

# Milzbildgebung

## Imaging of the spleen

V. Engelbrecht

### Übersicht

Anatomie und Aufgaben	325
Untersuchungstechnik	325
Angeborene Erkrankungen	326
Entzündungen	328
Vaskuläre Erkrankungen	329
Hämatologische Erkrankungen mit Milzbeteiligung	330
Benigne Tumoren	331
Maligne Tumoren	335
Verschiedene	336
Differenzialdiagnose von Milzerkrankungen	338

### Zusammenfassung

Primäre Milzerkrankungen sind selten, insbesondere im Vergleich mit Lebererkrankungen. Die Milz ist aber häufig sekundär an vielen hämatologischen, onkologischen, infektiösen, vaskulären und systemischen Erkrankungen beteiligt. Die typischen Befunde der Erkrankungen werden vorgestellt.

## Anatomie und Aufgaben

Die Milz liegt intraperitoneal im linken oberen Quadranten des Abdomens. Die normale Milz hat einen kraniokaudalen Längsdurchmesser (L) von 10–15 cm. In der Transversalebene beträgt die Organbreite (B) 4–8 cm und die Organdicke (D) auf Höhe des Milzhilus 3–5 cm. Wegen der großen Formvariabilität der Milz ist zur Größenbeurteilung der sog. Milzindex ( $L \times B \times D$ ) geeignet. Er liegt im Normalfall unter 480. Arteriell wird die Milz über die Aorta, den Truncus coeliacus und die A. lienalis versorgt. Auf der venösen Seite fließt das Blut über die V. lienalis und die Pfortader zur Leber. Die Aufgaben der Milz bestehen im Abbau alter Erythrozyten und in der Speicherung und Vermehrung von Lymphozyten und Monozyten. Im Kindesalter ist die Milz an der Blutbildung beteiligt. Innerhalb des Milzparenchyms wird zwischen der roten und der weißen Milzpulpa unterschieden. Die rote Pulpa ist reich vaskularisiert und wird durch dünnwandige venenähnliche Gefäße, die sog. Sinusoide, dominiert. Diese enthalten überwiegend Erythrozyten. Die weiße Pulpa ähnelt vom Aufbau den Lymphknoten. Sie enthält

periarteriöläre T-Lymphozyten und Follikel von B-Lymphozyten [1].

## Untersuchungstechnik

Da sich die rote Milzpulpa rascher als die weiße Pulpa kontrastiert, kommt es in der fröharteriellen Phase einer Abdomen-CT oder -MRT zum inhomogenen Organenhancement. Wegen des häufig streifigen Organaspekts spricht man auch vom physiologischen Phänomen der Milztigerung (Abb. 1). Dieser streifige Aspekt erschwert die Organbeurteilung, weshalb man die Milz meist in der portalvenösen Kontrastmittelpphase beurteilt.

In der MRT wird die Milz i. d. R. mit den Standardsequenzen einer Oberbauch-MRT dargestellt. Bevorzugt werden Turbo-Spin-Echo- (TSE-) Sequenzen für die T2-Bildgebung und Gradienten-Echo- (GE-) Sequenzen für die T1-Bildgebung vor und nach Kontrastmitteldgabe.

Abb. 1 CT der Milz in den unterschiedlichen Kontrastmittelphasen. Patient mit Aszites und Peritonealkarzinose. **a** Typische inhomogene Parenchymkontrastierung der Milz in der frühen arteriellen Phase. **b** Gleichmäßige Organkontrastierung in der portalvenösen Kontrastmittelphase.



Abb. 2 Abdomen-CT in der portalvenösen Phase mit Heterotaxie und Polysplenie. Es findet sich eine Kombination von im linken Oberbauch gelegener Leber (L), Formanomalie des Pankreaskopfes (P), orthotop gelegenen großen Gefäßen, im rechten Oberbauch gelegenen Magen (M) und zahlreichen Milzen (\*) im rechten Oberbauch.



## Angeborene Erkrankungen

### Nebenmilz

**Häufigkeit und Lokalisation.** Eine Nebenmilz ist ein häufiger und meist harmloser Zufallsbefund. Nebenmilzen lassen sich bei 10–30% der Patienten nachweisen, ihre Größe variiert zwischen wenigen Millimetern und mehreren Zentimetern [2]. Am häufigsten sind sie in der Hilusregion zu finden, am zweithäufigsten in der Umgebung des unteren Milzrands und seltener auch auf Höhe des oberen Organrands.

**Bedeutung.** Nach einer Splenektomie kann die Nebenmilz hypertrophieren. Nebenmilzen sind gelegentlich in der Differenzialdiagnose anderer Raumforderungen von Bedeutung, beispielsweise beim Lymphom oder bei abdominalen Metastasen.

**Entscheidend für die Diagnose der Nebenmilz sind eine identische Dichte bzw. Signalintensität und ein identisches Kontrastmittelverhalten zur Milz.**

Relevant ist eine Nebenmilz auch bei Patienten, die zur Therapie einer hämatologischen Erkrankung splenektomiert wurden. Dies betrifft insbesondere Patienten mit einer Immunthrombozytopenie (Morbus Werlhof). Nach der – meist laparoskopisch durchgeführten – Splenektomie ist es die Regel (ca. 85%), dass sich die Thrombozytenzahl erhöht [3]. Bei den Patienten, bei denen dies nicht der Fall ist, findet sich in einem sehr hohen Prozentanteil eine Nebenmilz, die dann ebenfalls operativ entfernt wird.

**Bildgebung.** Bevorzugtes Untersuchungsverfahren zum Nachweis einer Nebenmilz ist bei diesen Patienten die CT. Alternativ ist auch eine Szintigrafie mit  $^{99}\text{Tc}$ -markierten hitzedenaturierten roten Blutkörperchen möglich [3].

### Polysplenie und Asplenie

Polysplenie und Asplenie sind seltene angeborene Anomalien, die im Rahmen eines Situs ambiguus (Heterotaxie), also einer fehlerhaften Anordnung der inneren Organe vorkommen (Abb. 2). Sehr häufig finden sich gleichzeitig Herzvitien, in ca. 50–90% bei der Heterotaxie mit Polysplenie und in nahezu 100% bei der Heterotaxie mit Asplenie [4].

**Tabelle 1**

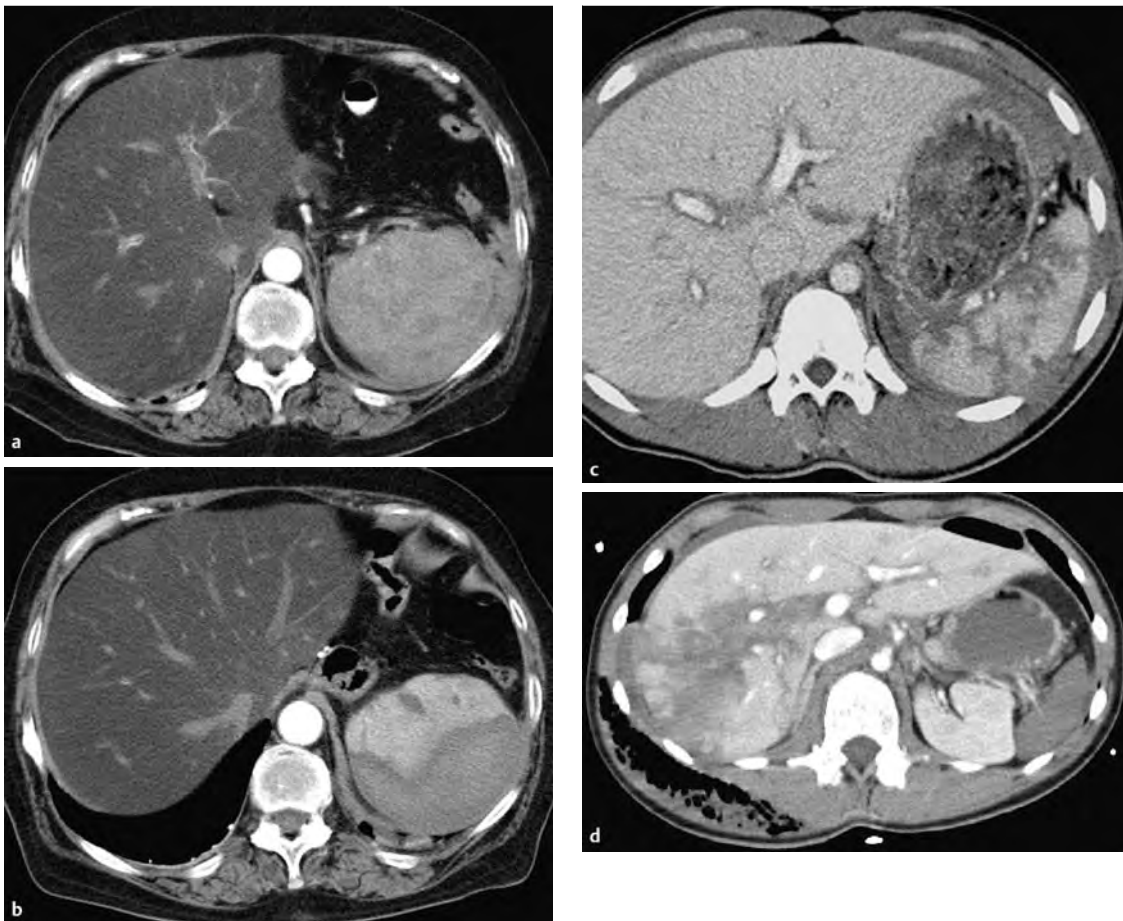
**Verletzungen und Erkrankungen der Milz.**

