

Neu aufgetretene Dyspnoe bei einer jungen erwachsenen Patientin mit beidseitigen renalen Angiomyolipomen

Anamnese

Eine 29-jährige Patientin in gutem Allgemeinzustand stellte sich zur sonographischen Verlaufskontrolle bekannter Angiomyolipome beider Nieren in unserer Klinik vor (■ Abb. 1).

Während der sonographischen Untersuchung des Abdomens klagte die Patientin über Luftnot. Zur diagnostischen Abklärung wurde ein Röntgenbild des Thorax angefertigt (■ Abb. 2).



Abb. 2 ▲ Thoraxröntgen p. a. Rechtsseitiger Spannungspneumothorax mit Verlagerung des Herz- und Mediastinalschattens nach links und des Zwerchfells nach kaudal. Die linke Lunge stellt sich unauffällig dar

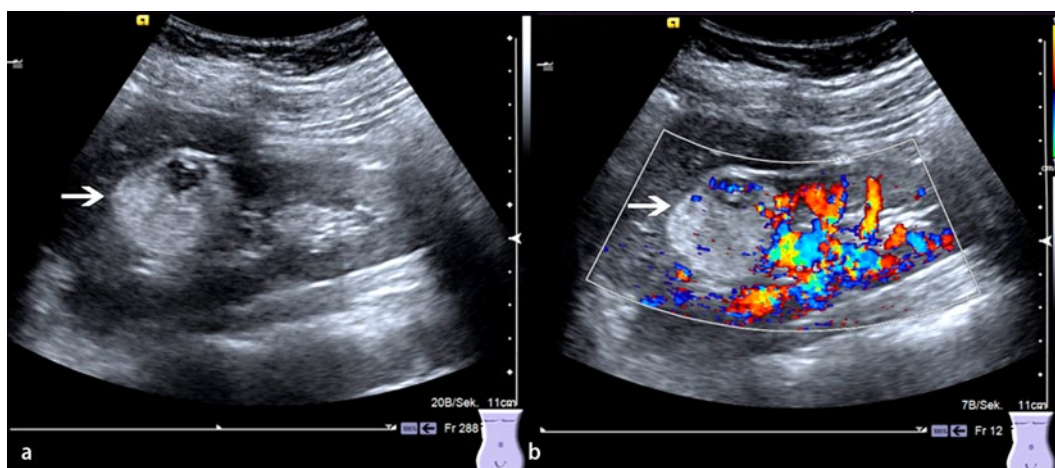


Abb. 1 ◀ **a** Sonogramm der rechten Niere (Konvexschallkopf, 4 Mhz): echoreiche, glatt begrenzte Raumforderung am Oberpol der rechten Niere mit Schallschatten (Durchmesser der Raumforderung 3,5 cm, Pfeil). Innerhalb der Raumforderung sind kleinere, echoarme Anteile abgrenzbar. **b** In der farbkodierten Duplexsonographie ist die Raumforderung nur randständig gering vaskularisiert

▶ Wie lautet Ihre Diagnose?

