## 26. Herbsttagung der Mitteldeutschen Gesellschaft für Pneumologie und Thoraxchirurgie

Datum/Ort:

08.-09. November 2024, Chemnitz

Kongresspräsidenten: Sven Seifert, Ort Chemnitz Stefan Hammerschmidt, Ort Chemnitz

## 0001 Das pulmonale Alveolaradenom – eine Fallvorstellung

Autorinnen/Autoren Fellner A<sup>1</sup>, Kottenhahn F<sup>1</sup>, Hainz M<sup>2</sup>
Institute 1 Klinik für Thoraxchirurgie, Schönebeck; 2 Praxis für Pathologie, Stendal

DOI 10.1055/s-0044-1796617

**Abstract** Wir stellen den Fall eines seltenen Alveolaradenoms der Lunge bei einer 59-jährigen Patientin vor. Im Rahmen einer routinemäßigen CT-Kontrolle bei bekanntem Aortenaneurysma viel bereits 2018 ein glatt begrenzter und 7 mm großer pulmonaler Rundherd im rechten Lungenunterlappen auf. In den folgenden Verlaufskontrollen zeigte sich ein Größenprogress auf zuletzt 1,5 cm. Es bestand der Verdacht auf ein nicht kleinzelliges Lungenkarzinom. Endoskopisch war der Befund nicht erreichbar, so dass die Entscheidung zur chirurgischen Sicherung erging. Die histopathologische Beurteilung des Keilresektats erbrachte die Diagnose eines Alveolaradenoms, eines gutartigen Tumors, welcher durch eine Proliferation der Typ II Pneumozyten charakterisiert ist. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, und die Patientin wurde in einem guten Allgemeinzustand entlassen.

In der Literatur finden sich etwa 40 beschriebene Fälle dieses seltenen Tumors. Es wurde allerdings auch bereits ein Fall einer vermeintlichen Transformation zu einem papillären Adenokarzinom beschrieben.

Unser Beitrag zeigt, anhand einer Fallvorstellung eines seltenen gutartigen Tumors der Lunge, vor welchen Schwierigkeiten man bei der Wahl der richtigen diagnostischen Sicherung steht, insbesondere wenn eine unnötig radikale Invasivität vermieden werden soll.

# 0002 Reduktion von Treibhausgasen durch Anwendung von Pulverinhalatoren in der Therapie obstruktiver Atemwegskrankheiten

Autorinnen/Autoren Bickhardt J¹, Czupalla C², Bader U¹ Institute 1 Pneumologische Praxis (pGP) Dres. Bickhardt/Bader, Dresden; 2 Kassenärztliche Vereinigung Sachsen, Dresden DOI 10.1055/s-0044-1796618

**Einleitung** Das Treibhauspotential der Inhalativa hängt vom verwendeten Gerät ab. Treibgashaltige Dosieraerosole (DA) haben einen 10- bis 40-fach höheren CO2-Fußabdruck (CO2 FA) im Vergleich zu Pulverinhalatoren (PI). Die Umsetzbarkeit und Relevanz der Umstellung von DA auf PI bezüglich des CO2 FA in einer pGP sollte unter Alltagsbedingungen untersucht werden.

**Methoden** Nachdem ab Sommer 2020 aus ökologischen Gründen in einer pGP bevorzugt PI eingesetzt wurden, erfolgte ein Vergleich der Verordnungen der ersten Quartale 2020 bis 2024 der pGP und des Effektes einer Umstellung von DA auf PI auf den CO2 FA. Die Verordnungen der Pneumologen (P) sowie Allgemeinmediziner/Internisten (AI) in Sachsen und im Bund wurden dem gegenübergestellt. Zur Abschätzung des CO2-FA der Inhalatoren wurden pro PI 1 kg CO2-Äquivalent (CO2e) sowie pro DA 10–25 kg CO2e (Inhalatoren mit Norfluran) bzw. 37 kg CO2e (Inhalatoren mit Apafluran) angesetzt.

