

Linksseitige Oberbauchschmerzen und Milzzysten

Seltene Differentialdiagnose einer symptomatischen Splenomegalie

Manuel Zürcher^a, Lea Klippgen^a, Marco M. Bühler^b, Esther Bächli^c, Gian Arard Melcher^a

^a Klinik für Chirurgie, Spital Uster; ^b Institut für Klinische Pathologie, UniversitätsSpital Zürich; ^c Klinik für Innere Medizin, Spital Uster

Fallbeschreibung

Anamnese

Eine 63-jährige Patientin leidet seit zwei Jahren an linksseitigen Oberbauchschmerzen, bisweilen in die linke Schulter ausstrahlend. Diese sind in den letzten sechs Monaten zunehmend, dies mit jeweils postprandialen Exazerbationen. Begleitsymptome werden verneint, auch zeigt sich eine unauffällige Stuhlpassage. Es sind bis auf eine leichtgradige chronisch venöse Insuffizienz keine wesentlichen Nebendiagnosen bekannt. Bereits vor über zehn Jahren diagnostizierte man allerdings sonographisch als Zufallsbefund multiple Milzzysten, die jedoch aufgrund des bildmorphologisch benignen Aspektes nicht weiter verfolgt wurden.

Status

Klinisch präsentiert sich eine schlanke Patientin in gutem Allgemeinzustand, afebril und kardiopulmo-

nal kompensiert. Bei insgesamt weicher Bauchdecke palpiert man im linken Ober- bis Mittelbauch eine grosse, druckdolente Resistenz. Die übrige klinische Ganzkörperuntersuchung ist unauffällig.

Befunde

In der anschliessend durchgeführten thorako-abdominalen Computertomographie finden sich eine massive Progredienz der bekannten zystischen Splenomegalie (Zystengrösse bis 7 cm) sowie multiple Leberläsionen (Abb. 1). Zur genaueren Spezifizierung derselben erfolgt komplettierend eine Kontrastmittel-gestützte Sonographie. Übereinstimmend werden die teilweise septierten Zysten mit fehlender Kontrastmittelanreicherung im Bereiche der Zystenwand als benigne eingestuft, zusätzlich finden sich mehrere Leberhämangiome.

Weiter wird aufgrund eines erhöhten CA-125-Wertes von 211,7 U/ml (Normwert <30,2) eine gynäkologische Beurteilung veranlasst. Der Verdacht auf ein Ovarialkarzinom lässt sich hierbei allerdings nicht erhärten. Eine Echinokokkus-Serologie ist ebenfalls negativ. Die übrigen Laboruntersuchungen inklusive Blutbild sind soweit unauffällig.

Verlauf

Aufgrund des zunehmenden subjektiven Leidensdruckes sowie der weiterhin nicht gesicherten Dignität des Milzbefundes wird die Indikation zur Splenektomie gestellt. Ein weiteres Kriterium zu diesem Therapieentscheid stellt die mutmassliche Beeinträchtigung der Milzfunktion dar. Basierend auf dem kleinen Anteil bildmorphologisch normalen Milzparenchyms wird dieses von internistischer Seite her als stark kompromittiert beurteilt, obwohl sich im Blutausstrich keine Howell-Jolly-Körper nachweisen liessen. Unter dieser Prämisse wird anschliessend an die internistischen Abklärungen eine Pneumokokken- und Meningokokkenimpfung durchgeführt. Acht Wochen später erfolgt die offene Splenektomie (Abb. 2). Die histologische Untersuchung ergibt die Diagnose eines zystischen Lymphangiomes (Abb. 3).



Abbildung 1: CT-Befund mit einem maximalen Milzdurchmesser von 21 cm.



Abbildung 2: Splenektomiepräparat vor Fixation (Massstablänge 30 cm). Fixiert 661 g schweres Präparat, 21×9×10 cm. Das Restmilzparenchym macht insgesamt etwa 20% des Gesamtpräparates aus.

