

K. Welcker¹
M. Lindner¹
A. Morresi-Hauf²
G. Dasbach⁵
U. Linsenmaier³
J. Walther⁴
O. Thetter¹

Choristom des Zwerchfells

Kasuistik eines seltenen Tumors und Versorgung desselben
durch laterale Thorakotomie

Choristoma of the Diaphragm. Case Report of a Rare Tumor and Approach Through Lateral Thoracotomy

Zusammenfassung

Tumoren ausgehend vom Zwerchfell sind selten und aufgrund der speziellen Lokalisation schwer zu diagnostizieren. Vorge stellt wird der Fall eines 31-jährigen Mannes mit einem Choristom des linken Zwerchfells, dessen Lokalisation und Genese erst durch anterolaterale Thorakotomie geklärt werden konnte. Sowohl eine vorangegangene CT-gesteuerte Punktion wie auch eine diagnostische Laparoskopie konnten trotz ausreichender Materialgewinnung für den Pathologen keine sichere Diagnose stellen. Anhand des vorliegenden Falles wird der Stellenwert der Diagnostik zur Auswahl des geeigneten operativen Zugangsweges – in diesem Fall der anterolateralen Thorakotomie – und die Versorgung desselben dargestellt.

Abstract

Tumors of the diaphragm are rare and caused by their special localisation difficult to diagnose. We describe the case of a 31 year old man with a choristoma of the left diaphragmal crux where the localisation and genesis could only be cleared through lateral thoracotomy. Nor the CT guided puncture or the laparoscopy – although sufficient samples for the pathology could be gained – allowed the right diagnose. The importance of good diagnostic approach to select the right operative procedure – in this case the anterolateral thoracotomy – is described.

Einleitung

Tumoren des Zwerchfells sind seltene, schwer zu diagnostizierende und lokalisierende Läsionen, deren morphologische und histopathologische Einordnung häufig mangels suffizienter Angaben des Kliniklers an den Pathologen problematisch ist und bei denen die Wahl des optimalen chirurgischen Zugangsweges kontrovers diskutiert wird. In der Literatur finden sich nur vereinzelt Fallbeispiele über primäre Tumoren des Zwerchfells. Benigne Tumoren sind häufiger als maligne. Unter den benignen Tumoren findet man vor allem Lipome, mesotheliale Zysten so-

wie Neuro- und Angiofibrome. Häufigster maligner Tumor ist das Fibrosarkom [1,12].

Fallbeschreibung

Ein 31-jähriger Sänger und Biologielehrer klagte über akut aufgetretene Schmerzen im Bereich des linken Oberbauches. Die Schmerzen wurden im Gehen besser, der Schmerzcharakter war an- und abschwellend. Zusätzlich traten subfebrile Temperaturen bis 38,2 Grad Celsius auf. Eine Selbstmedikation mit Para-

Institutsangaben

¹Asklepios Fachklinik München-Gauting: Klinik für Thoraxchirurgie (Chefarzt Professor Dr. O. Thetter),

²Institut für Pathologie (Leitung Dr. A. Morresi-Hauf)

³Institut für Klinische Radiologie – Innenstadt, Klinikum der Universität München (Direktor Professor Dr. M. Reiser)

⁴Medizinische Poliklinik – Innenstadt, Klinikum der Universität München (Direktor Professor Dr. D. Schlöndorff)

⁵Institut für Pathologie der Kliniken der Stadt Köln (Chefarzt Priv.-Doz. Dr. M. Brockmann)

Korrespondenzadresse

Dr. med. K. Welcker · Asklepios Fachklinik München-Gauting · Klinik für Thoraxchirurgie · Robert-Koch-Allee 2 · 82131 Gauting · E-mail: drwelcker@t-online.de

Bibliografie

Pneumologie 2002; 56: 789–792 © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0934-8387

cetamol und Metoclopramid brachte keine Besserung. Bei Aufnahme fand sich ein 174 cm großer 65 kg schwerer Mann, afebril, mit diskretem Druckschmerz im linken Oberbauch. Die initiale körperliche Untersuchung und laborchemische Analyse waren unauffällig. In der Ösophagogastroskopie zeigten sich keine Auffälligkeiten.

