

Spindelzellige Weichteiltumoren der Kiefer-Gesichtsregion: Das therapeutische Dilemma seltener histomorphologisch schwer differenzierbarer, prognostisch heterogener Entitäten.

Sprache: Deutsch

Autoren: Dr. med. Christoph Leitner¹, Dr. med. Philipp Zanger², PD Dr. med. Dr. med. dent. Jürgen Hoffmann¹, Prof. Dr. med. Edwin Kaiserling², Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Siegmund Reinert¹

¹Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Universitätsklinikum Tübingen

² Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Tübingen

Datum/Veranstaltung/Ort:

9.-11. Mai 2002

53. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft für Kieferchirurgie
Bad Homburg

Einführung

Die Differentialdiagnose spindelzelliger Weichteiltumoren der Kiefer-Gesichtsregion umfaßt neben den benignen und malignen fibrohistiozytären Entitäten Sarkome, das Hämangioperizytom und den seltenen, in der Mehrzahl der Fälle als gutartig einzustufenden inflammatorischen myofibroblastischen Tumor.

Essentiell für das adäquate therapeutische Management, welches in Abhängigkeit der Tumorentität von einer minimalen schonenden lokalen Exzision bis zu einer umfangreichen radikalen aggressiven Resektion reicht, ist die richtige, wenngleich auch schwierige und nicht immer ganz eindeutig zu treffende histopathologische Differenzierung dieser Tumoren.

Fallbericht

Wir beschreiben den Fall eines 68-jährigen Patienten, der zur weiteren operativen Behandlung eines alio loco mittels einer Probeexzision histologisch gesicherten malignen Hämangioperizytoms der Kieferhöhle links in unsere Klinik überwiesen wurde. Computertomographisch zeigte sich ein destruierend wachsende, signalinhomogener, KM-aufnehmende Raumforderung im Bereich der linken Kieferhöhle mit Durchbruch der KH-Wand nach ventral sowie nach caudal mit Infiltration des Oberkiefers, des harten Gaumens sowie der Nasenhöhle links. Der Orbitaboden wurde erreicht mit einer kleinen Stelle fraglich infiltriert, die Orbita selbst zeigte kein KM-aufnehmendes Infiltrat. Das weitere Tumorstaging ergab keinen Anhalt für Metastasen oder einen Zweittumor.

Nach angiographisch verifizierter kräftiger Vaskularisation der Raumforderung aus Ästen der A. maxillaris erfolgte präoperativ die Embolisation des Gefäßes mit PVA-Partikeln (Abbildung 1,2). Intraoperativ zeigte sich nach Schnittführung nach Dieffenbach-Weber ein schwammiger diffus ins Gewebe vorwachsender Tumor mit kompletter Destruktion der facialen Kieferhöhlenwand (Abbildung 3). Die operative Behandlung bestand aus einer Oberkieferhalbseitenresektion mit Orbitabodenteilresektion und Ausräumung der Siebbeinzellen (Abbildung 4). Die Rekonstruktion des Defektes erfolgte mittels eines Titangitters und einer Obturatorprothese (Abbildung 5,6).



Abbildung 1: Angiographisch verifizierte kräftige Vaskularisation der Raumforderung im Bereich der linken Kieferhöhle aus Ästen der A. maxillaris.



Abbildung 2: Situation nach Embolisation der A. maxillaris mit PVA-Partikeln.

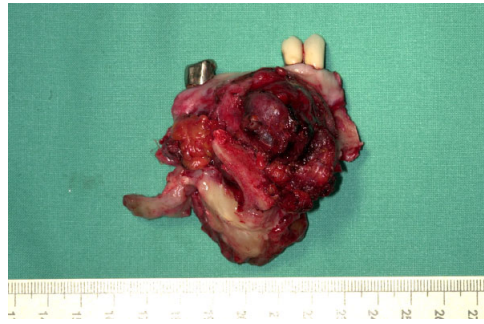
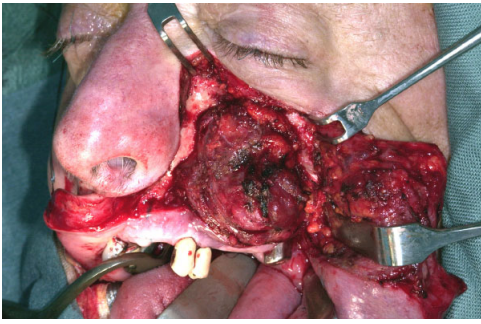


Abbildung 3: Intraoperative Darstellung des diffus ins Gewebe vorwachsenden Tumors, welcher zur kompletten Destruktion der fazialen Kieferhöhlenwand geführt hatte.

