

Metastasiertes trichilemmales Karzinom der Haut

Kasuistik

Anamnese

Eine 50-jährige Patientin stellte sich im Oktober 2013 mit einem seit ca. 3 Monaten wachsenden, pflaumengroßen, rötlichen „Knoten“ an der Stirn links beim Hausarzt vor. Nach Überweisung zum niedergelassenen plastischen Chirurgen erfolgte am 08.11.2013 die Resektion eines trichilemmal differenzierten Adnextumors der Haut hochfrontal/frontal links. Bei histologischer R1-Situation erfolgte Ende 11/2013 die Nachresektion mit Erreichen einer R0-Situation.

Im März 2014 kam es zum Rezidiv des Primärtumors, welches wiederum reseziert wurde. Histologisch stellte sich nun ein massiver Tumoreinbruch in die Lymphgefäße dar. Es erfolgte die Deckung mittels Spalthauttransplantation. In der CT-Untersuchung der Kopf-/Halsregion zeigte sich kein Anhalt für das Vorliegen von Metastasen. Es erfolgte die Vorstellung des Casus in Heidelberg bzgl. der Frage einer Photonenbestrahlung, diese wurde abgelehnt und die Vorstellung in einer heimatnahen Klinik zur weiteren Therapie empfohlen.



Abb. 1: Befunddokumentation bei Aufnahme: Übersichtsaufnahme linke Gesichtshälfte



Abb. 2: Befunddokumentation bei Aufnahme: Nahaufnahme Befund frontal/hochfrontal links

Klinischer dermatologischer Befund

Bei der Aufnahmeuntersuchung zeigte sich frontal/hochfrontal links ein gut eingeeiltes Spalthauttransplantat (Abb. 1 und 2). Nebenbefundlich fanden sich an Knie- und Ellenbogenstreckseiten erythematosquamöse Plaques bei bekannter Psoriasis vulgaris.

Diagnostik (chronologisch)

- CT Hirnschädel nativ vom 09.05.2014: o.B.
- MRT Hirn nativ und mit KM vom 13.05.2014: o.B.
- MRT Time-of-Flight 3D arteriell nativ vom 19.06.2014: Im Vergleich zum 05/2014 neu nachweisbarer extra-axialer Tumor (X in Abb. 3) im Sinus cavernosus rechts mit Ummauerung sowie geringgradiger Einengung der ACI rechts, in der Sella turcica mit Überschreiten der Mittellinie bis nahe an die ACI links wachsend. Differentialdiagnostisch handelt es sich um eine Metastase – ossär DD von der Dura ausgehend.
- CT Hirnschädel nativ vom 24.06.2014: Destruktion des Daches des Sinus sphenoidalis im Bereich der Sella turcica durch Invasion des aus MRT bekannten Tumors. Größe des knöchernen Defektes ca. 1,1 x 1,5 cm.
- CT Thorax/ Abdomen mit KM vom 01.07.2014: Kein Nachweis weiterer Raumforderungen oder pathologisch vergrößerten Lymphknoten intrathorakal und intraabdominell.
- MRT Hirn nativ und mit KM vom 10.07.2014: Im Vergleich zur letzten MR-Voruntersuchung (19.06.2014) im Wesentlichen unveränderte Konfiguration und Größe des vorbeschriebenen Tumors im Sinus cavernosus rechts mit Ummauerung des ACI rechts, Infiltration der Sella turcica, mit die Mittellinie überschreitendem Wachstum bis an die ACI links. Lediglich in der axialen Ebene mögliche minimale Größenzunahme des Tumors nach dorsal mit Kontakt zur Oberfläche des Pons rechtsseitig.

- MRT Hirn nativ und mit KM vom 30.07.2014: Unverändert zur Voruntersuchung vom 10.07.2014 zeigt sich eine Raumforderung im Sinus cavernosus mit Ummauerung der rechten Arteria carotis interna und Ausdehnung bis zur Gegenseite. Konsekutive Destruktion der Sella turcica und mögliche Infiltration des angrenzenden Sinus sphenoidalis. Geringe Protrusio bulbi rechts.

