

A.S. Peters¹ · M.S. Bischoff¹ · J. Weitz² · T. Longerich³ · C. Diehm⁴ · D. Böckler¹ · A. Hyhlik-Dürr¹

¹ Klinik für Gefäßchirurgie, Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg

² Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg

³ Pathologisches Institut, Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg

⁴ Innere Medizin und Gefäßmedizin, SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach, Karlsbad

Die intravenöse Leiomyomatose – eine seltene Tumorentität

Ein Fallbericht

Das intravenöse Leiomyom ist ein seltener, benigner aber schnell expandierender Tumor, der entweder seinen Ursprung direkt von vaskulären, glatten Muskelzellen nimmt oder einer intravaskulären Ausbreitung eines uterinen Leiomyoms entspricht [7]. Das Wachstum kann ausgehend von intrauterinen Gefäßen über die Beckenvenen und die untere Hohlvene bis in den rechten Vorhof reichen. Zu einer kardialen Mitbeteiligung kommt es je nach Literaturangabe in 10–40% der Fälle [1, 6].

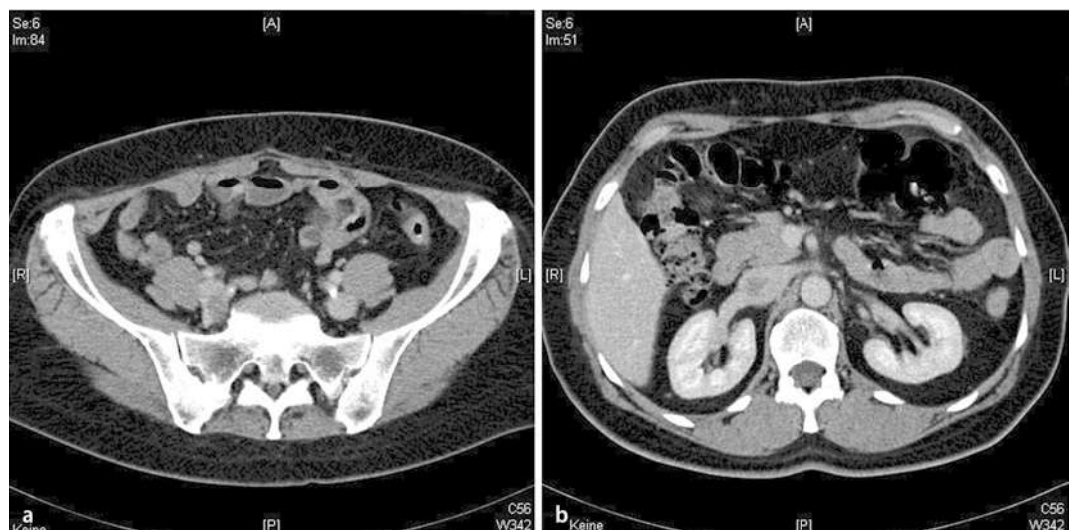
Innerhalb der letzten 10 Jahre gab es ca. 160 Veröffentlichungen zu dieser Entität. Der hier aufgeführte Fall stellt das Management dieses seltenen Krankheitsbildes vor und diskutiert zudem die hierzu publizierten Kasuistiken.

Anamnese

Die 63-jährige Patientin wurde bereits auswärtig unter der Beschwerdesymptomatik einer Belastungsdyspnoe bei Verdacht auf Vorhofmyxom, der mittels

transösophagealer Endosonographie gestellt wurde, offen chirurgisch via Kardiotomie vorbehandelt. Die postoperative histopathologische Untersuchung eines gestielten Tumorresektats erbrachte die Diagnose eines Hämangioms des rechten Vorhofs sowie der infradiaphragmalen V. cava inferior. Eine auswärtig durchgeführte postoperative Computertomographie (CT) zeigte einen intravasalen, polyzyklischen Tumor der V. cava inferior, der in der V. iliaca interna rechts begann und bis an die Einmündung der Nierenvenen reichte (■ **Abb. 1a, b**). Mit dem

