

# Das kombinierte mediastinale und retroperitoneale zystische Lymphangiom als seltene Ursache rezidivierender Pleuraergüsse

## A Combined Mediastinal and Retroperitoneal Cystic Lymphangioma as a Rare Cause of Recurrent Pleural Effusion

### Autoren

P. J. Wagenhäuser<sup>1</sup>, C. Mölleken<sup>2</sup>, J. W. Walter<sup>3</sup>, C. M. Heyer<sup>1</sup>, V. Nicolas<sup>1</sup>

### Institute

Die Institutsangaben sind am Ende des Beitrags gelistet.

eingereicht 13. 2. 2013  
akzeptiert nach Revision  
19. 2. 2013

### Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0032-1326406>  
Online-Publikation: 28.3.2013  
Pneumologie 2013; 67: 265–269  
© Georg Thieme Verlag KG  
Stuttgart · New York  
ISSN 0934-8387

### Korrespondenzadresse

**Dr. med. Peter Johannes Wagenhäuser**  
Institut für Diagnostische Radiologie, Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin  
Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH  
Ruhr-Universität Bochum  
Bürkle-de-la-Camp Platz 1  
44789 Bochum  
[johanneswagenhaeuser@web.de](mailto:johanneswagenhaeuser@web.de)

### Zusammenfassung

Wir berichten über eine 71-jährige Patientin mit spontan aufgetretenen rezidivierenden linksseitigen Chylothoraces zunächst unklarer Dignität. Anhand von schnittbildgebenden Verfahren, MRT, Lymphszintigrafie und CT-gesteuerter Biopsie konnte die Diagnose eines kombinierten mediastinalen und retroperitonealen zystischen Lymphangioms gestellt werden. Neben einer Literaturübersicht zu zystischen Lymphangiomen werden in vorliegendem Fallbericht auch differenzialdiagnostische Überlegungen zur Genese von Chylothoraces diskutiert.

### Hintergrund

Lymphangiome sind seltene gutartige Tumoren der Lymphgefäße, die bezüglich ihrer Morphologie weiteren Untergruppen zugeordnet werden [1]. Unterschieden werden kavernöse von kapillären und zystischen Lymphangiomen, wobei sich die ICD-10-Klassifikation der Tumoren an ihrer Lokalisation orientiert. Ätiologisch handelt es sich bei Lymphangiomen in der Regel um angeborene Fehlbildungen, die in vielen Fällen klinisch asymptomatisch bleiben. Histologisch sind Lymphangiome durch septierte zystiforme Strukturen gekennzeichnet, die teilweise mit eosinophiler Flüssigkeit gefüllt und mit Endothelzellen ausgekleidet sind [2]. Die Tumoren betreffen hinsichtlich ihrer Lokalisation zu 75% den Hals- und Nackenbereich sowie zu 20% die Axilla [3]. Weniger als 5% aller Lymphangiome sind intrathorakal oder -abdominell gelegen; hier wurden sie unter anderem in Gastrointestinaltrakt, Milz, Leber, Pankreas und Omentum majus beschrieben [4, 5]. Wir berichten im Folgenden über eine Patientin mit zunächst ätiologisch unklaren rezidivierenden einseitigen Pleuraergüssen, bei der anhand bildgebender Befunde und einer CT-navigierten Biopsie ein kombiniertes mediastinales und

