

Malignant tumours as a rare cause of recurrent thrombophlebitis of the great saphenous vein

P.-M. Baier, N. König, H. J. Stark

Chirurgische Abteilung (Chefarzt: Dr.med. P.-M. Baier), Venen-Clinic Bad Neuenahr

Keywords

Thrombophlebitis, progressive swelling of the extremities, mesenchymal chondrosarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumour

Summary

We present two case reports concerning patients who had to undergo surgical treatment according to the diagnosis of thrombophlebitis with insufficiency of the greater saphenous vein and putative encapsulated haematoma in the lower left leg area. During the operation we found tumours with urgent suspicion of malignancy. The histological examination revealed the diagnosis of mesenchymal chondrosarcoma and malignant peripheral nerve sheath tumour which are extremely malignant, but very rare neoplasms with unfavourable prognosis. **Conclusion:** Since both types of tumours are often located below the knee, phlebologists and vascular surgeons should take them into account as differential diagnosis.

Phlebologie 2008; 37: 297–300

Schlüsselwörter

Thrombophlebitis, progrediente Anschwellung im Extremitätenbereich, mesenchymales Chondrosarkom, maligner peripherer Nervenscheidentumor

Zusammenfassung

Wir präsentieren die Kasuistiken von zwei Patientinnen, die unter der Diagnose Thrombophlebitis bei Stammveneninsuffizienz der Vena saphena magna mit vermeintlich abgekapseltem Hämatom im Bereich des proximalen Ober- und Unterschenkels operiert wurden. Intraoperativ fanden sich aber in beiden Fällen dringend malignomsuspekte Tumore. Die histologische Aufarbeitung erbrachte ein mesenchymales Chondrosarkom und einen malignen peripheren Nervenscheidentumor, beide äußerst maligne. **Schlussfolgerung:** Da seltene Tumorentitäten häufig gelenknah lokalisiert sind, sollten Gefäßchirurgen und Phlebologen sie in differenzialdiagnostische Überlegungen einbeziehen.

Maligne Tumore als seltene Ursache rezidivierender Thrombophlebitiden der Vena saphena magna

Mots clés

Thrombophlébite, œdème progressif des extrémités, chondrosarcome du mésenchyme, tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques

Résumé

Nous présentons 2 cas qui ont subi un traitement chirurgical pour un diagnostic présumé de thrombophlébite avec insuffisance de la veine grande saphène et hématome encapsulé supposé situés dans le bas de la jambe gauche. En cours d'opération, nous avons constaté la présence d'un processus tumoral à haute suspicion de malignité. L'examen histologique a permis de poser le diagnostic de chondrosarcome mésenchymateux et tumeur maligne de la gaine d'un nerf périphérique. Il s'agit de tumeurs malignes de mauvais pronostic. **Conclusion :** Par le fait que ces deux types de tumeurs sont souvent localisés en-dessous du genou, les chirurgiens vasculaires – surtout phlébologues – devraient en tenir compte dans le diagnostic différentiel.

Tumeurs malignes à l'origine de thrombophlébites récidivantes de la veine grande saphène

Two patients with soft tissue sarcoma

Patient 1

A 63-year-old female patient with a 20-year history of varicose veins, presented to our clinic because of recurrent left sided thrombophlebitis. She reported that in the previous 12 months, she had experienced recurring "vein inflammation" in the area of the left thigh. Four months ago, another episode of thrombophlebitis had occurred with development of a swelling in the area of the left proximal thigh, which was taken to be an encapsulated thrombophlebotic infiltrate.

Because conservative measures did not bring about the desired result, the patient was referred to our department for surgical correction.

Findings and diagnosis

Patient in good general and nutritional status; clinically no organ specific pathological findings; no concomitant illness; all laboratory parameters within normal range of reference; no hereditary thrombophilia.

Clinical evaluation of the leg showed pronounced bilateral varicosities, more marked on the left, with chronic venous insufficiency II° corresponding to C4 of the CEAP classification. Of note, was a dense swelling in the area of the ventral side of the left thigh proximally, which was barely tender on pressure and without signs of inflammation.

In the colour duplex ultrasound (image I), there was a completely unremarkable deep vein network with an aneuritic swelling with pathological reflux in the saphenofemoral junction, which was apparent in the saphenous vein as far as the distal lower

leg-stage 1V according to Hach. Along the whole course of the great saphenous vein (GSV), there were to be found structures, echo positive and adherent to the wall, suggestive of residues from previous phlebitis. In the area of the anterior side of the proximal thigh – a hand breadth under the inguinal crease – a space occupying lesion, 2.5 × 2.0 cm in size, surrounded by a dense, echo positive capsule, which was adherent to the wall of the ectatic GSV, was recognised on the ultrasound; no infiltrating growth; inguinal lymph nodes are unremarkable. The ultrasound appearance is that of a varicose vein nodule filled with old thrombotic material related to the GSV.

Treatment and clinical course

Because of the massive venous insufficiency in the trunk of the GSV, and the recurrent

Received: April 25, 2008; accepted in revised form: July 10, 2008

Phlebologie 6/2008

thrombo- and variceal phlebitis with acute thrombosis of a large “thrombotic mass” in the region of the proximal thigh, we performed a crosssection and complete stripping of the GSV with minisurgical extraction of the side tributary varices as well as a dissection of the perforants. There were no noted suspicious lymph nodes found on exploration of the left groin. Using a roughly 3 cm large longitudinal incision – a good 4 inches below the left inguinal ligament – we succeeded in releasing the dense, epifascially lying, firmly encapsulated tumour. Of note were the inflamed adhesions of the tumour capsule to the GSV as well as to the ALSV.

