

S1-Leitlinie - **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 1cm 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 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 $\geq T2c$, schlechte Differenzierung, pagetoides Wachstum, perineurale 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 $< 5\text{mm}$, PNI, Lokalrezidiv, bei Z.n. LK-Metastasen

Periokulär: Indikationen Inoperabilität, Rezidiv, Option bei extensiver orbitaler Beteiligung, Tumoren $< 10\text{mm}$

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

CAVE: bei Oberlidbestrahlung relevante okuläre Toxizität, ggf. Hochdosisbrachytherapie als Boost plus ERBT 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.

Nachsorgeschema für Talgdrüsenkarzinome in Anlehnung an das Mannheimer Nachsorgeschema für maligne Adnextumoren der Haut, modifiziert nach dem Nachsorgeschema für Hochrisikoplatte­ne­pithelkarzinome der Haut der aktuellen S3-Leitlinie.

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

Muir-Torre- Syndrom

Falls ≥ 2 Punkte beim Risikoscore vorliegen: genetische Diagnostik

Der Mayo-Muir-Torre-Syndrom-Risikoscore-Algorithmus nach Roberts et al.5

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

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

^aAls 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.

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