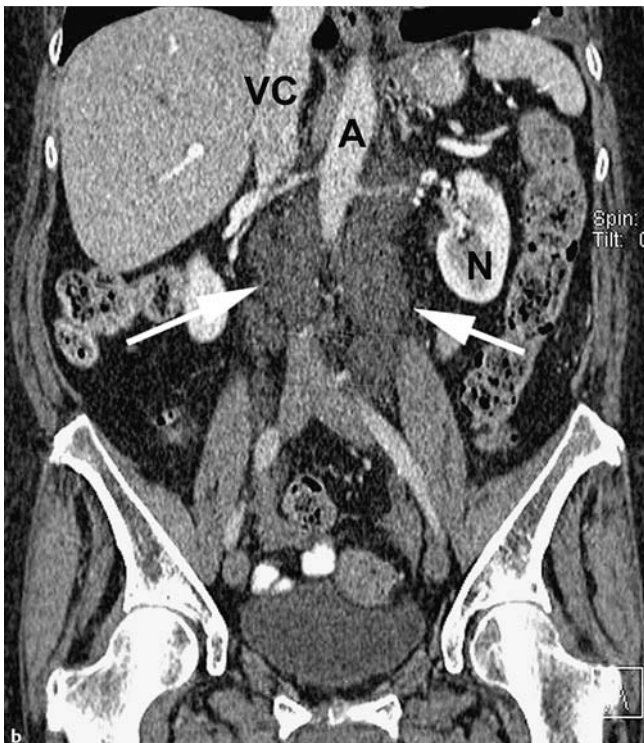
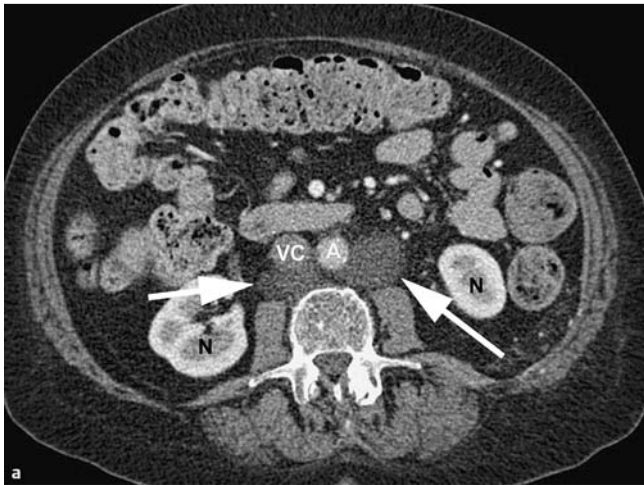
### Abstract

We report on a 71-year-old female patient with spontaneous unilateral recurrent chylothoraces – at first glance with no apparent cause. After performing CT, MRI, lymphatic scintigraphy, and CT-guided biopsy, we were able to establish the diagnosis of a combined mediastinal and retroperitoneal cystic lymphangioma. Together with a review of the literature concerning cystic lymphangioma, we also discuss possible differential diagnoses of chylothoraces.

retroperitoneales zystisches Lymphangiom als Ursache identifiziert werden konnte.

### Fallbericht

Eine 71-jährige Patientin mit bekanntem Asthma bronchiale, chronischer Sinusitis, arterieller Hypertonie und Osteoporose wurde in einem auswärtigen Krankenhaus zur Abklärung von seit drei Monaten rezidivierenden linksseitigen Pleuraergüssen stationär aufgenommen. In der thorakalen CT fand sich keine Ursache für den rezidivierenden Erguss. Die Pleurapunktion ergab den Befund zahlreicher Chylomikronen, sodass der Erguss als Chylothorax eingestuft wurde. In der thorakoskopischen Biopsie von Lunge und Pleura konnte lediglich ein unspezifisches granulozytär-entzündliches Zellbild nachgewiesen werden. Darüber hinaus fanden sich mediastinale und retroperitoneale Raumforderungen, die zunächst als Lymphknotenvergrößerungen interpretiert wurden, wobei sich weder bildmorphologisch noch laborchemisch oder zytologisch eindeutige Anhaltspunkte für ein inflammatorisches oder malignes Geschehen ergaben.



**Abb. 1 a, b** Transversale (a) und koronare (b) Rekonstruktion einer kontrastmittelgestützten Abdomen-CT in der portalvenösen Phase: Paraaortal vorwiegend unterhalb der Nierenarterien Nachweis strangförmiger, im Vergleich zur Aorta hypodensere lymphatischer Strukturen (Pfeile). A = Aorta, VC = Vena cava inferior, N = Nieren.

