

Casuïstiek

Necrotiserende pancreatitis door zwangerschap en een heterozygote lipoproteïnelipasedeficiëntie

A.-K. BOER en J. KOEZE

Ernstige hypertriglyceridemie met pancreatitis als gevolg is een zeldzame complicatie van zwangerschap. In dit artikel wordt de ziektegeschiedenis beschreven van een 34-jarige zwangere vrouw die werd opgenomen in het ziekenhuis met een extreme ontsporing van haar lipidenmetabolisme. Als gevolg van de hypertriglyceridemie (105 mmol/l) ontwikkelde zich een necrotiserende pancreatitis. Pas na sectio caesarea, een spoedlaparotomie en dagelijks spoelen van de pancreasloges stabiliseerde de situatie zich geleidelijk. Uiteindelijk kon de patiënte na 145 dagen uit het ziekenhuis worden ontslagen met een triglyceridenconcentratie van 3,7 mmol/l. In verband met de aanhoudend verhoogde triglyceridenconcentratie tijdens haar ziekenhuisopname en daarna, werd DNA diagnostiek verricht en bleek ze een heterozygote lipoproteïnelipasedeficiëntie te hebben. Deze ziektegeschiedenis illustreert dat de combinatie van verschillende oorzaken van een pancreatitis, zoals zwangerschap en hypertriglyceridemie door een lipoproteïnelipasedeficiëntie, kunnen leiden tot een extreme ontsporing van het lipidenmetabolisme.

Trefwoorden: acute pancreatitis; hypertriglyceridemie; zwangerschap; lipoproteïnelipasedeficiëntie

Ziektegeschiedenis

Een 34-jarige vrouw (G2P1) wordt bij een amenorroe duur van 32+1 weken om 23:00 uur opgenomen op de afdeling gynaecologie. Reeds enkele uren had ze last van onregelmatige maar ernstige krampende pijn in haar buik. Aangezien de vliezen nog niet waren gebroken, terwijl de buikklasten wel snel toenamen, ging de verdenking in de richting van een gastroenteritis. In overeenstemming hiermee werd in het bloed (tabel 1) een leukocytose ($14,2 \times 10^9/l$) en een licht verhoogde amylaseactiviteit (122 U/l) gezien. Gedurende de nacht ontstonden koliekachtige

pijnen midden in de buik en moest mevrouw zeer veel braken. Vanwege de zwangerschap werd een conservatief (niet operatief) beleid gevolgd en kreeg ze pethidine als pijnstiller. Toen de volgende ochtend de amylaseactiviteit verder was gestegen, werd de werkdiaagnose veranderd in 'pancreatitis bij zwangerschap'. Echografisch werd inderdaad een wat opgezette pancreas met ventrale vochtophoping gezien.

Diezelfde avond nog werd er foetale nood geconstateerd middels cardiotocografie (CTG). Op grond van de CTG werd besloten terstond een sectio caesarea te verrichten. Er werd een gezonde jongen van 2200 gram geboren. Peroperatief werd veel viezig pancreas-exsudaat (2210 U/l amylaseactiviteit) in de buik gezien. Daarnaast werd een zeer ernstige hypertriglyceridemie (triglyceridenconcentratie 105 mmol/l) geconstateerd en liet een postoperatieve CT-abdomen een gezwollen en necrotiserende pancreas zien. De diagnose van necrotiserende pancreatitis was hiermee rond. Direct postoperatief ging de toestand van de patiënte hard achteruit, zodat ze dezelfde dag nog op de intensive care moest worden opgenomen. Er ontwikkelde zich een abdominaal compartimentsyndroom (ACS). Dit syndroom kenmerkt zich door een vicieuze cirkel waarbij een toename van de intra-abdominale druk leidt tot verminderde functionaliteit van nieren, darmen, hart en longen. Deze afgenomen orgaanfuncties leiden vervolgens weer tot een hogere intra-abdominale druk vanwege een extra vochtophoping in de buik. Bij mevrouw resulteerde dit in een persisterende oligurie ondanks haar sterke vullingbehoefte (25 liter positieve vochtbalans in minder dan 2 dagen). Om de vicieuze cirkel te doorbreken werd besloten tot een spoedlaparotomie. Tijdens deze ingreep werd een ernstig necrotiserende pancreatitis gezien. Er werd besloten de pancreasloges open te leggen, en deze dagelijks op de intensive care te spoelen. Door deze ingreep verdween de vullingbehoefte en normaliseerde geleidelijk de intra-abdominale druk. Ondanks vetvrije voeding, hield de hypertriglyceridemie echter wel aan (3,5 - 14,7 mmol/l), zodat er werd verondersteld dat mevrouw een afwijking in haar vetmetabolisme had. Bij het sequensen van haar lipoproteïnelipase (LPL-)gen (uitgevoerd door de afdeling Moleculaire Diagnostiek Vasculaire Geneeskunde van het AMC) bleek mevrouw later inderdaad heterozygoot te zijn voor een inactiverende mutatie (Gly-154Ser) in het LPL-gen (15).

