

Akutes Abdomen

Milzinfarkte als Erstmanifestation einer Polycythaemia vera

Dr. med. Evelyn Kowarik^a, Dr. med. Andrea Pawlik^a, Dr. med. Manfred Kessler^b, PD Dr. med. Andreas Himmelmann^c, Prof. Dr. med. Andreas Jehle^d

Hirslanden Klinik St. Anna, Luzern: ^a 24h-Notfallzentrum; ^b Institut für Radiologie und Nuklearmedizin; ^c Zentrum für Onkologie Luzern; ^d Klinik für Innere Medizin

Hintergrund

Die Polycythaemia vera (PV) gehört zu den Philadelphia-(Ph-)Chromosom-negativen myeloproliferativen Erkrankungen und ist durch die Erhöhung aller drei Blutzellreihen charakterisiert. Die V617F-Mutation im JAK2-Gen in Exon 14 ist in mindestens 95% der Fälle nachweisbar und gilt als eines der beiden Hauptkriterien für die Diagnose [1, 2]. Bei einem Großteil der V617F-negativen Patientinnen und Patienten mit einer PV kann eine JAK2-Mutation in Exon 12 nachgewiesen werden [3]. Die Betroffenen sind bei Diagnosestellung oft oligosymptomatisch [4]; in etwa 20% der Fälle führen vaskuläre Komplikationen zur Diagnose [5]. Diese können in mikrovaskuläre (zum Beispiel Erythromelalgie) oder makrovaskuläre Komplikationen (tiefe Venenthrombose [TVT] / Lungenembolie, abdominelle Venenthrombosen, periphere arterielle Verschlusskrankheit [PAVK] und chronisch venöse Insuffizienz [CVI]) unterteilt werden. Bei der Pathogenese spielen der erhöhte Hämatokrit und aktivierte Thrombozyten sowie entzündliche Prozesse eine Rolle [6].

Wir berichten von einem Patienten mit multiplen Milzinfarkten als Erstmanifestation der Erkrankung.

Fallbericht

Anamnese

Ein 54-jähriger Patient wurde durch den Rettungsdienst mit akut einsetzenden Oberbauchschmerzen (visuelle Analogskala [VAS] 6/10) mit gürtelförmiger Ausstrahlung in beide Flanken zugewiesen. Der Patient berichtete von einer ähnlichen, jedoch deutlich mildereren und selbstlimitierenden Schmerzepisode sieben Tage zuvor. Seither sei der Appetit vermindert gewesen. Vorerkrankungen waren nicht bekannt, ebenso bestand keine regelmässige Medikation.

Status

Temperatur: 36,1 °C, Blutdruck: 150/78 mm Hg, Herzfrequenz: 107/min (regelmässig), Atemfrequenz: 23/min, Sauerstoffpartialdruck: 91%. Es zeigte sich das Bild eines akuten Abdomens mit spärlichen Darmgeräuschen und generalisiertem Peritonismus.

Befunde

In der Abdomensonographie zeigte sich freie Flüssigkeit im Morrison-Pouch und im Unterbauch sowie eine Inhomogenität der Milz. Im Hämatogramm fiel eine Erhöhung aller drei Zellreihen auf (Hämoglobin: 202 g/l, Thrombozyten: 607 G/l, Leukozyten: 18,4 G/l).

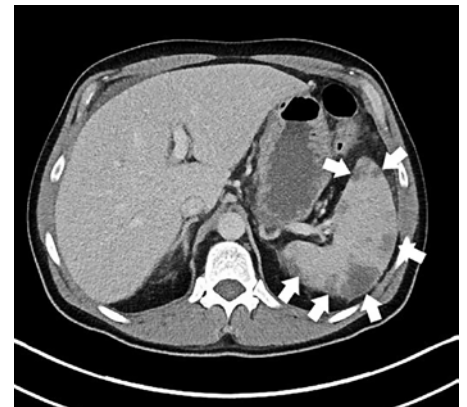


Abbildung 1: Computertomographische Aufnahme des Abdomens mit Kontrastmittel, portal-venöse Phase in axialer Schnittführung. Es sind multiple Milzinfarkte in der Peripherie bei geringer Splenomegalie (Pfeile) zu erkennen.

