

Sattelnase und steigendes Kreatinin

Robert Schorn^a, Ariana Gaspert^b, Jörg Bleisch^a

^a Nephrologie und Dialysezentrum, Spital Zollikerberg, Zollikerberg

^b Institut für Klinische Pathologie, UniversitätsSpital Zürich, Zürich

Fallbeschreibung

Eine 65-jährige Patientin präsentierte sich auf der Notfallstation mit Arthralgien, Husten, Dyspnoe und Abgeschlagenheit, welche seit einigen Monaten bestanden. Drei Monate vorgängig wurde im Rahmen einer präklinischen pneumologischen Evaluation eine kryptogene organisierende Pneumonie diagnostiziert und eine Steroidmonotherapie installiert. Diese hatte jedoch nur zu einer partiellen Symptomlinderung geführt. Aufgrund einer chronischen Sinusitis hatte sich die Patientin vor einem Jahr einer Nasenseptumkorrektur im Ausland unterzogen (ob und mit welchem Ergebnis eine histologische Aufarbeitung erfolgte, konnte retrospektiv nicht ermittelt werden). Seit drei Monaten bemerkte die Patientin eine vermehrte nasale Krustenbildung mit Behinderung der Nasenatmung sowie eine Progression einer postoperativ nur diskret ausgebildeten Sattelnase (Abb. 1 ). Im körperlichen Status zeigten sich bilaterale pulmonale Rasselgeräusche und Beinödeme. Das Serumkreatinin war im Vergleich zu normalen Werten aktuell mit 242 $\mu\text{mol/l}$ erhöht. Im Urinsediment konnten zahlreiche Akantozysten nachgewiesen werden. Es gelang der Nachweis von Anti-Neutrophilen-cytoplasmatischen Antikörpern mit cytoplasmatischem Fluoreszenzmuster (c-ANCA), welche im Immunoassay als Proteinase-3-Antikörper charakterisiert werden konnten. Die bei hochgradigem Verdacht auf eine ANCA-assoziierte Vaskulitis (AAV) im Sinne einer Wegener-Granulomatose durchgeführte Nierenbiopsie (Abb. 2 ) zeigte das Bild einer fokal proliferativen Glomerulonephritis mit extrakapillärer Proliferation in 12 von 32 Glomerula (Stern). Wegen fehlender zusätzlicher therapeutischer Konsequenzen wurde auf eine Biopsie der Nasenschleimhaut verzichtet. Unter 6-monatiger Endoxanpuls- und Steroidtherapie stellte sich eine vollständige Regredienz der sinopulmonalen Symptomatik ohne weitere Progression der Sattelnase sowie eine deutliche Verbesserung der Niereninsuffizienz (Serumkreatinin 114 $\mu\text{mol/l}$) ein. Anschliessend wurde eine remissionserhaltende Therapie mit Azathioprin und Prednison etabliert. Aufgrund der parallel mit den anderen rhinopulmonalen Symptomen akzelerierten Entwicklung der Sattelnase sowie einer kompletten Regredienz der sinopulmonalen Symptome unter Therapie gehen wir von einer Vaskulitis als Hauptursache der progredienten Sattelnasenbildung aus.

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



Abbildung 1

Sattelnasendeformität. (Das Einverständnis der Patientin zur Publikation der Abbildung liegt vor.)

Kommentar

Die Beteiligung der oberen und unteren Luftwege gehört zur Wegener-Granulomatose [1]. Klassische Symptome einer Beteiligung des oberen Respirationstraktes sind nasale Krustenbildung und Obstruktion, chronischer, z.T. blutiger Ausfluss, chronische Rhinosinusitis, Dysosmie, Mukozelenbildung, Epiphora und die Ausbildung einer Sattelnase [1, 2]. Die Nasenschleimbilddiagnose zeigt klassischerweise eine granulomatöse Entzündung, Nekrosen und Vaskulitis. Die Differentialdiagnose einer Sattelnase beinhaltet eine traumatische bzw. postoperative Ätiologie, die Polychondritis, die primäre atrophe Rhinosinusitis, einen chronischen Kokainabusus, eine kongenitale Hyperplasie sowie, wie in unserem Falle, eine Kleingefässvaskulitis.

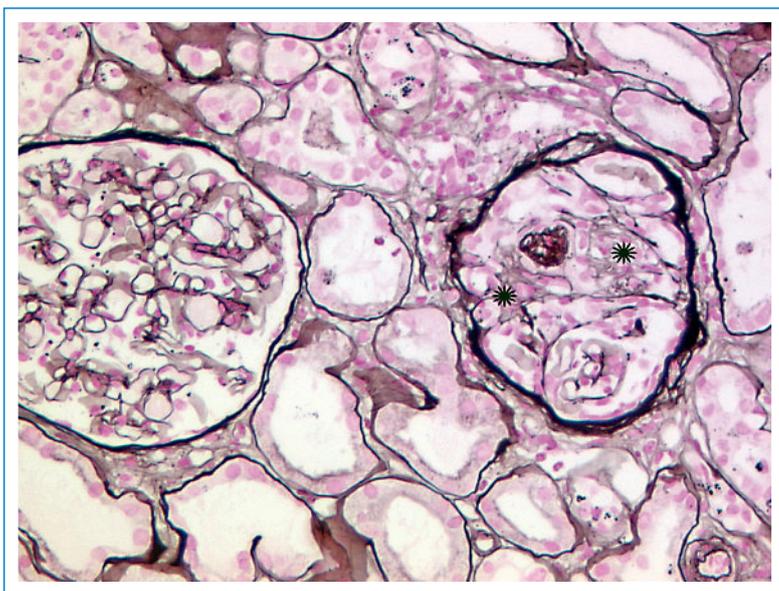


Abbildung 2

Fokal proliferative Glomerulonephritis mit extrakapillärer Proliferation: hier fibrozellulärer Halbmond in einem Glomerulum (*). Silber-Methenamin-Färbung. Vergrößerung $\times 140$.

Literatur

- 1 Seo P, Stone JH. The antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Am J Med.* 2004;117:39–50.
- 2 Gubbels SP, Barkhuisen A, Hwang PH. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2003;36: 685–705.

Korrespondenz:

Dr. med. Robert Schorn
Nephrologie und Dialysezentrum
Spital Zollikerberg
Trichtenhauserstrasse 20
CH-8125 Zollikerberg
robert.schorn@spitalzollikerberg.ch