- MRT Hirn nativ und mit KM vom 10.11.2014: Nach Radiatio zeigt sich eine zunehmende Nekrose der insbesondere im Sinus cavernosus rechts und im rechtsseitigen Aspekt der Sella turcica gelegenen Tumoranteile. Ansonsten unveränderte Größe des in der mittleren Schädelgrube lokalisierten Tumors mit Wachstum über das Ligamentum petroclivale in die dorsale Schädelgrube mit konsekutiver Einengung der präpontinen Zisternen. Im Vergleich zur Voruntersuchung weniger ausgeprägte Protrusio bulbi rechts bei vorbestehender Ausbreitung des Tumors nach intraorbital.

- MRT Hirn nativ und mit KM vom 17.02.2015: Im Vergleich zur Voruntersuchung vom 10.11.2014 Tumorprogress (Abb. 4 und 5) in Form einer Zunahme der soliden Anteile sowie einer Zunahme der Ausdehnung in allen Dimensionen. Der Tumor dorsal jetzt in Kontakt zur Ponsoberfläche. Geringe Zunahme der Weite der supratentoriellen Ventrikel, in erster Linie Ausdruck einer internen Volumenminderung.

Therapie und Verlauf

Die Patientin stellte sich am 7. Mai 2014 in der Hautklinik vor. Nach Entnahme von 9 Hautstanzbiopsien von frontal und temporal links ergab sich histologisch kein Anhalt für ein Tumorrezidiv, auch die Lymphknotensonografie war unauffällig.

Am 09.05.2014 klagte die Patientin über Doppelbilder beim Geradeausblick. Nach neurologischem Konsil erfolgten ein Schädel-CT und die Verlegung in die Klinik für Neurologie. Bei der neurologischen Untersuchung bestätigte sich eine Abduzensparese rechts (mikroangiopathisch?). Nach Beschluss des interdisziplinären Tumorboards vom 13.05.2014 erfolgte ab 02.06.2014 die oberflächliche adjuvante Radiatio der primären Tumorregion (GHD 50 Gy in 25 Sitzungen).

Am Morgen des 14.06.2014 bemerkte die Patientin nach Erwachen ein hängendes Augenlid rechts. Sie stellte sich noch am selben Tag in der Rettungsstelle vor, hier zeigte die neurologische Untersuchung eine komplette Oculomotoriusparese rechts und die bekannte Abduzensparese rechts. Es erfolgte die stationäre Aufnahme in die Klinik für Neurologie.

Im MRT des Schädels wurde ein metastasensusppekter Tumor im Sinus cavernosus nachgewiesen. (X in Abb. 3)

Im interdisziplinären Tumorboard vom 24.06.2014 wurde von einer Biopsie aufgrund zu hohen Komplikationsrisikos von Seiten der Neurochirurgen abgesehen und ein Staging sowie die Vorstellung zur stereotaktischen Bestrahlung der Metastase in Erfurt empfohlen. Nach durchgeführtem Staging erfolgte nun im August 2014 die stereotaktische Bestrahlung im Helios Klinikum Erfurt (GHD 30 Gy).

Ein erstes Staging nach der abgeschlossenen Radiatio im November 2014 zeigte eine dezente Tumorregression.

Im MRT des Schädels vom Februar 2015 fiel ein Progress der Metastase im Sinus cavernosus (Abb. 4 und 5) mit nun bestehendem Kontakt zur Pons auf, so dass nun von einer palliativen Situation ausgegangen werden muss. Die Weiterbehandlung der Patientin soll nun im Neuroonkologischen Zentrum in Heidelberg erfolgen.

Diskussion

Das trichilemmales Karzinom der Haut (Abb.6) gehört in die Gruppe der Adnextumoren mit follikulärer Differenzierung. Es handelt sich um eine sehr seltene Tumorentität, betroffen sind vor allem Frauen höheren Lebensalters.

Klinisch stellt es sich als meist gut abgrenzbarer, exophytisch-nodulös wachsender Tumor der behaarten Haut mit nur seltener Metastasierung dar. Seine Malignität ist durch lokal-invasives und ulzerierendes Wachstum, meist im Bereich UV-exponierter Areale, gekennzeichnet.

Histopathologisch gesehen handelt es sich um einen malignen Tumor des Haarfollikels, der von den Zellen der äußeren Haarwurzelscheide ausgeht und eine Variante des Plattenepithelkarzinoms der Haut darstellt.

Es gibt derzeit keine allgemein standardisierten Therapieleitlinien, so dass man sich an der Therapie des Plattenepithelkarzinoms orientiert. Wichtig ist hier vor allem die großzügige, mikrographisch kontrollierte, radikale Tumorexzision, durch die meist eine langfristige Tumorfreiheit erreicht werden kann.

