

Tracheobronchiales Sklerom bei einer Patientin mit zentraler Atemwegsobstruktion

Manfred Kaufmann^a, Thomas Geiser^a, Mathias Gugger^b, Laurent P. Nicod^a

^a Klinik und Poliklinik für Pneumologie, Inselspital Bern, ^b Institut für Pathologie, Universität Bern

Summary

Tracheobronchial scleroma in a patient with central airway obstruction

We report a case of severe obstructive tracheobronchitis due to *Klebsiella rhinoscleromatis* in a 32-year-old Kurdish immigrant resident in Switzerland for the last 4 years. The initial presentation was acute central airway obstruction. Tracheal biopsy and isolation of *Klebsiella rhinoscleromatis* in bronchial lavage fluid confirmed the diagnosis of tracheobronchial scleroma. Clinical improvement was obtained under an antibiotic regimen consisting of moxifloxacin followed by amoxicillin/clavulanic acid, which was changed to cotrimoxazole owing to drug incompatibility and later to cefuroxime, inhaled colistimethate and azithromycin in view of antibiotic resistance. Endoscopically the lesions in the trachea had almost completely healed after six months of antibiotic treatment.

Fallbeschreibung

Die 32jährige Patientin, eine seit vier Jahren in der Schweiz wohnhafte Immigrantin aus Kurdistan, präsentierte sich initial beim praktizierenden Pneumologen mit einer Anamnese mit trockenem Husten und progredienter Anstrengungsdyspnoe seit zwei Wochen. Die Nichtraucherin war in einem guten Allgemeinzustand und afebril. Die persönliche Anamnese war bis auf eine seit vier Jahren bestehende chronische Rhinosinusitis bland. Im klinischen Status fiel ein inspiratorischer Stridor bei ansonsten unauffälliger Lungenauskultation auf. In der Fluss-Volumen-Kurve stellte sich eine Abflachung der Inspirationskurve dar, die restlichen dynamischen und statischen Lungenfunktionswerte lagen im Normbereich. Laborchemisch fanden sich ein normales C-reaktives Protein und ein normales Differentialblutbild. Der HIV-Status und das serologische Vaskulitis-Screening waren negativ. Bei Verdacht auf Stenosierung der zentralen Atemwege wurde die Indikation zur Bronchoskopie gestellt, vorher jedoch noch eine Computertomographie des Thorax durchgeführt, die eine verdickte tracheale Schleimhaut mit unregelmässiger Oberfläche und eine subglottische Stenosierung (Abb. 1) zeigte. Das Lungenparenchym stellte sich in Übereinstimmung mit der Lungenfunktion unauffällig dar und es lagen keine mediastinalen, hilären oder paratrachealen Lymphadenopathien vor.

In einer ersten, ambulant durchgeführten Bronchoskopie konnte die vermutete subglottische Stenose bestätigt werden. Die Mukosa war stark

geschwollen und erythematös verändert, so dass die Stenose mit dem Bronchoskop nicht passiert werden konnte. Nach einem kurzen Steroidstoss (20 mg Prednison für drei Tage) und einer 20tägigen Antibiose mit Moxifloxacin verbesserte sich die klinische Situation nur tendentiell und die Pa-

