



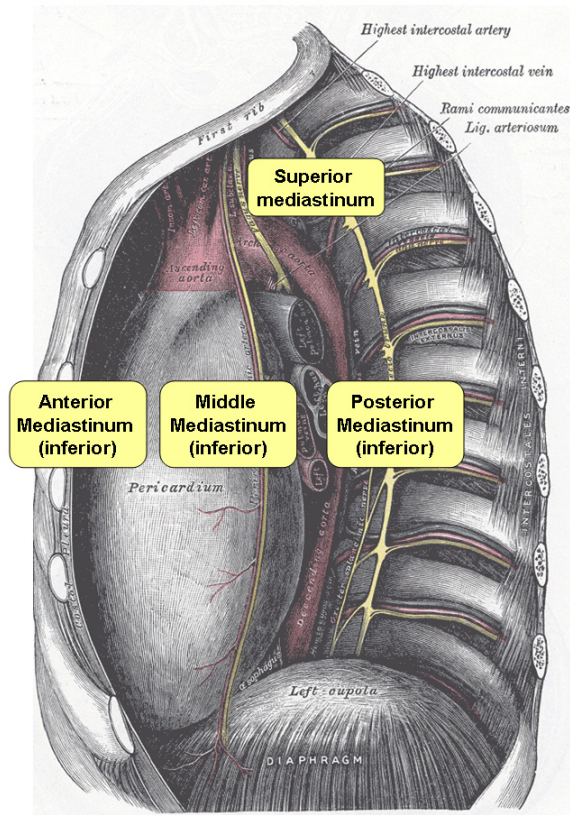
Mediastinaltumore

Moritz Meyer & Martin Siebeck

Überblick

- **Das Mediastinum**
- Definition mediastinale Raumforderungen
- Raumforderungen des Mediastinums
- Raumforderungen im Detail
- Fallbeispiel

Das Mediastinum



Mediastinum

Superius

Oberhalb d. Herzens
liegender Teil

Thymus,
Aortenbogen u.
Abgänge,
Trunc. Pulm.,
Vena cava
superior,
Oesophagus,
Lymphknoten,
Ductus
thoracicus, N.
pharyngeus,
vagus und
laryngeus
recurrens

Inferius

Das Herz beherbergender
Teil

Anterius

Zwischen vordere
Brustwand u. Pericard

Medius

Vom Pericard
umschlüssener Raum

Herz

Posterius

Zwischen Pericard und
Wirbelsäule

Oesophagus,
Aorta, Vena cava
inf., Vena
azygos, V.
hemiazygos,
Ductus
Thoracicus,
Nervus Vagus

Überblick

- Das Mediastinum
- **Definition mediastinale Raumforderungen**
- Raumforderungen des Mediastinums
- Raumforderungen im Detail
- Fallbeispiel

Definition Mediastinale Raumforderungen

- Zystische Ausweitung vorhandener Strukturen
- Zwerchfellhernien mit Übertritt abdomineller Strukturen
- Entzündliche Prozesse
- Infektiöse Prozesse
- Hypertrophie ektop gelegener Organe
- **Benignes/malignes Tumorwachstum**

Überblick

- Das Mediastinum
- Definition mediastinale Raumforderungen
- **Raumforderungen des Mediastinums**
- Raumforderungen im Detail
- Fallbeispiel

Raumforderungen

Vorderes Mediastinum

- Struma
- **Thymome**
- Nebenschilddrüsentumore
- Mesenchymale Tumore
- Karzinoide
- Maligne Lymphome
- **Germinome des Thymus**
- Lipome
- Bronchogene Zysten
- Aneurysmen
- Zwerchfellhernien
- Teratome

Mittleres Mediastinum

- **Lymphome**
- Tuberkulose
- Metastasen
- Sarkoidose
- Kongenitale Zysten
- Aneurysmen

Hinteres Mediastinum

- **Neurogene Tumoren**
- Oesophagustumoren
- Neurosarkome
- Tuberkulose
- Zwerchfellhernien
- Bronchogene Zysten
- Gastrointestinale Zysten

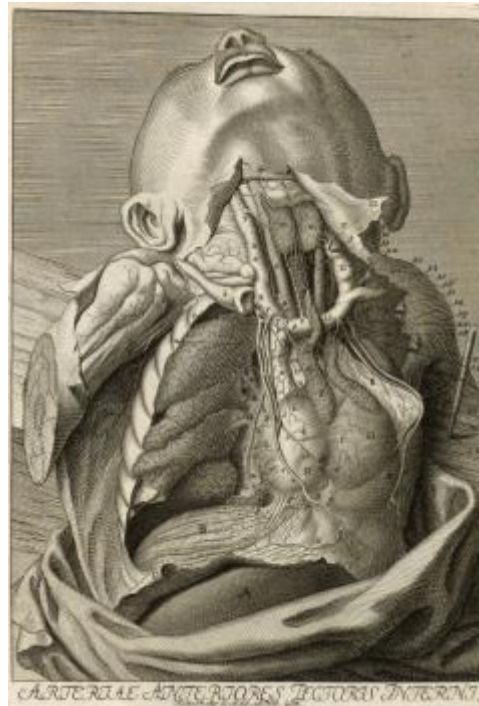
Verteilung der mediastinalen Raumforderungen

- Arten:
 - Thymom → 20 %
 - Neurogener Tumor → 20 %
 - Lymphom → 15 %
 - Organzysten → 15 %
 - Keimzelltumor → 17 %
- Lokalisation:
 - vorderen Mediastinum → 50 %
 - mittleren Mediastinum → 25 %
 - hinteren Mediastinum → 25 %

Überblick

- Das Mediastinum
- Definition mediastinale Raumforderungen
- Raumforderungen des Mediastinums
- **Raumforderungen im Detail**
- Fallbeispiel

Das Thymom



Der Thymus

- **Primäres** (zentrales) **lymphatisches Organ**
- Produziert Immunozyten
- Unterscheidung körpereigen und körperfremd
- Entwicklung unvollständiger Lymphozyten (Thymozyten)
- Unterteilt in Läppchen
 - Thymozyten im **Cortex** (unreif)
 - Thymozyten in **Medulla** (reif)
- Durch Thymushormone gesteuert (Thymosin)



Das Thymom

- Häufigster aller primären Mediastinaltumore 15-20%
- In Hälfte der Fälle benigne
- Auftreten meist im Erwachsenenalter -> vordere Mediastinaltumore