Bei Aufnahme in unsere Klinik wurde zunächst eine Verlaufskontrolle der CT durchgeführt, die eine Befundprogredienz der vorbeschriebenen paraaortalen abdominellen Raumforderungen zeigte (Abb. 1). Die Dichte nach intravenöser Kontrastmittelgabe lag bei durchschnittlich 9 HE. Die mediastinale Lymphadenopathie wies im Verlauf keine Dynamik auf, wobei endosonographisch innerhalb der vergrößerten Lymphknoten gefäßähnliche tubuläre Strukturen detektiert wurden. Auch die erweiterte laborchemische Analyse ergab keine Hinweise auf ein Malignom oder eine systemisch-inflammatorische Erkrankung. Die ergänzend durchgeführte PET-CT zeigte keinen FDG-Uptake der beschriebenen Raumforderungen.

Die im Folgenden angefertigte MRT des Abdomens zeigte in den T2-gewichteten Aufnahmen signalreiche, girlandenförmig konfigurierte septierte Gewebsformationen beidseits prävertebral-

troaortal bzw. retrocaval, beginnend auf Höhe LWK 4/5 bis links kranial auf Höhe des Abgangs der linken Nierenvene ziehend. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe wiesen die Randbereiche und Septen eine mäßige Kontrastmittelaufnahme auf (Abb. 2 a–c). In der Technetium-99m-Nanokolloid-Szintigrafie zeigte sich eine strangförmige Tracerakkumulation (Abb. 3). Mittels einer CT-navigierten perkutanen Biopsie (Abb. 4) konnte schließlich der histologische Befund eines zystischen Lymphangioms bestätigt werden (Abb. 5 a–c). Im weiteren Verlauf war die klinische Symptomatik durch eine diätetische Umstellung vollständig rückläufig, und die Patientin konnte schließlich beschwerdefrei nach Hause entlassen werden.

## Diskussion

Erste wissenschaftliche Arbeiten zu zystischen Lymphangiomen finden sich in der Literatur bereits Ende des 19. Jahrhunderts; D'Arcy Power beschreibt in seiner Arbeit aus dem British Medical Journal von 1896 [6] die typischen Charakteristika der Erkrankung bei Kindern und schildert den Fall eines 14 Tage alten männlichen Säuglings, bei dem ein ausgedehntes zystisches Lymphangiom des Halses chirurgisch erfolgreich behandelt werden konnte. Seitdem wurden zahlreiche Berichte zu der Krankheitsentität an unterschiedlichen Körperlokalisationen veröffentlicht, wobei bei nur in 186 Fällen eine retroperitoneale Beteiligung nachgewiesen werden konnte [7].

Bislang existieren keine sicheren Erkenntnisse zur Entstehung von Lymphangiomen. Es wird angenommen, dass embryonal in den ersten Wochen einer Schwangerschaft Fehldifferenzierungen des Mesoderms auftreten, die zu lokalen Störungen der Verbindung zwischen lymphatischem und venösem System führen. In der Folge kommt es zu Abflussbehinderungen der Lymphflüssigkeit mit konsekutiven Lymphangiektasien, die ihrerseits in der Ausbildung von zystischen Lymphangiomen münden [2]. Knapp 90% aller Lymphangiome werden bereits innerhalb der ersten 5 Lebensjahre diagnostiziert [8], davon ist die überwiegende Mehrzahl von etwa 90% bereits bei Geburt vorhanden.

Wenn zystische Lymphangiome nicht in prädisponierenden, klinisch apparenten Regionen, wie am Hals oder perioral auftreten, können die Tumoren lange Zeit unentdeckt bleiben. Gerade die retroperitoneal lokalisierten Lymphangiome werden in der Regel erst dann symptomatisch, wenn ihre weiträumige Ausdehnung durch Kompression angrenzender anatomischer Strukturen zu abdominellen Schmerzen, Müdigkeit oder Gewichtsverlust führt [9]. Die korrekte Diagnosefindung bereitet damit nicht selten erhebliche Probleme und erfordert – wie auch bei unserer Patientin – eine multimodale Diagnostik.