Ausserdem lagen ein erhöhter Wert des C-reaktiven Proteins (CRP) von 218 mg/l und eine spontane INR-(«International Normalized Ratio»-)Erhöhung von 1,4 bei unauffälligen Leberparametern vor. Die Komplettierung des Gerinnungsstatus ergab erhöhte Werte an D-Dimeren (11 210 µg/l) (Tab. 1).

In der Computertomographie (CT) des Abdomens fanden sich multiple Milzinfarkte

bei leichter Splenomegalie und eine unspezifische Wandverdickung des Colon sigmoideum mit Kolondivertikulose, jedoch ohne Hinweise auf eine Divertikulitis oder Hohlorganperforation (Abb. 1).

Diagnose

Differentialdiagnostisch kam für die Milzinfarkte aufgrund der PV primär eine hämatologische Grunderkrankung infrage. Der Nach-

weis einer V617F-Mutation im JAK2-Gen aus dem Peripherblut im Verlauf war suggestiv für die Diagnose einer PV. Die Diagnosekriterien sind in Tabelle 2 aufgeführt.

Therapie

Bei dringendem Verdacht auf eine PV mit komplizierenden Milzinfarkten begannen wir noch in der Eintrittsnacht mit einem Aderlass (Phlebotomie) von 500 ml, einer Antikoagulations-

therapie mit Acetylsalicylsäure (Loading Dose 500 mg i.v., anschliessend 100 mg 1×/Tag) und ergänzend Heparin 15000 IU pro 24 Stunden. Am Folgetag wurde eine zytoreduktive Therapie mit Hydroxycarbamid 500 mg (2-0-1) begonnen. Aufgrund des klinischen Bildes eines akuten Abdomens und deutlicher Erhöhung der Entzündungsparameter begannen wir zusätzlich, mit Piperacillin/Tazobactam 4,5 g alle acht Stunden intravenös zu behandeln.

**Tabelle 1: Verlauf der Laborwerte während der ersten Hospitalisation des Patienten
Phlebotomie (500 ml*), Therapie mit Hydroxycarbamid 500 mg (initial 2-0-1**, dann 1-0-0***)**

	*	**			***		
	16.05. 23.00 Uhr	17.05. 05.00 Uhr	18.05. 06.00 Uhr	19.05. 08.00 Uhr	21.05. 08.15 Uhr	Norm- bereich	Einheit
Hämatogramm							
Hämoglobin	203	163		162	145	140–180	g/l
Hämatokrit	0,59	0,47		0,47	0,43	0,4–0,52	l/l
Erythrozyten	6,69	5,3		5,29	4,95	4,3–5,9	Tera/l
MCH	30	31		31	29	26–34	pg
MCHC	347	347		345	336	320–360	g/l
MCV	87	89		89	87	82–98	fl
Leukozyten	18,4	29,4		23,4	4,5	4,0–10,0	Giga/l
Thrombozyten	607	501		490	374	150–350	Giga/l
Klinische Chemie							
Natrium	135	139	144			136–145	mmol/l
Kalium	5,25	4,48	5,67			3,5–5,0	mmol/l
CRP	218,3	170,6	508,2	335,1	235,1	<5	mg/l
EPO		6,0				3,7–29,5	IU/l
ASAT (GOT)	33	35	65				U/l
ALAT (GPT)	53	43	53				U/l
Kreatinin	68	63	88	77	67	62–106	μmol/l
Laktat				1,29		0,5–2,2	mmol/l
LDH	355						U/l
Gerinnung							
Quick	49	56	46	62	67	70–130	%
INR	1,4	1,3	1,5	1,2	1,2	0,9–1,2	
aPTT	42,2	48,0				25,1–37,7	sec
Fibrinogen	6,1	4,8	7,2	6,7		1,7–4,2	g/l
D-Dimer	11 210		14 530			<500	μg/l

