

Lungenrundherd und nicht maligne – seltener Lungentumor: Pneumozytom

Elisabeth Gaus^a, Stefan Spreitzer^a, Roland Zweifel^a, Barbara Beck^b, Claudio Caviezel^c, Franco Gambazzi^c, Barbara-C. Padberg Sgier^a

Fallbeschreibung

Bei der heute 49-jährigen Patientin fiel erstmals im Oktober 2011 während einer thorakalen Röntgenuntersuchung im rechten Lungenunterlappen ein 1,51 cm grosser peripher gelegener Rundherd auf. Anamnestisch bestand weder eine pulmonale Symptomatik noch ein Gewichtsverlust. Die zytologischen und histologischen Abklärungen ergaben keine auffälligen Befunde. Bei einer Kontrolluntersuchung knapp 1½ Jahre später stellten sich neben dem Rundherd mit einem Durchmesser von 1,67 cm (Abb. 1 ) ein zusätzlicher 0,7 cm grosser Herd im Randbereich und ein weiterer 0,4 cm grosser Herd im linken Unterlappen dar. Im Mai 2013 wurde der Rundherd im linken Unterlappen durch Wedge-Resektion entfernt, histologisch einem 0,4 cm grossen intrapulmonalen Lymphknoten entsprechend. Bei Grössenprogredienz des Rundherds im rechten Unterlappen auf 1,86 cm (Abb. 1) erfolgte Anfang Februar 2014 unter Annahme eines radiologisch favorisierten Hamartoms eine Lungen-Wedge-Resektion mit anschliessender Schnellschnittuntersuchung. Eingesandt wurde ein 2,5 cm grosses Lungen-Wedge-Resektat, das auf der Schnittfläche einen 1,8 cm grossen, auffällig glatt begrenzten und durchgehend soliden blass-gelblichen Tumor erkennen liess. Da im Rahmen der Schnellschnittuntersuchung eine Dignitätsbestimmung der histologisch papillär differenzierten Läsion nicht möglich war, wurde die Operation beendet. Die definitive histologische und immunhistologische Untersuchung ergab die Diagnose eines benignen Pneumozytoms. Bei dem anderen kleineren Rundherd im rechten Unterlappen handelte es sich histologisch um einen weiteren 0,5 cm grossen intrapulmonalen Lymphknoten.

Kommentar

Bei Pneumozytomen handelt sich um eine seltene, in den meisten Fällen gutartige Neoplasie der Lunge, die in der aktuellen WHO-Klassifikation der Lungentumoren unter dem Begriff «sklerosierendes Hämangiom» geführt wird [1] und unter diesem Terminus 1956 erstmals von Liebow und Hubbell beschrieben wurde [2]. Nach neueren Erkenntnissen dürfte der Ausgangspunkt dieser Läsion im undifferenzierten respiratorischen Epithel zu suchen sein, so dass heute die erstmals 1973 von Kennedy geprägte Bezeichnung als «Pneumozytom» zu favorisieren ist [3]. Pneumozytome sind überwiegend als singuläre Tumoren im Bereich der Lunge, in 4% der Fälle als multifokale Tumoren [4] und selten auch einmal als endobronchiale Polypen [3] oder als lymphogen metastasierte Neoplasie

anzutreffen [1, 3, 5]. Bevorzugte Tumorlokalisation ist die subpleurale Lage in den Lungenunterlappen und im Mittellappen. Bei multiplen Neoplasien handelt es sich zumeist um einen grösseren Tumor, der von mehreren kleinen Läsionen umgeben wird [3]. Der Tumor wird vornehmlich bei Frauen (5-mal häufiger als bei Männern) mittleren Alters (Median 46 Jahre, Range 11–80 Jahre [1]) und mit einer Prädisposition bei asiatischen Bevölkerungsgruppen diagnostiziert [3]. Die Prädominanz bei Frauen wird als möglicher Hinweis auf eine Hormon-assoziierte Läsion gewertet; wegen der Prädisposition asiatischer Bevölkerungsgruppen werden auch Umwelteinflüsse und genetische Faktoren diskutiert [3]. Die bislang in der Literatur beschriebenen Fälle zeigten einen Durchmesser von 0,3–8 cm [1]; bis 20 cm grosse Tumoren wurden lediglich kasuistisch beschrieben [6]. Die meisten Patienten sind asymptomatisch [1]; selten werden Husten, Hämoptysen, Dyspnoe oder Thoraxschmerzen beobachtet [3]. Makroskopisch werden die Pneumozytome typischerweise als glatt begrenzte, solide, graue bis blassgelbliche Läsionen mit kleinzystischem Aspekt beschrieben [1], deren Farbspektrum bei blutreichen Tumoren bis zu einem dunklen Rot reichen kann [3]. Histologisch sind die Tumoren aus zwei Zelltypen aufgebaut, den kuboidalen epithelialen Oberflächenzellen und den runden Stromazellen, die – wie im vorliegenden Fall – zumeist eine dominierende papilläre (Abb. 2A ) Differenzierung [1, 3] und in beiden Zellkompartimenten eine immunhistologische Positivität für TTF-1, EMA und Progesteronrezeptoren [7] zeigen. Entscheidend für die Abgrenzung von einer malignen Neoplasie (primärer Lungentumor, Metastase) ist, dass die Pneumozytome bei kleinherdig betonter stärkergradiger Grössenvariation der Kerne (Abb. 2B ) eine auffallend geringe proliferative Aktivität (MIB1/Ki67-Färbung) und eine geringe Mitoserate zeigen [1, 11]. Typisch sind auch die im Tumorgewebe nachweisbaren, vorwiegend lymphozytären entzündlichen Infiltrate (Abb. 2A) und bei älteren Läsionen reichlich nachweisbare Histiozyten und Kalzifikationen [3]. Molekulare Studien konnten ein gleichartiges monoklonales Pattern in beiden Tumorzellpopulationen zeigen und rechtfertigen die Einordnung der Pneumozytome als echte Neoplasien [8]. In Einzelfällen wurden Lymphknotenmetastasen [3] und die Koexistenz eines Pneumozytoms mit einem Adenokarzinom der Lunge beobachtet [9]. Da in der Literatur jedoch bislang kein Tumor-assoziiertes Todesfall dokumentiert ist, dürfte es sich beim Pneumozytom um eine Tumorentität mit biologisch

