

### Angiosarkom der Pulmonalarterien bei Li-Fraumeni-Syndrom als seltene Differenzialdiagnose zu einer Lungenarterienembolie

# Hintergrund

Eine 36-jährige Patientin wurde wegen einer Pneumonie mit Dyspnoe, Thoraxschmerzen und Hämoptysen vorstellig. Klinisch zeigten sich ein abgeschwächtes Atemgeräusch rechts, eine Herzfrequenz von 89/min und eine SpO2 von 97%. Bei bekanntem Li-Fraumeni-Syndrom hatte die Patientin bereits high-grade duktale Carcinomata in situ der Mammae, die mittels Mastektomie und Radiochemotherapie behandelt worden waren. Wegen des Verdachts einer Lungenarterienembolie (LAE) erfolgte eine CT in pulmonalarterieller Phase (CTPA), in der Kontrastmittelaussparungen der Pulmonalarterien passend zu LAE erkannt wurden. Aufgrund persistierender Symptome trotz Therapie erfolgte eine MRT des Thorax, in der kontrastmittelanreichernde Läsionen der volumenvermehrten Pulmonalarterien vorlagen, sodass ein nicht thrombotisches Geschehen angenommen wurde. In der folgenden [18F]FDG PET/CT wiesen die Läsionen einen stark erhöhten Stoffwechsel auf, sodass ein Angiosarkom vermutet wurde, was sich in einer folgenden Biopsie bestätigte.

## Fragestellung

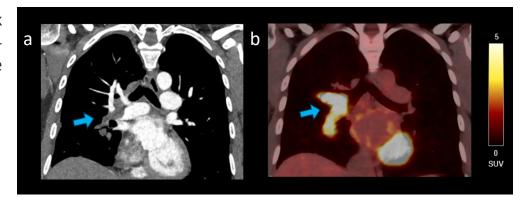
Arbeiten Sie den vorliegenden Fall mit Hilfe der Leitlinie zur Diagnostik der Lungenarterienembolie, sowie mit aktueller Literatur über das Li-Fraumeni Syndrom auf. Wie verlief der diagnostische Prozess? Welche Besonderheiten der Bildgebung ergaben sich?

### Methode

Klinischer Fallbericht

## Ansprechpartner

Leon Möhring (I.moehring@uke.de) Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin



a) Kontrastmittel (KM)-gestützte CT des Thorax in pulmonalarterieller Phase in coronarer Schichtführung mit KM-Aussparungen der rechten Pulmonalarterie (Pfeil).
b) [18F]FDG PET/CT in coronarer Schichtführung mit Nachweis eines deutlich erhöhten Glukosemetabolismus der Läsionen der rechten Pulmonalarterien (Pfeil).