

BLICKDIAGNOSE

Exophthalmus, Bauch-, Knochen- und Kopfschmerzen**Welche Organe sind hier betroffen?**

Ein 50-jähriger Patient wird wegen Knochenschmerzen beider Oberschenkel und Kniegelenke, Kopfschmerzen, abdominellen Schmerzen und einem bilateralen Exophthalmus stationär aufgenommen.

— Die Röntgenaufnahme beider Kniegelenke mit proximalen Oberschenkeln beidseits zeigte eine bilaterale symmetrische Sklerose der Femurdiaphysen (Abb. 1). Aufgrund der abdominellen Schmerzen wurde eine Computertomografie des Thorax, Abdomens und Beckens durchgeführt, welche eine ausgedehnte Raumforderung des Mediastinums und des Retroperitoneums aufwies. Die anschließende Punktion der retroperitonealen Raumforderung konnte histologisch eine Erdheim-Chester-Erkrankung bestätigen.

Die Lipogranulomatosis als Erdheim-Chester-Erkrankung ist eine seltene Form der Langerzellhistiozytose, welche mit einer Proliferation von cholesterinhaltigen Histiocyten verbunden ist. Die Ätiologie ist bis heute ungeklärt. Diese Erkrankung betrifft vor allem Patienten ab dem 40. Lebensjahr. Die klinischen Symptome weisen ein breites Spektrum, von asymptomatischen Patienten bis zu einer Multiorganmanifestation mit entsprechender Funktionseinschränkung der betroffenen Organe, auf.

Charakteristisch für die Erdheim-Chester-Erkrankung sind Knochenschmerzen, welche durch eine milde, aber permanente Schmerzsymptomatik in der Knie-region gekennzeichnet sind. Röntgenologisch fassbare Stigmata sind eine bilaterale symmetrische Sklerose der langen Röhrenknochen der unteren Extremität unter Aussparung des Achsenskelettes. In einigen Fällen weisen diese Patienten auch einen Befall des Hand- und Fußskelettes auf.

Neben der ossären Manifestation sollte auch eine extraossäre Beteiligung der Erdheim-Chester-Erkrankung bei allen Patienten evaluiert werden.



Abb. 1 Röntgenbilder der Knie und der Femora beidseits mit Nachweis einer bilateralen symmetrischen Sklerose (Pfeile).

Hierbei sollten folgende Organsysteme untersucht werden: (I) Hypothalamische-hypophysäre Achse, (II) Lunge (Ausschluss Lungenfibrose), (III) Herz (Ausschluss einer myokardialen oder perikardialen Beteiligung), (IV) Leber, (V) Niere, (VI) Milz, (VII) Retroperitoneum (Ausschluss einer retroperitonealen Fibrose) und (VIII) Auge (Ausschluss eines ophthalmologischen Befalls).

Keywords: Chester-Erdheim disease

■ Alexander Pfeil¹, Christian Jung², Joachim Boettcher³, Gunter Wolf¹, Andreas Hansch⁴

¹Klinik für Innere Medizin III, Universitätsklinikum Jena

²Klinik für Innere Medizin I, Universitätsklinikum Jena

³Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, SRH Wald-Klinikum Gera

⁴Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Jena

www.springermedizin.de



Weitere Blickdiagnosen finden Sie im Internet unter:

<http://www.springermedizin.de/blickdiagnose>