

Progrediente Knochenschmerzen bei einer jungen Patientin

Adrian Egli^a, Ute Goller-Wittekind^b, Marcus Vetter^c, Christoph Bucher^d, Stephan Dirnhofer^e, Christina Orasch^a

Universitätsspital Basel

^aInnere Medizin, ^bRadiologie, ^cOnkologie, ^dHämatologie, ^ePathologie

Die 40-jährige Patientin stellte sich mit seit drei Monaten bestehenden progressiven diffusen Knochenschmerzen, Leistungsabfall und Müdigkeit vor. Das periphere Blut zeigte eine extrakorpuläre hämolytische Anämie (Anisopoikilozytose, Anisochromie, Polychromasie und Akanthozyten) mit Zeichen der Mikroangiopathie (Fragmentozyten, Abb. 1A [📷]) und extramedullärer Blutbildung (Myelozyten, Metamyelozyten, Kernreste und Erythroblasten) sowie eine Thrombozytopenie.

In der Bildgebung wiesen die Leber, die Milz und das Knochenmark ein diffuses Muster einer heterogenen und zentripetal knotigen progressiven Anreicherung

des Kontrastmittels im Sinne einer Blutung und Hämosiderose auf (Abb. 1B [📷]). In der Knochenmarksbiopsie kam ein Angiosarkom (positiv für den Endothelmarker CD34, Abb. 1C [📷]) zur Darstellung, und die Leberbiopsie zeigte eine Metastasierung und extramedulläre Hämatopoiese (Abb. 1D [📷], HE-Färbung).

Sarkome sind eine heterogene Familie von Tumoren mit einem unterschiedlichen biologischen Verhalten und klinischen Verlauf. Angiosarkome sind selten und haben eine insgesamt schlechte Prognose [1]. Sie können als Primärtumoren in der Brustdrüse, meist nach Strahlenexposition, entstehen [2]. Bei unserer Patientin konnte die primäre Lokalisation bei bereits fortgeschrittenem Tumorleiden nicht eruiert werden, eine Strahlenexposition bestand nicht. Eine Chemotherapie mit Paclitaxel wird in solchen Situationen gut toleriert mit einem progressionsfreien Überleben von 74% und 45% nach 2 resp. 4 Monaten [3]. Die Patientin entschied sich gegen eine Chemotherapie und verstarb 3 Monate nach Diagnosestellung.

Korrespondenz:

Dr. med. A. Egli
 Departement Innere Medizin
 Universitätsspital
 CH-4056 Basel
egliad@uhbs.ch

Literatur

- Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, et al. Predictive value of grade for metastasis development in main histologic types of adult soft tissue sarcomas: A study of 1240 patients from French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001;91:1914–26.
- Wang XY, Jakowski J, Tawfik OW, Thomas PA, Fan F. Angiosarcoma of the breast: a clinicopathologic analysis of cases from the last 10 years. *Ann Diagn Pathol*. 2009;13(3):147–50.
- Penel N, Bui BN, Bay JO, Cupissol D, Ray-Coquard I, Piperno-Neumann S, et al. Phase II Trial of weekly Paclitaxel for unresectable angiosarcoma: The ANGIOTAX Study. *J Clin Oncology*. 2008;26:5269–74.

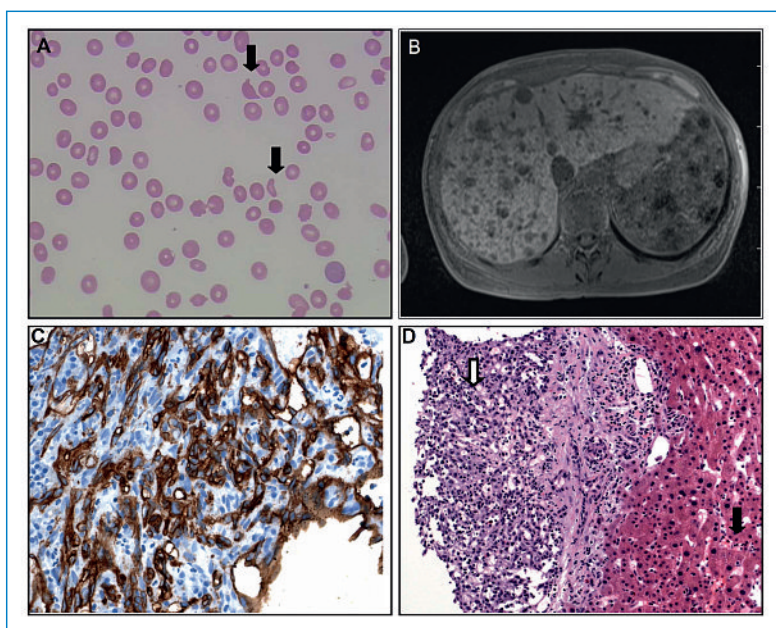


Abbildung 1

- A:** Fragmentozyten im Blutausstrich (Pfeile).
B: MRI T2-haste-Sequenz.
C: Angiosarkom, Färbung mit Endothelmarker CD34.
D: Metastase in Leber (weisser Pfeil) und extramedulläre Hämatopoiese (schwarzer Pfeil).