DER BESONDERE FALL 822

Hierzulande eine Rarität, aber mit zunehmender Bedeutung

Hepatosplenische Schistosomiasis

Dr. med. Sebastian Seidla, Dr. med. Irina Bergaminb, Dr. med. Katia Boggianc, Dr. med. Thorsten Meuthend

^a Klinik für Kardiologie, Kantonsspital St. Gallen; ^b Klinik für Gastroenterologie/Hepatologie, Kantonsspital St. Gallen; ^c Klinik für Infektiologie, Kantonsspital St. Gallen; ^d Klinik für Innere Medizin, Spital Altstätten



Hintergrund

Schistosomen-Infektionen sind selten in Europa. Hingegen geht man in Südamerika, Afrika, dem Mittleren Osten, Südostasien und der Karibik von einer Prävalenz von 200 bis 300 Millionen Infizierten aus [1]. Durch Hautkontakt im Süsswasser gelangen die Parasiten in den menschlichen Körper und verteilen sich entlang der Venen und Lymphgefässe zum Zielorgan (Gastrointestinaltrakt: Schistosoma [S.] mansoni, S. japonicum, S. mekongi, S. intercalatum; Urogenitaltrakt: S. haematobium). Dort erfolgt eine Eiablage in kleinkalibrigen Venen. Nach Penetration durch die Gefässwand werden die Eier konsekutiv mit den Fäzes oder dem Urin wieder ausgeschieden [2]. Die Hepatosplenomegalie ist Folge einer nicht-granulomatösen Entzündung und Kollagenablage um die abgelegten Eier in den presinusoidalen Periportalfeldern. Dies führt zur periportalen Fibrose («symmer's pipestem fibrosis») mit konsekutiver Okklusion der Portalvenen. Die Leberfunktion selbst ist nicht beeinträchtigt. Dies spiegelt sich laborchemisch in normalwertigen Transaminasen wider. Zur Ausbildung einer Leberzirrhose kommt es nur im Falle einer bereits zugrundeliegenden chronischen Hepatopathie [3].

Fallbericht

Anamnese und Status

In unserer Notfallstation präsentierte sich ein 24-jähriger Asylant aus Eritrea in reduziertem Allgemeinzustand. Anamnestisch berichtete der Patient über Fatigue, ein abdominales Völlegefühl sowie einen generalisierten Pruritus. Klinisch konnte eine Splenomegalie bis knapp kranial der Beckenschaufel palpiert werden (Abb. 1, 2). Laborchemisch imponierten eine Panzytopenie sowie erhöhte Cholestaseparameter bei normwertigen Leberfunktionsparametern. Sonographisch ergab sich der Verdacht einer zirrhotischen Lebertransformation (Abb. 3). Darüber hinaus fanden sich Anzeichen einer portalen Hypertonie.

Das Hepatitis-Screening verlief ohne Nachweis einer zugrundeliegenden chronischen Hepatopathie bei Status nach Hepatitis-A- und -B-Infektion. Dagegen fand sich ein positiver Befund für eine Infektion mit dem Zytomegalievirus (CMV). Immunglobulin M (IgM) und Immunglobulin G (IgG) waren positiv bei fehlendem quantitativen Virusnachweis. Infektionen mit Hepatitis-C- und -D, Epstein-Barr-Virus (EBV), humanem Immundefizienz-Virus (HIV), Malaria, Tuberkulose (Knochenmark und Serumanalyse) und Leishmanien konnten ausgeschlossen werden. Aufgrund der Eosinophilie im Differentialblutbild und der Herkunft des Patienten wurden Anti-Schistosomen-Antikörper bestimmt, die mit einem Titer von 1:1280 (Normwert <1:20) deutlich erhöht waren und in Zusammenschau aller Befunde für eine hepatosplenische Schistosomiasis sprachen. Konsekutiv wurde eine gewichtsadaptierte Therapie mit Praziquantel verordnet. Ergänzende Stuhl- und Urinanalysen (nach körperlicher Betätigung) auf Schistosomen-Erreger ergaben ebenso wie die Suche nach Ösophagusvarizen und fokalen Le-

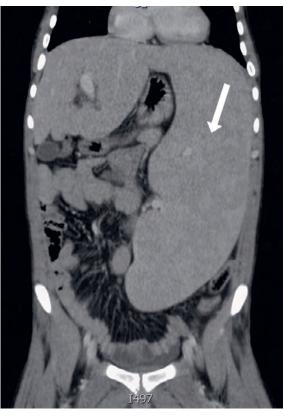


Abbildung 1: Computertomogramm (nativ) des Abdomens zur Verbildlichung der Splenomegalie (Pfeil).



