

Journal für Pneumologie

Asthma – COPD – Imaging – Funktionsdiagnostik –
Thoraxchirurgie – Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) –
Schlafapnoe – Thoraxtumor – Infektiologie – Rehabilitation

Radiologische Differentialdiagnose fibrosierender diffuser parenchymatöser Lungenerkrankungen

Prosch H

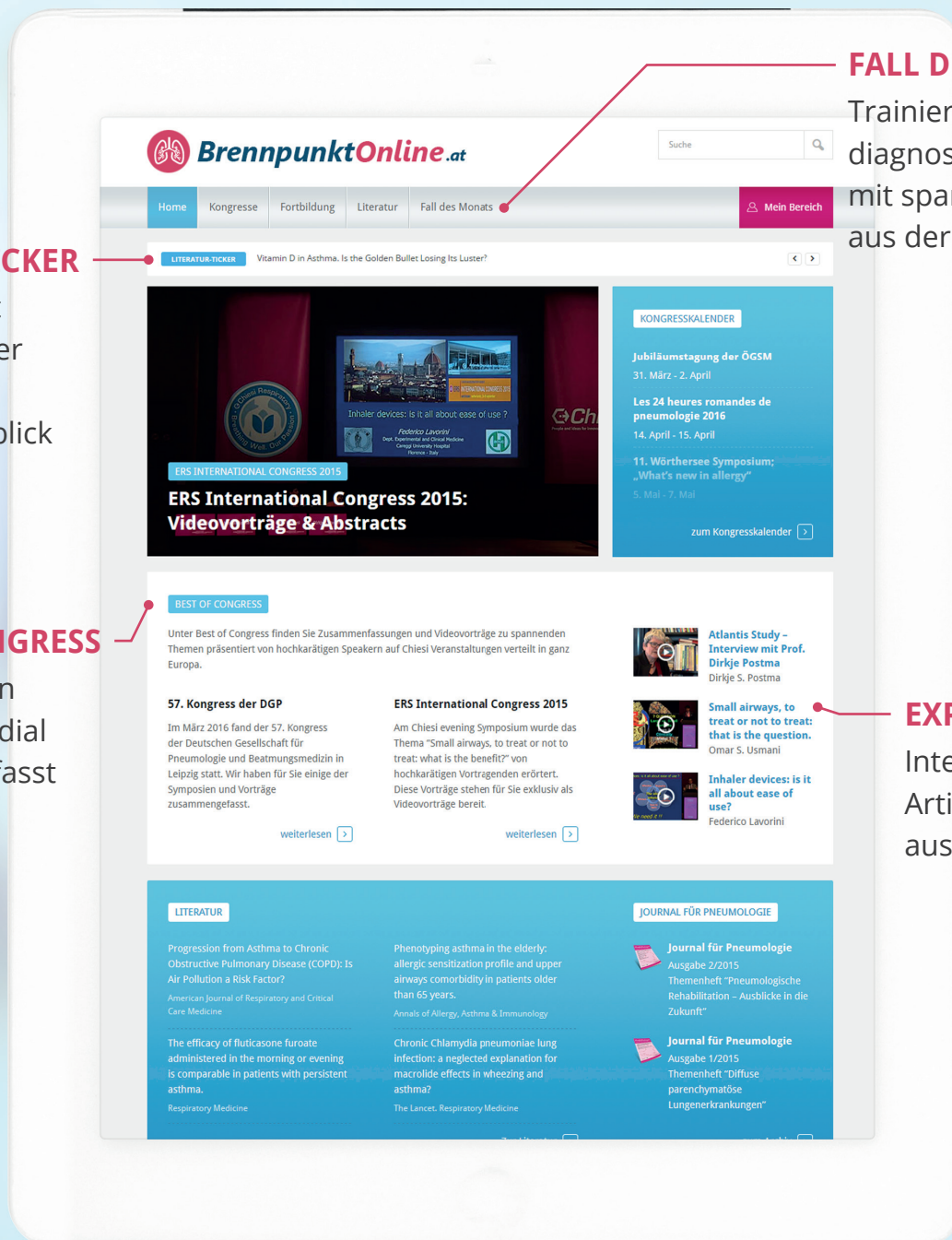
Journal für Pneumologie 2015; 3 (1), 24-27

Homepage:

www.kup.at/pneumologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

WILLKOMMEN BEI BRENNPUNKT ONLINE®



LITERATURTICKER

Auf den Punkt gebracht: unser wöchentlicher Literaturüberblick

BEST OF CONGRESS

Die wichtigsten Infos multimedial zusammengefasst

FALL DES MONATS

Trainieren Sie Ihr diagnostisches Geschick mit spannenden Fällen aus der Praxis

EXPERTINNEN

Interviews und Artikel: Expertise aus erster Hand

Nützen Sie ein neues Fachportal und profitieren Sie von unseren innovativen Services und Informationen.