Benigne Tumoren

- Großzellig/epitheloid
- Spindelzellig

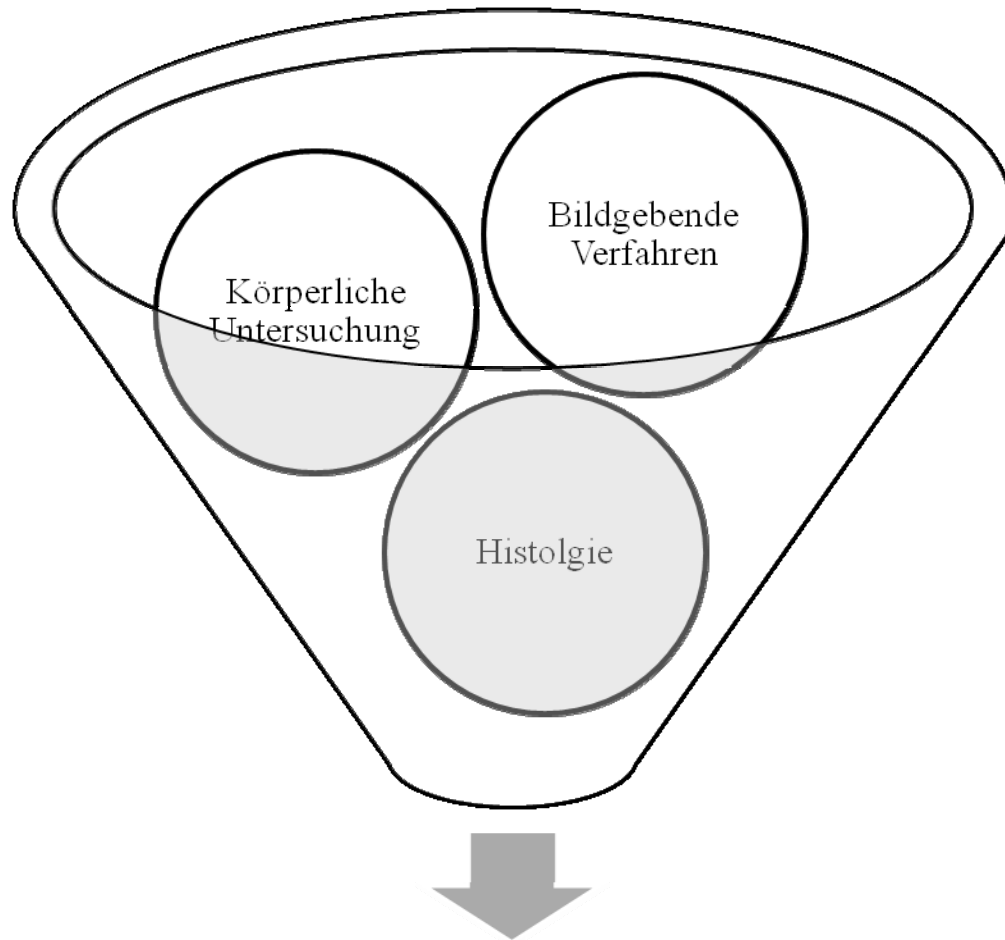
Maligne Tumoren Kategorie I

- Ohne zytologische Kriterien der Malignität
- Lokal aggressiv
- Intrathorakal lymphogen metastasierend

Maligne Tumoren Kategorie II

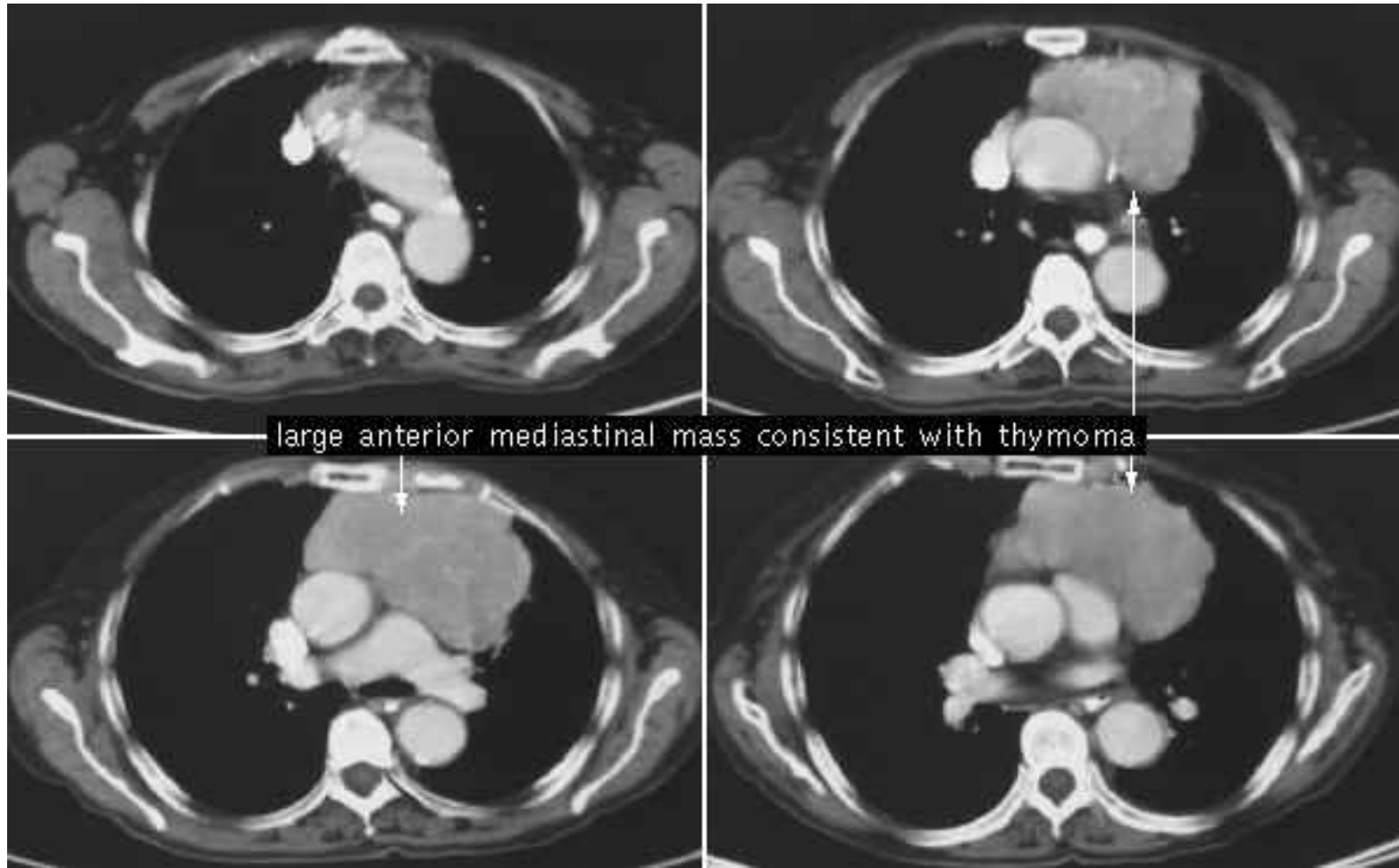
- hochmaligne
- Extrathorakal metastasierend
- Unterschiedliche Differenzierungen