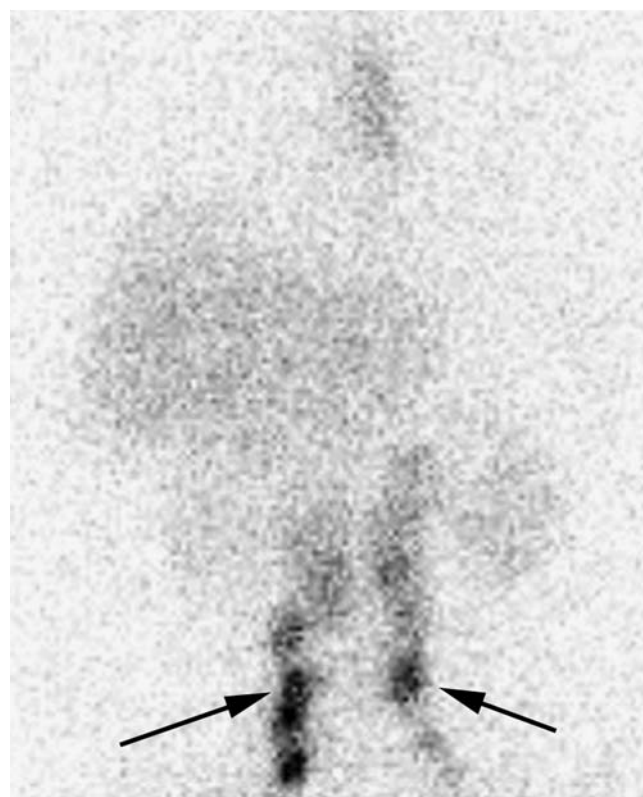
Die klinische Symptomatik unserer Patientin wurde in erster Linie durch die rezidivierenden linksseitigen Pleuraergüsse bestimmt, die am ehesten durch eine Abflussbehinderung des *Ductus thoracicus* aufgrund der mediastinal gelegenen zystischen Lymphangiomanteile induziert wurden.

Der retroperitoneal gelegene Anteil des zystischen Lymphangioms unserer Patientin wurde lediglich als asymptomatischer Zufallsbefund diagnostiziert, ermöglichte aber anhand der Bildmorphologie insbesondere in der MRT eine artdiagnostische Zuordnung und differenzialdiagnostische Eingrenzung mit Bestätigung der Diagnose durch die histopathologische Aufarbeitung der CT-navigierten Biopsie. Dementsprechend konnte auf ein invasiveres Vorgehen (Mediastinoskopie, Operation) zur Verifikation des mediastinalen Befundes verzichtet werden.

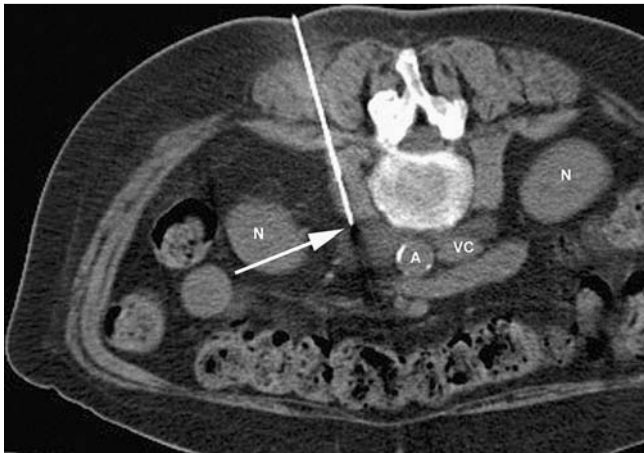


**Abb. 2 a–c** Abdomen-MRT (a koronare fettgesättigte T2-TRUFI-Sequenz, b transversale T2-HASTE-Sequenz, c koronare T1-FLASH-Sequenz nach intravenöser Kontrastmittelapplikation): Paraaortal links Demarkation einer girdelförmigen, partiell zystischen Formation (Pfeile) mit hohem T2-Signal, aber ohne relevante Kontrastmittelaufnahme. A = Aorta, VC = Vena cava inferior, N = Nieren.

