

Der interessante Fall: Hartnäckige Weichgewebeschwellung bei einem 24-jährigen

Anna Lina Sarkis

LMU Klinikum München, Medizinische Klinik
und Poliklinik IV

Ziemsenstrasse 5, 80336 München

Deutschland

Interessenskonflikte

Keine

Fallvorstellung

- Alter: 23 Jahre
 - Geschlecht: männlich
 - Beruf: Büroangestellter im PR-Bereich
 - Vorstellung: Fußläufig über die Notaufnahme mit unklaren Schwellungen und Rötungen der linken unteren Extremität
 - Vorbehandlung: antibiotische Therapie in externes Klinikum seit 3 Tagen
-

Anamnese

- Hauptsymptom: unklare Schwellung und Rötung an der linken unteren Extremität
 - Dauer: seit 3 Wochen
 - Vorgeschichte: keine traumatischen Ereignisse, allergische Reaktionen oder familiäre Vorbelastung
 - Therapieverlauf: antibiotische Therapie mittels Unacid und Piptaz ohne Besserung
-

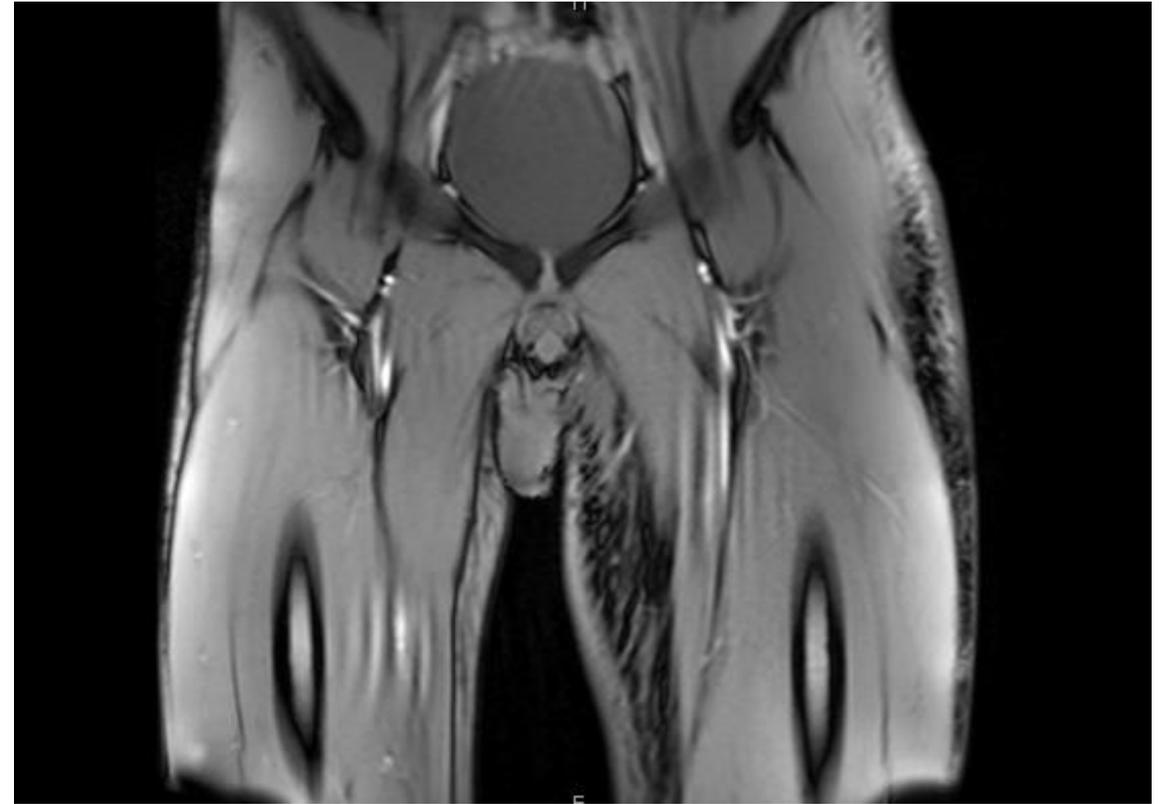
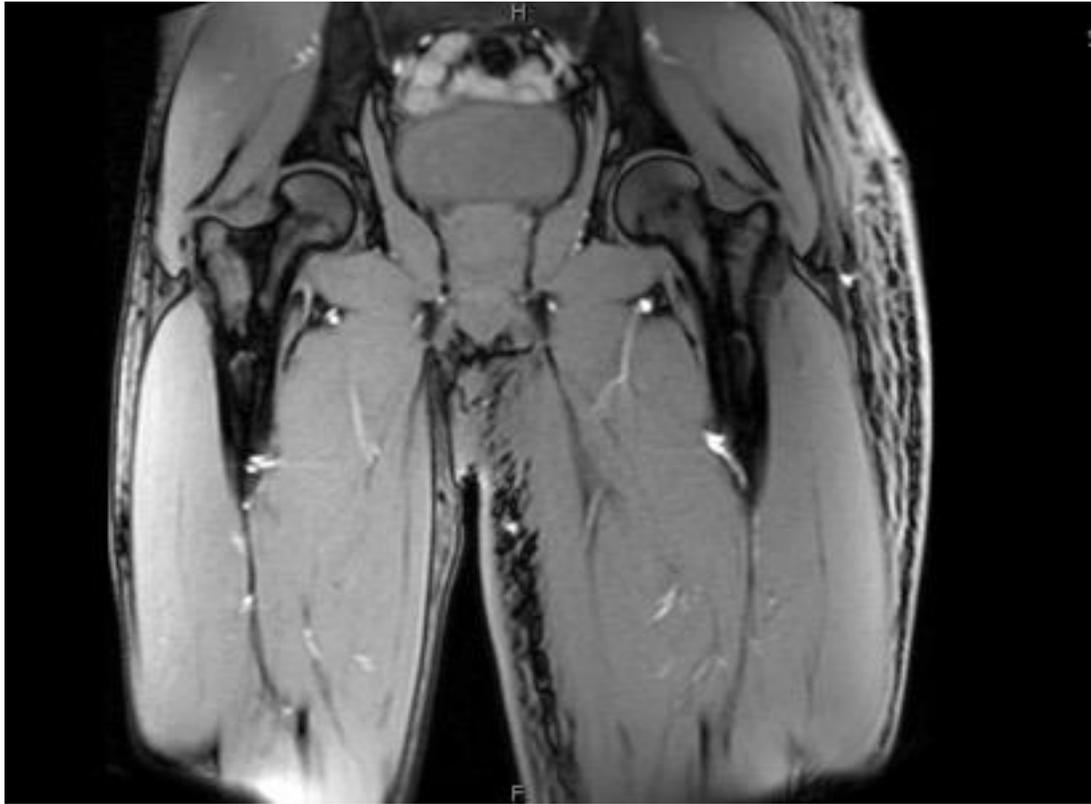
Expositionsanamnese

