

Nieren, Nebennieren

---

# Fokale Veränderungen im Nierenparenchym: echofrei

*Jan Tuma, Christoph Dietrich und Alois Hollerweger*

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

Die Differenzialdiagnose echofreier fokaler Veränderungen im Nierenparenchym umfasst ein breites Spektrum von Abnormitäten und Erkrankungen. Sie reicht von banalen Nierenzysten bis hin zu zystischen Nierenzellkarzinomen. Der komplexe Aufbau der Niere ist eine der ausschlaggebenden Erklärungen für die häufig auftretenden zystischen Veränderungen sowohl in den ansonsten normal entwickelten Nieren als auch in zystisch-dysplastischen Nieren und in Nierenzellkarzinomen mit zystischen Anteilen. Eine einfache Nierenzyste betrachtet man als Diverticulum des Tubulus und der Inhalt dieser

Zyste als Primärharn resp. Tubulusinhalt vermutet<sup>1-4</sup>. Bei autosomal dominanten Zystennieren handelt es sich um dysplastisch entstandene Räume der Tubuli, welche mit diesen in Kontakt stehen und in denen eine dem Primärharn ähnliche Flüssigkeit produziert wird<sup>5</sup>. Bei autosomal rezessiven Zystennieren und bei der Nephrophtise sind Ausgangspunkte der multiplen Zysten die Sammelröhre<sup>6</sup>. Neueste Untersuchungen genetisch bedingter familiärer Zystennieren sowie Untersuchungen an Tiermodellen zeigen, dass für die Entstehung von Zysten komplexe Mechanismen verantwortlich sind<sup>7-11</sup>.

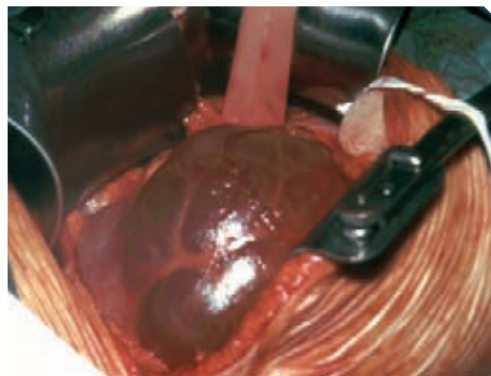
Einige davon können durch Immunmodulatoren beeinflusst werden. Eine Therapie mit m-TOR-Inhibitor Rapamycine hemmt das Wachstum der Zysten im Tiermodell, erste klinische Studien überprüfen die Wirksamkeit beim Menschen. Das Wachstum der Zysten wird auch durch Vasopressin-Rezeptor V2 Tolvaptan gehemmt. Die Wirksamkeit wird in einer klinischen Studie „Tempo3/4“ untersucht<sup>12</sup>. In der Behandlung autosomal dominanter Zystennieren könnte dies eine interessante therapeutische Möglichkeit sein<sup>13</sup>. Eine völlig neue Möglichkeit der Beeinflussung des Zystenwachstums wurde kürzlich

### Echofreie fokale Veränderungen

#### Einfache Zysten



- Große Nierenzyste** ▶ In diesem Schnitt ist nur der Unterpol der Niere sichtbar. Die nach ventral orientierte Zyste ist echofrei und weist weder erkennbare Echos in der Zyste noch Septierungen auf. Die Wand ist hauchdünn. Dorsal der Zyste erkennt man eine Echoverstärkung und auf der rechten Seite im Bild einen Tangentialschatten. Der Patient ist asymptomatisch; es handelt sich um einen Zufallsbefund. In diesem Beispiel sind keine weitere Abklärungen und keine Therapie nötig. Eine Verlaufskontrolle sollte nur bei neuen klinischen Aspekten (z.B. Hämaturie, Hypertonie etc.) stattfinden.
- Zyste intraoperativ** ▶
- Große Nierenzyste** ▶



Hierbei handelt es sich um die intraoperative Darstellung einer sehr großen Nierenzyste. Auch hier erkennt man die sehr dünne Wand der Zyste. Es sind jedoch auch Ansätze von Septierungen sichtbar. Dahinter vermutet man eine klare Flüssigkeit, die in etwa der Zusammensetzung einer Tubulusflüssigkeit entspricht. Früher wurden solche Zysten operiert, heutzutage besteht bei einer einfachen Zysten diesbezüglich höchste Zurückhaltung, da bei glattwandigen Zysten die Gefahr einer malignen Entartung kaum besteht.



Man erkennt hier am Unterpol der rechten Niere eine sehr große, echofreie Raumforderung. Die Wand ist dünn, die Raumforderung weist keine Anhaltspunkte für solide Anteile auf. Zudem sind eine dorsale Echoverstärkung hinter der Zyste und ein Tangentialschatten am Rand erkennbar. Eine Zyste dieser Größe sollte aber in mehreren Ebenen untersucht werden. Bleiben diese Charakteristika auch dann bestehen, sind die Voraussetzungen für eine einfache Nierenzyste erfüllt.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### Einfache Zysten



- Einfache Zyste** ▶ Eine 66-jährige Patientin wird wegen Äthylabusus und Abdominalbeschwerden untersucht. Dabei findet man als Zufallsbefund eine zystische Raumforderung am lateralen Rand der linken Niere. Diese Zyste weist eine Herzform auf. Die Wand ist sehr dünn, die Zyste anechogen und dorsal hinter der Zyste treten typische Phänomene der Echoverstärkung sowie der Randschatten auf. In dieser Querschnittsposition ist die Zyste häufig anders formiert als in der Längsschnittführung. Es ist notwendig, jede Zyste in mehreren Ebenen zu untersuchen.
- Sekundäre Zyste** ▶
- Zustand nach Heminephrektomie mit Zyste** ▶



Bei einer 61-jährigen Patientin mit Makrohämaturie, anamnestisch bekannter chronischer Pyelonephritis und bisher nur etwas echoverdichteten Nieren wird eine Verlaufskontrolle durchgeführt. Dabei werden neue Nierenzysten im Parenchym entdeckt. Diese kleinen, echofreien Raumforderungen im Parenchym werden bei chronischen Nierenerkrankungen und zunehmender Niereninsuffizienz als Sekundärzysten beobachtet. Mit dem Fortschreiten des Nierenleidens nehmen diese Zysten an Zahl und Größe zu. Besonders große Zysten werden bei Endstadiumnieren beobachtet.



Bei einer 70-jährigen Patientin wird eine Verlaufskontrolle nach einer Heminephrektomie aufgrund eines teils zystischen, hellzelligen, 2 cm großen Nierenkarzinoms durchgeführt. In der Folge hat sich am Unterpol eine weitere Zyste entwickelt, jedoch ohne Anzeichen eines Karzinomrezidivs. Man erkennt, dass das Nierenparenchym nach kaudal nicht geschlossen ist. Die Zyste reicht vom Nierensinus über das ganze Parenchym bis an den äußeren Rand der Niere. Daneben sieht man auch ein kleineres Zystchen, welches im Bereich des kaudalsten Parenchymanteils lokalisiert ist.

von Alpaqui untersucht<sup>14</sup>. Dabei wird im Tierversuch ein KCa 3,1 Kalium-Kanal durch spezifischen Kanalblocker beeinflusst, was letztendlich die Chlorid- und Flüssigkeitssekretion der Zystenwandzellen verhindert<sup>15-16</sup>.

Die Differenzierung zystischer Erkrankungen wurde von Bosniak<sup>17-19</sup> zuerst für CT-Befunde zusammengefasst. Dieses System lässt sich auch auf die sonographische Differenzialdiagnose übertragen<sup>20-23</sup>. Bosniak unterscheidet insgesamt **4 Kategorien zystischer Nierenveränderungen**. In die **erste Kategorie** wird eine einfache, typische Zyste<sup>24, 25</sup> eingeordnet. Diese verfügt über eine dünne

Wand, weist keinerlei Septen auf und enthält weder Verkalkungen noch solide Anteile<sup>21,24</sup>. Wir sehen keine Kontrastmittelanreicherung.

Zur **zweiten Kategorie** gehören geringfügig komplizierte Zysten. Deren Wände sind weiterhin dünn, die Septen unter 1 mm dick und es treten winzige Verkalkungen auf, die in der Wand sichtbar sind<sup>26</sup>. Sonographisch sind keine soliden Anteile nachweisbar und es besteht auch keine Kontrastmittelanreicherung innerhalb dieser Zysten<sup>22</sup>. Ein seröses Zystadenom könnte mit einer Nierenzyste verwechselt werden<sup>27</sup>.

Bei der **dritten Kategorie** handelt es sich um unklare zystische Raumforderungen. Die Zystenwände sind verdickt und irregulär, Septen mit Verkalkungszonen und Kontrastmittelanreicherung treten auf. Es kann sich hier um eingeblutete und oder infizierte Zysten<sup>28</sup>, benigne zystische Nephrome<sup>29</sup> oder zystische Nierenzellkarzinome handeln<sup>19,30</sup>. Eine solche Veränderung ist oft weder durch Sonographie noch Echokonstrastsonographie allein noch mit Hilfe einer Computertomographie definitiv diagnostizierbar.



Bei einem 78-jährigen Patienten mit Miktionsbeschwerden werden die Prostata und die Niere untersucht. Man entdeckt als Zufallsbefund asymptomatische Veränderungen in der rechten Niere, eine parapelvine Zyste im unteren Teil des Nierensinus sowie eine kortikale, 5 mm messende Zyste im Nierenparenchym. Obwohl der Ursprung der parapelvinen und der Nierenparenchym-Zysten unterschiedlich ist, treten beide Veränderungen so häufig auf, dass sie oft gleichzeitig beobachtet werden können.



Bei einem 68-jährigen Patienten wird eine Hämaturie abgeklärt. Die Sonographie entdeckt mehrere zystische Raumforderungen. Die Zysten sind dünnwandig, es sind keine soliden Anteile oder Verkalkungen nachweisbar. Die übrigen drei Zysten sind ähnlich und zeigen keine Anzeichen für eine Zystenblutung. Die Urinanalyse ist hier entscheidend: 46% der dysmorphen Erythrozyten, somit eine glomeruläre Hämaturie. Es handelt sich um eine Glomerulonephritis und die Zysten sind auch hier nur ein Zufallsbefund.



