

Eine seltene, leicht zu übersehende Diagnose

Kopfweg, Abdominalschmerzen und hohe Entzündungszeichen

Dr. med. Magdalena Chorazka^a, Dr. med. Franziska Grunewald^b, Dr. med. Matthias Köhler^a

Spital Thurgau AG, Kantonsspital Münsterlingen: ^a Klinik für Innere Medizin; ^b Institut für Pathologie

Fallbericht

Eine 81-jährige Patientin wurde aufgrund einer hypertensiven Entgleisung vom Hausarzt auf die Notfallstation eingewiesen. Die Patientin klagte über seit Tagen bestehende diffuse Bauchschmerzen und einmaliges Erbrechen. Eine arterielle Hypertonie wurde seit zwei Jahren mit Lisinopril und Isradipin behandelt. Wegen einer Polymyalgia rheumatica nahm sie täglich 5 mg Prednisolon ein.

Bei Eintritt präsentierte sich eine rüstige Patientin in gutem Allgemeinzustand, mit einem Blutdruck von 200/100 mm Hg, einem Puls von 72/min und einer Temperatur von 36,7 °C. Die Untersuchung des Abdomens ergab rege Darmgeräusche über allen Quadranten ohne Druckdolenz, Abwehrspannung oder Resistenzen.

Frage 1: Unter Kortikosteroiden ist die klinische Beurteilung eines akuten Abdomens ...

- a) wegen Akzentuierung der Symptome einfach.
- b) fast immer unergiebig, auf Auskultation und Palpation kann verzichtet werden.
- c) oft schwieriger, da Schmerzen maskiert werden.
- d) meist von hochgestellten Darmgeräuschen begleitet.
- e) bei Palpation äusserst schmerzhaft.

Patientinnen und Patienten unter einer Kortikoidtherapie entwickeln entweder wegen ihrer Grundkrankheit oder wegen der Immunsuppression relativ häufig abdominale Pathologien. Kortikosteroide machen die klinische Untersuchung des Abdomens schwierig. Peritonismus, Druck- und Loslassschmerz sowie hochgestellte Darmgeräusche fehlen oft. Bildgebende Untersuchungen des Abdomens müssen daher mit grosszügiger Indikation gestellt werden.

Im Labor lag ein stark erhöhtes C-reaktives Protein (CRP) von 281 mg/l mit einer Neutrophilie von 21,8 G/l und Thrombozytose von 421 G/l vor. Sonographisch fanden sich Zeichen einer Enteritis. Das Thoraxröntgen zeigte ein normal grosses Herz, keine Lungeninfiltrate und keine freie Luft unter den Zwerchfellen. Im Computertomogramm (CT) des Abdomens fielen wandverdickte Kolon- und Dünndarmschlingen auf. Die Abdominalgefässe waren nicht stenosiert.



Magdalena Chorazka

Frage 2: Verdickte Dünndarmschlingen in der Sonographie- und CT-Untersuchung sind charakteristisch bei ...

- a) Darmischämie.
- b) Hungerdarm.
- c) Pseudomembranöser Kolitis (*Clostridioides difficile*).
- d) Colitis ulcerosa.
- e) Ogilvie-Syndrom.

Bei einer Darmischämie schwellen die Intestinalwände an. Dabei sind stets die Mesenterialgefässe im CT zu beachten (Arteria mesenterica superior, inferior und Truncus coeliacus), die gelegentlich relevante, meist arteriosklerotische Stenosen erkennen lassen. Beim Hungerdarm ist der Darm kollabiert und die Wände sind dünn. Bei der *Clostridioides-difficile*-Kolitis und Colitis ulcerosa sind in erster Linie die Dickdarmwände, nicht aber die Dünndarmwände verdickt. Bei Ogilvie-Syndrom sind die Därme weit, die Wände aber nicht verdickt.

Der Blutdruck der Patientin liess sich mit Amlodipin rasch senken. Die Abdominalschmerzen waren verschwunden. Neu klagte die Patientin über starke Kopfschmerzen sowie Doppelbilder und Schwindel. Klinisch fand sich eine inkomplette Abduzensparese links.

Frage 3: Kopfschmerzen mit Doppelbildern kommen nicht vor bei ...

- a) Migraine accompagnée.
- b) Subarachnoidalblutung.
- c) Sinusvenenthrombose.
- d) Vertebralisdissektion.
- e) Spannungskopfschmerzen.