- Negative Sexualanamnese
 - Keine Insektenstiche rememberlich
 - Kein Kontakt zu Tieren (lediglich zur Katze der Eltern, das Tier sei gesund, keine Biss- oder Kratzverletzungen)
 - Zwei Tage vor erstmaligem Auftreten der o.g. Symptome sei der Patient im See schwimmen und ein Tag zuvor Blutspenden gewesen
-

Körperliche Untersuchung



MRT Untersuchung der betroffenen Bereiche



Diagnostische Abklärung

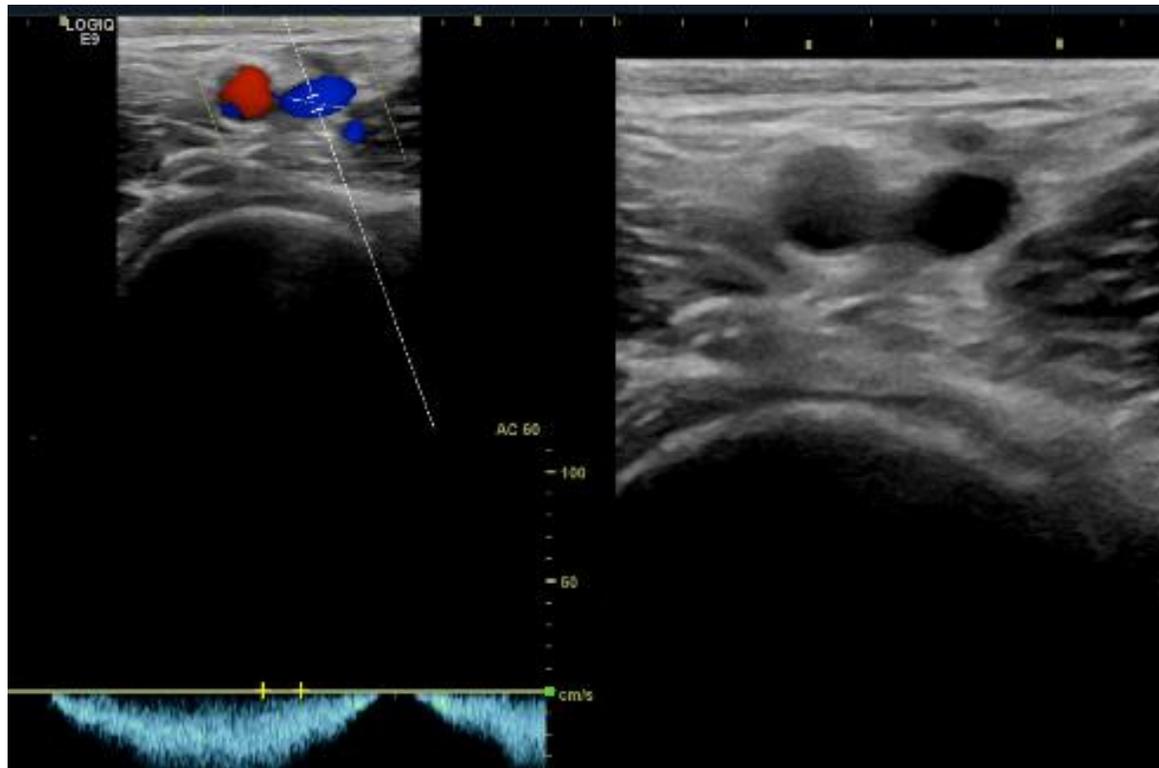
- Basislabor:

