

07

## TALGDRÜSENKARZINOM

Seltener maligner kutaner Adnextumor mit einem Prädispositionsbereich in der Kopf-Halsregion. Eine lymphogene Metastasierung ist insbesondere bei periokulären Talgdrüsenkarzinomen nicht selten.



## Talgdrüsenkarzinom

### Diagnostik

Ganzkörperinspektion

Klinische Untersuchung der Lymphknotenstation

**Periokulär:** Vorstellung Augenarzt

### OP

Sicherheitsabstand (SA): Bei mikroskopisch kontrollierter Chirurgie (MKC) kein SA empfohlen

Periokulär ohne MKC: 3–5 mm SA

Extraokulär ohne MKC: weite lokale Exzision mit mindestens 1 cm SA

Falls peri/extra-okuläres Talgdrüsenkarzinom mit pagetoider/flächenhafter Ausbreitung: Tumorkonferenz, ggf. Ausbreitungsdiagnostik mit Mappingbiopsien

### SLNB

Diskussion und individuelle Entscheidung im Tumorboard empfohlen. Prognostische und therapeutische Relevanz unklar. Metastasierung in regionäre Lymphknoten relativ selten (periokulär 15 %, extraokulär < 1 %)

**Periokulär:** kann bei Tumoren  $\geq T2c$  (Infiltration der ganzen Breite des Lidrandes) erwogen werden

**Extraokulär:** kann bei Risikofaktoren (Lokalisation Lippe, Ohr,  $\geq T2c$ , schlechte Differenzierung, pagetoides Wachstum, perineurale Invasion, Immunsuppression) erwogen werden

### CLND /TLND

Diskussion und individuelle Entscheidung im Tumorboard empfohlen.

**Periokulär und SLN +:** CLND, TuKo

**Extraokulär und SLN +:** keine CLND, TuKo

Bei klinischem Verdacht auf LK-Metastasierung: TLND – TuKo

### Diagnostik (Bildgebung)

**Regionäre LK-Stationen:** mittels Sono oder Schnittbildgebung nicht routinemäßig, nur bei rezidivierenden Talgdrüsenkarzinomen, ausgedehnten Tumoren und V.a. Metastasierung sowie bei Periokulär  $\geq T2c$ , schlechter Differenzierung, pagetoidem Wachstum, perineuraler Invasion

**Potentielle Fernmetastasen:** mittels Schnittbildgebung nur bei LK Metastasen

### Strahlentherapie

Therapeutisch 56–70Gy, adjuvant 45–60Gy.

**Extraokulär:** Indikationen Inoperabilität, Ablehnung der OP oder palliative Situation

**Extraokulär adjuvant:** nach individueller Abwägung bei lokal fortgeschrittenen Tumoren, R1/R2, knapper SA < 5 mm, PNI, Lokalrezidiv, bei Z.n. LK Metastasen

**Periokulär:** Indikationen Inoperabilität, Rezidiv, Option bei extensiver orbitaler Beteiligung, Tumoren < 10 mm

**Periokulär adjuvant:** Nutzen nicht geklärt, ggf. bei R1, Rezidiv, geringe Differenzierung, PNI

**CAVE:** bei Oberlidbestrahlung relevante okuläre Toxizität, ggf. Hochdosisbrachytherapie als Boost plus ERBT (external beam radiation therapy) erwägen

**Periokulär und SLN+:** ggf. Alternative zur CLND

**LK-Metastasen:** Radiatio nach TLND erwägen

**Palliativ:** mögliche Option

### Lokaltherapie

Periokulär mit pagetoider oder intraepithelialer Ausbreitung: als Monotherapie oder in Kombination mit OP mittels Kryochirurgie und/oder Mitomycin lokal





### Medikamentöse Therapie

Lokal fortgeschrittene oder metastasierte Talgdrüsen-CA: konventionelle Protokolle mit Chemotherapie (z. B. 5-FU + platinbasiert) nur Fallserien, auch neoadjuvante Konzepte beschrieben

Vielversprechende Option: PD-1-Inhibitoren (v.a. extraokuläre Tumore), Trastuzumab (wenn HER2 nachweisbar)

Ggf. Molekulare Diagnostik für potentielle Ansatzpunkte zielgerichtete Therapie: RAR-β, Androgen-Rezeptor, mTOR, EGFR, HER2, Pi3K

### Nachsorge

Lokalrezidive häufig (> 10 %), dann in 5,5 – 6,7 % auch mit Fernmetastasen.