Sebastian Seidl

DER BESONDERE FALL 823

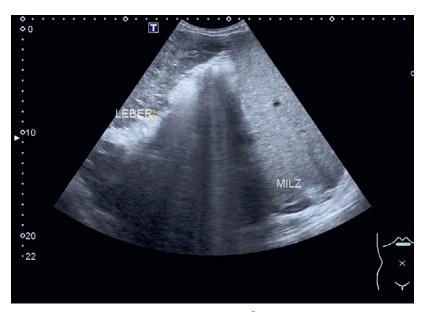


Abbildung 2: Abdomensonographie subxiphoidales Übersichtsbild mit Abbildung von Milz und Leber.



Abbildung 3: Abdomensonographie subkostaler Schnitt mit Darstellung der periportalen Fibrose.

berläsionen negative Befunde. Histologisch konnte trotz einer deutlich erhöhten Lebersteifigkeit im Fibroscan (21,3 kPa) und bei sonographischen Zeichen einer zirrhotischen Transformation bei komplett fehlenden Fibrosezeichen (METAVIR-Score-FO) eine Leberzirrhose ausgeschlossen werden. Eine transjuguläre Lebervenendruckmessung ergab einen pathologischen Druckgradienten von 9 mm Hg, wodurch der initiale Verdacht der portalen Hypertonie bestätigt wurde. Ein Cor pulmonale als Anzeichen eines pulmonalen Befalls (Verbreitung der Schistosomiasis durch portosystemische Kollateralkreisläufe) wurde mittels Echokardiographie ausgeschlossen.

Diskussion

Der charakteristische Sonographiebefund (Abb. 3) in Zusammenschau mit der erhaltenen Leberfunktion und der Herkunft aus einem Endemiegebiet waren die Basis der Verdachtsdiagnose. Der erhöhte Antikörpertiter, die portale Hypertonie und der pathologische transjuguläre Lebervenendruck erhärteten diese weiter. Zur definitiven Diagnosebestätigung wäre ein Erregernachweis notwendig gewesen. Hierfür werden jedoch grössere Gewebemengen benötigt, sodass die perkutaner Leberbiopsie in bis zu einem Drittel inkonklusiv verläuft [4]. In unserem Fall muss zudem davon ausgegangen werden, dass der Biopsiezeitpunkt (Praziquantel-Therapiedauer >1 Monat - mit einer zu erwartenden Parasitenelimination von 85% und einer Reduktion der Eiausscheidung von 90%) deren Ergebnis verfälscht hat, zumal die initial bestehende Eosinophilie zum Biopsiezeitpunkt nicht mehr nachgewiesen werden konnte.

Ergibt sich anhand der Anamnese (Endemiegebiet), des Status (Splenomegalie) und der Basislaboruntersuchungen (Eosinophilie) der Verdacht einer Schistosomen-Infektion, so sollten bildgebende Verfahren, vorzugsweise die Abdomensonographie, eingesetzt und durch die Antikörpersuche im Serum sowie eine Stuhluntersuchung auf Schistosomeneier komplettiert werden [4]. Da Koinfektionen, insbesondere mit Hepatitis-B und Hepatitis-C zu einer Leberzirrhose führen können, war es von immanentem Interesse zu wissen, ob die nachgewiesene Hepatitis-B-Infektion noch aktiv ist. Die daraufhin erfolgte Hepatitis-B-DNA-Bestimmung war negativ.

Welchen Stellenwert die Leberelastographie in der Diagnosestellung der hepatosplenischen Schistosomiasis einnimmt, kann aktuell nicht konklusiv beantwortet werden. Bis dato existiert lediglich ein weiterer Fallbericht einer hepatosplenischen Schistosomiasis mit erfolgter Leberelastographie [5]. Der dort deutlich pathologische Wert von 69,1 kPa wurde durch das Vorhandensein einer chronischen Hepatitis-B-Koinfektion erklärt. Warum unser Patient einen erhöhten Fibroscan von 21,3 kPa trotz histologisch fibrosefreier Leber aufwies, bleibt unklar. Am ehesten ist der Fibroscan durch die granulomatöse Entzündung «falsch hoch». Die Diskrepanz zwischen der ausgeprägten Splenomegalie und dem formal nur leichtgradig erhöhten Portalvenendruck erklären wir durch Umgehungskreisläufe. Somit repräsentiert das Resultat der transjugulären Lebervenendruckmessung nicht den Schweregrad der portalen Hypertonie. In Annahme einer durch Schistosoma mansoni verursachten Hepatosplenomegalie (häufigster Erreger, in Eritrea vorkommend) entschieKorrespondenz: Dr. med. Sebastian Seidl Klinik für Kardiologie Kantonsspital St. Gallen Rorschacherstrasse 95 CH-9007 St. Gallen sebastian. seidlfatlksse.ch den wir uns für eine hochdosierte Praziquantel-Therapie (60 mg/kg Körpergewicht [KG] aufgeteilt auf zwei Einzeldosen). Die Schweizerische Gesellschaft für Tropenmedizin empfiehlt, zwei- bis dreimal Stuhl- und Urinkontrollen drei bis vier Wochen nach abgeschlossener Therapie durchzuführen sowie serologische Verlaufskontrollen nach 12 und 24 Monaten. Da bei unse-

