

Seltener Fall eines Malignen Triton Tumors der Nase/Nasennebenhöhlen

D. Weiss¹, S. Braunstein², U. Harréus¹

¹ Klinik für HNO-Heilkunde, Kopf – und Halschirurgie, EVK Düsseldorf

² Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Düsseldorf

Einleitung: Maligne Triton Tumore (MTT) sind sehr seltene, aggressiv wachsende Tumore. Sie sind als maligne periphere Nervenscheidentumore mit rhabdomyosarkomatöser Differenzierung klassifiziert.

Fallbeispiel: Wir präsentieren den klinischen Fall einer 51-jährigen Patientin mit cT4 N0 M0 MTT der Nase und Nasennebenhöhle (NNH). Die Patientin stellte sich mit einer seit wenigen Tagen zunehmenden Schwellung und Epiphora des rechten Auges sowie einer seit ca. 3 Wochen bestehenden rechtsseitigen Nasenatmungsbehinderung vor. Bei der HNO-Untersuchung zeigte sich ein periorbitales Ödem rechts. Der Visus und die Motilität waren bei der orientierenden Untersuchung regelrecht. Die rechte untere Nasenmuschel war stark geschwollen, der mittlere Nasengang nicht einsehbar.

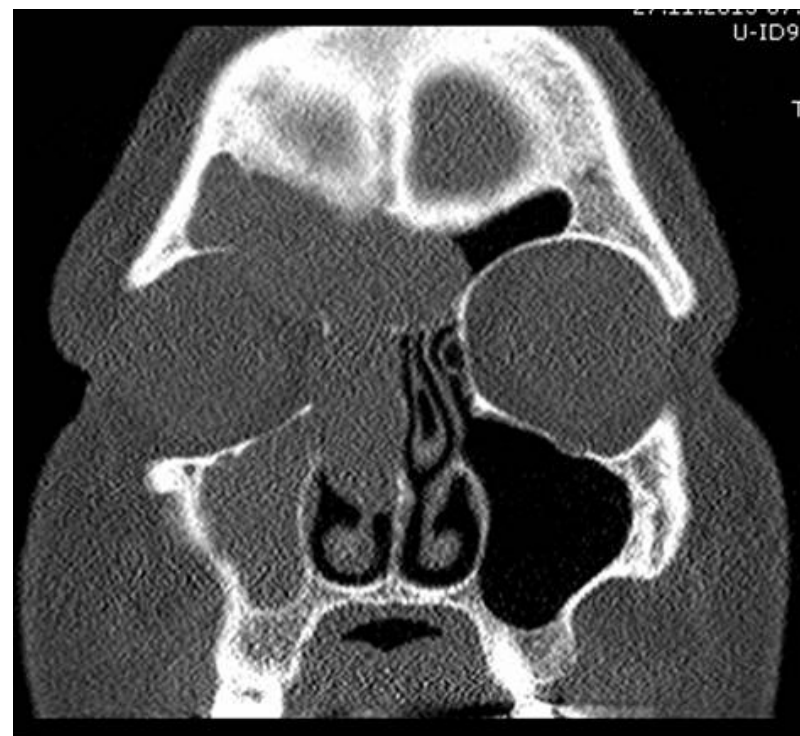
Diagnostik: Im Staging mittels CT und MRT der NNH zeigte sich ein ausgedehnter weichteildichter Prozess mit subtotaler Verlegung der rechten Nasenhaupthöhle, des rechten Sinus maxillaris, sowie vollständiger Verschattung der Ethmoidalzellen, des rechten Sinus frontalis und Durchbrechen des Septum interfrontale. Es zeigte sich eine breite Destruktion des rechten Orbitadachs und der medialen Orbitawand. Zusätzlich bestand der Verdacht auf eine Infiltration der Dura rechts frontal.

Therapie: Der Fall wurde in unserem Kopf-Hals-Tumorboard diskutiert. Basierend auf der bestehenden Literatur sind die Erfolgsaussichten der primären Radio-Chemotherapie gering. Daher wurde die Indikation zu einer primär operativen Therapie durch laterale Rhinotomie, ggf. mit Exenteratio orbitae und Duraplastik gestellt.

