

M. Halank<sup>1</sup>  
R. Ewert<sup>2</sup>  
G. Höffken<sup>1</sup>  
K. M. Müller<sup>3</sup>

# Diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge und schwere pulmonale Hypertonie

*Diffuse Smooth Muscle Proliferation of the Lung and Severe Pulmonary Hypertension*

## Zusammenfassung

Eine 50-jährige Waldarbeiterin klagte über eine seit einem Jahr progrediente Belastungsdyspnoe und eine stattgehabte Synkope. In der Rechtsherzkatheteruntersuchung wurde eine schwere präkapilläre pulmonale Hypertonie diagnostiziert. Die Ventilations-/Perfusionsszintigraphie ergab den Verdacht auf beidseitige Lungenarterienembolien, die in der Pulmonalisangiographie jedoch nicht bestätigt werden konnten. Im CT-Thorax fielen diskrete diffuse mosaikartige „Milchglastrübungen“ auf. Die videoskopisch assistierte Thorakoskopie ergab den histologischen Befund einer diffusen Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge. Die diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge ist eine seltene diagnostizierte Erkrankung, sie sollte dennoch bei Patienten mit dem szintigraphischen Bild diffuser Lungenembolien und unauffälliger Pulmonalisangiographie bei ungeklärter Ursache einer pulmonalen Hypertonie differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

## Abstract

A 50-year old female forest worker presented with the complaints of progressive exercise induced dyspnea and the history of a recent syncope. Right heart catheterisation revealed the diagnosis of severe precapillary pulmonary hypertension. Ventilation perfusion lung scan indicated the existence of multiple pulmonary emboli with high probability. However, pulmonary angiography did not confirm this finding. Computed tomography of the lung demonstrated a slight mosaic pattern of diffuse ground glass opacities. After video assisted thoracoscopy, the histological diagnosis of diffuse smooth muscle proliferation of the lung could be concluded from the removed lung tissue. Diffuse smooth muscle proliferation of the lung is a rarely diagnosed disease, however it should be considered in patients with suspected pulmonary embolism by ventilation perfusion scan but a normal finding in pulmonary angiography, who are suffering from otherwise not explained pulmonary hypertension.

## Einleitung

Die diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge (DSMPL) ist eine selten diagnostizierte Lungenerkrankung unklarer Ätiologie. Sie ist gekennzeichnet durch eine diffuse Proli-

feration der glatten Muskulatur unter Einbeziehung der Wände von Alveolen, Bronchien und pulmonalen Gefäßen. Wir möchten im Folgenden über eine Patientin mit DSMPL und schwerer präkapillärer pulmonaler Hypertonie berichten.

### Institutsangaben

- <sup>1</sup> Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der TU Dresden, Medizinische Klinik I  
<sup>2</sup> Universitätsklinikum Ernst-Moritz-Arndt Greifswald, Klinik für Innere Medizin B  
<sup>3</sup> Ruhr-Universität Bochum a.d. BG, Kliniken Bergmannsheil, Institut für Pathologie

### Korrespondenzadresse

Dr. med. Michael Halank · Medizinische Klinik und Poliklinik I, (Direktor: Prof. Dr. med. G. Ehninger), ·  
Universitätsklinik Carl Gustav Carus der TU Dresden · Fetscherstr. 74 · 01307 Dresden ·  
E-mail: Michael.Halank@uniklinikum-dresden.de

**Eingang:** 20. Juni 2005 · **Nach Revision akzeptiert:** 31. Oktober 2005

### Bibliografie

Pneumologie 2005; 59: 867–871 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York  
DOI 10.1055/s-2005-919098  
ISSN 0934-8387

Eine 50-jährige Forstarbeiterin wurde wegen seit ungefähr 6 Monaten bestehender, progredienter belastungsabhängiger Luftnot in einem heimatnahem Krankenhaus stationär aufgenommen. Die Patientin war Nichtraucherin, nahm aktuell keine Medikamente ein und hatte keine Operationen in der Vorgeschichte. Vor ca. 20 Jahren war anamnestisch eine Corticosteroidtherapie wegen progredienter Dyspnoe unklarer Genese erfolgt. Bei der tomographischen Untersuchung der Lunge fielen damals multiple fleckige Herdbildungen beidseits auf. Unter einer Therapie mit Corticosteroiden wurde die Patientin beschwerdefrei. Eine weiterführende Diagnostik war damals nicht erfolgt.