Klinische Chemie				
Natrium	mmol/l	S	135 - 145	142
Kalium	mmol/l	S	3,5 - 5,1	4,4
Glucose	mg/dl	S	60 - 99	91
Kreatinin (Jaffé)	mg/dl	S	0,7 - 1,2	0,8
GFR (CKD-EPI 2009)	ml/min	S	≥ 60	124
Calcium	mmol/l	S	2,05 - 2,65	2,21
Calcium (Alb.-korr.)	mmol/l	S	2,05 - 2,65	2,19
Calcium (Eiw.-korr.)	mmol/l	S	2,05 - 2,65	2,46
CRP	mg/dl	S	≤ 0,5	1,1
Eiweiß, gesamt	g/dl	S	6,4 - 8,4	5,6
Albumin	g/dl	S	3,5 - 5,2	4,1
% Albumin	%	S	55,8 - 66,1	73,2

Hämatologie				Di 03.09
Kleines Blutbild				
Leukozyten	G/l	EB	3,90 - 9,80	6,78
Erythrozyten	T/l	EB	4,54 - 5,77	4,77
Hämoglobin	g/dl	EB	13,5 - 17,5	14,2
Hämatokrit	l/l	EB	0,396 - 0,506	0,409
MCV	fl	EB	80,0 - 95,5	85,7
MCH	pg	EB	27,6 - 32,8	29,8
MCHC	g/dl	EB	32,8 - 36,6	34,7
Thrombozyten	G/l	EB	146 - 328	309
Normoblasten (maschinell)	/100 Leu	EB	≤ 1,0	<0,1
RDW-CV #	%	EB	12,1 - 14,8	12,5
PDW #	fl	EB	10 - 16	9
MPV #	fl	EB	9,2 - 12,5	9,0
Gerinnung (Spezial)				Di 03.09
Quick-Wert	%	CP	≥ 70	96
INR		CP	0,8 - 1,2	1,0
aPTT (LA-sensitiv)	sec	CP	25 - 42	29
D-Dimer	µg/ml	CP	≤ 0,5	19,6

Diagnostische Abklärung

- Ausschluss einer Beinvenenthrombose:



Diagnostische Abklärung

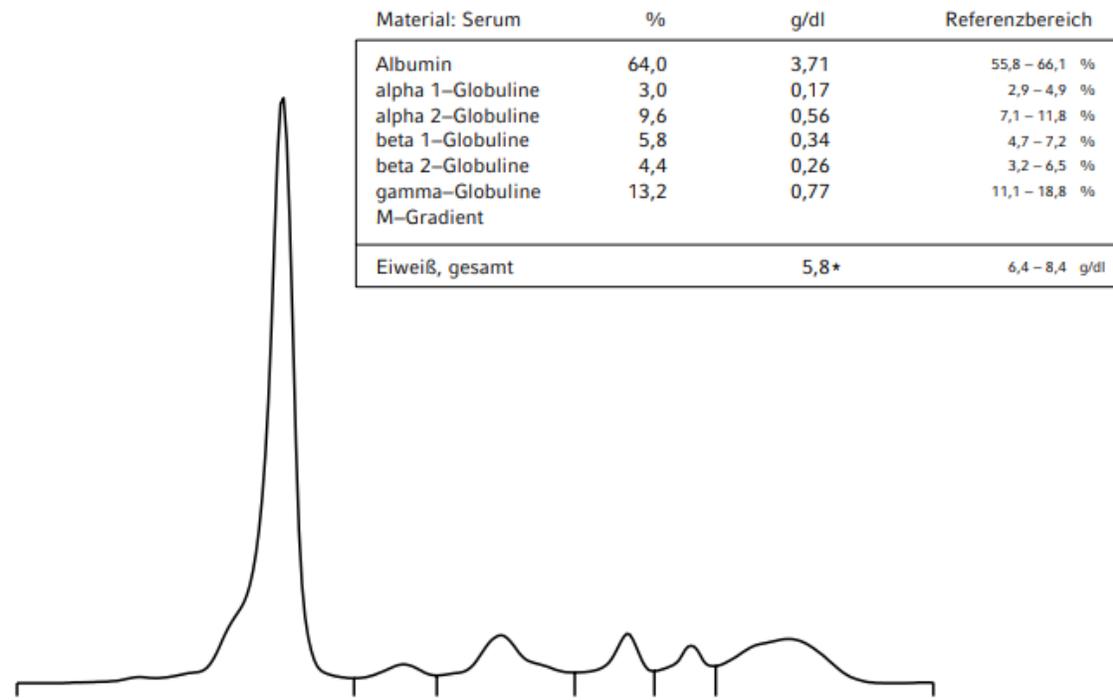
- Infektiologische Diagnostik:
 - Negative Blut- und Urinkulturen.
 - Serologische Untersuchung: Ausschluss einer Infektion mit Borrelien, Treponema pallidum, Chlamydia trachomatis, Mykoplasma pneumoniae, Campylobacter jejuni, Bartonella henselae, Coxiellen, Leptospiren, Brucellen.
 - Virologische Untersuchung: keine akute Infektion mit CMV, HSV und VZV.
-

