



## The long and winding road – ein Fallbericht aus dem ILD Board

N. Zobel<sup>(1)</sup>, M. Buhr<sup>(2)</sup>, S. Schäfer<sup>(3)</sup>, J. Strunk<sup>(4)</sup>, A. Schlesinger<sup>(1)</sup>

(1) Klinik für Innere Medizin-Pneumologie, St. Marien-Hospital Köln. Lungenklinik Nord, (2) Klinik für Radiologie, St. Marien-Hospital Köln  
(3) Institut für Pathologie, Uniklinik Köln, (4) Klinik für Rheumatologie, Krankenhaus Porz am Rhein

Folgende Fallbeschreibung zeigt die Schwierigkeit der Differentialdiagnostik einer interstitiellen Lungenerkrankung:

**Kasuistik:** Eine 52-jährige adipöse Patientin stellte sich mit seit einem Jahr progredienter Belastungsdyspnoe und aktuell hinzukommenden Fieberschüben bis 40°C im März 2017 in unserer Klinik vor. Eine infektiöse Ursache des Fiebers war bereits in einer anderen Klinik ausgeschlossen worden. Vorbeschrieben waren neben einer Hashimoto Thyreoiditis, einer arteriellen Hypertonie sowie einem Diabetes mellitus unterschiedliche immunologische Krankheitsbilder, die innerhalb der letzten fünfzehn Jahre diagnostiziert worden waren (s.u.) und welche mit Kortison, Leflunomide und zuletzt einem TNF-alpha Inhibitor bis 10/2016 behandelt wurden. In der Familienanamnese fand sich eine Rheumatoide Arthritis bei der Mutter sowie ein Sjögren-Syndrom bei der Schwester. In unserer Klinik erfolgte eine umfangreiche invasive und nicht-invasive pneumologische Diagnostik welche unten stehende Befunde erbrachte.

**Rheumatologische und pneumologische Vordiagnosen**

- 2002 Allergisches Asthma mit Schimmelpilzallergie
- 2005 EAA ohne Antigennachweis
- 2007 sero-negative und ACPA negative Rheumatoide Arthritis

**Weitere relevante Vorerkrankungen**

- Hashimoto Thyreoiditis
- Diabetes Mellitus
- Arterielle Hypertonie

**Erfolgte Therapien**

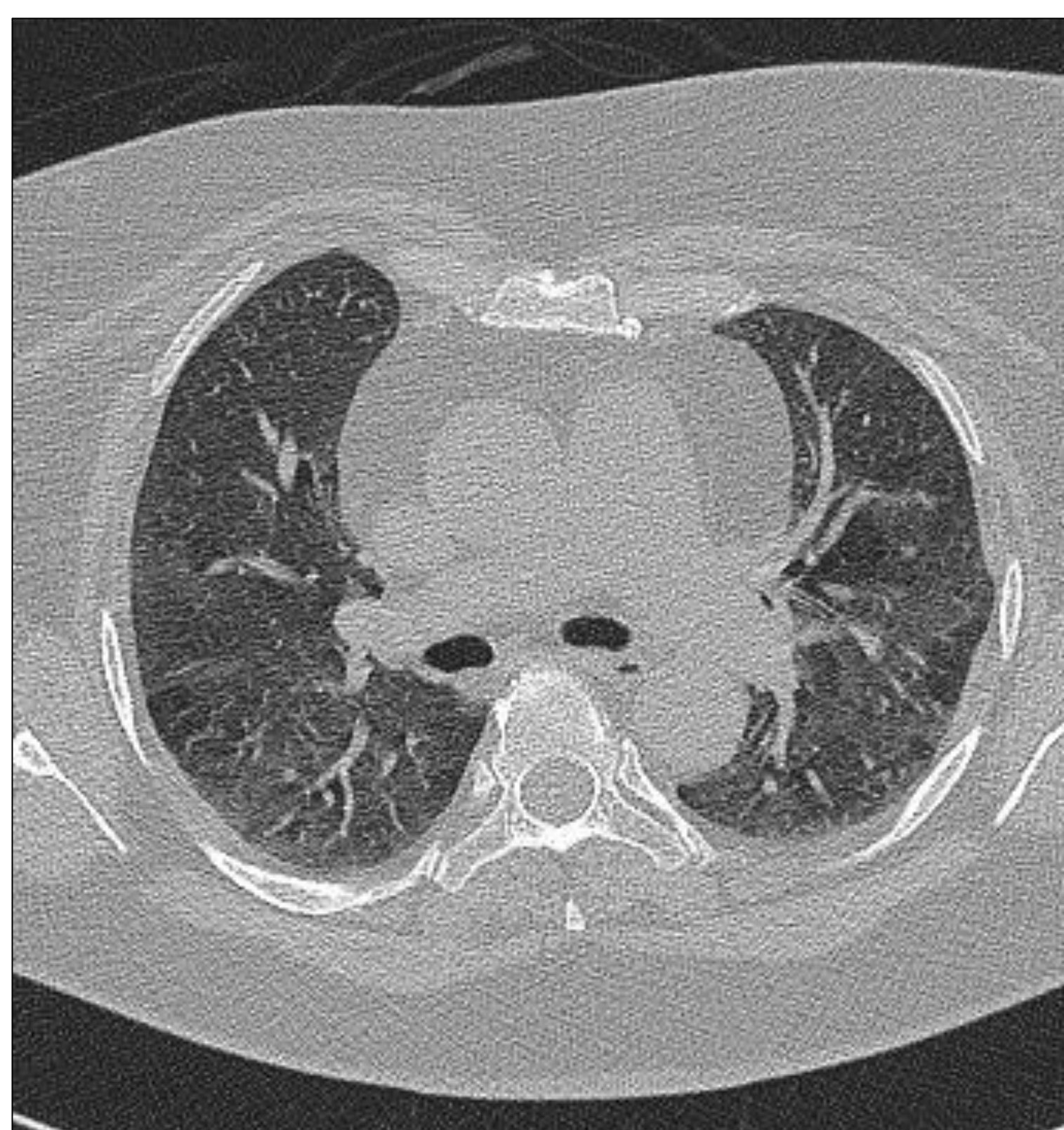
- Kortisonstoßtherapien
- Leflunomide 2007-2014
- TNF-alpha Inhibitor 10/15-10/16
- Kortisonerhaltungstherapie

