

Fallbeschreibung: Zungenödem

Case report: Edema of the Tongue

U. Töpel, R. Schultebrucks, H. Sörensen

Fallbericht

Zungenödem unklarer Genese

Der 70jährige Patient kam erstmalig in stationäre Behandlung, weil er wegen eines ausgeprägten Zungenödems den Mund nicht mehr schließen konnte und Atembelaufung auftrat. Bereits zweimal waren im Abstand von jeweils zwei Jahren ähnliche Zungenschwellungen vorgekommen, die aber niemals ein solches Ausmaß erreicht hatten.

Relevante Vorerkrankungen waren eine ikterische Lebererkrankung in den Kriegsjahren, ein seit zehn Jahren medikamentenpflichtiger Diabetes mellitus und ein apoplektischer Insult mit Restparese im rechten Bein. Atopieäquivalente ließen sich weder in der Eigen- noch in der Familienanamnese eruieren. Gelegentlich auftretende Niesattacken konnten weder saisonal, noch bestimmten Triggermechanismen zugeordnet werden; das gleiche gilt für die Episoden von Zungenödem. Insektenstiche oder der Genuß immer gleicher nutritiver, potentieller Allergene gingen nicht voraus.

Der rheumatologische Körperstatus ist unauffällig. Bei dem Patienten wurde eine umfangreiche Labordiagnostik durchgeführt (siehe Tabelle).

Nach drei Tagen hatte sich die Zungenschwellung bei symptomatischer Therapie mit Steroiden und Antihistaminika zurückgebildet.

Nach der Entlassung führten Rezidive nach 5 und 21 Monaten zu erneuten stationären Aufenthalten. Eine weitere Allergietestung ergab keinen sicheren Anhalt für eine exogen-allergische Genese.

Eine geplante Laparoskopie mußte wegen einer Synkope mit EKG-Zeichen der intramuralen Ischämie abgebrochen werden. Eine biopsische Klärung der erhöhten Leberwerte hat der Patient in der Folge stets abgelehnt.

Insgesamt sind dem Patienten elf Episoden des Zungenödems über einen Zeitraum von acht Jahren erinnerlich. Im Anschluß an die immer kurzfristiger auftretenden Rezidive wurde mit einer als Prophylaxe gedachten Therapie mit Epsilon-Aminocapronsäure begonnen (zunächst dreimal 0,5, dann zweimal 0,5 Gramm pro Tag). Die Medikation wurde ohne subjektive oder objektive Nebenwirkungen vertragen. Ein Rezidiv ist bis zwei Jahre nach Beginn der Prophylaxe nicht mehr aufgetreten.

Labormedizinische Befundkonstellation

Die labormedizinische Befundkonstellation zeichnet sich durch eine deutliche polyklonale Vermehrung der Immunglobulinklassen IgM und IgG, hochtitrig nachgewiesenen antimitochondrialen Antikörpern sowie Antikörpern gegen native Doppelstrang-DNS aus.

Antimitochondriale Antikörper werden insbesondere bei der primären biliären Zirrhose (PBC) gefunden. Die rela-

tiv starke polyklonale Erhöhung des IgM (im Zusammenhang mit der erhöhten AP) wird ebenfalls sehr häufig bei der primär biliären Zirrhose bzw. chronisch destruierenden Cholangitiden angetroffen. Generell kann ein Autoimmunprozeß angenommen werden, der vielfältige Epi-
phänomene verursacht.

Differentialdiagnostisch kommen nach Art und Ausbreitung der Schwellung im wesentlichen Heterosensibilisierungsprozesse wie beim Quincke-Ödem und das hereditäre angioneurotische Ödem in Frage: Die IgE-bedingten Immunphänomene beim Quincke-Ödem sind charakterisiert durch die Urtikaria. Typisch für diese Reaktion sind die Plötzlichkeit und Flüchtigkeit des Auftretens, sowie

