



Pulmonale Langerhanszell-Histiozytose

Chronische Entzündungen der Atemwege (COPD) und Lungenkrebs sind bekannte Folgen des Rauchens. Raucherinnen und Raucher können aber auch von seltenen Krankheiten betroffen sein. Eine davon ist die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose.

Die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose ist eine Lungenkrankheit, die die kleinsten Verzweigungen der Atemwege (Bronchiolen) befällt. Langerhanszellen finden sich normalerweise unter der Oberfläche der Schleimhäute und der Haut. Abwehrzellen dieser Art nennt man Histiozyten. Bei der pulmonalen Langerhanszell-Histiozytose vermehren sie sich übermässig und dringen in die Wände der Bronchiolen ein, was zu deren Zerstörung und zur Bildung von Hohlräumen im Lungengewebe führt.

Junge Raucherinnen und Raucher betroffen

Die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose ist eine seltene Krankheit und deshalb in der Bevölkerung weitgehend unbekannt. Vor allem junge Erwachsene zwischen 30 und 40 Jahren erkranken daran. Fast alle Betroffenen sind aktive Raucherinnen und Raucher, die oft mehr als eine Packung Zigaretten pro Tag rauchen. Im Gegensatz zur chronischen Entzündung

der Atemwege (COPD), die sich langsam entwickelt, kann die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose schon nach wenigen Jahren des Tabakkonsums auftreten.

Was verursacht die Krankheit?

Es ist wahrscheinlich, dass Bestandteile des Zigarettenrauchs die Krankheit auslösen. Man vermutet, dass der Zigarettenrauch die inneren Zellen der Bronchiolen zur Abgabe von Signalmolekülen anregt, die dann die Vermehrung der Langerhanszellen auslösen. Da nur wenige Raucherinnen und Raucher an der Krankheit leiden, sind vermutlich ausser dem Zigarettenrauch noch andere Ursachen (zum Beispiel genetische) an der Entstehung der Krankheit beteiligt.