Das Thymom

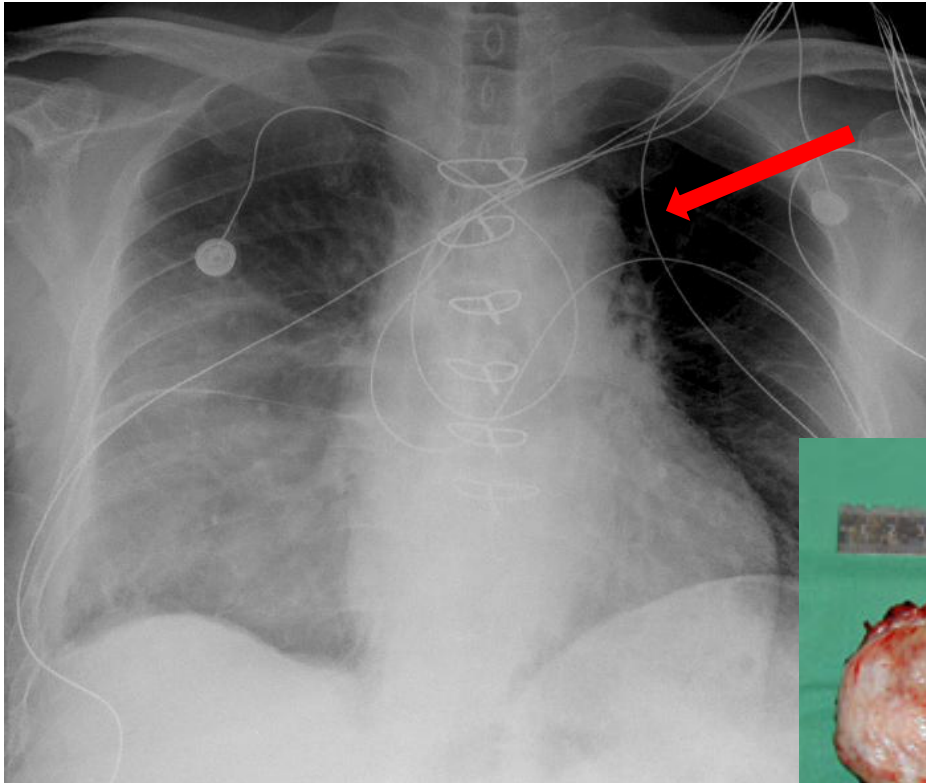


Diagnose

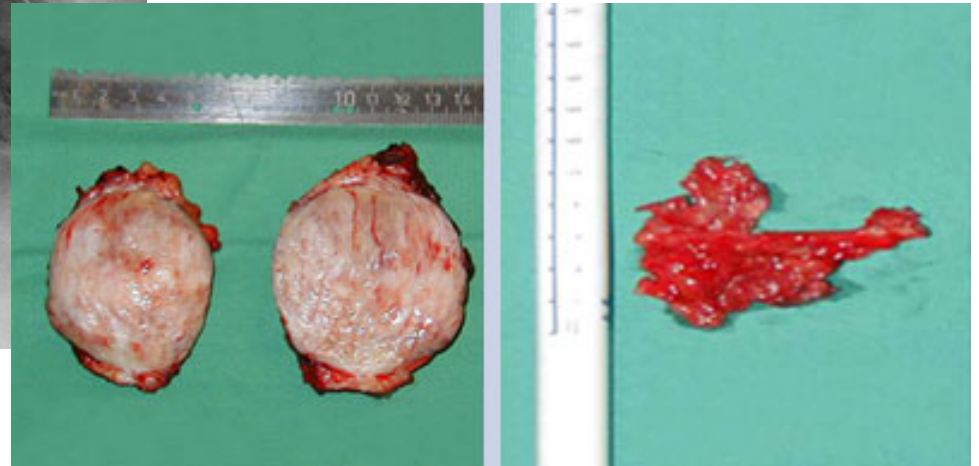
Das Thymom



Das Thymom



Röntgen-Thoraxaufnahme in zwei Ebenen.



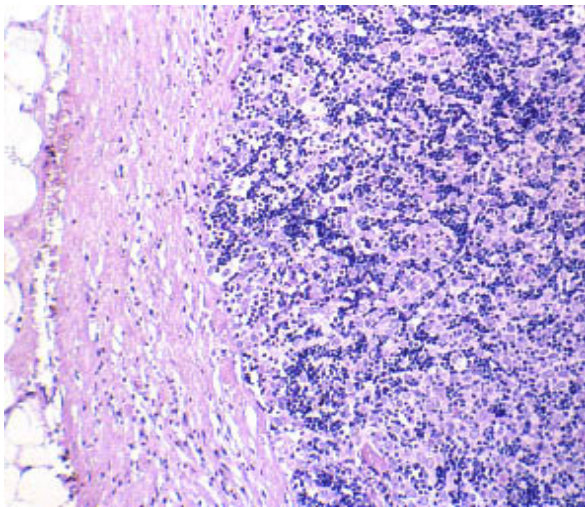
Das Thymom

- You are more likely to get it if you have other diseases such as **myasthenia gravis**, **lupus** or **rheumatoid arthritis**
- Sometimes there are no symptoms
- Other times, thymus cancer can cause
 - A **cough** that doesn't go away
 - **Chest pain**
 - **Trouble breathing**

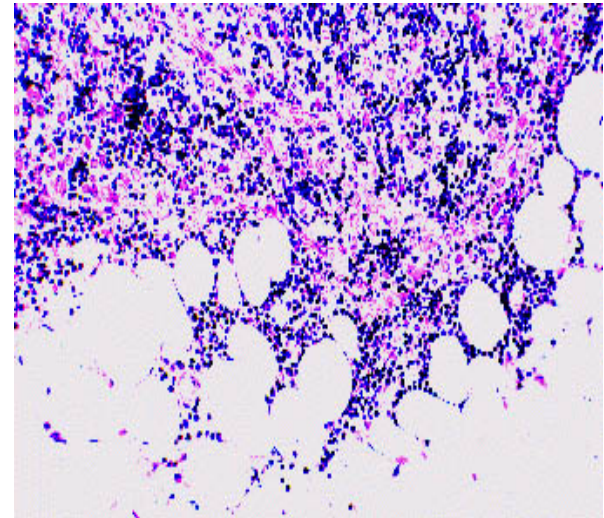
National Library of Medicine

Das Thymom

Relativ große, helle rundovale Kerne, prominenter Nukleolus, meist reichlich Lymphozyten, Neigung zu nodulärem Wachstum, oft bindegewebige Septen



