

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Dr. med. Hermann Kneitz



Abb. 1 58-jähriger Patient mit nicht schmerzhaftem Knoten.

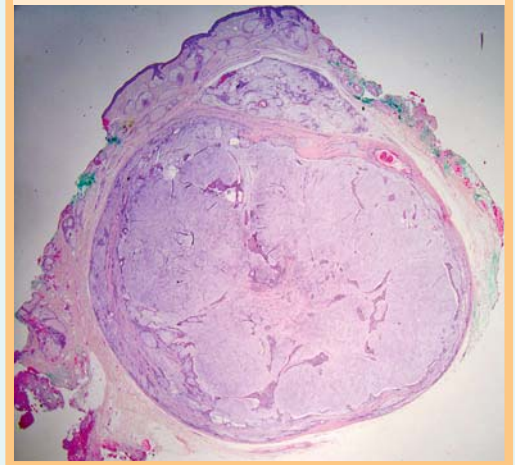
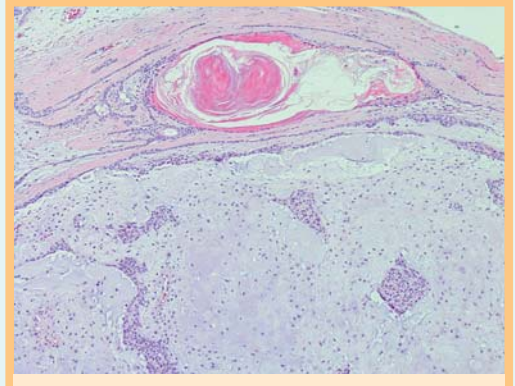


Abb. 2 a, b Wie lautet Ihre Diagnose?

Autoren

H. Kneitz,
E. B. Bröcker

Institut

Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie
Julius-Maximilians-Universität
Würzburg

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0029-1244192>
Akt Dermatol 2011; 37: 73–74
© Georg Thieme Verlag KG ·
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. med. Hermann Kneitz
Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie
Julius-Maximilians-Universität
Josef-Schneider-Str. 2, Gebäude D8
97080 Würzburg
kneitz_h@klinik.uni-wuerzburg.de

Anamnese

Bei einem 58-jährigen Patienten bestand seit 8 Jahren ein kutaner, nicht schmerzhafter Knoten mit nur geringer, aber kontinuierlicher Größenprogression am rechten Nasenabhang (Abb. 1). Anamnestisch ist der Knoten nie entzündet gewesen, intermittierend bestand ein geringer Juckreiz.

Klinischer Befund

Am rechten Nasenabhang befindet sich ein gut in der Haut verschiebbarer, polypöser, derb tastbarer 1,5 × 1 cm großer Knoten. Die Hautoberfläche fokal glänzend mit reichlich Teleangiectasien.

Histologischer Befund

Histologisch erkennt man in der Übersicht einen relativ scharf abgegrenzten kutanen Knoten, der keine Verbindung zur Epidermis aufweist (Abb. 2a). Der Tumor zeigt überwiegend ein aufgehelltes, myxoides Tumorstroma, das in der Vergrößerung eine chondroide Differenzierung zeigt. Innerhalb des myxoiden Stromas sind zahlreiche epitheliale Strukturen erkennbar, die teils in Nestern, teils in Zellsträngen formiert sind (Abb. 2b). Daneben zeigen sich auch einzelne Keratinzysten.

(Auflösung nächste Seite)

