

Wie gehen Sie vor?

Assoziation? Eine 38-jährige Frau kommt mit einem spontanen Pneumothorax, nicht zum ersten Mal. Der erste Pneumothorax ereignete sich im Jahre 2000 rechts. Er wurde durch Absaugen und Drainage behandelt. Nach drei weiteren, linksseitigen Pneumothoraces wird eine Pleurodese links vorgenommen. Und jetzt kommt sie wieder. Sie hat während 10 Jahren 5 Zigaretten täglich geraucht. Merkwürdig: Eine Tante hat ebenfalls einen Pneumothorax gehabt. Was ist das, und was ist zu tun?

(Auflösung siehe rechte Spalte)

Auflösung: Ein hochauflösendes Thorax-CT ergibt beidseits ein geringes, zentriobuläres Emphysem und basale Lungenzysten, die grösste 3,9 × 5,0 cm. Das ist vermutlich ein Birt-Hogg-Dubó-(BHD-) Syndrom. BHD-Patienten haben ein 50faches Risiko für spontane Pneumothoraces, Lungenzysten treten bei 84% der Patienten auf, und von 64 Pneumothoraxpatienten sind 6 Träger von FCLN-Mutationen. Die Erkrankung konzentriert sich aber nicht auf die Lunge, sondern ist in 27% mit Nierenkarzinomen verbunden, die sich in den meisten Fällen erst später manifestieren als die pulmonalen Probleme. Ob man die Glieder von Familien mit rezidivierendem Pneumothorax untersuchen sollte, nicht nur die Patienten, sondern auch jene ohne Pneumothorax? (Lancet. 2011;377:1624.)