Die klinische Untersuchung, das Röntgen-Bild und Computertomographie des Thorax, die Bodyplethymographie und die Blutgasanalyse ( $pO_2$ : 78 mm Hg,  $pCO_2$ : 38 mm Hg,  $ph$ : 7,43) waren bei der aktuellen Aufnahme im heimatnahen Krankenhaus unauffällig. Der korrigierte Transferkoeffizient für Kohlenmonoxid war als Hinweis auf eine Diffusionsstörung deutlich reduziert (50% der Norm). Echokardiographisch fielen eine Trikuspidalinsuffizienz mit einem geschätzten systolischen rechtsventrikulären Druck von 45 mm Hg und visuell ein vergrößerter rechter Ventrikel ohne Hinweise auf eine linkskardiale Erkrankung, ein Shunt-Vitium oder ein offenes Foramen ovale auf. Die bronchoalveoläre Lavage ergab eine erhöhte Zellzahl, bei allerdings normaler Zellverteilung (Makrophagen 89%, Lymphozyten 11%). Das Verhältnis von CD4- zu CD8-positiven Lymphozyten war mit 0,6 reduziert. Transbronchiale Biopsien waren nicht durchgeführt worden. Das Routine-Labor einschließlich Blutbild, D-Dimere, Blutsenkung, Eiweißelektropherese, Gesamt-IgE, und Autoimmunserologie ergab keinen pathologischen Befund. Ex juvantibus wurde erneut eine Corticosteroid-Therapie in einer Dosis von 40 mg Prednison per die eingeleitet.

Ein halbes Jahr später erfolgte die stationäre Aufnahme in unsere Klinik aufgrund einer weiter progredienten Dypnoe, welche funktionell nach der World Health Organisation (WHO)-Klassifikation der Klasse III entsprach. Die 6-Minuten-Gehstrecke betrug 220 m. Die klinischen und laborchemischen Untersuchungen ergaben, abgesehen von mäßigen beidseitigen Unterschenkelödemen, keine neuen wegweisenden Befunde. Echokardiographisch fielen jetzt eine deutliche Rechtsherzbelastung mit einem geschätzten systolischen rechtsventrikulären Druck von 80 mmHg und einer visuell geschätzten rechtsventrikulären Ejektionsfraktion von ca. 20% auf. Appetitzüglereinnahme, Lebererkrankungen, HIV-Erkrankung und weitere bekannte Ursachen der pulmonalen Hypertonie konnten ausgeschlossen werden. Die Ventilations-/Perfusions-Szintigraphie zeigte beidseits mehrere, keilförmig begrenzte Bezirke fehlender Aktivitätsanreicherung in der Perfusionsdarstellung, so dass der Verdacht auf beidseitige Lungenarterienembolien geäußert wurde. Die Computertomographie der Lunge zeigte das Bild von diskreten, beidseits perihilär betonten, mosaikartig verteilten „Milchglastrübungen“ des Lungenparenchyms als einen neuen Befund im Verlauf. Die Pulmonalisangiographie ergab den Befund eines deutlich dilatierten Pulmonalishauptstammes mit Rarefizierung der peripheren Strombahn ohne Hinweise für eine Lungenembolie. In der Rechtsherzkatheteruntersuchung wurde die Diagnose einer schweren präkapillären pulmonalen Hypertonie gestellt,

wobei der pulmonalarterielle Mitteldruck 48 mm Hg, der pulmonalvaskuläre Widerstand  $1280 \text{ dynes} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$ , der pulmonal-kapilläre Verschlussdruck 4 mm Hg, der rechtsatriale Druck 14 mm Hg und der Herzindex  $1,5 \text{ l/min/m}^2$  betragen.

