

# Erkrankungen des Retroperitoneums

Dr. Abidin Geles

Copyright - All Rights Reserved: This document and all other data on the homepage are not to publish or reproduce without the permission of the author Dr. Abidin Geles.

[www.medwissen.ch](http://www.medwissen.ch)

[abidin.geles@gmail.com](mailto:abidin.geles@gmail.com)

## Erkrankungen des Retroperitoneums

### Retroperitoneales Hämatom

- **Ursachen:**
  - o Spontan
    - AK-Therapie
  - o Traumatisch
    - Wirbelsäulenfraktur, Beckenfraktur
  - o Iatrogen
    - St. n. Operation (z.B. Nephrektomie, TAVI, ...)
- **Akut:**
  - o Therapie:
    - Keine Operation
    - Interventionelle Embolisation

### Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond)

- **Definition:** Gutartig entzündliche Bindegewebsvermehrung im Retroperitoneum, Männer mehr betroffen wie Frauen, tritt meist zwischen 40. Und 70 Lebensjahr auf.
- **Symptome:**
  - o Gürtelförmige Schmerzen im Rückenbereich

- o Krankheitsgefühl: Müdigkeit, Fieber, Leistungsabfall, Gewichtsabnahme
- o Übelkeit, Erbrechen
- o Schwellung Hodensack
- o Beteiligung Harnleiter mit Urin-Rückstau, Schmerzen, Harnwegsinfekte und evtl. schweren Nierenschäden
- o Vaskuläre Beteiligung: Schwellung und Wassereinlagerung in den Beinen
- **Ursache:**
  - o Unklar
  - o Risikofaktoren:
    - Medikamente
    - Infektionen
    - Verletzungen
    - Tumoren
    - Bestrahlung
- **Therapie:**
  - o Kortison
  - o Operativer Eingriff bei Komplikationen

## Tumore des Retroperitoneums

- **Definition:** Tumore im Retroperitoneum, im hinteren Abdomenbereich außerhalb des Peritoneums. Die Mehrzahl ist maligne, 15-20% sind benigne, 1/3 sind Weichteilsarkome, dann kommen die Lymphome und

die Keimzelltumoren. Mitoserate und Tumornekrose sowie histologische Tumordifferenzierung spielt eine Rolle bei der Graduierung. 10-20% haben zum Zeitpunkt der Diagnose schon Metastasen. Durchschnittsalter der Patienten: Zw. 60. Und 70. LJ.

- o **Metastasierung:**
  - Lunge
  - Leber
- o **Sarkomatose** = Multiple mit mehr als 7 retroperitoneale Einzel-Sarkome.
- **Symptome**
  - o Beteiligung der Urogenitaltraktes mit Verdrängung der Harnleiter und obstruktiver Uropathie
- **Ursachen**
  - o Unklar
  - o Risikofaktoren:
    - Strahlenexposition
    - Fraglicher Zusammenhang mit:
      - Neurofibromatose
      - Familiäre adenomatöse Polyposis
      - Li-Fraumeni-Syndrom
    - Toxine
      - Pestiziden
      - Herbiziden
      - Vinylchlorid

- Alkylierende Substanzen
- **Therapie**
  - o Onkologische Therapie:
    - Vollständige Resektion mit negativen Resektionsrändern vor allem an einem spezialisierten Zentrum
      - Transperitonealer Zugang, ausnahmsweise retroperitonealer Zugang
      - Evtl. Tumor on bloc mit Organresektion oder gar Entfernung des gesamten Organs (z.B. Nephrektomie)
      - Bei 20% Darm-Beteiligung gesamtes Darmsegment entfernt
      - Nicht resektabel wenn:
        - o Tumor in die Spina foramina eingewachsen
        - o Tumorerfiltration in Rückenmark
        - o Multifokales Tumorwachstum
    - Neo- und adjuvante Radio- bzw. Chemotherapie
    - Präoperative oder intraoperative Strahlentherapie
- **Diagnostik**
  - o Anamnese
    - Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust (Lymphomen)
  - o Klinische Untersuchung
    - Palpation (Hoden)
  - o Radiologische Bildgebung

- CT, MRT, PET-CT: Tumorgröße, Ausdehnung, OP-Planung
  - Homogen lipomatös: Gut differenziertes Liposarkom, Lipom
  - Heterogen lipomatös: Entdifferenziertes Liposarkom, Angiomyolipom, Teratom
  - Myxoid: Myxoides Liposarkom, neurogene Tumoren, myxoides undifferenziertes Sarkom (NOS)
  - Nekrosen: Leiomyosarkom
  - Ausbreitung zw. normalen Strukturen: Paragangliom/Ganglioneurom, Lymphom
  - Kontrastmittelaufnahme: Panagangiom/Hämangioperizytome, malignes fibröses Histiozytom, Leiomyosarkom und andere Sarkome, Lymphom, gut differenziertes Liposarkom und gutartige Tumoren.
  - Verkalkung: Teratom, malignes fibröses Histiozytom, entdifferenziertes Liposarkom, Osteosarkometastasen
- Biopsie für morphologische Diagnostik mittels:
  - Perkutane oder endosonographische Feinnadelbiopsie
  - Laparoskopie
  - Stanzbiopsie
- **Einteilung**
  - Primäre Tumoren
    - Selten, 0.5% aller Tumore, Inzidenz 1-3/100000
    - Einteilung:
      - Neural