**Ergebnisse** Die Verordnung von PI gemessen als definierte durchschnittliche Tagesdosen (DDD) konnte in der pGP von 1/2020 zu 1/2021 von 49,2 % auf 77,8 % erhöht werden. Speziell bei den inhalativen Kortikoiden als Monosubstanz (ICS) wurde eine Erhöhung des Anteiles der PI von 19,8 % auf 74,1 % erreicht. In den 1. Quartalen 2022, 2023 und 2024 wurden in der pGP 85,4 % bzw. 85,9 % und 87,1 % PI verordnet. Damit konnten in den Jahren 2021 bis 2024 in der pGP etwa 667 Tonnen CO2e eingespart werden. Der Anteil der PI nahm im Vergleichszeitraum bei den P (Sachsen 59,6 %; 60,2 %; 59,3 %; 58,2 %; 58,6 % und Bund 57,0 %; 56,2 %; 54,8 %; 54,1 %; 53,8 %) sowie bei den AI (Sachsen 53,8 %; 54,8 %; 51,6 %; 49,8 %; 48,2 % und Bund 49,0 %; 51,1 %; 47,5 %; 45,5 %; 44,6 %) tendenziell ab.

**Diskussion** Wenn die ambulant tätigen P und AI bundesweit etwa 80% der inhalativen Medikamente als PI verordneten, wäre innerhalb von 4 Jahren eine Einsparung von zusammen ca. 1,2 Mio Tonnen CO2e möglich. Das entspricht etwa 1,8 Mio Flügen von Frankfurt/Main nach New York bzw. 5000 mit 364 Passagieren besetzten Jumbojets.

**Schlussfolgerung** Die inhalative Behandlung kann im Alltag von DA auf PI umgestellt werden. Eine wesentliche Einsparung von Treibhausgasemissionen ist dadurch möglich.

# 0003 Häufigkeit und Charakteristika RSV-assoziierter Atemwegserkrankungen bei Erwachsenen in der Wintersaison 2023/24 in der internistischen Notaufnahme am Universitätsklinikum Dresden

Autorinnen/Autoren Ronczka J<sup>1</sup>, von Bonin S<sup>2</sup>, Hochauf-Stange K<sup>3</sup>, Kolditz M<sup>1</sup>

Institute 1 Medizinische Klinik I, Abteilung Pneumologie,

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden, Dresden, Deutschland; 2 Medizinische Klinik I, Internistische Notaufnahme und Intensivtherapie

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden, Dresden, Deutschland;

3 Institut für Medizinische Mikrobiologie und Virologie,

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden, Dresden, Deutschland DOI 10.1055/s-0044-1796619

**Einleitung** Die Krankheitslast RSV-assoziierter Atemwegsinfektionen im Vergleich zu SARS-CoV-2- oder Influenza-Infektionen bei erwachsenen Patienten in der Notaufnahme ist bislang nicht bekannt.

**Methoden** Wir initiierten eine prospektive Beobachtungsstudie, in die vom 01.10.2023 bis 15.04.2024 in der internistischen Notaufnahme am Universitäsklinikum Dresden fortlaufend erwachsene Patienten eingeschlossen wurden, die sich mit Symptomen einer Atemwegsinfektion vorstellten. Ziel war es Prävalenz, Krankheitsschwere und Risikofaktoren für eine RSV-Infektion zu erfassen. Alle Patienten, bei denen die klinische Indikation zur Testung auf eine SARS-CoV-2 und/oder Influenza-Infektion bestand, wurden zusätzlich auf das Vorliegen einer RSV-Infektion mittels PCR aus den bereits vorhandenen Nasen-/Rachenabstrichen untersucht. Demographische und klinische Daten wie Alter, Geschlecht, Komorbiditäten, Sauerstoffbedarf, Krankenhausverweildauer und

Behandlungsergebnis wurden aus der elektronischen Patientenakte übernommen. Wir stellen hier vorläufige Daten zur Inzidenz und Schwere von RSV-Infektionen dar

**Ergebnisse** Insgesamt 1764 Erwachsene (56,3% männlich) zwischen 18 und 101 Jahren (medianes Alter 69 Jahre) wurden eingeschlossen. Bei 478 Patienten (27,1%) wurde eine virale Infektion festgestellt; davon waren 284 Patienten (16,1%) SARS-CoV-2-positiv (medianes Alter 79 Jahre), 147 Patienten (8,3%) Influenza-A- oder B-positiv (medianes Alter 56 Jahre) und 37 Patienten (2,1%) RSV-A oder -B-positiv (medianes Alter 79 Jahre) getestet. Bei 10 Patienten erfolgte der Nachweis einer Ko-Infektion mit 2 Viren. In der RSV-Kohorte bestand signifikant häufiger Sauerstoffbedarf (62,2%) im Vergleich zu Influenza- (34,7%, p = 0,002) oder SARS-CoV-2-Infektionen (40,6%, p = 0,018). Eine Highflow-Therapie oder mechanische Beatmung war in der RSV Gruppe bei 8,1% der Patienten, in der SARS-CoV-2-Gruppe bei 8,9% (p = 0,788) und in der Influenza-Gruppe bei 6,8% (p = 0,986) notwendig. Die Krankenhaussterblichkeit war bei RSV mit 8,1% auch im Vergleich zu den anderen beiden Gruppen relevant (Influenza: 2,7%, p = 0,127; SARS-CoV-2: 5,5%, p = 0,549).