Following step-wise preparation of the mass with separation and ligation of its vessels, the morphological appearance gave rise to suspect clinically a malignant tumour. After complete extirpation of the 4cm, 15g mass, it was sent for histology evaluation. Electrosurgical haemostasis was followed by local and inguinal positioning of Redon drainage, the closure of the skin incision by a continuous suture technique, and application of a compression dressing.

The postoperative course proved to be uncomplicated with primary wound healing. Because of the increased risk of thromboembolism, we undertook low dose heparinisation with low molecular weight heparin in weight-based form until the 14th postoperative day. Postoperative compression treatment was carried out with class II compression stockings.

Immediately after receiving the histological findings – a malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST) – and after completion of diagnostic staging by thorax and abdomen CT (no metastases), referral for follow up resection in an appropriate surgical oncological centre (tumour stage according to UICC T1 No Mo G3) was indicated.

The patient basically declined the compartment directed post resection as well as adjuvant chemo- and radiotherapy.

Patient 2

The 47 year old female patient was repeatedly treated conservatively because of

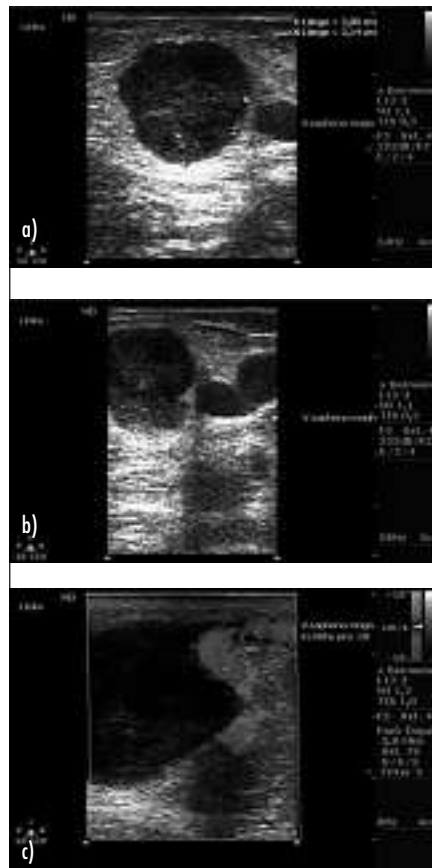


Fig. 1 Preoperative duplex ultrasound findings: echo positive, well-defined space-occupying lesion without local infiltration.

a, b) with adherence to the wall of the great saphenous vein in the area of the proximal thigh. (patient 1)
c) in the area of the inside of the proximal lower leg (patient 2)

recurrent thrombophlebitis with main trunk insufficiency of the left GSV. About eight months previously, a slow growing swelling in the region of the left proximal lower limb appeared in the context of a “vein inflammation”. A deep vein leg thrombosis could be excluded on the basis of phlebography performed in another facility. The mass, which was assumed to be a thrombophlebitic infiltrate, showed no tendency to resolve with conservative measures, so that the patient was referred to our clinic for surgical treatment of the varicosity.

Findings and diagnosis

Patient in good general and nutritional status, no organ specific pathological findings; laboratory values within normal refer-

ence range; no hereditary thrombophilia; clinical left sided varicosity with chronic venous insufficiency II^o corresponding to C4 of the CEAP classification with lymphoedema I^o. A rough mass approximately 5 x 4 cm in size, which was slightly tender on pressure, and without signs of inflammation, was diagnosed in the area of the inner surface of the left proximal lower leg.

With colour duplex ultrasound, an unremarkable left deep venous system was demonstrated (Fig. 1). In the region of the sapheno-femoral intersection, there was massive pathological reflux, which continued in the GSV as far as the distal lower limb (Hach stage IV). Residues of small previous varices were evident along the whole course of the GSV. No suspicious inguinal lymphadenopathy. A well defined space occupying lesion, approximately 6 x 4 cm in size, echo positive and without local infiltration, was viewed in the region of the inner surface of the left proximal lower leg.

Because the tumour did not clearly belong to the epifascial venous system, a computer tomogram of this area was performed. The space-occupying lesion proved to have a central area of hypodensity and a marginal clumpy calcified structure with needle-like branching into the surrounding fatty tissue without infiltrative ingrowth. The picture most closely resembled that of an old haematoma with calcified structures.

Treatment and clinical course

Based on the diagnosis (recurrent varices and thrombophlebitis with trunk vein insufficiency of the left sided GSV in stage 1V, and encapsulated haematoma and varicophlebitic infiltrate in the region of the left proximal lower leg), we carried out, under laryngeal mask anaesthesia, a crosssection and complete stripping of the GSV with mini-surgical extraction of side tributary varicosities and a dissection of the perforators. During the surgery, we did not find any suspicious inguinal lymph nodes. The tumour was exposed using an approximately 4cm longitudinal incision in the area of the inner surface of the proximal lower leg. It was possible to dissect the tumour step by step from the subcutaneous tissue without any difficulty. Macroscopic ex-

amination already indicated that malignancy was highly likely. A 6 cm large and 46 g heavy tumour was completely removed. After electrosurgical haemostasis and insertion of an inguinal and local Redon drain, the wound was closed with a continuous intracutaneous suture and compression dressing was applied.