MCH: mittleres korpuskuläres Hämoglobin; MCHC: mittlere korpuskuläre Hämoglobin-Konzentration; MCV: mittleres Erythrozyten-Einzelvolumen; CRP: C-reaktives Protein; EPO: Erythropoetin; ASAT: Aspartat-Aminotransferase; GOT: Glutamat-Oxalacetat-Transaminase; ALAT: Alanin-Aminotransferase; GPT: Glutamat-Pyruvat-Transaminase; LDH: Laktatdehydrogenase; INR: «International Normalized Ratio»; aPTT: aktivierte partielle Thromboplastinzeit.

Tabelle 2: Diagnosekriterien der Polycythaemia vera (PV) gemäss WHO 2017

Hauptkriterien	Nebenkriterium
Hb >16,5 g/dl (M) bzw. >16,0 g/dl (F) oder Hämatokrit >49% (M) / >48% (F) oder Erhöhung der Erythrozytenzahl um >25% des erwarteten Durchschnittswerts	
Knochenmarkbiopsie mit Hyperzellularität mit trilineärer Myeloproliferation und pleomorpher Megakaryopoese	
Nachweis einer Mutation im JAK2-Gen (JAK2: V617F- oder Exon-12-Mutation)	
	Erniedrigter Erythropoetin-Spiegel

Die Diagnose PV erfordert entweder alle drei Hauptkriterien oder zwei Hauptkriterien und das Nebenkriterium. Auf eine Knochenmarkpunktion kann bei einem Hämoglobinwert >18,5 g/dl (Männer [M]) beziehungsweise >16,5 g/dl (Frauen [F]) verzichtet werden. WHO: World Health Organization.

Aus [12]: WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Swerdlow SH, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, editors. Volume 2. 4th rev. ed. Frankreich: IARC/WHO; 2017. © 2017 IARC/WHO. Nachdruck und Übersetzung mit freundlicher Genehmigung. Übersetzt ins Deutsche von EMH Schweizerischer Ärzteverlag AG aus 'WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues', 2017. IARC/WHO ist nicht verantwortlich für den Inhalt oder die Richtigkeit dieser Übersetzung. Im Falle von Unstimmigkeiten zwischen der englischen und der deutschen Übersetzung ist die englische Originalversion die verbindliche und authentische Version.

Verlauf

Am Folgetag bestand weiterhin eine Vier-Quadranten-Peritonitis; ausserdem kam es zu einem deutlichen CRP-Spiegel-Anstieg. Eine Verlaufs-CT des Abdomens mit Angiographie mit der Frage nach einer Darmischämie zeigte wie bereits in der Voruntersuchung eine unspezifische Kontrastmittelaufnahme der Darmschlingen, insbesondere im Bereich des Colon sigmoideum und des Rektums. Die venösen und arteriellen Gefässe stellten sich offen dar. Die antibiotische Therapie wurde wegen einer möglichen bakteriellen Translokation bei entzündlich veränderter Kolonwand und kritischem Allgemeinzustand für insgesamt fünf Tage fortgeführt. Die hochprophylaktische Antikoagulationsbehandlung wurde bei fehlendem Nachweis einer Pfortader- oder Milz-

venenthrombose auf eine prophylaktische Antikoagulation mittels Dalteparin subkutan umgestellt. Es kam im Verlauf labordiagnostisch zu einer adäquaten Zytoreduktion und klinisch zu einer Schmerzreduktion. Hydroxycarbamid wurde auf eine Erhaltungsdosis von 500 mg/Tag reduziert. Nach sechs Tagen Hospitalisation trat der Patient schmerzkom-pensiert und in ordentlichem Allgemeinzustand nach Hause aus.

