

# Tumoren des Mediastinums

## Inhaltsübersicht

- Was ist das Mediastinum?
- Allgemeines zu Tumoren des Mediastinums
  - Was sind Mediastinaltumoren?
  - Welche Symptome kommen vor?
  - Welche Behandlungsformen gibt es?
  - Wie ist die Prognose?
- Tumoren des vorderen Mediastinums
  - Thymom
  - Keimzelltumoren
  - Lymphom
  - Schilddrüsentumor
- Tumoren des hinteren Mediastinums
  - Neurogene Tumoren
- Tumorähnliche Veränderungen
  - Hyperplasie des Thymus
  - Morbus Castleman
  - Zysten
  - Entzündungen

## Was ist das Mediastinum?

Im klinischen Alltag hat sich eine Gliederung des Mediastinums in ein vorderes, mittleres sowie ein hinteres Kompartiment durchgesetzt (Abb.1).

Das vordere Kompartiment (Mediastinum anterius) beinhaltet den Raum zwischen Sternum und Perikard sowie den Recessus costomediastinalis der Pleurasäcke. Der Inhalt dieses Raumes besteht aus lockerem Fett und Bindegewebe, einigen Lymphknoten sowie Ästen der Arteria thoracica interna und vor allem aus dem Thymus und dessen Fettkörper.

Das mittlere Kompartiment (Mediastinum medius) stellt den breitesten Teil des Mediastinums dar. Es enthält den Herzbeutel, die aufsteigende Aorta, das untere Drittel der Vena cava superior, die terminale Vena azygos, die Bifurcatio tracheae beider Hauptbronchien, den Truncus pulmonalis mit beiden Arteria pulmonalis, die Vena pulmonalis, die Nervii phrenici, die unteren Anteile des Plexus cardiacus und die tracheobronchialen Lymphknoten.

Das hintere Kompartiment (Mediastinum posterius) wird ventral durch die Teilung der Trachea, die Pulmonalgefäße sowie die zentrale Bindegewebsplatte an der dorsalen Fläche des Herzbeutels begrenzt. Nach unten erfolgt die Abgrenzung durch den hinteren Abschnitt der Zwerchfelloberflächen und nach dorsal durch den 5.-12. Brustwirbelkörper und seitlich durch die rechte und linke Pleura mediastinalis. In diesem Raum befindet sich die Aorta thoracalis descendens, die Venae azygos und hemiazygos, die Nervii vagi et splanchnici, der Oesophagus, der Ductus thoracicus und die hinteren mediastinalen Lymphknoten.

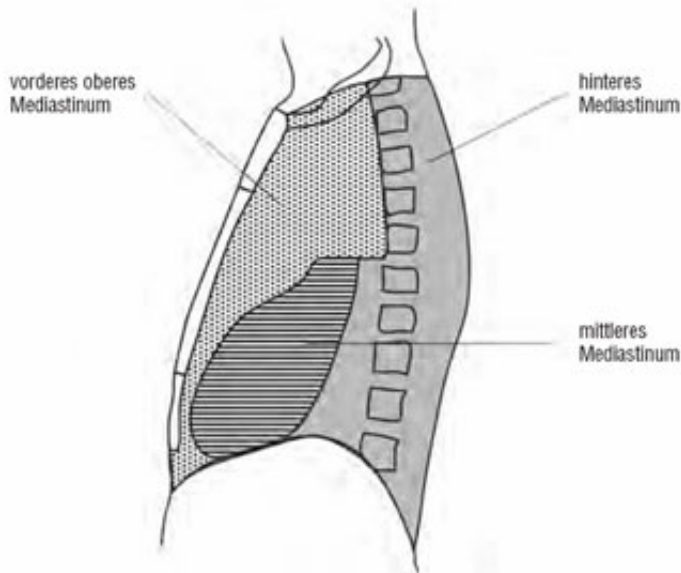


Abb. 1: Einteilung in vorderes, mittleres und hinteres

Mediastinum

nach oben

## Allgemeines zu Tumoren des Mediastinums

### Was sind Mediastinaltumoren?

Als Tumor des Mediastinums bezeichnet man alle Geschwulste und Neubildungen, die von Geweben ausgehen, die sich im Mediastinum befinden. Diese können Tumoren sein, die vom Thymus ausgehen (Thymome), von den Lymphknoten (Lymphome), von bindegewebigen Anteilen, von der Schilddrüse oder auch von den Nervensträngen. Darüber hinaus sind auch viele sehr seltene Tumoren möglich, etwa Keimzelltumore. Nicht selten gibt es im Bereich des Mediastinums auch gutartige Zysten. Das Mediastinum wird in drei Abschnitte geteilt: Das vordere, das mittlere und das hintere Mediastinum.