Diagnostische Abklärung

- Immunologische Diagnostik:

Immunologie, Proteinchemie				Do 10.10
Immun-Fixation Zusatz Ak #		S		dgf.
Monokl. Ig (IFIX)		S		n.nwb.
Freie Kappa Leichtketten	mg/l	S	3,30 - 19,40	17,8
Freie Lambda Leichtketten	mg/l	S	5,7 - 26,3	15,3
Freie Leichtketten K/L-Ratio		S	0,26 - 1,65	1,16
CCP (cycl. Citr. Peptid)-AK	U/ml	S	≤ 5,0	<5,0
Rheumafaktor (Roche)	IU/ml	S	≤ 10,0	<10,0
Antinukleäre-AK (ANA)	Titer	S	<1:100	1:200
ENA-Screen (ELISA)	Ratio	S	n.nwb.	n.nwb.
Anticytoplasmatische AK (IFT)	Titer	S	<1:10	n.nwb.
Cardiolipin-AK (IgG)	GPL-U/ml	S	≤ 12,0	3,2
Cardiolipin-AK (IgM)	MPL-U/ml	S	≤ 12,0	3,0
IgE (ECLIA)	U/ml	S	≤ 100	196

Befundbericht Kapillarzonenelektrophorese (CZE)



Diagnostische Abklärung

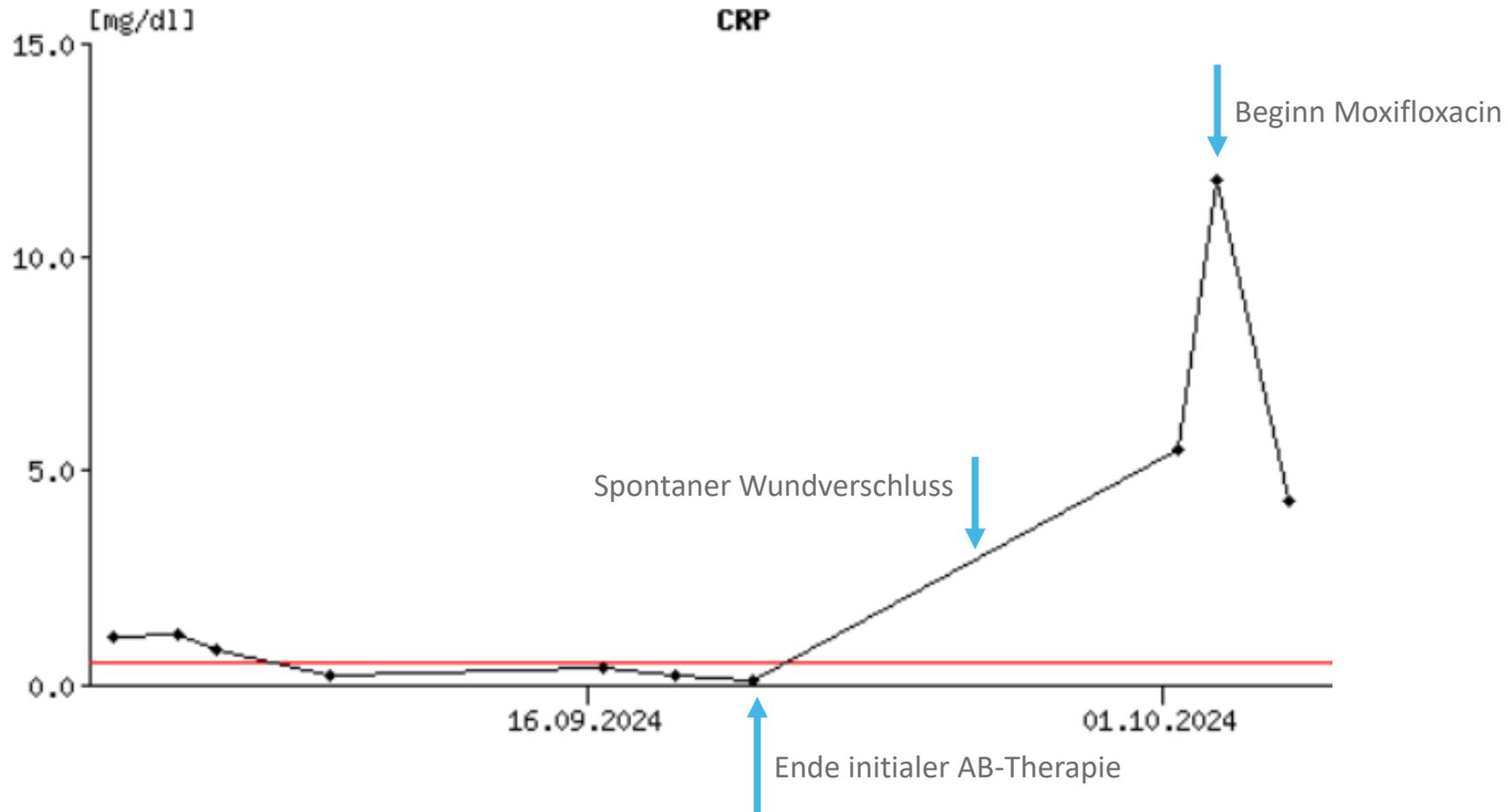
- Hautbiopsie aus dem linken Fußrücken:
 - Dermatoliposklerose
 - Lymphohistiozytäre Infiltrate beim Übergang zum subkutanen Fettgewebe
 - Ausschluss Acrodermatitis chronica atrophicans und Sklerodermie



