

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/339487641>

Wo ist die Trachea? – Rezidivierende Polychondritis

Article · February 2020

CITATIONS

0

READS

28

1 author:



Christian Geltner

Kliniken Südostbayern, Kreisklinik Bad Reichenhall, Germany

190 PUBLICATIONS 847 CITATIONS

SEE PROFILE

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



tabacco epidemy [View project](#)



Pleural effusion [View project](#)

ÖGP 2019

Wo ist die Trachea? – Rezidivierende Polychondritis

Die rezidivierende Polychondritis ist eine Autoimmunerkrankung, die sich als chronische Entzündung der Knorpel, typischerweise Ohr, Nase, Rippen und Kehlkopf, manifestiert. Eine lebensbedrohliche Komplikation ist der Befall des Tracheobronchialsystems mit der Ausbildung von wirksamen Stenosen und Malazien im zentralen Bronchialsystem. Husten und Atemnot sowie zunehmende respiratorische Insuffizienz können die Folge sein.

Anamnese

Wir präsentieren den Fall eines 45-jährigen Mannes, der uns von einer benachbarten Rehabilitationsklinik zugewiesen wurde. Aufnahmegrund war eine Synkope mit Atemstillstand bei physiotherapeutischen Übungen. Der Patient musste kurzzeitig reanimiert werden und wurde zur weiteren stationären Abklärung an die Akutklinik überwiesen. Es bestehen eine schwere Belastungsdyspnoe und teilweise Ruhedyspnoe.

Die Diagnose einer Polychondritis wurde vor etwa einem Jahr gestellt und eine immunsuppressive Behandlung mit Steroiden und Azathioprin wurde eingeleitet. Eine Langzeitsauerstofftherapie mit 4 bis 6 Liter O₂ ist seit 2 bis 3 Jahren etabliert. Eine kontinuierliche nicht invasive Beatmung mittels APAP mit 16 mmHg vor allem nachts, aber auch zunehmend untertags ist notwendig, um eine ausreichende Oxygenierung zu ermöglichen.

Befunde

- Notaufnahme: normales Labor, normales EKG, unauffälliges Thorax-Röntgen
- Atemfrequenz 15, Sättigung 97% unter 6 l Sauerstoff
- Lungenfunktion (mit Stents): FEV₁ 0,90 (25%), FVC 1,72 (38%), FEV₁/FVC 52%, TLC 83,1%, RV 4,06 (197%)
- Diffusion DL_{CO} 27%
- Atemwegswiderstand R_{aw} 1,2
- PSG: RDI/AHI 0; Bilevel-Ventilation

(15/13) + 6l O₂, EO-ISO EOVE, Philips Respironics Full-face Maske M

- Bronchoskopie und CT (siehe unten)

Bronchoskopie

Aufgrund des Verdachtes auf eine höhergradige Trachealstenose wurde eine Bronchoskopie durchgeführt. Die Beatmung war nach Narkoseeinleitung nur mit exzessiv hohen Beatmungsdrücken möglich, da eine proximale Trachealstenose und eine distale druckabhängige Kollapsneigung des gesamten tracheobronchialen Systems bestand. Die proximale Stenose war durch Knorpelverbreiterungen und narbige Stenosen strukturell auf 3 bis 4 mm Restlumen eingengt (Abb. 1). Ein Weaning zu diesem Zeitpunkt schien ohne Intervention unwahrscheinlich. Eine Dilatation mit Bronchoplastieballonen ergab nur eine kurzfristige Besserung, da es so-

KEYPOINTS

- Die rezidivierende Polychondritis ist eine seltene Krankheit, ausgelöst durch eine Autoimmunreaktion gegen proteoglykanhaltiges Gewebe.
- Die Beteiligung der Atemorgane ist häufig und meist sehr schwerwiegend (destruierende Entzündungen des Kehlkopfes und der zentralen Atemwege).
- Der Patient in unserem Fall kann mittelfristig mit Tracheal- und Bronchialstents und endoluminalen Rekanalisierungen sowie nicht invasiver Beatmung behandelt werden.

fort wieder zum funktionellen Kollaps der Stenosen kam.

