

Das seltene mikrozystische Adnexkarzinom des Kapillitiums - ein Fallbericht

Christian Kühn, Christina Schnabel, Jan Rustemeyer

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Plastische Operationen,
Klinikum-Bremen-Mitte, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Göttingen

GESUNDHEIT **NORD**
Klinikum Bremen-Nord

Einleitung:

Mikrozystische Adnexkarzinome (MAC) sind selten vorkommende, maligne Tumore, die von den ekkrinen Schweißdrüsen ausgehen und durch ein langsames, aber lokal aggressives Wachstum, niedrige lymphogene Metastasierungsrate und eine hohe Rezidivneigung charakterisiert sind. Typischerweise sind Frauen in der 6. und 7. Lebensdekade betroffen [1-3]. Seit der Erstbeschreibung als eigene Entität im Jahr 1982 wird die Inzidenz mit lediglich 1,6 - 6,5 pro 10 Millionen angegeben [3, 4]. Die bevorzugte Lokalisation des MAC ist mit über 70 % aller Fälle die Gesichtshaut inklusive von Ober- und Unterlippe gefolgt von der Haut der Extremitäten (14 %) und des Körperstamms (9 %) [3, 5]. Unser Bericht zeigt den Fall einer seltenen extrafazialen Manifestation im Bereich der behaarten Kopfhaut und gibt Empfehlungen zur Behandlung dieser Rarität.

Falldarstellung:

Eine 58jährige Patientin stellte sich mit der extern gesicherten, histologischen Diagnose eines MACs der temporalen und occipitalen Kopfhaut rechts vor. Anamnestisch war der Befund über sechs Monate unauffällig geblieben. Klinisch zeigte sich ein schmerzloser, fast hautfarbener, glasiger bis gelblich-rötlicher, nodulöser Plaque mit schwer abgrenzbaren Rändern auf einer Fläche von 10 x 12 cm². In der Magnetresonanztomographie (MRT) zeigte sich eine unregelmäßige, die Haut und das subkutane Fettgewebe infiltrierende Raumforderung (Abb. 1). Das weitere prä-operative Staging ergab keinen Hinweis auf eine Infiltration des Schädelknochens, jedoch grenzwertig vergrößerte ipsilaterale Lymphknoten. Die Resektion des MACs erfolgte mit 1 cm Sicherheitsabstand in sano. Die histologische Aufarbeitung zeigte das typische Bild eines MACs (Abb. 2). Des Weiteren wurde eine funktionelle, selektive Neck Dissection der Level I bis III durchgeführt. Der Resektionsdefekt wurde primär mittels eines Anterolatero-Thigh (ALT)- Perforator Flaps gedeckt (Abb. 3). Ein Jahr postoperativ ist die Patientin rezidivfrei und mit dem ästhetischen Outcome sehr zufrieden (Abb. 4).

Schlussfolgerung:

Das MAC des Kapillitium bleibt durch sein langsames, aber infiltratives Wachstums häufig unbemerkt und kann dadurch eine beträchtliche Größe erreichen. Im Rahmen des Hauttumor- Screenings muss daher auch der behaarten Kopfhaut größtes Augenmerk geschenkt werden. Die sichere R0-Resektion ist aufgrund der Rezidivneigung obligat. Die Deckung mittels eines ALT- Perforator Flaps bei großflächigen Defekten der Kopfhaut zeigt ein insgesamt sehr gutes Ergebnis und stellt für uns die Methode der Wahl dar.

Literaturverzeichnis:

1. Chiller K, Passaro D, Scheuller M, Singer M, McCalmont T, Grekin RC (2000) Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment, and their outcome. Arch Dermatol 136: 1355-1359.
2. Boos MD, Elenitsas R, Seykora J, Lehrer MS, Miller CJ, Sobanko J (2014) Benign subclinical syringomatous proliferations adjacent to a microcystic adnexal carcinoma: a tumor mimic with significant patient implications. Am J Dermatopathol 36: 174-178.
3. Yu JB, Blitzblau RC, Patel SC, Decker RH, Wilson LD (2010) Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database analysis of microcystic adnexal carcinoma (sclerosing sweat duct carcinoma) of the skin. Am J Clin Oncol 33: 125-127.
4. Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ (1982) Microcystic adnexal carcinoma: a distinct clinicopathologic entity. Cancer 50: 566-572.
5. Wetter R, Goldstein GD (2008) Microcystic adnexal carcinoma: a diagnostic and therapeutic challenge. Dermatol Ther 21:452-458.

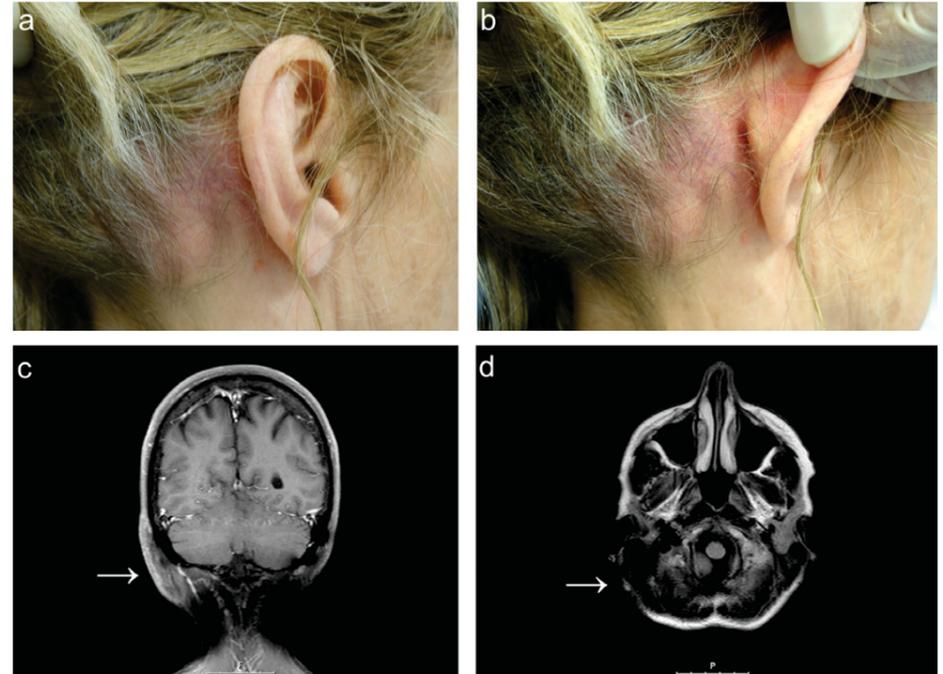


Abb.1: (a) und (b) Präoperativer klinischer Befund, (c) und (d) MRT Befund des Tumors (Pfeil) in koronaler (T2-Gewichtung) und axialer Schnittebene (T1-Gewichtung).

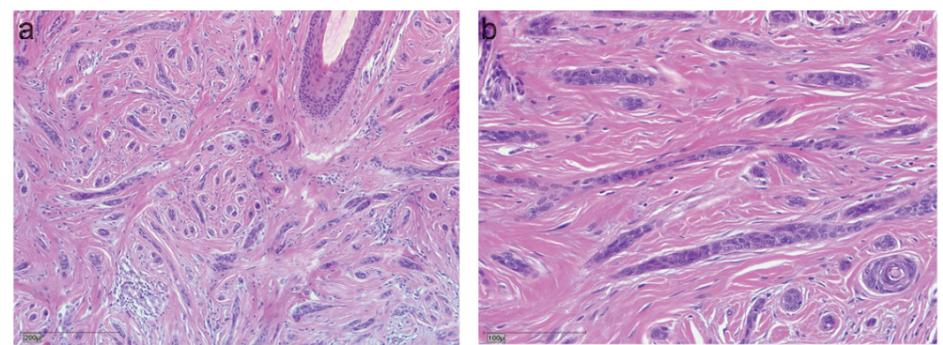


Abb. 2: Histologie: (a) Infiltration der Dermis durch epitheliale Zellen mit Ausbildung einer Keratingefüllten Zyste (H&E); (b) typische Zellnester- und Stränge im hyalinen Stroma mit wenig Mitosen (H&E)

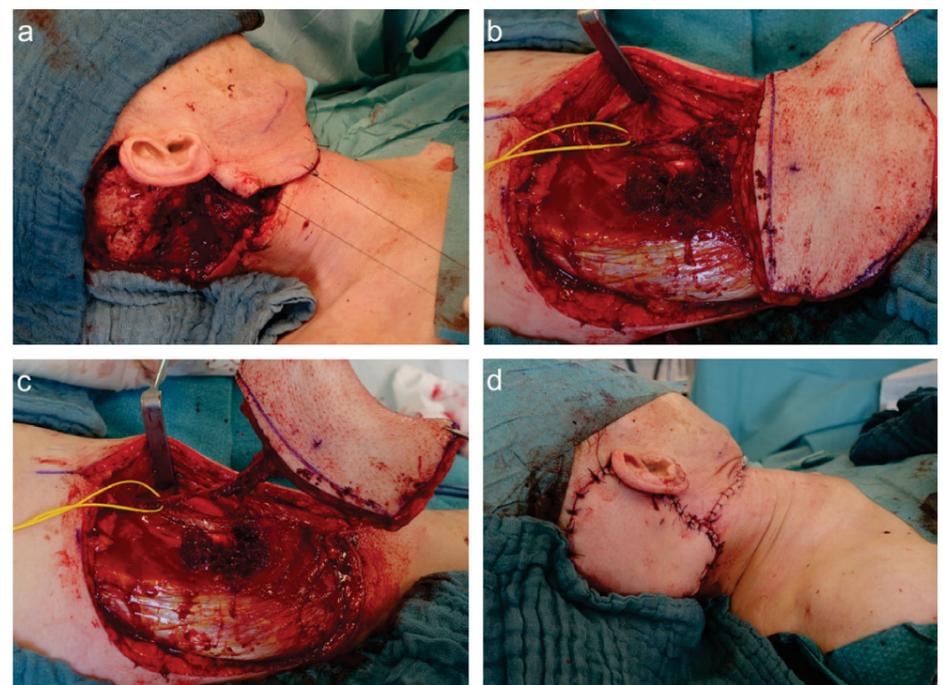


Abb. 3: (a) Intraoperativer Situs mit Resektionsdefekt, (b) und (c) Hebung des ALT- Flaps mit muskulokutanem Perforator, (c) Defektrekonstruktion.



Abb. 4: Postoperativer Situs nach 12 Monaten.