

## Der lange Weg zur Diagnose

# Ein ungewöhnlicher Ikterus

Sara Kubatzki<sup>a</sup>, dipl. Ärztin; Carlos Marinho Lourenço<sup>a</sup>, dipl. Arzt; Dr. med. Ignaz Good<sup>a,b</sup>;  
Dr. med. Daniel Ribeiro<sup>a</sup>

Spital Walenstadt: <sup>a</sup> Departement Innere Medizin; <sup>b</sup> Gastroenterologie

## Fallbeschreibung

Ein 70-jähriger Patient stellte sich auf unserer Notfallstation mit druckartigen Schmerzen im Bereich des unteren Sternums vor. Diese Schmerzsymptomatik sei bereits am Vortag aufgetreten und spontan regredient gewesen. Nun sei es zu einer erneuten Episode gekommen. Zudem litt er seit einigen Tagen an Refluxbeschwerden, die nicht dem Druckschmerz entsprachen. Er hatte weder Dyspnoe noch Übelkeit oder Erbrechen. Auch eine B-Symptomatik wurde verneint.

An Vorerkrankungen bestand lediglich eine arterielle Hypertonie, weshalb er regelmässig einen ACE-Hemmer einnahm. Ansonsten hatte er vor vielen Jahren geraucht (25 pack years).

Der Patient war bei Eintritt in einem guten Allgemeinzustand. Die Vitalparameter waren insgesamt unauffällig. Das Abdomen war weich mit regelhaften Darmgeräuschen und einer Druckdolenz im Epigastrium, der restliche Status bot keine Auffälligkeiten.

Elektrokardiographisch zeigte sich ein normokarder Sinusrhythmus ohne Erregungsrückbildungsstörungen. Laboranalytisch war das Troponin unter dem Grenzwert. Daneben fiel auf, dass das Gesamtbilirubin mit 86 µmol/l erhöht war. Einen Haut- oder Sklerenikterus wies der Patient zu diesem Zeitpunkt nicht auf. Zudem waren die Transaminasen erhöht mit AST 216 U/l und ALT 239 U/l, das C-reaktive Protein (CRP) betrug 31 mg/l.

Dem Patienten wurden eine analgetische Medikation und ein Protonenpumpenhemmer verabreicht. Dadurch kam es bereits zu einer guten Reduktion der Schmerzsymptomatik ohne dass zu diesem Zeitpunkt eine Diagnose vorlag.



Sara Kubatzki

### Frage 1: Welche Diagnose ist in Zusammenschau der bisherigen Befunde am wahrscheinlichsten?

- a) Gastroösophagealer Reflux
- b) Nicht-ST-Hebungs-Myokardinfarkt (NSTEMI)
- c) Cholecystolithiasis/Cholechocholiasis
- d) Cholecystitis/Cholangitis
- e) Muskuloskelettale Schmerzen

Bei der Erstevaluation auf der Notfallstation sollte bei Schmerzen im Bereich des Sternums und Oberbauchs

sowie Risikofaktoren die Möglichkeit einer koronaren Genese in Betracht gezogen werden. Bei unauffälligem Elektrokardiogramm und Troponin sowie zeitlich entsprechend zurückliegendem Beginn der Symptomatik schien diese eher unwahrscheinlich, auch die erhöhten Leberwerte wären nicht erklärt.

Der dem Patienten bekannte gastroösophageale Reflux sowie assoziierte Erkrankungen des Magens wie ein Ulcus könnten zwar eventuell die klinische Symptomatik erklären, wären jedoch ebenso wie eine muskuloskelettale Ursache kein Grund für die Transaminasenerhöhung. Eine Steinbildung oder Entzündung im Bereich der Gallenwege kann bei epigastrischen Schmerzen und erhöhten Cholestasewerten in Frage kommen, bei fehlendem Fieber und tiefen Entzündungsparametern scheinen jedoch Cholecystitis sowie Cholangitis zum aktuellen Zeitpunkt weniger wahrscheinlich. Somit bleibt die Cholecystolithiasis/Cholechocholiasis einerseits aufgrund der Symptomatik und andererseits aufgrund der Häufigkeit die wahrscheinlichste Diagnose.

In der Sonographie des Abdomens kam die Leber mit hyperechogenem Parenchym als Zeichen einer Steatosis hepatis zur Darstellung. Die Gallenblase wirkte insgesamt unscharf und kontrahiert mit akzentuierter Wand. Die Gallenwege waren intra- und extrahepatisch nicht gestaut. Auch ein Konkrement konnte nicht dargestellt werden. Das Pankreas konnte schlecht visualisiert werden. Somit war die Sonographie nicht konklusiv auf dem Weg zur Diagnose.