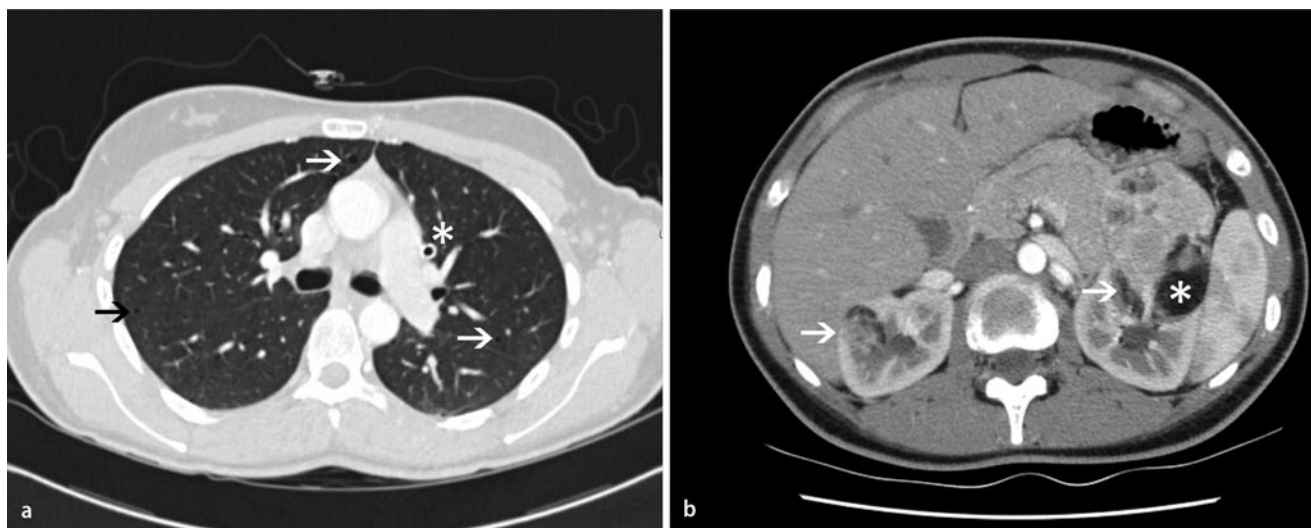


Abb. 3 ▲ **a** CT-Untersuchung des Thorax, welche 5 Jahre zuvor angefertigt worden war: Kleine dünnwandige Zysten sind in den Lungensegmenten 3 und 6 beidseits abgrenzbar (Pfeile). Bei Zustand nach Spontanpneumothorax links hier einliegende Thoraxdrainage (*). **b** Kontrastverstärkte CT-Untersuchung des Abdomens: Bekannte und im Verlauf größtenprogrediente Angiomyolipome (Pfeile) beider Nieren. Charakteristisch sind die fettisodensen Dichtewerte innerhalb des Tumors (* [1]). Sollten Tumorkalzifikationen detektiert werden, ist differenzialdiagnostisch auch an ein Nierenzellkarzinom zu denken, das in seltenen Fällen auch Fett enthalten kann. (Nach [2])

» Spontanpneumothorax wegen Zystenruptur mit Lymphangioleiomyomatose (LAM) und Angiomyolipomen beider Nieren

Klinischer Befund und weiterer Verlauf

Der Pneumothorax der Patientin wurde zunächst mittels Bülow-Drainage behandelt und mit einer extraanatomischen Teilresektion des rechten Oberlappens sowie Talkpuderpleurodese weiter versorgt.

Die histopathologische Aufarbeitung des Lungenteilresektats ergab eine kleinfokale interstitielle Lymphangioleiomyomatose mit Emphysem sowie subpleuralen fibroelastotischen Narben. Außerdem zeigten sich mesotheliale Proliferationen mit einzelnen eosinophilen Granulozyten als Hinweise für eine stattgehabte Zystenruptur.

Die Patientin konnte am 4. postoperativen Tag in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

Aus der Vorgeschichte der Patientin ging hervor, dass sie bereits vor einigen Jahren beidseitige Spontanpneumothoraces hatte, die sowohl mit minimal-invasiven Eingriffen (Thoraxdrainagenanlage,

■ **Abb. 3a**) als auch operativen Eingriffen (thorakoskopischer Lungenapexresektion, Pleuraabrasio, Pleurektomie, thorakoskopischer Bullektomie, Talkpleurodese) versorgt wurden.

Die Angiomyolipome beider Nieren (■ **Abb. 3b**), der eigentliche Grund, warum sich die Patientin in unserer Abteilung vorgestellt hatte, waren im einjährigen Verlauf größenkonstant. Im langfristigen, 6-jährigen Verlauf ergab sich eine Größenprogredienz.

Trotz der Größenzunahme ist aktuell keine Therapie erforderlich und es wurde eine Verlaufskontrolle in 12 Monaten vereinbart.

Definitionen

Lymphangioleiomyomatose (LAM)

Von einer LAM sind fast ausschließlich Frauen betroffen. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 34 Jahren [3]. Die weltweite Inzidenz beträgt rund 100 Fälle/Jahr. Oftmals kommt es zu einer Verzögerung zwischen dem Auftreten der klinischen Symptomatik und der anschließenden Diagnosestellung. Bei der Erkrankung kommt es zu einer abnormen Proliferation unreifer glatter Muskelzellen sowie zur Ausbildung von Lungenzysten. Typischerweise ist das zwischen den

Lungenzysten lokalisierte Lungenparenchym normal. Die Lungenzysten können rupturieren mit der Folge eines Spontanpneumothorax [4]. Eine Obstruktion der Lymphbahnen kann zu einem Chylothorax führen.

