

Eine ungewöhnliche Ursache der Angina pectoris

Natascia Corti^a, Thomas Pfammatter^b, Michael Kurrer^c, Marko Turina^d, Jörg D. Seebach^a

Universitätsspital Zürich

^a Medizinische Klinik A

^b Institut für Diagnostische Radiologie

^c Institut für Klinische Pathologie


^d Klinik für Herz- und Gefässchirurgie

An unusual cause of angina pectoris

Summary

The case of a 51-year-old woman with a several months' history of stress-induced angina pectoris is presented. While T-inversions in V3–V6 were apparent on the ECG, coronary angiography failed to reveal stenoses. CT scan showed an intravascular tumour of the inferior vena cava reaching from the left renal vein to the right atrium. Biopsy was performed by transfemoral venous cavography and the histological diagnosis of leiomyosarcoma was established. The tumour was resected and a Gore-Tex® prosthesis implanted. Six months later liver metastases were detected and surgically removed. Despite six cycles of chemotherapy the tumour continued to grow and the patient died two years after initial presentation. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is a very rare tumour. The clinical presentation, diagnostic workup and treatment options are discussed.

Fallbericht

Eine 51-jährige Patientin, bei der vor 12 Jahren wegen eines Myoms eine Hysterektomie und vor vier Jahren aufgrund eines rechtsseitigen Mammakarzinoms eine thorakale Bestrahlung vorgenommen worden waren, wurde uns zur Abklärung einer seit mehreren Monaten bestehenden belastungsinduzierten Angina pectoris zugewiesen. Ein thorakales Engegefühl und Palpitationen traten bereits bei geringer Belastung auf. Laborchemisch wurde eine Erhöhung der Leberenzyme festgestellt, im EKG zeigten sich eine Abflachung sowie Inversionen der T-Welle bei den Brustwandableitungen V₃–V₆. In der Fahrradergometrie wurde eine Aufrichtung der T-Inversionen registriert, dann musste die Untersuchung jedoch wegen Atemnot und Angina pectoris vorzeitig abgebrochen werden (75 W bei einem Soll von 140 W). Ödeme, Schwächegefühle oder Schmerzen in den Beinen waren nicht zu konstatieren. In der Koronarangiographie liessen sich keine Stenosen als Ursache der Beschwerden nachweisen. Die anschliessend durchgeführte Computertomographie des Thorax zeigte eine grosse, längliche Raumforderung im Bereich der Vena cava inferior, die bis in den rechten Vorhof reichte. In der transfemorale Kavographie war dieser Tumorzapfen auf der Höhe der linken Nierenvenenmündung adhären, im übrigen jedoch frei umspült (Abb. 1 )

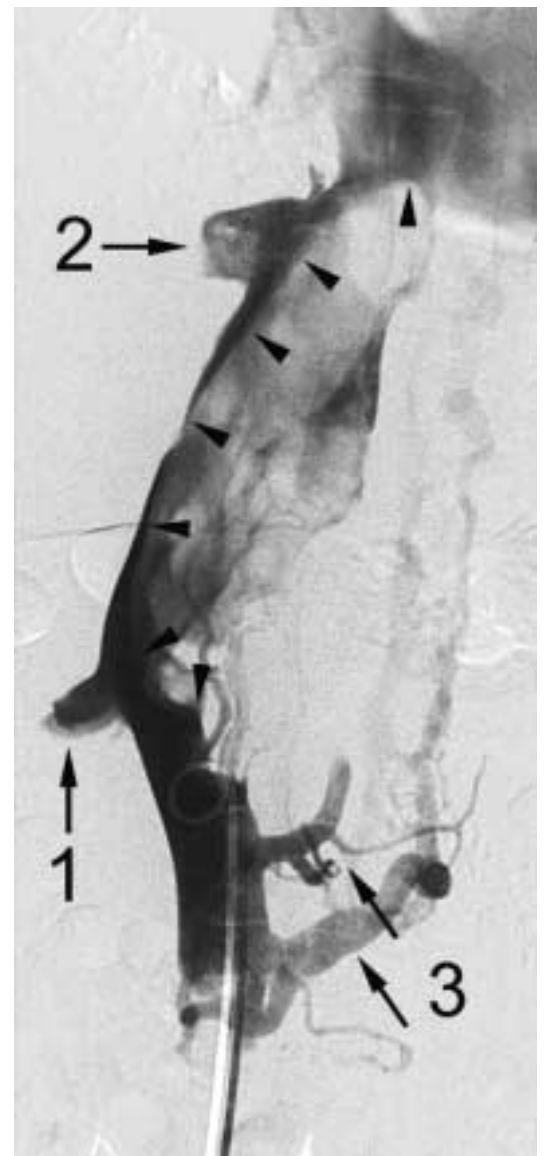


Abbildung 1.

