

# Bösartige Dyspnoe

Mabelle Young, Franco Hagen, Thomas Lieb

Pneumologie und Radio-Onkologie, Stadtspital Triemli Zürich

## Summary

### Malignant dyspnoea

*Six weeks prior to admission a 74-year-old female smoker (60 pack-years) presented to her general practitioner with signs of pulmonary obstruction and dyspnoea. Despite treatment with bronchodilating drugs, corticosteroids, antibiotics and even diuretics, her condition deteriorated rapidly. Careful diagnostic workup in our hospital revealed the cause of the patient's condition to be an 80% life-threatening stenosis of the trachea with retention of secretion in the bronchi. A histological diagnosis of squamous-cell carcinoma was confirmed. The tracheal lumen was recanalised by laser therapy. Staging showed infiltration into the oesophagus. The patient was treated by radiotherapy and was in complete remission 7 months after treatment. In this case squamous-cell carcinoma of the trachea, peripheral retention of secretion and consequent pneumonia resulted in a life-threatening situation which clearly demonstrates the importance of detecting this rare condition early.*

## Fallbericht

Eine 74jährige Frau wurde vor der Zuweisung sechs Wochen wegen Atemnot und obstruktivem Auskultationsbefund bei Verdacht auf eine exazerbierte chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) für eine Woche mit Clarithromycin, Prednison und einer Inhalationstherapie mit Tiotropiumbromid sowie einem Kombinationsprodukt aus Budesonid und Formoterol ambulant behandelt. Da es darunter zu einer Zunahme der Atemnot kam und klinisch der Verdacht auf eine Pneumonie rechts basal bestand, erfolgte ein Wechsel der antibiotischen Therapie auf Amoxicillin/Clavulansäure. Eine wenige Tage darauf manifeste bilaterale Beinschwellung wurde als Zeichen einer Herzinsuffizienz gedeutet und diuretisch therapiert – alles ohne Besserung der Atembeschwerden, weswegen die Zuweisung ins Spital erfolgte. Die Patientin berichtete in den letzten Wochen über vermehrten Husten mit weisslich-gelblichem, teilweise auch rötlichem Auswurf. Die letzten zwei Wochen vor der Einweisung konnte sie die Nächte aufgrund der Dyspnoe nur noch sitzend im Lehnstuhl verbringen. Am Eintrittstag kam es zu einer akuten Verschlechterung mit ausgeprägter Orthopnoe und Erstickungsangst.

Es bestand ein persistierender Nikotinabusus von rund 60 pack-years. Die Lungenfunktionsprüfung vor neun Monaten zeigte keine obstruktive Ventilationsstörung und war bis auf eine leicht eingeschränkte CO-Diffusionskapazität unauffällig; die Fluss-Volumen-Kurve war normal.

Im Eintrittsstatus zeigte sich eine ruhedyspnoische Patientin in deutlich reduziertem Allgemeinzustand mit einer Atemfrequenz von 40/min. Auskultatorisch fand sich ein leises symmetrisches Atemgeräusch mit expiratorischem Giemen sowie niederfrequentem inspiratorischem Brummen, beides

hörbar über allen Lungenfeldern und über der Trachea. Die Sauerstoffsättigung betrug 82% ohne Sauerstoff, der Puls 103/min und der Blutdruck 158/113 mm Hg. Die Halsvenen waren nicht gestaut, der hepatojuguläre Reflux negativ. Die Herzauskultation war unauffällig. Sie hatte bilaterale milde Unterschenkelödeme.

Laborchemisch fanden wir ein erhöhtes CRP von 55,8 mg/L (norm <10) und D-Dimere von 1,14 µg/ml (norm <0,36). Hämatogramm, Leberparameter, Kreatinin und Elektrolyte waren im Normbereich. Im konventionellen Röntgen zeigte sich ein rechtsbasales Infiltrat.

