

Seltene Ursache eines akuten Abdomens

Fall 6/2014

22.8.2014

Rare cause of an abdominal emergency

Angiologie

**Elko Randrianarisoa¹, Martin Kächele¹, Jörg Henes², Bastian Amend³, Marius Horger⁴,
Bernd Balletshofer¹, Kilian Rittig¹**

¹ Medizinische Klinik IV – Endokrinologie und Diabetologie, Angiologie, Nephrologie und klinische Chemie, Universitätsklinikum Tübingen

² Medizinische Klinik II – Onkologie, Hämatologie, Klinische Immunologie, Rheumatologie und Pulmologie, Universitätsklinikum Tübingen

³ Klinik für Urologie, Universitätsklinikum Tübingen

⁴ Radiologische Klinik – Diagnostische und interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Tübingen



Einleitung

- > Das akute Abdomen beschreibt ein Krankheitsbild, bei dem meist ein akut einsetzender Bauchschmerz als Leitsymptom vorliegt. Begleitend finden sich häufig eine peritoneale Symptomatik und eine Kreislaufstörung bis hin zum Kreislaufschock.
- > Das akute Abdomen ist ein Symptomenkomplex und keine endgültige Diagnose. Es zeichnet sich durch eine mögliche Lebensbedrohlichkeit aus und bedarf daher einer sofortigen diagnostischen Abklärung sowie Therapieeinleitung.
- > Die Differenzialdiagnose des oft sehr vielseitigen Krankheitsbildes schließt ein breites Spektrum unterschiedlichster Grunderkrankungen ein. Im Folgenden möchten wir anhand eines Fallbeispiels eine seltene Ursache des akuten Abdomens beschreiben.

Kasuistik | Anamnese

- > 58-jähriger Patient mit Bauchschmerzen sowie Flankenschmerzen rechts
 - > Schmerzen spontan beginnend und seit 10 Tagen bestehend ohne Besserung nach Einnahme eines nichtsteroidalen Antirheumatikums
 - > Seit 2 Tagen Aggravation der nun kolikartigen Flankenschmerzen rechts. Begleitend Übelkeit mit Erbrechen, so dass eine notfallmäßige Vorstellung erfolgte
 - > Schmerzen nicht ausstrahlend, keine thorakalen Schmerzen oder Atemnot. Obere und untere Extremitäten beschwerdefrei
- > Kein Trauma oder Blutungsstigmata, keine Infektzeichen, kein Fieber. Kein motorisches oder sensorisches Defizit; keine Blasen- oder Mastdarmsstörung eruierbar
- > Lumboischialgie, Refluxösophagitis, Nikotinabusus (40 pack years) - sonst keine Vorerkrankungen
- > Keine Operationen oder Allergien bekannt
- > Medikation: keine Dauermedikation, Diclofenac 50 mg bei Bedarf

Kasuistik | Körperlicher Untersuchungsbefund

- > Männlich, 58 Jahre, mittlerer Allgemein- und guter Ernährungszustand (177 cm, 69 kg – Gewicht seit Jahren stabil)
- > Patient wach, kooperativ und zu allen Qualitäten orientiert
- > Kardiozirkulatorisch stabil (Blutdruck nach RR 120/70 mmHg, Herzfrequenz 92/min, pulsoxymetrisch Sättigung 97 % bei Raumluft) und fieberfrei (36,5° C)
- > Kopf-Hals-Region: unauffällig
- > Cor/Pulmo: auskultatorisch und perkutorisch unauffällig
- > Abdomen: weich, Druckschmerz im Mittelbauch mit Abwehrspannung, Klopfschmerz im Flankenbereich rechts (links unauffällig), Darmgeräusche regelrecht, kein Strömungsgeräusch, keine palpable Hepato- oder Splenomegalie
- > Obere Extremitäten und untere Extremitäten: keine Ödeme, periphere Pulse seitengleich und kräftig tastbar, Rekapillarierungszeit normal, keine Ulzerationen oder Nekrosen, Sensibilität unauffällig



Kasuistik | Diagnostik | Labor (Blut)

Parameter	Wert	Referenzbereich	Parameter	Wert	Referenzbereich
Leukozyten [1/ μ l]	6750	3800 - 10300	Kreatinin [mg/dl]	1,0	0,6 - 1,1
Hämoglobin [g/dl]	14,1	14,0 - 18,0	GFR nach MDRD ¹ [ml/min/1,73m ²]	77	> 60
Mittleres korpuskuläres Hämoglobin (MCH) [pg]	29,9	27 - 34	GFR nach CKD-EPI ² [ml/min/1,73m ²]	83	
Mittleres korpuskuläres Volumen (MCV) [fl]	91,8	80 - 93	Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) 1 Stunde [mm]	25	< 20
Thrombozyten [Tausd/ μ l]	249	150 - 450	C-reaktives Protein (CRP) [mg/dl]	3,37	< 0,5
Quick [%]	89	70 - 120	Procalcitonin [ng/l]	0,08	< 0,1
International Normalized Ratio (INR)	1,1		Glutamat-Pyruvat-Transaminase [U/l]	16	< 50
Partielle Thrombin-Zeit (PTT) [sec]	27	< 40	γ -Glutamyl-Transferase [U/l]	22	< 60
D-Dimere [μ g/ml]	0,1	0 - 0,23	Alkalische Phosphatase [U/l]	63	40 - 130
Laktatdehydrogenase [U/l]	124	< 250	Bilirubin gesamt [mg/dl]	0,6	< 1,1
Kreatininkinase [U/l]	39	< 190	Lipase [U/l]	32	< 60

