

Alveoläres Hämorrhagiesyndrom bei Morbus Ceelen

Ein 20-jähriger Mann wurde wegen 2 Tage zuvor aufgetretener Hämoptysen in einem anderen Krankenhaus aufgenommen. Laborchemisch fand sich eine deutliche Eisenmangelanämie (Hb 5,5 g/dl, Fe 11,4 µg/dl). Eine gastroenterologische Blutungsquelle konnte dort ausgeschlossen werden. Nach Transfusion von 3 Erythrozytenkonzentraten betrug der Hb-Wert 8,2 g/dl. Im Thorax-CT kamen fleckförmige milchglasartige Infiltrate zur Darstellung (Abb. 1).

Nach Verlegung in unsere Klinik ergab sich durch Bronchoskopie mit transbronchialer Biopsie und bronchoalveolärer Lavage der Hinweis auf ein alveoläres Hämorrhagiesyndrom (Abb. 2 und 3). Die Lungenfunktion zeigte eine leichte Restriktion und einen geringgradigen PO₂-Abfall bei Belastung. Nach Ausschluss anderer Ursachen einer diffusen alveolären Hämorrhagie wie Vaskulitis (negative Autoantikörper, kein Anhalt für pulmorenales Syndrom), Infektion (fehlender Keimnachweis, CRP normal), Medikamentenanamnese (kein Penicillamin, Amphotericin, oder Zytostatika), Mitralvitium oder Linksherzinsuffizienz mit Lungens-tauung (Echokardiographie) wurde die Diagnose einer idiopathischen Lungenhämotosiderose (M. Ceelen) gestellt [1,2] und eine immunsuppressive Therapie mit Prednison/Azathioprin eingeleitet. 3 Monate später stellte sich der Patient ambulant vor. Die Infiltrate im CT hatten sich komplett zurückgebildet, er war asymptomatisch geblieben, nicht mehr anämisch und wies eine normale Lungenfunktion auf.

Bei konsequenter immunsuppressiver Therapie (nach eigener Erfahrung ist Prednison in Kombination mit Azathioprin wirksam) ist die Prognose der idiopathischen Lungenhämotosiderose mit einer 5-Jahresüberlebensrate von 86% [3] deutlich besser als früher angenommen.

Literatur

- ¹ Ceelen W. Die Kreislaufstörungen der Lungen. In: Henke, Lubarsch eds. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Berlin: Springer, 1931; 3: 20
- ² Milman N, Pedersen FM. Idiopathic pulmonary haemosiderosis. Epidemiology, pathogenic aspects and diagnosis. Respir Med 1998; 92: 902–907
- ³ Saeed MN, Woo MS, MacLaughlin EF, Margetis MF, Keens TG. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. Chest 1999; 116: 721–725

Dr. G. P. Glattki
Prof. Dr. U. Costabel

Abteilung Pneumologie/Allergologie
Ruhrlandklinik
Tüschener Weg 40
45 239 Essen

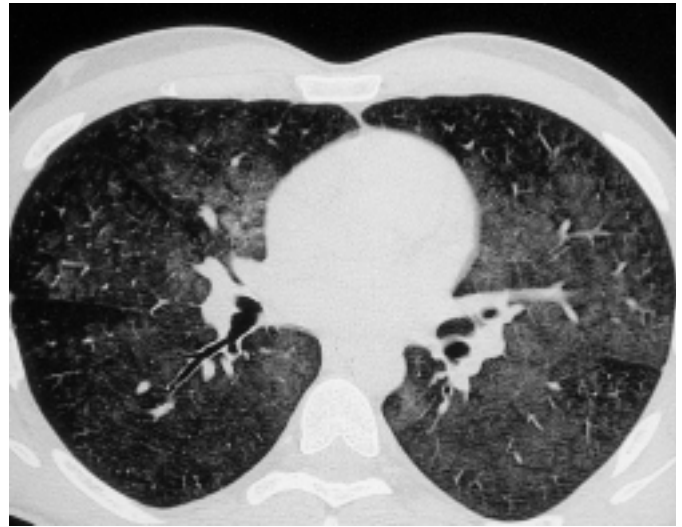


Abb. 1 HR-CT: Fleckförmige milchglasartige Verdichtungen mit zentrilobulärer Betonung.

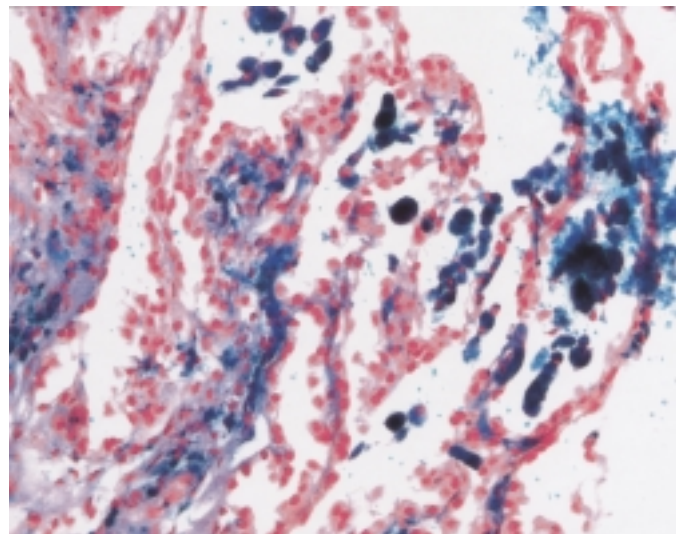


Abb. 2 Histologie (Berliner Blau-Färbung 200×): Ausgeprägte Siderose im Interstitium und in den Alveolarlichtungen (Prof. Dr. K. Morgenroth, Abt. Pathologie, Ruhr-Universität Bochum).

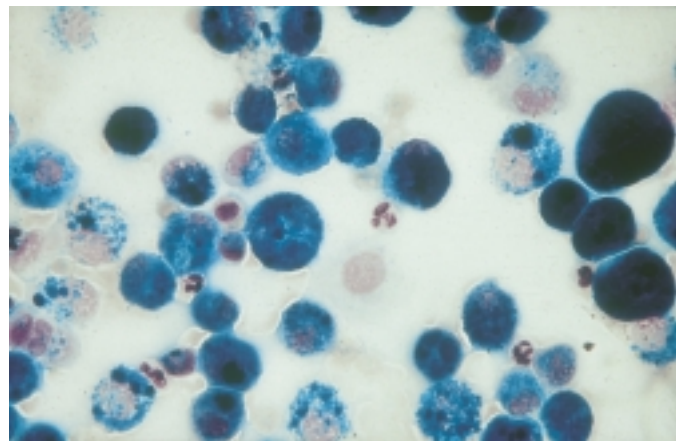


Abb. 3 Bronchoalveoläre Lavage (Berliner Blau-Färbung, 400×): 98% stark eisenpositive Makrophagen.