

**Diplomarbeit**

**Radiologische Diagnostik von zystischen und soliden  
Nierenläsionen**

eingereicht von:

**Alma Sabic**

26.11.1988

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktorin der gesamten Heilkunde**

**(Dr. med. univ.)**

an der

**Medizinischen Universität Graz**

ausgeführt an der

**Klinischen Abteilung für allgemeine radiologische Diagnostik**

unter der Anleitung von

**Ao. Univ.-Prof. Dr. Helmut Schöllnast**

**Univ.-Doz. Dr. Manfred Tillich**

Graz, am 14.7.2014

*Eidesstattliche Erklärung*

*Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.*

Graz, am 14.7.2014

Alma Sabic

## Danksagung

An dieser Stelle möchte ich mich bei allen Personen bedanken, die mich bei der Erstellung dieser Diplomarbeit unterstützt haben.

Mein Dank gilt Herrn Univ.-Prof. Dr. Helmut Schöllnast für die Bereitstellung dieses interessanten Themas sowie für die Betreuung und vielfältige Unterstützung während meiner Arbeit. Ebenso möchte ich mich bei Univ. Doz. Dr. Manfred Tillich bedanken, der mich mit dem Bildmaterial versorgt hat und mir durch konstruktive Anregungen weiterhalf.

Besonderer Dank gilt meiner Familie. Meinen Eltern, die mir das Studium ermöglicht haben und die mich auf diesem Weg vorbehaltlos unterstützt, motiviert und bestärkt haben. Mein Dank gilt auch meiner Schwester, die mir während der gesamten Studienzzeit unterstützend zur Seite stand.

Schließlich möchte ich mich bei meinen Studienkolleginnen bedanken für zahlreiche unvergessliche Momente während des Studiums.

# Inhaltsverzeichnis

Danksagung .....	III
Abkürzungsverzeichnis .....	VI
Abbildungsverzeichnis .....	VIII
Tabellenverzeichnis .....	IX
Zusammenfassung .....	X
Abstract .....	XI
1. EINLEITUNG .....	1
1.1 Anatomie .....	1
1.1.1 Niere .....	1
1.1.2 Nierenperfusion.....	2
1.2 Methoden der Bildgebung und Untersuchungsprotokolle .....	3
1.2.1 Sonographie.....	3
1.2.2 Computertomographie.....	4
1.2.3 Magnetresonanztomographie.....	7
1.2.4 PET/CT.....	9
1.2.5 Ausscheidungsurographie .....	10
1.2.6 Neue Bildgebungsverfahren .....	10
1.2.6.1 Dual-Energy-CT (DECT) .....	10
1.2.6.2 Diffusionsgewichtete MRT (DW-MRT) .....	11
1.3 Begriffserklärung und Klassifikation .....	12
1.3.1 Zystische Nierenerkrankungen.....	13
1.3.2 Tumoröse und entzündliche zystische Nierenläsionen.....	14
1.3.3 Benigne solide Nierentumore .....	15
1.3.4 Maligne solide Nierentumore .....	16
2. MATERIAL UND METHODEN.....	17
3. ERGEBNISSE .....	18
3.1 Zystische Nierenerkrankungen .....	18
3.1.1 Nierenzysten.....	18
3.1.2 Zystische Nierenerkrankungen in Assoziation mit multiplen Nierentumoren... 22	
3.1.2.1 Erworbene zystische Nierenerkrankung (ACKD) .....	22
3.1.2.2 Von-Hippel-Lindau-Syndrom (VHL) .....	24
3.1.2.3 Tuberöse Sklerose .....	24
3.1.3 Polyzystische Nierenerkrankungen .....	25
3.1.4 Zystische Erkrankungen des Nierenmarks .....	28
3.1.5 Multizystische Nierendysplasie .....	29
3.1.6 Zysten im Sinus renalis .....	29
3.1.7 Andere zystische Nierenerkrankungen .....	30
3.2 Zystische Nierenläsionen.....	30
3.2.1 Kelch-/Nierenbeckendivertikel.....	30
3.2.2 Tumore .....	30
3.2.2.1 Zystisches Nephrom .....	31
3.2.2.2 Gemischter Epithel- und Stromatumor (MEST) .....	32
3.2.2.3 Zystisches Nierenzellkarzinom .....	33
3.2.2.4 Multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom .....	34
3.2.3 Infektiöse Erkrankungen.....	34

3.2.3.1 Echinokokkuszyste .....	34
3.2.3.2 Abszess .....	35
3.2.3.3 Xanthogranulomatöse Pyelonephritis.....	35
3.2.3.4 Tuberkulose .....	36
3.2.4 Traumatische Läsionen.....	36
3.2.5 Vaskuläre Läsionen .....	36
3.3 Benigne solide Nierentumore.....	37
3.3.1 Epitheliale Tumore .....	37
3.3.1.1 Onkozytom .....	37
3.3.1.2 Papilläres Adenom.....	41
3.3.2 Metanephrisches Adenom .....	42
3.3.3 Mesenchymale Tumore .....	42
3.3.3.1 Angiomyolipom .....	42
3.3.3.2 Leiomyom .....	55
3.3.3.3 Hämangiom .....	56
3.3.3.4 Lymphangiom .....	56
3.3.3.5 Juxtaglomerulärer Zelltumor (Reninom).....	57
3.3.3.6 Lipom .....	58
3.3.3.7 Renomedullärer Interstitialzelltumor.....	58
3.3.3.8 Schwannom .....	59
3.3.3.9 Solitärer fibröser Tumor .....	60
3.4 Maligne solide Nierentumore.....	60
3.4.1 Epitheliale Tumore .....	60
3.4.1.1 Klarzelliges Nierenzellkarzinom.....	61
3.4.1.2 Papilläres Nierenzellkarzinom .....	66
3.4.1.3 Chromophobes Nierenzellkarzinom.....	68
3.4.1.4 Sammelrohrkarzinom .....	69
3.4.1.5 Staging .....	70
3.4.2 Nephroblastische Tumore .....	74
3.4.2.1 Nephrogene Reste .....	74
3.4.2.2 Nephroblastom (Wilms Tumor).....	75
3.4.3 Mesenchymale Tumore .....	76
3.4.3.1 Leiomyosarkom .....	76
3.4.3.2 Angiosarkom.....	76
3.4.3.3 Malignes fibröses Histiocytom .....	77
3.4.3.4 Hämangioperizytom .....	78
3.4.3.5 Osteosarkom .....	79
3.4.3.6 Rhabdomyosarkom .....	79
3.4.4 Neuroendokrine Tumore.....	79
3.4.5 Lymphome .....	80
3.4.6 Keimzelltumore .....	82
3.4.7 Metastasen .....	82
3.5 Pseudotumore der Niere .....	83
4. DISKUSSION .....	84
5. Quellenverzeichnis .....	88

## Abkürzungsverzeichnis

ACKD	Acquired cystic kidney disease/Erworbene zystische Nierenerkrankung
ADPKD	Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankung
ADC	Apparent diffusion coefficient/Apparenter Diffusionskoeffizient
AML	Angiomyolipom
BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
CMP	Kortikomedulläre Phase
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
DECT	Dual-Energy-CT
DW-MRT	Diffusionsgewichtete-Magnetresonanztomographie
E. coli	Escherichia coli
F-FDG	Fluorodeoxyglukose
GRE	Gradientenecho
HE	Hounsfield-Einheit
HMV	Herzminutenvolumen
KM	Kontrastmittel
LAM	Lymphangioliomyomatose
MDCT	Multidetectorcomputertomographie
MEST	Gemischter Epithel-und Stromatumor
MIP	Maximumintensitätsprojektion
MRT	Magnetresonanztomographie
NPV	Negativer prediktiver Wert
PET/CT	Positronenemissionstomographie/Computertomographie
PKD	Polycystic kidney disease/Polyzystische Nierenerkrankung
PNET	Primitiver neuroektodermaler Tumor
PPV	Positiver prediktiver Wert
RCC	Renal cell carcinoma/Nierenzellkarzinom
ROI	Region of interest
T1w, T2w	T1-gewichtet, T2-gewichtet
TS	Tuberöse Sklerose
US	Ultraschall
VHL	von-Hippel-Lindau-Syndrom

VRT        Volume-rendering-Technik  
ZRB        Zentrales Reflexband

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Bosniak-I-Nierenzyste der linken Niere .....	19
Abbildung 2: Hyperdense Zyste (Bosniak II) der rechten Niere .....	20
Abbildung 3: Bosniak-II-Nierenzyste.....	21
Abbildung 4: Bosniak-III-Nierenzyste. ....	21
Abbildung 5: Bosniak-IV-Nierenzyste. ....	22
Abbildung 6: Multilokuläres zystisches Nephrom.....	32
Abbildung 7: Onkozytom. ....	40
Abbildung 8: Angiomyolipom .....	49
Abbildung 9: Klarzelliges RCC. ....	65
Abbildung 10: Papilläres RCC.....	68
Abbildung 11: Lymphombefall der Nieren .....	82

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Zystische Nierenerkrankungen(12).....	13
Tabelle 2: Tumoröse und entzündliche zystische Nierenläsionen(12).....	14
Tabelle 3: Benigne solide Nierentumore(19) .....	15
Tabelle 4: Maligne solide Nierentumore(19) .....	16
Tabelle 5: Dichtewerte des klarzelligen Nierenzellkarzinoms. Die Angabe der Dichtewerte erfolgt in Hounsfield-Einheiten .....	64
Tabelle 6: Dichtewerte des papillären Nierenzellkarzinoms. Die Angabe der Dichtewerte erfolgt in Hounsfield-Einheiten .....	67
Tabelle 7: TNM-und Robson-Klassifikationssystem(5) .....	70

## Zusammenfassung

**Zielsetzung:** Das Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, einen umfassenden Überblick über die charakteristischen bildmorphologischen Merkmale der zystischen und soliden Nierenläsionen zu geben sowie die unterschiedlichen bildgebenden Verfahren in der Diagnostik derselben darzustellen. Die wichtigste Anforderung an die Bildgebung hierbei ist es, die benignen von den malignen Nierenläsionen zuverlässig zu differenzieren und damit die Entscheidung über das therapeutische Vorgehen zu unterstützen.

**Methodik:** Diese Arbeit beruht auf einer gründlichen und umfangreichen Literaturrecherche, die zahlreiche Quellen heranzieht, um das gewählte Thema ausführlich zu beleuchten. Die Literatursuche erfolgte in der Datenbank PubMed sowie der Bibliothek der Medizinischen Universität Graz.

**Ergebnisse:** Das komplexe Gebiet der Nierenläsionen ist zunächst in zystische und solide Läsionen einzuteilen. Für die Charakterisierung und das Management von zystischen Nierenläsionen hat sich die Klassifikation nach Bosniak bewährt. Der Fettnachweis lässt fast immer die Diagnosestellung eines Angiomyolipoms zu. Radspeichenartige Kontrastierung in Verbindung mit zentraler Narbe scheint ein typischer Befund für das Onkozytom zu sein, jedoch ist mittels Bildgebung eine eindeutige Differenzierung von Nierenzellkarzinomen nicht möglich. Ein kräftiges Enhancement sowie ein inhomogenes Perfusionsmuster sind hochspezifisch für ein klarzelliges Nierenzellkarzinom. Unter Berücksichtigung der Klinik ist die Diagnose von Metastasen und Lymphomen ebenfalls möglich. Diagnostische Schwierigkeiten gibt es in erster Linie bei Angiomyolipomen mit minimalem Fettanteil sowie kleinen soliden Nierentumoren auf. Auch die übrigen seltenen Tumorentitäten weisen meist unspezifische radiologische Kennzeichen auf und können mittels Bildgebung nicht voneinander differenziert werden. Bei solchen unklaren renalen Raumforderungen ist eine präoperative histologische Abklärung indiziert.

**Schlussfolgerung:** US, CT, MRT und PET/CT sind einander ergänzende Methoden bei der Diagnostik von Nierenläsionen. Eine Tumorentitätsbestimmung mittels Bildgebung ist nicht immer möglich. Dennoch spielt die Bildgebung eine entscheidende Rolle bei der präoperativen Charakterisierung und Dignitätseinschätzung renaler Raumforderungen und führt meist zu einer richtigen Therapieentscheidung.

## Abstract

**Purpose:** The aim of this study is to give a comprehensive review about characteristic imaging findings of cystic and solid renal masses and to demonstrate imaging techniques for their evaluation. The main requirement for radiologic imaging is to differentiate between benign and malignant renal lesions and to support decision-making about the appropriate treatment.

**Materials and Methods:** This study is based on thorough and comprehensive literature search, which summarize numerous publications with the purpose to enlighten the chosen topic. For literature search PubMed and Medical University of Graz Library were used.

**Results:** Renal lesions can be divided into cystic and solid renal masses. The Bosniak classification system is used for evaluation and management of cystic renal lesions. The evidence of fatty components in the renal mass allows in most cases the diagnosis of an angiomyolipoma. A spoke-wheel pattern of enhancement associated with the central stellate scar seems to be the most typical feature of renal oncocytoma, however, a distinct differentiation from other renal cell carcinoma is with imaging techniques not possible. Avid enhancement and heterogenous enhancement pattern are characteristic for clear cell RCC. Considering the patients history the diagnosis of lymphoma and metastasis is also possible. Diagnostic problems appear principally by fatpoor angiomyolipoma and small solid renal tumour. The remaining uncommon renal masses have unspecific radiologic features and are solely with imaging not possible to diagnose. In such cases a preoperative histologic evaluation should be obtained.

**Conclusion:** Ultrasound, CT, MRT and PET/CT are complementary methods by the diagnosis of renal lesions. The tumour identification with imaging is not always possible. Nevertheless has the radiological imaging the crucial role by preoperative characterisation and anticipation of dignity of renal masses and ensures in most cases the right therapeutic decision.

# 1. EINLEITUNG

Der vermehrte Einsatz von Schnittbildverfahren im klinischen Alltag hat dazu geführt, dass die Mehrheit von Nierenläsionen in einem asymptomatischen Stadium als Zufallsbefund entdeckt wird. Sonographisch suspekte Befunde werden mittels CT und MRT weiter abgeklärt. Die wichtigste Anforderung an den Radiologen hierbei ist es, die benignen von den malignen Nierenläsionen zu differenzieren und dadurch die Entscheidung über das therapeutische Vorgehen zu unterstützen.(1)

Die vorliegende Arbeit setzt sich zum Ziel, einen umfassenden Überblick über die typischen bildgebenden Merkmale der zystischen und soliden Nierenläsionen zu geben sowie die radiologischen Untersuchungsmodalitäten in der Diagnostik derselben darzustellen.

## 1.1 Anatomie

### 1.1.1 Niere

Die Niere ist ein paarig angelegtes, bohnenförmiges Organ des Harnsystems, das im Retroperitoneum in der Fossa lumbalis beidseits der Wirbelsäule liegt. Die Nieren erstrecken sich ungefähr vom 12. BWK bis zum 3. LWK, wobei die rechte Niere aufgrund des großen rechten Leberlappens etwas tiefer steht als die linke. Sie haben eine Länge von 10 bis 12 cm, eine Breite von 6 cm und eine Dicke von 4 cm. Die Masse beträgt ungefähr 160 g. Die linke Niere ist gewöhnlich etwas größer und schwerer als die rechte. Die Niere besitzt zwei Flächen nach vorne und hinten, zwei Nierenpole nach oben und unten sowie zwei Ränder nach medial und lateral gerichtet. Der laterale Nierenrand ist konvex und der mediale konkav.

Auf der medialen Seite liegt die sogenannte Nierenpforte, Hilum renale, welche als Ein- sowie Austrittsstelle für die Leitungsbahnen dient.

Die rechte Niere besitzt nach medial Kontakt zu Pars descendens duodeni, am unteren Drittel zum Colon und Mesocolon transversum und am Großteil der Vorderfläche zum rechten Leberlappen.

Die linke Niere wird nach kranial vom Magen überlagert, nach medial von Pankreasschwanz und Milzgefäßen, nach lateral von Milz und nach kaudal vom Kolon.

Die Rückfläche beider Nieren wird von N. subcostalis, N. iliohypogastricus und N. ilioinguinalis aus dem Plexus lumbalis gekreuzt.

Die Nieren sind jeweils von drei Hüllen umgeben, und zwar von einer Capsula fibrosa, einer Capsula adiposa und einer Fascia renalis.

Die Capsula fibrosa ist eine Bindegewebskapsel und ist kaum dehnbar. Die Capsula adiposa ist eine Fettgewebskapsel, die vorwiegend an der Dorsalfläche vorliegt und sich bis in den Sinus renalis erstreckt. Die Fascia renalis stellt einen bindegewebigen Sack dar, der die Nieren, die Nebennieren und die Fettgewebskapsel enthält.

Das Nierenparenchym stellt den funktionellen Anteil der Niere dar. Es besteht aus einer außen liegenden Nierenrinde sowie einem medial liegenden Nierenmark.

Das Nierenmark (Medulla renalis) setzt sich aus 7 bis 14 Pyramiden zusammen, die mit ihrer Basis nach außen und mit ihrer Spitze nach innen zeigen. Die Spitzen der Pyramiden bilden die Markpapillen, die in die Kelche des Nierenbeckens hineinragen und den Urin in das Nierenbecken abgeben.

Die Nierenrinde stellt eine schmale Schicht unterhalb der Nierenkapsel dar. Sie ist etwa 5 bis 7 mm breit und setzt sich säulenartig zwischen den Markpyramiden fort. Diese von der Rinde ausgehenden Parenchymsäulen werden auch als Bertini-Säulen bezeichnet.(2)

Das Gefäßsystem, Glomerula und Tubuli befinden sich in der Nierenrinde, und die Sammelgefäße im Nierenmark.(3)

### **1.1.2 Nierenperfusion**

Die Blutversorgung der Niere erfolgt über die A. renalis, die zwischen dem 1. und 2. LWK aus der Aorta abdominalis abgeht. Vor dem Eintritt in die Niere teilt sie sich in einen vorderen sowie einen hinteren Hauptstamm. Aus diesen entstehen weiters die Segmentarterien, die als Aa. interlobares zwischen den Markpyramiden in Richtung Nierenrinde verlaufen. In weiterer Folge entlassen sie die Aa. arcuatae, die entlang der Mark-Rinde-Grenze bogenförmig verlaufen. Diese geben weiter die Aa. interlobulares ab. Aa. interlobulares speisen letztendlich die Vas afferens und efferens.

Der venöse Abstrom entspricht der arteriellen Zufuhr.(2)

## 1.2 Methoden der Bildgebung und Untersuchungsprotokolle

### 1.2.1 Sonographie

#### Indikationen

Das Standardverfahren für die Erstbeurteilung und das Screening von renalen Läsionen ist die Sonographie.(4) Durch dieses kostengünstige, nicht belastende und weitverbreitete Verfahren werden die Nierentumore früher entdeckt und entsprechend behandelt. Bei der Darstellung von renalen Raumforderungen erreicht die Sonographie eine Sensitivität von bis zu 96% und eine Spezifität von bis zu 100%. Die sonographische Darstellung von kleinen Nierenläsionen unter 3 cm weist eine Sensitivität von ungefähr 79% auf.

Der kontrastmittelverstärkte Ultraschall ist besonders hilfreich bei der Abklärung von zystischen Nierenläsionen und der Differenzierung zwischen einfachen und komplizierten Zysten.

Diese Untersuchungsmodalität ermöglicht aber keine endgültige Diagnosestellung eines Tumors und erfordert den Einsatz von weiteren bildgebenden Verfahren wie z.B. der CT oder MRT.(5)

Charakteristische Einschränkungen der Sonographie sind Meteorismus und eine starke Fettleibigkeit.(4)

#### Methode

Beide Nieren werden sowohl im Longitudinal- als auch im Transversalschnitt dargestellt und beurteilt.

Die rechte Niere wird von ventral her durch das sogenannte Leberfenster dargestellt. Zusätzlich kann man von dorsal her bei leichter Linksseitenlage des Patienten in der Medioaxillarlinie die rechte Niere sonographisch darstellen.

Die linke Niere wird ebenfalls in der Medioaxillarlinie bei leichter Rechtsseitenlage des Patienten dargestellt.(6)

In einem sonographischen Normalbefund stellt sich die Niere als deutlich abgrenzbare, bohnenförmige Struktur mit folgenden Maßen dar: 13x6x4cm. Das Nierenparenchym erscheint echoarm bzw. homogen hypodens, während der Sinus renalis echoreich imponiert. Der reflexreiche Sinus renalis bildet das sogenannte zentrale Reflexband (ZRB) und besteht aus folgenden Strukturen: Nierenhohlraumsystem, parapelvinem Fett mit dazugehörigen Lymph- und Blutgefäßen sowie Bindegewebe.(4,6)

Die sonographische Untersuchung der Niere beginnt üblicherweise mit einer herkömmlichen B-Bild-Untersuchung. Es werden konvexe Multifrequenz-Schallköpfe verwendet mit einer Frequenz von 2 bis 6 MHz. Linearschallköpfe mit etwas höherer Frequenz (9-17 MHz) finden ihren Einsatz bei oberflächlich gelegenen Nierenläsionen. Es gilt die Regel, dass je höher die Sendefrequenz, umso besser die Auflösung und umso geringer die Eindringtiefe der Ultraschallwellen.(7)

Der kontrastverstärkte Ultraschall stellt eine Weiterentwicklung des Ultraschalls dar. Die Besonderheit dieses Verfahrens besteht in der Verwendung eines speziellen Kontrastmittels, das gasgefüllte Mikrobläschen enthält. An der Oberfläche dieser Mikrobläschen werden die Ultraschallwellen reflektiert, wobei die Wellenlänge unverändert bleibt, was zu einer Verstärkung des Signals führt. Eine solche Rückstreuung von Ultraschallwellen nennt man auch lineares Verhalten. Die Mikrobläschen fallen mit einer Größe von ca. 2 bis 10 µm in den Größenbereich roter Blutzellen. Sie sind mit Gas gefüllt und von einer Phospholipidhülle umgeben. Im Unterschied zu den CT- und MRT-Kontrastmitteln treten sie nicht in das Interstitium über, sondern verbleiben in der Blutbahn und führen dadurch zur Verstärkung des Blutsignals. Die Elimination erfolgt einerseits über die Abatmung des freigesetzten Gases über die Lunge und andererseits durch den Abbau von Phospholipidhülle über den endogenen Stoffwechselweg. Die Mikrobläschen beeinträchtigen nicht die Schilddrüsen- und Nierenfunktion.

Die einzige, extrem seltene Nebenwirkung dieses Kontrastmittels stellt die Möglichkeit einer anaphylaktischen Reaktion dar. Üblicherweise wird eine Menge von 1,0-1,5ml des Kontrastmittels gefolgt von 10ml 0,9%iger NaCl-Lösung i. v. verabreicht.(7,8)

### **1.2.2 Computertomographie**

#### Indikationen

Die 4-phasige Multidetektorcomputertomographie stellt heutzutage das Mittel der Wahl für den Nachweis, die Differenzierung sowie das Staging von Nierentumoren dar.(5) Mittels MDCT lässt sich die Größe und Lokalisation des Tumors genau bestimmen. Sie liefert auch wichtige Informationen über die Beziehung des Tumors zu den benachbarten Blutgefäßen und Weichteilstrukturen sowie über das Vorhandensein und die Verteilung von Metastasen.(9)

Bei dem Staging von niedriggradigen Nierenzellkarzinomen erzielt die MDCT eine diagnostische Treffersicherheit von 95%. Bei der Stadienbestimmung von hochgradigen Nierenzellkarzinomen wird eine 100%ige Genauigkeit erreicht.(10)

### Methode

Die ringförmige Messvorrichtung einer Multidetektor-CT besteht aus einer rotierenden Röntgenröhre und einem gegenüberliegenden Detektorsystem. Im Unterschied zur herkömmlichen Spiral-CT setzt sich die Detektoreinheit einer MDCT aus mehreren, nebeneinanderliegenden Detektorzeilen zusammen. Ein weiterer Unterschied besteht in der Verwendung höherer Drehgeschwindigkeit.(4)

Durch diese Unterschiede ergeben sich drei wesentliche Vorteile der MDCT gegenüber einer konventionellen Einzeilen-Spiral-CT. Diese sind: kürzere Akquisitionszeit, geringere Schichtdicke und dadurch eine bessere Ortsauflösung sowie freie Ebenenwahl. Mit modernen 64-zeiligen MDCT wird eine Ortsauflösung von <0,5 mm erreicht und für die Darstellung der Nieren wird <10s benötigt. Dadurch ist es möglich, jede Untersuchungsphase innerhalb einer Atempause durchzuführen, was von entscheidender Bedeutung bei der Vermeidung von respiratorischen Artefakten ist.(11)

Das Untersuchungsprotokoll setzt sich aus vier Phasen zusammen, und zwar: aus einer nativen, einer kortikomedullären, einer nephrographischen sowie einer urographischen Phase.(3,11)

Nativ-CT: Diese stellt eine Leeraufnahme ohne Kontrastmittel dar. Sie eignet sich gut für die Darstellung von Kalzifizierungen und dient als Basis für die Beurteilung einer KM-Anreicherung.(3,11) Darüber hinaus eignet sich die Nativ-CT sehr gut für die Diagnostik von Blutungen und fetthaltigen Tumoren wie Angiomyolipomen.(3)

Kontrastmittelverstärkte CT: Da die Niere ein sehr gut durchblutetes Organ ist (20% des HMV), eignet sie sich hervorragend für die Darstellung mit einer kontrastmittelverstärkten CT. Aufgrund des spezifischen KM-Verhaltens können Rückschlüsse auf die Dignität einer Läsion gezogen werden.

Kortikomedulläre Phase: Diese Phase wird auch als arterielle bzw. vaskuläre Phase bezeichnet. Die Zeit bis zur maximalen Kontrastierung beträgt 20-35s.

Während dieser Phase zeigt die Nierenrinde eine maximale Kontrastierung, während das Nierenmark zunächst hypodens erscheint. Das Ende dieser Phase tritt dann ein, sobald es zwischen Mark und Rinde zum Dichteausgleich kommt.

Bei einem Standard-Delay von 30s kommen die Nierenvene sowie ein hypervaskularisierter Tumor ausreichend kontrastiert zur Darstellung, während ein kürzeres Delay von etwa 20s bei der Darstellung der arteriellen Gefäßversorgung benutzt wird. Weiters dient diese Phase zum Nachweis von akuten Blutungen nach einem Nierentrauma. Diese Phase ist nicht obligat bei dem Nachweis von Nierentumoren, ist aber sehr hilfreich bei der Darstellung von kleinen, kortikal gelegenen, hypervaskularisierten Nierentumoren sowie deren Differenzierung von pseudoenhancenden Zysten (Reduzierung des Partialvolumeneffektes).

Nephrographische Phase: Sie wird auch als Parenchymphase bezeichnet und ist am sensitivsten bei der Darstellung und Detektion von Nierentumoren. Standard-Delay beträgt 100 bis 180s. In dieser Phase sind die Nierenrinde und das Nierenmark etwa gleich kontrastiert, während fokale Läsionen hypodens erscheinen. Besonders in dieser Phase besteht die Gefahr einer Fehlinterpretation von kleinen Zysten als tumoröse Raumforderung aufgrund von Partialvolumeneffekten bzw. Pseudokontrastaufnahme. Wenn ein Zweifel besteht, sollte die Niere mit Dünnschichtkollimation nachkontrolliert werden.

Urographische Phase: Diese Phase wird auch als exkretorische Phase, Ausscheidungsphase, pyelographische Phase, CT-Urogramm oder CT-Pyelogramm bezeichnet.

Sie eignet sich sehr gut für die Abklärung aller Fragestellungen, die das harnableitende System betreffen. Scans werden 5 min nach Beginn der KM-Injektion angefertigt. Die sogenannten Spätskans (>15 min nach KM-Gabe) leisten eine sehr gute Darstellung von entzündlichen Prozessen, Urinomen sowie kleinen hypovaskularisierten Tumoren. Die letzten zeigen typischerweise ein Kontrast-Washout von >10 HE, was ein wichtiges differentialdiagnostisches Merkmal zu den hyperdensen Zysten ist.(3)

Die Computertomographie ist auch mit einigen Nebenwirkungen verbunden. Die wichtigsten sind eine Strahlenbelastung sowie Verschlechterung einer vorbestehenden Niereninsuffizienz.(9)

Bei vorliegender Niereninsuffizienz soll für eine ausreichende Hydrierung gesorgt werden. Empfohlen wird die Infusion von 100-150ml/h einer 0,45%NaCl-Lösung über 4-12 h vor der Untersuchung, bzw. 1000ml 1h vorher bei ambulanten Patienten. Weiters wird eine Fortsetzung der Flüssigkeitsgabe über weitere 12-24h empfohlen.

Absetzen der nephrotoxischen Medikamente ist 48h vor Untersuchungsbeginn anzuraten.(3)

### **1.2.3 Magnetresonanztomographie**

#### Indikationen

Der wichtigste Anlass für den Einsatz einer MRT sind Nierentumore, bei denen eine klare Dignitätsbeurteilung mittels Sonographie und Computertomographie nicht möglich ist. Hier denkt man vor allem an die sogenannten komplizierten Nierenzysten.

Eine weitere Indikation stellt das Staging von Nierentumoren dar. Darüber hinaus ermöglicht die MRT eine sehr gute Darstellung einer Tumorinvasion in die umgebenden Blutgefäße sowie einer venösen Thrombose.(4)

Die MRT weist einige Vorteile gegenüber der CT auf. Diese spiegeln sich vor allem in der fehlenden Strahlenbelastung sowie Verwendung von gadoliniumhaltigen Kontrastmitteln, die einen weniger schädigenden Einfluss auf die Nierenfunktion aufweisen. Das MRT-Kontrastmittel kann zwar eine schwerwiegende Bindegewebsschädigung, eine sogenannte nephrogene systemische Fibrose, verursachen, diese tritt aber extrem selten auf und ist nur bei Patienten im Endstadium der Nierenerkrankung zu berücksichtigen.(9)

Die MRT zeigt sich bei der differentialdiagnostischen Abklärung von komplizierten Nierenzysten der CT ebenfalls überlegen. Die MRT leistet eine sehr gute Darstellung von subtiler Kontrastmittelaufnahme, Septierungen sowie Septen- und Zystenwand-Verdickungen.(12)

#### Methode

Die MRT-Untersuchung der Nieren erfolgt mit den sogenannten Phased-array-Oberflächenspulen. Dadurch wird das Signal-Rausch-Verhältnis verbessert und eine höhere räumliche Auflösung erzielt.

Die Untersuchung wird üblicherweise bei auf dem Rücken liegenden Patienten durchgeführt. Zur Minimierung von Bewegungsartefakten werden atemgehaltene Sequenzen angefertigt.

Eine umfassende Untersuchung der Nieren sollte eine Beurteilung von Nierenparenchym, Gefäßen und Harnsystem beinhalten.