Abb. 1 ▶ In einer auswärtig durchgeführten CT-Angiographie zeigt sich ein intravasaler, polyzyklischer Tumor der V. cava inferior als hypodense Struktur. Der Tumor geht von V. iliaca interna rechts aus (a) und reicht bis an die Einmündung der Nierenvenen (b)



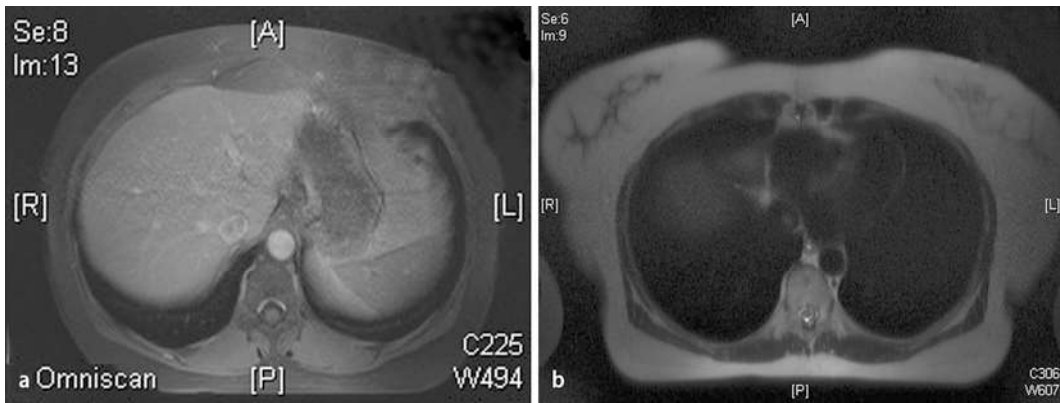


Abb. 2 ◀ **a** In der transversalen T1-Wichtung des MRT stellt sich der Tumor als hypointense Struktur mit Aszension bis auf Höhe des Lebervenensterns dar. **b** Im T2-gewichteten Transversalschnitt war der Tumor als hyperintense Raumforderung bis an die Einmündung der unteren Hohlvene in den rechten Vorhof zu verfolgen

