

Einleitung

Die Erdheim-Chester-Erkrankung (ECD) stellt eine seltene Form der multisystemischen Lipoidgranulomatose unbekanntes Ursprungs dar, die normalerweise Er-

Perivaskuläre Gewebsvermehrung aortal und supraaortal als Erstmanifestation eines Non-Hodgkin-Lymphoms

Der computertomographische Nachweis einer weichteildichten Strukturvermehrung, welche Aorta und supraaortale Gefäße manschettensförmig umgibt, lässt zunächst an eine Reihe von Differenzialdiagnosen denken. Diese reichen von entzündlichen oder postentzündlichen Veränderungen des Mediastinums über Hämatome mit perivaskulärer Ausdehnung bis zu verschiedenen Formen einer Tumormanifestation.

Fallbeschreibung

Wir berichten über einen 66-jährigen Mann, der wegen zunehmender Müdigkeit, Leistungsschwäche, Gewichtsverlust

und subfebriler Temperaturen stationär aufgenommen wurde.

Die körperliche Untersuchung zeigte einen adipösen Patienten in gutem Allgemeinzustand. Es bestand eine bilaterale Thrombophlebitis der unteren Extremitäten ohne Anhalt für eine tiefe Venenthrombose. Zervikal beidseits waren im Kieferwinkel einzelne Lymphknoten tastbar. Axillare und inguinale Lymphknoten waren palpatorisch nicht vergrößert. Der Patient konsumierte seit ca. 30 Jahren etwa 15 Zigaretten pro Tag.

Laborchemisch hatte der Patient eine Leukozytose von 44 000/nl, CRP und BSG waren leicht erhöht. Der Hämoglobinwert,

Erythrozyten- und Thrombozytenzahlen, Gerinnungsparameter, Transaminasen sowie Amylase und Lipase waren nicht pathologisch verändert.

Ein konventionelles Röntgenbild des Thorax zeigte lediglich wenig ausgeprägte Veränderungen im Sinne eines Lungenemphysems, die abdominelle Sonographie erbrachte keinen pathologischen Befund. Zur weiteren Abklärung erfolgte eine Zuweisung zur computertomographischen Abklärung von Hals, Thorax und Abdomen. Die Untersuchungen wurden durchgeführt auf einem Mehrzeilen-Spiral-CT (Volume Zoom Plus, SIEMENS, Erlangen) unter intravenöser Applikation von Kontrastmittel (Xenetix® 300, Guerbet).

Die CT-Untersuchung der Halsweichteile zeigte submandibulär einzelne, bis zu 1,5 cm große Lymphknoten. Die Schilddrüse sowie die dargestellten Organe des Aero-Digestivtrakts waren ohne pathologischen Befund.

Auffällig war jedoch eine zirkuläre Um-mauerung der Aa. carotides beidseits mit massig Kontrastmittel-aufnehmendem Weichteilgewebe (Abb. 1), welche sich per continuitatem auf den Aortenbogen und die thorakale Aorta bis auf Höhe des Zwerchfells fortsetzte (Abb. 2). Eine Einengung der betroffenen Gefäße lag nicht vor. Das Weichteilplus erlaubt keine eindeutige Abgrenzung von den äußeren Gefäßwandkonturen, im Verlauf der Aorta thoracica descendens imponierte der Befund als zirkuläre Gefäßwandverdickung (Abb. 2 c). Während einzelne, bis zu 2 cm große Lymphknoten mediastinal paraaortal und infracarinär abgrenzbar waren, stellten sich axillar, hilär, iliakal und inguinal keine pathologisch vergrößerten Lymphknoten dar. Zusätzlich zeigte sich eine prä-/paravertebrale Weichteilvermehrung. Es bestand ein wenig ausgeprägter Pleuraerguss links, das Abdomen-CT erbrachte keinen pathologischen Befund.

Differenzialdiagnostisch wurden aus radiologischer Sicht unter Berücksichtigung der Anamnese und der begleitenden, leichtgradigen zervikalen und mediastinalen Lymphadenopathie die Diagnose Lymphom favorisiert, jedoch differenzialdiagnostisch eine Vaskulitis oder Verän-

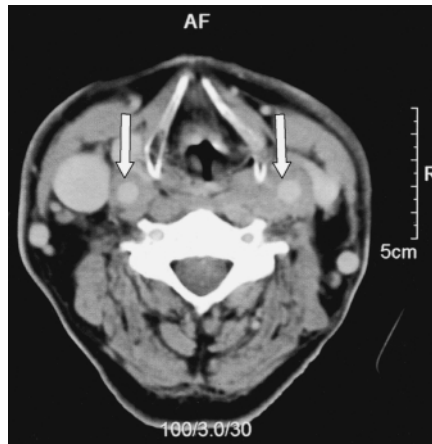


Abb. 1 Die CT-Untersuchung des Halses zeigt ein bilaterales, zirkuläres Weichteilplus mit massiger Kontrastmittelaufnahme isodens zur Muskulatur um die A. carotis communis beidseits.

derungen im Rahmen einer mediastinalen Fibröse in Erwägung gezogen.

Zur weiteren Abklärung wurde sonographisch gesteuert Biopsiematerial aus dem perivaskulären Weichteilgewebe zervikal links etwa 2 cm supraclavikulär entnommen. Die histologische und immunhistochemische Untersuchung ergab den Befund eines zentrozytischen Non-Hodgkin-Lymphoms (Mantelzelllymphom).

Die anschließende Behandlung des Patienten mit Chemotherapie (CHOP-Schema) und Rituximab zeigte im Verlauf nach 6 Kursen ein deutliches Ansprechen mit Größenregredienz der perivaskulären Lymphomanifestation.