Klinisch Chemisch Laboratorium en Intensive Care, Medisch Spectrum Twente, Enschede

Correspondentie: dr. A.-K. Boer, Klinisch Chemisch Laboratorium, Medisch Spectrum Twente, Postbus 50000, 7500 KA Enschede
E-mail: A.Boer@ziekenhuis-mst.nl

Na een maand aan de beademing werd ze naar de chirurgische verpleegafdeling overgeplaatst. Nog steeds moest de buikwond dagelijks worden gespoeld, al werd de wond wel steeds kleiner. Twee week later ontwikkelde zich koorts als gevolg van een intra-abdominale *Staphylococcus aureus*-infectie met abscesvorming. Toen de ontsteking de weken daarop niet verminderde en er ook nog een colonfistel ontstond, werd op dag 85 besloten tot een relaparotomie. Peroperatief was sprake van veel bloedverlies, waardoor een hernieuwde opname op de intensive care noodzakelijk was. De patiënte ging klinisch opnieuw achteruit en ontwikkelde wederom veel oedeem (23 liter positieve vochtbalans). Aangezien er dit keer ook veel intrapulmonaal vocht aanwezig was, moest de patiënte uitgebreid respiratoir en cardiaal worden ondersteund. Patiënte werd uitgebreid met antibiotica behandeld en geleidelijk kon de beademing worden afgebouwd. Nadat mevrouw weer naar de chirurgische verpleegafdeling was overgeplaatst, kon haar parenterale voeding op een gegeven moment worden omgezet in sondevoeding en later zelfs naar orale voeding. Uiteindelijk kon de patiënte na 145 dagen ziekenhuisopname in alleszins redelijke conditie 'naar huis' worden ontslagen. De enige medicatie die ze bij ontslag en daarna nog nodig had, was pancrease (pancreasenzymensuppletie). Vanwege lichte hypertriglyceridemie met LPL-deficiëntie werd ze echter wel poliklinisch vervolgd. Haar huidige gewicht is 58 kg (BMI =22).

Beschouwing

De bovenbeschreven casus kan worden samengevat als een door zwangerschap geïnduceerde hypertriglyceridemische acute pancreatitis. Zowel zwangerschap als hypertriglyceridemie kunnen afzonderlijk al leiden tot acute pancreatitis, maar de combinatie komt relatief weinig voor (1). Bij slechts 4-6% van de zwangeren met acute pancreatitis is er sprake van een hypertriglyceridemie en de incidentie van acute pancreatitis op zich ligt rond de 16 per 100.000 personenjaren (2). Binnen de groep van acute pancreatitis wordt onderscheid gemaakt tussen oedemateuze, ook wel milde acute pancreatitis genaamd, en necrotiserende pancreatitis, ook wel ernstige acute pancreatitis genaamd. Met name de laatste categorie gaat gepaard met een hoge frequentie van complicaties en significante mortaliteit (1, 3, 4). In geval van zwangerschap leidt necrotiserende pancreatitis bovendien in 37% van de gevallen tot foetale dood.