Eine 76-jährige Patientin wurde früher wegen Abdominalverwachsungen operiert. Jetzt stellt sich die Frage nach einer Bauchwandhernie. Als Zufallsbefund wird eine multizystische Degeneration der Nieren nachgewiesen. Man kann viele Zysten erkennen, sowohl im parapelvinen als auch im parenchymatösen Bereich. Solide Anteile sind keine sichtbar und die Trennwände der einzelnen Zysten sind dünn. Trotzdem ist in einer solchen Situation eine sichere Unterscheidung zwischen einem zystisch-degenerativen und einem neoplastischen Prozess nicht immer einfach.

#### Echofreie fokale Veränderungen

##### Zysten

- ▲ Multiple Einzelzysten
- ▲ Einfache Nierenzyste
- ▲ Multiple mehrkammerige Zysten



Ein 58-jähriger Patient mit Miktionsbeschwerden wird untersucht. Als Ursache wird eine Prostatahyperplasie entdeckt. Bei der Untersuchung finden sich multiple Parenchymzysten in den Nieren, einige davon weisen Verkalkungen in der Wand auf. Es bestehen keine soliden Anteile, trotzdem wurde in dieser Situation zur höheren diagnostischen Sicherheit ein Echokonstrastmittel verabreicht, um solide Anteile in den Zysten auszuschließen. Ein solcher Ausschluss ist wichtig, da ein teils zystischer Tumor stark hypoechogen sein und eine vermeintlich zystische Raumforderung vortäuschen kann.



Bei einem 82-jährigen Patienten wird die Ursache einer nicht glomerulären Hämaturie gesucht. Anamnestisch ist eine transureterale Prostataresektion aufgrund einer Prostatahyperplasie mit einem Mikrokarzinom der Prostata bekannt. Es werden parapelvine und parenchymale Zysten entdeckt. Auf der linken Seite sieht man eine parapelvine Zyste, die im Querschnitt sowohl im Nierensinus wie auch außerhalb der Niere erkennbar ist. Differenzialdiagnostisch ist an ein Kelchdivertikel zu denken. Diese Sanduhrzyste weist jedoch im Unterschied zum Kelchdivertikel keine Verbindung zum Nierenbeckenkelchsystem auf.



Eine 63-jährige Patientin wird wegen Hypertonie sonographiert. Dabei werden in der rechten Niere zwei echofreie Raumforderungen entdeckt. Diese der Abbildung links ähnliche Formationen sind sowohl im Nierensinus als auch im Nierenparenchym vorzufinden. Sie laufen in Richtung Nierenbecken konisch zu. Es handelt sich um Kelchdivertikel, die durch eine Kontrastausscheidung sowohl in der i.v.-Pyelographie als auch in der CT mit Kontrast nachweisbar sind. In den Kelchdivertikeln bilden sich gehäuft Steine, oft treten Harnwegsinfekte auf. Für die Hypertonie sind diese jedoch ohne Bedeutung.

#### Echofreie fokale Veränderungen

##### Zysten, Kelchdivertikel

- ▲ Zysten mit verkalkter Wand
- ▲ Sanduhrzyste
- ▲ 2 Kelchdivertikel

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

In der **vierten Kategorie** wird eine wahrscheinlich maligne Erkrankung, ein zystisches Nierenzellkarzinom<sup>31</sup>, aber manchmal auch ein benignes zystisches Nephrom diagnostiziert<sup>29</sup>. Die Zystenwände sind hier deutlich irregulär und es treten neben Septen auch soliden Teile auf, die eine Kontrastmittelanreicherung aufweisen. Es handelt sich dabei um variabel ausgeprägte Kontrast- und Verkalkungszonen, welche zusätzlich durch eine kontrastmittelanreichernde Umgebungsreaktion im CT beschrieben werden.

**Einfache Zysten der Kategorie I** nach Bosniak sind sehr

häufig. Sie treten in über 50% aller Autopsieuntersuchungen von > 50-Jährigen auf<sup>5</sup>. Sonographisch wurde weniger gefunden: In einer Studie von Terada<sup>25</sup> mit 14 314 Patienten wurde mindestens eine Zyste bei nur 11,9% der Patienten nachgewiesen. Dabei waren Männer doppelt so häufig betroffen wie Frauen und die Zysten traten bei älteren Patienten häufiger und größer auf. Bei > 70-Jährigen Männern wurden in 38,9% Zysten gefunden. Zahlenmäßig war die polyzystische Nierendegeneration mit 0,18% vertreten<sup>25</sup>. Die Größe der einfachen sporadischen Zysten reicht von wenigen mm bis hin zu

mehreren cm. Dabei ist immer eine sehr dünne Wand der Zyste und glatte Berandung zu beobachten. Sonomorphologisch sollten größere Zysten als diagnostische Merkmale auf jeden Fall bilaterale Tangentialschatten sowie eine dorsale Echoverstärkung aufweisen. Bei ganz kleinen Zysten (< 5–10 mm, je nach Auflösung des Gerätes) können diese diagnostisch wichtigen Artefakte auch fehlen. Variabel ist die Anzahl der einzelnen Parenchymzysten. Als Ursache der einfachen Zysten wurden Divertikel des tubulären Systems vermutet<sup>1, 2, 32</sup>. Daneben werden sog. parapelvine Zysten im Nierensinus lokalisiert. Es kann

### Echofreie fokale Veränderungen

DD einfache Zysten

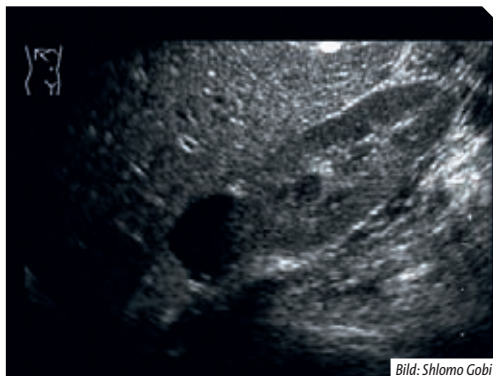
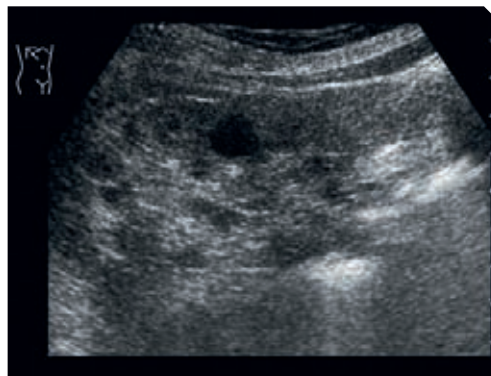


Bild: Shlomo Gobi



Zyste bei Neugeborenem

Medulläre zystische Nierenerkrankung

Medulläre zystische Nierenerkrankung

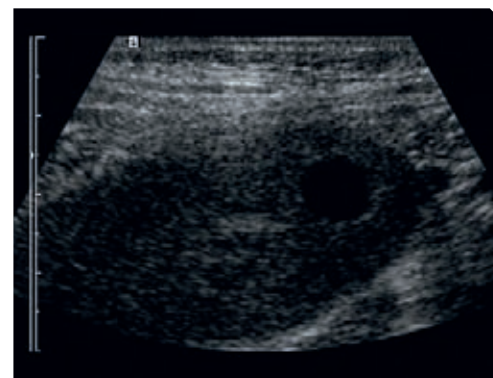
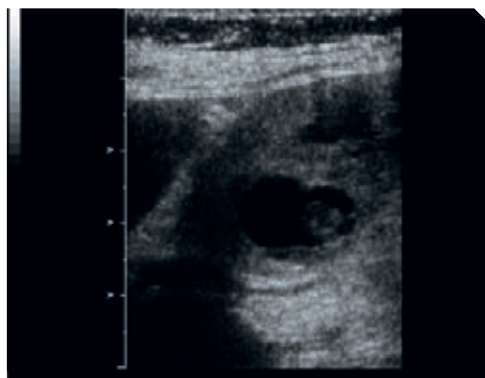
Bereits bei einem Neugeborenen findet man am Oberpol eine zystische Raumforderung. Zudem sind eine dorsale Echoverstärkung und eine sehr dünne Zystenwand erkennbar. Bei Neugeborenen und Kleinkindern gibt es differenzialdiagnostisch eine ganze Reihe von Erkrankungen, die ebenfalls mit Zysten einhergehen (Zystennieren, Nephrophtise, zystisch-dysplastische Erkrankungen etc.). Hier wurden keine weiteren Abnormitäten gefunden. Es handelt sich um eine einfache Zyste bei einem Neugeborenen.

Es handelt sich hier um einen Fall von langsam progredienter Niereninsuffizienz seit 5 Jahren mit einem Kreatinin von 248  $\mu\text{mol/l}$  und mit einer Clearance von 20ml/min. Man erkennt eine echoverdichtete rechte Niere, die strukturell verändert ist. Außerdem treten multiple kleine Zysten auf, die häufig am Übergang zwischen Markpyramide und Nierenrinde zu liegen scheinen. Es handelt sich um eine medulläre zystische Erkrankung, die der Gruppe der Nephronophthise-Erkrankungen zuzuordnen ist.

Hierbei handelt es sich um die linke Niere der gleichen Patientin. Auch hier sind sehr viele Zysten in verschiedenen Größen in einer echoverdichteten Niere sichtbar. Das Nierenvolumen der beiden Nieren ist vermindert, auf dieser linken Seite beträgt es 61 ml, auf der rechten 53 ml. Das Nierenparenchym ist dabei auf 11 mm verschmälert. Der Resistenzindex beträgt in der A. arcuata links 0,71, rechts 0,67 (unauffällig). Die beidseitig verkleinerten echoreichen Nieren mit multiplen zystischen Veränderungen sind ein sonomorphologisches Korrelat der medullären zystischen Erkrankung.

### Echofreie fokale Veränderungen

DD einfache Zysten



Abszess

Sarkoidose

Tbc-Abszess

Dargestellt ist ein Nierenabszess, der neben völlig anechogenen Zonen auch echoarme Anteile der Einschmelzungsprozesse aufweist. Zudem leidet der Patient an Fieber und starken Schmerzen in der Nierenloge. In diesem Fall ist eine akut entzündliche Veränderung eine wahrscheinliche Diagnose. Eine Echokonstrastsonographie ist in solchen Fällen hilfreich. Man erkennt einerseits die fehlende Perfusion der zentralen eitrigen Anteile, andererseits eine Hyperperfusion der Abszess-Randzone.

Hier sieht man eine verkleinerte, echoverdichtete Niere. Im Parenchym sind kalkdichte Formationen erkennbar, zusätzlich zystische, anechogene Formationen. Solche Veränderungen sollten in ihrer Komplexität erfasst werden. Die Kombination der Verkleinerung der Nieren, der Inhomogenität des Parenchyms, der Verkalkungen und der zystischen Veränderungen sollten an chronisch-entzündliche Prozesse, insbesondere an die Tuberkulose denken lassen. Die vorgefundene Kombination war hier eine Manifestation der Nierensarkoidose.

Am Unterpol dieser Niere findet sich eine anechogene Zone. Diese könnte durchaus einer Zyste entsprechen. Es fehlen jedoch die Tangentialschatten und die für eine Zyste typische dorsale Echoverstärkung. Daher muss vermutet werden, dass hier keine glatte Zystenwand vorliegt, die einen solchen Schatten normalerweise verursacht. Man erkennt auch, dass die Berandung nicht glatt, sondern feingranulär ist. In der Tat handelt es sich nicht um eine Zyste, sondern um einen Einschmelzungsprozess bzw. Abszess in Rahmen einer Nierentuberkulose.

sich hierbei einerseits um gewöhnliche, in den Nierensinus hineinragende Parenchymzysten, andererseits um parapelvine Zysten, die einen Ursprung im Nierensinus haben. Häufig handelt es sich dabei um Erweiterungen des lymphatischen Systems (zystische Lymphangiome). Diese werden öfters mit Hydronephrose oder mit polyzystischer Nierendegeneration verwechselt<sup>33, 34</sup>. Aufgrund der großen Häufigkeit parapelviner Zysten ist es nicht verwunderlich, dass oft beide Formen der Zysten gleichzeitig gefunden werden. Echte Parenchymzysten findet man in direkter Verbindung mit dem

Nierenparenchym. Im Unterschied dazu befinden sich zystische Lymphangiome immer im Nierensinus und haben keine Verbindung zum Nierenparenchym. Neben diesen beiden Zystenformen gibt es sonographisch eine weitere anechogene Formation, welche zwischen Parenchym und Nierensinus liegt und meist eine klare Verbindung zum Nierenbecken aufweist. Bei diesen Formationen handelt es sich um Kelchdivertikel, einer Fehlbildung des Nierenbeckens. Während die parapelvinen Zysten und die Parenchymzysten keinerlei pathologische Bedeutung haben, wird bei Kelchdivertikeln ein

gehäuftes Vorkommen von Nierensteinen und Infekten beschrieben<sup>35-39</sup>. Die endgültige Diagnose wird durch den Nachweis einer direkten Verbindung zwischen den Kelchdivertikeln und dem Nierenbecken gestellt, indem eine i.v.-Pyelographie oder eine Computertomographie mit Kontrastmittel, welches nierengängig ist, angewendet wird. Bei der Ausscheidungsurographie oder einem CT mit Kontrast kommt es zur Füllung sowohl des Nierenbeckens als auch des Divertikels. Keine Klarheit wird hingegen die Echokonstrastsonographie bringen, da Echokonstrastmittel Gasbläschen sind, welche immer im



Bild: Wolfram Wermke

Am Oberpol der linken Niere ist eine sehr große, anechogene Zone zu erkennen. Der Patient ist schwer erkrankt. Er leidet an Fieber und weist einen Harnwegsinfekt auf, was auf einen Nierenabszess hindeutet. Der Bereich unmittelbar neben der zystischen Raumforderung erscheint etwas echoreicher als das übrige Parenchym, woraus auf eine gewisse Hyperämie oder zumindest auf ein Ödem im Gewebe geschlossen werden kann. Es handelt sich hierbei um einen großen Nierenabszess.

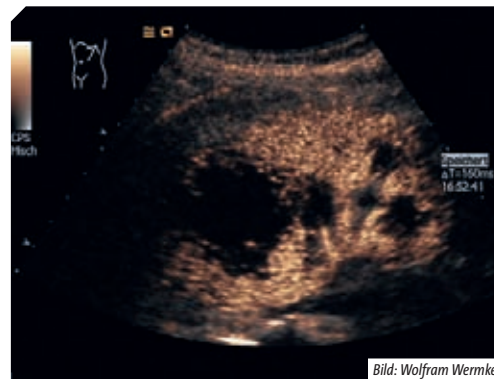


Bild: Wolfram Wermke

Hier handelt es sich um denselben Fall wie in der Abbildung links. Die Echokonstrastsonographie (CEUS) macht anechogene Zonen deutlich sichtbar. Hier ist die Frühphase nach 8 sec abgebildet, aus der in erster Linie die nicht perfundierte Zone hervorsticht. Das Bild zeigt aber auch, dass die unmittelbar anliegende Zone schwächer durchblutet ist. Dies ist für eine ödematöse Zone unmittelbar neben dem frischen Abszess charakteristisch.



Bild: Wolfram Wermke

Dieses Bild stammt aus einer Verlaufskontrolle des Nierenabszesses vier Tage später. Die Abszesshöhle erscheint etwas verkleinert, zudem ist keine klar echoreiche Zone unmittelbar neben der Abszesshöhle mehr zu erkennen. Man kann vermuten, dass das lokale Ödem etwas abgenommen hat. Auch die Ausbuckelung der Nierenkontur, die in der früheren Aufnahme deutlich hervortrat, ist weniger prominent; die Nierenkontur ist fast normal.

#### Echofreie fokale Veränderungen

DD einfache Zysten

- ▲ Nierenabszess
- ▲ Nierenabszess
- ▲ Nierenabszess



Bild: Wolfram Wermke

Hier ist eine Darstellung des gleichen Prozesses wie in der vorherigen Abb. unter Echokonstrastsonographie abgebildet. Bereits 7 sec nach Verabreichung des Echokonstrastmittels (SonoVue) erscheint sehr deutlich eine diffuse, parenchymatöse Füllung. Davon getrennt taucht eine echoreiche, d.h. stark durchblutete, Zone in unmittelbarer Umgebung der Abszesshöhle auf. Es handelt sich hierbei um eine neu gebildete, entzündliche Abszesswand, welche sich im Verlauf der Erkrankung darstellen lässt.



Bild: Wolfram Wermke

Eine intensive Therapie war nötig, um diesen Abszess zur Abheilung zu bringen. Dieses Bild entstammt einer weiteren Verlaufskontrolle drei Wochen nach der ersten Aufnahme. Die Echokonstrastsonographie zeigt 14 sec nach der Kontrastmittelgabe eine deutliche Verkleinerung der Abszesshöhle einerseits, andererseits eine Abnahme der Hyperperfusion am Abszessrand. Auf jeden Fall erscheint die Zone nicht mehr klar vom übrigen Parenchym abgetrennt wie in der Abbildung links.

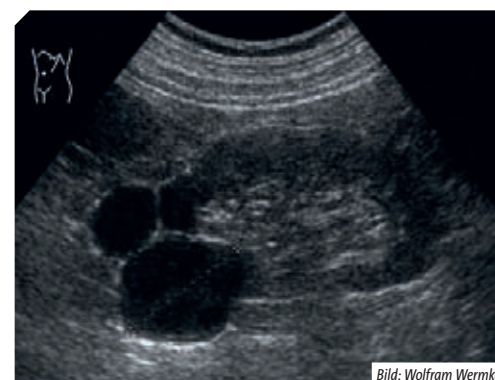


Bild: Wolfram Wermke

Am Oberpol der linken Niere erkennt man mehrere Raumforderungen. Die Raumforderungen sind praktisch anechogen, die Zystenwand ist aber nicht so dünn wie bei anderen Beispielen. In der Verbindung dreier Zysten erkennt man eine Verdoppelung der Zystenwandstrukturen. Morphologisch muss man primär von atypischen Zysten sprechen. Es handelt sich in diesem Beispiel um eine Echinokokkose der Niere. Dies ist sicherlich eine seltene, jedoch existierende Differenzialdiagnose atypischer Zysten in der Niere.

#### Echofreie fokale Veränderungen

DD einfache Zysten

- ▲ Nierenabszess
- ▲ Nierenabszess
- ▲ Echinokokkus

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

Gefäßbett bleiben und daher nicht nierengängig sind. Einzig eine direkte retrograde Applikation des Echokontrastmittels in das Nierenbeckenkelchsystem, ähnlich wie bei der retrograden Pyelographie, könnte diese Fragestellung eindeutig beantworten. Bereits bei Neugeborenen wurden Nierenzysten gefunden, welche während der Jahre ein kontinuierliches Wachstum aufweisen<sup>25</sup>. Ob bei Neugeborenen nun eine ganz banale Nierenzyste oder eventuell eine noch nicht zum Ausbruch gekommene familiäre Erkrankung vorliegt, lässt sich im Einzelfall nicht ohne Weiteres beantworten. Daher ist eine Verlaufskontrolle

sinnvoll, innerhalb der das Zystenwachstums sowie eventuelle neue Zysten erfasst werden.

Die Nephronophthase und die medulläre zystische Nierenerkrankung, zusammen auch als Nephronophthase-Komplex bekannt, sind hereditäre Erkrankungen, die zur Zystenbildung meist an der Grenze zwischen Nierenmark und Rinde, im Bereiche der Sammelröhre, führen<sup>22, 40</sup>. Diese Erkrankung ist progredient bis zur terminalen Niereninsuffizienz<sup>41, 42</sup>.