Am Abend desselben Tages entwickelte der Patient Fieber von 38,9 °C (aurikulär) und Schüttelfrost. Die Abdominalschmerzen waren persistierend, die Vitalparameter stabil. Am Folgetag fiel nun auch eine Gelbfärbung von Haut und Skleren auf. Zudem berichtete er, dass jetzt neu sein Stuhl hell und der Urin dunkel verfärbt seien.

Die laboranalytische Kontrolle zeigte eine weitere Erhöhung des Bilirubins auf 162 µmol/l, die Transaminasen waren gleichbleibend hoch. Lipase und Amylase waren weiterhin normwertig. Ausserdem zeigten sich die Entzündungsparameter nun deutlich erhöht mit einem CRP von 118 mg/l und Leukozyten von 14,3 G/l.

**Frage 2: Was ist nun die wahrscheinlichste Diagnose?**

- a) Cholangitis bei Choledochuskonkrementen
- b) Cholangitis bei Pankreaskopfkarzinom
- c) Pankreatitis
- d) Hepatitis
- e) Hämolyse

Aufgrund der nun akzentuierten Klinik mit Fieber, Schüttelfrost und Ikterus sowie laborchemisch steigenden Cholestase- und Entzündungsparametern war nun primär von einem Infektfokus in den Gallenwegen auszugehen. Die mit je nach Literatur 28–70% häufigste Ursache für eine cholestatische Cholangitis sind obstruierende Gallengangskonkremente. Eine maligne Genese schien bei relativ akut aufgetretener Symptomatik unwahrscheinlicher [1]. Eine Pankreatitis kommt in Kombination mit Gallengangskonkrementen durchaus häufig vor, kam hier bei normwertiger Lipase und nicht typischer klinischer Präsentation aber weniger in Frage. Eine akute Virushepatitis schien in Zusammenschau von Labor und Klinik durchaus möglich, eine CRP-Erhöhung in diesem Ausmass wäre hingegen zu hoch. Die daraufhin durchgeführte Hepatitisserologie war negativ. Eine Hämolyse kann theoretisch ebenfalls Ursache eines Ikterus sein, allerdings kaum wahrscheinlich in Kombination mit der vom Patienten geschilderten Beschwerdesymptomatik und der Infektkomponente. Es wurde nach Abnahme von Blutkulturen eine antibiotische Therapie mit Ceftriaxon und Metronidazol begonnen.

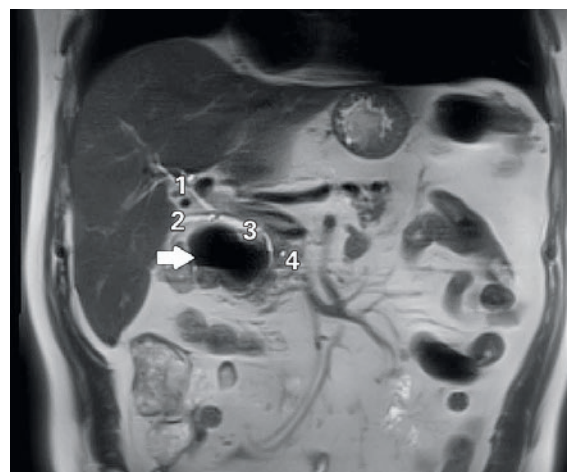
**Frage 3: Welche Untersuchung sollte jetzt zur Diagnosestellung durchgeführt werden?**

- a) Weiterführende Laboruntersuchungen
- b) Kontrastmittelsonographie/«contrast-enhanced ultrasound» (CEUS)
- c) Magnetresonananz-Cholangiopankreatikographie (MRCP)
- d) Leberbiopsie
- e) Endoskopische retrograde Cholangio-Pankreatikographie (ERCP)