In der hochauflösenden CT-Untersuchung des Thorax (HRCT) zeigen sich typischerweise diffus verteilte, dünnwandige Lungenzysten die typischerweise einen Durchmesser zwischen 2 und 5 mm aufweisen. Vorzugsweise sind die Lungenzysten bei der LAM in den basalen Lungenabschnitten lokalisiert. Neben den Lungenzysten sind HRCT-typische Veränderungen eine Verdickung der interlobulären Septen sowie fleckige Milchglastrübungen. Darüber hinaus kann es zu einer hilären und mediastinalen Lymphadenopathie kommen.

Eine wesentliche Differenzialdiagnose der Lymphangioleiomyomatose ist die Langerhans-Zell-Histiozytose (LZH), bei der die Lungenzysten oftmals mit Rundherden einhergehen, die im Verlauf einschmelzen können. Im Gegensatz zur LAM, bei der die Lungenzysten typischerweise glatt begrenzt und uniform sind, weisen dahingegen die Lungenzysten bei der LZH oftmals bizarre Formen auf.

Abdominelle Manifestationen im Rahmen einer LAM treten bei mehr als 70% der betroffenen Patienten auf. In den

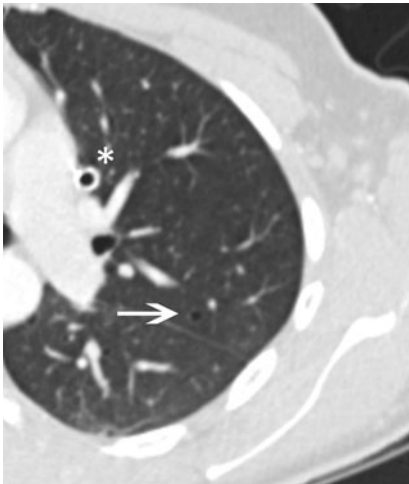


Abb. 4 ▲ Ausschnittsvergrößerung aus Abb. 3a. Lungenzyste im Segment 3 links (Pfeil). Durch die vor 5 Jahren angefertigte CT-Untersuchung des Thorax wurde erstmals der Verdacht auf eine Lymphangioleiomyomatose im vorliegenden Fall geäußert. Bei Zustand nach Spontanpneumothorax links einliegende Thoraxdrainage (*)

meisten Fällen werden renale AML festgestellt [5]. Aufgrund der Proliferation glatter Muskelzellen in abdominalen Lymphgefäßen mit Obstruktion und konsekutiver Dilatation entwickeln sich Lymphangioleiomyome. Ferner werden eine Lymphadenopathie sowie ein chylöser Aszites beobachtet [4].

Ohne Behandlung schreitet die Erkrankung langsam bis zum Lungenversagen fort. Die 10-Jahres-Überlebensrate bei Patienten mit LAM werden in der Literatur sehr unterschiedlich mit Werten zwischen 49 und 79% angegeben [4, 6]. Die Behandlungsstrategien bei Patienten mit LAM umfassen eine Vielzahl von Optionen (Hormontherapie, Oophorektomie, Pleurodese, Pleurektomie, Pleuraabrasio, Lungentransplantation). Eine Übersicht gibt Sullivan [7].

Angiomyolipom (AML)

Das AML ist der häufigste gutartige Nierentumor. Die Prävalenz von AML bei gesunden Erwachsenen wird in der Literatur mit 0,13% angegeben [8]. Angiomyolipome sind langsam wachsende Tumoren, die aus abnormen Blutgefäßen, glatter Muskulatur sowie Fett bestehen. Eine typische Komplikation von AML mit einer Größe von >4 cm sind intratumorale Ein-

blutungen [9]. Intratumorale Aneurysmata gelten als Prediktor für die Spontanruptur [9]. Tumorblutungen werden oftmals chirurgisch oder interventionell-radiologisch behandelt. Nachdem Moorhead et al. [10] über den Nutzen der transarteriellen Embolisation bei symptomatischen AML berichteten, wurde diese Methode zunehmend eingesetzt. Die transarterielle Embolisation kann sowohl bei ruptierten AML verwendet werden als auch um das Wachstum zu bremsen oder eine Ruptur zu verhindern.

In seltenen Fällen wachsen Angiomyolipome aggressiv und dehnen sich z. B. bis in die V. cava inferior aus [11, 12].

Eine biphasische Kontrastmittel(KM)-verstärkte CT-Untersuchung kann hilfreich sein, um zwischen einem fettarmen AML und einem Nierenzellkarzinom (NCC) zu differenzieren: AML zeigen typischerweise ein homogenes, prolongiertes Enhancement [2]. In Abhängigkeit vom Tumorsubtyp zeigen NCC dagegen oftmals ein „wash out“ [2, 13].