Als erste Intervention wurden die proximale Trachealstenose und die zunächst als Hauptproblem identifizierte Malazie der proximalen und mittleren Trachea mit einem selbstexpandierenden Hybridstent (Meditech MT 20/80mm) gestentet (Abb. 2). Da sich danach eine weitere hochgradige Einengung der distalen Trachea, der Hauptkarina und der proximalen Hauptbronchien auf beiden Seiten zeigte, was

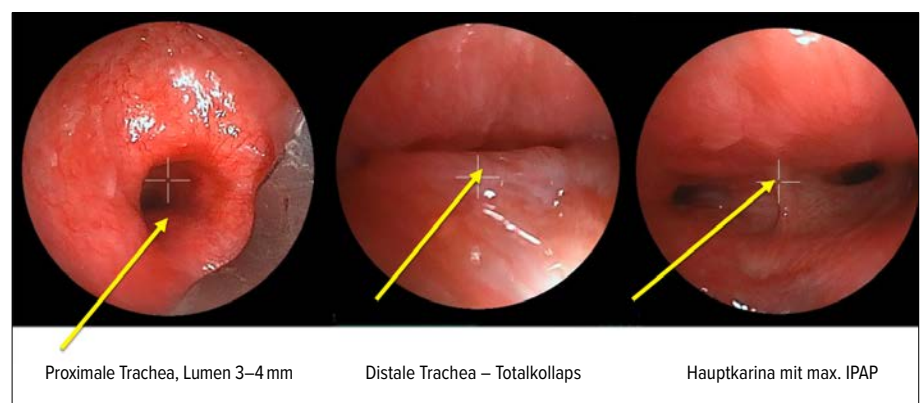


Abb. 1: Bronchoskopie – endobronchiale Befunde in der proximalen und distalen Trachea

nur mit sehr hohen Beatmungsdrücken (30 bis 35 mmHg) eine ausreichende Ventilationen möglich machte, war die weitere Stentung dieses Bereiches indiziert. Es erfolgte eine Bifurkationsstentanlage zur Versorgung dieses Bereiches (Meditech MT Bifurkation 18–14–4mm/40–20–30mm). Anschließend stellte sich ein initial gutes Ergebnis der Rekanalisation dar.

Der Patient konnte problemlos extubiert und ohne Dyspnoe auf die Normalstation verlegt werden. Eine Computertomografie zur weiteren Evaluierung der Stenosebereiche im zentralen Tracheobronchialsystem wurde durchgeführt. Es konnten mehrere Zeichen der Polychondritis dargestellt werden: verdickte Bronchialwand, Chondritis der Trachealknorpel, Chondritis der Knorpelknorpelgrenze der Rippen, pulmonale Knötchen mit „Tree in bud“-Muster (Abb. 3 und 4).

Diskussion

Bei der rezidivierenden Polychondritis handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung mit Entzündung der Knorpel und der proteoglykanreichen Organe. Die Hauptmanifestation sind Knorpelstrukturen wie Nasenspitze, Ohr läppchen, Larynx oder Rippenknorpel. Die Inzidenz beträgt 1 bis 2/1000000. Ein Multiorganbefall insbesondere der Lunge, des Herzens oder der Aorta führt zu lebensbedrohlichen Komplikationen.

Eine Atemwegsbeteiligung bei rezidivierender Polychondritis äußert sich mit Husten und Atemnot sowie in- und/oder expiratorischem Stridor. Häufig besteht eine proximale Trachealstenose, die eine Tracheotomie und lebenslange invasive Beatmung notwendig machen kann. Eine weitere Beteiligung im Atemwegsbereich ist eine zunehmende Tracheobronchomalazie, die entweder mit Beatmungsgeräten oder in seltenen Fällen mit operativen Eingriffen (Stents, tracheoplastische Operationen) behandelt werden muss. Die Erkrankung ist grundsätzlich mit häufigen bronchialen und pulmonalen Infektionen sowie assoziierten Erkrankungen wie Vaskulitiden (MPA, EGPA, GPA) und Kollagenosen (ANA+) vergesellschaftet.