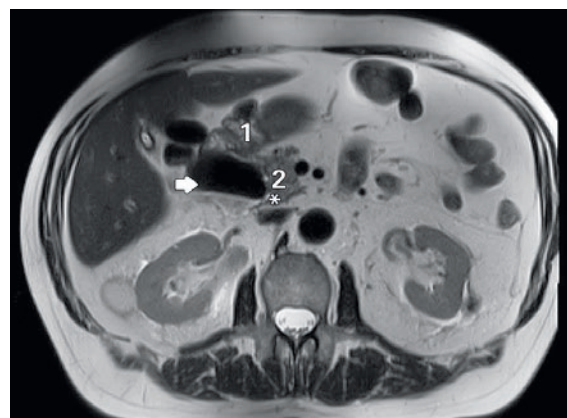
Die zu diesem Zeitpunkt indizierte Untersuchung wäre eine MRCP zur Suche von Choledochuskonkrementen oder Raumforderungen im Gallengangssystem oder papillennah, alternativ auch die Endosonographie. Letztere hingegen ist im geschilderten Fall im Regionalspital nicht verfügbar. In den aktuellen Leitlinien werden beide Untersuchungsmethoden als gleichwertig betrachtet [7]. Die MRCP stellt kernspintomographisch die gesamten Gallen- und Pankreasausführungsgänge, also den Bereich, in dem wir die zugrundeliegende Pathologie vermuteten, dar.

Die MRCP ist im Gegensatz zur ERCP nicht-invasiv und bietet somit eine geringere Komplikationsrate bei ver-

gleichbarer Sensitivität und Spezifität, sie ist somit rein diagnostisch. Im Regelfall schliesst sich nach gestellter Diagnose dann die therapeutische ERCP an, insbesondere im Fall von Konkrementen. In dringlichen Fällen wie etwa einer Cholangiosepsis dürfen aber MRCP oder Endosonographie die ERCP nicht hinauszögern, ansonsten verschlechtert sich die Prognose. Auch wenn eine Choledocholithiasis bereits sonographisch bewiesen ist, ist die ERCP Intervention der Wahl, da direkt therapeutisch vorgegangen werden kann [7]. Eine Leberbiopsie wäre zum aktuellen Zeitpunkt nicht zielführend, da das Problem durchaus extrahepatisch liegen kann, ebenso werden keine weiteren Laboruntersuchungen vor der Bildgebung benötigt. Eine kontrastmittelverstärkte Sonographie wird zur genauen Charakterisierung von intrahepatischen Raumforderungen herangezogen, ist hier jedoch nicht zielführend. In der MRCP (Abb. 1, 2) war insbesondere ein



**Abbildung 1:** MRCP Frontalschnitt, 1) Ductus hepaticus communis und 2) Ductus cysticus (von der Gallenblase kommend) vereinigen sich zum 3) Ductus hepatocholedochus (DHC), der insgesamt aufgrund eines Duodenaldivertikels (Pfeil) verlagert wurde. 4) Ductus pancreaticus.

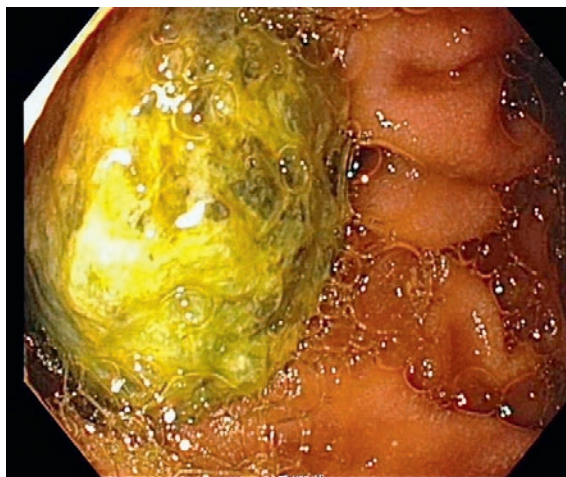


**Abbildung 2:** MRCP Transversalschnitt, 1) Duodenum mit angrenzendem Duodenaldivertikel (Pfeil). 2) Pankreaskopf mit Ductus pancreaticus. Papille (\*) direkt am Divertikel anliegend.

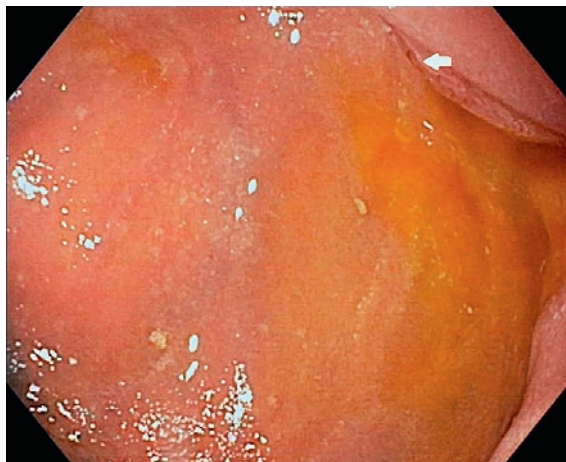
5,7 × 3,4 × 3,4 cm grosses Duodenaldivertikel zu sehen, das direkt an der Papilla duodeni major lag und sie somit verlegte. Die Gallenwege selbst waren schlank und unauffällig. Es fanden sich keinerlei Konkremente, ebenso keine malignomverdächtigen Raumforderungen. In den Blutkulturen zeigte sich im Verlauf ein pansensibler E. Coli.