**Aktuelle Symptome**

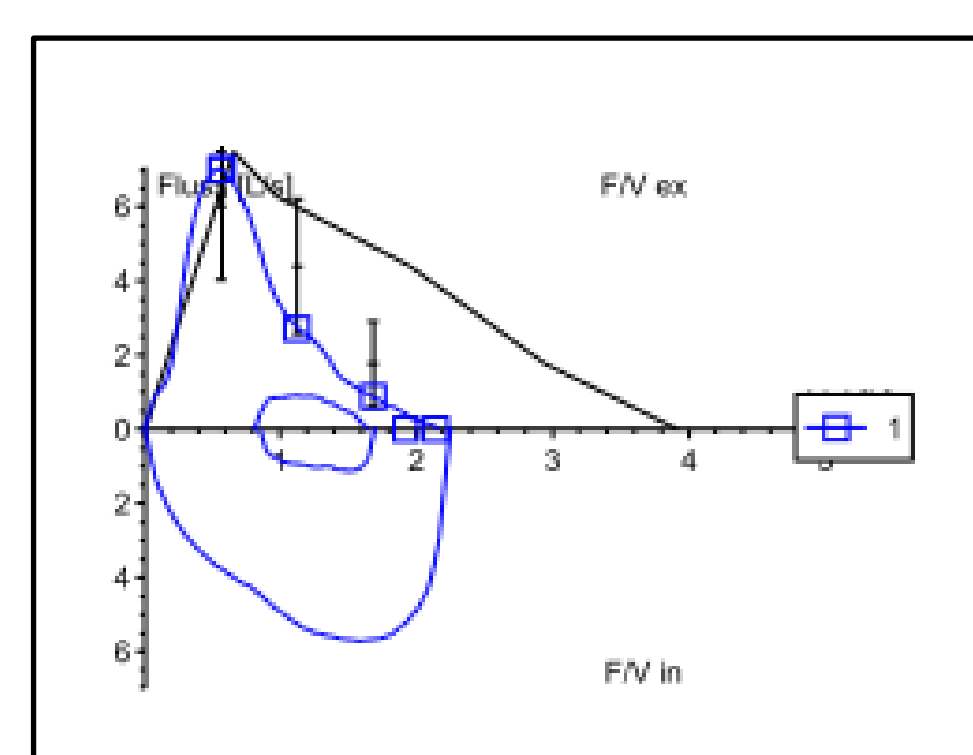
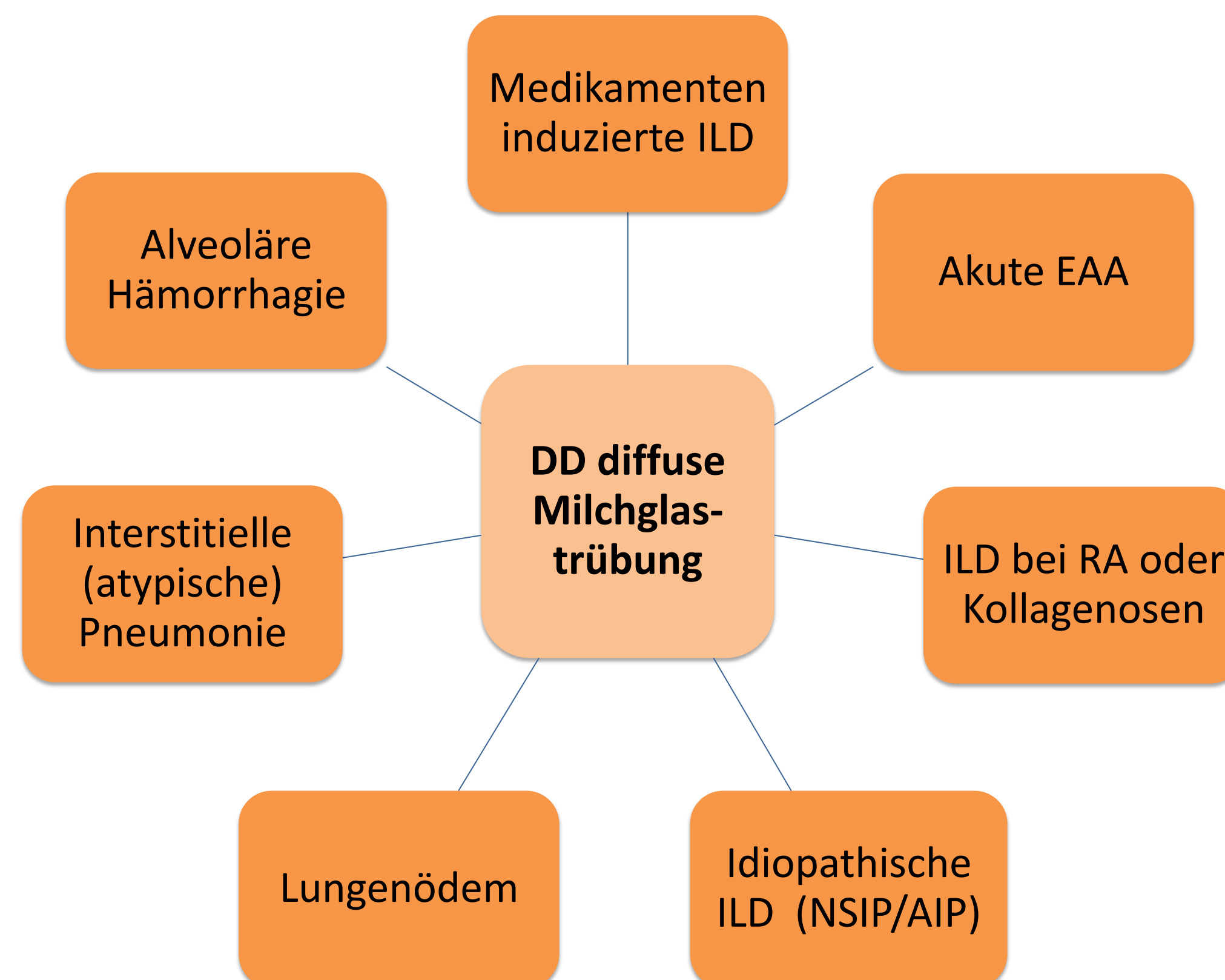
- Gelenkschmerzen
- Belastungsdyspnoe
- Fieberschübe bis 40 C°
- Photosensitivität
- Sicca-Symptomatik