Auch akut-entzündliche Veränderungen können primär zistisch imponieren. Ein Beispiel dafür ist der fast vollständig

verflüssigte Nierenabszess, der sonomorphologisch fast alle Zeichen einer Nierenzyste aufzeigen kann. Die Wand ist jedoch nicht glatt und deutlich wie bei einer Zyste, sondern es besteht durchaus dorsale Echoverstärkung und es findet sich fast immer noch echogener Inhalt in der sonst anechogenen Zone. Die Klinik ist hier natürlich wegweisend, Schmerzen und Fieber fehlen praktisch nie<sup>43, 44</sup>. Eine Echokontrastsonographie ist hier hilfreich. Die verflüssigte Abszesszone kann als Zone ohne Perfusion ausgestellt werden, zudem ermöglicht sie den Nachweis einer verstärkten Perfusion der Randzonen<sup>45</sup>.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### Komplexe Zysten

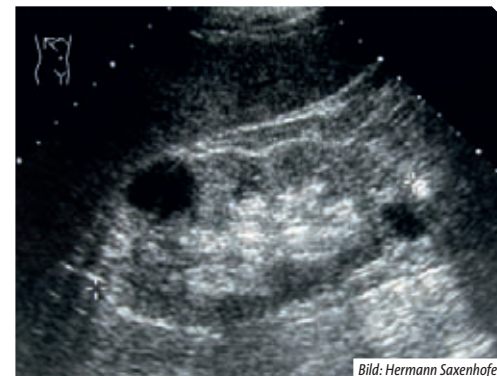
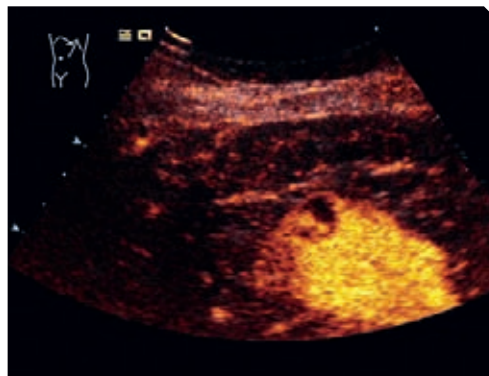


Bild: Hermann Sachsenhofer

**Zystadenom** ▶ Man erkennt in der linken Niere eine ca. 1,4 cm große Raumforderung. Diese hat eine dorsale Echoverstärkung im Sinne einer Zyste, hat auch angedeutet Tangentialschatten. Dies würde ganz gut zu einer Zyste passen. Nun ist man aber nicht ganz sicher, ob die Zyste wirklich anechogen ist oder ob innerhalb der Zyste auf der linken Seite doch einige Echos bestehen. Es können manchmal Artefakte sein, diese Unsicherheit macht aber diese Zyste atypisch und das war auch Schlüssel für die richtige Diagnose (siehe Bild rechts).

Die Untersuchung wird nun mit einer Echokontrastsonographie (Echokontrastmittel: Sonovue) ergänzt. Wenige Sekunden nach Verabreichung des Echokontrastmittels werden Signale aus Gefäßen inkl. Kapillaren empfangen. Man erkennt nun, dass auch ein großer Teil der fokalen Raumforderung Echosignale aufweist und damit perfundiert ist. Es handelt sich um ein Zystadenom der Niere. Diese gutartigen Tumoren mit zystischen Anteilen können, wie in diesem Beispiel, mit einfachen Zysten verwechselt werden.

Die Nierenrinde dieser rechten Niere ist echodichter als die Leber. Man findet zwei echofreie Raumforderungen, die angedeutet dorsale Echoverstärkung und Tangentialschatten aufweisen. Eine klar definierte Zystenwand liegt nicht vor. Am Unterpol ist zudem die Abgrenzung unklar und unscharf definiert. Als Ursache der fokalen Veränderungen wurde ein Non-Hodgkin-Lymphom entdeckt. Es ist unbekannt, ob die Echoverdichtung der Rinde einem diffusen Lymphom-Befall oder einer Folgeerkrankung, d.h. Glomerulonephritis, entspricht.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### Komplexe Zysten

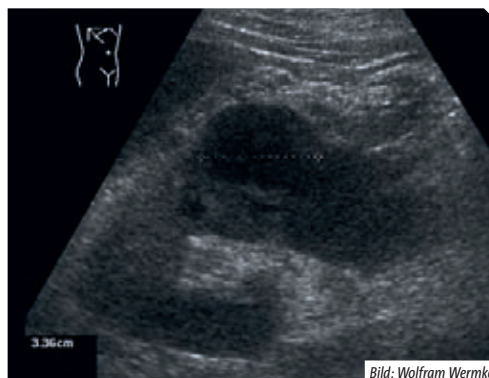
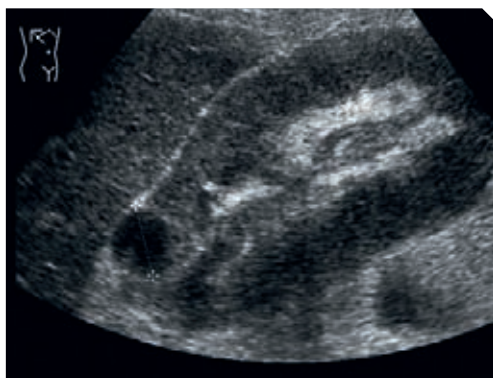


Bild: Wolfram Wermke

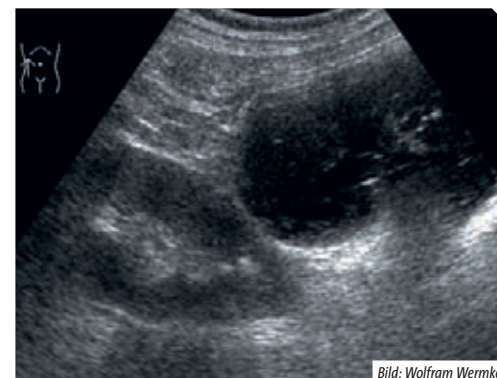


Bild: Wolfram Wermke

**Malignes Non-Hodgkin-Lymphom** ▶ Am Oberpol der rechten Niere findet sich eine fokale Raumforderung, die bei oberflächlicher Betrachtung mit einer Zyste verwechselt werden könnte. Die Begrenzung ist jedoch unscharf, es gibt keine klar definierte Zystenwand, keine dorsale Echoverstärkung und keine Tangentialschatten. Auch der Inhalt ist nicht ganz echofrei, obwohl Artefakte hier fälschlicherweise echogenen Inhalt vortäuschen könnten. Eine Diagnose der einfachen Nierenzyste kann somit nicht gestellt werden. Die Ursache dieser Veränderung ist ein Befall durch ein Non-Hodgkin-Lymphom.

Im Bereich der rechten Niere wird eine anechogene Zone beobachtet. Diese sieht auf den ersten Blick wie eine Zyste aus, es fehlt aber der charakteristische dahinter liegende Tangentialschatten sowie eine dorsale Echoverstärkung. Es entsteht der Eindruck, das Nierenparenchym würde von dieser Raumforderung weggedrückt. Bei einer harmlosen Zyste ist dies nie der Fall. Es handelt sich hier bei um ein malignes B-Zell-Non-Hodgkin-Lymphom.

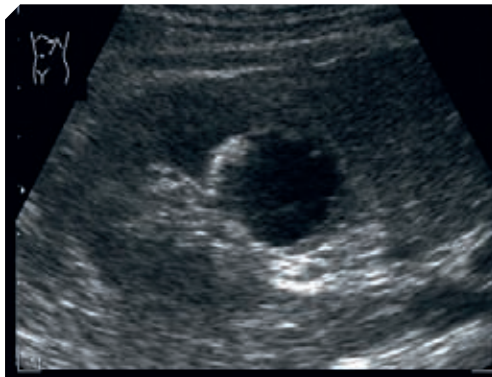
Am Unterpol der rechten Niere wurde eine echofreie Raumforderung entdeckt. Vereinzelt beinhaltet diese Raumforderung auch härtere Echos. Man könnte an eine Nierenzyste mit Einblutung denken. Es liegt dorsale Echoverstärkung vor und es gibt keine sicheren Tangentialschatten. Eine klare Zystenwand ist jedoch nicht erkennbar. Die Veränderung ist in diesem Bild nach kaudal nicht abgegrenzt. Keine Zyste also, auch keine eingeblutete. Es handelt sich um Pseudomyxoma peritonei, welches eine zystische Raumforderung vortäuscht.

Chronisch-entzündliche Veränderungen können ebenfalls zystische Formen annehmen. Ein Beispiel dafür ist die Sarkoidose der Nieren, wo ein Nebeneinander inhomogener (granulomatöser) Teile der Parenchymveränderungen, Verkalkungen sowie zystischer Anteile beobachtet werden kann<sup>46,47</sup>. Diverse Formen der Glomerulonephritiden, Nephrocalcinose, granulomatöse interstitielle Nephritis und Harnwegsobstruktion sind die Ursachen dieses bunten Bildes. Kleine, fast anechogene Zonen können auch bei einer floriden Nierentuberkulose, in Rahmen einer granulomatösen Entzündung,

vorkommen<sup>48</sup>. In Ländern mit hoher Rate an Tuberkulose-Erkrankungen wie Afghanistan, Pakistan, Indien, Russland oder Nepal sollten immer Zweifel an der Banalität einer Zyste bestehen. Entsprechend des Herkunftslandes des Patienten, bei typischer Klinik mit Nachtschweiß, bei steriler Pyurie und/oder Hämaturie sollte man an diese Möglichkeit denken. Auch bei HIV-Infizierten kommt die Nierentuberkulose gehäuft vor. Die Tuberkulose verursacht Deformierungen des Nierenbeckenkelchsystems mit Stenose in Teilen des Nierenbeckens. Sie führt zu Kalzifikationen und im Endstadium

zur sogenannten Kittniere, d.h. der vollständigen Zerstörung der Niere durch die Tuberkulose<sup>49,50</sup>. Auch die Echinokokkose der Niere ist nicht alltäglich. Sie wird in Betracht gezogen, wenn einzelne Zysten, Zysten in der Zyste (Tochterzysten) und Zysten mit etwas verdickten Wänden sowie Zysten mit Verkalkungen auftreten<sup>51</sup>. In diesem Fall ist sicherlich die Bestimmung der Echinokokkus-Titer im Blut sinnvoll.

Zystchen kleiner als 1 cm sind mit älteren Ultraschallgeräten schwierig zu beurteilen, da man nie ganz sicher sein kann, ob hier nicht doch gewisse echoarme Anteile



Hier sieht man die linke Niere in der kurzen Achse. Eine echofreie Raumforderung weist eine dorsale Echoverstärkung auf. Die Wand ist dicker und hat teilweise extrem harte Echos (Wandverkalkung?). Wie immer wird hier die Untersuchung in mehreren Ebenen durchgeführt, um das differenzialdiagnostisch wichtige Nierenarterienaneurysma nicht zu versäumen. Der Farbdoppler bleibt ohne Flussnachweis und die Diagnose der atypischen Nierenzyste wurde mit CT bestätigt.



Ein Oberpol der linken Niere wird untersucht. Man findet mehrere zystische Veränderungen, davon im Zentrum eine, die eine sehr stark echogene Wand aufweist. Differenzialdiagnostisch kommen ein Nierenarterienaneurysma, ein zystischer Tumor oder eine atypische Zyste mit verkalkter Wand infrage. Durch Doppler kann eine Gefäßveränderung ausgeschlossen werden, mit Echoktrast oder CT können zudem solide Bestandteile dieser Veränderung ausgeschlossen werden. Es bleibt bei der Diagnose einer atypischen Nierenzyste.