Wichtig ist eine frühzeitige Diagnose (Tab. 1, 2) und eine ausreichende immunsuppressive Therapie. Als Therapeutika werden je nach Klinik unterschiedliche Pharmazeutika eingesetzt:^{1–3}

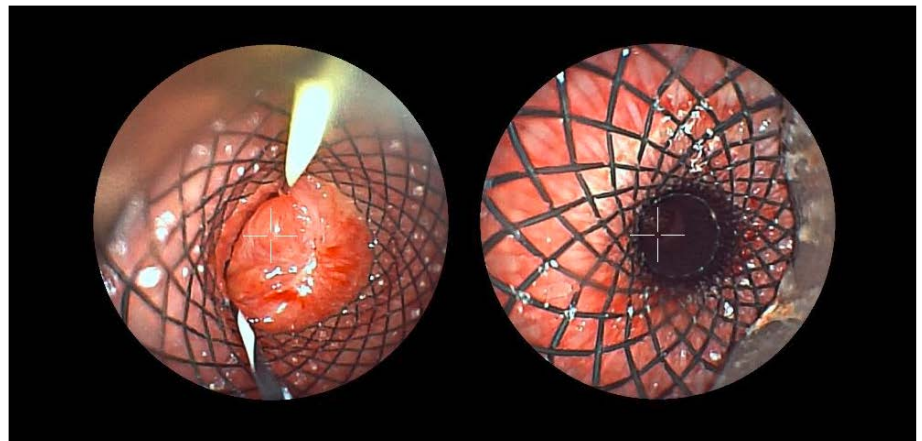


Abb. 2: Bronchoskopie – endoluminal links: distale Trachea mit totalem PEEP-abhängigem Kollaps unterhalb des Stents und oberhalb der Bifurkation. Liegende Führungsdrähte für Bifurkationsstent-Implantation im rechten und linken Hauptbronchus. Endoluminal rechts: frisch liegender Tracheal- und Bifurkationsstent

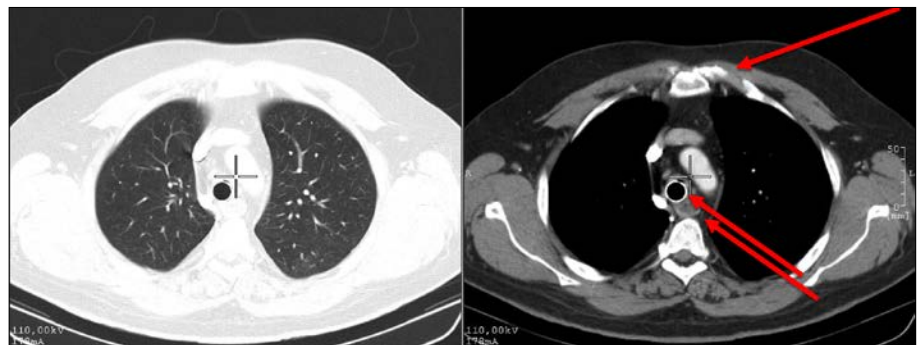


Abb. 3: Thorax-CT – liegender Trachealstent, Ösophagusmotilitätsstörung und Knorpelentzündung tracheal und kostal

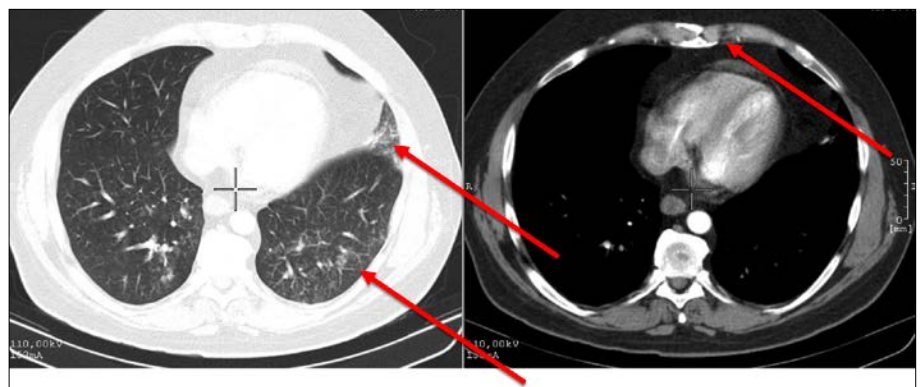


Abb. 4: Thorax-CT – intrapulmonale Beteiligung mit „tree in bud“ und chronisch entzündlichen Veränderungen bei rezidivierenden Infektionen des bronchovaskulären Bündels. Differenzialdiagnostisch kommt hier auch eine Vaskulitis in Betracht