Nichtinvasives kortikales Thymom



Invasives Kortikales Thymom

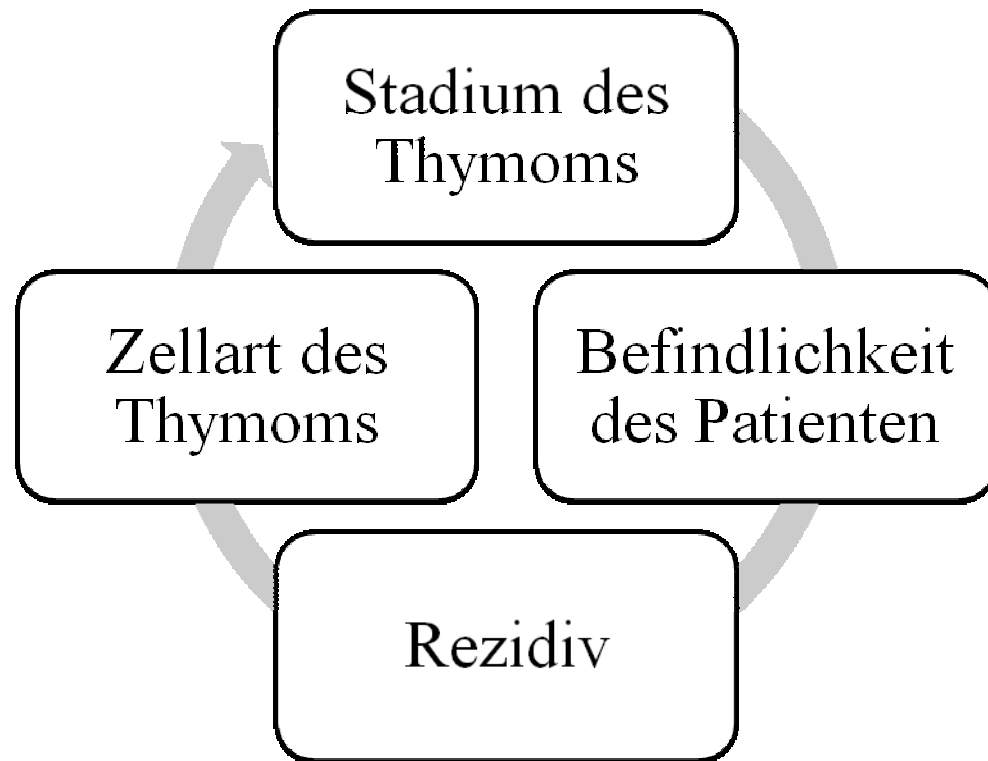
Manifestation einer Myasthenia gravis korreliert mit der Invasivität; besitzt ein geringes, aber signifikantes Spätrezidivrisiko.

Das Thymom

| | |
|--------------------|--|
| Stadium I | Krebs nur innerhalb der Thymusdrüse der Thymuskapsel |
| Stadium II | Krebsinvasion auf umgebendes Fett oder die Auskleidung des Lungenraums |
| Stadium III | Krebsinvasion auf thymusnahe Organe |
| Stadium IVa | Krebsausbreitung im Herzfell oder im Lungenfell |
| Stadium IVb | Krebsverbreitung über Blut- oder Lymphgefäße |

Das Thymom

Prognose und Therapie



Das Thymom

Therapie

- Standardtherapie = chirurgische Entfernung
- Senkung des Ausbruchs des Thymoms (Rezidiv) mit einer Kombination aus Operation und Strahlentherapie bis auf 10%
- im Einzelfall kann eine Chemotherapie erwogen werden (cyclosporine A)

Lymphome



Lymphome

Lymphknoten-
schwellung

```
graph TD; A[Lymphknoten-schwellung] --> B["Benign  
(entzündlich)"]; A --> C["Malign  
(neoplastisch)"];
```

Benign
(entzündlich)

Malign
(neoplastisch)

Benigne Lymphome

- Virusinfektion(z.B. Mononukleose, Röteln)
- Bakterielle Infektion(alle pyogenen Bak., z.B. Strepto- und Staphylokokken)
- Pilzerkrankung(z.B. Aspergillose)
- Parasitosen(z.B. Toxoplasmose)
- Medikamentös(z.B. Phenytoin)
- Kollagenosen(z.B. SLE)

Maligne Lymphome

Maligne Neoplasien
der Lymphknoten
Bzw. des
Lymphsystems

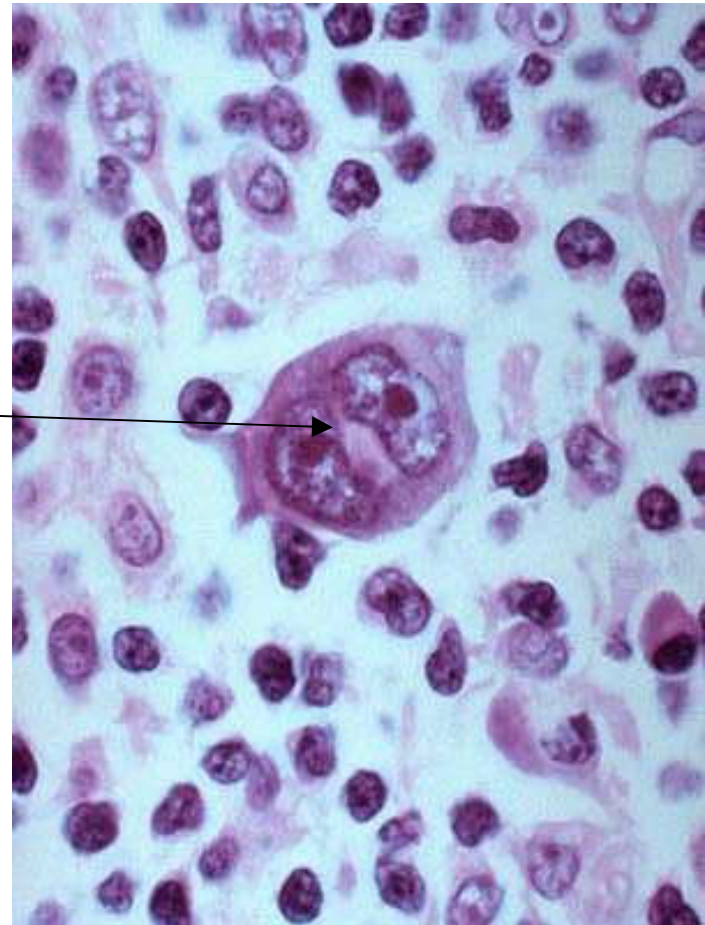
```
graph TD; A[Maligne Lymphome] --> B[Maligne Neoplasien der Lymphknoten Bzw. des Lymphsystems]; B --> C[Hodgkin-Lymphom (Morbus Hodgkin, Lymphogranulozytose)]; B --> D[Non-Hodgkin-Lymphom];
```

Hodgkin-Lymphom
(Morbus Hodgkin,
Lymphogranulozytose)

Non- Hodgkin
-Lymphom

Hodgkin-Lymphome

Hodgkin-Reed-Sternberg-Zelle
(nur 0,1-1 % der Zellpopulation)