Bei dieser 56-jährigen Patientin ist in der kurzen Achse der Niere eine echofreie Raumforderung zu erkennen. In der Nierenwand treten sehr starke, punktförmige und nicht schalenförmige Echos auf. Differenzialdiagnostisch fühlt man sich an eine alte Nieren-Tbc oder sonstige chronisch-entzündliche, abgeheilte Prozesse erinnert. Die genaue Pathogenese dieser atypischen, verkalkten Zyste bleibt ungeklärt.

Echofreie fokale Veränderungen

Komplexe Zysten

- ▲ Zyste mit verkalkter Wand
- ▲ Zyste mit verkalkter Wand
- ▲ Zyste mit verkalkter Wand



Diese 70-jährige Patientin litt an einem teils zystischen Nierenzellkarzinom links. Bei der postoperativen Kontrolle werden 5 Jahre danach weitere Zysten in der rechten Niere entdeckt. Diese multiplen Zysten waren präoperativ nicht vorhanden und befinden sich vorwiegend am Oberpol. Die Wände der Zysten sind dünn und es sind keine soliden Anteile erkennbar. Eine Echoktrastsonographie kann glücklicherweise keine soliden Anteile nachweisen.



Hierbei handelt es sich um die linke Niere in der kurzen Achse bei einer 17-jährigen Patientin nach einem Harnwegsinfekt. Am Oberpol der linken Niere erkennt man eine multizystische Raumforderung. Diese atypische Zyste wird, wie in den meisten Fällen, als Zufallsbefund entdeckt. Die Zysten sind durch dünne Wände unterteilt und es bestehen keine Anhaltspunkte für solide Anteile dieser Raumforderung. Es sind auch keine Wandverkalkungen oder weitere Irregularitäten erkennbar.



Dieses Beispiel zeigt eine 62-jährige Patientin mit klinischem Befund eines Uterus myomatosus. Sie wird aufgrund der Möglichkeit einer Harnstauung zur Sonographie überwiesen. Die Harnstauung kann ausgeschlossen werden, es fällt jedoch eine multizystische Veränderung in der linken Niere auf. Die einzelnen Zysten sind mit sehr dünnen Septen unterteilt, es sind keine soliden Anteile und keine Kalzifikationen nachweisbar. Es wird die Diagnose einer atypischen Nierenzyste gestellt.

Echofreie fokale Veränderungen

Komplexe Zysten

- ▲ Komplexe Zysten
- ▲ Komplexe Zysten
- ▲ Komplexe Zysten

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

vorliegen. Das Gewebe ist manchmal so echoarm, dass man es als echofrei fehlbeurteilt. In diesem Fall kann es sich nicht um eine Zyste, sondern um einen teils soliden, neoplastischen Prozess handeln. Eine sichere Unterscheidung einer Einzelzyste von einem neoplastischen Prozess wird durch Echokontrastsonographie oder durch Computertomographie mit Kontrastmitteln ermöglicht. Die Differenzialdiagnose gegenüber kleinen banalen Zysten bilden Nierenzelladenome mit zystischen Anteilen, sehr kleine zystische Nierenzellkarzinome und auch das Non-Hodgkin-Lymphom<sup>52-54</sup>. Letzteres

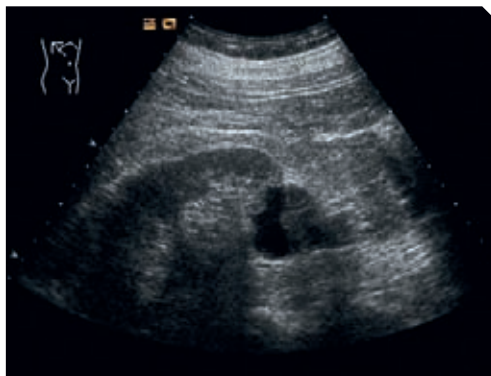
kann viele Varianten des Nierenbefalls annehmen. Eine davon ist eine fast anechogene und somit zystisch imponierende Veränderung. Gegenüber der banalen Zyste fehlt hier aber die dünne Wand. Tangentialschatten können eventuell vorliegen, sind in der Regel jedoch nicht sehr ausgeprägt und auch die dorsale Echoverstärkung tritt im Vergleich zur banalen Zyste weniger deutlich hervor. Ein sicheres Mittel zur Unterscheidung bietet hier die Echokontrastsonographie, da ein Lymphom gut perfundiert ist<sup>55-59</sup>. Eine Veränderung, die ebenfalls an große zystische Raum-

forderung erinnern kann, ist das Beispiel von Pseudomyxoma peritonei<sup>60,61</sup>. Da diese Veränderung jedoch in der Regel diffus im Abdomen verteilt ist, wird man bei der systematischen Sonographie-Untersuchung sehr schnell auf die richtige Spur kommen.

**Die geringfügig komplizierte Zyste Kategorie II** nach Bosniak ist eine nicht allzu seltene Variante einer banalen Zyste, z.B. mit einer Wandverkalkung. Dazu werden zudem Zysten gezählt, die durch dünnwandige Septen voneinander abgetrennt auftreten. Solche komplex aufgebauten Zysten kommen relativ häufig vor, der Übergang von geringfügig

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten



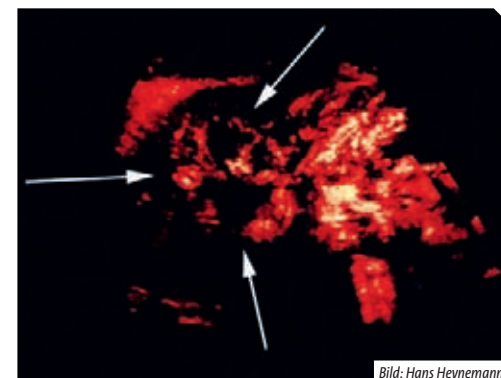
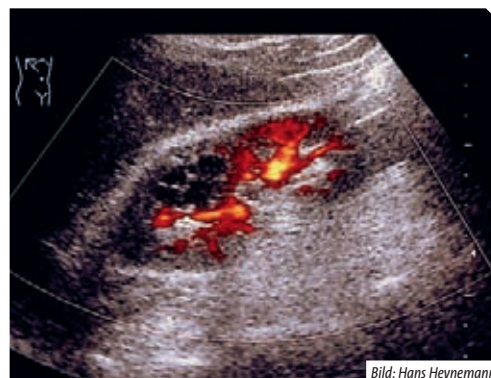
**Komplexe Zyste** ▶ Am Unterpol der rechten Niere des 66-jährigen Patienten ist eine Nierenzyste zu beobachten, die teils echofrei, teils echoarm erscheint. Es stellt sich die Frage, ob die echoarmen Anteile auch durchblutet sind oder ob es sich hierbei um eine Zyste mit Einblutung handelt. Zur Abklärung dienen sowohl die farbcodierte Dopplersonographie als auch die Echokontrastsonographie.

Dieses Bild zeigt dieselbe Niere wie Abbildung links. Die farbcodierte Dopplersonographie zeigt sehr deutlich, dass die Zistenumgebung stark perfundiert ist. Es bestehen aber keinerlei sichere Anhaltspunkte für eine Perfusion der zystoiden Raumforderung am Unterpol. Bei einer der farbigen Stellen innerhalb dieser Raumforderung könnte es sich durchaus auch um einen Artefakt handeln.

Mithilfe der Echokontrastsonographie werden die Details der Perfusion sichtbar. Am Rand der Zyste entdeckt man ein perfundiertes Gewebe (normales Nierengewebe, Tumor?), das gleichzeitig mit dem restlichen Nierenparenchym dargestellt wird. Ansonsten sind keine perfundierten Bezirke innerhalb der Zyste erkennbar, die Wand ist gut perfundiert. In einer solchen Situation wird kurzfristige Kontrolle verordnet. Nach 3 Monaten ändert sich das Bild, die Zyste wird kleiner. Eine offene Biopsie ist indiziert. Im Schnellschnitt noch gutartig, zeigt die definitive Histologie ein Nierenzellkarzinom.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten



**Rezidiv eines Nierenzellkarzinoms** ▶ Bei diesem Patienten wurde vor 12 Jahren ein Nierenzellkarzinom operiert. In einer der regelmäßigen Kontrollen wird eine multizystische Raumforderung entdeckt. Die komplexe Zyste erscheint in der Darstellung der farbcodierten Dopplersonographie nicht perfundiert. Eine solche Situation verlangt nach einer Methode, die sich durch eine möglichst hohe Sensitivität für den diagnostisch entscheidenden Nachweis einer Perfusion auszeichnet.

Mit der Powerdopplersonographie gelingt es zwar, feinste Verästelungen der Nierenarterien darzustellen, der gefragte multizystische Bereich verfügt jedoch über keine eindeutige Perfusion. Ohne anamnestische Daten würde man vermutlich eine kurzfristige Nachkontrolle vorschlagen. Angesichts des Zustands nach einem Nierenzellkarzinom wäre dieses Vorgehen jedoch problematisch und nicht ausreichend.

Beim gleichen Patienten wie in den vorherigen Bildern wird jetzt eine echoverstärkte Sonographie im Angiomodus durchgeführt. Dabei versucht man, die Nierengefäße in einer 3-D-Darstellung zu erfassen. Die multizystische Raumforderung tritt nun klarer hervor und es wird deutlich, dass Perfusion in den Septen vorliegt. Danach entscheidet man sich für eine sofortige Exzision. Die histologische Diagnose bestätigt die Vermutung eines Rezidivs des Nierenzellkarzinoms.



komplizierten Zysten zu zystisch-dysplastischen Nierendegenerationen ist jedoch fließend<sup>27, 29, 62–65</sup>. Multiple Nierenzysten gibt es außerdem sekundär im Rahmen einer länger andauernden Niereninsuffizienz<sup>22, 66, 67</sup>. Die Entwicklung dieser Zysten wird nicht im Rahmen einer Fehlbildung, sondern als sekundäre Reaktion auf die Niereninsuffizienz beschrieben.