Fazit

Seltene Hauttumoren stellen zwar nur 2 % der Hauttumorerkrankungen dar, aber 25% ihrer Mortalität wird durch sie verursacht. Deshalb sollte trotz statistisch meist nur seltener Metastasierung genauer hingeschaut werden. Einige Tumorentitäten sind aufgrund ihrer Seltenheit kaum erforscht, deshalb kann sich die Therapie oft schwierig gestalten.

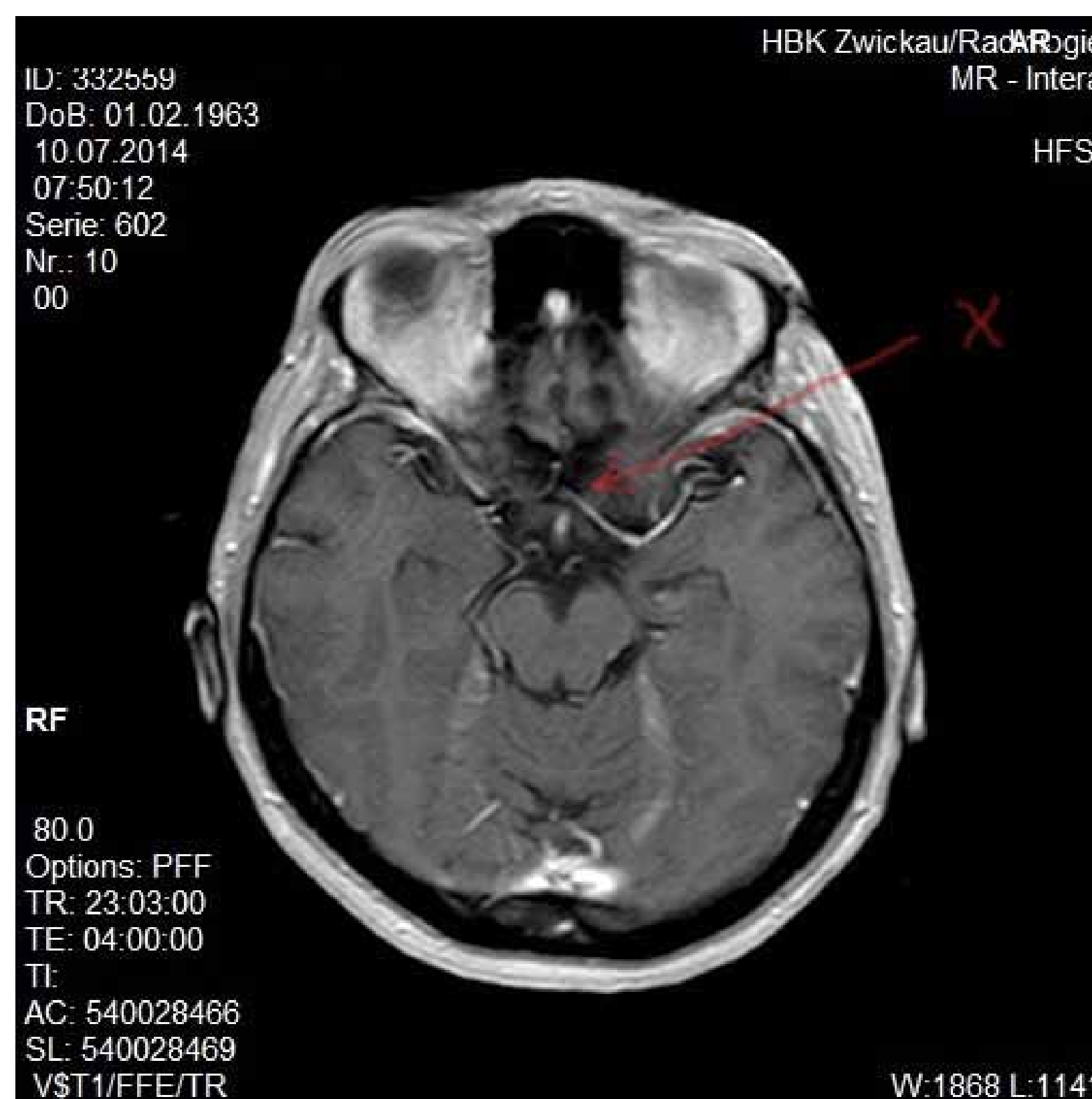


Abb. 3: MRT-Schnittbild horizontal vom 10.07.2014: Metastase Sinus cavernosus

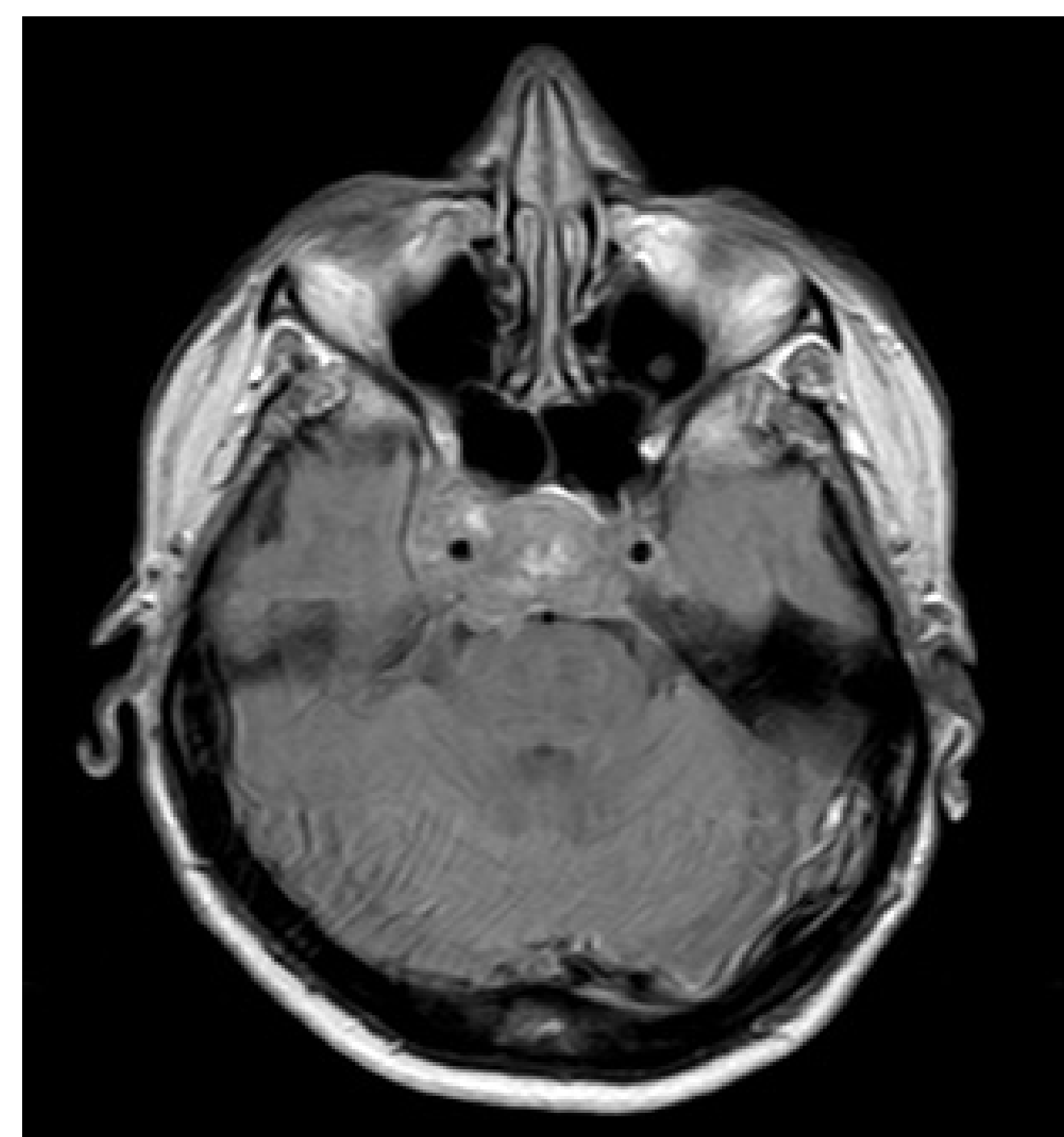


Abb. 4: MRT-Schnittbild horizontal vom 17.02.2015: Progress der Metastase mit Kontakt

