

Sklerosierende Angiomatoide Noduläre Transformation

SANT der Milz

Janine Raths^a, Stefan Spreitzer^a, Oliver Springer^b, Gaudenz Curti^c, Barbara-C. Padberg Sgier^a

Kantonsspital Aarau; ^aInstitut für Pathologie, ^bInstitut für Radiologie, ^cKlinik für Chirurgie

Fallbeschreibung

Bei der ansonsten gesunden 26-jährigen Patientin fallen im Februar 2012 erstmals ein Eisen- und Vitamin-B₁₂-Mangel sowie erhöhte BSG (Blutsenkungsgeschwindigkeit)- und CRP (C-reaktives Protein)-Werte auf. Nach erfolgter Substitutionstherapie persistieren die erhöhten BSG- und CRP-Werte. Gastro- und Kolonoskopie sind unauffällig. Anamnestisch ergeben sich keine Hinweise auf ein Trauma oder eine Infektion. In einer Magnetresonanztomographie (MRT) des Abdomens kommt eine 6,8 cm grosse solide Raumforderung der Milz zur Darstellung, ohne für eine Krankheit typisches Signal- oder Kontrastmittelverhalten. Die Raumforderung zeigt über einen Zeitraum von 16 Monaten eine Größenprogredienz von 21%.

Bei unklarer Dignität der Milzläsion wird die Indikation zur Splenektomie gestellt. Im Rahmen der peri- und postoperativ unkomplizierten laparoskopischen Splenektomie wird eine Schnellschnittuntersuchung durchgeführt. Die 280 g schwere und im Durchmesser maximal 13 cm grosse Milz zeigt auf der Schnittfläche einen 7 cm grossen polylobulierten soliden grauweissen Tumor mit umschriebenen Einblutungsarealen im Randbereich (Abb. 1). Histologisch wird im Rahmen der Schnellschnittuntersuchung das Vorliegen eines seltenen inflammatorischen Pseudotumors (IPT) der Milz favorisiert. Die definitive histologische und immunhistologische Untersuchung ergibt die noch seltenere Diagnose einer sogenannten *Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation* (SANT) der Milz.



Abbildung 1: Typischer makroskopischer Aspekt einer SANT der Milz: solitärer, umschriebener, nicht-bekapselter grauweiss-solider Tumor mit polylobulierter Kontur und eingeschlossenen dunkelbraunen Knoten in der Peripherie.

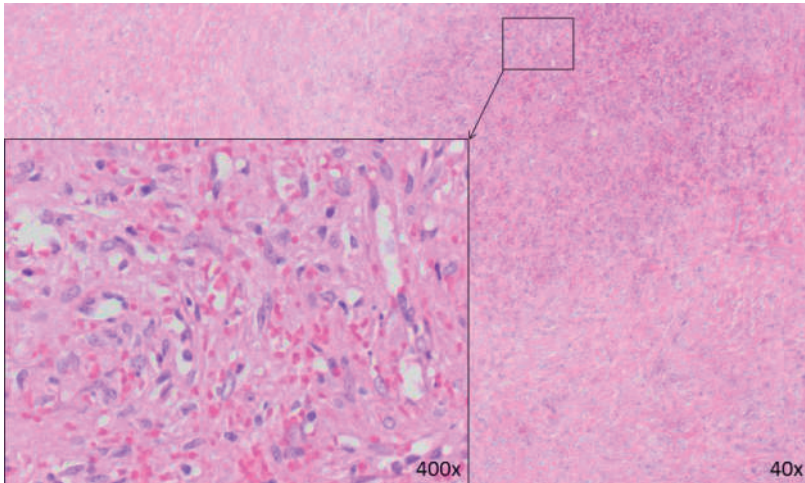


Abbildung 2: Mikroskopie der SANT (HE, Vergrößerung 40x und 400x): multiple angiomatoide Knoten innerhalb eines sklerotisierten Stromas mit entzündlichem Lymphoplasmazellulärem Infiltrat.