**Diskussion** Anhand unserer vorläufigen Daten gab es in der letzten Wintersaison in unserer Notaufnahme weniger RSV- als SARS-CoV-2- oder Influenzaassoziierte Atemwegsinfektionen. Bei Nachweis einer RSV-Infektion bestand jedoch eine höhere Rate an notwendiger Sauerstofftherapie sowie eine relevante Krankenhaussterblichkeit.

## 0004 Stationäre Wiederaufnahme und Mortalität nach CAP-Hospitalisierung

Autorinnen/Autoren Reichel F<sup>1</sup>, <sup>2</sup>, Tesch F<sup>3</sup>, Berger S<sup>3</sup>, <sup>4</sup>, Seifert M<sup>3</sup>, Koschel D<sup>1</sup>, <sup>2</sup>, <sup>5</sup>, Schmitt J<sup>3</sup>, Kolditz M<sup>1</sup>, <sup>2</sup>

Institute 1 Medizinische Klinik und Poliklinik 1, Bereich Pneumologie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden und Technische Universität Dresden; 2 Ostdeutsches Lungenzentrum Dresden-Coswig; 3 Zentrum für Evidenzbasierte Gesundheitsversorgung, Universitätsklinikum und Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden; 4 Klinikapotheke, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden; 5 Abteilung Innere Medizin und Pneumologie, Fachkrankenhaus Coswig DOI 10.1055/s-0044-1796620

Komplikationen nach stationärer Behandlung wegen ambulant erworbener Pneumonie (CAP) sind wenig untersucht. Das Ziel der Studie war daher Häufigkeit, Ausmaß und Risikofaktoren eines komplikativen poststationären Verlaufs aufzudecken.

Im Studienzeitraum 2015–2018 erfolgte eine Kohortenstudie aller lebend nach Hospitalisierung wegen CAP entlassenen erwachsenen Versicherten der AOK PLUS in Sachsen. CAP wurde mittels ICD-10-Kodierung definiert. Komorbiditäten und andere zugrunde liegende (z. B. immunsupprimierende) Konditionen wurden via ICD-10-, ATC- und OPC-Verschlüsselungen identifiziert. Primärer Endpunkt war ein komplikativer poststationärer Verlauf definiert durch die Kombination der drei sekundären Endpunkte (1) stationäre Wiederaufnahme aufgrund erneuter CAP bzw. (2) aufgrund anderer Diagnosen sowie (3) Tod jeweils innerhalb von 30 Tagen nach Entlassung. Die Analyse erfolgte mittels des Cox Regressionsmodells unter Kontrolle weiterer Risikofaktoren (Alter, Geschlecht, Pflegestatus, Impfungen, Wohnsitz, Komorbiditäten, Immunsuppression) und der Ausweisung von Hazard Ratios.

Aus 942.008 Versicherten mit insgesamt 54.781 CAPs identifizierten wir die Studienpopulation von 21.419 Patienten, welche lebend aus einer stationären CAP-Behandlung entlassen wurden. Bei 6.124 Patienten (28.6%) zeigte sich ein den obig definierten Endpunkten entsprechend komplikativer poststationärer Verlauf: Krankenhauswiederaufnahme wegen erneuter CAP bei 1.118 (5,2%), CAP-unabhängige Wiederaufnahme bei 3.571 (16,7%) und poststationärer Tod bei 2.101 (9.8%) Patienten. Alter (bis HR 2.11 [1.62–2.76]) und Pflegegrad (bis HR 1.99 [1.83–2.16]) stellten das größte Risiko für den primären Endpunkt dar und erhöhten insbesondere die Wahrscheinlichkeit eines tödlichen Verlaufs (HR>90 J. 17.18 [5.50–53.67]; HRPG 5 6.71 [5.63–8.01]). Eine Immunsuppres-