Es folgte eine endoskopische Darstellung der Gegebenheiten. Hier zeigte sich das grosse Divertikel direkt der Papille anliegend und mit raumfordernder Wirkung, es enthielt eingeschlossene Speisereste, die ausgespült werden konnten. Nebenbefundlich wurden eine erosive Gastritis gefunden, ausserdem Ösophagusvarizen (Abb. 3, 4).

Bereits einen Tag später waren sowohl die Entzündungs- als auch Cholestaseparameter deutlich rückläufig. Der Haut- und Sklerenikterus war regredient und auch Stuhl und Urin nahmen wieder eine normale Farbe an.



**Abbildung 3:** Gastroduodenoskopie, Blick in das mit Speiseresten ausgefüllte Duodenaldivertikel.



**Abbildung 4:** Gastroduodenoskopie, Darstellung des Divertikels nach Spülung. Rechts oben ist die Papilla duodeni major (Pfeil) sichtbar.

Im späteren Verlauf wurde ein Fibroscan durchgeführt, in dem sich eine moderate Fibrose zeigte. Eine Biopsie ist bisher nicht erfolgt.

## Diskussion

Der Weg zur Diagnosefindung zeigte sich hier als spannendes Unterfangen. Einige wegweisende klinische Befunde entwickelten sich erst im Verlauf. Die initiale Notfalldiagnostik erbrachte keine konklusiven Erkenntnisse. Die genaue Genese des im Verlauf angenommenen Infekts der wohl obstruierten Gallenwege war zunächst unklar. Am wahrscheinlichsten schien zu diesem Zeitpunkt eine Choledocholithiasis, auch wenn sonographisch keine solche nachgewiesen werden konnte. Für ein Tumorgeschehen schien die Gesamtkonstellation zu akut. Erst die MRCP konnte die Diagnose eines juxtapapillären Duodenaldivertikels stellen.

Doch wie lässt sich die akute Symptomatik erklären? Es ist anzunehmen, dass das Divertikel seit längerer Zeit bestand und eventuell grössenprogredient war. Vermutlich kam es durch eingeschlossene Speisereste sowie entzündlich bedingte Schwellung zu einer Verlegung der Papille und sekundär zu einer aufsteigenden Cholangitis. Zum Zeitpunkt der MRCP zeigten sich die Gallenwege nicht mehr obstruiert, und in der Endoskopie war eine nur noch wenig entzündliche Situation sichtbar. Zu diesem Zeitpunkt erhielt der Patient jedoch bereits seit mehreren Tagen eine antibiotische Therapie. Somit lässt sich postulieren, dass die antibiotische Therapie zum einen und das endoskopische Ausräumen des grossen Divertikels zum anderen die beiden Bestandteile der erfolgreichen Therapie waren.

Denkbar wäre dennoch, dass zudem eine Choledocholithiasis oder ein Steinabgang vorgelegen haben könnte, auch wenn dies nicht in der MRCP zu sehen war. Denn die Sensitivität der MRCP zur Detektion einer Choledocholithiasis liegt bei etwa 90% [6].

### Frage 4: Wie wird das Krankheitsbild des obstruktiven juxtapapillären Duodenaldivertikels bezeichnet?

- a) Mirizzi-Syndrom
- b) Lemmel-Syndrom
- c) Alagille-Syndrom
- d) Caroli-Syndrom
- e) Summerskill-Walsh-Tygstrup Syndrom

Das Krankheitsbild eines juxtapapillären Duodenaldivertikels, das zu einem obstruktiven Ikterus führt, wird in der Literatur als Lemmel-Syndrom bezeichnet. Es wurde erstmals im Jahre 1934 durch Gerhard Lemmel beschrieben [5]. Meistens findet sich ein solches Duodenaldivertikel im absteigenden Teil des Duode-

nums und wird, sofern es sich in der Nähe der Papilla duodeni major befindet, als juxtapapilläres Duodenaldivertikel bezeichnet. Diese sind meist asymptomatisch [2].

