

Atypischer lipomatöser Tumor des Wangenfettpropfes

J. Helmrich¹, B. Lieb¹, C.I. Gerressen¹, D. Gabbour¹, A. Monecke², M. Gerressen¹

¹ Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Plastische und Ästhetische Operationen, HBK-Standort Zwickau

² Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Leipzig

Einleitung

Atypische lipomatöse Tumoren (Synonym: gut differenzierte Liposarkome) sind lokal aggressive, differenzierte, mesenchymale Neoplasien, die komplett oder teilweise aus einem Proliferat atypischer adipozytärer Zellen mit Größen- und Formschwankungen und nukleären Atypien bestehen und mono- bzw. multinukleäre Lipoblasten sowie hyperchromatische, oft mehrkernige Stromazellen enthalten können. Weil gut differenzierte Liposarkome ohne den Nachweis einer Tumorprogression in Form einer Dedifferenzierung nicht metastasieren, wurde die Bezeichnung atypischer lipomatöser Tumor für derartige Neoplasien eingeführt.

Es handelt sich um die häufigsten aggressiv wachsenden, lipogen differenzierten Neoplasien. Der Altersgipfel liegt zwischen dem 5.-7. Lebensjahrzehnt; extrem selten wurde der Tumor aber auch bei Kindern und Jugendlichen beschrieben. Hauptlokalisation sind die Extremitäten, der Retroperitoneal-, Abdominal- und Mediastinalraum.

In den charakteristischen Ring- und Riesenmarkerchromosomen dieses Tumors liegt immer Material der Bande 12q14-15 amplifiziert vor. Es werden 4 Subtypen unterschieden. In allen Subtypen ist die Expression von MDM2 und CDK4 nachweisbar.

Die Prognose wird wesentlich von einer frühzeitigen vollständigen Exzision des Tumors und somit auch von seiner Lokalisation beeinflusst. Eine Dedifferenzierung in Richtung des metastasierungsfähigen Liposarkoms ist möglich [1,2]

Ausgangssituation

Ein 55-jähriger Patient stellte sich mit einer seit etwa 5 Jahren zunehmenden Schwellung im Bereich der rechten Wange in unserer Poliklinik vor. Eine alio loco zwei Jahre zuvor durchgeführte Probeexzision hatte keinen richtungsweisenden Befund ergeben. In erster Linie wurde ein Lipom vermutet. Bei Erstvorstellung in unserer Klinik bestanden keine Hypästhesien, die Funktion des N. facialis war unbeeinträchtigt. Palpatorisch stellte sich die Raumforderung weich, lokal abgegrenzt und zum umliegenden Gewebe gut verschieblich dar ohne Druckdolenzen (Abb.1a+b). Das präoperative MRT zeigte eine das Spatium buccale ausfüllende nahezu fettisointense bis gering zum Fettgewebe hyperintense, glatt begrenzte Raumforderung von etwa 4,6 x 3,6 x 7,5 cm (Abb.1c). Unter Berücksichtigung aller präoperativen Befunde bestand der Verdacht einer ausgedehnten Hyperplasie des Bischat'schen Fettpropfes auf der rechten Seite. Differentialdiagnostisch musste jedoch auch ein malignes Geschehen in Betracht gezogen werden.



Abb.1▲: Präoperativer Ausgangsbefund

a+b) Klinischer Aspekt des Patienten mit einer Raumforderung im Bereich der rechten Wange
c) Signalreiche Veränderung des rechten Spatium buccale im T1-gewichteten MRT-Bild

Therapie und Verlauf

Entsprechend der präoperativen Verdachtsdiagnose erfolgte die subtotale Entfernung des abgekapselten und gut präparierbaren lipomatös veränderten Wangenfettpropfes rechts über einen intraoralen Zugang (Abb.2a+b). Die pathohistologische Begutachtung des Operationspräparates konnte keinen sicheren Ausschluss von Malignität erbringen (Abb.2c-d). Die entnommenen Gewebeprobe wurden zusätzlich durch ein Referenzlabor untersucht. Das immunhistologische Expressionsprofil zeigte das Bild einer gut differenzierten lipomatösen Neoplasie. Obwohl sich in der immunhistologischen Untersuchung die Marker CDK4 und MDM-2 nicht darstellen ließen, zeigte die molekularpathologische Zusatzuntersuchung in Form einer Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung (FISH-Analyse) in 68% der untersuchten Tumorzellkerne eine genetische Aberration im Sinne einer Amplifikation des MDM-2-Gens als diagnostisches Kriterium für einen atypischen lipomatösen Tumor (ICD-O: 8851/3) [1].

Es erfolgte im Anschluss die Entfernung des Resttumors ebenfalls von intraoral. Die histologische Untersuchung der Nachresekte ergab keinen Hinweis auf residuale Anteile des zuvor diagnostizierten atypischen lipomatösen Tumors. In Zusammenfassung aller Befunde ist der Tumor als T2b N0 M0 zu klassifizieren. Der postoperative Verlauf war ereignislos, der Patient stellt sich regelmäßig in unserer Tumornachsorge-sprechstunde vor.

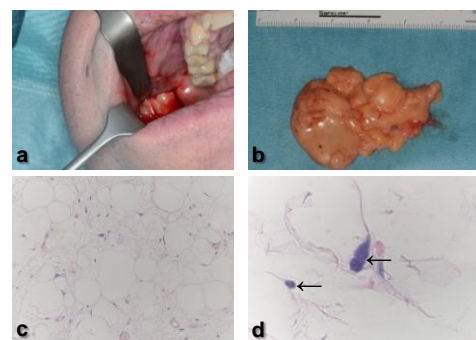


Abb.2▲: Makro- und mikroskopische Morphologie

a) OP-Situs nach Anlegen des Zugangs in der intermaxillären Falte
b) Exzisionspräparat
c+d) Histologie: HE 10x bzw. HE 100x – in Abgrenzung zum Lipom etwas verstärkte Zellularität sowie z.T. pleomorphe, größenvariable und hyperchromatische Zellkerne (schwarze Pfeile)

Diskussion und Schlussfolgerung

Trotz präoperativer bildgebender und histologischer Diagnostik können Lipome von lipomatösen Tumoren schwer unterschieden und häufig erst mit molekularpathologischen Untersuchungsmethoden durch Referenzlabore sicher diagnostiziert werden. Gelingt die vollständige Exzision der Neoplasie, kann von einer guten Prognose ausgegangen werden, auch wenn speziell für den Mund-Kiefer-Gesichtsbereich nur wenig belastbares Datenmaterial vorliegt. Eine regelmäßige Tumornachsorge ist obligat [1,2]

Literatur:

[1] Mentzel T., Schneider-Stock R.: Lipogen differenzierte Tumoren. In: Klöppel G., Kreipe H.H., Remmele W. (Hrsg): Pathologie (Kopf-Hals-Region Weichgewebstumoren Haut). 3. Auflage 2009 Springer-Verlag Berlin Heidelberg

[2] Piperi E., Tosios K.I., Nikitakis N.G. et al.: Well-Differentiated Liposarcoma/Atypical Lipomatous Tumor of the Oral Cavity: Report of Three Cases and Review of the Literature. Head and Neck Pathol (2012) 6:354–363