

Seltene Variante eines kutanen Leiomyosarkoms

Rare Variety of Cutaneous Leiomyosarcoma

Zusammenfassung

Leiomyosarkome sind maligne Tumoren der glatten Muskulatur und vor allem an inneren Organen sowie in Gastrointestinaltrakt und Uterus zu finden. Nach ihrer Lokalisation werden sechs Varianten mit unterschiedlicher Prognose unterschieden: intraabdominelle, vaskuläre, genitale, subkutane, dermale und tiefe Leiomyosarkome der Extremitäten. Wir stellen den Fall eines Patienten mit einem Leiomyosarkom vor, bei dem die seltene histologische Variante mit prominenten osteoklastischen Riesenzellen nachgewiesen werden konnte. Die Operation mit Sicherheitsabstand ist – wie bei unserem Patienten durchgeführt – die Therapie der Wahl.

Abstract

Leiomyosarcomas are malignant tumours of the smooth muscles and localized in internal organs, gastrointestinal tract and uterus. Dependent on their localisation, six variants with different prognosis are distinguished: intraabdominal, vascular, genital, subcutaneous, cutaneous and deep leiomyosarcomas of the extremities. We present the case of a patient with a leiomyosarcoma in which the rare histologic variant with prominent osteoclastic giant cells could be proved. The operation with safety distance is the therapy of choice – carried out as with our patient.

Kasuistik

Anamnese

Bei einem 88-jährigen Patienten entwickelte sich innerhalb von 4 Wochen ein ulzerierter exophytischer Tumor auf dem behaarten Kopf bei subjektivem Wohlbefinden.

Untersuchungsbefunde

Hautbefund (Abb. 1 a, b)

Am Kapillitium imponiert ein 4,5 × 3 cm großer, birnenförmiger, rotbrauner Tumor mit zentraler Ulzeration.

Laborparameter

BSR mit 38/74 mm erhöht, Diff.-BB, Leber- und Nierenwerte, Gerinnungsstatus normwertig.

Bildgebende Diagnostik

Röntgen-Thorax, MRT-Schädel, Sonographie-Abdomen und regionale Lymphknoten bis auf Cholezystolithiasis unauffällig.

Histologie (Abb. 2, HE-Färbung)

Maligner spindelzelliger Tumor aus sich durchflechtenden Bündeln und Strömen mäßig polymorpher Zellen. Teils langgestreckte Kerne mit abgestumpften Enden. Eosinrotes Zytoplasma mit manchmal erkennbarer Längsstreifung. Zahlreiche typische und atypische Mitosen sowie Riesenzellen.

Immunhistochemie (Abb. 3)

Keine Expression von Desmin.

Institutsangaben

Hautklinik und Immunologisches Zentrum (Chefarzt: Prof. Dr. H.-D. Göring),
Städtisches Klinikum Dessau

Korrespondenzadresse

Dr. med. Yvonne Kröning · Hautklinik und Immunologisches Zentrum · Städtisches Klinikum Dessau ·
Auenweg 38 · 06847 Dessau · E-mail: yvonne.kroening@klinikum-dessau.de

Bibliografie

Akt Dermatol 2005; 31: 394–396 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
DOI 10.1055/s-2005-861437 · ISSN 0340-2541



Abb. 1 a Übersicht u. b Detail: Rotbrauner Tumor mit zentraler Ulzeration am Kapillitium.

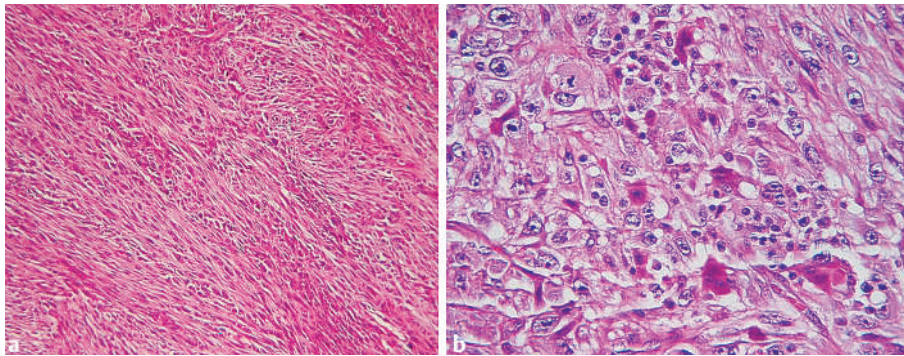


Abb. 2 a Übersicht u. b Detail: Histologischer Befund (HE-Färbung): Spindelzelliger Tumor mit zahlreichen typischen und atypischen Mitosen sowie Riesenzellen.