Abbildung 4: Tumorresektat.

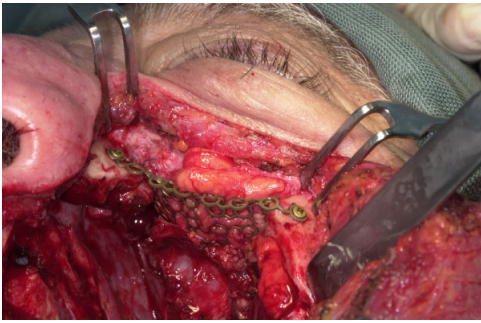


Abbildung 5: Intraoperative Darstellung der Rekonstruktion des linken Orbitabodens mittels Titangitter.



Abbildung 6: Post-operative Situation im Nativ-Röntgen (NNH).

Die histologische Begutachtung des entnommenen Gewebes zeigte eine aus Fibroblasten, Myofibroblasten und einem lymphoplasmazellulärem Infiltrat aufgebaute spindelzellige Raumforderung mit immunhistochemischen Nachweis zahlreicher Makrophagen (Abbildung 7,8).

Immunphänotypisch ließen sich die Tumorzellen (Spindelzellen) weiter durch ihre überwiegend Vimentin- und fokale SMA-Positivität charakterisieren (Abbildung 9). Vereinzelt waren innerhalb des Tumors Areale mit zahlreichen, verzweigten Kapillaren nachweisbar (Abbildung 10). Zytologische Malignitätskriterien fehlten, die Proliferationsfraktion (MiB 1) lag bei 10%. Aufgrund der histo- bzw. Immunohistomorphologie wurde die Diagnose eines inflammatorisch myofibroblastischen Tumors gestellt.

Das primär diagnostizierte maligne Hämangioperizytom bestätigte sich in Übereinstimmung mit einem Weichteiltumorzentrum nicht. Daraufhin konnte von einer ursprünglich geplanten Exenteratio orbitae Abstand genommen werden. 12 Monate nach Tumorresektion ist der Patient beschwerde- und rezidivfrei (Abbildung 11).

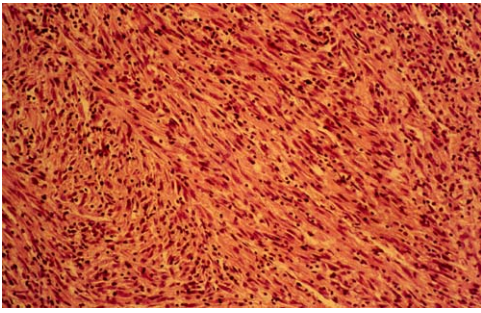


Abbildung 7: Solider Tumoraspekt mit in kurzen Bündeln angeordneten Spindelzellen und charakteristischem lymphoplasmazellulärem Infiltrat. Keine Kernatypien nachweisbar (HE x200).



Abbildung 8: Nachweis zahlreicher CD68 positiver Makrophagen in enger Beziehung zu den Spindelzellen (CD68, x200).



Abbildung 9: Vimentin-Positivität der Spindelzellen: Beleg der mesenchymalen Differenzierung (Vimentin x200).

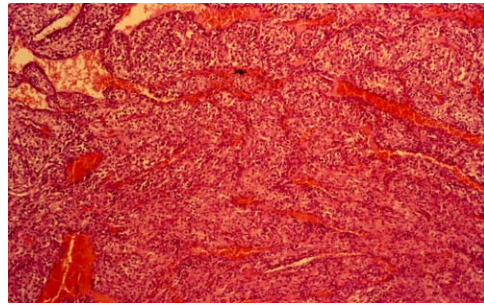


Abbildung 10: Heteromorpher Tumorausschnitt mit zahlreichen, stark verzweigten Kapillaren (HE x100).



Abbildung 11: Patient 12 Monate nach Tumorresektion.

