

Frischblut ab ano als aussergewöhnliche Komplikation der Polycythaemia vera

D. Boller^a, M. Orlandi^b, I. Hegy^d, M. Schäfer^e, J. Fehr^c, J. D. Seebach^a

Fallbeschreibung

Wir berichten über einen 74jährigen Patienten, bei welchem vor 9 Jahren anlässlich einer peripheren Thrombosierung der A. colica media die Diagnose einer Polycythaemia vera (PV) gestellt wurde. Infolge einer unmittelbar nach Diagnosestellung aufgetretenen tiefen Beinvenenthrombose wurde der Patient für 7 Monate oral antikoaguliert und anschliessend mit 100 mg Aspirin täglich und 3 bis 4 Aderlässen jährlich behandelt. Unter dieser Therapie war der Krankheitsverlauf mit Ausnahme von zwei spontanen Hautblutungen stabil. Nun wurde der Patient wegen neu aufgetretenem Frischblutabgang ab ano und ziehenden linksseitigen Unterbauchschmerzen zugewiesen.

Die klinische Untersuchung zeigte einen kreislaufstabilen Patienten mit Splenomegalie und einer leichten Druckdolenz im linken Unterbauch. Die Rektalpalpation war bis auf Frischblut am Fingerling unauffällig.

Im Labor fand sich eine geringgradige Anämie (Hkt 45,8%, Hb 125 g/L), eine Erythrozytose ($7,27 \times 10^6/\mu\text{L}$), eine Thrombozytose ($943 \times 10^3/\mu\text{L}$) und Neutrophilie ($39,51 \times 10^3/\mu\text{L}$); Laktat, C-reaktives Protein und Gerinnungsparameter waren im Normbereich. Endoskopisch zeigte sich im Colon sigmoideum auf einer Länge von 7 cm eine nekrotische Schleimhautablösung mit massiv gestauten Venen (Abb. 1). In der darauf durchgeführten Angio-Computertomographie (CT) korrelierte dieser Befund mit einer inhomogenen Wandverdickung, welche als ischämisches Ödem interpretiert wurde (Abb. 2). Aufgrund der vermuteten transmuralen Kolonwandnekrose wurde eine offene Sigmaresektion mit primärer End-zu-End-Anastomose durchgeführt. Histologisch fand sich nebst einer hämorrhagischen Darmwandnekrose eine beginnende Durchwanderungsperitonitis (Abb. 3). Der postoperative Verlauf war komplikationslos, worauf eine myelosuppressive Therapie mit Hydroxycarbamid (Litalir[®]) zusätzlich zum niedrig dosierten Aspirin eingeleitet wurde [1, 4]. Aufgrund einer früheren Antikoagulantienblutung

und einer Fundusvarikosis bei einer linksseitigen portalen Hypertonie infolge Milzvenenthrombose nach Pankreasschwanzresektion haben wir auf eine orale Antikoagulation verzichtet. Der weitere Verlauf war komplikationslos mit Normalisierung der Erythrozyten ($5,31 \times 10^6/\mu\text{L}$) und Thrombozyten ($333 \times 10^3/\mu\text{L}$) und einer Senkung der Neutrophilen auf $23,99 \times 10^3/\mu\text{L}$. Auch 4 Monate nach Austritt berichtete der Patient über ein subjektives Wohlbefinden.