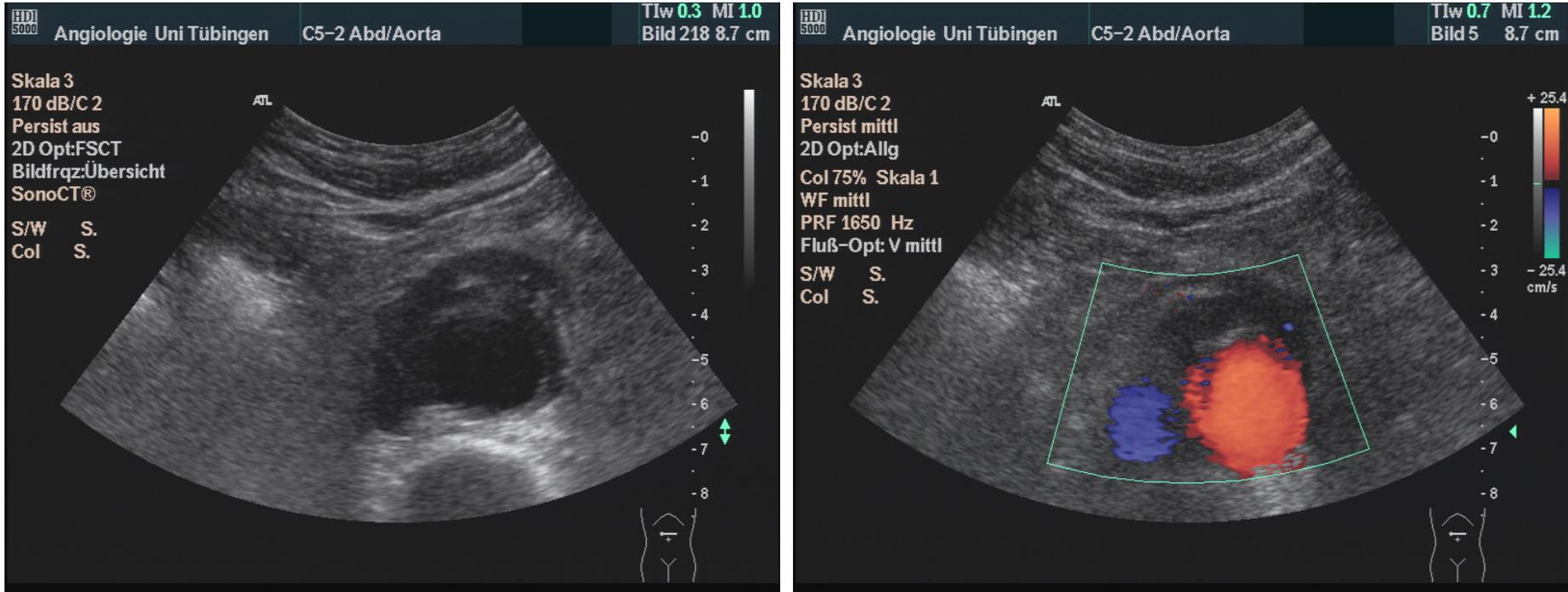
Glomeruläre Filtrationsrate (GFR) nach ¹MDRD (Modification of Diet in Renal Disease)- und ²CKD-EPI (Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration)-Formel



Kasuistik | Diagnostik | Labor (Urin)

Teststreifen (Combur-Test)		Urin-Sediment		
Parameter	Wert	Parameter	Wert	Referenzbereich
Nitrit	negativ	Erythrozyten [pro Gesichtsfeld]	> 100	0 - 2
pH	5,0	Akanthozyten [%]	0	negativ
Glukose	+	Leukozyten [pro Gesichtsfeld]	5	0 - 5
Keton	negativ	Zylinder	0	negativ
Urobilinogen	negativ			
Bilirubin	negativ			
Hämoglobin oder Myoglobin	++++			

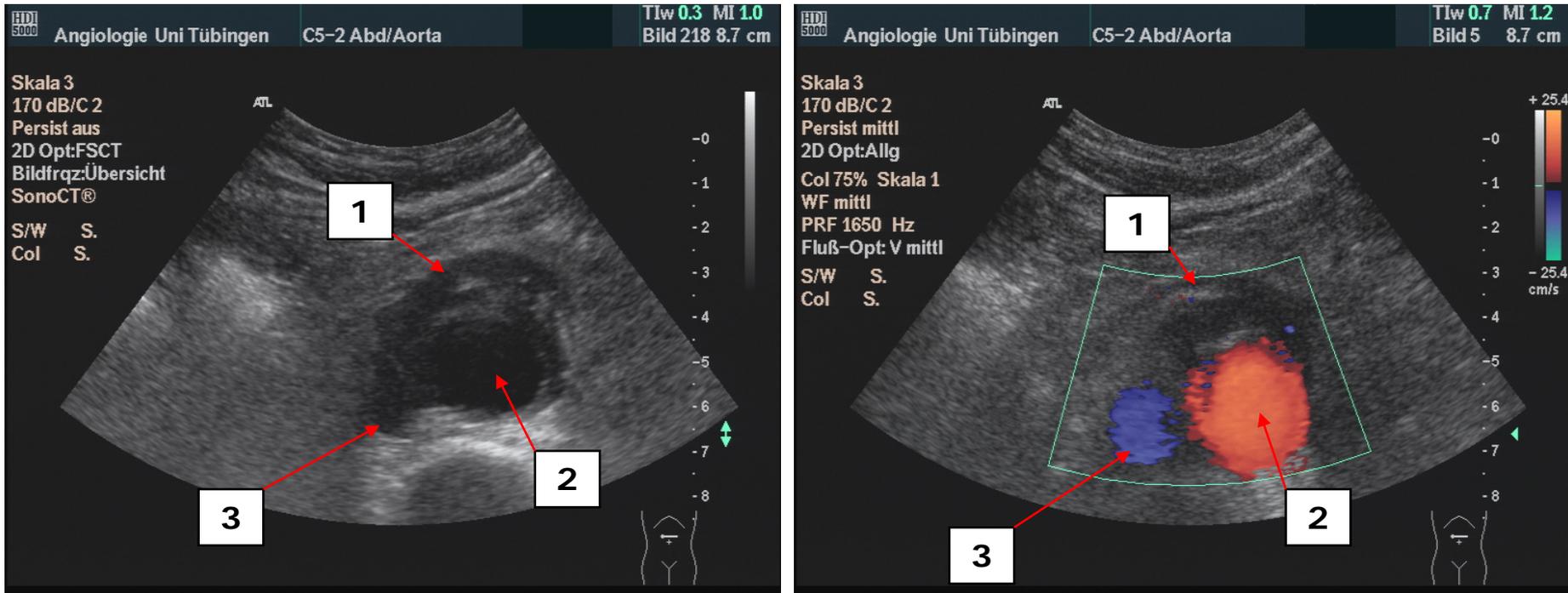
Kasuistik | Diagnostik | Doppler-Duplexsonographie



> Ihr Befund?

