

KLINISCH-PATHOLOGISCHE KONFERENZ

18.01.2012, 12.15 Uhr

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

Fall 146 27-jähriger Patient mit Ösophagusvarizenblutung

Ein 27-jähriger Patient türkischer Abstammung wurde nach einer Ösophagusvarizenblutung, welche mit endoskopischer Bandligatur in einem anderen

Krankenhaus behandelt worden war, zur weiteren Abklärung transferiert.

Die Eigen- und Familienanamnese des bislang gesunden Mannes ist unauffällig. Als Alkoholkonsum werden eineinhalb Liter Bier pro Woche angegeben. Alkoholexzesse oder die Einnahme medizinischer oder paramedizinischer Präparate werden glaubhaft verneint.

Bei der Aufnahme des 170 cm großen, 85 kg schweren, gesund wirkenden Patienten bietet sich ein unauffälliger physikalische Status. Insbesondere finden sich keine Ödeme oder Leberhautzeichen. Die Leber ist nicht tastbar und die Halsvenen imponieren nicht gestaut. Der Blutdruck beträgt 125/80 mmHg. Unauffällige Laborwerte ergaben sich für Glukose, Na, K, Cl, Ca, PO₄, Triglyceride, Cholesterin, GPT, Fe, EBK, Ferritin, Kupfer, Coeruloplasmin, ANA, AMA, ASMA, SLA, LKM-1, M2-AK, a1-Antitrypsin, PTT, TZ, Fibrinogen, Protein C und S, AT III.

Es kann keine Prothrombin - Mutation G20210A, Faktor V - Mutation G1691A oder JAK-2 Mutation nachgewiesen werden. PTZ 65 % (70 – 130). Bilirubin 1,6 mg/dl (< 1,2), GOT 44 U/l (<35), GGT 111 U/l (< 60), AP 180 U/l (30-120), Leuko 8.400/μl, Differentialblutbild normal, Hb 10,0 g/dl, Thrombozyten 174.000/μl. GEW 6,9 g/dl (6-8), Albumin 3,3 g/dl (3,5 – 5,3), IgA 433 mg/dl (70 – 400), IgM 145 mg/dl (40 – 230), IgG 1927 g/dl (700-1600), HBs Ag, anti-HBs, anti-HBc und anti-HCV AK negativ.

Sonographisch zeigt sich die Leber mit 15 cm Kraniokaudaldurchmesser vergrößert, etwas dysproportioniert und mit grenzwertigen Leberrandwinkeln. Auffällig stellen sich die zentralen Lebervenen mit einer Mündungsbreite von 15 mm bis weit in die Peripherie mit venösem Blutfluss dar. Das Leberparenchym ist deutlich vergrößert und flächig inhomogen. Der Lobus caudatus imponiert hypertrophiert. Die Milz ist 14 x 5 cm lang. Es finden sich perihepatal geringe Mengen freier intraabdomineller Flüssigkeit. Gallenwege, Vena portae, Gallenblase, Pankreas und beide Nieren zeigen keine Auffälligkeiten.

Kernspintomographisch zeigt sich ein sehr inhomogenes Leberparenchym mit knotig konfluierenden Arealen und unregelmäßiger Organkontur. Die Lebervenen sind deutlich dilatiert und zeigen venösen Blutfluss ohne Thrombosierung. Die Portalvene ist 15 mm weit und ist, ebenso wie die Milzvene, regelrecht blutdurchströmt. Die Vena cava zeigt vom Mündungsbereich der Lebervenen bis zum rechten Vorhof einen Durchmesser von etwa 2 cm. Sie erscheint in Höhe des hypertrophierten Lobus caudatus komprimiert und weist weiter kaudal eine Lumenweite von etwa 1,5 cm auf.

Eine transjuguläre Leberbiopsie erbringt den histologischen Befund einer geringgradigen chronischen Hepatitis mit Verbreiterung der Portalfelder im Sinne einer Fibrose Grad 1.

Das Thorax-CT ist, abgesehen von einer 5 mm großen nodulären Verdichtung im lateralen Mittellappensegment, unauffällig. Das Perikard ist zart.

Echokardiographisch zeigt sich eine unauffällige systolische und diastolische Rechts und Linksventrikelfunktion. Eine Rechtsherzkatheteruntersuchung ergibt keinen Anhalt für pulmonal-arterielle Hypertonie oder Pericarditis constrictiva.
Ein diagnostischer Test wurde durchgeführt.

Lösung CPC 146:

Diagnose: Membranöse Form des Budd-Chiari Syndroms (Web an der Einmündung der Lebervenen in die Vena cava)

Diagnost. Tests: Ultraschall mit Farb-Doppler: flow in Lebervenen 2 cm/sec extrem langsam, in Stenose mit 20 cm/sec sehr schnell), Venographie

Therapie: Ballon-Angioplastie der Stenose, dadurch Reduktion des Druckgradienten von 26 auf 6 mm Hg

Verlauf: Ösophagus-Varizen nach Angioplastie verschwunden

Geplantes Follow-up: US-Doppler an ursprünglicher Stenose vorläufig alle 3-6 Monate, bei neuerlichem Anstieg des Druckgradienten Wiederholung der Angioplastie

Diskutant: Univ.Prof. Dr. P. Fickert