

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge

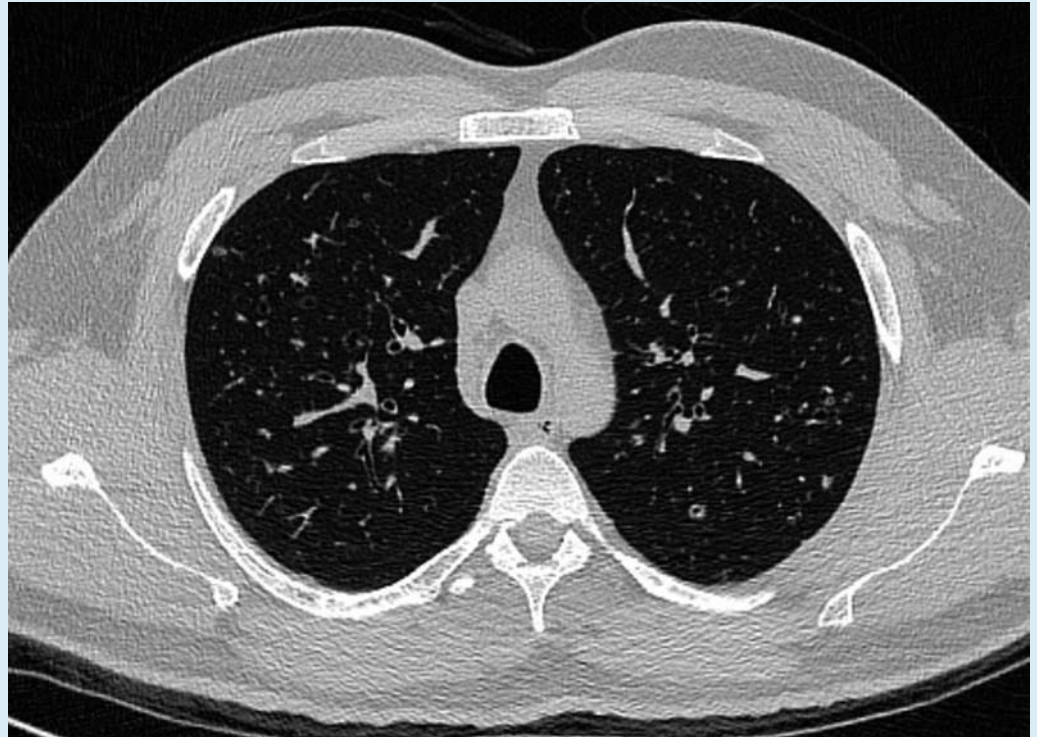


Abb. 1 Welche Diagnose stellen Sie? (Bild zur Verfügung gestellt vom Institut für Röntgendiagnostik des Otto-Wagner-Spitals, Wien.)

Fallbeschreibung

Weibliche Patientin, 21 Jahre alt. Jetzige Erkrankung: inspiratorische Thorax-Schmerzen und gelegentlich Atemnot. Kein Gewichtsverlust, kein Nachtschweiß, keine sonstigen systemischen Beschwerden. Frühere Krankheiten: keine Allergien bekannt; 20 Zigaretten/die. Körpergröße: 167 cm, Gewicht: 58 kg, unauffälliger Status.

Art. Blutgasanalyse: pH 7,447, pCO₂ 32 mmHg, O₂ 78 mmHg, SaO₂ 96%, Laborbefunde im Wesentlichen unauffällig.

Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?

1. Lungentuberkulose
2. Kongenitale pulmonale Zysten (CCAM)
3. Bronchiectasien
4. Idiopathische Lungenfibrose
5. Langerhanszell-Histiozytose (LCH)

Die Auflösung finden Sie auf der nächsten Seite.

