

Klinisch-Pathologische Konferenz

22.10.2014

Zeit: 22.10.2014, 12.15 Uhr

Ort: Ausnahmsweise im Eingangszentrum der Med Uni Graz (Kutscherwirt), Auenbruggerplatz 2, 8036 Graz, SZ-KW 21

Diskutant: Univ.Prof. Dr. Ingrid Pabinger, Univ.-Klinik für Innere Medizin I, AKH Wien

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

Fall 155 26-jährige Frau in Spätschwangerschaft mit epigastrischen Schmerzen und Thrombozytopenie

Wegen epigastrischer Schmerzen hatte die schwangere Patientin bereits zwei Monate zuvor ein Krankenkassenambulatorium aufgesucht. Die Patientin ist eine arbeitslose Steirerin, die in einer Partnerschaft lebt. Sämtliche Laborbefunde waren zum damaligen Zeitpunkt völlig unauffällig. Die epigastrischen Schmerzen wurden als in der Schwangerschaft nicht selten abgetan. Aufgrund der zunehmenden epigastrischen Schmerzen begab sich die Patientin selbst in die Ambulanz der Univ.-Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe Graz, wo eine Thrombozytopenie (Thrombozyten: 9 G/l, normal: 140-440) festgestellt wurde. Darüber hinaus zeigten sich folgende Laborwerte: Leukozyten 15,62 G/l (4,4-11,3), Erythrozyten 2,41 T/l (4,1-5,1), Hb 7,8 g/dl (12,0-15,3), Htk 20,9% (35-45), MCV 86,7 fl (80-98);

Differentialblutbild: 78% Neutrophile (50-75), Lymphozyten 13% (20-40); 100‰ Retikulozyten (5-20), Haptoglobin <0,08 g/l (0,3-2,0), Hb-Plasma 11,7 mg/dl (<5), Gesamtbilirubin 1,45 mg/dl (0,1-1,2), AP 146 U/l (35-105), GGT 22 U/l (<38), AST 86 U/l (<30), ALT 15 U/l (<35), Kreatinin 1,25 mg/dl (<1,0), Harnstoff 55 mg/dl (10-45), Harnsäure 7,8 mg/dl (2,4-5,7), GFR 59 ml/min/l (80-140), CK 249 U/l (<145), LDH 1719 U/l (120-240), Glukose 92 mg/dl (70-115), PZ 100%, PZINR 1,01, APTT 28,5 sec. (26,0-36,0), Fibrinogen 409 mg/dl (210-400), AT 62% (>75); CRP 17,4 mg/dl (<5); Harnteststreifen: HTS-Hb: Ery 330 +++/µl, Harneiweiß 1377 mg/l (<130) bzw. 2025 mg/g Kreatinin (<110).

Die Verdachtsdiagnose bei der Erstgebärenden in der 36. Schwangerschaftswoche lautete HELLP. Eine umgehende Sektio nach der Gabe von zwei Thrombozytenkonzentraten verlief ohne Komplikationen und ein völlig gesunder Knabe wurde entbunden. Nach der Sektio lag die Thrombozytenzahl bei 48000/µl. Die Thrombozytopenie verbesserte sich jedoch nicht.

Am vierten Tag post partum zeigten sich folgende Werte: Thrombozyten 23 G/l, Leukozyten 15,22 G/l, Erythrozyten 2,62 T/l, Hb 8,1 g/dl, Htk 22,5%, MCV 85,9 fl, Retikulozyten 113‰, Kreatinin 1,15 mg/dl, Harnstoff 61 mg/dl, Harnsäure 8,9 mg/dl, GFR 65,4 ml/min/l, Gesamtbilirubin 1,8 mg/dl, AP 96 U/l, GGT 21 U/l, AST 83 U/l, ALT 21 U/l, CK 361 U/l, LDH 2331 U/l, CRP 23,6 mg/dl, im Blutausschrieb Fragmentozyten positiv.

Die Patientin wurde zur Plasmapherese auf die Intensivstation verlegt. Bei Kreatininanstieg auf 4 mg/dl erfolgte zusätzlich einmalig eine Hämodialyse. Höchster LDH Wert 3133 U/l, immunpathologisches Profil (ANA, MPOANCA, Pr3-ANCA, Ak gegen Doppelstrang-DNA, Mitochondrien, glatte Muskulatur und Basalmembran) und Blutkulturen waren negativ. Die Plasmapherese (acht Mal an insgesamt acht Tagen) brachte keinen Anstieg der Thrombozyten. Die Patientin war zunehmend agitiert und schwer zu beruhigen. Ein CT des Gehirnschädels war unauffällig. Im weiteren Verlauf wurde die Patientin zunehmend kardiorespiratorisch instabil (Troponin T 2530 pg/ml, normal <14), es kam zu wiederholten Atempausen. Ein Laborwert erlaubte eine Diagnose und eine Erklärung des schweren Zustandsbildes.

Lösung CPC 155:

Diagnose: akut erworbene (Gravidität) Antikörper-vermittelte TTP (thrombotisch thrombozytopenische Purpura)

Diagnost. Test: ADAMTS-13 Aktivität <0.1% (normal: 40-130%), ADAMTS-13 AK20.3 U/ml (pos. bei mehr als 15 U/ml)

Therapie: Plasmapherese

Diskutant: Univ.Prof. Dr. Ingrid Pabinger, Univ.-Klinik für Innere Medizin I, AKH Wien