Zu den häufigsten Ursachen eines Chylothorax zählen intraoperative bzw. iatrogene Verletzungen des *Ductus thoracicus* – vornehmlich im Rahmen von Operationen an Herz, Ösophagus oder Lunge. Auch durch stumpfe Thoraxtraumata kann es zu einer Ruptur des *Ductus thoracicus* kommen [10]. Darüber hinaus können Infektionen zu Behinderungen des Lymphabflusses mit konsekutivem Chylothorax führen. Ätiologisch handelt es sich in vielen Fällen um die Manifestationen einer Tuberkulose [11]. Selten werden Chylothoraces auch bei Patienten mit Filariose beobachtet [12], wobei es im Rahmen der Erkrankung zur Akkumulation von Filarien innerhalb der Lymphgefäße mit konsekutiver Lymphabflussbehinderung kommen kann. Schließlich sind therapieresistente Chylothoraces ein charakteristischer Befund der Gorham-Stout-Erkrankung (Synonyme: diffuse zystische Knochenangiomatose, vanishing bone disease), der eine lokale Proliferation kleiner Blut- und Lymphgefäße mit fortschreitender Zerstörung und Resorption des Knochens zugrunde liegt. Die seltene, ätiologisch unklare Krankheit tritt sporadisch auf und wird meist schon im Kindes- oder jungen Erwachsenenalter ohne Geschlechtsbevorzugung diagnostiziert [13].



**Abb. 3** Technetium-99m-Nanokolloid-Lymphszintigrafie (Ansicht von ventral): Intraabdominell paraaortal Nachweis deutlicher, strangförmig-fleckiger Nuklidmehrbelegungen (Pfeile).



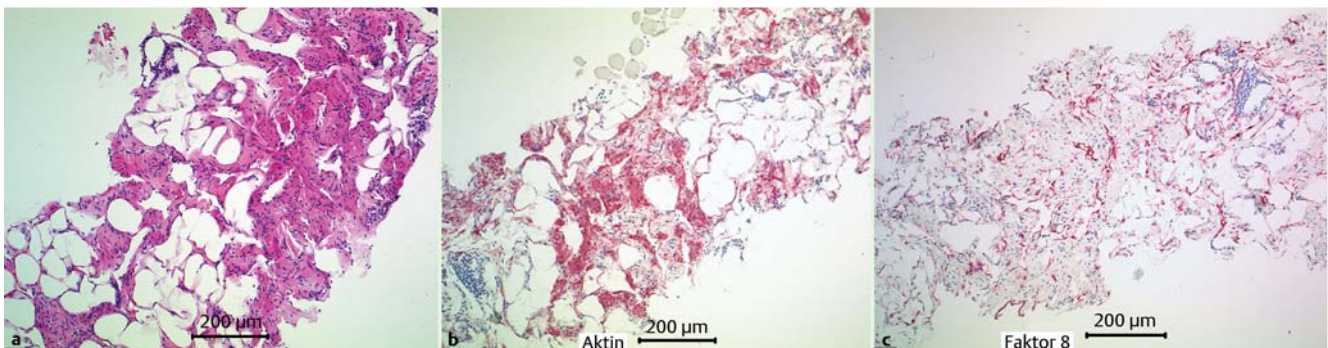
**Abb. 4** CT-gesteuerte perkutane Biopsie in Bauchlage: Lokalisation der Instrumentenspitze (Pfeil) unmittelbar vor der Zielstruktur. A = Aorta, VC = Vena cava inferior, N = Nieren.

Obwohl zystische Lymphangiome auch in der CT mit hinreichender Genauigkeit dargestellt werden können, hat die MRT eine deutlich höhere Sensitivität und Spezifität, da mit ihr flüssigkeitsgefüllte Läsionen in T2-gewichteten, fettgesättigten Sequenzen mit hohem Kontrastunterschied zu den umgebenden Strukturen abgebildet werden können [14, 15]. Bei zystischen mediastinalen Raumforderungen kann gelegentlich die differenzialdiagnostische Abgrenzung zu Thymuszysten, zystischen Teratomen, perikardialen bzw. bronchogenen Zysten und Lymphomen mit Nekrosen schwierig sein [16, 17]. Retroperitoneal lokalisierte zystische Lymphangiome können ebenfalls Lymphomen ähneln, allerdings liegen die Dichtewerte der Lymphangiome im wasseräquivalenten Bereich. Darüber hinaus sind zystische Mesotheliome, undifferenzierte Sarkome, zystische Metastasen von Ovarial- oder Magentumoren, extrapankreatische Pseudozysten und die retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond) vom zystischen Lymphangiom zu unterscheiden [18]. In Einzelfällen können neben der CT und MRT weitere bildgebende Verfahren notwendig sein, um ein zystisches Lymphangiom sicher zu diagnostizieren. Hierzu zählen – wie bei unserer Patientin – die Lymphszintigrafie und die PET-CT. Dong et al. beschreiben allerdings einen Patienten, bei dem ein retroperitoneales zystisches Lymphangiom durch