Es folgte eine videoskopisch assistierte Thorakoskopie mit Entnahme einer Lungenprobe im Bereich der Lingula. Histologisch fanden sich neben einer Proliferation der glatten Muskulatur im Bereich der kleinen Pulmonalarterien und -venen auch muskuläre Proliferate im Bereich des Interstitiums (s. Abb. 1). Des Weiteren war eine Bronchiolen-assoziierte glattmuskuläre Proliferation auffällig. Im Bereich der pulmonalen Strombahn standen die Veränderungen der kleinen bis mittelgroßen Pulmonalarterien mit Einengungen des Lumens auf bis zu einem Drittel des normalen Durchmessers im Vordergrund. Die Lymphbahnen zeigten keine Auffälligkeiten. Die glatten Muskelzellen zeigten immunhistochemisch weder eine Reaktion auf HMB45, einem Antikörper gegen Melanin-Angiogenese assoziiertes Antigen, noch auf Östrogen- oder Progesteron-Rezeptor-Antagonisten.

Aufgrund dieser Befunde konnte die Diagnose einer diffusen Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge (DSMPL) gestellt werden. Es wurde eine Therapie mit intravenösem Iloprost (Ilo-medin®, Schering, Berlin) eingeleitet. Die Dosis nach 2-jähriger Therapie betrug  $3 \text{ ng/kg/min}$  (initial  $1,5 \text{ ng/kg/min}$ ). Zusätzlich erfolgte der Beginn einer Antikoagulation mit Phenprocoumon, wobei ein INR-Wert von 2,0–2,5 angestrebt wurde. Die 6-Minuten-Gehstrecke stieg um 80 Meter und betrug nach ein- und zweijähriger Therapie jeweils 300 m. Blutgasanalytisch gab es im Verlauf keinen Hinweis für die Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz. Klinisch befand sich die Patientin unverändert in der funktionellen WHO-Klasse III. Aufgrund der weiterhin

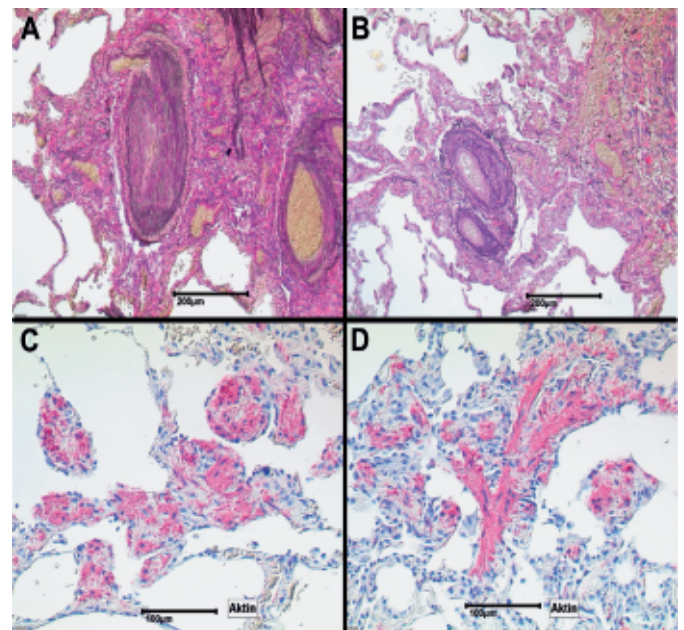


Abb. 1 Mikrofotogramme einer Lingula-Biopsie bei diffuser Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge (DSMPL). A und B: Massive Wandverdickungen und Lichtungseinengungen durch Elastica-Hyperplasie präkapillärer Arterien des funktionellen Lungenkreislaufs (Elastica-van-Gison-Färbung). C und D: Knotige und streifige muskuläre Proliferate im Interstitium (immunhistochemische Aktin-Färbung).

bestehenden Einschränkung der Belastbarkeit erfolgte nach einjähriger Therapie mit intravenösem Iloprost eine Listung der Patientin zur Lungentransplantation.