Je mehr solide Anteile und Perfusion auftreten, die durch Doppler oder Echokontrast hervorgehoben werden können, desto eher muss eine maligne Erkrankung in Betracht gezogen werden. Zysten mit Verkalkungen

an den Wänden und sehr feine, multiple Zystchen, welche keine solide Struktur aufweisen, sind von zystisch-dysplastischen Nierenanteilen partiell entwickelter Fehlbildungen sowie von zystischen Tumoren nur schwer unterscheidbar. Ähnlich wie Zysten mit Wandverkalkungen können auch Nierenarterienaneurysmen aussehen. Diese sind in der Regel nicht im Parenchym, sondern im Nierenhilus oder außerhalb der Niere lokalisiert<sup>68–72</sup>. Schon die Pulsationen des Aneurysmas im B-Bild deuten auf die Tatsache hin, dass es sich nicht um eine banale Zyste handeln kann. Mit der Zuschal-

tung des Farbdopplers ist die Diagnose gesichert. Als Zystenkomplexe können zudem Gefäßkonvolute varikös veränderter Milzvenen bei portaler Hypertension erscheinen. Die genaue Verfolgung des Verlaufs dieser scheinbar zystischen, jedoch schlauchartigen Gebilde führt auf die richtige Spur. Die Differenzierung durch den Farbdoppler gibt anschließend den eindeutigen Befund.

Sowohl bei autosomal dominanten als auch autosomal rezessiven Zystennieren handelt es sich um generalisierte Prozesse, welche zumeist beide Nieren symmetrisch



Ein 64-jähriger Patient wird aufgrund von Abdominalschmerzen untersucht. Als Ursache entdeckt man im freien Abdomen eine echofreie Raumforderung mit soliden Anteilen in der Wand. Ein gastrointestinaler Stomatumor (GIST) wird diagnostiziert. Als Nebenbefund findet man sehr große, multiple Zysten in beiden Nieren. Hier sieht man das Bild der linken Niere in der kurzen Achse mit typischen Zysten. Diese weisen sich durch eine sehr dünne Wand, echofreien Inhalt, dorsale Echoverstärkung und angedeutete Tangentialschatten aus.



Man erkennt eine echoreiche Niere mit einigen größeren und mehreren kleineren, echofreien Raumforderungen. Diese Raumforderungen weisen typische dorsale Schallschatten sowie Tangentialschatten auf, die Wand ist klar definiert und dünn. Ventral der Niere sehen wir zusätzlich eine anechogene Zone – Ascitesflüssigkeit. Es handelt sich hierbei um einen Patienten mit Peritonealdialyse (CAPD), der seit 3 Monaten an terminaler Niereninsuffizienz leidet. Das Nierenparenchym verfügt über eine Breite von 17 mm, beide Nieren weisen noch unauffällige Nierenlängen auf (12,5 cm links und 9,4 cm rechts).



Bei der linken Niere dieser 76-jährigen, asymptomatischen Patientin lassen sich mehrere, dünnwandig voneinander abgetrennte zystische Räume erkennen. Sie sind komplex aufgebaut, weisen jedoch keine Anhaltspunkte für solide Anteile auf. Obwohl zahlreiche zystische Veränderungen an beiden Nieren vorliegen und diese ähnlich aussehen wie die Nieren in der Abb. links, liegt der Kreatininspiegel dieser Patientin noch im Normbereich.

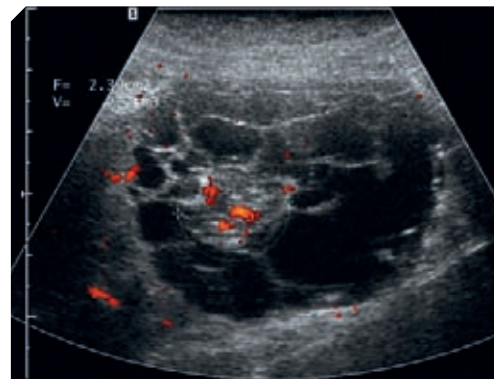
#### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten

- ▲ Multiple Nierenzysten
- ▲ Sekundäre Nierenzysten
- ▲ Multizystisch-dysplastische Nieren



Hier sehen wir den Oberpol der linken Niere in der kurzen Achse. Dabei fällt eine auf kleine und größere Zysten aufgeteilte Raumforderung auf. Diese Raumforderung entspricht einer komplexen Zyste und sollte ergänzend durch Computertomographie oder Echokontrastsonographie untersucht werden, um echoärmere, aber doch perfundierte Anteile dieser Raumforderung nicht zu übersehen. Differenzialdiagnostisch wichtig sind bei diesen komplexen Zysten vor allem zystische Adenome und Adenokarzinome.



In diesem Beispiel scheint die zystische Raumforderung am Unterpol der Niere solide Anteile aufzuweisen. Die Doppleruntersuchung zeigt einige perfundierte Stellen im Zentrum. Um dieses Zentrum herum bilden sich kleine und größere Zysten. Solche Veränderungen sind suspekt und sollten histologisch abgeklärt werden, da weder CT noch Echokontrastsonographie ein Malignom sicher ausschließen kann. Histologisch war es ein Zystadenom mit deutlichen Dysplasien.



#### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten

Hierbei handelt es sich um eine Patientin mit multiplen zystischen Veränderungen. Die eigentliche Struktur der Niere ist nicht mehr sichtbar, die Wände der einzelnen anechogenen Räume sind verdickt, extrem echoreich und weisen ansatzweise Schallschatten auf, was darauf hindeutet, dass die Wände verkalkt sein könnten. Differenzialdiagnostisch ist wiederum der fehlende Nachweis solider Teile dieser Raumforderung wichtig. Es handelt sich um eine zystisch-dysplastische linke Niere, die seit Jahren unverändert geblieben ist.

- ▲ Komplexe, septierte Zyste mit Kalk
- ▲ Teils verkalkte komplexe Zyste
- ▲ Zystisch-dysplastische Niere mit Kalk

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

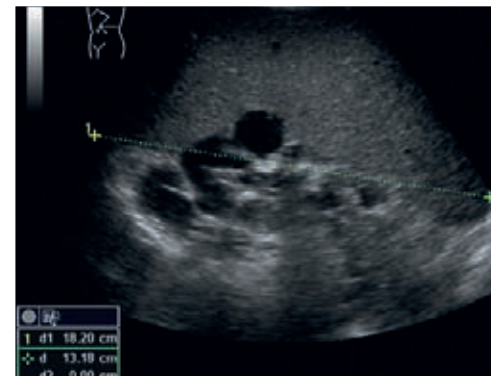
erfassen. Autosomal dominante Zystennieren (autosomal dominant polycystic kidney disease = ADPKD) treten bei 1–2‰ der Bevölkerung relativ häufig auf. ADPKD wird hauptsächlich durch genetische Mutationen am Chromosom 16 (PKD1, ca. 85% der Fälle) und 4 (PKD2, ca. 15%) verursacht. PKD1- und PKD2-Erkrankungen verlaufen ähnlich, obwohl bei Letztgenannter weitere epidemiologische Einflüsse und Umweltfaktoren für die Progression der zystischen Degeneration mitverantwortlich sind. PKD2 führt jedoch durchschnittlich 10 Jahre später zur terminalen Niereninsuffizienz als PKD2<sup>73–75</sup>.

Sonomorphologisch ist für ADPKD ein Nebeneinander von sehr vielen kleinen Zysten sowie größeren Zysten charakteristisch<sup>76</sup>. Von gewöhnlichen Nierenzysten unterscheidet sich ADPKD vor allem durch die vielen ganz winzigen Zystchen. Untersucht man die Zystennieren mit Farbdoppler, sieht man oft viele „Twinkling-Artefakte“. Diese sind einerseits durch Kalzifikationen im Parenchym (Nephrokalzinose), andererseits durch Nierensteine verursacht. Ca. 20% der Patienten mit ADPKD weisen Nierensteine auf<sup>77</sup>. Bei den Steinen handelt es sich meistens um Urate und Kalziumoxalate. Die

autosomal rezessive Zystenniere (autosomal recessive polycystic kidney disease = ARPKD) ist seltener und kommt bei etwa 0,17–0,018‰ Lebendgeburten vor<sup>5,78</sup>. Der genetische Defekt<sup>79</sup> ist am Chromosom 6 (PKHD1). Histochemische Studien sowie Mikrodisektionsstudien zeigen<sup>5,80</sup>, dass ARPKD eine Erkrankung der Sammelröhre ist, da 60–90% der Sammelröhre von ihr betroffen sind. Hypocitraturie und weitere Defekte der Acidifikation führen ebenfalls zu Parenchymverkalkungen, gut erkennbar als „Twinkling-Artefakte“. Nicht unähnlich ist auch die Sonomorphologie zystisch-

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten



**Milzgefäße** ▶ Man erkennt mehrere echofreie Veränderungen in der Nachbarschaft der linken Niere, in deren Nähe sich auch die Milz befindet. Ein normales Nierengewebe ist in diesem Schnitt nicht sichtbar. Differenzialdiagnostisch kommt eine zystische Nierendegeneration infrage. Zur weiteren Abklärung wird ein Powerdoppler dazugeschaltet (siehe Abb. rechts).

**Milzgefäße** ▶

**Milzgefäße** ▶

Mit dem Powerdoppler (gleiche Niere wie Abb. links) erkennt man, dass es sich hierbei um erweiterte und gewundene Gefäße im Milzhilus handelt. Wie die weitere Untersuchung zeigt, liegt eine Splenomegalie und portale Hypertension vor. Ein Zusammenhang mit der Niere besteht nicht. Diese Diagnose könnte schon im B-Mode gestellt werden, die ergänzende Doppleruntersuchung ist jedoch sehr hilfreich und kürzt den differenzialdiagnostischen Prozess sinnvoll ab.

Auf dieser Aufnahme sind eine große Milz und ein Milzhilus mit gewundenen Milzgefäßen zu erkennen. Auch hier handelt es sich um eine Form der portalen Hypertension mit Milzvenenvarizen. Die Ursache liegt in einer Leberfibrose im Rahmen einer autosomal rezessiven Erkrankung in Kombination mit juvenilen Zystennieren. Ansatzweise sind Zystchen zu sehen, die etwas tiefer unterhalb des Hilus liegen und bereits zur Niere gehören. Auch hier erscheint die Anwendung des Powerdopplers sinnvoll.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten



**Autosomal rezessive Zystennieren** ▶ Die rechte Niere dieser 29-jährigen Patientin ist von zahlreichen winzigen Zysten durchsetzt. Auch hier sind stark echoreiche Anteile erkennbar. Untersucht man diese mithilfe eines Farbdopplers, setzt das sogenannte Twinkling ein bzw. treten Farbdopplerartefakte auf, welche typisch sind für sehr starke, kalkdichte Echos. Es handelt sich hierbei um dieselbe Patientin wie in der vorigen Abbildung, welche an einer histologisch gesicherten Leberfibrose und einer autosomal rezessiven Zystennierenerkrankung leidet.