Diskussion

Der inflammatorische myofibroblastische Tumor (IMT), manchmal auch als inflammatorischer Pseudotumor (IPT) bezeichnet, ist von unklarer Ätiologie. Als mögliche Ursache wird ein reaktiver Prozeß auf eine zugrunde liegende virale Infektion (Epstein-Barr) oder ein stattgefundenes Trauma diskutiert (1,2).

Der klassische und erst beschriebene Prädilektionsort ist die Lunge, wenngleich auch extrapulmonale Lokalisationen wie das Mesenterium, das Retroperitoneum, das Becken, der Gastrointestinaltrakt und selten die Kopf-Hals-Region betroffen sein können (3,4). Typisch für diesen Tumor ist die lokale Infiltration, gute Beherrschbarkeit durch einfache komplette Resektion und die seltene Rezidivhäufigkeit selbst bei R1-Resektion. Metastasierungen für in der Kopf-Hals-Region aufgetretenen IMT sind unseres Wissens nach in der Literatur nicht beschrieben.

Klinisch und röntgenologisch präsentiert sich der IMT mit malignomtypischen Befunden (Infiltration, Fieber, BSG-Erhöhung, Anämie). Bei kursorischer Betrachtung der Histologie kann die Differentialdiagnose zu anderen spindelzelligen Weichteiltumoren (Sarkome, Hämangioperizytom, malignes fibröses Histiozytom) Schwierigkeiten bereiten (5). Die eingehende Untersuchung erbringt in der Regel jedoch den für einen IMT charakteristischen Aspekt zytologisch blander Spindelzellen, durchsetzt von einem Makrophagen-reichen lymphoplasmazellulären Infiltrat. Im beschriebenen Fall führte die Aufarbeitung eines bioptisch gewonnenen Gewebematerials aus einem atypisch gefäßreichen Tumorareal zu der initialen Diagnose eines malignen Hämangioperizytems. Erst bei histologischer Begutachtung des Tumorresektates zeigte sich der IMT-typische Aspekt. Daraufhin konnte von einer initial geplanten Exenteration der Orbita Abstand genommen werden.

Diese Falldarstellung zeigt die Problematik der histopathologischen Untersuchung von bioptisch gewonnenem Gewebematerials hinsichtlich einer akkuraten Diagnostik von spindelzelligen Weichteiltumoren. Diese ist jedoch essentiell, um unnötige aggressive, die Lebensqualität des Patienten negativ beeinflussende Therapien zu vermeiden.

Literatur

1. Goodlad J.R. and Fletcher C.D.M. Recent developments in soft tissue tumours. *Histopathology* 27:103-120, 1995.
2. Arber D.A., Kamel O.W., Davis R.E., van de Rijn M., Weiss L.M. Detection of Epstein-Barr virus in inflammatory pseudotumour. *Mod Pathol* 7:102A, 1994
3. Anthony P.P. Inflammatory pseudotumour (plasma cell granuloma) of lung, liver and other organs. *Histopathology* 23:501-503, 1993.
4. Ereno C., Lopez J.I., Grande J., Santaolalla F., Bilbao F.J. Inflammatory myofibroblastic tumour of the larynx. *J Laryngol Otol* 115(10):856-8, 2001.
5. Coffin M.C., Dehner L.P., Meis-Kindblom J.M. Inflammatory myofibroblastic tumour, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol* 15(2):102-110, 1998.

Dieses Poster wurde übermittelt von Dr. med. Christoph Leitner.

Korrespondenz-Adresse:

Dr. med. Christoph Leitner

Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
Universitätsklinikum Tübingen
Osianderstraße 2-8
72076 Tübingen

SPINDELZELLIGE WEICHTEILTUMOREN DER KIEFER-GESICHTSREGION: DAS THERAPEUTISCHE DILEMMA SELTENER HISTOMORPHOLOGISCH SCHWER DIFFERENZIERBARER, PROGNOSTISCH HETEROGENER ENTITÄTEN

Ch. Leitner*, Ph. Zanger**, J. Hoffmann*, E. Kaiserling**, S. Reinert*

* Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (Ärztl. Direktor: Prof. Dr. Dr. S. Reinert)

** Institut für Pathologie, Abteilung für spezielle Histo- und Zytopathologie (Ärztl. Direktor: Prof. Dr. E. Kaiserling) des Universitätsklinikums Tübingen

EINFÜHRUNG

Die Differentialdiagnose spindelezelliger Weichteiltumoren der Kiefer-Gesichtsregion umfasst neben den benignen und malignen fibrohistiocytären Entitäten Sarkome, das Hämangioperizytom und den seltenen, in der Mehrzahl der Fälle als gutartig einzustufenden inflammatorischen myofibroblastischen Tumor.

