

Progredienz einer „zentralen Lungenarterienembolie“ unter therapeutischer Antikoagulation?

Der Fall eines Pulmonalarteriensarkoms bei einer 43-jährigen Patientin

R. Schneider¹, B. Staller¹, H. Grawe¹, F.J. Beck¹, E. Mayer², M. Sigmund¹

¹Innere Medizin I, Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken, Wiesbaden; ²Abteilung für Thoraxchirurgie, Kerckhoff-Klinik, Bad Nauheim

Anamnese

Eine 43-jährige Patientin klagte über persistierenden trockenen Husten und progrediente Belastungsdyspnoe seit etwa sechs Monaten. Eine Lungenfunktionsuntersuchung, eine Röntgenaufnahme des Thorax und ein EKG waren im Vorfeld unauffällig gewesen. Bei persistierender Symptomatik und Gewichtsverlust von 7kg wurde eine ambulante Computertomographie des Thorax angefertigt. Hier wurde eine zentrale Lungenarterienembolie diagnostiziert (Abb.1). In der Vorgeschichte bestanden ein Zustand nach Wertheim-Meigs-Operation bei Zervixkarzinom vor 11 Jahren sowie eine substituierte Hypothyreose bei Hashimoto-Thyreoiditis.

Körperliche Untersuchung

Patientin in gutem Allgemeinzustand und normalem Ernährungszustand. Blutdruck 121/73 mmHg, Herzfrequenz 100/min, Atemfrequenz 21/min, Cor: 2/6 Systolikum über Erb, rhythmisch, tachykard. Sonst unauffälliger körperlicher Untersuchungsbefund.

Labor

D-Dimere 1,47µg/ml, übrige Parameter im Normbereich.

Ergänzende Untersuchungen

EKG: Sinusrhythmus, Herzfrequenz 98/min, Indifferenztyp, normale Erregungsausbreitung und Rückbildung.

Transthorakale Echokardiographie: Rechter Ventrikel vergrößert, systolische und diastolische Abflachung des interventrikulären Septums („D-Sign“), normale LV-Funktion, leichtgradige Trikuspidal- und Pulmonalinsuffizienz, rechtsventrikulärer systolischer Druck (RVSD) 50 mmHg zzgl. ZVD, Vena cava inferior nicht vergrößert.

Phlebasonographie: Kein Hinweis auf tiefe Beinvenenthrombose beidseits.

Thrombophilie-Diagnostik: Negativ. **Sonographie Abdomen:** Kein pathologischer Befund.

Gynäkologisches Konsil: Kein Anhalt für ein Rezidiv des Zervixkarzinoms.

CT Abdomen und Becken: Kein Tumornachweis, keine pathologischen Lymphknoten.

Verlauf

Unter der Diagnose einer Lungenarterienembolie wurde bei der hämodynamisch stabilen Patientin eine orale Antikoagulation mit Phenprocoumon eingeleitet, sie wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Nach vier Wochen kam es zur Wiederaufnahme bei deutlicher Verschlechterung der Beschwerdesymptomatik. Es ließ sich eine lückenlose therapeutische Antikoagulation nachweisen, bei Aufnahme lag der INR bei 3,2. Auffällig waren ein neu aufgetretener Rechtsschenkelblock im EKG sowie echokardiographisch massiv vergrößerte rechte Herzhöhlen (Abb.2) und ein Anstieg des RVSD auf 87mmHg zzgl. ZVD. In einem Kontroll-CT des Thorax zeigte sich eine Progredienz der zentralen Lungenarterienembolie.

Es erfolgte eine systemische Thrombolyse mit 100mg Alteplase. Hierunter kam es allerdings zu keiner Besserung der Beschwerden. Es zeigte sich sowohl echokardiographisch als auch CT-morphologisch ein unveränderter Befund. Es wurde der Verdacht auf eine tumoröse Raumforderung gestellt. Im PET-CT der Lunge war die intravaskuläre Masse kaum glukosespeichernd, jedoch fiel im Bereich der rechten peripheren Pulmonalarterie ein großer speichernder Lymphknoten auf.

