

Bauchschmerzen beim Bergsteigen

Luzia Reutemann, Thomas Brack


Medizinische Klinik, Kantonsspital Glarus

Fallschilderung

Ein 26-jähriger, aus Äquatorialguinea stammender, seit vier Jahren in Spanien lebender dunkelhäutiger Pflegefachmann in Ausbildung wird mit der REGA auf unsere Notfallstation gebracht. Während des Abstiegs nach einer Wanderung auf den Rautispitz (2283 m ü.M.) waren plötzliche stärkste linksseitige Oberbauchschmerzen aufgetreten, begleitet von einmaligem Erbrechen.

Die persönliche Anamnese des Patienten ist bland, ebenso seine Familienanamnese. Im klinischen Untersuchung zeigt sich ein trotz hochdosierter Opiatgabe schmerzgeplagter Patient in deutlich reduziertem Allgemeinzustand, kreislaufstabil und afebril mit starker Druckdolenz und Défense im linken Oberbauch. Im Labor fallen auf: eine leichte Leukozytose ($15,1 \times 10^3/\mu\text{l}$), ein grenzwertiges Hämoglobin (13,5 g/dl, MCV 86,3 fl, MCH 29,1 pg) mit leicht erhöhter Retikulozytenzahl ($138 \times 10^3/\mu\text{l}$, 2,9%), eine leichte Thrombopenie ($141 \times 10^3/\mu\text{l}$) sowie ein wenig erhöhtes direktes Bilirubin (6,7 $\mu\text{mol/l}$) und eine erhöhte LDH (358 U/l). Sonographisch zeigt sich eine Splenomegalie von 16,5 cm ohne sonstige Auffälligkeiten. In der abdominalen Computertomographie bestätigt sich die Verdachtsdiagnose eines Milzinfarktes mit nahezu vollständig infarzierter Milz ohne Hinweise für eine Thrombose oder einen em-

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

bolischen Verschluss der zu- oder abführenden Gefässe (Abb. 1 ). Als Ursache für den Milzinfarkt wurde mit dem Resultat eines positiven Sichelzelltests eine heterozygote Sichelzellerkrankung gefunden. Der Patient wurde ausreichend hydriert, eine Sauerstoff- sowie prophylaktische Antibiotikatherapie eingeleitet und eine suffiziente Analgesie durchgeführt. Der Patient erholte sich unter der Therapie und konnte schliesslich nach elf Tagen die Heimreise nach Spanien antreten.

Kommentar

Weltweit gibt es schätzungsweise 300 Millionen heterozygote Träger des HbS-Gens mit gehäuftem Vorkommen in Afrika, in mediterranen Ländern (v.a. Griechenland), dem Mittleren Osten und Teilen von Indien. In den USA wird die Prävalenz mit 8 bis 10% der *African Americans* angegeben, in Teilen von Westafrika mit 25 bis 30%. Die weisse Bevölkerung ist mit ca. 0,2% betroffen. Als HbS oder Hämoglobin S wird die mutierte Form der β -Globin-Kette des Hämoglobins A bezeichnet, dementsprechend spricht man bei der heterozygoten Sichelzellanämie von HbAS, bei der homozygoten Form von HbSS.

Die heterozygote Form der Sichelzellanämie (*sickle cell trait*; HbAS) wird in der Literatur als benigne, meist asymptomatische Trägerschaft ohne weitere hämatologische Manifestationen beschrieben [1]. Die Träger haben jedoch ein erhöhtes Risiko für Milzinfarkt, anstrengungsinduzierte Rhabdomyolyse und Nierenzellkarzinom. Das Risiko für erstere zwei ist assoziiert mit Hitzeexposition, Dehydratation und intensiver physischer Aktivität [2].

Ein Milzinfarkt als Erstmanifestation einer heterozygoten Sichelzellanämie ist selten, jedoch beschrieben. Die Milzinfarkte scheinen nahezu immer in Zusammenhang mit einem Höhengaufenthalt zu stehen [3–5]; es existieren jedoch auch einzelne Fallberichte von Milzinfarkten bei *sickle cell trait*, welche nicht assoziiert sind mit Höhengaufenthalt [6]. Wohl handelt es sich bei 2283 m ü.M. um eine moderate Höhe, einerseits ist jedoch bekannt, dass höhenassoziierte Phänomene auch in moderaten Höhen auftreten können, und andererseits sind Anstrengung und Dehydratation bekannte Auslöser von vaso-okklusiven Krisen bei Sichelzellerkrankungen. Bei unserem Patienten dürften also nicht nur die höheninduzierte Hypoxämie als auslösender Faktor eine Rolle gespielt haben, sondern das Zusammenspiel derselben mit einerseits der für ihn aussergewöhnlichen körperlichen Anstrengung und andererseits einer in diesem Rahmen aufgetretenen Dehydratation.

