

Das synoviale Sarkom im Kopf-Hals-Bereich – Ein Chamäleon unter den malignen Tumoren

M. Wigand¹, A.-S. Grossi¹, T. Barth², T. K. Hoffmann¹, J. Veit¹

Einleitung.

Sarkome gehen aus mesenchymalen Stammzellen mit pluripotenten Eigenschaften hervor und machen rund 1% der malignen Tumore im Kopf-Hals-Bereich aus. Wiederum 5-10% aller Sarkome stellen synoviale Sarkome dar, die ihr aggressives Verhalten initial oft hinter einem benigne anmutenden klinischen und bildmorphologischen Erscheinungsbild maskieren. Wir berichten über einen 27-jährigen Patienten, der an einem biphasischen synovialen Sarkom der Epiglottis erkrankte. Für diese Lokalisation liegen in der Literatur zu synovialen Sarkomen bislang keine Fallberichte vor.

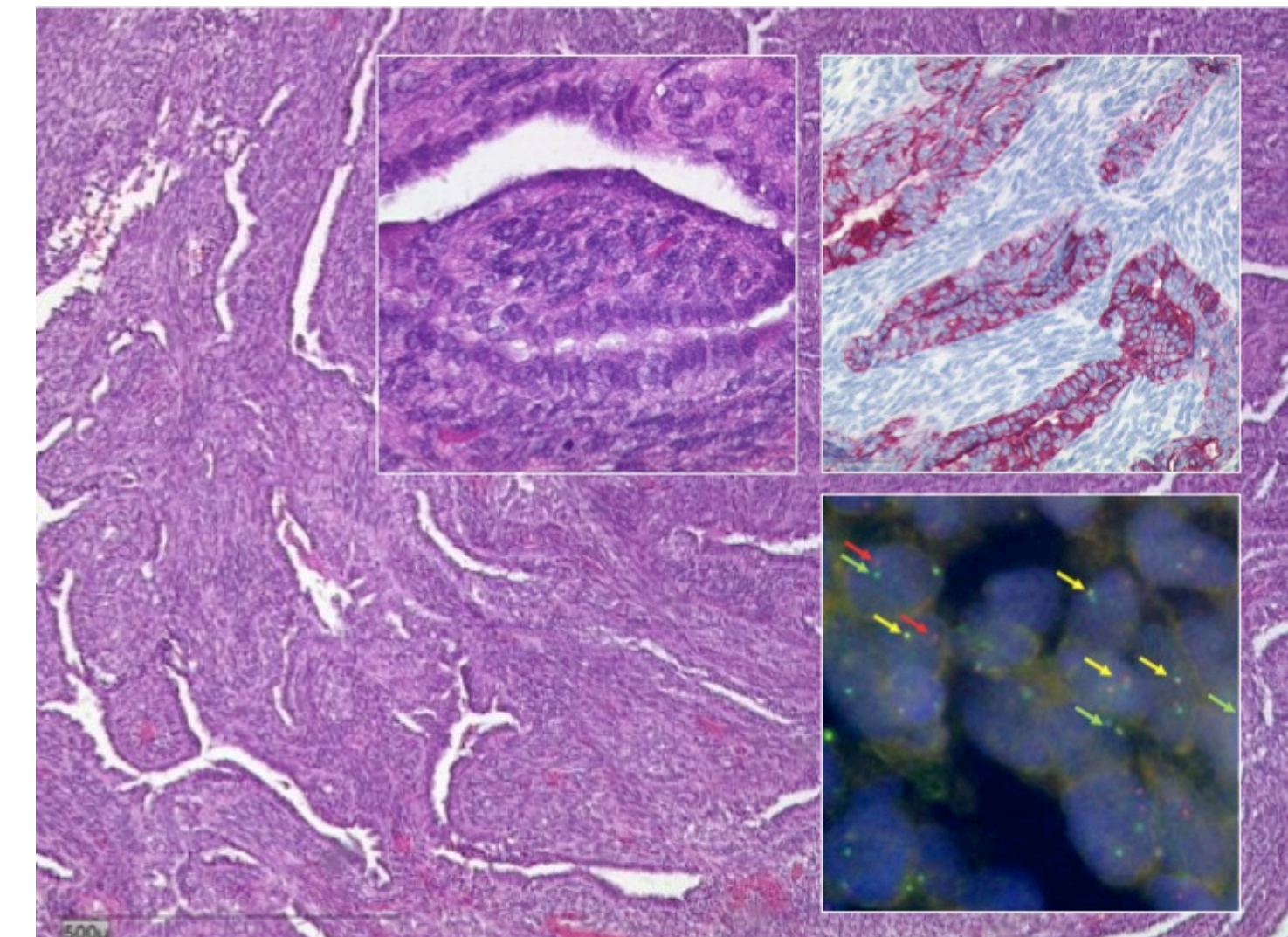
Material und Methoden.

Der Patient stellte sich Anfang 2014 mit Odynophagie beim niedergelassenen HNO-Facharzt vor. Die laryngoskopisch zystisch imponierende Raumforderung an der Epiglottis wurde abgetragen, die histologische Aufarbeitung ergab keinen pathologischen Befund. Bei progredienter Dysphagie und Globusgefühl wurde 6 Wochen später erneut eine zystische Struktur an der Epiglottis laserchirurgisch reseziert und ein biphasisches synoviales Sarkom nachgewiesen. Nach Erstvorstellung in der HNO-Klinik Ulm folgte eine Panendoskopie mit Mapping sowie ein Staging mittels PET-CT, welches keine Lymphknoten- oder Fernmetastasierung zeigte. Das therapeutische Konzept beinhaltete 3 Zyklen neoadjuvanter Chemotherapie (IVAD-Schema: Ifosfamid, Vincristin, Actinomycin-D, Adriamycin) sowie eine laserchirurgische Epiglottektomie mit Zungengrund- und Zungenbein-teilresektion. Da synoviale Sarkome nicht lymphogen metastasieren, konnte auf eine Neck Dissection verzichtet werden. Nach R0-Resektion mit ausreichend großem Sicherheitsabstand (> 1 cm) erhält der Patient aktuell weitere 3 Zyklen adjuvanter Chemotherapie.

Korrespondenz: marlene.wigand@uniklinik-ulm.de



CT Hals: Raumforderung der Epiglottis



Histologie: Verbände eines synovialen biphasischen synovialen Sarkoms mit epithelialer und spindelzelliger Komponente
FISH: Bruch im SS18-Genlokus (18q11.2)

Ergebnisse.

Therapie der Wahl von Sarkomen im Kopf-Hals-Bereich stellt die radikale chirurgische Resektion, die sogenannte „wide excision“, dar. Diese wird von einer neoadjuvanter bzw. adjuvanter Chemotherapie und ggf. Bestrahlung flankiert. Die Therapieentscheidung erfolgt im interdisziplinären Sarkomboard in Tumorzentren und orientiert sich an Leitlinien u.a. der DGHO (Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie).

Schlussfolgerungen.

Das Zusammenspiel von niedriger Inzidenz, heterogener Pathophysiologie und unterschiedlicher Lokalisation von Sarkomen im Kopf-Hals-Bereich stellt eine Herausforderung für Diagnostik und Therapie in der HNO-Onkologie dar. Das synoviale Sarkom ist eine seltene Unterform der Sarkome und zeichnet sich durch seine benigne erscheinende Morphologie und heterogene Tumorlokalisierung aus. Unabdingbar ist die leitlinienkonforme, interdisziplinäre Ausarbeitung von individuellen Therapiekonzepten.