

Ein rätselhafter Patient

VERLÄNGERTER KRANKENHAUSAUFENTHALT NACH L-CHE

Ass. Dr. Florian STEINER

Abteilung für Allgemein- und Viszeralchirurgie
LKH Hochsteiermark, Standort Bruck/Mur

19. Frühjahrstagung d. I.S.D.S.
26.05. bis 02.06.2018 / Malta

Vorstellung

- ▶ Herr Z. – 61a
- ▶ Aufnahme am 5.4.2013
- ▶ Akute Cholezystitis bei –lithiasis
- ▶ Vorerkrankungen:
 - ▶ Z.n. diffus großzelligem B-Zell NHL (ED 08/2009), Z.n. CTX
 - ▶ Schrumpfniere rechts – NINS im Stadium d. komp. Retention
 - ▶ Rez. Thrombopenien
- ▶ L-CHE am 6.4. mit intraop. Cholangiografie

Postoperativer Verlauf

- ▶ 2. postop. Tag - Vd. a. Nachblutung → Re-Laparoskopie: Ausgedehnter Aszites + Drain
- ▶ Zytologisch: eitriger Aszites
- ▶ Mikrobiologische Diagnostik: Kein Keimwachstum
- ▶ Flüssigkeitsverluste → Akutes Nierenversagen postop.
- ▶ Drainage 500-800 ml/d

- ▶ **MR Abdomen/Becken**
 - ▶ Ausgeprägter Aszites im ges. Abdomen, p.max. perihepatisch & perilienal
 - ▶ Bekanntes B-NHL mit Nachweis von multiplen teils pathologisch vergrößerten Lymphknoten (>2cm) im Oberbauch, mesenterieell und inguinal bds.

→ Vd. a. B-NHL Exazerbation

Postoperativer Verlauf

- ▶ CT Thorax/Mediastinum/Hals (oB)
- ▶ Zahlreiche weitere Untersuchungen (oB)
- ▶ Re-Laparoskopie am 30.4. zur LK-Exstirp. & Leberbiopsie nach Tumorboardvorstellung (histologisch oB)
- ▶ **Im weiteren Verlauf Vd. a. Chylösen Aszites**

Lymphsystem

- ▶ Lymphzusammensetzung
- ▶ Großteil aus Darm und Leber
- ▶ Flüssigkeit aus Interstitium → venös / lymphatisch
- ▶ Lymphkapillaren → Gefäße mit LK → Sammelstämme
 - ▶ Cysterna Chyli (Retroperitoneum, Höhe L1-L2)
 - ▶ Nach cranial als Ductus Thoracicus