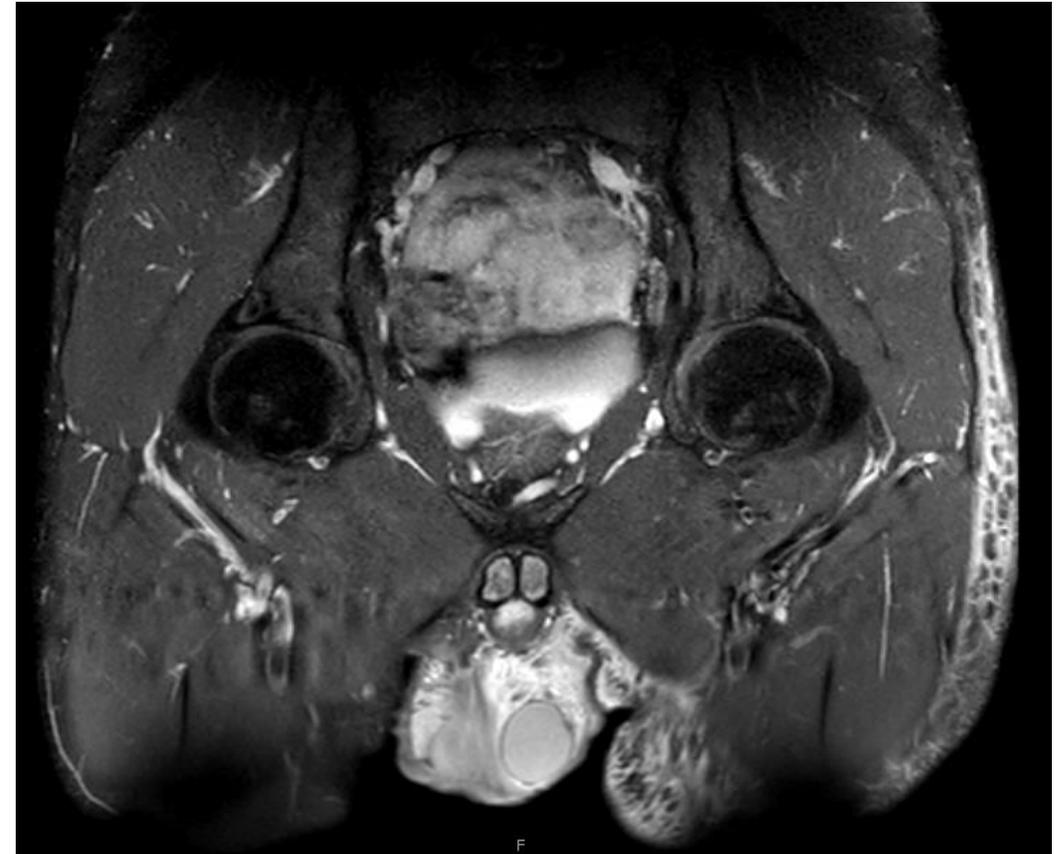
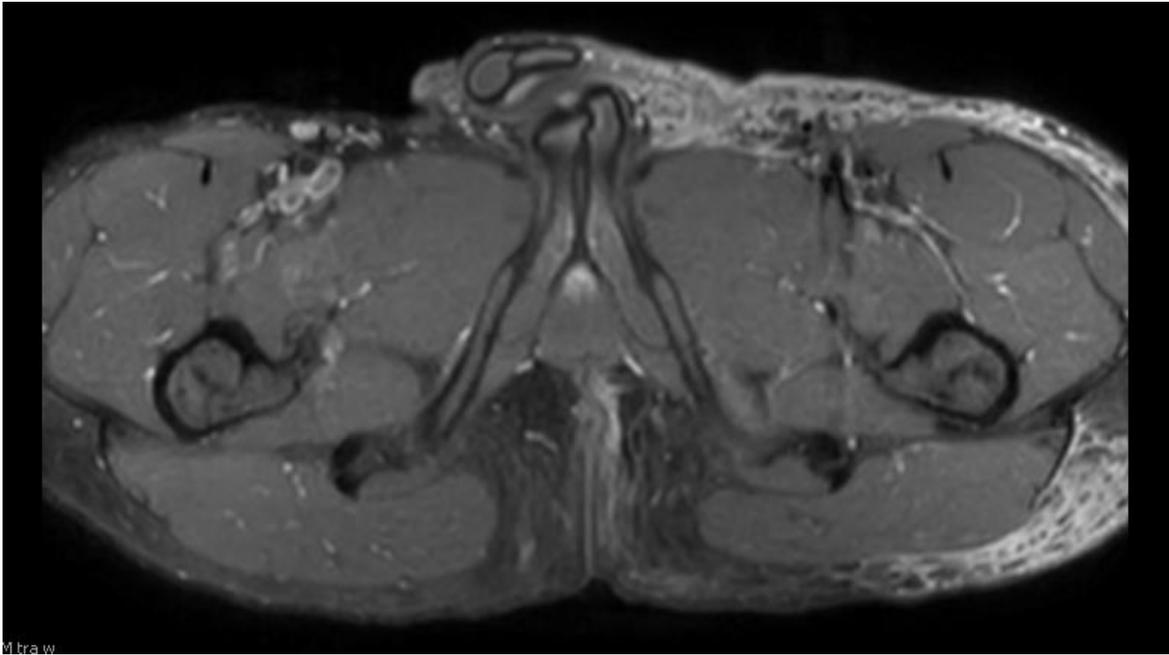
Weiterer Verlauf