The postoperative course was uncomplicated with primary wound healing. Thromboembolic prophylaxis in a risk-adapted form was undertaken with a low molecular weight heparin until the 14th postoperative day. The patient wore prescribed thigh compression stockings class II for four weeks postoperatively.

On receipt of the histology – a mesenchymal chondrosarcoma – the patient was immediately referred for further resection in a university surgical hospital, after completion of diagnostic staging with thorax and abdominal CT (no metastases)

There followed further compartment directed tumour resection with removal of the fascia cruris and the periosteum of the proximal left lower leg. This soft tissue tumour is rated as one of high malignancy (staging according to UICC T2aNoMoG3Ro, staging classification of soft tissue sarcoma 2c). The patient declined adjuvant chemotherapy; radiotherapy could be carried out near to her home. A good two years after the primary procedure, the patient was treated with chemotherapy for inoperable lung metastases, so that the prognosis must be stated to be rather unfavourable.

Discussion

Needless to say, primarily oncological disease patterns do not belong to the domain of the phlebologist or specialised phlebosurgical department. These physicians are hardly ever confronted with the clinical picture of malignant neoplasm, unless they become involved in the care of patients who develop thromboembolic complications from their malignancy (1).

Thus episodes of thrombophlebitis – especially when they are recurrent – can be an important indication for the existence of a consuming medical condition (5). The lit-

erature repeatedly points out the connection between superficial venous inflammation and malignancy. In particular, when there is a recurrent course and after exclusion of a hereditary thrombophilia, a malignant process should be considered and diagnostic measures initiated (6). At the beginning of the 1990's, Lutter demonstrated a significant association between recurrent phlebitis and malignant tumours (11).

Soft tissue sarcomas belong to the rarest tumour entities, and represent about 1% of malignant neoplasm in adults (8, 9, 14). Their rarity, and the relatively late appearing clinical symptoms as well as the tendency to trivialise extremity swelling as being the result of trauma, carry the danger of delaying the establishment of the primary diagnosis. Thus these tumours are sometimes unrecognised and inadequately treated. In this case, the correct diagnosis can then first be made by means of a histological examination during or after surgery (8, 9).

As highly malignant neoplasms, both mesenchymal chondrosarcomas and malignant peripheral nerve sheath tumours belong to the group of soft tissue sarcomas. Mesenchymal chondrosarcoma represents 8–10% of soft tissue sarcomas in children and adults, where the disease peaks at between the ages of 12 and 25 years. (4, 15). The even less common malignant peripheral nerve sheath tumours, account for about 6% of the malignant soft tissue tumours, which are located on the extremities (8).

There are no aetiological factors to be found in most cases of soft tissue sarcoma. However there are multiple known predisposing factors. Not only genetic diseases (e. g. von Recklinghausen's neurofibromatosis, familial polyoid adenosis), but also ionising radiation and trauma as well as lymphoedema, have been connected with the development of soft tissue malignant neoplasms (7, 10). However, it has not yet been clarified whether thrombo- and varicose phlebitis also play an aetiological or at least a predisposing role in the origin of soft tissue sarcomas.

At the present time, it is still sometimes problematic to make a diagnosis of these malignant neoplasms in the extremities, since about two thirds of the patients complain of painless swelling and only about

30% indicate pain in the area of the tumour. Our two cases make it clear that soft tissue sarcoma surgery was undertaken with the diagnosis of encapsulated haematoma or varico-phlebotic infiltrate, and an exact histological diagnosis was first made during surgery or postoperatively (2, 7).

Since the long term prognosis of this type of neoplasm is estimated to be unfavourable – the 5-year survival rates range between 50 and 75% (10, 13) – a decisive significance is attached to the correct interpretation of the first symptoms. It is only when the necessary diagnostic steps are initiated, that an adequate primary therapy can set up and thus a better prognosis achieved (7, 9, 12). Meanwhile, there is a consensus of opinion that magnetic resonance imaging (MRI) is the most sensitive method of evaluation in assessing a soft tissue neoplasm, and is thus the method of choice amongst non-invasive imaging techniques (3, 9, 14). In principle it is required that

- every progressively growing soft tissue mass with a size of 5 cm in the vicinity of an extremity in adults or
- the new development of a swelling, which persists for at least four weeks,

must be clarified and in individual cases biopsied (2, 9, 14).

Since thrombophlebitis concerns an epifascial inflammatory vein wall, whereby a morphologically intact as well as a diseased dilated venous section is involved, the search for a focus to exclude malignancy has prominent significance, especially for those case that are recurrent.

In our two study cases, the suspicion of a malignancy could have already been raised beforehand if the symptoms – progressively growing soft tissue tumour and recurrent thrombophlebitis – had been correctly interpreted, which would have, in turn, led to further diagnostic steps. That way, the patients could possibly have been spared one procedure and, most importantly, had a tumour directed compartment resection carried out.