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

^a Pathologisches Institut, ^b Institut für Radiologie und ^c Abteilung Thoraxchirurgie; Kantonsspital Aarau, Schweiz

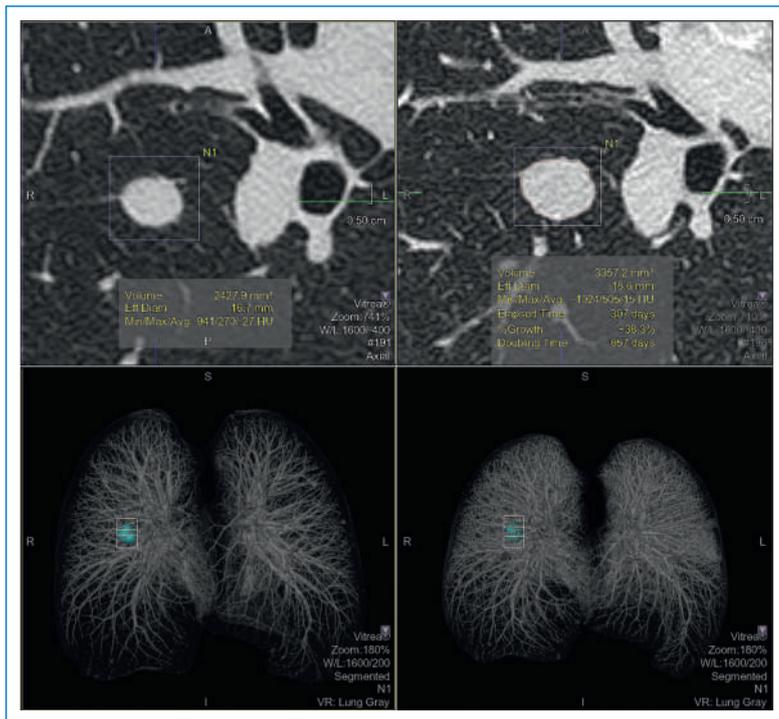


Abbildung 1
 Linkes Bild: scharf begrenzter, pleuraständiger Rundherd im Unterlappen rechts. Innerhalb von knapp 1 ½ Jahren (509 Tage) Grössenprogredienz auf einen effektiven Durchmesser von 16,7 mm.
 Rechtes Bild: weitere Grössenprogredienz des Rundherds um 38% innerhalb von 10 Monaten (307 Tage) auf 18,6 mm.