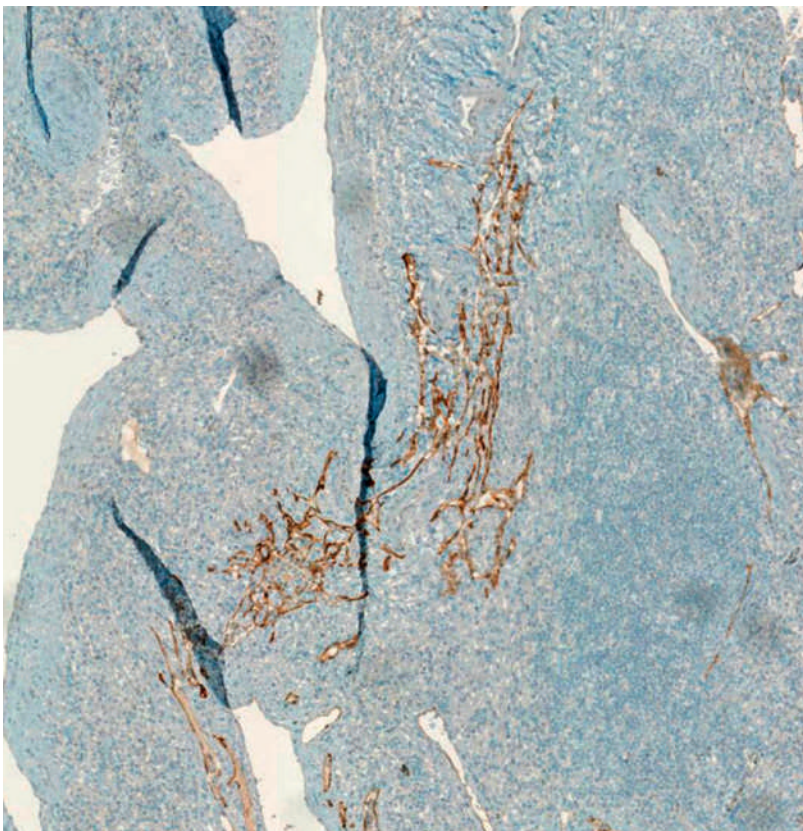


Abbildung 3: Histologie: Milzparenchym mit zahlreichen verbundenen zystischen Formationen. Diese sind durch eine flache einschichtige Zellschicht ausgekleidet. Immunhistochemisch zeigt diese eine Positivität für D2-40 (spezifischer Antikörper für lymphatisches Endothel) und CD31. CD34 wird nicht sicher koexprimiert. Negativität für Calretinin.

Der perioperative Verlauf ist komplikationslos, und die Patientin kann am achten postoperativen Tag nach Hause entlassen werden. Zwei Wochen postoperativ erfolgt die notfallmässige Rehospitalisation aufgrund steigender Entzündungsparameter bei an sich beschwerdefreier Patientin. Computertomographisch lässt sich eine Thrombose der *Vena lienalis* nachweisen. Konsekutiv wird eine orale Antikoagulation für sechs Monate initiiert. Anlässlich der zwischenzeitlichen klinischen Verlaufskontrollen zeigt sich die Patientin wohlauf und beschwerdefrei.

Diskussion

Das zystische Lymphangiom (ZL) ist eine gutartige Missbildung der lymphatischen Gefässe. In der überwiegenden Anzahl der Fälle ist es im Haut- und Subkutangewebe der Kopf- oder Halsregion bzw. der Achselhöhlen lokalisiert. Die Erkrankung stellt in diesen Fällen primär ein kosmetisches Problem dar, wird in den ersten Lebensjahren entdeckt und ist dementsprechend ein pädiatrisches Krankheitsbild [1]. Die Prävalenz wird mit etwa 5 pro 10 000 Lebendgeburten angegeben. Eine intraabdominale Lokalisation ist äusserst selten mit einem geschätzten Anteil von weniger als 10% der insgesamt beobachteten Fälle [2]. Bei abdominalen Lokalisation zeigt sich das ZL vor allem mesenterial oder retroperitoneal, es wurden aber auch Fälle in praktisch allen parenchymatösen Organen beschrieben. Das klinische Erscheinungsbild ist abhängig von der Lokalisation und daher pleomorph, meist jedoch bedingt durch den Masseneffekt. Es finden sich in der Literatur auch Berichte über Komplikationen wie intestinale Obstruktion, sekundäre Infektion oder Zysteneinblutung [3].

Abgesehen von einzelnen Fallberichten finden sich in der Literatur nur wenige systematische Arbeiten über explizit splenische Lymphangiome. Diese beinhalten wiederum nur sehr kleine Fallzahlen und differenzieren meist nicht zwischen den histologischen Subtypen (kapillär, kavernös, zystisch).