Es wurde ein CT des Thorax veranlasst, in dem Lungenembolien ausgeschlossen wurden. In dieser Untersuchung zeigte sich eine polypoide in das Tracheallumen prolabierende knotige Raumforderung an der dorsalen mittleren Trachealwand, in Kontinuität stehend zum angrenzenden Ösophagus. Die Unterlappensegmentbronchien waren mit Schleim gefüllt und im rechten Unterlappen waren flau infiltrate im Sinne einer Pneumonie vorhanden.

Die Videobronchoskopie zeigte einen polypoiden exophytischen Tumor 4 cm unterhalb der Stimmbänder, über 3 cm reichend, welcher die Trachea zu 80% stenosierte (Abb. 1). Aufgrund der kritischen Stenosierung der Trachea mit Ruhedyspnoe und deutlicher Sekretretention peripher war eine dringliche Laserresektion der endoluminalen Tumorteile mit Rekanalisation des Tracheallumens indiziert. Dies wurde mittels starrer Endoskopie erfolgreich durchgeführt und führte zu einer sofortigen dramatischen Verbesserung der Atembeschwerden. Histologisch konnte ein wenig differenziertes Plattenepithelkarzinom nachgewiesen werden.



**Abbildung 1**

Videobronchoskopische Sicht auf das stenosierende Trachealkarzinom im mittleren Trachealdrittel.

Zum Staging wurde eine Ösophago-Gastroskopie, eine Endo-Sonographie des Ösophagus und ein PET-CT durchgeführt; diese zeigten übereinstimmend ein von der Trachea ausgehendes Karzinom mit Infiltration des Ösophagus ohne regionäre Lymphknoten- oder Fernmetastasen.

Aufgrund des lokal fortgeschrittenen Tumors (Infiltration des Ösophagus) kam eine chirurgische Resektion nicht in Frage. Nach interdisziplinärer Besprechung wurde die Indikation zur definitiven Radiotherapie des Trachealtumors gestellt und wie folgt durchgeführt:

Die Strahlentherapie wurde auf den Primärtumor und elektiv auf die lokoregionären Lymphknoten (paratracheale Lymphknoten von sublaryngeal bis subkarinär) gerichtet; die applizierte Dosis hat über das gesamte Volumen 64 Gy betragen. Die Behandlung wurde mit täglichen Einzeldosen von 2,0 Gy fünfmal die Woche (Pause an den Wochenendtagen) vorgenommen. Der Bestrahlungsplan wurde auf der Basis eines in Bestrahlungsposition durchgeführten CT ohne Kontrastmittel und rechnergestützten Optimierung (sogenannte 3D-konformale Bestrahlung) erstellt.

Die geschilderte Patientin hat gut auf die Radiotherapie angesprochen mit einer kompletten Remission im Computertomogramm des Thorax sieben Monate nach Abschluss der Radiotherapie. Sie gibt keine Dyspnoe mehr an.

## Diskussion

Bei dieser Patientin mit rasch progredienter therapierefraktärer Dyspnoe sprach die normale Spirometrie vor neun Monaten gegen eine COPD und das fehlende Ansprechen auf die antiobstruktive Therapie gegen ein neu aufgetretenes Asthma bronchiale als Ursache der Atemnot mit obstruktivem Auskultationsbefund. Die Weiterabklärung mittels CT und Bronchoskopie führte zur korrekten Diagnose. Die Atemwegsverlegung durch direkte Tumorobstruktion des Tracheallumens sowie die Sekretretention hatten zu einer lebensbedrohlichen Situation geführt. Die Laserresektion der endoluminalen Karzinomanteile war in diesem Fall notfallmässig indiziert.

Eine neu aufgetretene Atemwegsobstruktion, welche nicht auf ein Asthma bronchiale zurückzuführen ist, muss zwangsläufig an eine endobronchiale Obstruktion oder extraluminale Kompression der Atemwege durch Tumoren – oder an einen aspirierten Fremdkörper – denken lassen.