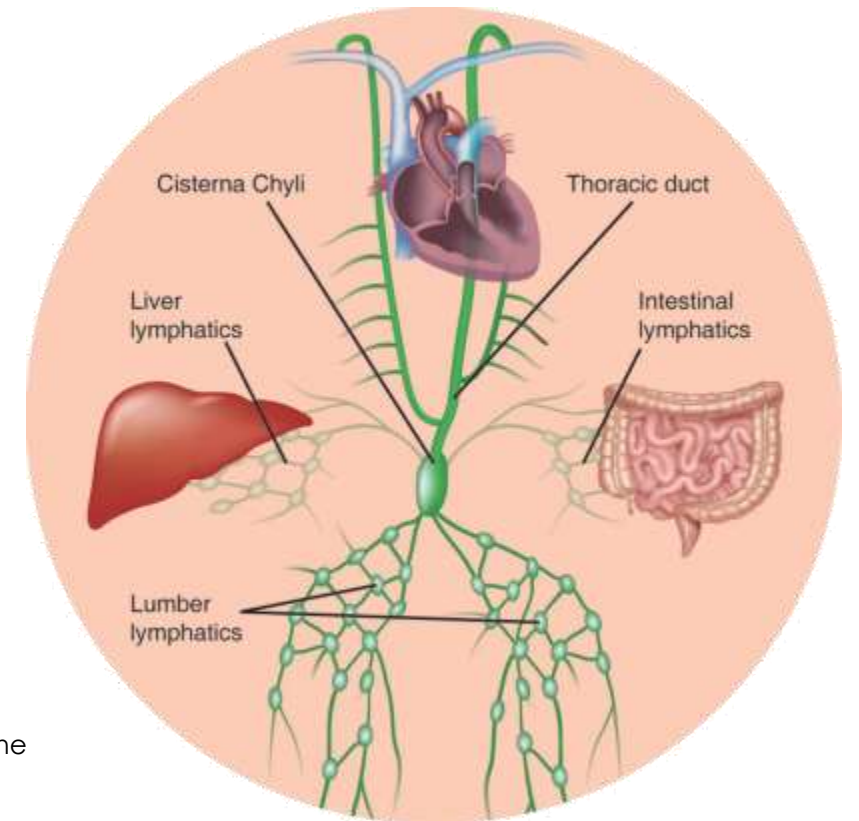


Fig. A schematic representation depicting the lymphatic drainage with the major lymphatic channels in the thoraco-abdominal region.

Chylöser Aszites (CA)

- ▶ Inzidenz (1992): 1:20.000 [1]
- ▶ Ätiologie: infektiös, inflammatorisch, neoplastisch
traumatisch, postoperativ, kongenital
- ▶ 2/3 d. Fälle maligne oder zirrhotisch in westlichen Ländern
- ▶ In Entwicklungsländern hauptsächlich infektiös (zB Tuberkulose)
- ▶ 5% d. Pat. haben mehr als eine Ursache
- ▶ Seltene Komplikation nach abd. Eingriffen
 - ▶ AAA, retroperitoneale Lymphknotenresektion, Pankreaticoduodenotomie, Katheter für Peritonealdialyse, lap. Fundoplicatio, Roux-Y-Magenbypass, ...



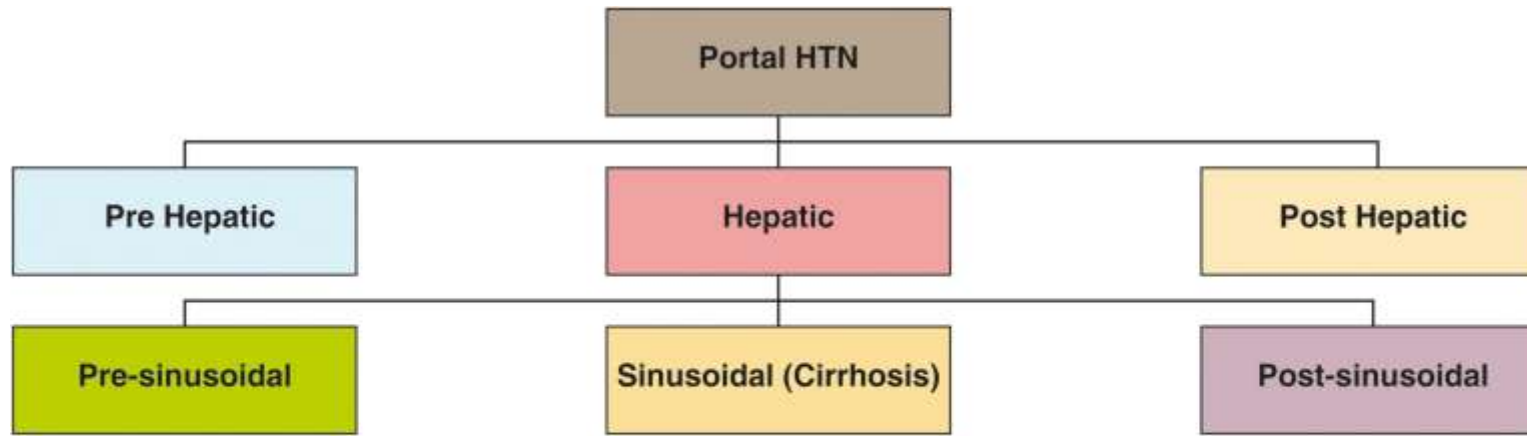
Pathophysiologie

▶ Portale Hypertension [1]