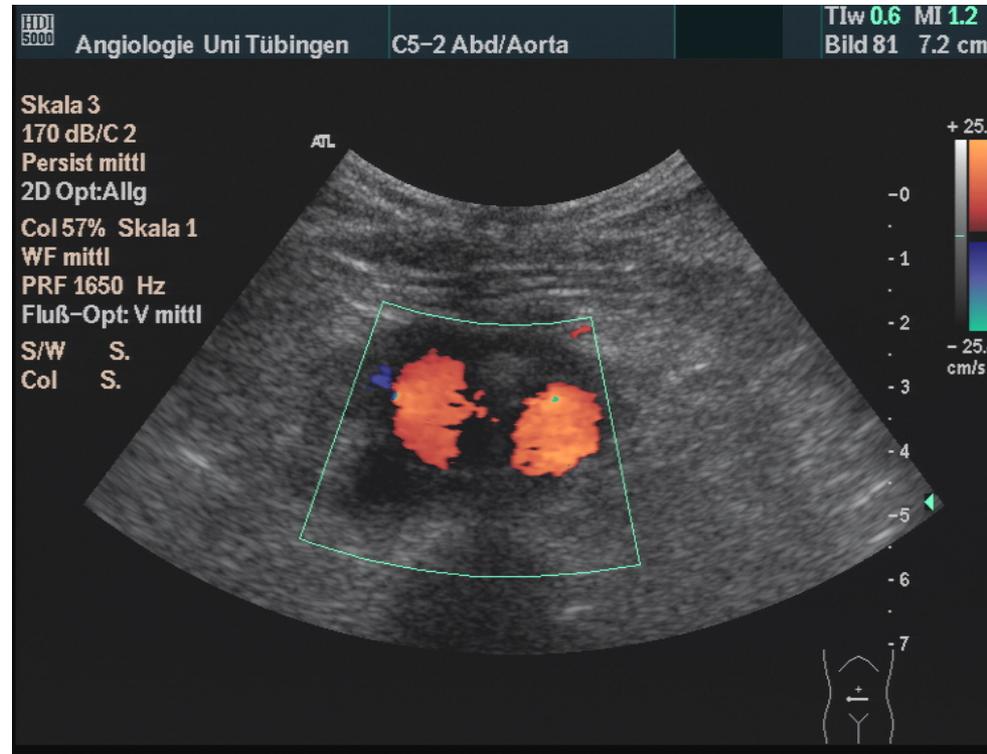


Kasuistik | Diagnostik | Doppler-Duplexsonographie



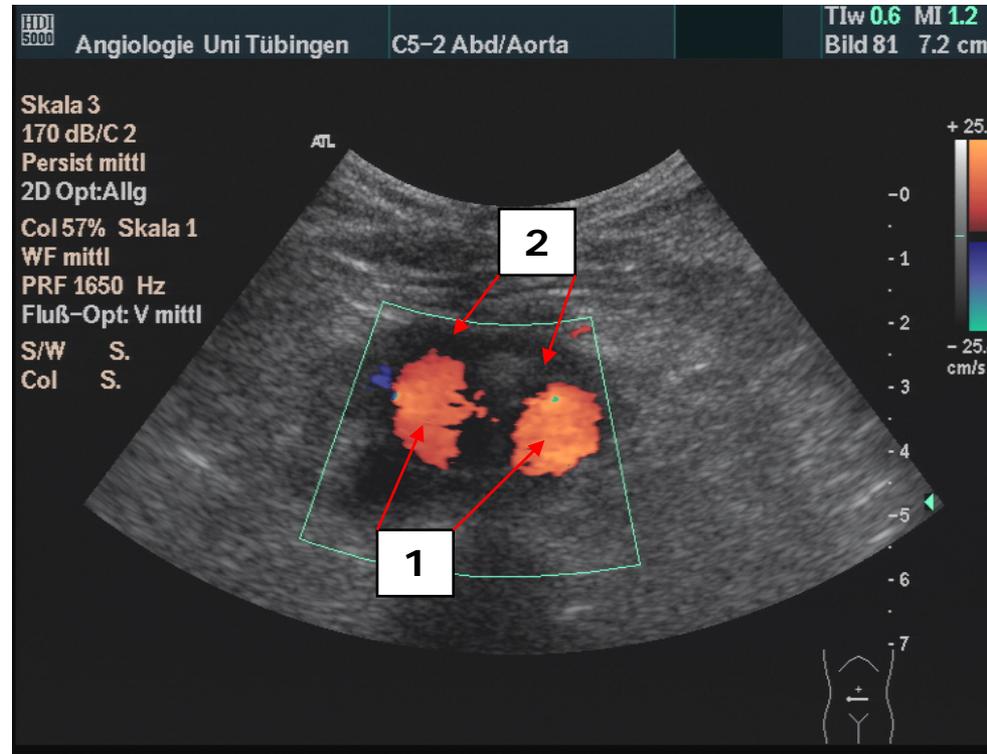
1. Erweiterung der infrarenalen Aorta mit echogemischtem perivaskulären Randsaum (kein Nachweis einer aktiven Perfusion des Randsaums im Farbdoppler)
2. Im B-Bild echofreies Lumen der Aorta, das im Farbdoppler lumenfüllend perfundiert ist
3. V. cava inferior mit moderater Kompression der Hohlvene durch das Aortenaneurysma

Kasuistik | Diagnostik | Doppler-Duplexsonographie



> Ihr Befund?

Kasuistik | Diagnostik | Doppler-Duplexsonographie



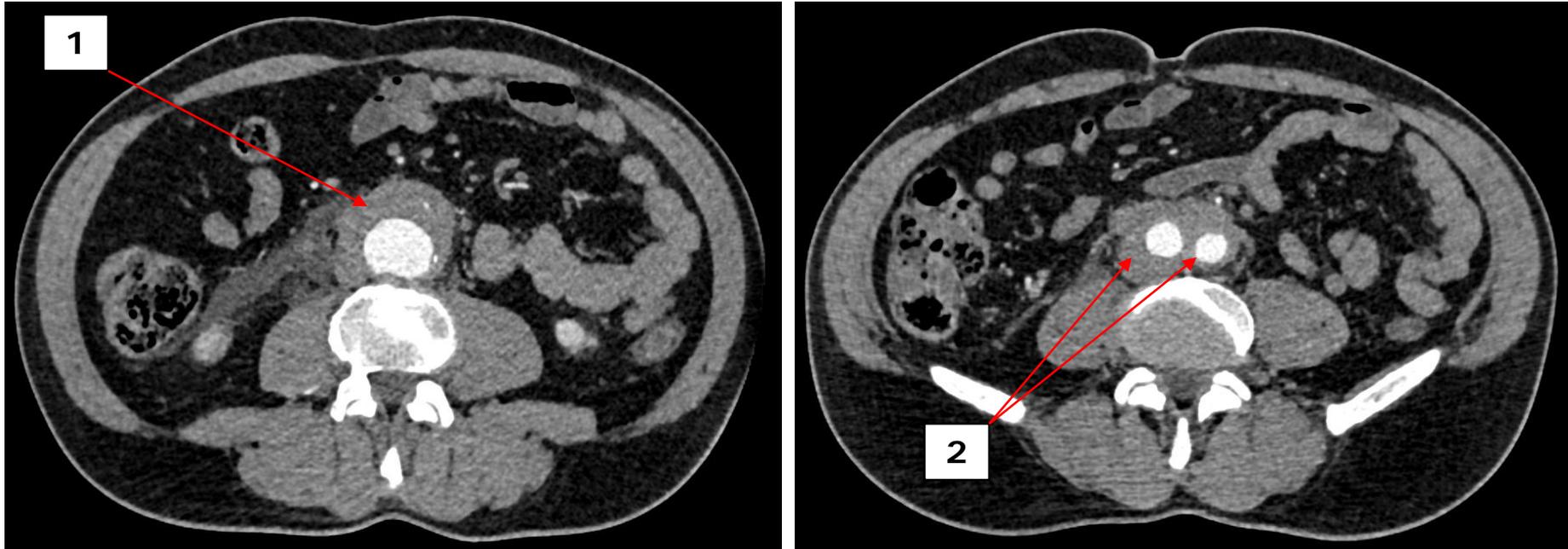
1. Linke und rechte A. iliaca communis unmittelbar unterhalb der Bifurkation, beide Gefäße sind im Farbdoppler lumenfüllend perfundiert
2. Perivaskulärer echoarmer Randsaum beider Iliacalarterien

Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie



> Ihr Befund?

Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie



1. Exzentrische Wandverdickung der infrarenalen Aorta abdominalis (Anreicherung von Kontrastmittel in der Spätphase), maximaler aortaler Querdurchmesser 47 mm
2. Rechts betonte Wandverdickung beider Iliacalarterien mit Kaliberinhomogenitäten

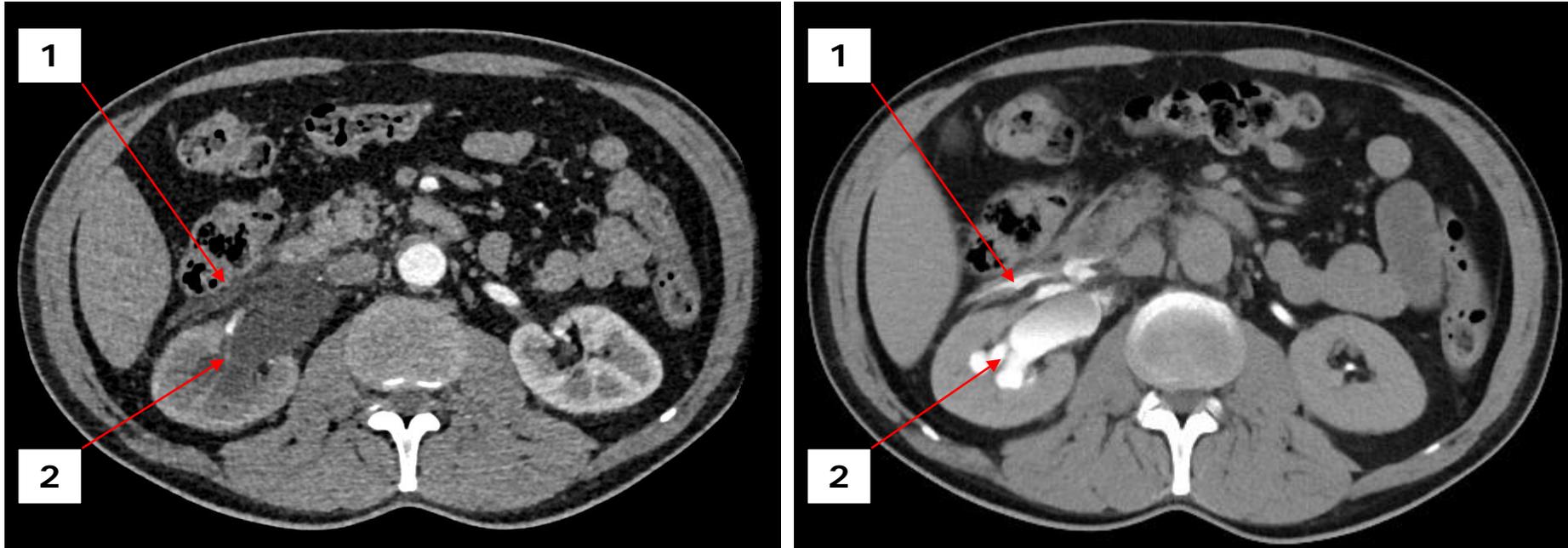
Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie



> Ihr Befund?

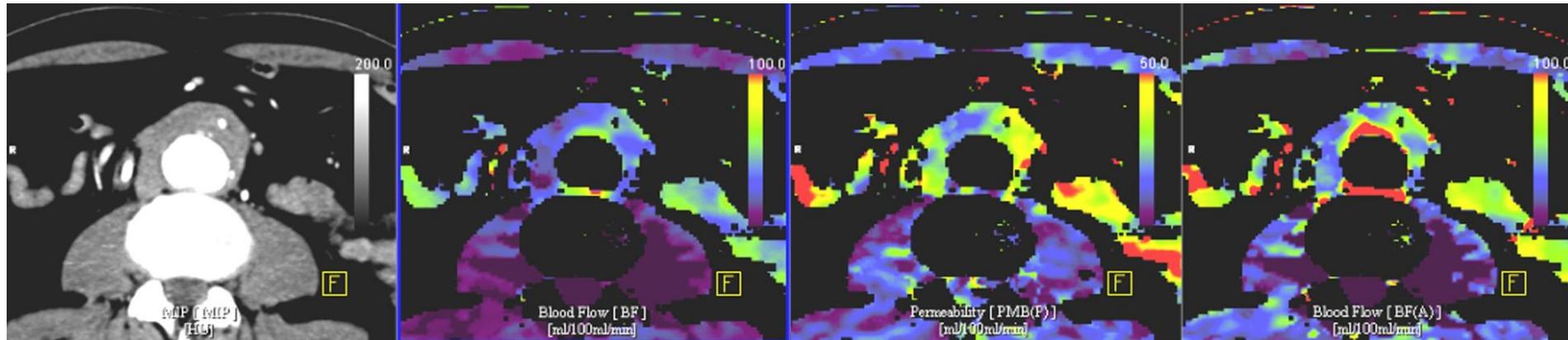


Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie



1. Distension des rechten Ureters sowie Nachweis von freier Flüssigkeit entlang der Gerota-Faszie mit Kontrastmittelparavasation in der Ausscheidungsphase
2. Dilatation des Pyelons und des Kelchsystems der rechten Niere mit verzögerter Perfusion