In einer retrospektiven Studie von Hindman et al. [14] wurde versucht, mittels MRT zwischen fettarmen AML und NCC zu differenzieren. Die Autoren kommen zu dem Schluss, dass die diagnostische Aussagefähigkeit von In- und Outphase-Gradientenechosequenzen eingeschränkt ist, wohingegen T2-gewichtete Sequenzen hilfreich sein können: Ein Signalabfall relativ zum Nierenparenchym sowie eine geringe Tumorgroße sprechen eher für ein fettarmes AML. Ein großer Tumor mit intratumoralen Nekrosen spricht demgegenüber für ein NCC. Sollte innerhalb des Tumors kein Fett detektiert werden können, empfiehlt sich die engmaschige Verlaufskontrolle mit einer Ultraschall- oder einer nicht kontrastverstärkten CT-Untersuchung.

In einer kürzlich publizierten Arbeit kommen Kang et al. [15] zu dem Schluss, dass weder mit der CT, noch der MRT zuverlässig zwischen soliden gutartigen Tumoren (z. B. Onkozytom, lipidarmes Angiomyolipom) und bösartigen Raumforderungen der Niere differenziert werden kann. Letztlich ist in einigen Fällen eine biopsische Sicherung erforderlich [16].

Tuberöser Sklerosekomplex („tuberosus sclerosis complex“, TSC)

Bei der tuberösen Sklerose handelt es sich um eine seltene, autosomal dominant vererbte Erkrankung, die zur Gruppe der Phakomatosen gezählt wird. Die Prävalenz der tuberösen Sklerose reicht von 1:6000–1:12.000 und rund zwei Drittel der Fälle treten sporadisch auf [17]. Die tuberöse Sklerose kann eine Vielzahl von Beschwerden an nahezu allen Organen verursachen. Inzwischen hat sich daher die Bezeichnung TSC durchgesetzt: Neben ossären und kardialen (Rhabdomyome) Veränderungen sind v. a. intrakranielle (Astrozytome, subependymale Tubera), pulmonale (runde, dünnwandige Zysten [LAM]) und renale Veränderungen (AML) zu berücksichtigen. Nierenzellkarzinome, die im Rahmen der TS auftreten, sind bei jüngeren Patienten zu beobachten. Eine Übersicht über die Manifestationen der TS in verschiedensten Organen findet sich in [18].

Lungenzyste

Eine Lungenzyste hat typischerweise eine 1 mm bis max. 4 mm dicke Wand. Der Durchmesser einer Lungenzyste ist normalerweise unter 1 cm (■ Abb. 4). Per Definition kann zwischen Lungenzysten und Kavernen differenziert werden, wobei bei letzteren die Wanddicke >4 mm beträgt. Oftmals gibt es Überlappungen zwischen zystischen Lungenerkrankungen mit Lungenerkrankungen, die multiple Kavernen aufweisen. Eine Übersicht über die Differenzialdiagnose multipler Lungenzysten gibt ■ Tab. 1.

Fazit für die Praxis

- Bei Patientinnen im gebärfähigen Alter mit dünnwandigen, bipulmonalen Lungenzysten ist an eine LAM zu denken. Von einer LAM sind nahezu ausschließlich Frauen betroffen.
- Bei Angiomyolipomen beider Nieren ist an eine Lymphangioleiomyomatose (LAM) und/oder an eine tuberöse Sklerose (TS) zu denken.
- Die Ursachen von Lungenzysten sind vielfältig (■ Tab. 1). Lungenzysten,

Tab. 1 Differenzialdiagnosen bei Patienten mit multiplen Lungenzysten. (Aus [20], mod. nach [21])

