

# Klinisch-Pathologische Konferenz

## 17.10.2018

**Zeit:** 17.10.2018, 12.15 Uhr

**Ort:** Hörsaal D, Hörsaalzentrum (im Innenhof zwischen den Univ.-Kliniken für Chirurgie und Univ.-Klinik für Innere Medizin, Univ.-Klinikum Graz)

**Diskutant:** Prim. Dr. Martin Flicker, Lungenabteilung, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Standort Leoben

**Moderation:** o.Univ.Prof. Dr. Günter J. Krejs

## Fall 170 33-jährige Psychologin mit schwerer Dyspnoe und Chylothorax rechts

Die Patientin stand bei Aufnahme bereits seit zwei Jahren wegen einer Endometriose in einem anderen Bundesland in Behandlung (Hormontherapie mit Progesteron/Lynestrenol). Zwei Monate vor Aufnahme begann man eine Raumforderung im Retroperitoneum und posterioren mediastinalen Kompartiment abzuklären. Am Tag der Aufnahme wurde die Patientin von einer niedergelassenen Lungenfachärztin wegen rasch progredienter Dyspnoe mit Verdacht auf Pulmonalarterienembolie an die Notfallstation der Universitätsklinik für Innere Medizin Graz zugewiesen. Die Dyspnoe hatte sich innerhalb einer Woche entwickelt, vor allem bei Belastung aber auch in Ruhe. Weiteres klagte die Patientin über Herzrasen und Engegefühl in der Brust.

Bei der physikalischen Untersuchung fand sich eine komplette Dämpfung über der rechten Lungenhälfte, Status sonst unauffällig, Blutdruck 120/80 mmHg, Puls 138/min, Temp. 36,0°C, O<sub>2</sub>-Sättigung 95% bei Raumluft. Im EKG Sinustachykardie 117/min, S1Q3-Typ, P und PQ unauffällig. Transthorakale Echocardiographie: Zarte Aorten-, Mitral- und Tricuspidalklappe, Pulmonalklappe nicht beurteilt, TAPSE (Tricuspid annular plane systolic excursion) 0,8 cm (eingeschränkt), orientierend kein Ascites; Labor: Leukozyten  $15,36 \times 10^9/L$  (4,4-11,3), Hb 16,8 g/dl (12-15,3), Hkt 50,3% (35-45), GGT 63 U/L (-38), CRP 7,5 mg/L (-5,0), D-Dimer 2,18 mg/L (-0,5).

Im sofort durchgeführten Thorax-CT massiver Pleuraerguss rechts mit ausgeprägtem Mediastinalshift und komprimierter linker Lunge (Subtotalatelektase), links multiple kleine Lungenzysten (max. Durchmesser ca. 6 mm) und milchglasartige Eintrübung, kein Hinweis auf zentrale und segmentale Pulmonalarterienembolie. Keine vergrößerten Lymphknoten, auch beidseits axial keine Lymphknotenvergrößerung.

Die anschließend durchgeführte Pleurapunktion ergab einen Liter eines weißlich milchigen Ergusses: Leukozyten 7377/μL, 76% Lymphozyten, Erythrozyten 8000/μL, Gesamteiweiß 4.6 g/L, Adenosindesaminase 3,9 U/L (-18), Cholesterin 143 mg/dL, Triglyzeride 3959mg/dL, LDH 185 U/L, Glucose 96 mg/dL, p-Amylase 32 U/L, Gesamtbilirubin 0.35 mg/dL, pH 7,37.

Die Zusammenschau aller Befunde und ein später durchgeführter diagnostischer Labortestsicherten die Diagnose und erlaubten eine spezifische Therapie.

## Lösung CPC 170

**Diagnose:** Lymphangioliomyomatose

**Diagnost. Test:** VEGF-D 2600 pg/dL (normal <620 pg/dL)

**Therapie und Verlauf:** Beginn einer Behandlung mit dem mTOR-Inhibitor Sirolimus; initial noch mehrmalige Pleurapunktion (insgesamt 17 L); ein Jahr später beschwerdefrei und normales Thoraxröntgen

**Diskutant:** Prim. Dr. Martin Flicker, Lungenabteilung, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Standort Leoben