

Neuroendokriner Tumor des Larynx

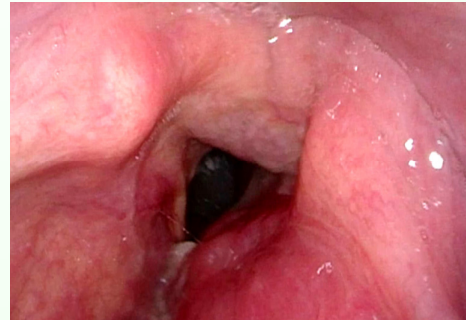
H.Ruckert, H.Schmidt, N.Stasche, B.Dohmen Westpfalz-Klinikum Kaiserslautern

Einleitung:

Neuroendokrine Tumoren sind selten und können sich in jedem Organ manifestieren, am häufigsten treten sie jedoch im Verdauungstrakt und in der Lunge auf. Die Inzidenz neuroendokriner Tumoren beträgt ca. 2-3 pro 100 000 Einwohner / Jahr, bei jedoch steigender Inzidenz in den letzten 10 Jahren. Ihre Zellen ähneln histologisch Neuronen und gleichen immunhistochemisch endokrinen Drüsenzellen. Circa 60% der Tumoren produzieren Hormone oder hormonähnliche Stoffe. Aufgrund verbesserter immunhistochemischer Verfahren konnten in den letzten Jahren neuroendokrine Karzinome des Larynx häufiger diagnostiziert werden. Neuroendokrine Tumoren unterscheiden sich sehr stark bezüglich ihres klinischen Verhaltens. Ihr Spektrum reicht von benignen, langsam wachsenden, bis zu hoch malignen, rasch wachsenden Formen.

Falldarstellung:

Wir berichten über einen 40-jährigen Patienten der sich im Sommer 2014 mit seit mehreren Wochen bestehender und progredienter Dyspnoe, sowie inspiratorischem Stridor in unserer HNO-Ambulanz vorstellte. Bei der Spiegelung des Kehlkopfes, zeigte sich eine kugelige Raumforderung supraglottisch links mit ipsilateral fixiertem Hemilarynx. Es bestand ein Nikotinabusus mit insgesamt 20 pack years, ohne sonstige Noxen. Eine familiäre Vorbelastung ist nicht bekannt.

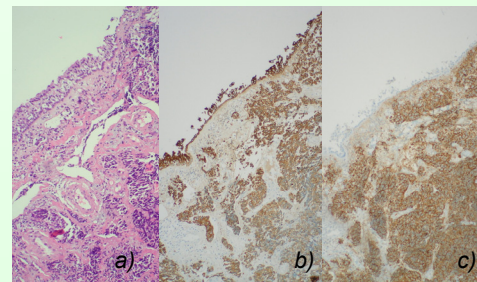


1) Klinisches Bild nach Tracheotomie und Probeentnahme

Diagnostik/Therapie:

Wir führten zur Sicherung der Atemwege eine Wachtracheotomie durch, anschließend wurde im Rahmen einer Panendoskopie eine Probeentnahme der Raumforderung durchgeführt.

Histologisch ergab sich ein kleinzelliges neuroendokrines Karzinom, GIII mit hoher Proliferationsaktivität.

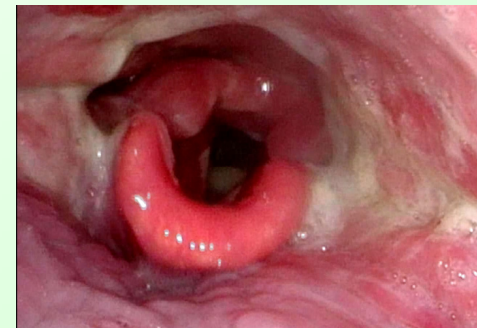


2) Histologisches Bild des neuroendokrinen Tumors
a) Methylenblaufärbung „klein blau rundzelliger Tumor mit V.a. malignität“
b) Cytokeratinfärbung als Nachweis eines epithelialen Tumors
c) Synaptophysin als Nachweis Neuroendokriner Tumors

Die Staginguntersuchungen, inklusive PET-CT, ergaben keinen Hinweis auf andere befallene Körperregionen. Insbesondere die Lunge zeigte keine Auffälligkeiten, als typischer Ort eines primären neuroendokrinen Tumors. Somit handelte es sich im beschriebenen Fall um einen Primärtumor des Larynx.

TNM-Klassifikation: cT3 cN0 cM0 GIII eines kleinzelligen neuroendokrinen Karzinoms mit hoher Proliferationsaktivität.

Wir entschieden uns für eine primäre Radiochemotherapie mit Cisplatin/Etoposid in dreiwöchigen Abständen.



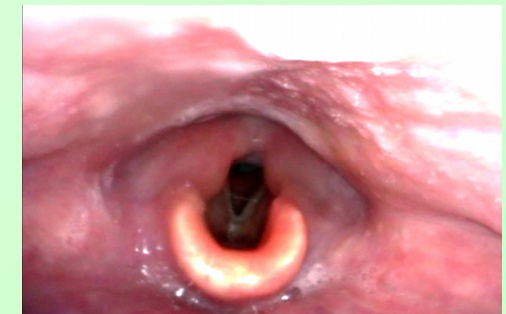
3) Klinisches Bild während der laufenden Radiochemotherapie

Insgesamt muss das Therapieregime jedoch individuell angepasst werden. Nach onkologischem Re-Konsil wurde die Therapie im Januar 2015, nach drei Zyklen Cisplatin/Etoposid, auf eine aggressive Therapie mit Cyclophosphamid/Doxorubicin/Etoposid umgestellt. Hierunter entwickelte der Patient eine ausgeprägte Mucositis und Neutropenie.

Die weitere Therapie bei insgesamt 6 geplanten Zyklen Chemotherapie wurde vom Patienten abgelehnt. Von Erstdiagnose im September 2014 bis Februar 2015 ist die Tumorerkrankung unter obiger Therapie klinisch in Vollremission, eine histologische Sicherung steht noch aus. Die Prognose bei niedrig differenziertem neuroendokrinen Tumor mit hoher Proliferationsrate ist als schlecht zu bewerten.

Ergebnisse/Schlussfolgerung:

Neuroendokrine Karzinome im Kopf-Halsbereich sind Raritäten. Aufgrund der niedrigen Inzidenz des kleinzelligen neuroendokrinen Karzinoms des Larynx kann auf keine studiengesicherte Therapie zurückgegriffen werden. Ähnlich wie beim kleinzelligen Bronchialkarzinom ist eine starke Metastasierungsneigung und ein besseres Ansprechen auf eine Chemotherapie in frühen Stadien zu erwarten. Daher sollte möglichst zeitnah nach Diagnosestellung eine Radiochemotherapie erfolgen.



4) Klinisches Bild 3 Monate nach Beendigung der Radiatio