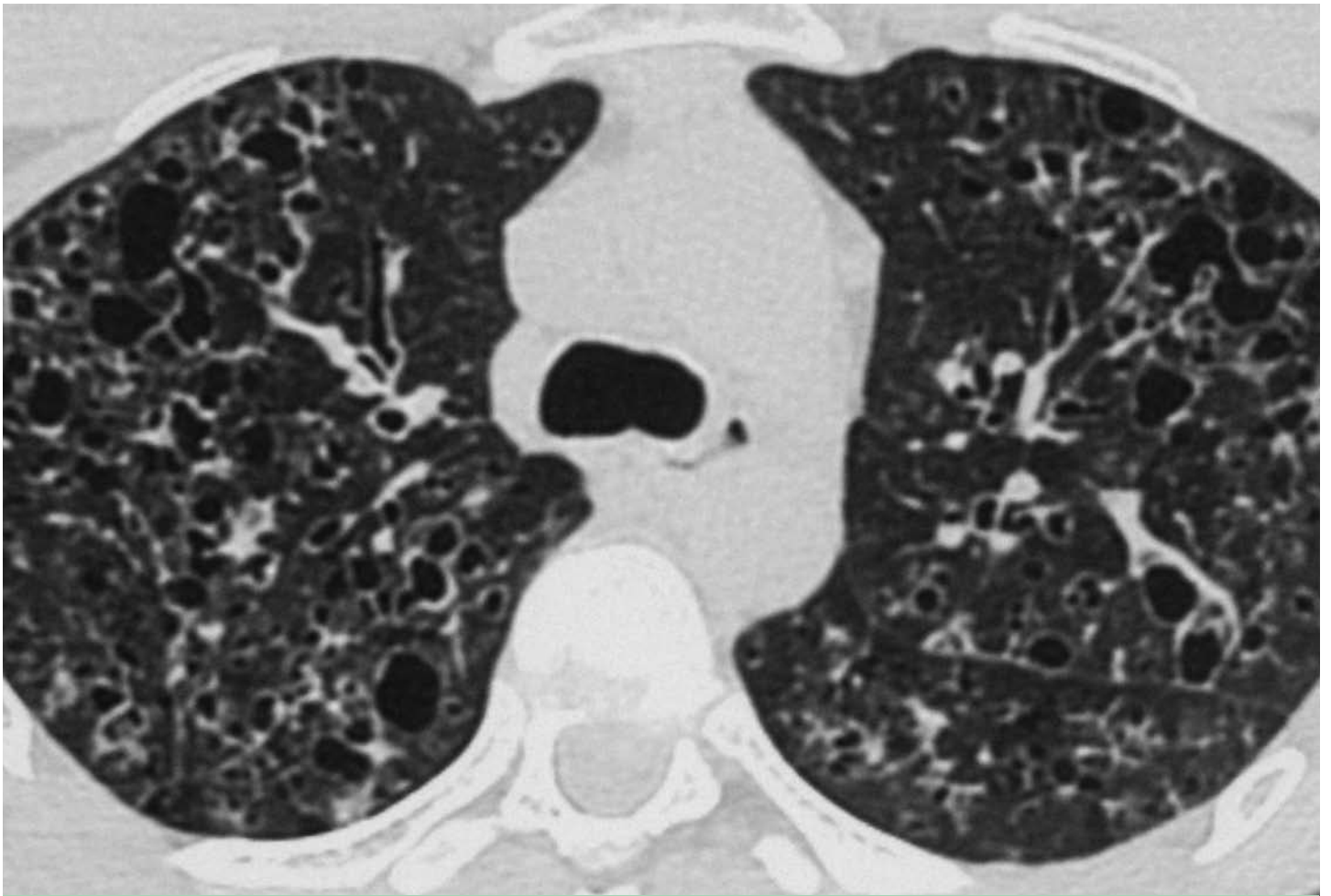
Die Lungen werden zerstört

Die Langerhanszellen vermehren sich in den Bronchialwänden, wobei sie zusammen mit anderen Abwehrzellen Gewebeknoten (Granulome) bilden. Dieser Prozess führt zur Zerstörung der Wände der

Bronchiolen, die sich ausweiten und die Form von unregelmässigen Hohlräumen annehmen. Diese Hohlräume werden mit der Zeit grösser und füllen sich mit Luft (Zysten). Von der pulmonalen Langerhanszell-Histiozytose sind vor allem der obere und mittlere Teil der Lungen betroffen. Im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit bilden sich grosse, dünnwandige Zysten. Die Krankheit betrifft meist nur die Lungen. In wenigen Fällen kommt es zusätzlich zu einer Vermehrung der Langerhanszellen in Haut, Knochen, Lymphsystem und Hirn.

Wie wird die Diagnose gestellt?

Die Patientinnen und Patienten leiden an trockenem Husten, Atemlosigkeit und manchmal auch an Müdigkeit, Gewichtsverlust, Schmerzen im Brustkorb und Fieber. Eine Luftansammlung zwischen Brust- und Lungenfell (Pneumothorax) nach Aufbrechen einer Zyste kann das erste Zeichen der pulmonalen Langerhanszell-Histiozytose sein. Ungefähr ein Drittel der Be-



Computertomographie einer pulmonalen Langerhanszell-Histiozytose. Dichte und löchrige Knoten sowie unregelmässig geformte zystische Hohlräume, verteilt in beiden Lungenflügeln.

troffenen weist keine Symptome auf. Die Messung der Lungenfunktion zeigt Anzeichen für eine Verengung der Bronchien. Durch die Schädigung der Lungen wird zu wenig Sauerstoff in das Blut abgegeben. Das kann man mit einer Blutuntersuchung feststellen. Die Computertomographie der Lungen zeigt typische Veränderungen. Man sieht dichte oder löchrige Knötchen sowie dick- oder dünnwandige Hohlräume unterschiedlicher Grösse (Bild). Liegt bei einem jungen Rauchenden eine typische Computertomographie vor, kann die Diagnose mit genügender Sicherheit gestellt werden, ohne dass eine Lungenbiopsie gemacht werden muss. Bei unklaren Fällen kann eine Lungenbiopsie helfen, die Diagnose zu klären.

Krankheitsverlauf ist individuell

Die Entwicklung der pulmonalen Langerhanszell-Histiozytose ist unterschiedlich und unvorhersehbar. Eine Besserung der Krankheit mit einer teilweisen oder vollständigen Rückbildung des Schadens kann

spontan oder nach einem Rauchstopp eintreten. Bei 10 bis 20 % der Betroffenen schreitet die Krankheit schnell fort. Es kommt wiederholt zum Pneumothorax und/oder zu einer stetigen Verschlechterung der Lungenfunktion bis hin zu schwerer Atemnot.

Wie behandelt man die pulmonale Langerhanszell-Histiozytose?

Ein wichtiger Teil der Behandlung ist der Rauchstopp, der die Krankheit stabilisieren oder gar bessern kann. Die Rauchentwöhnung ist auf jeden Fall bei allen Betroffenen geboten.

Bei Patientinnen und Patienten mit fortschreitender Krankheit werden oft Kortisonpräparate eingesetzt, deren Wirksamkeit aber nicht bewiesen ist. In einzelnen Fällen ist eine Chemotherapie wirksam. Wenn die Krankheit zu schwerer Atemnot führt, ist eine Lungentransplantation notwendig. Die Krankheit kann allerdings in der transplantierten Lunge erneut auftreten. ✕

Herausgeber dieser Serie zu seltenen Lungenerkrankungen: Dr. Romain Lazor, Abteilung Pneumologie, Universitätsspital-Zentrum des Kantons Waadt, romain.lazor@chuv.ch
Textredaktion: Dr. med. André Lauber, Oftringen
Fotos: seedo/PIXELIO, ZVG