Registrieren Sie sich online unter

www.brennpunkt-online.at

Radiologische Differentialdiagnose fibrosierender diffuser parenchymatöser Lungenerkrankungen

H. Prosch

Kurzfassung: Der Begriff „Diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen“ (diffuse parenchymal lung diseases, DPLD) umfasst mehr als 200 verschiedene Erkrankungen der Lunge, die vom Lungenparenchym, dem Lungeninterstitium oder den Lungengefäßen ausgehen können und diffus das Lungenparenchym betreffen. Basierend auf der Ätiologie der Erkrankungen werden DPLD in DPLD mit bekannter Genese, idiopathische DPLD, granulomatöse DPLD und andere DPLD unterteilt. Die CT spielt über eine exakte Analyse des Erkrankungsmusters in der Einengung der Differentialdiagnose von DPLD eine wesentliche Rolle. Manche der CT-Muster haben einen so hohen Vorhersagewert, dass auf eine biopsische Abklärung verzichtet werden kann. Bei anderen Mustern können durch die CT bestimmte Erkrankungen zumindest ausgeschlossen werden, oder die Differentialdiagnose auf wenige Entitäten beschränkt werden. Voraussetzung für eine aussagekräftige CT-Befundung sind dünne CT-Schichten ($\leq 1,25$ mm) und eine entsprechende Exper-

tise des befundenden Radiologen. Durch eine gemeinsame Besprechung der wesentlichen Befunde von Patienten mit einer DPLD durch Pneumologen, Radiologen und Pathologen kann die diagnostische Sicherheit wesentlich erhöht werden. In diesem Artikel werden die CT-Merkmale der wichtigsten CT-Muster diskutiert, die bei verschiedenen DPLD gefunden werden.

Schlüsselwörter: Diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen (diffuse parenchymal lung diseases, DPLD), Differentialdiagnose, CT-Muster, Honeycombing

Abstract: Radiologic differential diagnosis of diffuse parenchymal lung diseases. The term “diffuse parenchymal lung diseases” (DPLD) comprises a group of more than 200 diseases of the lung that may arise from the lung parenchyma, the pulmonary interstitium, or the pulmonary vessels. Based on the etiology of the diseases,

DPLDs are divided into DPLD with known etiologies, idiopathic DPLDs, granulomatous DPLDs, and other DPLDs. Exact analysis of the CT pattern plays a major role in the narrowing of differential diagnosis of patients with DPLDs. Some patterns do have a very high positive predictive value, and thus, histologic confirmation is unnecessary. In other cases, CT is able to exclude certain diseases or narrows the differential diagnosis to specific entities. High-quality thin-section CT scans ($\leq 1,5$ mm) and an experienced radiologist are prerequisites for a conclusive CT diagnosis. Multidisciplinary discussions of DPLD cases with pulmonologists, radiologists, and pathologists help to increase the diagnostic accuracy even further. In this article, CT patterns of the most significant fibrosing DPLDs will be discussed. **J Pneumologie 2015; 3 (1): 24–7.**

Key-words: Diffuse parenchymal lung diseases, DPLD, differential diagnosis, CT-pattern, honeycombing

■ Einleitung

Der Begriff „Diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen“ (diffuse parenchymal lung diseases, DPLD) umfasst mehr als 200 verschiedene Erkrankungen der Lunge, die vom Lungenparenchym, dem Lungeninterstitium oder den Lungengefäßen ausgehen können und diffus das Lungenparenchym betreffen. Da im Einzelfall häufig weder radiologisch noch pathologisch sicher bestimmt werden kann, von welchem Kompartiment die Erkrankung primär ausgeht, ersetzt die Bezeichnung „Diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen“ zusehends die synonym verwendete Bezeichnung der „Interstitiellen Lungenerkrankungen“.