Bei einer ambulanten Kontrolle drei Tage nach Austritt berichtete der Patient über erneute diffuse abdominale Schmerzen. Bei ordentlichem Allgemeinzustand wurde der Patient engmaschig ambulant nachkontrolliert. Aufgrund einer Schmerzzunahme sowie deutlicher Appetitminderung wurde zwei Wochen nach Austritt eine Verlaufsbeurteilung mittels CT-Abdomen durchgeführt. Diese ergab neu eine fokale Perforation im mittleren Colon sigmoideum mit extraluminalen Gas- und Flüssigkeitskolektionen sowie mehrere Abszesskolektionen, die grösste davon mit einem Durchmesser von bis zu 15 cm im ventralen Unterbauch (Abb. 2).

Der Patient wurde zur CT-gesteuerten Drainage der grössten Abszesskolektion und zur intravenösen antibiotischen Therapie mit Piperacillin/Tazobactam erneut stationär aufgenommen. In der CT-Verlaufsabbildung zwei Tage nach Drainageeinlage zeigte sich eine deutliche Grössenregredienz des drainierten Abszesses im Bereich der ventralen Bauchwand.

Der Patient trat nach sechs Tagen erneut nach Hause aus. Die antibiotische Therapie wurde für weitere sieben Tage auf Ciprofloxacin sowie Metronidazol oralisiert. Vier Wochen später stellte sich der Patient abermals mit ab-

dominellen Schmerzen und vermindertem Allgemeinzustand vor. Computertomographisch zeigte sich ein Abszessrezidiv im ventralen Unterbauch mit weiterhin nachweisbarer Perforation im Colon sigmoideum. Es erfolgten erneut eine CT-gesteuerte Abszessdrainage sowie eine antimikrobielle Therapie. Bei Rezidivabszess bestand die Indikation zur Sigma-resektion à froid, die im Verlauf mittels offener Rektosigmoidresektion mit lateroterminaler Deszendostomie durchgeführt wurde. Intraoperativ zeigte sich eine schwere Sigmoiditis. Die histologische Aufarbeitung ergab den Befund einer perforierten Sigmadivertikulitis mit Serositis im Sinne einer Peritonitis. Hinweise für ein ischämisches Geschehen im Bereich der Mikrozirkulation liessen sich nicht nachweisen. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Die ambulante Verlaufskontrolle nach Austritt zeigte reizlose Wundverhältnisse bei beschwerdefreiem Patienten. Bezüglich der PV liess sich mit Hydroxycarbamid 500 mg/Tag weiterhin eine ausreichende Zytoreduktion erreichen.

Diskussion

Die PV zählt zu den Ph-Chromosom-negativen chronischen myeloproliferativen Neoplasien, zu denen auch die essentielle Thrombozythämie sowie die primäre Myelofibrose zählen. Die PV ist durch eine gesteigerte Erythropoese charakterisiert, die Erythropoetin-(EPO-)unabhängig verläuft [1].

In einer retrospektiven Studie der italienischen Studiengruppe «Policitemia» aus dem Jahr 1995 mit 1213 Patientinnen und Patienten traten thromboembolische Komplikationen im Verlauf bei 40% der Unbehandelten auf [5]. Bei 20% der untersuchten Probandinnen und Probanden führten thromboembolische Ereignisse als Primärmanifestation zur Diagnosestellung. Auch in unserem Fall wurde die Diagnose der PV im Zusammenhang mit einer thromboembolischen Komplikation gestellt. Die typischen Frühsymptome wie Kopfschmerzen, Gesichtsröte und Pruritus [7] wurden vom Patienten verneint. In der genannten italienischen Studie wurde kein Fall eines Milzinfarktes als Primärmanifestation beschrieben [5]. Eine Suche in der Datenbank PubMed ergab lediglich fünf Fallberichte, in denen Milzinfarkte als Erstmanifestation einer PV beschrieben wurden (Tab. 3). In vier Fällen wurde kurzfristig (Nachbeobachtungszeitraum maximal sechs Wochen respektive keine Nachbeobachtungszeit angegeben) ein gutes Outcome ohne Notwendigkeit einer chirurgischen Intervention nach Beginn einer zytoreduktiven Therapie respektive nach repetitiven Aderlässen beschrieben [8–11].