Zunächst werden die Nativsequenzen in T1- und T2-Wichtung angefertigt, wie z.B. axiale T1-gewichtete Gradientenecho-(GRE-)Sequenz in In- und Out-of-Phase-Technik. Diese Sequenz eignet sich besonders gut für den intratumoralen Fettnachweis. Außerdem ermöglicht sie eine orientierende Übersicht über die Anatomie des Abdomens.

Zusätzlich werden T1-gewichtete Schichten mit frequenzselektiver Fettsuppression erstellt, die ebenfalls sehr hilfreich für den Nachweis des Fettgehaltes innerhalb einer Läsion sind.

Koronare T2-gewichtete „Single-Shot“-Techniken sind hilfreich bei der Charakterisierung von zystischen Nierenläsionen, der Darstellung einer Hydronephrose und der Detektion einer inzidentellen Nebennierenraumforderung.

Diese sehr schnellen Sequenzen mit Messzeiten unter einer Sekunde haben den Vorteil, dass Bewegungsartefakte minimiert werden.

Die koronare Schichtführung ist vorteilhaft bei der Darstellung von exophytischen Nierenläsionen, die die Nierenpole betreffen. Darüber hinaus bietet sie einen besseren Überblick über die Tumorausbreitung.

Die Analyse des Kontrastmittel-Enhancements spielt eine entscheidende Rolle bei der Einschätzung der Dignität einer Nierenläsion sowie bei der Differenzierung zwischen zystischen und soliden Nierenläsionen. Hierzu empfiehlt sich die Durchführung von hochauflösenden, fettgesättigten, T1-gewichteten 3D-Gradientenecho-(GRE-)Sequenzen vor und während der Kontrastmittelapplikation in koronarer und sagittaler Schichtorientierung.

Üblicherweise wird ein Volumen von 1mL Gadolinium gefolgt von 20mL Kochsalzbolus i.v. verabreicht.

Im Rahmen der dynamischen Untersuchung wird zunächst eine Nativ-Aufnahme vor der KM-Gabe angefertigt. Anschließend werden die kontrastmittelverstärkten Bilder während der kortikomedullären, nephrographischen (40s nach arteriellem Peak) und exkretorischen Phase (2 min nach KM-Gabe) aufgenommen.

Aus dem 3D-Rohdatensatz ist es möglich, die Rekonstruktionen in beliebiger Schichtführung zu erstellen. Zusätzlich werden sogenannte MIP (Maximum Intensitätsprojektionen) berechnet, welche die Anfertigung von MR-Angiographien erlauben. Um Rückschlüsse auf das KM-Enhancement zu gewinnen, werden Subtraktionsbilder erstellt. Dabei werden dynamische Sequenzen von der nativen Sequenz subtrahiert, wodurch es möglich ist, auch eine subtile Kontrastmittelaufnahme zu detektieren.

Ein MR-Urogramm wird grundsätzlich bei Patienten mit Verdacht auf eine Pathologie im Bereich des Harntrakts empfohlen. Des Weiteren ist es möglich, das Verhältnis einer Nierenläsion zum Nierenbeckenkelchsystem zu beurteilen. Hierzu werden T1-gewichtete 3D-GRE-Sequenzen nach der Kontrastmittelapplikation verwendet.(13,14)

#### **1.2.4 PET/CT**

##### Indikationen

Die Positronen-Emissions-Tomographie ist ein nuklearmedizinisches Schnittbildverfahren, das unter Anwendung von Radiopharmaka metabolische Körpervorgänge zur Darstellung bringt.

Fluordesoxyglukose F-FDG ist ein Radiopharmakon, das sehr häufig in der onkologischen Diagnostik eingesetzt wird.

##### Methode

Die PET/CT stellt ein Kombinationsgerät dar, in dem sowohl die Computertomographie als auch die Positronen-Emissions-Tomographie integriert sind. Durch dieses Hybridgerät werden die Vorteile beider Untersuchungsmodalitäten maximal ausgenutzt, wodurch ein Höchstmaß an diagnostischer Qualität gewährleistet wird

Das Funktionsprinzip einer PET beruht auf dem physikalischen Prinzip des  $\beta$ -Zerfalls und dabei entstehender Vernichtungsstrahlung. Bei dem Zerfall entstehen zwei Photonen mit einer bestimmten Energie, die sich in entgegengesetzter Richtung bewegen. In einer Messvorrichtung mit zwei Detektoren, die um 180 Grad versetzt angeordnet sind, wird das fast gleichzeitige Aufprallen von Photonen detektiert. Dadurch ist es möglich, auf den genauen Zerfallsort des Radiopharmakons im Körper des Patienten rückzuschließen. Aus dem gewonnenen Datensatz werden Bilder in unterschiedlichen Schnittebenen rekonstruiert.(4)

## 1.2.5 Ausscheidungsurographie

### Indikationen

Die Ausscheidungsurographie hat heutzutage durch deutlich bessere Aussagekraft von schnittbildgebenden Verfahren wie Ultraschall, CT und MRT bei der Beurteilbarkeit unklarer renaler Parenchymraumforderungen an Bedeutung verloren und wird hier aus rein entwicklungsgeschichtlichen Gründen erläutert.

Die Hauptindikation für diese diagnostische Methode stellt Urolithiasis dar. Eine weitere Indikation sind die Anomalien der Harnwege(4). Das Ausscheidungsurogramm ist ebenfalls wichtig bei der Beurteilung von Nierenbeckeninfiltrationen sowie Urothelkarzinomen.(5)

Kontraindikation besteht bei einer Niereninsuffizienz mit Serumkreatininwert  $>2,00$  mg%, einer bekannten Allergie auf Kontrastmittel sowie einer Hyperthyreose.(4)

### Methode

Die Untersuchung soll bei nüchternem Patienten erfolgen. Vor Gabe des Kontrastmittels wird eine Übersichtsaufnahme des Abdomens bei auf dem Rücken liegendem Patienten gemacht.

5 Minuten nach der KM-Gabe entsteht die erste Röntgenaufnahme und dient vor allem der Beurteilung des Nierenparenchyms. Diese erste Aufnahme kann jedoch durch eine Ultraschalluntersuchung ersetzt werden.

Nach 10 Minuten wird die zweite Aufnahme angefertigt und hier kommen die ableitenden Harnwege (Nierenbeckenkelchsystem, Harnleiter, Harnblase) kontrastiert zur Darstellung. Wenn die Kontrastmittelausscheidung beidseits zeitgerecht sowie seitengleich erfolgt, ist von einem Normalbefund auszugehen.(4)

## 1.2.6 Neue Bildgebungsverfahren

### *1.2.6.1 Dual-Energy-CT (DECT)*

Die Dual-Energy-CT ist eine moderne Untersuchungsmodalität, die in der Bildgebung von renalen Raumforderungen immer mehr an Bedeutung gewinnt. Dieses System besteht aus zwei Röntgenröhren sowie zwei Detektorsystemen, die um 90 Grad versetzt angeordnet sind. Die CT-Röhren können mit zwei unterschiedlichen Röntgenenergiespektren betrieben werden, wodurch die Möglichkeit einer sogenannten „Dual-Energy-Bildgebung“ erreicht wird.(9)

Dieses Verfahren weist zwei wesentliche Vorteile gegenüber der herkömmlichen MDCT auf.

Erstens ist es mittels Dual-Energy-CT möglich, auch minimales KM-Enhancement farbkodiert sichtbar zu machen, wodurch eine bessere Charakterisierung und Detektion von Nierenläsionen erreicht wird. Der Vergleich von CT-Aufnahmen vor und nach der Kontrastmittelgabe ist bei diesem Verfahren nicht mehr nötig, da die Kontrastmittelaufnahme farbkodiert dargestellt werden kann.(15)

Ein weiterer Vorteil spiegelt sich in der Reduktion der Strahlenbelastung wieder. Mit der Dual-Energy-CT ist es möglich, sogenannte virtuelle Nativbilder zu erstellen, wodurch auf die Durchführung der nativen Kontrastmittelphase im Rahmen des herkömmlichen CT-Untersuchungsprotokolls verzichtet werden kann. Graser et al. konnten in ihrer Studie nachweisen, dass mit dieser innovativen CT-Technik eine Reduktion der Strahlendosis um 35% erreicht werden konnte. Dies ist besonders vorteilhaft für die jungen Patienten oder im Fall der Notwendigkeit engmaschiger Verlaufskontrollen.(16)

#### ***1.2.6.2 Diffusionsgewichtete MRT (DW-MRT)***

Ein weiteres vielversprechendes Verfahren zur Darstellung und Charakterisierung von renalen Raumforderungen ist die diffusionsgewichtete MRT.(9)

Sie stellt eine etablierte Untersuchungsmodalität in der Neuroradiologie dar und nimmt einen wichtigen Platz bei der Diagnostik des akuten Schlaganfalls und der Evaluation von Hirntumoren ein.

Dieses Verfahren beruht auf der Messung der ungeordneten Bewegung von Wassermolekülen im Gewebe und wird mittels des sogenannten ADC-Wertes (apparenter Diffusionskoeffizient) ermittelt. Der ADC-Wert verhält sich indirekt proportional zur Zellularität des Gewebes. Eine maligne Läsion, die eine hohe Zellularität hat, weist dementsprechend einen niedrigen ADC-Wert auf. Basierend auf diesem Prinzip ist es möglich, maligne Nierenläsionen von den benignen zu differenzieren.(17)

Diese These konnte unterstützt werden durch die Ergebnisse von Zhang und seinen Mitarbeitern.(17) Sie wiesen in ihrer Studie nach, dass benigne Nierenzysten signifikant höhere ADC-Werte aufwiesen als maligne Nierentumore.

Eine weitere Gruppe von Autoren konnte zeigen, dass mittels diffusionsgewichteter MRT die Möglichkeit einer Subtypisierung des Nierenzellkarzinoms besteht. In einer Reihe von 85 histologisch gesicherten Läsionen konnte mit einer sehr hohen diagnostischen Genauigkeit zwischen klarzelligem und restlichem Subtypen des Nierenzellkarzinoms unterschieden werden, wobei eine Sensitivität von 95,9% und eine Spezifität von 94,4% erreicht wurde.(18)

Die Ergebnisse dieser Studien legen nahe, dass diffusionsgewichtete MRT ein sehr effektives Verfahren bei der Differenzierung von Nierenläsionen ist.

### **1.3 Begriffserklärung und Klassifikation**

Bei den Nierenläsionen sind zwei große Gruppen zu unterscheiden: die zystischen sowie die soliden Nierenläsionen. Diese zwei Begriffe haben in erster Linie eine deskriptive Bedeutung und umfassen ein sehr breites Erkrankungsspektrum mit unterschiedlichem ätiologischem Hintergrund. Als „zystisch“ zu bezeichnen ist eine Läsion, die sonographisch echofrei mit dorsaler Schallverstärkung erscheint und in der CT und MRT ein wassertypisches Signal aufweist. Andererseits stellt eine Kontrastmittelaufnahme von mehr als 10 HE in der CT das Hauptmerkmal einer „soliden“ Nierenläsion dar.(1)

Die zystischen Nierenläsionen umfassen einerseits die Gruppe von zystischen Nierenerkrankungen und andererseits die Gruppe von entzündlichen und tumorösen Prozessen, die bildgeberisch zystisch erscheinen.(12)

Die soliden Nierenläsionen beziehen sich in erster Linie auf die benignen und malignen Nierentumore. Davon abzugrenzen sind die sogenannten Pseudotumore der Niere, die ebenfalls ein Enhancement aufweisen und dadurch ein neoplastisches Geschehen vortäuschen können. Diese sind der Nierenbuckel, eine verdickte Bertini-Säule sowie eine persistierende fetale Lobulierung.(5)

Die nachfolgenden vier Tabellen geben eine detaillierte Übersicht über die verschiedenen Vertreter der:

1. zystischen Nierenerkrankungen,
2. entzündlichen und tumorösen zystischen Nierenläsionen,
3. benignen Nierentumore und
4. malignen Nierentumore.

### 1.3.1 Zystische Nierenerkrankungen

Bei den zystischen Nierenerkrankungen handelt es sich um die genetisch bedingten sowie erworbenen Erkrankungen, die mit einer Bildung von einzelnen oder multiplen Nierenzysten einhergehen.(12)

In der folgenden Tabelle sind sieben verschiedene Gruppen der zystischen Nierenerkrankungen zusammengefasst.

<b>1. Nierenzyste</b>
<b>2. Zystische Nierenerkrankungen in Assoziation mit multiplen Nierentumoren</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Erworbene Nierenzyste bei Niereninsuffizienz und Dialyse</li><li>• Von-Hippel-Lindau-Syndrom</li><li>• Tuberöse Sklerose</li></ul>
<b>3. Polyzystische Nierenerkrankungen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Infantile Form (autosomal rezessiv)</li><li>• Erwachsenenform (autosomal dominant)</li></ul>
<b>4. Zystische Erkrankungen des Nierenmarks</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Markschwammniere</li><li>• Medulläre zystische Nierendegeneration</li></ul>
<b>5. Multizystische Nierendysplasie</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Pelvoinfundibuläre Atresie</li><li>• Hydronephrotische multizystische Nieren</li></ul>
<b>6. Zysten im Sinus renalis</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• peri-/parapelvine Zyste</li></ul>
<b>7. Andere zystische Nierenerkrankungen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Plurizystische Nierenerkrankung</li><li>• Glomerulozystische Nierenerkrankung</li><li>• Mikrozystische Nierenerkrankung</li></ul>

Tabelle 1: Zystische Nierenerkrankungen(12)

### 1.3.2 Tumoröse und entzündliche zystische Nierenläsionen

Zahlreiche Prozesse mit entzündlichem und neoplastischem Hintergrund gehen mit Bildung von flüssigkeitsgefüllten Hohlräumen einher und ergeben bildmorphologisch eine zystische Erscheinungsform.(12)

Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die verschiedenen Gruppen der zystischen Nierenläsionen.

<b>1. Nierenzyste</b>
<b>2. Kelch-/Nierenbeckendivertikel</b>
<b>3. Tumore</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Zystisches Nephrom</li><li>• Gemischter Epithel- und Stromatumor</li><li>• Zystisches Nierenzellkarzinom</li><li>• Multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom</li></ul>
<b>4. Infektiöse Erkrankungen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Echinococcus</li><li>• Abszess</li><li>• Xanthogranulomatöse Pyelonephritis</li><li>• Tuberkulose</li></ul>
<b>5. Traumatische Läsionen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hämatom</li><li>• Urinom</li></ul>
<b>6. Vaskuläre Läsionen</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Arteriovenöse Malformationen</li><li>• Aneurysma</li></ul>

Tabelle 2: Tumoröse und entzündliche zystische Nierenläsionen(12)

### 1.3.3 Benigne solide Nierentumore

Die Hauptvertreter der gutartigen Nierentumore sind das epitheliale Onkozytom sowie das mesenchymale Angiomyolipom. Die restlichen Nierentumore kommen sehr selten vor und zeigen meist unspezifische radiologische Kennzeichen.(19)

Die folgende Tabelle zeigt eine Zusammenstellung der benignen Nierentumore.

<b>Epithelial</b>	<b>Metanephrisch</b>	<b>Mesenchymal</b>
Onkozytom Papilläres Adenom	Metanephrisches Adenom Metanephrisches Adenofibrom Metanephrischer Stromatumor	Angiomyolipom Leiomyom Hämangiom Lymphangiom Juxtaglomerulärer Zelltumor Lipom Renomedullärer Interstitialzelltumor Schwannom Solitärer fibröser Tumor
<b>Gemischt mesenchymal und epithelial</b>	<b>Nephroblastisch</b>	<b>Neuroendokrin</b>
Zystisches Nephrom Gemischter Epithel- und Stromatumor	Nephrogene Reste	Somatostatinom VIPom

Tabelle 3: Benigne solide Nierentumore(19)

### 1.3.4 Maligne solide Nierentumore

Mit einem Anteil von 80% stellt das Nierenzellkarzinom den häufigsten renalen Nierentumor dar. Die restlichen Tumore sind seltener anzutreffen und zeigen meist unspezifische bildgebende Merkmale.(19)

Die Tabelle 4 gibt einen umfassenden Überblick über die malignen renalen Neoplasien.

<b>Epithelial</b>	<b>Mesenchymal</b>
Klarzelliges Karzinom Papilläres Karzinom Chromophobes Karzinom Multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom Sammelrohrkarzinom Medulläres Karzinom der Niere Karzinom assoziiert mit Neuroblastom Muzinöses tubuläres und spindelzelliges Karzinom Nierenzellkarzinom, nicht klassifizierbar	<b>Kindesalter:</b>
	Klarzellsarkom
	Mesoblastisches Nephrom
	Rhabdoidtumor
	<b>Erwachsene:</b>
	Leiomyosarkom
	Angiosarkom
	Malignes fibröses Histiocytom
	Hämangioperizytom
	Osteosarkom
Rhabdomyosarkom	
<b>Gemischt epithelial und mesenchymal</b>	<b>Hämatopoetisch und lymphoid</b>
Synoviales Sarkom	Lymphom
	Leukämie
	Plasmozytom
<b>Neuroendokrin</b>	<b>Keimzelltumore</b>
Karzinoid Neuroendokrines Karzinom Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) Neuroblastom Phäochromozytom	Teratom
	Choriokarzinom
<b>Nephroblastisch</b>	
Nephroblastom (Wilms Tumor)	

Tabelle 4: Maligne solide Nierentumore(19)

## **2. MATERIAL UND METHODEN**

Bei dieser Arbeit handelt es sich um eine Literaturrecherche, die zahlreiche Quellen heranzieht, um das gewählte Thema ausführlich zu beleuchten. Die Literatursuche erfolgte in der Datenbank PubMed sowie der Bibliothek der Medizinischen Universität Graz.

## 3. ERGEBNISSE

### 3.1 Zystische Nierenerkrankungen

#### 3.1.1 Nierenzysten

Die Nierenzyste stellt einen flüssigkeitsgefüllten Hohlraum der Niere sowie einen sehr häufigen Befund dar und kommt bei ca. der Hälfte aller 50-Jährigen vor.(5)

Die Einteilung von Nierenzysten erfolgt nach der Bosniak-Klassifikation. Das ursprüngliche Konzept, das im Jahr 1986 vorgestellt wurde, beruhte auf einer Einteilung in vier verschiedene Kategorien anhand von spezifischen computertomographischen Kriterien.

Die ersten zwei Kategorien wurden als benigne bzw. einfache Zysten eingestuft und erforderten therapeutisch keine weiteren Maßnahmen. Die Kategorie-III- und IV-Zysten wurden als komplizierte Zysten eingeordnet und benötigten eine chirurgische Exstirpation.(20)

Während die Diagnose einer Kategorie-IV-Zyste zweifelsfrei zu stellen ist, ist dies bei Kategorie-III-Zysten nicht der Fall. Neben den malignen umfasst diese Zystenkatgorie auch benigne Läsionen, was dazu geführt hat, dass viele gutartige Prozesse operativ entfernt worden sind.

Aus diesem Grund wurde im Jahr 1990 das Kernkonzept durch eine neue IIF-Kategorie (F-„follow up“-Verlaufskontrolle) erweitert. Sie bezieht sich auf die Gruppe von Nierenzysten, die wahrscheinlich benigne sind, die aber für eine bestimmte Zeit regelmäßig kontrolliert werden müssen, um einen malignen Prozess rechtzeitig erkennen zu können.

Das aktuelle Bosniak-Klassifikationssystem unterteilt die Nierenzysten in fünf verschiedene Kategorien, welche auf charakteristischen computertomographischen Merkmalen beruhen. Es gilt zurzeit als Referenzkonzept sowohl für die Diagnostik als auch für die Entscheidung über das weitere therapeutische Vorgehen.(21)

Entscheidende CT-Kriterien für die Einschätzung der Malignität einer Nierenzyste sind: Verkalkungen, Septierungen, Läsionsdichte, KM-Enhancement-Verhalten, Wanddicke, solide KM-anreichende Komponente.(20) Die hier beschriebenen CT-Kriterien können sowohl für Ultraschall als auch für MR eingesetzt werden.(12)

Kategorie I: Zu dieser Kategorie gehören einfache bzw. unkomplizierte benigne Nierenzysten. Sie weisen eine scharfe Begrenzung zur Umgebung auf und besitzen eine glatte, haardünne Zystenwand. Sie nehmen kein Kontrastmittel auf und zeigen wasseräquivalente Dichtewerte, die im Bereich von 0 bis 20 HE liegen. Es sind weder Verkalkungen noch Septierungen innerhalb dieser Läsionen nachweisbar.

Sonographisch erscheint eine einfache Nierenzyste als eine scharf begrenzte, echofreie Raumforderung mit einer dorsalen Schallverstärkung.(20)

Magnetresonanztomographisch imponiert eine einfache Nierenzyste hypointens in T1w-Sequenzen sowie stark hyperintens in T2w-Sequenzen.(22)



Abbildung 1: Bosniak-I-Nierenzyste der linken Niere. In der kontrastverstärkten CT zeigt sich eine glatt begrenzte, wasserisodense Raumforderung ohne KM-Enhancement (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

Kategorie II: Zu den Kategorie-II-Zysten zählen benigne, minimal komplizierte Zysten. Sie enthalten ein paar feine Septierungen, welche ein subtiles Enhancement aufweisen können. Sie können ebenfalls kleine Verkalkungen in der Zystenwand oder in den Septen aufweisen.

Auch hyperdense Zysten mit einer Dichte über 20 HE, die kein Kontrastmittel aufnehmen, zählen zu dieser Kategorie. Dabei ist es empfehlenswert, Dichtemessungen innerhalb unterschiedlicher Läsionsregionen durchzuführen, damit vergewissert wird, dass kein Areal ein KM-Enhancement aufweist sowie dass die Läsion in ihrer Gesamtheit homogen erscheint.

Bei den hyperdensen Zysten handelt es sich vor allem um die proteinhaltigen sowie hämorrhagischen Zysten. Proteinhaltige Zysten haben eine CT-Dichte von 20 bis 40 HE

und erscheinen im Ultraschall entsprechend den Kriterien einer einfachen Kategorie-I-Zyste.

Eine hämorrhagische Zyste weist CT-Dichtewerte zwischen 40 und 50 HE auf und imponiert etwas mehr komplex im Ultraschall.(23)

Etwa die Hälfte der hyperdensen Zysten erscheint echofrei im Ultraschall mit einer etwas geringeren dorsalen Schallverstärkung im Vergleich zu den einfachen Zysten. Im Zysteninnere können aber auch interne Echos gesehen werden.(12)

Das Erscheinungsbild von Kategorie-II-Zysten im MR ist sehr variabel, was auf dem proteinhaltigen bzw. hämorrhagischen Zysteninhalt beruht. Sie weisen eine mittlere oder hohe Signalintensität in T1w-Sequenzen auf und variable Signalintensitäten in T2w-Sequenzen.(22)

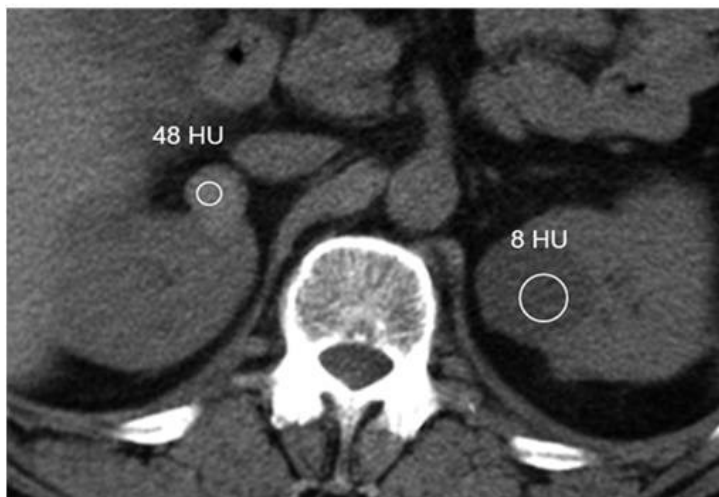


Abbildung 2: Hyperdense Zyste (Bosniak II) der rechten Niere. Computertomographisch zeigt sich eine glatt begrenzte, zystische Raumforderung mit hyperdensem Inhalt (>20 HE). Weiters zeigt sich eine einfache, wasserisodense Zyste (Bosniak I) der linken Niere (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

Kategorie IIF (F-,follow up“): Kategorie-IIF-Zysten erfordern regelmäßige Verlaufskontrollen, da sie nicht eindeutig als benigne eingestuft werden können.

Sie weisen eine etwas höhere Komplexität als Zysten der Kategorie II auf. Sie haben eine hauchdünne Zystenwand und multiple, ebenfalls sehr dünne Septen, die auch ein fragliches Enhancement aufweisen können. Minimale Verdickungen der Zystenwand und Septen können vorhanden sein. Dicke, irreguläre sowie noduläre Verkalkungen gehören ebenso zu den Befunden dieser Zystenkatgorie. Sie enthalten keine soliden, KM-anreichenden Anteile.

Hypedense intrarenale Zysten, die alle Kriterien der Kategorie-II-Zysten erfüllen und eine Größe von mehr als 3 cm aufweisen, zählen auch zu dieser Gruppe.

Es wird empfohlen, dass die CT- und MR-follow up-Untersuchungen in einem Zeitraum von mindestens 5 Jahren erfolgen, initial in 6-monatlichem Abstand und danach jährlich. Dabei sollten vor allem die Veränderungen in der Zystenmorphologie (z.B. dicker werdende Septen) berücksichtigt werden.(23)

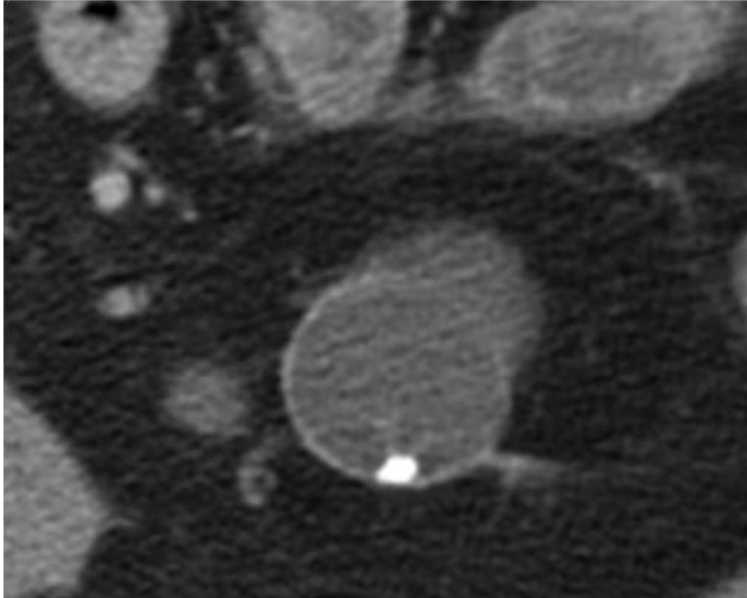


Abbildung 3: Bosniak-II-Nierenzyste. In der nativen CT sind eine Wandverdickung sowie eine Verkalkung in der Zystenwand zu erkennen (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

Kategorie III: Diese Zysten weisen viele Malignitätskriterien auf wie irreguläre Wandverdickungen, dicke Verkalkungen und kontrastmittelanreichende Septierungen. Sie umfassen sowohl benigne als auch maligne zystische Nierenläsionen wie z.B. multilokuläre Zysten, hämorrhagische oder infektiöse Zysten, multilokuläres zystisches Nephrom oder zystisches Klarzellkarzinom. Die Mehrheit dieser Läsionen ist maligne. Bei diesen Läsionen wird eine chirurgische Abklärung empfohlen.(23)

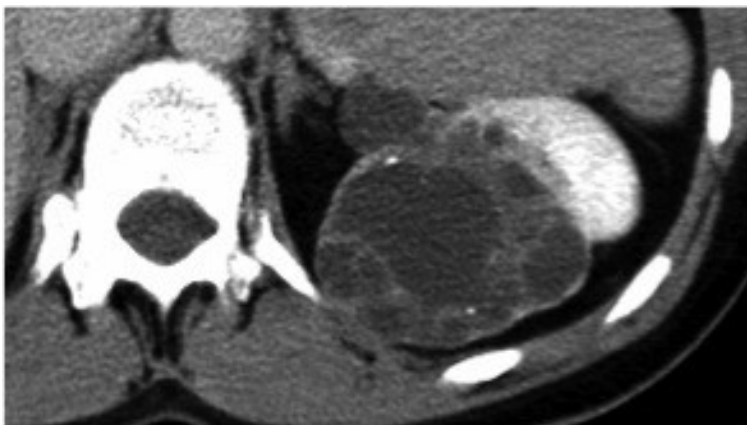


Abbildung 4: Bosniak-III-Nierenzyste. In der kontrastverstärkten CT kommt eine komplexe Zyste mit deutlicher Wandverdickung, multiplen Verkalkungen sowie kontrastmittelaufnehmenden Septierungen zur Darstellung (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

Kategorie IV: Diese Zysten sind eindeutig als maligne einzustufen, da sie zusätzlich zu den bereits besprochenen Malignitätskriterien auch solide, kontrastmittelaufnehmende Anteile aufweisen. Diese Läsionen sind fast immer maligne und müssen einer operativen Entfernung unterzogen werden.(23)

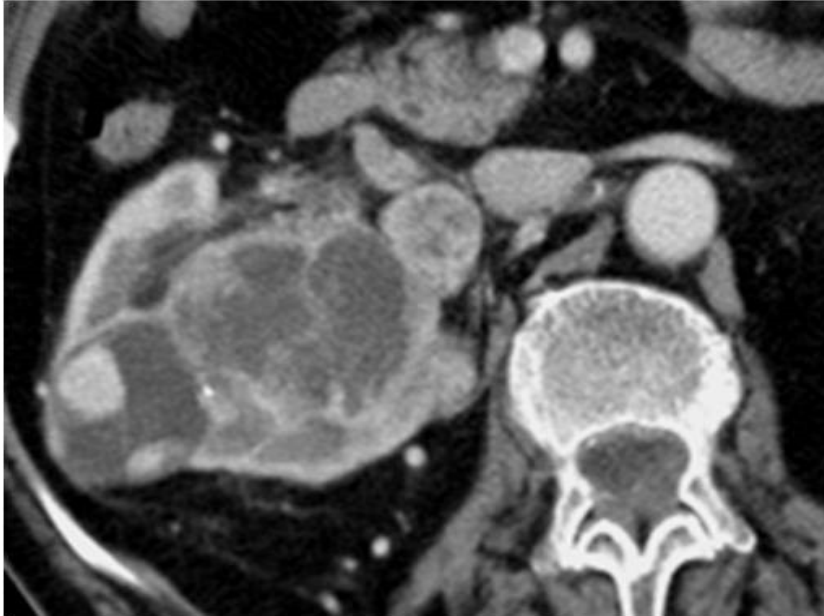


Abbildung 5: Bosniak-IV-Nierenzyste. In der kontrastverstärkten CT liegen eindeutige Malignitätszeichen wie ausgeprägte Wandverdickung, murale Knoten sowie solide, kontrastmittelaufnehmende Anteile innerhalb der Zyste vor (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

### **3.1.2 Zystische Nierenerkrankungen in Assoziation mit multiplen Nierentumoren**

#### **3.1.2.1 Erworbene zystische Nierenerkrankung (ACKD)**

Hier handelt es sich um eine progressive Nierenerkrankung, gekennzeichnet durch das Auftreten von multiplen, bilateralen Nierenzysten bei Patienten mit einer terminalen dialysepflichtigen Niereninsuffizienz. Die Häufigkeit beträgt 40-60% bei einer Dialysedauer von 5 Jahren, bzw. über 90% bei einem Dialysezeitraum von 10 Jahren. Die Patienten sind meist asymptomatisch, ansonsten sind Kreuzschmerz und Hämaturie typisch. Zu den schwerwiegenden Komplikationen zählen Hämorrhagie in das Retroperitoneum und die Entstehung von Neoplasien.