Diskussion

Als Ursache der Sigmanekrose und der massiv gestauten Venen mit rezidivierendem Frischblutabgang kommen unseres Erachtens in erster Linie kleine distal gelegene Thrombosen (Abb. 4) im Bereich der V. mesenterica inferior im Rahmen der PV in Betracht. Die Mesenterialvenenthrombose als Komplikation einer PV ist selten, die Thrombosierung der V. mesenterica inferior und ihrer Äste stellt sogar eine Rarität dar [2]. In einer retrospektiven Studie über 1213 Patienten mit PV konnten 634 tödliche und nicht tödliche arterielle und venöse Thrombosen (am häufigsten: Myokardinfarkt, transitorische ischämische Attacke, tiefe Beinvenenthrombose und oberflächliche Thrombophlebitis) bei 485 Patienten festgestellt werden. Dies entspricht einer durchschnittlichen Inzidenz von jährlich 3,4 Episoden pro 100 Patienten [3]. Als sichere thrombogene Risikofaktoren bei Patienten mit PV gelten ein Alter von über 60 Jahren, eine bereits durchgemachte Thrombose und eine hohe Phlebotomierate mit einem Hämatokrit von über 50–52% [4] (Abb. 5). Andererseits wird die thrombogene Bedeutung der Thrombo- sowie der Leukozytose in der Literatur kontrovers diskutiert. Ein Grossteil (64%) der Thrombosen trat vor oder bei der Diagnosestellung auf [3]. Venöse Thrombosen, die im Gegensatz zu den arteriellen Thrombosen (Myokardinfarkt, zerebrovaskulärer Insult) weniger häufig tödlich enden, machen etwa $1/3$ aller PV-assoziierten Thrombosen aus. Besonders schwer verlaufende Formen im Rahmen

Departement für Innere Medizin,

^a Medizinische Klinik A,

^b Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie,

^c Abteilung für Hämatologie,

^d Departement Pathologie,

^e Departement Chirurgie, Klinik für Viszeral- und Transplantationschirurgie, Universitätsspital Zürich

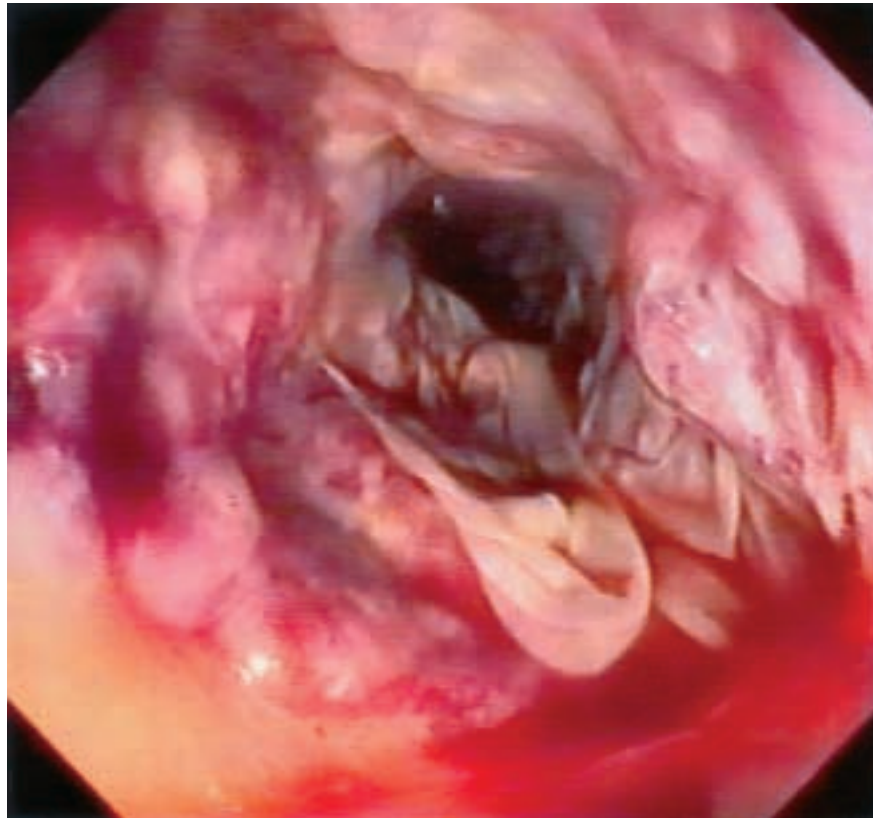
Korrespondenz:

Dr. med. Daniel Boller
Medizinische Klinik A
Universitätsspital
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich

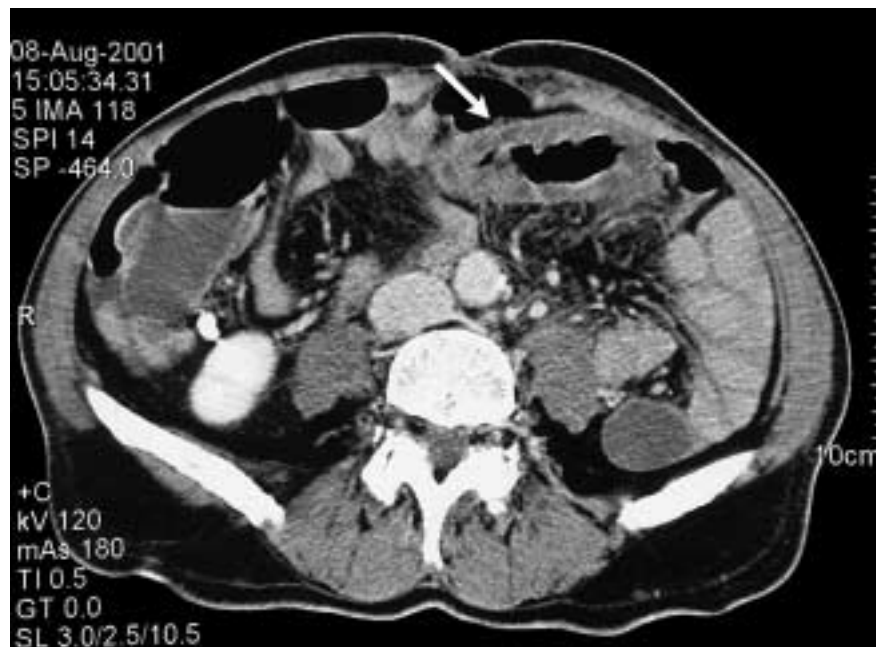
bolld@dim.usz.ch

Abbildung 1.

Koloskopie: Colon sigmoideum mit nekrotischer Schleimhautablösung und gestauten Venen.

**Abbildung 2.**

Computertomographie: Nach kranial verlagertes Colon sigmoideum bei flüssigkeitsgefüllter Harnblase. Inhomogene Wandverdickung des Colon sigmoideum (Pfeil) infolge Ischämie (sog. «target sign»).

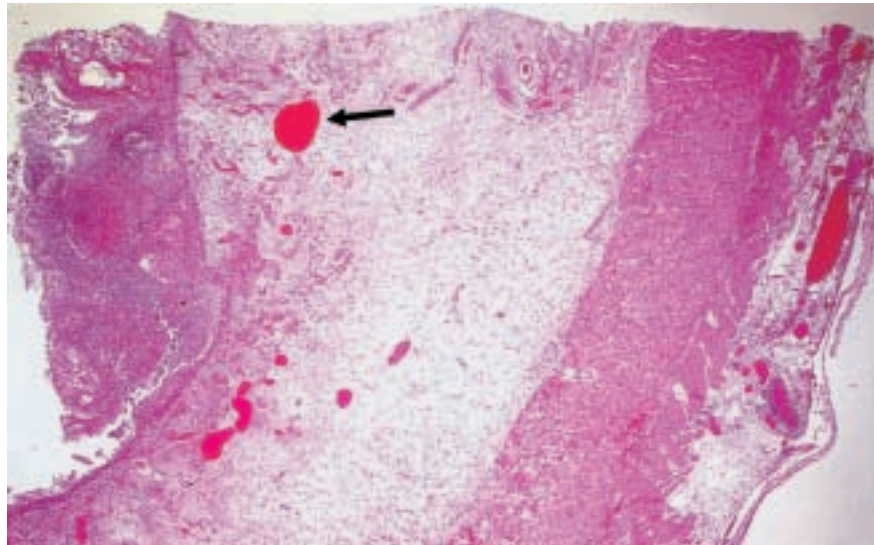


z.B. eines Budd-Chiari-Syndroms treten vor allem bei Patienten unter 40 Jahren auf [5]. Akute Bauchschmerzen sind zusammen mit Übelkeit, Erbrechen, Diarrhoe und Hämatochezie die Leitsymptome einer mesenterialen Ischämie. Das CT stellt mit einer Sensitivität von etwa 90% die wichtigste diagnostische Untersuchung dar. Allerdings ist die Aussagekraft