Posttraumatische Veränderungen	Entzündliche Erkrankungen	Vaskuläre Erkrankungen	Neoplasien
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Milzkontusion</li> <li>■ Milzhämatom</li> <li>■ Milzlazeration</li> <li>■ avaskuläre Milz (Abriss der Gefäße)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ bakterieller Abszess</li> <li>■ Candidiasis</li> <li>■ Pneumocystis carinii</li> <li>■ Echinokokkus</li> <li>■ Histoplasmose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Milzinfarkt</li> <li>■ Milzarterienaneurysmen</li> <li>■ Milzvenenthrombose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ <b>benigne Veränderungen:</b> Hämangiom, Lymphangiom, Zyste, Splenom/Hamartom, Littoralzellangiom</li> <li>■ <b>maligne Veränderungen:</b> Angiosarkom, Metastase, Lymphom</li> </ul>

**Trauma**

Unter den intraperitoneal gelegenen Organen ist die Milz beim stumpfen Bauchtrauma am häufigsten verletzt. Untersuchungsmethode der Wahl ist das kontrastmittelunterstützte Abdomen-CT. In Abhängigkeit vom Schweregrad der Organverletzung (Tab. 1) unterscheidet man zwischen der **Milzkontusion** mit einzelnen kleinen Parenchymhämorrhagien und dem **Milzhämatom**, das intraparenchymatös oder subkapsulär liegen kann. Ein subkapsuläres Milzhämatom kann in

den ersten Stunden und Tagen an Größe zunehmen und dann zu einer Kapselruptur mit intraperitonealer Blutung, der sog. zweizeitigen Milzruptur führen. Die **Milzlazeration** ist durch Parenchymrisse charakterisiert. Durchdringt die Lazeration das gesamte Organ, spricht man auch von der Milzfraktur [5]. Eine Milzlazeration ist regelmäßig mit einem Umgebungshämatom und einem Hämatoperitoneum verbunden. Der Abriss des Gefäßstiels führt zu einer **avaskulären Milz** mit fehlender Organkontrastierung (Abb. 3).



**Abb. 3** Posttraumatische Milzveränderungen. **a** Milzhämatom. **b** Die Kontrolle beim selben Patienten nach einen Monat zeigt ein subkapsuläres Hämatom. **c** Milzlazeration mit zahlreichen Parenchymrissen, Umgebungshämatom und Hämatoperitoneum. **d** Leberlazeration und avaskuläre Milz. Durch einen Abriss des Gefäßstiels zeigt sich das Organ vollständig unkontrastiert.

Dieses Dokument wurde zum persönlichen Gebrauch heruntergeladen. Vervielfältigung nur mit Zustimmung des Verlages.

Abb. 4 Milzabszesse. Multiple bakterielle Abszesse in Leber und Milz im Rahmen einer Endokarditis.

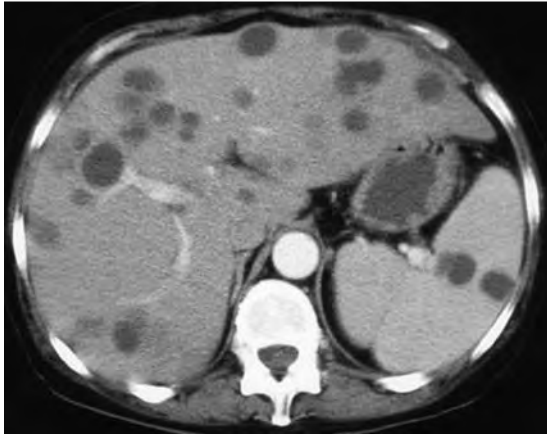


Abb. 5 Patient mit diffuser Peritonitis und Sepsis bei Peritonealdialyse. Entzündliche Organerweichung mit spontaner, nicht traumatischer Ruptur und Milzhämatom.



Abb. 6 Hepatolienale Candidiasis bei Zustand nach Knochenmarktransplantation wegen Leukämie. In Leber und Milz lassen sich mehrere kleine hypodense Mikroabszesse abgrenzen.



## Entzündungen

### Milzabszess

**Vorkommen.** Die häufigste entzündliche Milzerkrankung sind bakterielle Milzabszesse. Sie entstehen meistens hämatogen, z. B. bei einer bakteriellen Endokarditis oder einem Drogenabusus [6]. Etwa 15% der Milzabszesse sind posttraumatisch bedingt und 10% sind Folge einer sekundären Infektion eines Milzinfarkts.

**Bildgebung.** Für den Milzabszess ist eine hypodense Raumforderung mit randständigem Enhancement typisch, bei der teilweise kleine Lufteinschlüsse vorkommen (Abb. 4). Größere Abszesse lassen sich CT-gesteuert drainieren. Selten kommt es im Rahmen einer Sepsis zu einer diffusen entzündlichen Organerweichung mit einer spontanen Milzruptur (Abb. 5).

### Candidiasis

**Vorkommen.** Eine diffuse hepatolienale Candidiasis tritt insbesondere bei immunsupprimierten Patienten, z. B. im Rahmen einer Hochdosischemotherapie auf. Durch den frühzeitigen Einsatz von systemischen Antimykotika ist diese Komplikation selten geworden.

**Bildgebung.** Die Abszesse sind im Gegensatz zu bakteriellen Abszessen deutlich kleiner. Typischerweise sind Leber und Milz von multiplen, kleinen, hypodensen Mikroabszessen durchsetzt (Abb. 6).

### Pneumocystis carinii

**Vorkommen.** Immunsupprimierte Patienten, insbesondere wenn sie von AIDS betroffen sind, können eine disseminierte Infektion mit *Pneumocystis carinii* entwickeln, die zu einer Durchsetzung der Milz mit kleinen Abszessen führt. Durch die medikamentöse Prophylaxe gegenüber *Pneumocystis carinii* ist auch diese Komplikation selten geworden.

**Bildgebung.** Die Abszesse sind bildmorphologisch nicht von bakteriellen Abszessen zu unterscheiden. Spontan oder posttherapeutisch verkalken die fokalen Herde, sodass in der Milz multiple kleine Kalkherde sichtbar sind, die bis zu einer vollständigen Organverkalkung führen können.



## Echinokokkose

Die lienale Manifestation einer Echinokokkose ist selten. In der CT oder MRT findet sich eine rundliche bis ovaläre, flüssigkeitsgefüllte Raumforderung mit einem dünnen randständigen Enhancement. Gelegentlich lassen sich randständige Tochterzysten abgrenzen. In der CT zeigt sich gelegentlich eine randständige Verkalkung unterschiedlicher Dicke. Abgestorbenes organisches Material im Zysteninneren führt zu erhöhten Dichtewerten, dem sog. Hydatidensand [7].

## Histoplasmose

**Vorkommen.** Diese seltene systemische Infektionskrankheit betrifft insbesondere die Lunge und tritt gehäuft in Teilen von Nordamerika auf. Zum Milzbefall kann es vor allem bei immunsupprimierten Patienten kommen. Ähnlich der Lunge treten dann in der Milz kleine Granulome auf, die verkalken.

**Bildgebung.** Computertomografisch finden sich einzelne oder zahlreiche kleine Kalkherdchen. In der MRT führen diese zu kleinen hypointensen Läsionen innerhalb des Organs [8]. Die Verkalkungen sind im Vergleich zu denen bei Pneumocystis-carinii-Infektion größer und zahlenmäßig geringer.

## Vaskuläre Erkrankungen

### Milzinfarkt

**Vorkommen.** Aufgrund der fehlenden Kollateralisierung führt ein embolischer Verschluss der Milzarterie oder einer Segmentarterie zum Untergang des nachgeschalteten Milzgewebes mit einem Infarkt. Milzinfarkte betreffen ein typischerweise keilförmig konfiguriertes Areal, dessen Spitze zum Hilus zeigt. Eine sehr seltene Ursache eines akuten vollständigen Milzinfarkts ist die Milztorsion. Diese akute Organverdrehung geht auf eine atypische Organmobilität durch eine fehlende Anlage des Lig. gastrolienale bei gleichzeitig unzureichender dorsaler lienorener Organfixierung zurück und führt zur Organischämie [9].

**Bildgebung.** Der Infarkt ist in der CT hypodens abgrenzbar. In der MRT imponiert er annähernd flüssigkeitsisointens. Das infarzierte Parenchym zeigt kein Kontrastmittelenhancement, wobei die Kapseldurchblutung meist erhalten bleibt (Abb. 7).

### Milzarterienaneurysma

Von den Viszeralarterien ist die Milzarterie am häufigsten von einem Aneurysma betroffen. Meist handelt es sich um kleine arteriosklerotisch bedingte Aneurysmata (Abb. 8). Größere Aneurysmata können rupturieren. Sehr selten finden sich arteriovenöse Fisteln im Milzhilus. Diese können angeboren sein oder nach

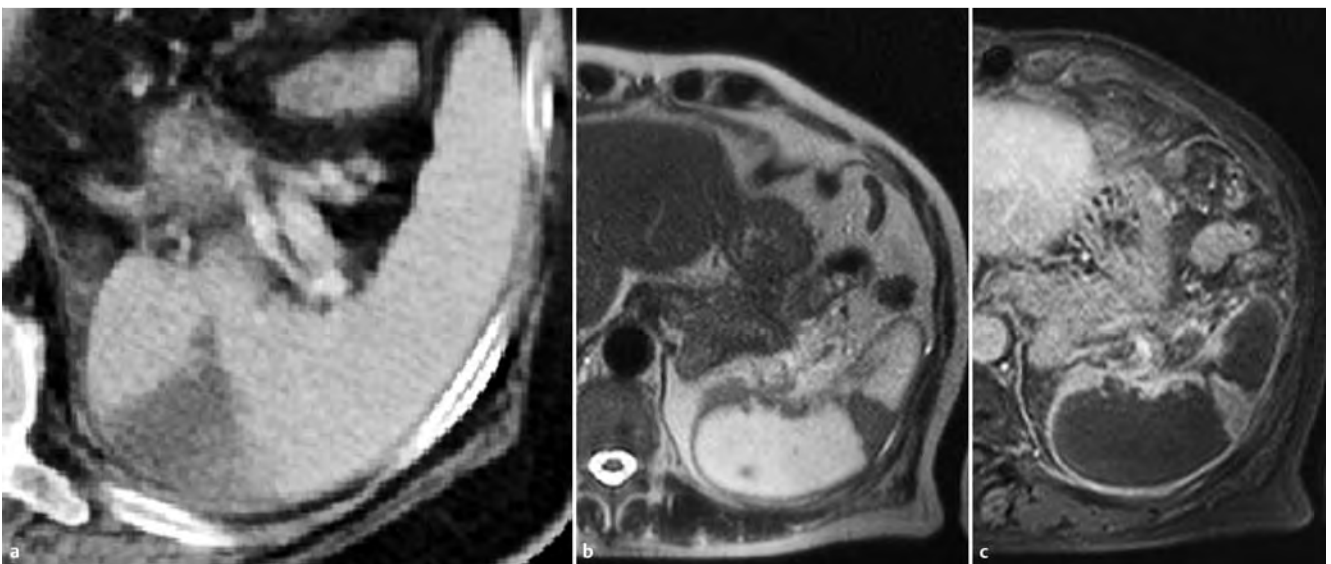


Abb. 7 Milzinfarkt. **a** CT mit einer sektorförmig konfigurierten hypodensen Infarktzone. **b** T2w MRT bei einem anderen Patienten mit einer ausgedehnten Milzinfarzierung. Lediglich ein kleines, keilförmiges Areal ist noch erhalten. **c** Nach Kontrastmittelgabe reichern das erhaltene Milzparenchym und die Organkapsel an.

Abb. 8 Axiale MIP-Projektion einer Abdomen-CT in der arteriellen Phase mit Abbildung von 2 randständig verkalkten Milzarterienaneurysmata.

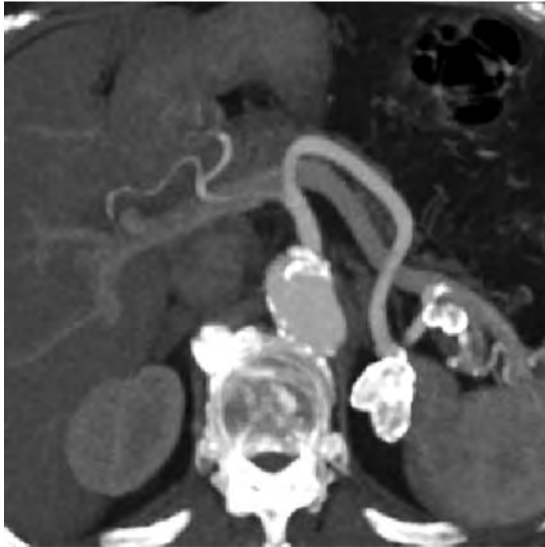


Abb. 9 Zustand nach Splenektomie wegen thrombozytopenischer Purpura. Akute Milzvenenthrombose. Die thrombosierte Vene grenzt sich als hypodense Struktur dorsal des Pankreas ab.



Abb. 10 Exzessive Milzvergrößerung bei Osteomyelofibrose.



einem Trauma, einer Operation oder einer Pankreatitis [10] entstehen.

### Milzvenenthrombose

**Vorkommen.** Milzvenenthrombosen sind seltener als Milzinfarkte. Sie finden sich insbesondere bei einer Abflussbehinderung im Confluens oder der Pfortader z. B. bei Kompression durch ein Pankreaskarzinom oder vergrößerte Lymphknoten, allgemein im Rahmen einer Tumorerkrankung und selten durch eine Hyperkoagulabilität nach Splenektomie (Abb. 9).

**Bildgebung.** Die akute Milzvenenthrombose manifestiert sich als aufgetriebene Vene mit fehlender Kontrastierung. Das Gefäß grenzt sich als hypodense lineare Struktur dorsal des Pankreas ab.

## Hämatologische Erkrankungen mit Milzbeteiligung

Autoimmune hämolytische Anämie, idiopathische thrombozytopenische Purpura und Thalassämie führen zu einer meist leichten Splenomegalie. Ausgeprägt ist die Organvergrößerung insbesondere bei fortgeschrittenen Stadien einer myeloproliferativen Erkrankung [11]. Hierzu zählen die Polycythaemia vera, die chronisch myeloische Leukämie und die Osteomyelofibrose. Die Blutbildung im Knochenmark ist gestört und findet daher extramedullär in der Milz statt. Typisch ist die exzessive Organvergrößerung (Abb. 10), eher selten lassen sich die Blutbildungsareale innerhalb des Milzparenchyms abgrenzen.

### Sichelzellanämie

**Autosplenektomiesyndrom.** Bei der Sichelzellanämie kommt es meist bereits im Kindesalter durch rezidivierende Mikroembolien mit Organteilinfarkten und Ablagerungen von Kalzium und Hämosiderin zum Bild der kleinen hyperdensen Milz (Abb. 11). Wegen des geschrumpften, weitgehend funktionslosen Organs spricht man auch vom Autosplenektomiesyndrom.

**Sequestrationssyndrom.** Eine seltene, jedoch lebensbedrohliche Komplikation bei der Sichelzellanämie ist das akute Sequestrationssyndrom: Aus bislang unklarer Ursache ist die Milz mit Blut überfüllt, während im peripheren Blut der Hämoglobinwert abfällt. Die

Diagnose wird bei bekannter Sichelzellanämie meist klinisch oder sonografisch gestellt. In der CT führt das Sequestrationssyndrom zu einer deutlichen Organvergrößerung mit inhomogener Kontrastierung [12].

## Hämosiderose

Unter der Hämosiderose, die teilweise auch als sekundäre Hämochromatose bezeichnet wird, versteht man eine übermäßige Eisenspeicherung im Körper durch die generalisierte Ablagerung von Hämosiderin. Häufigste Ursache ist ein Zustand nach vielfachen Bluttransfusionen. Die Eisenspeicherung erfolgt im retikulohistiozytären System (RHS). Damit findet sich in der MRT eine eisenspeicherungsbedingte Signalabsenkung in der Leber, der Milz und den Lymphknoten (Abb. 12a). Die Milzgröße ist meist normal, gelegentlich findet sich eine leichte Splenomegalie.

## Hämochromatose

Die hereditäre Hämochromatose wird auch als idiopathische oder primäre Hämochromatose bezeichnet. Es gibt 4 genetische Formen, die häufigste, der Typ I, wird autosomal-rezessiv vererbt. Durch eine pathologisch erhöhte intestinale Eisenresorption kommt es zur vermehrten Eisenspeicherung in Leberzellen. In der MRT zeigt sich die eisenspeicherungsbedingte Signalabsenkung nur in der Leber, während die Milz nicht verändert ist (Abb. 12b).

## Benigne Tumoren

### Zyste

**Formen.** Flüssigkeitsisodense oder -isointense Raumforderungen der Milz können durch parasitäre Zysten (s.o.), echte Zysten und Pseudozysten verursacht werden. Echte Zysten haben eine epitheliale Wand. Sie sind angeboren und vermutlich durch Einfaltungen von peritonealen Zellen in das Milzparenchym bedingt. Sie können im Verlauf an Größe zunehmen. Im Vergleich zu Leber- oder Nierenzysten sind echte Milzzysten selten. Bei den meisten Milzzysten handelt es sich um unechte Zysten, die sich nach einem Trauma, einer Blutung oder einem Infarkt ausbilden können.



Abb. 11 Sichelzellanämie. Die Milz ist in der CT deutlich verkleinert und in ihrer Dichte angehoben.

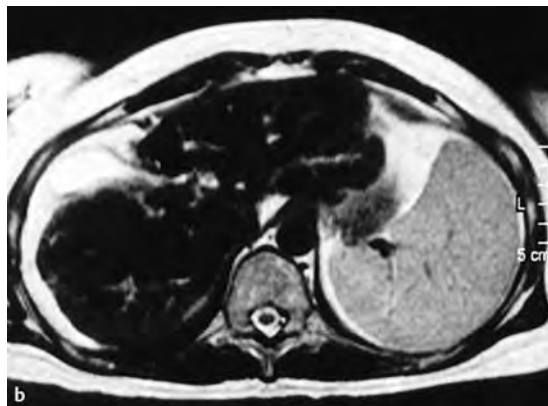
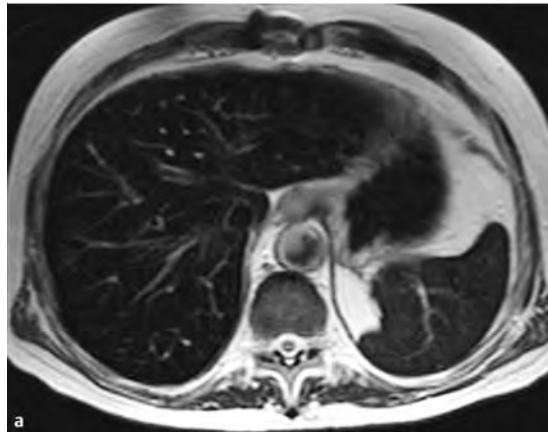


Abb. 12 MRT (T2-Wichtung) bei vermehrter Eisenspeicherung. **a** Bei der Hämosiderose kommt es zu einer generalisierten Eisenspeicherung mit konsekutiver Signalabsenkung in Leber und Milz. **b** Bei der Hämochromatose ist die eisenspeicherungsbedingte Signalabsenkung ausschließlich auf die Leber beschränkt. Die Signalintensität der Milz ist normal. Leberzirrhose mit Aszites.



Abb. 13 Milzzysten. CT (a) und T2w MRT (b) eines Patienten mit mehreren Milzzysten. Nachweis von flüssigkeitsisointensen Hohlräumen in der Milz. Eine Echinokokkusinfektion wurde serologisch ausgeschlossen.



**Bildgebung.** Eine sichere Differenzierung zwischen echten und unechten Milzzysten ist mit der Bildgebung nicht möglich [2]. Charakteristisch sind rundliche, flüssigkeitsgefüllte und nicht kontrastmittelanreichernde Hohlräume mit einer allenfalls dünn abgrenzbaren Wand und gelegentlich sichtbaren Septen (Abb. 13).

### Hämangiom

**Vorkommen.** Milzhämangiome sind in der Bildgebung selten, werden aber in Autopsiestudien in 0,3–14% gefunden [1]. Die meisten Hämangiome sind klein, werden zufällig entdeckt und bereiten keine Beschwerden. In der Regel wachsen sie allenfalls sehr langsam. Eine maligne Entartung ist nicht bekannt. Insgesamt ist deshalb keine Therapie erforderlich. Lediglich bei sehr großen Milzhämangiomen wird wegen der potenziellen Rupturgefahr eine Splenektomie durchgeführt.

**Bildgebung.** In der nativen CT erscheinen Milzhämangiome als hypodense Raumforderungen. Nach Kontrastmittelgabe reichern kleine kapilläre Hämangiome eher homogen an. Insbesondere größere Hämangiome zeigen in der CT und der MRT ein zentripetales Kontrastmittelenhancement mit dem von Leberhämangiomen bekannten Irisblendenphänomen in der dynamischen Kontrastmitteluntersuchung (Abb. 14). Kavernöse Hämangiome haben eine inhomogenere Dichte, wobei die hypodensen, teilweise zystenartigen Areale wenig oder kein Kontrastmittel anreichern [1]. Das MRT-Erscheinungsbild von Hämangiomen in der Bildgebung ähnelt dem von Leberhämangiomen [1]. Sie sind auf T2w Bildern hyperintens und zeigen auch auf Bildern mit einer überlangen Echozeit eine hohe Signalintensität (Abb. 14) [13]. Selten treten Hämangiome multipel auf. Multiple Milzhämangiome können Teil einer systemischen Hämangiomatose sein, z. B. bei einem Klippel-Trenaunay-Weber-Syndrom oder isoliert die Leber und die Milz betreffen (Abb. 15) [8].

### Lymphangiom

**Vorkommen.** Milzlymphangiome sind insgesamt selten und deutlich seltener als Milzhämangiome. Meist handelt es sich um Zufallsbefunde. Häufig werden sie im Kindesalter diagnostiziert. Selten fallen Patienten mit einem großen Lymphangiom der Milz durch Schmerzen im linken Oberbauch, Übelkeit oder eine Bauchumfangszunahme auf.

**Bildgebung.** In der Schnittbildgebung finden sich flüssigkeitsisodense oder -isointense Raumforderungen, die häufig einen septierten Aspekt aufweisen. Typisch sind dünne Wandstrukturen, die jedoch verkalken können [1]. Eine Kontrastmittelanreicherung zeigt sich nicht (Abb. 16).

### Splenom (Hamartom)

**Vorkommen.** Eine fokale Proliferation von vaskulären Strukturen, die in ihrem Aufbau dem der roten Milzpulpa ähneln, führt zum Splenom der Milz, das wegen der zugrunde liegenden fokalen Texturstörung auch als Hamartom bezeichnet wird. Milzhamartome sind i. d. R. asymptomatisch. Sie sind stets benigne und entarten nicht. Meist handelt es sich um einen harmlosen Zufallsbefund, der nicht therapiert werden muss. Selten können große Milzhamartome durch eine Kapselspannung zu Schmerzen führen. In Einzelfällen wurde bei sehr großen Splenomen über ein Hypersplenis-



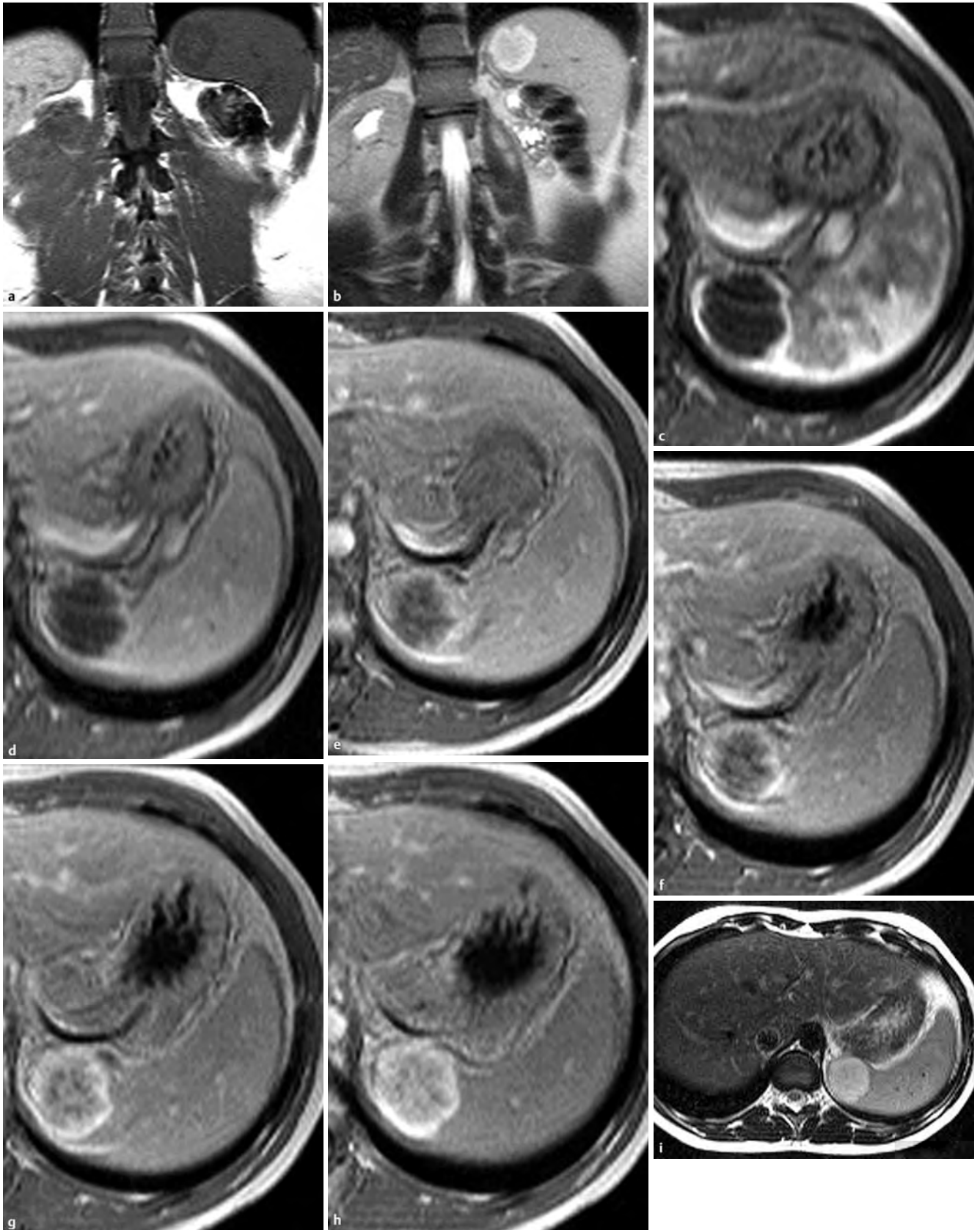


Abb. 14 MRT eines Milzhämangioms. Die im T1w Bild (a) hypointense und (b) im T2w Bild hyperintense Raumforderung zeigt in der dynamischen Kontrastmittelserie (c–h) eine zentripetal zunehmende Kontrastmittelanreicherung. Das Hämangiom imponiert auch in der T2w Serie mit überlanger Echozeit von 135 ms (i) deutlich hyperintens.

Abb. 15 MRT eines 4-jährigen Mädchens, bei dem sonografisch multiple Herde in Leber und Milz auffielen. Die MRT zeigt eine Hämangiomatose von Leber und Milz. **a** Im T2w Bild multiple hyperintense Läsionen in Leber und Milz. **b** Nach Kontrastmittelgabe zeigt das T1w Bild ein randständig betontes Enhancement.

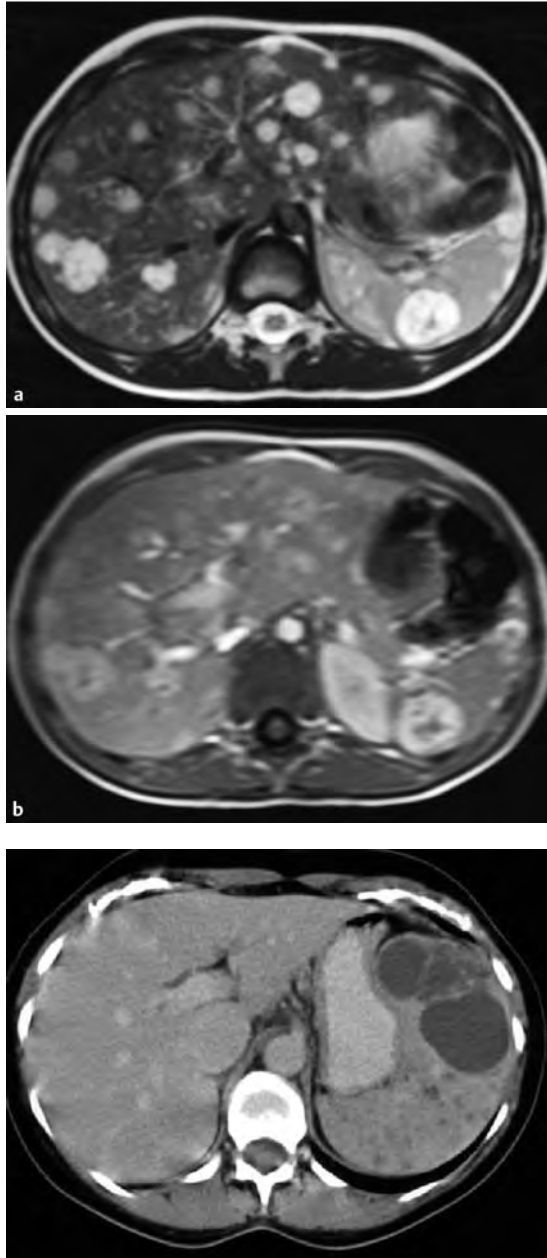


Abb. 16 CT einer 40-jährigen Frau mit einem Lymphangiom der Milz. Neben der großen, flüssigkeitsisodensen, mehrfach gekammerten Raumforderung zeigen sich multiple kleine hypodense Areale.



mussyndrom mit Panzytopenie oder als Rarität über eine Spontanruptur berichtet [14].

**Bildgebung.** Milzhamartome zeigen in der Schnittbildgebung ein Verhalten, das dem der roten Milzpulpa entspricht. In der nativen CT sind sie meist leicht hypodens, reichern in der früharteriellen Phase kräftig Kontrastmittel an und sind in der portalen Phase oft nur noch diskret hypodens abgrenzbar (Abb. 17). In der MRT sind sie im T2w Bild leicht hyperintens, im T1w Bild hypointens. Ihr Kontrastmittelverhalten entspricht dem in der CT [13, 14].

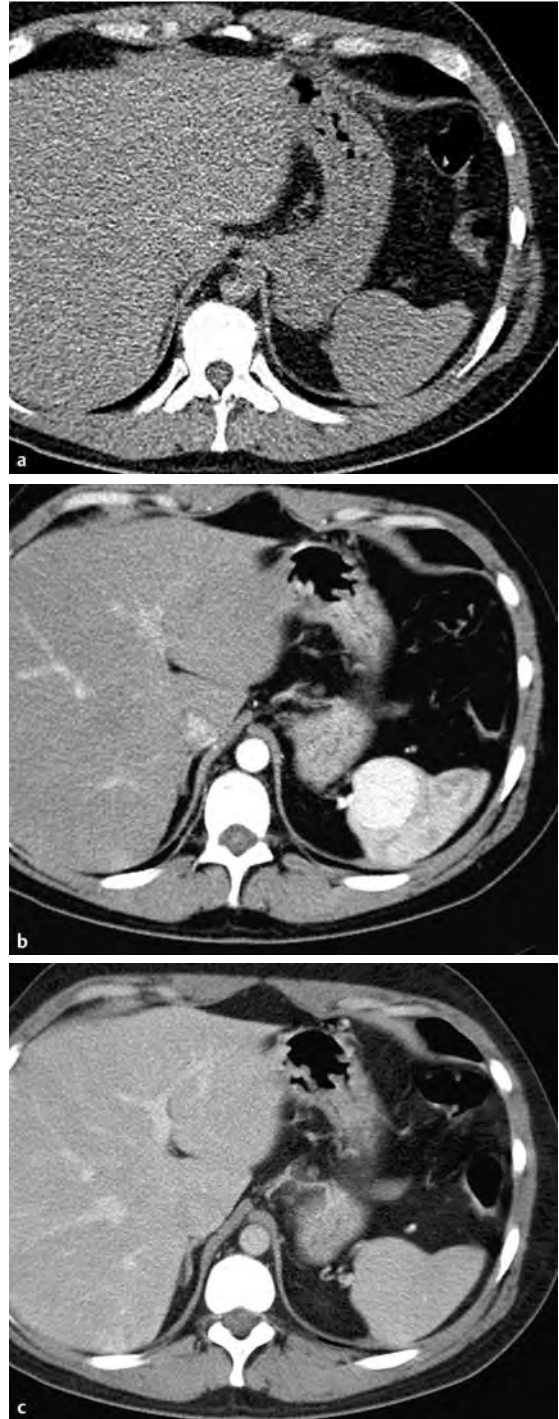


Abb. 17 CT eines Splenoms der Milz. **a** Nativ erkennt man nur eine atypische Vorwölbung der Milzkontur. **b, c** Ein überschießendes Kontrastmittelverhalten (**b**) kennzeichnet die früharterielle Phase, während die Raumforderung in der portalvenösen Phase (**c**) kaum noch abgrenzbar ist.

## Littoralzellangiom

**Vorkommen.** Milztumoren, die von den Sinuswandzellen der roten Milzpulpa, den Littoralzellen, ausgehen, werden als Littoralzellangiome bezeichnet. Littoralzellangiome sind überwiegend benigne, es wurden jedoch mehrere Fälle mit maligner Entartung beschrieben [1]. Littoralzellangiome können in jedem Lebensalter auftreten. Die Erkrankung führt zum Hypersplenismus, entsprechend werden Littoralzellangiome meist im Rahmen der Abklärung einer Anämie oder Thrombozytopenie entdeckt. Andere Symptome wie Fieber und allgemeine Schwäche sind selten [15]. Bei den meisten Patienten liegt eine Splenomegalie vor. Therapie der Wahl ist die Splenektomie.

**Bildgebung.** Der häufigste Befund in der CT ist die diffuse Durchsetzung der Milz mit multiplen, monomorphen, rundlichen, glatt begrenzten Läsionen. Während die Läsionen im nativen oder früharteriellen CT-Bild hypodens zur Darstellung kommen, lassen sie sich wegen ihrer homogenen Kontrastmittelaufnahme in späten Kontrastmittelphasen teilweise kaum noch abgrenzen [16]. Wegen des hohen Hämosideringehalts sind Littoralzellangiome in der MRT im T1w und im T2w Bild hypointens [17]. In Einzelfällen wurde aber auch eine erhöhte Signalintensität auf T2w Bildern beschrieben [15].

## Peliose

**Vorkommen.** Bei dieser seltenen Erkrankung finden sich multiple Hohlräume in der Milz, in denen sich Blut oder Blutkoagel finden. Meist tritt die Peliose der Milz zeitgleich mit einer Leberpeliose auf, eine isolierte Milzpeliose ist noch mal seltener. Der Entstehungsmechanismus der Peliose ist unklar. Als prädisponierende Grunderkrankungen sind Anabolikamissbrauch, hämatologische Erkrankungen wie z. B. eine aplastische Anämie, konsumierende Erkrankungen wie Tuberkulose, AIDS oder Tumorerkrankungen zu nennen. Die Peliose wird häufig zufällig im Rahmen einer Staging-Untersuchung entdeckt. Bei der Peliose kann es spontan oder im Rahmen eines minimalen Traumas zur Milzruptur mit einer lebensbedrohlichen Blutung kommen [1].

**Bildgebung.** In der CT finden sich multiple kleine rundliche hypodense Läsionen, die kein Kontrastmittel anreichern. Größere Läsionen können durch eine Sedimentation von Blutbestandteilen Spiegelbildungen aufweisen. Wenn die Läsionen rupturieren, kommt es



Abb. 18 CT bei Milzpeliose und spontan aufgetretenem subkapsulärem Milzhämatom. Großes subkapsuläres Milzhämatom (\*) mit mehreren Spiegeln. Mehrere kleine hypodense Läsionen in der Milz (Pfeile) als Hinweis auf die Peliose. Die nachfolgende Splenektomie bestätigte die Diagnose.

zu subkapsulären Hämatomen oder einer intraperitonealen Blutung (Abb. 18).

## Maligne Tumoren

### Angiosarkom

**Vorkommen.** Obwohl Angiosarkome der Milz selten sind, handelt es sich hierbei um den häufigsten nicht hämatogenen primären malignen Milztumor. Im Gegensatz zu Leberangiosarkomen ist für die Milzangiosarkome kein Zusammenhang mit kanzerogenen Substanzen wie Vinylchlorid nachgewiesen worden. Angiosarkome haben ihren Ursprung in entarteten Sinusendothelzellen. Typischerweise ist das Organ zum Diagnosezeitpunkt diffus vom Tumor durchsetzt und massiv vergrößert. Häufig liegen bereits Metastasen in Leber, Lunge oder Skelettsystem vor [1, 17, 18].

**Bildgebung.** Die Milz ist i. d. R. deutlich vergrößert und diffus vom Tumor durchsetzt. Bedingt durch Einblutungen und Nekroseareale ist die Dichte bzw. Signalintensität der Tumorbezirke sehr inhomogen (Abb. 19). Solide Tumorareale reichern das Kontrastmittel an. In der CT finden sich teilweise Tumorverkalkungen.

### Metastasen

**Vorkommen.** Milzmetastasen sind deutlich seltener als Lebermetastasen. Tumoren, bei denen es häufiger zu Milzmetastasen kommt, sind das Melanom, das Mamma- und das Bronchialkarzinom. Das isolierte Auftreten von Milzmetastasen ist sehr selten.



Abb. 19 CT bei einem Angiosarkom der Milz. Deutliche Splenomegalie. Die Milz ist durchsetzt mit multiplen Raumforderungen unterschiedlicher Dichte mit kontrastmittelanreichernenden Tumorearealen, fokalen Einblutungen und Nekrosebezirken.



Abb. 20 Milzmetastasen bei einer Patientin mit einem malignen Melanom. Die CT in der portalvenösen Phase zeigt zahlreiche hypodense Metastasen. Teilweise imponiert ein schießscheibenartiger Aspekt bei zentralen Nekrosen.



**Bildgebung.** Milzmetastasen lassen sich in der CT nach Kontrastmittelgabe am besten in der portalvenösen Phase nachweisen (Abb. 20). MR-tomografisch kommen Milzfiliäe hyperintens im T2w Bild und hypointens im T1w Bild nach Kontrastmittelgabe zur Darstellung [17].

## Lymphom

**Vorkommen.** Während eine primäre Lymphommanifestation in der Milz selten ist, ist sie beim Non-Hodgkin-Lymphom häufig beteiligt.

**Bildgebung.** Verschiedene Bildmuster einer Lymphommanifestation in der Milz wurden beschrieben: Die diffuse Organinfiltration führt zu einer Splenomegalie, ohne dass sich Herdbefunde abgrenzen lassen. Eine Lymphommanifestation kann hier nur vermutet werden. Besser lässt sich die Diagnose der Milzbeteiligung stellen, wenn fokale Herde nachgewiesen werden [17]. Deren Größe kann sehr stark variieren, das Spektrum reicht von multiplen kleinen Lymphomarealen (Abb. 21 a) über größere Lymphombezirke (Abb. 21 b) bis zum großen Lymphomareal (Abb. 21 c).

## Verschiedene

### Thorotrastose

Thorotrast war ein kolloidales Kontrastmittel, das Anfang der 1930er-Jahre eingeführt und bis zum Verbot in der Mitte der 1950er-Jahre verwendet wurde. Thorium führt zu einer hohen Röntgenstrahlenabsorption, sodass Thoriumdioxid als Suspension für Angiografien verwendet wurde. Thorotrast wird im retikuloendothelialen System gespeichert und führt wegen seiner Radioaktivität zu einer lokalen Strahlenbelastung. Viele Patienten erkrankten in der Folge an Gallengangkarzinomen oder Leberangiosarkomen. Die meisten Patienten sind zwischenzeitlich verstorben. Das im retikuloendothelialen System der Milz gespeicherte Thorotrast führt zum charakteristischen Bild der nicht vergrößerten, diffus hyperdensen Milz (Abb. 22) [2].

