Erfolgreich durch Radiotherapie behandelte kutane Manifestationen des Morbus Waldenström

D.		Latz
U.		Mende

Radiologische Universitätsklinik Abt. Klinische Radiologie (Strahlentherapie) Heidelberg

Schlüsselwörter

Morbus Waldenström
Spezifische Hautmanifestationen
Strahlentherapie

Zusammenfassung

Spezifische kutane Manifestationen des Morbus Waldenström treten sehr selten auf. Es wird ein Fall beschrieben, bei dem diese Infiltrate an beiden Wangen und der vorderen Thoraxwand erfolgreich mit relativ niedrigen Dosen strahlentherapeutisch behandelt wurden. Bestrahlungsplanung und Therapiemonitoring erfolgten durch sonographische Objektivierung der Befunde.

Sonderdruckbestellungen an: Dr. med. D. Latz, Radiologische Universitätsklinik, Abt. Strahlentherapie, Im Neuenheimer Feld 400, D-6900 Heidelberg (BRD)

Summary and Key Words Specific cutaneous manifestations of Morbus Waldenström occur very rarely. The authors present a case, in which infiltrations of cheeks and anterior chestwall were successfully irradiated with relatively low doses. Treatment planning and therapy monitoring were determined by means of ultrasound.

Morbus Waldenström ■ Specific cutaneous manifestations ■ Radiotherapy

Einleitung

Der Morbus Waldenström wurde zuerst von Waldenström 1948 als eine bösartige Entartung lymphoplasmazytoider Zellen, die IgM sezernieren, beschrieben [6]. Es handelt sich um eine Erkrankung mit gehäufter Inzidenz im höheren Lebensalter, im Mittel 64 Jahre bei Erstdiagnosestellung [1]. Die Ätiologie dieser Erkrankung ist nach wie vor unbekannt. Bei einigen Patienten wiesen maligne Zellen zusätzliche Chromosomen auf, meistens das Chromosom 12 [5]. Als Hauptsymptome gelten Anämie, Lymphadenopathie und Hyperviskosität des Blutes. Aber auch ein Befall von Haut, Gastrointestinaltrakt, Augen, Lunge und Knochen kommt vor [2, 3]. Im folgenden berichten wir über einen Fall von Morbus Waldenström mit charakteristischen Infiltraten an Haut bzw. Weichteilen, die erfolgreich durch Radiotherapie behandelt wurden.

Kasuistik

Eine 59jährige Patientin stellt sich mit einem seit 25 Jahren bekannten, histologisch gesicherten Morbus Waldenström vor. Seit 9 Jahren Therapie mit Chlorambucil (2 mg/die) und Prednison (25 mg/die) wegen rezidivierenden Hautinfiltraten. Intermittierend Therapieversuch nach dem Knospe-Schema. Unter der langjährigen Chemotherapie kam es zu einer Reduktion der IgM-Sekretion (letzter IgM-Wert 450mg/dl). Aufgrund von Leukopenien mußten wiederholt Therapiepausen eingelegt werden. Da die permanente Kortikoid-Medikation eine Cushing-Symptomatik induzierte, wurde die Prednison-Dosis gesenkt. Darunter kam es zu einer Infiltration beider Wangen, insbesondere rechts, und der Haut an der vorderen Thoraxwand als

infiltrative, diffuse, schmerzlose Plaques bzw. als noduläre Läsionen von rötlicher bis violetter Farbe.

Therapie

Die prätherapeutische sonographische Untersuchung (Picker Int. LSC 7000, 5 MHz

Linearschallkopf) zur Objektivierung der Befundausdeh-

nung (Dimension, Struktur) ergab ausgedehnte, echoverminderte, kutane und subkutane Herde an den Wangen mit Infiltration der Glandula Parotis, größte Ausdehnung $58 \times 47 \times 18$ mm (Abb. 1a),

links bis $34 \times 19 \times 11$ mm (Abb. 1b). An der Thoraxwand zeigte sich eine diffuse Infiltration, wobei einzelne Herde einen Durchmesser von 2 cm aufwiesen. Aufgrund der sonographischen Untersuchung erfolgte die Wahl von Feldgröße und Elektronen-Energie (10,5 MeV re. Wange, 7,5 MeV li. Wange und Thoraxwand) [8]. Applizierte