Hodgkin-Lymphome

Thomas Hodgkin

- 17.08.1798 † 05.04.1866
- Britischer Arzt
- Erste Beschreibung 1832



- Weiterer Name: Lymphgranulomatose

Hodgkin-Lymphome

- B-Zellneoplasie ausgehend von Lymphknoten, verbreitet sich erst über das Lymphsystem und hämatogen
- Hodgkin-Reed-Sternberg Zellen
(histologisches Abgrenzungsmerkmal zu den NHL)
- Unbehandelt tödlich
- Ätiologie unklar(onkogene Viren wie z.B. Epstein-Barr?)
- Inzidenz: 3/100000 jährlich
- Besonderheit: 2. Häufigkeitgipfel (15-30 Jahren und < 50 Jahren) (M>F)
- kommt selten zur Generalisierung

WHO-Klassifikation der Lymphome

| B-Zell-Lymphome | T-Zell-Lymphome |
|---|---|
| Follikuläres Lymphom Grad IIIB | Vorläuferzell-Lymphome/Leukämien |
| Follikuläres Lymphom Grad III und diffuses B-Zell Lymphom | Vorläuferzell T-lymphoblastisches Lymphom |
| Diffus grosszelliges B-Zell-Lymphom mit folgenden Varianten | Vorläuferzell T-Zell lymphoblastische Leukämie |
| <ul style="list-style-type: none"> • zentroblastisch • immunoblastisch • plasmoblastisch • anaplastisch-grosszellig | Reife/periphere T-Zell-Lymphome und neoplastische NK-Zell-Erkrankungen |
| T-Zell-reiches B-Zell Lymphom | Extranodales NK/T-Zell-Lymphom (TZL) vom nasalen Typ |
| Primäres Ergusslymphom | TZL vom Enteropathie-Typ |
| Intravasales B-Zell-Lymphom | Angioimmunoblastisches TZL |
| Primär mediastinales B-Zell-Lymphom | Peripheres TZL, nicht weiter spezifiziert |
| Burkitt-like Lymphom mit folgenden Varianten | T-Zonen-Lymphom |
| <ul style="list-style-type: none"> • hochmalignes B-Zell-Lymphom vom Burkitt-Typ • Burkitt-Lymphom mit plasmazytoider Differenzierung | Lymphoepitheloides Lymphom |
| Mantelzell-Lymphom, blastoid | Grosszellig anaplastisches Lymphom |
| Aggressives Marginalzonenlymphom (monozytoid) | Blastisches NK-Zell-Lymphom |

Non-Hodgkin-Lymphome

- Heterogene Gruppe → alle, die histologisch vom Hodgkin-Lymphom
- Können von B- wie von T-Zellen ausgehen
- Verbreitern sich im Lymphgewebe und danach in extralymphatischen Organen
→ Generalisierung (siehe M. Hodgkin)
- Ätiologie: bei den meisten unklar (u.a. Viren, Chromosomenaberrationen ?)
- Inzidenz: ca 10/ 100000 jährlich
- Steigende Häufigkeit mit zunehmendem Alter (1,5M-1F)

Klinik

Hodgkin-Lymphom

- Schmerzlose Lymphknotenvergrößerung (>90)
- Meistens asymptomatisch nur 25% B-Symptomatik
- Juckreiz (10%)
- Andere Allgemeinsymptome
- Alkoholinduz. Schmerz in betroffenen LK
- Abhängig von Stadium Hepatosplenomegalie

Non-Hodgkin-Lymphom

- Schmerzlose Lymphknotenschwellung
- B-Symptomatik (häufig)
- Extranodaler Befall
- Knochenmarkinfiltration (30-50%)
- Splenomegalie (20%)

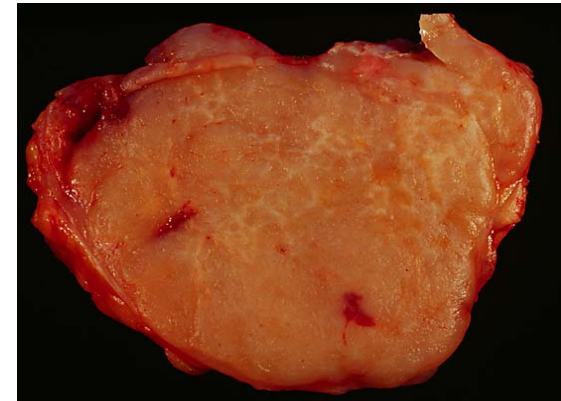
B-Symptomatik

- Fieber $> 38^{\circ}\text{C}$
- Gewichtsverlust $> 10\%$ des Körpergewichts in weniger als 6 Monaten
- Nachtschweiß

Diagnose

Vorgehen bei vergrößerten Lymphknoten

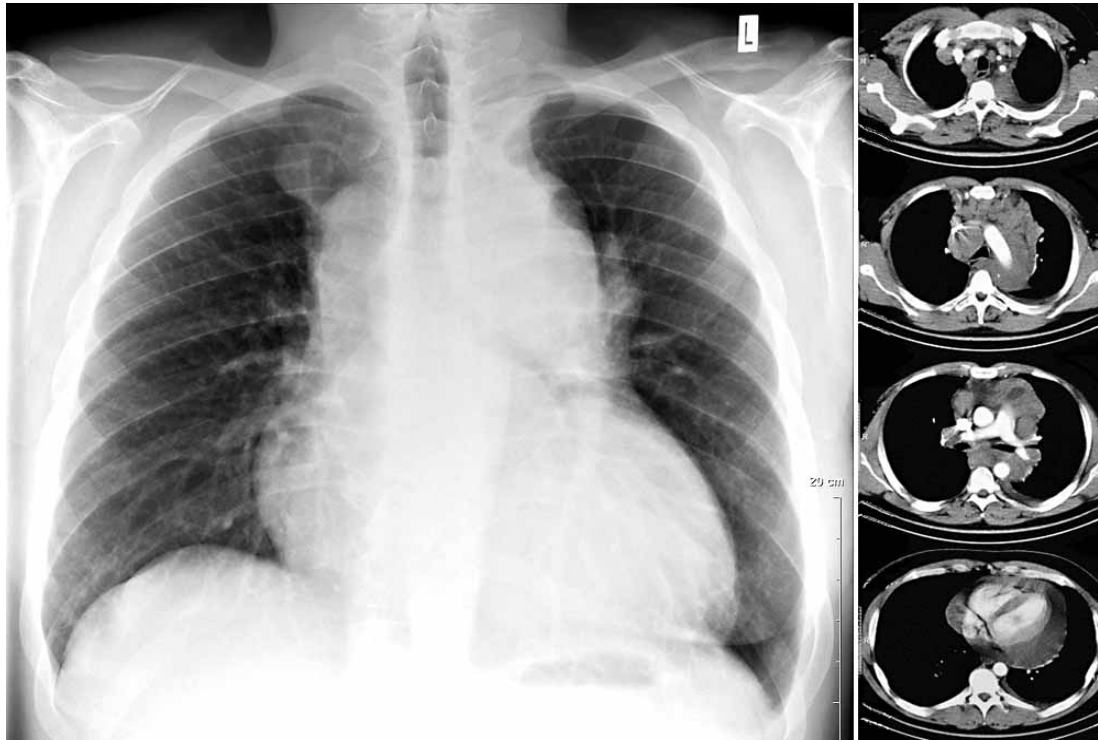
Alle nicht eindeutig durch Infektionen bedingten Lymphknotenschwellungen sollten abgeklärt werden



