

KLINISCH-PATHOLOGISCHE KONFERENZ

06.07.2011, 12.15 Uhr

Hörsaal E1, Hörsaalzentrum (im Innenhof zwischen Chir. Univ.-Klinik und Univ.-Klinik f. Inn. Medizin)

Fall 144: 59-jähriger Mann mit Thrombopenie

Der 59-jährigen Bauarbeiter suchte 13 Jahre vor Diagnosestellung seinen Hausarzt wegen Polyarthralgien und reduziertem Allgemeinbefinden auf. Es wurde ein Diabetes mellitus festgestellt (BZ 312 mg/dl) und in einem Rehabilitationszentrum erfolgte eine Insulineinstellung (HbA1c seither zwischen 5.7 und 6.7%). Der begleitende Laborbericht zeigte damals eine nicht weiter kommentierte Thrombozytenzahl von 97 G/l (150-350). Wegen Müdigkeit, Mattigkeit und Abgeschlagenheit wurde der Patient beim Hausarzt 11 Jahre vor Diagnosestellung wieder vorstellig. Bei der Blutuntersuchung zeigte sich eine Thrombopenie (94 G/l) worauf die Zuweisung an unsere Hämatolog. Ambulanz erfolgte. Dort wurden folgende Befunde erhoben: Ery 3.8, Hb 13.0, MCV 99, MCH 34.5, Thrombo 90, Leuko 6, Diff: Stab 1, Segment 75, Lympho 20, Eos 2, Mono 2. Die LDH war mit 242 U/l an der oberen Normgrenze (-240), BSG 34/48, Eisen 70 µg/ml (50-160), Ferritin 693 später 93 ng/ml (34-310), Vit B12 284 pg/ml (180-1100), Folsäure 6.0 ng/ml (3-34), Gerinnung unauff. Infektiolog- Profil: kein Hinweis auf frische Infektion mit CMV, Coxsackie, EBV, Röteln u. Toxoplasma. Thoraxröntgen u. Oberbauchsonographie unauff. Folglich Knochenmarkspunktion: "Reaktive KMVeränderungen; zusammen mit BB atyp. für ITP." Der Patient wurde zur niedergelassenen Internistin verwiesen. 3 Monate später stellt diese bei Angabe von Thoraxschmerzen bei körperlicher Anstrengung wieder eine Thrombopenie fest, sowie einen Hämatokrit von 35% bei Ery 4.0, Hb 14.6 und MCV von 87 fl. Die Ergometrie zeigte Veränderungen im Sinne einer ischaemischen Herzerkrankung. Es folgten regelmäßige Kontrollen bei dieser Internistin. Thrombozyten weiter vermindert. Zwei Jahre vor Diagnosestellung kommt der Patient wieder an die Hämatolog. Ambulanz, jetzt mit Panzytopenie und hämolytischer Anämie: Ery 3.6, Hb 12.6, Hkt 37, MCV 101, Thrombo 110 (140-440), Reti einmal 39 ‰ dann 58‰ (0-20), Coombs-Test neg., kein Fieber, kein Nachtschweiß, es wurden Vorschläge zur weiteren Abklärung gemacht. Der Patient blieb jedoch fern und kam einen Monat vor der Diagnosestellung mit einer Hämaturie ambulant an die Urologische Universitätsklinik. Dort wurde die Hämaturie als begleitend bei Harnwegsinfekt betrachtet und eine antibiotische Therapie mit Tricef® eingeleitet. Bei der routinemäßigen Systemübersicht der Urologen wurde auch registriert, dass er seit 2 Jahren keine Erektion mehr gehabt hätte. Eine kardiolog. Abklärung hatte nur geringe Veränderungen an den Koronararterien ("Spitzenakinesie ohne koronarmorphologisches Korrelat") ergeben. Der Patient hatte 2 Jahre keinen Kontrolltermin an der Hämatolog. Ambulanz wahrgenommen, wurde jetzt aber dorthin zurücküberwiesen.

Ein diagnostischer Test wurde durchgeführt.

Lösung CPC 144:

Diagnose: PNH (Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie)

Diagnost. Tests: Flußzytometrie mit Bestimmung von CD 59 u. CD 55 an Erythrozyten; CD 24; CD 66b und FLAER-positive Granulozyten

Therapie: Nach Induktionstherapie alle 2 Wochen Soliris® Infusion (Eculizumab, monoklonaler Antikörper gegen Complement C5; jüngst auch verwendet bei HUS bei EHEC Patienten)

Diskutant: o.Univ.Prof. Dr. Klaus Lechner, Wien