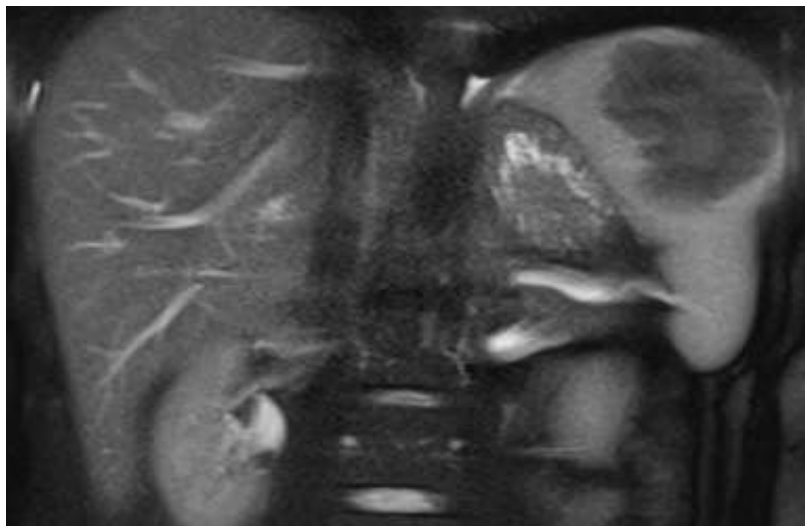


Abbildung 3: MRT (T2w HASTE COR): lobulierte Raumforderung der Milz (SANT) mit T2w heterogener, gegenüber dem angrenzenden Milzparenchym überwiegend hypointenser Binnenmatrix.

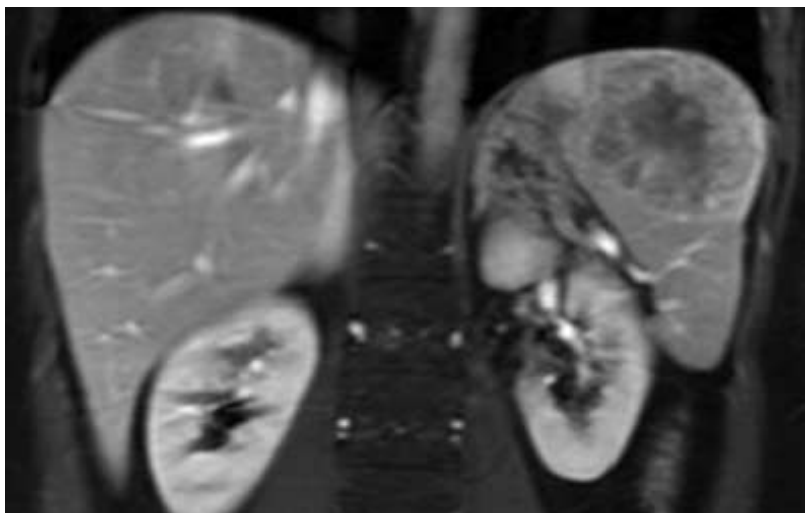


Abbildung 4: MRT (T1w FS COR; post KM): peripheres speichenförmiges («spoke wheel») und randständiges («rim») Enhancement der SANT in arterieller Kontrastmittelphase.

Kommentar

Bei der *Sklerosierenden Angiomatoiden Nodulären Transformation* handelt es sich um eine benigne, am ehesten reaktive Milzläsion der roten Pulpa, die erstmals 2004 von Martel et al. [1] anhand von 25 Fällen definiert wurde und deren Ätiologie und Pathogenese bislang nicht zweifelsfrei geklärt sind. Seither sind in der Literatur knapp 100 Fälle mit einem Milzgewicht zwischen 68 und 2720 Gramm publiziert [2]. Allen gemeinsam ist das Vorliegen eines scharf begrenzten, solitären gutartigen Tumors mit Aufbau aus drei verschiedenen, z.T. «granulomartige» Knoten formierenden, immunphänotypisch unterschiedlichen Gefässtypen (Kapillaren, Sinusoide und kleine Venen mit unterschiedlichem Muster für die Antikörper CD34/CD8/CD31), wie sie auch in der roten Pulpa der normalen Milz vorkommen. Die Knoten liegen innerhalb eines sklerotisierten fibrozellulären Stromas mit entzündlichem lymphoplasmazellulärem Infiltrat (Abb. 2) [1].

Männer und Frauen mittleren Alters (Median 46, Range 11 bis 82 Jahre) scheinen gleichermassen betroffen zu sein [2]. In der Mehrzahl der Fälle handelt es sich um Zufallsbefunde bei radiologischen Untersuchungen; in symptomatischen Fällen steht eine abdominale Schmerzsymptomatik im Vordergrund [1, 2]. Bei bislang publizierten Fällen wurde präoperativ differentialdiagnostisch beispielsweise an einen Morbus Gaucher, eine Sarkoidose oder ein niedrigmalignes Lymphom gedacht und entsprechende Untersuchungen zur weiteren Abklärung durchgeführt [2]. Retrospektive Analysen der Literatur zeigen, dass bis zur Definition der SANT 2004 durch Martel und Mitarbeiter [1] diese Entität unter anderem als Hamartom, IPT, Hämangiom, Angiosarkom oder Kaposi-Sarkom verkannt wurde [1]. Bezüglich der Pathogenese werden Analogien zu IgG4-assoziierten Erkrankungen [3] oder auch das Vorliegen von Varianten eines splenischen Hamartoms oder IPTs diskutiert [1].