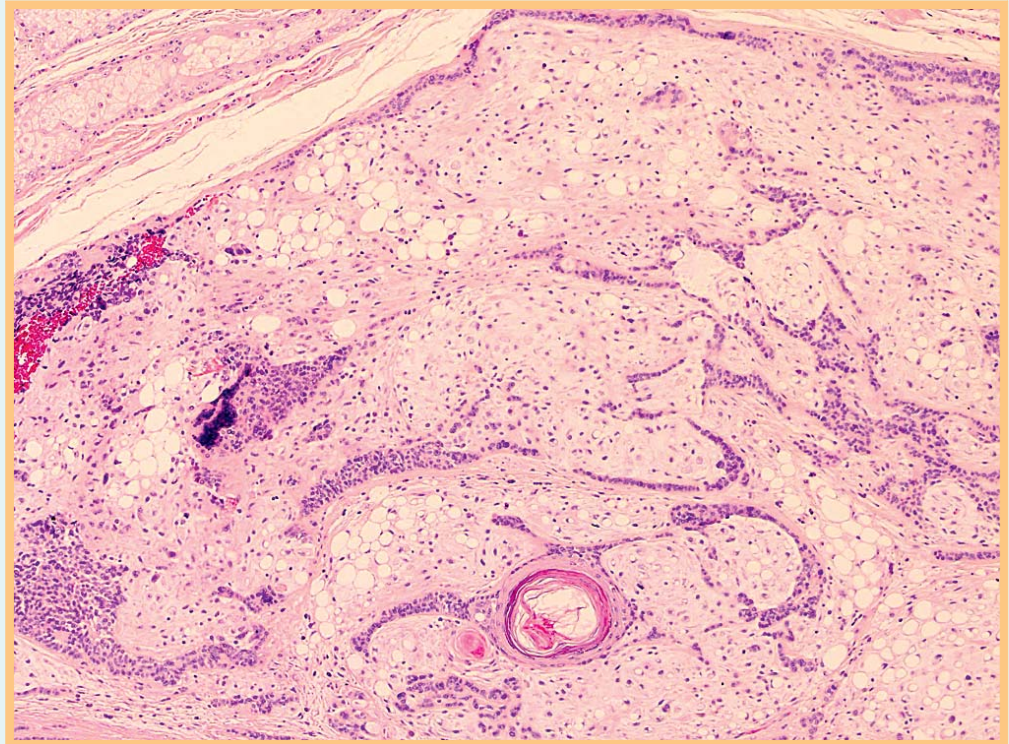


Abb. 3 Dermaler Misch tumor.

Auflösung



Diagnose: Dermaler Misch tumor (Chondroides Syringom) (● Abb. 3).

Kommentar: Der dermale Misch tumor stellt einen singulären, benignen Hautadnextumor dar, der bevorzugt im Kopf-Hals-Bereich bei Patienten mittleren Alters entsteht. In absteigender Häufigkeit sind Wangen, Lippen und Kapillitium betroffen. Selten entwickeln sich dermale Misch tumoren auch an anderen Körperstellen, z.B. Axilla, Stamm und Extremitäten. Ungewöhnliche Erscheinungsformen sind subunguale Läsionen mit intraossärer Ausbreitung. Eine familiäre Häufung des überwiegend bei Männern anzutreffenden Tumors ist nicht dokumentiert. Die meisten Tumore zeigen eine Größe von 1–3 cm, wobei auch Tumore mit einer Größenausdehnung von 6 cm beschrieben werden.

Dermale Misch tumoren sind biologisch benigne Adnextumoren und bestehen entsprechend ihrer Namensgebung aus epithelialen, myoepithelialen und mesenchymalen Komponenten. Apokrine Formen werden von den weitaus selteneren ekkrinen unterschieden. Mischformen zwischen beiden Varianten werden ebenfalls beschrieben. Im vorliegenden Fall ist von einem dermalen Misch tumor mit primär apokriner Differenzierung auszugehen.

Die Mehrzahl der gut umschriebenen Tumoren wird in der Dermis ohne Verbindung zur Epider-

mis gesehen und setzt sich aus einer wechselnden Kombination von Nestern und Bändern epithelialer Zellen zusammen, die fokale von myoepithelialen Zellen umgeben sind.

Die mesenchymale Tumorkomponente zeigt häufig ein myxoides Tumorstroma, in dem eine lipomatöse und/oder chondroossäre Differenzierung zu erkennen ist. Überwiegt innerhalb des Tumors die myxoiden Stromakomponente, ist von der weitaus häufigeren apokrinen Variante auszugehen. Weitere histologische Kriterien, die für eine apokrine Variante sprechen, sind eine Dekapitationssekretion innerhalb tubuloalveolärer Strukturen, verlängerte duktales und drüsenartige Strukturen, ausgekleidet mit einer 2-schichtigen Lage epithelialer Zellen sowie sich verzweigende tubuläre Strukturen. Keratinzysten und Herde reifen Fettgewebes können ebenfalls häufig Bestandteil derartiger Läsionen sein. In ● Abb. 3 sind Fettgewebsinseln gut erkennbar.

Zeigen sich dagegen innerhalb eines Tumors überwiegend kleine duktales Strukturen mit myoepithelialer Differenzierung innerhalb eines myxoiden Stromas, ist von der selteneren ekkrinen Variante auszugehen.

Eine maligne Transformation in dermalen Misch tumoren ist extrem selten. Maligne kutane Misch tumoren entstehen bevorzugt im distalen Extremitäten- und Rumpfbereich älterer Patienten und zeigen eine schlechte Prognose mit erhöhter Metastasierungsfrequenz.