1 Gesamtdosis auf die rechte Wange 22 Gy, auf die linke Wange und Thoraxwand 21 Gy. Fraktionierungsschema zunächst 2×3 Gy (re. Wange 4×3 Gy), dann $4 \times 2,5$ Gy wöchentlich. Bei Abschluß der Bestrahlungsserie war das Tumolvolumen an den Wangen auf unter 4% des Ausgangsbefundes zurückgegangen. 7 Wochen nach Thera-

2 pieende war makroskopisch ein völliger Rückgang eingetreten, sonographisch zeigten sich lediglich noch narbige Residualbefunde (Abb. 1c, d). Die Infiltrate an der Thoraxwand wiesen makroskopisch wie auch sonographisch eine weitestgehende Remission auf.

Diskussion

Beim Morbus Waldenström werden spezifische wie auch unspezifische Hautaffektionen beobachtet. Zu den letzteren zählen Erscheinungen, die auf die erhöhte Blutungstendenz,) wie z.B. Purpura, oder auf die Hyperviskosität des Blutes zurückzuführen sind. Spezifische Hautmanifestationen, wie infiltrative oder noduläre Läsionen bzw. IgM-speichernde Papeln treten sehr selten auf [9]. Bis zum Jahre 1981 wurden in der englischsprachigen Literatur nur 500 Fälle beschrieben [7].

Das französische Schrifttum weist bis 1985 nur 20 Fälle mit spezifisch kutanen Manifestationen beim Morbus Waldenström auf [4]. Das gute Ansprechen dieser Herde auf die Strahlentherapie überrascht nicht, da lymphoide Infiltrate strahlensensible Strukturen darstellen. Bemerkenswerterweise wurde bisher jedoch nur wenig darüber berichtet. So wurde bis 1987 in der englischen und französischen Literatur nur je ein Fall erfolgreicher Behandlung kutaner Manifesta-

2 tionen des Morbus Waldenström aufgeführt [9]. Auch hier trat ein sehr gutes Ansprechen dieser Hautläsionen auf die Radio-

276

Latz/Mende

Abb.1. Objektivierung des Therapieverlaufs durch Sonographie (5 MHz; Transversalschnitte; Grauerhistogramm). Oben: Ausgangsbefund; ausgedehnte Tumordinfiltrate rechte (a) und linke Wange (b). Unten: 7 Wochen nach Abschluß der Strahlentherapie; hervorragende Remission mit Volumenrückgang und Fibrosierung mit Aufhebung der Echogenität; rechte (c) und linke Wange (d).

therapie auf. Nach unserer Erfahrung muß daher die gezielte Strahlentherapie von spezifischen Hautläsionen des Morbus Waldenström in das Behandlungskonzept integriert werden.

Literatur

Bergsagel DE, Rider WD: Plasma Cell Neoplasms, in DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds): Cancer – Principles and Practise of Oncology. Philadelphia, PA, Lippincott, 1985, 1784–1785.

Beumer HM, Orlslagers WP, Djajadiningrat RJ, et al: Pleuropulmonary Involvement in Waldenström's Macroglobulinaemia. Respiration 1984;45:154–156.

Brittinger G, Meusers P, Musshoff K, et al: Non-Hodgkin-Lymphome und Plasmozytom, in Gross R, Schmidt CG (eds): Klinische Onkologie. Stuttgart, Thieme, 1985.

Fayol J, Bernard P, Bordessoule D^{1/2} et al: Localisations cutanées Spécifiques au cours du Myelome et de La Macroglobulinémie Waldenström. Ann Dermatol Venereol 1985;112:509–516.

The Lancet: Waldenström's Macroglobulinaemia. Aug 1985;10: 311–312 (editorial).

Longo DL, Broder S: Plasma Cell Disorders, in Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS (eds): Harrison's – Principles of Internal Medicine. Health Profession Series 1987, 1401–1403.

Mascaro JM, Montserrat E, Estrach T, et al: Specific cutaneous manifestations of Waldenström's Macroglobulinaemia. A report of two cases. Brit J Dermat 1982;106:217–222.

Mende U, Flentje M, Weischedel U, et al: Sonographische Diagnostik von Kopf-Hals-Tumoren im therapeutischen Umfeld. Röntgen-BI 1989;2:19–23.

O. Orengo IF

Kettler AH

Bruce S

et al: Cutaneous Waldenström's Macroglobulinemia. A Report of a Case Successfully Treated With Radiotherapy. Cancer 1987;60:1341–1345.