- ▶ Hepatisch-venöser Druckgradient $> 5\text{mmHg}$
- ▶ prä- / inter- / posthepatische Ursachen
- ▶ Erhöhte Produktion v. Lymphe
- ▶ Ruptur/Dysfunktion v. Lymphgefäßen

▶ Non-Portale Ursachen [1]

- ▶ Exsudation v. kongenital erw. Lymphgefäßen
- ▶ Trauma → direkte Schädigung d. Lymphgefäße
- ▶ Fibrose bei maligner Erkrankung → Obstruktion d. Cyst. Chyli
→ Leckage – erhöhter Druck – Kollageneinlagerungen → Resorption verringert



Portal	Non-Portal	
Prehepatic Portal vein thrombosis Splenic vein thrombosis	Congenital (mostly pediatric) Primary lymphatic hypoplasia Yellow nail syndrome Klippel-Trenaunay syndrome Primary lymphatic hyperplasia Intestinal lymphangiectasia	Neoplastic Solid organ malignancy (e.g. carcinomas) Lymphoma (mainly high grade non-Hodgkin B-cell lymphoma) Lymphangiomyomatosis Carcinoid tumors Kaposi sarcoma
Hepatic Presinusoidal Schistosomiasis Congenital hepatic fibrosis Sinusoidal Cirrhosis Postsinusoidal Hepatic veno-occlusive disease	Inflammatory Radiation Pancreatitis Retroperitoneal fibrosis Sarcoidosis Celiac sprue Whipple disease	Postoperative Abdominal aneurysm repair Post-liver transplant Retroperitoneal node dissection Inferior vena cava resection
Posthepatic Budd-Chiari syndrome Restrictive cardiomyopathy Constrictive pericarditis Congestive heart failure	Infectious Tuberculosis Filariasis <i>Mycobacterium avium</i> intracellular	Traumatic Blunt abdominal trauma Penetrating trauma

Fig.: Etiological classification along with differential diagnosis of various causes of portal hypertension based on the site of resistance to the portal blood flow (portal and non-portal hypertensive causes).

Diagnose

- ▶ Anamnese: Tumor-/Lebererkrankung, OP, Auslandsreisen
- ▶ Klinische Präsentation
 - ▶ Bauchumfang (81%), Schmerz, Peritonitis, Dyspnoe, Gewichtszunahme, ... [1]
- ▶ Parazentese
 - ▶ Makroskopische Beschaffenheit, Zellzahl, Gram-Färbung, Kultur, Glucose, Proteine, Amylase, LDH, Triglyceride, Zytologie [2]
 - ▶ Identifikation von Chylomikronen als Goldstandard (Elektrophorese) [3]
 - ▶ Oder erhöhte Triglyceridlevel (Cutoff >200mg/dl)

[1] DC. Steinemann et al. Atraumatic chylous ascites: systematic review on symptoms and causes. J Am Coll Surg 2011; 212:899-905

[2] BA Runyon. Care of patients with ascites. N Engl J Med 1994; 330:337-342.

[3] MA Taler et. Al. Establishment of triglyceride cut-off values to detect chylous ascites and pleural effusions. Clin Biochem 2017; 50:134-138

Diagnose

- ▶ Spezialuntersuchungen
 - ▶ ADA [1], CA-125 [2], VEGF [3]
 - ▶ NMR-Spektroskopie [3]
 - ▶ Laparoskopie zur Peritonealbiopsie/Organbiopsie [4]
 - ▶ Sehr gut für tuberkulöse Peritonitis und Peritonealkarzinose
 - ▶ Immunhistochemie zur Verbesserung d. Genauigkeit
- ▶ 100ml Aszites für Diagnostik

[1] T. Almadiki et. al. Lymphomas and chylous ascites: review of the literature. *Oncologist* 2005; 10:632-635