- Fortsetzung von PipTaz
 - Ab 5.9. zusätzlich Doxycyclin
 - Spontane Sekretion an proximale Oberschenkelinnenseite
 - Abstrich aus dem Fistelausgang: Klebsiellen, E. coli und andere Darmkeime
 - Ausschluss einer Darm- und Harnblasenfistel
 - Ausschluss einer Lymphfistel
-

Weiterer Verlauf



MRT Untersuchung im Verlauf von 3 Wochen



Weiterführende Diagnostik

- Sonographisch gesteuerte Abzesspunktion mit Sekretgewinnung:
 - Kein Erregerwachstum, auch *Hämophilus ducreyi* negativ
 - Probeexzission aus zweier subkutaner Verhärtungen am Unterschenkel links:
 - Histopathologie: lobuläre sowie segmentale **Panniculitis**
 - Recherche zu Ursachen einer Panniculitis
-

Was sind mögliche Ursachen einer Panniculitis?

- A) Lymphome
 - B) Systemischer Lupus erythematodes
 - C) Lipödeme
 - D) Akute Pankreatitis
 - E) Alpha-1-Antitrypsin Mangel
-

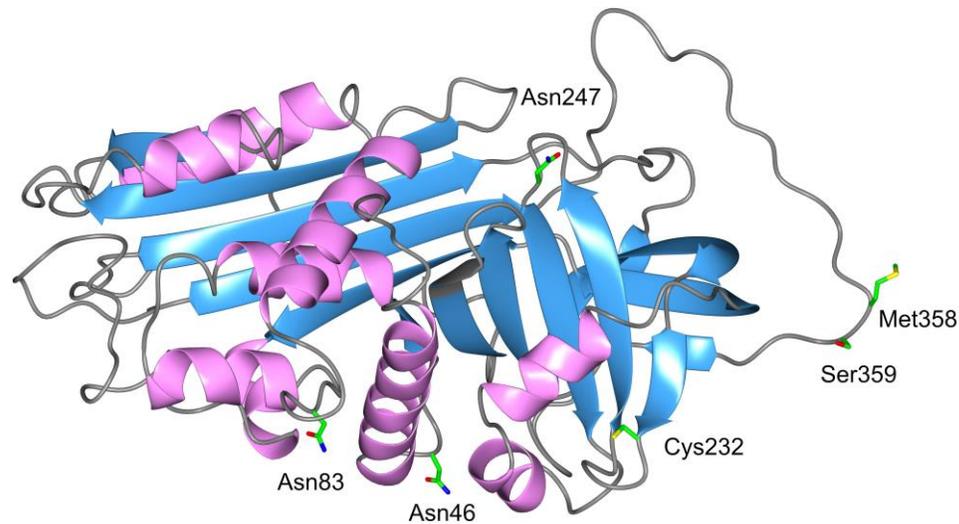
Was sind mögliche Ursachen einer Panniculitis?

- A) Lymphome
 - B) Systemischer Lupus erythematodes
 - C) Lipödeme
 - D) Akute Pankreatitis
 - E) Alpha-1-Antitrypsin Mangel
-

Weiterführende Diagnostik

Alpha-1-Antitrypsin (AAT) Mangel:

- Alpha-1-AT im Serum stark erniedrigt bei $< 0,2$ g/l !!
- Genetische Untersuchung folgt



Was kann ein AAT-Mangel außerdem verursachen?

- A) COPD
 - B) Lungenfibrose
 - C) Leberzirrhose
 - D) Vasculitis
 - E) Thrombosen
-

Was kann ein AAT-Mangel außerdem verursachen?

A) COPD

B) Lungenfibrose

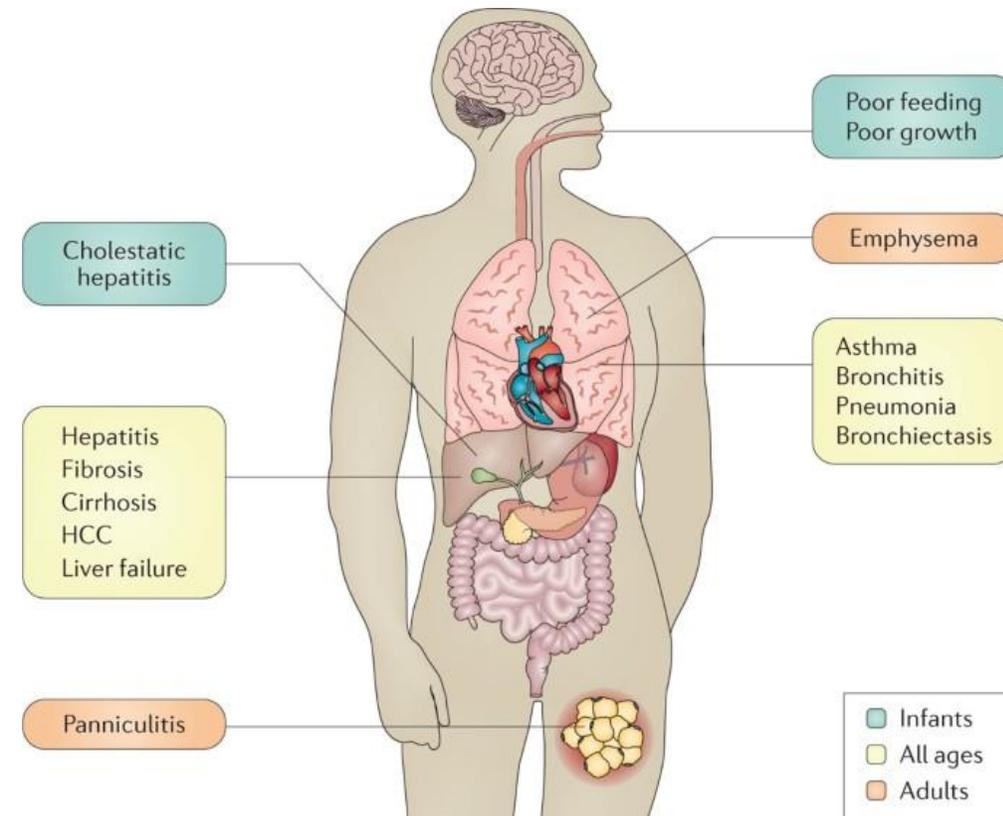
C) Leberzirrhose

D) Vasculitis

E) Thrombosen

Weiterführende Diagnostik

- LuFu
 - normwertig
- TTE
 - keine Pathologien
- CT-Abdomen mit KM
 - Ausschluss einer mesenterialen Panniculitis
- Ergebnis der genetischen Testung
 - Homozygot für Z-Antitrypsin-Defizienz-(Z/Z Genotyp)