Kavographie: Der Tumor stellt sich als Kontrastmittelaussparung (Pfeilspitzen) dar, die das Lumen der Vena cava inferior einengt. Er reicht von der Höhe der Nierenvenen (1) bis knapp kranial der rechten Lebervene (2); zudem ist ein Umgehungskreislauf über die erweiterten lumbalen Venen erkennbar (3).

Gleichzeitig wurde der Tumor über denselben Zugang biopsiert, wobei mehrere Stücke einer weisslichen Masse entfernt wurden. Aufgrund

des histologischen Präparates lautete die Diagnose auf ein wenig differenziertes Leiomyosarkom G3 (Abb. 2, 3 [4]). Metastasen liessen sich zu diesem Zeitpunkt im PET-CT nicht nachweisen. Daraufhin führten die kardiovaskulären Chirurgen mit kurativem Ziel eine Resektion des Tumors inklusive Entfernung der infrahepatischen Vena cava durch und setzten eine Gore-Tex®-Prothese ein. Der postoperative Verlauf war problemlos. Auf eine adjuvante Therapie wurde aufgrund des unsicheren Nutzens vorerst verzichtet.

In der zweiten CT-Verlaufskontrolle nach sechs Monaten fanden sich zwei Lebermetastasen in den Segmenten VI und VII, die operativ beseitigt werden konnten. Ein Jahr nach der Primärtumorentfernung liessen sich ein lokales Tumorrezidiv und mehrere Lungenrundherde nachweisen. Trotz palliativer Chemotherapie mit drei Zyklen Epirubicin (Farmorubicin®) und Ifosamid (Holoxan®) sowie drei anschliessenden Zyklen

Gemcitabin (Gemzar®) und Docetaxel (Taxotere®) blieb der Tumor mit multiplen Weichteilmetastasen retroperitoneal und in der Muskulatur progredient. Die Patientin starb zwei Jahre nach der Diagnosestellung.

Diskussion

Das Leiomyosarkom der Vena cava ist ein sehr seltener Tumor; bisher sind lediglich etwa 300 Fälle in der Literatur beschrieben. Von der glatten Muskulatur ausgehend macht er rund 0,5–1% aller malignen Weichteiltumoren aus, wobei Frauen häufiger betroffen sind und das Durchschnittsalter der Erkrankten bei 54 Jahren liegt. Als wichtigste Risikofaktoren für die Entstehung eines Leiomyosarkoms der unteren Vena cava kommen einerseits ein Uterus myomatosus [1] in Frage, andererseits eine vorangegangene Bestrahlung, was generell die Bildung von Sarkomen begünstigt [2]. Unsere Patientin wurde wegen eines Myoms des Uterus hysterektomiert; ob die in Zusammenhang mit einem Mammakarzinom erfolgte thorakale Bestrahlung einen Einfluss auf das von der Nierenvenenmündung ausgehende Leiomyosarkom hatte, erscheint aufgrund der unterschiedlichen Lokalisation von Bestrahlungsfeld und Tumor jedoch fraglich.

Das Leiomyosarkom wächst nur langsam und äussert sich in einer sehr unspezifischen Symptomatik, weshalb eine Frühdiagnose in den meisten Fällen schwierig ist. Der Primärtumor ist bei der Diagnosestellung daher häufig in der Grösse schon fortgeschritten und hat bei 50% der Fälle bereits Metastasen gebildet, insbesondere in Lunge, Leber, Gehirn oder Knochen [1]. Im fortgeschrittenen Stadium manifestiert sich der Tumor abgesehen von den unspezifischen Symptomen wie Bauchschmerzen je nach Lokalisation über eine untere Einflusstauung, eine Vorhofeinflossstörung, ein Budd-Chiari-Syndrom, venöse Thrombosen oder Tumorerlungenembolien [1, 3]. Im hier beschriebenen Fall lässt sich die belastungsabhängige thorakale Symptomatik am ehesten auf eine Vorhofeinflossstörung zurückführen, insofern auch die unspezifischen EKG-Veränderungen auf eine konsekutive koronare Minderperfusion hinweisen. Ein venöser Rückstau würde ebenfalls die erhöhten Leberwerte erklären. Hinweis auf Lebermetastasen lagen initial keine vor. Erstaunlicherweise zeigte die Patientin keinerlei klinische Zeichen einer unteren Einflusstauung, wie etwa Beinödeme, was wohl durch das langsame Tumorstadium mit Ausbildung ausgedehnter Kollateralkreisläufe bedingt ist (vgl. Abb. 1).