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0033-1344901>
 Pneumologie 2014; 68: 13–14
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York
 ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

PD Dr. Arschang Valipour
 I. Interne Lungenabteilung
 mit Intensivstation
 Ludwig-Boltzmann-Institut für
 COPD und Pneumologische
 Epidemiologie
 Otto-Wagner-Spital
 Sanatoriumstr. 2, 1140 Wien
 Österreich
arschang.valipour@wienkav.at

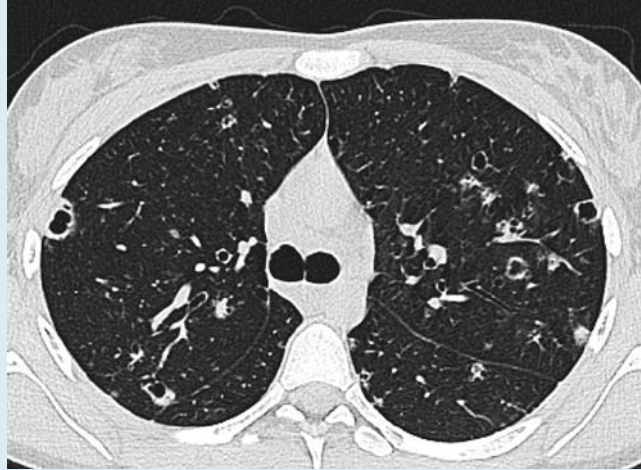


Abb. 2 Das typische HRCT-Muster der LCH hängt vom Stadium der Erkrankung zum Zeitpunkt der Diagnose ab. (Bild zur Verfügung gestellt vom Institut für Röntgendiagnostik des Otto-Wagner-Spitals, Wien.)

Auflösung



Diagnose: Langerhanszell-Histiozytose (LCH)

Erläuterung: Die LCH zeigt eine klonale Proliferation und Akkumulation von dendritischen Zellen (LCH-Zellen) und weist Charakteristika sowohl von malignen als auch nicht malignen Erkrankungen auf. Im Gegensatz zu den normalen Langerhanszellen sind die pathologischen LCH-Zellen in der Lage, in fast jedes Organ des Körpers zu infiltrieren und zusammen mit Lymphozyten, eosinophilen und neutrophilen Granulozyten sowie Riesenzellen charakteristische Granulome zu bilden. Obwohl die Erkrankung prinzipiell in jedem Lebensalter auftreten kann, wird sie überwiegend im Kindesalter diagnostiziert. Je nach betroffenem Organ kann es zu unterschiedlichsten klinischen Erscheinungsbildern kommen: Einige Patienten sind beschwerdefrei, und die Diagnose beruht auf einem Zufallsbefund, wie es manchmal bei isolierten Läsionen des Schädelknochens gesehen wird. Entsprechend des Organbefalls wird zwischen einem Einzelsystembefall (z.B. Knochen, Lungen, Haut u. a.) und einem Multisystembefall (Einbeziehung weiterer Organe wie z.B. Leber, Milz, Lymphknoten, Knochenmark, Zentralnervensystem und Magen-Darm-Trakt) unterschieden. Erwachsene weisen in zwei Drittel der Fälle einen Einzelsystembefall mit bevorzugter

Lokalisation in Skelett und Lungen durch die Histiozytose auf. Bei Kindern ist dagegen ein Lungenbefall seltener.

In den frühen Stadien der Erkrankung finden sich häufig nur diffus verteilte bilaterale Noduli. In weiterer Folge findet man diffuse Lungenzysten mit assoziierter parenchymaler Destruktion. Die apikalen Zysten können dickere Wände bilden (siehe u.a. Abbildung), dünnwandigere Zysten unterschiedlicher Größe und (teils bizarrer) Form finden sich im Laufe der Erkrankung in den oberen und mittleren Lungenkompartimenten. Die Lungenbasen und kostophrenischen Winkel sind meist ausgespart. In fortgeschrittenen Stadien kann es durch zunehmende Destruktion und fibromatösen Umbau auch zu „Honey-Combing“ kommen.

Zur Diagnosesicherung ist die Biopsie mit histopathologischer bzw. immunhistochemischer Untersuchung von befallenen Gewebe unerlässlich. Die definitive Diagnose einer LCH beruht neben Charakteristika in der konventionellen Lichtmikroskopie auf dem immunhistochemischen Nachweis von CD1a-Antigen und/oder Langerin (CD207) auf der Zelloberfläche.

Die Therapie der Wahl ist die Nikotinabstinenz, die Behandlung mit Kortikosteroiden ist umstritten. Im Falle einer Progression hin zur Lungendestruktion und Fibrose muss eine Lungentransplantation in Betracht gezogen werden.