**Aktuelle Befunde**

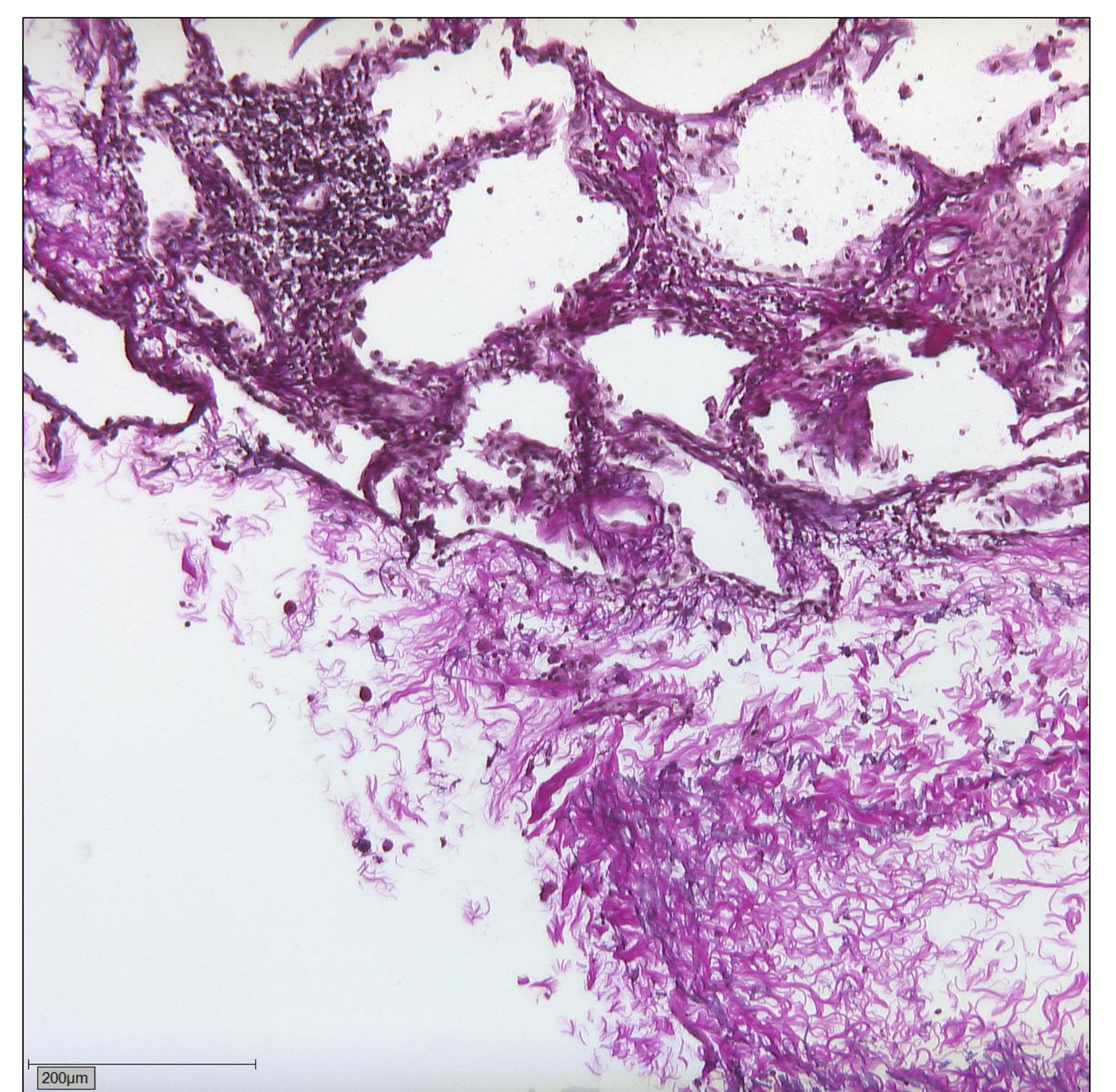
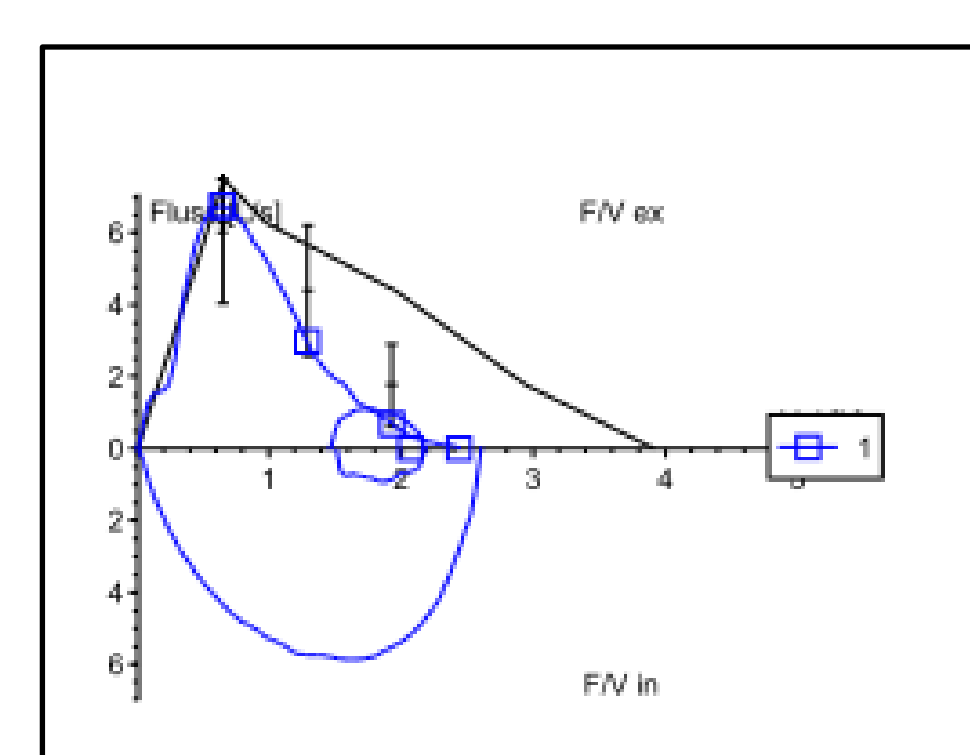
- restriktive Ventilationsstörung (TLC 58%)
- eingeschränkte Diffusionskapazität (DLCO 50%)
- eingeschränkter Aktionsradius im 6MWD (440m)
- Erhöhter ANA -Titer, erhöhtes CRP
- Ubiquitäre Milchglasstrübung (HRCT)
- Lymphozytose in der BAL (>50%), normaler CD4/CD8 Quotient
- Lymphozytäre Aggregate in der Kryobiopsie, Fehlen v. Granulomen oder fibrotischer Veränderungen