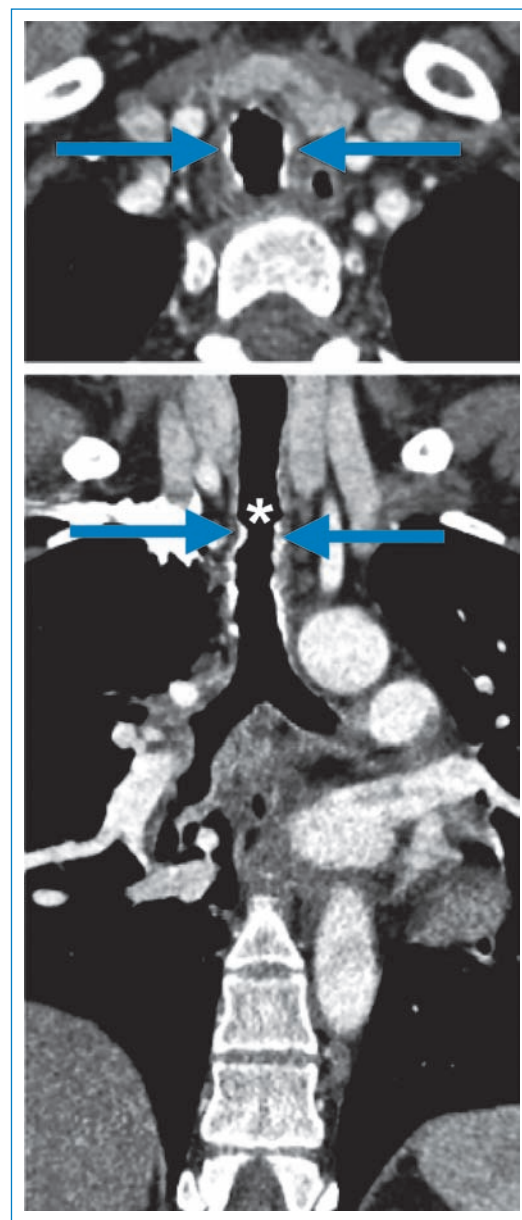


Abbildung 1

Computertomographie mit transversaler und frontaler Darstellung der Trachea. Es zeigt sich eine irreguläre Trachealwand mit diffuser Verdickung der Schleimhaut (Pfeile) und Einengung des Tracheallumens (Stern).

tientin wurde zur weiteren Abklärung an das Zentrumsspital überwiesen.

Zur Verlaufsbeurteilung nach Therapie mit oralen Steroiden und Antibiotika wurde eine erneute Bronchoskopie durchgeführt. Die Stenose konnte nun mit dem Endoskop passiert werden, nach wie vor zeigten sich jedoch massive Schleimhautveränderungen in der Trachealwand (inklusive der Pars membranacea) und im rechtsseitigen proximalen Bronchialsystem mit zahlreichen weisslichen, bis 1 cm durchmessenden, polypösen Läsionen, die das Lumen partiell stenosierten (Abb. 2A). Es wurden zahlreiche Schleimhautbiopsien entnommen und eine bronchoalveoläre Lavage (BAL) durchgeführt. In der BAL konnte bis

auf Ampicillin pansensible *Klebsiella rhinoscleromatis* kultiviert werden. In der histologischen Untersuchung fanden sich eine Plattenepithelmeta- plasie des tracheobronchialen Epithels mit mikro- biell besiedelter turmförmiger Hyperkeratose sowie eine chronische Entzündung (Abb. 3). Es wurde kein malignes neoplastisches Gewebe nachgewiesen. Bei klinisch stabilem Zustand wurde die Patientin mit einer peroralen Antibiose mit Amoxicillin/Clavulansäure 2x 1g täglich nach Hause entlassen. Im Verlauf musste aufgrund eines ausgeprägten Hauterythems auf Cotrimoxazol um- gestellt werden. Nach dreimonatiger peroraler Antibiose zeigte sich eine klinische Verbesserung mit deutlicher Regredienz des Hustens und der Dyspnoe. Endoskopisch waren die Befunde nur leicht regredient, und es lag eine Resistenz auf Cotrimoxazol vor, so dass die Therapie auf Cefu- roxim und zusätzlich Colistimethat-Inhalationen gewechselt wurde. Unter dieser Kombinations- therapie kam es nach weiteren drei Monaten zu einer deutlichen klinischen und auch endoskopi- schen Verbesserung. Der chronische Husten sowie die Dyspnoe und der Stridor waren vollständig regredient und die weisslichen Auflagerungen waren weitgehend abgeheilt (Abb. 2B). Mikro- biologisch konnten in der Spülflüssigkeit keine *Klebsiella rhinoscleromatis* mehr nachgewiesen werden.

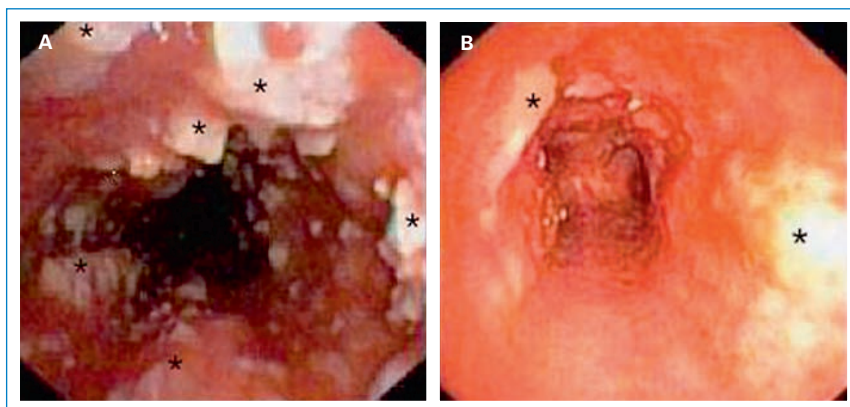


Abbildung 2

- A Die fiberoptische Bronchoskopie zeigt eine diffus erythematöse, ödematöse Trachealschleimhaut (inklusive der Pars membranacea) mit multiplen polypoiden, bis 1 cm grossen, ins Lumen ragenden Läsionen (Sterne) mit entsprechender Stenosierung.
- B Die Verlaufsbronchoskopie nach sechs Monaten antibiotischer Therapie zeigt eine weitgehende Regredienz der polypoiden Mukosa-Läsionen (Sterne). Es besteht insbesondere keine tracheale Stenose mehr.

