

Wie aus einer Pneumonie eine Systemerkrankung wurde

Der hustende Fallfuss

Yvonne Hilpertshauer^a, Andrea Baumer^b, Marianne Beckmann^b, Regulo Rodriguez^b, Markus Schmidli^c^a Hôpital de Sion; ^b Kantonsspital St. Gallen; ^c Spital Herisau

Fallbericht

Anamnese

Eine 77-jährige Patientin wurde wegen einer therapieresistenten Pneumonie zugewiesen. Seit zwei Wochen war es nach initialen Arthralgien an den Händen zu progredientem Husten und Fieber gekommen, weiter kamen neu Unterbauchschmerzen hinzu. Eine ambulante antibiotische Therapie hatte keinen Erfolg erbracht.

Die persönliche Anamnese ergab eine bekannte arterielle Hypertonie, einen gut eingestellten Diabetes mellitus Typ 2 und eine Hypercholesterinämie. Zudem bestand ein Status nach Hysterektomie und Adnexektomie links bei serösem Zystadenom.

Status

Auf dem Notfall zeigte sich eine hustende Patientin mit leichter Druckdolenz im linken Unterbauch, die übrige körperliche Untersuchung war unauffällig.

Befunde

Abdomensonographisch fand sich ein zystischer Tumor im rechten Ovar, konventionell-radiologisch liess sich

ein Infiltrat im rechten Lungenunterlappen abgrenzen. Bei laborchemisch erhöhten Entzündungszeichen gingen wir von einer ungenügend behandelten Pneumonie aus und stellten die antibiotische Therapie auf eine intravenöse Gabe um. Bei fehlendem klinischem und laborchemischem Ansprechen schlossen wir computertomographisch Lungenembolien und eine pulmonale Neoplasie aus. Es fanden sich dabei bilaterale pulmonale Infiltrate. In der diagnostischen Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage (BAL) erfolgten der Nachweis eines *Enterobacter cloacae* sowie einer granulozytären Entzündung. Unter Gabe eines Breitbandantibiotikums kam es zu Fieberfreiheit, allerdings blieben die Entzündungszeichen bestehen.

Verlauf

Zu diesem Zeitpunkt äusserten wir den klinischen Verdacht einer möglichen Systemerkrankung und interpretierten die Infektion mit dem *Enterobacter cloacae* als sekundär.

Während der Suche nach dem vermuteten Malignom traten plötzlich neurologische Symptome auf: Die Patientin klagte erstmals über eine passagere Armparese rechts, wenige Tage später über eine Fuss- und Grosszehenheberparese links, am Tag darauf über Sehstörungen und über Sensibilitätsstörungen im 3. und 4. Finger rechts. Klinisch passten diese Symptome zu einer Neuritis multiplex, wobei mittels EMG/ENG diese nicht objektiviert werden konnte.

Aufgrund der Klinik mit Fieber, Bauchschmerzen, neurologischen Ausfällen und Husten mit pulmonalen Infiltraten sowie laborchemisch normochromer normozytärer Anämie erwogen wir eine Systemerkrankung im Sinne einer *Panarteriitis nodosa*. Die rheumatologischen Abklärungen ergaben passend hierzu einzig einen grenzwertig erhöhten ANA(antinukleäre Antikörper)-Titer, die Hepatitis-Serologien waren negativ. Differentialdiagnostisch bestand der Verdacht auf ein paraneoplastisches Geschehen bei computertomographisch und sonographisch malignitätsspektem Ovarialbefund. Die Patientin stimmte einer Ovariectomie zu.

Im histologischen Präparat der peritubulären Weichteile bzw. des Omentum majus fanden sich dann multiple Herde mit fibrinoiden Nekrosen kleiner Gefässe, teilweise mit vollständiger Destruktion der Gefäss-

