

## Testen Sie Ihr Fachwissen

### Test Your Knowledge

#### Autoren

I. Moll<sup>1</sup>, H.-J. Günzl<sup>2</sup>

#### Institute

- 1 DermatoMed Hamburg, Praxis für Dermatologie im Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik, Hamburg
- 2 Praxis für Pathologie und Dermatologie, Eppendorfer Weg 111, 20259 Hamburg

#### Bibliografie

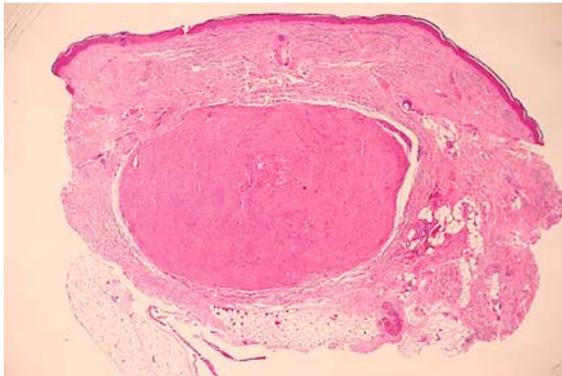
DOI <https://doi.org/10.1055/a-1102-8315>  
 Akt Dermatol 2020; 46: 79–82  
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York  
 ISSN 0340-2541

## Anamnese

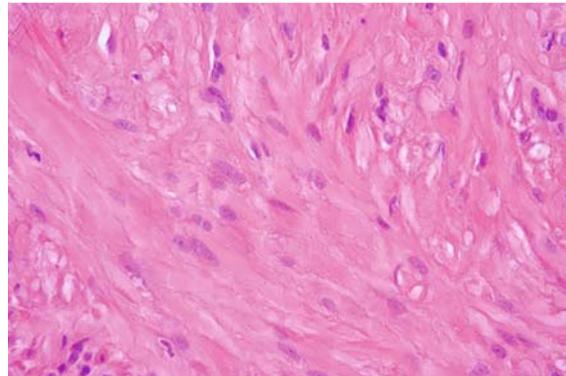
Die 53-jährige Patientin stellte sich wegen eines langsam wachsenden Knötchens am linken Unterarm lateral nahe des Ellenbogens vor, das seit Jahren bestand. Sie störten die Schmerzen, die durch geringe Armbewegungen und leichten Druck getriggert wurden.

## Klinischer Befund

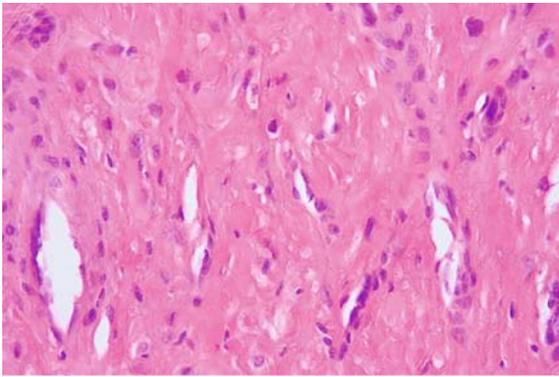
Es war ein ca. 1,0 cm Durchmesser messendes, mäßig derbes, scharf umschriebenes Knötchen palpabel, das gut verschieblich war. Die Hautoberfläche war kaum erhaben und ohne Auffälligkeiten. Auf Druck gab die Patientin Schmerzen an. Es erfolgte die Exzision des gesamten Tumors mit den klinischen Verdachtsdiagnosen: Angiolipom, Neurinom, Glomustumor, Ekkriner Adnextumor, Leiomyom, („ANGEL“), Ganglion, Hämangiom, Fibroma durum oder Fibrolipom.



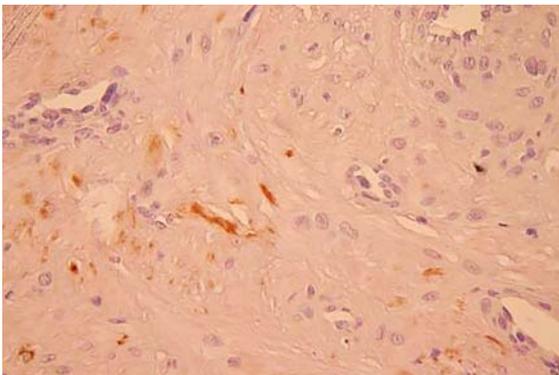
► **Abb. 1** Solider, glatt begrenzter Tumor mit Pseudokapsel in der Subkutis; HE-Färbung (Vergrößerung 44×).



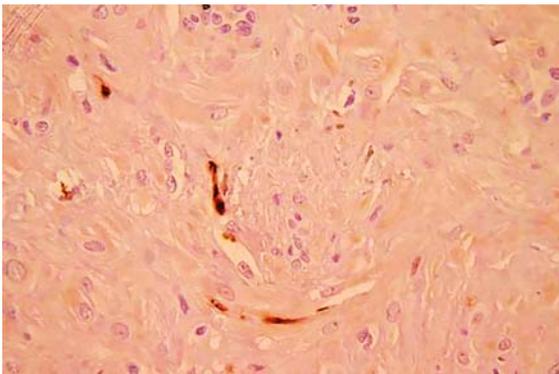
► **Abb. 2** Glatte, monomorphe Muskelzellen mit zigarrenförmigen Kernen, HE (Vergrößerung 880×).



► **Fig. 3** Große Gefäßstrukturen, umrandet von Endothelien, eingestreut in monomorphe Muskelzellen, HE (Vergrößerung 440×).



► **Fig. 4** Desmin in heterogener Expression; Clone D33, Antikörper 1:80, Biogenex (Vergrößerung 440×).