## Diskussion

Glattmuskuläre Proliferate werden häufig bei einer Lungenfibrose beziehungsweise bei generalisierten interstitiell akzentuierten Lungenerkrankungen in vorgeschrittenen Stadien bioptisch gefunden. Des Weiteren kann die Proliferation der glatten Muskulatur im Bereich der Lunge sowohl bei verschiedenen neoplastischen und metastatischen Erkrankungen als auch bei bisher pathogenetisch nicht genau definierten Veränderungen nachgewiesen werden [1]. Erstmals wurde 1953 von Liebow u. Mitarb. der Befund einer glattmuskulären Proliferation im Bereich der Lunge beschrieben [2]. Zu der Gruppe der nicht genau definierten Veränderungen zählen die diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge, das Leiomyom bzw. Leiomyosarkom, die pulmonale Lymphangioliomyomatose als exklusive pulmonale Erkrankung oder in Assoziation mit einer tuberösen Sklerose und die reaktive muskuläre Zellproliferation bei interstitieller Lungenerkrankung.

### Diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge (DSMPL)

Unseres Wissens nach wurde 1989 erstmals ein Patient mit fraglicher DSMPL und einer schweren pulmonalen Hypertonie (mittlerer pulmonal-arterieller Druck: 74 mm Hg, Herzindex 2,2 l/min/m<sup>2</sup>, pulmonal-vaskulärer Widerstand 858 dynes · s · cm<sup>-5</sup>) publiziert [3]. Es handelte sich hierbei um einen 49-jährigen starken Raucher mit einem panazinären und bullösen Lungenemphysem mit Betonung der Lungenoberlappen. Die Proliferation der glatten Muskelzellen betraf bei diesem Patienten die Pleura, die Interlobärsepten, die Bronchiolen, die Alveolarwände und die pulmonalen Blutgefäße. Bei den Blutgefäßen waren vor allem die Venen mit einem Durchmesser von < 1 mm betroffen. Dies erklärt den radiologischen Nachweis von Kerley B-Linien und den erhöhten pulmonalkapillären Verschlussdruck von 30 mm Hg bei der Rechtsherzkatheter-Untersuchung als Hinweis auf eine pulmonalvenöse Stauung. Da keine elektronenmikroskopische oder immunhistochemische Untersuchungen erfolgten, konnte die Ursache für die Proliferation der glatten Muskulatur anhand der Biopsate nicht eindeutig geklärt werden.

1996 wurde der 2. Fallbericht eines 44-jährigen männlichen Patienten mit DSMPL und schwerer pulmonaler Hypertonie publiziert [4]. Übereinstimmend mit dem Befund der 2. Computertomographie des Thorax unserer Patientin wurde bei diesem Patienten eine aktive Alveolitis unklarer Genese in der Computertomographie des Thorax aufgrund einer diffusen milchglasartigen Verschattung diagnostiziert. Angaben über eine bronchoalveoläre Lavage sind dem Fallbericht allerdings nicht zu entnehmen. Bei dem 44-jährigen Patienten konnten im Bereich des Lungenparenchyms diffus verteilte multiple Foci reifer Muskelzellen ohne Atypien, eine Muskelzellproliferation im Bereich der Bronchiolar- und Alveolarwände und im Bereich der Intima, Media und Adventitia der einbezogenen Arterien und Arteriolen nachgewiesen werden. Eine spezifische medikamentöse Therapie der

pulmonalen Hypertonie erfolgte bei dem geschilderten Patienten nicht, und eine Transplantation wurde von ihm abgelehnt.

