

Abb. 2a Thorakales Lymphangiom in der 29. SSW

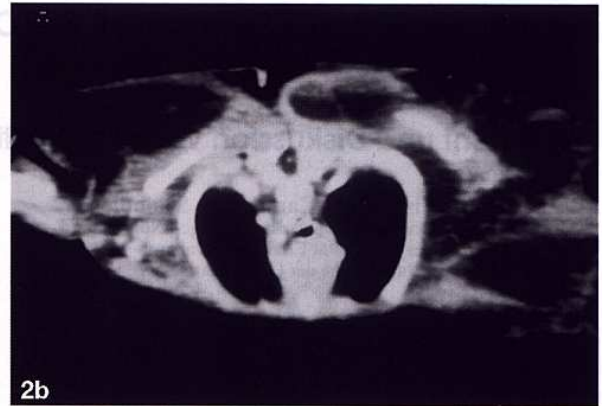


Abb. 2b Postpartales Computertomogramm bei thorakalem Lymphangiom

inhalt präsentierte sich jetzt teilweise echoreich und zeigte Spiegelbildungen – Hinweise auf mögliche Einblutungen. Das Kind war normal gewachsen, die fetale Herzfrequenz unauffällig. Es wurde die Sektio durchgeführt.

Die postpartale Untersuchung zeigte ein zeitgerecht entwickeltes, männliches Frühgeborenes mit livide verfärbten Tumoren der Thoraxwand beidseits (Abb. 2b und 3a). Das Geburtsgewicht betrug 3200 g, der pH 7,26. Die Pädiater vergaben einen APGAR von 8-9-8, mußten jedoch im weiteren Verlauf bei einem ANS III-IV massiv beatmen. Dies wurde mechanisch durch die dem Thorax panzerartig aufsitzenden Tumormassen erschwert. Die Lymphangiome nahmen an Größe zu und es bestand eine Anämie. Deshalb wurde bei Verdacht auf Einblutung in die Tumoren wiederholt transfundiert.

Die Situation des Kindes, das zeitweise auch Suprarenin benötigte und antiepileptisch behandelt werden mußte, stabilisierte sich erst nach der operativen Entfernung der Lymphangiome (Abb. 3b). Die Histologie bestätigte die Diagnose. Während des insgesamt rund achtwöchigen Klinikaufenthaltes mußte bei zwei weiteren operativen Eingriffen ein Hautüberstand am linken Unterbauch und eine Leistenhernie links korrigiert werden. Nach der ersten Entlassung wurden dann im Verlauf noch drei Eingriffe erforderlich (Leistenhernie, Lymphangiomrest und Hydrozele jeweils rechts).

Bis zu seiner letzten Vorstellung im Alter von zwei Jahren hatte sich das Kind normal entwickelt. Das erzielte kosmetische und funktionelle Ergebnis erschien akzeptabel, allerdings fanden sich noch kleinere Residuen der Erkrankung am Rücken sowie jeweils rechts in der Axilla und am Oberschenkel.

Diskussion

Für die Auseinandersetzung mit der Literatur über das Lymphangiom muß zunächst darauf hingewiesen werden, daß hier eine begriffliche Unklarheit herrscht. Im pathologischen und kinderchirurgischen Schrifttum wird unter dem Terminus „zystisches Hygrom“ eine ganz bestimmte Form des Lymphangioms verstanden, die am häufigsten im Halsbereich lokalisiert ist (4, 11, 12). Daneben wird das einfache Lymphangiom, das kavernöse Lymphangiom und das Lymphangiohämangiom unterschieden.

Die pränataldiagnostische Literatur sieht dagegen im zystischen Hygrom einen ultrasonographischen Befund, der bereits am Ende des ersten und im zweiten Trimenon erhoben werden kann (5, 6, 8, 16). Es handelt sich um monozytische oder multilokuläre, flüssigkeitsgefüllte Räume im



Abb. 3a Frühgeborenes der 32. SSW mit beidseitigem Lymphangiom der Thoraxwand



Abb. 3b Befund nach chirurgischer Entfernung

hinteren Halsdreieck (7). Dieser Befund hat wegen seiner häufigen Assoziation mit einem generalisierten Hydrops, Chromosomenanomalien und Syndromen eine äußerst ungünstige Prognose. In manchen Ländern – darunter den USA – genügt bereits der sonographische Befund eines Hygroma colli als Indikation für einen Schwangerschaftsabbruch.

Da der unterschiedliche Gebrauch des Begriffes „zystisches Hygrom“ zu Problemen Anlaß geben kann, wurde bereits vorgeschlagen, differenzierend von einem „fetalen zystischen Hygrom“ im pränataldiagnostischen und einem „kindlichen zystischen Hygrom“ im kinderchirurgischen Sinn zu sprechen (1). Wir wollen hier diesem Vorschlag folgen.