- o Neurogenen tumore oft gutartig
- o Schwannome (Neurinom) oder Neurofibrom, Paragangliom oder Ganglioneurinom oder Phäochromozytom
- Mesodermal
- Lymphatisch
- Embyonal
- Sarkome
  - Therapie:
    - o Primär komplette operative Resektion
- Keimzelltumore (Hodentumore)
  - 30% der Hodentumore haben retroperitoneale Metastasen (Sekundär)
  - Extragonadale Hodentumoren (primär retroperitoneal)
  - Einteilung:
    - o Seminome
    - o Teratome
      - Meist zystisch
      - Fett oder Flüssigkeit
      - Kalzifikationen
      - Zähne
      - 2-3% maligne

- Entzündliche Pseudotumoren (Inflammatorischer myofibroblastärer Tumor)
  - Aus Entzündungszellen und zytologisch monomorphen Spindelzellen in einem myxoiden oder hyalinen Stroma
  - Nachweis mykobakterieller DNA oder Translokation t(2,19)
  - Einteilung:
    - o Reperative und postoperative Entzündungsprozesse
    - o Mykobakterielle Infektionen
    - o Inflammatorischer myofibroblastärer Tumor
- Mesenchymale Tumoren
  - Benigne
    - o Lipom
      - Häufigste mesenchymale Tumor des Menschen
      - Selten im Retroperitoneum
      - Durchschnittlicher Erkrankungsalter: Zw. 40. Und 60 LJ.
    - o Leiomyom
      - Gutartiger Tumor der glatten Muskulatur
      - Fast nur bei Frauen in der Menopause auftretend
      - Expression von Östrogen- und Progesteron-Rezeptoren

- Relativ groß
- Symptome:
  - Schmerzen
- o Fibrom
- o Lymphangiom
- o Myxom
- o Hämangiom
- o Hämangioperizytom
  - 4% aller mesenchymaler Tumoren
  - Vaskulärer Tumor
  - Selten (25% im Retroperitoneum)
  - In 15-20% Malignes Potential
    - Zelluläre Atypie
    - Zellreichtum
    - Nekrosen
    - Mitotische Aktivität
- o Neurofibrom
- o Schwannom bzw. Neurinom
- o Gangliom
- o Ganglioneuroblastom
- o Rhabdomyom

- o Lipoblastom
  - V.a. bei Kindern
- o Myolipom
  - Fettgewebe und Muskelzellen
  - V.a. bei Erwachsenen
- Maligne
  - o Liposarkom
    - Häufigster mesenchymaler Tumor (42%)
    - Atypische Adipozyten und Lipoblasten
    - Hypodens, fettisodens
    - Macht keine Fernmetastasen, daher macht auch Sinn eine Teilresektion durchzuführen
    - Einteilung:
      - Hoch differenzierte Liposarkome
        - o Kein High-grade-Sarkom
      - Dedifferenzierte Liposarkome
        - o Oft Fernmetastasen
      - Myxoide Liposarkome
        - o Molekulargenetische Untersuchung mit Real-time PCR oder Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung Diagnose einer Translokation (t12,16)(q13,p11)
          - 90% der Fälle

- Führt zur Fusion der CHOP-(DDIT3)- und FUS-(TLS)-Gene
- Pleomorph- sowie spindelzellige Liposarkome
- o Leiomyosarkom
  - 23% aller mesenchymaler Tumoren
  - Aus in Faszikel angeordnete glatte, atypische Muskelzellen
  - Vaskuläre Leiomyosarkome
- o Fibrosarkom
  - 8% aller mesenchymaler Tumoren
  - Fischgrätenartiges Wachstumsmuster
  - Zytologische und immunhistochemische Charakteristika der atypischen Fibroblasten
- o Lymphangiosarkom
- o Myxosarkom
- o Hämangiosarkom
- o Malignes Hämangioperizytom
- o Maligne peripherer Nervenscheidentumor
  - 3% aller mesenchymaler Tumoren
- o Neuroblastom
- o Undifferenziertes Sarkom (NOS)
  - 7% aller mesenchymaler Tumoren

- Storiforme-pleomorphe Wuchsform mit anaplastischen, bizzaren und teils multinukleären Tumorzellen
- Inhomogen
- Infiltratives Wachstum
- Oft Lungenmetastasen
- Schlechte Prognose
- o Rhabdomyosarkom
  - Aus quergestreiften Muskelzellen
  - Häufigste Sarkom bei Kindern und Jugendlichen
  - Selten im Retroperitoneum
  - Einteilung:
    - Embryonal
      - o 50-60% der Fälle
    - Alveolär
      - o Spezifische Translokation (t(2;13)(q35;q14) oder t(1;13)(p36;q14)
        - Führt zu Fusionsprotein PAX3/FKHR bzw. PAX7/FKHR
    - Pleomorph
    - Andere
- Nicht-mesenchymale Tumoren

- Benigne
  - o Paragangliom
  - o Phäochromozytom
  - o Extragastrintestinaler Stromatumor
  - o Xanthogranulome
  - o Terratome
  - o Chordome
  - o Fibromatosen
  - o Histiozytosen
- Maligne
  - o Multiples Myelom
  - o Malignes Paragangliom
- Lymphome
  - Therapie:
    - o Primär medikamentöser Ansatz
- o Sekundäre Tumoren
  - Metastasen
    - Hodentumore
    - Keimzelltumore (Hodentumore)
      - o Therapie:
        - Primär medikamentöser Ansatz

Bei Fragen / Feedback bitte E-Mail an [abidin.geles@gmail.com](mailto:abidin.geles@gmail.com)

DANKE

Abidin Geles

[www.medwissen.ch](http://www.medwissen.ch)