Alle vier erstgenannten – Migraine accompagnée, Subarachnoidalblutung, Sinusvenenthrombose und Vertebralisdissektion – gehen typischerweise mit Kopfschmerzen einher und können mit Doppelbildern assoziiert sein. Spannungskopfschmerzen verursachen typischerweise keine neurologischen Ausfälle.

Das Abdomen der Patientin präsentierte sich in der klinischen Untersuchung unauffällig. Im Labor stieg die Leukozytose auf 41,9 G/l (Neutrophilie 39,2 G/l) und das CRP auf 306 mg/l an. Am vierten Hospitalisationstag erbrach die Patientin schwallartig kaffeesatzähnli-

chen Inhalt. Sie klagte erneut über stärkste Abdominalschmerzen. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich rapide und die Patientin verstarb innerhalb weniger Stunden.

Frage 4: Welche Diagnose muss erwogen werden bei Patientinnen und Patienten mit Abdominalschmerzen, Kopfschmerzen, Doppelbildern sowie hohen Entzündungszeichen bei vorbekannter Polymyalgia rheumatica?

- a) Migraine accompagnée
- b) Subarachnoidalblutung
- c) Aortendissektion
- d) Riesenzellarteriitis
- e) ANCA-assoziierte Vaskulitis

Eine Migräne geht oft nebst Kopfschmerzen und Doppelbildern mit vegetativen Abdominalsymptomen einher, doch Entzündungszeichen fehlen. Eine Subarachnoidalblutung erklärt weder die Abdominalbeschwerden noch die hohen Entzündungszeichen. Eine Aortendissektion ist tatsächlich eine wichtige Differentialdiagnose für den Symptomenkomplex, die auch durch Entzündungskonstellation im Labor begleitet sein und sich mit atypischen Beschwerden ohne charakteristische Thoraxschmerzen manifestieren kann.

Grundsätzlich kommt auch eine ANCA-Vaskulitis oder eine Polyarteritis nodosa infrage. Die Bestimmung der ANCA (antineutrophile zytoplasmatische Antikörper)

durch einen Rheumatologen drei Monate vor Spitaleintritt war negativ ausgefallen, was eine ANCA-assoziierte Vaskulitis allerdings nicht ausschliesst. Die Diagnose, die uns klinisch am wahrscheinlichsten schien, war eine Riesenzellarteriitis, da eine Polymyalgia rheumatica vorbestand. Die Riesenzellarteriitis kann nicht nur grössere kraniale, sondern auch abdominale Gefässe befallen.

Die Autopsie bestätigte die Diagnose mit einer floriden Riesenzellarteriitis der extrakraniellen sowie der mesenterialen Arterien (Abb. 1 und 2). Sowohl in der Arteria temporalis als auch der Arteria mesenterica superior fanden sich die typischen histologischen Befunde mit Zerstörung der elastischen Membran, fibrinoider Nekrose der Arterienwand, granulomatöser Entzündungsreaktion und Riesenzellen. Der Befall der Mesenterialarterie hatte zu einer 95 cm langen Dünndarmnekrose mit Pneumatosi intestinalis und Peritonitis geführt.

Diskussion

Die Riesenzellarteriitis ist eine chronische, idiopathische Vaskulitis der mittelgrossen und grossen Arterien, die sich klinisch unterschiedlich manifestieren kann, abhängig davon, welche Gefässe betroffen sind [1]. Es handelt sich um eine systemisch-entzündliche Erkrankung bei über 50-jährigen Patientinnen und Patienten, die mit einer Polymyalgia rheumatica überlappen kann. Wie sich bei unserer Patientin eindrücklich zeigt, kann sich sogar unter der Steroidtherapie eine Riesenzellarteriitis entwickeln. Offenbar genügt die für Polymyalgia rheumatica übliche (niedrige) Kortikosteroiddosis nicht, um dies zu verhindern.