Die Sonographie des Abdomens zeigte eine ovuläre zystische mehrfach septierte Struktur von $7 \times 4,3$ cm, zwischen Nierenpol und Milz gelegen. Im Röntgenthorax (2 Ebenen, p.a. und lat.) zeigte sich ein altersentsprechender Herz- und Lungenbefund mit unauffälliger Darstellung des Zwerchfells. Der Patient stellte sich mit auswärtig angefertigten CT-Bildern vor, auf denen eine tumoröse Struktur in der linken Nebennierenloge zur erkennen war. Zur weiteren Diagnostik wurde ein MRT angefertigt. Hierbei zeigte sich ein $6,5 \times 4 \times 5,5$ cm großer zystischer gekammerter vom Zwerchfell ausgehender kontrastmittelaufnehmender Tumor ohne Bezug zur linken Nebenniere (Abb. 1).

Die linke Nebenniere war lateral des Tumors unauffällig darstellbar, die Abgrenzbarkeit zum Lungenparenchym blieb unklar, ansonsten bestand eine scharfe Abgrenzbarkeit von anderen umgebenden Organen. Zur Klärung der Genese wurde dann eine **CT-gesteuerte Punktion** der Raumforderung durchgeführt. Histologisch fanden sich hier Anteile von quergestreiften Muskelgewebe und fibröses Bindegewebe sowie winzige Partikeln von zylindrischem Flimmerepithel.

Nachdem sowohl in der Kernspintomographie als auch im CT nicht geklärt werden konnte, ob es sich um eine Raumforderung der Pleurahöhle, der Abdominalhöhle oder des Zwerchfells handelte, wurde zunächst eine **diagnostische Laparoskopie** durchgeführt.

Intraabdominell ergab sich kein Hinweis auf einen Tumor. Das Zwerchfell erschien unauffällig. Die laparoskopisch durchgeführte transdiaphragmale Sonographie zeigte einen auf der thorakalen Seite des Zwerchfells liegenden Tumor.

Die zunächst uncharakteristischen Oberbauchschmerzen gingen zunehmend in einen starken Druckschmerz im Bereich der linken Flanke über. Bei weiterhin unklarer Genese und Lokalisation des mittlerweile seit 5 Monaten bestehenden Tumors wurde 6 Wochen nach der MRT des Abdomens eine hochauflösende **Mehrzeilen-CT des Thorax mit i.v. KM** und erneuter Punktion durchgeführt. Hier zeigte sich eine ausgeprägte Größenprogredienz ($9,5 \times 8 \times 2,6$ cm) der hypodensen septierten Raumforderung mit Kapsel im Bereich des linken Zwerchfellschenkels. Der Tumor bekam nunmehr Kontakt zu Magen, Milz, Aorta, und Hiatus oesophagei, erschien jedoch von diesen Strukturen gut abgrenzbar. Histologisch fanden sich hier kleinere gefäßführende fibröse Gewebsanteile mit herdförmig an der Oberfläche erkennbaren respiratorischen Zylinderepithelien ohne Atypien. Histologisch war wiederum keine verbindliche Aussage möglich, ob es sich hierbei um respiratorisches Zylinderepithel aus einer Bronchuswand oder einen anderen Tumor wie z. B. ein Teratom handelte (Abb. 2).

