

Leiomyosarkom udgående fra vena saphena magna

Diana Mathilde Røpcke¹, Jakob Ahrndt Lorenzen¹ & Peter Holmberg Jørgensen²

KASUISTIK

1) Plastikkirurgisk Afdeling Z, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus
2) Ortopædkirurgisk Afdeling E, Tumor-sektoren, Aarhus Universitetshospital

Primære maligne tumorer, der udgår fra kar, er sjældne. I denne sygehistorie beskrives et leiomyosarkom (LMS), der udgik fra v. saphena magna. Den første tumor af denne type blev beskrevet i 1919 [1], og indtil 2004 var der i international litteratur kun beskrevet 25 tilfælde af denne tumor i relation til v. saphena magna [2].

LMS udgår fra glatmuskelceller hyppigst i retroperitoneum (særligt uterus), sjældnere i subcutis, og sjældnest udgår de fra større vener og arterier på ekstremiteterne [3]. Kun 2% af alle LMS udgår fra kar [4].

SYGEHISTORIE

En 63-årig tidligere rask kvinde blev af egen læge henvist til en plastikkirurgisk afdeling med henblik på excision af en øm, subkutan knude, der var på størrelse med en valnød og sad anteromedialt på højre lår. Patienten havde bemærket knuden to måneder tidligere og var primært generet af smerter. Der forelå en ultralydskanning af tumor, som var en 14 × 13 × 15 mm stor, velafgrænset, ekkofattig, solid proces med rigelig blodgennemstrømning. Tumoren lå i tæt relation til v. saphena magna, men om den udgik fra venevæggen kunne ikke afgøres.

Tumoren blev excideret in toto i lokalanæstesi, og huden blev lukket direkte. Tumoren målte 14 mm i diameter. V. saphena magna løb ind gennem tumoren, hvorfor venen blev ligeret og gennemstukket

oven for og neden for tumoren. Tumoren var fast, hvid og lobuleret uden reaktion i det omkringliggende væv.

På baggrund af mikroskopi (Figur 1) blev diagnosen leiomyosarkom grad II udgående fra venevæggen stillet. Resektionsrandene var ikke frie.

Patienten blev henvist til sarkomgruppen på Ortopædkirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, Nørrebrogade, med henblik på reexcision og videre behandling. Pga. sugillationer i det opererede område blev reexcisionsområdet 16 × 5 cm stort, da det blødningsafficerede væv skulle medtages af hensyn til radikaliteten. Den endelige histologi viste ingen tegn på resttumor fraset et lille område centralt i præparatet.

DISKUSSION

Sarkomer udgør ca. 1% af alle maligne tumorer svarende til ca. 300 om året i Danmark. Blandt disse er der ca. 70 histologiske varianter, heriblandt LMS, der udgør 8% af bløddelssarkomerne.

Følgende data er baseret på de 25 rapporterede tilfælde fra 1919 til 2004 af LMS i v. saphena magna.

Primære venøse LMS udgør under 1/100.000 af de maligne tumorer. De fleste udgår fra v. cava inferior. Kun 10% af de venøse LMS udgår fra v. saphena magna.

Medianalderen på diagnosetidspunktet er 54 år (2-85 år). De fleste tilfælde ses i 4.-6. dekade. Kvinde-mand-ratioen er 1:1 for LMS i v. saphena magna. Til sammenligning er samme ratio 4:1 for LMS i v. cava inferior [4].

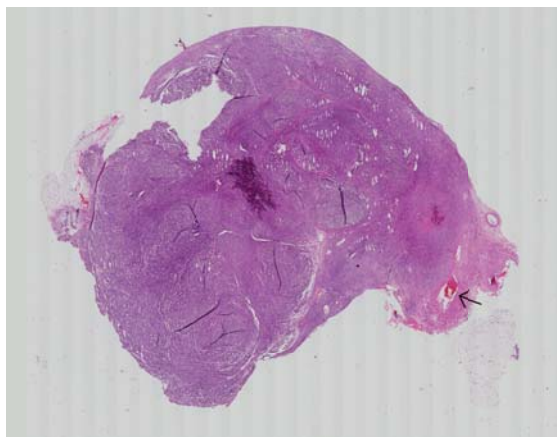
Patienterne klager typisk over en subkutan tumorproces, der kan være smertefuld, og evt. hævelse af benet distalt for tumor.

Primær diagnosticering foregår bedst ved brug af magnetisk resonans (MR)-skanning og biopsi (grovnål eller åben biopsi). Med Doppleraltralyd kan man påvise en eventuel blodgennemstrømning i tumoren, men væv til histologi er nødvendigt for at stille den endelige diagnose.

LMS i v. saphena magna er ofte langsomtvoksende, dog helt afhængigt af malignitetsgraden. Der er en tendens til, at tumorerne har metastaseret på diagnosetidspunktet (syv ud af de 25 patienter (28%) havde metastaser), hvilket formentlig hænger sammen med karinvolveringen. Den gennemsnitlige

FIGUR 1

Mikroskopibillede af tumor. Pilen markerer lumen i v. saphena magna. Fotograf: Giedrius Salkus.



overlevelse i de beskrevne 25 tilfælde var begrænset til fire år, hvilket er væsentligt kortere end for subkutane grad II-leiomyosarkomer i øvrigt [5]. Den længste sygdomsfri overlevelsestid var 17 år. Metastasing sker overvejende til lungerne og er den hyppigste dødsårsag. Tumorerne er på excisionstidspunktet i gennemsnit 4,1 cm i diameter.