Klassisch und am häufigsten ist der Befall der grossen supraaortalen Gefässe wie Arteria carotis externa oder Arteria vertebralis sowie deren Verzweigungen (70–80%), die Kopfschmerzen, Nackenschmerzen und neurologische Ausfälle verursachen. Histologisch liegt eine segmentale granulomatöse Entzündung der Arterienwand mit Riesenzellen vor, die das Lumen obliterieren kann (Abb. 1). Seltener und deshalb wenig bekannt ist der Befall der Abdominalgefässe (Abb. 2), der bei unserer Patientin zum tödlichen Mesenterialinfarkt geführt hat. In der Literatur liegen einzelne Fallberichte vor, grössere Serien fehlen. Die Grossgefäss-Vaskulitis kann sowohl isoliert die Abdominalarterien betreffen, aber auch kombiniert mit kranialem Befall auftreten. Die meisten Patientinnen und Patienten mit abdomineller Riesenzellarteriitis präsentieren sich mit klinischen Zeichen eines akuten Abdomens und werden operiert, weswegen diese Differenzialdiagnose wichtig für Chirurginnen und Chirurgen wer-

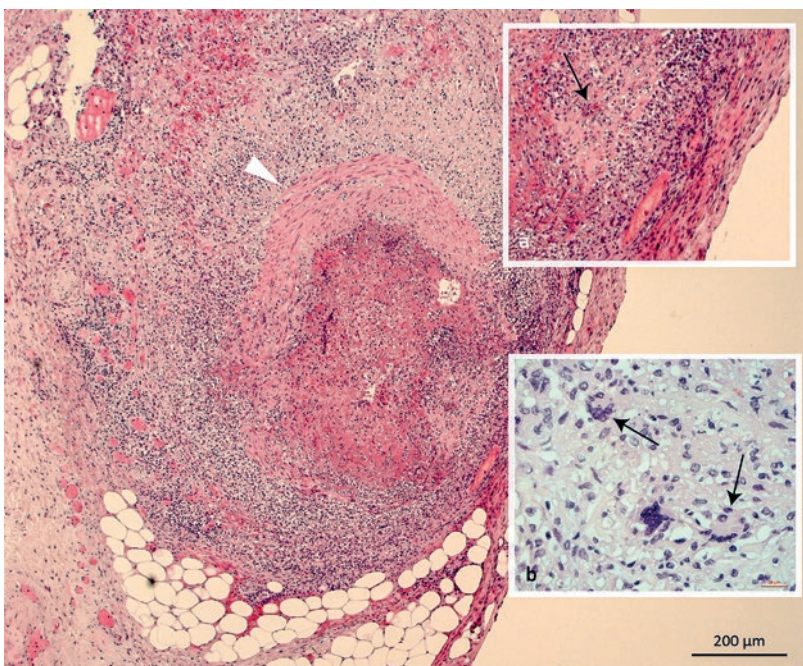


Abbildung 1: Arteria temporalis im Querschnitt, Hämatoxylin-Eosin-Färbung: Zur Darstellung kommt die thrombosierte Arteria temporalis (Pfeilkopf) mit einem transmuralen und perivaskulären granulomatösen Entzündungsinfiltrat. Inlays (a + b): Zusätzlich an mehreren Stellen Nachweis von Riesenzellen in Vergrösserung 10× (a), und Vergrösserung 40× (b).