Beim Mirizzi-Syndrom wird der Ductus hepaticus communis durch einen impaktierten Gallenstein im Gallenblasenhals oder Ductus cysticus komprimiert. Das Alagille-Syndrom ist eine autosomal-dominante Störung, die durch intrahepatische Hypoplasien der kleinen Gallengänge charakterisiert ist, die Erkrankung manifestiert sich bereits im Kindesalter. Beim Caroli-Syndrom handelt es sich um eine zystische Dilatation der intrahepatischen grossen Gallengänge, die autosomal-rezessiv vererbt wird, zudem begleitet von einer Leberfibrose. Es kommt zu rezidivierenden bakteriellen Cholangitiden, und das Risiko für Gallengangskarzinome ist erhöht.

Das Summerskill-Walshe-Tygstrup Syndrom ist eine benigne Erkrankung mit intermittierend auftretender intrahepatischer Cholestase ohne Progression zu einem Leberschaden.

#### Frage 5: Bei wie vielen Patienten in etwa werden in ERCP-Untersuchungen Duodenaldivertikel entdeckt?

- a) <1%
- b) 5%
- c) 20%
- d) 50%
- e) 70%

In ERCP-Untersuchungen werden bei etwa 2–7% der Patienten Duodenaldivertikel gesehen [3]. Im seltenen Fall kann es zu pankreatikobiliären Komplikationen kommen, wenn sich das Divertikel beispielsweise entzündet. Dann kann es auch ohne obstruierendes Konkrement zu einem Ikterus kommen. Zur Diagnosefindung ist eine weiterführende Diagnostik erforderlich.

#### Antworten:

Frage 1: c; Frage 2: a; Frage 3: c; Frage 4: b; Frage 5: b.

Hierfür bieten sich Computertomographie oder Magnetresonanz-Cholangiopankreatikographie an.

Die optimale Behandlung richtet sich immer nach der jeweils zugrunde liegenden Pathogenese. Bei entsprechenden Gegebenheiten kann sogar eine operative Behandlung notwendig sein, die allerdings einen grösseren Eingriff mit erhöhter Komplikationsrate darstellt. Deshalb wird wenn immer möglich ein konservatives Vorgehen bevorzugt [4].

#### Fazit

Bei Patienten mit einem Haut- und Sklerenikterus wird häufig primär an Gallenkonkremente oder Tumoren als Auslöser gedacht. Gibt es allerdings für beide Erkrankungen keine Hinweise, kann auch das Lemmel-Syndrom in Erwägung gezogen werden – eine seltene Ursache des Ikterus.

#### Verdankung

Die Autoren bedanken sich bei Dr. med. Angela Schönitz, Departement Radiologie der Spitalregion Rheintal Werdenberg Sarganserland, für die Bereitstellung der radiologischen Abbildungen.

#### Disclosure statement

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

#### Literatur

- 1 Kimura Y, Takada T, Strasberg SM, et al. TG13 current terminology, etiology, and epidemiology of acute cholangitis and cholecystitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2013;20:8–23.
- 2 Desai K, Wermers J, Beteselassie N. Lemmel Syndrome Secondary to Duodenal Diverticulitis: A Case Report. *Cureus.* 2017;9(3):1066.
- 3 Melnick S, Fareedy S, Gish D, Nazira S. Duodenal diverticulum: incidental finding with potentially dangerous outcomes. *J Community Hosp Intern Med Perspect.* 2017;7(1):56–7.
- 4 Psathakis D, Utschakowski A, Müller G, Broll R, Bruch HP. Clinical significance of duodenal diverticula. *J Am Coll Surg.* 1994;178(3):257–60.
- 5 Lemmel G. Die Klinische Bedeutung der Duodenal Divertikel. *Arch Verdauungskrht.* 1934;46:59–70.
- 6 Chen W, Mo JJ, Lin L, et al. Diagnostic value of magnetic resonance cholangiopancreatography in choledocholithiasis. *World J Gastroenterol.* 2015;21:3351–60.
- 7 Gutt C, et al. Aktualisierte S3-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS) und der Deutschen Gesellschaft für Allgemein- und Viszeralchirurgie (DGAV) zur Prävention, Diagnostik und Behandlung von Gallensteinen. *Z Gastroenterol.* 2018;56:912–66.

Korrespondenz:  
Dr. med. Daniel Ribeiro  
Spital Walenstadt  
Spitalstrasse 5  
CH-8880 Walenstadt  
daniel.ribeiro[at]srrws.ch