Insgesamt sind Mediastinaltumore selten. Die Lokalisation der verschiedenen Tumore hängt auch mit dem Alter des Patienten zusammen. Bei Kindern kommen Tumore häufig im hinteren Mediastinum vor und gehen nicht selten von den Nervensträngen aus. Bei Erwachsenen hingegen finden sich die meisten Tumore im Mediastinum. Dabei handelt es sich häufig um Lymphome oder Thymome. Die meisten Mediastinaltumore im Erwachsenenalter treten zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr auf.

### Welche Symptome kommen vor?

Etwa die Hälfte der Mediastinaltumore werden zufällig anhand eines Röntgenbildes entdeckt. Wenn Symptome auftreten, dann sind sie zumeist durch den Druck des Tumors auf andere Strukturen bedingt. Bei Mediastinaltumoren können Husten, Kurzatmigkeit, Brustschmerzen, Fieber und Nachtschweiß oder auch Heiserkeit auftreten. Es gibt keine typischen Symptome für Mediastinaltumoren.

Die Diagnose kann häufig auf Grund der Röntgenaufnahmen oder auch eines Computertomograms des Brustkorbs vermutet werden. Auf Grund der Vielfältigkeit der möglichen verschiedenen Tumore ist es jedoch in den allermeisten Fällen unmöglich, an Hand der Bildgebung auf den Tumortyp zurückzuschließen.

### Welche Behandlungsformen gibt es?

Die Behandlung eines Mediastinaltumors hängt ganz entscheidend von dem Tumortyp und der Tumorausdehnung ab. Thymome, neurogene Tumoren und besondere Formen der Keimzelltumoren werden operiert. Wohingegen Lymphome eine alleinige Chemotherapie oder auch kombiniert mit einer Radiochemotherapie erhalten.

## Wie ist die Prognose?

Die Prognose bei einem Mediastinaltumor hängt vor allem von dem Tumortyp ab, so dass keine allgemeine Abschätzung gegeben werden kann. Unbehandelt können mediastinale Tumoren Komplikationen entwickeln, dadurch, dass sie in die großen Gefäße einwachsen oder diese verschließen, so dass es zu einer Stauung des Blutes vor dem Herzen kommen kann (Vena cava superior Syndrom). Mit zunehmendem Tumorfortschreiten entstehen auch Fernmetastasen.

nach oben

## Tumoren des vorderen Mediastinums

Die Inzidenz von benignen zu malignen Läsionen variiert von der Lokalisation und vor allem dem Alter des Patienten. Bei Erwachsenen sind etwa 40% der Tumoren des vorderen Mediastinums Malignome.

Die häufigsten Läsionen des vorderen Mediastinums stellen Tumoren des Thymus, Lymphome und Keimzelltumoren dar. Hier sind auch noch die Parathyreoidveränderungen sowie gutartige Weichteiltumoren wie das Lipom, Hämangiom, Lymphangiom und Fibrom zu nennen.

### Thymom

Thymome gehen von der Thymusdrüse aus, die sich zwischen dem Brustbein und den großen Gefäßen befindet. Die Thymusdrüse ist bei Kindern für die Schulung der T-Zellen des Immunsystems verantwortlich, bildet sich jedoch im Erwachsenenalter üblicherweise zu einem kleinen Rest zurück.

Thymome sind seltene maligne Tumoren und repräsentieren etwa 0,2 - 1,5% aller Malignome. In etwa 50% der Fälle ist die Ursache für einen Tumor im vorderen Mediastinum ein Thymom. 10-15% der Patienten mit Myasthenia gravis weisen ein Thymom auf. Umgekehrt kann bei etwa 45% der Patienten mit einem Thymom eine Myasthenia gravis nachgewiesen werden. Bis heute ist der Zusammenhang zwischen dieser Autoimmunkrankheit und dem Auftreten eines Thymoms nicht eindeutig geklärt. Beide Geschlechter sind etwa gleich häufig betroffen, die meisten Patienten sind zwischen dem 40sten und 60sten Lebensjahr. Patienten mit einer Myasthenia gravis weisen einen Häufigkeitsgipfel zwischen dem 30sten und 40sten Lebensjahr und Patienten ohne Myasthenia gravis zwischen dem 60sten und 70sten Lebensjahr auf. Thymome sind häufig mit Autoimmunerkrankungen vergesellschaftet, hierbei ist die Myasthenia gravis am häufigsten vertreten. Bei der Analyse von Studien mit mehr als 50 Patienten zeigt sich, dass 30% der Patienten bei Diagnosestellung asymptomatisch sind. Für die onkologische Thymuschirurgie gilt die mediane Sternotomie als Standardzugang, wobei eine partielle oder komplette Sternotomie im Einzelfall durch die Tumorgröße definiert werden sollte.

