

# Komplementär-onkologische und immunologische Therapie des Kehlkopf-Leiomyosarkoms

B. Pfeifer

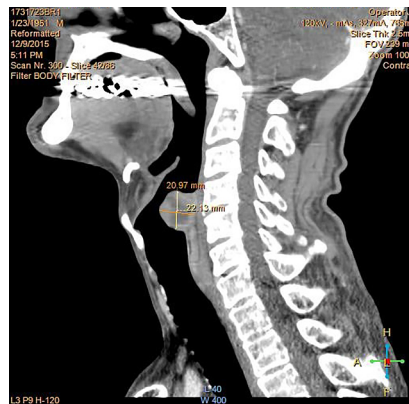
Kehlkopf- und Hypopharynx-Leiomyosarkome sind äußerst seltene mesenchymale Malignome, die von der glatten Muskulatur ausgehen. Seit der Erstbeschreibung dieser Tumorentität im Jahre 1939 durch C. Jackson [1] sind in der medizinischen Literatur nur etwa 50 weitere Fälle publiziert worden, zehn davon in der hypopharyngealen Region [2–4]. Die klinische Präsentation ähnelt der von Kehlkopf- und Hypopharynx-Karzinomen, welche Heiserkeit, Husten mit blutigem Auswurf, Schluckbeschwerden, dem Gefühl von einem Kloß im Hals mit häufigem Räuspern bis hin zu schwerer Atemnot durch Atemwegseinengung einschließen kann.

Eine klare histologische Diagnose ist oft schwierig und sollte immer immunhistochemische Untersuchungen einschließen [5, 6]. Leiomyosarkome sind gewöhnlich positiv für das Aktin der glatten Muskulatur (*Alpha-Smooth Muscle Actin*) und negativ für Zytokeratine sowie epitheliale Membranantigene. Die Therapie dieser Sarkome schließt heute, wenn immer möglich, die radikale operative Entfernung weit im gesunden Gewebe [7–9] und eine adjuvante Radio-Chemotherapie mit ein [10]. Eine Empfehlung für das klinische Management im Sinne einer Leitlinie existiert jedoch nicht und prognostische Aussagen lassen sich wegen der Rarität dieser Tumoren ebenfalls nicht angeben.

## Kasuistik

Ch. A. ist Amerikaner und ein guter Freund des Autors dieser Kasuistik. Er ist heute im 70. Lebensjahr, hat nie geraucht und auch nie viel Alkohol getrunken. Als Vegetarier und später Veganer hat er immer recht gesund gelebt und sich bis zum Herbst 2015 auch sehr wohl gefühlt. Von Oktober bis Dezember 2015 bemerkte er ein zunehmend stärker werdendes „Kloß-Gefühl“ im Hals, häufiges Verschlucken und einige Male blutigen Auswurf (Hämoptyse). Auch konnte er in seinem

Lieblingssport, dem „Free Diving“, wegen der Luftknappheit bei forcierter Atmung keine Glanzleistungen mehr erbringen. Eine Computer-Tomographie des Halses und eine flexible Laryngoskopie vom Dezember 2015 ergaben folgende Befunde (► Abb. 1, 2):



**Abb. 1:** Hals-CT vom 09.12.2015 zeigt in sagittaler Ansicht einen 2,1 x 2,2 cm großen supraglottischen Tumor, welcher den Atemweg deutlich einengt. Quelle: Beverly Tower Wilshire Advanced Imaging Center, Beverly Hills, CA 90210, USA.

Die am selben Tag durchgeführte fiberoptische Laryngoskopie zeigte einen ulzerierenden Weichteiltumor (► Abb. 2), welcher die Hämoptyse-Episoden sowie die Luftknappheit bei forcierter Atmung erklärten. Der supraglottische Atemweg war bis auf etwa 30 % eingengt.

Am 15. Dezember 2015 wurde an der Universität von Kalifornien in Los Angeles eine Biopsie/Teilresektion dieses Weichteiltumors durchgeführt, welche ein entzündliches Leiomyosarkom mit hoher Mitoserate und Nekrosenbildung ergab. Das Sarkom infiltrierte die Skelettmuskulatur sowie den Knorpel und zeigte einen Ki-67-Proliferationsindex von 25 %. Nach Absicherung der histologischen Diagnose durch zwei weitere unabhängige pathologische Institute an der Universität Pennsylvania und Harvard Universität, wurden umfangreiche immunhistochemische Untersuchungen durchgeführt, welche positiv für Aktin vom glatten Muskel und für Desmin waren, jedoch negativ für Zytokeratine.

Im Januar 2016 wurde dann zur Vorbereitung einer radikalen chirurgischen Entfernung des Kehlkopfs noch ein PET-CT durchgeführt, welches eine Tumordinvasion mit intensiver FDG-Speicherung im rechten Stellknorpel und Ausdehnung über den Ringknorpel zur linken Kehlkopfseite, sowie eine wahrscheinliche Infiltration des Hypopharynx zeigte (► Abb. 3).

Eine lymphatische Metastasierung zum Hals konnte zu diesem Zeitpunkt nicht nachgewiesen werden.