

## Gesellschaft der Chirurgen in Wien

### Der interessante Fall

Sitzung am Donnerstag, 2. Oktober 1997  
Universitätsklinik Wien – Hörsaalzentrum

#### Das akute Abdomen

J. Karner, M. Klimpfnger, P. Peichl und W. Hackl (Chirurgische Abteilung, Pathologie, Rheumatologie, Anästhesiologie- und Intensivtherapie des Kaiser-Franz-Josef-Spitals, Wien)

**Grundlagen:** Nur ein sehr geringer Prozentsatz an Patienten mit einem akuten Abdomen ist kausal nicht einem klar definierten entzündlichen Geschehen zuordenbar, bedeutet aber eine große Herausforderung. Nur durch gezielte Einbeziehung vieler Fachbereiche sind diese zu diagnostizieren und damit kausal zu heilen. Kasuistische Berichte haben die Aufgabe, andere Kollegen gegebenenfalls daran denken zu lassen.

**Methodik:** Aufnahme eines 17jährigen männlichen Patienten (172 cm/100 kg) mit unklaren abdominellen Beschwerden (Leuko: 21.000, MA: 126 mmol, Kreat. 1.4, BUN 58) im Mai 1997. Bei beginnender diffuser Peritonitis als Operationsindikation fand sich eine geringfügige Appendizitis und eine unklare segmentale Dünndarmentzündung im gesamten Jejunum (Makro: kein Morbus Crohn). Therapie: AE, Abstriche, Lavage, antibiotische Therapie.

Bei wesentlicher postoperativer Verschlechterung in allen Organsystemen (kardial, pulmonal, renal) erfolgt nach intensiver Optimierung die Revision, die nun eine diffuse Peritonitis mit Verschlechterung der segmentalen Dünndarmveränderungen zeigt (Makro: wie bei segmentaler Embolie bei jedoch erhaltener Durchblutung). Vom Pathologen wurde eine primäre fibrinoid-nekrotisierende Vaskulitis diagnostiziert, wobei die morphologischen Veränderungen hinsichtlich einer weitergehenden ätiopathogenetischen Differentialdiagnose nicht spezifisch waren. Therapie: offenes Abdomen + laterale Laparostomata und Spülung für einige Tage (3 l/h), gezielte antibiotische Therapie, Hämofiltration, VAC-System zur Reduktion des offenen Abdomens.

Nach Therapiebeginn mit hochdosiertem Kortison in fallender Dosierung (2 x 1 g bis auf 10 mg) durch den Rheumatologen, Immunologen folgt eine rapide Verbesserung in allen Parametern. Entlassung im Juni 1997.

**Schlußfolgerungen:** Makroskopisch und histologisch handelte es sich um eine ausgeprägte nekrotisierende Vaskulitis vom Panarteriitis-nodosa-Typ mit akuter Glomerulonephritis. Von klinisch rheumatologischer und serologischer Seite konnten klassische Krankheitsbilder einer Panarteriitis nodosa, Morbus Wegener oder Churg-Strauss-Syndrom ausgeschlossen werden. Immunologisch handelt es sich um eine Hypersensitivitätsangiitis als hypererge Reaktion des Immunsystems im Rahmen einer akuten Gastroenteritis nach Hühnerfleischgenuß. Differentialdiagnostisch ist sie mit einer Vaskulitis einer Purpura Schönlein-Henoch vergleichbar. Nur durch kompetente interdisziplinäre Zusammenarbeit verschiedener Disziplinen war es möglich, den Patienten optimal zu betreuen. Schwierige akute Gastroenteritiden sollten gelegentlich an hypererge Reaktionen des Immunsystems denken lassen.

#### Zystadenom des Pankreas

Ch. Passler, A. Kurtaran\*, P. Pokieser\*\*, W. Klepetko und B. Niederle (Universitätsklinik für Chirurgie, Wien, \*Universitätsklinik für Nuklearmedizin, Wien, und \*\*Universitätsklinik für Radiodiagnostik, Wien)

**Grundlagen:** Das sorgfältige Erheben der Anamnese, das Beachten des klinischen Erscheinungsbildes, untermauert durch

klassische laborchemische Befunde sollte das Stellen einer sicheren Diagnose mit der daraus abzuleitenden, notwendigen Therapie ermöglichen.