Abbildung 2: Computertomographische Aufnahme des Abdomens mit Kontrastmittel, portal-venöse Phase in axialer Schnittführung. Es zeigt sich eine 7 × 15,5 × 12,5 cm grosse peritoneale abgekapselte Flüssigkeitskolektion ventral im Unterbauch, einem Abszess entsprechend (Pfeil).

Tabelle 3: Übersicht über die bereits publizierten Fälle von Milzinfarkten als Erstdiagnose einer Polycythaemia vera (PV)

Autor	Jahr	Patienten- alter	Geschlecht	Laborparameter bei Diagnosestellung	Therapie	Outcome
Beckett et al. [8]	2004	51	w	Lc 18 G/l Th 709 G/l Hb 19,5 g/dl	Volle Antikoagulation (bei nachweislicher Milzvenenthrombose) Aderlass Hydroxyurea Allopurinol	Gutes Befinden bei Nachkontrolle (Zeitpunkt nicht angegeben)
Inamdar et al. [9]	2013	45	m	Leukozytose Thrombozytose Hb 20,0 g/dl Hkt 64% EPO 6,0 mIU/ml JAK-2-Mutation-positiv Knochenmarkzytologie mit trilineärer Hyperzellularität	Aderlass 1×/Woche Hydroxyurea 500 mg/Tag	Nach 4 Wochen: Hb 14 g/dl, Milzinfarkte im CT rückläufig
Lim et al. [10]	2013	42	m	Lc 14,6 G/l Th 354 G/l Hb 20,5 g/dl EPO 0 U/l JAK-2-Mutation-positiv	Aderlass (4×, je 300–400 ml)	Bei Austritt gutes Befinden (Zeitpunkt nicht angegeben)
Yavasoglu et al. [11]	2006	79	m	Lc 26,6 G/l Th 1032 G/l Hb 16,6 g/dl Deletion von Chromosom 20 (langer Arm) Knochenmarkzytologie: Hyperzellularität	Thrombozytenapherese (2×) ASS 40 mg/Tag Hydroxyurea 3 g/Tag → im Verlauf Reduktion auf 1,5 g/Tag	Nach 1,5 Monaten adäquate Zytoreduktion, im Verlaufs-CT Milzinfarkte nicht mehr nachweisbar
Fink [16]	1970	49	m	Lc 36 G/l, 80% Neutrophile Hb 18,8 g/dl Hkt 61%	Aderlass (4×, insgesamt 2000 ml) Busulfan 6 mg/Tag über 2 Monate	Initial Erholung des Befindens, Normalisierung des Blutbildes nach der zweimonatigen Therapie mit Busulfan Nach 1 Jahr erneute Erhöhung der Werte von Lc, Hb und Th Nach 2 Jahren Progress in MF Nach 3 Jahren Progress in AML und Tod

Lc: Leukozyten; Th: Thrombozyten; Hb: Hämoglobin; Hkt: Hämatokrit; EPO: Erythropoetin; MF: Myelofibrose; CT: Computertomogramm; ASS: Acetylsalicylsäure; AML: akute myeloische Leukämie; w: weiblich; m: männlich.

Die Diagnose der PV lässt sich anhand der World-Health-Organization-(WHO-)Diagnosekriterien (2017) stellen (Tab. 2) [12]. Formal liesse sich in unserem Fall gemäss WHO-Kriterien bei einem EPO-Spiegel im unteren Normbereich die Diagnose der PV nur mit dem Nachweis typischer Knochenmarkveränderungen (Tab. 2) stellen. Die nachweisbare JAK2-

Genmutation in Kombination mit den sehr deutlichen Blutbildveränderungen war jedoch so suggestiv für eine PV, dass auf eine Knochenmarkpunktion verzichtet wurde. In einer Arbeit von Lupak und Team aus dem Jahr 2020 wurde die Rolle des EPO-Spiegels bei der Diagnosestellung der PV untersucht. Hierbei hatten 32% (n = 24) der Betroffenen bei Diagnosestellung

der PV einen normalen EPO-Spiegel. Nikotinkonsum war in der Studie gehäuft mit einem normalen EPO-Spiegel assoziiert [13], wie es auch bei unserem Patienten der Fall war.