Acute pancreatitis

Acute pancreatitis is een inflammatoire conditie van de pancreas die klinisch wordt gekarakteriseerd door abdominale pijn en verhoogde waarden van de pancreasenzymen in het bloed. Van deze enzymen hebben amylase en lipase de hoogste sensitiviteit voor acute pancreatitis (85-100%), maar ook diverse andere abdominale oorzaken (bijv. galwegobstructie, appendicitis en zwangerschap) geven verhoogde enzymactivi-

Tabel 1. Overzicht van de laboratoriumuitslagen. SC= sectio caesarea

Bepaling	Dag 0 opname 23:00 u.	Dag 1 ochtend 8:00 u.	Dag 1 pre-SC 19:00 u.	Dag 1 post-SC 22:00 u.	Dag 2 ochtend 6:45 u.	Dag 145 ontslag	Referentiewaarden
Hb		6,2 ^a	9,6 ^a	7,0	8,4	7,2	7,5-10,0 mmol/l
Ht		0,30	0,44	0,34	0,39	0,37	0,36-0,47 l/l
Trombocyten		241	294	219	256	165	150-400 ×10 ⁹ /l
Leucocyten	14,2	14,2	13,3	8,8	7,6	6,4	4,0-10,0 ×10 ⁹ /l
Ureum		2,6	3,2	2,8	2,0	3,6	2,0-6,5 mmol/l
Creatinine		42	84	87	57	36	55-90 µmol/l
Kalium		3,3	5,5	3,9	4,9	4,2	3,5-5,0 mmol/l
Natrium		134	132	131	139	138	135-145 mmol/l
Calcium		1,64		1,00	1,17	2,47	2,2-2,65 mmol/l
Chloride					118		97-108 mmol/l
Bilirubine (totaal)		<17	19	<17	<17		<17 µmol/l
AF	93	120	102	50	55	424 ^b	<120 U/l
ASAT	17	23	50	48	67	36 ^b	<40 U/l
ALAT	11	12	14	9	15	72 ^b	<45 U/l
LD	330	475	1060	869	1510	239 ^b	<450 U/l
Gamma-GT	31	15	27	8	10	182 ^b	<35 U/l
Amylase	122	722		357		31	<100 U/l
Amylase urine	862	14700					<350 U/l
Albumine				15	16	33	35-50 g/l
Cholesterol		33,6	41,1		27,2	5,5	3,5-6,4 mmol/l
Triglyceriden		95,0	105,3		61,6	3,7	0,6-2,2 mmol/l
pH				7,30	7,21	7,42	7,38-7,46
pCO ₂				2,9	3,3	4,9	4,0-5,5 mmol/l
HCO ₃ ⁻				10	9	27	21-27 mmol/l
CRP		16	91				< 10 mg/l
Glucose				11,5	6,7	6,1	4,1-6,1 mmol/l

^a = Deze Hb-concentraties hebben een grote mate van onbetrouwbaarheid. Door de ernstige hyperchylomicronemie kon de hematologie-analyser het Hb niet meten en is de chylomicronenlaag eerst handmatig verwijderd en vervolgens met fysiologisch zout aangevuld. ^b = Bij ontslag waren de activiteiten van de leverenzymen dalende na een medicamenteuze ontsparing van een week eerder (AF 962, ASAT 311, ALAT 1184, LD 696, g-GT 908 U/l).

teiten. De lichtverhoogde activiteit van amylase in het bloed van onze patiënte bij opname past bijvoorbeeld zeer goed bij de oorspronkelijke werkdiagnose gastroenteritis. Bij ernstige gastroenteritis worden namelijk amylaseactiviteiten in het bloed gevonden tot wel 2,2x de bovengrens van het referentiegebied (5). Een dergelijk lage amylaseactiviteit in het bloed pleit echter niet tegen een pancreatitis, omdat bij ernstige pancreatitis soms volstrekt normale serum amylaseactiviteiten worden gevonden. Dit is veelal het geval bij patiënten met pancreatitis door hypertriglyceridemie of alcohol gebruik. Vanzelfsprekend dient een macroamylase te worden uitgesloten middels een meting van amylase in urine.

De twee meest voorkomende oorzaken van acute pancreatitis zijn galstenen (35%) en chronisch alcoholgebruik (35%). Daarnaast kan acute pancreatitis ook ontstaan als gevolg van hypertriglyceridemie, hypercalciëmie, infecties, medicatie, zwangerschap en genetische mutaties (1). Alhoewel de pathogenese niet precies wordt begrepen, lijkt een zichzelf versterkende autodigestie van de pancreas door zijn eigen enzymen een essentiële rol te spelen. Dit kan ontstaan door galwegobstructie of in geval van hypercalciëmie door neerslag van calciumzouten in de ductus pancreaticus. Bij overmatig alcoholgebruik wordt echter de aanmaak van de pancreasenzymen gestimuleerd (6). Ook een genmutatie van een pancreasprotease of -inhibitor kan interfereren met het normale inhibitiemechanisme dat er voor zorgt dat de enzymen pas in het duodenum worden geactiveerd. Acute pancreatitis door galstenen, kan overigens worden bevestigd door het meten van de ALAT of ASAT. Deze transaminases hebben namelijk bij een concentratie boven de 150 U/l een 95% voorspellende waarde voor galsteen-gemedieerde pancreatitis (7).

