

Das kutane Angiosarkom - eine seltene Entität: zwei Kasuistiken.

Kasuistik 1

Anamnese

Ein 75-jähriger Patient stellte sich im Dezember 2011 mit einem seit November progredienten Tumor der Nasenspitze vor. Nebentumoral befand sich kardiale Vorerkrankungen (Arterielle Hypertonie; AA bei VHF; kompletter LSB mit Notwendigkeit eines Herzschrittmachers; Atherosklerotische Herzkrankheit mit Z.n. aortokoronarem Venenbypass), ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus Typ II sowie ein idiopathischer M. Parkinson.

Klinischer Befund

Die gesamte Nase hatte den Aspekt eines Rhinophym. Im Bereich der Nasenspitze zeigte sich eine etwa 3,5 x 4 cm große Nekroseplatte, lateral von einem livid-roten Areal begrenzt. (Abb. 1) Lymphknotenschwellungen waren nicht palpabel. Eine B-Symptomatik wurde verneint.



Abb. 1

Diagnostik/ Laborparameter

- Histologie Z 07136-11, Institut für Pathologie der Universität Leipzig, Direktor Prof. Dr. Wittekind: Hautexzidat der Nase mit ausgedehnten Blutungen und Nekrosen neben Infiltraten eines Hämangiosarkoms, 8,5 cm im größten Durchmesser mit Erreichen des zirkumferentiellen lateralen und basalen Resektionsrandes mit umgebend hochgradig chronischer und florider, ulzerierter Entzündung. Nicht im Gesunden entfernt. Tumorklassifikation: ICD –O-M-9120/3; G3 (n. FNCLCC)
- CT Gesichtsschädel mit KM: Ulzerierte Raumforderung der Nasenspitze, welche über die Nasenflügel und die vordere Nasenschleimhaut nach zentral wächst. Die genaue Abgrenzung nach dorsal ist aufgrund des KM-Enhancements der Nasenschleimhaut nicht sicher möglich. Im erfassten Bereich keine LK-Metastasen.
- Klinische Chemie: Kreatinin 133 µmol/l (<106), CRP 10 mg/l (<5), Elektrolyte, Harnstoff, GFR, Leberwerte normwertig
- Blutbild, Gerinnung unauffällig
- BSG: 40/55 mm/h
- Bakteriologischer Abstrich: Nachweis von Enterococcus faecalis und Staphylococcus aureus
- Röntgen Thorax: Aortensklerose, breitbasig aufliegendes nach links verbreitertes Herz, ansonsten o.p.B.

Therapie und Verlauf

Nach Nekrektomie und Shaveexzision des Tumors am 14.12.2011 in Lokalanästhesie wurde die Diagnose eines R1 resezierten kutanen Hämangiosarkoms gestellt. Es erfolgte die Vorstellung des Patienten in der Klinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie in Chemnitz. Hier wurde am 06.02.2012 eine Totalresektion der Nase sowie angrenzender Wangenweich- und Unterlidanteile beidseits durchgeführt; temporäre Defektdeckung mit SyspurDerm (spätere Versorgung mit einer Nasenepithese geplant). Postoperativ kam es zu einer kardialen Dekompensation, welche einen viertägigen ITS-Aufenthalt zur Folge hatte. Nach Stabilisierung des Patienten und Eingang der Histologie (R1-Resektion basal) erfolgte am 17.02.2012 eine erneute Nachresektion. Der Tumor wurde nun R0 reseziert. Ein am 20.02.2012 durchgeführtes CT Thorax/Ab-

domen zeigte aber multiple pulmonale Metastasen. Im interdisziplinären Tumorboard vom 23.02.2012 wurde die Indikation für eine palliative ambulante Chemotherapie gestellt.

Kasuistik 2

Anamnese

Ein 70-jähriger Patient stellte sich Ende November 2011 mit seit 3 Jahren progredienten Hauttumoren des Capillitiums vor. Nebentumoral befand sich ein metabolisches Syndrom sowie eine benigne Prostatahyperplasie.

Klinischer Befund

Bei Aufnahme sahen wir hochparietal bis occipital mehrere z.T. ulzerierte, hautfarbene Tumoren mit einem maximalen Durchmesser der Einzelherde von bis zu 3 cm (Abb. 2). Weiterhin waren subcutane Tumoren bis in den Stirnbereich und nach nuchal palpabel. Eine B-Symptomatik wurde verneint.



Abb. 2

Diagnostik/ Laborparameter

- Histologie Z 06877-11 Institut für Pathologie der Universität Leipzig, Direktor Prof. Dr. Wittekind: In Zusammenschau des histomorphologischen Bildes, der Ergebnisse der immunhistochemischen Untersuchung und der Lokalisation sowie der referenzpathologischen Untersuchung ist der Befund vereinbar mit einem high-grade kutanen Angiosarkom (Grad 3 nach FNCLCC).
- CT Schädel: multiple galeale, KM-aufnehmende Raumforderungen unter Einbeziehung der Cutis und Subcutis ohne Infiltration der Schädelkalotte.
- PET-MRT Schädel: Weichteildefekt hochparietal median. Der Defekt reicht streckenweise bis zur Lamina externa der Schädelkalotte. Ossäre Destruktionen sind nicht nachweisbar. 7 x 5 mm großer, subcutaner Nodulus rechts temporo-parietal. Parietal finden sich multiple unter 8 mm große Noduli (n > 10).
- Klinische Chemie: Elektrolyte, Leber-, Nieren-, Schilddrüsenwerte, LDH, CRP normwertig
- Blutbild, Gerinnung unauffällig
- BSG: 16/35 mm/h
- Sono Abdomen, Röntgen Thorax, LK-Sonographie ohne pathologischen Befund.



