

Unklare Hämoptysen

Ein 72-jähriger Patient stellt sich mit Hämoptysen vor. In der Vorgeschichte ist keine pathologische Blutungsneigung bekannt. Der Patient leidet unter Vorhofflimmern und war mit Apixaban antikoaguliert. Eine bereits erfolgte ambulante Umstellung auf Dabigatran in reduzierter Dosis erbrachte keine Besserung der Hämoptysen. Zudem ist bei dem Patienten eine mittelgradige Aortenstenose bekannt.

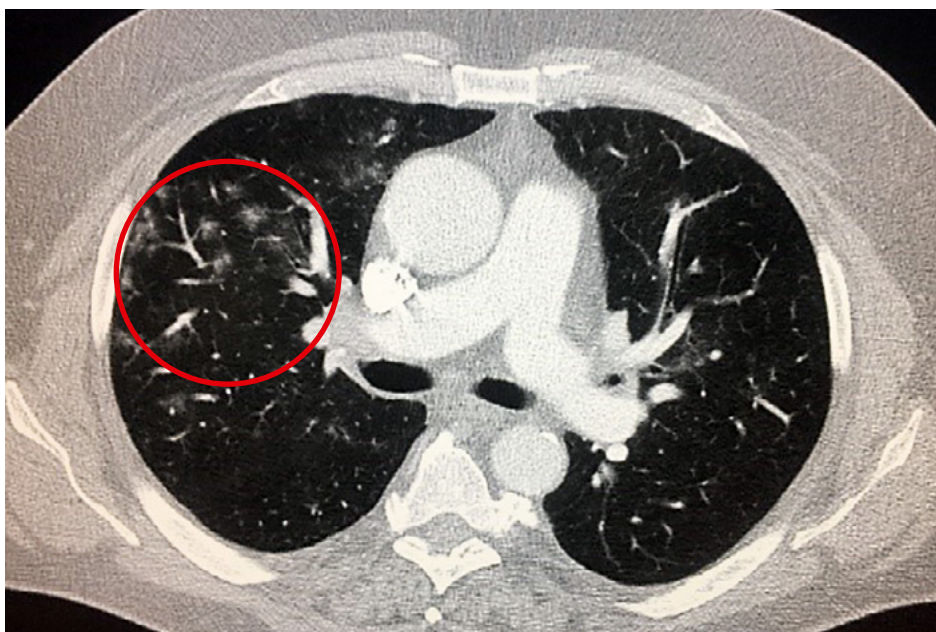
Diagnostik

Zur Abklärung der Hämoptysen wurde eine CT-Thorax-Bildgebung durchgeführt, in der sich das typische Muster einer pulmonalen Hämorrhagie ohne Hinweis auf ein Malignom oder Lungenembolie zeigte. In der Bronchoskopie konnten geringe Blutungsreste im Bereich des rechten Oberlappens gesehen werden. Es ergaben sich keine klinischen oder laborchemischen Hinweise auf eine Vaskulitis oder Systemerkrankung. Bei erhöhten Infektparametern im Sinne einer Entzündungsreaktion bei pulmonaler Hämorrhagie wurde für eine Woche Levofloxacin verabreicht.

Differenzialdiagnostisch wurde ein selteneres, erworbenes von-Willebrand-Syndrom, assoziiert mit Typ 2A (vWS = Willebrand-Jürgens-Syndrom; Typ 1: autosomal dominante Erkrankung mit quantitativem Defekt des von-Willebrand-Faktors = vWF; Typ 2: meist autosomal dominante Erkrankung mit qualitativem Defekt des vWF, Untertypen 2A: Fehlen der großen Multimere; 2B: erhöhte Bindung von vWF an Glykoprotein Ib (GP Ib); 2M: erniedrigte Bindung von vWF an GP Ib, 2N: erniedrigte Bindung von vWF an Faktor VIII; Typ 3: komplettes Fehlen des vWF) bei vorliegender Aortenstenose diagnostiziert. Laborchemisch konnte die Diagnose eines erworbenen vWS (verlängerte in vitro-Blutungszeit, pathologischer Quotient aus von-Willebrand-Faktor-Aktivität zu -Antigen, Fehlen der großen Multimere) bestätigt werden.

Therapie

Bei erhöhter Blutungsneigung und einem mit 2,2 Prozent nur leicht erhöhtem Schlaganfallrisiko (CHA₂DS₂-VASc-Score 2: Score zur Beurteilung des Risikos für einen Schlaganfall bei Patienten mit Vorhofflimmern; C: Herzinsuffizienz, H: Hypertension, A: Alter, D: Diabetes mellitus, S: früherer Schlaganfall, V: vaskuläre Erkrankung, A: Alter, Sc: Geschlecht) wurde im Einvernehmen



Pulmonale Hämorrhagie ohne Hinweis auf Malignom oder Lungenembolie (roter Kreis).

mit dem Patienten und nach Abwägung der Risiken von der Fortführung der Antikoagulation vorerst abgesehen und die kardiologische Vorstellung empfohlen.

Fazit

Das vWS ist die häufigste angeborene Blutungsneigung. In seltenen Fällen liegt eine erworbene Ursache vor, typischerweise bei pathologisch erhöhten mechanischen Scherkräften, aber auch bei Lymphomen und Autoimmunerkrankungen. Im vorliegenden Fall ist von erhöhten Scherkräften im Rahmen der Aortenstenose auszugehen, die zu einer Zerstörung der Multimerenstruktur des vWF und somit zu einem Funktionsverlust führen. Der vWF spielt eine wichtige Rolle in der Vernetzung von Thrombozyten und Endothelzellen. Beim erworbenen vWS liegen typischerweise Blutungen im Bereich der Schleimhäute vor. Bei einer erworbenen Blutungsneigung sollte an das vWS gedacht und diagnostisch die Bestimmung von vWF-Aktivität, -Antigen und zur Bestätigung eine Multimerenanalyse des vWF erfolgen. Die Therapie basiert primär auf der Behandlung der Grunderkrankung, je nach Schwere der Blutung ist gegebenenfalls kurzfristig eine medikamentöse Behandlung indiziert (unter anderem Desmopressin durch Ausschütten von endogen gespeichertem vWF – vor allem vor operativen Eingriffen, vWF-haltige Konzentrate – ASS-Gaben bzw. -Ein-

nahmen sollten vermieden werden!) [1]. Im vorliegenden Fall konnte durch eine Beendigung der Antikoagulation vorerst ein Sistieren der Blutungsneigung erreicht werden.

Literatur

1. Hart C, Wohlfarth O, Heimerl S (2018) Warum blutet Ihr Patient? *MMW-Fortschritte der Medizin* 160(6): 50–58

Autoren

Dr. Christoph Fisser^{1,2}
 Privatdozentin Dr. Christina Hart³
 Professor Dr. Michael Pfeifer^{1,2}

¹ Abteilung für Pneumologie, Klinik Donaustauf, Ludwigstraße 68, 93093 Donaustauf

² Klinik und Poliklinik für Innere Medizin II, Universitätsklinik Regensburg, Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg

³ Klinik und Poliklinik für Innere Medizin III, Bereich Hämostaseologie, Universitätsklinik Regensburg, Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg