

Hautarzt 2021 · 72:1098–1101

<https://doi.org/10.1007/s00105-021-04800-w>

Angenommen: 2. März 2021

Online publiziert: 24. März 2021

© Der/die Autor(en) 2021

J. C. Maier¹ · K. Kofler¹ · S. Forchhammer¹ · M. Skardelly² · T. Mentzel³ · H. M. Häfner¹ · L. Kofler¹¹ Universitätsklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland² Praxis für Neurochirurgie Reutlingen, Reutlingen, Deutschland³ Dermatopathologie Friedrichshafen, Friedrichshafen, Deutschland

Infiltration der Schädelkalotte durch ein dedifferenziertes kutanes Leiomyosarkom

Wir berichten über den ungewöhnlichen Verlauf eines 81-jährigen Patienten, der sich in unserer Klinik mit dem Rezidiv eines extern bereits mehrfach voroperierten Tumors am Kapillitium vorstellte.

Anamnese

Ein 81-jähriger Patient stellte sich erstmalig in unserer Klinik bei wachsendem rötlichem Knoten am Kapillitium vor. In der Vorgeschichte wurden aufgrund eines rezidivierenden dermalen Sarkoms mehrmalige chirurgische Resektionen an der Kopfhaut durchgeführt.

Nebendiagnostisch waren eine koronare Herzerkrankung mit stattgehabtem Myokardinfarkt und erfolgter Stentimplantation sowie eine arterielle Hypertonie bekannt.

Klinischer Befund

Klinisch zeigte sich bei Erstvorstellung eine flächige Narbenplatte von etwa 40 × 50 mm bei extern mehrfachen Voroperationen. Im Randbereich fiel ein derber, erythematöser, nicht verschieblicher, teils erosiver Knoten auf (Abb. 1a). Präoperativ konnten eine lokoregionäre Metastasierung bzw. Fernmetastasen mittels Lymphknotenultraschall sowie Computertomographie ausgeschlossen werden.

Diagnose

In der histologischen Aufarbeitung der vorliegenden Präparate zeigten sich be-

reits HE(Hämatoxylin-Eosin)-morphologisch 2 distinkte Tumorkomponenten. Zum einen zeigt sich eine spindelzellige, faszikulär wachsende Komponente mit stumpfen Zellkernen und glattmuskulärer Differenzierung. Diese zeigt immunhistochemisch Positivität gegenüber sm-Aktin, Calponin, h-Caldesmon und Desmin (Abb. 2a–c). Darüber hinaus zeigt der Großteil der Tumorzellen eine pleomorphe, entdifferenzierte Morphologie. Hier finden sich atypisch vergrößerte, teils hyperchromatische Tumorzellen mit

flauer immunhistochemischer Expression von sm-Aktin, jedoch Negativität für h-Caldesmon und Desmin (Abb. 2d–f).

In der Zusammenschau der Befunde wurde die Diagnose eines dedifferenzierten Leiomyosarkoms gestellt.

Therapie und Verlauf

Wir führten eine 3-D-histologisch kontrollierte Exzision des Tumors durch, wobei eine Infiltration bis in die Schädelkalotte nachgewiesen werden konnte.