Hypertriglyceridemie

Hypertriglyceridemie wordt vaak gezien bij patiënten met acute pancreatitis, maar slechts 1-4% van de acute pancreatitiden wordt daadwerkelijk door hypertriglyceridemie veroorzaakt (8). Dit gebeurt enkel bij triglycerideconcentraties groter dan 11 mmol/l en gaat veelal samen met erfelijke aandoeningen van het lipoproteïenmetabolisme. Het serum van deze patiënten is opaalachtig vanwege een toename in de 'very low density lipoproteïns' (VLDL) (9). Bij hogere waarden kan het zelfs melkachtig worden door hyperchylomicronemie. De meeste erfelijke vormen van milde hyperchylomicronemie of hypertriglyceridemie hebben bij presentatie veelal ook een niet-genetische oorzaak zoals obesitas, diabetes mellitus, hypothyroidisme, zwangerschap, nefrotisch syndroom, oestrogeen gebruik en medicatie (o.a. tamoxifen (10), glucocorticoïden en β -blokkers).

Zwangerschap veroorzaakt bijvoorbeeld vele metabole veranderingen, waaronder een fysiologische verhoging in de serum triglyceriden (o.a. toename VLDL-synthese door oestrogenen), die pieken in het derde trimester (4, 11). Het serum triglycerideconcentratie komt bij een goede regulatie van het lipidenmetabolisme echter niet boven de 3,3 mmol/l uit (11). Is dit echter wèl het geval, dan is er vrijwel altijd

sprake van een pre-existerende abnormaliteit in het lipidenmetabolisme en hebben dergelijke patiënten bij presentatie veelal triglycerideconcentraties boven de 50 mmol/l (8).

Onze patiënte had inderdaad een extreem hoge hypertriglyceridenconcentratie en had met 105 mmol/l zelfs de hoogst geregistreerde concentratie sinds de invoering van ons LIMS in 1996. Aangezien hoge triglyceridenconcentraties de meeste laboratoriumbepalingen storen, worden lipemische sera in ons laboratorium standaard opgespoord aan de hand van de lipemische index (evenredig met verschil in lichtabsorptie bij 700 en 660 nm). De chemieanalyser die deze index meet, genereert automatisch een foutmelding dat de analist het monster met 1,1,2-trichloortrifluorethaan moet ontvetten. Bij deze procedure heeft de analist gezien dat het serum (reeds bij opname) 'yoghurt-achtig wit' was. Behalve de ontvettingsprocedure heeft de analist echter geen verdere actie ondernomen. Volgens onze protocollen was dit ook niet noodzakelijk. Wanneer dit echter wèl was gebeurd, hetzij door telefonisch contact, hetzij door een externe commentaarregel bij de uitslagen, waren de artsen mogelijk al eerder geattendeerd op de acute pancreatitis.

Onze patiënte bleek heterozygoot te zijn voor een puntmutatie in het lipoproteïnelipase (LPL)-gen, wat resulteert in een serine in plaats van een glycine op plaats 154 (Gly154Ser). Deze glycine ligt in een geconserveerde β -sheet nabij het katalytisch centrum van LPL en transfectiestudies hebben laten zien dat een Gly154Ser mutatie resulteert in een katalytisch inactief eiwit (15). Indien een dergelijke mutatie homozygoot aanwezig is, resulteert dit in periodiek opvlammende pancreatitis en hypertriglyceridemie (15). Een heterozygote mutatie leidt echter niet noodzakelijkerwijs ook tot hypertriglyceridemie, maar in combinatie met zwangerschap, zoals in dit geval, kan het wel leiden tot een extreme hypertriglyceridemie. Medicijnen als tamoxifen en clomifeen kunnen ook zo'n uitlokkende factor zijn (10, 12). Twee jaar geleden heeft onze patiënte, voorafgaand aan haar eerste zwangerschap, inderdaad clomifeen voorgeschreven gekregen, maar het lijkt onwaarschijnlijk dat dit effect twee jaar later nog een rol heeft gespeeld.