Diagnose

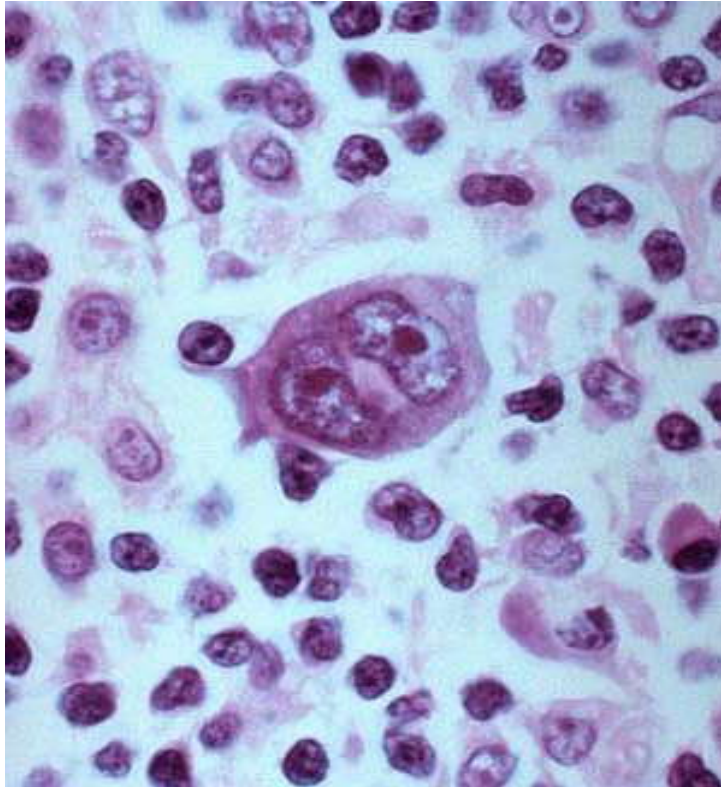
- Röntgenuntersuchung
- Computertomographie
- Histologische Untersuchung

Diagnose

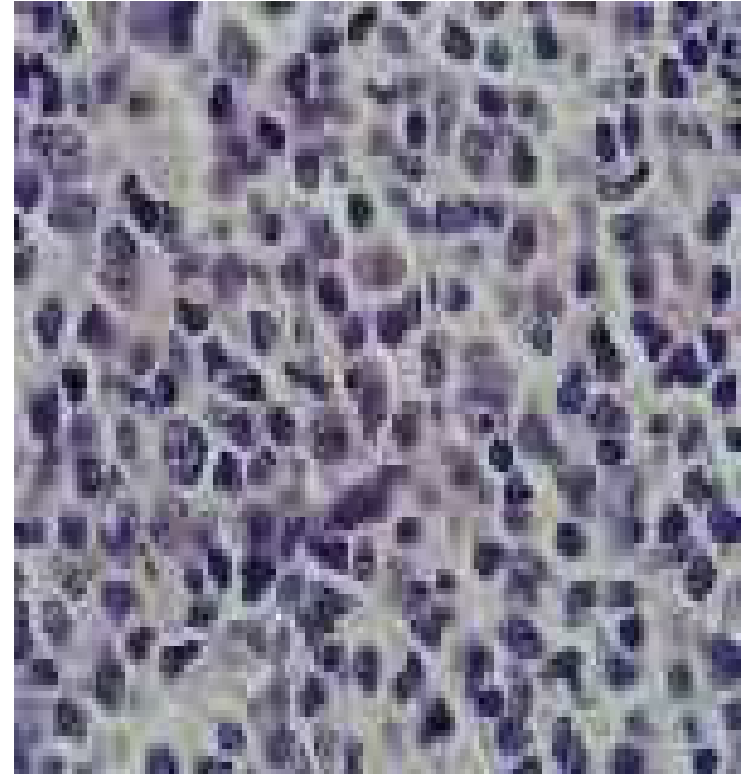


Massive Verbreiterung des Mediastinums beidseits im konventionellen Thoraxübersichtsbild. Aber erst das CT zeigt die ausgedehnte Durchsetzung der mediastinalen Strukturen durch das Lymphom und den Perikarderguß unten).

Histologie



Hodgkin-Lymphom

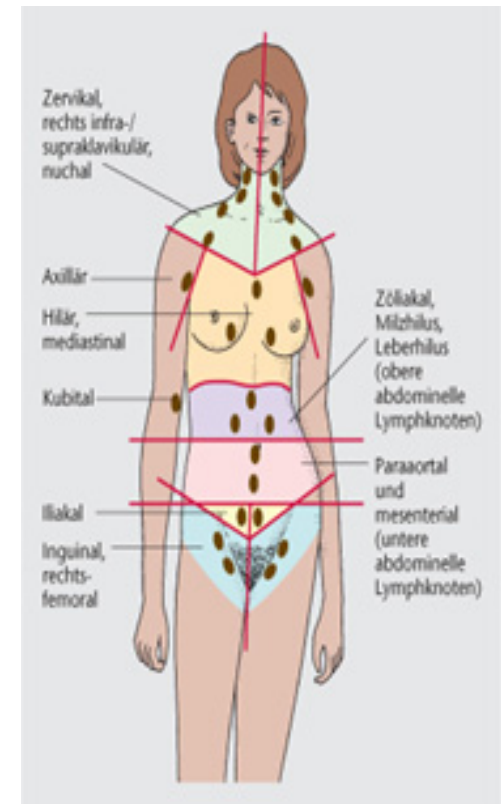


Folikuläres Non-Hodgkin-Lymphom

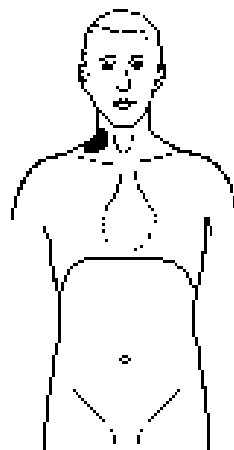
Diagnose

LK-Extirpation

- histologische Abklärung nach WHO-Klassifikation
- Staging nach Ann-Arbor-Konvention durch körperliche Untersuchung (Lymphknotenstationen)
Thorax, Sonographie, CT,
Knochenmarkbiopsie, Leberbiopsie,
Skelettszintigraphie

