

Abb. 1A: Normale Röntgenaufnahme einer Lunge

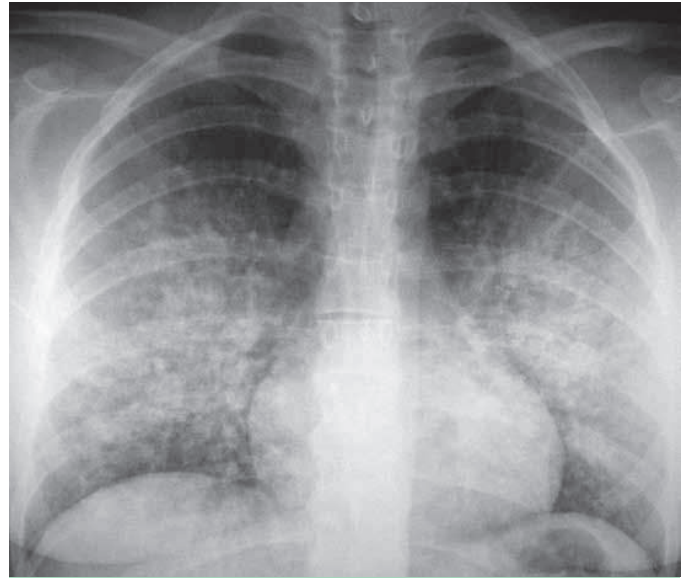


Abb. 1B: Röntgenaufnahme einer Lunge mit Goodpasture-Syndrom und einer Blutung in den Lungenbläschen. Es werden unscharfe, beidseitige Trübungen beobachtet.

Goodpasture-Syndrom

Das Goodpasture-Syndrom ist eine sehr seltene, aber gefährliche Krankheit, die plötzlich auftritt und Lungen- oder Nierenversagen verursachen kann. Die Erkrankung wird durch Antikörper hervorgerufen, die sich gegen bestimmte Strukturen von Lungen und Nieren richten. Tabakkonsum begünstigt die Entstehung der Krankheit.

Pro Jahr erkranken in der Schweiz drei bis vier Menschen am Goodpasture-Syndrom. Zwei Drittel der Patienten sind zu Beginn der Krankheit zwischen 16 und 25 Jahre alt. Die Mechanismen der Krankheit sind komplex. Der Tabakkonsum spielt dabei eine wichtige Rolle: Bis zu 90 Prozent der Patientinnen und Patienten rauchen. Das Inhalieren von Kokain, Marihuana oder Kohlenwasserstoffdämpfen kann zur Entstehung der Krankheit beitragen. Auch die genetische Veranlagung scheint eine Rolle zu spielen. Was jedoch hauptsächlich zum Goodpasture-Syndrom führt, sind fehlgeleitete Teile des Immunsystems (Antikörper), die sich gegen bestimmte Organstrukturen (Basalmembranen) richten.

Angriff des Immunsystems

Die Basalmembranen sind mikroskopische Strukturen, die in zahlreichen Geweben des Organismus zu finden sind. Sie bilden eine Art Fundament für die Deckzellen, welche die Innenwände von Organen wie Magen und Darm, Lungen, Blutgefässe

und Nierenkörperchen auskleiden. Die Basalmembranen bestehen aus sogenannten Kollagenen, die in unterschiedlichen Typen vorkommen. Die Basalmembranen der Nierenkörperchen und Lungenbläschen bestehen aus Kollagen Typ IV mit einem Eiweiss, das Alpha-3-Kette genannt wird. Beim Goodpasture-Syndrom produziert der Organismus Antikörper, die sich gegen diese Alpha-3-Ketten richten. Die Antikörper lagern sich dort an und verursachen so eine Schädigung. In den Nieren kann eine solche Schädigung (Glomerulonephritis) innerhalb weniger Tage ein akutes Nierenversagen verursachen. In den Lungen entsteht durch die Schädigung der Basalmembranen der Lungenbläschen eine Blutung.

Eine schnelle Diagnose ist wichtig

Patientinnen und Patienten mit dem Goodpasture-Syndrom leiden an Atemnot, Husten und Blutauswurf. In den Lungen können sich innerhalb kurzer Zeit grosse Mengen an Blut ansammeln, die