Basierend auf der Ätiologie der Erkrankungen werden DPLD in vier Gruppen unterteilt (Tabelle 1): DPLD mit bekannter Genese, DPLD mit unbekannter Genese (die sog. idiopathischen interstitiellen Pneumonitiden), granulomatöse DPLD und andere DPLD. Diese Einteilung ist in Hinsicht auf Therapie und Prävention der Erkrankungen sinnvoll, aber in Bezug auf die Diagnose der einzelnen Erkrankungen nicht hilfreich, da sich die pathologischen und radiologischen Veränderungen bei verschiedenen Erkrankungen der Lunge überschneiden. So kann sich beispielsweise eine Mitbeteiligung der Lunge im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis sowohl pathologisch als auch radiologisch mit den selben Veränderungen manifestieren, wie wir sie von der idiopathischen pulmonalen Fibrose (IPF) oder auch der Asbestose kennen. Aus diesem Grund können bei vielen DPLD weder Pathologie noch Radiologie

eine exakte Diagnose einer Erkrankung liefern, sondern nur über die Beschreibung des Reaktionsmusters der Lunge die Differentialdiagnose einengen. Zur Diagnose der zugrunde liegenden Erkrankung müssen pathologische und radiologische Befunde gemeinsam mit allen klinischen und laborche-

Tabelle 1: Diffuse parenchymatöse Lungenerkrankungen (DPLD)

DPLD mit bekannter Ursache

Asbestose
Kollagen-vaskuläre Erkrankungen
Medikamentös-toxische Lungenerkrankungen
Strahlenassoziiert
Diffuse pulmonale Einblutungen

Idiopathische DPLD

Chronische idiopathische Fibrosen
– Idiopathische pulmonale Fibrose (IPF)
– Idiopathische nicht-spezifische interstitielle Pneumonie (INSIP)
Tabakrauch-assoziierte Fibrosen
– Respiratorische Bronchiolitis-interstitielle Lungenerkrankung (RB-ILD)
– Desquamative interstitielle Lungenerkrankung (DIP)
Akute/subakute idiopathische Lungenfibrosen
– Kryptogene organisierende Pneumonie (COP)
– Akute interstitielle Pneumonie (AIP)

Granulomatöse DPLD

Sarkoidose
Exogene allergische Alveolitis (EAA)
Medikamentös-toxische Lungenerkrankungen

Andere DPLD

Langerhanszell-Histiozytose
Lymphangioliomyomatose
Alveolarproteinose
Alveoläre Mikrolithiasis
Eosinophile Pneumonie

Aus der Universitätsklinik für Radiodiagnostik, Medizinische Universität Wien

Korrespondenzadresse: PD Dr. Helmut Prosch, Univ. Klinik für Radiodiagnostik, Medizinische Universität Wien, A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20, E-mail: helmut.prosch@meduniwien.ac.at