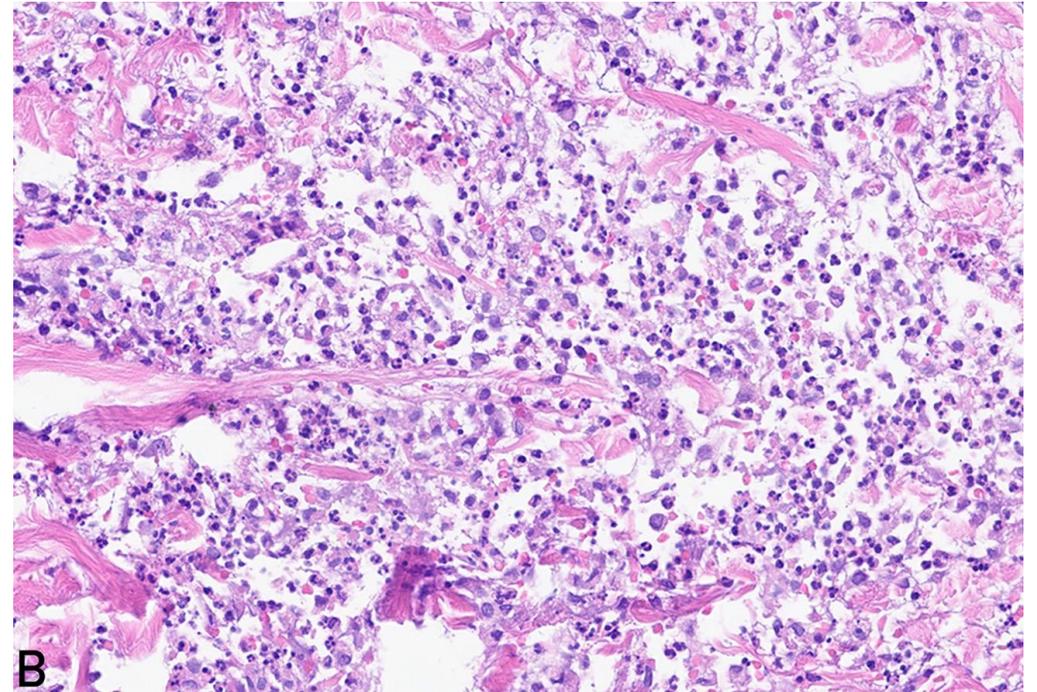


Nature Reviews | Disease Primers

Greene, C., Marciniak, S., Teckman, J. *et al.* α 1-Antitrypsin deficiency. *Nat Rev Dis Primers* 2, 16051 (2016).
<https://doi.org/10.1038/nrdp.2016.51>

Diagnose

- Panniculitis bei Alpha-1-Antitrypsin Mangel
- Keine manifeste Beteiligung weiterer Organe



Panniculitis in α 1-Antitrypsin Deficiency, Xu, Kathryn K. et al.
Mayo Clinic Proceedings, Volume 99, Issue 8, 1210 - 1211

Therapie und Verlauf

- Akuttherapie:
 - NSAR, Glukokortikoide, Antibiose
 - Langfristige Behandlung:
 - Überwachung der Organfunktion (Lunge, Leber)
 - Ggf. Enzymsubstitution bis hin zu Organtransplantation
 - Verlauf:
 - Entlassung nach absetzen der AB-Therapie mit Moxifloxacin
 - Termin in der Dermatologie zu weiteren Behandlung
 - Weitere Anbindung an die Pulmologie
-

Diskussion

- Alpha-1-Antitrypsin-Mangel als seltene Ursache einer Panniculitis
 - Wichtige Differentialdiagnosen:
 - Infektiöse Hauterkrankungen
 - Autoimmunerkrankungen
 - Thrombosen
 - Akute Pankreatitis
 - Lymphome
 - Langfristige Bedeutung:
 - Lungen und Leberschädigung
 - Regelmäßige Überwachung der Organfunktion
 - Vermeidung von Noxen, die das Fortschreiten der Organdestruktion fördern
-

Fazit

- Alpha-1-Antitrypsin Mangel bei Panniculitis sowie bei COPD, Hepatopathie und Vasculitis unklarer Genese bedenken
 - Panniculitis kann als erstes und alleiniges Symptom bei einem schweren Alpha-1-Antitrypsin Mangel auftreten
 - Langfristige und regelmäßige Betreuung der Patienten zu Früherkennung von Folgeerkrankungen wichtig
 - Ernsthafte aber behandelbare Erkrankung, bei der frühe Diagnose und präventive Maßnahmen entscheidend sind
-

Vielen Dank für Eure Aufmerksamkeit!

Fragen?

Anna Lina Sarkis

Annalina.sarkis@med.uni-muenchen.de