Die Differentialdiagnose der soliden Milzläsionen umfasst ein breites Spektrum von Erkrankungen: Für viele, darunter auch die SANT, gibt es in der radiologischen Bildgebung keine pathognomonischen Zeichen. In der MRT sollte die Kombination aus T2w hypointenser Binnenmatrix (Abb. 3), peripher-speichenförmiger Kontrastmittelanreicherung in der arteriellen Phase («spoke wheel pattern» [4]) (Abb. 4) und progredienter Kontrastmittelanreicherung in der portal-/spätvenösen Phase (Abb. 5) an eine SANT denken lassen [5].

Darüber hinaus könnte die Diagnose SANT aufgrund ihrer charakteristischen histomorphologischen und immunhistochemischen Befunde präoperativ biop-



Abbildung 5: MRT (T1w FS COR; post KM): kontinuierlich zunehmendes Enhancement der SANT in der portal- und spät-venösen Kontrastmittelphase unter Aussparung einer zentralen Narbe.

Schlussfolgerungen für die Praxis

Bei den nicht-hämatologischen, soliden Tumoren der Milz handelt es sich in der Mehrzahl der Fälle um Gefässtumoren überwiegend gut-, seltener bösartiger Dignität. Diese sind aufgrund histologischer und immunhistochemischer Befunde voneinander und auch von einer gutartigen *Sklerosierenden Angiomatoiden Nodulären Transformation (SANT)* abgrenzbar. Im Rahmen der Abklärung eines unklaren soliden Milztumors sollte immer auch an die Möglichkeit einer SANT gedacht werden. Die Diagnose einer SANT kann durch den Pathologen mittels einer Biopsie gestellt werden – in diesen Fällen könnte allenfalls auf eine Splenektomie zur Diagnose-sicherung verzichtet werden. Obschon es sich um eine benigne Läsion ohne malignes Transformationspotential handelt, kann die Indikation zur Splenektomie im individuellen klinischen Kontext (hier: Grössenwachstum und Symptomatik) dennoch gegeben sein.

tisch gesichert werden. In dieser Situation stellt sich – insbesondere bei kleineren, grössenstationären und asymptomatischen Tumoren – die Frage, ob nicht allenfalls auf eine Splenektomie verzichtet werden könnte [2]. Diesbezüglich muss bedacht werden, dass eine Milzbiopsie einerseits das Risiko einer Blutung und andererseits, bei einer überraschenden malignen Diagnose (z.B. eines Angiosarkoms), das Risiko einer intraperitonealen Zellverschleppung birgt. Hier ist eine individuelle Risikoanalyse erforderlich. Bei unserer Patientin war die Indikation zur Splenektomie aufgrund der klinischen Symptomatik und der Grössenprogredienz der Läsion in der Bildgebung gegeben. Die vorliegende Arbeit möchte diese seltene Tumorentität zur Kenntnis geben und auf die typische Befundkonstellation aufmerksam machen.

Danksagung

Wir danken Herrn Professor Dr. med. Alexander Marx (Pathologisches Institut, Universitätsklinikum Mannheim) für die konsiliarische Begutachtung der Schnittpräparate.

Finanzierung/Interessenkonflikte

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

Korrespondenz:

Dr. med. Janine Rath

Institut für Pathologie, Kantonsspital Aarau AG

Tellstrasse

CH-5001 Aarau

janine.rath[at]ksa.ch

Literatur

- 1 Martel M, Cheuk W, Lombardi L, Lifschitz-Mercer B, Chan JKC, Rosai J. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation (SANT). Report of 25 Cases of a Distinctive Benign Splenic Lesion. *Am J Surg Pathol* 2004;28:1268–1279.
- 2 Falk GA, Nooli NP, Morris-Stiff G, Plesec TP, Rosenblatt S. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation (SANT) of the spleen: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2012;3(10):492–5002.
- 3 Nagai Y, Hayama N, Kishimoto T, Furuya M, Takahashi Y, Otsuka M, Miyazaki M, Nakatani Y. Predominance of IgG4+ plasma cells and CD68 positivity in sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT). *Histopathology* 2008;53:480–498.
- 4 Karaosmanoglu DA, Karcaaltincaba M, Akata, D. CT and MRI Findings of Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen: Spoke Wheel Pattern. *Korean J Radiol* 2008;9:S52–55.
- 5 Lewis RB, Lattin GE, Nadedkar M, Aguilera NS. Sclerosing Angiomatoid Nodular Transformation of the Spleen: CT and MRI Features With Pathologic Correlation. *AJR* 2013;200:W353–W360.