

Einseitige Keilbeinhöhlenverschattung mit Visusminderung bei einer 15-jährigen Patientin

Linda Josephine Dorn^{1,2}, Steffen Dommerich¹, Heidi Olze^{1,2}, Iris Klempert³, Arne Böttcher²

¹ Klinik und Poliklinik für HNO-Heilkunde, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Charité Mitte

² Klinik und Poliklinik für HNO-Heilkunde, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum

³ Institut für Pathologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Charité Mitte

Fallbeschreibung

Ein 15-jähriges Mädchen stellte sich mit seit 6 Monaten bestehender und akut progredienter linkstemporaler Cephalgie vor. Seit 11 Tagen würde eine Visusminderung links bestehen und seit 4 Tagen eine Nackensteifigkeit. Sinusitische Beschwerden, eine B-Symptomatik oder weitere neurologische Ausfälle wurden negiert.

Befund

In der HNO-ärztlichen Untersuchung stellte sich eitriges Sekret im Nasopharynx dar. Ophthalmologisch war eine linksseitige Visusminderung von 0,6, bei intakter Motilität und normwertigem Augeninnendruck nachweisbar.

Der orientierend neurologische Status war unauffällig und die paraklinischen Entzündungszeichen waren erhöht (CRP: 50,4 mg/l, Leukozyten: 14,65/nl).

In der Computertomographie (CT) des Kopfes wurde eine Verschattung des S. sphenoidalis links mit knöchernen Arrosionen der Sinuswände sphenoidal und ethmoidal deutlich (Abb. 1).

In der Magnetresonanztomographie (MRT) des Kopfes zeigte sich der V.a. eine Sinusitis sphenoidalis links mit Affektion des N. opticus sowie einer Osteomyelitis im retroorbitalen Sphenoid (Abb. 2) und eine linksbetonte Lymphadenopathie, bis zu 2,5 cm im Durchmesser.



Abb. 1 Kopf-CT, nativ
A: Coronal, B: axial; knöcherne Arrosionen (Pfeile) der Wände des S. sphenoidalis links, der dorsalen Ethmoidalzellen links und des dorsalen Orbitatrichters medial.

Bei dem V. a. eine orbitale Komplikation einer akuten Sinusitis sphenoidalis wurde eine endoskopische funktionelle Operation der Nasennebenhöhlen (FESS) durchgeführt. Hier zeigte sich im linken S. sphenoidalis eine zystische Struktur sowie „derbes Gewebe“.

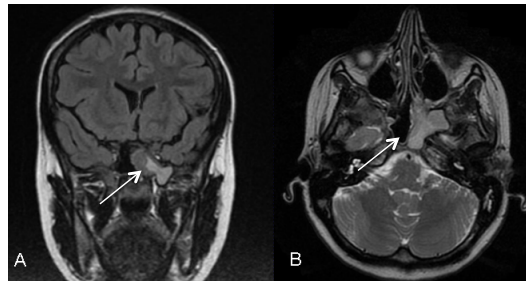


Abb. 2 Kopf-MRT, T2-Wichtung
A coronar, B sagittal; Pfeil: Komplette Verlegung des linken S. sphenoidalis

Histologisch ergaben sich klein-, rund- und blauzellige atypische Proliferate. Aufgrund des immunhistologischen Expressionsmusters wurde die Diagnose eines gering differenzierten alveolären Rhabdomyosarkoms (RMS) gestellt (Abb. 3).

Zum Ausschluss einer Fernmetastasierung und Knochenmark-Affektion erfolgte eine Beckenkamm-Stanzbiopsie.

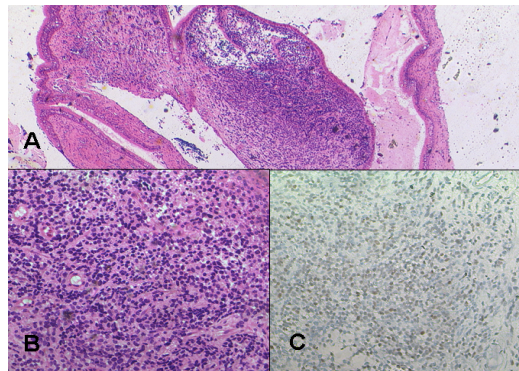


Abb. 3 Histologische Übersicht
A: Hämatoxylin-Eosin-(HE) Färbung, 2,5-fach vergrößert, B: HE-Färbung, 20-fach vergrößert, C: Immunhistochemie, 20-fach vergrößert; Proliferationsfraktion (Ki-67): 20%. In 80% der Zellkerne intensiv exprimiertes Myogenin und geringe P-Cadherin-Expression. Molekular-pathologisch kein Nachweis von Fusionstranskripten.

Therapie und Verlauf

Es wurde eine Polychemotherapie gemäß CWS (Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe)-Guidance Protokoll (5 Blöcke I²VA: Ifosfamid/ Vincristin/ Actinomycin D), entsprechend der Therapieoptimierungsstudie SoTi-SaR (Soft Tissue Sarcoma Registry, 2009, High risk group) über 25 Wochen initiiert. Hierunter zeigte sich nach 3 Blöcken eine Größenregredienz der Tumormasse im MRT (Abb. 4).