Behandlingen er kirurgi med lokal excision af tumoren i god afstand af makroskopisk erkendbart patologisk væv inkluderende den underliggende fascie.

Det konkluderes, at LMS i v. saphena magna er en meget sjælden tumor, som kræver vid excision for at sikre den bedste prognose. Tumoren har ofte metastaseret på diagnosetidspunktet, hvilket forringer prognosen, men vurderingen er kun baseret på forløbet hos 25 patienter.

Sarkom bør have i mente hos den lidt ældre patient, som har en subkutan tumor. Denne bør udredes med MR-skanning og biopsi. Ved åben biopsi er grundig hæmostase afgørende for at undgå lokal

spredning af tumoren forud for den endelige excision. Ved excision skal der medtages makroskopisk sundt væv omkring tumoren inkluderende den underliggende fascie.

KORRESPONDANCE: *Diana Mathilde Røpcke*, Plastikkirurgisk Afdeling Z, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, Sdr. Skovvej 3B, 9000 Aalborg. E-mail: dmr@dadlnet.dk

ANTAGET: 11. oktober 2011

FØRST PÅ NETTET: 9. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

TAKSIGELSER: Tak til *Giedrius Salkus*, Patologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, for billedmateriale.

LITTERATUR

1. Van Ree A. Phlebosarcoma racemosum. Ned Tijdschr Geneeskde 1919;63:759-67.
2. Van Marle AGJ, Bronkhorst MW, Brouwers MA. Leiomyosarcoma of the great saphenous vein: a case report and review of the literature. Sarcoma 2004;8:135-9.
3. Song KY, Jang YW et al. Leiomyosarcoma arising in the great saphenous vein – a case report. J Korean Med Sci 1991;6:372-5.
4. Bibbo C, Schroeder M. Review of vascular leiomyosarcoma and report of a case localized to the greater saphenous vein of the ankle. J Foot Ankle Surg 2011;50:329-35.
5. Italiano A, Toulmonde M, Stoeckle E et al. Clinical outcome of leiomyosarcomas of vascular origin: comparison with leiomyosarcomas of other origin. Ann Oncol 2010;21:1915-21.

Cerebral sinustrombose ved Behçets sygdom

Henrik Winther Schytz¹, Marianne Wegener² & Lisbeth Landschoff Lassen¹

Behçets sygdom (BS) er en kronisk recidiverende inflammatorisk sygdom, der har ukendt ætiologi og kan involvere multiple organsystemer. BS er diagnostisk defineret ved orale ulcerationer mindst tre gange på et år og mindst to af følgende fire hovedmanifestationer: genitale ulcerationer, uveitis, hudmanifestationer og positiv pathergy-test [1].

BS forekommer hyppigst i lande omkring den historiske Silkerute fra Østasien til Middelhavsregionen med en incidens på 1-10:10.000, mens incidensen i England kun er 1:1.000.000 [2]. BS kan involvere centralnervesystemet i en nonparenkymatøs og parenkymatøs form. Tilfælde med neuroaffektion er kun beskrevet kasuistisk en gang tidligere i Danmark, hvor patienten havde parenkymatøse læsioner [3]. Inden for det seneste år har vi behandlet tre patienter med BS med neuroaffektion: to med parenkymatøse læsioner og en med nonparenkymatøs læsion. Her beskrives et tilfælde af BS, som debuterede med en cerebral venøs sinustrombose og dermed en nonparenkymatøs læsion i centralnervesystemet (CNS).

SYGEHISTORIE

En tidligere rask 32-årig kvinde af libanesiske herkomst blev henvist til neurologisk afdeling på grund af hovedpine gennem seks måneder og 14 dage varende bilateral synsnedsettelse, intermitterende dobbeltsyn og tinnitus. Ved en objektiv undersøgelse blev der fundet visusnedsettelse til 2/60 på højre øje og til fingertælling på venstre øje, diskret bilateral abducenspåvirkning, forstørrede blinde pletter ved synsfeltundersøgelse og en oftalmoskopisk undersøgelse viste udtalt bilateralt papilødem (**Figur 1**).

På mistanke om forhøjet intrakranielt tryk med stasepapiller blev der foretaget computertomografi (CT) med angiosekvens af cerebrum; denne viste trombose af sinus sagittalis superior og højre sinus transversus. Der var ikke tegn på infektion, patienten brugte ikke antikonception, og trombofiliudredning gav negativt resultat. Hun blev sat i tryksænkende behandling med acetazolamid 2 g dagligt og antikoagulerende behandling med warfarin. Efter fire uger blev hun udskrevet i velbefindende tilstand med nærnor-

KASUISTIK

- 1) Neurologisk Afdeling, Glostrup Hospital
- 2) Øjenafdelingen, Glostrup Hospital