1997 wurde eine Fallserie mit vier Patienten und der Diagnose einer nativen muskulären Proliferation (NPMP) publiziert [1]. Bei drei der vier Patienten fanden sich radiologisch Hinweise auf eine interstitielle Lungenerkrankung. Es waren zwei Frauen und zwei Männer im Alter zwischen 35 und 62 Jahre betroffen. Bei einer dieser Patienten wurde eine präkapilläre pulmonale Hypertonie nachgewiesen. Es handelte sich hierbei um eine 62-jährige Frau, die über Husten und atemabhängige Schmerzen klagte und bei der radiologisch temporär das Bild einer interstitiellen Lungenerkrankung mit einem mikronodulären Muster gefunden wurde. Angaben über den Schweregrad der pulmonalen Hypertonie fehlen. Therapeutisch erfolgte bei dieser Patientin eine einjährige Therapie mit Progesteron unter dem initialen Verdacht auf eine pulmonale Lymphangioliomyomatose. Im Verlauf waren die initial nachweisbaren radiomorphologischen Veränderungen nicht mehr erkennbar. Weitere Angaben über den klinischen Verlauf oder den Verlauf der pulmonalen Hypertonie fehlen. Auch bei unserer Patientin wurden vor 20 Jahren in der Röntgen-Tomographie der Lunge interstitielle Veränderungen beschrieben, die in der Computertomographie im Verlauf nicht mehr nachweisbar waren. Inwieweit die damals durchgeführte Therapie mit Steroiden dafür verantwortlich ist, kann nicht beantwortet werden. Darüber hinaus bleibt es spekulativ, inwieweit die erneute Steroidbehandlung unserer Patientin, die ex juvantibus erfolgte, einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hatte.

Uns sind keine Publikationen darüber bekannt, dass Steroide den Verlauf einer DSMPL beeinflussen, oder dass durch Steroide eine schwere präkapilläre Hypertonie ausgelöst werden kann.

Nach Gegenüberstellung der Beschreibung der histomorphologischen Veränderungen bei den Patienten in der Publikation von Wöckel u. Mitarb. [1] und Kay u. Mitarb. [4] ist es unseres Erachtens nicht auszuschließen, dass es sich bei der Patientin mit der pulmonalen Hypertonie in der Publikation von Wöckel u. Mitarb. und bei dem Patienten mit pulmonaler Hypertonie in der Publikation von Kay u. Mitarb. um 2 identische Krankheitsbilder mit verschiedenen Bezeichnungen – NPMP bzw. DSMPL – handelt. Bei den 3 Patienten ohne pulmonale Hypertonie in der Publikation von Wöckel u. Mitarb. liegt vermutlich ein anderes Krankheitsbild als bei den oben angeführten Patienten mit pulmonaler Hypertonie vor. Ein Indiz hierfür könnte sein, dass zum Beispiel bei der Patientin Nummer 2 der Patientenserie, postmortal keine muskulären Proliferationen im Bereich der Lunge bei der Obduktion nachweisbar waren.

Ventilations-/Perfusionsszintigraphien wurden bei keinem der publizierten Patienten mit DSMPL bzw. NPMP und pulmonaler Hypertonie beschrieben. Der szintigraphische Befund unserer Patientin, der beidseitige Lungenarterienembolien vortäuscht, kann zum Teil auch bei Patienten mit einer pulmonalen veno-okklusiven Erkrankung (PVOD) nachgewiesen werden [5]. Die Ursache hierfür ist ungeklärt. Eventuell sind in situ Thrombosen in den Pulmonalgefäßen dafür verantwortlich.

Andere bekannte Ursachen einer pulmonalen Hypertonie konnten bei unserer Patientin anhand der derzeit gültigen Klassifika-

tion der pulmonalen Hypertonie, die im Jahr 2003 auf dem 3. Weltsymposium der pulmonal arteriellen Hypertonie verabschiedet wurde, ausgeschlossen werden [6].