It particularly falls upon phlebologists who, more than almost any other group of physicians, are involved in the clinical picture of thrombophlebitis, as well as with the clarification of progressive and therapy

resistant swellings in the extremities, to consider in the course of their differential diagnostic considerations, the possibility of rare types of neoplasm, such as, for example, a soft tissue sarcoma.

In this way adequate diagnostic measure can be initiated in a timely manner and thus decidedly improve the prognosis for the patient.

Conclusion

Since soft tissue sarcomas are a rare type of tumour, the preoperative diagnosis can be misinterpreted on the basis of unclear findings, as was the case for both of our patients.

In the diagnostic work up of persistent extremity swelling, soft tissue sarcomas should be included in the differential diagnosis. Thrombophlebitic episodes can – especially when they are recurrent – be an additional indication of a malignancy.

References

1. Baier PM, de Leon F. Extraskellettales mesenchymales Chondrosarkom als seltene Ursache rezidivierender Thrombophlebitiden der Vena saphena magna. *Gefäßchirurgie* 2007; 12: 49–52.
2. Brennan MF, Casper ES, Harrison LB et al. The role of multimodality therapy in soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1991; 214: 328–336.
3. Demas BE, Heelan RT, Lane J et al. Soft tissue sarcomas of the extremities: comparison of MR and CT in determining the extent of disease. *Am J Roentgenol* 1998; 150: 615–620.
4. Gustafson P, Dreienhofer KE, Rydholm A. Soft tissue sarcoma should be treated at a tumor center. A comparison of quality of surgery in 365 patients. *Acta Orthop Scan* 1994; 65: 47–50.
5. Hach W. *VenenChirurgie*. Stuttgart: Schattauer 2005; 243–246.
6. Hanson JN, Ascher E, DePippo P et al. Saphenous vein thrombophlebitis: a deceptively benign disease. *J Vasc Surg* 1998; 27: 677–680.
7. Hoss A, Lewis JJ, Brennan MF. Weichgewebssarkome – prognostische Faktoren und multimodale Therapie. *Chirurg* 2000; 71: 787–794.
8. Junginger Th, Kettelhack Ch, Schönfelder M et al. Therapeutische Strategien bei malignen Weichteiltumoren. *Chirurg* 2001; 72: 138–148.
9. Leinung S, Schönfelder M, Würfl P. Differentialdiagnose von Weichteilsarkomen. *Chirurg* 2004; 75: 1159–1164.
10. Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DH et al. Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumors of the extremity. *J Clin Oncol* 2000; 18: 2087–2094.
11. Lutter KS, Kerr TM, Roedersheimer LR et al. Superficial thrombophlebitis diagnosed by duplex scanning. *Surgery* 1991; 110: 42–46.
12. Schlag PM, Tunn PU, Kettelhack C. Diagnostisches und therapeutisches Vorgehen bei Weichteiltumoren. *Chirurg* 1997; 68: 1309–1317.
13. Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR et al. Synovial sarcoma: a clinicalpathologic, staging and prognostic assessment. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3794–3803.
14. Tunn PU, Gebauer B, Fritzmann J et al. Weichteilsarkome. Aktuelle multimodale Diagnostik als Basis einer differenzierten operativen Therapie. *Chirurg* 2004; 75: 1165–1173.
15. Ulmer C, Kettelhack C, Tunn PU et al. Synovialsarkome der Extremitäten. Ergebnisse chirurgischer und multimodaler Therapie. *Chirurg* 2003; 74: 370–374.

Correspondence to:

Dr. med. Peter-Matthias Baier
 Venen-Clinic, Hochstr. 23, 53474 Bad Neuenahr-Ahrweiler
 Tel. 0 26 41/8 00 90
 E-Mail: baier@venen-clinic.de

Maligne Tumore als seltene Ursache rezidivierender Thrombophlebitiden der Vena saphena magna

P.-M. Baier, N. König, H. J. Stark

Chirurgische Abteilung (Chefarzt: Dr.med. P.-M. Baier), Venen-Clinic Bad Neuenahr

Schlüsselwörter

Thrombophlebitis, progrediente Anschwellung im Extremitätenbereich, mesenchymales Chondrosarkom, maligner peripherer Nervenscheidentumor

Zusammenfassung

Wir präsentieren die Kasuistiken von zwei Patientinnen, die unter der Diagnose Thrombophlebitis bei Stammveneninsuffizienz der Vena saphena magna mit vermeintlich abgekapseltem Hämatom im Bereich des proximalen Ober- und Unterschenkels operiert wurden. Intraoperativ fanden sich aber in beiden Fällen dringend malignomsuspekte Tumore. Die histologische Aufarbeitung erbrachte ein mesenchymales Chondrosarkom und einen malignen peripheren Nervenscheidentumor, beide äußerst maligne. **Schlussfolgerung:** Da seltene Tumorentitäten häufig gelenknah lokalisiert sind, sollten Gefäßchirurgen und Phlebologen sie in differenzialdiagnostische Überlegungen einbeziehen.

Phlebologie 2008; 37: ■■■

Zwei Patientinnen mit Weichteilsarkom

Patientin 1

Eine 63-jährige Frau stellte sich in unserer Ambulanz wegen linksseitiger rezidivierender Thrombophlebitiden bei einem seit 20 Jahren bestehenden Krampfaderleiden vor. Sie berichtete, dass bei ihr in den vergangenen 12 Monaten immer wieder „Venenentzündungen“ im Bereich des linken Oberschenkels aufgetreten seien. Vor vier Monaten sei es erneut zu einer Thrombophlebitis mit Ausbildung einer Geschwulst im Bereich des linken proximalen Oberschenkels gekommen, die als abgekapseltes thrombophlebitisches Infiltrat gedeutet wurde.