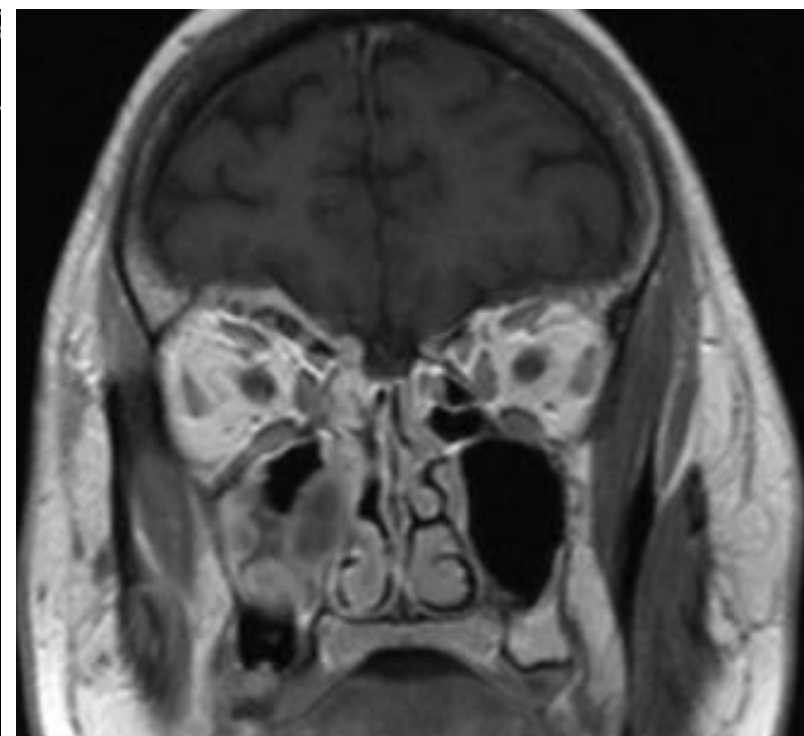
Wir führten eine kombinierte offene und endoskopisch-endonasal kontrollierte Tumoresektion durch. Der intraoperative Befund ermöglichte eine Resektion des Tumors mit Sicherheitsabstand unter Erhalt der Dura, Resektion der Periorbita und angrenzendem Fettgewebe, jedoch Erhalt des verbliebenen Orbitainhalts. Die Augenfunktion war nach anfänglichen Doppelbildern im weiteren Verlauf regelrecht. Im Anschluss erfolgte eine iMRT-Bestrahlung mit 66 Gy ohne Chemotherapie.

Die Patientin ist seit Januar 2014 in unserer regelmäßigen Tumornachsorge ohne loko-regionäres Rezidiv. Sie entwickelte ein vom MTT unabhängiges Mamma-CA (B-Klassifikation B5b).

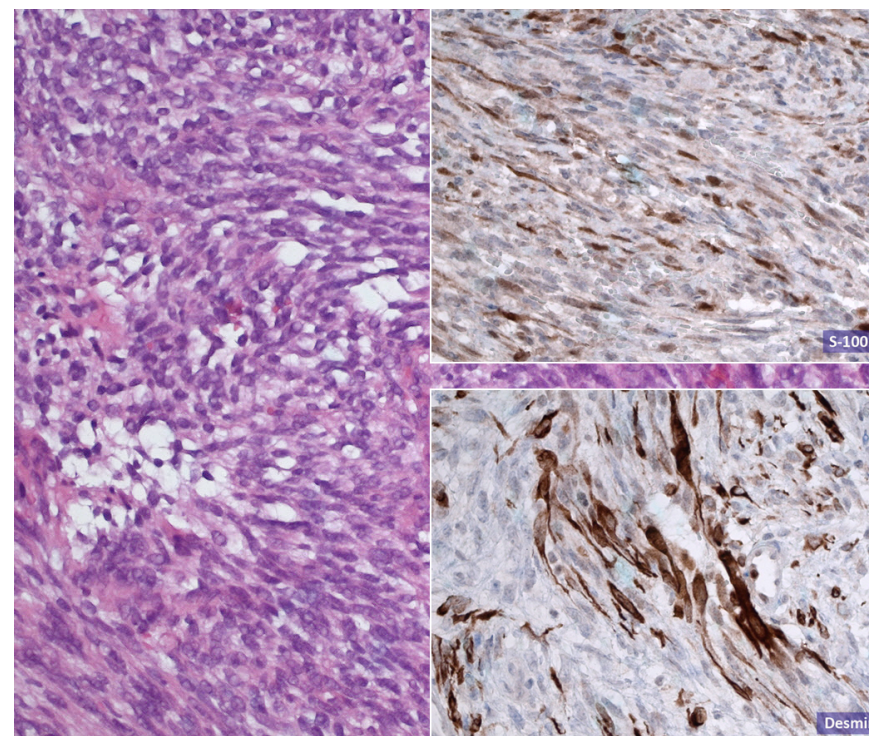
Zusammenfassung: Maligne Triton Tumore sind besonders im Kopf-Hals-Bereich extrem seltene Tumore. Aufgrund des fehlenden Ansprechens des Tumors auf eine Radio- und/oder Chemotherapie sollte eine radikale operative Therapie des Tumors im Vordergrund stehen.



CT NNH Präoperativ



MRT NNH Präoperativ



Histologisches Bild eines MTT

Literatur

Zakzouk A, Hammad F, Langlois O, Aziz M, Marie JP, and Choussy O
Malignant triton tumour of the sinonasal tract: Case report and literature review

Int J Surg Case Rep. 2014; 5(9): 608–612.

T XUE, L WEI, L QIAO, D J ZHA, X D CHEN, J H QIU
Malignant triton tumour of right paranasal sinuses: case report
The Journal of Laryngology & Otology, E16, 1 of 3. 2009

Terzic A, Bode B, Gratz KW, Stoeckli SJ
Prognostic factors for the malignant triton tumor of the head and neck.
Head Neck. 2009 May;31(5):679-88. doi: 10.1002/hed.21051.

Kim ST1, Kim CW, Han GC, Park C, Jang IH, Cha HE, Choi G, Lee HM.
Malignant triton tumor of the nasal cavity.
Head Neck. 2001 Dec;23(12):1075-8.