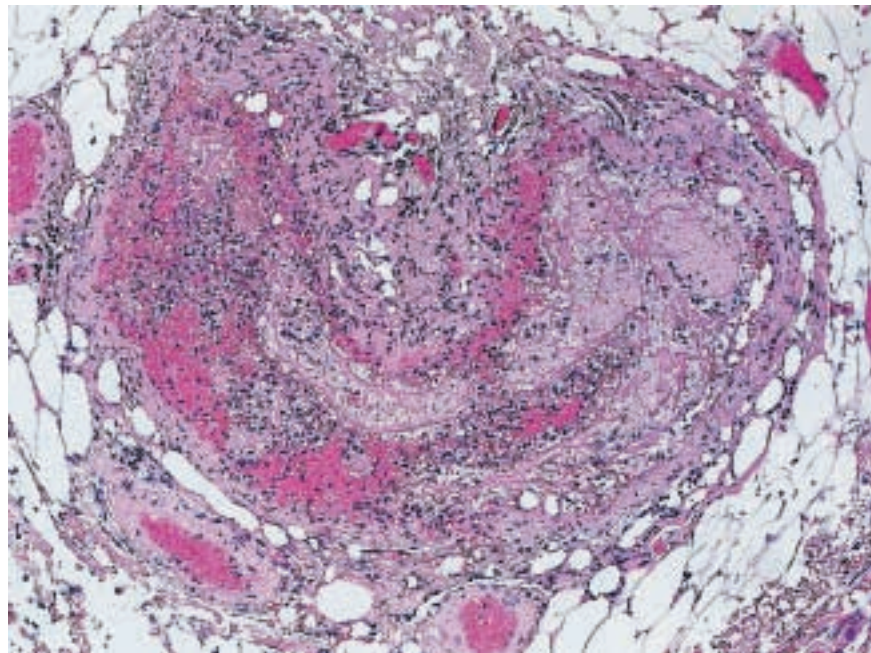
des CT bei kleinen Mesenterialvenenthrombosen eingeschränkt [2]. Therapeutisch kommt folgendes Vorgehen in Frage: Trotz des erhöhten Operationsrisikos infolge der Gefahr von postoperativen Thrombosen und Blutungen muss bei peritonitischen Zeichen als Ausdruck einer Darminfarzierung notfallmässig eine Resektion durchgeführt werden. Zusätzlich sollte

Abbildung 3.

Hämorrhagische Darmwandnekrose mit gestauten intramukosalen und subserösen Gefässen (Pfeil) (HE, 10fache Vergrößerung).

**Abbildung 4.**

Subakute Thrombose einer subserösen Vene aus Sigma-resektat (HE, 16fache Vergrößerung).