### Keimzelltumoren

Keimzelltumoren des Mediastinums stellen insgesamt eine Rarität dar und treten fast ausschließlich bei Männern auf. Auch wenn dieser Tumor insgesamt sehr selten ist, so ist die genaue Einteilung bzw. Klassifikation entscheidend, da die Therapiekonzepte bei dieser Gruppe von Tumoren sehr unterschiedlich sind. Auf Grund des Therapiekonzeptes werden diese Keimzelltumoren am besten in drei Gruppen eingeteilt: Die Seminome, die Nicht-Seminome und die benignen Keimzelltumoren, die bei Erwachsenen ca. 80% der Keimzelltumoren des Mediastinums repräsentieren.

Zu der Gruppe der benignen Keimzelltumoren gehören die Epidermoidzyste, das Dermoid, das benigne Teratom oder einfach "Teratom" genannt.

Entscheidend in der Diagnostik der Keimzelltumoren ist die Bestimmung von alpha-Fetoprotein und beta-HCG. Das bedeutet, dass bei jungen Männern zur Routinediagnostik die Untersuchung dieser Tumormarker gehören, denn hierdurch können schon erste Hinweise auf eine Malignität gewonnen werden. Sollten beide Tumormarker erhöht sein, so ist am ehesten von einem malignen Keimzelltumor auszugehen. Die Therapie der Wahl der benignen Keimzelltumoren ist die Resektion entweder über eine Sternotomie, eine Thorakotomie oder auch seltener über einen Clamshell-Eingriff. Die Prognosen dieser Tumoren nach Resektion sind hervorragend. Auch wenn keine komplette Exzision erzielt wurde, entstehen extrem selten Rezidive. Eine postoperative Bestrahlung oder adjuvante Therapie sind in keinem der Fälle indiziert. Die 10-Jahres-Überlebensraten liegen je nach Untersuchung bei 90 - 100%.

## Seminom

Der häufigste Tumor unter den malignen Keimzelltumoren des Mediastinums stellt das Seminom dar. Er ist verantwortlich für ca. 40 - 50 % dieser Tumoren. Insgesamt ist das Seminom ein langsam wachsender Tumor, der meistens durch eine große mediastinale Tumormasse mit lobulärer Struktur auffällt. Des Weiteren ist der Tumor durch Nekrosen und Hämorrhagien gekennzeichnet. In der Regel sind die primären Seminome des Mediastinums im vorderen Mediastinum lokalisiert. Es gibt jedoch auch Fallberichte von Lokalisationen im mittleren und hinteren Mediastinum. Gerade in der weiteren Diagnostik und Therapie und vor allem des Follow-up der Seminome ist die Tumormarker-Bestimmung (Alpha-Fetoprotein und Beta-HCG) unerlässlich. Primäre mediastinale Seminome haben leicht erhöhte Beta-HCG-Werte, aber niemals Alpha-Fetoprotein-Erhöhungen. Sollte das Beta-HCG > 100 ml übersteigen, so ist eher von einem Mix-Tumor anstatt von einem reinen Seminom auszugehen. Des Weiteren ist bei Patienten mit einem nachgewiesenen Keimzelltumor immer die Untersuchung der Hoden unerlässlich. Bei dem begründeten Verdacht auf ein Seminom steht die Chemotherapie bzw. Bestrahlung im Mittelpunkt des Behandlungskonzeptes. Die chirurgische Therapie dient lediglich der histologischen Sicherung. Diese histologische Sicherung kann wiederum durch eine Mediastinoskopie, eine Thorakoskopie oder in Ausnahmefällen auch durch eine Thorakotomie erfolgen. Die histologische Sicherung ist vor allem dann anzustreben, wenn durch die Tumormarker-Konstellation nicht sicher ein Seminom ausgeschlossen ist. Auch bei Patienten mit kleinen Tumoren und geringem OP-Risiko steht im Mittelpunkt der Therapie die Chemotherapie, mit der Heilungsraten zwischen 88 und 100 % erzielt werden können. Sollte trotzdem akzidentell ein Seminom erst nach der operativen Therapie festgestellt worden sein, so ist diese alleinige Operation unzureichend für die Therapie eines Seminoms und es bedarf unbedingt zumindest einer adjuvanten Bestrahlung und wahrscheinlich auch einer Chemotherapie, was im Einzelfall entschieden werden muss. Einen festen Stellenwert hat die operative Therapie beim Seminom lediglich bei verbliebenen residualen Tumormassen. Die Indikation in dieser Situation ist gegeben, da hierdurch nicht-seminöse Anteile des Tumors nachgewiesen werden können bzw. bildmorphologische Korrelate reseziert werden, bei denen nicht sicher zwischen Resttumor und Nekrose unterschieden werden kann. Jedoch auch hier gilt, dass dann im weiteren Verlauf eine weitere Chemotherapie bzw. Bestrahlung des Thorax erforderlich ist.