Wegen der beobachteten Größenprogredienz und der Zunahme der Beschwerden und in der Annahme, dass es sich hier um ei-

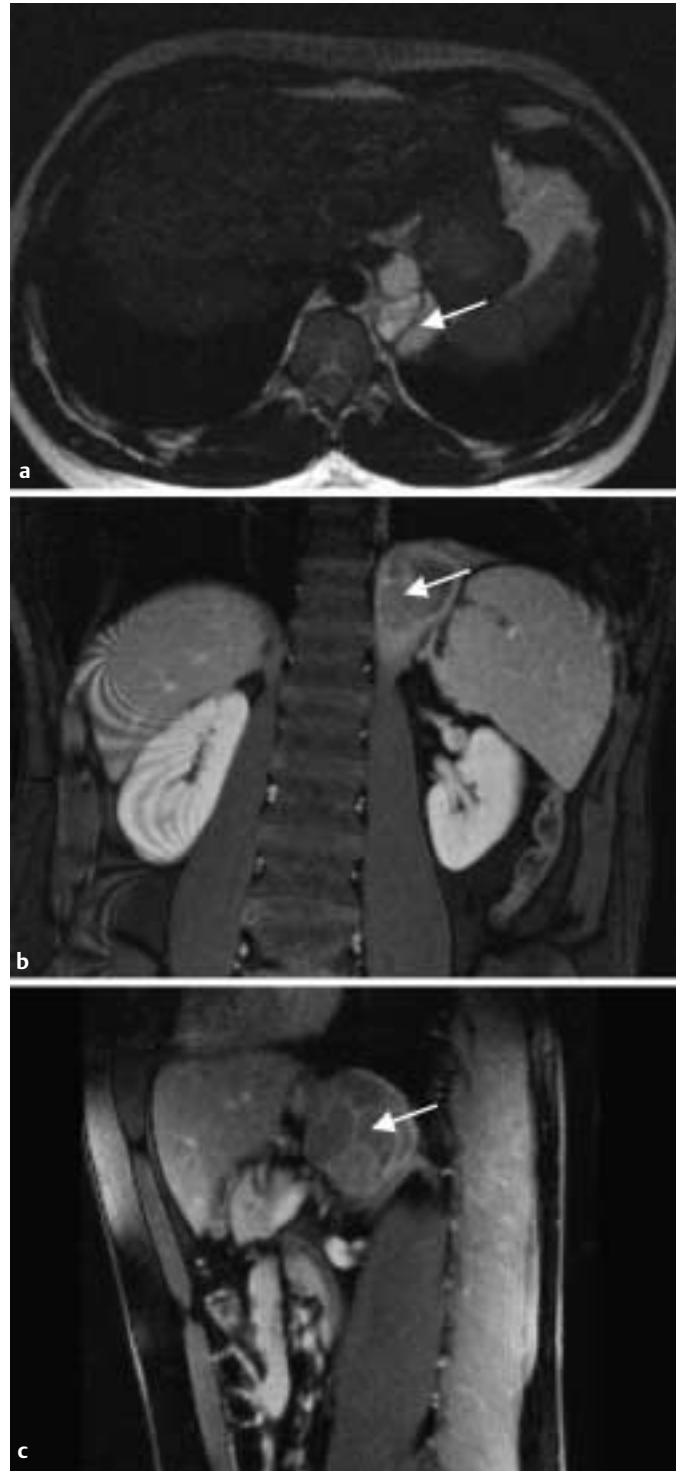


Abb. 1 MRT des Oberbauches **a** T₂-gewichtete Bild transversal in Atemanhaltetechnik (T₂w-tse-bh) zeigt einen zystisch-gekammerter Tumor (Pfeil) mit flüssigkeitsäquivalenter Signalintensität und einer Größe von ca. $6,5 \times 4 \times 5,5$ cm, unmittelbar paravertebral linksseitig gelegen. Auf den T₁-gewichteten Bildern nach Kontrastmittelgabe (GdDTPA 0,2 mmol/kg KG) zeigt sich **b** koronar und **c** sagittal ein nur partiell enhancender Tumor mit jedoch stark Kontrastmittel anreichernden Septen. Der Tumor liegt im medialen linken Zwerchfellschenkel. Die anfänglich nicht abgrenzbare linke Nebenniere kommt in koronarer Schichtführung anatomisch unauffällig lateral des Tumors zur Darstellung (Pfeil).