**Nierenzyste mit Einblutung** ▶

**Autosomal dominante Zystennieren** ▶

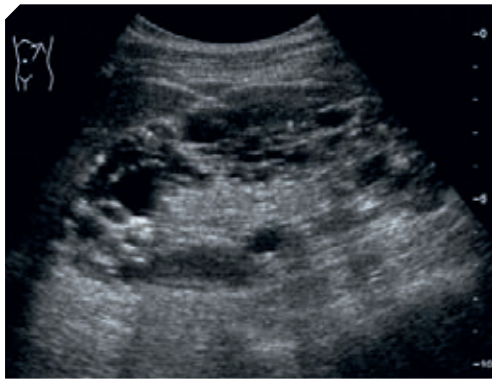
Bei diesem 71-jährigen Patienten entdeckt man im Rahmen einer Hämaturie-Abklärung eine teils echofreie, teils echoarme Raumforderung. Der echoarme Teil bleibt während der Untersuchung mit dem Powerdoppler ohne Signal. Bei einer Lageänderung wandert der echoarme Inhalt mit, wodurch die Diagnose einer eingebluteten Zyste gestellt werden kann. Die Echokonstrastsonographie ist die beste Methode, um aktive Perfusion sichtbar zu machen. Manchmal hilft zudem eine gezielte Palpation unter Sicht, da durch sie die typischen Bewegungsmuster der Fibrinfasern hervorgerufen werden können.

Hier ist die Struktur der linken Niere von kleineren und größeren Zysten vollkommen durchsetzt, die Niere erscheint vergrößert. Das Volumen wird auf 450 ml geschätzt. Es handelt sich um zufällig entdeckte, autosomal dominante Zystennieren bei einem 75-jährigen Patienten. Anlass für die Untersuchung waren Abdominalschmerzen, die ursächlich nicht sicher geklärt, wahrscheinlich jedoch durch gleichzeitig gefundene Lebermetastasen verursacht wurden.

dysplastischer Nieren<sup>18, 62, 64, 65, 80, 81</sup>. Sie zeichnet sich durch Verkalkungen und Twinkling-Artefakte im Powerdoppler sowie durch multizystische Raumforderungen aus. Eine **zystische Raumforderung der Kategorie Bosniak III** liegt dann vor, wenn nicht sicher zwischen einem Tumor und einer komplexen atypischen Zyste unterschieden werden kann. Beispiele dafür sind zystisch-dysplastische Nierenanteile und Nierenzellkarzinome mit zystischen Anteilen. In etwa 50% dieser Veränderungen werden in der Tat Karzinome und nicht benigne zystisch-dysplastische Veränderungen vorgefunden. Die

Computertomographie mit Kontrast und auch die Echo- kontrastsonographie helfen hier nur teilweise. Gewisse Anteile des Parenchyms erscheinen perfundiert, die Bilder ähneln sich und erlauben keinerlei Rückschluss darüber, ob es sich nun um eine zystisch-dysplastische Niere oder um ein Nierenzellkarzinom handelt. Je nach Funktionszustand der betroffenen Niere bzw. dem Prozentsatz, der zur Gesamtnierenfunktion beiträgt, wird in solchen Fällen eine offene Biopsie oder, je nach Fall, auch eine partielle Resektion des Befundes als adäquate diagnostische und therapeutische Methode anerkannt.

Die **Kategorie IV** nach Bosniak entspricht vor allem dem zystischen Nierenzellkarzinom. Anzeichen dafür sind irreguläre, verdickte Wände des zystischen Anteils sowie ein raumfordernder Prozess, der klar aus der Niere hervorgeht und zudem neben dieser Raumforderung völlig intakte Anteile des Nierenparenchyms belässt. Der zentrale Teil eines großen Nierenzellkarzinoms kann nicht nur einer Zyste, sondern auch der Nekrosehöhle eines sehr schnell wachsenden Tumors entsprechen<sup>82–85</sup>. Kalzifikationen, multiple Zysten und Parenchymanteile, die in der Computertomographie oder in Echokonstrastsonographie



Die linke Niere ist sehr deutlich vergrößert. Man beobachtet unzählige kleinste und größere echofreie Raumforderungen und harte kalkdichte Echos. Eine normale Nierenarchitektur ist nicht mehr erkennbar. Trotzdem hat dieser 68-jährige Patient einen nur leicht erhöhten Kreatininwert und ist sonst völlig asymptomatisch. Die rechte Niere sieht ähnlich aus, die Diagnose von autosomal dominanten familiären Zystennieren ist somit gesichert.



Die autosomal dominanten Zystennieren sind in der Makropathologie ebenfalls eindrücklich. Hier handelt es sich um einen Fall mit noch nicht terminaler Niereninsuffizienz. Der Patient verunfallte, sodass diese Nieren bei der Autopsie untersucht wurden. Man erkennt multiple kleinste und größere Zysten, von denen etliche dunkel verfärbt sind, da es bei vielen dieser Zysten zu Einblutungen kam. Diese Einblutungen erklären die oft auftretenden, plötzlichen Schmerzen in den Nierenlogen dieses Patienten. Die Dimensionen der Nieren sind enorm, mit > 1000 ml Nierenvolumen.

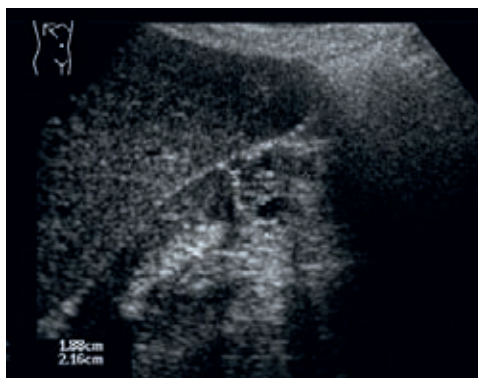


Hierbei handelt es sich um die rechte Niere einer 23-jährigen Patientin mit familiären Zystennieren, die im 6. Monat schwanger ist. Neben größeren sind auch einige ganz winzige Zysten sichtbar. Die Parenchymbreite beträgt 17 mm. Das Nierenvolumen liegt mit 256 ml mäßig über dem Normbereich (90–170 ml). Der Zeitpunkt der totalen zystischen Degeneration ist verschieden. In anderen Fällen und Familien haben gleichaltrige Personen bereits riesige Nieren und leiden oft bereits unter Niereninsuffizienz. Hier liegt die Nierenfunktion mit einem Plasmakreatinin von 54 µmol im Normbereich.

#### Echofreie fokale Veränderungen

##### DD komplexe Zysten

- ▲ Autosomal dominante Zystennieren
- ▲ Autosomal dominante Zystennieren
- ▲ Autosomal dominante Zystennieren



Selten kommt eine solitäre multilokuläre Zyste vor. Es ist eine benigne Neoplasie aus metanephrischem Blastem, zusammengesetzt aus vielen kleinen und größeren Zysten, mit fibrösen Septen dazwischen und mit der scharfen Trennung vom übrigen Nierenparenchym. Diese Veränderung wird auch benignes zystisches Nephrom genannt. Je nach Klinik und Alter des Patienten kann neben der chirurgischen Exploration eine engmaschige Kontrolle erwogen werden. Hierbei handelt es sich um einen asymptomatischen, seit fünf Jahren unveränderten Befund bei einer 85-jährigen Patientin.



Hierbei handelt es sich um eine teils zystische, teils solide Raumforderung im Bereich der rechten Niere. Die Raumforderung misst 36 x 31 mm. Man erkennt die kugelige Form, durch welche sie sich von der Abbildung links etwas unterscheidet. Trotzdem ist sie dieser fokalen Veränderung nicht unähnlich. Im Gegensatz dazu handelt es sich jedoch um ein teils zystisches, teils solides Nierenzellkarzinom. Anhand der beiden Beispiele wird die große Ähnlichkeit von Veränderungen dieser Art deutlich. Diese und benachbarte Veränderungen können Bosniak Kategorie III zugeordnet werden.



In der Niere wird eine typisch echofreie Raumforderung mit klar definierter, dünner Wand entdeckt. Es sind sowohl Tangentialschatten als auch dorsale Echoverstärkungen vorhanden. Solche Zysten können in der Untersuchung tückisch sein, da sie die weit weniger imposante, jedoch umso wichtigere, echoreiche Raumforderung kaudal davon übersehen lassen. Es handelt sich dabei um die Kombination aus einer banalen Zyste mit echoreichem Befund und einem Nierenzellkarzinom.

#### Echofreie fokale Veränderungen

##### DD komplexe Zysten

- ▲ Benignes zystisches Nephrom
- ▲ Zystisches Nierenzellkarzinom
- ▲ Zyste und Karzinom

## Echofreie fokale Veränderungen im Nierenparenchym

deutlich sichtbar werden, gehören zu den anspruchsvolleren differenzialdiagnostischen Aufgaben und sollten in Zusammenarbeit mit einem urologischen Zentrum beurteilt werden<sup>86,87</sup>.