Die hämorrhagische Zyste ist ein häufiger Befund und kommt bei 50% der Patienten vor.(24)

Diese Erkrankung ist assoziiert mit einer erhöhten Inzidenz für das Auftreten eines Nierenzellkarzinoms. Etwa 3-7% der Patienten mit erworbener zystischer

Nierenerkrankung entwickeln ein Nierenzellkarzinom, wobei die papilläre Variante am häufigsten vorkommt.

Männliches Geschlecht, langjährige und zunehmende Dialysedauer sowie ein Nierengewicht über 150g zählen zu den Risikofaktoren für die Malignitätsentwicklung.

Im Ultraschall sieht man bei diesen Patienten charakteristischerweise kleine, geschrumpfte Nieren mit zahlreichen Zysten unterschiedlicher Größe. Die Beurteilung von fibrotisch umgewandelten, atrophierten Schrumpfnieren gestaltet sich aber sehr schwierig allein mittels Sonographie.

Die kontrastmittelverstärkte CT und MRT sind sensitivere Methoden, um den genauen Erkrankungsumfang, Komplikationen von Zysten sowie Neoplasien darzustellen.(19)

In der CT und MRT ist eine ausgeprägte Nierenatrophie mit multiplen Nierenzysten beidseits ein typischer Befund für die erworbene zystische Nierenerkrankung.

Nachweis einer soliden Nierenläsion mit heterogenem KM-Enhancement ist hochverdächtig auf ein Nierenzellkarzinom. Mehr als 50% der Nierenzellkarzinome entwickeln sich innerhalb einer vorbestehenden Nierenzyste.(25)

Ein Nierenzellkarzinom weist eine Kontrastmittelaufnahme von mindestens 10-20 HE auf. Weitere Befunde, häufig gesehen bei größeren Karzinomen, sind zentrale Verkalkungen, irreguläre Wandbegrenzung, Heterogenität und Nachweis einer Invasion in die Vene, regionale Lymphknoten, Nebennieren sowie Vorhandensein von Lebermetastasen.(24)

Bei einem Dialysezeitraum von mehr als 3 Jahren besteht die Indikation für die jährlichen Ultraschall-Screening-Untersuchungen auf ein Nierenzellkarzinom.(3)

Im nativen CT-Bild erscheint eine hämorrhagische Nierenzyste als eine gut umschriebene zystische Struktur mit einer Dichte von ungefähr 40-100HE und weist keine Kontrastmittelaufnahme auf, was ein entscheidendes Kriterium bei ihrer Differenzierung vom Karzinom ist. In der MRT zeigt sie typischerweise hohe Signalintensitäten in sowohl T1w- als auch T2w-Sequenzen und weist kein KM-Enhancement nach Gadolinium-Gabe auf.(24)

### ***3.1.2.2 Von-Hippel-Lindau-Syndrom (VHL)***

Das Von-Hippel-Lindau-Syndrom ist eine autosomal-dominant vererbte Phakomatose, die mit der Entwicklung benigner und maligner Tumore verschiedener Organe einhergeht. Die Erkrankung entsteht durch die Inaktivierung eines Tumor-Suppressor-Gens am kurzen Arm des Chromosoms 3. Es sind mehrere Phänotypen bekannt. Die häufigsten Manifestationen sind Hämangioblastom des zentralen Nervensystems und der Retina, Nierenzysten und Nierenzellkarzinom, Pankreaszysten und Inselzelltumor, Phäochromozytom und Zystadenome der Nebenhoden.

Nierenzysten kommen bei 76% der Patienten mit VHL vor. Sie sind vorwiegend in der Nierenrinde lokalisiert. Die Nierenzysten sind multipel und bilateral und weisen eine Größe von 0,5-3 cm auf.

Ein Nierenzellkarzinom kommt bei etwa 20-45% der Patienten mit VHL vor und stellt für etwa ein Drittel dieser Patienten die Todesursache dar.

Nierenzysten lassen sich sehr gut mit dem Ultraschall beurteilen. Ein Nierenzellkarzinom ist aber unter Verwendung von Ultraschalltechniken nur eingeschränkt beurteilbar.(19)

In der CT und MRT sieht man normal große Nieren mit multiplen einfachen Zysten, komplizierten Zysten und soliden hypervaskulären Läsionen unterschiedlicher Größe. Bei den neoplastischen Zysten sind typischerweise irreguläre verdickte Zystenwände und kontrastmittelanreichende murale Knoten zu sehen. Die Zysten können sich im Laufe der Zeit zurückbilden oder vergrößern. Komplexe Nierenzysten und solide Läsionen weisen meistens eine allmähliche Vergrößerung über die Zeit auf.

Bei Tumoren kleiner als 3 cm sollten die Verlaufskontrollen im 6- bis 12-monatigen Abstand durchgeführt werden. Für Tumore größer als 3 cm ist eine definitive Therapie empfohlen. Die therapeutischen Möglichkeiten umfassen: Radiofrequenzablation, Kryoablation und die Nephron-sparende Operation.(25)

### ***3.1.2.3 Tuberöse Sklerose***

Die tuberöse Sklerose, auch bekannt unter den Namen „Bourneville-Pringle“, ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, gekennzeichnet durch den Symptomenkomplex aus mentaler Retardierung, epileptischen Anfällen und kutanen Läsionen. Sie ist assoziiert mit einer Inaktivierung der Gene TSC1 bzw. TSC2.

Bei 50-60% der Patienten treten renale Manifestationen auf in Form von Nierenzysten (14-32%) und Angiomyolipomen (34-80%).

In der Bildgebung gilt der Nachweis von kleinen Nierenzysten in Kombination mit Angiomyolipomen als pathognomonisch für diese Erkrankung.(25)

Im Ultraschall lässt sich die Verdachtsdiagnose stellen bei kombiniertem Auftreten von multiplen, bilateralen, echofreien Nierenzysten und hyperechogenen Läsionen, die hinweisend für ein Angiomyolipom sind. Dieser Befund ist aber nicht ausreichend für die endgültige Diagnosestellung, da ein Nierenzellkarzinom ebenfalls eine Hyperechogenität im Ultraschallbild aufweisen kann. Aus diesem Grund ist eine weitere Abklärung mittels CT oder MRT indiziert. Beide Untersuchungsmodalitäten stützen sich dabei auf den Fettnachweis innerhalb des Angiomyolipoms.(19)

Etwa 5% von Angiomyolipomen weisen aber keinen makroskopischen Fettanteil auf und lassen sich schwierig von den häufiger vorkommenden Nierenzellkarzinomen differenzieren.(25)

Bei solchen unklaren Fällen kann die Verwendung von fettsupprimierten Techniken wie z.B. frequenzselektiver Fettsuppression oder Chemical-Shift-MRI hilfreich für den Nachweis von minimalen Fettmengen sein.(19) Dies wird aber genauer unter Kapitel „Angiomyolipom“ erläutert.

In der MRT erscheint die Nierenzyste als eine gut umschriebene Struktur mit niedriger Signalintensität in T1w-Sequenzen und hoher Signalintensität in T2w-Sequenzen. Ein Angiomyolipom ist typischerweise hyperintens in T1w-Sequenzen und hypointens in fettsupprimierten Bildern.(24)

### **3.1.3 Polyzystische Nierenerkrankungen**

Man unterscheidet zwei Formen der polyzystischen Nierenerkrankung, und zwar die adulte Form, die einen autosomal-dominanten Erbgang aufweist, sowie die infantile Form, die autosomal-rezessiv vererbt wird.(12)

Die Erwachsenenform der polyzystischen Nierenerkrankung ist die häufigste hereditäre Nierenerkrankung, gekennzeichnet durch die fortschreitende Entwicklung von multiplen

Nierenzysten und ausgeprägte Organvergrößerung, was bei 10-15% der Fälle zu einer dialysepflichtigen terminalen Niereninsuffizienz führt.

Das ist eine Systemerkrankung, die mit zystischen Formationen in der Niere und Leber einhergeht und die mit Abnormitäten im Gastrointestinaltrakt, im kardiovaskulären und muskuloskelettalen System assoziiert ist.

Zwei Schlüsselgene verantwortlich für die Entstehung dieser Krankheit sind ADPKD1 am Chromosom 16 und ADPKD2 am Chromosom 4.

Die renalen Manifestationen dieser Erkrankung spiegeln sich in einer Vielzahl von strukturellen, funktionellen und endokrinen Veränderungen wieder.

Die wichtigste strukturelle Veränderung dabei ist die Entstehung von Nierenzysten. Dies kann ein enormes Ausmaß annehmen, sodass die Niere eine Länge von bis zu 40 cm erreichen kann, ein Gewicht von 5 kg sowie ein Volumen, das dem 15-Fachen der Norm entspricht. Funktionelle Beeinträchtigungen spiegeln sich vor allem in dem Abfall der Konzentrationsfähigkeit der Niere wieder. Die Störung der endokrinen Regulation der Niere umfasst eine erhöhte Sekretion von Renin und Erythropoetin.

Klinisch äußert sich die Erkrankung durch erhöhten Blutdruck, chronischen Schmerz als Folge der enormen Nierenvergrößerung und akuten Schmerz in Folge von Einblutung in die Zyste. Typische Begleitbefunde dieser Erkrankung sind Zysten in Leber, Ovar, Pankreas, Milz und zentralem Nervensystem. Etwa 40% der Patienten haben Aneurysmen im Bereich des Circulus arteriosus willisi.(24)

Ultraschall gilt als First-Line-Untersuchungsmodalität bei Patienten mit positiver Familienanamnese und Verdacht auf polyzystische Nierenerkrankung.(26)

Im Ultraschallbild erscheinen die Nieren vergrößert und sind von zahlreichen bilateralen, meist echofreien Zysten durchsetzt. Die Echogenität kann aber variieren in Abhängigkeit davon, ob Hämorrhagien oder Infektionen bestehen. Die Zysten konfluieren oft zu größeren Hohlräumen und sind schwer voneinander trennbar. Das restliche Nierenparenchym ist nur noch spärlich darstellbar.(12)

Ravine et al. (27) haben in ihrer Arbeit genaue sonographische Kriterien für die Diagnosestellung der Erwachsenenform der polyzystischen Nierenerkrankung postuliert. Diese sind: (1) mindestens zwei Nierenzysten (unilateral oder bilateral) in der Altersgruppe unter 30 Jahren, (2) mindestens zwei Nierenzysten in jeder Niere im Alter zwischen 30 und 59 Jahren, (3) mindestens vier Nierenzysten in jeder Niere im Alter über 60 Jahren.

Nicolau et al. (26) wiesen in ihrer Studie nach, dass mit diesen Kriterien eine sehr hohe diagnostische Sicherheit erreicht wird.

Die MRT weist eine sehr hohe Sensitivität bei der Detektion von kleinen Zysten (<1cm) auf.(12) So beschrieben Nascimento et al. (28) in ihrer Veröffentlichung die MRT-Kriterien für die Diagnosestellung dieser Erkrankung: (1) 5 Zysten oder mehr in der Altersgruppe von 18-29 Jahren, (2) 6 Zysten oder mehr in der Altersgruppe von 30-44 Jahren, (3) 6 Zysten oder mehr bei den Frauen in der Altersgruppe von 45-59 Jahren, (4) 9 Zysten oder mehr bei den Männern in der Altersgruppe von 45-59 Jahren.

Auch in der CT ist pathognomonisch für diese Erkrankung der Nachweis von massiv vergrößerten Nieren durchsetzt von zahlreichen Zysten, die abhängig von ihrem Inhalt unterschiedliche Dichtewerte aufweisen können. Im Endstadium der polyzystischen Nierenerkrankung ist die gesamte Bauchhöhle von massiv vergrößerten Nieren ausgefüllt.(3)

Weitere typische und häufige Befunde sind die Einblutung in die Zyste sowie parenchymale Verkalkungen.

In der Nativ-CT erscheint eine hämorrhagische Zyste als eine gut umschriebene Struktur mit einer Dichte von 40 bis 100 HE. In der kontrastverstärkten CT weist sie keine Kontrastmittelaufnahme auf.

Eine frische Blutung imponiert in der MRT mit hohen Signalintensitäten sowohl in T1w- als auch in T2w-Sequenzen und weist kein KM-Enhancement nach Gadolinium-Gabe auf. In den Tagen nach der Blutung kann ihr Signalverhalten ziemlich variieren bedingt durch den Hämoglobinabbau.

Die Verkalkungen sind entweder in der Zystenwand oder im renalen Parenchym anzutreffen. Sie werden häufiger bei über 50-jährigen Patienten beobachtet.(24)

Die infantile Form der polyzystischen Nierenerkrankung weist ein sehr variables klinisches Bild auf. Charakteristisch ist das Auftreten von multiplen Zysten in beiden Nieren aufgrund der Dilatation von Sammelrohren sowie Missbildungen des hepatobiliären Systems. Man unterscheidet vier Subtypen: den perinatalen, neonatalen, infantilen und juvenilen Typ.(12)

Im Ultraschall zeigt sich typischerweise eine bilateral vergrößerte, hyperechogene Niere. Die Hyperechogenität ist auf eine erhöhte Anzahl von Grenzflächen der kleinen Zysten zurückzuführen.

In der Nativ-CT erscheint die Niere vergrößert und weist niedrige Dichtewerte auf.

Nach der Kontrastmittelapplikation ist eine radiäre Streifung des Parenchyms ein typischer Befund, was auf eine verlangsamte Kontrastmittelausscheidung durch dilatierte Sammelrohre zurückzuführen ist.

Die MRT eignet sich hervorragend für die pränatale Diagnosestellung. Multiple kleine Zysten weisen eine hohe Signalintensität in T2w-Sequenzen auf.(19)

### **3.1.4 Zystische Erkrankungen des Nierenmarks**

Zu dieser Gruppe zählen Markschwammniere und eine medulläre zystische Nierendegeneration.

Markschwammniere ist eine angeborene sporadische Nierenerkrankung, gekennzeichnet durch das Auftreten von dilatierten Sammelrohren und kleinen Zysten im Bereich des Nierenmarks. Die Zysten weisen eine Größe von 1 bis 8mm auf und treten meist bilateral auf. Die Patienten sind zumeist asymptomatisch, ansonsten sind Steine in den dilatierten Sammelrohren sowie eine Nephrokalzinose typisch.

Im konventionellen Ultraschall erscheint das Nierenmark hyperechogen aufgrund von zahlreichen Kalkherden im Papillenbereich.

Früher war die Ausscheidungsurographie das Standardverfahren für die Darstellung von Markschwammnieren. Typische Befunde dabei sind streifenförmige bzw. traubenförmige Kontrastmittelansammlungen im Bereich der Papillen, was durch die Kontrastmittelfüllung der ektatischen Sammelröhren bedingt ist.

Heutzutage wird diese Untersuchungsmodalität durch kontrastmittelverstärkte CT oder MRT ersetzt. In der Ausscheidungsphase der CT oder MRT sind diese typischen Befunde ebenfalls zu sehen.(19)

Typisch für eine medulläre zystische Nierendegeneration sind neben den zahlreichen Zysten im Nierenmark auch eine tubuläre Atrophie sowie Niereninsuffizienz.(12)

### 3.1.5 Multizystische Nierendysplasie

Multizystische Nierendysplasie ist eine nicht-erbliche, entwicklungsbedingte Fehlbildung der Niere, gekennzeichnet durch das Auftreten von multiplen renalen Zysten, die das gesunde Nierenparenchym fast vollständig ersetzen. Das ist die häufigste zystische Nierenläsion im Neugeborenenalter und ist bedingt durch eine intrauterine Obstruktion. Die Zysten können eine unterschiedliche Größe aufweisen und treten meist unilateral auf (bei 80-90% der Fälle).

Die Erkrankung kommt oft im Zusammenhang mit dem vesikouretralen Reflux und Fehlbildungen der kontralateralen Niere vor.(19)

Man unterscheidet zwei Formen, und zwar: eine pelvoinfundibuläre und eine hydronephrotische Form. Bei der ersten Form ist die Nierenfunktion vollständig beeinträchtigt. Bei der hydronephrotischen Form hängt die Nierenfunktion vom Schweregrad und der Dauer der Obstruktion ab.(12)

Im Ultraschallbild sieht man eine vergrößerte Niere durchsetzt von multiplen, kleinen nichtkommunizierenden Zysten und ein spärliches oder komplett fehlendes Nierenparenchym.

Die MRT erwies sich als sehr hilfreich bei der Differenzierung dieser Erkrankung von einer Hydronephrose. In der CT und MRT sind charakteristischerweise periphere Verkalkungen zu sehen.(19)

### 3.1.6 Zysten im Sinus renalis

Diese Zysten liegen in der Nachbarschaft des Nierenbeckens und werden auch als intrasinusale Zysten bezeichnet. Sie weisen einen unterschiedlichen Ursprung auf. Parapelvine Zysten entstammen dem Nierenparenchym und breiten sich in den Sinus renalis aus. Peripelvine Zysten finden ihren Ursprung im Sinus renalis. In der Bildgebung weisen sie aber gleiche Merkmale auf und sind nicht voneinander zu unterscheiden. Diese Zysten sind meistens symptomlos und werden zufällig entdeckt. Bei der Größenzunahme können sie aber auch symptomatisch werden und durch eine Kompression des Nierenbeckens Abflussbehinderungen verursachen.

In der Sonographie erfüllen sie die Kriterien einer einfachen Zyste. Manchmal kann es aber schwierig sein, sie von einem erweiterten Nierenbecken (Hydronephrose) abzugrenzen.

Hilfreich dabei ist die Spätphase eines kontrastmittelunterstützten CT. Parapelvine bzw. peripelvine Zysten weisen keinen Dichteanstieg auf und sind gut von dem kontrastmittelgefüllten Nierenbeckenkelchsystem zu unterscheiden.(12,19)

### **3.1.7 Andere zystische Nierenerkrankungen**

Zu dieser Gruppe zählen plurizystische, glomerulozystische und mikrozystische Nierenerkrankungen. Sie kommen aber insgesamt sehr selten vor und es gibt wenig radiologische Erkenntnisse über diese Erkrankungen.(12)

## **3.2 Zystische Nierenläsionen**

### **3.2.1 Kelch-/Nierenbeckendivertikel**

Ein Divertikel stellt eine meist vom Nierenkelch ausgehende Ausstülpung dar. Aufgrund der Urinstase kommt es häufig zur Ausbildung von Konkrementen und Steinen innerhalb der Divertikel.

Sonographisch geht diese Fehlbildung mit erhöhter Echogenität einher, wobei die dorsale Schallauslöschung gering ausgeprägt ist.

Die Diagnose wird meist mittels kontrastunterstützter Verfahren bestätigt (CT/MRT). In der Ausscheidungsphase ist eine Füllung des Divertikels mit dem Kontrastmittel nachweisbar.(12)

### **3.2.2 Tumore**

Zystische Nierentumore umfassen eine heterogene Gruppe von Tumoren sowohl benigner als auch maligner Natur. Gemäß WHO-Klassifikation von renalen Neoplasmen aus 2004 zählen zystisches Nephrom sowie gemischter Epithel- und Stromatumor zu den gutartigen Nierentumoren, während zystisches Nierenzellkarzinom und multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom repräsentativ für bösartige Nierentumore sind.

Zystischer Aufbau von diesen Tumoren ist entweder eine angeborene morphologische Tumorcharakteristik oder entsteht in Zusammenhang mit ausgedehnten Tumornekrosen.(25)

### ***3.2.2.1 Zystisches Nephrom***

#### **Pathologie und Klinik**

Das ist ein seltener, benigner zystischer Nierentumor zusammengesetzt aus epithelialen und stromalen Anteilen.(25) Er wurde erstmals 1892 beschrieben, und wurde früher auch als multilokuläres zystisches Nephrom und multilokuläre Nierenzyste bezeichnet. Viele Autoren betrachten diese Tumorentität als einen Teil von nephroblastomatösen Erkrankungen. Makroskopisch ist der Tumor fast ausschließlich von multiplen Zysten unterschiedlicher Größe durchsetzt, während die solide Komponente sehr gering ausgeprägt ist.

Histomorphologisch sind die Zysten von einem kubischen Epithel ausgekleidet und enthalten hauchdünne, fibröse Septen.

Das zystische Nephrom weist zwei Häufigkeitsgipfel auf. Im Kleinkindesalter tritt es vorwiegend bei Jungen auf, während im Erwachsenenalter (zwischen 40 und 60 Jahren) eine Prädominanz von Frauen besteht. Die häufigsten Symptome sind Hämaturie, Kreuz- oder Bauchschmerz und palpabler Tumor. Ein typisches Merkmal dieses Tumors ist eine Hernierung in den renalen Sinus, was zur Hydronephrose und Hämorrhagie führen kann.(29)

Die Therapie der Wahl dieser Tumorentität ist eine partielle Nephrektomie.(25)

#### **Bildgebung**

In der CT erscheint ein adultes zystisches Nephrom als eine gut berandete, abgekapselte renale Raumforderung mit multiplen, kontrastmittelanreichenden Septen. Er weist normalerweise keine soliden Anteile auf.

In der MRT haben die Kapsel und die Septen eine niedrige Signalintensität in T2w-Sequenzen, weil sie aus fibrotischem Material bestehen.

Aufgrund des unterschiedlichen Blut- und Proteingehaltes können die Zysten in T1w-Sequenzen eine variable Signalintensität aufweisen.

In kontrastmittelgestützter MRT zeigen die Septen charakteristischerweise ein KM-Enhancement.(25)

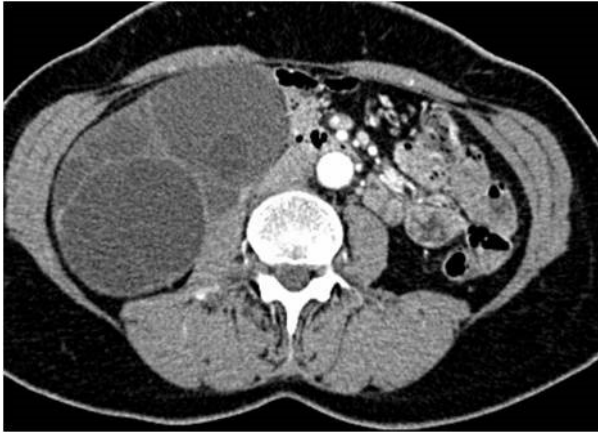


Abbildung 6: Multilokuläres zystisches Nephrom. In der kontrastverstärkten CT zeigt sich eine große tumoröse Raumforderung rechts, die von multiplen Zysten sowie dünnen, kontrastmittelaufnehmenden Septen durchsetzt ist (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

### 3.2.2.2 Gemischter Epithel- und Stromatumor (MEST)

#### Pathologie und Klinik

Diese Tumorentität wurde erst 1988 beschrieben.(29) Das ist ein ungewöhnlicher, benigner Tumor, zusammengesetzt aus einer Mischung von zystischen und soliden Anteilen. Obwohl er in der aktuellen WHO-Klassifikation als eine eigenständige Tumorentität definiert wurde, sind viele Autoren der Meinung, dass er in enger Beziehung zum zystischen Nephrom steht, und haben für diese zwei Tumore eine vereinheitlichende Bezeichnung als „renaler Epithel- und Stromatumor“ vorgeschlagen.

Er kommt charakteristischerweise bei perimenopausalen Frauen vor im Alter von 46 Jahren. Er äußert sich durch typische Symptome wie palpabler Tumor, Kreuzschmerz, Hämaturie sowie Harnwegsinfekte. Ungefähr 25% der Tumore sind asymptomatisch.

Histomorphologisch besteht der Tumor aus epithelialen und stromalen Anteilen. Große Zysten mit Epithelauskleidung, Mikrozysten und Tubuli sind Bestandteile der epithelialen Tumorkomponente. Das Stroma besteht aus Spindelzellen mit plumpen Nukleolen, die Östrogen- und Progesteronrezeptoren exprimieren können.

Nephron-sparende Eingriffe werden bevorzugt bei der Therapie dieser Tumorentität.

#### Bildgebung

Computertomographisch zeigt sich ein MEST als eine gut umschriebene, multilokuläre komplexe zystische und solide Raumforderung. Solide Komponente weist ein mildes bis mittelgradiges KM-Enhancement während der kortikomedullären Phase und ein verzögertes KM-Enhancement während der Ausscheidungsphase auf. Die Septen können

ebenfalls eine KM-Anreicherung aufweisen. Das Vorhandensein der soliden Tumorkomponente ist hilfreich bei seiner Differenzierung vom zystischen Nephrom.

In der MRT zeigt der solide Tumoranteil eine hohe Signalintensität in T1w-Sequenzen und eine niedrige Signalintensität in T2w-Sequenzen. Nach Gadolinium-Gabe kommt es zur KM-Anreicherung.

Zysten stellen sich hypointens in T1w-Sequenzen bzw. hyperintens in T2w-Sequenzen dar.(25)

### ***3.2.2.3 Zystisches Nierenzellkarzinom***

#### Pathologie und Klinik

Bis zu 15% der Nierenzellkarzinome sind überwiegend zystisch und werden als zystische Nierenzellkarzinome bezeichnet. Man unterscheidet vier morphologische Subtypen: (1) der zystische Typ mit ausgedehnten Nekrosen, (2) der unilokuläre Typ, (3) der multilokuläre Typ,

(4) der zystische Typ, der einen oder mehrere murale Knoten enthalten kann.

Beim zystischen Typ mit ausgedehnten Tumornekrosen handelt es sich meistens um die klarzellige Variante des Nierenzellkarzinoms.

#### Bildgebung

Sowohl computertomographisch als auch magnetresonanztomographisch zeigt sich der Tumor als eine gut umschriebene Läsion mit multizystischem Charakter. Die Zystenwände sind irregulär und verdickt. Der Tumor weist charakteristischerweise multiple Septierungen sowie solide Anteile auf.

Der unilokuläre Typ erscheint als eine unilokuläre zystische Läsion mit irregulärer und verdickter Zystenwand. Entlang der Zystenwand können mehrere kontrastmittelaufnehmende murale Knoten vorhanden sein. Intrazystische Septierungen fehlen in der Regel.(25)

### **3.2.2.4 Multilokuläres zystisches Nierenzellkarzinom**

#### Pathologie und Klinik

Das multilokuläre zystische Nierenzellkarzinom stellt einen Subtyp des klarzelligen Nierenzellkarzinoms dar und kommt mit einer Häufigkeit von 5% vor.

Der Tumor tritt im Alter zwischen 20 und 76 Jahren auf und wird häufiger bei Männern beobachtet. Die Mehrheit sind Zufallsbefunde und ein Großteil der Patienten mit diesem Tumor ist asymptomatisch.

#### Bildgebung

In der CT/MRT imponiert der Tumor als eine kleine, bis 4 cm große multilokuläre zystische Läsion, umgeben von einer fibrösen Kapsel. Er weist häufig irreguläre und verdickte Septen auf. Intrazystische Flüssigkeit zeigt unterschiedliche Dichtewerte bzw. Signalintensitäten abhängig von ihrer Zusammensetzung (serös bzw. hämorrhagisch). Bei etwa 20% der Fälle können Verkalkungen innerhalb von Zystenwänden oder Septen beobachtet werden. Die Zystenwand und die Septen weisen ein KM-Enhancement auf. Der Tumor enthält aber keine soliden kontrastmittelanreichenden Anteile.(25)

### **3.2.3 Infektiöse Erkrankungen**

Manche infektiöse Nierenerkrankungen können sowohl zystische als auch solide neoplastische Nierenläsionen vortäuschen. Computertomographische und magnetresonanztomographische Befunde sollten dabei im Zusammenhang mit dem anamnestischen und klinischen Kontext beurteilt werden, um eine korrekte ätiologische Zuordnung treffen zu können.(1)

#### **3.2.3.1 Echinokokkuszyste**

Die Niere stellt neben Lunge und Leber einen häufigen Befallort der Echinokokkose dar.

Die Echinokokkuszyste imponiert in der CT/MRT als eine scharf berandete zystische Struktur. Sie weist charakteristischerweise eine dicke Zystenwand und Septierungen auf. Beide Strukturen reichern das Kontrastmittel an. Verkalkungen in der Wand sind ein weiterer typischer Befund und sind bei zwei Drittel der Fälle anzutreffen. Innerhalb der Echinokokkuszyste sind häufig kleine, sogenannte Tochterzysten zu sehen. In der MRT ist manchmal eine abgelöste Membran erkennbar.

Wegweisend für die Diagnose sind neben bildgebenden Befunden die Serologie, klinische Symptomatik und anamnestisch zurückliegender Aufenthalt in Endemiegebieten.(3,12)

### **3.2.3.2 Abszess**

Ein intrarenaler Abszess entsteht meist im Rahmen einer aufsteigenden Infektion aus dem unteren Harntrakt durch gramnegative Bakterien. Seltener wird er durch eine hämatogene Streuung von grampositiven Bakterien verursacht.(12)

In der CT weist ein Abszess die Dichtewerte zwischen 10 und 30 HU auf und ist in der nephrographischen Phase am besten darstellbar.(3)

Er stellt sich typischerweise mit einer randständig stark betonten Kontrastmittelaufnahme dar, was durch eine verdickte Abszessmembran bedingt ist. Das Areal um den Abszess weist ein vermindertes KM-Enhancement auf im Sinne eines Halo-Zeichens.