### Sarkoidose

Bei etwa 5–15% der Sarkoidosepatienten manifestiert sich die Erkrankung im Abdomen. Die Milzbeteiligung führt häufig zu einer Splenomegalie, seltener sind fokale Milzherde (Abb. 23). Meistens finden sich gleichzeitig vergrößerte abdominelle Lymphknoten und fokale Leberherde. Bei ca. 25% der Patienten mit einer abdominalen Sarkoidose ist der Befund der Thorax-CT unauffällig [19]. Solange die Grunderkrankung nicht gesichert ist, kann die differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einem Lymphom oder einer malignen Erkrankung schwierig bis unmöglich sein [17].



Abb. 21 Lymphombeteiligungen der Milz. **a** Splenomegalie mit ganz vereinzelt kleinen hypodensen Läsionen. Gleichzeitig Lymphomanifestation der linken Nebenniere. **b** Mehrere größere hypodense Lymphomareale in der Milz. Vergrößerte abdominelle Lymphknoten. **c** Großes knotiges Lymphomareal in der Milz. Vergrößerte Lymphknoten im Milzhilus.

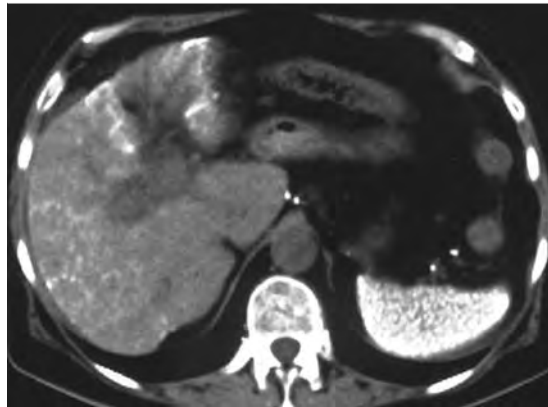
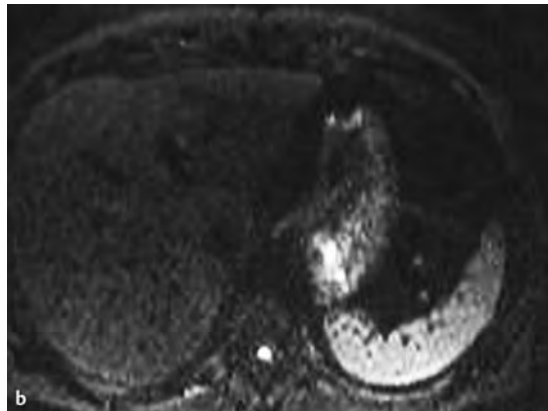


Abb. 22 Thorotrastose der Milz. Native CT. Diffuse Dichteanhebung der Milz durch das im reticulo-histiozytären System gespeicherte kolloidale Kontrastmittel Thorotrast. Auch in der Leber finden sich einzelne kontrastmittelbedingte Dichteanhebungen.



Abb. 23 Sarkoidose der Milz. 37-jähriger Mann mit gesicherter pulmonaler Sarkoidose. **a** In der CT zeigen sich zahlreiche kleine noduläre Milzläsionen. **b** MRT-Kontrolle nach Therapie. In der Diffusionswichtung kommen noch kleine hypointense narbige Residuen zur Darstellung.



Dieses Dokument wurde zum persönlichen Gebrauch heruntergeladen. Vervielfältigung nur mit Zustimmung des Verlages.

Abb. 24 Patient mit Leberzirrhose, portaler Hypertension und Aszites. In der vergrößerten Milz finden sich multiple kleine hypodense Areale, die sog. Gamna-Gandy-Knötchen.



Abb. 25 Morbus Gaucher. Im T2w MRT-Bild zeigt sich eine ausgeprägte Splenomegalie mit multiplen hypointensen, knotigen Infiltraten.



## Gamna-Gandy-Knötchen

Am häufigsten werden Gamna-Gandy-Knötchen im Rahmen einer Splenomegalie bei portaler Hypertension gefunden. Ursache ist vermutlich die intravaskuläre Drucksteigerung. Bis zu 10% der Patienten mit einer portalen Hypertension haben Gamna-Gandy-Knötchen. Außerdem wurden sie bei Patienten mit einer Sichelzellanämie oder einer Hämosiderose nachgewiesen. Als Ursachen gelten kleine fibrotische Milzknötchen mit Hämosiderineinlagerungen bzw. Folgen von fokalen Mikrobloodungen. Die Herde lassen sich typischerweise in der kontrastunterstützten CT als multiple kleine hypodense Areale abgrenzen (Abb. 24). Wegen ihres hohen Eisengehalts stellen sie sich in der MRT als multiple hypointense Läsionen dar [8].

## Morbus Gaucher

Durch den autosomal-rezessiv vererbten Defekt der lysosomalen Glukozerebrosidase kommt es zur vermehrten Speicherung der Glukozerebroside in Leber und Milz. Neben einer ausgeprägten Hepatosplenomegalie finden sich MR-tomografisch meist fokale Signalintensitätsabsenkungen in der Milz, die durch knotige Ansammlungen von Gaucher-Zellen (mit Glukozerebrosiden gefüllte Lysosomen) verursacht werden (Abb. 25) [8].

## Differenzialdiagnose von Milzkrankungen

Das morphologische Spektrum von Veränderungen der Milz ist limitiert. Insbesondere bei fokalen Milzläsionen kommt ein breites Erkrankungsspektrum in Betracht, bei dem der Befund in der Bildgebung relativ ähnlich aussieht. Hilfreich für die Differenzialdiagnose ist die Unterscheidung, ob die Herde in einer vergrößerten oder normal großen Milz vorliegen (Tab. 2). Die weitere Eingrenzung der Diagnose ist dann nur unter Zuhilfenahme der klinischen Angaben möglich.



**Tabelle 2**

**Differenzialdiagnose von Milzkrankungen.**

Befund	Erkrankung	Besonderheiten
Splenomegalie ohne fokale Läsionen	portale Hypertension	Umgehungskreisläufe, Pfortadererweiterung
	Lymphom	anderweitige Lymphknotenvergrößerungen
	hämatologische Erkrankungen	
Splenomegalie mit fokalen Läsionen	Sarkoidose	vergrößerte Lymphknoten, Lungenveränderungen
	Lymphom	anderweitige Lymphknotenvergrößerung
	Angiosarkom	Lebermetastasen
	Littoralzellangiom	
	Peliose	
	Gamna-Gandy-Knötchen	portale Hypertension
normale Milzgröße mit fokalen Herden	bakterielle Abszesse	randständiges Enhancement
	Candidiasis	multiple kleinste Herde
	Pneumocystis carinii	AIDS, Immunsuppression
	Echinokokkus	andere Organmanifestation
	Zyste/Pseudozyste	
	Milzinfarkt	keilförmige Läsion
	Hämangiom	
	Lymphangiom	
	Splenom/Hamartom	
	Metastasen	Primärtumor
	Lymphom	anderweitige Lymphknotenvergrößerung

**Kernaussagen**

- Primäre Milzkrankungen sind selten.
- Die Beurteilung der Milz erfolgt bevorzugt in der portalvenösen Kontrastmittelpfase.
- Als häufigste benigne fokale Läsionen sind das Splenom (Milzhamartom), das Milzhämangiom und die Milzzyste zu nennen.
- Die Differenzialdiagnose von malignen Milztumoren umfasst die Lymphommanifestation, die Metastasierung und das Angiosarkom der Milz.

## Abstract

Comparing to the liver, primary diseases of the spleen are rare and infrequently encountered. A wide range of diseases can affect the spleen. Pathologic conditions of the spleen contain congenital diseases, trauma, inflammation, vascular and hematological disorders, benign and malignant tumors and other disease processes. Typical images of the spectrum of diseases are presented.

## Keywords

Spleen · congenital abnormality · trauma · infection · infarction · mass

## Über den Autor

### Volkher Engelbrecht



1978 – 1984 Studium der Humanmedizin in Aachen. 1984 Approbation und Promotion. 1985 wehrpflichtiger Stabsarzt. 1986 – 1988 Assistenzarzt in der Radiologie am Städt. Krankenhaus Gütersloh. 1988 – 1990 Assistenzarzt in der Medizinischen Klinik am Ev. Joh. Krankenhaus in Bielefeld.