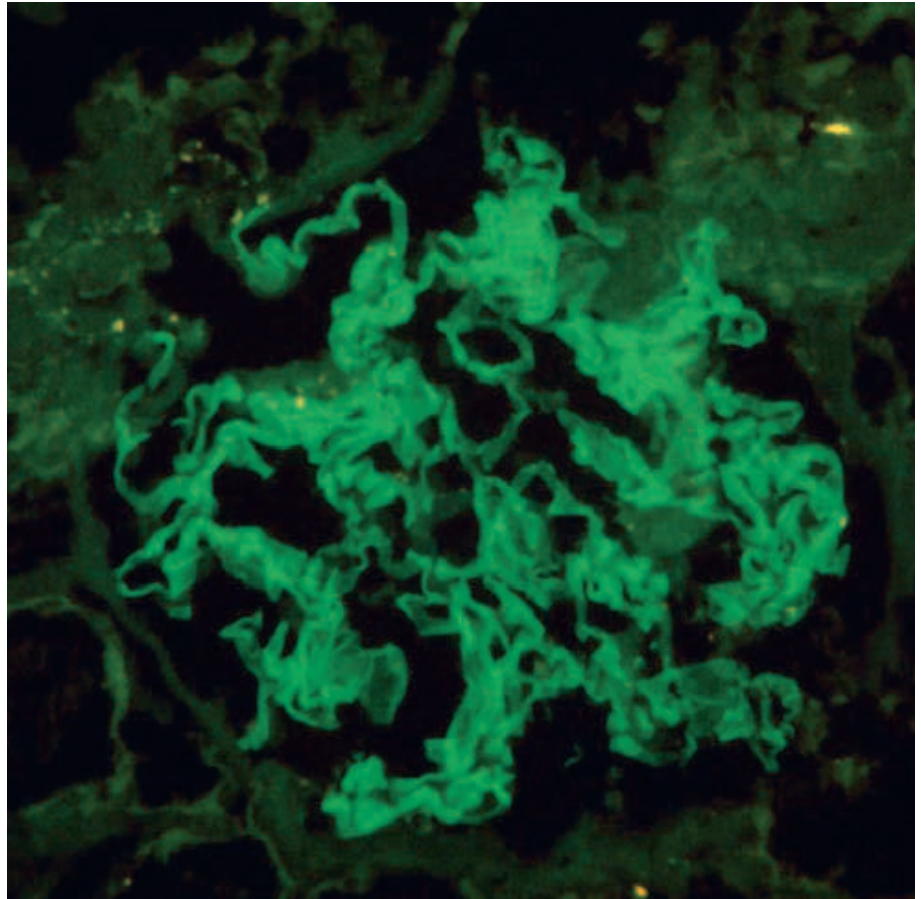


Abb 2: Die Nierenbiopsie zeigt Antikörper gegen die Basalmembranen mittels eines immunofluoreszenten Färbemittels. Es sind Ansammlungen des Färbemittels in einem Nierenkörperchen zu beobachten.

eine Blutarmut (Anämie) und eine verminderte Sauerstoffaufnahme zur Folge haben. Der Nierenschaden bleibt anfangs symptomfrei und kann nur durch eine Blutprobe festgestellt werden. Eine Urinuntersuchung kann Blut- und Proteinverlust zeigen, die auf eine Schädigung der Nierenkörperchen hinweisen.

Eine Röntgenaufnahme des Brustraums (Abb. 1B) sowie eine Aufnahme mit dem Computertomografen (CT) zeigen in den Lungen diffuse Trübungen. Die Blutungen können durch eine Bronchoskopie, zusammen mit einer Spülung der Atemwege, diagnostiziert werden. Die Spülflüssigkeit ist entweder rosa oder rot und enthält zahlreiche rote Blutkörperchen. Eine spezielle Färbung erlaubt ausserdem den Nachweis von Eisen, das nach der Verdauung des Blutfarbstoffs (Hämoglobin) durch lungeneigene Immunzellen freigesetzt wird.

Der Verdacht auf ein Goodpasture-Syndrom besteht bei jungen Patientinnen und Patienten mit Anämie, Blutauswurf, beid-

seitigen Lungenschatten im Röntgenbild und Nierenversagen. Die genaue Diagnose muss schnell gestellt werden, um die geeignete Behandlung einzuleiten, denn das Goodpasture-Syndrom kann sich innert weniger Tage verschlimmern. Die Antikörper, die sich gegen die Basalmembranen richten, können bei etwa 80 Prozent der Patientinnen und Patienten im Blut nachgewiesen werden und somit die Diagnose sicherstellen. Sind jedoch keine Antikörper im Blut, besteht die Möglichkeit einer Nierenbiopsie unter lokaler Betäubung. Mit einem speziellen Färbemittel können die Antikörper auf den Basalmembranen der Nierenkörperchen sichtbar gemacht und so das Goodpasture-Syndrom diagnostiziert werden (Abb. 2). Eine Lungenbiopsie wird nur selten durchgeführt.

Schäden gering halten

Die Soforttherapie des Goodpasture-Syndroms besteht darin, das Blut von den Antikörpern zu befreien (Plasmapherese).

Des Weiteren erhält der Patient/die Patientin Kortison und Immunsuppressiva, um die weitere Produktion von Antikörpern zu stoppen. Bei einem schweren Nierenschaden muss eine Blutwäsche (Dialyse) vorgenommen werden. Bei Atemnot ist manchmal eine vorübergehende künstliche Beatmung notwendig. Diese Behandlungen können zur vollständigen Genesung führen. Doch die Schädigung der Nieren kann ein Nierenversagen zur Folge haben. Im schlimmsten Fall ist eine Dialysebehandlung gefolgt von einer Nierentransplantation nötig. ✕

Herausgeber und Autor der Serie

«Seltene Lungenkrankheiten»:

Dr. Romain Lazor, Sprechstunde für interstitielle und seltene Lungenkrankheiten, Abteilung für Pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois CHUV, Lausanne, romain.lazor@chuv.ch

Textredaktion: Dr. med. André Lauber,

Oftringen

Fotos: ZVG