

# KLINISCH-PATHOLOGISCHE KONFERENZ

09.06.2010, 12.15 Uhr

Hörsaal D, Hörsaalzentrum (im Innenhof zwischen Chir. Univ.-Klinik und Univ.-Klinik f. Inn. Medizin)

## Fall 140: 47-jährige Frau mit Krampfanfall bei Hypoglykämie nach negativer Laparotomie

10 Monate vor der jetzigen Aufnahme traten bei der 47-jährigen Hausfrau und Mutter von 3 Kindern aus der Südsteiermark erstmals Zitterigkeit und Schweißausbrüche auf. Bei der Aufnahme im örtlichen Spital war der Blutzucker 37 mg/dl. Basale Werte von ACTH, Cortisol und HGH, sowie Insulin, IGF1 lagen im Normbereich. C-Peptid (4,6 ng/ml) oberhalb des Referenzbereiches (0,8-1,9). Daraufhin Überweisung zur weiteren Abklärung an das Universitätsklinikum.

Die Patientin hatte gelernt, ihre Hypoglykämie mit Traubenzucker und süßen Speisen zu kupieren. Sie hatte dadurch 3 kg an Gewicht zugenommen (75 kg bei 165 cm, BMI 27.5). Ein Fastenversuch wurde als positiv beurteilt: „Bei einem Insulinspiegel von 13,0 und einem C-Peptid von 8,2 und BZ von 40 liegt typischerweise ein Insulinom vor. Bei BZ unter 70 wird die Insulinproduktion abgestellt“. Im physikalischen Status und im Routinelabor keine Auffälligkeiten. Endoskopische Ultraschalluntersuchung (EUS), PET und CT waren negativ und gaben insbesondere kein morphologisches Substrat für einen insulin-produzierenden Tumor im Pankreas.

Es wurde daraufhin eine selektive Blutabnahme aus der rechten Lebervene während Stimulation durch selektive arterielle Calciumglukonatinfusion im Bereich von 4 Segmenten der A. lienalis, der A. gastroduodenalis und der A. mesenterica superior durchgeführt. Dabei zeigte sich eine erhöhte Insulinsekretion im Bereich des Pankreas-Corpus (bei Stimulation in der A. lienalis unmittelbar proximal des Abganges der A. pancreatica major).

Eine Wiederholung der EUS ergab eine echoarme Läsion im Pankreas 0.6 x 0.8 cm hinter dem Konfluens. Bei der intraoperativen Ultraschalluntersuchung konnte im Bild kein eindeutiges Tumorareal abgegrenzt werden, in der Farb-Doppler-Sonografie unauffällige Vaskularisation, nach i.v. Kontrastmittel (Sonovue) zeigt sich in der früharteriellen Phase eine ca. 5 mm unter der Organoberfläche liegende ca. 6 mm breite KM-aufnehmende knotige Struktur. Da der Befund für den Operateur nicht eindeutig war und mitten im Parenchym lag, kam eine probatorische Exzision nicht in Frage. Der Eingriff wurde als explorative Laparotomie beendet. Postoperativ zuerst weniger Symptome hypoglykämischer Natur. Nach 3 Monaten kam es wieder zu Schweißausbrüchen und die Patientin erlitt einmal einen Krampfanfall bei Blutzucker von 34 mg/dl.

Eine Somatostatinrezeptorzintigraphie war negativ, ebenso die Wiederholung des Ganzkörper-PET (F-18-FDG-DOPA) und des abdominalen CT (Pankreasprotokoll). In der EUS abermals hinter dem Konfluens im Prozessus uncinatus eine unscharf begrenzte 8 mm große Läsion: „eine Diff. zwischen LK, Narbengewebe nach Op. und kleiner Expansion nicht möglich.“ Im 3 Tesla MR des Pankreas (Dynamisches Perfusions-MR) keine Abgrenzung eines hypo- oder hypervaskularisierten Bezirkes im gesamten Pankreas. Weiterhin inappropriate hohe Insulin- und C-Peptid-Werte bei niedrigem Blutzucker (tiefster Wert 28 mg/dl), Harn auf Sulfonylharnstoff zweimal negativ (HPLC). PTH 47 pg/ml (15-65), Schilddrüsenultraschall unauffällig, molekulargenetische Untersuchung auf MEN1 negativ (normale Sequenzanalyse des MENINS), MR der Sella unauffällig, Gastrin 63 pg/ml (0-108), Chromogranin A 119 ng/ml (0-100). Seit Krankheitsbeginn betrug nun

die Gewichtszunahme 10 kg.

Die weiteren Maßnahmen erbrachten die Diagnose

## Lösung CPC 140

Diagnose: Hypoglykämie durch Hyperinsulinismus bei Nesidioblastose des Erwachsenen (Vermehrung und Vergrößerung der Inseln,  $\beta$ -Zell - Hyperplasie), daneben

Mikroadenomatose durch  $\alpha$ -Zellen (Glucagon)

Weitere diagnost. Tests: GLP - 1 - Rezeptorzintigraphie (Positivität im Corpus pancreatis) und subselective venöse Blutabnahme transhepatisch aus Pfortader bis Vena lienalis (hohe Insulin- Concentration ab Confluens nach proximal)

Therapie: Linksresektion des Pankreas

Verlauf: Seither euglykämisch, normale Serumspiegel von Insulin und Glucagon

Diskutant: ao.Univ.-Prof. Dr. Rupert Prommegger, Med.Univ. Innsbruck