

Hohes Fieber und zystische Veränderungen in der Lunge

Mona Schweizer^a, Martin Tschan^b, Niels Willi^c, Andreas Huber^d, Albrecht Breitenbücher^a

^a Medizinische Universitätsklinik, Bruderholz

^b Pneumologische Praxis, Laufen

^c Institut für Pathologie, Kantonsspital Liestal

^d Chirurgische Klinik, Kantonsspital Bruderholz


Fallbeschreibung

Ein vierzigjähriger Patient stellte sich in einem auswärtigen Spital vor mit atemabhängigen Thoraxschmerzen links, Schüttelfrost und Fieber bis 40 Grad seit zwei Tagen. Bereits seit zwei Wochen litt er an einem grippalen Infekt mit subfebrilen Temperaturen, Husten und gelbem Auswurf. Der Patient war Nichtraucher, und frühere Lungenkrankheiten oder gehäufte Infekte der Atemwege waren nicht zu eruieren.

Bei Eintritt fand sich ein reduzierter Allgemeinzustand, jedoch ein stabiler Kreislauf mit einem Blutdruck von 145/85 mm Hg und einem Puls von 78/min. Die klinische Untersuchung ergab normale kardiale Befunde, jedoch eine Dämpfung und ein abgeschwächtes Atemgeräusch im Bereich des Thorax basal links bei im Übrigen normalem Vesikuläratmen beidseits. Das Abdomen und der kursorische Neurostatus waren unauffällig.


Im Labor fanden sich ein CRP von 243 mg/l, eine Leukozytose von $15,7 \times 10^9/l$ und eine Linksverschiebung von 12,2%. Des Weiteren zeigten sich eine hypochrome, normozytäre Anämie mit einem Hb von 12,0 g/dl und eine leichte Erhöhung der Leberenzyme (ASAT 60 U/l, ALAT 144 U/l, γ -GT 202 U/l).

Im Thoraxröntgenbild liessen sich multiple, dünnwandige zystische Strukturen mit einem Luftflüssigkeitspiegel im linken Unterlappen erkennen. Im CT des Thorax wurden grosse Zysten mit einem Durchmesser von bis zu 5,5 cm mit Luft-Flüssigkeits-Spiegeln im linken Unterlappen bestätigt, wobei der Inhalt eine Dichte von

10 bis 30 Hounsfield-Einheiten aufwies, vereinbar mit mehrheitlich seröser Flüssigkeit. In den Angiographiesequenzen fand sich eine arterielle Versorgung durch die Arteria pulmonalis links, jedoch keine direkte Zufuhr von der Aorta (Abb. 1A, 1B )

Bronchoskopisch zeigte sich eine subakute Bronchitis bei einer unauffälligen anatomischen Anlage des Bronchialsystems. Im Bronchialsekret fand sich eine Vermehrung der neutrophilen Granulozyten, jedoch konnten keine pathogenen Erreger oder malignen Zellen nachgewiesen werden. Die Lungenfunktionsprüfung ergab weitgehend normale Werte mit einer Tendenz zu einer restriktiven Ventilationsstörung. Auch die Diffusionskapazität für CO und die arteriellen Blutgase in Ruhe waren im Normbereich.

Wegen des Verdachts auf eine abszedierende Pneumonie wurde eine antibiotische Therapie mit Dalacin[®] C eingeleitet, unter der sich Fieber, Husten und Auswurf zurückbildeten. Auch die Spiegelbildungen waren nicht mehr nachzuweisen, jedoch persistierten die dünnwandigen zystischen Strukturen. Somit erhärtete sich der Verdacht einer angeborenen Missbildung, wobei eine kongenitale zystische adenomatoide Malformation (CCAM) als am wahrscheinlichsten angesehen wurde. Wegen der Gefahr erneuter Infektrezidive nach Absetzen des Antibiotikums wurde der Patient zur Unterlappenlobektomie an unsere Klinik überwiesen. Der peri- und postoperative Verlauf war komplikationslos.