1990 – 2002 Wissenschaftlicher Mitarbeiter am Institut für Diagnostische Radiologie Universitätsklinikum Düsseldorf, ab 1997 als Oberarzt. 1993 Facharzt für Diagnostische Radiologie, 1997 Zusatzbezeichnung im Schwerpunkt Kinderradiologie. 1997 Habilitation, 2002 Ernennung zum apl. Professor. Seit 2003 Chefarzt am Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie am Klinikum St. Marien Amberg.

### Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Volkher Engelbrecht  
Klinikum St. Marien Amberg  
Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie  
Mariahilfbergweg 7  
92224 Amberg  
Tel. 09621 38 1411  
Fax: 09621 38 1592  
E-Mail: engelbrecht.volkher@klinikum-amberg.de

## Literatur

- 1 Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS et al. Primary Vascular Neoplasms of the Spleen: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2004; 24: 1137 – 1163
- 2 Freeman JL, Jafri SZH, Roberts JL et al. CT of congenital and acquired abnormalities of the spleen. *RadioGraphics* 1993; 13: 579 – 610
- 3 Altaf AMS, Sawatzky M, Ellsmere J et al. Laparoscopic accessory splenectomy: the value of perioperative localization studies. *Surg Endosc* 2009; 23: 2675 – 2679
- 4 Fulcher NS, Turner MA. Abdominal Manifestations of Situs Anomalies in Adults. *RadioGraphics* 2002; 22: 1439 – 1456
- 5 Corthouts B, Degryse H. Trauma of the spleen. In: Baert AL, Heuck FHW, Youker JE (Hrsg.) *Medical Imaging of the spleen*. Berlin: Springer; 2000: 81 – 88
- 6 Drevengas A. The spleen in infectious disorders. In: Baert AL, Heuck FHW, Youker JE (Hrsg.) *Medical Imaging of the spleen*. Berlin: Springer; 2000: 67 – 80
- 7 Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH et al. Cystic masses of the spleen: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1996; 16: 107 – 129
- 8 Elsayes KM, Narra VR, Mukundan G et al. MR Imaging of the Spleen: Spectrum of Abnormalities. *RadioGraphics* 2005; 25: 967 – 982
- 9 Chawla S, Boal DKB, Dillon PW et al. Splenic torsion. *RadioGraphics* 2003; 23: 305 – 308
- 10 Chen B, Tang CW, Zhang CL et al. Melena-associated regional portal hypertension caused by splenic arteriovenous fistula. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 1996 – 1998
- 11 Ito K, Mitchell DG. The spleen in hematologic disorders. In: Baert AL, Heuck FHW, Youker JE (Hrsg.) *Medical Imaging of the spleen*. Berlin: Springer; 2000: 37 – 49
- 12 Lonergan GJ, David B, Cline DB et al. Sickle cell anemia. *RadioGraphics* 2001; 21: 971 – 994
- 13 Ramani M, Reinhold C, Semelka RC et al. Splenic hemangiomas and hamartomas: MR imaging characteristics in 28 lesions. *Radiology* 1997; 202: 166 – 172
- 14 Lee H, Maeda K. Hamartoma of the spleen. *Arch Pathol Lab Med* 2009; 133: 147 – 151
- 15 Kim HG, Park IS, Lee JI et al. Littoral cell angioma (LCA) associated with liver cirrhosis. *Yonsei Medical Journal* 2005; 46: 184 – 188
- 16 Levy AD, Abbott RM, Abbondanzo S. Littoral Cell Angioma of the Spleen: CT Features with Clinicopathologic Comparison. *Radiology* 2004; 230: 485 – 490
- 17 Kaza RK, Azar S, Al-Hawary MM et al. Primary and secondary neoplasms of the spleen. *Cancer Imaging* 2010; 10: 173 – 182
- 18 Thompson WM, Levy AD, Aguilera NS et al. Angiosarkoma of the spleen. Imaging characteristics in 12 patients. *Radiology* 2005; 235: 106 – 115
- 19 Warshauer DM, Molina PL, Hamman SM et al. Nodular sarcoidosis of the liver and spleen: Analysis of 32 cases. *Radiology* 1995; 195: 757 – 762

# CME-Fragen

Die folgenden Fragen beziehen sich auf den vorangehenden Beitrag. Bitte schicken Sie uns die entsprechenden Lösungsbuchstaben. Jeweils eine Antwort ist richtig. Die Vergabe von CME-Punkten ist an die korrekte Beantwortung der Multiple-Choice-Fragen gebunden.

1

Welche der folgenden Aussagen über die Sinusoide ist richtig?

- A Sinusoide sind typische Bestandteil der weißen Milzpulpa.
- B Sinusoide enthalten überwiegend T-Lymphozyten.
- C Littoralzellangiome entstehen aus Wandzellen der Sinusoide.
- D Sinusoide reichern verspätet Kontrastmittel an.
- E Sinusoide sind wie Arteriolen aufgebaut.

2

Bei welcher der folgenden Milzveränderungen besteht die höchste Wahrscheinlichkeit für ein Herzvitium?

- A Heterotaxie mit Asplenie
- B Heterotaxie mit Polysplenie
- C Nebenmilz
- D Situs inversus
- E Wandermilz

3

Welche der folgenden Aussagen trifft für eine traumatische Schädigung der Milz *nicht* zu?

- A Die Milz ist beim stumpfen Oberbauchtrauma ein häufig betroffenes Organ.
- B Die Milzkontusion führt zu kleinen Organeinblutungen.
- C Die fehlende Organkontrastierung der Milz nach einem Trauma ist harmlos.
- D Subkapsuläre Milzhämatome grenzen sich nach Kontrastmittelgabe hypodens gegen das Parenchym ab.
- E Die Milzlazeration führt meist zu einer Umgebungsblutung.

4

Welche der folgenden Erkrankungen ist der häufigste entzündliche Prozess der Milz?

- A Milzabszess
- B hepatolienale Candidiasis
- C Echinokokkus
- D Pneumocystis carinii
- E Histoplasmose

5

Welche der folgenden Aussagen zum Milzinfarkt ist richtig?

- A Wegen der guten Kollateralisierung sind Milzinfarkte sehr selten.
- B Beim Milzinfarkt zeigt die Organkapsel ein erhaltenes Kontrastmittelenhancement.
- C Milzinfarkte sind typischerweise rundlich.
- D Milzinfarkte sind in der MRT nicht nachweisbar.
- E Milzinfarkte laufen stets klinisch stumm ab.

6

Welche der folgenden Aussagen zur Milzvenenthrombose ist richtig?

- A Die Milzvenenthrombose ist häufiger als der Milzinfarkt.
- B Eine Splenektomie kann zur Milzvenenthrombose führen.
- C Milzvenenthrombosen treten niemals beim Pankreaskarzinom auf.
- D Die Milzvenenthrombose führt zur erhöhten Dichte in der kontrastmittelunterstützten CT.
- E Milzvenenthrombosen sind eine typische Traumafolge.



# CME-Fragen

Milzbildgebung

7

Welche der folgenden Erkrankungen führt langfristig *nicht* zur Splenomegalie?

- A Polycythaemia vera
- B chronisch myeloische Leukämie
- C Osteomyelofibrose
- D Thalassämie
- E Sichelzellanämie

8

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?

- A Unechte Milzzysten sind häufiger als echte Zysten.
- B Eine Pseudozyste nach einem Milzhämatom kann Wandverkalkungen haben.
- C Milzzysten sind häufiger als Leberzysten.
- D Milzzysten sind gelegentlich septiert.
- E Milzzysten reichern kein Kontrastmittel an.

9

Welche der folgenden Aussagen ist richtig? Milzhämangiome

- A zeigen ein ähnliches zentripetales Kontrastmittelverhalten wie Leberhämangiome.
- B sind seltener als Milzlymphangiome.
- C werden meist operativ saniert.
- D sind bei Verlaufskontrollen stets größenkonstant.
- E haben ein Entartungsrisiko zum Milzhämangiosarkom.

10

Welche der folgenden Differenzialdiagnosen scheidet bei hypodensen Milzläsionen aus?

- A Sarkoidose
- B Pelliöse
- C Thorotrastose
- D Metastasen
- E Lymphom

CME.thieme.de

## CME-Teilnahme

- ▶ Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar.
- ▶ Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter <http://cme.thieme.de/hilfe> finden Sie eine ausführliche Anleitung.