Essentiell für das adäquate therapeutische Management, welches in Abhängigkeit der Tumorentität von einer minimalen schonenden lokalen Exzision bis zu einer umfangreichen radikalen aggressiven Resektion reicht, ist die richtige, wenngleich auch schwierige und nicht immer ganz eindeutig zu treffende histopathologische Differenzierung dieser Tumoren.

FALLBERICHT

Wir beschreiben den Fall eines 68-jährigen Patienten, der zur weiteren operativen Behandlung eines allo loco mittels einer Probenexzision histologisch gesicherten malignen Hämangioperizyoms der linken Kieferhöhle in unsere Klinik überwiesen wurde.



Abbildung 1: Angiographisch verifiziertes kräftige Vaskularisation der Raumforderung im Bereich der linken Kieferhöhle aus Ästen der A. maxillaris

Computertomographisch zeigte sich eine destruierend wachsende, signalinhomogener, KM-aufnehmende Raumforderung im Bereich der linken Kieferhöhle mit Durchbruch der KH-Wand nach ventral sowie nach caudal mit Infiltration des Oberkiefers, des harten Gaumens sowie der Nasenhöhle links. Der Orbitaboden wurde erreicht mit einer kleinen Stelle fraglich infiltriert, die Orbita selbst zeigte kein KM-aufnehmendes Infiltrat. Das weitere Tumorstaging ergab keinen Anhalt für Metastasen oder einen Zweittumor.



Abbildung 2: Situation nach Embolisation der A. maxillaris mit PVA-Partikeln

Nach angiographisch verifizierter kräftiger Vaskularisation der Raumforderung aus Ästen der A. maxillaris erfolgte präoperativ die Embolisation des Gefäßes mit PVA-Partikeln (Abbildung 1, 2). Intraoperativ zeigte sich nach Schnittführung nach Dieffenbach-Weber ein schwammiger diffus ins Gewebe vorwachsender Tumor mit kompletter Destruktion der facialis Kieferhöhlenwand (Abbildung 3). Die operative Behandlung bestand aus einer Oberkieferhälfteexzision mit Orbitabodenresektion und Ausräumung der Siebbeinzellen (Abbildung 4). Die Rekonstruktion des Defektes erfolgte mittels eines Titanröhrs und einer Orbitaforprothese (Abbildung 5, 6).

Die histologische Begutachtung des entnommenen Gewebes zeigte eine aus Fibroblasten, Myofibroblasten und einem lymphoplasmazellulären Infiltrat aufgebaute spindelezellige Raumforderung mit immunhistochemischen Nachweis zahlreicher Makrophagen (Abbildung 7, 8).

Immunphänotypen ließen sich die Tumorzellen (Spindelzellen) weiter durch ihre überwiegend Vimentin- und fokale SMA-Positivität charakterisieren (Abbildung 9). Vereinzelt waren innerhalb des Tumora Areale mit zahlreichen, verzweigten Kapillaren nachweisbar (Abbildung 10). Zytologische Malignitätskriterien fehlten, die Proliferationsfraktion (MIB 1) lag bei 10%. Aufgrund der Histo- bzw. Immunhistomorphologie wurde die Diagnose eines inflammatorischen myofibroblastischen Tumors gestellt.



Abbildung 8: Postoperative Situation im Nachhinein (NKH)

Das primär diagnostizierte maligne Hämangioperizytom bestätigte sich in Übereinstimmung mit einem Weichteiltumorzentrum nicht. Daraufhin konnte von einer ursprünglich geplanten Exenteratio orbitae Abstand genommen werden. 12 Monate nach Tumorresektion ist der Patient beschwerdefrei und rezidivfrei (Abbildung 11).



Abbildung 3: Intraoperative Darstellung des diffus ins Gewebe vorwachsenden Tumors, welcher zur kompletten Destruktion der facialis Kieferhöhlenwand geführt hatte.