[2] A. Berzigotti et. al. Ocreotide in the outpatient therapy of cirrhotic chylous ascites: a case report. *Dig Liver Dis* 2006; 38:138-142

[3] LL Huang et. al. Ascitic fluid analysis in the differential diagnosis of ascites: focus on cirrhotic ascites. *J Clin Transl Hepatol* 2014; 2:58-64

[4] CM Chu et. al. The role of laparoscopy in the evaluation of ascites of unknown origin. *Gastrointest Endosc* 1994; 40:285-289

Charakteristische Werte bei CA

Characteristics	Value
Color	Milky and cloudy
Triglyceride level	>200 mg/dL
Cell count	>500 (predominance of lymphocytes)
Total protein	2.5–7.0 g/dL
SAAG	Depends on the underlying etiology
Cholesterol	Low (ascites/serum ratio <1)
Lactate dehydrogenase	Between 110–200 IU/L
Culture	May be positive
Amylase	Elevated in cases of pancreatitis
Cytology	Positive in malignancy
Glucose	<100 mg/dL
Adenosine deaminase	Elevated in cases of tuberculosis

Tab.: Ascitic fluid characteristics in chylous ascites (adapted from Cardenas and Chopra, 2002)

Bildgebende Verfahren

- ▶ CT Abdomen:
 - ▶ Identifikation von vergr. Lymphknoten
 - ▶ Ausmaß und Lokalisation einer mögl. Ductus Thoracicus Verletzung [1]
 - ▶ Keine Unterscheidung zwischen chylösem und klarem Aszites möglich
 - ▶ Fat Fluid Level [2]
- ▶ Lymphoszintigrafie:
 - ▶ Zur Ortung von Lymphleckagen
 - ▶ Operative Sanierung?
 - ▶ Kaum verfügbar
- ▶ Lymphangiografie:
 - ▶ 64-86% Detektionsrate in Pat. mit Chylothorax / CA [3]
 - ▶ Evt. Therapeutischer Effekt [3]

[1] A. Cardenas, S. Chopra. Chylous ascites. Am J Gastroenterol 2002; 97:1896-1900

[2] S. Prasad et al. Computed tomography demonstration of a fat-fluid-level in tuberculous chylous ascites. Australas Radiol 1999; 40:285-289

[3] EW Lee et al. Lymphangiography to treat postoperative lymphatic leakage: a technical review. Korean J Radiol 2014; 15:724-732

Diätologische Therapie

- ▶ Symptomatische / Ursachentherapie
 - ▶ Proteinreiche, fettarme Diät mit mittelkettigen Fettsäuren (MCT)
 - ▶ Restriktion von langkettigen Fettsäuren
 - ▶ MCT vermindern Lymphproduktion/-fluss [1]
 - ▶ Schlechte Verträglichkeit von MCT → Compliance [2]
 - ▶ Bei fortgeschrittener Zirrhose – kaum Effekt / Nebenwirkungen
 - ▶ Bei Nicht-Ansprechen parenterale Ernährung

[1] A. Cardenas, S. Chopra. Chylous ascites. Am J Gastroenterol 2002; 97:1896-1900

[2] M. Gracey et al. Medium chain triglycerides in paediatric practice. Arch Dis Child 1970; 45:445-452

Medikamentöse Therapie

- ▶ Nur in Kombination mit diätologischen Maßnahmen
- ▶ **Orlistat**
 - ▶ Lipasehemmer; Triglyceride werden nicht mehr gespalten [1]
- ▶ **Somatostatin**
 - ▶ Reduziert PVP, vermindert Lymphfluss
 - ▶ 1-3min Wirkdauer → i.v. Perfusor
- ▶ **Octreotid**
 - ▶ Synth. Version v. Somatostatin
 - ▶ 2h Wirkdauer → s.c. [2]
- ▶ **Etilefrin**
 - ▶ Kontrahiert glatte Muskeln d. Ductus Thoracicus [3]