Abb. 2 Spiral-CT des Oberbauches in 4-mm-Schichten (5/7,5/4 mm) in Bauchlage **a** in der arteriellen Phase 25 s nach Kontrastmittelinjektion (Iopamidol 300, 1,5 ml/kg KG) und **b** in der portal-venösen Phase 70 s nach Kontrastmittelgabe. Arteriell zeigt sich ein mäßig hypodenser, homogener Tumor (Pfeil), der in der portalvenösen Phase an einzelnen Septen Kontrastmittel aufnimmt (Pfeil). Die nativen Dichtewerte lagen bei 20–25 HU. Die Punktion **c** erfolgte in Lokalanästhesie und Analgosedierung mit einer Führungskanüle (Pfeilspitze). Der paravertebrale Raum wurde mit 40 ml Kochsalzlösung „getunnelt“, um eine Verletzung der Pleura zu vermeiden. Die Stanzbiopsie erfolgte im Bereich der Kapsel und in zentralen Tumorabschnitten (Pfeil).

nen intrathorakalen Tumor des Zwerchfells handelte, erfolgte nun die Zuweisung in die thoraxchirurgische Abteilung zur geplanten explorativen Thorakotomie.

Die Operation erfolgte über eine tiefe anterolateralen Thorakotomie im 6. ICR. Intraoperativ fand sich nach Ablösung der linken Zwerchfellhälfte vom lateralen Ansatz ein nach retroperitoneal reichender, vom Zwerchfell abgrenzbarer zystischer Tumor, der zwischen Ösophagus und Aorta thoracica gelegen war und aus



Abb. 3 Mehrkammeriges zystisches Gebilde mit ungleichmäßigen Hohlräumen und vernarbter Wandung.

dem sich eine bräunliche Flüssigkeit entleerte. Der Tumor konnte in toto vorsichtig über diesen operativen Zugang vom Zwerchfell abpräpariert werden. Die verbleibende Höhle wurde durch resorbierbare Nähte verkleinert und der laterale Zwerchfellrand wieder an die Thoraxwand angenäht.

Die makroskopische Untersuchung des Operationspräparates (Eingangsnummer 3221/01, Institut für Pathologie, Asklepios Fachkliniken München-Gauting) ergab einen 6,5 × 4,3 × 3,1 cm großen mehrkammerigen zystischen Tumor mit 3,2 × 2 cm großen Anteilen des Zwerchfells an der Oberfläche und z.T. mit braunrötlichem flüssigen Inhalt. Die Innenfläche war relativ glatt und ihre Wände narbiger Konsistenz (Abb. 3).

Bei der **histologischen Untersuchung** dieses Präparates (Abb. 4 und 5) fand sich eine mehrfach erhaltene epitheliale Auskleidung der Hohlräume, bestehend aus mehrreihigem zilienträgendem Zylinderepithel, z.T. aus einreihigem prismatischem Epithel ohne Atypien. Subepithelial fanden sich kollagenfaserreiches Bindegewebe mit entzündlichen Infiltraten und reichlich Bündel glatter Muskulatur. Hyalines Knorpelgewebe oder seromuköse Drüsen waren nirgends erkennbar. An der Peripherie der Läsion war stellenweise ein Übergang in das quergestreifte Muskelgewebe des Zwerchfells zu sehen. Nirgends fanden sich morphologische Anhaltspunkte für Malignität.

