

# Selten versus sehr selten

## Ungewöhnliche Präsentation eines M. Waldenström

Renzo Joos<sup>a</sup>, Peter Villiger<sup>a</sup>, Ulrich J. M. Mey<sup>b</sup>

Kantonsspital Graubünden, Chur

<sup>a</sup> Chirurgische Klinik

<sup>b</sup> Onkologie

### Fallbeschreibung

Ein 60-jähriger Patient wird im Juni 2008 vom Hausarzt aufgrund einer rezidivierenden Urolithiasis stationär zugewiesen. Im Rahmen der Hospitalisation mit Spontanabgang eines distalen Ureterkonkrementes links fällt in der durchgeführten Computertomographie eine unklare retroperitoneale Gewebsvermehrung auf (Abb. 1 ).

Weitere klinische, hämatologische und sonographische Abklärungen geben keinen eindeutigen Hinweis auf die Ätiologie des retroperitonealen Befundes. Auch eine additiv durchgeführte MR-Untersuchung ergibt keine neuen Erkenntnisse. Die bildgebenden Untersuchungsbefunde sind mit der Diagnose einer retroperitonealen Fibrose (Morbus Ormond) vereinbar. Differentialdiagnostisch muss jedoch auch eine maligne Ursache in Betracht gezogen werden, so dass dem Patienten als nächster diagnostischer Schritt eine CT-gesteuerte Punktion vorgeschlagen wird. Hierfür kann sich der Patient jedoch nicht entschliessen, so dass entschieden wird, den Befund im weiteren Verlauf unter Einschluss bildgebender Untersuchungsmethoden zu kontrollieren. Im Verlauf kommt es jedoch zu mehreren Episoden epigastrischer Koliken von jeweils 10–15 Minuten Dauer mit Ausstrahlung in den Rücken. Zudem gibt der Patient an, einmalig hellen Stuhl und eine dunkle Verfärbung des Urins beobachtet zu haben. Er meldete sich jedoch deswegen nicht sofort beim Hausarzt. In der geplanten CT-Untersuchung (Februar 2009) zur Verlaufsbeurteilung des retroperitonealen Befundes konnte eine Progredienz der Gewebsvermehrung ausgeschlossen werden, was erneut die primäre Verdachtsdiagnose eines M. Ormond unterstützte. Die Koliken wurden von uns im Sinne einer symptomatischen Cholezystolithiasis

mit passagerer mechanischer Cholestase bei spontanem Steinabgang interpretiert. Als andere mögliche Ätiologie der Cholestase wurde jedoch auch die retroperitoneale Fibrose diskutiert, wenngleich dies aufgrund des stationären Befundes eher unwahrscheinlich schien.

Der Patient trat im Juni 2009 zur elektiven laparoskopischen Cholezystektomie ein. Die histologische Untersuchung des Resektionspräparates ergab überraschenderweise als Zufallsbefund die Diagnose einer malignen lymphoproliferativen Erkrankung der B-Zell-Reihe mit Befall eines Zystikus-Lymphknotens. Zunächst wurde diese im Sinne einer Chronischen Lymphatischen Leukämie (CLL) bzw. eines *small lymphocytic lymphoma* (SLL) gedeutet. Die weitere hämatologische Abklärung zeigte eine monoklonale Gammopathie mit IgM-Paraproteinämie. Unter Einschluss immunhistochemischer Untersuchungen konnte schliesslich die endgültige Diagnose eines lymphoplasmazytischen Lymphoms mit IgM-Paraproteinämie im Sinne eines Morbus Waldenström gestellt werden. Aufgrund einer in den letzten Wochen zunehmenden Nachtschweiss-Symptomatik, die vom Patienten erst auf explizite Nachfrage beschrieben wurde, konnte die Indikation zum Beginn einer Immunchemotherapie nach dem DRC-Schema (Dexamethason, Rituximab, Cyclophosphamid) für zunächst insgesamt sechs Therapiezyklen gestellt werden. Unter dieser Behandlung zeigte sich ein deutliches Ansprechen mit vollständigem Verschwinden der B-Symptomatik. Auch die ursprünglich als retroperitoneale Fibrose fehlgedeutete Weichteilvermehrung war in der computertomographischen Verlaufskontrolle deutlich regredient (Abb. 2 ) , so dass retrospektiv von einem ausgedehnten retroperitonealen Lymphombefall im Rahmen des zufällig diagnostizierten lymphoplasmazytischen Lymphoms ausgegangen werden musste.