Bei der ultrasonographischen Diagnose eines Lymphangioms müssen zunächst andere Tumoren ausgeschlossen werden. Je nach Lokalisation und Somomorphologie sind differentialdiagnostisch zu erwägen:

- Enzephalo- bzw. Myelozelen
- zystische Teratome und andere Neubildungen (z. B. Neuroblastome oder Schilddrüsentumore)
- Reste von Zwillinganlagen
- Plazentazysten
- Nackenhygrom.

Mit Spaltbildungen des ZNS ist nicht zu rechnen, wenn Schädeldecke sowie Wirbelsäule sonographisch unauffällig und die Hirnventrikel nicht erweitert sind. Normales AFP im Fruchtwasser macht eine derartige Zele zusätzlich unwahrscheinlich (13, 19). Die ausreichend sichere Abgrenzung des Lymphangioms von einem Teratom erscheint dagegen nicht immer möglich. Kriterien sind unter Umständen der Tumorsitz (Teratome meist in der Mittellinie, Lymphangiome dort selten) und die Echogenität (Teratome meist mit soliden Anteilen, Lymphangiome zystisch oder solid-zystisch) (13). Reste von Plazentazysten und Zwillinganlagen können auf Grund der mit den fetalen Bewegungen variierenden Position zum Feten ausgeschlossen werden (18, 19).

Besondere Schwierigkeiten wird die Differentialdiagnose des Lymphangioms bereiten, wenn sie bei zervikalem Sitz des Befundes gestellt werden muß. Hinweise können die Konturen, der Sitz und die Echogenität des Befundes geben: beim fetalen Nackenhygrom, das eher posterolateral angesiedelt ist, verläuft die Kontur mehr parallel zum knöchernen Schädel; das Lymphangiom wölbt sich dagegen häufiger rundlich nach lateral und anterior vor (3, 9, 14, 19, 21). Es ist im Vergleich zu ersterem komplexer aufgebaut, mit vielen kleinen Zysten durchsetzt und von dickeren Septen durchzogen (3).

Insgesamt gesehen dürfte die Verdachtsdiagnose eines zervikalen Lymphangioms ultrasonographisch wohl nur selten mit ausreichender Sicherheit zu stellen sein. Dennoch versteckt sich die Erkrankung wahrscheinlich in manchen Fällen hinter einem sonographisch früh aufgefallenen fetalen Nackenhygrom. Diese Vermutung wird durch die Tatsache gestützt, daß sich entsprechend unserer hier mitgeteilten Beobachtung Lymphangiome schon in der 17. SSW ultrasonographisch manifestieren können. Die uns bekannten bisher publizierten Fälle liegen, soweit ein Schwangerschaftsalter vermerkt ist, nicht vor der 27. SSW (3, 13, 20).

Das perinatale Management beim Vorliegen eines Lymphangioms wird von den individuellen Untersuchungsergebnissen, den danach zu erwartenden Komplikationen und der Prognose abhängen. In dem von uns beschriebenen Fall hat sich gezeigt, daß oberflächliche thorakale Lymphangiome extrem schnell wachsen können, den Feten durch Einblutung gefährden und Frühgeburtsbestrebungen auslösen können. Trotzdem erscheint die Prognose günstig. Dies ist sicherlich auch auf andere, oberflächliche Tumorkomplexe mit Ausnahme des Gesichts übertragbar.

Lymphangiome des Gesichts müssen vor allem aus kosmetischen Gründen als problematisch betrachtet werden. Sind Mund, Hals und/oder der intrathorakale Raum betroffen, ist pränatal je nach Ausdehnung und Lokalisation des Befundes mit Hydramnion (Beeinträchtigung des Schluckens), Herzinsuffizienz, Hydrops und Lungenhypoplasie zu rechnen. Auch Fälle von intrauterinem Fruchttod wurden beschrieben (2). Unmittelbar postpartal können ebenfalls lebensbedrohliche Einschränkungen der Vitalfunktionen vor allem durch Obstruktion der Atemwege und der Lunge auftreten.

Werden präpartal multiple Lymphangiome entdeckt, muß von einer prognostisch ungünstigen Lymphangiomatose ausgegangen werden (12). Zystische Hygrome sind wegen ihrer besseren Abgrenzung zur Umgebung grundsätzlich besser operativ anzugehen als kavernöse Lymphangiome.

Nach der Diagnose eines Lymphangioms erscheinen also engmaschige Kontrollen angezeigt. Entsprechend den dabei erhobenen Befunden muß jeweils das Risiko für Frühgeburtsbestrebungen abgeschätzt werden. Es ist zu prüfen, welcher Entbindungsmodus am wenigsten traumatisierend erscheint. Unter bestimmten Umständen kann auch die präpartale Punktion eines Lymphangioms erwogen werden, wobei die Einblutungsgefahr zu bedenken ist (2, 13). In jedem Fall sollte die Entbindung in einem Perinatalzentrum mit Kinderchirurgie erfolgen, da möglicherweise eine rasche Intervention postpartal (Tracheotomie, Transfusion, Operation) erforderlich ist.