Die makroskopische Untersuchung des Operationspräparats liess mehrere zystische Hohlräume bis zu einem Durchmesser von 3,8 cm erkennen, die grösstenteils mit gelatinösem Material, zum Teil auch mit Eiter, gefüllt waren. Mikroskopisch konnte in den Zystenwänden glatte Muskulatur, jedoch keine Knorpelanteile, Drüsen oder quergestreifte Muskulatur nachgewiesen werden. Die Zysten waren von einem zylindrischen Flimmerepithel ausgekleidet. Insgesamt waren diese Befunde gut vereinbar mit einer kongenitalen zystischen adenomatoiden Malformation (CCAM-Typ 1 nach Stocker) (Abb. 2A-C )

Kommentar

Bei der kongenitalen zystischen adenomatoiden Malformation (CCAM) finden sich als Folge einer embryonalen Entwicklungsstörung des unteren Respirationstrakts Herde von unreifem Bronchial- und Lungengewebe, welche sich als zystische, seltener auch als solide Raumforderungen manifestieren [1]. Der genaue Entstehungsmechanismus ist noch unbekannt, jedoch scheint ein

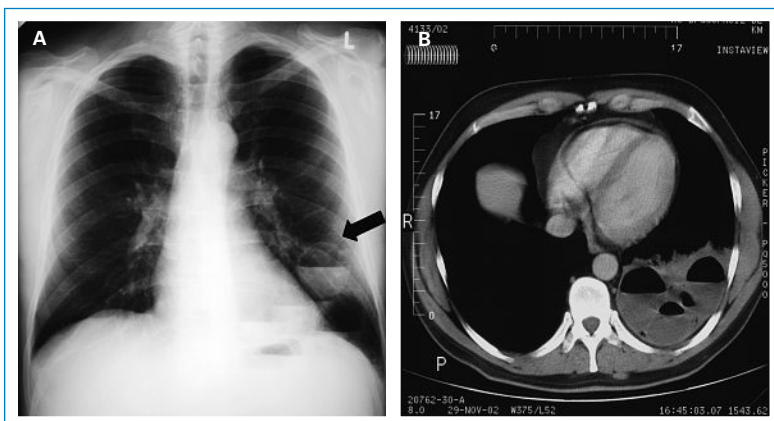


Abbildung 1

A Thoraxröntgenbild p.a.: multiple, dünnwandige, zystenartige Strukturen basal links.

B CT-Transversalschnitt (Weichteilfenster): multiple Zysten mit Luft-Flüssigkeits-Spiegel im linken Unterlappen.

