation

Vor der geplanten Verlegung auf die Normalstation klagte die Patientin über ein retrosternales Druckgefühl. Es wurde eine computertomographische Angiographie der Lungenstrombahn zum Ausschluss einer Lungenarterienembolie durchgeführt. Die Darstellung zeigte regelhaft kontrastierte Lungenarterien. Die Patientin erhielt bei einem Hämoglobinswert von 6,4 g/dl eine weitere Transfusion eines Erythrozytenkonzentrats. Auf der Normalstation wurde die Antikoagulation auf niedermolekulares Heparin in therapeutischer Dosierung umgestellt. Es kam unter einliegendem Ureterkatheter rechts zu einer Makrohämaturie und Flankenschmerzen auf der rechten Seite, daher wurde bei sonographisch fehlenden Harnstauungszeichen beider Nieren ein Spül-Katheter transurethral eingelegt. Die Patientin entwickelte Fieber, so dass eine antibiotische Therapie mit Ampicillin/Sulbactam begonnen wurde. Unter dieser Therapie waren die Infektzeichen rückläufig und Fieber trat nicht mehr auf.

Es erfolgte die Sekundärnaht der Fasziotomie am linken Unterschenkel am achten Tag nach Aufnahme. Es wurde auf Normalstation ein weiteres Erythrozytenkonzentrat transfundiert (insgesamt drei) und eine orale Eisensubstitution bei Anämie begonnen. Die Antikoagulation wurde vor Entlassung am 17. Tag nach Aufnahme auf Rivaroxaban umgestellt, eine Gerinnungsdiagnostik im Speziallabor wurde empfohlen. Des Weiteren sollte die Patientin Kompressionsstrümpfe für mindestens ein Jahr tragen, ein Termin für die Entfernung des Ureterkatheters wurde für acht Wochen nach der Einlage vereinbart. Zum Zeitpunkt der Entlassung aus dem Krankenhaus war die Patientin wieder vollständig und ohne Hilfsmittel mobil, es bestand kein sensomotorisches Defizit der betroffenen Extremität. Das Frühgeborene befand sich weiterhin auf der neonatologischen Intensivstation.

Poststationärer Verlauf

Die Harnleiterschleife wurde nach acht Wochen komplikationslos entfernt. Die rechte Niere zeigte sich in der Anschluss-Sonographie unauffällig, der Abfluss war frei. Zu diesem Termin wurde auch eine phlebologische Nachuntersuchung des betroffenen Beins durchgeführt, wobei keine Folgeschäden im Sinne einer venösen Insuffizienz oder eines postthrombotischen Syndroms festgestellt werden konnten.

Im Anschluss an die intraoperative Phlebographie wurde die Berechnung der Uterus-Dosis im Rahmen des Strahlenschutzes in Auftrag gegeben. Es konnte eine Gesamtdosis von weniger als 20 mGy ermittelt werden, die auf den Fetus eingewirkt hat. Damit ist das Risiko für Folgeschäden aufgrund der Strahlenexposition nicht erhöht [9].

Die hämostaseologische Untersuchung in der Gerinnungsambulanz sechs Monate nach der PCD ergab eine aktivierte Protein C-Resistenz. Im Fall unserer Patientin lag eine Punktmutation im Faktor V-Gen, Typ Leiden (G1691A), in heterozygoter Form vor. Klinisch ergab sich dadurch eine Thrombophilie. Das relative Risiko, infolge dieser Heterozygotie ein thromboembolisches Ereignis zu erleiden, wird mit einem bis zu siebenfachen Risiko gegenüber der Normalbevölkerung angegeben [1]. Eine langfristige Antikoagulation ohne das Vorhandensein weiterer Risikofaktoren (z. B. postthrombotisches Syndrom) wäre dabei nach Meinung der Hämostaseologen allerdings nicht zwingend erforderlich. Die Untersuchung wurde aufgrund der physiologischen Hyperkoagulabilität in den ersten Wochen postpartum [10] und einer besseren Compliance, den Termin wahrzunehmen, für diesen späten Zeitpunkt empfohlen.