Lipoproteïnelipase (LPL)

LPL speelt samen met het hepatische lipase en cholesterylestertransferproteïen (CEPT) een spilfunctie in de metabole lipidenregulatie postprandiaal en na vasten. Postprandiaal worden chylomicronen gevormd die bestaan uit cholesterol, triglyceriden, apolipoproteïne CII (ApoCII) en ApoE. Doordat chylomicronen bepaalde delen van de lever niet kunnen passeren, zijn ze geen substraat voor LDL-receptoren en wordt LPL in staat gesteld de triglyceriden te hydrolyseren. Hierbij heeft LPL het ApoCII als cofactor nodig en ontstaan vrije vetzuren die gebruikt kunnen worden als energiebron, of worden opgeslagen in vetweefsel. Endogene vetaanmaak begint in de lever met de synthese van VLDL. De kerntriglyceriden van deze deeltjes worden ook door LPL gehydrolyseerd. Inhiberende mutaties in het LPL-gen (of zijn cofactor

ApoCII) kunnen dan ook leiden tot een extreme ophoping van serumtriglyceriden in chylomicronen en VLDL-deeltjes (13). Naast de genanalyse, zoals die in dit geval is uitgevoerd, had ook eerst een functionele test naar de LPL-enzymactiviteit uitgevoerd kunnen worden. Heparine blijkt namelijk in vivo de LPL-activiteit te verhogen doordat LPL-eiwitten worden vrijgemaakt van het endotheel. Het verschil in de LPL-activiteit voor en na een bolus heparine geeft dan informatie over een eventuele LPL-deficiëntie. Het feit dat heparine de LPL-activiteit stimuleert, wordt in sommige case reports ook klinisch beschreven als effectieve therapie om de triglyceriden te verlagen (2-4, 14). In lijn met deze bevindingen werd onze patiënte behandeld met heparine in plaats van fraxiparine (nadroparine), wat normaal gesproken gebruikelijk is. Naast een stimulerende werking op LPL-activiteit, zou heparine de pancreatitis mogelijk ook kunnen remmen door de toxische vrije vetzuren naar de lever te sturen, in plaats van te laten inwerken op de pancreas.

Aangezien cholesterol ook een belangrijke component van deze deeltjes is, zal er normaal gesproken ook een hypercholesterolemie worden waargenomen. Bij opname had onze patiënte dan ook een zeer hoge serum cholesterol die zelfs opliep tot 41 mmol/l. Naast hypercholesterolemie wordt bij hypertriglyceridemie vaak ook hypocalciëmie waargenomen. Het calcium wordt namelijk verondersteld te worden weggevangen door de toegenomen vrije vetzuren. Helaas is er bij onze patiënte geen geïoniseerd calcium gemeten, maar de sterk verlaagde calciumwaarde van 1,0 mmol/l (1,5 mmol/l gecorrigeerd voor verlaagd albumine) is zeer suggestief voor een calciumtekort. Dat mevrouw uiteindelijk in redelijke gezondheid uit het ziekenhuis kon worden ontslagen, is een opmerkelijk goede uitkomst gezien de extreme ontsporing in haar lipidenmetabolisme door de combinatie van zwangerschap en haar heterozygote LPL-deficiëntie. Aangezien een dergelijke ontsporing niet plaatsvond bij haar eerste zwangerschap, spelen mogelijk ook andere factoren een rol. Om in ieder geval een toekomstige ontsporing te voorkomen, zal zij geregeld poliklinisch worden vervolgd. Bovendien heeft de necrose een deel van haar exogene pancreasfunctie vernietigd, waardoor zij mogelijk levenslang pancreasenzymsuppletie (pancrease) nodig heeft. Opmerkelijk is wel dat de insulineproductie niet werd aangetast en dat mevrouw derhalve geen diabetes mellitus heeft ontwikkeld.

Dankwoord

Bij deze willen we dr. B. Hylkema (intensivist, Medisch Spectrum Twente, Enschede) hartelijk bedanken voor het lezen van het manuscript en de zeer constructieve suggesties.