Das Erscheinungsbild in der MRT geht einher mit intermediärer Signalintensität in T1w-Sequenzen und hoher Signalintensität in T2w-Sequenzen. Die Abszessmembran weist ein Gadolinium-Enhancement auf.(30)

Differentialdiagnostisch ist vor allem ein zystisches Nierenzellkarzinom in Erwägung zu ziehen. Hilfreich dabei sind neben der Bildgebung die klinische Symptomatik sowie die Laborparameter (CRP, BSG).(12)

### **3.2.3.3 Xanthogranulomatöse Pyelonephritis**

Die xanthogranulomatöse Pyelonephritis ist eine ungewöhnliche, chronische Entzündung der Niere, die mit einer Organdestruktion einhergeht. Die Erkrankung tritt bevorzugt bei Frauen und Diabetikern auf. Die häufigsten Erreger sind E. Coli und Proteus. Es sind zwei Formen zu unterscheiden, und zwar eine diffuse und eine fokale Form.(13)

In der CT erscheint die Niere deutlich vergrößert, wobei die äußere Nierenkontur unverändert bleibt. Bei einer Mehrzahl der Fälle sind Konkremente im Nierenbecken, in den Kelchen und im renalen Parenchym zu sehen. Die Niere weist typischerweise Areale niedriger Dichte auf (von -15 bis 20 HE), welche meist rosettenartig angeordnet sind. Diese Areale finden ihr morphologisches Äquivalent in Xanthomzellen und in erweiterten Nierenkelchen, die das nekrotische Material enthalten. Das Nierenbecken zeigt eine verwaschene Abgrenzung, weist aber keine Dilatation auf. Der Prozess breitet sich häufig in das perirenale Fettgewebe aus, was mittels CT ebenfalls gut darstellbar ist.(3)

Das normale Nierenparenchym wird durch die dilatierten Kelche komprimiert und zum Großteil durch die Abszesshöhlen ersetzt. In der MRT weisen die Abszesshöhlen typischerweise ein intermediäres T1-Signal und meist ein hohes T2-Signal auf.

Nach der Gadolinium-Gabe zeigen sie ein randständiges Enhancement. Die Verkalkungen stellen sich mit einem Signalverlust in T1w-Bildern dar und sind besser in einer Nativ-CT darstellbar.(13)

#### **3.2.3.4 Tuberkulose**

Man unterscheidet drei Krankheitsstadien, die mit spezifischen Befunden in der CT/MRT einhergehen.

Im ersten Stadium, der sogenannten produktiven Verlaufsform, sind im Nierenkortex zahlreiche kleine Areale niedriger Dichte zu sehen. Sie entsprechen den miliaren Tuberkeln, die in der Regel abheilen. Folglich entstehen viele Verkalkungen.

Das zweite Stadium geht mit einer Ausbildung von Ulzera und Kavernen einher. Typisch ist eine fortschreitende Destruktion des Nierenparenchyms durch Abszesse, Nekrosen und Verkalkungen. Es kommt ebenfalls zu Deformierung des Nierenbeckenkelchsystems.

Im Endstadium ist ein typisches Bild der Schrumpfniere zu sehen.(3)

#### **3.2.4 Traumatische Läsionen**

Je nach Lokalisationsort unterscheidet man intrarenale, subkapsuläre und perirenale Einblutungen.

Eine frische Blutung weist in nativen CT-Aufnahmen charakteristischerweise eine hohe Dichte auf. Nach Kontrastmittelgabe kommen sie besser zur Darstellung.(3)

Ein Urinom ist eine Urinansammlung im Körper außerhalb des Harntrakts und ist meist verletzungsbedingt. Ein Austritt des Kontrastmittels ist beweisend für die Diagnose.(12)

#### **3.2.5 Vaskuläre Läsionen**

Manche Gefäßmalformationen, in erster Linie Aneurysmen und arteriovenöse Fisteln, weisen eine Kontrastmittelaufnahme auf und können daher neoplastische Nierenläsionen vortäuschen.

Diese Läsionen weisen typischerweise gefäßäquivalente Dichtewerte in der CT auf, was wegweisend für die Diagnosestellung ist. Häufig ist eine Erweiterung der zuführenden Nierenarterie und der abführenden Nierenvene nachweisbar.(1)

Bei Zweifelsfällen kann eine Farbdoppleruntersuchung hilfreich bei der Diagnosestellung sein.(12)

### **3.3 Benigne solide Nierentumore**

#### **3.3.1 Epitheliale Tumore**

##### **3.3.1.1 Onkozytom**

###### Pathologie und Klinik

Das Onkozytom ist ein benigner epithelialer Nierentumor, der etwa 3-7% aller soliden renalen Neoplasien ausmacht. Der Tumor tritt meist in der siebten Lebensdekade auf mit einer männlichen Prädominanz. Am häufigsten sind sporadisch auftretende Tumore, bilaterale und multifokale Onkozytome wurden aber auch beschrieben. Ein Großteil der Betroffenen ist asymptomatisch, ansonsten sind Hämaturie, Kreuzschmerz und ein palpabler Tumor charakteristisch.

Makroskopisch erscheint das Onkozytom als ein gut umschriebener Tumor, mit einer typischerweise mahagoni-braunen bis dunkelroten Schnittfläche. Bei größeren Tumoren ist eine zentrale, weiße und sternförmige Narbe zu sehen.(31,32) Dieses Tumorareal besteht aus dem fibrotischen Gewebe oder aus dem hyalinisierten Bindegewebe mit komprimierten Blutgefäßen und wird bei 54% der Fälle beobachtet. Es ist bedingt durch ein langsames Tumorwachstum, eine Ischämie oder Hyperplasie des fibrotischen Gewebes. Seine Detektion spielt sowohl für die bildgebende als auch für die pathohistologische Diagnostik eine sehr wichtige Rolle und kann die Diagnose eines Onkozytoms untermauern.(33,34)

Der Tumor liegt im Größenbereich von 0,6-15 cm, wobei die Haupttumorgröße 5,0 cm beträgt. Das Vorhandensein einer Nekrose oder Hämorrhagie ist extrem selten und eher ungewöhnlich für diese Tumorentität.

Histomorphologisch besteht der Tumor aus großen Epithelzellen mit feingranulärem mitochondrienreichem Zytoplasma, die meist in Nester angeordnet sind. Typisch ist ein hypozelluläres und hyalinisiertes Stroma. Die Epithelzellen sind rund bis polygonal mit zentral gelegenen runden Kernen. Nukleäre Atypien und ein Pleomorphismus wurden aber auch beschrieben.

Eine Ausbreitung des Tumors in das perirenale Fettgewebe oder das angrenzende renale Parenchym tritt eher selten auf.(31,32)

### Bildgebung

Eine präoperative Diagnosestellung eines Onkozytoms sowie eine differentialdiagnostische Abgrenzung vom Nierenzellkarzinom stellen eine große Herausforderung dar und sind vor allem für die Therapie von entscheidender Bedeutung. Ein Onkozytom ist mit einer sehr guten Prognose assoziiert, und therapeutisch wird ein organerhaltendes operatives Vorgehen angestrebt. Obwohl diese Tumorentität mit ein paar charakteristischen bildgebenden Merkmalen verbunden ist, eine sichere Differenzierung vom Karzinom ist bildmorphologisch sehr schwierig und oft nicht möglich, weswegen letztendlich eine operative Abklärung benötigt wird.(35)

### Sonographie

B-Mode und Doppler-Ultraschall: Im konventionellem Ultraschall erscheint ein Onkozytom als eine gut abgrenzbare, in der Nierenrinde gelegene, hypoechogene oder isoechogene Raumforderung.(34) Eine zentrale Narbe, die sich als ein sternförmiges hypoechogenes Areal darstellt, gilt als ein typisches Darstellungsmuster des Onkozytoms. Es sind keine Hämorrhagien oder Nekrosen innerhalb des Tumors zu sehen.

Unter Verwendung von Doppler-Technik ist es möglich, die radspeichenartig angeordneten Tumorgefäße darzustellen.(36) Der Tumor zeigt typischerweise ein starkes Blutflussignal in der Peripherie sowie zentral, was einem radspeichenartigen Tumorgefäßbild entspricht.(34)

Kontrastverstärkter Ultraschall: Wu et al. (34) haben in ihrer Arbeit anhand der retrospektiven Datenauswertung von fünf histologisch gesicherten Onkozytomen die Merkmale dieses Tumors im kontrastverstärkten Ultraschall beschrieben. Ein Onkozytom zeigt typischerweise ein frühes KM-Enhancement, eine kräftige Kontrastierung während der arteriellen und kortikomedullären Phase sowie ein rasches KM-Washout. Die Plateu-Phase der KM-Anreicherung wird bereits 9 bis 15 Sekunden nach der KM-Applikation erreicht. Randständig wurde kein Enhancement beobachtet. Auch in der Mitte des Tumors wurde ein nicht-kontrastmittelanreichendes Areal detektiert, das der zentralen Tumorregion mit fibrotischer, sternförmiger Narbe entspricht. Die Autoren wiesen darauf

hin, dass die kontrastunterstützte Sonographie sehr hilfreich bei der Darstellung der Mikrozirkulation ist und dass sie wichtige Informationen zur Tumor-Hämodynamik liefert.

### Computertomographie

In der Nativ-CT stellt sich ein Onkozytom als eine gut abgrenzbare, runde bis ovale Raumforderung mit hypodensem Erscheinungsmuster dar. Nach der KM-Applikation zeigt sich typischerweise ein homogenes KM-Enhancement.(37)

Quinn et al. (38) haben in ihrer Arbeit beschrieben, dass eine zentrale sternförmige Narbe, die in kontrastunterstützter CT hypodens erscheint, bei 33% der Fälle zu beobachten ist, und dass dieses Merkmal somit stark wegweisend für die Diagnose von größeren Onkozytomen ist.

Darüber hinaus gilt eine radspeichenartige Kontrastierung als hinweisend für ein Onkozytom. Der Tumor weist keine Ausbreitung in das perirenale Fettgewebe, die Nierenvenen oder in die regionalen Lymphknoten auf.(38,39)

Obwohl diese bildgebenden Merkmale charakteristisch für ein Onkozytom sind, erlauben sie keine sichere Diagnosestellung eines Onkozytoms und seiner Abgrenzung vom Karzinom.

Davidson und seine Mitarbeiter (40) sind zum Schluss gekommen, dass sich ein Onkozytom CT-morphologisch nicht von einem Nierenzellkarzinom unterscheiden lässt. Typische CT-Merkmale wie ein homogenes Enhancement und eine zentrale sternförmige Narbe waren nur bei 67% der Onkozytomen größer als 3 cm. 82% der Onkozytome kleiner als 3 cm wiesen dieses Erscheinungsbild auf.

Diese These wird ebenfalls unterstützt durch die Ergebnisse von Choudhary et al. (35), die in ihrer Arbeit CT-Merkmale von 28 Onkozytomen evaluierten. Bei allen Onkozytomen war ein Kontrastmittel-Enhancement zu sehen. 18 davon erschienen isodens und 10 hypodens relativ zur Nierenrinde nach der KM-Applikation. Der Großteil der Tumore, und zwar 22, wies weder in der CT noch in der pathohistologischen Analyse eine zentrale sternförmige Narbe auf. Die Ergebnisse dieser Studie legen nahe, dass keines von den beschriebenen Merkmalen pathognomonisch für ein Onkozytom ist.

Der Schwerpunkt einer weiteren Reihe von Veröffentlichungen liegt in der Analyse des Kontrastmittel-Uptake-Verhaltens des Onkozytoms in der Computertomographie. Es

wurde evaluiert, ob dieses Kriterium wegweisend für die Diagnostik eines Onkozytoms und seiner Differenzierung vom Karzinom sein könnte.

Bird et al. (41) konnten in ihrer Studie zeigen, dass eine Dichteanhebung während der kortikomedullären Phase von mehr als 500% verglichen mit dem Nativscan charakteristisch für ein Onkozytom unter 4 cm ist. Außerdem zeigte der Tumor ein schnelles KM-Washout (>50%). In einer weiteren Studie stellte sich das Onkozytom ebenfalls als ein hypervaskularisierter Tumor mit einer ausgiebigen Kontrastmittelanreicherung dar. Das Onkozytom zeigte in der kortikomedullären Phase eine Kontrastmittelaufnahme von 120 HE bzw. von 116 HE in der nephrographischen Phase.(42)

Eine sogenannte segmentale Inversion des Kontrastmittel-Enhancements ist ein weiteres bildgebendes Merkmal, das als charakteristisch für ein Onkozytom beschrieben wurde. Darunter versteht man, dass eine solide renale Masse in der kortikomedullären Phase zwei Herde mit unterschiedlicher Kontrastmittelaufnahme aufweist, wobei ein Herd ein stärkeres und der andere ein geringeres Enhancement zeigt. In der späteren, exkretorischen Phase kommt es genau zu einer Inversion des KM-Verhaltens. Das Areal mit dem geringen Enhancement reichert hier stark an und umgekehrt.(43,44)

Kim et al. (43) beobachteten dieses Anreicherungsmuster bei 8 von insgesamt 10 renalen Onkozytomen und nur bei einem von insgesamt 88 Nierenzellkarzinomen.

Diese Ergebnisse stehen im Gegensatz zur Studie von McGahan et al.(44) Sie wiesen in ihrer Arbeit nach, dass eine segmentale Inversion des KM-Enhancements nur bei einem von insgesamt 16 Onkozytomen zu sehen war, was wiederum ein charakteristisches radiologisches Kriterium, aber kein pathognomonisches Zeichen zur Diagnose eines Onkozytoms ergibt.

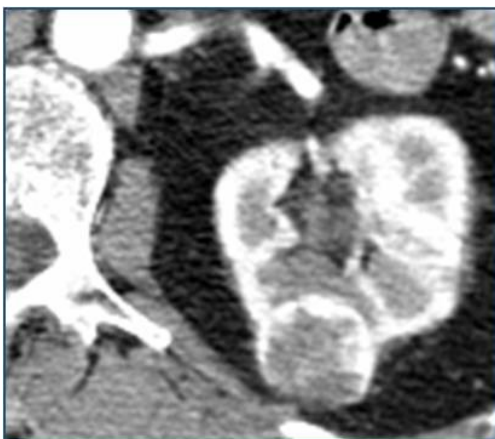


Abbildung 7: Onkozytom. In der kontrastverstärkten CT zeigt sich eine charakteristische zentrale hypodense Narbe mit radspeichenartiger Kontrastierung (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

### Magnetresonanztomographie

Magnetresonanztomographisch weist ein Onkozytom ein vielseitiges und unspezifisches Erscheinungsbild auf. Der Tumor stellt sich typischerweise als eine sphärische und gut abgrenzbare Raumforderung dar. Ca. 70% der Fälle zeigen eine niedrige Signalintensität in T1w-Sequenzen im Vergleich zur Nierenrinde. Eine hohe Signalintensität in T2w-Sequenzen ist in 67% der Fälle zu sehen.(45)

Ungefähr die Hälfte renaler Onkozytome weist eine hypointense Tumorkapsel auf. Der Nachweis einer Pseudokapsel ist aber kein sicheres Zeichen dieser Tumorentität und ist auch bei 60% der Karzinome zu sehen.(13,45)

Die zentrale sternförmige Narbe erscheint charakteristischerweise hypointens in T1w-Sequenzen und hyperintens in T2w-Sequenzen. Nach der Gadolinium-Applikation weist dieses Areal eine Kontrastmittelanreicherung auf.(13)

### **3.3.1.2 Papilläres Adenom**

#### Pathologie und Klinik

Das papilläre Adenom ist der häufigste Nierentumor epithelialen Ursprungs. In Autopsieserien ist bei 40% der über 70-Jährigen ein papilläres Adenom zu finden. Die Inzidenz ist erhöht bei langjährigen Dialysepatienten sowie Patienten mit erworbener polyzystischer Nierenerkrankung. Laut Definition ist diese Tumorart kleiner als 5mm im Durchmesser. Sie tritt typischerweise subkapsulär und einzeln auf.(46) Makroskopisch imponiert der Tumor als eine gut umschriebene, gelbliche bis grau-weiße, in der Nierenrinde gelegene Gewebsmasse.(31) Histologisch zeigen sich eine papilläre oder tubuläre Zytoarchitektur sowie Psammomkörper. Zytogenetisch ist der Tumor mit einem Verlust des Y-Chromosoms sowie kombinierter Trisomie der Chromosome 7 und 17 assoziiert.(46)

#### Bildgebung

Dieser Tumor ist sehr klein und weist keine charakteristischen radiologischen Kennzeichen auf. Bildgeberisch ähnelt der Tumor in erster Linie dem Nierenzellkarzinom und kann anhand radiologischer Befunde weder von ihm noch von den anderen Nierentumoren differenziert werden.(46)

### 3.3.2 Metanephrisches Adenom

#### Pathologie und Klinik

Das metanephrische Adenom ist ein benigner Nierentumor mit einem Häufigkeitsgipfel in der fünften und sechsten Lebensdekade. Frauen sind zweimal häufiger betroffen als Männer. Der Tumor ist asymptomatisch bei 50% der Fälle, ansonsten sind Abdominalschmerzen und Hämaturie typisch. Die Polyzythämie ist ein gelegentlicher Befund und tritt bei 10% der Patienten auf. Makroskopisch imponiert der Tumor als eine gut umschriebene, nicht abgekapselte, solitäre, solide Nierenraumforderung. Histologisch zeigen sich kleine, monotone, blaue, embryonale Epithelzellen, die drüsenförmige oder schlauchförmige Verbände bilden. Psammomkörper sind häufig zu finden.(46)

#### Bildgebung

Im Ultraschall hat der Tumor eine variable Echogenität und erscheint sowohl hyperechogen als auch hypoechogen. In der nativen CT stellt er sich meistens als hyperdense renale Raumforderung dar. Das Darstellungsmuster größerer Tumore ist heterogen aufgrund von intratumoralen Nekrosen und Hämorrhagien. Bei ca. 20% der Fälle sind Verkalkungen zu finden. Der Tumor ist typischerweise hypovaskulär.

In der MRT weist der Tumor eine niedrige Signalintensität in T1w-Sequenzen und eine leicht erhöhte Signalintensität in T2w-Sequenzen auf.(46)

### 3.3.3 Mesenchymale Tumore

#### *3.3.3.1 Angiomyolipom*

#### Pathologie und Klinik

Das Angiomyolipom ist ein benigner mesenchymaler Tumor, der aus variablen Anteilen von Fett, pathologisch aufgebauten Blutgefäßen und glatter Muskelkomponente zusammengesetzt ist.

Ungefähr 80% dieser Tumore treten sporadisch auf. Die restlichen Fälle kommen im Zusammenhang mit den Erkrankungen tuberöse Sklerose (TS) sowie Lymphangioliomyomatose (LAM) vor. Patienten mit TS haben meistens multiple sowie bilaterale AML im Unterschied zu den sporadischen Fällen, die häufiger einzeln auftreten. LAM ist eine sehr seltene Lungenerkrankung, gekennzeichnet durch die Infiltration der glatten Muskelzellen in die Alveolarwände und kleinen Atemwege, wodurch die

Sauerstoffaufnahme zunehmend eingeschränkt wird. Ungefähr 60% der Patienten mit dieser Erkrankung haben AML.

Das Angiomyolipom wurde ursprünglich als Nierenhamartom bezeichnet, ein Tumor, der durch abnorme Proliferation von Gewebetypen, die normalerweise in einem Organ enthalten sind, entsteht. Da aber das Fettgewebe kein normaler Bestandteil des Nierenparenchyms ist, ist die Bezeichnung Choristom besser geeignet, um diese Tumorentität zu beschreiben.(47)

Nach dem neuesten Kenntnisstand werden AML der Gruppe von Neoplasien mit perivaskulärer epitheloider Zelldifferenzierung (PEComa) zugeordnet. Sie entstehen durch die klonale Proliferation von epitheloiden Zellen, die um die Blutgefäße verteilt sind.

Andere Tumorentitäten, die zu dieser Familie gehören, sind: Lymphangiomyom und klarzellige Tumore der Lunge und des Pankreas.(48)

Laut der WHO-Klassifikation der Nierentumore aus dem Jahr 2004 unterscheidet man grundsätzlich zwei Typen der Angiomyolipome, und zwar: klassisches AML sowie epitheloides AML.

*Das klassische AML* enthält die Komponenten reifes Fettgewebe, glatte Muskulatur und Blutgefäße, wobei jede einzelne Komponente in ganz unterschiedlichem Ausmaß ausgeprägt sein kann. Der Tumor ist ziemlich scharf von dem umliegenden Nierengewebe abgegrenzt. Glattmuskelzellen sind meistens spindelförmig, können aber auch als runde oder epitheloide Zellen erscheinen. Obwohl diese Zellen auch nukleäre Atypien aufweisen können, sind AML vom klassischen Typ meist benigner Natur. Die lipomatöse Komponente besteht meist aus den reifen Fettzellen, kann aber auch vakuolisierte Adipozyten enthalten. Blutgefäße sind typischerweise dickwandig und bizzar verzweigt, ohne elastische Membran.(31)

Basierend auf den radiologischen Befunden lässt sich eine Untergruppe dieser Tumorart identifizieren, und zwar das Angiomyolipom ohne makroskopischen Fettanteil („fat poor AML“). Diese seltene Gruppe der Angiomyolipome kommt mit einer Häufigkeit von etwa 4,5% vor.(49) Histopathologisch bestehen sie zum Großteil aus der glatten Muskelkomponente, abnormalen dickwandigen Blutgefäßen und nur mikroskopisch nachweisbaren, diffus verteilten, reifen Fettzellen.(49,50) Der Fettanteil beträgt ungefähr 4%.(50)

*Das epitheloide AML* besteht zum Großteil aus epitheloiden Zellen. Sie sind von unterschiedlicher Größe, polygonal oder spindelförmig und können auch mitotische Aktivität und nukleäre Anaplasie aufweisen. Die epitheloide Variante des AMLs ist aggressiver als die klassische und kann oft den malignen Verlauf aufnehmen mit Metastasen in die benachbarten und extrarenalen Strukturen.(31)

### Bildgebung

Aufgrund des vermehrten Einsatzes der Schnittbildverfahren in der diagnostischen Abklärung von Nierenraumforderungen werden Angiomyolipome immer häufiger detektiert.(51) Der Fettanteil ermöglicht meist eine sichere Diagnose des Angiomyolipoms und weist typischerweise negative Dichtewerte in der CT und MRT auf. Eine besondere diagnostische Herausforderung stellen fettarme sowie epitheloide AML dar, bei denen der Fettanteil sehr gering ausgeprägt ist oder sogar komplett fehlen kann, wobei die Abgrenzung gegenüber Nierenzellkarzinomen sehr schwierig ist. Da sich das therapeutische Management von diesen zwei Tumorentitäten wesentlich unterscheidet, kommt einer zuverlässigen bildgebenden Diagnostik von diesen Tumoren eine große Bedeutung zu.(52)

### Sonographie

B-Mode- und Doppler-Ultraschall: Sonographisch ergibt das Angiomyolipom ein typisches Erscheinungsbild einer stark hyperechogenen Läsion mit dorsaler Schallabschwächung, die gut gegenüber dem umliegenden Nierenparenchym abgegrenzt ist. Das Angiomyolipom gilt als echoreichste von allen Nierenläsionen.(53) Die dorsale Schallabschwächung ist das Ergebnis zahlreicher Gewebegrenzflächen zwischen fetthaltigen und nicht-fetthaltigen Komponenten innerhalb des Tumors. Der Impedanzunterschied zwischen Fett und Muskulatur trägt auch zu diesem Phänomen bei. Darüber hinaus basiert die Hyperechogenität des AMLs auf dem Zusammenspiel mehrerer Faktoren, und zwar: (1) typischer Fettgehalt des Tumors, (2) Blutgefäße innerhalb des Tumors, (3) heterogene Natur.

Ein AML ohne makroskopischen Fettanteil weicht von diesem typischen Erscheinungsbild ab und imponiert im Ultraschall echogleich zum umliegenden Nierenparenchym. Dies liegt daran, dass diese Subgruppe des AMLs über keine ausgiebige Fettkomponente und über keine Fett-Muskulatur-Grenzflächen verfügt, was eine klassische Erkenntnisform ergeben würde.

Ein Nierenzellkarzinom kann auch echoreich im Ultraschall imponieren. Dieses sonographische Bild ist bei ca. 30% der Nierenzellkarzinome kleiner als 3 cm zu finden.(51)

Viele Autoren haben sich mit dem Problem der Differenzierung eines AMLs von einem RCC im Ultraschall auseinandergesetzt. Siegel et al. (54) konnten in einer retrospektiven Studie zeigen, dass zystische, echofreie Areale innerhalb des Tumors und ein echoarmer Randsaum äußerst hinweisend für ein Nierenzellkarzinom sind. In der gleichen Studie war bei 33% der AML und bei keinem RCC eine dorsale Schallabschwächung zu sehen. Obwohl diese Merkmale sehr relevant für die differentialdiagnostische Unterscheidung zwischen AML und RCC sind, sind sie nicht ausreichend genug, um mit suffizienter Sicherheit eine Diagnose zu stellen.

Im Jahr 1997 haben Jinzaki et al. (49) die Merkmale eines AMLs ohne makroskopischen Fettanteil mit denen eines RCCs im US verglichen. Sie haben festgestellt, dass sich alle sechs AML mit homogener Isoechogenität dargestellt haben. Da dieses Erscheinungsbild bei keinem RCC nachgebildet wurde, ist eine homogen echogleiche Läsion hochsuggestiv für ein fettarmes AML.

Die Diagnosestellung eines AMLs rein auf Basis der Echogenität im konventionellen Ultraschall besitzt eine sehr geringe Sensitivität. Dies war der Anlass für viele Forscher, die Validität anderer US-Techniken, wie Doppler-Verfahren oder kontrastmittelverstärktem Ultraschall, bei der Diagnostik eines AMLs zu überprüfen.

Jinzaki et al. (55) untersuchten eine Reihe von Patienten mit kleinen (1,5-3 cm) soliden renalen Läsionen mit konventionellem und Power-Doppler-Ultraschall. Die Untersuchungsreihe bestand aus Nierenzellkarzinomen, Angiomyolipomen, Onkozytomen und Pseudotumoren. Sie konnten zeigen, dass ein alleiniger Einsatz eines konventionellen Ultraschalls eine diagnostische Treffsicherheit von nur 42% aufweist. Wird er in Kombination mit einem Power-Doppler-Ultraschall eingesetzt, erhöht sich diese auf sogar 78%. Mit Power-Doppler wurde die Gefäßverteilung innerhalb dieser Läsionen untersucht und mit vier vorgegebenen Mustern beschrieben: (1) intratumoral fokal, (2) penetrierend, (3) peripher, (4) gemischt penetrierend und peripher.

Es zeigten sich signifikante Unterschiede in der Gefäßverteilung zwischen diesen Tumoren.

Ein AML wies die ersten zwei Vaskularisationsmuster auf, was auf seine charakteristische Tumorgefäßarchitektur rückzuführen ist. Die Gefäße eines AMLs sind überwiegend

intratumoral lokalisiert. Zusätzlich weist ein AML penetrierende Gefäßäste auf, die von der Peripherie aus in das zentrale Tumorareal einsprossen.

Kontrastmittelverstärkter Ultraschall: Neulich wurde auch kontrastmittelverstärkter Ultraschall in der Beurteilung von Nierenläsionen eingesetzt. Obwohl er noch immer keinen festen Platz in der Diagnostik von Nierentumoren hat, zeigt er sich sehr hilfreich in der Differenzierung von AML und Karzinomen. Seine besondere Stärke spiegelt sich in der Darstellung und Evaluation der Tumolvaskularität wieder. Ultraschallkontrastmittel enthalten Mikrobubbles definierter Größe, die dadurch gekennzeichnet sind, dass sie intravasal verbleiben und nicht in das Interstitium übertreten. Dadurch kommen die Gefäße sehr genau zur Darstellung.

Weiters hat diese Untersuchungsmodalität gegenüber CT und MRT den Vorteil, dass sie unschädlich und beliebig oft einsetzbar ist sowie dass sie auch für Patienten mit einer bekannten Jodallergie oder geschädigten Nierenfunktion eine gute belastungsfreie Alternative darstellt.(56)

Xu et al. (56) konnten zeigen, dass ein homogenes Enhancement und ein länger anhaltendes Enhancement charakteristische Merkmale für ein AML sind.

Lu und Kollegen (57) haben die Eigenschaften von fettarmen AML und RCC im kontrastverstärktem Ultraschall untersucht. Sie sind zum Schluss gekommen, dass Merkmale wie ein langsames centripetales Enhancement in der kortikalen Phase sowie ein homogenes Enhancement in der Plateau-Phase sehr typisch für ein AML sind. Das erste Merkmal kommt dadurch zustande, dass ein AML typischerweise aus Geweben mesenchymalen Ursprungs besteht und pathologisch aufgebauten Blutgefäßen, die keine Lamina elastica enthalten.

Tamai et al. (58) konnten zeigen, dass der kontrastmittelverstärkte Ultraschall bei der Detektion von kleinen malignen hypovaskularisierten renalen Tumoren der kontrastmittelverstärkten CT überlegen ist.

Die exakte Rolle des CEUS in der Diagnostik von AML muss aber noch immer genau definiert werden.(51)

### Computertomographie

Die computertomographische Diagnosestellung eines Angiomyolipoms beruht auf dem Nachweis von Fett innerhalb der Läsion.(59,60) Obwohl der Fettnachweis in der CT

hochsuggestiv für ein AML ist, differentialdiagnostisch müssen folgende fetthaltige Nierentumore abgegrenzt werden: Nierenzellkarzinom, Lipom, Liposarkom, Onkozytom, Wilms Tumor sowie Teratom. Die wichtigste Differentialdiagnose stellt dabei das Nierenzellkarzinom dar.(51,61)

In der nativen CT erscheint ein AML charakteristischerweise als ein gut abgegrenzter Herd mit überwiegend fettäquivalenten Dichtewerten, durchsetzt mit Arealen der Weichteildichte. Letztere sind meist bedingt durch die vaskuläre oder Muskelkomponente des AMLs oder sind Ergebnis einer Hämorrhagie.(62) Fett innerhalb eines AMLs ähnelt dem retroperitonealen oder subkutanen Fettgewebe. Wie im Ultraschall kann die Erscheinungsform eines AMLs in der CT sehr vielfältig sein, aufgrund von variierenden Anteilen der vaskulären, Muskel- und Fettkomponente. Ein AML kann z.B. nur weichteildichte Anteile aufweisen; auf der anderen Seite können die vaskuläre und die glatte Muskelkomponente komplett fehlen. Eine genaue Diagnostik dieses Tumors ist deswegen eine sehr herausfordernde und komplexe Aufgabe. Abweichungen vom klassischen Aussehen können auch durch eine intra- sowie perirenale Hämorrhagie entstehen oder durch die Areale mit Flüssigkeitsdichte, was meist Ergebnis einer Nekrose ist.(51) Dies wird aber genauer im Unterkapitel „Differentialdiagnose“ erläutert.

Der Nachweis von ROIs (Region of interest) mit Dichtewerten unter 10 HE im nativen Computertomogramm gilt als diagnostisch für Fett.(59,60,63) Die Verwendung von anderen Dichteschwellenwerten von -15 oder -30 HE erhöht die Spezifität der Fettdetektion, aber auf Kosten der reduzierten Sensitivität.(64)

Davenport et al. (63) konnten zeigen, dass ein Schwellenwert von -10 HE für den Fettnachweis am besten geeignet ist sowie das beste Verhältnis zwischen Spezifität und Sensitivität bietet.