Da konservative Maßnahmen nicht den erwünschten Erfolg brachten, wurde die Patientin in unsere Einrichtung zur operativen Sanierung eingewiesen.

Befund und Diagnostik

Guter Allgemein- und Ernährungszustand der Patientin; klinisch kein organpathologischer Befund; keine Begleiterkrankungen; sämtliche Laborparameter im Referenzbereich; keine hereditäre Thrombophilie.

Die klinische Untersuchung der Beine ergab eine ausgeprägte linksbetonte beiderseitige Varikosis mit einer chronisch-venösen Insuffizienz II° entsprechend C4 der CEAP-Klassifikation. Auffällig war daneben eine derbe, wenig druckschmerzhaft Anschwellung im Bereich der Ventralseite

des proximalen linken Oberschenkels ohne Entzündungszeichen.

In der Farbduplexsonographie (Abb. 1) fand sich links bei völlig unauffälligem tiefen Beinvenensystem ein aneurysmatisch aufgetriebener saphenofemorales Übergang mit einem pathologischen Reflux, der sich in der ektatischen Stammvene bis zum distalen Unterschenkel – Stadium IV nach Hach – nachweisen ließ. Im gesamten Verlauf der Vsaphena magna (VSM) zeigten sich sonographisch echoreiche, wandadhärente Strukturen im Sinne von Residuen abgelauener Phlebitiden. Im Bereich der Vorderseite des proximalen Oberschenkels – handbreit unterhalb der Inguinalfalte – ließ sich sonographisch eine 2,5 × 2,0 cm große mit einer derben Kapsel umgebene echoreiche Raumforderung mit Wandhaftung zur

Eingegangen: 25. April 2008; angenommen mit Revision: 10. Juli 2008

Phlebologie 6/2008

ektatischen VSM erkennen; kein infiltratives Wachstum; keine Auffälligkeiten der inguinalen Lymphknoten. Sonographisch gesehen entsprach das einem mit älterem thrombotischen Material gefüllten Varixknoten mit Bezug zur VSM.

Therapie und Verlauf

Aufgrund der massiven Stammveneninsuffizienz der VSM und der rezidivierenden Thrombo- und Varikophlebitiden mit aktueller Thrombosierung eines „großen Varixknotens“ im Bereich des proximalen Oberschenkels führten wir eine Krossektomie und Totalexhairese der VSM mit minichirurgischer Phlebextraktion der Seitenastvarikosen sowie eine Perforantendissektion durch. Suspekte Lymphknoten bei der Exploration der linken Leiste waren nicht erkennbar. Über eine ca. 3 cm große longitudinale Inzision – gut handbreit unterhalb des linken Leistenbandes – erfolgte die Freilegung des derben, von einer kräftigen Kapsel umgebenen epifaszial gelegenen Tumors. Auffallend waren die entzündlichen Adhäsionen der Tumorkapsel sowohl zur VSM als auch zur VSAL hin.

Nach schrittweiser Präparation der Geschwulst mit Separation und Ligatur seiner Gefäße, musste schon morphologisch an ein Malignom gedacht werden. Nach vollständiger Exstirpation der 4 cm großen und 15 g schweren Geschwulst wurde diese zur histologischen Untersuchung eingesandt. Nach elektrochirurgischer Blutstillung erfolgten sowohl lokal als auch inguinal das Einbringen von Redon-Drainagen, der Verschluss der Hautinzisionen in fortlaufender Nahttechnik und die Anlage eines Kompressionsverbandes.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich bei primärer Wundheilung komplikationslos. Auf Grund des erhöhten Thromboembolierisikos führten wir eine Low-dose-Heparinisierung mit einem niedermolekularen Heparin in gewichtsadaptierter Form bis zum 14. postoperativen Tag durch. Die postoperative Kompressionstherapie erfolgte mit Kompressionsstrümpfen der Klasse II.

Unmittelbar nach Eingang des histologischen Befundes – maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) – erwies sich

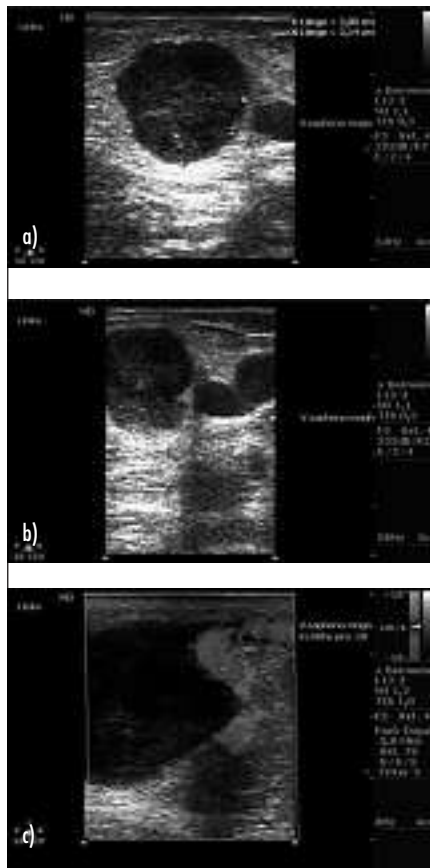


Abb. 1 Präoperative duplexsonographische Befunde: echoreiche, gut abgrenzbare Raumforderung ohne Infiltration der Umgebung