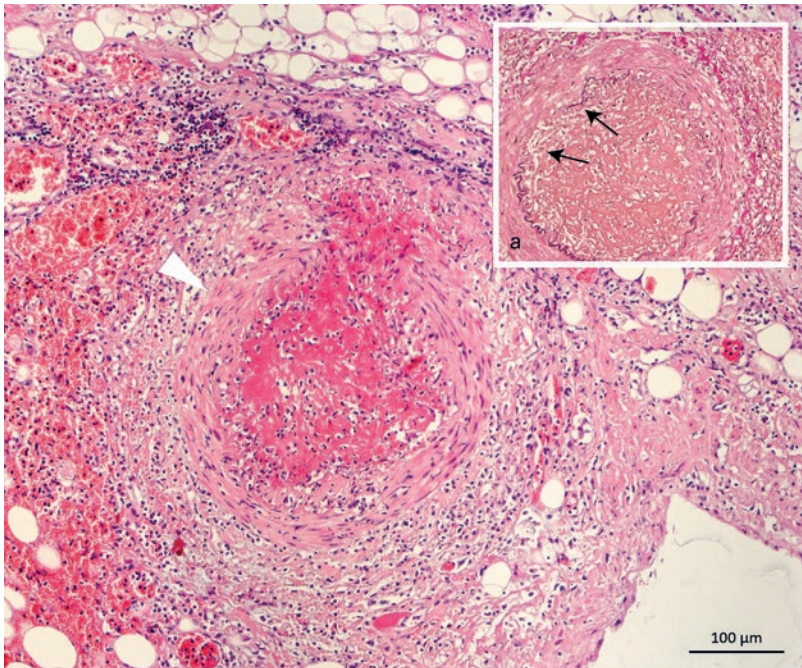


Abbildung 2: Mesenterialarterie im Querschnitt, Hämatoxylin-Eosin-Färbung: Zur Darstellung kommt eine thrombosierte Arterie (Pfeilkopf) im mesenterialen Fettgewebe mit einem transmuralen Entzündungsinfiltrat und fibrinoider Wandnekrose. Inlay (a): In der Elastika-van-Gieson-Färbung zeigt sich zudem eine Fragmentation der elastischen Fasern der Gefässwand, Vergrößerung 10×.

den kann [2]. Selten präsentiert sich die abdominelle Riesenzellarteriitis mit einem Ileus. Die Diagnose wird wegen atypischer Klinik oft verzögert gestellt und die Verläufe sind dadurch frustrierend [3]. Die ausgeprägte Neutrophilie unserer Patientin muss retrospektiv mit der progredienten Darmnekrose erklärt werden, da die Neutrophilie bei einer Riesenzellarteriitis nicht typisch ist. Steroidinduzierte Leukozytosen sind meist nur moderat.

Auch bei einer abdominalen Riesenzellarteriitis besteht gemäss neusten Empfehlungen der «European League Against Rheumatism» (EULAR) die adäquate

Therapie aus einem raschen Beginn mit Kortikosteroiden mit einer initialen Tagesdosis von 40–60 mg Prednison oder Prednisolon [4]. Ob diese Massnahme den Krankheitsverlauf in unserem Fall beeinflusst hätte, bleibt offen. Das Therapieansprechen wird anhand der klinischen Symptomatik und der Inflamationsparameter (Blutsenkungsgeschwindigkeit, CRP) beurteilt. Um bei Patientinnen und Patienten mit Sehstörungen einen Visusverlust zu verhindern, werden viel höhere Dosierungen mit intravenösem Methylprednisolon (0,5–1 g/Tag für drei bis fünf Tage) empfohlen [4].

Grundsätzlich sollte die Kortikoiddosis erst bei klinischer Remission reduziert werden. Sie wird dabei in kleinen Schritten (5–10 mg) über Monate verkleinert. Von einem Auslassversuch vor zwei Jahren wird abgeraten [4]. Rezidive sind während der Dosisreduktion sehr häufig und bedingen eine Wiedererhöhung der Steroide. Als Glukokortikoid sparende Alternativen stehen Methotrexat und Azathioprin zur Verfügung. Vielversprechender ist aber die Therapieoption mit Tocilizumab (Interleukin-6-Rezeptor-Antagonist), die sich weltweit zu etablieren scheint. Aktuell werden JAK-(Januskinase-)Inhibitoren sowie modifizierte Kortisonpräparate (z.B. selektive Glukokortikoid-Rezeptor-Modulatoren [SEGRM]) als weitere Therapieoptionen getestet.

Disclosure statement

Die Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

- 1 Docken WP. Treatment of giant cell arteritis. UpToDate 11/2021. [https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-giant-cell-arteritis?search=giant%20cell%20arteritis%20\(temporal\)&source=search_result&selectedTitle=2~143&usage_type=default&display_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-giant-cell-arteritis?search=giant%20cell%20arteritis%20(temporal)&source=search_result&selectedTitle=2~143&usage_type=default&display_rank=2).
- 2 Evans DC, Murphy MP, Lawson JH. Giant cell arteritis manifesting as mesenteric ischemia, J Vasc Surg. 2005;42(5):1019–22.
- 3 Annamalai A, Francis ML, Ranatunga SK, Resch DS. Giant cell arteritis presenting as small bowel infarction. J Gen Intern Med. 2007;22(1):140–4.
- 4 Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgerit F, de Boysson H, Brouwer E, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis. 2020;79:19–30.

Korrespondenz:

Dr. med.
Magdalena Chorazka
Spitalcampus 1
CH-8596 Münsterlingen
[magdalena.chorazka\[at\]stgag.ch](mailto:magdalena.chorazka[at]stgag.ch)

Antworten:

Frage 1: c. Frage 2: a. Frage 3: e. Frage 4: d.