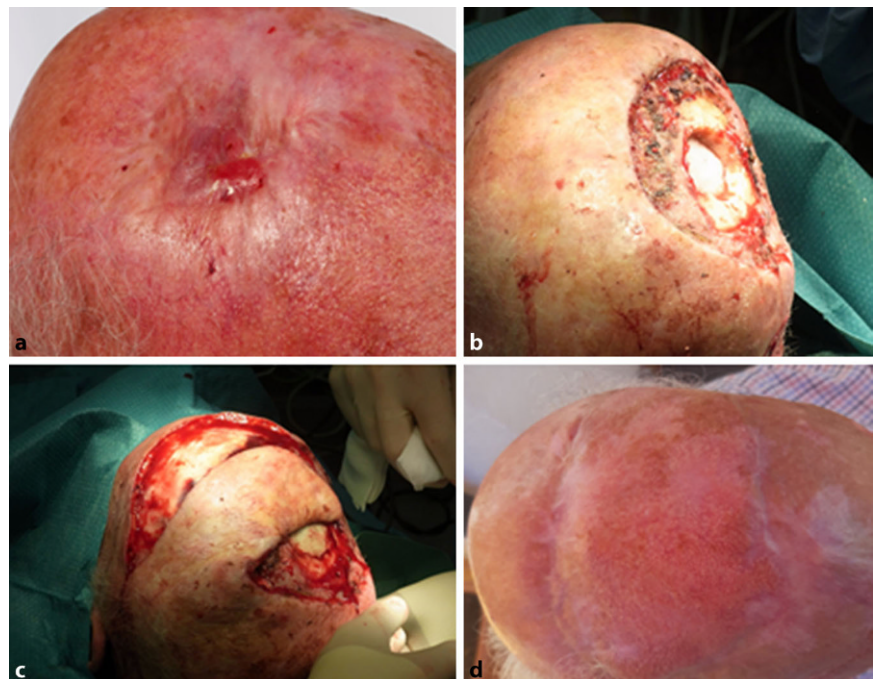


Abb. 1 ▲ a Klinischer Befund vor Revision. b Trepanation und Resektion des Schädelknochens. c Transpositionslappenplastik zur Defektdeckung. d Postoperatives Ergebnis nach 8 Monaten