Des Weiteren sind uns keine Erkrankungen, insbesondere solche, die mit einer pulmonal arteriellen Hypertonie assoziiert sind, bekannt, welche die bei unserer Patientin beschriebenen histopathologischen Charakteristika mit einem diffusen Befall unterschiedlicher Strukturen der Lunge aufweisen.

### **Leiomyom bzw. Leiomyosarkom**

Beim Leiomyom bzw. Leiomyosarkom, das vorwiegend Frauen betrifft, handelt es sich um metastatische Absiedlungen in die Lunge mit Nachweis erhöhter Mitoseraten und ultrastruktureller Zeichen der Unreife der glatten Muskelzellen. Beim so genannten metastasierenden benignen Leiomyom, handelt es sich vermutlich um primäre niedrig maligne Leiomyosarkome des Uterus, die im Einzelfall durch die Primäruntersuchung der Uteri nicht aufgedeckt wurden. Späte pulmonale Metastasierungen können eventuell durch die Existenz so genannter „dormant cells“ erklärt werden. Der Befall der pulmonalen Strombahn ist bei dieser Erkrankung allerdings nicht typisch [7]. Bei unserer Patientin erschienen die glatten Muskelzellen reif und es fand sich keine erhöhte Mitoserate, so dass ein Leiomyom bzw. Leiomyosarkom ausgeschlossen werden konnten.

### **Pulmonale Lymphangiroleiomyomatose (PLAM) als exklusive pulmonale Erkrankung oder in Assoziation mit einer tuberösen Sklerose (TSC)**

PLAM ist ebenfalls eine Erkrankung, die fast nur Frauen betrifft, wohingegen die TSC beide Geschlechter befällt. Eine pulmonale Manifestation tritt bei der TSC selten auf. Sowohl bei PLAM als auch der pulmonalen TSC erfolgt eine Proliferation unreif imponierender glatter Muskelzellen [8,9], die immunhistochemisch positiv mit HMBP45 reagieren [10]. Diese Erkrankungen nehmen ihren Ausgang im Bereich der lymphatischen Strombahn und erfassen im weiteren Verlauf auch das Lungenparenchym. Die glatten Muskelzellen unserer Patientin zeigten keine positive immunhistochemische Reaktion auf HMBP45, und die lymphatischen Abflusswege waren morphologisch nicht betroffen. Neben einer diffusen interstitiellen Lungenkrankheit sind rezidivierende Pneumothoraces und ein Chylothorax sehr charakteristisch für die PLAM. Bei der TSC finden sich klinisch als typische Trias Krampfanfälle, Geistesschwäche und ein Adenoma sebaceum. Bei unserer Patientin fanden wir keine dieser genannten Auffälligkeiten.

### **Interstitielle Lungenerkrankung und Neoplasien**

Bei unserer Patientin fanden sich weder in der aktuellen Computertomographie des Thorax noch histologisch, laborchemisch oder klinisch einen Anhalt für eine interstitielle Lungenerkrankung, eine Neoplasie oder eine andere bekannte Ursache für die histologisch nachgewiesenen glatt-muskulären Proliferate.

### **Lungenbiopsie bei pulmonaler Hypertonie**

Routinemäßige Lungenbiopsien werden bei Patienten mit einer pulmonalen Hypertonie aufgrund der deutlich erhöhten Morbidität und Mortalität nicht empfohlen, da hierdurch normalerweise die Behandlung nicht beeinflusst wird [10].

Da bei unserer Patientin die Differenzialdiagnosen einer PVOD, einer idiopathischen pulmonal arteriellen Hypertonie und einer eventuellen antikörpernegativen Autoimmunerkrankung diskutiert wurden, erfolgte nach langer Abwägung die Indikation zur chirurgischen Lungenbiopsie. Der operative Eingriff erfolgte komplikationslos.