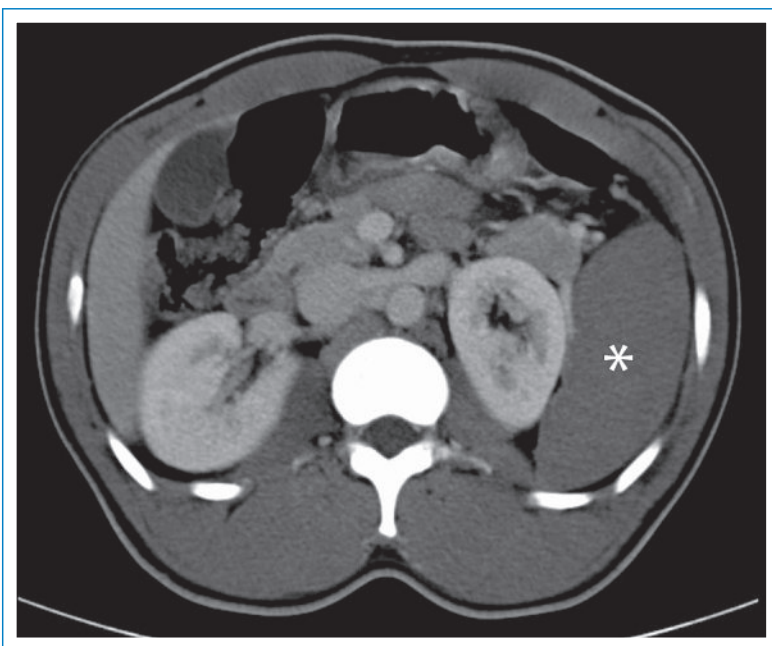


Abbildung 1
Abdominelle Computertomographie. Fehlende Kontrastmittelaufnahme der Milz (*): Infarkt.

Die bei der Sichelzellanämie vorhandene Mutation (GAG → GTG, Valin wird durch Glutaminsäure ersetzt) in der β-Globin-Kette des Hämoglobins A resultiert im HbS-Hämoglobin. Das durch Mutation veränderte Hämoglobin HbS, welches bei den Sichelzellträgern heterozygot vorhanden ist (HbAS), polymerisiert bei Desoxygenierung. Die Erythrozyten werden in der Folge deformiert, ihre Zellmembran erleidet strukturellen Schaden, und sie sind in ihrem rheologischen Verhalten verändert. *In vitro* wird diese Erythrozyten-Deformierung in Form des Sichelzelltests stimuliert, indem Erythrozyten auf einen Objektträger gegeben, mit einem Deckglas bedeckt werden und das Deckglas wiederum mit Nagellack an den Rändern luftdicht verschlossen wird. *In vivo* führt das veränderte Verhalten der Erythrozyten zu gestörtem Blutfluss, Hämolyse und vasoookklusiven Episoden. Das mikrovaskuläre *entrapment* von Erythrozyten und Lymphozyten obstruiert den Blutfluss und führt zu Organischämie [1].

Dieses bekannte Risiko sowie der Tod eines 19-jährigen Sichelzellträgers aufgrund einer akuten Rhabdomyolyse nach dem Footballtraining führten sogar dazu, dass in den USA ein Screening von Athleten für *sickle cell trait* durchgeführt wird, was jedoch auf einige Kritik gestossen ist [7].

Verdankung

Wir danken Dr. Jeroen Goede, Oberarzt Hämatologie, Universitätsspital Zürich, für seine geschätzte Beratung und die Durchführung des Sichelzelltests.

Korrespondenz:

Dr. med. Luzia Reutemann
Assistenzärztin Medizin
Kantonsspital Glarus
CH-8750 Glarus
loucee@sunrise.ch

Literatur

- 1 Gladwin MT, Vichinsky E. Pulmonary Complications of Sickle Cell Disease. *N Engl J Med.* 2008;359(21):2254–65.
- 2 Vichinsky EP. Sickle Cell Trait. *Uptodateonline* 2010.
- 3 Funakoshi H, Takada T, Miyahara M, Tsukamoto T, Noda K, Ohira Y, et al. Sickle cell trait as a cause of splenic infarction while climbing Mt. Fuji. *Intern Med.* 2010;49(16):1827–9. Epub Aug 2010.
- 4 Cook AL. Splenic infarction in a high-altitude traveler with undiagnosed sickle cell trait. *Wilderness Environ Med.* 2008;19(4):318–20.
- 5 Kopp P, Negri M, Wegmüller E, Cottier P. 2 cases of acute sickle cell crisis in subjects with sickle cell trait following high altitude exposure. *Schweiz Med Wochenschr.* 1989;119(39):1358–9.
- 6 Von Känel R, Pirovino M. Milzinfarkt bei heterozygoter Sichelzellanlage (Hb AS). *Schweiz Med Wochenschr.* 1998;128(42):1614–7.
- 7 Bonham VL, Dover GJ, Brody LC. Screening student athletes for Sickle cell trait – a social and clinical experiment. *N Engl J Med.* 2010; 363(11):997–9.