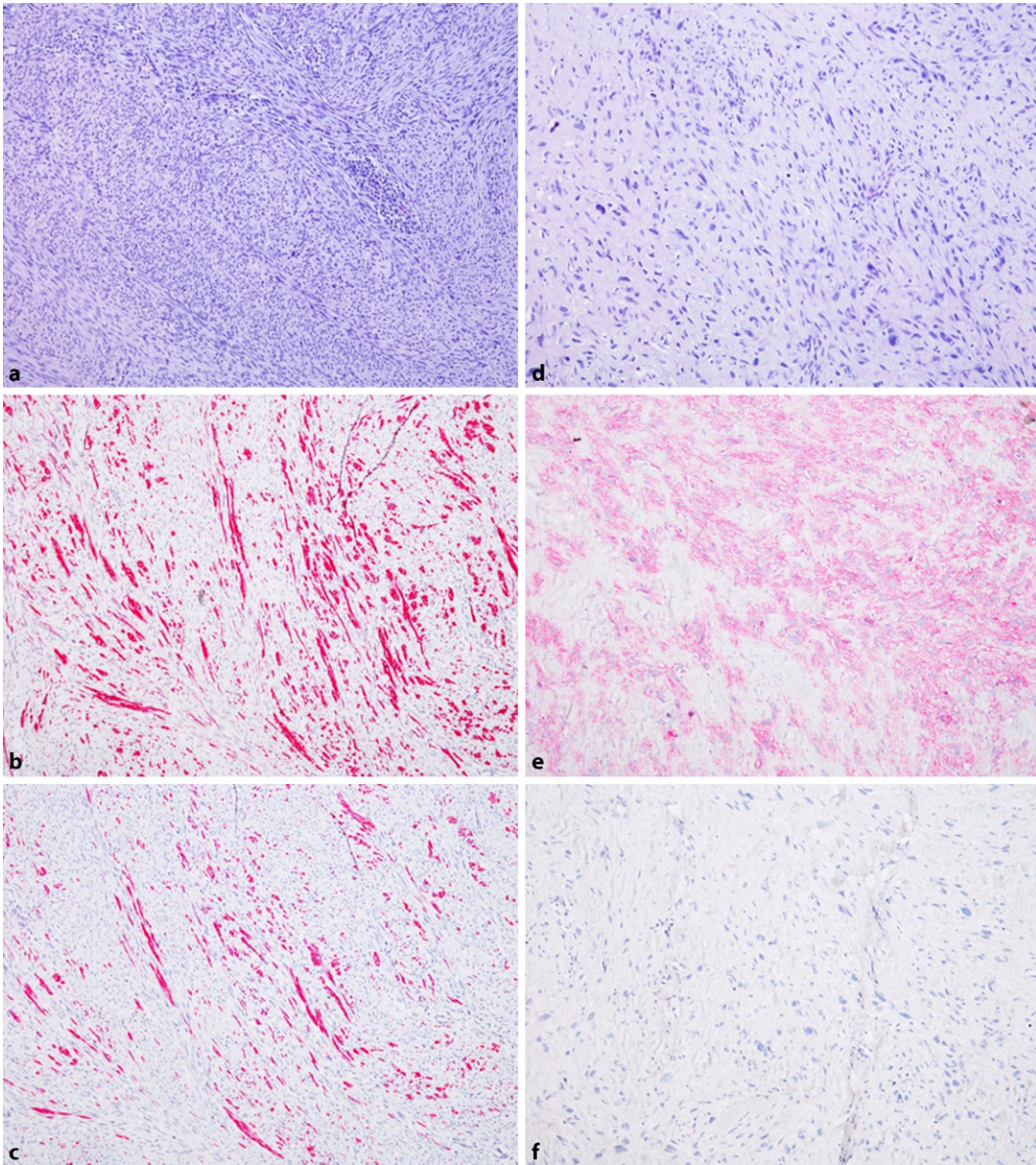


Abb. 2 ◀ a–c Glattmuskulär differenzierter Tumoranteil, Vergr. 100:1: a HE (Hämatoxylin-Eosin), b H-Caldesmon, c Desmin. d–f Entdifferenzierter, pleomorpher Tumoranteil, Vergr. 100:1: d HE, e sm-Aktin, f Desmin

Eine Bildgebung mittels Computertomographie wurde daraufhin ergänzt, um das Ausmaß der knöchernen Beteiligung präoperativ darzustellen. In einem interdisziplinären Ansatz erfolgten gemeinsam mit den Kollegen der Neurochirurgie die Trepanation und vollständige Resektion des Knochens unter Schonung der Dura mater (◀ **Abb. 1b**). Anschließend wurde der knöcherne Defekt mittels Palacos® (Heraeus Medical GmbH, Wehrheim) verschlossen. Aufgrund der Knochenabtragung mit einer Größe von 5,5×5 cm wurde eine Deckung mit Palacos® durch den Neurochirurgen indiziert. Eine Transpositionsappenplastik wurde zur Deckung durchge-

führt (◀ **Abb. 1c**). Diese war notwendig, um den durch Palacos® verschlossenen Knochendefekt zu decken. Die Lappenversorgung wurde durch die breite Lappenbasis sichergestellt. Als alternatives Deckungsverfahren wäre prinzipiell auch ein mikrovaskulär gestielter Lappen denkbar, der jedoch sowohl chirurgisch als auch in der Einheilung als komplexer anzusehen ist. Die postoperative Wundversorgung erfolgte durch tägliche Verbände mittels Jelonet® (Smith & Nephew GmbH, Hamburg) und Kompressenverband. Bis zur vollständigen Einheilung vergingen 7 Wochen.

In der 3-D-histologischen Aufarbeitung zeigten sich tumorfreie Basis- und

Randschnitte, bezüglich des ossären Resektionsstatus konnte eine R0-Resektion erzielt werden. Insgesamt zeigte sich ein Sicherheitsabstand von 5 mm.

Der Patient wurde in unsere Nachsorgesprechstunde eingeschlossen, in der regelmäßige klinische und sonographische Kontrollen erfolgen. Die Transpositionsappenplastik zeigte sich im Verlauf vollständig eingehilt (◀ **Abb. 1d**). Aktuell besteht 22 Monate postoperativ klinisch und sonographisch kein Hinweis auf ein Rezidiv.

Die durchgeführte Transpositionsappenplastik birgt die Gefahr, dass Rezidive spät erkannt werden können. Es sind somit engmaschige Kontrollen sowie re-

gelmäßige Bildgebungen mittels Schädel-computertomographie zur frühzeitigen Erkennung möglicher Rezidive notwendig.