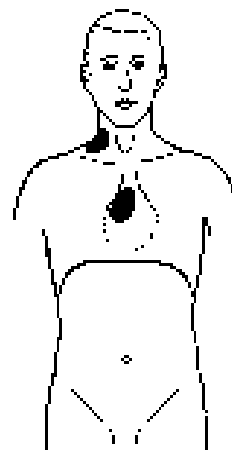


Ann Arbor Klassifikation



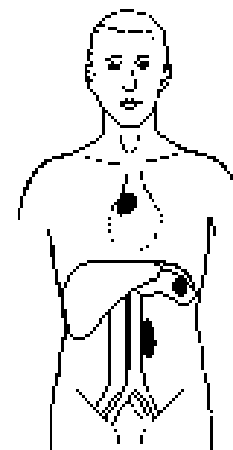
Stage I

single lymph node region
or single extralymphatic
site (Ie)



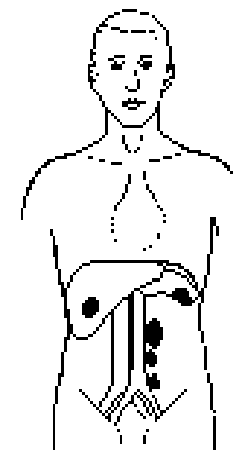
Stage II

two or more sites, same side
of diaphragm or \bar{c} contiguous
extralymphatic site (IIe)



Stage IIIs

both sides of diaphragm or \bar{c}
spleen (III_s) or contiguous
extralymphatic site (III_e)



Stage IV

diffuse involvement
of extralymphatic
sites \pm nodal disease

Stage subdivision: A-asymptomatic B-unexplained weight loss >10% in 6m and/or fever and/or night sweats

Extralymphatic = tissue other than lymph nodes, thymus, spleen, Waldeyer's ring, appendix & Peyer's patches

Ann Arbor Klassifikation

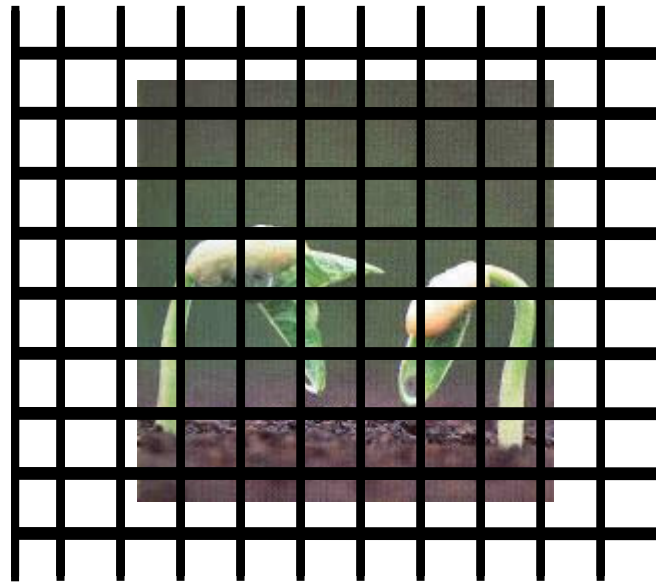
B: mit Gewichtsverlust, Fieber, Nachtschweiß

A: ohne B-Symptome

X: bulky disease (LK > 10 cm oder Mediastinum > 1/3 der max. Thoraxweite)

E: Befall der einzelnen, an einen befallenen LK angrenzenden oder ihm nahe liegenden, extranodalen Region

Germinome



Germinome - Keimzelltumore

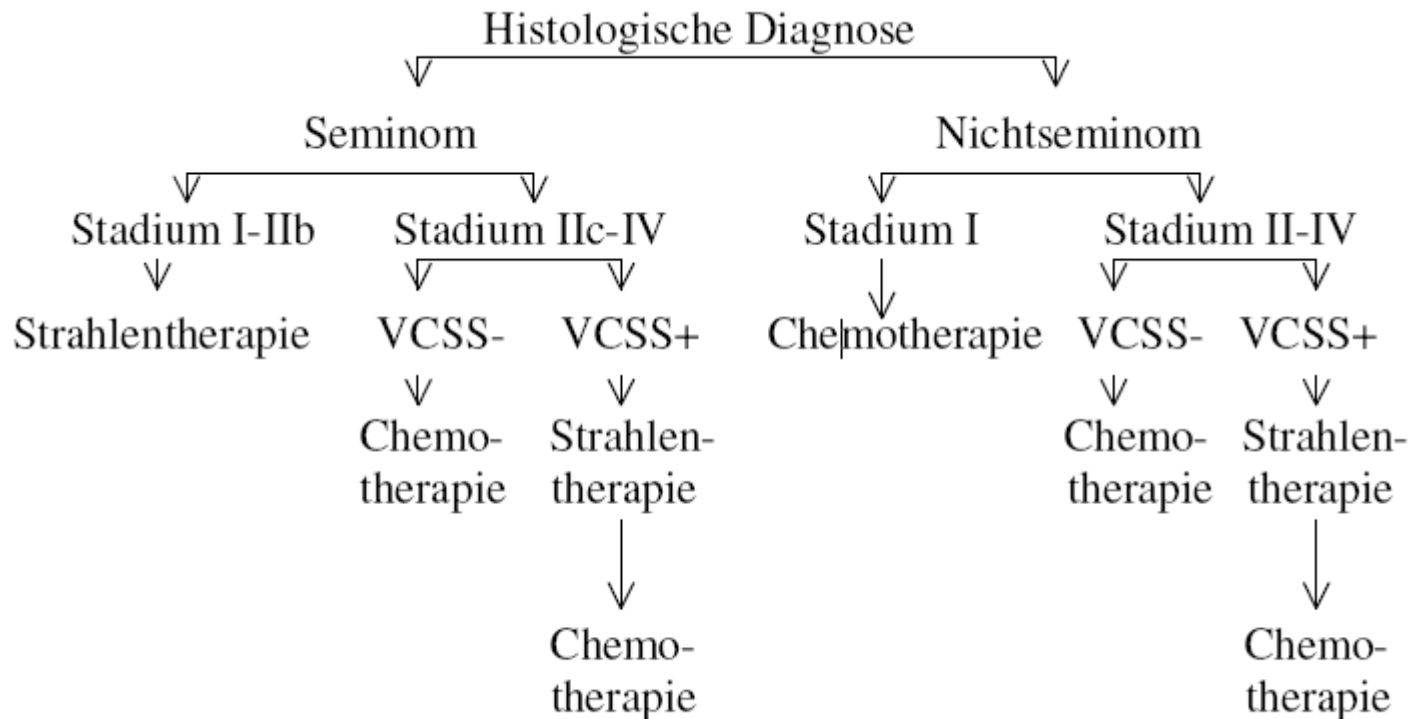
- Tumore, ausgehend von Urkeimzellen machen
- ca. 4% aller Tumore im Kindesalter aus
- Die Keimzelltumore sind folgendermaßen klassiert:
 - Germinome
 - Embryonale Tumore
 - Extraembryonale Tumore
- Histologische Klassifizierung spiegelt den Differenzierungsgrad, den Zellen erreicht haben, bevor maligne entartet sind
 - Im Keimzellstadium (Germinom)
 - Stadium der Differenzierung innerhalb des Embryos (Teratom, embryonales Karzinom)
 - Stadium der Differenzierung ausserhalb des Embryos (Tumore der Vesicula umbilicalis, Choriokarzinome)