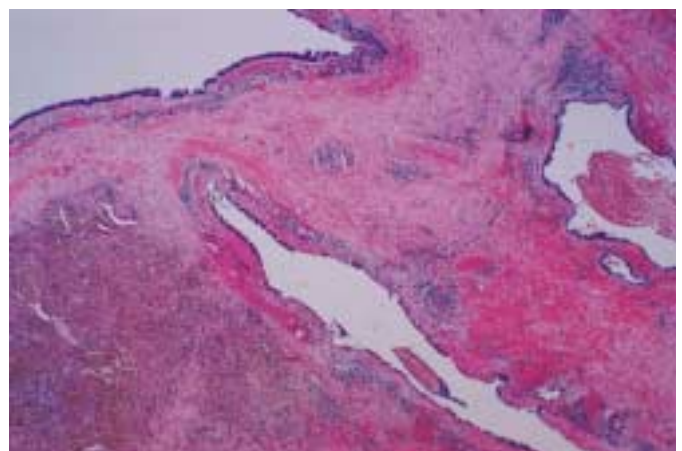


Abb. 4 Kollagenfaserreiche Wandung mit eingelagerten zystischen Hohlräumen (Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 10 ×).

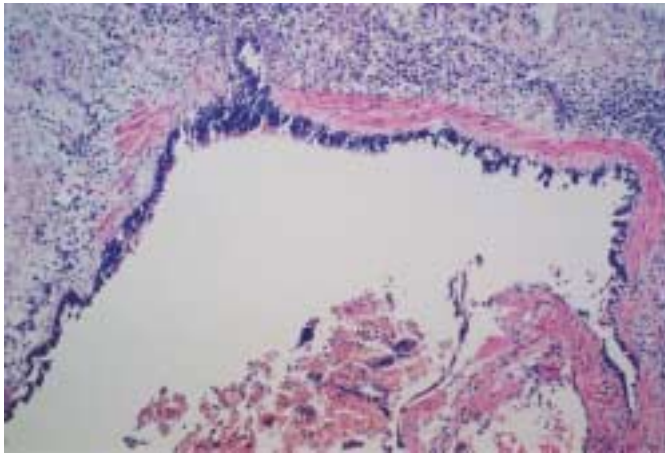


Abb. 5 Zystische Struktur mit Flimmerepithelauskleidung und glatter Muskulatur in der Wand (Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 20×).

Aufgrund dieser histologischen Befunde wurde die Läsion als ein **Choristom** klassifiziert. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Der Patient konnte bereits am 8. postoperativen Tag in völliger Beschwerdefreiheit nach Hause entlassen werden.

Diskussion

Im vorliegenden Fall handelte es sich offensichtlich um eine tumorartig entwickelte Fehlbildung, bestehend aus im Zwerchfell ektopisch gelagerten Atemwegstrukturen. In der Literatur ist vereinzelt über bronchogene Zysten des Diaphragmas berichtet worden [1,4,6,8,11]. Da bei dem hier berichteten Fall hyalines Knorpelgewebe bzw. Bronchialdrüsen als morphologisches Kriterium für die Diagnose einer bronchogenen Zyste nicht vorhanden waren, wurde die Läsion der allgemeinen Gruppe der Choristome zugeordnet.

Choristome werden als Fehlbildungen infolge einer embryonalen Versprengung von Gewebskeimen mit Bildung einer tumorartigen Läsion durch die selbständige Weiterentwicklung des versprengten Gewebes in der neuen Umgebung definiert. Unter Fehlbildungen des Zwerchfells werden unter anderem ektipe Versprengungen von neuronalem Gewebe, Leber- und Milzgewebe sowie Lungensequester beschrieben. Andere raumfordernde Veränderungen des Zwerchfells stellen benigne Tumoren, darunter Fibrome, Lipome und Leiomyome, Teratome sowie die zystische Endometriose dar [1–3,5,7–10,12].

Tumoren des Zwerchfells lassen sich aufgrund der runden schlanken Struktur desselben häufig schwer in ihrer Lokalisation festlegen. Oftmals werden linksseitig gelegene intradiaphragmale Zysten als Nierenzysten oder vom Ösophagus bzw. vom Pankreas ausgehende Zysten fehlgedeutet und – wie auch in unserem Fall – frustan von abdominell operiert [4,6,7–9].

Differenzialdiagnostisch muss an primär intraabdominelle, retroperitoneale und rein intrapleurale Raumforderungen gedacht werden, insbesondere auch Tumoren der Nebenniere und des Grenzstranges wobei besonders die intradiaphragmalen Tumoren schwierig zu diagnostizieren sind [2,10,11].