Diskussion

Das kutane Leiomyosarkom ist ein seltener Weichteiltumor der Haut [1], wobei der Erkrankungsgipfel zwischen dem 6. und 7. Lebensjahrzehnt liegt. Prinzipiell unterscheidet man das dermale Leiomyosarkom vom subkutanen Leiomyosarkom [2]. Klinisch sind kutane Leiomyosarkome durch langsam wachsende erythematöse Knoten gekennzeichnet [3]. Das Gesamtüberleben nach kompletter Exzision von kutanen Leiomyosarkomen ist im Allgemeinen günstig, selten kommt es zu einer Fernmetastasierung [4], wobei das subkutane Leiomyosarkom eine häufigere Metastasierung aufweist als das dermale Leiomyosarkom [5]. In dedifferenzierten Leiomyosarkomen ist ebenfalls ein klinisch aggressives Verhalten mit Lokalrezidiven und möglicher Metastasierung beschrieben [6]. Eine engmaschige Nachsorge wird empfohlen, um Lokalrezidive auszuschließen, und umfasst klinische Kontrollen, insbesondere des Lokalbefundes sowie die Sonographie der regionären Lymphknoten. Staginguntersuchungen mittels Computertomographie können im Einzelfall angezeigt sein.

Der vorliegende Fall demonstriert eindrücklich, dass auch das kutane Leiomyosarkom in der Lage ist, die Schädelkalotte zu infiltrieren. Bisher wurde ein solches Verhalten für diesen Tumor noch nicht beschrieben. Die Komplexität des Verlaufes unterstreicht außerdem die Bedeutung eines interdisziplinären Therapiekonzeptes bei seltenen Tumoren.

Korrespondenzadresse

Dr. med. J. C. Maier
 Universitätshautklinik Tübingen
 Liebermeisterstr. 25, 72076 Tübingen,
 Deutschland
 jens.maier@med.uni-tuebingen.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Hautarzt 2021 · 72:1098–1101 <https://doi.org/10.1007/s00105-021-04800-w>
 © Der/die Autor(en) 2021

J. C. Maier · K. Kofler · S. Forchhammer · M. Skardelly · T. Mentzel · H. M. Häfner · L. Kofler

Infiltration der Schädelkalotte durch ein dedifferenziertes kutanes Leiomyosarkom

Zusammenfassung

Wir berichten über einen 81-jährigen Patienten mit bereits mehrfach voroperiertem Tumor der Kopfhaut. In der histologischen erneuten Aufarbeitung ließ sich ein dedifferenziertes Leiomyosarkom nachweisen, das bereits die Schädeldecke infiltriert hatte. In einem interdisziplinären Ansatz mit den Kollegen der Klinik für Neurochirurgie konnte eine Komplettexzision erreicht werden. Kutane Leiomyosarkome sind seltene Tumoren

der Haut, die typischerweise als langsam wachsende, erythematöse Knoten imponieren. Aufgrund des Metastasierungspotenzials ist eine komplette, schnittrandkontrollierte Resektion erforderlich.

Schlüsselwörter

Dermatochirurgie · 3-D-Histologie · Dermatookologie · Metastasierungspotenzial · Schnittrandkontrollierte Resektion

Infiltration of the skull by dedifferentiated cutaneous leiomyosarcoma

Abstract

We present a brief report of an 81-year-old man with a pretreated leiomyosarcoma of the skull. Histologically the diagnosis of a dedifferentiated cutaneous leiomyosarcoma with an infiltration of the skull was confirmed. In an interdisciplinary approach together with the University Clinic for Neurosurgery, complete removal of the tumour was performed. Cutaneous leiomyosarcoma are rare tumors of the skin and typically

present as slowly growing erythematous nodes. Because of the risk of metastatic spread, complete micrographically confirmed resection is necessary.

Keywords

Dermatosurgery · Three-dimensional histology · Dermato-oncology · Metastasis risk · Margins of excision

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. J.C. Maier, K. Kofler, S. Forchhammer, M. Skardelly, T. Mentzel, H.M. Häfner und L. Kofler geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das be-

treffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Vandergriff T, Krathen RA, Orengo I (2007) Cutaneous metastasis of leiomyosarcoma. *Dermatol Surg* 33(5):634–637
2. Kohlmeyer J, Steimle-Grauer SA, Hein R (2017) Cutaneous sarcomas. *J Dtsch Dermatol Ges* 15(6):630–648. <https://doi.org/10.1111/ddg.13249>
3. De Giorgi V, Scarfi F, Silvestri F, Maida P, Gori A, Trane L, Massi D (2019) Cutaneous leiomyosarcoma: a clinical, dermoscopic, pathologic case study. *Exp Oncol* 41(1):80–81
4. Schadendorf D, Haas N, Ostmeier H, Czarnetzki BM (1993) Primary leiomyosarcoma of the skin. A histological and immunohistochemical analysis. *Acta Derm Venereol* 73(2):143–145

