

Indikation zur Zystennephrektomie vor Nierentransplantation: Fallbericht eines Patienten mit polyzystischer Hufeisenniere und dem Befund eines multilokulären, papillären Nierenzellkarzinoms

Florian Sommer, Stefan Rüth, Michael Hoffmann, Matthias Anthuber
Klinik für Allgemein- Viszeral- und Transplantationschirurgie,
Transplantationszentrum, Klinikum Augsburg

Fragestellung:

Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankungen treten mit einer Häufigkeit von 1/250 bis 1/5000 auf und sind damit eine der häufigsten Ursachen einer terminal dialysepflichtigen Niereninsuffizienz. Die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten einer Hufeisenniere beträgt 1/400 bis 1/800. Hufeisennieren zählen damit zu den häufigsten Fusions-Anomalien. Das Auftreten einer polyzystischen Hufeisenniere ist jedoch extrem selten und wird mit einer Wahrscheinlichkeit von 1/134.000 bis 1/8.000.000 geschätzt. Die Indikation und der Zeitpunkt einer uni- oder bilateralen Zystennephrektomie vor oder nach Transplantation werden weiterhin kontrovers diskutiert.

Methodik:

Bei einem terminal dialysepflichtigen Patienten in der Evaluation zur Aufnahme auf die Warteliste zur Nierentransplantation mit polyzystischer Hufeisenniere und CT-morphologischem Malignitätsverdacht wurde über eine mediane Laparotomie die „bilaterale“ Zystennephrektomie en bloc durchgeführt. Die Nieren waren wie in 95% üblich an den Unterpolen fusioniert. Die Parenchymbrücke lag ventral der Aorta und Vena cava, die Harnleiter überkreuzten die Parenchymbrücke. Der rechte Anteil wies eine arterielle Eingefässversorgung, der linke eine arterielle Zweigefässversorgung auf, die Parenchymbrücke wurde durch zwei atypische Arterien direkt aus der Aorta versorgt. Der CT-morphologisch malignomsuspekte Befund konnte intraoperativ makroskopisch identifiziert werden und lag links lateral der Medianlinie im Bereich der Parenchymbrücke.

Ergebnis:

Die „bilaterale“ Zystennephrektomie konnte komplikationslos en bloc ohne Durchtrennung der Parenchymbrücke erfolgen. Histologische betätigte sich bei dem CT-morphologisch suspekten Befund ein Nierenzellkarzinom, erstaunlicherweise fanden sich jedoch im rechten Anteil weitere vier Befunde eines Nierenzellkarzinoms. Histologisch ergab sich somit ein papilläres Nierenzellkarzinom Typ 1.

Schlussfolgerung:

Hier liegt die seltene Entität einer polyzystischen Hufeisenniere mit multilokulärem papillären Nierenzellkarzinom vor. Bisher wurde in der Literatur noch kein solcher Befund beschrieben.