Eine dezidierte bildgebende Diagnostik mittels CT des Thorax und multiplaner MRT kann helfen, die exakte Lokalisation zu orten und damit den geeigneten operativen Zugangsweg zu wählen. Ebenso wichtig erscheint aber auch, das dem Pathologen übersandte Material mit suffizienten Angaben des Kliniklers zu versehen, immerhin sind im hier beschriebenen Fall bereits im Punktionsmaterial der ersten CT alle pathologisch-anatomischen Bestandteile des Tumors gefunden worden, der Pathologe hat allerdings mangels adäquater klinischer Angaben zunächst nicht die richtungweisende Diagnose stellen können. Die immerhin fünfmonatige Beobachtungsdauer vom Beginn der ersten Symptome bis zur Stellung der endgültigen Diagnose hätten unter Umständen hierdurch deutlich verkürzt werden können.

Als operativer Zugang zu diesen Tumoren wird üblicherweise der thorakoabdominale Zugang nach Crawford gewählt. Die Schnitführung reicht vom Nabel zum linken Rippenbogen in den 7 ICR. Der Rippenbogen wird hierfür durchtrennt, zwerchfellschonend der Nervus phrenicus dorsolateral bis zum Centrum tendineum abgehoben.

Da es sich bei dem Patienten um einen professionellen Sänger handelte, wurde ein Zugang zum Tumor so zwerchfellschonend wie möglich angestrebt. Der hier verwendete anterolaterale Zugang im 6 ICR erlaubte ein problemloses operatives Vorgehen und sollte daher bei Tumoren des Zwerchfells bzw. zwerchfellnahen Tumoren in Erwägung gezogen werden.

Bereits 4 Wochen nach der Operation konnte der Patient wieder beschwerdefrei und in gleicher Qualität wie vorher singen.

Literatur

- 1 Aaron BL. Intradiaphragmatic cyst: a rare entity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 49: 531–534
- 2 Anderson LS, Forrest JV. Tumors of the diaphragm. *AJR* 1973; 119: 259–265
- 3 Chen WJ, Kelly MM, Shaw CM et al. Pathogenic mechanisms of heterotopic neural tissue associated with anencephaly. *Hum Pathol* 1982; 13: 179–182
- 4 Dagenais F, Nassif E, Dery R et al. Bronchogenic cyst of the right hemidiaphragm. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 1235–1237
- 5 Desrumaux I, De Wever W, Verschakelen J. Paravertebral and diaphragmatic mass: an ectopic location of bronchogenic cyst. *Journal belge de radiologie* 2001; 84: 8–9
- 6 Gourlay RII, Aspinall RJ. Bronchogenic cyst of diaphragm: a case report. *Can J Surg* 1966; 9: 169–172
- 7 Hoang C, Aubriot MH, Totonenazara JL et al. Isolated retroperitoneal intradiaphragmatic bronchogenic cyst. *Clin Exp Path* 1999; 47: 67–70
- 8 Rozenblit A, Iqbal A, Kaleya R, Rozenblit G. Case report: intradiaphragmatic bronchogenic cyst. *Clin Radiol* 1998; 53: 918–920
- 9 Shapiro JL, Metlay LA. Heterotopic supradiaphragmatic liver formations in association with congenital cardiac anomalies. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 238–240
- 10 Takayasu K, Itabashi M, Moriyama N. Case report: ectopic hepatocellular carcinoma arising from the left diaphragm. *Clin Radiol* 1994; 49: 579–581
- 11 Tanaka T, Matsuzaki M, Tamura N et al. A case of bronchogenic cyst of the diaphragm, discovered by chest x ray survey. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1975; 13: 413–416
- 12 Wiener MF, Chou WH, Broocklyn N. Primary tumors of the diaphragm. *Arch Surg* 1965; 90: 143–150