Literatuur

- Gosnell JE, O'Neill BB, Harris HW. Necrotizing pancreatitis during pregnancy: a rare cause and review of the literature. *J. Gastrointest Surg* 2001; 5: 371-376.
- Qin HG, Zhang JG, Li CL, Zou XM. Three cases of hyperlipidemic pancreatitis in late pregnancy. *Chin Med J. (Engl)* 2004; 117: 314-315.
- Ohmoto K, Neishi Y, Miyake I, Yamamoto S. Severe acute pancreatitis associated with hyperlipidemia: report of two cases and review of the literature in Japan. *Hepato-Gastroenterology* 1999; 46: 2986-2990.
- Hsia SH, Connelly PW, Hegele RA. Successful outcome in severe pregnancy-associated hyperlipemia: a case report and literature review. *Am J Med Sci* 1995; 309: 213-218.
- Ben-Horin S, Farfel Z, Mouallem M. Gastroenteritis-associated hyperamylasemia: prevalence and clinical significance. *Arch Intern Med* 2002; 162: 689-692.
- Apte MV, Wilson JS, McCaughan GW, Korsten MA, Haber PS, Norton ID, Pirola RC. Ethanol-induced alterations in messenger RNA levels correlated with glandular content of pancreatic enzymes *J Lab Clin Med* 1995; 125: 634-640.
- Tenner S, Dubner H, Steinberg W. Predicting gallstone pancreatitis with laboratory parameters: a meta-analysis. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 1863-1866.
- Yadav D, Pitchumoni CS. Issues in hyperlipidemic pancreatitis. *J Clin Gastroenterol* 2003; 36: 54-62.
- Alvarez JJ, Montelongo A, Iglesias A, Lasuncion MA, Herrera A. Longitudinal study on lipoprotein profile, high density lipoprotein subclass, and postheparin lipases during gestation in woman. *J. Lipid Res* 1996; 37: 299-308.
- Jonkers GH. Tamoxifen and hypertriglyceridemia. *Neth J Med* 1999; 55: 84-85.
- Desoye G, Schweditsch MO, Pfeiffer KP, Zechner R, Kostner GM. Correlation of hormones with lipid and lipoprotein levels during normal pregnancy and postpartum. *J Clin Endocrinol Metab* 1987; 64: 704-712.
- Castro MG, Nguyen TT, O'Brien T. Clomiphene-induced severe hypertriglyceridemia and pancreatitis. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 1125-1128.
- Suga S, Tamasawa N, Kinpara I, Murakami H, Kasai N, Onuma T, Ikeda Y, Takagi A, Suda T. Identification of homozygous lipoprotein lipase gene mutation in a woman with recurrent aggravation of hypertriglyceridaemia induced by pregnancy. *J Int Med* 1998; 243: 317-321.
- Loo CC, Tan JY. Decreasing the plasma triglyceride level in hypertriglyceridemia-induced pancreatitis in pregnancy: a case report. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187: 241-242.
- Bruin T, Tuzgöl S, Diermen DE van, Hoogerbrugge-van der Linden N, Brunzell JD, Hayden MR, Kastelein JJ. Recurrent pancreatitis en chylomicronemia in an extended Dutch kindred is caused by a Gly154Ser substitution in lipoprotein lipase. *J. Lipid Res.* 1993; 34: 2109-2119.

Summary

Acute necrotising pancreatitis by pregnancy and a heterozygote lipoprotein lipase deficiency. Boer A-K, Koeze J. Ned Tijdschr Klin Chem Labgeneesk 2005; 30: 263-266

Severe hypertriglyceridemia with pancreatitis is an uncommon complication of pregnancy. This article describes the hospitalization period of a 34 years old pregnant woman with an extreme distortion of her lipid metabolism. As a consequence of her hypertriglyceridemia (105 mmol/l) she developed an acute necrotizing pancreatitis. After sectio caesarea, abdominal surgery and abdominal flushing her situation gradually improved. Eventually she was discharged after 145 days of hospitalisation with triglycerides of 3.7 mmol/l. DNA sequencing of her lipoprotein lipase gene showed a heterozygote inactivating Gly154Ser mutation. Although such mutation usually only affects lipid metabolism when present homozygously, this patient's history illustrates that challenging the lipid metabolism by pregnancy in combination with a heterozygote lipoprotein lipase deficiency, can result in a severe acute necrotising pancreatitis.

Key words: acute pancreatitis; hypertriglyceridemia; pregnancy; Lipoprotein lipase deficiency