Germinome

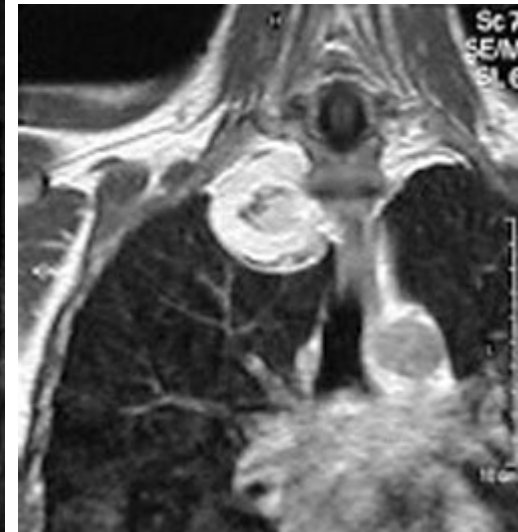
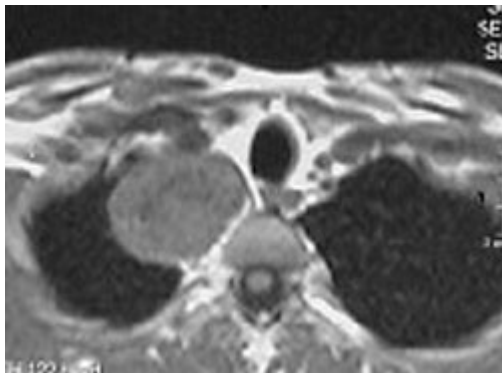
-> Diagnose

1. Computertomographie oder MRT
2. Histologie
3. Beta-HCG und AFP (Serum und ggf. Liquor)
4. Ausschluss Hodentumor

Germinome



Neurogener Tumor



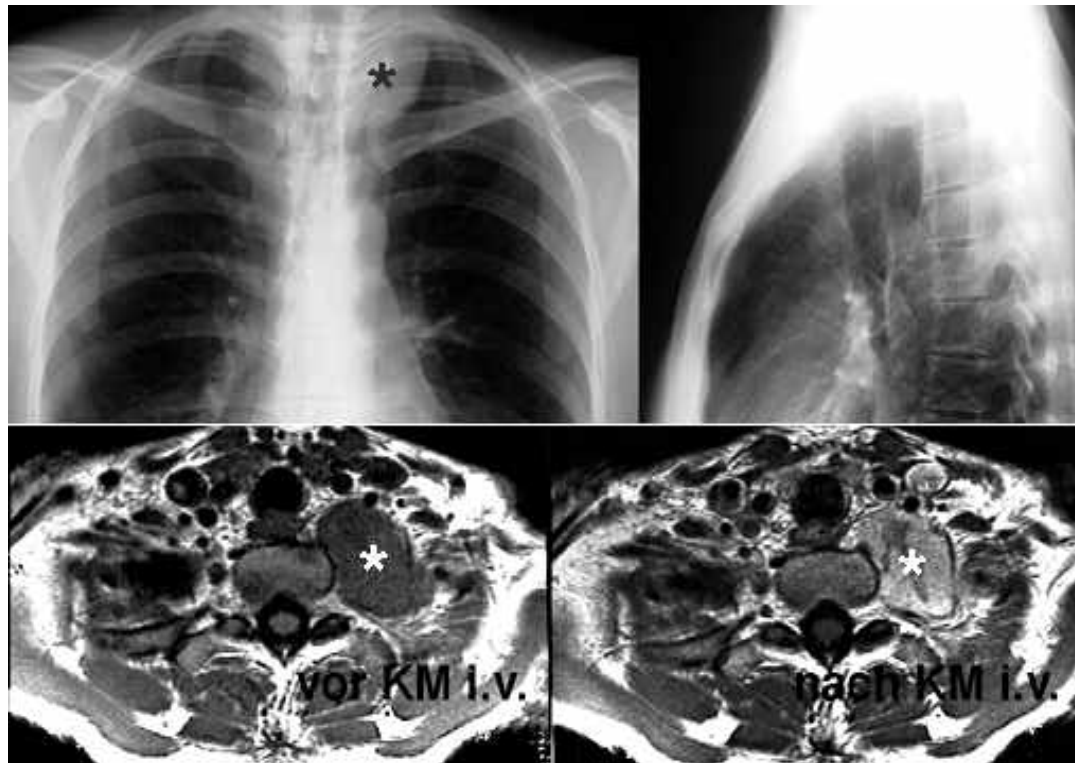
Neurogener Tumoren (Neurinom)

- sie entspringen neurogenem Gewebe peripherer Nerven oder Nervenzellen
- Tumorabstammung:
 - Nervenscheide: Schwannom, Neurofibrom
 - neuroendokrinem Gewebe: Neuroblastom, Gangliom-Neurom, peripheres Neuroepitheliom
- Assoziation des Schwannoms und Neurofibrom zu Phakomatosen (z.B. Morbus Recklinghausen)

Diagnose

- Röntgenuntersuchung
- Magnetresonananztherapie
- Computertomographie (optional)
- Histologische Untersuchung

Röntgen und Magnetresonanz



Überblick

- Das Mediastinum
- Definition mediastinale Raumforderungen
- Raumforderungen des Mediastinums
- Raumforderungen im Detail
- **Fallbeispiel**

Fallbeispiel

Anamnese und klinischer Befund: Eine 78-jährige Patientin beobachtete seit vier Monaten einen gut verschieblichen Tumor im Jugulum. Außer einer allgemeinen Abgeschlagenheit gab sie keine weiteren Beschwerden an. Klinisch fand sich ein gut kirschgroßer Tumor im Jugulum.

Untersuchungen: Bis auf eine leicht erhöhte BSG lagen die übrigen klinisch-chemischen Routineparameter im Normbereich. Nach sonographischer, szintigraphischer und computertomographischer Untersuchung erfolgte eine Probeexzision. Histologisch wurde die Verdachtsdiagnose eines zentroblastisch-zentrozytischen Non-Hodgkin-Lymphoms geäußert. Die referenzpathologische Untersuchung erbrachte die Diagnose eines malignen Thymoms.

Fallbeispiel

Therapie und Verlauf: Nach Abschluss der Diagnostik erfolgte die Tumorresektion. Histologisch bestätigte sich die Diagnose eines malignen Thymoms mit Infiltration in das umgebende Gewebe, so dass eine ergänzende Strahlentherapie angeschlossen wurde.

Folgerung: Auch bei geringer Inzidenz der Erkrankung sollte bei einer unklaren mediastinalen Raumforderung das maligne Thymom beziehungsweise ein Thymustumor in die differentialdiagnostischen Überlegungen miteinbezogen werden.