

# **Gesellschaft für Innere Medizin an der Universität Graz**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. T. Pieber)

## **Universitätsklinik für Innere Medizin**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. A. Rosenkranz)

## **Universitätsinstitut für Pathologie**

(Vorstand: Univ.Prof. Dr. G. Höfler)

### **KLINISCH-PATHOLOGISCHE KONFERENZ**

**Mittwoch, 7.6.2023, 12:15 Uhr**

**Hörsaal E2, Hörsaalzentrum**

**(im Innenhof zwischen den Univ.-Kliniken für Chirurgie und Innere Medizin, Univ.-Klinikum Graz, Auenbruggerplatz 15)**

**Diskutant: Univ.Prof. Dr. Gert Mayer, Vorstand der Universitätsklinik für Innere Medizin IV, Medizinische Universität Innsbruck**

**Moderation: o.Univ.Prof. Dr. Günter J. Krejs**

**Fall 178** 30-jährige Krankenschwester mit +++Eiweiß im Harnstreifen in der Spät-Schwangerschaft

Die Patientin, die Krankenschwester auf einer Intensivstation in einem steirischen Landeskrankenhaus ist, suchte in der 32. Schwangerschaftswoche (Erstschwangerschaft) wegen Proteinurie (+++Eiweiß im Harnstreifen) die Ambulanz der Nephrologie im Universitätsklinikum Graz auf. Bei insgesamt gutem Allgemeinzustand und klinisch unauffälligem Status ohne Hinweis auf das Vorliegen eines nephrotischen Syndroms (keine Beinödeme, Blutdruck 130/80 mm/Hg) wurde mit der Patientin eine ambulante Abklärung und Weiterbetreuung vereinbart.

Labor: Erythrozyten  $3,99 \cdot 10^{12}/L$  ( $4,1-5,1 \cdot 10^{12}/L$ ), Hämoglobin 12,2 g/dL (12,0-15,3 g/dL), Hämatokrit 35,3% (35,0-45,0%), MCV 88,5 fL (80-98 fL) Leukozyten  $8,86 \cdot 10^9/L$  ( $4,4-11,3 \cdot 10^9/L$ ), Thrombozyten  $249 \cdot 10^9/L$  ( $140-440 \cdot 10^9/L$ ), Kreatinin 0,7 mg/dL (-1,0 mg/dL), Harnstoff 19 mg/dL (10-45 mg/dL), Harnsäure 5,1 mg/dL (2,4-5,7 mg/dL), eGFR 117 mL/min/1,73m<sup>2</sup> (90-120 mL/min/1,73m<sup>2</sup>), Gesamteiweiß 6,6 g/dL (6,6-8,3 g/dL), Albumin 3,6 g/dL (3,5-5,3 g/dL). Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Cl<sup>-</sup>, Ca<sup>2+</sup>, Mg<sup>2+</sup>, PO<sub>4</sub> im Serum im Normbereich, Leberwerte normal, alkalische Phosphatase 117 U/L (35-110 U/L), CRP 9,7 mg/L (-5,0 mg/L). Serumspiegel von Glukose, CK und LDH im Normbereich. ANA 1:1280. Normal oder negativ: DFS 70 Antikörper (Ak), cytoplasmatische Ak, ENA-Screening, anti-dsDNA, anti-nDNA-Ak, Ak gegen Ribosomen-Proteine, MPO-ANCA, Pr3-ANCA, p-ANCA, c-ANCA, Basalmembran-Ak, Glomeruläre Basalmembran-Ak (anti-GBM-Ak), Anti-Phospholipase-A2-

Rezeptor-Ak und Ak gegen THSD7A. Weiters normal: Serumeiweißelektrophorese, Immunglobuline, Leichtketten-Kappa, Leichtketten-Lambda, C3 und C4 Komplementfaktoren. Harn: Gesamteiweiß 10778 mg/L (-130 mg/L), Gesamteiweiß/Kreatinin 7569 mg/g Kreatinin (-110 mg/g Kreatinin), Albumin 11076 mg/L (0-20 mg/L), Albumin/Kreatinin 7778 (0-30 mg/g/Kreatinin), IgG <4 mg/L (-10 mg/L),  $\alpha$ -1-Mikroglobulin 15,9 mg/L (-12 mg/L),  $\alpha$ -1-Mikroglobulin/Kreatinin 11 mg/g Kreatinin (-16 mg/g Kreatinin),  $\beta$ -2-Mikroglobulin 263  $\mu$ g/L (-300  $\mu$ g/L). Harnsediment: Erythrozyten und Leukozyten negativ. Keine Zylinder nachweisbar.

Anamnestisch sind bei der Patientin ein Lupus-Antikörper und eine Faktor 5 Mutation bekannt, außerdem Z.n. Immunthrombopenie (mit Rituximab und Eltrombopag/Revolade® behandelt) sowie Z.n. zweimaliger Bandscheibenoperation (L4/L5/S1). Die Adipositas bestünde seit langem (aktuelles Körpergewicht 113 kg, Körpergröße 165 cm).

Während der Schwangerschaft erhielt sie zur Thromboembolieprophylaxe niedermolekulares Heparin 60 mg s.c. tgl. und zur Präeklampsieprophylaxe TASS 150 mg tgl.

Da bei der nächsten ambulanten Kontrolle weiterhin ein erhöhter Proteingehalt im Harn bis 20 g tgl. bestand und sich die Patientin nun zusätzlich auch mit Beinödemen präsentierte, erfolgte die stationäre Aufnahme zur Einleitung der Geburt, welche mit einer sekundären Sektio erfolgreich beendet wurde. Das Neugeborene war gesund und ohne Auffälligkeiten. Bei anhaltend erhöhtem Harnprotein auch einen Monat nach der Geburt wurde zur weiteren Abklärung eine Nierenbiopsie geplant. Diese konnte jedoch initial nicht durchgeführt werden, da die aPTT der Patientin mit 95 sec (normal 26-36 sec) am Aufnahmetag deutlich erhöht war. Sechs Wochen später wurde die Nierenbiopsie durchgeführt. Postinterventionell (6 Stunden nach der Nierenbiopsie) kam es zu einer transfusionspflichtigen Blutung mit Blutdruckabfall und zur Entwicklung eines retroperitonealen Haematoms im Ausmaß von 9x7 cm. Eine radiologische Intervention mit Coil-Embolisation der unteren Segmentarterie der linken Nierenarterie war erfolgreich. Zur weiteren Rekonvaleszenz wurde die Patientin auf die urologische Abteilung verlegt, weil dort die Mutter als Stationschwester arbeitete. Die histologische Untersuchung der Biopsie ergab einen unauffälligen Befund; in der Elektronenmikroskopie zeigten sich weitgehend erhaltene Podozytenfortsätze.

Bei der nächsten ambulanten Kontrolle zeigte sich ein Anstieg des Proteins im Harn auf 34 g tgl., weshalb eine empirische Therapie mit Cortison eingeleitet wurde. In Folge kam es zu einem Kreatininanstieg auf 1.5 mg/L und zu einem Kaliumanstieg auf 6,3 mmol/L. Als das Serumkalium auf 8 mmol/L anstieg wurde die Patientin auf die Intensivstation verlegt.

Eine diagnostische Maßnahme wurde durchgeführt.

CPC online: <https://www.medunigraz.at/klinisch-pathologische-konferenz>

Lösung CPC 177:

Diagnose:

Systemische Mastozytose

Diskutant:

Univ.Prof. Dr. Peter Valent, Interimistischer Leiter der Klinischen Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie, Universitätsklinik für Innere Medizin I, Medizinische Universität Wien