

¹Institut für Diagnostische Radiologie, UniversitätsSpital Zürich, Schweiz,

²Institut für Klinische Pathologie, UniversitätsSpital Zürich, Schweiz.

Kardiale Manifestation der Rosai-Dorfman-Erkrankung

Hans Scheffel¹, Peter Vogt², Hatem Alkadhi¹

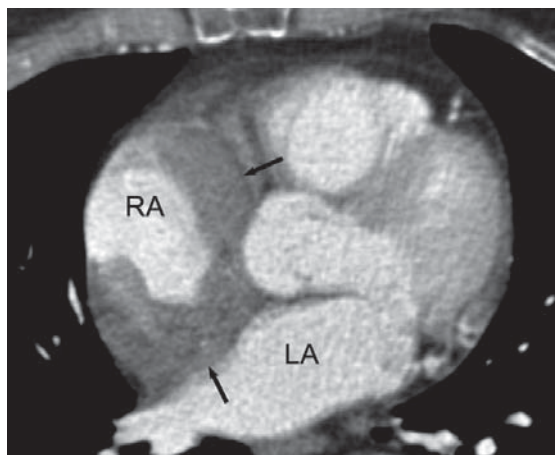


Abbildung 1. Die kontrastmittelverstärkte axiale CT zeigt eine semizirkumferentielle Umarmung des rechten Vorhofs (RA) durch eine Weichteilmasse (Pfeile) ohne Aussparung des Foramen ovale. LA: linker Vorhof.

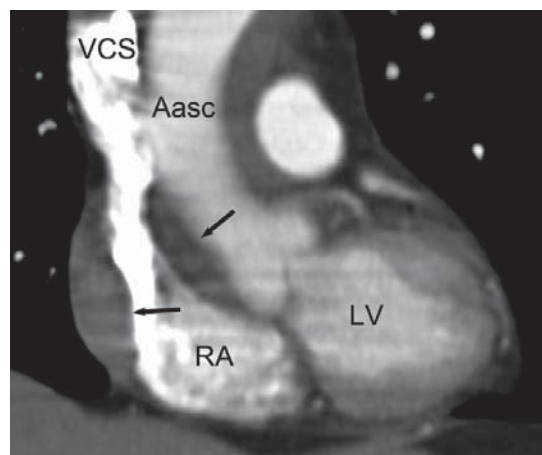
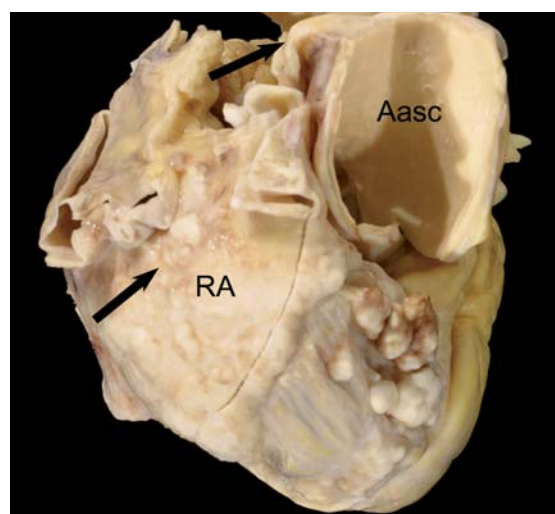


Abbildung 2. In der koronaren CT-Rekonstruktion zeigt sich die Umarmung (Pfeile) des rechten Vorhofs (RA), der Vena cava superior (VCS) und der Aorta ascendens (Aasc) durch die Weichteilmasse. LV: linker Ventrikel.



Herz 2006;31:715–6
DOI 10.1007/s00059-006-2872-0

Abbildung 3. Autopsiepräparat des Herzens mit Sicht von ventrolateral. Es zeigt sich epikardiales tumorartiges Gewebe (Pfeile) angrenzend an die Aorta ascendens (Aasc) und über dem rechten Vorhof (RA).

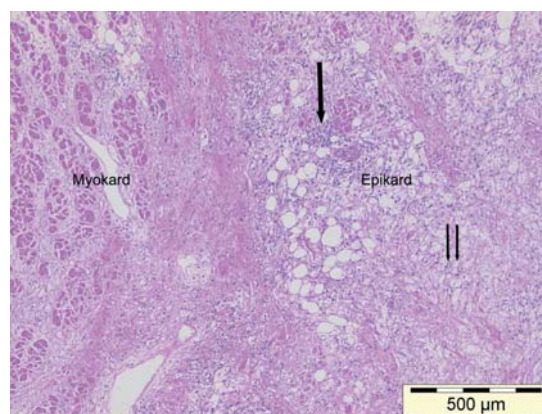


Abbildung 4. Histopathologisches Präparat (HE-Färbung) an der Grenze des Myokards zum Epikard. Ausgeprägte Verdickung des Epikards durch fibröses Gewebe mit Infiltration von Lymphozyten (Pfeil) und Histozyten (Doppelpfeil), entsprechend der kardialen Manifestation der Rosai-Dorfman-Erkrankung.

Eine 79-jährige Patientin mit bekannter orbitaler und retroperitonealer Manifestation der Rosai-Dorfman-Erkrankung (RDE) kam nach einem Sturz aus dem zweiten Stockwerk in delirantem Zustand zur thorakoabdominalen Computertomographie (CT) zum Ausschluss einer traumatischen Organläsion. Die CT zeigte neben der retroperitonealen Manifestation der Grunderkrankung eine deutliche zirkumferentielle Verdickung der Wand des rechten Vorhofs mit Ummauerung der Vena cava superior und der Aorta ascendens (Abbildungen 1 und 2). Bei zusätzlich schweren Begleitverletzungen der unteren Extremitäten verstarb die Patientin infolge pulmonaler und renaler Komplikationen 10 Tage nach dem Trauma. Die Autopsie zeigte eine sklerosierende Raumforderung des Retroperitoneums mit Ausbreitung entlang der Aorta und Viszeralgefäße sowie der Nieren und Ureteren beidseits. Am Herzen präsentierte sich ebenfalls raumforderndes Gewebe epikardial mit Ummauerung des rechten Vorhofs sowie der Vena cava superior und Aorta ascendens (Abbildung 3). Histopathologisch entsprach das Gewebe histiozytären Infiltraten, welche typisch für die RDE sind (Abbildung 4).

Die RDE, auch Sinushistiozytose genannt, stellt eine seltene idiopathische Proliferation von Histiozyten unklarer Ätiopathogenese dar, welche sich gewöhnlich in Lymphknoten manifestiert. Extranodale Manifestationen sind die Haut, der Kopf-Hals-Bereich, die Nieren, das Skelettsystem und das Weichteilgewebe. Eine kardiale Beteiligung ist sehr ungewöhnlich und unseres Wissens bisher nicht publiziert. Differentialdiagnostisch muss die kardiale Manifestation der RDE von der lipomatösen Hypertrophie des Vorhofseptums unterschieden werden, bei der im Gegensatz zum vorliegenden Fall die Fossa ovalis typischerweise ausgespart ist.

Korrespondenzanschrift

Dr. Hatem Alkadhi
Institut für Diagnostische Radiologie
UniversitätsSpital Zürich
Rämistraße 100
8091 Zürich
Schweiz
Telefon (+41/1) 255-3662, Fax -4443
E-Mail: hatem.alkadhi@usz.ch