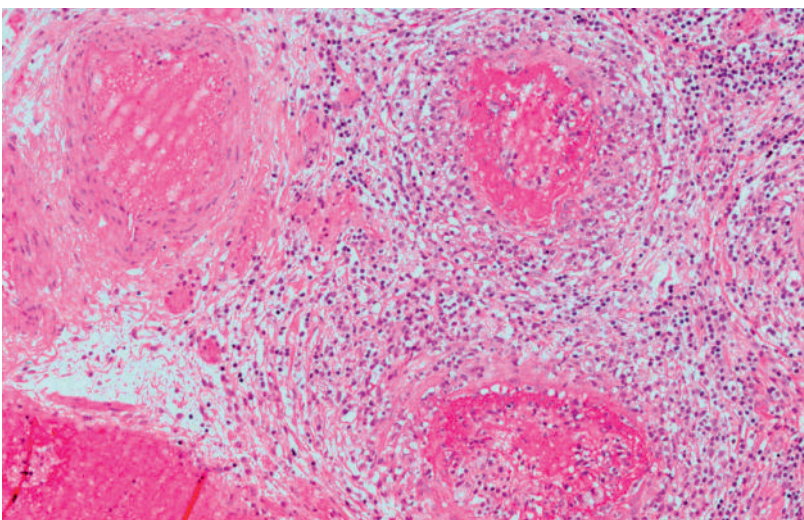


Abbildung 1: Nekrotisierende, nicht granulomatöse Vaskulitis vom Typ einer Polyarteritis nodosa in zwei morphologisch nicht mehr typisierbaren kleinen Gefässen (Arterien) wegen entzündlicher Wanddestruktion. Oben links eine entzündungsfreie Vene. Histologisch besteht eine transmurale floride Vaskulitis mit fokalen fibrinoiden Ablagerungen (fibrinoiden Nekrosen) und eine angedeutet zwiebelschalenartige Aufsplitterung der Gefässwand (Gefässwanddestruktion). Färbung HE, Vergrösserung 10×.

Tabelle 1: Zehn Kriterien zur Klassifikation einer Panarteriitis nodosa, American College of Rheumatology (ACR) [2].

- Unerklärter Gewichtsverlust von >4 kg
- Livedo reticularis
- Schmerzen oder Druckempfindlichkeit der Hoden
- Myalgien (ausserhalb Hüft- und Schultergürtel) oder
- Mononeuropathie oder Polyneuropathie
- Arterielle Hypertonie mit diastolischem Blutdruck >90 mm Hg
- Erhöhte Werte von Harnstoff (>40 mg/dl oder 14,3 mmol/l) oder Serumkreatinin (>1,5 mg/dl oder 132 µmol/l)
- Nachweis einer Hepatitis-B-Infektion via Serumantikörper oder Antigen Serologie
- Charakteristische angiographische Veränderungen (z.B. Mikroaneurysmata)
- Polymorphkernige Zellen in der Biopsie von mittel- und kleinkalibrigen Arterien

Die Sensitivität und Spezifität für die Diagnose der Panarteriitis nodosa beträgt 82 resp. 87%, wenn mindestens drei Kriterien vorliegen.

wand und Mikrothrombenbildung, was dem Bild einer *Panarteriitis nodosa* entsprach. Hinweise für ein malignes Geschehen bestanden weder hier noch im Ovar.

Diagnose

Wir stellten daher unter Zuhilfenahme der ACR-Kriterien (Tab. 1) die Diagnose einer *Panarteriitis nodosa*. Unter immunsuppressiver Therapie mit initialer Steroidstosstherapie und im Verlauf Cyclophosphamid (Endoxan®) kam es zu einer stetigen Verbesserung der Klinik, mit Regredienz insbesondere auch der neurologischen Symptomatik.

Korrespondenz:
Dr. med. Markus Schmidli
Chefarzt Innere Medizin
Spital Herisau Appenzell
Ausserrhoden
Spitalstrasse 6
CH-9100 Herisau
markus.schmidli[at]svar.ch

Schlussfolgerungen für die Praxis

Bei unklarem Fieber bzw. persistierenden Lungeninfiltraten mit erhöhten Entzündungszeichen trotz antiinfektöser Therapie muss an eine Systemerkrankung, insbesondere aus dem rheumatologischen Formenkreis gedacht und danach gegebenenfalls invasiv gesucht werden.

Diskussion

Die *Panarteriitis nodosa* oder auch *Polyangiitis nodosa* (PAN) ist eine ANCA (antineutrophile zytoplasmatische Antikörper)-negative nekrotisierende Vaskulitis, mit Entzündung und Nekrose bzw. Fibrose der Media mittelgrosser und kleiner Arterien, mit kleinen Aneurysmen, ohne Glomerulonephritis oder Arteriitis der Arteriolen, Kapillaren oder Venolen [1]. Typische klinische Zeichen der Erkrankung sind gastrointestinale Beschwerden, Arthritiden/Arthralgien, Herzinfarkt/Rhythmusstörungen, Synkopen, Myalgien, Mononeuropathien und B-Symptomatik.

Die Diagnose einer PAN ist schwierig zu stellen, da es weder klinisch noch laborchemisch eindeutige Marker gibt. Die ACR-Kriterien von Lightfoot aus dem Jahr 1990 sind zwar hilfreich, allerdings bei einer Spezifität bzw. Sensitivität von 82 bis 86% zu wenig eindeutig [2]. Diagnostisch beweisend ist einzig ein histologischer Nachweis, richtungsweisend ein typischer angiographischer Befund.

Bei unserer Patientin bestand zusätzlich ein auffälliger Ovarialbefund, so dass auch zum Ausschluss einer Neoplasie eine Operation mit Ovarrektomie und Biopsie des Omentum majus indiziert war. Die Diagnose konnte hiermit gestellt werden.

Bei fehlender Biopsieindikation sollte die Indikation zur Panangiographie grosszügig gestellt werden.

Danksagung

Wir danken dem Institut für Pathologie am Kantonsspital St. Gallen für das Erstellen und Befunden des Bildmaterials.

Finanzierung / Interessenkonflikte

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

Literatur

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1.
- Lightfoot RW Jr, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1088.