Analyt/Untersuchung	Ergebnis	Referenzbereich
CK	7 U/l	– 50
Amylase i. S.	344 U/l	– 334
Bilirubin ges.	0,9 mg/dl	– 1
SGOT	10 U/l	– 18
SGPT	14 U/l	– 22
Gamma-GT	199* U/l	6 – 28
AP	316* U/l	60 – 170
Kreatinin	1,3 mg/100 ml	– 0,9
ANA (IIF)	neg.	
ENA (DD-O)	neg.	
Anti nDNS (IIF)	1 : 300*	
AMA (IIF)	1 : 3500*	
SMA (IIF)	1 : 200*	
LMA (IIF)	neg.	
IgA (RID)	445* mg/dl	60 – 400
IgG (RID)	2190* mg/dl	800 – 1700
IgM (RID)	1000* mg/dl	60 – 250
C3c (RID)	148(*) mg/dl	80 – 140
C4 (RID)	23 mg/dl	20 – 50
ASL	neg.	
CRP	neg.	
RF (mod. Waaler-R.)	pos.*	
RF (Latex)	pos.*	
BSG	38/73	
Diff.-BB	unauffällig	
Plasmatauschversuch	neg., keine Hemmkörper nachgewiesen	
zirk. Immunkomplexe (PEG, ELISA)	im Referenzbereich	
CH 50	120 %/Norm	
Immunfixation d. Serums	unauffällig	
Immunfixation d. Harns	unauffällig	
C1-INa (Aktivität)	100 %/Norm	
C1-INa (Protein)	100 %/Norm	
Carboxypeptidase	100 %/Norm	
Antikörpersuchtest	neg.	
dir. Coombs.	neg.	
Kryoglobuline	neg.	
Prick-Test	pos. für Beifuß, Dahlie, Margarite	
Gesamt-IgE	127 E/ml	< 200

ImmuCare

Diagnostika



- Immunologie
- Serologie
- Virologie
- Bakteriologie
- Allergologie



*Ihr zuverlässiger Partner für höchste Qualitätsansprüche.
Der hohe und zuverlässige IC-Qualitätsstandard ist die Grundlage
für eine gute Partnerschaft.
Unterstützt wird unser technisches Know-how durch ständige
innovative Forschungs- und Entwicklungsarbeit. Unsere Mit-
arbeiter im Außendienst vermitteln Ihnen gerne unser Know-how.*

IC ImmuCare GmbH & Co KG

Holbeinstraße 15 4650 Gelsenkirchen Tel. 0209/44605 Fax 0209/496904
Immunologie • Serologie • Virologie • Bakteriologie • Allergologie

H. Bürger, Z. Hussain

Tabellen und Methoden zur medizinisch- bakteriologischen Laborpraxis

Isolierung und Identifizierung pathogener Mikroorganismen sind die Voraussetzungen für Diagnose, Therapie, Verhütung von Infektionen und zur Infektionskontrolle.

In dem vorliegenden Buch werden die bisher in jedem qualifizierten mikrobiologischen Labor eingeführten kulturellen und biochemischen Verfahren beschrieben.

Die wichtigsten Daten von ca. 400 als Krankheitserreger geltenden oder aus differentialdiagnostischen Gründen im Bereich der Humanmedizin interessierenden Bakterienspezies sind in einem kompakten Abriß zusammengefaßt.

Der erste Teil des Buches informiert über Gewinnung, Transport und Verarbeitung von Untersuchungsmaterialien, der Hauptteil enthält sehr ausführlich kommentierte Tabellen zur Identifizierung der Mikroorganismen, und im Anschluß daran werden die im Text erwähnten Methoden unter Angabe von Bezugsquellen für notwendige Hilfsmittel erläutert.

Das zum Gebrauch am Arbeitsplatz bestimmte Buch wendet sich an Mikrobiologen, Hygieniker, Pharmazeuten, medizinisch-technische Assistentinnen und alle diejenigen, die routinemäßig bakteriologische Untersuchungen durchführen oder sich im Praktikum auf diese Tätigkeit vorbereiten.