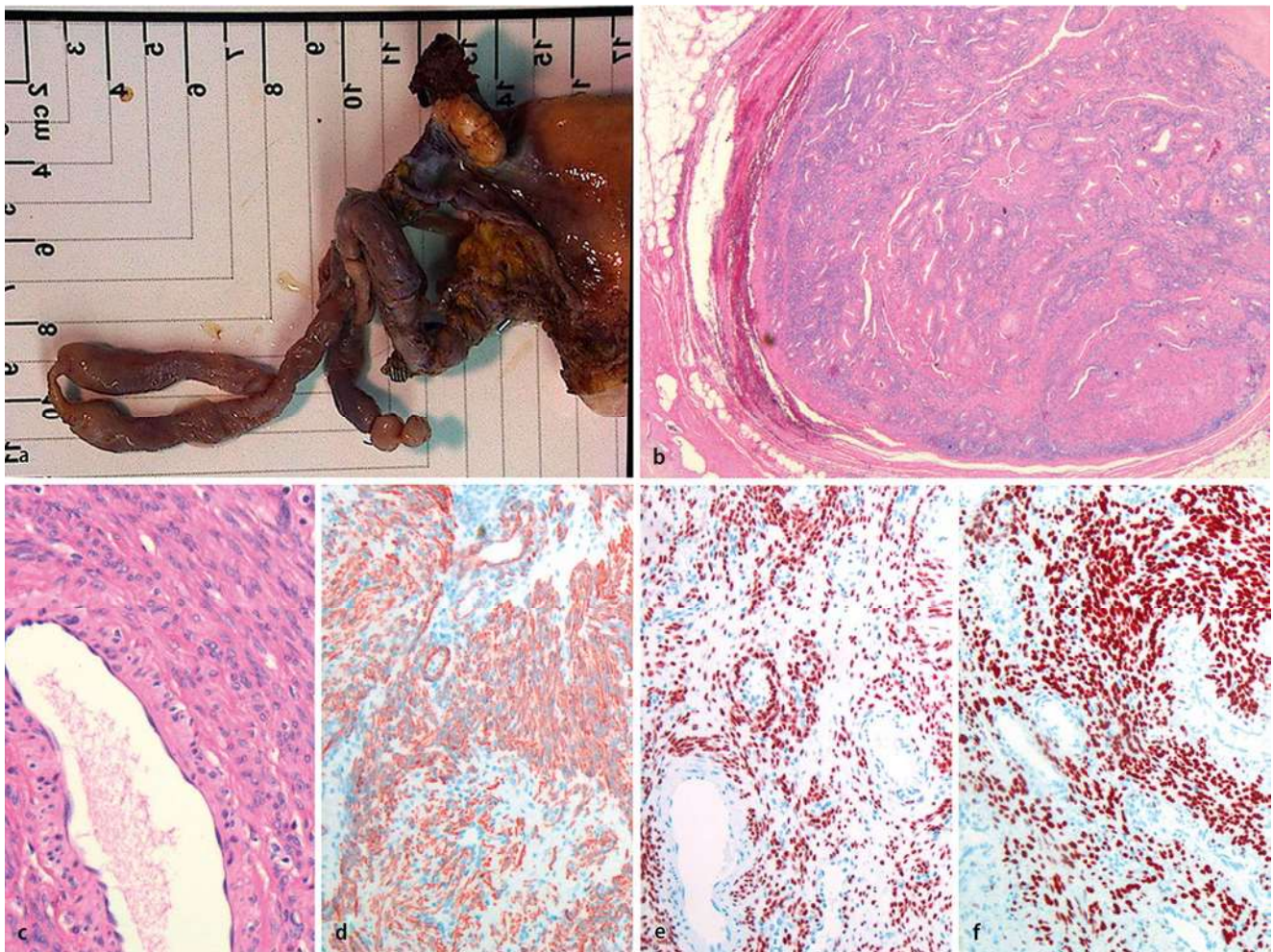


Abb. 3 ▲ **a** Links oben das makroskopische Bild des formalinfixierten, vollständigen Tumorresektats. Dem Uterus mit rechtem Adnex hängt ein intravasculäres Tumorkonvolut an. **b** In der Übersicht erkennt man histologisch einen intravenös gelegenen und wirbelig aufgebauten mesenchymalen Tumor mit lobulärem Wachstum (H&E-Färbung, Vergr. 10:1). **c** Zytologisch finden sich unterschiedlich dicht gelagerte atypiefreie Spindelzellen mit lang ausgezogenen, atypiefreien Kernen neben zahlreichen intratumoralen Blutgefäßen (H&E-Färbung, Vergr. 200:1). **d** Die glattmuskuläre Natur zeigt sich in der Immunhistologie für Glattmuskelaktin (Vergr. 100:1). Die Tumorzellen exprimieren, wie für uterine Leiomyome üblich, den Östrogen- (**e**, Vergr. 100:1) und den Progesteronrezeptor (**f**, Vergr. 100:1)

Verdacht auf ein residuales Hämangiom der V. cava inferior erfolgte die Vorstellung der Patientin zur konsiliarischen Mitbeurteilung in unserer Klinik. Auf-

grund der fehlenden Beschwerdesymptomatik, des benignen histologischen Befundes und unter Berücksichtigung des Patientenwunsches wurde in Nutzen-Ri-

siko-Abwägung die chirurgische Versorgung zurückgestellt und die bestehende konservative Therapie mit Antikoagula-

tion und Kontroll-Magnetresonanztomographie (MRT) fortgeführt.

Befund und Diagnostik

In der zwei Monate später durchgeführten Kontroll-MRT stellte sich eine Progression der intrakavalen Raumforderung dar. Es zeigte sich eine Aszension des Tumors über die Nierenveneneinmündung hinweg bis auf Höhe des Lebervenensterns (■ **Abb. 2a**). In der T2-gewichteten Sequenz ließ sich der als hyperintense Raumforderung imponierende, polyzyklische Tumor bis zum Eingang des rechten Vorhofs verfolgen (■ **Abb. 2b**). Aufgrund der Progression, insbesondere mit kardialer Beteiligung, wurde trotz Beschwerdefreiheit der Patientin die Indikation zur operativen Versorgung gestellt.