Diskussion

Die Einteilung der heterogenen Gruppe der malignen Lymphome erfolgt primär nach Ursprungszellen (B- und T-Lymphozyten, Hodgkin-Zellen etc.) und Malignitätsgrad (niedrig- und hochmaligne).

B-Zell-Lymphome haben zum Zeitpunkt der Diagnosestellung oft eine weit fortgeschrittene Ausbreitung und zeigen mit Ausnahme des Mantelzelllymphoms eine langsame Progression der Erkrankung.

Hodgkin- und Non-Hodgkin-Lymphome weisen in der Regel ein unterschiedliches nodales Befallsmuster auf. Aufgrund des häufig primär zervikalen Befalls und der

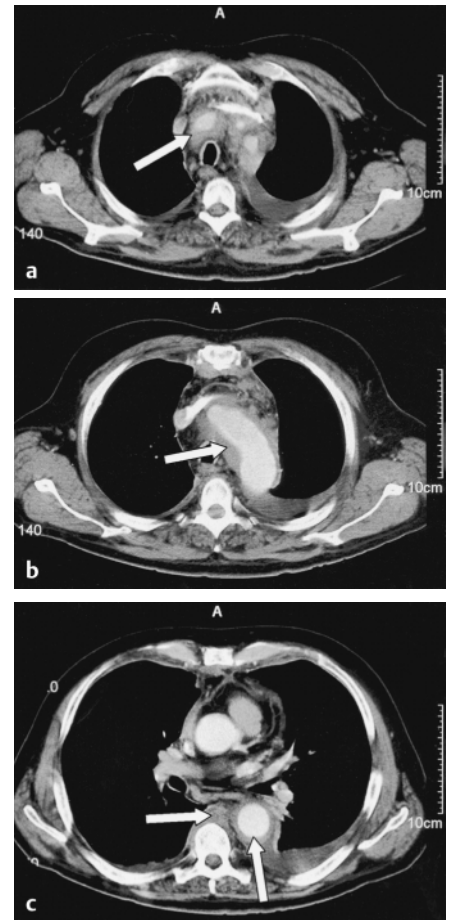


Abb. 2 (a – c) Die CT-Untersuchung des Thorax zeigt eine Um-mauerung der V. brachiocephalica sinistra, der supraaortalen Gefäße sowie der Höhe des Aortenbogens kommen im mediastinalen Fettgewebe zusätzlich multiple kleine Lymphknoten zur Darstellung. Zusätzlich zeigt sich eine prä-/paravertebrale Weichteilvermehrung, welche Lymphomgewebe entspricht. Entlang der Aorta thoracica descendens stellt sich das Non-Hodgkin-Lymphom dann lediglich als manschettensförmiges periaortales Weichteilplus dar, welches nicht klar von der Gefäßwand abgegrenzt werden kann. Hier ist eine differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einer Aortitis erforderlich. Zusätzlich besteht ein Pleuraerguss links.

kontinuierlichen Ausbreitung führt das Hodgkin-Lymphom zu einem bevorzugten Befall des vorderen oberen Mediastinums und der paratrachealen Lymphknoten, die parakardialen Lymphknoten und die Lymphknoten des hinteren unteren Mediastinums bleiben im Gegensatz zum Non-Hodgkin-Lymphom fast immer ausgespart.

Ein sich primär als perivaskuläres Weichteilplus bzw. als Gefäßwandverdickung manifestierendes Non-Hodgkin-Lymphom stellt radiologisch eine ungewöhn-

liche Variante dar und erfordert die differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen Pathologien: Im Bauchraum und Becken ist das Krankheitsbild der primären (M. Ormond) oder sekundären retroperitonealen Fibrose geläufig. Hier kommt es durch eine progrediente Bindegewebsneubildung zu einer Ummauerung von Aorta und Beckengefäßen. Seltener ist die mediastinale Fibrose, die meist sekundär nach einer chronischen Histoplasmose oder nach Bestrahlung auftritt, weniger häufig jedoch auch idiopathisch vorkommt (Grant TJ et al., Br J Rheumatol. 1993; 32 (8):757). Bei der mediastinalen Fibrose ist der proliferative fibrotische Prozess jedoch auf das Mediastinum beschränkt, ein Übergreifen wie in dem hier

beschriebenen Fall auf die zervikalen Weichteile wäre untypisch.

Die manschettenförmige perivaskuläre Manifestation an Arcus aortae und supraaortalen Gefäßen sowie insbesondere die verdickt imponierende Gefäßwand der thorakalen deszendierenden Aorta ließ zunächst auch an eine entzündliche Genese, z.B. im Rahmen einer Takayasu Arteritis, denken. Jedoch sprachen Alter und Geschlecht des Patienten ebenso wie die Morphologie der Weichteilvermehrung auf Höhe des Aortenbogens und der supraaortalen Gefäße eher gegen diese Verdachtsdiagnose (Sharma S et al., AmJ Roe 1996; 167:1321). Das Vorliegen eines evtl. chronisch organisierten, perivaskulä-

ren Hämatoms musste bei fehlender Traumaanamnese und fehlendem Nachweis eines Aneurysmas oder einer Dissektion als höchst unwahrscheinlich betrachtet werden (Yamada T et al. NAR 1985; 45: 699).

Springende Punkte

1. Ein Non-Hodgkin-Lymphom kann radiologisch initial als perivaskuläre Gewebsvermehrung zur Darstellung kommen.
2. Eine differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einer Vaskulitis oder einer mediastinalen bzw. retroperitonealen Fibrose ist erforderlich.

W. Ajaj, M. Goyen, S. G. Ruehm, Essen