[1] J. Chen et al. Use of Orlistat to treat chylous ascites. J Clin Gastroenterol 2005; 39:831-833

[2] A. Berzegotti et al. Octreotide in the outpatient therapy of cirrhotic chylous ascites. Dig Liver Dis 2006; 38:138-142

[3] SE Alam et al. Successful management of chylous ascites: A report of two cases. Saudi J Kidney Dis Transpl 2016; 27:386-390

Interventionelle / Chirurgische Maßnahmen

▶ **Perkutane Embolisation**

- ▶ Am Leckageort oder in nahen Lymphknoten
- ▶ CutOff für Erfolg <200-300 ml/d → Drain ex [1]

▶ **Parazentese**

- ▶ Bei sympt. Aszites (Dyspnoe)
- ▶ Diagnostische Rolle

▶ **TIPS** für therapieres. CA bei Zirrhose (PVP)

▶ **Peritonealvenöser Shunt**

- ▶ Führt Lymphe zurück ins Blut; viele Komplikationen

▶ **Operation**

- ▶ Fistelverschluss, Darmresektion, Shunt, Naht
- ▶ Keine eindeutige Lokalisation → Naht d. retroaortal gelegenen Gewebes [3]

[1] J. Kim et al. Percutaneous treatment of chylous ascites. Tech Vasc Interv Radiol 2016; 19:291-298

[2] SA Al-Busafi et al. Chylous ascites: evaluation and management. ISRN Hepatol 2014; 2014:240473

[3] SS Shah et al. Chylous ascites following radical nephrectomy: a case report. J Med Case Rep 2008; 2:3.

Prognose

- ▶ Mortalitätsrate von 40-70% [1]
- ▶ Höhere Morbiditätsraten
- ▶ Abhängig von Ätiologie
- ▶ Outcome chir. Maßnahmen besser
- ▶ Schlechte Prognose bei Malignität [2]

[1] OO Aalami et al. Chylous ascites: a collective review. Surgery 2000; 128:768-778.

[2] T. Almadiksi et al. Lymphomas and chylous ascites: review of the literature. Oncologist 2005; 10:632-635

Literaturbeispiele

- ▶ *E. Jensen, C. Weiss. **Management of chylous ascites after laparoscopic cholecystectomy using minimally invasive techniques: a case report and literature review.** Am Surg. 2006; 60-3.*
- ▶ L-CHE bei 31a Patientin - 2 Wochen postop. mit Aszites
- ▶ Re-Laparoskopie: Chylöses Leck im Gallenblasenbett d. Leber
- ▶ Naht und Fibrinkleber

- ▶ *C. Koga et al. **A case of successful management of postoperative chylous ascites by combination therapy with Octreotide and Etilefrine.** Gan To Kagaku Ryohu 2018; 572-574.*
- ▶ Postoperativer CA am 2. postop. Tag nach distaler Pankreatektomie bei Pankreas-Carcinom
- ▶ Kons. Maßnahmen nicht ausreichend
- ▶ S.c. Ocreotid-Injektion, i.v. Etilefrin
- ▶ 5 Tage nach Therapie Entfernung d. Drainage (22. postop. Tag)

Zurück zum Fall

- ▶ Nachweis von Chylomikronen
- ▶ Impl. eines venöses Port-Systems am 14.5.
- ▶ Ernährungsumstellung
 - ▶ Initial parenteral und fettfrei
 - ▶ Danach MCT Diät
- ▶ Somatostatin Perfusor
- ▶ Aszites von initial 5 auf 0 Liter reduziert – Entfernen d. Drainage

- ▶ Genaue Ursache?

Take Home Message

- ▶ Chylöser Aszites als seltene postoperative Komplikation
- ▶ Triglyceride / Chylomikronen als Nachweis
- ▶ 3 Therapiesäulen:
 - ▶ Diätologische, medikamentöse und chir. Therapie

Danke für die Aufmerksamkeit!



LKH Hochsteiermark, Std. Bruck/Mur – Ass. Dr. Florian Steiner