## Nicht-seminöse Tumoren

Nicht-seminöse Tumoren stellen eine heterogene Gruppe an Tumorentitäten dar, die jedoch alle nach dem gleichen Therapiekonzept behandelt werden. Die häufigsten Entitäten sind das Teratokarzinom, der Dottersacktumor, das embryonale Karzinom und das Chorionkarzinom. Die Nicht-Seminome des Mediastinums wachsen sehr schnell und haben bei Diagnosestellung in über 80% der Fälle bereits Fernmetastasen. Wie bei allen Keimzelltumoren ist auch hier die Bestimmung von  $\beta$ -HCG und alpha-Fetoprotein und zusätzlich von LDH von entscheidender diagnostischer Bedeutung. Alpha-Fetoprotein Erhöhungen deuten immer auf ein Nicht-Seminom hin, auch wenn die Biopsie ein reines Seminom zeigt. Ist bei Patienten  $\beta$ -HCG und alpha-Fetoprotein auf über 500 erhöht, so liegt immer ein Nicht-Seminom vor und eine unmittelbare Kombinationschemotherapie ist erforderlich. Chirurgische Interventionen sind dann kontraindiziert. Durch dieses Therapiekonzept können 41% der Patienten geheilt werden. Die Bedeutung der Chirurgie bei den Nicht-Seminom Keimzelltumoren ist in der Behandlung von residualem Tumor im Staging bei gleichzeitig normwertigen  $\beta$ -HCG und alpha-Fetoprotein Werten zu sehen. Die Operation sollte bei einer solchen Konstellation 2-3 Monate nach erfolgter Chemotherapie durchgeführt werden und dient nicht als Therapie sondern lediglich dazu, das weitere Therapiekonzept und die Prognose festzulegen. Sollten die Werte  $\beta$ -HCG oder alpha-Fetoprotein über 100 liegen, ist eine Operation wegen residualem Tumor nicht indiziert, da dies ein Zeichen für eine Metastasierung darstellt bzw. eine R0-Resektion nicht mehr erzielt werden kann.

## Lymphom

Lymphome repräsentieren ca. 20 % aller primären mediastinalen Läsionen. Von diesen sind ca. 1/3 Hodgkin-Lymphome und die anderen 2/3 Non-Hodgkin-Lymphome. Bezogen auf die mediastinale Lokalisation sind die Lymphome verantwortlich für 20 % aller Läsionen im vorderen und mittleren Mediastinum. Lymphome im hinteren Mediastinum stellen eine extreme Rarität dar. Hierbei ist zu berücksichtigen, dass bei Kindern 45 % der Tumorbildung im vorderen Mediastinum sich als Lymphome herausstellen. Des Weiteren ist bei der Therapie der Lymphome zu berücksichtigen, dass zwar 60 % der Hodgkin-Lymphome deren Erstmanifestation im Mediastinum aufweisen, jedoch lediglich 3 % dieser Tumoren auf die intrathorakale Lokalisation beschränkt sind. Bei den Non-Hodgkin-Lymphomen ist in 20 % der Fälle das Mediastinum involviert und auch hier gilt, dass nur weniger als 10 % auf diesen Ort beschränkt sind. Aufgrund dieser systemischen Erkrankung der Lymphome ist der Stellenwert der operativen Therapie als Staging und histologische Sicherung zu sehen. Zu diesem Zweck werden diese Lymphome in Abhängigkeit der Lokalisation im vorderen Mediastinum entweder durch eine Mediastinoskopie oder einen Chamberlain-Eingriff bzw. durch eine Thorakoskopie histologisch gesichert. Bei Lokalisation im mittleren Mediastinum bietet sich wiederum eine Thorakoskopie oder in Ausnahmefällen auch eine Thorakotomie an. Die weitere Therapie unterliegt je nach Tumorentität einer Radiochemotherapie bzw. einer alleinigen Chemotherapie.