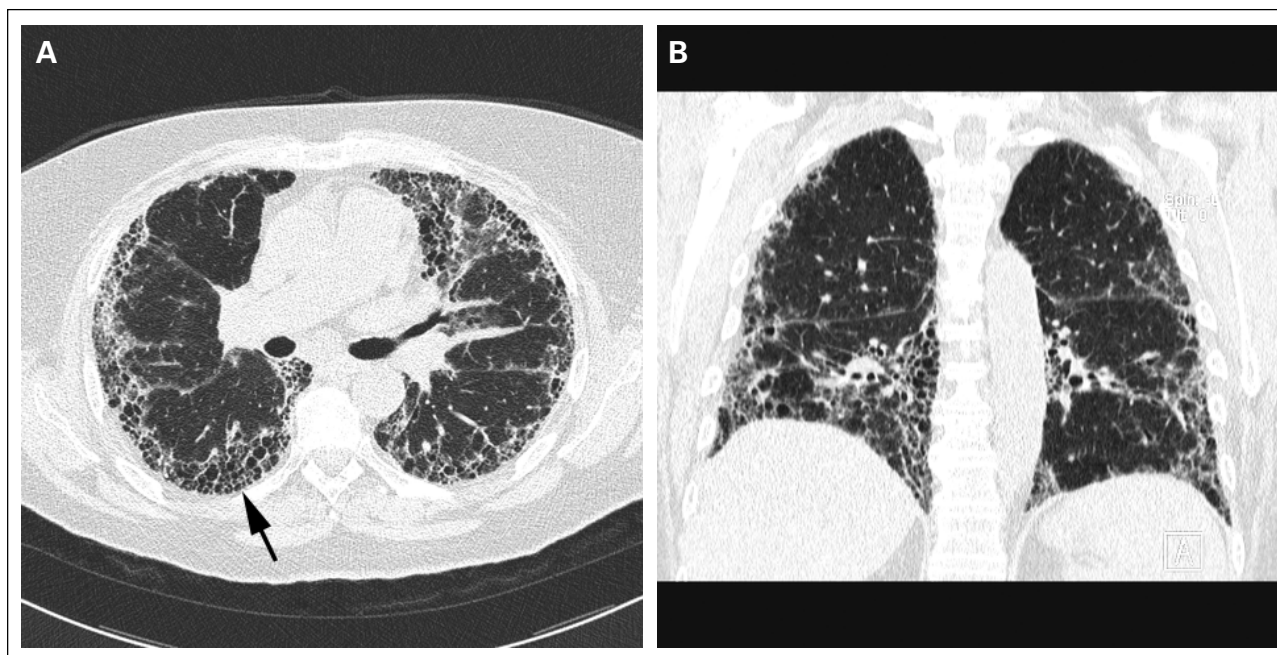


Abbildung 1: Typisches UIP-Muster. **1A:** Axiale CT auf Höhe der Unterlappen. Basale und subpleurale betonte retikuläre (netzartige) Verdichtungen sowie Honeycombing (Pfeil). **1B:** Die basale Betonung der Veränderungen lässt sich am besten an den koronalen Reformationen beurteilen.

mischen Informationen interpretiert werden. Dies geschieht im Idealfall in einem sog. multidisziplinären Board, in dem Pneumologen, Rheumatologen, Radiologen und Pathologen gemeinsam die einzelnen Fälle diskutieren.

Während bei onkologischen Erkrankungen stets eine pathologische Diagnose gefordert wird, werden viele DPLD gemäß den Leitlinien nur mit Hilfe von CT-Untersuchungen und ohne histologische Verifizierung diagnostiziert. Für den im Vergleich zu anderen Erkrankungsgruppen eingeschränkten Einsatz einer invasiven Diagnostik bei DPLD gibt es mehrere Gründe. Allen voran ist hier die Erkenntnis zu nennen, dass bei bestimmten Erkrankungsmustern wie beispielsweise dem UIP-Muster (Usual Interstitial Pneumonia) die Computertomographie (CT) einen positiven Vorhersagewert von mehr als 95 % hat und damit die CT-Diagnose eine äußerst hohe diagnostische Sicherheit aufweist. Parallel dazu ist die pathologische Befundung bei diesem Erkrankungsmuster ausgesprochen abhängig von ausreichend großen Biopsien, die nur durch eine chirurgische Biopsie gewonnen werden können. Solche chirurgische Biopsien sind aber bei vielen Patienten bedingt durch das hohe perioperative Risiko nicht durchführbar.

Die **Computertomographie (CT)** spielt eine zentrale Rolle in der Detektion, Diagnose und Differentialdiagnose von DPLD. Daneben wird die CT aber auch vermehrt zur Prognoseabschätzung und Beurteilung des Therapieansprechens herangezogen. CT-Untersuchungen zur Abklärung von DPLD müssen für eine suffiziente Beurteilbarkeit mit einer Schichtdicke von 1,25 mm oder weniger durchgeführt werden, wobei diese heute meist als sogenannte Volumen-CT durchgeführt werden. Volumen-CT bieten gegenüber herkömmlichen HR-CT- (high-resolution CT-) Untersuchungen bei selber räumlicher Auflösung den Vorteil, dass das gesamte Lungenvolumen lückenlos untersucht wird und auch zusätzliche Betrachtungsebenen oder spezielle Darstellungen

wie sog. „Maximum Intensity Projections“ (MIP) berechnet werden können.