Die Aufgabe der Sonographie ist es, die einfachen und geringfügig komplizierten Zysten der Kategorie I und II sicher zu diagnostizieren sowie die wichtigsten Differenzialdiagnosen dieser Veränderungen festzustellen. Entscheidend und kritisch ist die Unterscheidung der Kategorie II und III. Zur besseren Unterscheidung wurde daher zusätzlich Kategorie IIF (F für „follow up“ oder

Verlaufskontrolle) gebildet<sup>19</sup>. Diese Kategorie kann etwas komplexere Zysten, mit dünnen Septen und Kalzifikationen und Zysten der Kategorie II, die über 3 cm groß sind, beinhalten. Die Kategorien III und IV bleiben in der B-Bild-Sonographie unklar. Hilfe bringt sicherlich die Computertomographie mit Kontrast sowie die Echokonstrastsonographie, aber auch hier stellt sich in einigen Fällen kein eindeutiges Bild her und eine Nierenbiopsie bleibt vorerst unumgänglich<sup>23,45,88</sup>. Diskutiert wird oft die Art der Biopsie. Es gibt viele Urologen, die eine offene Biopsie bevorzugen. Die Stanzbiopsie erscheint

jedoch in einigen Fällen angebrachter, insbesondere bei älteren Patienten mit einem erhöhten Operationsrisiko oder im Fall eines kleinen Tumors<sup>89-93</sup>. Einige Untersucher führen anschließend eine Radiofrequenzablation (RFA) der Nierenzellkarzinome durch<sup>94-97</sup>. Eine andere Methode ist die Unterkühlung der Tumoren, die sog. Kryoablation<sup>97,98</sup>. Beide Methoden können laparoskopisch und perkutan<sup>97-99,194,195</sup> und somit für den Patienten sehr schonend durchgeführt werden. Dies ist bei bereits erkrankten und geschwächten Patienten sehr wichtig. Auch hier konnten bereits die ersten Resultate erzielt werden.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten

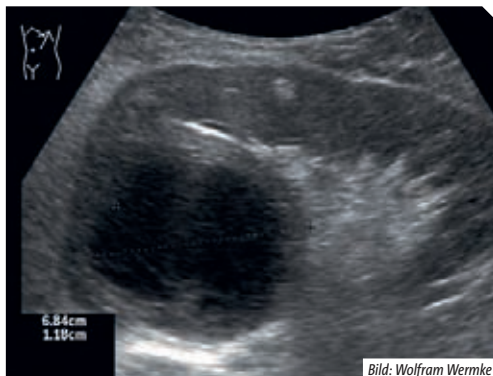


Bild: Wolfram Wermke

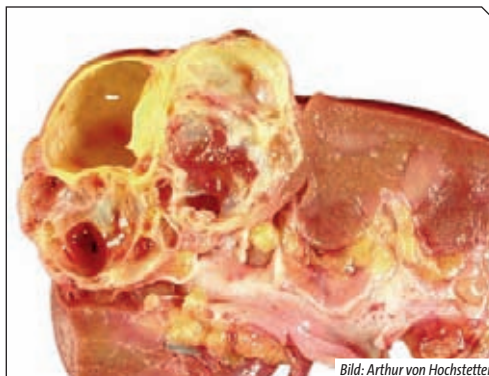


Bild: Arthur von Hochstetter



Bild: Wolfram Wermke

#### Zystisches Nierenzellkarzinom

Am Oberpol der Niere ist eine echofreie Raumforderung zu erkennen. Sie ist von einem echoreicherem Saum umgeben. Das Zentrum der Raumforderung ist anechogen, vereinzelt treten jedoch auch in dieser Zone angedeutet echoarme Anteile auf. Gerade deswegen liegt die Überlegung nahe, dass es sich beispielsweise um eine teils eingeblutete Zyste mit Fibrinfäden handeln könnte. Die Raumforderung ist gegenüber dem Nierenparenchym scharf abgegrenzt.

#### Zystisches Nierenzellkarzinom

#### Zystisches Nierenzellkarzinom

Im Makropräparat sehen wir den Aufbau eines teils zystischen Nierenzellkarzinoms. Neben den zystischen Räumen weist es solide Anteile auf. Am Rand erscheint eine verdickte Kapsel, nicht unähnlich unserem Fall in den Abb. links und rechts. Blutgerinnsel bzw. Reste älterer Blutungen werden in gut durchbluteten Karzinomgeweben öfters beobachtet. Diese Blutungen in Zysten werden als solide Teile fehlinterpretiert. Sie sind zwar echogen, weisen jedoch keine Perfusion auf, was sowohl in der Doppleruntersuchung wie auch mit dem Echokonstrast dokumentiert werden kann.

(Derselbe Fall wie Abb. ganz links:) Die Echokonstrastsonographie deutet auf eine gute Durchblutung des Nierenparenchyms hin, insbesondere am Rand der Raumforderung. Es handelt sich hierbei um ein zystisches Nierenzellkarzinom. Die echoarmen Anteile können mithilfe der Echokonstrastsonographie deutlich von eingebluteten Zysten unterschieden werden, da die eingebluteten Zysten keinerlei Perfusion aufweisen.

### Echofreie fokale Veränderungen

#### DD komplexe Zysten



#### Zystisches Nierenzellkarzinom

Man sieht eine klar definierte Raumforderung in der Niere. Anders als in früheren Beispielen ist es eine solide Raumforderung mit vielen zystischen Anteilen und einigen extrem echogenen (kalkdichten) Stellen. Es handelt sich um ein teils zystisches Nierenzellkarzinom. Die Unterschiede gegenüber früheren Beispielen sind deutlicher. Solche Veränderungen werden wir Bosniak Kategorie III zuordnen.

#### 2 Zystennieren im Querschnitt

#### Ovarialkarzinom

Ein Querschnitt durch den Mittelbauch zeigt multiple zystische Veränderungen mit kaum soliden Anteilen. Einige Zysten sind sehr groß, andere deutlich kleiner. Diese Strukturen füllen den ganzen Abdominalraum. Es handelt sich um zwei riesige Zystennieren, die das solide Nierengewebe nicht mehr erkennen lassen. Differenzialdiagnostisch ist dieses Endstadium der familiären adulten Zystennieren von zystischen Abdominaltumoren zu unterscheiden.

Man sieht viele zystische Raumforderungen in unterschiedlichen Größen, im Zentrum eine teilweise etwas dickere Wand und fragliche solide Anteile. Diese Veränderung weist einige Ähnlichkeit zu den Zystennieren der Abbildung links auf. Es handelt sich hierbei um ein großes Ovarialkarzinom. Diese Tumoren können bis in den Oberbauch reichen, die zystischen Anteile riesige Dimensionen aufweisen und, ähnlich wie die Zystennieren, den ganzen Abdominalraum ausfüllen. Man findet hier unauffällige Nieren, ein Verdacht auf Ovarialkarzinom wird operativ bestätigt.

Bis jetzt ist ungeklärt, ob diese Methoden das tumorfreie Leben älterer Patienten tatsächlich verlängern. Die ersten Langzeitstudien sind aber ermutigend<sup>94,99</sup>.

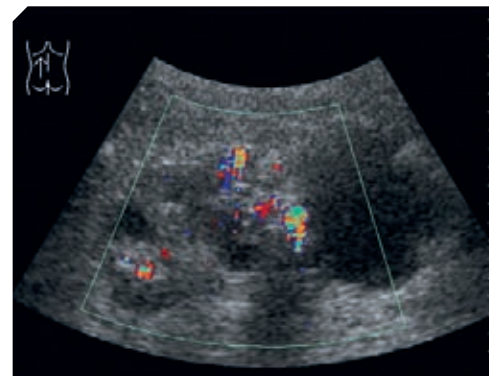


Dieses Beispiel bereitet differenzialdiagnostische Schwierigkeiten. Man erkennt die linke Niere mit dem angedeuteten, fast unauffälligen Oberpol, welcher jedoch bald mit zystischen Raumforderungen durchsetzt wird. Ein eigentlicher Tumor kann nicht ganz sicher abgegrenzt werden. Auch kalkdichte Formationen (Zystenwandverkalkungen?) vermutet man an mehreren Stellen. Es könnte sich hier sowohl um eine zystisch-dysplastische Niere mit postentzündlichen Veränderungen (Tbc?) als auch um ein zystisches Nierenzellkarzinom handeln.



Bild: Hartmut Knönagel

Operationspräparat der Niere (gleicher Fall auch links und rechts). Vom normalen Parenchym am Oberpol gelangt man zu den zystisch-dysplastischen Veränderungen, welche auch im Makropräparat kaum als eindeutig benigne bezeichnet werden könnten. Es handelt sich in diesem Fall glücklicherweise um eine zystisch-dysplastische Niere, die in ihrer Erscheinung einer malignen Erkrankung sehr ähnlich ist.



Die Farbdoppleruntersuchung des gleichen Falles zeigt etliche Twinkling-Artefakte und somit Verkalkungen im Rahmen der zystisch-dysplastischen Erkrankung der Niere. Diese Farbdopplerartefakte (Twinkling) sind bei allen Zystenwandverkalkungen im Rahmen der familiären Zystenerkrankungen, bei einfachen Zysten mit Wandverkalkungen und zystisch-dysplastischen Nierenerkrankungen nachweisbar. Daneben wird Twinkling bei Parenchymverkalkungen (Tbc, Sarkoidose), Nierensteinen und medullärer Nephrokalzinose beobachtet.

Echofreie fokale Veränderungen

DD komplexe Zysten

- ▲ Zystisch-dysplastische Niere
- ▲ Zystisch-dysplastische Niere
- ▲ Zystisch-dysplastische Niere



Man sieht hier multiple zystische sowie kalkdichte Formationen. Die normale Nierenparenchymarchitektur ist nicht erkennbar. Es kommen multizystische Prozesse, in erster Linie Zystennieren, aber auch zystisch-dysplastische Veränderungen infrage. In dieser Situation wird zuerst systematisch diese Niere, anschließend die Gegenseite untersucht. Finden sich symmetrische Veränderungen beider Nieren, wird die Diagnose der Zystennieren (juvenile Form mit kleineren Zysten) angepeilt. Bei einer einseitigen Veränderung ist die Differenzierung Karzinom/zystisch-dysplastische Niere relevant.

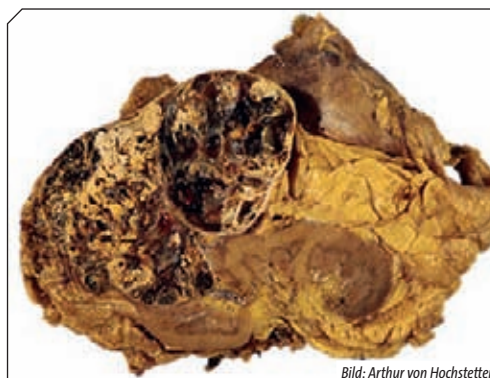


Bild: Arthur von Hochstetter

In diesem Makropräparat sehen wir ein aus der Niere exophytisch wachsendes, riesiges Nierenzellkarzinom mit äußerst inhomogenen Anteilen, welche teils kompakt und teils zystisch sind. Ein solches Wachstum ist vor allem typisch für hellzellige Nierenzellkarzinome. Rechts am unteren Rand dieser großen Raumforderung erkennt man die restliche Niere.



Gleicher Fall wie in der Abbildung ganz links. Die Untersuchung der linken Niere ergab einen unauffälligen Befund. Hier erkennt man neben der teils zystischen Raumforderung auch normale Nierenanteile. Die architektonisch völlig irreguläre, teilweise zystische, teilweise verkalkte und teilweise inhomogen-solide Raumforderung entspricht einem hellzelligen Nierenzellkarzinom.

Echofreie fokale Veränderungen

DD komplexe Zysten

- ▲ Teils zystisches Nierenzellkarzinom
- ▲ Teils zystisches Nierenzellkarzinom
- ▲ Teils zystisches Nierenzellkarzinom