## Schilddrüsentumor

Schilddrüsentumore können sich von der eigentlichen Schilddrüse am Hals direkt bis in das Mediastinum erstrecken, oder es handelt sich um Tumore, die von überschüssigem Schilddrüsengewebe ausgehen, welches sich im Mediastinum befindet. Die Diagnose eines Schilddrüsentumors kann häufig anhand spezieller Untersuchungen gestellt werden. Die operative Entfernung ist angezeigt, wenn es sich möglicherweise um einen bösartigen Tumor handeln könnte oder es sich um eine sehr große Schilddrüse handelt.

## Tumoren des hinteren Mediastinums

### Neurogene Tumoren des Mediastinums

Bei der Einteilung und dem Festlegen des Therapiekonzepts bei den neurogenen Tumoren des Mediastinums muss zunächst unterschieden werden zwischen kindlichen Tumoren und Tumoren des Erwachsenenalters.

Bei den kindlichen Tumoren kommen am häufigsten Neuroblastome, Ganglioneuroblastome und Ganglioneurome vor. Nervenscheidentumoren sind bei Kindern eher eine Rarität. Diese Tumoren sind im Kindesalter zu 60 % maligne und finden sich vor allem paravertebral im hinteren Mediastinum. Wichtig bei dem Therapiekonzept dieser Tumoren ist, dass die Neuroblastome, welche die größte Gruppe an malignen mediastinalen Tumoren darstellen, nach dem internationalen Neuroblastoma-Staging-System (INSS) klassifiziert werden und dementsprechend auch das Therapiekonzept festgelegt wird. Das bedeutet für die low-risk Patienten im Stadium I und II die komplette chirurgische Resektion mit Lymphknotendissektion besonders im hinteren Mediastinum. Bei Patienten mit intraspinalen Anteilen muss in Zusammenarbeit mit den Neurochirurgen eine komplette Resektion intraspinal erreicht werden. In den höheren Stadien 3 und 4, welche sehr selten auftreten, ist neben der operativen Therapie unbedingt eine kombinierte Chemotherapie erforderlich.

Bei den neurogenen Tumoren des Mediastinums bei den Erwachsenen handelt es sich in der Mehrzahl der Fälle um Nervenscheidentumoren oder um Tumoren, die ihren Ursprung in den Ganglien im Paravertebrallbereich haben. Es gibt jedoch auch in selteneren Fällen Tumoren des Nervus phrenicus, des Nervus recurrens bzw. des Nervus vagus im Sinne eines Schwannoms. In der größten Untersuchung zur Inzidenz von neurogenen Tumoren im Mediastinum wird die Inzidenz mit ca. 21 % angegeben, wobei die Hauptlokalisation das dorsale Mediastinum darstellt.

Da es sich bei den meisten neurogenen Tumoren um benigne Tumoren handelt, können diese entweder durch eine videoassistierte Thorakoskopie oder eine Thorakotomie reseziert werden. Gegen ein thorakoskopisches Verfahren spricht eine Tumorgroße von über 6 cm, wenn Spinalarterien betroffen sind oder eine intraspinale Ausbreitung des Tumors zu sehen ist. Bei Nervenscheidentumoren des Vagus bzw. Nervus recurrens sind sowohl bei benignen wie auch bei malignen Tumoren thorakoskopische Eingriffe beschrieben. Entscheidend ist jeweils bei allen diesen Verfahren, dass eine R0-Resektion durchgeführt wird. Wichtig bei der Therapieplanung von Tumoren im hinteren Mediastinum ist die Berücksichtigung einer Beteiligung eines intraspinalen Anteils des Tumors.

Bei den malignen neurogenen Tumoren im Erwachsenenalter ist vor allem das maligne Schwannom zu nennen, was häufig im Zusammenhang mit einem M. Recklinghausen auftritt. Hier ist insgesamt die Prognose sehr schlecht und die Lokalrezidivrate liegt in der Regel bei 75 % und Fernmetastasen finden sich bei 63% der Patienten. Maligne Schwannome unabhängig von einem M. Recklinghausen haben einen etwas besseren Verlauf mit 5-Jahresüberlebensraten von 50%.