Die Lokalisation des Tumors erfolgt bei Verdacht mittels CT, MRI, Ultraschall oder Angiographie, die histologische Diagnose mittels transvenöser Biopsie [4]. Die Therapie der Wahl besteht in der

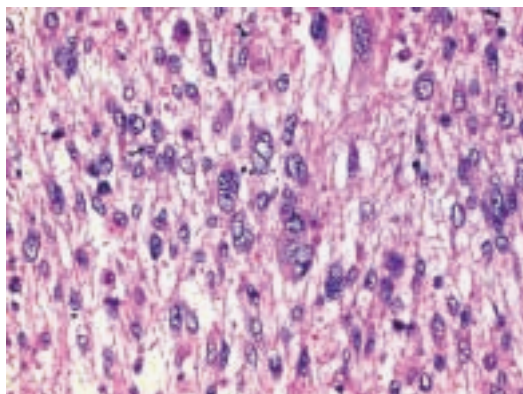


Abbildung 2.

Histologie des Leiomyosarkoms: Atypische und pleomorphe, teils mehrkernige, mehrheitlich spindelige Tumorzellen mit Nachweis von zahlreichen Mitosen als Kennzeichen eines wenig differenzierten Sarkoms. Plumpe, nicht spitz zulaufende Tumorzellkerne und perinukleäre Vakuolen sind ein Zeichen für eine glattmuskuläre Differenzierung des Tumors (HE-Färbung).



Abbildung 3.

Bestätigung der Diagnose mittels einer Färbung für Desmin – einem muskelcharakteristischen Intermediärfilament. Nachweis einer deutlichen Desmin-positivität der Tumorzellen (Immunhistochemie).

Exzision in toto mit gleichzeitigem Ersatz des Venendefektes durch einen Patch oder eine Prothese [5]. Bisher liess sich wegen der Seltenheit des Tumors kein nachweisbarer Einfluss des Tumorstadiums, der Tumorgrösse, der Lokalisation sowie des histologischen Gradings auf die Prognose belegen. Es wird von einer 5-Jahres-Überlebensrate von 30 bis 50% und einer lokalen Rezidivrate von bis zu 52% berichtet [3, 5]. Nur bei einer kompletten Resektion im Gesunden wird ein Langzeitüberleben als möglich erachtet [5–7]. Der Nutzen einer adjuvanten Radio- oder Chemotherapie wird aufgrund der geringen Zahl dokumentierter Fälle sowie fehlender einheitlicher Therapieprotokolle kontrovers diskutiert. Möglicherweise könnte eine postoperative lokale Radiotherapie einen Einfluss auf das Lokalrezidivrisiko und somit auf das Langzeitüberleben haben.

Schlussfolgerung

Im vorliegenden Fall mit unklaren Beschwerden einer Angina pectoris war der Entschluss, eine computertomographische Untersuchung durchzuführen, ausschlaggebend für die Diagnosestellung auf ein Leiomyosarkom der Vena cava inferior. Bei Angina pectoris ohne Nachweis der koronaren Herzkrankheit und Ausschluss anderer häufiger Ursachen für Thoraxschmerzen ist somit bei der weiteren Abklärung differentialdiagnostisch das Vorliegen eines Cava-Tumors in Betracht zu ziehen, auch wenn dieser eine Rarität darstellt.

Literatur

- 1 Sturm J, Raute M, Trede M. Leiomyosarcoma of the vena cava. Case report and review of the literature. *Langenbecks Arch Chir* 1991;376:182–8.
- 2 Kirova YM, Vilcoq JR, Asselain B, Sastre-Garau X, Fourquet A. Radiation-induced sarcomas after radiotherapy for breast carcinoma. *Cancer* 2005;104:856–63.
- 3 Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma. Analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res* 1996;16:3201–5.
- 4 Hechelhammer L, Schertler T, Seebach JD, Kurrer MO, Marincek B, Pfammatter T. Transvenous biopsy of cavo-atrial tumors with the Quick-Core needle. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2004;27:251–3.

- 5 Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* 2003;197:57–9.
- 6 Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer* 1999;85:1077–83.
- 7 Ridwelski K, Rudolph S, Meyer F, Buhtz P, Burger T, Lippert H. Primary sarcoma of the inferior vena cava. Review of diagnosis, treatment, and outcomes in a case series. *Int Surg* 2001;86:184–90.

Korrespondenz:

PD Dr. med. Jörg D. Seebach
Departement für Innere Medizin
Universitätsspital
Rämistrasse 100
CH-8091 Zürich
Tel. 044 255 41 34
joerg.seebach@usz.ch