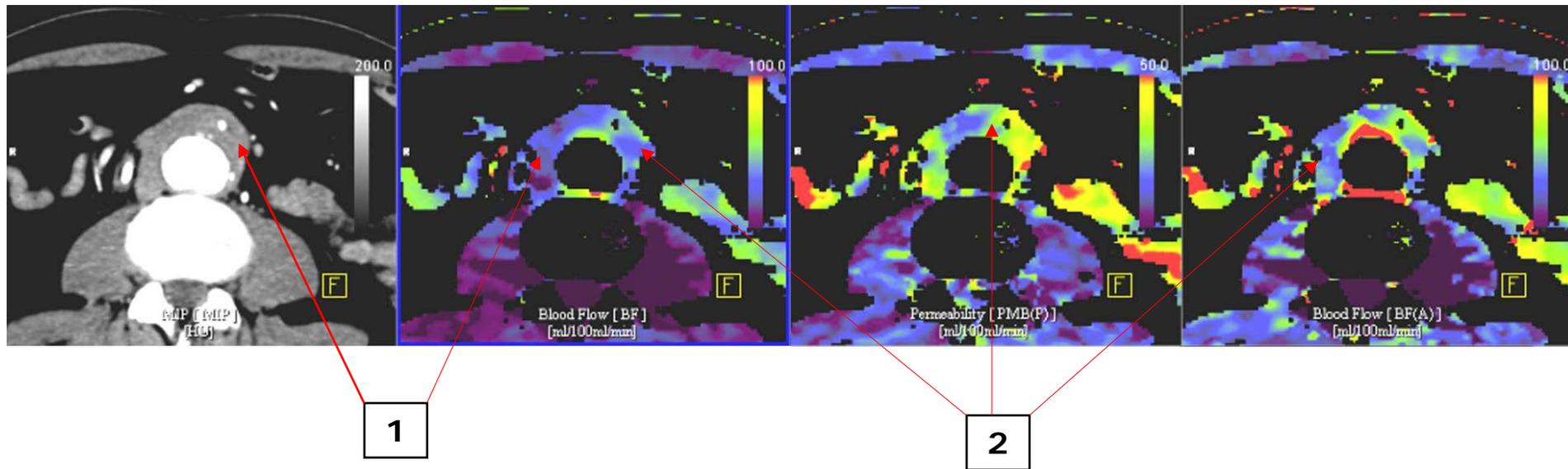
Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie | Volumen-Perfusions-CT



> Ihr Befund?



Kasuistik | Diagnostik | Computertomographie | Volumen-Perfusions-CT



1. Wandverdickung und Dilatation der infrarenalen Aorta abdominalis
2. Deutliche Hyperperfusion der Gefäßwand

Kasuistik | Diagnostik | Vasculitisscreening

Parameter	Wert	Referenzbereich
β2-Glykoprotein-IgM [U/ml]	negativ	< 14
β2-Glykoprotein-IgG [U/ml]	negativ	< 14
Cardiolipin (IgM-Fraktion) [U/ml]	negativ	< 20
Cardiolipin (IgG-Fraktion) [U/ml]	negativ	< 20
Kälteagglutinine	1:4	< 1:32
Kryoglobuline	negativ	negativ
Lupussensitive aktivierte PTT [sec]	30	26 - 39
MixCon-Lupusantikoagulanz-Test (Ratio)	1,02	< 1,1
Lupus-like anticoagulant (LAC)-Screen-Test (Ratio)	1,08	< 1,2
Antinucleäre Antikörper (ANA)	< 1:40	< 1:40
Cytoplasmatische antineutrophile cytoplasmatische Antikörper (c-ANCA)	< 1:40	< 1:40
Perinucleäre antineutrophile cytoplasmatische Antikörper (p-ANCA)	< 1:40	< 1:40
Immunglobulin G4 [mg/dl]	15,5	5 - 125



Kasuistik | Diagnostik | Mikrobiologie / Virologie

Parameter	Wert	Referenzbereich
Treponema pallidum-Partikel-Agglutination (TPPA)-Titer	< 1:80	< 1:80
Humanes Immundefizienz-Virus (HIV)-Antigen/Antikörper	negativ	negativ
HBs (Hepatitis B surface)-Antigen	negativ	negativ
anti-HBs (Hepatitis B surface) [mIU/ml]	286 ¹	< 100
anti-HBc (Hepatitis B core)	negativ	negativ
anti-HCV (Hepatitis C Virus)	negativ	negativ

¹ Zustand nach Hepatitis-B-Impfung (Titer vereinbar mit ausreichender Immunität gegen Hepatitis-B-Virus)

Kasuistik | Diagnose

- > Idiopathische Periaortitis der abdominalen Aorta mit Beteiligung der Iliacalarterien und inflammatorischem Aortenaneurysma
 - Unauffälliges Vaskulitisscreening
 - Kein Hinweis auf eine infektiologische Genese oder ein Malignom
 - Risikofaktor Nikotinabusus

- > Harnstau 2. Grades und Fornixruptur der rechten Niere
 - Durch fokale Affektion des Ureters im Rahmen der entzündlich-fibrosierenden Erkrankung

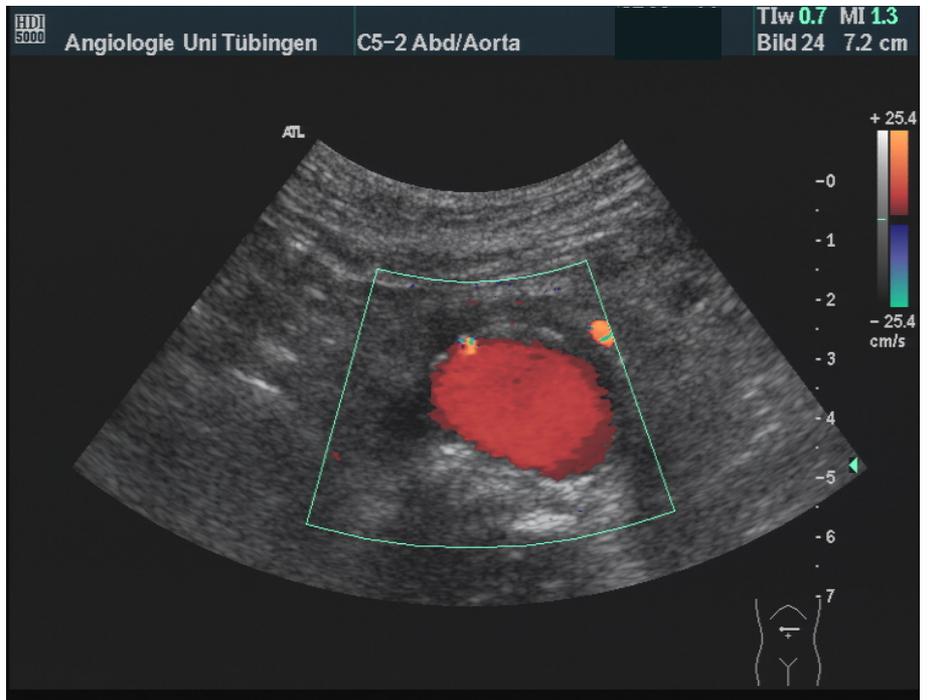
Kasuistik | Therapie

- > Urethrozystoskopie mit Einlage einer Harnleiterschiene (Doppel-J-Katheter) rechts
 - Darunter rasch rückläufige Flankenschmerzen rechts