sion war mit allen Endpunkten assoziiert (HR 1.36–1.50). Das Risiko einer Wiederaufnahme mit CAP war zusätzlich mit dem Pflegegrad (HRPG 5 2.34 [1.81–3.03]) und dem männlichen Geschlecht assoziiert (HR 1.32 [1.17–1.50]). Für CAP-unabhängige Wiederaufnahmen waren vor allem Tumor- (HR 1.25 [1.14–1.37]) und kardiovaskuläre Erkrankungen (HR 1.22 [1.14–1.31]) von Bedeutung. Eine <1 Jahr zurückliegende Influenza-Impfung hingegen wies hier eine protektive Funktion auf (HR 0.86 [0.81–0.93]).

Unsere Studie zeigt eine hohe Bedeutung poststationärer Komplikationen nach CAP und weist unterschiedliche Risikofaktoren für die einzelnen Komplikationen auf

#### 0005 Transformation eines NSCLC mit ALK-Translokation in ein SCLC unter TKI Therapie mit Lorlatinib

Institute 1 Krankenhaus Martha-Maria Halle-Doelau, Klinik für Innere Medizin 2, Halle (Saale); 2 Krankenhaus Martha-Maria Halle-Doelau, Institut für Pathologie, Halle (Saale)

DOI 10.1055/s-0044-1796621

**Einleitung** Die Transformation eines Nicht-Kleinzelligen Lungenkarzinoms (NSCLC) in ein Kleinzelliges Lungenkarzinom (SCLC) als Mechanismus der Resistenzentwicklung ist ein bekanntes Phänomen bei Patienten mit EGFR-Mutation unter Therapie mit Tyrosinkinaseinhibitoren. Bisher ist diese Art der erworbenen Resistenz jedoch in der Literatur nur extrem selten bei Patienten mit ALK-Translokation (insgesamt 6 Fälle weltweit) beschrieben. Ob und auf welche die Therapie die Patienten im Verlauf ansprechen ist noch weitestgehend unklar. Fünf der sechs Patienten aus der Literatur zeigten einen Progress unter TKI bzw. Chemotherapie. Der sechste Patient erhielt eine Immunchemotherapie und zeigte daraufhin ein primäres Ansprechen auf die Therapie.

**Methoden** Es wird eine Kasuistik von einem 58 jährigen Patienten beschrieben bei dem im Februar 2012 die Erstdiagnose primär pulmonales Adenokarzinom in lokal fortgeschrittenem Stadium gestellt wurde (T4N3M0).

**Ergebnisse** Der Patient erhielt initial eine Radiochemotherapie auf Grund des Tumorstadiums. Im Juni 2014 kam es dann zu einem Rezidiv mit malignem Perikarderguss. Es erfolgte der Nachweis einer EML4-ALK Translokation mit Einleitung einer TKI-Therapie mit Crizotinib. Darunter zeigte sich ein gutes Therapieansprechen. Im Oktober 2015 erlitt der Patient einen Progress und wurde auf Ceritinib umgestellt. Im Juli 2018 entwickelte der Patient symptomatische Hirnmetastasen. Es wurde eine zerebrale Radiatio eingeleitet und auf Alectinib umgestellt. Nach initial guter Regredienz der Metastasen entwickelte der Patient im Februar 2020 eine Meningeosis carcinomatosa und wurde auf Lorlatinib umgestellt. Unter dieser Medikation war er zunächst CT- und MRTmorphologisch tumorfrei. Im August 2024 kam es jedoch zu einem ausgedehnten lokalen Tumorprogress. Es wurde eine Re-Biopsie mit Nachweis eines SCLC durchgeführt. Unter der Frage einer Transformation oder eines Zweitkarzinoms wurde eine molekularpathologische Testung eingeleitet und die bekannte EML4-ALK Translokation im SCLC als Beweis für eine Transformation nachgewiesen. Eine Immunchemotherapie wird nun als nächste Therapieoption geplant (Carboplatin/Etoposid /Atezolizumab).