Jahr	Intervall	Maßnahmen
1– 2	3-monatlich	Anamnese Untersuchung des kompletten Integuments Inspektion und Palpation der Lymphknotenstationen und Lymphabflusswege Lymphknotenultraschall (Jahr 1–2 alle 6 Monate, weitere bildgebende Maßnahmen (risikoadaptiert))
3 – 5	6-monatlich	
5 –10	Jährlich	

### Muir-Torre-Syndrom

Falls  $\geq 2$  Punkte beim Risikoscore vorliegen: genetische Diagnostik

### Der Mayo-Muir-Torre-Syndrom-Risikoscore-Algorithmus nach Roberts et al.

Score-Variable	Punkte
<b>Alter bei Erstdiagnose einer sebozytären Neoplasie in Jahren</b>	
$\geq 60$	0
$< 60$	1
<b>Gesamtzahl an sebozytären Neoplasien<sup>a</sup></b>	
1	0
$\geq 2$	2
<b>Lynch-Syndrom-assoziierte Malignome<sup>b</sup> in der Eigenanamnese</b>	
Nein	0
Ja	1
<b>Lynch-Syndrom-assoziierte Malignome<sup>b</sup> in der Familienanamnese</b>	
Nein	0
Ja	1

Der Gesamtscore ergibt sich aus der Addition der Punkte, die für die vier Score-Variablen erhoben wurden. Folglich können sich Gesamtscore-Werte zwischen 0–5 ergeben. Ein Score von  $\geq 2$  hat eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 81% für die Prädiktion einer Keimbahnmutation in einem der Lynch-Syndrom-Mismatch-Repair-Gene.

a Als sebozytäre Neoplasien werden Talgdrüsenadenome, Talgdrüsenepitheliome, Keratoakanthome sowie Talgdrüsenkarzinome gewertet. Talgdrüsenhyperplasien werden nicht als MTS assoziiert angesehen. Ein Patient nur mit Talgdrüsenhyperplasien erhält hier folglich keinen Punkt.

b Zu den Lynch-Syndrom-assoziierten Malignomen werden kolorektale Karzinome, Endometriumkarzinome, Ovarialkarzinome, Magenkarzinome, Dünndarmkarzinome, Urothelkarzinome (Nierenbecken/Ureter) und Gallengangskarzinome gezählt.

### Weitere Informationen

Adaptiert nach S1-Leitlinie Talgdrüsenkarzinom AWMF 032-061;

[https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/ddg.15405\\_g](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/ddg.15405_g)

(abgerufen 20.12.2024)





## Stadieneinteilung

### Periokuläre Talgdrüsenkarzinome

Stadium	T	N	M
Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium IA	T1	N0	M0
Stadium IB	T2a	N0	M0
Stadium IIA	T2b T2c T3	N0	M0
Stadium IIB	T4	N0	M0
Stadium IIIA	Jedes T	N1	M0
Stadium IIIB	Jedes T	N2	M0
Stadium IVB	Jedes T	Jedes N	M1

## TNM-Klassifikation

### Karzinome des Augenlides

#### T – Primärtumor

TX	Primärtumor kann nicht beurteilt werden	
T0	Kein Anhalt für Primärtumor	
Tis	Carcinoma in situ	
T1	Tumor 10 mm oder weniger in größter Ausdehnung	
	T1a	Ohne Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T1b	Mit Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T1c	Infiltration der ganzen Breite des Augenlides

T2	Tumor > 10 mm, aber max. ≤ 20 mm in größter Ausdehnung	
	T2a	Ohne Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T2b	Mit Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T2c	Infiltration der ganzen Breite des Augenlides
T3	Tumor > 20 mm, aber max. ≤ 30 mm in größter Ausdehnung	
	T3a	Ohne Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T3b	Mit Infiltration des Tarsus oder des Lidrandes
	T3c	Infiltration der ganzen Breite des Augenlides
T4	Mit Infiltration von Strukturen des Auges, der Orbita oder des Gesichts	
	T4a	Tumor mit Infiltration von Strukturen des Auges und der Orbita
	T4b	Tumor infiltriert/durchbricht die knöcherne Wand der Orbita oder breitet sich in die Nasennebenhöhlen aus oder infiltriert den Tränensack/Tränenangang oder das Gehirn

#### N – Regionäre Lymphknoten

NX	Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Metastase(n) in einem solitären, ipsilateralen Lymphknoten, ≤ 3 cm in größter Ausdehnung
N2	Metastase(n) in einem solitären, ipsilateralen Lymphknoten, > 3 cm in größter Ausdehnung oder in bilateralen oder in kontralateralen Lymphknoten

#### M – Fernmetastasen

M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen





## Stadieneinteilung

### Extraokuläre Talgdrüsenkarzinome

Stadium	T	N	M
Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T3	N0	M0
	T1 T2 T3	N1	M0
Stadium IV	T1 T2 T3	N2 N3	M0
	T4	Jedes N	M0
	Jedes T	Jedes N	M1