Diagnostisch spielen bildgebende Verfahren eine führende Rolle, wenn es darum geht, die Dignität abzuwägen. Dabei hält man sich an bildmorphologische Kriterien, wie Enhancement der Zystenkapself, Septierungen oder hyperechogenes intrazystisches Material, die zur Abgrenzung eines benignen Prozesses zu einem Malignom dienen. In der Literatur zeichnet sich hierbei insbesondere bezüglich Spezifität eine gewisse Überlegenheit der Sonographie gegenüber der Kontrastmittel-gestützten Computertomographie ab [4]. Eine weitere wichtige Differentialdiagnose stellen Hyatidenzysten dar, weshalb eine Echinokokkus-

Korrespondenz:

Dr. med. Manuel Zürcher
Kantonsspital Aarau
Tellstrasse 21
CH-5001 Aarau
maenuda[at]bluewin.ch

Serologie ergänzend stets durchgeführt werden sollte. Spontane Remissionen sind beschrieben, weshalb bei kleineren, kosmetisch wenig beeinträchtigenden kutanen Manifestationen der Verlauf oft abgewartet werden kann. Ein zuwartendes Vorgehen wird von gewissen Autoren auch bei asymptomatischen intra-abdominalen Befunden propagiert. Dieser Ansatz ist allerdings umstritten, nicht zuletzt, da die Dignität schliesslich nur histologisch einwandfrei gesichert werden kann. Eine blosse Zystenaspiration mit oder ohne zusätzliche Injektion sklerosierender Agentien birgt eine hohe Rezidivgefahr und hat daher höchstens einen gewissen Stellenwert in Situationen, wo

man einen grossen und daher nicht resezierbaren Befund durch Grössenreduktion operativ zugänglich machen möchte [5].

Bei der chirurgischen Resektion ist eine RO-Resektion von grundlegender Wichtigkeit, da ansonsten die Rezidivgefahr hoch ist. Eine kürzlich erschienene Arbeit [6] propagiert ein laparoskopisches Vorgehen als Standard für die Splenektomie in dieser Situation. Diese Empfehlung basiert jedoch auf der Erfahrung mit lediglich sieben Patienten, deren mittlere Milzgrösse mit 10,5 cm wiederum bedeutend kleiner war als in unserem Fall (21 cm).

Finanzierung/Interessenkonflikte

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Rana A, Katzman PJ, Pegoli W, Qualia C (2013) An unusual cause of abdominal pain: duodenal cystic lymphangioma. *Gastroenterol Hepatol (N Y)* 9(3):192-5.
- 2 Melcher GA, Ruedi T, Allemann J, Wuest W (1995) Das zystische Lymphangiom der Mesenterialwurzel als seltene Ursache des akuten Abdomens. *Chirurg* 66:229-231.
- 3 Makni A, Chebbi F, Fetirich F, Ksantini R, Bediou H, Jouini M, Kacem M, Ben Safta Z (2012) Surgical management of intra-abdominal cystic lymphangioma. Report of 20 cases. *World J Surg* 36(5):1037-43.
- 4 Vargas-Serrano B, Alegre-Bernal N, Cortina-Moreno B, Rodriguez-Romero R, Sanchez-Ortega F (1995) Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings. *Eur J Radiol* 19(3):183-7.
- 5 Martinot V, Descamps S, Février P, Patenotre P, Brevière JM, Piette F, Pellerin P (1997) Evaluation of the treatment of cystic lymphangioma by percutaneous injection of Ethibloc in 20 patients. *Arch Pediatr* 4(1):8-14.
- 6 Zongguang Z, Jin Z, Zhong W, Bing P (2014) Laparoscopic Splenectomy for Adult Lymphangiomas of the Spleen: Case Series and Review of Literature. *Hepato-Gastroenterology* 61:285-290.

Schlussfolgerungen für die Praxis

Die Palette möglicher Ursachen und folglich auch der entsprechenden Therapieansätze einer Splenomegalie ist breit. Um eine zielgerichtete Therapie festlegen zu können, müssen die Differentialdiagnosen sorgfältig gegeneinander abgewogen werden. Bei zystischen Raumforderungen der Milz soll ein zystisches Lymphangiom in diese Überlegungen einbezogen werden. Zur Beurteilung der Dignität dienen hier primär bildgebende Verfahren wie Sonographie oder Computertomographie. Bei fehlenden Hinweisen auf ein malignes Geschehen und Beschwerdefreiheit kann ein expektativer Ansatz vertreten werden, einzige Möglichkeit zur Sicherung der Dignität ist jedoch die chirurgische Resektion. Das Vorgehen sollte stets individuell unter Berücksichtigung von Symptomatik, Bildgebung und des mutmasslichen Grades der Beeinträchtigung der Milzfunktion patientenangepasst evaluiert werden.