**Diskussion** Diese Kasuistik zeigt die Wichtigkeit der Re-Biopsie vor allem bei Patienten mit bekannten Treiberalterationen unter zielgerichteten Therapeutika. An eine Transformation in ein SCLC muss nicht nur bei Patienten mit EGFR-Mutationen gedacht werden, sie kann auch bei anderen Alterationen auftreten. Da die Therapieoptionen gänzlich verschieden sind, sollte die Histologie und Molekularpathologie vor Therapiebeginn immer erneut bestimmt werden.

### 0006 Effekte der pneumologischen Frührehabilitation bei COPD und anderen Lungenerkrankungen

Autorinnen/Autoren Hallaschek M<sup>1, 3</sup>, Schindler I<sup>1, 3</sup>, Weber C<sup>1, 3</sup>, Kolditz M<sup>2, 3</sup>, Koschel D<sup>1, 2, 3</sup>



Institute 1 Abteilung Innere Medizin und Pneumologie, Fachkrankenhaus Coswig, Lungenzentrum, Coswig; 2 Bereich Pneumologie, Medizinische Klinik 1, Universitätsklinik Carl Gustav Carus, Dresden; 3 Ostdeutsches Lungenzentrum Coswig-Dresden

DOI 10.1055/s-0044-1796622

**Einleitung** Die pneumologische Frührehabilitation spielt eine entscheidende Rolle bei der Unterstützung von Patient:innen nach schweren Lungen- und Atemwegserkrankungen während der akutstationären Behandlungsphase. Hauptziele sind die Wiederherstellung physischer und psychischer Grundfunktionen, die Vermeidung dauerhafter Einschränkungen sowie die Sicherstellung der Rehabilitationsfähigkeit.

**Methoden** Zwischen Oktober 2020 und Oktober 2022 wurden im Fachkrankenhaus Coswig alle Patient:innen der Abteilung für Frührehabilitation retrospektiv nach pneumologischer Grunderkrankung erfasst. Nach Ausschluss der COVID-19-Fälle wurden die zwei Gruppen "COPD" und "sonstige Erkrankungen" gebildet und hinsichtlich ihrer Outcomes untersucht.

**Ergebnisse** Von 219 Patient:innen entfielen 94 (43 %) auf die COPD-Gruppe (Durchschnittsalter  $67,6 \pm 7,8$  Jahre, mittlere Behandlungsdauer  $15,5 \pm 4,3$ Tage) und 125 (57%) auf die Gruppe mit sonstigen Erkrankungen (Durchschnittsalter 67,1 ± 11,3 Jahre, mittlere Behandlungsdauer 16,2 ± 5,7 Tage). In der COPD-Gruppe verbesserte sich der FR-Barthel-Index von 50 ± 33,9 auf 85 ± 20,6 und der 6-MWT von 126 ± 122,1 m auf 240 ± 95,5 m. In der Gruppe mit sonstigen Erkrankungen stieg der FR-Barthel-Index von 45 ± 47 auf 85,9 ± 15 sowie die Gehstrecke im 6-MWT von 100 ± 117.7 m auf 210 ± 112.4 m. Der Sauerstoffbedarf in Ruhe sank in beiden Gruppen von  $2 \pm 3 l$  auf  $1 \pm 1 l$  (COPD) bzw. von 1 ± 2 l auf 0 ± 2 l (sonstige Erkrankungen). Unter Belastung reduzierte sich der Bedarf von 3 ± 2 l auf 2 ± 2 l (COPD), bzw. von 3 ± 3 l auf 0 ± 2,8 l (sonstige Erkrankungen). Alle Änderungen waren mit p < 0,001 hochsignifikant. Nach Abschluss der Frühreha wurden 87 (93 %, COPD) bzw. 103 (82 %, sonstige Erkrankungen) der Behandelten in die Häuslichkeit entlassen und 6 (6 %, COPD) bzw. 21 (17 %, sonstige Erkrankungen) Patient:innen in eine andere stationäre Einrichtung verlegt, Jeweils eine Person (1%) verstarb.

**Diskussion** In dieser Arbeit wird erstmals der Effekt einer pneumologischen Frührehabilitation bei Patienten mit COPD und anderen pneumologischen Grunderkrankungen dargestellt. Der Nutzen des interdisziplinären Behandlungsverfahrens konnte gruppenübergreifend in den meisten Tests nachgewiesen werden und unterstreicht damit die Sinnhaftigkeit der pneumologischen Frührehabilitation für Patienten mit schweren Atemwegs- und Lungenerkrankungen.