partiellen F-18 FDG-Uptake einen malignomverdächtigen Befund imitierte und somit nicht zu einer korrekten Diagnosefindung beigetragen hätte [19]. Die definitive Klärung der Dignität eines Lymphangioms erfordert in der Regel die Gewinnung einer Gewebeprobe durch chirurgische Extirpation oder eine perkutane, bildgestützte Biopsie mit anschließender histopathologischer Analyse [7].

Zur Therapie des zystischen Lymphangioms wird heute überwiegend die möglichst vollständige operative Entfernung empfohlen [7], wobei hierdurch potenziell mögliche Komplikationen wie Superinfektion, Ruptur oder Blutung verhindert werden können [20]. Darüber hinaus kann auch eine vorübergehende parenterale Ernährung mit anschließender mittelkettiger Triglyzerid-Diät (MCT-Diät) und Zufuhr von Proteinen den Verlauf zystischer Lymphangiome günstig beeinflussen und zu deren Rückbildung beitragen [10]. Bei asymptomatischen oder inoperablen Patienten kann bei superfiziellen Lymphangiomen alternativ zur Extirpation auch eine medikamentöse Sklerosierung – etwa mit Picibanil, einem Benzylpenicillin-Derivat – versucht werden [21]. Schließlich konnten gezeigt werden, dass die Gabe von Octreotid zur Reduktion des lymphatischen Flusses beitragen kann [22]. Zu berücksichtigen ist bei allen primär konservativen Therapiekonzepten, dass es bei bis zu 50% aller *Ductus thoracicus*-Läsionen zu spontanen Verschlüssen unter lymphatischer Entlastung kommt [10]. Bei unserer Patientin führte bereits die alleinige Ernährungsumstellung zu einer wesentlich reduzierten lymphatischen Belastung, sodass die vormals rezidivierenden Chylothoraces deutlich abnahmen. Im Verlauf konnte daher auf eine chirurgische Resektion des Befundes verzichtet – und der Patientin damit ein aufwendiger thorako-abdomineller Zweihöhleneingriff erspart werden.

Zusammengefasst demonstriert unser Fall, dass bei rezidivierenden Chylothoraces und unklaren abdominellen Beschwerden die Berücksichtigung eines Lymphangioms in weiterführende differenzialdiagnostische Überlegungen sinnvoll ist. Dies gestaltet sich im klinischen Alltag oft schwierig, da die Erkrankung sehr selten auftritt und unspezifische Symptome generiert. Unter Berücksichtigung der unterschiedlichen bildmorphologischen Charakteristika bezüglich Dichte, Signal- und Kontrastmittelverhalten stehen mit schnittbildgebenden Verfahren und z.B. der CT-navigierten Biopsie etablierte Untersuchungsmodalitäten zur Verfügung, die eine sichere Diagnose ermöglichen.



**Abb. 5a–c** In HE-Färbung (a) zystische Lymphkapillarproliferate mit wechselndem Nebeneinander von ektatischen Kapillaren und polsterförmigen glattmuskulären perilymphatischen Proliferationen. In der immunhistochemischen Darstellung (glattmuskuläres Aktin) glatte Muskelfasern im Wandbereich ektatischer Lymphgefäße (b). Immunhistochemische Darstellung der Lymphgefäße (Faktor 8) mit lückenhafter Endothelauskleidung und z.T. Endothelduplikationen (c). Mit freundlicher Genehmigung durch das Institut für Pathologie, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH, Ruhr-Universität Bochum (Prof. Dr. A. Tannapfel).