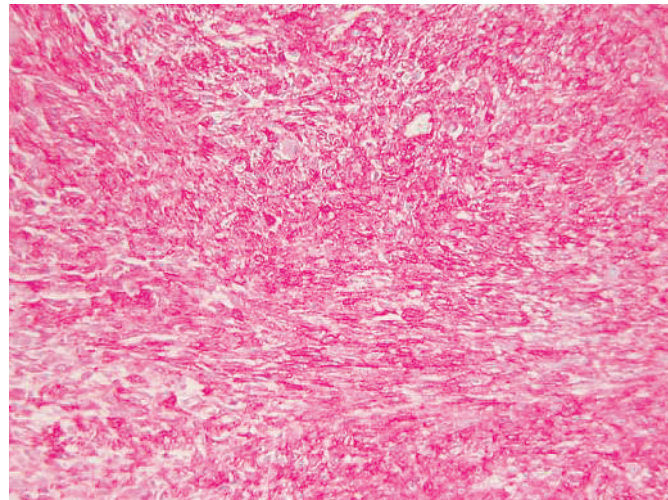


Abb. 3 Immunhistochemischer Befund: stark positives Reaktionsprodukt bei glattmuskulärem Aktin.

Bei glatt-muskulärem Aktin stark positives Reaktionsprodukt. Bei CD68 zahlreiche Zellen positiv, wobei es sich um Infiltratmakrophagen handelt. Auch Riesenzellen, die sich zum Teil als histiozytäre Riesenzellen demaskieren, positiv.

Bei Ki67 30% bis 40% sind alle Tumorzellkerne positiv dekoriert, d. h. es besteht eine hohe Proliferationsaktivität.



Abb. 4 Zustand nach Tumorexzision.

Therapie und Verlauf

Der Tumor wurde in Lokalanästhesie mit 1,5 cm Sicherheitsabstand exzidiert (Abb. 4) und postoperativ mit hydrokolloidalen Wundauflagen versorgt.

Eine geplante Defektdeckung mit Spalthaut konnte nicht erfolgen, da der Patient die Klinik am 3. postoperativen Tag gegen ärztlichen Rat verließ.

Diskussion

Leiomyosarkome (LMS) sind maligne Tumoren der glatten Muskulatur und treten meist in inneren Organen wie Gastrointestinaltrakt und Uterus auf [7].

Man unterscheidet nach der Lokalisation in intraabdominelle LMS, tiefe LMS der Extremitäten, dermale, subkutane, vaskuläre und genitale LMS mit unterschiedlicher Prognose.

An der Haut sind sie relativ selten. 1994 wurden in der englischsprachigen Literatur 137 Fälle mit kutanen und subkutanen LMS beschrieben [8]. LMS entstehen *de novo*, d. h. nicht aus Leiomyomen [3]. In der Mehrzahl sind Männer im 5. bis 7. Dezenium betroffen [1,11].

Kutane LMS sind mit < 2 cm Größe relativ klein und neigen nach ausreichender Exzision weder zu Rezidiven noch zur Metastasierung. Sie kommen bevorzugt an den unteren Extremitäten und am Rumpf vor. Eine wichtige Differenzialdiagnose ist das Dermatofibrosarcoma protuberans.

Die subkutanen LMS sind größer (> 5 cm) und kommen ebenfalls häufig an den unteren Extremitäten vor. In bis zu 50% der Fälle treten hierbei Lokalrezidive, in 30% bis 40% haematogene Metastasierung mit Bevorzugung der Lunge auf [6,10].