- Glukokortikokoid
- alte csDMARDs („disease modifying antirheumatic drugs“) wie Azathioprin, Methotrexat, Cyclophosphamid, Mycophenolat
- neue DMARDs: Biologicals wie Infliximab, Etanercept, Adalimumab, Anakinra, Tocilizumab, Abatacept (alle in „Off-label“-Indikation)

- nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR)
- Immunsuppressiva und Zytostatika: Rituximab, Mycophenolat, Ciclosporin A

Die Therapie ist insgesamt sehr schwierig und mit geringem Langzeiterfolg verbunden, sodass bei dieser Erkrankung eine sehr schlechte Prognose besteht.

Zusammenfassung

Bei der rezidivierenden Polychondritis handelt es sich um ein seltenes Krankheitsbild, das durch eine Autoimmunreaktion gegen proteoglykanhaltiges Gewebe ausgelöst wird. Beteiligungen der Atemorgane sind häufig und meist sehr schwerwiegend mit destruierenden Entzündungen des Kehlkopfes und der zentralen Atemwege. Der Patient in unserem Fall kann mittelfristig mit Trachea- und Bronchialstents und endoluminalen Rekanalisierungen sowie nicht invasiver Beatmung behandelt werden. ■

Autor: Dr. **Christian Geltner**, MSc MBA
Chefarzt
Kreisklinik Bad Reichenhall
Abteilung für Pneumologie und
Beatmungsmedizin (Innere 2)
E-Mail: christian@geltner.at
■07

Literatur:

1 Rednic S: RMD open 2018; 4: e000788 **2** Sharma A: Clin Rheumatol 2013; 32: 1575-83 (siehe auch UpToDate: Relapsing Polychondritis, 12-2019) **3** Maciazek B: Reumatologia 2019; 57: 8-18 **4** Giorgio F: Biomedicine 2019 **5** Borgia F: Biomedicine 2018; 6: 84 **6** Damiani JM, Levine HL: Laryngoscope 1979; 89: 929-46

Atemwegsbeteiligung bei RP	Multiorganbeteiligung bei RP
<ul style="list-style-type: none"> • Larynx: Heiserkeit, Husten, Dyspnoe, Wheezing, Stridor • Subglottisch (häufig) proximale Trachealstenose, Schildknorpelentzündung → Notfalltracheotomie • Tracheomalazie und tracheobronchiale Instabilität (50%) → Stents, OPs, Dilatationen • Bronchiale/pulmonale Infektionen • Assoziierte Erkrankungen: Vaskulitis (MPA, EGPA, GPA), Antiphospholipidsyndrom 	<ul style="list-style-type: none"> • Herz/Gefäße Aortenaneurysma, Aortitis; Mitralklappeninsuffizienz, Rhythmusstörungen • Nieren GN (Lupus-ähnlich), IgA-Nephropathie • Haut Exantheme, Chondritis-assoziiert (Nase, Ohren), M. Behcet • Nasale Chondritis, Ohren • Gelenke Seronegative Polyarthrit in großen Gelenken

Tab. 1: Charakteristik der rezidivierenden Polychondritis (RP)²

	Diagnosekriterien ³⁻⁶	
A	<ul style="list-style-type: none"> • Beidseitige aurikuläre Chondritis • Nasenknorpelentzündung • Tracheobronchiale Chondritis • Nicht erosive seronegative Polyarthrit • Augenbeteiligung • Audiovestibuläre Schädigung (Hörverlust) 	<p>> 3 A > 1 A + B > 2 A + C</p>
B	Histologie	
C	Ansprechen auf Steroidtherapie	

Tab. 2: Diagnosekriterien der rezidivierenden Polychondritis