

# Klinisch-Pathologische Konferenz

## 16.03.2016

**Zeit:** 16.03.2016, 12.15 Uhr

**Ort:** Hörsaal E1, Hörsaalzentrum (im Innenhof zwischen den Univ.-Kliniken für Chirurgie und Univ.-Klinik f. Innere Medizin, Univ.-Klinikum Graz)

**Diskutant:** Prim. Univ.Prof. Dr. Markus Peck-Radosavljevic, 1. Medizinische Abteilung, Klinikum Klagenfurt am Wörthersee

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

### Fall 161 42-jähriger Journalist mit Müdigkeit, erhöhten Leberwerten, Hyperglykämie und Juckreiz

Zwei Jahre vor der Vorstellung am zuständigen Universitätsklinikum war der Patient nach einer Nierenkolik an einem auswärtigen Spital aufgenommen und mit Stoßwellen-Lithotripsie behandelt worden. Während dieser Hospitalisation wurden erhöhte Leberwerte festgestellt, die schon mehrere Jahre bekannt waren und auf eine Steatosis hepatis zurückgeführt wurden: Ges.Bili 2,49 mg/dl, Bili direkt 1,75 mg/dl, AP 813 U/l, GGT 1153 U/l, AST 581 U/l, ALT 1294 U/l, LDH 334 U/l. Ein CT des Abdomens zeigte damals „einen Leberparenchymschaden vom Steatosefibrosotyp, eine Cholecystolithiasis, vereinzelt Wandverdickungen des Ductus hepatocholedochus (DHC) wie bei stattgehabter Cholangitis und einen pathologischen Lymphknotenbesatz im Oberbauch, besonders am Truncus coeliacus und an der Leberpforte“.

Vor einem Jahr erfolgte die Aufnahme an einem Lehrkrankenhaus der Medizinischen Universität Graz wegen zunehmender Müdigkeit bei erhöhten Leberparametern und entgleisten Blutzuckerwerten. Im physikalischen Status fanden sich keine Auffälligkeiten, subjektiv aber Juckreiz (Gewicht 71 kg bei 170 cm, Puls 80/min, Blutdruck 100/70 mmHg). Laborwerte: Ery 4,4 Mio./ $\mu$ l, Hb 13,2 g/dl, Hkt 36,5%, Eosinophile 9,9%, AST 659 U/l, ALT 981 U/l, GGT 2030 U/l, AP 1260 U/l, LDH 385 U/l, Bili 2,75 mg/dl, Glukose 529 mg/dl, HbA1c 10%, Ferritin 530 ng/ml. Im Normbereich oder negativ waren: CK, Serum-Myoglobin, CRP, GesEiweiß, Albumin, Eisen, Transferrin, Transferrinsättigung, PZ und PTT, TSH, PSA,  $\alpha$ 1-Antitrypsin, Coeruloplasmin, IgM, IgG4, ANA, SMA, LKM, AMA, Hepatitis A und B Ak pos. nach Impfungen, sonst Hepatitisserologie (A, B und C) negativ. Geringe polyklonale Gammopathie ( $\gamma$ -Glob 17,5%). Endokrinologie: Proinsulin erhöht auf 41,9 pmol/l; Insulin, C-Peptid, Insulin-Ak, Tyrosin-Phosphatase-Ak und Glutaminsäure-Decarboxylase 65-Ak im Normbereich.

In der Vorgeschichte finden sich eine postpartale Meningitis mit Hydrozephalus und Z.n. Shuntimplantation und späterer Revision, sowie Z.n. Strabismus-Op, TE und Schulteroperation, der Vater hatte einen Diabetes mellitus Typ II.

MRCP/MR Oberbauch: Mäßige Distension der intrahepatischen Gallengänge insbesondere im linken Leberlappen, auffällig die deutlich irreguläre Konturierung der teils perlschnurartig konfigurierten intrahepatischen Gallengänge mit kurzstreckigen Strikturen und inter-mittierenden Dilatationen. Nach zentral zunehmende Stenose bzw. teils fehlende Ab-grenzbarkeit der Gallengangsstrukturen bei Lumenobliteration. Proximal multisegmental kurzstreckig stenosierter DHC, dieser im weiteren Verlauf sehr zart konfiguriert, unauffällige Gallenblase, homogene Signalgebung des Leberparenchyms ohne abgrenzbare Sekundärläsionen, geringe Splenomegalie (14 cm). Mäßige Lymphadenopathie entlang des Ligamentum hepatoduodenale mit einer maximalen Ausdehnung von 23x14 mm. ERCP: Ödematöse irreguläre Papille, es kann lediglich der irregulär imponierende Ductus pan-creaticus dargestellt werden, wobei sich aus diesem wiederholt weißlich eingedicktes Sekret entleert. Im distalen Oesophagus finden sich multiple fibrinbedeckte Ulzera (Nexium Gabe). Leberbiopsie: vereinbar mit primär sklerosierender Cholangitis (PSC), keine Hinweise

auf Overlap. Therapie mit Ursodeoxycholsäure, Quantalan, Levocettrizin (Xyzall®), Escitalopram (Ciprallex®) und Insulin (Basis-Bolus-Schema, HbA1c fällt auf 5.8%). Leberwerte daraufhin deutlich besser aber weit nicht normal: Bili 1.0 mg/dl, AP 555 U/l, GGT 392 U/l, AST 128 U/l, ALT 262 U/l.

Mündlich wurde dem Patienten geraten, sich einmal wegen einer möglichen Lebertransplantation in der Bundeshauptstadt vorzustellen. Darauf holt er diesbezüglich eine Zweitmeinung in einem anderen Lehrkrankenhaus sehr nahe seinem Wohnort ein. Da er eher als Non-Responder auf eine Ursodeoxycholsäure-Therapie gewertet wird, wird er zu einer klinischen Studie mit 24-nor-Ursodexycholeinsäure bei PSC an die Universitätsklinik verwiesen. Eine Colonoskopie ist abgesehen von zahlreichen blinden Divertikeln unauffällig. Eine Wiederholung von MRCP/MR zeigt eine geringe Akzentuierung der intrahepatischen Gallengänge 1. Ordnung, keine höhergradige Stauung. Der DHC schlank mit geringer periduktaler Bindegewebskomponente, jedoch kein Hinweis auf eine perlschnurartige Konfiguration. Unauffälliger Ductus pancreaticus. In der Cauda pancreatis zeigt sich eine sub-septierte pseudocystische Formation mit randständigem KM-Enhancement in einem Ausmaß von 7x3,6 cm und in die Bursa omentalis reichend. Das Pankreas insgesamt verplumpt; entlang des Mesenteriums mehrere bis 1 cm große Lymphknoten. Ein Panel von genetischen Untersuchungen von Mutationen, die als Ursache einer hereditären Pankreatitis bekannt sind, ist negativ. Tumormarker unauffällig (CA 19-9, CEA, CA72-4).

Das weitere Management des Patienten erlaubte eine Diagnosestellung.

## Lösung CPC 161

**Diagnose:** Autoimmunpankreatitis Typ I (IgG4 negativ)

**Diagnost. Test:** Totale Pankreatektomie, Histologie

**Diskutant:** Prim. Univ.-Prof. Dr. Markus Peck-Radosavljevic, 1. Medizinische Abteilung, Klinikum Klagenfurt am Wörthersee