Die bei unserer Patientin vorliegende Konstellation bestehend aus einem hochgradigem Verdacht auf Lungenembolien in der Ventilations-/Perfusionsszintigraphie und einer unauffälligen Pulmonalisangiographie sind bei Patienten mit einer PVOD beschrieben [11]. Auch können bei einem Teil der Patienten mit einer PVOD in der Computertomographie des Thorax, vergleichbar mit unserer Patientin, ein mosaikartiges Perfusionsmuster oder milchglasartige Verschattungen nachgewiesen werden. Die typischen computertomographischen Befunde bei PVOD wie verdickte septale Linien, Pleuraerguss oder eine mediastinale Adenopathie lagen allerdings bei unserer Patientin nicht vor. Der bronchoalveoläre Lavage-Befund unserer Patientin mit erhöhter Gesamtzellzahl und normaler Verteilung von Makrophagen, Lymphozyten und Neutrophilen wird ebenfalls bei Patienten mit einer PVOD beschrieben [11]. Bei unserer Patientin fanden sich jedoch keine Hämosiderin-beladenen Makrophagen, die bei PVOD typischerweise als Hinweis auf eine Beteiligung der postkapillären pulmonalen Strombahn aufgrund okkulterer alveolärer Hämorrhagien gefunden werden. Eine Mutation des Bone Morphogenic Protein Rezeptor II (BMPRII) als Hinweis auf eine mögliche familiäre oder sporadische pulmonal-arterielle Hypertonie konnte bei unserer Patientin nicht nachgewiesen werden. Der Verdacht auf eine eventuelle Systemerkrankung wurde bei unserer Patientin aufgrund des radiomorphologischen Befundes einer Alveolitis in der 2. Computertomographie der Lunge geäußert. Weitere klinische oder laborchemische Hinweise für diese Verdachtsdiagnose lagen allerdings nicht vor.

### **Therapie bei pulmonal arterieller Hypertonie**

Auf der letzten WHO-Konferenz der pulmonal arteriellen Hypertonie in Venedig im Jahr 2003 war die Entität der DSMPL bzw. NPMP assoziierten pulmonalen Hypertonie nicht erwähnt worden.

Neue Therapieoptionen gibt es für die Gruppe der pulmonal arteriellen Therapie. Neben Endothelin-Rezeptorantagonisten wie zum Beispiel Bosentan, werden Phosphodiesterase 5-Hemmer wie z. B. Sildenafil und Prostatykinanaloga wie zum Beispiel Iloprost, Epoprostenol und Treprostinil erfolgreich eingesetzt [12]. Von unserem Fallbericht abgesehen, liegen unseres Wissens keine weiteren publizierten Erfahrungen über den Einsatz dieser Medikamente bei DSMPL assoziierter pulmonaler Hypertonie vor.

### **Zusammenfassung**

Die diffuse Proliferation der glatten Muskulatur der Lunge ist eine nur selten und in der Regel zu Lebzeiten nur pathologisch-anatomisch zu diagnostizierende Lungenerkrankung. Eine klinische Relevanz entwickelt sich vermutlich erst in weit fortgeschrittenen Krankheitsstadien einer generalisierten glatt-muskulären Proliferation unklarer Genese. Die Erkrankung kann mit einer pulmonalen Hypertonie assoziiert sein, wobei die kausale und formalpathogenetischen Verknüpfungen bisher unklar sind.



