

Lymphatische Malformationen

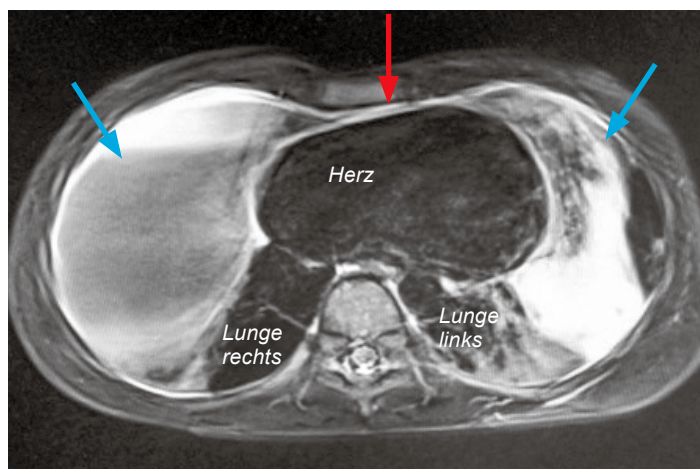


Abbildung 1: Axiale MRT des Thorax (T2-Wichtung) mit Darstellung der riesigen schmetterlingsförmigen lymphatischen Malformation im vorderen unteren Mediastinum (blaue Pfeile) und der retrosternalen Verbindung (roter Pfeil).

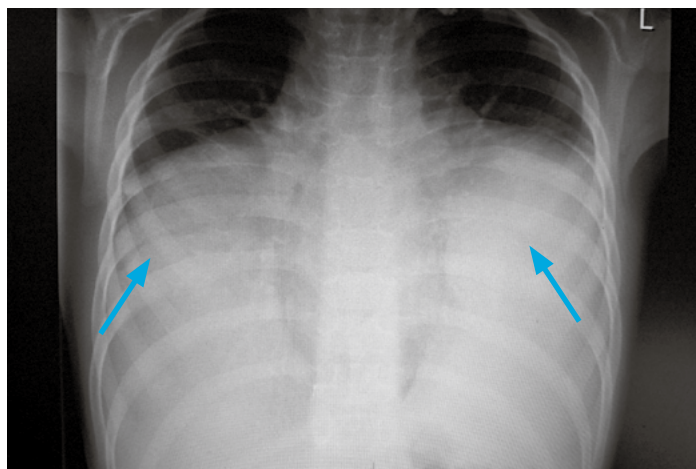


Abbildung 2: Konventionelle Röntgen-Thorax-Übersichtsaufnahme mit beidseitiger subtotaler Verschattung thorakal (blaue Pfeile).

Lymphatische Malformationen (sogenannte Lymphangiome) sind seltene, gutartige Raumforderungen, verursacht durch eine abnormale Entwicklung des lymphatischen Systems. Diese machen 0,7 bis 4,5 Prozent aller mediastinalen Raumforderungen aus [1]. Nur ein Prozent aller Lymphangiome sind thorakal lokalisiert und werden meist im Alter von zwei Jahren diagnostiziert [2]. Häufige Lokalisationen dieser seltenen Erkrankung sind die Hals- (75 Prozent) und axilläre Region (20 Prozent) [3]. Ausgeprägte Befunde sind bereits intrauterin bildgebend (Ultraschall) nachweisbar [4]. In der Literatur finden sich überwiegend Fallbeschreibungen. Therapieoptionen sind die perkutane Sklerosierung und die chirurgische Resektion.

Fall

Bei einem sechsjährigen Jungen war bereits intrauterin eine thorakale lymphatische Malformation (Abbildung 1) festgestellt worden, welche nach normaler Geburt zunächst sonografisch und mittels thorakalem MRT überwacht wurde. Bei Größenzunahme und Minderbelüftung des linken Unterlappens erfolgte die Vorstellung zur interventionellen Sklerosierungstherapie (Doxycyclin), welche nach Punktion von reichlich

lymphatischer Flüssigkeit erfolgte. Die Sklerosierungstherapie erfolgte durch das interdisziplinäre Zentrum für pädiatrisch-interventionelle Radiologie am Institut für Röntgendiagnostik der Universitätsklinik Regensburg.

Aufgrund postinterventioneller Probleme (Dyspnoe, Tachypnoe und Einblutung) erfolgten mehrere Wiederaufnahmen. Durch das Nachlaufen der Lymphflüssigkeit kam es wiederholt zu einer symptomatischen Größenzunahme der Malformation. Auch ein zweiter Sklerosierungsversuch blieb erfolglos.

Nach interdisziplinärer Fallvorstellung wurde die Indikation zur Operation gestellt. Die Resektion des bilateralen, mediastinalen Lymphangioms erfolgte mittels einer beidseitigen Thorakoskopie, zunächst linksseitig mit Fortsetzung rechtsseitig, in einer Sitzung.

In den Nachuntersuchungen, mittlerweile mehr als zweieinhalb Jahre nach der Operation, bestehen keine medizinischen Probleme und der Patient ist körperlich voll belastbar. Auch besteht sonografisch kein Hinweis auf ein Rezidiv bzw. Pleuraergüsse.

Interdisziplinäre Therapieplanung

Die Resektion lymphatischer Malformationen ist auch nach einer erfolglosen Sklerosierung sicher durchführbar. Die interdisziplinäre Thera-

pieplanung ist sinnvoll, da die chirurgische Resektion dieser Malformationen nach wie vor eine grundlegende Säule der Therapie darstellt. Bei vollständiger Entfernung sind Rezidive selten. Differenzialdiagnostisch muss bei Raumforderungen im Kindesalter an neurogene Tumoren und Zysten gedacht werden.

Das Literaturverzeichnis kann im Internet unter www.bayerisches-aerzteblatt.de (Aktuelles Heft) abgerufen werden.

Autoren

Dr. Reiner Neu¹
 Professor Dr. Michael Ried¹
 Dr. Christian Dörfler²
 Professor Dr. Dr. Walter A. Wohlgemuth³
 Professor Dr. H.-S. Hofmann^{4,5}

¹ Abteilung für Thoraxchirurgie, Universitätsklinikum Regensburg

² Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Regensburg

³ Direktor Department für Strahlenmedizin, Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie, Universitätsklinikum Halle (Saale)

⁴ Leiter der Abteilung für Thoraxchirurgie, Universitätsklinikum Regensburg

⁵ Chefarzt der Klinik Thoraxchirurgie, Krankenhaus Barmherzige Brüder Regensburg