Die Patientin wurde thoraxchirurgisch vorgestellt. Es folgten eine Tumorendarteriektomie links mit Rekonstruktion der linken zentralen Pulmonalarterie, Perikardpatch sowie erweiterter Pneumonektomie rechts. Histologisch und immunhistochemisch ergab sich die Diagnose eines Pulmonalarteriensarkoms mit leiomyosarkomatöser Differenzierung.



Abb.1 Intraluminale Kontrastmittelaussparung im pulmonalarteriellen System

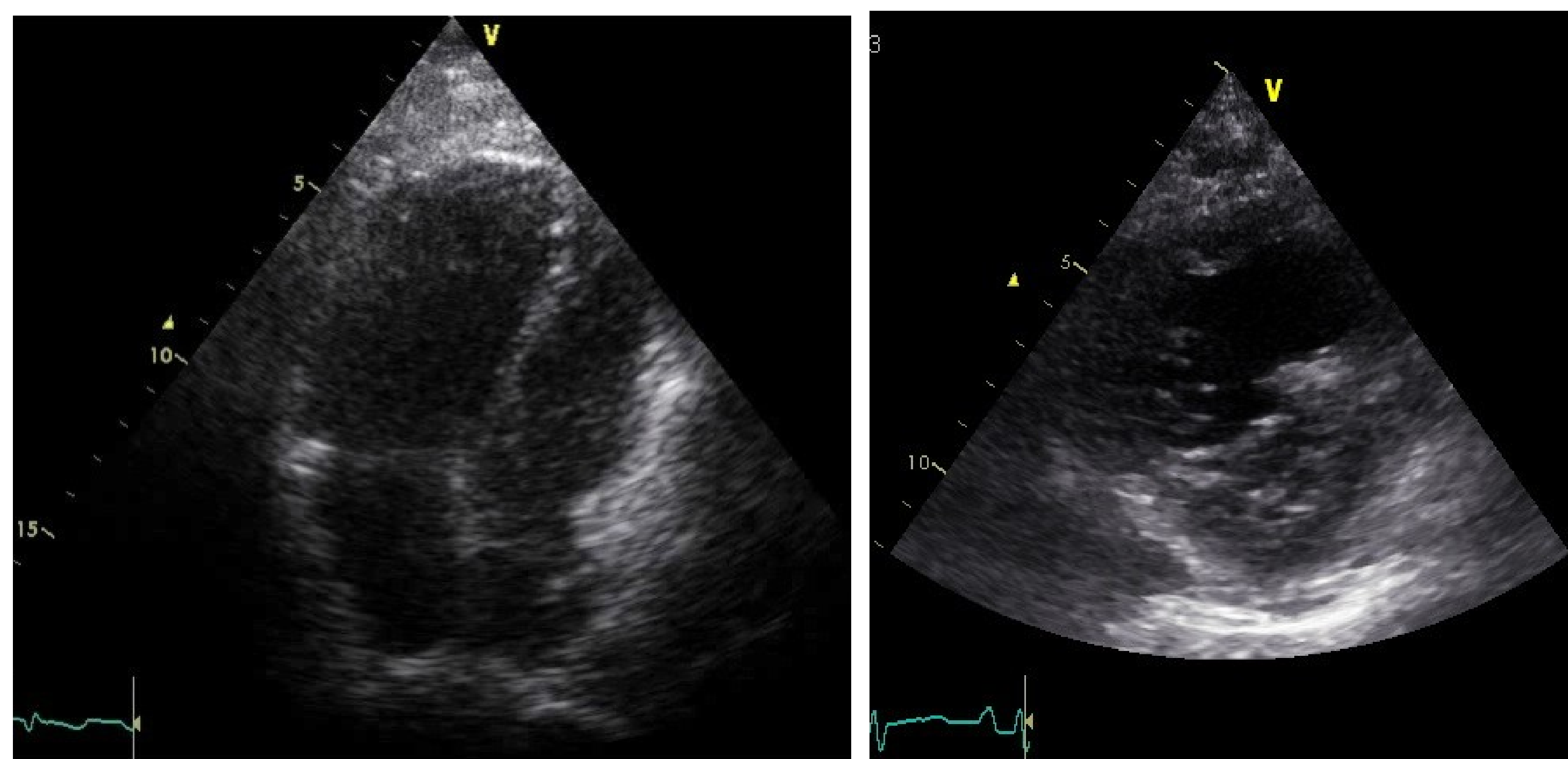


Abb.2 Transthorakale Echokardiographie. Links: apikaler Vierkammerblick, rechts: parasternal kurze Achse. Zeichen einer Rechtsherzbelastung.