Zum gleichen Ergebnis kamen auch Simpson und Patel (65) in ihrer Arbeit.

Für viele Forscherteams war es von Interesse, mit welchen CT-Techniken man die Fettdetektion verbessern könnte. Bosniak et al. (60) haben darauf hingewiesen, dass dünnere, 5mm dicke Schichten viel effektiver sind für den Fettnachweis als 10mm dicke Schichten. Die gleichen Autoren konnten zeigen, dass der native Computertomogramm am besten geeignet ist für die Darstellung dieser Tumorentität.

Die Fettdetektion anhand von Pixelanalyse („pixel mapping“) wurde zuerst bei Takahashi et al. (66) beschrieben. Hier wird die CT-Dichte der einzelnen Pixel ausgelesen. Diese Technik lieferte genauere Ergebnisse im Vergleich zur herkömmlichen CT-Dichtemessung bei der Beurteilung von kleinen AML.

Diese These wird unterstützt auch durch die Ergebnisse von Simpson und Patel (65). Sie haben festgestellt, dass die Pixelanalyse eine höhere Sensitivität (86% gegenüber 73%) aufweist in der Detektion von kleinen Fettmengen als die übliche CT-Dichtemessung anhand von ROI (Region of interest) mit einem Schwellenwert  $< \text{oder} = 10$  HE. Die Autoren haben postuliert, dass ein diagnostischer Schwellenwert von mindestens vier benachbarten Pixeln mit einer Dichte  $< \text{oder} = 10$  HE nachweisend für Fett ist. Unter diesen Gesichtspunkten wurde empfohlen, dass bei der Beurteilung von Arealen mit geringer Fettmenge zusätzlich zur gewöhnlichen Dichtemessung die Technik der Pixelanalyse angewendet werden soll, da dadurch die diagnostische Treffergenauigkeit erhöht wird.

Die Diagnostik eines Angiomyolipoms ohne makroskopischen Fettanteil gestaltet sich besonders schwierig, da hier der gewöhnliche Nachweis von fettäquivalenten Dichtewerten in der CT entfällt und weil sich seine Erscheinungsform mit vielen anderen soliden Nierenläsionen überschneidet.(49)

1997 beschrieben Jinzaki et al. (49) in ihrer Arbeit anhand der retrospektiven Datenanalyse von sechs histologisch gesicherten AML sowie 100 histologisch gesicherten RCCs die wichtigsten bildgebenden Merkmale dieser AML-Subgruppe im Ultraschall, CT und MRT. Alle sechs AML wiesen in der CT das gleiche Erscheinungsbild auf: sie zeigten homogene Hyperdensität in der nativen CT und homogenes KM-Enhancement in KM-gestützter CT. Bei keinem RCC war die Kombination dieser spezifischen Merkmale zu sehen. Dieser Befund ist auch ein Hinweis dafür, dass die Menge der glatten Muskelkomponente innerhalb der Läsion sehr reichlich ist.

Auch die Veröffentlichung von Hafron et al. (50) belegt, dass ein Angiomyoliom ohne makroskopischen Fettanteil hyperdens in nativer CT erscheint sowie ein homogenes KM-Enhancement aufweist.

Im Gegensatz zu diesen zwei Studien beobachteten Kim et al. (67) in ihrer Studie bei nur 53% der AML ohne makroskopischen Fettanteil eine hohe Tumordichte in nativer CT. Außerdem wurde bei 22% der RCC auch eine Hyperdensität in nativer CT nachgewiesen. Diese Tatsachen lassen den Schluss zu, dass der Nachweis einer Hyperdensität in nativer

CT unzureichend für die Diagnosestellung eines AMLs ohne makroskopischen Fettanteil ist.

Kim und die Kollegen haben aber darauf hingewiesen, dass die Charakteristik des KM-Uptake-Verhaltens sehr hilfreich bei der Diagnostik dieser Tumorgruppe ist. Sie zeigten typischerweise ein homogenes KM-Enhancement (d.h. die meisten Tumorareale zeigten ein einheitliches KM-Enhancement während der beiden kortikomedullären und frühen exkretorischen Phasen) sowie ein länger anhaltendes KM-Enhancement (die Differenz in der Tumordichte zwischen der kortikomedullären und frühen exkretorischen Phase ragte von -20 bis 20 HE). Diese Merkmale wiesen einen PPV von 91% und einen NPV von 87% auf.

Eine weitere Gruppe von Autoren hat versucht, anhand der CT-Histogrammanalyse diese Tumorgruppe zu evaluieren und sie von RCC zu differenzieren. Bei dieser Technik wird die Anzahl der Pixel einer bestimmten Dichte innerhalb der ROI (Region of interest) ermittelt.

Diesbezüglich werden von Autoren gegensätzliche Meinungen vertreten. Eine Gruppe behauptete, dass die CT-Histogrammanalyse keine sichere Differenzierung eines fettarmen AMLs vom RCC bieten kann.(68,69) Andererseits konnten Kim et al. (70) in ihrer Arbeit zeigen, dass der Prozentsatz von negativen Pixeln enthalten im Histogramm bei einem fettarmen AML signifikant höher ist als bei einem RCC. Die Ergebnisse dieser Studie legen nahe, dass diese Technik sehr hilfreich bei der Differenzierung von diesen zwei Tumorentitäten ist.



Abbildung 8: Angiomyolipom. Die kontrastverstärkte koronare CT zeigt einen hypodensen Tumor am linken unteren Nierenpol mit fettäquivalenten Dichtewerten (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

## Magnetresonanztomographie

Auch MR-tomographisch beruht die Diagnostik des Angiomyolipoms auf dem Nachweis des Fettes innerhalb der Läsion. Wenn ein AML aus überwiegender Fettkomponente besteht, zeichnet es sich charakteristischerweise durch eine erhöhte Signalintensität in der T1w- Sequenz aus. Aber auch andere renale Läsionen, wie z.B. eine hämorrhagische Zyste, können das gleiche Signalverhalten aufweisen. Aus diesem Grund ist es notwendig, Fettsuppressionstechniken bei der Beurteilung von fetthaltigen Läsionen im MRT zu verwenden.

Für den makroskopischen Fettnachweis hat sich die Technik der frequenzselektiven Fettsuppression bewährt.(13,14) Sie basiert auf der unterschiedlichen Resonanzfrequenz von Fett und Wasser, wodurch es möglich ist, den spektralen Fett- bzw. Wasser-Peak mit einem frequenzselektiven Hochfrequenzimpuls zu sättigen.(71) In den frequenzselektiv-fettunterdrückten T1w-Sequenzen stellt sich ein AML hypointens dar.(64)

Andererseits, bei dem mikroskopischen Fettnachweis kommt der Anwendung von sogenannten Chemical-Shift-Sequenzen bzw. In-Phase- und Opposed-Phase-Sequenzen eine zentrale Bedeutung zu.(13,14) Dieses Phänomen, auch Chemical-Shift-Artefakt bezeichnet, beruht auf den unterschiedlichen Präzessionsfrequenzen von Fett- und Wasserprotonen. Es besteht aus zwei Aspekten: Signalverschiebung von Fett und Wasser entlang der Frequenzkodierichtung und Signalauslöschung an der Grenzzone zwischen Fett und Wasser in Kombination mit GRE-Sequenz (Gradientenechosequenz).(71)

Ein weiteres Erkennungsmerkmal vom AML im MR-Bild ist ein sogenanntes India-Ink-Artefakt. Es entsteht dann, wenn sich Wasser- und Fettprotonen im selben Voxel befinden und resultiert in einem Signalverlust. Dieses Artefakt ist erkennbar in der T1w-Opposed-Phase-Sequenz als eine schwarze Linie an Grenzflächen zwischen Fett und Wasser. Bei einem AML erscheint ein India-Ink-Artefakt an der Grenze zwischen der Tumormasse und der Niere. Es kann auch innerhalb des AMLs beobachtet werden und zwar zwischen seiner fetthaltigen und nicht-fetthaltigen Komponente. Andererseits zeigt sich ein India-Ink-Artefakt bei einer hämorrhagischen Zyste an der Grenze zwischen der Zyste und dem perirenal Fett und nicht an der Grenzfläche zwischen der Zyste und der Niere. Auf dieser Basis ist es möglich, diese zwei Nierenläsionen voneinander zu differenzieren.(72)

Manche Autoren haben versucht, anhand von oben beschriebenen Artefakten ein Angiomyolipom zu diagnostizieren. Israel et al. (72) haben die Aussagekraft von Opposed-Phase-Chemical-Shift-MRI in der Diagnosestellung eines AMLs sowie seiner Differenzierung von den zystischen und soliden Nierenläsionen beurteilt. In ihrer retrospektiven Studie konnten sie zeigen, dass 100% von insgesamt 23 AML ein India-Ink-Artefakt zwischen dem Tumor und der normalen Niere aufwiesen. 78,3% (18 von 23 AML) zeigten einen Signalverlust im Opposed-Phase-MR-Bild.

Obwohl die Präsenz eines India-Ink-Artefakts beweisend für ein AML ist, muss man bei einem Signalverlust in der Opposed-Phase-Sequenz auch eine andere Differentialdiagnose in Betracht ziehen, wie z.B. ein klarzelliges Nierenzellkarzinom. Outwater et al. (73) wiesen in ihrer Studie nach, dass auch ein klarzelliges RCC einen Signalverlust in der Opposed-Phase-MR-Sequenz aufweisen kann. Ein klarzelliges RCC enthält aber kein makroskopisches Fett und zeigt keinen Signalverlust in den frequenzselektiven fettunterdrückten T1w-Sequenzen, was letztendlich eine Differenzierung ermöglicht.(14)

Das Erscheinungsbild eines AMLs in T2w-Sequenzen ist sehr variabel und abhängig vom intratumoralen Fettgehalt. Ein Angiomyolipom mit überwiegender Fettkomponente stellt sich mit einer erhöhten Signalintensität in der T2w-Sequenz dar. Mit der Anwendung von frequenzselektiver Technik zur Fettunterdrückung kann das Fettsignal auch gesättigt werden. Ein AML mit minimalem Fett imponiert mit einer niedrigen Signalintensität im T2w-Bild aufgrund der prädominierenden glatten Muskelkomponente.(13)

Kim et al. (74) konnten in ihrer prospektiven Studie zeigen, dass Double-Echo GRE Chemical-Shift-MR sehr hilfreich in der Differenzierung des AMLs ohne makroskopischen Fettanteil von den anderen renalen Neoplasien sein kann. Sie sind zum Ergebnis gekommen, dass ein Signalintensität-Index von 25% sowie ein Tumor-Milz-Quotient von -32% eine sehr hohe Sensitivität und Spezifität aufweisen bei der Differenzierung zwischen Angiomyolipomen und anderen Nierenläsionen. Diese Methode zeigt auch, dass die Quantifizierung des intratumoralen Fettes mit Double-Echo GRE Chemical-Shift-MR eine sehr zuverlässige Methode ist bei der Unterscheidung von diesen Tumorentitäten.

Die Autoren weisen aber darauf hin, dass diese Technik keine definitive Diagnose eines AMLs sichern kann und empfehlen ein Follow-Up mit CT und MR zwei Jahre lang nach der Tumordetektion.

## Differentialdiagnose

Das differentialdiagnostische Spektrum des Angiomyolipoms ist sehr breit und reicht von gutartigen fetthaltigen Tumoren wie Lipom, Onkozytom, Teratom über intra- bzw. perirenale Hämorrhagie bis hin zu den malignen Läsionen wie RCC, Wilms Tumor und Liposarkom.(51,61)

Eine der zentralen diagnostischen Anforderungen an die CT ist die Unterscheidung des Angiomyolipoms vom Nierenzellkarzinom, weil das für die Therapieplanung entscheidend ist. Ein Angiomyolipom, das keine Symptome verursacht, kann konservativ behandelt werden. Andererseits bedarf ein RCC meist einer chirurgischen Resektion.(49)

Das Vorkommen von Fett ist bei einem Nierenzellkarzinom sehr selten und untypisch und wurde erklärt durch Fettansammlung als Reaktion auf die lokale Gewebsnekrose, knöcherne Umwandlung mit Wachstum des Fettmarks sowie Verschlingung des sinusoidalen Fettes. Nierenzellkarzinome weisen aber zusätzlich im Unterschied zu AML sehr ausgeprägte Verkalkungen auf, wodurch eine Differenzierung möglich ist. Weitere Hinweise für Malignität sind Invasion in das perirenale oder sinusoidale Fett, in die benachbarten Venen sowie Lymphknoten.(51)

Ein Liposarkom kann auch Fett enthalten, es ist aber selten renalen Ursprungs. Das wichtigste bildgebende Merkmal, das es vom AML unterscheidet, ist ein sogenanntes „Schnabel-Zeichen“ an der Grenzzone zwischen der Tumormasse und der Niere, was ein Hinweis für den renalen Ursprung ist. Bei einer fetthaltigen Raumforderung, die einer Niere entstammt, handelt es sich wahrscheinlicher um ein AML als um ein Liposarkom.

Weitere Merkmale, die für ein AML sprechen, sind das perirenale Hämatom, Aneurysmen sowie abnormale Blutgefäße.

Ein Wilms Tumor kann auch Fettanteile aufweisen, er kommt aber selten im Erwachsenenalter vor.

Ein Teratom enthält neben dem Fett auch ausgeprägte Verkalkungen, wodurch eine Differenzierung vom AML möglich ist.

Bei Tumoren größer als 4 cm können auch intratumorale Blutungen beobachtet werden. Eine solche Blutung kann durch die hohe Blutdichte in der CT den Nachweis von Fett maskieren und zur Fehldiagnose eines Nierenzellkarzinoms führen.(61)

Bei 24% der Patienten mit spontaner perirenalener Blutung liegt ein Angiomyolipom zugrunde. Dies manifestiert sich am häufigsten durch einen plötzlich einsetzenden Kreuzschmerz. Für die Darstellung einer solchen Hämorrhagie stellt die

Computertomographie die Methode der Wahl dar. Die akute Hämorrhagie imponiert als ein hyperdenses, dem Angiomyolipom benachbartes Areal, das kein KM-Enhancement aufweist. Eine Hämorrhagie mit Ausbreitung in den perirenalraum kann dazu führen, dass die Tumorabgrenzung unscharf erscheint und die perirenalraum Faszien verdickt wirken. Es kann sich auch ein Areal mit Weichteildichte im perirenalraum zeigen. Eine Einblutung in den renalen Sinus kann eine Nierenbeckenraumforderung bildgeberisch nachahmen.

Aneurysmen können in der CT gesehen werden, obwohl kleine Aneurysmen angiographisch besser darstellbar sind.

Falls die initiale CT-Untersuchung keine definitive Diagnose liefert, besteht die Indikation für ein Follow-Up-CT nach Resorption der Blutung.(51)

#### Angiomyolipom bei tuberöser Sklerose

Die tuberöse Sklerose ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die ursprünglich von Bourneville 1880 beschrieben wurde. Die typische Klinik besteht in einem Symptomenkomplex aus geistiger Retardierung, Krampfanfällen und Adenoma sebaceum mit jeweils unterschiedlicher Ausprägung.(53) Veränderungen der Nieren im Rahmen einer TS beinhalten Angiomyolipome (am häufigsten), Nierenzyten sowie Nierenkarzinome.(48)

Bei 55-75% der Patienten mit TS findet man Angiomyolipome und sie treten meistens in der dritten Lebensdekade auf.(61) Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen. AML im Rahmen einer TS treten in der Regel in einem jüngeren Lebensalter auf und sind meist multipel, groß und bilateral.

Histomorphologisch ähneln sie dem klassischen Typ des AMLs, obwohl es auch Fälle gibt, die kaum Fettzellen enthalten. Mehr als ein Drittel der Patienten mit TS haben fettarme AML. Sie haben die gleichen Eigenschaften wie diejenigen, die sporadisch auftreten, mit dem einzigen Unterschied, dass sie größer sind.(47)

Da auch bösartige Tumore wie z.B. Nierenzellkarzinome im Rahmen der TS auftreten können, bedürfen die fettarmen TS-assoziierten AML meistens einer definitiven histologischen Abklärung, um sie sicher von einem bösartigem Wachstum zu differenzieren.

Das renale AML assoziiert mit tuberöser Sklerose weist häufiger Abnormitäten wie die epitheloide Komponente oder epitheliale Zysten auf, im Vergleich zu den sporadisch auftretenden Fällen.

AML bei tuberöser Sklerose wachsen schneller und haben eine schwerer wiegende Klinik. In einer Studie wurde nachgewiesen, dass TS-assoziierte AML mit einer Rate von 1,25cm/Jahr wachsen, während die Wachstumsrate von sporadischen Fällen bei nur 0,19cm/Jahr liegt. Rezidivierende Blutungen treten auch häufiger in TS-assoziierten AML mit der Häufigkeit von 43% auf. Für solche Patienten stellt eine Transkatheterembolisation die Therapie der Wahl dar.(61)

### Epitheloides Angiomyolipom

Das epitheloide AML ist ein sehr seltener Typ des Angiomyolipoms, der aus zahlreichen atypischen epitheloiden Muskelzellen zusammengesetzt ist. Die Mehrheit dieser Tumore enthält nur wenig oder gar keine Fettzellen. Es kommt bei Männern und Frauen nahezu gleich häufig vor und tritt vorwiegend im 38. Lebensjahr auf. Im Gegensatz zum klassischen Typ des AMLs ist der epitheloide Typ potentiell maligner Natur und kann lokal aggressiv und metastasierend sein. Ungefähr ein Drittel weist zum Zeitpunkt der Detektion bereits ein lokal invasives Wachstum oder eine Fernmetastase auf. Obwohl diese Tumore histomorphologisch dem sarkomatoiden bzw. dem hochgradigen Nierenzellkarzinom ähneln, weisen sie ein unterschiedliches immunhistochemisches Profil auf. Charakteristische Tumormarker für ein AML sind Melanom-assoziierte Marker sowie glatte Muskelzellmarker. Andererseits weisen epitheliale Tumormarker typischerweise eine Assoziation mit dem Nierenzellkarzinom auf.

Radiologisch präsentiert sich ein epitheloides AML meist mit einer intratumoralen Hämorrhagie oder Nekrose und weist große Dimensionen auf. Sie sind ca. 7 cm groß und damit viel größer als die meisten fettarmen AML. Sie können auch mit einem perirenenalen Hämatom assoziiert sein.(61)

Die meisten epitheloiden AML imponieren hyperdens in der nativen CT (>45HE) und haben eine niedrige Signalintensität in der T2w-Sequenz aufgrund der reichlichen glatten Muskelkomponente. Sie können aber auch ein entweder homogenes oder heterogenes KM-Enhancement aufweisen sowie als multilokuläre zystische Läsionen mit massiver Hämorrhagie imponieren.(75)

Eine präoperative Abgrenzung vom Nierenzellkarzinom spielt keine so entscheidende Rolle wie bei dem klassischen Typ des AMLs, weil ein epitheloides AML wie ein RCC chirurgisch reseziert wird. Eine neue Behandlungsmöglichkeit dieser Tumorart stellt die Verwendung von Immuntherapeutika wie Sirolimus oder Temsirolimus dar. Aus diesem Grund könnte eine präoperative bildgebende Diagnostik dieser Tumorentität in der Zukunft mehr an Bedeutung gewinnen.(61)

### **3.3.3.2 Leiomyom**

#### Pathologie und Klinik

Das Leiomyom ist ein seltener gutartiger Nierentumor mit einer Prävalenz von etwa 5% in Autopsieserien. Dieser Tumor findet seinen Ursprung in der glatten Muskelkomponente der Nierenkapsel, in der Muskularis des Nierenbeckens sowie in der Wand der kortikalen Blutgefäße, wobei die Nierenkapsel der häufigste Ursprungsort ist. Der Tumor ist klein und meist asymptomatisch, ansonsten sind palpabler Tumor und Schmerz typisch. Er ist charakteristischerweise bei weißen Frauen anzutreffen.

Makroskopisch imponiert ein Leiomyom als eine gut umschriebene, von einer Kapsel umgebene Gewebsmasse mit wirbeliger Schnittfläche. Histologisch zeigen sich Bündel von Spindelzellen ohne mitotischen Aktivität. Die Tumorzellen reagieren positiv auf die Muskelzellmarker Aktin und Desmin.(76)

#### Bildgebung

In der nativen CT imponiert ein Leiomyom als eine gut umschriebene, hyperdense solide Raumforderung. Nach der Kontrastmittelapplikation zeigt sich ein homogenes Enhancement. Der Tumor ist typischerweise peripher lokalisiert, weist eine gut definierte Berandung auf und verursacht eine Vorwölbung der Nierenkontur.

Magnetresonanztomographisch weist der Tumor eine niedrige Signalintensität in T1w- und T2w-Sequenzen auf. Größere Tumore haben ein variables Signalverhalten aufgrund von Tumorealen mit zystischer Degeneration, Einblutungen und Verkalkungen. Solche Tumore können auf der Grundlage radiologischer Befunde nicht von einem Nierenzellkarzinom oder einem Leiomyosarkom differenziert werden.(76)

### **3.3.3.3 Hämangiom**

#### Pathologie und Klinik

Das Hämangiom ist ein seltener benigner mesenchymaler Tumor, der aus zahlreichen mit Endothel ausgekleideten, blutgefüllten Gefäßräumen besteht. Der Tumor kommt meist bei jungen Erwachsenen vor, wobei beide Geschlechter gleich betroffen sind. Er äußert sich typischerweise durch rezidivierende Blutungen und Nierenkolik und kann im Zusammenhang mit Systemerkrankungen wie dem Sturge-Weber-Syndrom oder dem Klippel-Trenaunay-Syndrom auftreten.(46) Makroskopisch imponiert der Tumor als ein nicht abgekapseltes Geschwulst mit rötlicher, schwammartiger Oberflächenstruktur. Er tritt meist einzeln und unilateral auf im Bereich des Nierenmarks oder Nierenbeckens. Die meisten Hämangiome sind klein mit einer Größe unter 2 cm im Durchmesser. Histologisch unterscheidet man zwei Typen: kapilläres Hämangiom und kavernöses Hämangiom. Die erste Variante besteht aus schlitzförmigen und die zweite aus kavernösen blutgefüllten Gefäßräumen mit Endothelauskleidung.(76)

#### Bildgebung

Das Hämangiom weist unspezifische radiologische Kennzeichen auf und die sichere Diagnosestellung ist erst nach pathohistologischer Abklärung möglich.(76)

Im Ultraschallbefund zeigt der Tumor eine variable Echogenität.(46)

In der nativen CT zeigt sich ein Hämangiom als eine hypodense bis isodense, lobulierte, weichteilige Raumforderung im Bereich des Nierenmarks oder Nierenbeckens.

In der MRT stellt es sich homogen hypointens in T1w-Sequenzen und homogen hyperintens in T2w-Sequenzen dar. Nach der Kontrastmittelapplikation weist es charakteristischerweise ein kräftiges Enhancement auf.

Das Hämangiom kann selten als eine Zyste mit soliden, kontrastmittelanreichenden Anteilen imponieren und dadurch ein zystisches Nierenzellkarzinom vortäuschen.(76)

### **3.3.3.4 Lymphangiom**

#### Pathologie und Klinik

Das Lymphangiom ist ein seltener benigner Nierentumor, der charakteristischerweise als eine multilokuläre zystische Masse im Perirenalraum oder im Bereich des Sinus renalis auftritt. Ätiologisch wird neben dem neoplastischen Ursprung auch eine Entwicklungsanomalie des perirenal lymphatischen Systems diskutiert. Etwa zwei

Drittel der Fälle treten im Erwachsenenalter auf, wobei beide Geschlechter gleich häufig betroffen sind. Die Betroffenen sind meistens asymptomatisch, ansonsten sind Kreuzschmerz, palpabler Tumor oder Hämaturie typisch. Makroskopisch imponiert der Tumor als eine gut umschriebene, von einer Kapsel umgebene unilaterale Gewebsmasse oder als bilaterale multilokuläre zystische Masse. Histologisch zeigen sich zahlreiche miteinander kommunizierende Zysten. Sie weisen eine Endothelauskleidung auf und sind mit klarer Flüssigkeit gefüllt.(76)

### Bildgebung

Computertomographisch imponiert ein Lymphangiom als eine uni- oder multilokuläre zystische Raumforderung im Bereich des Sinus renalis oder perirenal. Gelegentlich werden flüssigkeitsgefüllte Strukturen im Retroperitoneum detektiert, welche den dilatierten lymphatischen Gefäßen entsprechen.

In der MRT zeigt sich der Tumor als hypointens in T1w-Sequenzen und als einheitlich hyperintens in T2w-Sequenzen. Die Signalintensität der intrazystischen Flüssigkeit kann aber auch variieren aufgrund des unterschiedlichen Protein- und Blutgehaltes.(76)

### ***3.3.3.5 Juxtaglomerulärer Zelltumor (Reninom)***

#### Pathologie und Klinik

Der juxtaglomeruläre Zelltumor ist ein extrem seltener, reninproduzierender Nierentumor, der seinen Ursprung in den myoendokrinen Zellen des juxtaglomerulären Apparats hat. Der Häufigkeitsgipfel liegt in der zweiten und dritten Lebensdekade, wobei Frauen zweimal häufiger betroffen sind. Klinisch äußert sich der Tumor durch die Symptomen-Trias: therapierefraktäre Hypertonie, Hypokaliämie und hohe Plasma-Renin-Aktivität.

Makroskopisch imponiert der Tumor als eine gut umschriebene, in der Nierenrinde gelegene Gewebsmasse mit gelblich-bräunlicher Schnittfläche. Histologisch besteht der Tumor aus polygonalen oder Spindelzellen und hämangioperizytom-artigem Gefäßmuster.(46,76)

#### Bildgebung

In der nativen CT erscheint der Tumor als eine unilaterale, gut umschriebene, kortikale, hypodense Raumforderung. Trotz reichlicher Vaskularisation zeigt der Tumor ein geringes Enhancement während der kortikomedullären KM-Phase, was auf eine renin-induzierte

Gefäßengstellung rückzuführen ist. In der Spätphase zeigt der Tumor eine mittelgradige Kontrastmittelaufnahme.

In der MRT weist der juxtaglomeruläre Tumor ein variables Signalverhalten auf. In der dynamischen MRT-Untersuchung zeigt sich während der Spätphase ein peripheres Enhancement.(76)

### ***3.3.3.6 Lipom***

#### Pathologie und Klinik

Primäre intrarenale Lipome sind sehr seltene benigne Nierentumore, die gewöhnlicherweise in der Nierenrinde anzutreffen sind. Der Tumor entsteht möglicherweise durch eine lipomatöse Differenzierung ausgehend von primitiven mesenchymalen Zellen oder aus embryonalen Resten des reifen Nierenfettgewebes. Er tritt bei Frauen im mittleren Alter auf. Kleine Tumore sind asymptomatisch, wobei größere Tumore Abdominalschmerzen und Hämaturie verursachen können. Makroskopisch imponiert der Tumor als eine gut umschriebene, abgekapselte, lobulierte Masse mit gelblicher Schnittfläche. Histologisch besteht der Tumor aus reifen Fettzellen (Adipozyten).(76)

#### Bildgebung

Das Erscheinungsbild eines Lipoms in der CT und MRT ist geprägt vor allem durch seinen hohen Fettgehalt. In der CT stellt es sich als eine gut berandete Raumforderung mit fettäquivalenten Dichtewerten dar. Weichteilige kontrastmittelaufnehmende Komponente und Blutgefäße fehlen in der Regel.

Die Chemical-Shift-MRT eignet sich am besten für die Darstellung dieser Tumorart.(76)

### ***3.3.3.7 Renomedullärer Interstitialzelltumor***

#### Pathologie und Klinik

Dieser Tumor wird auch als Markfibrom bezeichnet. Er stellt einen häufigen Zufallsbefund dar und hat eine Prävalenz von 50% in Autopsieserien. Der Tumor geht von Interstitialzellen aus, für welche eine endokrine antihypertensive Wirkung vermutet wird. Der Tumor selbst verursacht aber keine Abnormitäten des Blutdrucks. Die meisten Tumore sind kleiner als 5mm und verursachen keine Symptome. Größere Tumore äußern sich oft durch Kreuzschmerz und Hämaturie. Makroskopisch imponiert der Tumor als ein grau-

weißlicher Knoten innerhalb der Nierenpyramide. Histologisch zeigen sich sternförmige Spindelzellen, die in einem basophilen Stroma verstreut sind. Bei manchen Tumoren sind Amyloidablagerungen zu finden.(46,76)

#### Bildgebung

In der nativen CT stellt sich der Tumor als eine kleine, solide, hypodense Raumforderung im Bereich des Nierenmarks dar. Nach der KM-Gabe kommt es zu keinem Enhancement. Es sind keine Verkalkungen innerhalb des Tumors zu sehen. Selten liegen größere Tumore vor, die in das Nierenbecken vordringen.

In der MRT zeigt sich diese Tumorart hypointens in T1w- und T2w-Sequenzen aufgrund des hohen Kollagengehaltes und spärlicher Zellularität.(76)

### **3.3.3.8 Schwannom**

#### Pathologie und Klinik

Das Schwannom ist ein extrem seltener mesenchymaler Tumor, der seinen Ursprung in den Schwann-Zellen des peripheren Nervensystems hat. Als extraurogenitale Lokalisationen sind periphere Nerven von Kopf, Hals, Extremitäten und Rumpf beschrieben worden. Im Urogenitalbereich kommt der Tumor sehr selten vor. Die maligne Variante dieses Tumors kommt im Zusammenhang mit Recklinghausen-Neurofibromatose vor.(77) Innerhalb der Niere entsteht der Tumor im Bereich des Nierenparenchyms (33%), Hilus (28%), Nierenbeckens (28%) und der Nierenkapsel (11%). Makroskopisch präsentiert sich der Tumor als eine gut umschriebene, rundliche, 4-16 cm im Querdurchmesser große, hell-braune bis gelbliche Gewebsmasse. Histologisch zeigen sich Spindelzellen, die palisadenartig angeordnet sind, sowie zellarme Tumorareale.(31)

#### Bildgebung

Diese Tumorart zeigt sehr unspezifische radiologische Merkmale auf, was auf eine variable Tumormorphologie rückzuführen ist. Im Ultraschall stellt sich der Tumor mit variabler Echogenität dar und kann sowohl echoreich als auch echoarm imponieren sowie zystische und nekrotische Areale aufweisen. Nach der Kontrastmittelgabe zeigt sich ein spärliches Enhancement. In der MRT zeigt sich ein variables Signalverhalten in T1w- und T2w-Sequenzen.(77)

### **3.3.3.9 Solitärer fibröser Tumor**

#### Pathologie und Klinik

Der solitäre fibröse Tumor ist ein seltener, von primitiven Mesenchymzellen ausgehender Nierentumor. Die häufigste Lokalisation dieser Tumorart ist die Pleura, wobei extrapleurale Tumore zunehmend detektiert werden. Innerhalb der Niere kann ein solitärer fibröser Tumor im Bereich der Nierenkapsel, Nierenrinde, des Nierenbeckens oder im peripelvinen Bindegewebe entstehen. Er tritt vorwiegend nach dem 40. Lebensjahr auf mit leichter Prädominanz der Frauen. Er äußert sich mit typischer Symptomen-Trias Kreuzschmerz, Hämaturie und palpablem Tumor.