a, b) mit Wandhaftung zur Vena saphena magna im Bereich des proximalen Oberschenkels (Patientin 1)

c) im Bereich der Innenseite des proximalen Unterschenkels (Patientin 2)

nach Komplettierung der Staging-Diagnostik mittels Thorax- und Abdomen-CT (keine Metastasierung) die Einweisung der Patientin zur Nachresektion in ein entsprechendes chirurgisch-onkologisches Zentrum notwendig (Tumorstadium nach UICC T1 No Mo G3).

Die Patientin lehnte sowohl die kompartimentgerechte Nachresektion wie auch die adjuvante Chemo- und Radiotherapie prinzipiell ab.

Patientin 2

Die 47-jährige Frau war immer wieder wegen rezidivierender Thrombophlebitiden bei Stammveneninsuffizienz der VSM links

konservativ behandelt worden. Vor etwa acht Monaten kam es im Rahmen einer „Venentzündung“ zu einer langsam wachsenden Anschwellung im Bereich des linken proximalen Unterschenkels. Eine auswärts angefertigte Phlebographie konnte eine tiefe Beinvenenthrombose ausschließen. Die Anschwellung, die als thrombophlebitisches Infiltrat gedeutet wurde, zeigte unter den konservativen Maßnahmen keine Rückbildungstendenz, so dass die Patientin zur operativen Sanierung der Varikose in unsere Klinik eingewiesen wurde.

Befund und Diagnostik

Guter Allgemein- und Ernährungszustand der Patientin; kein organpathologischer Befund; Laborparameter im Referenzbereich; keine hereditäre Thrombophilie; klinisch linksseitige Varikose bei chronisch-venöser Insuffizienz II° entsprechend C4 der CEAP-Klassifikation mit einem Lymphödem I°. Diagnostiziert wurde eine etwa 5 × 4 cm große derbe, wenig druckschmerzhaft Anschwellung im Bereich der Innenseite des linken proximalen Unterschenkels ohne Entzündungszeichen.

Farbduplexsonographisch stellte sich links ein unauffälliges tiefes Beinvenensystem dar (Abb. 1). Im Bereich des saphenofemorale Übergangs fand sich ein massiver pathologischer Reflux, der sich in der ektatischen VSM bis zum distalen Unterschenkel fortsetzte (Stadium IV nach Hach). Im Verlauf der gesamten VSM zeigten sich Residuen abgelaufener Phlebitiden. Keine auffälligen inguinalen Lymphknoten. Darstellung einer ca. 6 × 4 cm großen, gut abgrenzbaren, echoreichen Raumforderung ohne Infiltration der Umgebung im Bereich der Innenseite des linken proximalen Unterschenkels.

Da der Tumor sich nicht eindeutig dem epifaszialen Venensystem zuordnen ließ, veranlassten wir ein Computertomogramm dieser Region. Die Raumforderung wies darin auf eine zentrale Hypodensität und eine randständige schollige Verkalkungsstruktur mit spikulärartiger Ausziehung in das umgebende Fettgewebe ohne infiltratives Wachstum hin. Am ehesten entsprach das Bild dem eines alten Hämatoms mit Verkalkungsstrukturen.

Therapie und Verlauf

Auf Grund der Diagnosen (rezidivierende Variko- und Thrombophlebitiden bei Stammveneninsuffizienz der VSM im Stadium IV links und abgekapseltes Hämatom bzw. varikophlebitisches Infiltrat im Bereich des linken proximalen Unterschenkel) führten wir in Laryngealmasken-Narkose die Krossektomie mit Totalexhairese der VSM mit minichirurgischer Phlebextraktion der Seitenastvarikosen und Perforantendissektion durch. Intraoperativ fanden sich keine suspekten inguinalen Lymphknoten. Über einen ca. 4 cm langen Longitudinalschnitt im Bereich der Innenseite des proximalen Unterschenkels erfolgte die Freilegung des Tumors, der sich unproblematisch aus dem Subkutaneum schrittweise präparieren ließ und schon makroskopisch dringend malignomverdächtig war. Es gelang die vollständige Entfernung eines 6 cm großen und 46 g schweren Tumors. Nach elektrochirurgischer Blutstillung und Einbringen einer inguinalen und lokalen Redon-Drainage erfolgte der Wundverschluss mit fortlaufender Intrakutannaht sowie die Anlage eines Kompressionsverbandes.

Bei primärer Wundheilung gestaltete sich der postoperative Verlauf komplikationslos. Die Thromboembolieprophylaxe erfolgte mit einem niedermolekularen Heparin in risikoadaptierter Form bis zum 14. postoperativen Tag. Die rezeptierten Oberschenkelkompressionsstrümpfe der Klasse II wurden vier Wochen postoperativ von der Patientin getragen.

