

Sarkom der Pulmonalarterien

Kurzdefinition

► Epidemiologie

Meist Leiomyosarkom • Mittleres Alter bei Diagnose ca. 50 Jahre • Gleiche Häufigkeit bei Männern und Frauen.

► Ätiologie/Pathophysiologie/Pathogenese

Geht meist aus von der A. pulmonalis oder den proximalen Pulmonalgefäßen • Intra-vasales oder infiltratives Wachstum in umgebende Strukturen möglich.

Zeichen der Bildgebung

► Methode der Wahl

CT

► Röntgen-Thorax

Oft normal • Evtl. hiläre Raumforderung und Mediastinalverbreiterung • Rechtsherzbelastung bei pulmonalarterieller Obstruktion • Stauungszeichen bei Stenosierung der Lungenvenen • Pleuraerguss • Perikarderguss.

► CT/MRT

Homogene, intravasale Raumforderungen • Scharf begrenzt • Infiltration der umgebenden Strukturen möglich • Unterscheidung intravasaler Raumforderungen von einer Lungenarterienembolie anhand der KM-Aufnahme des Tumors.

Klinik

► Typische Präsentation

Oft asymptomatisch • Evtl. Thoraxschmerz • Dyspnoe • Therapierefraktäre Herzinsuffizienz • Hämoptysis.

► Therapeutische Optionen

Wenn möglich Kombination aus Chemo-, Strahlentherapie und Operation • Bei entsprechender Lage und Symptomatik Ersatz der A. pulmonalis.

► Verlauf und Prognose

Schlechte Prognose • Typische Überlebenszeit 6 – 12 Monate.

► Was will der Kliniker von mir wissen?

Beeinträchtigung der Herzfunktion • Infiltration in umgebende Strukturen.

Differenzialdiagnose

Lungenarterienembolie – keine Kontrastmittelaufnahme

Ausgewählte Literatur

Araoz PA et al. CT and MR Imaging of Primary Cardiac Malignancies. RadioGraphics 1999; 19: 1421 – 1434

Colucci WS et al. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E. Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: Saunders; 2001

Grebenc ML et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2000; 20(4): 1073 – 1103

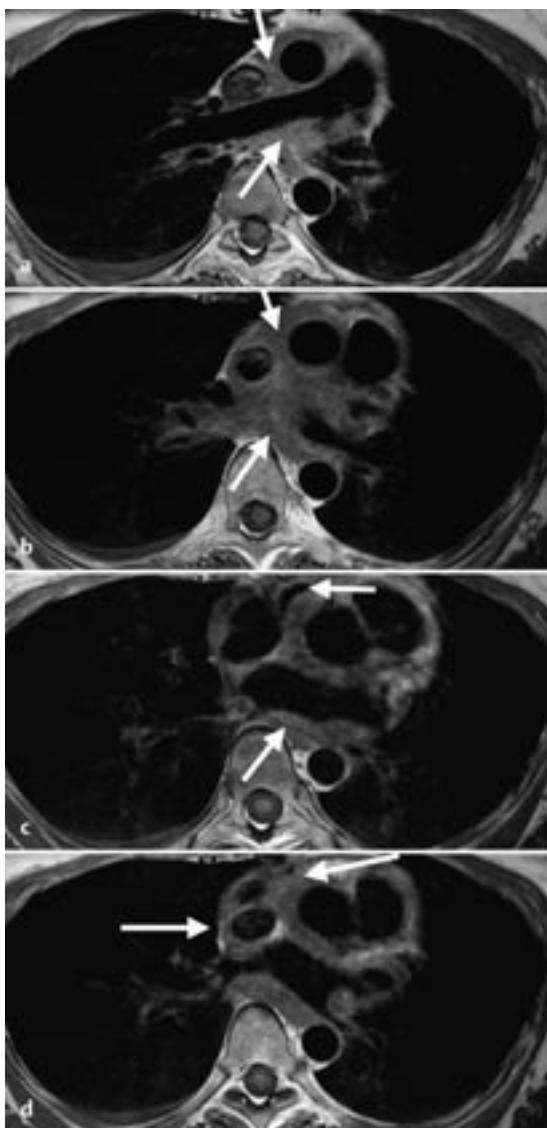


Abb. 115 43-jährige Patientin mit Rezidiv eines Sarkoms der Pulmonalarterien. EKG-getriggerte darkblood T1 TSE-Sequenz, transversale Schichten. Diffuse Infiltration des Mediastinums, periaortal sowie perikardial (Pfeile).