

DERBE KNOTEN AM OBERSCHENKEL

C. Hempel¹, T. Mentzel², M. Ziemer¹

¹Universitätsmedizin Leipzig – Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie

²Kressbronn am Bodensee

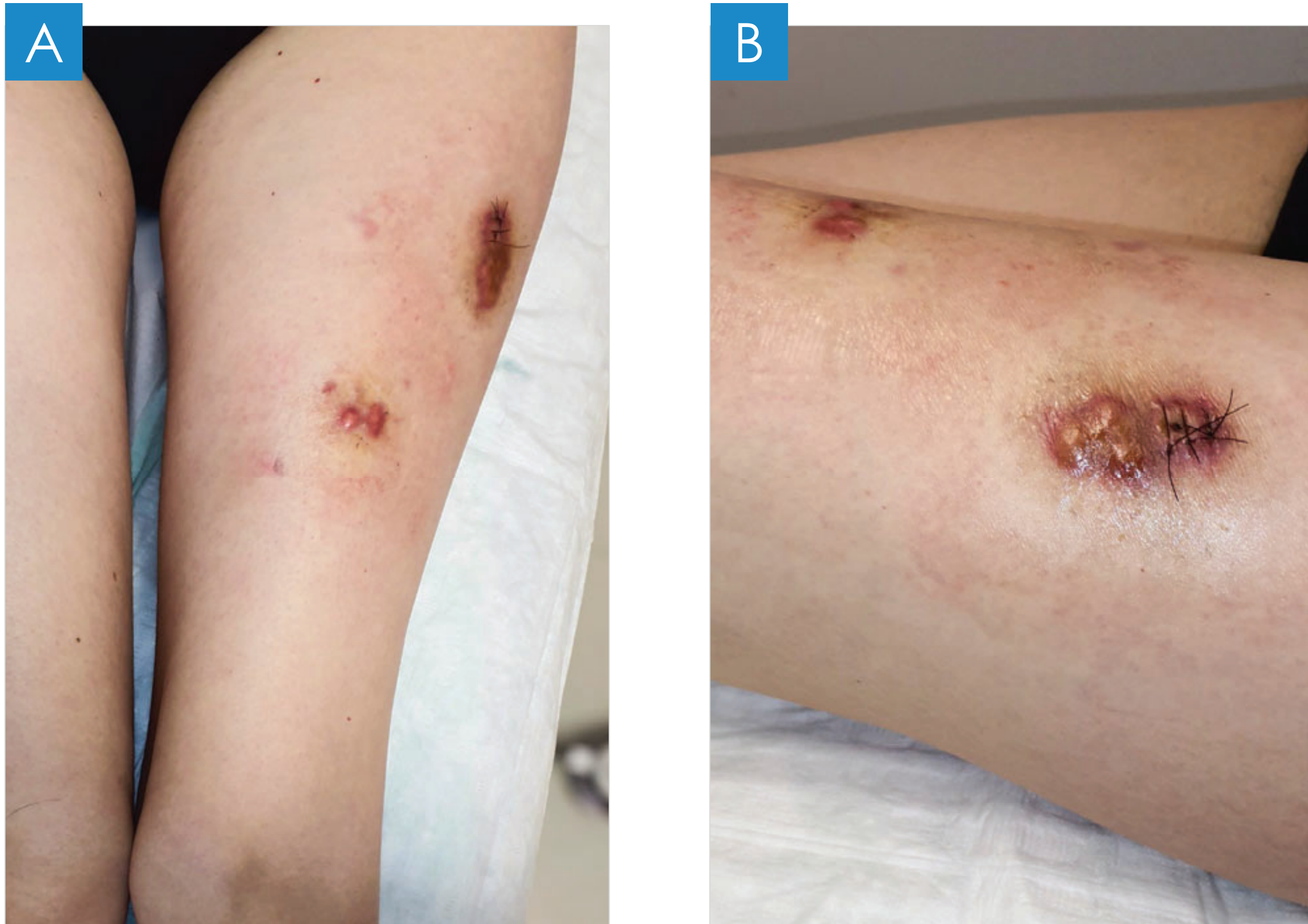
ANAMNESE

Eine 40-jährige Patientin stellte sich in der 33. Schwangerschaftswoche erstmalig bei uns vor. Sie berichtet größen-progrediente druckschmerzhaft Knoten isoliert am linken Oberschenkel, welche sich innerhalb der letzten Wochen gebildet und initial an Hämatome erinnert hätten. Die Patientin äußerte zu diesem Zeitpunkt subjektives Wohlbefinden. Sie verneinte Infekte, Stichereignisse / Verletzungen oder eine B-Symptomatik sowie Gelenkbeschwerden.

- Klinisch: Vd. a. Xanthogranulome
DD atypische Mykobakteriose

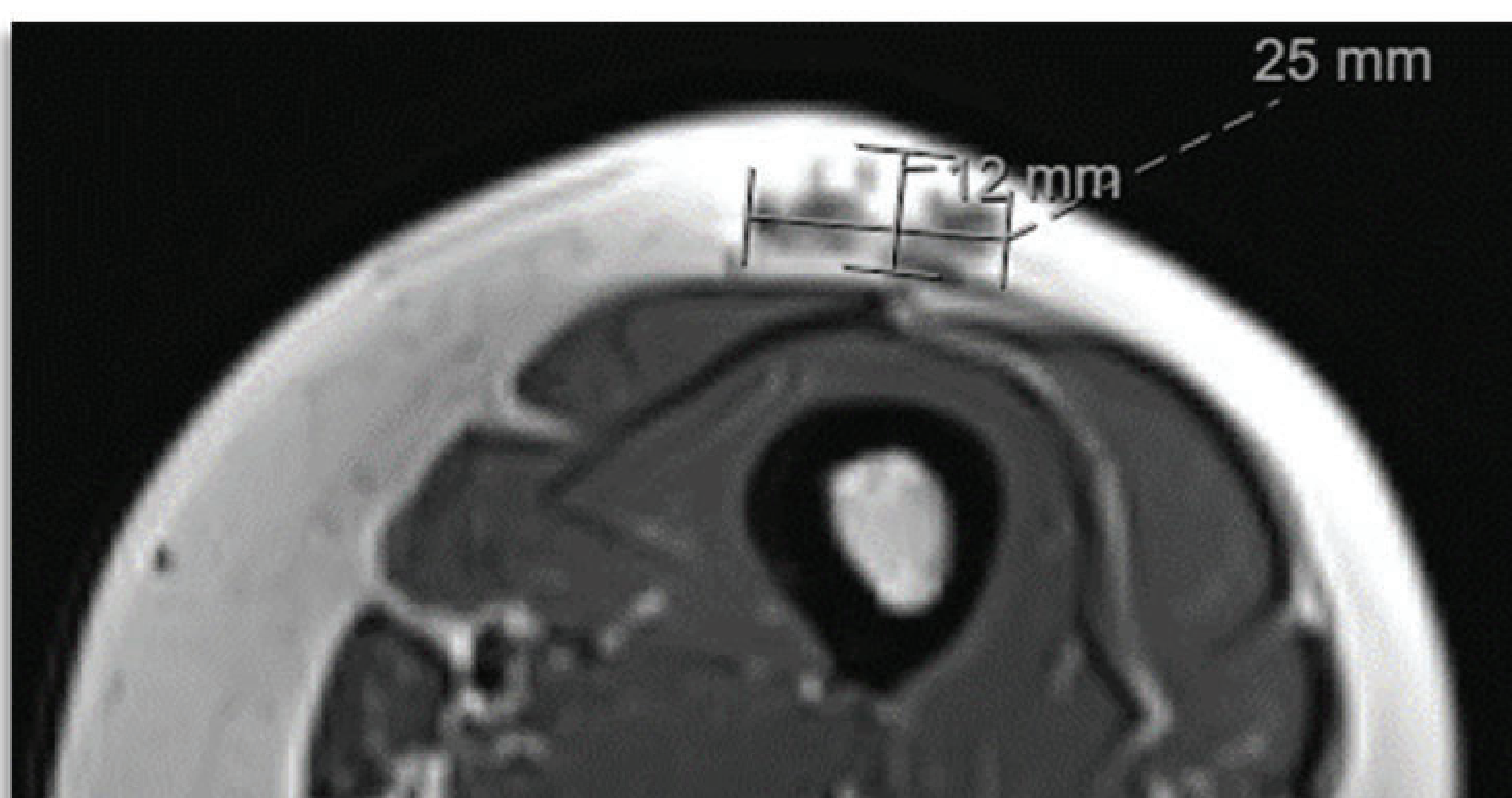
Klinik

Beugeseitig am linken Oberschenkel multiple, derbe, gelblich-bräunliche, nicht verschiebliche, kutan-subkutan gelegene Knoten (A) + (B)