- > Einleitung einer immunsuppressiven Therapie mit Prednisolon
 - Initial 80 mg pro Tag (im Verlauf stufenweise Reduktion der Glukokortikoidtherapie)
 - Ko-Medikation: Protonenpumpeninhibitor (bekannte Refluxösophagitis), kombiniertes Calcium-/Vitamin-D-Präparat (Osteoporoseprophylaxe)

- > Nikotinkarenz

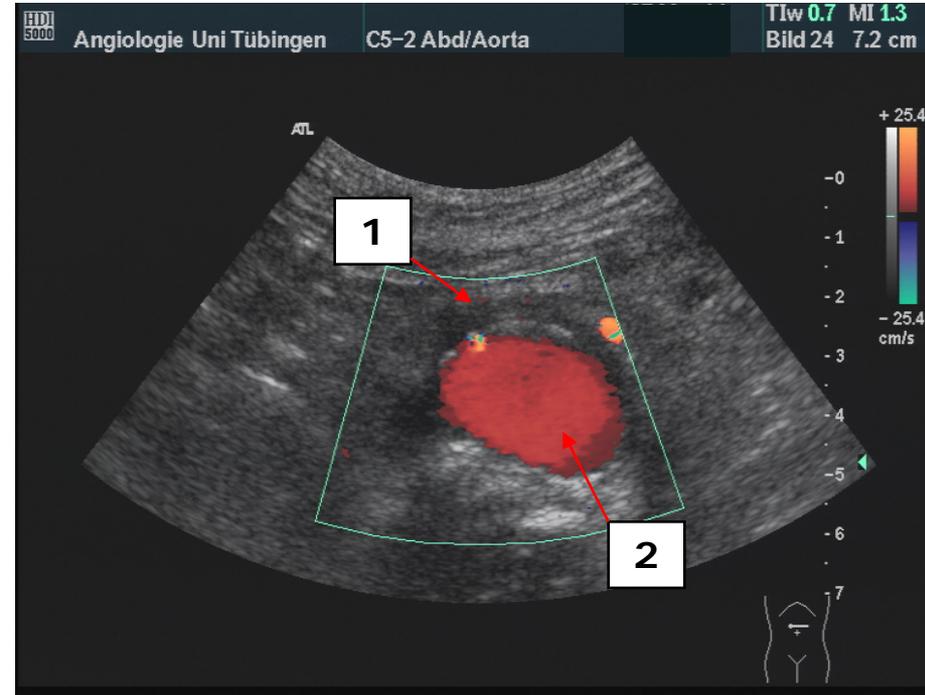
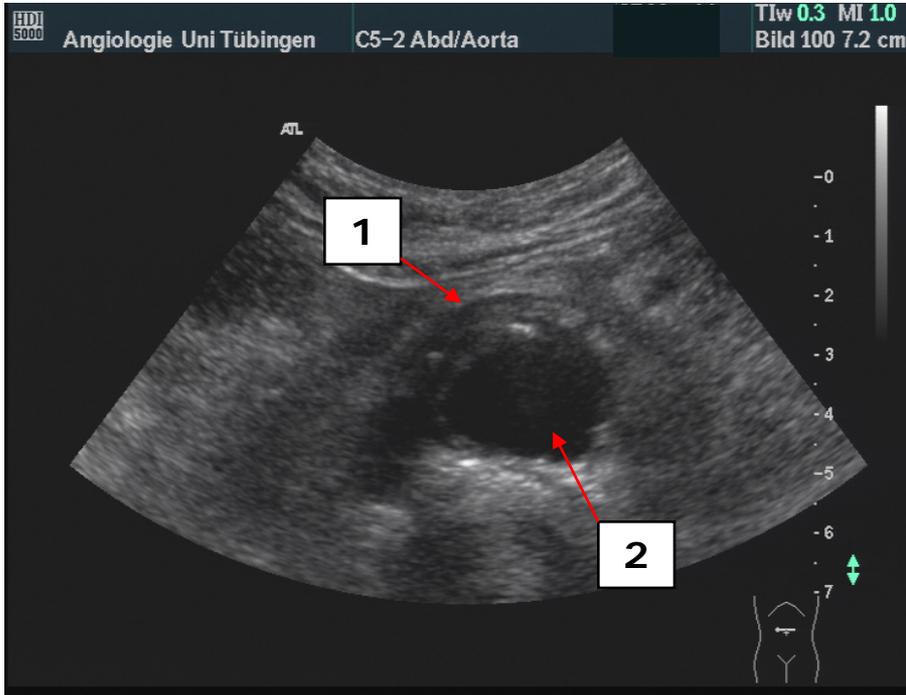
Kasuistik | Verlauf | Doppler-Duplexsonographie (8 Wochen nach Therapieeinleitung)



> Ihr Befund?



Kasuistik | Verlauf | Doppler-Duplexsonographie (8 Wochen nach Therapieeinleitung)



1. Querdiameter der infrarenalen Aorta regredient. Weiterhin echogemischter perivaskulärer Randsaum, jedoch mit zunehmender Echogenität
2. B-Bild mit echofreiem Lumen der Aorta, das im Farbdoppler lumenfüllend perfundiert ist

Diskussion | Chronische Periaortitis (CP)

> Chronische Periaortitis

- Autoimmunerkrankung → entzündliche Aortenerkrankung mit periaortaler Fibrosierung ± Bildung eines Aortenaneurysmas
- Histopathologisch Nachweis einer chronischen (peri-)adventitiellen Inflammation mit lymphoplasmazellulären Infiltraten und Fibrose
- Primäre (2/3) vs. sekundäre (1/3) Form → Differenzierung differenzialtherapeutisch wichtig, da bei sekundärer Genese Behandlung der Grunderkrankung im Vordergrund
 - Ursachen für sekundäre Periaortitis: u.a. Medikamente, Malignome, Infektionen, Radiatio, Operationen, retroperitoneale Blutung, Endovaskular-Prothesen