Nach Eingang der Histologie – mesenchymales Chondrosarkom – wurde die Patientin umgehend, nach Komplettierung der Staging-Diagnostik mittels Thorax- und Abdomen-CT (keine Metastasen) zur Nachresektion in eine chirurgische Universitätsklinik eingewiesen.

Dort erfolgte bei diesem als hochmaligne eingestuftem Weichteiltumor die kompartmentgerechte Nachresektion mit Entfernung der Fascia cruris und des Periosts des proximalen linken Unterschenkels (Tumorstadium nach UICC T2aNoMoG3Ro, Stadieneinteilung der Weichteilsarkome 2c). Die adjuvante Chemotherapie lehnte die Patientin ab; die Radiotherapie konnte aber heimatnah durchgeführt werden. Gut

zwei Jahre nach dem Primäreingriff wurde die Patientin wegen inoperabler Lungenmetastasen chemotherapeutisch behandelt, so dass von einer ungünstigen Prognose gesprochen werden muss.

Diskussion

Natürlich gehören primär onkologische Krankheitsbilder nicht zur Domäne eines Phlebologen oder einer spezialisierten phlebochirurgischen Einrichtung. Diese Ärzte werden eher selten mit den klinischen Bildern maligner Neubildungen konfrontiert, es sei denn, sie werden bei Patienten mit Malignomen auf Grund thromboembolischer Komplikationen in den Behandlungsprozess einbezogen. (1)

So können Thrombophlebitiden – gerade wenn sie rezidivierend auftreten – ein wichtiges Indiz für das Vorliegen eines konsumierenden Leidens sein (5). Immer wieder wurde in der Literatur auf den Zusammenhang zwischen oberflächlichen Venenentzündungen und Malignomen hingewiesen. Vor allem bei rezidivierendem Verlauf und nach Ausschluss einer hereditären Thrombophilie sollte an eine maligne Erkrankung gedacht und diagnostische Maßnahmen eingeleitet werden (6). Lutter wies zu Beginn der 1990er Jahre eine signifikante Assoziation rezidivierender Phlebitiden mit malignen Tumoren nachweisen (11).

Weichteilsarkome gehören zu den seltenen Tumorenitäten und repräsentieren etwa 1% der malignen Neubildungen im Erwachsenenalter (8, 9, 14). Ihre Seltenheit und die relativ spät auftretenden klinischen Symptome sowie die Neigung, Extremitätenschwellungen als Folge eines Traumas zu bagatellisieren, bergen die Gefahr, die primäre Diagnosestellung zu verzögern. So werden diese Tumoren mitunter verkannt und inadäquat therapiert. Die korrekte Diagnose kann dann erst histologisch intra- oder postoperativ gestellt werden (8, 9).

Mesenchymale Chondrosarkome wie auch maligne periphere Nervenscheidentumore gehören als hochmaligne Geschwülste zur Gruppe der Weichgewebssarkome. Mesenchymale Chondrosarkome repräsentieren 8–10% der Weichteilsarkome im ju-

gendlichen- und Erwachsenenalter, wobei der Erkrankungsgipfel zwischen 12. und 25. Lebensjahr liegt (4, 15). Die noch selteneren malignen peripheren Nervenscheidentumoren machen etwa 6% der an den Extremitäten lokalisierten bösartigen Weichteilgeschwülste aus (8).

Bei den meisten Kranken mit Weichteilsarkomen findet man keine ätiologischen Faktoren. Jedoch ist eine Vielzahl von prädisponierenden Elementen bekannt. Nicht nur genetische Erkrankungen (z. B. Neurofibromatose von Recklinghausen, familiäre adenomatöse Polyposis), sondern auch ionisierende Strahlen und Traumen sowie Lymphödeme werden mit der Entstehung maligner Geschwülste der Weichteile in Verbindung gebracht (7, 10). Ob allerdings auch Thrombo- und Varikophlebitiden ätiologisch oder zumindest prädisponierend bei der Genese von Weichteilsarkomen eine Rolle spielen, ist noch nicht geklärt.

Heute noch ist eine Diagnosestellung dieser malignen Geschwülste im Extremitätenbereich mitunter problematisch, da etwa zwei Drittel der Patienten über schmerzlose Anschwellungen klagen und nur ca. 30% Schmerzen in den Tumorbezirken angeben. Unsere beiden Fälle verdeutlichen, dass die Operation eines Weichteilsarkoms unter der Diagnose abgekapseltes Hämatom oder varikophlebitisches Infiltrat erfolgt und erst intra- oder postoperativ histologisch eine exakte Diagnose gestellt werden kann (2, 7).

Da die Langzeitprognose dieser Geschwulstarten als ungünstig einzuschätzen ist – so schwanken die 5-Jahres-Überlebensraten zwischen 50 und 75% (10, 13) – kommt der richtigen Deutung der Erstsymptome eine entscheidende Bedeutung zu. Denn nur wenn die notwendigen diagnostischen Schritte eingeleitet werden, führt das zu einer adäquaten Primärtherapie und somit zu einer besseren Prognose (7, 9, 12). Inzwischen besteht Konsens darüber, dass die Magnetresonanztomographie (MRT) die sensitivste Untersuchungsmethode bei der Beurteilung einer Weichteilgeschwulst ist und somit die Methode der Wahl in der bildgebenden nicht invasiven Diagnostik darstellt (3, 9, 14). Prinzipiell wird gefordert, dass

- jede progredient wachsende Weichteilgeschwulst im Extremitätenbereich

beim Erwachsenen mit einer Größe von 5 cm oder

- eine neu auftretende Schwellung, die mindestens über vier Wochen persistiert,

diagnostisch abgeklärt und in Einzelfällen biopsiert werden muss (2, 9, 14).