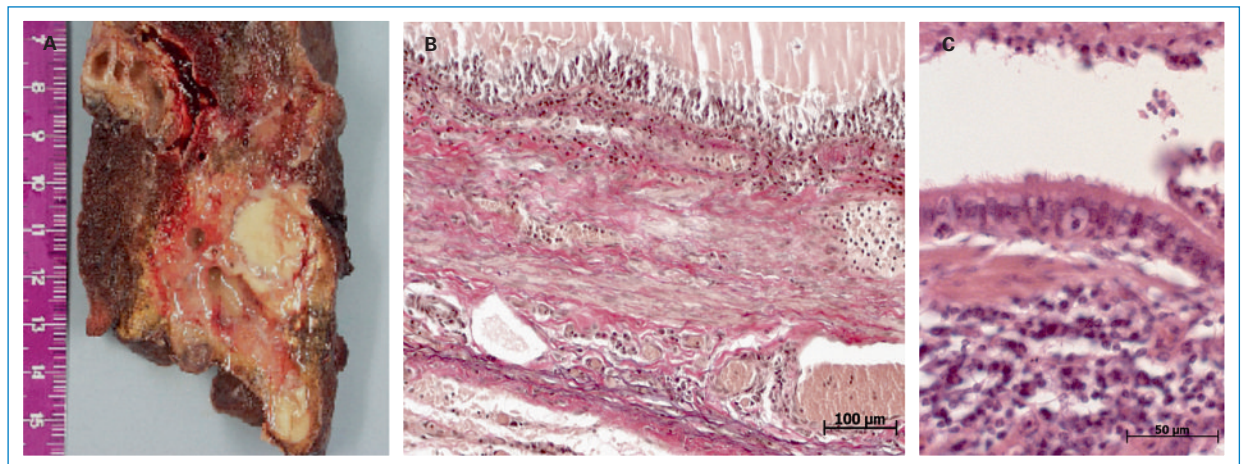


Abbildung 2

- A Operationspräparat des linken Unterlappens: multiple Zysten, gefüllt mit eiweissreicher eingedickter Flüssigkeit.
- B Mikroskopischer Befund: Schnitt durch eine Zystenwand, in der sich gut differenzierte Muskulatur nachweisen lässt (Van-Gieson-Färbung).
- C Vergrößerung eines Abschnittes der Zystenwand: Man erkennt an der Oberfläche Flimmerepithel, in der Wand selbst sind neutrophile Granulozyten nachzuweisen (HE-Färbung).

Ungleichgewicht zwischen Zellproliferation und Apoptose während der Organogenese eine Rolle zu spielen. Die Erkrankung ist selten mit einer geschätzten Inzidenz von 1:10 000 bis 1:35 000. Die Missbildung kann einen Lungenlappen oder Teile davon befallen, seltener auch mehrere Lappen. Die bevorzugte Lokalisation ist der posterobasale Unterlappen ohne Prädisposition einer Seite, jedoch kann die Läsion im Prinzip an jedem Ort der Lunge entstehen. Im Gegensatz zur Lungensequestration steht die CCAM in Verbindung mit dem Bronchialsystem, und die arterielle Blutzufuhr erfolgt durch die Arteria pulmonalis, nicht jedoch durch die Aorta. Nach Stocker werden fünf Typen der CCAM unterschieden (Tab. 1 [↔](#)). Klinisch kann sich die Malformation bereits kurz nach Geburt mit respiratorischer Insuffizienz manifestieren, wobei in der Regel ein ausgedehnter Befall mit Mediastinalverschiebung und Kompression der gesunden Lunge vorliegt. Im Kindes- und Erwachsenenalter sind rezidivierende oder «nichtabheilende» Pneumonien verdächtig auf die Diagnose einer CCAM, insbesondere wenn sie im gleichen anatomischen Gebiet auftreten oder es sich um zystische Läsionen handelt.

Die Differentialdiagnose umfasst dabei verschiedene andere kongenitale zystische Lungenläsionen, wie bronchogene Zysten, die bronchopulmonale Sequestration und das kongenitale lobäre Emphysem [2]. Im Erwachsenenalter ist selbstverständlich auch an eine primäre maligne Läsion zu denken.

Es besteht eine seltene, aber kaum nur zufällige Assoziation zwischen der CCAM und den neoplastischen Lungenveränderungen. Die erhöhte Malignitätsrate wird dabei durch eine vermehrte Instabilität des embryonalen Gewebes erklärt [3]. Bei jungen Erwachsenen ist die gehäufte Entwicklung eines bronchioalveolären Karzinoms bekannt, besonders beim Typ 1 der CCAM. Bei Kindern mit Typ 4 wurden gehäuft maligne mesenchymale Tumore beobachtet, insbesondere das Rhabdomyosarkom der Lunge.

Die Resektion wird heute gegenüber einer abwartenden Haltung meistens vorgezogen, wobei die Gefahr rezidivierender Infekte und der malignen Transformation die Indikation darstellen. Aber auch die im Erwachsenenalter häufig nicht mögliche Abgrenzung gegenüber einem Malignom ist ein Grund zur Operation. Bei kon-

Tabelle 1. Klassifikation der kongenitalen zystischen adenomatoiden Malformationen nach Stocker [4].