Diskussion

Eine PCD stellt eine insgesamt sehr seltene Erkrankung dar, insbesondere ihr Auftreten in der Schwangerschaft ist ein sehr seltenes Ereignis. In Verbindung mit einer venösen Gangrän handelt es sich

um eine lebens- und extremitätengefährdende Situation. Es ist eine Sterblichkeit von 20–40 % beschrieben [2,4,11], Amputationen sind bei Vorliegen einer venösen Gangrän in 20–50 % der Fälle notwendig [2,4]. Bessere Ergebnisse werden bei reversibler venöser Ischämie, wie im vorliegenden Fall, erzielt [2].

Ursächlich für die Entwicklung der PCD waren bei unserer Patientin die Thrombophilie und die bestehende Schwangerschaft mit mechanischer Kompression der V. iliaca externa links durch den Uterus, die Flussverlangsamung wurde in der MRT-Diagnostik dargestellt (Abb. 4). Zusätzlich könnte ein May-Thurner-Syndrom vorgelegen haben, die dadurch bedingte Einengung der linken V. iliaca communis bei Überkreuzung durch die rechte A. iliaca communis kann zur Flussverlangsamung beigetragen haben [6]. Ein weiterer begünstigender Faktor ist die Thromboseneigung in der Schwangerschaft.

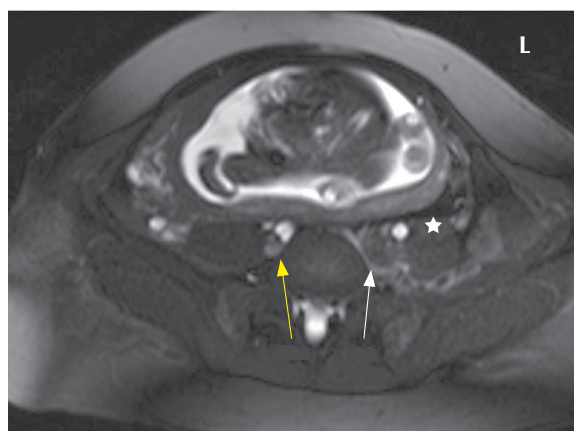
Im Vorfeld der Thrombektomie und Lysetherapie wurde diskutiert, ob eine primäre Sectio caesarea vor Behandlung der PCD erfolgen sollte. Dafür sprach, dass intraoperativ durch die Bereitschaft zur Laparotomie und ggf. Thorakotomie keine Überwachung des Fetus mittels CTG möglich war und eine hohe Gefahr für Perfusionsstörungen des Uterus bestand. Allerdings wäre das Risiko für eine Lungenarterienembolie während des Kaiserschnitts durch die Dekom-

pression der Vv. iliacae bei fehlendem Gewicht durch den graviden Uterus sehr hoch gewesen. Ebenso hatte man wegen der Risiken der Frühgeburtlichkeit in der 29. Schwangerschaftswoche die Hoffnung, die Schwangerschaft fortführen zu können. So wurden Thrombektomie und Lysetherapie unter gynäkologischem Stand-by mit Bereitschaft zur Sectio caesarea durchgeführt, sodass eine Schnittentbindung bei maternalen Komplikationen zu jeder Zeit möglich gewesen wäre.

Operativ ist bei unserer Patientin glücklicherweise der kleinstmögliche Eingriff realisierbar gewesen. Hätte die Thrombose beide Vv. iliacae communes oder die V. cava inferior betroffen, wäre das Verschieben des Katheter-Blocks von kontralateral mit zu hohem Risiko einer Lungenarterienembolie einhergegangen und man hätte über einen abdominalen Zugangsweg die V. cava inferior ausklemmen müssen.

Aus anästhesiologischer Sicht ist ein Diskussionspunkt die Allgemeinanästhesie zur Sectio caesarea. Für das Frühgeborene wäre eine Spinalanästhesie das vorteilhaftere Anästhesieverfahren gewesen. Allerdings war die Zeit für die Testung der Gerinnung per ACT bei der Dringlichkeit des Kaiserschnitts zu gering und das Risiko für ein spinales oder epidurales Hämatom unter Heparinwirkung hoch.

Abbildung 4



Transversale flusssensitive MR-Bildgebung (sog. „bright blood angiography“) mit dem fehlenden Flussignal in beiden Vv. iliacae com. (s. Pfeile) bei Kompression der V. cava inf. durch den graviden Uterus.
★ Fluss in der A. iliaca com. (zum Vergleich).
L: links.