Angeborene und neonatale Erkrankungen
– Bronchopulmonale Dysplasie
– Wilson-Mikity-Syndrom
– Zystische adenomatoide Malformation (CAM)
Erkrankungen der Luftwege
– Bullöses Emphysem
– Zystische Bronchiektasen
Infektiöse Erkrankungen
– Tuberkulose und atypische mykobakterielle Infektionen
– Pilzinfektionen
– Pneumatozelen verursacht z. B. durch <i>Staphylococcus pneumoniae</i>
– Parasitäre Infektionen, z. B. Echinokokkose
Embolische Erkrankungen
– Lungenarterienembolie
– Septische Embolien
Neoplastische Erkrankungen
– Hämatogene Metastasen
– Lungenbeteiligung bei laryngealer Papillomatose
– Morbus-Hodgkin- und Non-Hodgkin-Lymphome
Autoimmunerkrankungen
– Eingeschmolzene Rheumaknoten
– Wegner-Granulomatose
– Polyarteriitis nodosa
Erkrankungen unklarer Genese
– Sarkoidose
– Langerhans-Zell-Histiozytose (Histiozytose X, raucherassoziiert! Betroffen sind v. a. die Oberlappen unter relativer Aussparung der Lungenbasis)
– Idiopathische pulmonale Fibrose (IPF, engl. „idiopathic usual interstitial pneumonia“, UIP; v. a. subpleural und basal mit assoziiertem Volumenverlust der Lunge)
Trauma
– Traumatisch bedingte Lungenzysten (Lungenlazeration)
– Kohlenwasserstoffaufnahme mit Formation von Pneumatozelen
Erkrankungen, die mit Lungenzysten verwechselt werden können
– Herniation von Darmschlingen nach intrathorakal
– Mit Luft gefülltes Empyem
– Historisch: Extraperiostale Plombe mit Lucite® [19]

die im Rahmen einer Lymphangioleiomyomatose auftreten, sind nicht von Lungenparenchymveränderungen, die mit einer tuberösen Sklerose vergesellschaftet sind, zu differenzieren.

Korrespondenzadresse

Dr. A.P.W. Jöres

Universitätsinstitut für Diagnostische, Interventionelle und Pädiatrische Radiologie, Inselspital, Universität Bern, 3010 Bern, Schweiz
andreas.joeres@gmx.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A.P.W. Jöres und T. Klink geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Bosniak MA et al (1988) CT diagnosis of renal angiomyolipoma: the importance of detecting small amounts of fat. *AJR Am J Roentgenol* 151(3):497–501
- Kim JK et al (2004) Angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT. *Radiology* 230(3):677–684
- Chu SC et al (1999) Comprehensive evaluation of 35 patients with lymphangioleiomyomatosis. *Chest* 115(4):1041–1052
- Pallisa E et al (2002) Lymphangioleiomyomatosis: pulmonary and abdominal findings with pathologic correlation. *Radiographics* 22:S185–S198
- Avila NA et al (2000) Lymphangioleiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings. *Radiology* 216(1):147–153
- Urban T et al (1999) Pulmonary lymphangioleiomyomatosis. A study of 69 patients. *Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies „Orphelines“ Pulmonaires (GERM) O" P*. *Medicine (Baltimore)* 78(5):321–337
- Sullivan EJ (1998) Lymphangioleiomyomatosis: a review. *Chest* 114(6):1689–1703
- Fujii Y et al (1995) Benign renal tumors detected among healthy adults by abdominal ultrasonography. *Eur Urol* 27(2):124–127
- Yamakado K et al (2002) Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology* 225(1):78–82
- Moorhead JD, Fritzsche P, Hadley HL (1977) Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. *J Urol* 117(1):122–123
- Camunez F et al (1987) CT demonstration of extension of renal angiomyolipoma into the inferior vena cava in a patient with tuberous sclerosis. *Urol Radiol* 9(3):152–154
- Schade GR, Gofrit ON, Zorn KC (2008) Renal angiomyolipoma with intravascular extension into the inferior vena cava: a case report and review of the literature. *Can J Urol* 15(2):4012–4015
- Kim JK et al (2002) Differentiation of subtypes of renal cell carcinoma on helical CT scans. *AJR Am J Roentgenol* 178(6):1499–1506
- Hindman N et al (2012) Angiomyolipoma with minimal fat: can it be differentiated from clear cell renal cell carcinoma by using standard MR techniques? *Radiology* 265(2):468–477
- Kang SK et al (2014) Solid renal masses: what the numbers tell us. *AJR Am J Roentgenol* 202(6):1196–1206
- Rumancik WM et al (1984) Atypical renal and pararenal hamartomas associated with lymphangioleiomyomatosis. *AJR Am J Roentgenol* 142(5):971–972
- Baron Y, Barkovich AJ (1999) MR imaging of tuberous sclerosis in neonates and young infants. *AJNR Am J Neuroradiol* 20(5):907–916
- Umeoka S et al (2008) Pictorial review of tuberous sclerosis in various organs. *Radiographics* 28(7):e32
- Shepherd MP (1985) Plombage in the 1980s. *Thorax* 40(5):328–340
- Godwin JD et al (1980) Multiple, thin-walled cystic lesions of the lung. *AJR Am J Roentgenol* 135(3):593–604
- Reeder MM, Felson B (1975) Gamuts in radiology. *Audiovisual Radiology of Cincinnati, Cincinnati*