► **Fig. 5** S100-positive Nervenfasern, disseminiert in Tumor; S100 Clone 4C4.9, Antikörper 1:100, Zytomed (Vergrößerung 440×)

## Histologischer Befund

Im tiefen Korium besteht ein gut begrenzter Tumor (► **Abb. 1**), aufgebaut aus monomorphen Muskelzellen mit blassem Zytoplasma und teils zigarrenähnlichen Zellkernen (► **Abb. 2**). Eingeschlossen immer wieder relativ große Lichtungsbildungen, von Endothelien ausgekleidet (► **Abb. 3**). In der Immunhistologie ist Desmin schwach positiv (► **Abb. 4**), S100 färbt die Nerven (► **Abb. 5**).

### FRAGEN

- ❓ Wie lautet die Diagnose?
- ❓ Welche Differenzialdiagnosen erwägen Sie?

## Diagnose

Angioleiomyom (Vaskuläres Leiomyom).

## Differenzialdiagnose

Histologisch Ausschluss Leiomyom, Ausschluss fibröses Histiozytom, Ausschluss malignes fibröses Histiozytom.

## Kommentar

Angioleiomyome sind gutartige Tumoren, die ca. 5% der benignen Weichteiltumoren der Haut ausmachen und meist (ca. 80%) an den Extremitäten vorkommen. Bevorzugt in der Knöchelregion, weniger an den Armen (im Verhältnis 3:1) [1,2]. Selten sind sie akral lokalisiert, meist an den Fingern [1], weitere Lokalisationen sind Kopf und oberer Stamm. Betroffen sind alle Alter, meist Erwachsene (40–60 Jahre), mehr Frauen [3]. Üblicherweise sind sie kleiner als 2 cm Durchmesser. Angioleiomyome verursachen in der Hälfte der Fälle Schmerzen [3], meist die Tumoren an den Extremitäten und am Stamm, seltener im Gesicht [4]. Allerdings sind die Schmerzen sehr unterschiedlich ausgeprägt, oft nur nach Irritationen (Tuberculum dolorosum). Aber der Schmerz kann auch konstant auftreten, paroxysmal, scharf-stechend oder getriggert (Druck, Östrogene, Kälte u. a.) [5]. Auch die Genese der Schmerzen ist unklar. Es werden Nervenkompressionen, Verengung der versorgenden Blutgefäße mit nachfolgender Hypoxie diskutiert [6].

Die meisten Autoren gehen von einem venösen Ursprung aus, am ehesten von der Tunica media, obwohl dies nicht unumstritten ist [7]. Auch auslösende Faktoren bleiben umstritten. Es werden verschiedene Mechanismen diskutiert wie AV-Anastomosen, Genetik, Traumen, Hamartome oder Östrogen-Therapien.

Histopathologisch stellen sie von einer Bindegewebskapsel (Pseudokapsel) umhüllte, solide Tumoren dar. Eosinophile, glatte Muskelzellen und venöse Gefäße kennzeichnen die Angioleiomyome. Es gibt 3 Typen: solid, kavernös, venös. Unser Fall ist dem soliden Typ zuzuordnen. Nicht selten kalzifizieren die Leiomyome [8]. Die Expression von Desmin ist variabel, oft sind viele Tumorzellen positiv. In unserem Fall nur wenige. Daneben ist  $\alpha$ -sm-Actin ein häufiger Marker [9].

Therapie der Wahl ist die Exzision in toto zur Klärung der Diagnose. Rezidive sind selten [7, 10].

Kutane Angioleiomyome sollten an die hereditäre Leiomyomatosis mit Nierenzellkarzinom (Reed-Syndrom) denken lassen, die durch eine Mutation des Tumorsuppressorgens für Fumarathydratase verursacht wird [11].

## Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Ingrid Moll  
DermatoMed Hamburg, Praxis für Dermatologie  
im Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik  
Jarrestraße 2–6  
22303 Hamburg  
E-Mail: i.moll@arztzentrum.de

## Literatur

- [1] Hammond MI, Miner AG, Piliang MP. Acral and digital angioleiomyomata: 14-years experience at the Cleveland Clinic and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2017; 44: 342–345
- [2] Buddemeyer K, McKissack HM, Farnell C et al. Leiomyoma of the Foot: A Case Report. *Cureus* 2018; 10: e3419
- [3] Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma. A clinico-pathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984; 54: 126–130
- [4] Wirth GA, Sundine MJ, Kong AP et al. Auricular angioleiomyoma: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2007; 86: 281–283
- [5] Klumpp R, Compagnoni R, Patelli G et al. Angioleiomyoma in posterior knee: A Case report and literature review. *The Knee* 2017; 24: 675–679
- [6] Holst V, Junkins-Hopkins J, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 477–490
- [7] Ramesh P, Annapureddy S, Khan F et al. Angioleiomyoma: a clinical, pathological, review. *Int J Clin Pract* 2004; 58: 587–591
- [8] Kacerovska D, Michal M, Kreuzberg B et al. Acral calcified vascular leiomyoma of the skin: a rare clinicopathological variant of cutaneous vascular leiomyomas: report of 3 cases. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: 1000–1004
- [9] Hasegawa T, Seki K, Yang P et al. Mechanism of pain and cytoskeletal properties in angioleiomyomas: an immunohistochemical study. *Pathol Int* 1994; 44: 66–72
- [10] Houdek M, Rose P, Shon W et al. Angioleiomyoma of the upper extremity. *J Hand Surg* 2013; 38: 1579–1583
- [11] Lehtonen J. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer: update on clinical and molecular characteristics. *Fam Cancer* 2011; 10: 397–411