Abb. 3

Therapie und Verlauf

Nach Tumorexzision in Lokalanästhesie am 05.12.2011 wurde die Diagnose eines R1 resezierten kutanen high-grade Hämangiosarkoms gestellt. Die entstandene Defektgröße betrug 12 x 5 cm. (Abb. 3) Zur Konditionierung wurde die Wundauflage Versiva XC verwandt. Es erfolgte die Vorstellung des Patienten in der Klinik für Hämatologie des Universitätsklinikums Dresdens. Hier wurde zur Komplettierung des Stagings ein PET-MRT des Schädels durchgeführt. Im Anschluss wurde eine Chemotherapie mit Paclitaxel (75 mg/m²; aktuell 5 von 8 geplanten Zyklen absolviert) eingeleitet, welche der Patient bis zum aktuellen Zeitpunkt gut tolerierte.

Diskussion

Das **kutane Angiosarkom** ist ein seltener (1 % aller Sarkome), hochmaligner Tumor, der von Gefäßendothelzellen ausgeht. Er betrifft vorwiegend ältere Männer im Kopf- und Halsbereich, tritt aber auch auf vorgeschädigter Haut, etwa durch Bestrahlung oder auf Basis eines Lymphödems (sog. Stewart-Treves-Syndrom) auf.

Klinisch zeigt sich das Angiosarkom in verschiedenen Erscheinungsformen. Frühe Angiosarkome weisen oft ein hautfarbenes Kolorit auf. Erst im fortgeschrittenen Stadium findet sich ein typisches hämatomartiges Bild mit dunkelroten, unscharf begrenzten Makulae. Sie können entzündliche Gesichtsdermatosen oder epitheliale Tumoren imitieren. Trotz der initial unauffälligen Symptomatik zeigen sie ein rasches Wachstums- und Metastasierungsverhalten.

Das **histologische Erscheinungsbild** dieses mesenchymalen Tumors ist vielfältig und reicht von endothelial-kapillarartigen Strukturen bis zu entdifferenzierten soliden Strängen. Immunphänotypisch ist das Angiosarkom CD31/CD 34 + und wird nach der FNCLCC-Klassifikation eingeteilt.

Tab. 1: FNCLCC-Klassifikation (Federation Nationale des Centre de Lutte contre le cancer) der Angiosarkome				
	0 Punkte	1 Punkt	2 Punkte	3 Punkte
Tumor-Differenzierung		Hoch differenzierte Sarkome	Mäßig differenzierte Sarkome	Embryonale und Undifferenzierte Sarkome
Mitoserate		0 – 9 Mitosen pro 10 HPF	10 – 19 Mitosen pro 10 HPF	=/≥ 20 Mitosen pro 10 HPF
Nekroseanteil	Keine Nekrose	< 50% Nekrose	=/≥ 50% Nekrose	
Histologisches Grading	G 1	G 2	G 3	
	Ges.-Summe 2, 3 Pkt.	Ges.-Summe 4, 5 Pkt.	Ges.-Summe 6, 7, 8 Pkt.	

[1 HPF (high power field) misst 0,1734 mm²]

Therapeutisch steht die radikale Exzision im Vordergrund, welche durch die Lokalisation und durch das multifokale, makroskopisch nicht abgrenzbare Wachstum erschwert wird. Adjuvant werden Radiotherapie und Chemotherapie (Paclitaxel, Doxorubicin) eingesetzt.

Die **Prognose** des Angiosarkoms ist schlecht; in größeren Fall-sammlungen werden 12-24% 5-Jahres-Überlebensraten berichtet; die mittlere Überlebenszeit beträgt 18-28 Monate. Die 5-Jahres-Überlebensrate bei Tumoren > 10 cm liegt nahe 0 %. Als prognostisch ungünstig gelten ein Tumordurchmesser von > 5 cm, eine Infiltrationstiefe von > 3 mm, eine Mitoserate von > 3/mm sowie das Auftreten von Lokalrezidiven oder Fernmetastasen.

Die **vorgestellten Fälle** entsprechen in Lokalisation, Alter und Geschlecht den epidemiologischen Daten zur Häufigkeit; der Tumor in Fall 1 war jedoch rascher progredient als in Fall 2. Histologisch wurden beide Tumoren als G3-Angiosarkome klassifiziert. In beiden Fällen sind die Tumoren als prognostisch ungünstig zu bewerten – im Fall 1 durch den Tumordurchmesser > 5 cm und die Fernmetastasierung; im Fall 2 durch das Auftreten von Lokalrezidiven. Beide Patienten wurden einer primär operativen Therapie zugeführt; adjuvant wurde in Berücksichtigung der Komorbiditäten eine Chemotherapie angeschlossen.