Makroskopisch präsentiert sich diese Tumorart als eine gut begrenzte, lobulierte und gummiartige Gewebsmasse, die von einer Pseudokapsel umgeben ist. Die Schnittfläche ist hellbraun bis weiß mit wirbliger Struktur ohne Nekroseareale, Zysten und Hämorrhagien. Histologisch unterscheidet man den fibrinösen und den zellreichen Typ. Die fibrinöse Variante ist faserreich und zellarm und kommt häufiger vor. Hemangioperizytom-artiges Wachstumsmuster liegt häufig vor. Die meisten Tumore sind benignen Natur. 1-15% der Fälle können einen malignen Verlauf aufnehmen.(76)

#### Bildgebung

In der nativen CT imponiert der Tumor als eine gut berandete, lobulierte, hypodense weichteilige Raumforderung im Bereich des Sinus renalis oder der Nierenkapsel. Nekrosen, Hämorrhagien und Verkalkungen werden selten beobachtet. Nach der Kontrastmittelapplikation zeigt sich ein homogenes Enhancement. In der MRT stellt sich der Tumor isointens zur Nierenrinde in T1w-Sequenzen dar. In T2w-Sequenzen zeigt sich ein variables Signalverhalten: Areale mit jeweils niedriger und hoher Signalintensität nehmen eine radiäre Anordnung auf. Gelegentlich ist radspeichenartige Kontrastierung zu sehen.(76)

## **3.4 Maligne solide Nierentumore**

### **3.4.1 Epitheliale Tumore**

Maligne epitheliale Nierentumore werden auch als Nierenzellkarzinome bezeichnet. Das Nierenzellkarzinom ist ein bösartiger epithelialer Tumor, der sich vom Epithel des Nierentubulussystems ableitet. Mit einem Anteil von 90% stellt es den häufigsten malignen Nierentumor dar.(31) Die Inzidenz in den Industrieländern beträgt 6 bis 11 Erkrankungen

pro 100.000 Einwohner. Durch den zunehmenden Einsatz von bildgebenden Verfahren nimmt die Häufigkeit dieser Tumorentität stetig zu.

Als wichtigste Risikofaktoren für die Tumorentstehung gelten Rauchen, Übergewicht, Diuretikakonsum sowie berufliche Schadstoffexposition.

Der Tumor tritt sporadisch auf oder im Zusammenhang mit genetisch bedingten Erkrankungen wie Von-Hippel-Lindau-Erkrankung und tuberöse Sklerose.

Klassische Symptome wie Hämaturie, palpable Raumforderung und Kreuzschmerz treten erst im fortgeschrittenen Tumorstadium auf.

Typisch ist eine hämatogene Tumorausbreitung nach dem Kava-Typ. Am häufigsten sind Lunge, Knochen, Leber, Gehirn und Nebennieren befallen.(5)

Die vier wichtigsten histologischen Typen des Nierenzellkarzinoms sind das klarzellige, papilläre, chromophobe sowie das Sammelrohrkarzinom.(13,31)

#### ***3.4.1.1 Klarzelliges Nierenzellkarzinom***

##### Pathologie und Klinik

Mit einem Anteil von 65-80% stellt das klarzellige Nierenzellkarzinom den häufigsten histologischen Subtyp des Nierenzellkarzinoms dar. Makroskopisch liegt ein kugelförmiger Tumor vor, der zum angrenzenden Nierenparenchym meist eine Pseudokapsel aufweist. Die Schnittfläche erscheint typischerweise goldgelb mit vielen Zysten, Nekrosen, Einblutungen und Verkalkungen. Die durchschnittliche Tumorgroße beträgt 7 cm im Durchmesser.

Das Zytoplasma der Tumorzellen erscheint hell aufgrund des hohen Lipid- und Glykogengehaltes. Tumorzellen können auch ein granuläres eosinophiles Zytoplasma aufweisen. Das Wachstumsmuster ist solid, azinär oder alveolär. Typisch sind dünnwandige Tumorgefäße. Der Tumor weist oft ausgedehnte Nekrosen, hyalinisierte und fibrotische Areale auf. Bis zu 15% der klarzelligen RCC weisen Zysten auf. Man unterscheidet vier Differenzierungsgrade dieser Tumorart: (1) Tumorzellen mit kleinen, runden Zellkernen ohne Nukleoli, (2) Tumorzellen mit etwas größeren Zellkernen unregelmäßiger Kontur, Nukleoli bei starker Vergrößerung nachweisbar, (3) Tumorzellen mit großen, irregulären Zellkernen mit prominenten Nukleoli, (4) Tumorzellen mit bizarr geformten, multilobulären Zellkernen mit dichtem Chromatin. Höhergradige Tumore haben eine schlechtere Prognose.

Dieser Tumortyp ist mit einer sehr schlechten Prognose assoziiert. Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt bis zu 60%. (13,31)

### Bildgebung

Eine dynamische CT-Untersuchung und Evaluierung der Kontrastmittelaufnahme sowie des spezifischen Anreicherungsmusters erlauben eine Subtypisierung des Nierenzellkarzinoms. Da histologische Subtypen des Nierenzellkarzinoms eine unterschiedliche Prognose aufweisen, ist diese Differenzierung von entscheidender Bedeutung für die geplante Therapie.(78)

### Sonographie

B-Mode- und Doppler-Ultraschall: In der Früherkennung des Nierenzellkarzinoms kommt der Sonographie eine entscheidende Bedeutung zu. Ca. 83% asymptomatischer Nierentumore werden als Zufallsbefund im Ultraschall entdeckt. Bei initialem Screening sind diese Tumore wesentlich kleiner (5,5 cm) und weisen ein günstigeres Tumorstadium auf als die Tumore symptomatischer Patienten (7,8 cm).(36)

Im Ultraschall stellt sich ein Nierenzellkarzinom als eine solitäre, die Nierenoberfläche vorwölbende Raumforderung unterschiedlicher Echostruktur dar. Es kommt sowohl hypoechogen als auch iso- und hyperechogen zur Darstellung und ergibt somit ein vielfältiges sonographisches Erscheinungsbild.

Ungefähr ein Drittel der kleinen Nierenzellkarzinome ( $\leq 3$ cm) imponiert als eine stark hyperechogene Raumforderung und kann dadurch ein Angiomyolipom vortäuschen.(79) Echofreie Areale innerhalb einer hyperechogenen Raumforderung sowie ein echofreier Randsaum sind charakteristisch für ein Nierenzellkarzinom. Morphologisches Korrelat der echofreien Tumorareale sind Nekrosen sowie zystische Tumorveränderungen.(54,55,80)

Die Doppler-Technik liefert zusätzliche Informationen zur Tumolvaskularisation. Jinzaki et al.(55) beschrieben in ihrer Arbeit vier charakteristische Vaskularisationsmuster kleiner solider Nierentumore: (1) intratumoral fokal, (2) penetrierend, (3) peripher, (4) gemischt penetrierend und peripher. Bei allen 26 Nierenzellkarzinomen waren die letzten zwei Muster zu beobachten, und kein Nierenzellkarzinom wies Muster 1 oder 2 auf. Ein solches Erscheinungsbild ist bedingt durch die charakteristische Tumorgefäßarchitektur. Bei einem Nierenzellkarzinom sind Tumorgefäße randständig angeordnet und sprossen von der Peripherie aus in den Tumor ein. Im Doppler-Ultraschall sind ein typischer Vaskularisationsrandsaum und intratumorale Gefäße nachweisbar.

Größere Nierenzellkarzinome zeigen eine heterogene Echotextur im Ultraschall. Hypoechogene nekrotische Areale sowie diffus verstreute Verkalkungen können vorkommen. Im Farbduplexsonogramm sind häufig arteriovenöse Shunts zu sehen.(36)

Kontrastverstärkter Ultraschall: Im kontrastverstärkten Ultraschall sind ein frühes Kontrastmittel-Washout, ein heterogenes Enhancement sowie ein randständig betontes Enhancement stark hinweisend auf ein Nierenzellkarzinom mit einer diagnostischen Genauigkeit von 90,5%. Die heterogene Kontrastmittelaufnahme ist bedingt durch intratumorale Nekrosen und Einblutungen. Ein randständiges Enhancement ist auf die Pseudokapsel des Tumors rückzuführen. Sie ist bedingt durch ein komprimierendes Tumorwachstum, wodurch eine Ischämie und Nekrose des benachbarten Nierenparenchyms entsteht, welches letztendlich durch Bindegewebe ersetzt wird.(56)

#### Computertomographie

In der Nativ-CT hat ein Nierenzellkarzinom die gleiche Dichte wie das umgebende Nierenparenchym. Aufgrund von Nekrosen und Einblutungen kann es auch Areale mit niedrigerer bzw. höherer Dichte enthalten.(3)

Das klarzellige Nierenzellkarzinom ist stark hypervaskularisiert und zeigt dementsprechend ein kräftiges KM-Enhancement.(78) Kim et al.(78) konnten in ihrer Arbeit zeigen, dass eine Dichteanhebung von mehr als 100 HE in der kortikomedullären Phase und mehr als 60 HE in der exkretorischen Phase charakteristisch für diesen histopathologischen Subtyp sind. Die Tumordichte in der kortikomedullären Phase betrug 149 HE und 95 HE in der exkretorischen Phase. Dies wird unterstützt durch die Ergebnisse von Jinzaki et al.(81) Die Autoren konnten bei 40 renalen Neoplasien unter 3,5 cm zeigen, dass die Kontrastmittelaufnahme stark von der Tumorgefäßdichte abhängig ist und dass nur der klarzellige Typ ein Enhancement von mehr als 100 HE in der kortikomedullären Phase aufweist. Auch andere kürzlich publizierte Arbeiten kommen zu vergleichbaren Ergebnissen.

Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die Tumordichte in unterschiedlichen KM-Phasen, publiziert von drei verschiedenen Forschergruppen.(41,82,83)

	Kortikomedulläre Phase	Nephrographische Phase	Exkretorische Phase
Bird et al. (2011)	110	108	82
Jung et al. (2012)	127	105	
Young et al. (2013)	125	103	80

**Tabelle 5: Dichtewerte des klarzelligen Nierenzellkarzinoms. Die Angabe der Dichtewerte erfolgt in Hounsfield-Einheiten**

Bird et al.(41) beschrieben zusätzlich zur Tumordichte auch das Tumor-Rinden-Verhältnis des KM-Enhancements, welches für den klarzelligen Karzinomtyp 0,63 in der CMP, 0,51 in der nephrographischen und 0,53 in der Ausscheidungsphase beträgt.

Neben der Tumordichte und dem Ausmaß der Kontrastmittelanreicherung stellt das Anreicherungsmuster ein wegweisendes Kriterium in der Charakterisierung und Differentialdiagnose der Nierenzellkarzinome dar.

Ein klarzelliger Karzinomtyp zeigt typischerweise ein heterogenes Anreicherungsmuster mit hypervaskularisierten, kontrastmittelaufnehmenden, soliden Tumoranteilen und zentralen hypointensen Arealen als Korrelat ausgedehnter Nekrosen und zystischer Tumorveränderungen.(84)

Das Kontrastmittel-Washout ist ein weiteres hilfreiches Kriterium in der Diagnostik und Differentialdiagnose benigner und maligner Nierentumore. Ein Abfall des KM-Enhancements von mehr als 15 HE in der Spätphase (15 min nach KM-Gabe) im Vergleich zur frühen KM-Phase ist ein Zeichen der Malignität.(85)

Shebel et al.(86) wiesen in ihrer Studie nach, dass das klarzellige Nierenzellkarzinom ein Kontrastmittel-Washout von 44% zeigt.

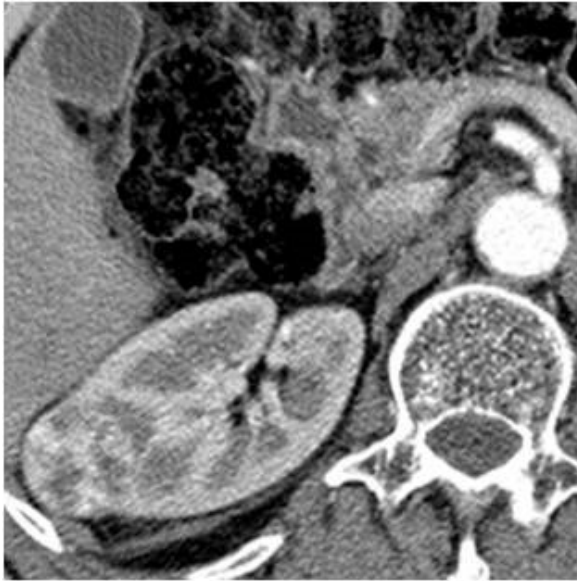


Abbildung 9: Klarzelliges RCC. In der kontrastverstärkten CT (arterielle Phase) zeigt sich ein inhomogener, die Nierenkontur überschreitender Tumor, der mit mehreren hypodensen Arealen durchsetzt ist (Nekrosen, Zysten). Der hypervaskularisierte Tumor weist ein kräftiges Enhancement auf (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

### Magnetresonanztomographie

Das magnetresonanztomographische Erscheinungsbild des Nierenzellkarzinoms ist sehr variabel und abhängig von der Tumorarchitektur.

Das klarzellige Nierenzellkarzinom weist in T1w-Sequenzen die gleiche Signalintensität wie das angrenzende Nierenparenchym auf. In T2w-Sequenzen weist es eine erhöhte Signalintensität auf.(13) Bei ungefähr 60% dieser Tumore kommt es zum charakteristischen Signalverlust in Opposed-Phase-Sequenzen aufgrund des intrazytoplasmatischen Fettgehaltes.(73)

Eine zentrale ausgedehnte Nekrose ist ein häufiger Befund dieser Tumore und stellt sich homogen hypointens in T1w-Sequenzen dar. In T2w-Sequenzen zeigt die Nekrose typischerweise eine mittelgradige bis hohe Signalanhebung, obwohl gelegentlich auch ein niedriges Signal beobachtet wird. Das nekrotische Areal reichert kein Kontrastmittel auf, während vitales Tumorgewebe ein kräftiges KM-Enhancement aufweist.

Eine intratumorale Hämorrhagie kommt häufig vor und weist ein vielfältiges Darstellungsmuster auf, was in erster Linie vom Alter des Hämatoms abhängig ist. Eine subakute bis chronische Hämorrhagie imponiert in der Regel signalreich in beiden T1w- und T2w-Sequenzen. Eine bereits länger zurückliegende Blutung erscheint typischerweise signalarm in beiden Wichtungen aufgrund des hohen Hämosideringehaltes. Ein hypointenser Randsaum ist in beiden Wichtungen zu sehen. Sein morphologisches Korrelat

stellt die Pseudokapsel des Tumors dar. Eine Diskontinuität der Pseudokapsel ist ein Hinweis auf eine Tumordinvasion in das umliegende Gewebe.

Das klarzellige Nierenzellkarzinom ist gekennzeichnet durch eine Hypervaskularität, was ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal zu den anderen histologischen Subtypen ist. In der arteriellen KM-Phase zeigt es ein heterogenes Enhancement.

Wenn das Erscheinungsbild überwiegend von Zysten und wenig solider Tumoranteile geprägt ist, ist das KM-Enhancement gering.(13)

### ***3.4.1.2 Papilläres Nierenzellkarzinom***

#### Pathologie und Klinik

Der papilläre Typ macht etwa 10% aller Nierenzellkarzinome aus. Er tritt häufig multipel und bilateral auf. Das makroskopische Erscheinungsbild ist gekennzeichnet durch ausgedehnte Nekrosen, Hämorrhagien und zystische Veränderungen. Mikroskopisch weist der Tumor ein papilläres oder tubuläres Wachstumsmuster auf. Die papillären Strukturen weisen einen fibrovaskulären Kern mit zahlreichen Schaumzellen auf. Man unterscheidet zwei histologische Subtypen. Der basophile Typ ist durch kleine kubische Tumorzellen mit spärlichem Zytoplasma gekennzeichnet. Die eosinophile Variante besteht aus großen eosinophilen Zellen mit pleomorphen Zellkernen.

Die 5-Jahres-Überlebensrate dieser Tumorart beträgt 80-90%.(13,31)

#### Bildgebung

Im Unterschied zu dem klarzelligen Typ ist der papilläre Typ hypovaskularisiert und durch eine niedrigere CT-Dichte und spärliche Kontrastmittelaufnahme gekennzeichnet.

Er ist mit einer sehr guten Prognose und einem niedrigen Metastasenpotential assoziiert. Eine präoperative radiologische Diagnosestellung dieses Tumortypes ist von entscheidender Bedeutung, da sich für die Betroffenen die Möglichkeit einer organerhaltenden Therapie ergibt.(87)

Mahnken et al.(87) haben anhand der retrospektiven Datenanalyse in einer Kohorte von 10 Patienten mit histologisch bestätigtem papillärem Nierenzellkarzinom seine CT-Morphologie und sein KM-Verhalten evaluiert und in Zusammenhang mit dem histologischen Tumorbefund gebracht.

Ein papilläres Nierenzellkarzinom stellt meist einen einzelnen Tumorknoten dar und weist kein organüberschreitendes Wachstum auf. Es ist scharf gegen das umliegende

Nierengewebe abgegrenzt und die Tumorkontur erscheint glatt und rund. In der Nativ-CT stellt es sich mit einem hypodensen Zentrum dar, welches histopathologisch mit einem Narbengewebe korreliert. Vitale Tumorreste bilden einen Randsaum um die Nekrosezone. Nach der KM-Applikation kommt es zu einer geringen Kontrastmittelaufnahme und bei größeren Tumoren zu einem sogenannten girlandenförmigen Anreicherungsmuster. KM-aufnehmende Areale entsprechen dem Randsaum aus vitalem Tumorgewebe. Der Tumor weist typischerweise Verkalkungen im Randbereich auf. Die Diagnostik von kleinen papillären Karzinomen unter 4,5 cm bleibt eine Herausforderung, da sie keine typischen Merkmale aufweisen. Aufgrund einer unvollständig ausgebildeten Nekrosezone und eines überwiegen soliden Tumorwachstums ist der typische girlandenförmige Tumorrand hier nur noch schwer erkennbar.

Herts et al.(88) konnten zeigen, dass ein Verhältnis von Kontrastmittelaufnahme des Tumors zur Kontrastmittelaufnahme des Nierenparenchyms in der Parenchymphase (Tumor-zu-Niere-Enhancement-Quotient) kleiner als 0,25 spezifisch für diesen histomorphologischen Tumortyp ist.

Nachstehende Tabelle gibt eine Übersicht über die publizierten Daten zur Tumordichte.(41,81,82)

	Kortikomedulläre Phase	Nephrographische Phase	Exkretorische Phase
Jung et al.	64		72
Jinzaki et al.	48,6		62,5
Bird et al.	73	86	65

Tabelle 6: Dichtewerte des papillären Nierenzellkarzinoms. Die Angabe der Dichtewerte erfolgt in Hounsfield-Einheiten

Das papilläre Nierenzellkarzinom zeigt kein signifikantes Kontrastmittel-Washout.(86)

Magnetresonanztomographisch erscheint der basophile Typ des papillären Nierenzellkarzinoms homogen hypointens in T2w-Sequenzen. Nach der Gadolinium-Applikation kommt es zu einer homogenen, geringgradigen Kontrastmittelaufnahme. Nekrosen und Hämorrhagien können vorkommen.

Der eosinophile Typ des papillären Nierenzellkarzinoms weist etwas mehr komplexes Erscheinungsbild auf. Durch die Anfertigung von Subtraktionsbildern kommt das geringgradige Kontrastmittelenhancement besser zur Darstellung. Typisch sind papilläre

kontrastmittelaufnehmende Strukturen. Eine fibröse Pseudokapsel kommt bei dieser Tumorart häufig vor und ergibt einen hypointensen Randsaum in beiden Wichtungen.(13)



Abbildung 10: Papilläres RCC. In der kontrastverstärkten CT (arterielle Phase) weist der Tumor typischerweise ein homogenes Erscheinungsbild mit geringer Kontrastmittelaufnahme auf (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

#### ***3.4.1.3 Chromophobes Nierenzellkarzinom***

##### Pathologie und Klinik

Mit einem Anteil von 5% ist der chromophobe Typ eher selten. Makroskopisch erscheint der Tumor als eine solide, gut abgrenzbare Raumforderung mit hellbrauner Schnittfläche. Das vorherrschende Wachstumsmuster ist solid. Typisch sind große, polygonale Tumorzellen mit transparentem, feinretikulärem Zytoplasma. Tumorgefäße sind dickwandig und hyalinisiert.

Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt 90%. (13,31)

##### Bildgebung

Das chromophobe Nierenzellkarzinom stellt sich als eine gut umschriebene, homogene Raumforderung dar, die gelegentlich eine zentrale Narbe aufweist (34% der Fälle). Es ist durch ein prädominantes solides Wachstumsmuster gekennzeichnet und weist keine Zeichen des invasiven Tumorwachstums auf. Verkalkungen können vorkommen.

Sein Anreicherungsverhalten nimmt eine Zwischenstelle zwischen dem klarzelligen und dem papillären Karzinomtyp ein. Im Vergleich zu dem erstgenannten Tumortyp weist es eine geringere Kontrastmittelaufnahme auf. Jedoch reichert es mehr als der papilläre Typ an.(89)

In der Studie von Raman et al.(89) wurden folgende Daten zu Tumordichte und Enhancement ermittelt: 87,9 HE (54,6 HE Enhancement) in der CMP, 83,9 HE (51,4 HE Enhancement) in der nephrographischen Phase und 60,6 HE (27,3 HE Enhancement) in der exkretorischen Phase. Diese Daten sind vergleichbar mit den Ergebnissen von Young et al. (78,5; 89,5; 63,0).(83)

Ein Kontrastmittel-Washout von 31% ist charakteristisch für diesen Tumortyp.(89)

Das chromophobe Nierenzellkarzinom weist oft ein ähnliches magnetresonanztomographisches Erscheinungsbild wie der klarzellige Subtyp auf.(13)

#### **3.4.1.4 Sammelrohrkarzinom**

##### Pathologie und Klinik

Das Sammelrohrkarzinom tritt sehr selten auf(<1%). Der Tumor entwickelt sich zentral im Bereich des Nierenmarks und imponiert als eine gelb-graue, solide Raumforderung mit Nekrosen und Einblutungen.(90)

Typisch ist ein tubuläres bis tubulopapilläres Wachstumsmuster sowie eine ausgeprägte Stromadesmoplasie. Hochdifferenzierte Tumorzellen mit meist eosinophilem Zytoplasma sind charakteristisch. Eine sarkomatöse Differenzierung kann vorkommen.

Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt nur 5%.(13,31)

##### Bildgebung

Das Sammelrohrkarzinom ist die aggressivste Form des Nierenzellkarzinoms und weist eine starke Metastasetendenz auf. Der Tumor geht vom Sammelrohrepithel aus und wächst im Bereich des Nierenmarks.

Im Ultraschall imponiert die solide Tumorkomponente hyperechogen im Vergleich zum Nierenparenchym.

Das computertomographische Erscheinungsbild ist variabel. Der Tumor geht prinzipiell vom Nierenmark aus und weist eine Beteiligung des renalen Sinus auf. Kleinere Tumoren zeigen meist ein invasives Tumorstadium. In der CT ist diese Wachstumsform erkennbar durch eine leichte Organvergrößerung, wobei die nierenförmige Kontur erhalten bleibt. Die Tumor-Rinden-Grenze ist nur schlecht erkennbar. Größere Tumoren zeigen meist ein expansives Tumorstadium mit einer exophytischen Komponente, wobei es zur Verformung der äußeren Nierenkontur kommt. Der Tumor weist eine Pseudokapsel auf und ist gut vom umliegenden Nierengewebe abgrenzbar.

Die Nierenzysten und Verkalkungen können vorkommen. Der Tumor ist hypovaskularisiert und weist dementsprechend nur eine geringe Kontrastmittelaufnahme auf.

Die Beteiligung von Nachbarstrukturen und Gefäßen sowie Fernmetastasen in die Lungen oder Knochen werden häufig beobachtet.

In der MRT erscheint der Tumor hypointens in T2w-Sequenzen und weist keinen hypointensen Randsaum auf.(91)

### 3.4.1.5 Staging

In der Ausbreitungsdiagnostik des Nierenzellkarzinoms haben sich zwei Systeme etabliert: das TNM-System und das Robson-Klassifikationssystem. Das letztgenannte wird mehr im englischsprachigen Raum verwendet und wird heutzutage zunehmend durch die TNM-Klassifikation ersetzt.(5)

<b>Robson-Stadium</b>	<b>TNM-Stadium</b>	<b>Charakterisierung</b>
<b>I</b>	<b>T1 a/b</b>	a: Tumor unter 4 cm, organbegrenzt b: Tumor von 4-7 cm, organbegrenzt
<b>I</b>	<b>T2</b>	a: Tumor von 7-10 cm, organbegrenzt b: Tumor über 10 cm, organbegrenzt
<b>II</b>	<b>T3a</b>	Infiltration perirenal oder in die Nebenniere
<b>IIIA</b>	<b>T3b/T3c</b>	3b: Infiltration in die Nierenvene oder VCI unterhalb des Zwerchfells 3c: Infiltration in die VCI oberhalb des Zwerchfells
<b>IIIB</b>	<b>N1-3</b>	Infiltration in die Lymphknoten
<b>IIIC</b>	<b>T3b, N1-3</b>	Infiltration in die lokalen Venen oder Lymphknoten
<b>IVA</b>	<b>T4 ,M0-1</b>	T4: Tumor erstreckt sich über die Gerota-Fascie hinaus M0-1: Metastase in angrenzenden Organen
<b>IVB</b>	<b>M1, N1-3</b>	Fernmetastasen

Tabelle 7: TNM- und Robson-Klassifikationssystem(5)

Die Stadien-Einteilung des Nierenzellkarzinoms hat entscheidenden Einfluss sowohl auf die Tumorprognose als auch auf die geplante Therapie. Bei lokal begrenztem Tumorwachstum liegt die 5-Jahres-Überlebensrate bei 60-90%, während sie bei Vorliegen von Fernmetastasen nur noch 5-10% beträgt.(92)

Die Behandlungsmöglichkeiten sind vielfältig. Bei kleinen Tumoren in einem sehr frühen Stadium (T1a/T1b) besteht die Möglichkeit einer nierenerhaltenden Tumorresektion. Für größere Tumore der Stadien T2 (über 7 cm, organbegrenzt) und T3a (Infiltration perirenal/Nebenniere) stellt die radikale Nephrektomie die Therapie der Wahl dar.

Falls der Tumor bereits in die VCI eingedrungen ist (T3c/T3b), besteht die Indikation für eine Cavaresektion und den Ersatz durch eine Gefäßprothese.

Die Therapieverfahren mit primär palliativer Zielsetzung sind Kryotherapie und Radiofrequenzablation.(93)

Die Standardverfahren für das radiologische Staging des Nierenzellkarzinoms sind die Multislice-CT und MRT, die eine Genauigkeit von über 90% aufweisen. Der Ultraschall nimmt dabei eine additive Rolle ein und wird nur bei besonderen Fragestellungen eingesetzt.

Die Anforderungen an den Radiologen im Rahmen des Tumorstaging sind eine exakte Bestimmung der Tumorgöße, Beurteilung intrarenaler Tumorausdehnung sowie Beteiligung von Nachbarstrukturen, Lymphknotenstatus, Beteiligung lokaler Venen und anschließend die Beurteilung von Fernmetastasen.

Das Untersuchungsprotokoll beider Modalitäten umfasst native Nierendarstellung mit anschließender dreiphasiger dynamischer Untersuchung. In den kontrastmittelverstärkten Aufnahmen sollten der rechte Vorhof und die ganze Leber dargestellt werden, um eine Aussage über die Metastasierung liefern zu können.(93)

Aufgrund einer niedrigen Sensitivität sowie unzureichenden diagnostischen Genauigkeit ist die Positronen-Emissions-Tomographie/Computertomographie ungeeignet für die primäre Detektion eines Nierenzellkarzinoms.(94) Im Rahmen einer prospektiven Studie von Özülker et al. (94) war es mittels PET/CT möglich, bei nur 7 von insgesamt 15 histologisch gesicherten Nierenzellkarzinomen dieses auch richtig zu erkennen. Die PET/CT zeigte dabei eine Sensitivität von etwa 46% und eine diagnostische Treffersicherheit von 50%.

Andererseits kommt der PET/CT bei der Rezidiv- sowie Metastasendiagnostik des Nierenzellkarzinoms eine große Bedeutung zu. Die PET/CT nimmt hierbei einen der CT und MRT ebenbürtigen Platz ein. Darüber hinaus hat sie den Vorteil, dass auf die Verwendung des Kontrastmittels verzichtet werden kann. (95)

Folgende Stagingstufen sind zu unterscheiden:

Organbegrenztetes Tumorewachstum: Dazu zählen lokal begrenzte Tumore im Stadium T1 ( $\leq 7\text{cm}$ ) oder T2 ( $\geq 7\text{cm}$ ) bzw. Robson I. In einer Studie mit 40 Patienten evaluierten Catalano et al. die Genauigkeit der Multidetektor-CT beim präoperativen Staging des Nierenzellkarzinoms. Alle Tumore im Stadium T1 bzw. T2 konnten richtig erkannt werden.(10) Bei niedrigen Tumorstadien kann die MRT alternativ zur CT eingesetzt werden. In einer Vergleichsstudie von Hallscheidt et al. konnte belegt werden, dass im Bereich niedriger Tumorstadien beide Verfahren eine Staginggenauigkeit von über 90% erreichen.(96)

Intrarenale Infiltrationen (Nierenbecken, Hilusgefäße): Die Evaluation der Tumorausdehnung in das Nierenbecken und die Hilusgefäße ist ausschlaggebend bei der Planung einer nierenerhaltenden Operation, da ihre Durchführung bei einem positiven Befund nicht möglich ist. Bei dieser Fragestellung stoßen sowohl die CT als auch die MRT an ihre Grenzen. Beim Nachweis der Infiltration in das Nierenbecken erreicht die CT eine Sensitivität von 90% und eine Spezifität von unter 50%. Die Darstellung der Tumorausdehnung in die hilusnahen Arterien ist zwar mit einer Sensitivität von 100%, aber mit einer Spezifität von nur 40% verbunden. Nur die hilusnahen Venen lassen sich mit einer Spezifität von über 50% darstellen.(93,97)

Bei der Darstellung der intrarenalen Nierenarterien erreicht die MRT vergleichbare Ergebnisse.(96)

Infiltration in das perirenale Fett: Der Ausschluss einer Tumorextension in das perirenale Fett (Stadium T3a) stellt die wichtigste Voraussetzung für die Durchführung einer nierenerhaltenden Operation dar.