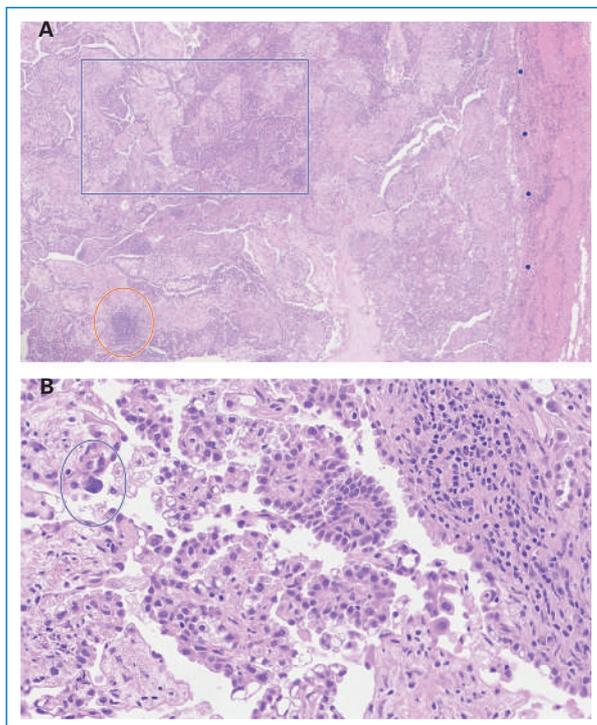


Abbildung 2
 Mikroskopie des papillären Pneumozytoms mit guter pseudokapselartiger Abgrenzung zum residuellen Lungengewebe (Punkte), mit dominierendem papillärem Differenzierungsmuster (Quadrat), mit interstitiellen Lymphozyteninfiltraten (Kreis) (A, HE, Vergrößerung $\times 5$) und mit deutlicher nukleärer Polymorphie der Tumorzellen (Kreis) (B, HE, Vergrößerung $\times 40$).

gutartigem Verlauf handeln [3, 10]. Nach asiatischen Studien liegt die diagnostische Fehlerrate im Rahmen der Schnellschnittuntersuchung um 25% und führt bei einer nicht geringen Anzahl von Patienten mit Pneumozytomen zu unnötigen chirurgischen Interventionen [11, 12]. Die vorliegende Arbeit möchte insbesondere aus diesem Grund diese seltene Tumorentität zur Kenntnis geben und auf die typische Befundkonstellation aufmerksam machen.

Fazit

Im Rahmen einer Schnellschnittuntersuchung eines unklaren pulmonalen Rundherds oder unklarer pulmonaler Rundherde mit makroskopisch auffällig glatter Begrenzung und histologisch dominierender papillärer Differenzierung sollte insbesondere bei Frauen im Alter um die 50 Jahre an die Möglichkeit eines gutartigen Pneumozytoms/sklerosierenden Hämangioms gedacht werden. Operativ könnte bei einer diese Diagnose sichernden Schnellschnittuntersuchung auf einen grösseren chirurgischen Eingriff verzichtet und lediglich eine parenchym-sparende Resektion des Tumors durchgeführt werden.

Danksagung

Wir danken Herrn Professor Dr. med. Alex Soltermann vom Institut für Klinische Pathologie des UniversitätsSpitals Zürich für die konsiliarische Begutachtung der Schnittpräparate.

Korrespondenz:

Dr. med. Barbara Padberg Sgier
 Pathologisches Institut
 Kantonsspital Aarau
 CH-5001 Aarau
[barbara.padberg\[at\]ksa.ch](mailto:barbara.padberg[at]ksa.ch)

Literatur

- 1 Devouassoux-Shisheboran M, Nicholson AG, Leslie K, Niho S. Sclerosing haemangioma. In: Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Curtis CC (eds). Pathology and Genetics of Tumors of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. 2nd ed. Lyon: IARC press; 2004. p. 115–7.
- 2 Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. Cancer. 1956;9:53–7.
- 3 Einsfelder BM, Müller KM. Pneumozytom oder sklerosierendes Hämangiom. Der Pathologe. 2005;26:367–77.
- 4 Chu M, Kumari H, Salmah N, Sachithanandan A. Synchronous sclerosing haemangiomas of the lung: an unusual presentation of a rare tumour. BMJ. 2013;1:8829.
- 5 Katakura H, Sato M, Tanaka F, Sakai H, Bando T, Hasegawa S, et al. Pulmonary sclerosing hemangioma with metastasis to the mediastinal lymph node. Ann Thorac Surg. 2005;80:2351–3.
- 6 Shibata R, Mukai M, Okada Y, Sakamoto M, Yamachi T, Kobayashi K. A case of sclerosing hemangioma of the lung presenting as a gigantic tumor occupying the left thoracic cavity (letter to the editor). Virchows Arch. 2003;442:409–11.
- 7 Rodriguez-Soto J, Colby TV, Rouse RV. A critical examination of the immunophenotype of pulmonary sclerosing hemangioma. Am J Surg Pathol. 2000;24:442–50.
- 8 Niho S, Suzuki K, Yokose T, Kodama T, Nishihwaki Y, Esumi H. Monoclonality of both pale cells and cuboidal cells of sclerosing hemangioma of the lung. Am J Pathol. 1998;152:1065–9.
- 9 Liu W, Tian XY, Li Y, Zhao Y, Li B, Li Zhi. Coexistence of pulmonary sclerosing hemangioma and primary adenocarcinoma in the same nodule of lung. Diagn pathol. 2011;6:41.
- 10 Jungraithmayr W, Eggeling S, Ludwig C, Kayser G, Passlick B. Sclerosing hemangioma of the lung: a benign tumor with potential for malignancy? Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2006;12:352–4.
- 11 Low SY, Teo F, Eng P, Tan PH. Pulmonary sclerosing hemangioma: pitfalls in management. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2011;19:139–42.
- 12 Chan ACL, Chan JKC. Can pulmonary sclerosing haemangioma be accurately diagnosed by intra-operative frozen section? Histopathology. 2002;41:392–403.