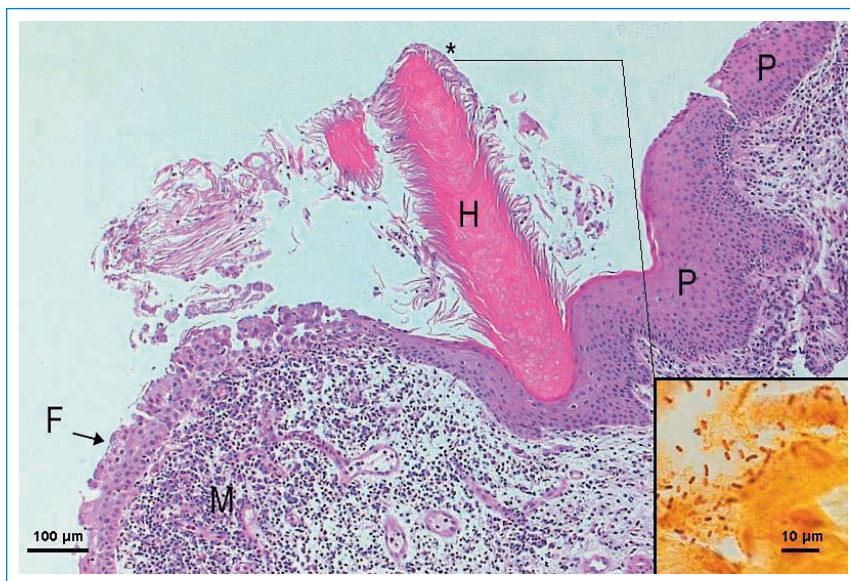


Abbildung 3

Plattenepithelmeta- plasie (P) mit einer turmartigen Hyperkeratose (H) im Flimmerepithel (F) der respiratorischen Schleimhaut sowie ein dichtes mononukleares Infiltrat (M) im Stroma (Hämalaun- Eosinfärbung). Mikroorganismen (Stern) in der Peripherie der Hyperkeratose (Inset: Warthin- Starry-Versilberungsfärbung).

Diskussion

Der vorliegende Fall zeigt eine schwere zentrale Atemwegsobstruktion infolge eines tracheobron- chialen Skleroms. Es handelt sich um eine Schleim- hautveränderung verursacht durch *Klebsiella rhi- noscleromatis*, ein gramnegativer Kokkobazillus [1]. Am häufigsten manifestieren sich Klebsiellensklerome im Bereich der Nasen und der Nasen- nebenhöhlen. Der wesentlich seltenere Befall des Larynx und der unteren Atemwege wurde bisher in verschiedenen Hochprävalenzgebieten für *Kleb- siella rhinoscleromatis* beschrieben, vor allem in Zentralasien, Zentralamerika und Afrika [2, 3, 6, 7]. In Europa stellt der Befall der unteren Atem- wege in diesem Ausmass eine Rarität dar. Es muss davon ausgegangen werden, dass aufgrund zuneh- mender Migration aus den obengenannten Regio- nen die Häufigkeit dieser Entität in Europa jedoch zunehmen wird.

Das Rhinosklerom ist eine chronische, langsam progrediente Infektion des Respirationstraktes. Rhinosklerome sind wenig kontagiös. Schlechte hygienische Verhältnisse, enger und langer Kon- takt mit einer betroffenen Person und Malnutri- tion erhöhen das Risiko einer Infektion [6]. Die Diagnose wird mittels mikrobiologischer Kultur gestellt. Die Krankheit weist drei klinisch-patho- logisch definierte Stadien auf: das katarralische (atrophe) Stadium, das proliferative (granuloma- töse) Stadium und das fibrotische Stadium [4]. Im