Der Radiologe hat in der Abklärung von DPLD die Aufgabe, das CT-Erkrankungsmuster genau zu beschreiben und die Differentialdiagnose einzuengen. In diesem Artikel werden die CT-Merkmale der wichtigsten CT-Muster diskutiert, die bei verschiedenen DPLD gefunden werden.

■ Gewöhnliche interstitielle Pneumonie (Usual Interstitial Pneumonia, UIP)

UIP ist eine Bezeichnung für eine Form der Lungenfibrose, welche bei einer Reihe von Erkrankungen gefunden werden kann. So können sich Kollagenosen wie die rheumatoide Arthritis und die Sklerodermie, aber auch die Asbestose, mit dieser speziellen Form einer Fibrose manifestieren. Eine UIP kann aber auch eine Manifestationsform einer chronisch-exogenen allergischen Alveolitis oder Medikamententoxizität sein. Am häufigsten findet sich das UIP-Muster bei der idiopathischen pulmonalen Fibrose (IPF), welche durch eine äußerst schlechte Prognose gekennzeichnet ist. Da seit etwa 2 Jahren eine Therapie der IPF zur Verfügung steht, hat die Diagnose der Erkrankung eine besondere Bedeutung erlangt. In der CT ist ein UIP-Muster gemäß den Kriterien der American Thoracic Society und der European Respiratory Society durch 4 Merkmale gekennzeichnet (Abbildung 1) [1]:

- eine basale und subpleurale Prädominanz der Veränderungen,
- retikuläre Verdichtungen,
- Honeycombing,
- Fehlen von Veränderungen, die nicht mit einer UIP vereinbar sind.

Treffen alle 4 dieser Merkmale zu, so liegt die Wahrscheinlichkeit einer korrekten Diagnose einer UIP bei nahezu 100 %.

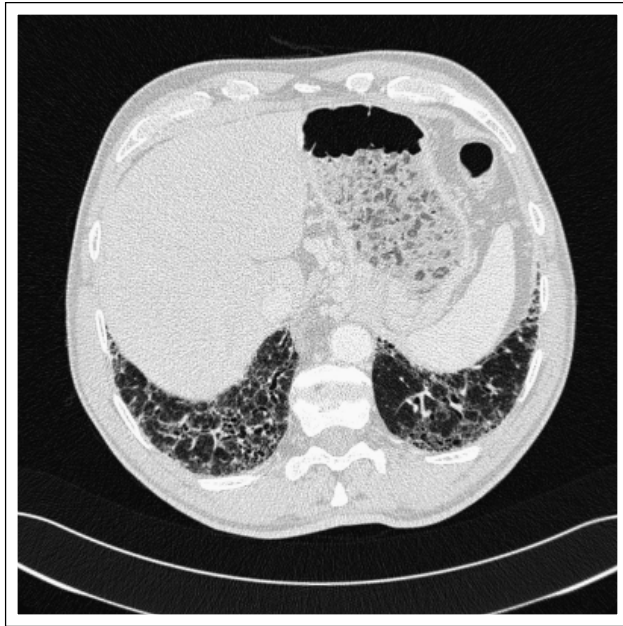


Abbildung 2: Mögliches UIP-Muster: Basal und subpleural betonte retikuläre Verdichtungen mit einzelnen Traktionsbronchiolektasien ohne begleitendes Honeycombing.

Aus diesem Grund und auch auf Grund des relativ hohen perioperativen Risikos einer chirurgischen Biopsie wird gemäß den aktuellen Leitlinien empfohlen, Patienten mit einem in der CT typischen UIP-Muster nicht zu biopsieren. Da ein typisches UIP-Muster bei etwa 60 % der Patienten mit einer IPF gefunden wird, kann so bei den meisten IPF die Diagnose der Erkrankung ohne eine Biopsie gestellt werden.