► PubMed Vaglio A et al. Lancet 2006; 367: 241-251



Diskussion | CP | Epidemiologie und Pathogenese

> 2-10% aller Bauchaortenaneurysmen sind inflammatorischer Genese

> Prävalenz 1,4 : 100.000

> Männer : Frauen = 2 - 3 : 1

> Altersgipfel 50. - 60. Lebensjahr

> Hypothesen:

- Autoimmun-Aortitis
- Vasa vasorum-Vaskulitis

> IgG4-Assoziation in 50% der Fälle

► PubMed Vaglio A et al. Lancet 2006; 367: 241-251

► PubMed Gornik HL, Creager MA. Circulation 2008; 117: 3039-3051

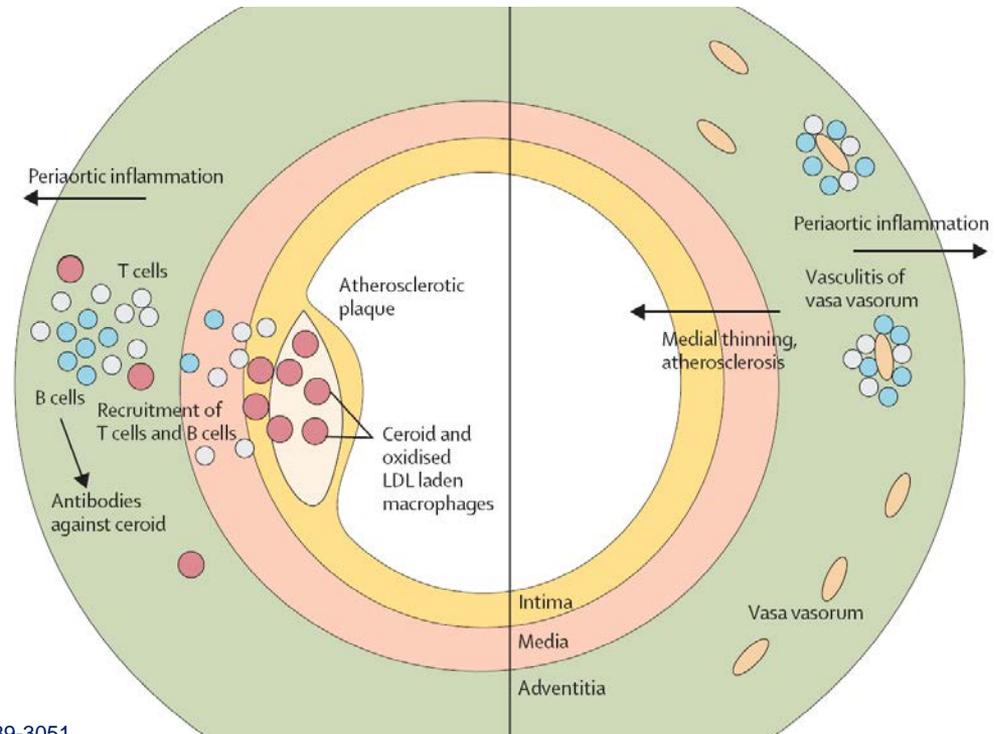


Abbildung mit freundlicher Genehmigung von Elsevier

Diskussion | CP | Klinik

> Unspezifische Symptome:

- Müdigkeit und Gewichtsverlust (ca. 50%)
- Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit und des C-reaktiven Proteins (80-100%)
- Leukozytose und Fieber (selten)

> Abdomen-, Flanken-, Rückenschmerzen (65-90%)

> Harnstau, Beteiligung der Ureteren (50%)

> Hydrozele, Varikozele, Hodenschmerzen

> Beinödem (Lymphödem, Phlebothrombose)

> Claudicatio intermittens

> Obstipation

► PubMed

Sterpetti AV et al. J Vasc Surg 1989; 9: 643-649

► PubMed

Rasmussen TE, Hallett JW Jr. Ann Surg 1997; 225: 155-164

► PubMed

Vaglio A, Buzio C. Curr Opin Rheumatol 2005; 17: 34-40



Diskussion | CP | Alternativen bildgebende Diagnostik

(Aortenerweiterung mit entzündlicher Wandverdickung ist jeweils mit einem Pfeil gekennzeichnet)

> Doppler-Duplexsonographie

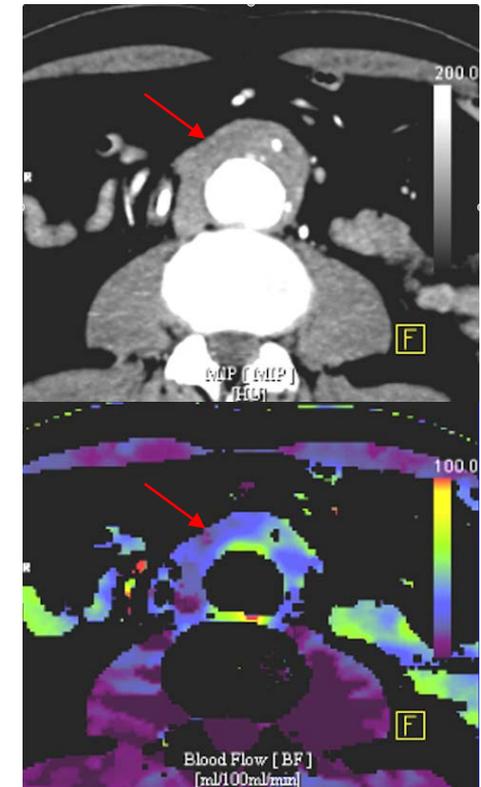
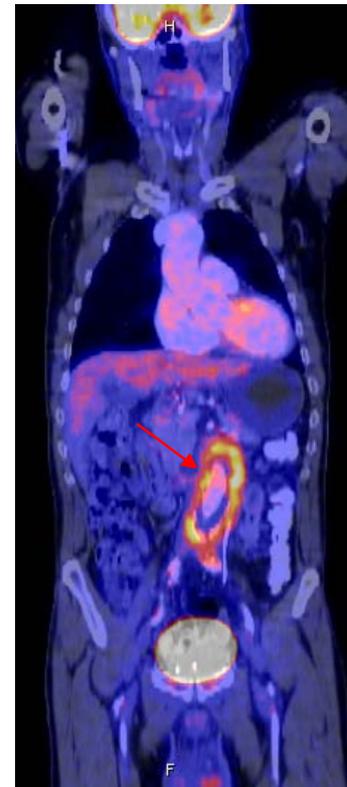