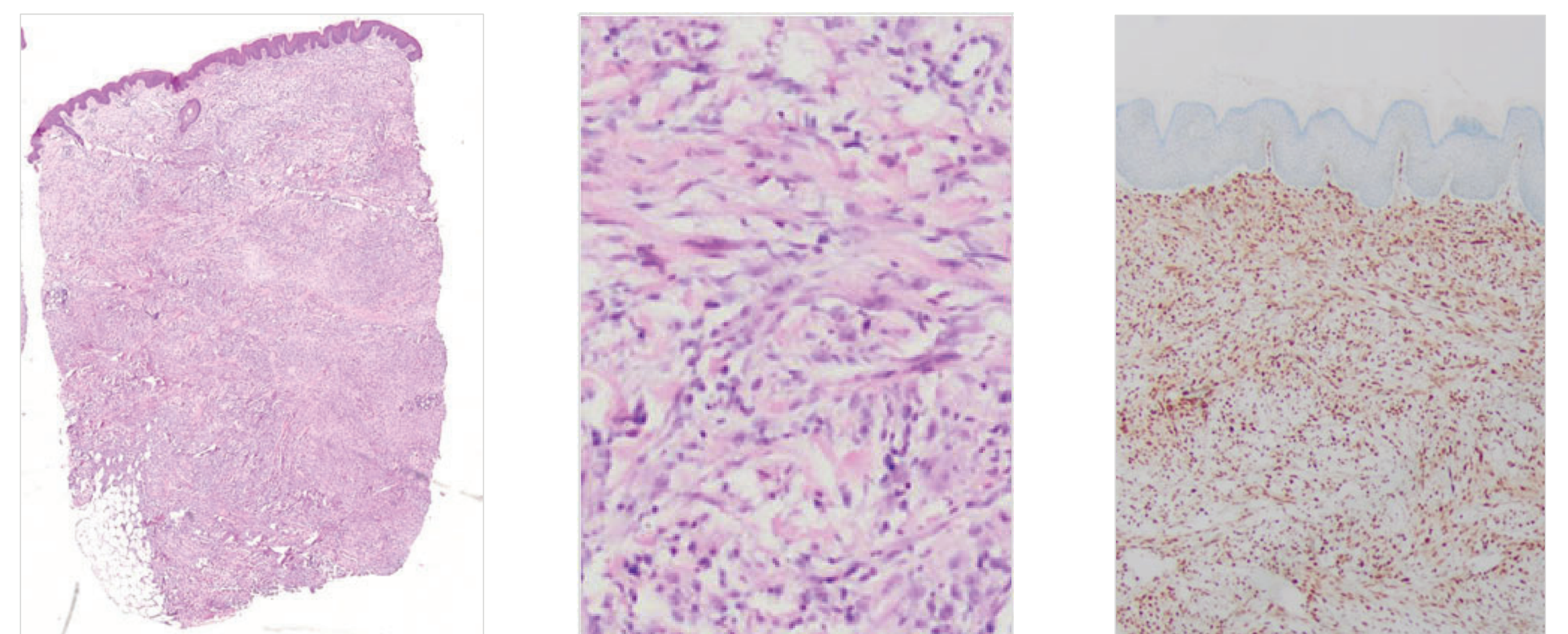
Apparative Diagnostik

- MRT des linken Oberschenkels: multilokuläres Tumorgeschehen: lateraler und ventraler Oberschenkelschaft, sowie intramuskulär im M. vastus lateralis und M. rectus femoris
- PET-CT ohne Anhalt für Fernmetastasen



Histologie

- Pandermal und subkutan diffuse Proliferation zahlreicher atypischer plump-spindeliger Zellen (C) mit eosinophilem Zytoplasma und vergrößerten Kernen (D)
- IHC: Homogene Expression von ERG, CD31 und Panzytokeratin (AE1-3), fehlende Expression von Desmin oder Caldesmon und INI1



DIAGNOSE:

PSEUDOMYOGENES HÄMANGIOENDOTHELIOM

FAZIT

Das pseudomyogene Hämangioendotheliom ist ein seltener Gefäßtumor, welcher bevorzugt im jungen Erwachsenenalter an der unteren Extremität auftritt. Meist handelt es sich um ein lokal begrenztes jedoch multifokales Auftreten. Über ein gehäuftes Auftreten bei Männern wird berichtet. Eine intra-muskuläre Beteiligung findet sich in circa der Hälfte, eine Knochen-beteiligung in circa einem Viertel der Fälle. Selten kommt es zur Metastasierung. Die Entität wird von der WHO als „infrequently metastasizing intermediate-grade tumor“ klassifiziert.

Nach interdisziplinärer Fallbesprechung entschied sich unsere Patientin gegen das seitens der Sarkomchirurgen vorgeschlagene radikale und anatomisch-funktionell ein-schränkende operative Vorgehen. Eine alternativ besprochene hypertherme Extremitätenperfusion mit Melphalan und TNFα wurde einmalig an der Charité Berlin durchgeführt womit bislang eine über einen Zeitraum von 1,5 Jahren anhaltende partielle klinische und radiologische Remission erreicht werden konnte.

LITERATUR

1. Ganss F, Theurer R, Zorger N. Multifokales ossäres pseudomyogenes Hämangioendotheliom als seltene Differenzialdiagnose osteolytischer Knochenläsionen. Rofo. 2021 Apr;193(4):466-468.
2. Caballero GA, Roitman PD. Pseudomyogenic Hemangioendothelioma (Epithelioid Sarcoma-Like Hemangioendothelioma). Arch Pathol Lab Med. 2020 Apr;144(4):529-533
3. Hornick JL, Fletcher CD. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: a distinctive, often multicentric tumor with indolent behavior. Am J Surg Pathol. 2011 Feb;35(2):190-201.