Von einem „mögliches UIP-Muster“ sprechen wir, wenn wir bei einem Patienten zwar retikuläre Verdichtungen mit basaler und subpleuraler Prädominanz, aber kein Honeycombing und keine Veränderungen, die gegen eine UIP sprechen, finden können (Abbildung 2). Unter **Honeycombing** verstehen wir dabei subpleural lokalisierte, mehrreihig angeordnete, kleinzystische Veränderungen, die als Beweis für eine Fibrose gel-

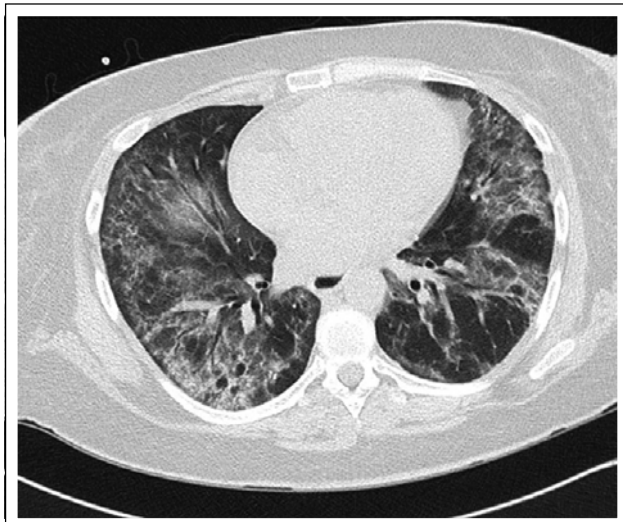


Abbildung 3: NSIP-Muster: Basal und peripher betonte Milchglasverdichtungen in beiden Lungen mit begleitenden Traktionsbronchiolektasien. Relativ charakteristisch für eine NSIP ist dabei vor allem die relative Aussparung des unmittelbaren Subpleuralraumes.

ten [2]. Da bei einem Vorliegen eines möglichen UIP-Musters neben einer UIP auch andere DPLD in Frage kommen, sollten diese Patienten nach Möglichkeit biopsiert werden [1].

Gegen eine UIP sprechen mikronoduläre Verdichtungen, Air-Trapping, Nicht-Honeycombing-Zysten, ausgedehnte Milchglasverdichtungen, Konsolidierungen oder eine peribronchiolovaskuläre Verteilung [1]. Finden sich solche Veränderungen, so schließen diese eine UIP zwar nicht vollkommen aus, machen diese Diagnose aber eher unwahrscheinlich.

■ **Nicht-spezifische interstitielle Pneumonie (Non-specific Interstitial Pneumonia, NSIP)**

Auch die NSIP ist eine fibrosierende Lungenerkrankung, die meist als pulmonale Mitbeteiligung im Rahmen einer Kollagenose auftritt. Daneben kann die NSIP aber auch idiopathisch auftreten oder sich im Rahmen einer exogen allergischen Alveolitis oder Medikamentenreaktion manifestieren.

In der CT ist die NSIP gekennzeichnet durch eine basale und periphäre Prädominanz von Milchglasverdichtungen und/oder feinretikulären Verdichtungen sowie Traktionsbronchiolektasien (Abbildung 3) [3]. Häufig bleibt der unmittelbare Subpleuralraum ausgespart von den Veränderungen. Selten findet sich ein Honeycombing, das initial meist nur sehr gering ausgeprägt ist.

■ **Organisierende Pneumonie**

Die organisierende Pneumonie (OP) ist eine nicht-infektiöse Entzündung, welche bei einer ganzen Reihe von Erkrankungen wie bei Kollagenosen, chronischen eosinophilen Pneumonien, exogener allergischer Alveolitis, Infektionen oder auch als Medikamentenreaktion auftreten kann. In ihrer idiopathischen Form wird sie als kryptogen organisierende Pneumonie (COP) bezeichnet [1]. Die Symptome der OP ähneln mit chro-

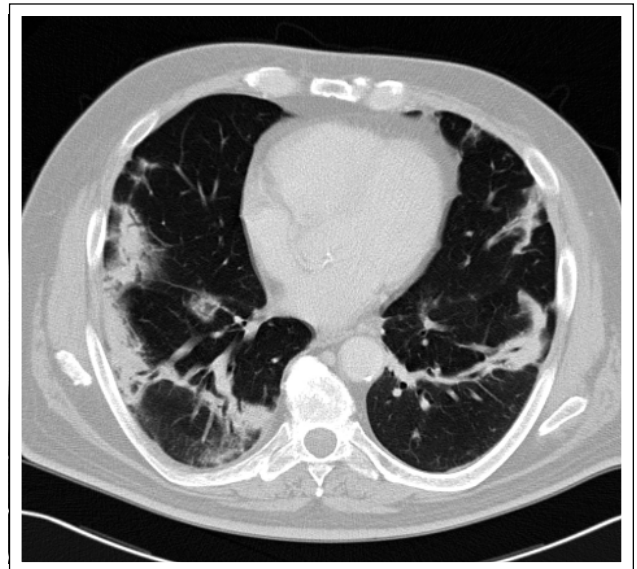


Abbildung 4: Organisierende Pneumonie: Bandförmige, subpleural und peribronchial betonte Konsolidierungen mit basaler Prädominanz.

nischen subfebrilen Temperaturen, Dyspnoe und Husten infektiösen Erkrankungen, was in vielen Fällen zu einer verzögerten Diagnose führt.

