

Einleitung

Das Ästhesioneuroblastom ist ein seltener maligner Tumor der inneren Nase, der vom Riechepithel der Area olfactoria ausgeht. Es handelt sich um einen neuroektodermalen Tumor, der häufig infiltrierend durch die Lamina cribrosa in das Frontalhirn einwächst. Dieser Tumor macht ca. 3% aller Neoplasien der Nasenhöhle aus. Das entspricht einem Anteil von 0,2% aller Karzinome. Im Zeitraum von 2011 bis 2014 sind durch unserer Klinik vier Patienten mit Ästhesioneuroblastomen in verschiedenen Stadien therapiert worden. Es wurden typische Symptome wie Nasenatmungsbehinderung, Epistaxis, Rhinorrhoe, Anosmie oder auch neurologische Symptome angegeben. Die Diagnose erfolgte mittels histologischem Nachweis sowie bildmorphologisch (cMRT, CT). Bei allen Patienten erfolgte die chirurgische Therapie endoskopisch gestützt oder interdisziplinär über einen externen Zugang. Bei allen Patienten schloss sich eine adjuvante Radiotherapie an.

Patient 1

Olfaktoriusneuroblastom der Nasenhaupthöhle mit Weichgewebsinfiltration Kadish C (Grad II-III nach Hyams)



Abb. 1: Patient stellt sich mit aufgetriebener Nasenwurzel vor.



Abb. 2: Präoperativer MRT-Befund. Der Tumor erreicht die Schädelbasis.



Abb. 3: Z.n. Rhinektomie mit Anlage von Epithesenankern.

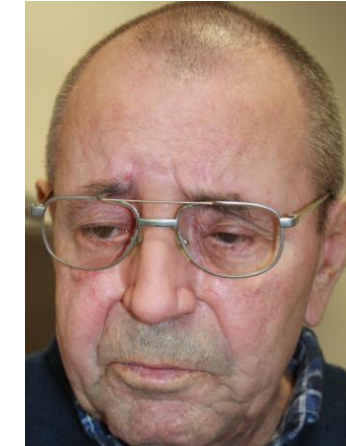


Abb. 4: Posttherapeutischer Befund nach abgeschlossener Radiatio und Epithesenanpassung.

Nach erfolgter operativer Intervention schloss sich eine Radiotherapie an. Bei zeitgerechter Wundheilung konnte die Epithesenanpassung problemlos und zeitnah erfolgen. Der Patient ist derzeit rezidivfrei.

Patient 2

Olfaktoriusneuroblastom der Stirnhöhle mit Infiltration der Dura Kadish D (Grad III nach Hyams)



Abb. 5: Ästhesioneuroblastom der rechten Stirnhöhle mit Infiltration der Dura.

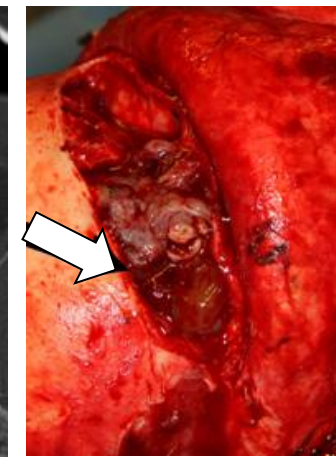


Abb. 6: Intraoperativer Situs mit Raumforderung im Sinus frontalis rechts (Pfeil).

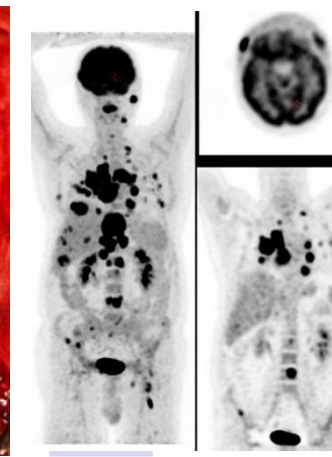


Abb. 7: PET-CT mit generalisierter ossärer, pulmonaler und hepatischer Metastasierung.

Der Patient wurde mit einer symptomatischen Epilepsie, Sehstörungen und Cephalgien bei unklarer destruierender Raumforderung der rechten Stirnhöhle mit Osteolysen und Verdacht auf Infiltration der Dura vorstellig (Abb. 5). Es erfolgte die radikale Resektion mit Duraplastik und Rekonstruktion via Bügelschnitt in Zusammenarbeit mit der Neurochirurgie. Postoperativ schloss sich eine Radiochemotherapie mit vier Zyklen Etoposid und Cisplatin an. Fünf Monate posttherapeutisch trat ein Frührezidiv mit subkutanem Befall der Kalotte auf sowie eine generalisierte pulmonale, hepatische und ossäre Metastasierung (Abb. 7). Trotz palliativer Chemotherapie verstarb der Patient mit einer hohen Querschnittslähmung bei Skelettmetastasen neun Monate nach Diagnosestellung.

Patient 3

Olfaktoriusneuroblastom Sinus sphenoidalis links Kadish B (Grad I nach Hyams)



Abb. 8: CT-Befund eines Ästhesioneuroblastoms der Keilbeinhöhle links.

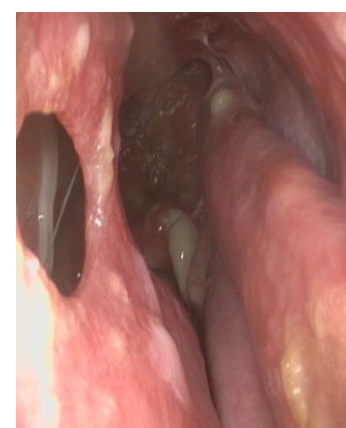


Abb. 9: Z.n. Septumplastik mit Perforation, Keilbeinhöhle links nach Tumorresektion in der Verlaufskontrolle.