Primäre Trachealmalignome sind mit einer Inzidenz von 1–2,7/Mio./Jahr sehr selten. Bei bösarti-

gen primären Trachealtumoren lag in der grössten publizierten Serie von 198 Fällen in 40% ein adenoid-zystisches Karzinom, in 35% ein Plattenepithelkarzinom und in 5% ein Karzinoid vor [1].

Häufiger als die primären Malignome der Trachea sind die sekundären Trachealmalignome, wobei es sich meist um infiltrierende Bronchus-, Ösophagus- und Schilddrüsenkarzinome oder um infiltrierende Lymphknotenmetastasen handelt. Non-Hodgkin-Lymphome können ebenfalls den oberen Tracheobronchialtrakt befallen, sind aber eine Rarität.

Eine Klassifikation und Stadiumeinteilung des bösartiger primärer Trachealtumoren fehlt in den Richtlinien der «Union internationale contre le cancer» (UICC) des TNM-Systems [1].

Hauptsymptome maligner Trachealtumoren sind Husten und Fremdkörpergefühl. Bei ausgedehnteren Tumoren Dyspnoe und Stridor. Ulzerierende Tumoren führen zu blutig tingiertem Auswurf. Falls es bereits zu einer Infiltration des Nervus recurrens gekommen ist, präsentieren sich die Patienten mit Heiserkeit [2].

Bei Plattenepithelkarzinomen, welche primär intraluminal wachsen und keine nachweisbaren Metastasen oder Umgebungsinfiltration aufweisen, ist die Tracheaquerresektion mit End-zu-End-Anastomose die Therapie der Wahl. Postoperativ ist in aller Regel eine Nachbehandlung (Radiotherapie oder kombinierte Radiochemotherapie) erforderlich. Tumoren mit einer Infiltration in mediastinale Strukturen (z.B. Ösophagus) oder einer mediastinalen Metastasierung sind in der Regel chirurgisch nicht sinnvoll anzugehen. In dieser Situation sollten die Luftwege zunächst offen gehalten werden (Lasertherapie, Tracheal-Stents). Anschliessend erfolgt eine Radiotherapie oder kombinierte Radiochemotherapie wobei die optimale Therapiemodalität nicht geklärt ist [2–4].

Gesamthaft beträgt die 5-Jahres-Überlebensrate beim Plattenepithelkarzinom der Trachea ungefähr 26% und das mediane Überleben rund 33 Monate. Bei chirurgisch nicht resezierbaren Tumoren ist die Prognose mit einem 5-Jahres-Überleben von lediglich 7,3% deutlich schlechter als bei den primär chirurgisch angehbaren. Die Bestrahlung in inoperablen Fällen führt in 88% zu einer klinischen Verbesserung [4, 5].

In diesem Fall eines primären Plattenepithelkarzinomes der Trachea führte die hochgradige Stenose der mittleren Trachea zusammen mit der peripheren Sekretretention und konsekutiver basaler Pneumonie zu einem lebensbedrohlichen Zustand. Entscheidend für die Prognose und das therapeutische Vorgehen ist ein möglichst frühzeitiges Erkennen dieser seltenen Diagnose.

## Literatur

- 1 Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg*. 1990;49:69–77.
- 2 Gaissert HA. Primary tracheal tumors. *Chest Surg Clin N Am*. 2003;13:247–56.
- 3 Mathisen DJ. Tracheal tumors. *Chest Surg Clin N Am*. 1996;6:875–98.
- 4 Harms W, Latz D, Becker H, Gagel B, Herth F, Wannenmacher M. Treatment of primary tracheal carcinoma. The role of

external and endoluminal radiotherapy. *Strahlenther Onkol*. 2000;176:22–7.

- 5 Gaissert HA, Grillo HC, Shadmehr MB, Wright CD, Gokhale M, Wain JC, Mathisen DJ. Long-term survival after resection of primary adenoid cystic and squamous cell carcinoma of the trachea and carina. *AnnThorSurg*. 2004;78:1889–97.