HR-CT des Thorax mit diffuser Milchglasstrübung bds.



Lungenfunktion vor (a) und nach (b) Therapie mit Cyclophosphamid



Histologisches Präparat mit Lymphozytenaggregat

**Diagnose:** Initiale Verdachtsdiagnose „Lungenbeteiligung bei Rheumatoider Arthritis“ an Hand folgender Befunde sowie der bereits bekannten Rheumatoiden Arthritis:

- Diffuse Milchglasstrübung in der HRCT sowie
- deutlicher Lymphozytäre Alveolitis (>50%) in der BAL, unauffälliger CD4/CD8 Quotient und
- Nebeneinander von Lymphozytenaggregaten und gesundem Lungengewebe in der Histologie bei Fehlen von Granulomen und fibrotischen Veränderungen

Nach rheumatologischer Vorstellung bei dort Feststellung weiterer rheumatologische Symptomen wie Photosensitivität, Sicca-Symptomatik und sonografisch darstellbaren Gelenkergüssen ohne Erosionen erfolgte die endgültige Diagnosestellung einer „**Lungenbeteiligung bei undifferenzierter Kollagenose, DD Systemischem Lupus erythematodes**“ (formal nicht ausreichend vorliegende Klassifikationskriterien der ACR). Mutmaßlich war bereits 2007 die Kollagenose ursächlich für die Gelenkbeschwerden, da für eine RA typische Gelenkerosionen fehlen. Desweiteren kann an Hand der vorliegenden Befunde eine Induktion der interstitiellen Lungenveränderung durch den TNF-alpha Inhibitor nicht ausgeschlossen werden. Eine CT Thorax von Januar 2016 zeigte noch keine Lungengerüstveränderungen.

**Therapie:** Zur Remissionsinduktion wurde eine Therapie mit Cyclophosphamid nach dem Austin-Schema eingeleitet sowie eine Basistherapie mit Hydroxychloroquin. Nach 6 Zyklen Cyclophosphamid zeigte sich eine deutliche Besserung der Belastungsdyspnoe, ein Sistieren der Fieberschübe sowie ein Rückgang der Restriktion und Diffusionsstörung in der Lungenfunktion

### Schlussfolgerung:

Die Diagnosestellung bei interstitiellen Lungenerkrankungen ist komplex und oftmals eine grosse Herausforderung. Eine genaue Anamnese sowie eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Pneumologen, Radiologen, Pathologen und Rheumatologen im Rahmen eines ILD Boards führt zu einer Verbesserung der diagnostischen Genauigkeit und damit dem Outcome für die Patienten.