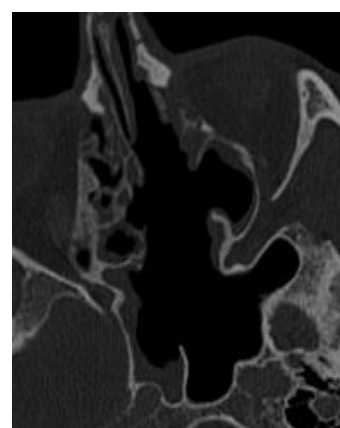


Abb. 10: Postoperatives Kontroll-CT ohne Rezidivanhalt.

Der Patient stellte sich nach erfolgter Septumplastik und Pansinus-OP in einem peripheren Krankenhaus in unserer Klinik vor. Dort wurden Proben aus dem Sinus sphenoidalis links entnommen. Die Aufarbeitung ergab ein Ästhesioneuroblastom Grad I nach Hyams. Es erfolgte die radikale endonasale Ausräumung des Tumors und anschließende Radiatio. Der Patient befindet sich in regelmäßiger Nachsorge in unserer Klinik und ist bis heute rezidivfrei.

Patient 4

Olfaktoriusneuroblastom der unteren Nasenmuschel Kadish A (Grad II nach Hyams)



Abb. 11: Tumoröse Raumforderung der unteren Nasenmuschel rechts.

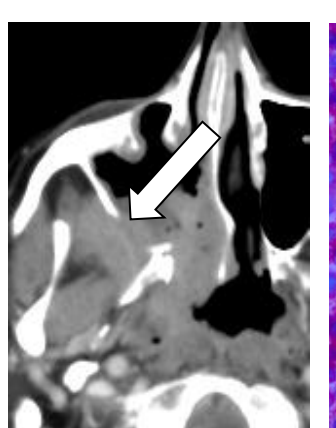


Abb. 12: CT: Lokalrezidiv vier Monate nach radikaler Resektion.

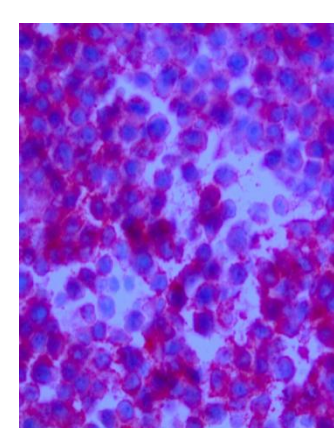


Abb. 13: Maligner blau-zelliger Tumor mit starker zytoplasmatischer Positivität für CD 56.

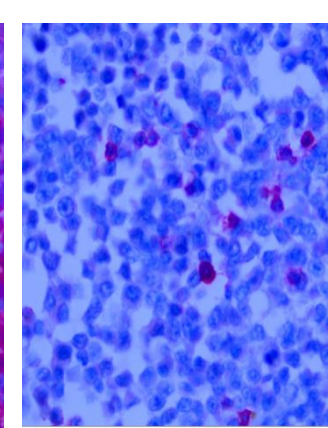


Abb. 14: CD 45 ist negativ. Damit Lymphomausschluss.

Initial erfolgte hier nach histologischer Sicherung, bei ungewöhnlicher Lokalisation eines Ästhesioneuroblastoms, die Resektion der unteren Nasenmuschel sowie die Abtragung der medialen Kieferhöhlenwand mit ausreichendem Sicherheitsabstand. In der Verlaufskontrolle zeigte sich 4 Monate später ein inoperables Lokalrezidiv mit knöcherner Destruktion der Kieferhöhlenhinterwand und des Processus pterygoideus (Abb. 12), so dass eine kombinierte Radiochemotherapie begonnen wurde. Der Patient verstarb noch während der laufenden Radiatio.

Schlussfolgerung

In Abhängigkeit von der Histologie, der Lage des Tumors und dem entsprechenden Tumorstadium erfolgt die Behandlung meist als radikale Tumorresektion gefolgt von einer adjuvanten Radiatio. Bei Ästhesioneuroblastomen muss mit einer lymphogenen Metastasierung und Rezidivneigung gerechnet werden. Engmaschige Kontrollen sind erforderlich. In fortgeschrittenem Stadium hat dieser Tumor trotz Behandlung meist einen letalen Ausgang. Von vier durch uns behandelten Patienten sind zwei bisher rezidivfrei. Bei zwei Patienten trat ein Frührezidiv auf und führte nach palliativer Chemotherapie zum Tod. Anhand dieser Fallbeispiele ist das hohe Malignitätspotential von Ästhesioneuroblastomen zu erkennen.

Literatur

- [1] Sampath P, Park MC, Huang D, Deville C, Cortez S, Chougule P (2006) Esthesioneuroblastoma (olfactory neuroblastoma) with hemorrhage: an unusual presentation. Skull Base. 2006 Aug;16(3):169-73.
- [2] Jiang GY, Li FC, Chen WK, Liu AM, Cai WQ (2011) Therapy and prognosis of intracranial olfactory neuroblastoma. Otolaryngol Head Neck Surg. 2011 Dec;145(6):951-5.
- [3] Carta F, Kania R, Sauvaget E, Bresson D, George B, Herman P (2011) Endoscopy skull-base resection for ethmoid adenocarcinoma and olfactory neuroblastoma. Rhinology. 2011 Mar;49(1):74-9.

Kontakt

Prof. Dr. med. habil. Stephan Knipping
E-mail: stephan.knipping@klinikum-dessau.de

Meike Härtel
E-mail: meike.haertel@klinikum-dessau.de