5. Ortins-Pina A, Soares-de-Almeida L, Rütten A (2018) Primary cutaneous vascular leiomyosarcoma: A rare subtype of leiomyosarcoma of the skin. *J Cutan Pathol* 45(8):639–641. <https://doi.org/10.1111/cup.13271>
6. Chen E, O'Connell F, Fletcher CD (2011) Dedifferentiated leiomyosarcoma: clinicopathological analysis of 18 cases. *Histopathology* 59(6):1135–1143. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2011.04070.x>

Atopische Dermatitis: Aktuelles zur Allergen-Immuntherapie
Stephan Traidl, Thomas Werfel

Gut zu wissen

- Atopische Dermatitis (AD) geht häufig mit anderen atopischen Erkrankungen einher (z.B. allergische Rhinokonjunktivitis, allergisches Asthma)
- Allergen-spezifische IgE-Antikörper gegen Aero- oder Hausstaubmilbenallergene bei ca. 80% der Patienten mit AD nachweisbar
- Zusammenhang zwischen Sensibilisierungen gegenüber Aeroallergenen und Exazerbationen der AD!

Allergenspezifische Immuntherapie (AIT) bei AD

Sublinguale Immuntherapie (SLIT) | Subkutane Immuntherapie (SCIT)

- Einzigste kausale Therapie von Allergien mit guter Evidenz für allergische Rhinokonjunktivitis (und Asthma bronchiale)
- Mehrere Studien zur Hausstaubmilbe: nur geringe Evidenz für andere Allergene
- Unersüßte Wirkungen seltener, zumeist lokal, bei SCIT auch systemisch möglich (z.B. Exazerbation der AD, Urtikaria, Schwindel, Kopfschmerzen)
- Studien zeigen insgesamt über gute Verträglichkeit und Effekte der Hausstaubmilben-SCIT (und SLIT) bei sensibilisierten Patienten

Praxistipps

- Allergologische Diagnostik: Basisuntersuchung bei Patienten mit AD!
- Aktuell keine ausreichend kontrollierten, randomisierten Studien zur AIT als primäre Behandlungsoption der AD
- Keine allgemeine Empfehlung möglich
- Spezifische Immuntherapie ist bei begleitender atopischer Komorbidität und klinisch relevanten Sensibilisierungen gegen Aeroallergenen angebracht
- AIT entsprechend der Leitlinienempfehlung¹ bei Verdacht auf allergen getriggerte Ekzeme bei schwer betroffenen Patienten aber in Erwägung ziehend

¹<https://www.aawmf.org/leitlinien/leitlinie-021-04909-y>

Lesen Sie mehr: <https://www.springermedizin.de/allergenimmuntherapie-bei-atopischer-dermatitis>

Springer Medizin

Zum One Minute Wonder dieser Ausgabe

Die Allergenimmuntherapie wird bei Patientinnen und Patienten mit atopischer Dermatitis nur selten eingesetzt, obwohl es Evidenz dafür gibt, dass Aeroallergene zu Exazerbationen der Erkrankung beitragen können.

Das *One Minute Wonder* in Ausgabe 12/2021 gibt Ihnen einen Überblick über dieses Thema.

One Minute Wonder zum Beitrag:
Traidl S, Werfel T (2021) Allergenimmuntherapie bei atopischer Dermatitis
www.springermedizin.de/link/10.1007/s00105-021-04909-y

Erstellt im Oktober 2021 von: Dr. S. Traidl und Prof. Dr. Th. Werfel, Hannover

Geprüft und freigegeben im Oktober 2021 von Dr. S. Preis und PD Dr. Dr. A. Zink, München

Gestaltung: le-tex Leipzig

Haben Sie Fragen oder Anregungen zu diesem *One Minute Wonder*?

Die Redaktion freut sich auf regen Austausch (julie.kind@springer.com).