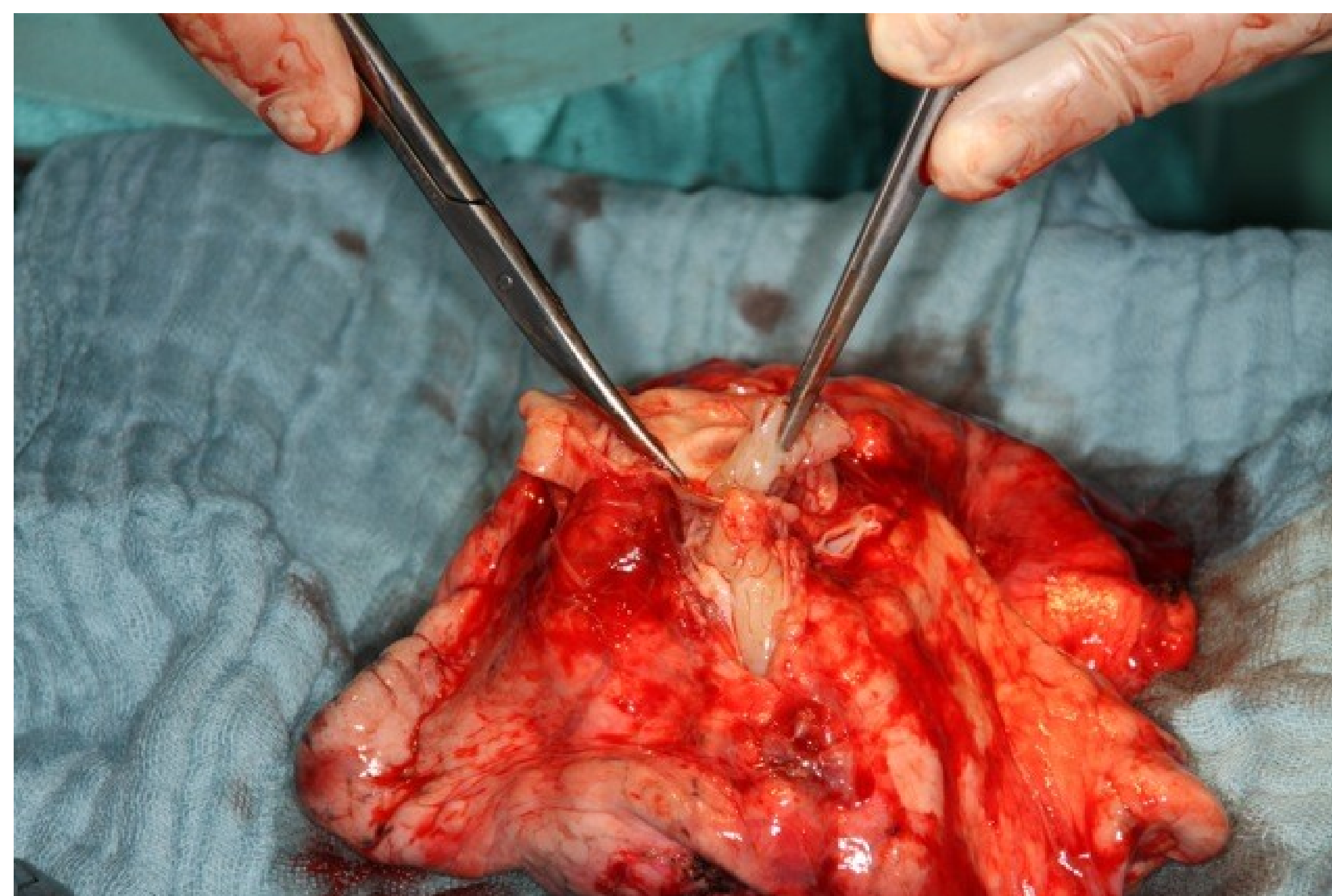


Abb.3 Intraoperatives Bild der endovaskulären Tumormasse

Diskussion

Das primäre Pulmonalarteriensarkom ist ein sehr seltenes Malignom, dessen Diagnose häufig erst im Rahmen einer Autopsie gestellt wird. Bisher wurden in der Literatur weniger als 250 Fälle beschrieben [1, 2]. Der Ursprung liegt in multipotenten mesenchymalen Zellen der Intima oder der Media. Kennzeichnend ist ein rasches endoluminales Wachstum. Das Pulmonalarteriensarkom geht typischerweise vom Pulmonalarterienhauptstamm aus und wächst antegrad in die Äste der Pulmonalarterien oder retrograd in Richtung der Pulmonalklappe. Die Diagnose wird gehäuft bei Patienten im mittleren Alter gestellt [3]. Häufige Symptome sind Dyspnoe, Thoraxschmerz, Gewichtsverlust, Husten, Synkope und Fieber [1].

Wir berichten über ein primäres Pulmonalarteriensarkom bei einer 43-jährigen Frau, das initial als Lungenarterienembolie verkannt worden war. Beide Erkrankungen weisen einen intraluminalen Füllungsdefekt der Pulmonalarterien im Kontrastmittel-CT auf, so dass radiologisch die Differenzierung schwierig ist. Computertomographisch sprechen folgende Befunde für ein Pulmonalarteriensarkom: Ein variables Enhancement der Masse in Spätaufnahmen nach Kontrastmittelgabe, ein eher heterogenes Erscheinungsbild, eine Erweiterung des betroffenen Gefäßes und eine Infiltration in umliegende Strukturen [4].

Die Progredienz des Befundes mit Ausbreitung auf die linke Pulmonalarterie unter therapeutischer Antikoagulation, sowie ein fehlendes Ansprechen auf eine Lysetherapie führten im vorliegenden Fall zur kritischen Reevaluation der Diagnose. Es wurde der Verdacht auf einen intraluminal wachsenden Tumor gestellt. Das therapeutische Mittel