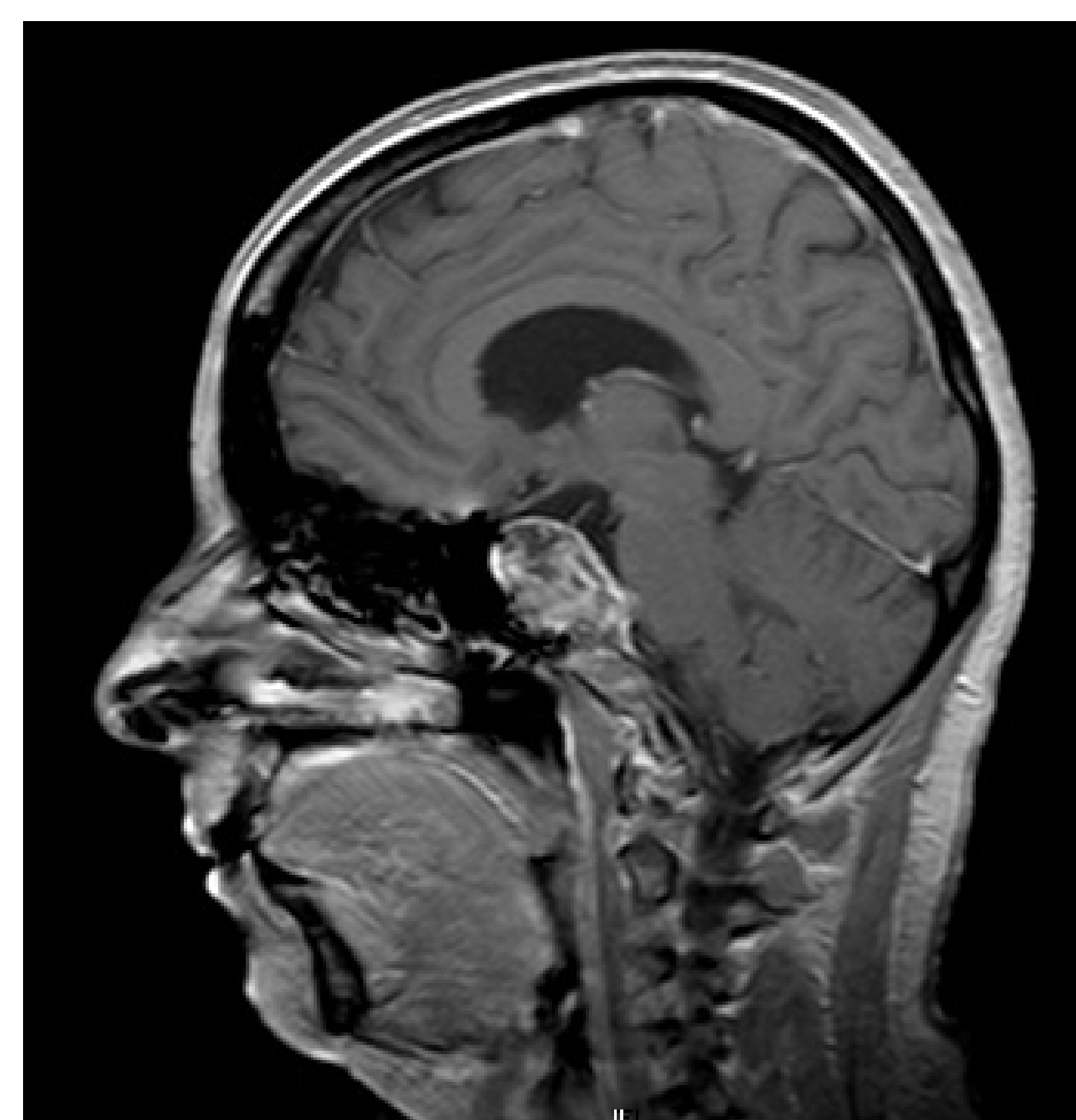


Abb. 5: MRT-Schnittbild vertikal vom 17.02.2015: zur Pons



Abb. 6: Beispielfoto „Trichilemmales Karzinom“ aus <http://static-content.springer.com>

Quellenverzeichnis:

„Darstellung des Patientenkollektivs mit aggressiven nichtmelanotischen Hauttumoren aus der Universitäts-Hautklinik Freiburg und Vergleich mit internationalen Leitlinien und Standards“ (H. Muschinsky, Universität Freiburg i. Breisgau, 2011)
Artikel „Kaposi Sarkom und andere seltene Hauttumoren“ (OA Univ.-Prof. Dr. R. Loewe) „Spectrum Onkologie 2011“