— — ✂ — — — — —

An Verlag Kirchheim, Kaiserstraße 41, 6500 Mainz

Ich bestelle gegen Rechnung Expl. Bürger/Hussain:
Tabellen und Methoden zur med.-bakteriologischen Laborpraxis,
zum Preis von DM 68,—

Name/Praxis: _____

Straße: _____

PLZ: _____ Ort: _____

Datum: _____ Unterschrift: _____

Lab.med. 1/91

**Format 17 × 24 cm,
255 Seiten,
Abbildungen,
Tabellen,
PVC-Einband,
ISBN 3-87409-006-X,
DM 68,—**

**Bezug über Verlag
oder
Fachbuchhandlung**

**VERLAG
KIRCHHEIM
MAINZ**

das Abklingen ohne Restschaden. Die Phänomenologie der Hautreaktion wird dabei von den anatomischen Gegebenheiten bestimmt. Läuft die Reaktion im lockeren Bindegewebe ab, so entwickelt sich ein diffuses Ödem, das sogenannte Quincke-Ödem. Pathogenetisch basiert die Ödementstehung auf der Freisetzung vasoaktiver Peptide.

Beim hereditären angioneurotischen Ödem (Hane) erfolgt die Ödementstehung ebenfalls durch die Freisetzung vasoaktiver Substanzen. Ursachen sind ein Mangel des C1q-Esterase-Inaktivators (C1q-INH) oder ein funktionell inaktiver Inaktivator. Es können damit ubiquitär auftretende Spontanaktivierungen von C1 nicht aufgefangen werden. Damit fehlt im ersten Schritt der Komplementaktivierung im klassischen Reaktionsweg ein inhibierendes Regulatorprotein. Nichtinhibierte C1-Esterase führt im Rahmen der Aktivierungskaskade zur Freisetzung vasoaktiver Peptide.

Klinisch ist das Krankheitsbild durch rezidivierende, meist nicht juckende und nicht entzündliche, anfallsweise auftretende lokalisierte Schwellungen an verschiedenen Körperbezirken charakterisiert (pseudoallergische Reaktion). Die Symptome treten binnen Minuten, insbesondere nach psychischen und physischen Traumen auf und dauern in der Regel 48–72 Stunden. Die Symptomatik reicht vom Befall der Schleimhäute des Gastrointestinal- und Respirationstraktes über schwere Nausea und Diarrhoe bis zum lebensbedrohlichen Glottisödem. Antihistaminika oder Corticosteroide sind im Gegensatz zur Therapie beim Quincke-Ödem wirkungslos.

Das Hane-Syndrom ist zumeist eine autosomal dominant vererbte Erkrankung. Das klinische Bild manifestiert sich oft schon vor der Pubertät und betrifft Frauen häufiger als Männer. Weitaus seltener ist die erworbene Form des C1q-INH-Defektes. Diskutiert werden der Zusammenhang mit häufig gleichzeitig auftretender gestörter B-Zell-Funktion (z. B. B-Zell-Lymphom), wobei ein eventuell gegen C1q-INH gerichteter monoklonaler Antikörper entsteht. Diagnostisch können beim Hane-Syndrom zwei Typen unterschieden werden. Neben dem klassischen Typ I mit verminderter C1-INH-Konzentration bei normaler Funktion existiert der Typ II mit normalem oder erhöhtem, jedoch funktionell inaktivem C1q-INH.

Diskussion

Labordiagnostisch wird beim Hane-Syndrom eine Erniedrigung des C1q-INH (Konzentration und/oder Aktivität) gefordert. Dieses konnte auch bei Kontrolluntersuchungen bei dem Patienten nicht gefunden werden. Andererseits spricht die Art der Schwellung, das Nichtansprechen der Corticoidtherapie und die Rezidivfreiheit nach Gabe von Enzyminhibitoren (Epsilon-Aminocaprinsäure) für ein Hane-Syndrom, bzw. gegen ein Quincke-Ödem.

Hypothetisch ist der Zusammenhang der Ödembildung mit der primären biliären Zirrhose zu diskutieren, insbesondere, da vielfältige immunologische Epiphänomene bei der PBC bekannt sind. Generell ist ein Autoimmunprozeß anzunehmen, der eben jene Epiphänomene verursacht.

Anschriften der Verfasser:

Dr. med. Uwe Töpel
Arzt für Laboratoriumsmedizin
Brabanter Straße 18–20
1000 Berlin 31

Dr. med. Ralf Schultebrucks
Arzt für Pneumologie
Drakestraße 51
1000 Berlin 45

Dr. med. Helmut Sörensen
Innere rheumatologische Abteilung
des Immanuel-Krankenhauses
Königstraße 63
1000 Berlin 39

□