Da es sich bei einer Thrombophlebitis um eine epifasziale entzündliche Venenwunderkrankung sowohl morphologisch intakter als auch krankhaft erweiterter Venenabschnitte handelt, kommt der Fokussuche – ganz besonders bei rezidivierendem Verlauf – zum Malignomausschluss eine herausragende Bedeutung zu. Auch in unseren beiden Kasuistiken hätte bereits im Vorfeld der Verdacht auf ein Malignom bei richtiger Deutung der Symptome – progredient wachsender Weichteiltumor und rezidivierende Thrombophlebitiden – aufkommen müssen, was dann der Anlass für weiterführende diagnostische Schritte gewesen wäre. Man hätte so den Patientinnen eventuell einen Eingriff ersparen und primär eine tumorgerechte Kompartimentresektion durchführen können.

Es fällt gerade den phlebologisch tätigen Ärzten, die wie kaum eine andere Gruppe von Medizinern sowohl mit dem Krankheitsbild der Thrombophlebitis konfrontiert, als auch zur Abklärung progredienter und therapierefraktärer Anschwellungen im Bereich der Extremitäten herangezogen werden, die Aufgabe zu, in ihre differenzialdiagnostischen Überlegungen auch seltene Geschwulstarten, wie etwa die Weichteilsarkome, einzubeziehen. Dadurch könnten

sie für die Patienten zeitgerecht die adäquaten diagnostischen Maßnahmen einleiten und so für die Kranken die Prognose entscheidend verbessern zu helfen.

Schlussfolgerung

Da Weichteilsarkome zu den seltenen Tumorentitäten zählen, kann die präoperative Diagnostik – wie bei unseren beiden Patientinnen – aufgrund nicht eindeutiger Befunde fehlinterpretiert werden.

In die Abklärung persistierender Schwellungen an Extremitäten sind Weichgewebesarkome in differenzialdiagnostische Überlegungen einzubeziehen. Thrombophlebitiden können – vor allem bei rezidivierendem Verlauf – zusätzlich ein Indiz für maligne Krankheitsbilder sein.

Literatur

1. Baier PM, de Leon F. Extraskellettales mesenchymales Chondrosarkom als seltene Ursache rezidivierender Thrombophlebitiden der Vena saphena magna. *Gefäßchirurgie* 2007; 12: 49–52.
2. Brennan MF, Casper ES, Harrison LB et al. The role of multimodality therapy in soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1991; 214: 328–336.
3. Demas BE, Heelan RT, Lane J et al. Soft tissue sarcomas of the extremities: comparison of MR and CT in determining the extent of disease. *Am J Roentgenol* 1998; 150: 615–620.
4. Gustafson P, Dreienhofer KE, Rydholm A. Soft tissue sarcoma should be treated at a tumor center. A comparison of quality of surgery in 365 patients. *Acta Orthop Scan* 1994; 65: 47–50.
5. Hach W. *VenenChirurgie*. Stuttgart: Schattauer 2005: 243–246.
6. Hanson JN, Ascher E, DePippo P et al. Saphenous vein thrombophlebitis: a deceptively benign disease. *J Vasc Surg* 1998; 27: 677–680.
7. Hoss A, Lewis JJ, Brennan MF. Weichgewebssarkome – prognostische Faktoren und multimodale Therapie. *Chirurg* 2000; 71: 787–794.
8. Junginger Th, Kettelhack Ch, Schönfelder M et al. Therapeutische Strategien bei malignen Weichteiltumoren. *Chirurg* 2001; 72: 138–148.
9. Leinung S, Schönfelder M, Würfl P. Differentialdiagnose von Weichteilsarkomen. *Chirurg* 2004; 75: 1159–1164.
10. Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DH et al. Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumors of the extremity. *J Clin Oncol* 2000; 18: 2087–2094.
11. Lutter KS, Kerr TM, Roedersheimer LR et al. Superficial thrombophlebitis diagnosed by duplex scanning. *Surgery* 1991; 110: 42–46.
12. Schlag PM, Tunn PU, Kettelhack C. Diagnostisches und therapeutisches Vorgehen bei Weichteiltumoren. *Chirurg* 1997; 68: 1309–1317.
13. Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR et al. Synovial sarcoma: a clinicalpathologic, staging and prognostic assessment. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3794–3803.
14. Tunn PU, Gebauer B, Fritzmann J et al. Weichteilsarkome. Aktuelle multimodale Diagnostik als Basis einer differenzierten operativen Therapie. *Chirurg* 2004; 75: 1165–1173.
15. Ulmer C, Kettelhack C, Tunn PU et al. Synovial-sarkome der Extremitäten. Ergebnisse chirurgischer und multimodaler Therapie. *Chirurg* 2003; 74: 370–374.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Peter-Matthias Baier
 Venen-Clinic, Hochstr. 23, 53474 Bad Neuenahr-Ahrweiler
 Tel. 0 26 41/8 00 90
 E-Mail: baier@venen-clinic.de