Auch diese Fragestellung kann mittels CT oder MRT nicht eindeutig geklärt werden.(93)

Die CT erreicht dabei eine diagnostische Genauigkeit von 95%, eine Sensitivität von 96% und eine Spezifität von 93%.(10) In der Studie von Catalano et al. wurde ein Tumor fälschlicherweise statt dem Stadium T3a dem niedrigeren Tumorstadium T2 zugeordnet. Der häufigste Grund für eine Unterschätzung oder Überschätzung des Tumorstadiums in der CT/MRT ist das Vorliegen eines Ödems oder eines entzündlichen Prozesses im Bereich des perirenen Fettgewebes, was auch als eine Verdichtung imponiert, welche nicht zweifelsfrei von einer neoplastischen Infiltration unterschieden werden kann.(10,93)

Infiltration in die ipsilaterale Nebenniere: Sowohl CT als auch MRT erlauben einen sicheren Nachweis einer Nebennierenbeteiligung. Die CT erreicht dabei einen negativen Vorhersagewert von 100%.(93)

Infiltration in die Nierenvene und VCI: Die Aussage über die genaue kaudale und vor allem kraniale Ausdehnung des Tumorthrombus sowie seine Beziehung zum rechten Vorhof hat einen entscheidenden Einfluss auf die Wahl des operativen Zugangs. Bei der infrahepatischen Lokalisation wird der abdominelle Zugang gewählt, während bei einem mehr kranial gelegenen Tumorthrombus ein thorakoabdomineller Zugang benötigt wird.(98)

In der CT kommt der Kavathrombus am besten während der nephrographischen Phase zur Darstellung. Typische Zeichen des Tumorthrombus sind eine Kontrastmittelaufnahme, Heterogenität sowie Vorliegen von Tumorgefäßen. Eine Infiltration der Kavawand kann ebenfalls vorkommen und dient als Unterscheidungsmerkmal zum Gerinnungstrombus.

Kleine Blutgerinnsel innerhalb der Kollateralgefäße sind hinweisend für einen Tumorthrombus innerhalb der Nierenvene. Eine Gefäßdilatation ist kein zuverlässiges Zeichen, da diese auch mit einer tumorinduzierten gesteigerten Durchblutung assoziiert sein kann.(99)

In einer Vergleichsstudie von Hallscheidt et al. (98) konnte nachgewiesen werden, dass die MRT der CT bei Evaluation und Staging von hohen Tumorstadien (T3a und T3b) überlegen ist.

Mittels einer MRT war es möglich, 6 von insgesamt 7 Kavathromben richtig zu diagnostizieren, wobei 4 Fälle sicher richtig beurteilt wurden. Die CT erlaubte eine richtige Erkennung von 5 Kavathromben, aber bei keinem Fall war eine richtige und sichere Beurteilung möglich. Schlussfolgernd lässt sich feststellen, dass der Einsatz der MRT bei höheren Tumorstadien gerechtfertigt ist.

Weitere Vorteile der MRT sind eine bessere Differenzierung zwischen dem Tumorthrombus und dem Gerinnungstrombus sowie eine bessere Detektion der Kavainfiltration.(99)

Der wesentliche Nachteil der CT liegt in der fehlenden Kontrastierung der unteren Hohlvene, was durch den Tumorthrombus selbst bedingt ist. Eine Darstellung des Tumorthrombus gestaltet sich dabei sehr schwierig, da dieser und das Blut ähnliche CT-Dichte aufweisen.(5)

Beim Nachweis des infrahepatischen Tumorthrombus ist der Ultraschall der CT überlegen und weist eine diagnostische Genauigkeit von 100% auf.(99) Nachweis einer Vaskularisierung und Kontrastmittelaufnahme in Thrombusanteilen ist beweisend für einen Tumorthrombus.(36)

Lymphknotenmetastasen: Beim Nachweis von Lymphknotenmetastasen werden die CT und MRT als gleichwertig betrachtet. Lymphknoten größer als 1 cm im Querdurchmesser sind als metastatisch anzusehen. Die CT weist hier eine Genauigkeit von 83-88% auf. Falsch negative Befunde treten bei 4% der Fälle auf, bedingt durch Mikrometastasen, die keine Lymphknotenvergrößerung verursachen und dadurch unentdeckt bleiben. Falsch negative Befunde liegen bei 3-43% der Fälle vor, was meist auf eine Entzündung und andere benigne Prozesse rückzuführen ist.

Die MRT liefert ähnliche Ergebnisse in der Genauigkeit der Diagnostik der Lymphknotenmetastasen.(99)

Fernmetastasen: Die häufigsten Lokalisationen der metastatischen Absiedlungen sind Lunge, Leber und Knochen. Die CT eignet sich sehr gut für die Darstellung von Fernmetastasen mit einer Genauigkeit von über 90%. In der früharteriellen Phase kommen die metastatischen Herde in der Leber am besten zur Darstellung.(93)

## **3.4.2 Nephroblastische Tumore**

### **3.4.2.1 Nephrogene Reste**

#### Pathologie und Klinik

Nephrogene Reste stellen die Residuen von embryonalem Gewebe dar, welche jenseits der 36. Schwangerschaftswoche bestehen bleiben. Unter einer Nephroblastomatose versteht man ein diffuses Auftreten von zahlreichen nephrogenen Resten in der Niere. Diese Tumorentität birgt die Gefahr der Umwandlung in den bösartigen Wilms Tumor.(100)

#### Bildgebung

Sonographisch manifestieren sich nephrogene Reste als hypoechogene Knoten in der Organperipherie. In der CT zeigen sich hypodense periphere Herde, die ein schwaches Enhancement aufweisen. Magnetresonanztomographisch zeigt sich eine niedrige Signalintensität in beiden T1w- und T2w-Sequenzen.(100)

### ***3.4.2.2 Nephroblastom (Wilms Tumor)***

#### **Pathologie und Klinik**

Der Wilms Tumor stellt mit einem Anteil von ca. 90% den häufigsten Nierentumor im Kindesalter dar. Die Prävalenz beträgt etwa 1:10 000 und der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen dem 3. und 4. Lebensjahr. In ca. 10% der Fälle ist der Tumor bilateral und tritt im Zusammenhang mit angeborenen Fehlbildungen wie z.B. Kryptorchismus und Hemihypertrophie auf. Klinisch äußert sich der Tumor meist durch eine palpable abdominelle Masse. Histologisch lässt sich ein dreiphasiges Muster erkennen mit embryonaler, epithelialer und stromaler Gewebskomponente. Makroskopisch präsentiert sich der Tumor als eine große, solide, von einer Pseudokapsel umgebene Gewebsmasse, welche das benachbarte Nierenparenchym sowie das Hohlraumssystem verlagert. Die bevorzugten Metastasierungsorte sind Lunge, Leber, regionale Lymphknoten sowie benachbarte große Gefäße.(100)

#### **Bildgebung**

Für die Erstbefunderhebung eignet sich der Ultraschall hervorragend und ermöglicht neben der Tumordetektion die Beurteilung der Tumorausbreitung in die benachbarten Strukturen sowie die Ausdehnung des Tumorthrombus in die Nierenvene und VCI. Im Ultraschall erscheint ein Wilms Tumor als eine große, solide Raumforderung, welche vom benachbarten Nierenparenchym durch eine Pseudokapsel (verdrängtes Nierengewebe) abgegrenzt ist. Die Raumforderung weist zahlreiche echoarme Areale auf, die durch Einblutungen, Nekrosen und Zysten bedingt sind.

In der nativen CT imponiert der Tumor heterogen und leicht hypodens gegenüber dem umliegenden Nierenparenchym. Nach der Kontrastmittelapplikation reichert der Tumor weniger Kontrastmittel an als das gesunde Nierenparenchym.

Magnetresonanztomographisch manifestiert sich der Tumor als eine heterogene hypointense Läsion in T1-Gewichtung. In T2-Gewichtung weist der Tumor eine niedrige bis intermediäre Signalintensität auf mit hyperintensiven Einschlüssen, die den nekrotischen oder zystischen Tumorarealen entsprechen. Nach der Gadolinium-Gabe zeigt der Tumor ein schwaches, heterogenes Enhancement.

Für Tumorstaging werden sowohl CT als auch MRT eingesetzt, mit Bevorzugung der erstgenannten Modalität, da für die Durchführung einer MRT-Untersuchung bei Kindern meist eine Sedation benötigt wird. (101)

### **3.4.3 Mesenchymale Tumore**

#### **3.4.3.1 Leiomyosarkom**

##### Pathologie und Klinik

Mit einem Anteil von 50-60% stellt das Leiomyosarkom den häufigsten Sarkomtyp der Niere dar. Der Tumor nimmt seinen Ursprung entweder von der glatten Muskelkomponente der Nierenkapsel und des Nierenbeckens oder von der Muskelschicht der Blutgefäße. Hinsichtlich der Geschlechtsverteilung bestehen keine Unterschiede. Die häufigsten Metastasenorte sind Lunge, Leber und Knochen. Makroskopisch präsentiert sich der Tumor als eine grau-weiße Gewebsmasse mit fokalen Nekrosearealen. Histologisch liegt eine Spindelzellläsion mit variablem Wachstumsmuster vor.(31)

##### Bildgebung

In der CT imponiert ein Leiomyosarkom als eine große, gut berandete Raumforderung mit heterogener Kontrastmittelaufnahme. Selten präsentiert sich der Tumor als eine multilokuläre zystische Raumforderung mit randständig betonter Kontrastmittelaufnahme.(76)

In der MRT weist der Tumor eine heterogene Signalintensität auf.

Die Tumorareale, die dem fibrösen Bindegewebe entsprechen, zeigen eine anhaltende Kontrastierung in der CT sowie eine niedrige Signalintensität in T1w- und T2w-Sequenzen.(102)

#### **3.4.3.2 Angiosarkom**

##### Pathologie und Klinik

Dieser seltene maligne Nierentumor nimmt seinen Ausgang von Endothelzellen der Blutgefäße. Er tritt bevorzugt im 58. Lebensjahr auf, mit männlicher Prädominanz. Makroskopisch handelt es sich um einen unscharf begrenzten, schwammartigen Tumor, der von Hämorrhagien durchsetzt ist. Die Tumore entstehen bevorzugt in der Nähe der Nierenkapsel. Histologisch unterscheidet man eine zellreiche Tumorkomponente, die aus spindeligen Tumorzellen besteht, sowie eine vaskuläre Tumorkomponente, die neoplastische Gefäße enthält.(31)

### Bildgebung

Ein Fallbericht von Detorakis et al. (103) beschreibt computertomographische und magnetresonanztomographische Merkmale des primären renalen Angiosarkoms und fasst die Ergebnisse von 16 anderen Fallberichten zusammen.

In der Nativ-CT stellt sich ein Angiosarkom charakteristischerweise hypodens dar. Der CT-Dichtewert des Tumors entspricht dem der Muskulatur. Hyperdense Tumorareale entsprechen den intratumoralen Einblutungen. Von Autoren wurden verschiedene Anreicherungsmuster beschrieben. Im Allgemeinen gilt, dass ein starkes randständiges Enhancement sowie zentrale, nicht-contrastmittelaufnehmende Tumorareale spezifisch für ein renales Angiosarkom sind.

In der MRT zeigt der Tumor ein heterogenes Darstellungsmuster mit Arealen sowohl niedriger als auch angehobener Signalintensität. Hämorrhagische und nekrotische Tumorareale erscheinen hypointens in T2-Gewichtung, während solide Tumorareale hyperintens imponieren. Ein hypointenser Randsaum entspricht der Tumorkapsel.(103)

### ***3.4.3.3 Malignes fibröses Histiocytom***

#### Pathologie und Klinik

Dieser seltene mesenchymale Nierentumor nimmt seinen Ausgang von der Nierenkapsel und dehnt sich typischerweise in den Perirenalraum und das Retroperitoneum aus. Makroskopisch zeigt sich das Bild eines großen, fleischigen Tumors, der von zahlreichen Einblutungen und Nekrosen durchsetzt ist. Histologisch zeigen sich pleomorphe Tumorzellen mit charakteristischem storiformem Wachstumsmuster.(31)

#### Bildgebung

Kwak et al. (104) beschrieben in einem Fallbericht die Merkmale dieses Tumors in Ultraschall, CT und MRT.

Der Ultraschallbefund zeigte eine große, gut definierte Raumforderung mit lobulierter Tumorkontur.

CT-morphologisch zeigte sich eine isodense Raumforderung mit hyperdensen Einschlüssen, die den intratumoralen Verkalkungen entsprechen. Nach der Kontrastmittelapplikation kam es zu einer schwachen und inhomogenen Kontrastmittelaufnahme. Die zentralen Tumorareale reicherten kein Kontrastmittel an, was auf Nekrose rückzuführen ist.

Das Erscheinungsbild des Tumors in der T1-Gewichtung ist unspezifisch und zeigt eine niedrige Signalintensität, die überwiegend isointens zur Nierenrinde ist.

In der T2-Gewichtung zeigten sich in der Tumorperipherie Gewebsbezirke mit niedriger Signalintensität, die dem fibrösen Gewebe entsprechen. Nach der Gadolinium-Applikation zeigten diese Tumorareale eine anhaltende Kontrastierung in der Spätphase. Die Autoren wiesen darauf hin, dass diese Zeichen als pathognomonisch für diese Tumorentität betrachtet werden sollten, da ein Nierenzellkarzinom nur selten eine Hypointensität in T2-Gewichtung zeigt.

#### **3.4.3.4 Hämangioperizytom**

##### Pathologie und Klinik

Mit weniger als 30 Fallbeschreibungen in der Literatur stellt das Hämangioperizytom einen sehr seltenen renalen Primärtumor dar. Der Tumor äußert sich durch typische paraneoplastische Symptome wie Hypoglykämie und Bluthochdruck. Histologisch weist der Tumor eine hohe Zellularität auf sowie ein charakteristisches, sogenanntes „hirschgeweihartiges“ Gefäßmuster. Der Tumor ist unklarer Dignität und eine Möglichkeit der Metastasierung ist nicht auszuschließen.(31)

##### Bildgebung

Das renale Hämangioperizytom zeigt keine spezifischen radiologischen Zeichen, welche eine sichere präoperative Diagnosestellung erlauben würden. Hayasaka et al. (105) beschrieben in einem Fallbericht computertomographische Tumormerkmale sowie Tumolvaskularität mittels speziellen CT-Techniken wie MIP („maximum intensity projection“) und VRT („Volume-rendering-Technik“). In der nativen CT stellte sich der Tumor als eine große, gut begrenzte, heterogen isodense Raumforderung dar. Nach der Kontrastmittelapplikation zeigte sich in der kortikomedullären Phase ein randständiges Enhancement. MIP- und VRT-Bilder zeigten eine Erweiterung und Verlagerung der Nierenarterie sowie das Vorliegen von zahlreichen Blutgefäßen, die den Tumor ringförmig umgeben. Die Autoren wiesen darauf hin, dass diese CT-Techniken hilfreich bei der Beurteilung der Gefäßverhältnisse des Tumors sowie bei seiner Differenzierung von den anderen hypervaskulären Nierentumoren sind.

### **3.4.3.5 Osteosarkom**

#### Pathologie und Klinik

Mit ca. 20 beschriebenen Fällen in der Literatur stellt das Osteosarkom einen sehr selten vorkommenden Nierentumor dar. Der Tumor tritt bevorzugt bei über 40-jährigen Patienten auf. Es bestehen keine Geschlechtsunterschiede im Hinblick auf die Häufigkeit. Makroskopisch handelt es sich um eine ausgedehnte und schwerwiegende Tumormasse mit vielen Verkalkungen sowie nekrotischen Arealen. Häufig ist eine Tumordinvasion in benachbarte Strukturen.(106) Histologisch besteht dieser Sarkomtyp aus Spindelzellen sowie großen, multinukleären Tumorzellen, die Osteoid und Knochensubstanz produzieren.(31)

#### Bildgebung

In der CT imponiert ein Osteosarkom als eine unscharf begrenzte, weichteilige Raumforderung mit Einbruch in benachbarte Strukturen. Das wichtigste radiologische Kennzeichen dieser Tumorentität sind zentrale hyperdense Areale, die den intratumoralen Verkalkungen entsprechen.

In der MRT weist der Tumor eine intermediäre Signalintensität auf. Es ist kein MR-Signal nachweisbar, welches auf Fett, myxoides Gewebe, Nekrose oder Hämorrhagie hinweisen würde. Intratumorale Verkalkungen erscheinen hypointens in T1w-Sequenzen. Nach der Kontrastmittelapplikation kommt es zu einer schwachen, inhomogenen Kontrastmittelaufnahme.(107)

### **3.4.3.6 Rhabdomyosarkom**

Das Rhabdomyosarkom ist ein sehr seltener maligner Weichteiltumor, der meist im Kindesalter auftritt. Der Tumor nimmt seinen Ursprung vom embryonalen Mesenchym, das sich letztendlich in die quergestreifte Muskulatur differenziert. Man unterscheidet drei histologische Subtypen, und zwar den embryonalen, alveolären und pleomorphen Typ. Als Lokalisationen wurden Kopf, Hals, Extremitäten und Urogenitaltrakt beschrieben.

Der Tumor weist keine spezifischen radiologischen Kennzeichen auf.(108)

### **3.4.4 Neuroendokrine Tumore**

Zu dieser Tumorgruppe zählen: Karzinoid, neuroendokrines Karzinom, primitiv neuroektodermaler Tumor (PNET) sowie Neuroblastom. Diese Tumorentitäten kommen

extrem selten vor und über ihre radiologische Manifestation gibt es wenige literarische Mitteilungen.(19)

### 3.4.5 Lymphome

#### Pathologie und Klinik

Ein primäres Nierenlymphom kommt sehr selten vor, da die Niere kein lymphatisches Gewebe aufweist. Viel häufiger ist eine Nierenbeteiligung im Rahmen einer lymphatischen Systemerkrankung, in erster Linie eines Non-Hodgkin-Lymphoms.(109) Ungefähr ein Drittel der Lymphom-Patienten weist eine Nierenbeteiligung auf.(110) Der Nierenbefall geschieht einerseits durch eine hämatogene Streuung von Lymphomzellen und andererseits durch eine kontinuierliche Tumorausbreitung ausgehend von einem retroperitonealen Tumor.

Grundsätzlich werden zwei Wachstumsformen des Tumors unterschieden, und zwar ein infiltratives und ein expansives Tumorwachstum. Die erste Form ist durch eine Organvergrößerung gekennzeichnet, wobei die äußere Organkontur erhalten bleibt. Expansiv wachsende Formen führen hingegen zu einer Druckschädigung des angrenzenden Nierenparenchyms sowie zu einer Vorwölbung der Nierenkontur. Diese Wachstumsformen sind ausschlaggebend für das Erscheinungsbild des Lymphoms in der Bildgebung.(111,112)

Makroskopisch erscheint ein Lymphom als eine große, gelblich-bräunliche, bis 20 cm messende Gewebsmasse von fester oder fleischiger Konsistenz. Klinisch äußert sich der Tumor durch unspezifische Symptome wie Kreuzschmerz, Hämaturie, palpable abdominelle Raumforderung und Gewichtsverlust.(113)

#### Bildgebung

Das Lymphom der Niere weist ein sehr breites Manifestationsspektrum auf, wobei fünf charakteristische Darstellungsmuster unterschieden werden (109,112,113):

1. Multiple Läsionen (60%): mehrere, in der Nierenrinde gelegene, 1-4,5 cm messende, meist bilateral auftretende Läsionen. Die Niere erscheint meist vergrößert, wobei die Nierenkontur intakt bleibt.
2. Solitäre Läsion (10-25%): gut umschriebene, hypovaskularisierte Nierenläsion, die möglicherweise eine Vorwölbung der Nierenkontur verursacht.

3. Nierenbeteiligung bei retroperitonealem Lymphom (25-30%): ein retroperitonealer Tumor mit ausgedehntem Nierenbefall sowie Ummantelung der Nierengefäße.
4. Perirenales Lymphom (<10%): der Tumor ummauert die Niere, ohne Schädigung des darunterliegenden Nierengewebes.
5. Infiltrativ wachsendes Lymphom: diffuse Infiltration des Nierenparenchyms mit Organvergrößerung, wobei die Organkontur intakt bleibt.

Sonographisch manifestieren sich die Lymphomherde charakteristischerweise als echoarme, homogen erscheinende, renale Läsionen.(112-114) Im Doppler-Ultraschall zeigt sich eine Verlagerung der Nierengefäße sowie eine typische Hypovaskularität dieser Tumorentität.(112)

Infiltrativ wachsende Lymphome weichen teilweise von diesem typischen Erscheinungsbild ab und weisen eine heterogene Echotextur auf. Die Nieren erscheinen massiv vergrößert (Nephromegalie) und das Fett im Sinus renalis verliert sein typisches echoreiches Aussehen.(117)

In der nativen CT stellen sich die Lymphomherde als weichteilige renale Strukturen dar und lassen sich nur schwierig vom umliegenden Gewebe abgrenzen. Aus diesem Grund kommt der kontrastunterstützten CT eine entscheidende Bedeutung zu bei der Darstellung dieser Tumorentität. Die wichtigsten Kennzeichen eines Lymphoms sind seine Homogenität sowie Hypovaskularität, wodurch sein Erscheinungsbild in der kontrastverstärkten CT determiniert wird. Hier stellen sich die Lymphomherde hypodens und homogen dar, haben eine glatte Berandung und weisen eine minimale Kontrastmittelanreicherung auf.(112,113,115) Das gleichzeitige Vorliegen einer retroperitonealen Lymphadenopathie, die sich als weichteilige Raumforderung im Bereich der großen Gefäße darstellt, unterstützt die Diagnose eines Lymphoms der Niere.(112)

Der perirenale Lymphomherd erscheint als homogene weichteilige Raumforderung, die die ganze Niere ummauert.(109,112)

Das infiltrativ wachsende Lymphom stellt sich wieder mit dem eigenen Darstellungsmuster dar. Typisch ist eine heterogene Kontrastmittelaufnahme der Niere, Verlust der Mark-Rinden-Differenzierung in der kortikomedullären Phase sowie Tumoreinbruch in das Sinusfett.(117)

Magnetresonanztomographisch imponiert ein Lymphom leicht hypointens gegenüber der Nierenrinde in T1w-Sequenzen. In der T2-Gewichtung kommt der Tumor isointens bis leicht hypointens zur Darstellung.(118)



Abbildung 11: Lymphombefall der Nieren. In der CT zeigen sich typischerweise multiple, unscharf begrenzte, hypodens imponierende, noduläre Läsionen in beiden Nieren (Quelle: Bildarchiv der Univ. Klinik für Radiologie Graz).

### 3.4.6 Keimzelltumore

Zu dieser Tumorgruppe zählen Teratom und Chorionkarzinom. Sie kommen sehr selten vor und sind mit keinen charakteristischen radiologischen Kennzeichen assoziiert.(19)

### 3.4.7 Metastasen

#### Pathologie und Klinik

In Autopsieserien beträgt die Häufigkeit der Nierenbeteiligung bei Patienten mit bekanntem metastasierendem Tumor etwa 7-20%.(119) Primärtumore, die häufig renale Metastasen aufweisen, sind: Bronchialkarzinom, Mammakarzinom, Karzinome des Gastrointestinaltraktes sowie malignes Melanom. Die Patienten sind meistens asymptomatisch, ansonsten sind Lumbalschmerz sowie subjektives Missempfinden typisch. Eine Hämaturie sowie Proteinurie treten eher selten auf. (120)

#### Bildgebung

Die Computertomographie stellt die primäre Methode der Wahl zur Darstellung von renalen Metastasen dar. Es lassen sich sieben charakteristische Befallsmuster der Niere bei metastasierenden Tumoren unterscheiden.

Diese sind:(120)

1. Mehrere hypodense, meist bilateral auftretende, bis zu 15 mm messende renale Raumforderungen. Nach der Kontrastmittelapplikation zeigt sich typischerweise eine spärliche Kontrastmittelaufnahme.
2. Solitäre, irregulär berandete Läsion, die meist zentral nekrotische Areale aufweist.
3. Läsionen mit Infiltration des Perirenalraumes, was typisch für die Metastasen des malignen Melanoms ist.
4. Hämorrhagische Läsionen mit einem schwachen Kontrastmittelenhancements. Abhängig vom Alter der Blutung sind unterschiedliche Manifestationsformen möglich.
5. Metastatische Läsionen mit Verkalkungen.
6. Solitäre, scharf begrenzte, solide und hypovaskuläre Läsionen, die unterschiedliche Größe aufweisen können.
7. Infiltrative hypodense Läsionen, die typischerweise mit einer Nierenvergrößerung einhergehen.

Falls die Diagnose einer renalen Metastase anhand von klinischen und radiologischen Befunden nicht eindeutig ist, so ist die weitere Abklärung mittels Biopsie erforderlich.(120)

### **3.5 Pseudotumore der Niere**

Bei den renalen Pseudotumoren handelt es sich um anatomische Fehlbildungen wie Nierenbuckel, verdickte Bertini-Säule sowie persistierende fetale Lobulierungen. Auch diese Läsionen reichern Kontrastmittel auf und können dadurch ein neoplastisches Geschehen vortäuschen. Der Nierenbuckel stellt eine kaudal der Milz gelegene Parenchymverziehung nach lateral dar. Eine verdickte Bertini-Säule ist durch die Verschmelzung benachbarter Renculi bedingt. Sie erscheint verbreitet und kann bildgeberisch als ein Tumor imponieren. Das Erscheinungsbild der persistierenden fetalen Lobulierungen ist gekennzeichnet durch die Einziehungen der Nierenoberfläche.

Hilfreich bei der Abgrenzung dieser Läsionen von der Gruppe der Nierentumore ist die Tatsache, dass sie ein identisches Enhancement wie das normale renale Parenchym aufweisen. Darüber hinaus ist während der kortikomedullären Phase eine normale Rinden-Mark-Kontrastierung nachweisbar.(5)

## 4. DISKUSSION

Dank vermehrtem Einsatz von Schnittbildverfahren im klinischen Alltag, in erster Linie des weitverbreiteten Ultraschalls, werden renale Raumforderungen sehr häufig frühzeitig in einem noch immer asymptomatischen Stadium als Zufallsbefund entdeckt. Suspekt eingestufte Ultraschallbefunde werden dann weiter anhand von spezifischen bildmorphologischen Kennzeichen in der CT und MRT abgeklärt. Hierbei ist wohl die entscheidendste Anforderung an die radiologische Diagnostik, eine klare Trennlinie zwischen gutartigen und bösartigen Nierenläsionen zu ziehen und dementsprechend eine verlässliche Aussage darüber zu treffen, ob eine Indikation für operatives Vorgehen besteht oder nicht.(121)

Als Diskussionsgrundlage dient die Fragestellung, inwiefern die radiologische Routinediagnostik dieser Anforderung gerecht werden kann.

Bei der Beurteilung von Nierenläsionen im Praxisalltag ist es ratsam, ein gewisses diagnostisches Prozedere einzuhalten. Im ersten Abklärungsschritt werden die Nierenläsionen zunächst in zystische und solide Läsionen eingeteilt. Eine Kontrastmittelaufnahme von mehr als 10 HE dient dabei als „kritischer Grenzwert“, ab welchem eine Läsion als solide einzustufen ist.(1)

Die Differentialdiagnose zystischer Nierenläsionen umfasst ein sehr breites Erkrankungsspektrum unterschiedlichster Ätiologie, deren gemeinsamer Nenner die Bosniak-Klassifikation ist. Nierenzysten der ersten und zweiten Kategorie sind immer benigne und bedürfen keiner weiteren Behandlung. Bei Nachweis von Malignitätskriterien, wie verdickter Zystenwand, Kontrastmittelaufnahme der Zystenwand, Wandunregelmäßigkeiten, Verkalkungen, Septierungen oder soliden Anteilen innerhalb der Zyste, sind diese den komplexen Nierenzysten der Kategorie III oder IV zuzuordnen und müssen operativ entfernt werden. Die „Grauzone“ stellen die nicht eindeutig benignen Nierenzysten der Kategorie IIF (F-„follow up“) dar, welche geringes Malignitätspotential aufweisen und deswegen engmaschig kontrolliert werden müssen.(12)

Beim Management von soliden Nierenläsionen hat es sich bewährt, zunächst die Möglichkeit eines klassischen Angiomyolipoms auszuschließen. Ein intratumoraler

Fettnachweis lässt mit großer Zuverlässigkeit seine Diagnosestellung zu. Wenn kein Fett nachweisbar ist, sind zahlreiche andere benigne und maligne Nierenläsionen in Betracht zu ziehen.(1,23)

Das Onkozytom ist ein weiterer wichtiger benigner Vertreter, der sich häufig als eine gut abgrenzbare Raumforderung mit radspeichenartiger Kontrastierung in Assoziation mit zentraler sternförmiger Narbe darstellt. Die nicht-neoplastischen, benignen Krankheitsbilder der Niere wie z.B. Entzündungsherde, vaskuläre Anomalien oder anatomische Fehlbildungen (sogenannte „Pseudotumore“) können unter Einbezug zusätzlicher Informationen (Laborbefunde, Klinik, Anamnese) recht gut differenziert werden.(1,23)

Das Darstellungsmuster des Nierenzellkarzinoms, welches mit Abstand der häufigste maligne Nierentumor ist, wurde in der Literatur von vielen Autoren ausreichend beschrieben. Jinzaki et al. (81) wiesen unter anderem darauf hin, dass die Dichte der Tumorgefäße mit dem Enhancement positiv korreliert sowie dass eine Kontrastmittelanreicherung von mehr als 100 HE hochspezifisch für ein klarzelliges Nierenzellkarzinom ist. Des Weiteren ist ein inhomogenes Enhancement mit nekrotischen, nicht-contrastmittelaufnehmenden Arealen typisch. Das Ausmaß der Kontrastmittelaufnahme sowie das Perfusionsmuster können auch bei der histologischen Subtypisierung des Nierenzellkarzinoms herangezogen werden: ein papilläres RCC ist gewöhnlicherweise hypovaskularisiert und zeigt ein geringes und homogenes Enhancement, während ein chromophobes RCC ein mäßiges und homogenes Enhancement aufweist.(81)

In Zusammenschau mit der Anamnese und Klinik können auch sekundäre maligne Nierentumore wie Lymphome und Metastasen diagnostiziert werden.(121) Das häufigste Befallsmuster der Niere bei einem Lymphom ist ein beidseitiger multinodaler Befall.(112,113) Eine Metastase stellt sich häufig in Form von multiplen, iso-bis hypodensen, gering kontrastmittelaufnehmenden Läsionen dar. (120)

Trotz technisch hochentwickelter Bildgebung sind eine Tumorentitätsbestimmung sowie Dignitätsdifferenzierung anhand von bildmorphologischen Befunden nicht immer möglich. Etwa 5% aller Nierenläsionen können nicht mit ausreichender Zuverlässigkeit abgeklärt werden.(122) Diagnostische Schwierigkeiten treten in erster Linie bei kleinen soliden

Nierentumoren bis 4 mm Größe, bei kleinen Onkozytomen (Überlappung mit dem chromophoben RCC) sowie Angiomyolipomen mit minimalem Fettanteil auf. Es wurden viele bildmorphologische Kriterien definiert, um ihre Identifikation zu gewährleisten, wie z.B. segmentale Enhancement-Inversion in der vaskulären und urographischen Phase (Onkozytom), Fettdetektion anhand von Pixelanalyse im CT-Histogramm (AML ohne makroskopischen Fettanteil) oder anguläre Läsionsbegrenzung (benigne Raumforderung).(123) Millet et al. (123) konnten feststellen, dass keines dieser Kriterien eine zweifelsfreie Diagnosestellung erlaubt. Bei solchen Fällen sollte eine präoperative US-oder CT-gesteuerte Biopsie angestrebt werden.