Therapie

Nach medianer Laparotomie wurde die V. cava inferior über eine retroperitoneale Präparation auf der gesamten Strecke freigelegt. Zusätzlich erfolgte die Darstellung beider Nierenvenen sowie der Beckenachsen. Nach Mobilisierung und Medialrotation der Leber und Darstellung der V. cava inferior in ihrem gesamten retroperitonealen Verlauf erfolgte deren Klemmung subdiaphragmal sowie knapp oberhalb der Nierenveneneinmündung. Unter Pringle-Manöver konnte über eine perihepatische Querkavotomie ein polypöser, endothelialisierter und nicht adhärenter Tumor entfernt werden. Nach Umsetzung der Kava-Klemmung auf eine infrarenale Position wurde die weitere Entfernung des Tumors über eine Quereröffnung der V. iliaca communis rechts durchgeführt. Aufgrund einer Fortsetzung des Tumors in der rechten V. iliaca interna bis an den Uterus erfolgte deren Präparation und Absetzung an der Einmündungsstelle in die V. iliaca communis rechts. Nach Ausschluss eines malignen Geschehens durch einen intraoperativen Schnellschnitt sowie nach Rücksprache mit den Kollegen der Pathologie wurde zum Erreichen einer R0-Resektion eine Hysterektomie und im Sinne der antihormonellen Therapie eine beidseitige Ovariektomie durchgeführt (■ **Abb. 3a**).

Verlauf

Bereits am Folgetag der Operation konnte die Patientin kardiopulmonal stabil auf die Normalstation verlegt werden. Im Rahmen einer nicht revisionswürdigen Nachblutung mit Hämatom erfolgte am 3. postoperativen Tag eine CT-Angiographie des Thorax und Abdomens. Nebenbefundlich zeigte sich klinisch eine symptomfreie periphere Lungenembolie im Bereich der Oberlappen beidseits.

Bei einer proximalen Schwäche des rechten Beins wurde eine im Verlauf passagere, isolierte und inkomplette Parese des rechten N. obturatorius mit Kraftgrad 4/5 der Oberschenkeladduktoren ohne Beeinträchtigung der Sensibilität diagnostiziert. Unter Krankengymnastik und Ergotherapie kam es zu einer vollständigen Rückbildung des neurologischen Defizits. Der weitere stationäre Aufenthalt verlief unauffällig, sodass die Patientin am 13. postoperativen Tag entlassen werden konnte. Die Patientin wurde hinsichtlich ihrer beidseitigen Lungenembolien für 6 Monate markumariert.

Nach histologischer Aufarbeitung des Tumorgewebes konnte sowohl die Diagnose einer intravenösen Leiomyomatose (■ **Abb. 3**) als auch die intraoperativ angestrebte R0-Resektion bestätigt werden. Darüber hinaus konnte eine starke Östrogen- und Progesteronabhängigkeit des Tumors nachgewiesen werden. Das Hysterektomiepräparat zeigte zudem eine Adenomyosis uteri interna und mehrere submuköse, intramurale und subseröse uterine Leiomyome. Trotz Entfernung der Adnexe wurde vonseiten der Patientin bei Beschwerdefreiheit und nach Rücksprache mit den Kollegen der Endokrinologie auf eine Hormonersatztherapie verzichtet. Eine im Verlauf durchgeführte Kontroll-MRT zeigte keinen Anhalt für ein Tumorrezidiv oder einen intraluminalen Thrombus. Bis zum heutigen Tage, nach nunmehr 24 Monaten, ist die Patientin beschwerde- und rezidivfrei.

Diskussion

Dieser Fallbericht zeigt das Management der intravenösen Leiomyomatose mitsamt der präoperativen Diagnostik, der chirurgischen

A.S. Peters · M.S. Bischoff · J. Weitz · T. Longerich · C. Diehm · D. Böckler · A. Hyhlik-Dürr