Therapeutisch steht bei der PV eine Vermeidung thromboembolischer Komplikationen im Vordergrund. Hierfür ist eine Senkung des Hämatokrits auf <0,45 anzustreben.

Bei unserem Patienten konnte durch Aderlass wenige Stunden nach Erstkontakt eine rasche Reduktion des Hämatokritwerts erreicht werden (Tab. 1); ausserdem war bereits bei Eintritt eine Therapie mit Acetylsalicylsäure [14] eingeleitet worden. Da unser Patient nach stattgehabten thromboembolischen Milzinfarkten der Hochrisikogruppe zugeordnet wurde [7], begannen wir innerhalb von 24 Stunden mit einer zytoreduktiven Therapie mit Hydroxycarbamid. Die Behandlung mit diesem Wirkstoff gilt als Erstlinientherapie zur Zytoreduktion bei PV. Es hemmt die DNA-Synthese. Bei Kontraindikationen (unter anderem Patientinnen mit Kinderwunsch, Einnahme gewisser antiretroviraler Arzneimittel) kann auch Interferon alpha eingesetzt werden [7]. Unter zytoreduktiver Therapie sind im Verlauf selten Aderlässe notwendig. Die Nachsorge der Patientinnen und Patienten umfasst regelmässige Blutbildkontrollen. Diese sollten in der Anfangsphase der Therapie mehrmals wöchentlich, nach Stabilisierung einmal im Monat erfolgen. Eine sonographische Untersuchung der Milz wird einmal jährlich empfohlen. Im Verlauf kann die PV in eine Post-PV-Myelofibrose übergehen, die durch eine Anämie und Splenomegalie gekennzeichnet ist. Ebenso ist ein Übergang in eine akute myeloische Leukämie (AML) möglich [15].

Die pathologische Aufarbeitung der Darmresektate zeigte eine perforierte Sigmadivertikulitis. Auf mikroskopischer Ebene bestand kein Hinweis auf eine Störung der Mikrozirkulation als Ursache für ein Darmischämie. Auch in allen computertomographischen Bildgebungen des Abdomens zeigten sich die darmversorgenden Gefässe offen. Es stellte sich die Frage, ob die Sigmadivertikulitis bereits initial vorhanden gewesen war. In den an Tag 0 und Tag 1 durchgeführten Bildgebungen zeigte sich jedoch auch retrospektiv eine unspezifische Entzündungsreaktion mit reizloser Sigmadivertikulose ohne Nachweis einer Perforation. Zusammenfassend gehen wir von einer sekundären Entwicklung einer Sigmadivertikulitis bei vorbestehenden Divertikeln sowie geschädigter Darmwand im Bereich des Colon sigmoideum aus. Auch wenn histologisch nicht fassbar, war in der Pathogenese eine passagere Mikrozirkulationsstörung der Darmwand, verbunden mit der massiven generalisierten Entzündungsreaktion, ein möglicher Kofaktor. Möglicherweise bewirkte die Therapie mit Hydroxycarbamid die schlechte Abheilung der Divertikulitis. Über

PubMed fanden wir keinen Fall, in dem eine Sigmadivertikulitis im Zusammenhang mit Milzinfarkten beschrieben wurde.

Das Wichtigste für die Praxis

- Thromboembolische Komplikationen können die Erstmanifestation einer myeloproliferativen Erkrankung darstellen und sich als akutes Abdomen präsentieren.
- Mögliche Frühsymptome der Polycythaemia vera sind Kopfschmerzen, Gesichtsröte und Pruritus.
- Die rasche Einleitung einer zytoreduktiven Therapie sowie einer Thrombozytenaggregationshemmung zur Vermeidung thromboembolischer Ereignisse sind entscheidend.