#### 0007 Simultaner biologischer Aortenklappenersatz und pulmonale Segmentresektion via parasternale Minithorakotomie rechts

 $\label{eq:autorinnen} \textbf{Autorinnen/Autoren} \quad \text{Maschke $A^1$, Sandhaus $T^1$, Mukharyamov $M^1$, Oczko $J^1$, Kirov $H^1$, Doenst $T^1$, von Samson $P^1$$ 

Institut 1 Klinik für Herz- und Thoraxchirurgie, Universitätsklinikum Jena DOI 10.1055/s-0044-1796623

**Einleitung** Die operative Strategie bei gleichzeitigem Vorliegen einer hochgradigen Aortenklappenstenose und einer malignomsuspekten pulmonalen Raumforderung beinhaltet in der Regel ein zweizeitiges Vorgehen. Es existieren zahlreiche Berichte über kombinierte Herz- Lungen-Operationen via mediane Sternotomie.

**Präoperativ** Eine 70-jährigen Patientin stellte sich aufgrund hochgradiger symptomatischer Aortenklappenstenose mit rezidivierendem Präkollaps zum Aortenklappenersatz in unserer Klinik vor. Im Rahmen der präoperativen Diagnostik war CT-morphologisch ein malignomsusekter spikulierter Rundherd von 1,2cm Größe im rechten Oberlappen zu detektieren, mit gesteigertem Glukosemetabolismus im PET-CT. Sämtliche Lymphknoten waren nicht befallen, Fernmetastasen konnten ausgeschlossen werden. Mit der Diagnose cT1 cN0 cM0, Stadium Ib, fiel die Entscheidung zur einzeitigen Operation. Als aus-

gewiesenes Zentrum für minimalinvasive Chirurgie wurde die gesamte Operation bei uns via parasternale Minithorakotomie im 3. ICR rechts durchgeführt. Operation Nach Anschluss der extrakorporalen Zirkulation über die Leiste wurde der Aortenklappenersatz mit biologischer Klappenprothese durchgeführt. Intraoperativ stellte sich eine stark verkalkte bicuspide Aortenklappe dar. Nach Abgang von der Herz-Lungen-Maschine und dem Verschluss des Perikards erfolgte die komplikationslose Segment-Resektion als uniportale VATS über den selben Zugang. Nach Identifikation des Rundherds im Segment 1 konnten die Segmentarterie und der Segmentbronchus dargestellt und abgesetzt werden. Durch intermittierende Ventilation wurden die Parenchymgrenzen identifiziert und das Segment 1 erfolgreich abgesetzt. Nach insgesamt 234 Minuten OP-Zeit gelangte die Patientin intubiert, beatmet und kreislaufstabil auf unsere Intensivstation und wurde nach 14 Stunden problemlos extubiert. Die histopathologische Aufarbeitung ergab ein 1,3cm messendes zystisches Adenokarzinom Stadium IB. Nach rascher Erholung entließen wir die Patientin nach Hause.

**Diskussion** Durch die kombinierte operative Versorgung bei gleichzeitigem Vorliegen einer malignomsuspekten pulmonalen Läsion und einer hochgradigen Aortenklappenstenose kann die Notwendigkeit eines zweiten operativen Eingriffs vermieden werden. Die simultane Operation ist in ausgewählten Fällen auch minimalinvasiv über eine parasternale Minithorakotomie im 3. ICR rechts gut durchführbar und ermöglicht die rasche onkologische Therapie.

## 0008 Unklare zystische Lungenerkrankung bei Erstdiagnose Lungenkarzinom

**Autorinnen/Autoren** Hadzic A<sup>1</sup>, Le Duc D<sup>2</sup>, Meyer H-J<sup>3</sup>, von Laffert M<sup>4</sup>, Bläker H<sup>4</sup>, Wald A<sup>1</sup>, Wirtz H<sup>1</sup>, Frille A<sup>1</sup>

Institute 1 Pneumologie, Medizinische Klinik II, Universitätsklinikum Leipzig; 2 Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Leipzig; 3 Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Leipzig; 4 Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Leipzig