Die Dosis des rt-PA in Bezug auf die bestehende Schwangerschaft war ebenfalls ein Unsicherheitsfaktor. Weder in der Fachinformation noch auf Online-Plattformen sind genaue Angaben dazu zu finden, welche Dosis rt-PA unbedenklich für den Fetus ist. Es wurde daher entschieden, nur eine lokale intravenöse Thrombolyse unter Ausklemmung der Venen der betroffenen Extremität durchzuführen. Auch aus diesem Grund wurde das für eine maschinelle Autotransfusion gesammelte Blut aus der linken Extremität verworfen, da rt-PA hepatisch eliminiert wird und so eine unklare Menge an rt-PA retransfundiert worden wäre.

Wichtig für diesen Fall ist die Möglichkeit der Point-of-care-Analyse der Gerinnung mittels Activated Clotting Time (ACT). Dadurch ist ein höherer Blutverlust durch Restwirkung des Heparins während der Sectio caesarea verhindert worden, ein Gegensteuern wäre ebenfalls intraoperativ und zeitnah möglich gewesen.

Fazit

Die interdisziplinäre Zusammenarbeit ermöglicht eine zeitnahe Diagnostik und Therapie auch im Fall von seltenen Krankheitsbildern wie der PCD in der Schwangerschaft. Herausforderungen waren das Management der Antikoagulation, die Lyse bei intakter Schwangerschaft und die Risiko-Nutzen-Abwägung bezüglich der Reihenfolge der operativen Eingriffe, der operativen Therapie der PCD und des Anästhesieverfahrens.

Diese Punkte wurden im Team mit den zuvor beschriebenen Ergebnissen diskutiert. Wegen der Seltenheit der PCD gibt es bisher keine Evidenz, welche Behandlung bei Vorliegen welcher Symptomatik gewählt werden soll. Ohne vorhandene Leitlinie bleibt das Vorgehen, ob operativ oder konservativ, eine Einzelfallentscheidung.

Literatur

1. Van Cott EM, Khor B, Zehnder JL: Factor V Leiden. Am J Hematol 2016;91:46–49
2. Perkins JM, Magee TR, Galland RB: Phlegmasia caerulea dolens and venous gangrene. Br J Surg 1996;83:19–23
3. Sarwar S, Narra S, Munir A: Phlegmasia cerulea dolens. Tex Heart Inst J 2009;36:76–77
4. Mouawad NJ: Effective single-session percutaneous nonpharmacologic mechanical thrombectomy for phlegmasia cerulea dolens. J Vasc Surg Cases Innov Tech 2020;6:212–215
5. Sequeira Gross HG, Jimenez Y, Ciobanu C, Tarekegn K, Colon Ramos A, Lazar J: Phlegmasia cerulea dolens: a new perspective on management. Cureus 2021;13:e16257
6. Hummel T, Wenkel M, Papapostolou G, Mühlberger D, Mumme A: Phlegmasia coerulea dolens – Diagnostik und Therapie. Gefäßchirurgie 2016;21: 567–571
7. Chinsakchai K, Ten Duis K, Moll FL, de Borst GJ: Trends in management of phlegmasia cerulea dolens. Vasc Endovascular Surg 2011;45:5–14
8. Largiader J, Blattler W, Gloor B: Combination therapy of venous thrombosis with local thrombolysis and surgical thrombectomy. Kongressbd Dtsch Ges Chir Kongr 2001;118:479–481
9. Deutsche Gesellschaft für Medizinische Physik, Deutsche Röntgengesellschaft, Gesellschaft für Medizinische Radiologie: Pränatale Strahlenexposition aus medizinischer Indikation, Dosismittlung, Folgerungen für die Ärztin/den Arzt und Schwangere 2019. cdn.drg.de
10. von Kaula E, Droege Mueller W, Aoki N, von Kaula KN: Effect of estrogens on postpartum hypercoagulability and antithrombin III activity. Am J Obstet Gynecol 1972;113:920–926
11. Mahomed A, Williams D: Phlegmasia caerulea dolens and venous gangrene. Br J Surg 1996;83:1160–1161.

Korrespondenz- adresse



**Dr. med.
Tamara Troß**

Klinik für Intensivmedizin
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein
GmbH
Standort Kemperhof
Akademisches Lehrkrankenhaus der
Johannes Gutenberg-
Universität Mainz
Koblenzer Straße 115 – 155
56073 Koblenz, Deutschland
Tel.: 0261 499-2202
Fax: 0261 499-2200
E-Mail: tamara.tross@gk.de
ORCID-ID: 0000-0001-9359-2137