Literatur

- ¹ Abramowicz, J. S., S. L. Warsof, D. L. Doyle, D. Smith, D. L. Levy: Congenital cystic hygroma of the neck diagnosed prenatally: Outcome with normal and abnormal karyotype. *Prenat. Diagn.* 9 (1989) 321
- ² Adam, A. H., H. P. Robinson, F. Aust et al.: Prenatal diagnosis of fetal lymphatic abnormalities by ultrasound. *J. Clin. Ultrasound.* 7 (1979) 361
- ³ Benacerraf, B. R., F. D. Frigoletto: Prenatal sonographic diagnosis of cystic hygroma, unassociated with lymphedema or other morphologic abnormality. *J. Ultrasound. Med.* 6 (1987) 63
- ⁴ Bill, A. H., D. Sumner: A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg. Gynecol. Obstet.* 120 (1965) 79
- ⁵ Bronshtein, M., I. Bar-Hava, I. Blumenfeld, J. Bejar, V. Toder, Z. Blumenfeld: The difference between septated and nonseptated nuchal cystic hygroma in early second trimester. *Obstet. Gynecol.* 81 (5 pt 1) (1993) 683
- ⁶ Bronshtein, M., S. Rottem, N. Yoffe, Z. Blumenfeld: First-trimester and early second-trimester diagnosis of nuchal cystic hygroma by transvaginal sonography: Diverse prognosis of the septated from the nonseptated lesion. *Am J. Obstet. Gynecol.* 161 (1989) 78
- ⁷ Chervenak, F. A., G. Isaacson, K. J. Blakemore, W. R. Breg, J. C. Hobbins, R. L. Berkowitz, M. Tortora, K. Mayden, M. J. Mahoney: Fetal Cystic Hygroma. *N. Engl. J. Med.* 309 (1983) 822
- ⁸ Cullen, M. T., S. Gabrielli, J. J. Green, N. Rizzo, M. J. Mahoney, C. Salafias, L. Bovicelli, J. Hobbins: Diagnosis and significance of cystic hygroma in the first trimester. *Prenat. Diagn.* 10 (1990) 643

- ⁹ Elejalde, B. R., M. M. de Elejalde, J. Leno: Nuchal Cysts Syndromes: Etiology, Pathogenesis and Prenatal Diagnosis. *Am. J. Med. Genet.* 21 (1985) 417
- ¹⁰ Fonkalsrud, E. W.: Surgical management of malformations of the lymphatic system. *Am. J. Surg.* 128 (1974) 152
- ¹¹ Harkins, G. A., D. C. Sabiston: Lymphangioma in Infancy and Childhood. *Surgery* 47 (1960) 811
- ¹² Hilliard, R. I., J. B. J. McKendry, M. J. Phillips: Congenital Abnormalities of the Lymphatic System: A New Clinical Classification. *Pediatrics* 86 (1990) 988
- ¹³ Kurjak, A., I. Zalud, D. Jurkovic, Z. Alsifirevic, K. Tornic: Ultrasound diagnosis and evaluation of fetal tumor. *J. Perinat. Med.* 17 (1989) 173
- ¹⁴ Langer, J. C., P. G. Fitzgerald, D. Desa, R. A. Filly, M. S. Golbus, N. S. Adzick, M. R. Harrison: Cervical cystic hygroma in the fetus: clinical spectrum and outcome. *J. Pediatr. Surg.* 25 (1) (1990) 58
- ¹⁵ McKusick, V. A.: Mendelian Inheritance in Man. 10th Edition. John Hopkins University Press, Baltimore and London 1992
- ¹⁶ Nadel, A., B. Bromley, B. R. Benacerraf: Nuchal thickening or cystic hygromas in first- and early second-trimester fetuses: prognosis and outcome. *Obstet. Gynecol.* 82(1) (1993) 43
- ¹⁷ Ninh, T. N., T. X. Ninh: Cystic Hygroma in Children: A Report of 126 Cases. *J. Pediatr. Surg.* 9 (1974) 191
- ¹⁸ O'Brien, W., R. C. Cefalo, D. G. Bair: Ultrasound Diagnosis of Fetal Cystic Hygroma. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 138 (1980) 464
- ¹⁹ Sabbagha, R. E., R. K. Tamura, S. Dal Compo, S. Elias, C. Salvino, A. Shkolnik, A. B. Gerbie: Fetal cranial and craniocervical masses: Ultrasound characteristics and differential diagnosis. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 138 (1980) 511
- ²⁰ Sakaguchi, T., S. Suita, H. Nakano, J. Kukita, K. Ueda: Significance of prenatal diagnosis in a patient with a huge neck tumor. *J. Perinat. Med.* 19 (3) (1991) 191
- ²¹ Thomas, R. L.: Prenatal diagnosis of giant cystic hygroma: prognosis, counselling, and management; case presentation and review of recent literature. *Prenat. Diagn.* 12 (11) (1992) 919

Im Verlag eingegangen: 28. 08. 1996

Ines Erhardt

Universitätsfrauenklinik Erlangen
Universitätsstr. 21-23
D-91054 Erlangen