- <sup>1</sup> Wöckel W, Meister P, Karg O et al. Native pulmonary muscular proliferation. *Pathol Res Pract* 1997; 193: 599–605
- <sup>2</sup> Liebow AA, Loring WE, Felton WL. The musculature of the lungs in chronic pulmonary disease. *Am J Pathol* 1953; 29: 885–911
- <sup>3</sup> Wagener OE, Roncoroni AJ, Barcat JA. Severe pulmonary hypertension with diffuse smooth muscle proliferation of the lungs. Pulmonary tuberosus sclerosis? *Chest* 1989; 95: 234–237
- <sup>4</sup> Kay M, Kahana LM, Rihal C. Diffuse Smooth Muscle Proliferation of the lungs with severe pulmonary hypertension. *Hum Pathol* 1996; 27: 969–974
- <sup>5</sup> Bailey CL, Channick RN, Auger WR et al. “High Probability” Perfusion Lung Scans in pulmonary venoocclusive disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1974–1978
- <sup>6</sup> Simonneau G, Galie N, Rubin LJ et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 5–12
- <sup>7</sup> Wolff M, Silva F, Kaye G. Pulmonary metastases (with admixed epithelial elements) from smooth muscle neoplasms. Report of nine cases, including three males. *Am J Surg Pathol* 1979; 3: 325–342
- <sup>8</sup> Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. *Am J Pathol* 1975; 79: 347–382
- <sup>9</sup> Lie JT. Cardiac, pulmonary, and vascular involvements in tuberous sclerosis. *Ann NY Acad Sci* 1991; 615: 58–70
- <sup>10</sup> Bonetti F, Chiodera PL, Pea M et al. Transbronchial biopsy in lymphangiomyomatosis of the lung. HMB45 for diagnosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 1092–1102
- <sup>11</sup> Galie N, Torbicki A, Barst R et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *European Heart Journal* 2004; 25: 2243–2278
- <sup>12</sup> Hoeper MM. Therapeutischer Algorithmus bei pulmonal arterieller Hypertonie. *Herz* 2005; 30: 326–331

### Mein Todesurteil: Diagnose Lungenkrebs. Ein Tagebuch. Manfred Wolter

Petersberg: Michael Imhof Verlag, 2005; 192 S., 8 Abb.  
Geb. 12,80 . ISBN 3-86568-061-5

Dies ist ein interessantes und wichtiges Buch, das Tagebuch eines Lungenkrebskranken. Der Ich-Erzähler, ein willensstarker 56-jähriger Mann, schildert die zufällige Aufdeckung eines metastasierenden Lungenkarzinoms, die diagnostischen Schritte, die Strahlen- und Chemo-Therapie (bis zur prä-mortalen Hospizbetreuung) aus der Sicht eines Laien. Er beschreibt die einzelnen medizinischen Maßnahmen, ausführlich deren Wirkungen und Nebenwirkungen. Rückblicke auf sein bisheriges Leben, das Verhältnis zu den behandelnden Ärzten und – ausführlicher – zu seiner Familie, vereinzelt auch das Tagesgeschehen, sind dem Autor wichtig.

Vor allem berichtet er schonungslos über seine psychische und körperliche Verfassung von einer Tagebuch-Eintragung zur nächsten, das seelische Auf und Ab. Verzweiflung, die sich manchmal auch durch derbe Ausdrücke Luft macht, wechselt mit hoffnungsvollen Äußerungen; der starke Wille, gegen die Krankheit, den Tod anzukämpfen, bleibt lange die Triebfeder seiner täglichen Existenz. Dem jahrzehntelangen Raucher fällt die Reduzierung der Zigarettenmenge sehr schwer. Gedanken über das eigene Sterben und die Vorbereitung – auch der Angehörigen und Freunde – auf seinen Tod werden dem Autor nach und nach wichtiger. Eindrucksvoll schildert er die langsame Verschlechterung seines körperlichen Zustandes, das Schwächerwerden, die zunehmende Atemnot, den Rollstuhl. Das Buch endet kurz vor seinem Tode, als die Kräfte zur Fortsetzung nicht mehr reichten.

**Kommentar:** Das Buch ist im DIN-A5-Format gut lesbar gestaltet. Der „letzte Weg“ eines Lungenkrebskranken ist in all seinen Facetten nüchtern und ausdrucksstark geschildert. Vor allem kann die schonungslos berichtete Grausamkeit des Krebsleidens allen Rauchern ein Menetekel sein.

Dieses Buch ist als eine wichtige Lektüre für Betroffene, ihre Angehörigen und Freunde und für jeden Raucher sehr zu empfehlen.

R. Kropp, Fulda