DOI 10.1055/s-0044-1796624

Kasuistik Eine 75-jährige Nieraucherin stellte sich zur Abklärung einer pulmonalen malignitätsverdächtigen Raumforderung im linken Unterlappen vor. Sie berichtete, mit 28 und 33 Jahren Spontanpneumothoraces erlitten zu haben, die auch mittels Pleurodese behandelt wurden. Die Anamnese von Mutter, Tochter und Enkelin war ebenso positiv für einen Pneumothorax. In der CT-Thorax imponierten diffus verteilte und auch Lappenspalt-assoziierte Zysten unterschiedlicher Größe. Die Anamnese von Patientin und Familie sowie das Verteilungsmuster der Lungenzysten in der CT waren hochverdächtig auf ein Birt-Hogg-Dubé-Syndrom (BHDS). Eine Haut- oder Nierenbeteiligung fiel nicht auf. Bei Erfüllen von einem Nebenkriterium initiierten wir eine genetische Diagnostik. Wir stellten eine heterozygote, pathogene Variante im Folliculin-Gen fest: c.1285dup, p.(His429Profs\*27). Die pulmonale Raumforderung sicherten wir als Lungenkarzinom (Adenokarzinom) im Stadium IIB, die wir kurativ-intendiert mittels Lobektomie resezieren konnten. Eine adjuvante Immunchemotherapie schloss sich an.

**Diskussion** Dieser Fall verdeutlicht die hohe Relevanz einer auffälligen Anamnese und Bildgebung in Bezug auf die Diagnose einer seltenen, genetisch vererbbaren Erkrankung. Auch eine späte Diagnose ist für das klinische Management für die Betroffenen und deren Verwandten relevant. Das BHDS ist ein seltenes autosomal-dominant vererbtes Tumorprädispositionssyndrom (pathogene Variante im Follikulin-Gen). Klinisch manifestieren sich Pneumothoraces und Lungenzysten sowie verschiedene Tumorentitäten. Das Auftreten von Fibrofollikulomen sowie verschiedener Tumoren wird berichtet. Aktuell gibt es keine Studien, die einen kausalen Zusammenhang zu Lungenkarzinomen herstellen konnten. Hier berichten wir von einem Fall einer späten Erstdiagnose im Rahmen einer Lugenkarzinomdiagnostik. Die nachgewiesene Variante ist mit einem erhöhten Risiko für ein Kolonkarzinom verbunden. Wir empfahlen daher ein engmaschiges Tumorscreening mit jährlicher Sonografie/

MRT bzgl. der Nieren, ein Hautscreening sowie Koloskopie. Generell sollte eine genetische Beratung für die Angehörigen ersten Grades angeboten werden.

#### 0009 Seltene Differenzialdiagnose einer osteloytischen Knochennekrose bei einem Patienten mit metastasiertem Lungenkarzinom

Autorinnen/Autoren Pelka A¹, Le Duc D², Wald A³, von Laffert M⁴, Bläker H⁴, Notov D⁵, Meyer H-J⁶, Tönjes Aˀ, Wirtz H³, Frille A³ Institute 1 Interdisziplinäre internistische Intensivmedizin, Universitätsklinikum Leipzig; 2 Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Leipzig; 3 Pneumologie, Medizinische Klinik II, Universitätsklinikum Leipzig; 4 Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Leipzig; 5 Klinik und Poliklinik für Orthopädie, Unfallchirurgie und Plastische Chirurgie, Universitätsklinikum Leipzig; 6 Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Leipzig; 7 Endokrinologie, Medizinische Klinik III, Universitätsklinikum Leipzig DOI 10.1055/s-0044-1796625

Kasuistik Ein 58-jähriger Patient stellte sich zur Weiterbehandlung eines in der Ukraine erstdiagnostizierten zerebral metastasierten Plattenepithelkarzinoms der Lunge vor (PD-L1 TPS 35%, TP53 mutiert, keine Treibermutationen oder Fusionen). Im Anschluss an eine zerebrale Bestrahlung begannen wir eine palliative Chemo-Immuntherapie (Carboplatin, Paclitaxel, Ipilimumab, Nivolumab). Nach vier Zyklen fielen neue hepatische und zerebrale Tumoren auf. Eine Stanzbiopsie eines Leberherdes erbrachte neben dem Nachweis einer Metastase des Lungenkarzinoms auch den ungewöhnlichen Befund einer diffusen Okkupation der Lebersinusoide durch ballonierte Histiozyten, deren Zytoplasma mit PAS-positiven, streifenförmigen Ablagerungen versehen war. Wir stellten zunächst den Verdacht auf eine lysosomale Speicherkrankheit und wechselten die Systemtherapie auf Docetaxel und Ramucirumab. Eine ergänzende Schnittbildgebung des rechten Kniegelenks, welches bei neu aufgetretener atraumatischer Schwellung durchgeführt wurde, beschrieb ausgeprägte Knochennekrosen des distalen Femurs und des Tibiakopfes und erhob den Verdacht einer osteolytischen Metastasierung durch das Lungenkarzinom. Eine Inzisionsbiopsie aus dem Tibiakopf ergab keinen Malignitätsnachweis, sondern ein zur Leberstanze vergleichbares histiozytäres Infiltrat mit begleitender Osteomyelitis. Die lysosomale Enzymaktivität der leukozytären β-Glukozerebrosidase war im Plasma nicht nachweisbar. Molekulargenetisch konnten wir zwei pathogene compound-heterozygote Varianten (p.G241R, p.N409S) im GBA1-Gen nachweisen und somit die Diagnose Morbus Gaucher stellen.