Als invasives Verfahren ist eine Nierenbiopsie mit gewissen Risiken verbunden und die Indikation für ihre Durchführung sollte daher sorgfältig abgewogen werden.

Die Komplikationen sind in erster Linie bei der Punktion eines Nierenzellkarzinoms sowie einer komplexen Nierenzyste (Bosniak III) im Sinne einer Tumorzellverschleppung zu erwarten.

Seit Verwendung neuer Biopsietechniken und moderner Analyseverfahren von Seiten der Pathologie konnte diese Problematik beim Nierenzellkarzinom weitgehend behoben werden.

Innerhalb von letzten 10 Jahren sind weltweit keine Fälle der Tumorzellaussaat nach Biopsie des Nierenzellkarzinoms beschrieben worden.

Dies ist aber bei den zystischen Prozessen nicht der Fall. Trotz technischer Fortschritte birgt die bioptische Materialgewinnung die Gefahr der Ruptur der dünnen Zystenwand und dadurch die Verschleppung von Tumorzellen in die Umgebung.

Darüber hinaus ist die Punktion dieser Läsionen mit vielen falsch-negativen Biopsieresultaten assoziiert, was auf eine nicht repräsentative Materialgewinnung rückzuführen ist. Die Autoren sind sich einig, dass solche zystische Herde nicht biopsiert, sondern primär einer Operation unterzogen werden sollten.(124)

Die restlichen, sehr seltenen benignen und malignen Tumorentitäten, wie z.B. mesenchymale, metanephrische, neuroendokrine, hämatopoetische oder Keimzelltumore haben unspezifische radiologische Kennzeichen und können anhand bildmorphologischer Befunde nicht diagnostiziert werden.(19)

Trotz Limitationen bildgebender Diagnostik bin ich der Meinung, dass beim Einhalten eines gewissen diagnostischen Vorgehens die Differenzierung und Dignitätseinschätzung

von Nierenläsionen in den meisten Fällen gelingt und zu einer richtigen therapeutischen Entscheidung führt.

US, CT, MRT und PET/CT sind einander ergänzende Methoden und sollten unter Berücksichtigung ihrer jeweiligen Stärken und Schwächen eingesetzt werden, um optimale Ergebnisse zu erreichen. Weitere ausschlaggebende Aspekte in der radiologischen Diagnostik von Nierenläsionen sind die Kenntnis über die typischen bildmorphologischen Erscheinungsformen von Nierenläsionen sowie ihre Interpretation in Zusammenschau mit der aktuellen Anamnese und Klinik. Dies führt in den meisten Fällen zu einer zuverlässigen Diagnosestellung und Festlegung einer optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

Moderne und vielversprechende Untersuchungsverfahren wie die Dual-Energy-CT und die diffusionsgewichtete MRT haben noch immer keinen festen Platz in der radiologischen Routinediagnostik von Nierenläsionen gefunden. Weitere Studien sind erforderlich, um den Stellenwert dieser Verfahren in der Differenzierung von unterschiedlichen Nierentumoren festzulegen.

## 5. Quellenverzeichnis

1. Israel GM, Bosniak MA. How I do it: evaluating renal masses. *Radiology*. 2005 Aug;236(2):441–50.
2. Anderhuber F, Pera F, Streicher J, Waldeyer AJ. *Waldeyer Anatomie des Menschen: Lehrbuch und Atlas in einem Band* [Internet]. Berlin: De Gruyter; 2012 [cited 2014 Mar 20]. Available from: <http://site.ebrary.com/id/10582174>
3. Ganzkörper-Computertomographie: Spiral- und Multislice-CT. Stuttgart: Thieme; 2007.
4. Reiser M, Kuhn F-P, Debus J. *Radiologie*. Stuttgart: Thieme; 2011.
5. Hallscheidt P, Haferkamp A. *Urogenitale bildgebung* [Internet]. Berlin: Springer; 2010 [cited 2014 Mar 11]. Available from: <http://site.ebrary.com/id/10432333>
6. Jocham D, Bähre M. *Praxis der Urologie: in zwei Bänden*. Stuttgart: Georg Thieme; 2007.
7. Clevert D-A, Sterzik A, Braunagel M, Notohamiprodjo M, Graser A. [Modern imaging of kidney tumors]. *Urol Ausg A*. 2013 Apr;52(4):515–26.
8. Clevert D-A, Horng A, Staehler M, Haseke N, Stief C, Reiser M. [Diagnostic algorithm in cystic renal masses]. *Urol Ausg A*. 2010 Mar;49(3):421–431; quiz 432.
9. Graser A, Zech CJ, Stief CG, Reiser MF, Staehler M. [Imaging renal cell carcinoma]. *Urol Ausg A*. 2009 Apr;48(4):427–436; quiz 437–438.
10. Catalano C, Fraioli F, Laghi A, Napoli A, Pediconi F, Danti M, et al. High-resolution multidetector CT in the preoperative evaluation of patients with renal cell carcinoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2003 May;180(5):1271–7.
11. Huber J, Hallscheidt P, Wagener N, Pahernik S, Haferkamp A, Hohenfellner M. [Tumours of the Kidney: CT vs. MRI. Nearly equal alternatives with minor differences]. *Urol Ausg A*. 2010 Mar;49(3):345–50.
12. Kreft B, Schild HH. [Cystic renal lesions]. *RöFo Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Nukl*. 2003 Jul;175(7):892–903.
13. Pedrosa I, Sun MR, Spencer M, Genega EM, Olumi AF, Dewolf WC, et al. MR imaging of renal masses: correlation with findings at surgery and pathologic analysis. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 2008 Aug;28(4):985–1003.
14. Israel GM, Krinsky GA. MR imaging of the kidneys and adrenal glands. *Radiol Clin North Am*. 2003 Jan;41(1):145–59.
15. Graser A, Becker CR, Staehler M, Clevert DA, Macari M, Arndt N, et al. Single-phase dual-energy CT allows for characterization of renal masses as benign or malignant. *Invest Radiol*. 2010 Jul;45(7):399–405.
16. Graser A, Johnson TRC, Hecht EM, Becker CR, Leidecker C, Staehler M, et al. Dual-energy CT in patients suspected of having renal masses: can virtual nonenhanced images replace true nonenhanced images? *Radiology*. 2009 Aug;252(2):433–40.
17. Zhang J, Tehrani YM, Wang L, Ishill NM, Schwartz LH, Hricak H. Renal masses: characterization with diffusion-weighted MR imaging--a preliminary experience. *Radiology*. 2008 May;247(2):458–64.
18. Wang H, Cheng L, Zhang X, Wang D, Guo A, Gao Y, et al. Renal cell carcinoma: diffusion-weighted MR imaging for subtype differentiation at 3.0 T. *Radiology*. 2010 Oct;257(1):135–43.
19. Quaia E. *Radiological Imaging of the Kidney*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2011.
20. Bosniak MA. The current radiological approach to renal cysts. *Radiology*. 1986 Jan;158(1):1–10.

21. Bosniak MA. The Bosniak renal cyst classification: 25 years later. *Radiology*. 2012 Mar;262(3):781–5.
22. Miller MA, Brown JJ. Renal cysts and cystic neoplasms. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 1997 Feb;5(1):49–66.
23. Silverman SG, Israel GM, Herts BR, Richie JP. Management of the incidental renal mass. *Radiology*. 2008 Oct;249(1):16–31.
24. Thomsen HS, Levine E, Meilstrup JW, Van Slyke MA, Edgar KA, Barth JC, et al. Renal cystic diseases. *Eur Radiol*. 1997;7(8):1267–75.
25. Katabathina VS, Garg D, Prasad SR, Vikram R. Cystic renal neoplasms and renal neoplasms associated with cystic renal diseases in adults: cross-sectional imaging findings. *J Comput Assist Tomogr*. 2012 Dec;36(6):659–68.
26. Nicolau C, Torra R, Badenas C, Vilana R, Bianchi L, Gilabert R, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease types 1 and 2: assessment of US sensitivity for diagnosis. *Radiology*. 1999 Oct;213(1):273–6.
27. Ravine D, Gibson RN, Walker RG, Sheffield LJ, Kincaid-Smith P, Danks DM. Evaluation of ultrasonographic diagnostic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease 1. *Lancet*. 1994 Apr 2;343(8901):824–7.
28. Nascimento AB, Mitchell DG, Zhang XM, Kamishima T, Parker L, Holland GA. Rapid MR imaging detection of renal cysts: age-based standards. *Radiology*. 2001 Dec;221(3):628–32.
29. Freire M, Remer EM. Clinical and radiologic features of cystic renal masses. *AJR Am J Roentgenol*. 2009 May;192(5):1367–72.
30. Pallwein-Prettner L, Flöry D, Rotter CR, Pogner K, Syré G, Fellner C, et al. Assessment and characterisation of common renal masses with CT and MRI. *Insights Imaging*. 2011 Oct;2(5):543–56.
31. Eble JN, International Agency for Research on Cancer WHO, Working Group on Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs, Editorial and consensus conference. WHO Working Group on Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs: [... editorial and consensus conference in Lyon, France, December 14 - 18, 2002]. Lyon: IARC Press; 2006.
32. Kuroda N, Toi M, Hiroi M, Shuin T, Enzan H. Review of renal oncocytoma with focus on clinical and pathobiological aspects. *Histol Histopathol*. 2003 Jul;18(3):935–42.
33. Amin MB, Crotty TB, Tickoo SK, Farrow GM. Renal oncocytoma: a reappraisal of morphologic features with clinicopathologic findings in 80 cases. *Am J Surg Pathol*. 1997 Jan;21(1):1–12.
34. Wu Y, Du L, Li F, Zhang H, Cai Y, Jia X. Renal oncocytoma: contrast-enhanced sonographic features. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. 2013 Mar;32(3):441–8.
35. Choudhary S, Rajesh A, Mayer NJ, Mulcahy KA, Haroon A. Renal oncocytoma: CT features cannot reliably distinguish oncocytoma from other renal neoplasms. *Clin Radiol*. 2009 May;64(5):517–22.
36. Hélénon O, Correas JM, Balleyguier C, Ghouadni M, Cornud F. Ultrasound of renal tumors. *Eur Radiol*. 2001;11(10):1890–901.
37. Levine E, Huntrakoon M. Computed tomography of renal oncocytoma. *AJR Am J Roentgenol*. 1983 Oct;141(4):741–6.
38. Quinn MJ, Hartman DS, Friedman AC, Sherman JL, Lautin EM, Pyatt RS, et al. Renal oncocytoma: new observations. *Radiology*. 1984 Oct;153(1):49–53.
39. Jasinski RW, Amendola MA, Glazer GM, Bree RL, Gikas PW. Computed tomography of renal oncocytomas. *Comput Radiol Off J Comput Tomogr Soc*. 1985

Oct;9(5):307–14.

40. Davidson AJ, Hayes WS, Hartman DS, McCarthy WF, Davis CJ Jr. Renal oncocytoma and carcinoma: failure of differentiation with CT. *Radiology*. 1993 Mar;186(3):693–6.
41. Bird VG, Kanagarajah P, Morillo G, Caruso DJ, Ayyathurai R, Leveillee R, et al. Differentiation of oncocytoma and renal cell carcinoma in small renal masses (<4 cm): the role of 4-phase computerized tomography. *World J Urol*. 2011 Dec;29(6):787–92.
42. De la Cruz Burgos R, Martel Villagrán J. [Renal oncocytoma. Fundamental radiologic manifestations and enhancement patterns in tri-phase helical CT]. *Radiología*. 2007 Apr;49(2):109–14.
43. Kim JI, Cho JY, Moon KC, Lee HJ, Kim SH. Segmental enhancement inversion at biphasic multidetector CT: characteristic finding of small renal oncocytoma. *Radiology*. 2009 Aug;252(2):441–8.
44. McGahan JP, Lamba R, Fisher J, Starshak P, Ramsamooj R, Fitzgerald E, et al. Is segmental enhancement inversion on enhanced biphasic MDCT a reliable sign for the noninvasive diagnosis of renal oncocytomas? *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Oct;197(4):W674–679.
45. Harmon WJ, King BF, Lieber MM. Renal oncocytoma: magnetic resonance imaging characteristics. *J Urol*. 1996 Mar;155(3):863–7.
46. Prasad SR, Surabhi VR, Menias CO, Raut AA, Chintapalli KN. Benign renal neoplasms in adults: cross-sectional imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2008 Jan;190(1):158–64.
47. Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, Mazeman E. Imaging of angiomyolipomas. *Semin Ultrasound CT MR*. 1997 Apr;18(2):100–14.
48. Bissler JJ, Kingswood JC. Renal angiomyolipomata. *Kidney Int*. 2004 Sep;66(3):924–34.
49. Jinzaki M, Tanimoto A, Narimatsu Y, Ohkuma K, Kurata T, Shinmoto H, et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat. *Radiology*. 1997 Nov;205(2):497–502.
50. Hafron J, Fogarty JD, Hoenig DM, Li M, Berkenblit R, Ghavamian R. Imaging characteristics of minimal fat renal angiomyolipoma with histologic correlations. *Urology*. 2005 Dec;66(6):1155–9.
51. Halpenny D, Snow A, McNeill G, Torreggiani WC. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status. *Clin Radiol*. 2010 Feb;65(2):99–108.
52. Lane BR, Aydin H, Danforth TL, Zhou M, Remer EM, Novick AC, et al. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *J Urol*. 2008 Sep;180(3):836–43.
53. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol*. 2002 Oct;168(4 Pt 1):1315–25.
54. Siegel CL, Middleton WD, Teefey SA, McClellan BL. Angiomyolipoma and renal cell carcinoma: US differentiation. *Radiology*. 1996 Mar;198(3):789–93.
55. Jinzaki M, Ohkuma K, Tanimoto A, Mukai M, Hiramatsu K, Murai M, et al. Small solid renal lesions: usefulness of power Doppler US. *Radiology*. 1998 Nov;209(2):543–50.
56. Xu Z-F, Xu H-X, Xie X-Y, Liu G-J, Zheng Y-L, Lu M-D. Renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma: differential diagnosis with real-time contrast-enhanced ultrasonography. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. 2010 May;29(5):709–17.
57. Lu Q, Wang W, Huang B, Li C, Li C. Minimal fat renal angiomyolipoma: the initial study with contrast-enhanced ultrasonography. *Ultrasound Med Biol*. 2012 Nov;38(11):1896–901.

58. Tamai H, Takiguchi Y, Oka M, Shingaki N, Enomoto S, Shiraki T, et al. Contrast-enhanced ultrasonography in the diagnosis of solid renal tumors. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. 2005 Dec;24(12):1635–40.
59. Bosniak MA. Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney: a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol Radiol*. 1981;3(3):135–42.
60. Bosniak MA, Megibow AJ, Hulnick DH, Horii S, Raghavendra BN. CT diagnosis of renal angiomyolipoma: the importance of detecting small amounts of fat. *AJR Am J Roentgenol*. 1988 Sep;151(3):497–501.
61. Jinzaki M, Silverman SG, Akita H, Nagashima Y, Mikami S, Oya M. Renal angiomyolipoma: a radiological classification and update on recent developments in diagnosis and management. *Abdom Imaging*. 2014 Feb 7;
62. Sherman JL, Hartman DS, Friedman AC, Madewell JE, Davis CJ, Goldman SM. Angiomyolipoma: computed tomographic-pathologic correlation of 17 cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1981 Dec;137(6):1221–6.
63. Davenport MS, Neville AM, Ellis JH, Cohan RH, Chaudhry HS, Leder RA. Diagnosis of renal angiomyolipoma with hounsfield unit thresholds: effect of size of region of interest and nephrographic phase imaging. *Radiology*. 2011 Jul;260(1):158–65.
64. Lienert AR, Nicol D. Renal angiomyolipoma. *BJU Int*. 2012 Dec;110 Suppl 4:25–7.
65. Simpson E, Patel U. Diagnosis of angiomyolipoma using computed tomography-region of interest < or =-10 HU or 4 adjacent pixels < or =-10 HU are recommended as the diagnostic thresholds. *Clin Radiol*. 2006 May;61(5):410–6.
66. Takahashi K, Honda M, Okubo RS, Hyodo H, Takakusaki H, Yokoyama H, et al. CT pixel mapping in the diagnosis of small angiomyolipomas of the kidneys. *J Comput Assist Tomogr*. 1993 Feb;17(1):98–101.
67. Kim JK, Park S-Y, Shon J-H, Cho K-S. Angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT. *Radiology*. 2004 Mar;230(3):677–84.
68. Simpfendorfer C, Herts BR, Motta-Ramirez GA, Lockwood DS, Zhou M, Leiber M, et al. Angiomyolipoma with minimal fat on MDCT: can counts of negative-attenuation pixels aid diagnosis? *AJR Am J Roentgenol*. 2009 Feb;192(2):438–43.
69. Catalano OA, Samir AE, Sahani DV, Hahn PF. Pixel distribution analysis: can it be used to distinguish clear cell carcinomas from angiomyolipomas with minimal fat? *Radiology*. 2008 Jun;247(3):738–46.
70. Kim JY, Kim JK, Kim N, Cho K-S. CT histogram analysis: differentiation of angiomyolipoma without visible fat from renal cell carcinoma at CT imaging. *Radiology*. 2008 Feb;246(2):472–9.
71. Weishaupt D, Köchli VD, Marincek, Froehlich JM, Nanz, Prueßmann KP. *Wie funktioniert MRI?: eine Einführung in Physik und Funktionsweise der Magnetresonanzbildgebung; mit ... 9 Tabellen*. Berlin; Heidelberg: Springer; 2014.
72. Israel GM, Hindman N, Hecht E, Krinsky G. The use of opposed-phase chemical shift MRI in the diagnosis of renal angiomyolipomas. *AJR Am J Roentgenol*. 2005 Jun;184(6):1868–72.
73. Outwater EK, Bhatia M, Siegelman ES, Burke MA, Mitchell DG. Lipid in renal clear cell carcinoma: detection on opposed-phase gradient-echo MR images. *Radiology*. 1997 Oct;205(1):103–7.
74. Kim JK, Kim SH, Jang YJ, Ahn H, Kim C-S, Park H, et al. Renal angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from other neoplasms at double-echo chemical shift FLASH MR imaging. *Radiology*. 2006 Apr;239(1):174–80.
75. Tsukada J, Jinzaki M, Yao M, Nagashima Y, Mikami S, Yashiro H, et al.

- Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: radiological imaging. *Int J Urol Off J Jpn Urol Assoc.* 2013 Nov;20(11):1105–11.
76. Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, Tamboli P, Menias CO, Prasad SR. Mesenchymal neoplasms of the kidney in adults: imaging spectrum with radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2010 Oct;30(6):1525–40.
  77. Gronau E, Arnholdt H, Harzmann R, Weckermann D. [Renal neurilemoma--a rare differential diagnosis of renal tumors]. *Urol Ausg A.* 2005 Sep;44(9):1059–61.
  78. Kim JK, Kim TK, Ahn HJ, Kim CS, Kim K-R, Cho K-S. Differentiation of subtypes of renal cell carcinoma on helical CT scans. *AJR Am J Roentgenol.* 2002 Jun;178(6):1499–506.
  79. Forman HP, Middleton WD, Melson GL, McClennan BL. Hyperechoic renal cell carcinomas: increase in detection at US. *Radiology.* 1993 Aug;188(2):431–4.
  80. Yamashita Y, Ueno S, Makita O, Ogata I, Hatanaka Y, Watanabe O, et al. Hyperechoic renal tumors: anechoic rim and intratumoral cysts in US differentiation of renal cell carcinoma from angiomyolipoma. *Radiology.* 1993 Jul;188(1):179–82.
  81. Jinzaki M, Tanimoto A, Mukai M, Ikeda E, Kobayashi S, Yuasa Y, et al. Double-phase helical CT of small renal parenchymal neoplasms: correlation with pathologic findings and tumor angiogenesis. *J Comput Assist Tomogr.* 2000 Dec;24(6):835–42.
  82. Jung SC, Cho JY, Kim SH. Subtype differentiation of small renal cell carcinomas on three-phase MDCT: usefulness of the measurement of degree and heterogeneity of enhancement. *Acta Radiol Stockh Swed* 1987. 2012 Feb 1;53(1):112–8.
  83. Young JR, Margolis D, Sauk S, Pantuck AJ, Sayre J, Raman SS. Clear cell renal cell carcinoma: discrimination from other renal cell carcinoma subtypes and oncocytoma at multiphasic multidetector CT. *Radiology.* 2013 May;267(2):444–53.
  84. Zhang J, Lefkowitz RA, Ishill NM, Wang L, Moskowitz CS, Russo P, et al. Solid renal cortical tumors: differentiation with CT. *Radiology.* 2007 Aug;244(2):494–504.
  85. Macari M, Bosniak MA. Delayed CT to evaluate renal masses incidentally discovered at contrast-enhanced CT: demonstration of vascularity with deenhancement. *Radiology.* 1999 Dec;213(3):674–80.
  86. Shebel HM, Elsayes KM, Sheir KZ, Abou El Atta HM, El-Sherbiny AF, Ellis JH, et al. Quantitative enhancement washout analysis of solid cortical renal masses using multidetector computed tomography. *J Comput Assist Tomogr.* 2011 Jun;35(3):337–42.
  87. Mahnken AH, Wildberger JE, Bergmann F, Füzesi L, Adam G, Günther R. [Papillary renal cell carcinoma: comparison of CT and gross morphology]. *RöFo Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Nukl.* 2000 Dec;172(12):1011–5.
  88. Herts BR, Coll DM, Novick AC, Obuchowski N, Linnell G, Wirth SL, et al. Enhancement characteristics of papillary renal neoplasms revealed on triphasic helical CT of the kidneys. *AJR Am J Roentgenol.* 2002 Feb;178(2):367–72.
  89. Raman SP, Johnson PT, Allaf ME, Netto G, Fishman EK. Chromophobe renal cell carcinoma: multiphase MDCT enhancement patterns and morphologic features. *AJR Am J Roentgenol.* 2013 Dec;201(6):1268–76.
  90. Yoon SK, Nam KJ, Rha S-H, Kim JK, Cho K-S, Kim B, et al. Collecting duct carcinoma of the kidney: CT and pathologic correlation. *Eur J Radiol.* 2006 Mar;57(3):453–60.
  91. Pickhardt PJ, Siegel CL, McLarney JK. Collecting duct carcinoma of the kidney: are imaging findings suggestive of the diagnosis? *AJR Am J Roentgenol.* 2001 Mar;176(3):627–33.
  92. Francis IR. Detection, staging and surveillance in renal cell carcinoma. *Cancer Imaging Off Publ Int Cancer Imaging Soc.* 2006;6:168–74.
  93. Hallscheidt P, Noeldge G, Schawo S, Bartling S, Kauffmann G, Pfitzenmaier J, et

- al. [Advances in the staging of renal cell carcinoma with high-resolution imaging]. *RöFo Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Nukl.* 2007 Dec;179(12):1236–42.
94. Ozülker T, Ozülker F, Ozbek E, Ozpaçacı T. A prospective diagnostic accuracy study of F-18 fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography in the evaluation of indeterminate renal masses. *Nucl Med Commun.* 2011 Apr;32(4):265–72.
95. Park JW, Jo MK, Lee HM. Significance of 18F-fluorodeoxyglucose positron-emission tomography/computed tomography for the postoperative surveillance of advanced renal cell carcinoma. *BJU Int.* 2009 Mar;103(5):615–9.
96. Hallscheidt P, Stolte E, Roeren T, Pomer S, Drehmer I, Kauffmann GW. [The staging of renal-cell carcinomas in MRT and CT--a prospective histologically controlled study]. *RöFo Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Nukl.* 1998 Feb;168(2):165–70.
97. Hallscheidt P, Wagener N, Gholipour F, Aghabozorgi N, Dreyhaupt J, Hohenfellner M, et al. Multislice computed tomography in planning nephron-sparing surgery in a prospective study with 76 patients: comparison of radiological and histopathological findings in the infiltration of renal structures. *J Comput Assist Tomogr.* 2006 Dec;30(6):869–74.
98. Hallscheidt P, Pomer S, Roeren T, Kauffmann GW, Staehler G. [Preoperative staging of renal cell carcinoma with caval thrombus: is staging in MRI justified? Prospective histopathological correlated study]. *Urol Ausg A.* 2000 Jan;39(1):36–40.
99. Zagoria RJ, Bechtold RE. The role of imaging in staging renal adenocarcinoma. *Semin Ultrasound CT MR.* 1997 Apr;18(2):91–9.
100. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, Stein SM, Johnson JE, Navarro OM, et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2000 Dec;20(6):1585–603.
101. Riccabona M. Imaging of renal tumours in infancy and childhood. *Eur Radiol.* 2003 Dec;13 Suppl 4:L116–129.
102. Ochiai K, Onitsuka H, Honda H, Kawamoto K, Uozumi J, Kumazawa J, et al. Leiomyosarcoma of the kidney: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr.* 1993 Aug;17(4):656–8.
103. Detorakis EE, Chryssou E, Raissaki M, Androulidakis E, Heretis I, Haniotis V, et al. Primary renal angiosarcoma: radiologic-pathologic correlation and literature review. *Tumori.* 2013 Jun;99(3):e111–116.
104. Kwak H-S, Kim C-S, Lee J-M. MR findings of renal malignant fibrous histiocytoma. *Eur Radiol.* 2003 Dec;13 Suppl 6:L245–246.
105. Hayasaka K, Nihashi T, Nojiri Y, Okamuara K. Computed tomography manifestations of renal hemangiopericytoma. *Acta Radiol Stockh Swed* 1987. 2007 Oct;48(8):934–7.
106. Remmele W, Anemüller W, Delling G, Helmchen U, Helpap B, Mohr W, et al. *Pathologie 5: Männliches Genitale Niere Ableitende Harnwege und Urethra Skelettsystem Gelenke, Sehnen und Sehnengleitgewebe, Bursen, Faszien Haut.* Auflage: 2., neubearb.Aufl. 1997. Berlin: Springer; 1997. 616 p.
107. Secil M, Mungan U, Yorukoglu K, Dicle O. Case 89: Retroperitoneal extraskeletal osteosarcoma. *Radiology.* 2005 Dec;237(3):880–3.
108. Sola JE, Cova D, Casillas J, Alvarez OA, Qualman S, Rodriguez MM. Primary renal botryoid rhabdomyosarcoma: diagnosis and outcome. *J Pediatr Surg.* 2007 Dec;42(12):e17–20.
109. Cohan RH, Dunnick NR, Leder RA, Baker ME. Computed tomography of renal lymphoma. *J Comput Assist Tomogr.* 1990 Dec;14(6):933–8.
110. RICHMOND J, SHERMAN RS, DIAMOND HD, CRAVER LF. Renal lesions associated with malignant lymphomas. *Am J Med.* 1962 Feb;32:184–207.

111. Hartman DS, David CJ Jr, Goldman SM, Friedman AC, Fritzsche P. Renal lymphoma: radiologic-pathologic correlation of 21 cases. *Radiology*. 1982 Sep;144(4):759–66.
112. Sheth S, Ali S, Fishman E. Imaging of renal lymphoma: patterns of disease with pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 2006 Aug;26(4):1151–68.
113. Urban BA, Fishman EK. Renal lymphoma: CT patterns with emphasis on helical CT. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 2000 Feb;20(1):197–212.
114. Horii SC, Bosniak MA, Megibow AJ, Raghavendra BN, Subramanyam BR, Rothberg M. Correlation of CT and ultrasound in the evaluation of renal lymphoma. *Urol Radiol*. 1983;5(2):69–76.
115. Heiken JP, Gold RP, Schnur MJ, King DL, Bashist B, Glazer HS. Computed tomography of renal lymphoma with ultrasound correlation. *J Comput Assist Tomogr*. 1983 Apr;7(2):245–50.
116. Hauser M, Krestin GP, Hagspiel KD. Bilateral solid multifocal intrarenal and perirenal lesions: differentiation with ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging. *Clin Radiol*. 1995 May;50(5):288–94.
117. Hartman DS, Davidson AJ, Davis CJ Jr, Goldman SM. Infiltrative renal lesions: CT-sonographic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 1988 May;150(5):1061–4.
118. Semelka RC, Kelekis NL, Burdeny DA, Mitchell DG, Brown JJ, Siegelman ES. Renal lymphoma: demonstration by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1996 Apr;166(4):823–7.
119. Pascal RR. Renal manifestations of extrarenal neoplasms. *Hum Pathol*. 1980 Jan;11(1):7–17.
120. Ferrozzi F, Bova D, Campodonico F. Computed tomography of renal metastases. *Semin Ultrasound CT MR*. 1997 Apr;18(2):115–21.
121. Heckmann M, Heinrich M, Humke U, Bautz W, Uder M. [Differential diagnosis of focal lesions of the kidney in CT and MRT]. *Röntgenprax Z Für Radiol Tech*. 2008;56(6):219–40.
122. Hallscheidt P, Haferkamp A, Lopez-Benitez R, Palmowski M. Differenzialdiagnose renaler Raumforderungen. *Radiol*. 2008 Mar;48(3):293–304.
123. Millet I, Doyon FC, Hoa D, Thuret R, Merigeaud S, Serre I, et al. Characterization of small solid renal lesions: can benign and malignant tumors be differentiated with CT? *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Oct;197(4):887–96.
124. M. Regier, J. Kemper, A. Mahnken, C. Nolte-Ernsting, P.G.C. Begemann, C. Eichelberg, H. Heinzer, H. Huland, G. Adam. Stellenwert der CT-gesteuerten perkutanen Biopsie kleiner Tumoren in der Diagnostik des Nierenzellkarzinoms: aktueller Standard. *Onkol* 2008. 2008 Sep 13;14:1022–31.