rem Patienten Schistosomen weder im Stuhl noch im Urin nachgewiesen werden konnten, entschieden wir uns, diese Empfehlungen zu modifizieren und auf künftige Urin- und Stuhlkontrollen zu verzichten, die nächste Verlaufskontrolle jedoch bereits nach drei Monaten durchzuführen.

Das Wichtigste für die Praxis

- Trotz seltenem Auftreten hierzulande sollte im Fall einer Schistosomen-Infektion bei Patienten mit früherem Aufenthalt in einem Endemiegebiet an eine hepatosplenischen Schistosomiasis gedacht werden. Dies vor allem bei einem Mismatch zwischen fortgeschrittenen Leberparenchymveränderungen und normwertigen Leberfunktionsparametern.
- Da die Diagnosestellung durch bioptischen Erregernachweis in bis zu einem Drittel der Fälle nicht gelingt, sollte die Basisdiagnostik im Verdachtsfall durch eine Abdomensonographie und erweiterte laborchemische Verfahren komplettiert werden. Eine Primärinfektion kann via Antikörpernachweis im Serum frühestens nach einer Latenzzeit von sechs bis zwölf Wochen detektiert werden. Ein positives Ergebnis unterscheidet nicht zwischen einer aktiven und einer stattgehabten Infektion.
- Im Falle einer hepatosplenischen Schistosomiasis sollten Koinfektionen mit Einfluss auf die Leberfunktion gezielt gesucht werden.
- Praziquantel-Gaben (40 mg/kg KG bis 60 mg/kg KG) werden auf zwei bis drei Dosen aufgeteilt und am Tag 0 sowie ein weiteres Mal zwischen Tag 21 bis 30 verabreicht.

Verdankung

Wir danken den Kollegen des kantonalen Netzwerks Radiologie für die Zurverfügungstellung des Bildmaterials.

Disclosure statement

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

Literatur

- Chitsulo L, Engels D, Montresor A, Savioli L. The global status of schistosomiasis and its control. Acta Trop. 2000;77(1):41–51.
- Goering R, Dockrell H, Wakelin D, C V Mosby Co. Mims' Medical Microbiology. 4. Auflage. Edinburgh: Elsevier; 2008. p. 405–6.
- 3 Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, Loscalzo. Harrisons Innere Medizin. 18. Auflage. Berlin: ABW Wissenschaftsverlag; 2012. p. 1884–5.
- 4 Lambertucci JR. Revisiting the concept of hepatosplenic schistosomiasis and its challenges using traditional and new tools. Rev Soc Bras Med Trop. 2014;47(2):130–6. Epub 2014 Apr 11. Review.
- 5 Parris V, Michie K, Andrews T, Nsutebu EF, Squire SB, Miller AR, et al. Schistosomiasis japonicum diagnosed on liver biopsy in a patient with hepatitis B co-infection: a case report. J Med Case Rep. 2014:8:45

Korrigendum

Betrifft: Krapf R. Kurz und bündig. Swiss Med Forum. 2019;19(45–46):733–6.

In der SMF-Ausgabe 45–46/2019 hat sich im Text «Fokus auf … Akuter Drehschwindel (Vertigo)» ein bedauerlicher Fehler eingeschlichen. Statt «Epley-Manöver diagnostisch, Hallpike-Dix Repositionierung therapeu-

tisch» müsste es richtig heissen «Hallpike-Dix-Manöver diagnostisch, Epley-Repositionsmanöver therapeutisch». Wir danken Dr. M. Koller für den freundlichen Hinweis.

Die Fehler wurden in der Online-Ausgabe https://doi. org/10.4414/smf.2019.08408) und im Online-Magazin (https://medicalforum.ch/de/online-magazine) korrigiert.