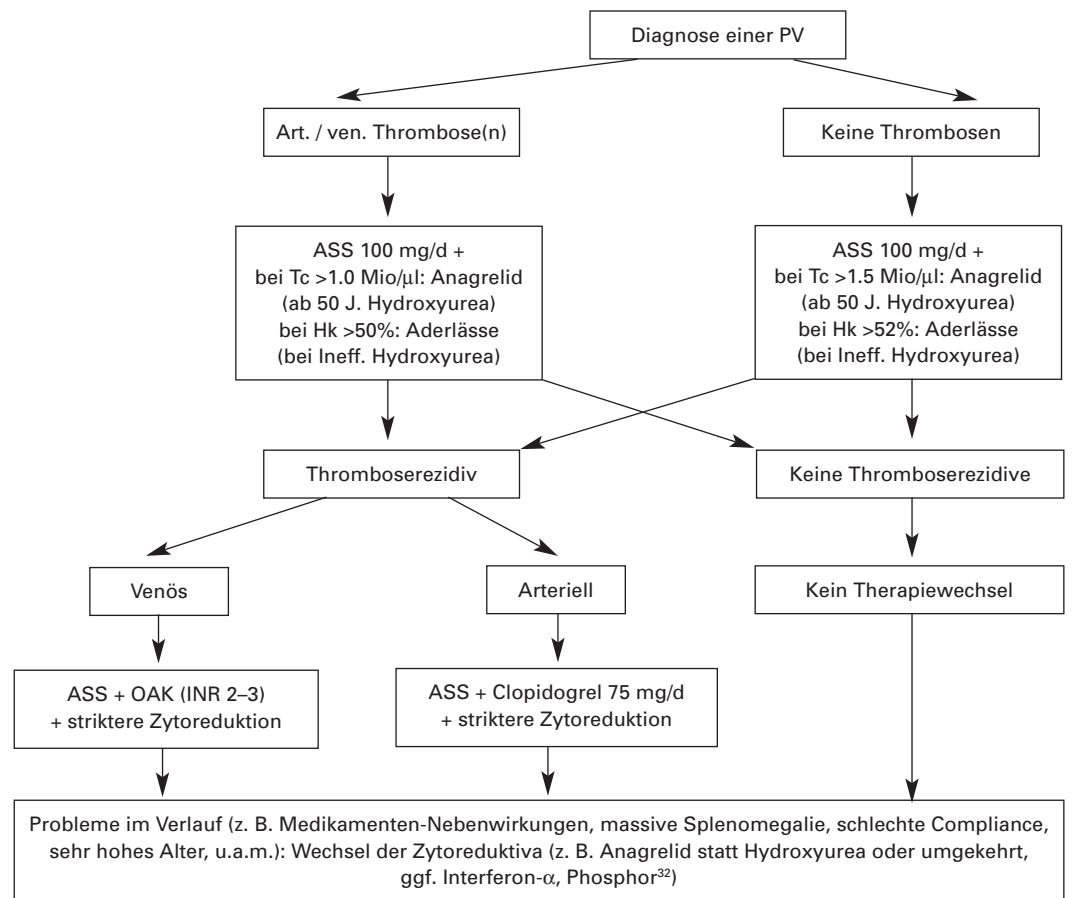


so bald wie möglich mit einer Antikoagulation begonnen werden. Langfristig kann nach 12 Monaten oraler Antikoagulation wieder auf eine Dauermedikation mit 100 mg Aspirin pro Tag übergegangen werden. Dies ist eine Medikation, die wir gemäss dem unten aufgeführten Algorithmus (Abb. 5) bei jeder PV durchführen. Als primäre Thromboseprophylaxe sollte der Hämatokrit mittels Phlebotomien unter 50–52% gehalten werden und eine Senkung der Thrombozyten auf Werte unter $600 \times 10^3/\mu\text{L}$ mittels einer zusätzlichen myelosuppressiven Therapie angestrebt werden [4].

Schlussfolgerung

Patienten mit Polycythaemia vera, insbesondere die über 60jährigen, sollten bei akuten Bauchschmerzen und bereits durchgemachter Thrombose oder bei einer hohen Phlebotomie-rate mit erhöhtem Hämatokrit auf das Vorliegen einer Mesenterialvenenthrombose mittels Computertomographie abgeklärt werden. Allerdings kann die Computertomographie nicht alle peripheren Thrombosen erfassen. Bei Verdacht auf eine ischämische Kolitis sollte eine Koloskopie durchgeführt werden. Die Therapie umfasst eine frühzeitige Antikoagulation und bei Hinweisen auf einen transmuralen Infarkt eine notfallmässige chirurgische Sanierung.

Abbildung 5.
Antithrombotisches Management
bei PV.



Literatur

- Willoughby S, Pearson TC. The use of aspirin in polycythaemia vera and primary thrombocythaemia. *Blood Rev* 1998;12:12-22.
- Kumar S, Sarr MG, Kamath PS. Mesenteric venous thrombosis. *N Engl J Med* 2001;345:1683-8.
- Gruppo Italiano Studio Policitemia. Polycythemia vera: the natural history of 1213 patients followed for 20 years. *Ann Intern Med* 1995;123: 656-64.
- Bombeli T. Myeloproliferative Erkrankungen. In: *Management von Thrombosen und Blutungen: Ein klinisches Vademecum*. 1. Auflage. Bern: Verlag Hans Huber; 2002. S. 32-34.
- Najejan Y, Mugnier P, Dresch C, Rain JD. Polycythaemia vera in young people: an analysis of 58 cases diagnosed before 40 years. *Br J Haematol* 1987; 67:285-91.