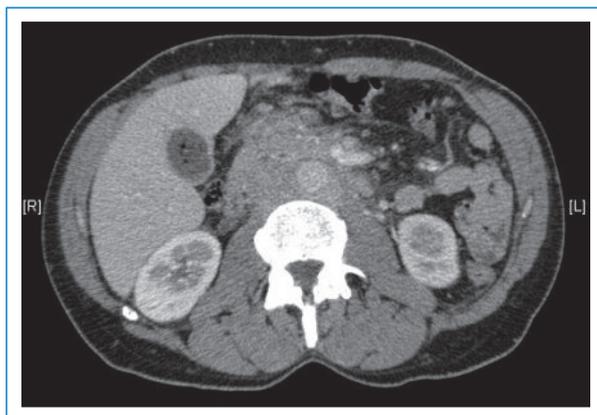


Abbildung 1

Unklare retroperitoneale Gewebsvermehrung.

### Kommentar

Die Differentialdiagnose einer oligosymptomatischen, retroperitonealen Weichteilveränderung beinhaltet die retroperitoneale Fibrose, die in ihrer idiopathischen Form als Morbus Ormond bekannt ist (ca. 60% der Fälle) [1, 2] bzw. als das sogenannte Ormond-Syndrom bezeichnet wird, wenn sie sich als sekundäre Form präsentiert. Die sekundäre, reaktive Form kann durch verschiedene Faktoren hervorgerufen werden, wie zum Beispiel medikamentös, autoimmun oder als Folge von Radiotherapie, chronischer Entzündungsreaktion oder Trauma. Darüber hinaus muss auch ein retroperito-



**Abbildung 2**  
Deutlicher Rückgang der retroperitonealen Weichteilvermehrung sechs Monate nach Therapiebeginn.

nealer Lymphombefall bzw. metastatische Absiedlungen anderer Tumoren in retroperitoneale Lymphknoten differentialdiagnostisch berücksichtigt werden. Da sich unser Patient initial gegen eine Biopsieentnahme entschied, konnte die definitive histologische Bestätigung der Diagnose zunächst nicht erfolgen. Obwohl in verschiedenen Studien gezeigt werden konnte, dass auch bei der primär retroperitonealen Fibrose ein Ansprechen auf eine immunsuppressive Therapie erreicht werden kann [3–5], muss die fast vollständige Regredienz der retroperitonealen Gewebevermehrung mit gleichzeitigem Abfall des IgM-Paraproteins im Serum

unter der Immunchemotherapie bei zuvor histologisch bestätigter Diagnose des M. Waldenström aus dem Zystikus-Lymphknoten im hier vorliegenden Fall mit höchster Wahrscheinlichkeit als Lymphombefall und nicht im Sinne eines M. Ormond gedeutet werden.

Die vorliegende Kasuistik zeigt, wie wichtig eine histologische Diagnosesicherung unklarer Gewebsvermehrungen ist, da ansonsten die Gefahr besteht, wirksame Therapien seltenerer zugrunde liegender Erkrankungen mit spezifischen Behandlungsmöglichkeiten erheblich zu verzögern.

---

**Korrespondenz:**

Dr. med. Renzo Joos  
Chirurgische Klinik  
Kantonsspital Graubünden  
Loestrasse 170  
CH-7000 Chur  
[renzo.joos@ksgr.ch](mailto:renzo.joos@ksgr.ch)

---

**Literatur**

- 1 Buff DD, Bogin MB, Faltz LL. Retroperitoneal fibrosis. A report of selected cases and a review of the literature. *N Y State J Med.* 1989; 89(9):511–6.
- 2 Van Bommel EF, van Spengler J, van der Hoven B, Kramer P. Retroperitoneal fibrosis: report of 12 cases and a review of the literature. *Neth J Med.* 1991;39(5–6):338–45.
- 3 Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, Busa M, Noventa F, Bassi P, et al. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. *Am J Med.* 2004;116(3):194–7.
- 4 Moroni G, Dore R, Collini P. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Nephrol.* 2005;18(6):794–808.
- 5 Solomon LK, Rice P, Hewitt GH. Retroperitoneal fibrosis: a rare cause of recurring abdominal pain. *Ulster Med J.* 2005;74(1):54–6.