Im Verlauf wurde bei eingeschränkter tubulärer Nierenfunktion eine Ifosfamidreduktion auf 80% erforderlich.

Nach 5 Blöcken Polychemotherapie erfolgte eine perkutane Protonenbestrahlung eines Areals vom S. sphenoidalis bis zur Orbita reichend und zervikal links (Zielvolumendosis: 41,4 Gy/ S. sphenoidalis links bis 55,8 Gy, ED: 1,8 Gy) über eine Zeitspanne von 12 Tagen.

Simultan wurde die Chemotherapie gemäß CWS-Guidance in 2 Blöcken I²V (ohne Actinomycin D), 80% Ifosfamid und Vincristin mit 100% Dosis fortgesetzt.

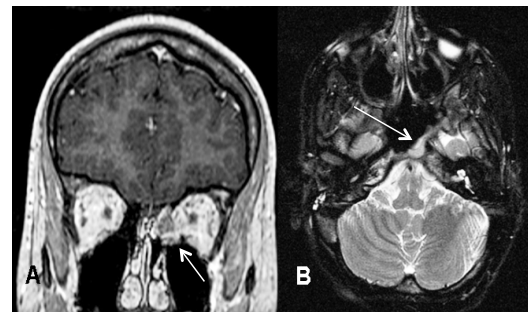


Abb. 4 Kontroll-MRT Kopf, T1 und T2-Wichtung
A coronar (T1), B axial (T2); Pfeile: Größenregredienter Tumor an der Lateralwand S. sphenoidalis links nach 3 Blöcken Polychemotherapie.

Literatur

1. Crist WM, Kun LE (1991) Common solid tumors of childhood. N Engl J Med 324:461-471 / 2. Donaldson SS, Asmar L, Breneman J, Fryer C, Glicksman AS, Laurie F, Wharam M, Gehan EA (1995) Hyperfractionated radiation in children with rhabdomyosarcoma—results of an intergroup Rhabdomyosarcoma Pilot Study. Int J Radiat Oncol Biol Phys 32(4):903-11 / 3. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL (1995) Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. Cancer 75(8):2166-95 / 4. Maurer HM (1984) Clinical Pediatric Oncology. St.Louis, MO, Mosby-Year Book, 1984 / 5. Months SR et al. (1986) Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children: The experience at the Children's Hospital of Philadelphia. Med Pediatr Oncol 14:288-292 / 6. Ognjanovic S, Linabery AM, Charbonneau B, et al. (2009) Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005. Cancer 115 (18): 4218-26 / 7. Ries LA, Kosary CL, Hankey BF, et al., eds. (1999) SEER Cancer Statistics Review, 1973-1996. Bethesda, Md: National Cancer Institute / 8. Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group, Lager JJ, Lyden EF, Anderson JR, Pappo AS, Meyer WH, Breitfeld PP (2006) Pooled analysis of phase II window studies in children with contemporary high-risk metastatic rhabdomyosarcoma: a report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. J Clin Oncol 24(21):3415-22 / 9. Walterhouse D, Watson A (2007) Optimal management strategies for rhabdomyosarcoma in children. Paediatr Drugs 9(6):391-400

Diskussion

Das RMS stellt ca. 3,5% aller malignen Entitäten im Alter von 0-14 Jahren und ca. 2% im Jugendlichenalter dar [3, 7] und tritt mit einer Inzidenz von 4,5/1 Mio. auf bei Kindern. Es ist das im Kindesalter am häufigsten auftretende Malignom der Nasenneben- und haupt- höhle [4] und das dritthäufigste extrakranielle Malignom [1].

Ca. 40% der RMS befinden sich im Kopf-Hals-Bereich, 25% intraorbital, 50% parameningeal und 25% außerhalb der Orbita oder meningeal [5].

Die Diagnostik des RMS stützt sich auf klassische Tumor- stagingverfahren wie die histologische Sicherung, CT und MRT. Besonders im HNO-Bereich hat bei Verlegung der Sinus mit Visusminderung ein differenzialdiagnostisches Abwägen zwischen akuten und chronischen Sinusitiden mit orbitalen Komplikationen, Aspergillomen, Muko-, Pyo- oder Meningozelen, Adenokarzinomen oder anderen malignen Prozessen zu erfolgen.

Nach histologischer Sicherung, stellen eine Polychemotherapie und hyperfraktionierte Radiatio bis etwa 50,4 Gy den Therapiestandard dar, worunter ein gesteigertes progressionsfreies Überleben von ca. 75% erlangt werden kann [1].

Im vorliegenden Fall wird die Prognose nach der aktuellen S1-Leitlinie der AWMF „Weichteilsarkome“, als „ungünstig“ beschrieben, da ein alveoläres RMS mit cT2, cN1-Status mit parameningealem Befall und ein Patientenalter von > 10 Jahren vorliegt. Beim „intermediate risk“ wird von einem 5-Jahres-Therapieversagens- freien Überleben von 65% und bei „low risk“-Patienten von ca. 85% berichtet [8].

Schlussfolgerung

Neben den häufigen Ursachen für eine einseitige Verschattung der Nasennebenhöhlen, sind im Rahmen der Erhebung von Differenzialdiagnosen auch seltene Neoplasien - wie in diesem Falle das RMS – zu berücksichtigen.