**Methodik:** Anhand einer Kasuistik wird ein seltenes klinisches Bild einer multiplen endokrinen Neoplasie 1 (Wermer-Syndrom; MEN 1) berichtet.

**Ergebnisse:** Der Patient wurde erstmals 1984 durch das Auftreten multipler Hautläsionen (als Neurofibrome gedeutet) medizinisch auffällig. 1993 erfolgte eine Durchuntersuchung zum Ausschluß eines Phäochromozytoms bei V. a. Neurofibromatose. Im Rahmen dieser Durchuntersuchung wurde ein CT-Abdomen durchgeführt. Dabei fand sich ein großer, zystischer Tumor im Bereich des Pankreasschwanzes. Der Patient wurde daraufhin ohne weiterführende Abklärung unter der Verdachtsdiagnose „Zystadenom des Pankreas“ operiert. Dabei wurde ohne weitere intraoperative Maßnahmen eine Pankreasschwanzresektion mit Milzerhaltung durchgeführt. Postoperativ kam es zum Auftreten von rezidivierenden Hypoglykämieattacken, welche symptomatisch behandelt wurden, sowie zu reproduzierbaren Hyperkalzämien. Beides fand keine weitere Beachtung und blieb ohne Konsequenzen.

3 Jahre nach der Erstoperation wurde bei weiterhin bestehenden Hypoglykämien und Hyperkalzämien die Differentialdiagnose begonnen. Dabei wurde die Verdachtsdiagnose einer multiplen endokrinen Neoplasie ausgesprochen: Insulinom (rezidiv) (Hypoglykämie, Hyperinsulinämie, erhöhtes C-Peptid), primärer Hyperparathyreoidismus (pHPT; Hyperkalzämie, Hypophosphatämie), Hypergastrinämie, hormonell inaktiver Nebennierentumor links (mit bildgebenden Verfahren nachgewiesen).

Der Patient wurde daraufhin zur operativen Sanierung zugewiesen. Die ausführliche Durchuntersuchung bestätigte die Verdachtsdiagnose einer MEN 1 und ergab zusätzlich im Somatostatinrezeptorzintigramm eine pathologische Speicherung rechts thorakal, welche in der Thorax-CT als Raumforderung im rechten Oberlappen der Lunge dargestellt werden konnte. Als Zufallsbefund fand sich in der endoluminalen Sonographie im distalen Ösophagus ein intramuraler Tumor.

Es ergaben sich somit 4 Operationsindikationen:

1. Insulinomrezidiv,
2. pHPT,
3. unilateraler Nebennierenrindentumor,
4. neuroendokriner Tumor der Lunge.

Ein metachrones Vorgehen wurde beschlossen:

1. Operation: Pankreaskorpusresektion (2 Tumoren), ENUKLEATION von 3 Tumoren im Pankreaskaputtbereich, Lymphadenektomie peripankreatisch, paraaortal und im Leberhilus; Adrenalektomie links; Exstirpation des Ösophagustumors.

Histologie: multiples, malignes Insulinom; Nebennierenrindenhypertrophie; Phäochromozytom; Ösophagusleiomyom.

2. Operation: subtotale Parathyreoidektomie, transzervikale Thymektomie, zentrale Halsdissektion, Kryopräservierung; atypische Resektion des rechten Lungenoberlappens.

Histologie: 4-Drüsen-Hypertrophie der Nebenschilddrüsen; typisches Bronchuskarzinoid.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. 16 Monate postoperativ ist der Patient sowohl klinisch, wie auch biochemisch rezidivfrei.

**Schlußfolgerungen:** Wir präsentieren einen Patienten mit einer in der Weltliteratur noch nie beschriebenen Kombination des Organbefalls bei MEN 1. Zusätzlich fand sich bei diesem Patienten als besondere Seltenheit ein malignes Insulinom (bis dato wurden in der Weltliteratur erst 12 Fälle von MEN 1 mit malignem Insulinom beschrieben). Außerdem fand sich ein Phäochromozytom.