Typ	Häufigkeit	Makroskopie	Mikroskopie	Weiteres
0	1–3%	Solide, da sehr kleine Zysten (bis 0,5 cm)	Bronchusartig (glatte Muskulatur, Knorpel, Drüsen), dazwischen mesenchymales Gewebe	Meist Tod im Neugeborenenalter
1	60–70%	Grosse (bis 10 cm), z.T. multiple, dünnwandige Zysten	Von Flimmerepithel ausgekleidet, Zystenwände mit gut differenzierter, glatter Muskulatur	Gelegentlich späte Präsentation, selten bronchioalveoläres Karzinom
2	10–15%	Multiple kleine Zysten (bis 2 cm), schwammartig	Zysten ähneln erweiterten Bronchiolen, daneben normale Alveolen	Häufig weitere Missbildungen (Magendarm- und Urogenitaltrakt), schlechte Prognose
3	5%	Ganz oder teilweise solide (Zysten <0,5 cm)	Bronchiolenartige Strukturen, dazwischen fetale Lunge	Neugeborene, schlechte Prognose
4	15%	Grosse Zysten (bis 10 cm)	Von zilienlosem, kubischem Epithel ausgekleidete Zysten	Neugeborene und Kleinkinder, selten Rhabdomyosarkom

servativ behandelten oder nicht vollständig operierten Patienten sind deshalb regelmässige und lebenslange Nachkontrollen empfehlenswert, vor allem wenn ein Typ 1 oder ein Typ 4 vorliegt [4].

Fazit

Obwohl kongenitale Malformationen der Lunge heute häufig bereits intrauterin oder im frühen Kindesalter diagnostiziert werden, können auch Nichtpädiater mit diesen Missbildungen konfrontiert werden. Dabei kann es sich um ehemalige pädiatrische Patienten handeln, die nur beobachtet oder deren Lungenläsionen nur teilweise reseziert wurden. Gelegentlich werden aber derartige Malformationen erst im Erwachsenenalter ent-

deckt. Die Diagnose erfolgt dabei nicht selten nur mit Verzögerungen, da diese Krankheitsbilder vielen Nichtpädiatern wenig geläufig sind. Hauptsächlichste Komplikationen der kongenitalen zystischen Malformationen der Lunge sind rezidivierende Infekte und die seltene maligne Transformation, weshalb die Resektion häufig empfohlen wird.

Korrespondenz:

Dr. Albrecht Breitenbücher
Leitender Arzt Pneumologie
Medizinische Universitätsklinik
CH-4101 Bruderholz
albrecht.breitenbuecher@ksbh.ch

Literatur

- 1 Plit ML, Blott JA, Lakis N, Murray J. Clinical, radiographic and lung function features of diffuse congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in an adult. *Eur Respir J.* 1997;10:1680–2.
- 2 Zach MS, Eber E. Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations. *Thorax* 2001;56:65–74.
- 3 Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child. *Pediatr Pulmonol.* 1998;25:62–6.
- 4 MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard M, Corrin B, Nicholson A. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol.* 2003;27(8):1139–46.

Sojaallergie

Die leise Gefahr in Nahrungszusatzmitteln

Arthur Helbling^a, Barbara Ballmer-Weber^b, Philippe Cottagnoud^c

^a Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie und Allergologie, Allergologisch-Immunologische Poliklinik, Inselspital, Bern

^b Dermatologische Universitätsklinik, Allergiestation, Universitätsspital Zürich

^c Klinik Sonnenhof, Bern

Einleitung

Kreuzreaktive Antikörper spielen in der Medizin, vor allem in der Allergologie, Immunologie und Infektiologie, eine bedeutende Rolle [1]. Antikörper per se machen nicht krank. Aber sie können sich unter gewissen Umständen plötzlich als Krankheitssymptome zu erkennen geben.

Sport und Bewegung nehmen in der Bevölkerung einen zunehmend grösseren Stellenwert ein und werden national durch verschiedene Programme gefördert. Neben körperlicher Arbeit und Training werden zudem Proteinprodukte angepriesen, dank derer sich – wie die Wer-

bung verspricht – ein wohlgeformter, kompakter Körper ohne überschüssiges Fett entwickelt. Sportlernahrung wird übers Internet, in Fitnesscentern und Lebensmittelgeschäften zum Kauf angeboten, ohne dass auf mögliche Gefahren dieser «hochwertigen» Eiweisse hingewiesen wird.

Fallbeschreibung

Fünf Minuten nach der Einnahme eines Esslöffels Supra Protein 96 (Mischung aus Sojaproteinisolat, Hühnerei-albumin, Molkenkonzentrat) zusammen mit einem