Korrespondenz

Dr. med. Evelyn Kowarik
24h-Notfallzentrum
Hirslanden Klinik St. Anna
St. Anna-Strasse 32
6006 Luzern
Schweiz
evelyn.kowarik[at]luks.ch

Informed Consent

Ein schriftlicher Informed Consent zur Publikation liegt vor.

Verdankung

Wir danken Frau Prof. Dr. Ellen Obermann, Abteilung Pathologie des Luzerner Kantonsspitals, für die Befundung der Operationspräparate.

Disclosure Statement

Die Autoren haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- 1 Vainchenker W, Dusa A, Constantinescu SN. JAKs in pathology: role of Janus kinases in hematopoietic malignancies and immunodeficiencies. *Semin in Cell Dev Biol.* 2008;19(4):385–93.
- 2 Levine RL, Belisle C, Wadleigh M, Zahrieh D, Lee S, Chagnon P, et al. X-inactivation-based clonality analysis and quantitative JAK2V617F assessment reveal a strong association between clonality and JAK2V617F in PV but not ET/MMM, and identifies a subset of JAK2V617F-negative ET and MMM patients with clonal hematopoiesis. *Blood.* 2006;107(10):4139–41.
- 3 Scott LM, Tong W, Levine RL, Scott MA, Beer PA, Stratton MR, et al. JAK2 exon 12 mutations in polycythemia vera and idiopathic erythrocytosis. *N Engl J Med.* 2007;356(5):459–68.
- 4 Scherber R, Dueck AC, Johansson P, Barbui T, Barosi G, Vannucchi AM, et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): international prospective validation and reliability trial in 402 patients. *Blood.* 2011;118(2):401–08.
- 5 Gruppo Italiano Studio Policitemia. Polycythemia vera: the natural history of 1213 patients followed for 20 years. *Ann Intern Med.* 1995;123(9):656–64.
- 6 Elliott MA, Tefferi A. Thrombosis and haemorrhage in polycythemia vera and essential thrombocythemia. *Br J Haematol.* 2005;128(3):275–90.
- 7 Tefferi A, Barbui T. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2021 update on diagnosis, risk-stratification and management. *Am J Hematol.* 2020;95(12):1599–613.

- 8 Beckett D, Miller C, Ferrando JR, Banerjee AK. Polycythemia vera presenting as massive splenic infarction and liquefaction. *Br J Radiol.* 2004;77:876–7.
- 9 Inamdar S, Sangle S, Bote NN, Nagargoje N. Splenic infarction in polycythemia vera: can the spleen be saved? *J Assoc Physicians India.* 2014;62(3):276–8.
- 10 Lim BK. Clinics in diagnostic imaging (146). Polycythemia vera (PV). *Singapore Med J.* 2013;54(5):289–91; quiz 292.
- 11 Yavasoglu I, Kadikoylu G, Bolaman Z. Recovery of splenic infarction with anti-platelet treatments and platelet-apheresis in polycythemia vera. *Transfus Apher Sci.* 2006;34(2):199–202.
- 12 Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, editors. WHO classification of tumours of haemopoietic and lymphoid tissues. 4th ed., Lyon: IARC Publications; 2017.
- 13 Lupak O, Han X, Xie P, Mahmood S, Mohammed H, Donthireddy V. The role of a low erythropoietin level for the polycythemia vera diagnosis. *Blood Cells Mol Dis.* 2020;80:102355.
- 14 Landolfi R, Marchioli R, Kutti J, Gisslinger H, Tognoni G, Patrono C, et al. Efficacy and safety of low-dose aspirin in polycythemia vera. *N Engl J Med.* 2004;350(2):114–24.
- 15 Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie (DGHO) [Internet]. Onkopedia Leitlinien. Polycythemia Vera. 2021 [cited 2023 Jul 28]. Available from: www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html
- 16 Fink WJ. Watch out for polycythemia. *Surg Clin North Am.* 1970;50:1045–9.



Dr. med. Evelyn Kowarik
24h-Notfallzentrum,
Hirslanden Klinik St. Anna, Luzern