histologischen Präparat ist der Nachweis eines charakteristischen plasmazellreichen entzündlichen Infiltrats mit Schaumzellnestern (Mikulicz-Zellen) typisch. Die Differentialdiagnose beinhaltet neben der Tuberkulose, die Actinomykose, die Lepra, die Syphilis, die Rhinosporidiose und die mucocutane Leishmaniose [4]. Die mehrjährige Anamnese einer Rhinosinusitis bei der beschriebenen Patientin ist gut mit der Diagnose eines Skleroms vereinbar. Ein primärer Befall des Tracheobronchialbaums ist auch in Hochprävalenz-Regionen eine Seltenheit; bei der überweiegenden Mehrheit der Fälle handelt es sich in den unteren Atemwegen um eine sekundäre Läsion nach primärem Nasenbefall [6]. Retrospektiv stellte sich beim beschriebenen Fall heraus, dass die chronische Rhinosinusitis ebenfalls durch *Klebsiella rhinoskleromatis* verursacht wurde und regelmässig Nasenspülungen durchgeführt wurden. Eine deszendierende, durch die Nasenspülungen mitverursachte Infektion der unteren Atemwege muss somit angenommen werden. Die in den Trachealschleimhaut-Biopsien gefundene Plattenepithelmetaplasie mit ausgeprägter Hyperkeratose, chronischer Schleimhautentzündung und Mikroorganismenbesiedelung sind mit der Diagnose ebenfalls gut vereinbar. Charakteristische Mikulicz-Zellen konnten in den Biopsien dieser Patientin nicht nachgewiesen werden.

Die Antibiose musste im Verlauf der sechs Monate dauernden Therapie dreimal gewechselt werden, zuerst wegen medikamentös induziertem Erythem auf Amoxicillin/Clavulansäure, dann wegen Re-

sistenzentwicklung auf Cotrimoxazol. In der Literatur finden sich Fallbeschreibungen, die nach Langzeittherapie mit Chinolonen ein gutes Resultat zeigten [5,8]. In Einzelfällen mussten endobronchiale Stenosen, die unter konservativer Therapie persistierten oder progredient waren, chirurgisch abgetragen werden [5,8]. Ein relevantes Problem der Langzeitantibiose stellt sicher die bakterielle Resistenzentwicklung dar, obwohl sich hierfür in der vorliegenden Literatur keine Hinweise finden. Die Erfahrungen im beschriebenen Fall unterstützen die Durchführung einer Kombinationstherapie mit Cefuroxim und Colistimethat-Inhalationen, wobei auch andere Therapieschemata, die mit dem antibiotischen Resistenzmuster des Keimes vereinbar sind, längerfristig erfolgreich sein dürften. Zusammenfassend präsentieren wir den Fall einer 32jährigen Patientin mit tracheobronchialen Sklerom im Rahmen eines Infektes mit *Klebsiella rhinoskleromatis*, einem möglichen Primärinfekt in den Nasennebenhöhlen. Nach konsequenter, sechsmonatiger Antibiotikatherapie konnte eine deutliche klinische und endoskopische Verbesserung erreicht werden. Im Rahmen der zunehmenden Migration aus Drittweltländern nach Europa ist ein häufigeres Auftreten dieses seltenen Krankheitsbildes in dieser Patientenpopulation hierzulande denkbar.

Wir danken Dr. med. Urs Aebi, FMH Pneumologie, für die freundliche Überweisung der hier beschriebenen Patientin.

Literatur

- 1 Lenis A, Ruff T, Diaz JA, Ghandour EG. Rhinoscleroma. South Med J. 1988;81:1580-2.
- 2 Soni NK. Scleroma of the lower respiratory tract: a bronchoscopic study. J Laryngol Otol. 1994;108:484-5.
- 3 Verma G, Kanawaty D, Hyland R. Rhinoscleroma causing upper airway obstruction. Can Respir J. 2005;12:43-5.
- 4 Andraca R, Edson RS, Kern EB. Rhinoscleroma: a growing concern in the United States? Mayo Clinic experience. Mayo Clin. Proc. 1993;68:1151-7.
- 5 Yigla M, Ben-Izhak O, Oren I, Hashman N, Lejbkowitz F. Laryngotracheobronchial involvement in a patient with non-endemic rhinoscleroma. Chest. 2000;117:1795-8.
- 6 Alfaro-Monge JM, Fernandez-Espinosa J. Scleroma of the lower respiratory tract: case report and review of the literature. J Laryngol Otol. 1994;108:161-3.
- 7 Gaafar HA. Endoscopy of the lower respiratory tract scleroma. Endoscopy. 1983;15:297-9.
- 8 Amoils CP, Shindo ML. Laryngotracheal manifestations of rhinoscleroma. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1996;105(5):336-40.

Korrespondenz:
Prof. Dr. Laurent P. Nicod
Klinik und Poliklinik
für Pneumologie
Inselspital
CH-3010 Bern
laurent.nicod@insel.ch