Der Grad der Aggressivität korreliert mit der Gewebstiefe ihrer Entstehung [3]. Der charakteristische histologische Aufbau der LMS entspricht dem asymmetrischer multilobulärer Tumoren mit faszikulärem Aufbau. Zytologisch imponieren sie wie Leiomyome, aber mit Atypien, Nekrosen und Einblutungen [2,3].

Bei dem von uns beschriebenen Kasus konnte die seltene histologische Variante eines Leiomyosarkoms mit prominenten osteoklastenähnlichen Riesenzellen in ungewöhnlicher Lokalisation nachgewiesen werden. Diese Sonderform, die ca. 10% aller LMS ausmacht, hat die schlechteste Prognose mit einer Fünfjahresüberlebenszeit von weniger als 70% [5].

Häufig treten schon wenige Monate nach operativer Erstbehandlung pulmonale und zerebrale Metastasen auf [7].

Die Exzision mit Sicherheitsabstand bis zu 3 cm, wie von uns durchgeführt, ist die Methode der Wahl. Strahlentherapie und auch eine Chemotherapie sind kaum wirksam [9].

Eine Nachbeobachtung in unserem Fall war nicht möglich, da sich der Patient nach der Tumorexstirpation der weiteren Betreuung entzog.

Differenzialdiagnostisch sollte ein malignes fibröses Histiozytom mit den entsprechenden histologischen, immunphänotypischen und ultrastrukturellen Kriterien ausgeschlossen werden [8].

Weitere histologische Varianten des LMS, die erhebliche Schwierigkeiten bei der Interpretation bereiten können, sind das myxoides LMS, Granularzell-LMS, sklerotische LMS und das epitheloide LMS [5].

Klinisch stellten wir die Differenzialdiagnosen malignes Melanom, Fibrosarkom, Dermatofibrosarcoma protuberans, Plattenepithelkarzinom, Zylindrom, Syringocystadenoma papilliferum, proliferierende Trichilemmalzyste und Hautmetastase.

Widmung

Herrn Professor Dr. med. H.-D. Göring zum 65. Geburtstag gewidmet.

Literatur

- Bernstein SC, Roenigk RK. Leiomyosarcoma of the skin. Treatment of 34 cases. *Dermatol Surg* (United States) 1996; 22 (7): 631 – 635
- Elders D, Elenitas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever's Histopathology of the Skin*. Lippincott-Raven, 1997: 995
- Fritsch P, Zelger B, Sepp N. Tumoren der Haut. In: Fritsch P (Hrsg). *Dermatologie und Venerologie*. Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag, 1998: 662
- Kaddu S, Beham A, Cerroni L, Humer-Fuchs U, Salmhofer W, Kerl H, Soyer HP. Cutaneous Leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1997; 21 (9): 979 – 987
- Kerl H, Garbe C, Cerroni L, Wolff HH. *Histopathologie der Haut*. Berlin, Heidelberg, New York: Springer, 2003: 837 – 838
- Lippert BM, Godbersen GS, Luttgies J, Werner JA. Leiomyosarkoma of the nasal cavity. Case report and literature review. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* (Switzerland) 1996; 58 (2): 115 – 120
- Manipoud P, Manipoud JP, Kemeny JL, Lafaye M, Salas J. Cervical leiomyosarcoma. Apropos of a case and reviews of the literature. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* (France) 1993; 110 (2): 109 – 113
- Mentzel T, Calonje E, Flechter CDM. Leiomyosarcoma with prominent osteoclastlike giant cells. *Am J Surg Pathol* 1994; 18 (3): 258 – 265
- Porter CJ, Januszkiewicz JS. Cutaneous leiomyosarkoma. *Plast Reconstr Surg* (United States) 2002; 109 (3): 964 – 967
- Snowden RT, Osborn FD, Wong FS, Sebelik ME. Superficial leiomyosarcoma of the head and neck: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* (United States) 80 2001; (7): 449 – 453
- Suster S. Epitheloid leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Am J Surg Pathol* 1994; 18 (3): 232 – 240