Die intravenöse Leiomyomatose – eine seltene Tumorentität. Ein Fallbericht

Zusammenfassung

In der hier vorgestellten Kasuistik wurde eine 67-jährige Patientin unter der Verdachtsdiagnose eines Hämangioms der V. cava inferior bei zuvor auswärtig über Kardiotomie entferntem und histologisch gesichertem Vorhoffämangiom operiert. Die Patientin war präoperativ beschwerdefrei und wurde erst bei Progression des Tumors und bildmorphologisch kardialer Beteiligung der operativen Therapie zugeführt. Intraoperativ konnte der Tumor in seinem gesamten Verlauf über die V. cava inferior, die Vv. iliaca communis und interna rechts bis zum Uterus zurückverfolgt werden. Der Tumor konnte in toto zusammen mit einer Hysterektomie und Ovariektomie beidseits entfernt werden. Die postoperative histologische Aufarbeitung ergab die seltene Diagnose einer intravenösen Leiomyomatose.

Schlüsselwörter

Vaskulärer Tumor · Venöse Leiomyomatose · Vena cava

Intravenous leiomyomatosis – a rare tumor. A case report

Abstract

The case is presented of a 67-year-old female patient who underwent surgery under the suspected diagnosis of a hemangioma located in the inferior vena cava. A histologically verified hemangioma of the right atrium had been previously resected in another hospital. The patient was asymptomatic at all times. Surgery was indicated after tumor progression and cardiac involvement. Intraoperatively the tumor could be entirely tracked along the inferior vena cava, the common and internal iliac veins down to its origin in the uterus. Total removal of the tumor together with hysterectomy and adnexectomy was accomplished. Histological analysis revealed the rare diagnosis of an intravenous leiomyomatosis.

Keywords

Vascular tumor · Venous leiomyomatosis · Vena cava

gischen Therapie sowie der postoperativen Nachsorge.

Die intravenöse Leiomyomatose betrifft in erster Linie Frauen in der ersten Hälfte des 5. Lebensjahrzehnts [1, 5, 7, 10]. Das Manifestationsalter kann wie in dem hier aufgeführten Fall mit 63 Jahren aber auch deutlich höher liegen [1]. Die Symptomatik ist abhängig von der Lage und der Ausbreitung des Tumors. Das Symptomenspektrum umfasst einfache Stauungszeichen wie Ödeme der unteren Extremität und Aszites, klinische Zeichen eines Budd-Chiari-Syndroms sowie Dyspnoe, Palpitationen und plötzlichen Herztod [1, 5, 7, 10]. Im berichteten Fall war die Patientin bei Erstvorstellung beschwerdefrei. In den meisten Fällen geht der Diagnose des intrakavalen Tumors die Diagnose einer uterinen Leiomyomatose voraus bzw. mit ihr einher [7]. In einigen Fällen ist die Diagnose der intravenösen Leiomyomatose die Diagnose eines Rezidivs bei Zustand nach Hysterektomie bei uteriner Leiomyomatose [5]. Es besteht jedoch auch die Möglichkeit, wie in der hier beschriebenen Kasuistik, dass über die intraoperative Verfolgung des Befundes eine Mitbeteiligung des Uterus bzw. der Uterus selbst als Ausgangspunkt festgestellt wird.

Die gleichzeitig bestehenden Uterusmyome und die für uterine Leiomyome typische Expression des Östrogen- und Progesteronrezeptors sprechen für einen uterinen Ursprung der intravenösen Leiomyomatose. Der Pathomechanismus ist bis heute nicht geklärt. Fukuyama et al. [4] berichten in einer aktuellen Publikation, dass der Tumor die venöse Gefäßwand primär nicht durchbricht, sondern bei seinem intraluminalen Wachstum mitnimmt und daher endothelbedeckt ist.

Die chirurgische Therapie muss einen kurativen Ansatz verfolgen und strebt daher die Entfernung des Tumors in toto an [2, 4, 7, 8]. Da häufig eine Hormonabhängigkeit des Tumorgewebes vorliegt, empfiehlt sich wie im vorliegenden Fall die Entfernung des Uterus sowie der Ovarien zur Rezidivprophylaxe [1, 7]. Diese Hormonabhängigkeit kann im Sinne der Reduktion der Tumormasse bei primär inoperablen Befunden durch den Einsatz von Antiöstrogenen bzw. Antigestagenen genutzt werden [1, 2, 9].