## Interessenkonflikt



Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Institute

- <sup>1</sup> Institut für Diagnostische Radiologie, Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH, Ruhr-Universität Bochum
- <sup>2</sup> Medizinische Klinik I – Gastroenterologie und Hepatologie, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH, Ruhr-Universität Bochum
- <sup>3</sup> Medizinische Klinik III – Pneumologie, Allergologie, Schlaf- und Beatmungsmedizin, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil GmbH, Ruhr-Universität Bochum

### Literatur

- 1 *Cutillo DP, Swayne LC, Cucco J et al.* CT and MR imaging in cystic abdominal lymphangiomas. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13: 534–536
- 2 *Gray G, Fried K, Iraci J.* Cystic lymphangioma of the pancreas: CT and pathologic findings. *Abdom Imaging* 1998; 23: 78–80
- 3 *de Perrot M, Rostan O, Morel P et al.* Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg* 1998; 85: 395–397
- 4 *Koenig TR, Loyer EM, Whitman GJ et al.* Cystic lymphangioma of the pancreas. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177: 1090
- 5 *Krahe T, Schneider B, Schmidt C.* Cystic lymphangioma of the greater omentum. *Fortschr Röntgenstr* 1985; 143: 476–478
- 6 *Power D.* Remarks on Cystic Lymphangioma in Childhood: Its Differential Diagnosis and Treatment. *Br Med J* 1896; 1: 1189–1191
- 7 *Bhavsar T, Saeed-Vefa D, Harbinson S et al.* Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: A case report and review of the literature. *World J Gastrointest Pathophysiol* 2010; 1: 171–176
- 8 *Hancock BJ, St-Vil D, Luks FL et al.* Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 220–224 ; discussion 224-226
- 9 *Roisman I, Manny J, Fields S et al.* Intra-abdominal lymphangioma. *Br J Surg* 1989; 76: 485–489
- 10 *Sharkey AJ, Rao JN.* The successful use of octreotide in the treatment of traumatic chylothorax. *Tex Heart Inst J* 2012; 39: 428–430
- 11 *Pui MH, Yueh TC.* Lymphoscintigraphy in chyluria, chyloperitoneum and chylothorax. *J Nucl Med* 1998; 39: 1292–1296
- 12 *Goh KL, Tan HW, Loh TG et al.* Chylothorax due to filariasis – a case report. *Singapore Med J* 1986; 27: 173–176
- 13 *Gorham LW, Stout AP.* Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone); its relation to hemangiomas. *J Bone Joint Surg Am* 1955; 37-A: 985–1004
- 14 *Kuhlman JE, Bouchardy L, Fishman EK et al.* CT and MR imaging evaluation of chest wall disorders. *Radiographics* 1994; 14: 571–595
- 15 *Jeung MY, Gasser B, Gangi A et al.* Imaging of cystic masses of the mediastinum. *Radiographics* 2002; 22: 79–93
- 16 *Correia FM, Seabra B, rego A et al.* Cystic lymphangioma of the mediastinum. *J Bras Pneumol* 2008; 34: 982–984
- 17 *Tecce PM, Fishman EK, Kuhlman JE.* CT evaluation of the anterior mediastinum: spectrum of disease. *Radiographics* 1994; 14: 1404
- 18 *Bonhomme A et al.* Cystic lymphangioma of the retroperitoneum. *Clin Radiol* 2001; 56: 156–158
- 19 *Dong A, Wang Y, Zuo C.* F-18 FDG uptake in a retroperitoneal cystic lymphangioma mimicking malignancy. *Clin Nucl Med* 2012; 37: e154–156
- 20 *Fonkalsrud EW.* Congenital malformations of the lymphatic system. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3: 62–69
- 21 *Subotic U, Hosie S, Waag KL et al.* [Treatment of lymphangiomas with picibanil in the first year of life]. *Klin Padiatr* 2008; 220: 248–252
- 22 *Kilic D, Sahin E, Gulcan O et al.* Octreotide for treating chylothorax after cardiac surgery. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 437–439