Abbildung 4: Tumorresektion



Abbildung 5: Intraoperative Darstellung der Rekonstruktion des linken Orbitabodens mittels Titan-Mesh

DISKUSSION

Der inflammatorische myofibroblastische Tumor (IMT), manchmal auch als inflammatorischer Pseudotumor (IPT) bezeichnet, ist von unklarer Ätiologie. Als mögliche Ursache wird ein reaktiver Prozess auf eine zugrunde liegende virale Infektion (Epstein-Barr) oder ein stattgefundenes Trauma diskutiert [1].

Der klassische und erst beschriebene Prädiagnoseort ist die Lunge, wenngleich auch extrapulmonale Lokalisationen wie das Mesenterium, das Retroperitoneum, das Bakterien, der Gastrointestinaltrakt und selten die Kopf-Hals-Region betroffen sein können [1]. Typisch für diesen Tumor ist die lokale Infiltration, gute Beherrschbarkeit durch einfache komplette Resektion und die, selbst bei R1-Resektionen, geringe Rezidivhäufigkeit. Metastasierungen für in der Kopf-Hals-Region aufgetretenen IMT sind in der Literatur nicht beschrieben.

Klinisch und röntgenologisch präsentiert sich der IMT mit malignomtypischen Befunden (Infiltration, Fieber, BSG-Erhöhung, Anämie). Bei kurssicher Betrachtung der Histologie kann die Differentialdiagnose zu anderen spindelezelligen Weichteiltumoren (Sarkome, Hämangioperizytom, malignes fibröses Histiozytom) Schwierigkeiten bereiten. Die eingehende Untersuchung erbringt in der Regel jedoch den für einen IMT charakteristischen Aspekt zytologisch blander Spindelzellen, durchsetzt von einem Makrophagen-reichen lymphoplasmazellulären Infiltrat. Im beschriebenen Fall führte die Aufarbeitung eines biopsisch gewonnenen Gewebematerials aus einem atypisch gefäßreichen Tumorareal zu der initialen Diagnose eines malignen Hämangioperizyoms. Erst bei histologischer Begutachtung des Tumorresektates zeigte sich der IMT-typische Aspekt. Daraufhin konnte von einer initial geplanten Exenteratio der Orbita Abstand genommen werden.



Abbildung 11: Klinisches Ergebnis 12 Monate nach Tumorresektion

Diese Falldarstellung zeigt die Problematik der histopathologischen Untersuchung von biopsisch gewonnenem Gewebematerials hinsichtlich einer akkuraten Diagnostik von spindelezelligen Weichteiltumoren. Diese ist jedoch essentiell, um unnötige aggressive, die Lebensqualität des Patienten negativ beeinflussende Therapie zu vermeiden.

LITERATUR

1. Goebel JK and Fisher CGM. Histopathology of soft tissue tumors. Heidelberg 2010: 532, 1000.
2. Amir OA, Kamei O, Kim H, et al. Inflammatory pseudotumor. Med Focus 2012, 1914.
3. Ashby PR. Inflammatory pseudotumor (pseudosarcoma) of the lung. Histopathology 2001; 37: 553, 1993.
4. Sasaki Y, Ueda J, Okada J, Saitoh M, et al. Inflammatory pseudotumor of the lung. An update. Histopathology 2002; 41: 553, 2002.
5. Coffin MC, Demary P, Mankikondra J, et al. Inflammatory pseudotumor of the lung: histopathology and clinical features. An update. Review with differential diagnosis. Cancer 2000; 84: 1916, 1916.

Autor:

Dr. med. Christoph Leitner
Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Universitätsklinikums Tübingen
Ondulstraße 2-6, 72076 Tübingen, E-Mail: christoph.leitner@med.uni-tuebingen.de



Abbildung 7: Solider Tumorspekt mit in kurzen Bündeln angeordneten spindelezelligen und charakteristischem lymphoplasmazellulärem Infiltrat. Keine Kernatypien nachweisbar (HE x200)



Abbildung 8: Nachweis zahlreicher CD68-positiver Makrophagen in enger Beziehung zu den Spindelzellen (CD68, x200)



Abbildung 9: Vimentin-Positivität der Spindelzellen. Beleg der mesenchymalen Differenzierung (Vimentin x200)



Abbildung 10: Hämangioperizyter Tumorspekt mit zahlreichen, stark verzweigten Kapillaren (HE x100)