Die Durchführung der Operation richtet sich sowohl nach Tumorausbreitung bzw. -lage als auch nach der allgemeinen Operabilität des Patienten. Im beschriebenen Fall wurde ein einseitiger, abdominaler Eingriff vorgenommen. Es besteht jedoch die Möglichkeit, den Eingriff gleichzeitig mit Hysterektomie und Ovarektomie, gefolgt von der intrakavalen Tumorentfernung, durchzuführen. Bei kardialer Beteiligung kann ein Zweihöhleneingriff unter Herz-Lungen-Maschine mit Sterno- und Kardiotomie notwendig werden [6, 7].

Bei insgesamt guter Prognose liegt die beschriebene Rezidivrate bei unzureichender Datenlage mit bis zu 30% recht hoch [3]. Ein Auftreten eines Rezidivs nach bis zu 18 Jahren nach Operation wurde beschrieben [5]. Eine lebenslange Nachsorge ist daher empfehlenswert. Von der intravenösen Leiomyomatose abzugrenzende Differenzialdiagnosen sind Tumoren aus der PECOM-Gruppe (perivaskuläre Epitheloidzelltumore: mesenchymale Tumoren mit dem gemeinsamen, histologischen Kennzeichen perivaskulärer Epitheloidzellen), das Leiomyosarkom, das endometriale Stromasarkom oder maligne Thromben, z. B. bei einem Nierenzellkarzinom oder einem Wilms-Tumor [3, 8].

Fazit für die Praxis

Die intravenöse Leiomyomatose ist eine seltene Erkrankung. Die Diagnostik der Wahl besteht in der MRT [2, 7, 8]. Der therapeutische Ansatz ist kurativ und lediglich durch komplette chirurgische Exzision des Tumors zu erzielen [2, 6, 7, 8]. Aufgrund des hormonabhängigen Wachstums der Leiomyomatose empfiehlt sich zusätzlich zur Hysterektomie die beidseitige Ovarektomie [1, 7]. Unabhängig von der Ausbreitung des Tumors ist ein interdisziplinär chirurgisches Vorgehen indiziert. Bei kardialer Mitbeteiligung ist ein Zweihöhleneingriff, ggf. unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine, in Erwägung zu ziehen [6, 7]. Die Nachsorge sollte langjährig mit MRT erfolgen.

Korrespondenzadresse

Dr. A.S. Peters

Klinik für Gefäßchirurgie, Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg
Neuenheimer Feld 110, 69120 Heidelberg
andreas1.peters@med.uni-heidelberg.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt für sich und seine Koautoren an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Andrade LA, Torresan RZ, Sales JF Jr et al (1998) Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a report of three cases. *Pathol Oncol Res* 4(1):44–47
2. Elkington NM, Carlton M (2005) Recurrent intravenous leiomyomatosis with extension up the inferior vena cava. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 45:167
3. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB et al (2008) Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographics* 28(7):1931–1948
4. Fukuyama A, Yokoyama Y, Futagami M et al (2011) A case of uterine leiomyoma with intravenous leiomyomatosis-histological investigation of the pathological condition. *Pathol Oncol Res* 17(1):171–174
5. Galajda Z, Copotoiu C, Suci H et al (2010) The diagnosis, morphological particularities, and surgical technique in a case of intravascular leiomyoma extended to the right heart chambers. *J Vasc Surg* 51:1000–1002
6. Kocica MJ, Vranes MR, Kostic D et al (2005) Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: rare or underestimated? *J Thorac Cardiovasc Surg* 130(6):1724–1726
7. Liu B, Liu C, Guan H et al (2009) Intravenous leiomyomatosis with inferior vena cava and heart extension. *J Vasc Surg* 50(4):897–902
8. Sun C, Wang XM, Liu C et al (2010) Intravenous leiomyomatosis: diagnosis and follow-up with multislice computed tomography. *Am J Surg* 200(3):e41–e43
9. Tresukosol D, Kudelka AP, Malpica A et al (1995) Leuprolide acetate and intravascular leiomyomatosis. *Obstet Gynecol* 86(4 Pt 2):688–692
10. Zhang C, Miao Q, Liu X et al (2010) Intravenous leiomyomatosis with intracardiac extension. *Ann Thorac Surg* 89(5):1641–1643