der Wahl besteht in der aggressiven vollständigen chirurgischen Resektion. Krüger et al. [5] berichten über eine mittlere Überlebenszeit von etwa 1,5 Monaten ohne Therapie gegenüber einer Verlängerung der mittleren Überlebenszeit von 10 Monaten bei operativer Resektion. Die Rolle der Chemotherapie und Radiotherapie muss noch evaluiert werden.

Zusammenfassung

Das primäre Pulmonalarteriensarkom ist eine sehr seltene Erkrankung, die differenzialdiagnostisch von einer Lungenarterienembolie schwer zu unterscheiden ist. Obwohl die Inzidenz des Pulmonalarteriensarkoms sehr gering ist, sollte sie als Differenzialdiagnose zur Lungenarterienembolie erwogen werden. Auf der Basis klinischer und radiologischer Befunde kann die Verdachtsdiagnose des primären Pulmonalarteriensarkoms gestellt werden. Eine vollständige chirurgische Resektion ist der einzige kurative Ansatz.

Quellen

- 1 Blackmon SH, Rice DC, Correa AM et al. Management of primary pulmonary artery sarcomas. Ann Thorac Surg 2009; 87: 977–984
- 2 Mayer E, Kriegsmann J, Gaumann A et al. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121: 77–82
- 3 Huo L, Lai S, Gladish G et al. Pulmonary artery angiosarcoma: a clinicopathologic and radiological correlation. Ann Diagn Pathol 2005; 9: 209–214
- 4 Yi CA, Lee KS, Choe YH et al. Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing from pulmonary embolic diseases. J Comput Assist Tomogr 2004; 28: 34–39
- 5 Krüger I, Borowski A, Horst M et al. Symptoms, diagnosis and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. Thorac Cardiovasc Surg 1990; 38: 91–95

Autorenerklärung

Die Autoren erklären, dass sie keine finanziellen Verbindungen mit einer Firma haben, deren Produkt in diesem Artikel eine Rolle spielt