> Magnetresonanztomographie



> Computertomographie

- Positronen-Emissions-Tomographie
- Volumen-Perfusions-Tomographie



Diskussion | CP | Therapie

> Immunsuppression

- Therapie der Wahl: Glukokortikoide (initial 1 mg/kg Körpergewicht pro Tag für 4 Wochen - max. 80 mg pro Tag, je nach Klinik Steroidreduktion im weiteren Verlauf)
- Rezidivierende oder therapierefraktäre Verläufe, hoher Steroidbedarf → Tamoxifen oder Anwendung von Immunsuppressiva: Methotrexat, Mycophenolatmofetil, Cyclophosphamid, Azathioprin, Rituximab

> Operative und interventionelle Maßnahmen

- Bei anatomischen Komplikationen (bsp. Doppel-J-Schieneeinlage bei Ureterobstruktion)
- Versorgung eines rupturgefährdeten Aortenaneurysmas

Diskussion | CP | Differenzialdiagnose I

> Differenzialdiagnose entzündlicher Aortenerkrankungen:

- Primäre Großgefäßvaskulitis
 - Riesenzell-Arteriitis
 - Takayasu-Arteriitis
- Isolierte Aortitis
 - Isolierte idiopathische Aortitis der thorakalen Aorta
 - Chronische Periaortitis
 - Isolierte idiopathische Periaortitis der abdominalen Aorta
 - Inflammatorisches Bauchaortenaneurysma
 - Idiopathische retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond)
 - IgG4-assoziierte Aortitis

► [PubMed](#) Modifiziert nach Gornik HL, Creager MA. Circulation 2008; 117: 3039-3051

Diskussion | CP | Differenzialdiagnose II

- > **Differenzialdiagnose entzündlicher Aortenerkrankungen:**
 - Aortitis im Rahmen rheumatischer Erkrankungen (Auswahl)
 - Spondylitis ankylosans
 - Rheumatoide Arthritis
 - Systemischer Lupus erythematodes
 - Panarteriitis nodosa
 - ANCA-assoziierte Vaskulitiden

 - Entzündliche Aortenerkrankungen infektiöser Genese (Auswahl)
 - Bakteriell: Staphylokokken, Enterokokken, Mykobakterien, Treponema pallidum
 - Pilze: Aspergillus

► PubMed Modifiziert nach Gornik HL, Creager MA. Circulation 2008; 117: 3039-3051

Diskussion | Akutes Abdomen | Differenzialdiagnose

- > Differenzialdiagnosen eines akuten Abdomens **aufgrund einer Aortenpathologie**:
 - Gefäßverletzung durch stumpfes oder spitzes Trauma
 - Bauchaortenaneurysma (rupturiert, größenprogredient, raumfordernd)
 - Aortendissektion
 - Intramurales Hämatom, penetrierendes Aortenulkus
 - Entzündliche Aortenerkrankungen
 - Arteriosklerose (beispielhaft Verschluss der infrarenalen Aorta = Leriche-Syndrom)

Diskussion | Fazit

- > In der Differenzialdiagnose eines akuten Abdomens sollten Erkrankungen der Aorta mit bedacht werden. Insbesondere bei männlichen Patienten und Raucheranamnese mit anatomischen Komplikationen gilt es, ein inflammatorisch-fibrosierendes Geschehen auszuschließen.
- > In der Bildgebung stehen für die Diagnostik sowie Verlaufsbeurteilung der chronischen Periaoritis die Doppler-Duplexsonographie sowie die kontrastmittelgestützte Computer- und Magnetresonanztomographie zur Verfügung.
- > Glukokortikoide sind das Mittel der ersten Wahl zur Behandlung der idiopathischen chronischen Periaoritis. Weitere immunsuppressive Medikamente sind bei komplizierten Verläufen zu diskutieren.
- > Anatomische Komplikationen können eine interventionelle oder operative Versorgung notwendig machen.

Zusammenfassung | Abstract

Anamnese und klinischer Befund: Wir berichten über einen 58-jährigen Patienten mit Bauch- und rechtsseitigen Flankenschmerzen, der klinisch das Bild eines akuten Abdomens bot.

Untersuchungen: Laborchemisch ergaben sich Hinweise auf ein entzündliches Geschehen und der Nachweis einer Hämaturie. Doppler-Duplexsonographisch und in der Computertomographie konnten eine chronische idiopathische Periaortitis diagnostiziert werden. Infolge der inflammatorisch-fibrosierenden Erkrankung kam es zu einem Harnstau sowie einer Fornixruptur der rechten Niere.

Diagnose, Therapie und Verlauf: Nach operativer Anlage einer Harnleiterschleife und Einleitung einer immunsuppressiven Therapie kam es rasch zu einer Besserung der Symptome.

Folgerung: In der Differentialdiagnose eines akuten Abdomens sollten Erkrankungen der Aorta mit bedacht werden. Insbesondere bei männlichen Patienten mit anatomischen Komplikationen gilt es ein inflammatorisch-fibrosierendes Geschehen auszuschließen.

Schlüsselwörter: akutes Abdomen, chronische Periaortitis, retroperitoneale Fibrose, Ultraschall

Zusammenfassung | Abstract

History and admission findings: We report on a 58-year-old male patient with abdominal and right-sided flank pain, who presented with the picture of an acute abdominal emergency.

Investigations: Laboratory tests revealed evidence of an inflammation and a hematuria. In the Doppler duplex ultrasound and computed tomography, chronic idiopathic periaortitis was diagnosed. The inflammatory-fibrosing disease resulted in urine retention and rupture of the fornix of the right kidney.

Diagnosis, treatment and course: After surgical implementation of an ureteral stent and initiation of immunosuppressive therapy, it came to an improvement of the symptoms.

Conclusions: In the differential diagnosis of an acute abdominal emergency, diseases of the aorta should be taken into account. Especially in male patients with anatomical complications it is important to exclude an inflammatory-fibrosing disease.

Keywords: abdominal emergency, chronic periaortitis, retroperitoneal fibrosis, ultrasound

Diskussion zum Fall

- > **Diskussionsbeitrag erstellen**
- > **Diskussion ansehen**

- > **Weitere E-Fälle finden Sie unter**
<http://www.thieme.de/dmw/>

Autorenerklärung

Die Autoren erklären, dass sie keine finanzielle Verbindung mit einer Firma haben, deren Produkt in diesem Beitrag eine Rolle spielt (oder mit einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt).

Korrespondenzadresse

Dr. med. Elko Randrianarisoa
Innere Medizin Abteilung IV
Universitätsklinikum Tübingen
Otfried-Müller-Str. 10
72076 Tübingen
Tel.: 07071/29 82711
Fax: 07071/29 84454
E-Mail: elko.randrianarisoa@med.uni-tuebingen.de

Bibliografie

DOI 10.1055/s-0034-1370289
©Georg Thieme Verlag KG • Stuttgart New York

Impressum