In der CT finden sich bei der OP fokale Konsolidierungen, die sowohl bandförmig oder auch nodulär sein können. Häufig zeigen die Konsolidierungen eine peribronchiale und/oder subpleurale Betonung mit basaler Prädominanz und irregulärer Begrenzung (Abbildung 4) [4]. Hinweisend auf eine organisierende Pneumonie ist vor allem das sogenannte Atollzeichen, das durch eine ringartige Konsolidierung mit zentralem Milchglas gekennzeichnet ist [4].

■ Chronische exogene allergische Alveolitis

Die chronische exogene allergische Alveolitis (EAA) ist eine fibrosierende Lungenerkrankung, welche die Folge einer immunmedierten Entzündungsreaktion der Lunge ist [5]. In der CT findet sich bei der chronischen EAA im Unterschied zu den oben genannten fibrosierenden Lungenerkrankungen eine Betonung des Lungenmittelfeldes mit einer relativen Aus-

sparung der costophrenischen Winkel (Abbildung 5). Neben Milchglasverdichtungen und retikulären Verdichtungen findet sich häufig auch ein Honeycombing. Hinweisend auf eine chronische EAA sind vor allem zentrilobuläre Milchglasverdichtungen oder Noduli, ein Mosaikmuster oder Air-Trapping. Bei manchen Patienten mit einer chronischen EAA findet sich aber auch ein UIP- oder NSIP-Muster, welches von jenem einer anderen Genese nicht zu differenzieren ist.

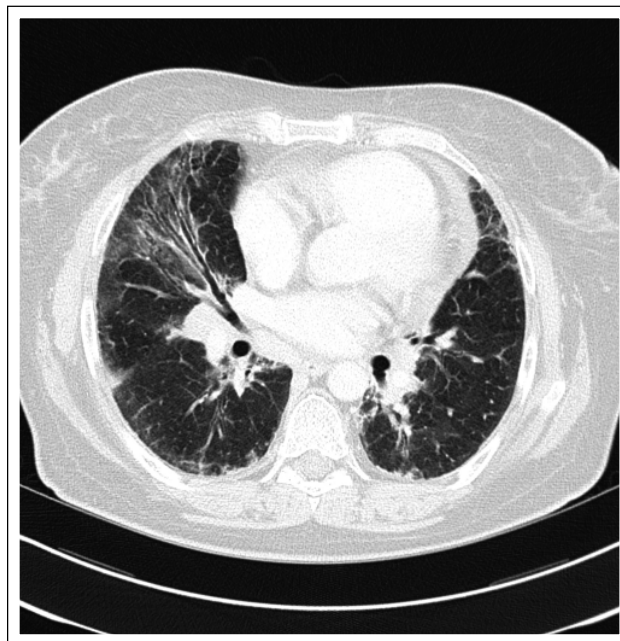


Abbildung 5: Chronische exogene allergische Alveolitis: Milchglasverdichtungen sowie retikuläre Verdichtungen mit ausgeprägten Bronchiektasien mit einer Prädominanz des Lungenmittelfeldes.

Literatur:

1. Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788–824.
2. Hansell DM, Bankier AA, Macmahon H et al. Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging. *Radiology* 2008; 246: 697–722.
3. Travis WD, Hunninghake G, King TE, Jr. et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumo-
- nia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177: 1338–47.
4. Robertson B, Hansell D. Organizing pneumonia: a kaleidoscope of concepts and morphologies. *Eur Radiol* 2011; 21: 1–11.
5. Walsh SL, Sverzellati N, Devaraj A et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis: high resolution computed tomography patterns and pulmonary function indices as prognostic determinants. *Eur Radiol* 2012; 22: 1672–9.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)