**Diskussion** Dieser Verlauf zeigt eine typische Manifestation des Morbus Gaucher mit ossärer (Knochennekrosen) und hepatischer Beteiligung. Diese Erkrankung war dem Patienten bis zu dem Diagnosezeitpunkt unbekannt. Ana-

mnestisch wurde die Milz bei Splenomegalie vor Jahren entfernt. Der Morbus Gaucher ist eine seltene autosomal rezessiv vererbbare lysosomale Speichererkrankung, welche durch einen Mangel an  $\beta$ -Glukozerebrosidase gekennzeichnet ist. Seine häufigste adulte Form (Typ 1), wie hier dargestellt, ist durch einen nicht-neurodegenerativen Verlauf mit Hepatosplenomegalie, Anämie und Knochenbeteiligung gekennzeichnet und kann zu krisenhaften ossären Schmerzereignissen führen. Die Knochenbeteiligung ließ im Kontext des Lungenkarzinoms zunächst an eine osteolytische Metastasierung denken. Eine Therapie kann durch Enzymersatz oder Hemmung eines Vorläuferenzyms erfolgen.

#### 0010 Seltene Ursache für pulmonale Herdbefunde

Autorinnen/Autoren Geßner  $P^1$ , Von Laffert  $M^2$ , Ullrich  $S^3$ , Wirtz  $H^1$ , Sevfarth H- $I^1$ 

Institute 1 Klinik und Poliklinik für Onkologie, Gastroenterologie, Hepatologie und Pneumologie, Leipzig; 2 Institut für Pathologie Universitätsklinikum, Leipzig; 3 Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Leipzig
DOI 10.1055/s-0044-1796626

**Einleitung** Die differentialdiagnostische Bandbreite pulmonaler Herdbefunde ist groß. Wichtig sind die Kenntnis seltener Ursachen und deren Aufdeckung durch gezielte Fragen während der Anamnese.

Kasuistik Wir berichten über zwei Patienten, die im Jahre 2023 mit pulmonalen Herdbefunden und mediastinaler Lymphknotenschwellung im Universitätsklinikum Leipzig behandelt wurden. Histologisch zeigte sich in beiden Fällen eine granulomatöse Entzündungsreaktion. Die Verdachtsdiagnose einer Tularämie konnte in beiden Fällen durch serologische Ergebnisse und PCR-Analyse gesichert werden. Für beide Patienten bestand die mutmaßliche Infektionsquelle in der freizeitlichen Beschäftigung mit der Jagd, die eines der Risiken für eine Infektion darstellt. Unter antibiotischer Therapie mit Levofloxacin bzw. Doxycyclin Therapie boten beide Fälle einen unkomplizierten Verlauf.

**Diskussion** Die Diagnose der Tularämie kann häufig durch eine Kombination aus zielgerichteter Anamneseerhebung in Zusammenschau mit den serologischen und gegebenenfalls histologischen Ergebnissen gestellt werden. Meist treten wenige Tage nach Exposition unspezifische grippale Symptome wie Allgemeinzustandsverschlechterung, Fieber, Schüttelfrost oder Lymphadenopathie auf. In beiden Fallbeispielen beobachteten wir die seltener vorkommende pulmonale Verlaufsform der Tularämie. Insbesondere bei pulmonalen Manifestationen mit pneumonischem Verlauf kann die fehlende Wirksamkeit der Beta-Lactam-Antibiotika ein Hinweis auf einen seltenen Erreger wie Francisella tularensis sein.