Die Behandlung der malignen Schwannome unterliegt dem Therapiekonzept, das bei den Weichteilsarkomen durchgeführt wird. Hier sollte nach erfolgter Resektion eine adjuvante Strahlentherapie durchgeführt werden. Der Stellenwert einer adjuvanten Chemotherapie, vor allem bei low-grade Weichteilsarkomen einschließlich dem malignen Schwannom, ist eher kritisch zu sehen.

## Tumorähnliche Veränderungen

### Hyperplasie des Thymus

Hierunter versteht man eine Lymphfollikelhyperplasie (Vergrößerung der Zellen des Thymus), aber ohne Größenzunahme des gesamten Thymus. Dieses Phänomen beobachtet man bei 75% von Patienten mit Myasthenia gravis (Autoimmunerkrankung mit rascher Muskelermüdung). Zudem kommt es auch noch bei Lupus erythematodes, Morbus Addison, rheumatoider Arthritis und

Leberzirrhose vor. Eine "echte" Thymushyperplasie mit Vergrößerung des Organs wird selten beobachtet. Die Thymushyperplasie wird nur im Rahmen der Myasthenia gravis operiert.

### **Morbus Castleman (giant lymph node hyperplasia)**

Dieses Syndrom geht mit einer erheblichen Lymphknotenvergrößerung einher. Es handelt sich jedoch um eine gutartige Erkrankung. Man vermutet, dass die Lymphknotenvergrößerung als Reaktion auf zumeist entzündliche Prozesse hervorgerufen wird.

### **Zysten**

Die häufigsten Zysten in diesem Bereich stellen die bronchogenen Zysten dar mit ca. 50-60 % aller mediastinalen Zysten, die beim Erwachsenen nachgewiesen werden. Auch wenn es sich bei diesen Zysten in der Regel um angeborene Veränderungen handelt, so werden lediglich ein Drittel im Kindesalter festgestellt und ca. 2/3 erst nach dem 20. Lebensjahr auffällig und deshalb therapiert. Die bronchogenen Zysten können entweder intrapulmonal oder extrapulmonal auftreten und haben in den seltensten Fällen noch Kontakt zum Bronchialsystem. Die weiteren auftretenden Zysten des Oesophagus und des Perikards spielen eher eine untergeordnete Rolle.

Die bronchogenen Zysten werden insgesamt in 5 Gruppen eingeteilt. Hierbei gibt es die paratrachealen Zysten, die subcarinal gelegenen, die hilär gelegenen sowie die paraoesophageal gelegenen und eine weitere Gruppe, die diffus angelegt ist. Insgesamt kann jedoch festgehalten werden, dass in größeren Untersuchungen ca. 75 % dieser bronchogenen Zysten unterhalb der Hauptkarina zu finden sind. Des Weiteren sind ungefähr 1/3 dieser Zysten ausschließlich im mittleren Mediastinum lokalisiert und 2/3 verlassen dieses und sind lokalisiert im hinteren Mediastinum. In der Untersuchung des St.-Georg-Hospitals sind ca. 2/3 der Patienten symptomatisch und 1/3 weist keine Symptome auf.

Der Nachweis einer bronchogenen Zyste bzw. einer Zyste anderer Genese bedarf immer einer chirurgischen Therapie, da in Studien gezeigt werden konnte, dass bei einem konservativen Vorgehen bei mehr als 2/3 der Patienten Symptome bzw. Komplikationen auftreten. Des Weiteren lässt sich nur durch die chirurgische Resektion die eindeutige Dignität klären. Die Alternative einer perkutanen Aspiration von Zysten kann nicht empfohlen werden, da es hierbei immer wieder zu Rezidiven und auch zu Komplikationen kommen kann. Als operatives Verfahren kommt entweder eine Thorakotomie bzw. in selteneren Fällen auch eine Thorakoskopie in Frage. Die Thorakoskopie sollte nur durchgeführt werden, wenn kein Anhalt auf Malignität vorliegt und die Ausdehnung der Zyste auch eine komplette Resektion ermöglicht.

### **Entzündungen**

Im Rahmen von Systemerkrankungen wie Tuberkulose, Sarkoidose oder Pilzinfektionen kommt es häufig zu einer Lymphknotenvergrößerung, welche auch als mediastinale Raumforderung, zumeist des vorderen Mediastinums imponieren können. Therapiert werden sollte die zugrunde liegende Erkrankung.

[nach oben](#)

[zurück](#)

Letzte Aktualisierung: 2. Dezember 2011 / [webmaster](#)