

Redaktion  
F. Bootz • Leipzig

Liebe Kolleginnen und Kollegen!  
Wenn Sie eine interessante Falldarstellung  
haben, schicken Sie bitte Ihren Vorschlag  
mit Beschreibung und Bildmaterial an:

Prof. Dr. F. Bootz  
Univ.-HNO-Klinik  
Liebigstraße 18  
04103 Leipzig

## Bild und Fall

Maurus Fischer • D. Hoch • HNO-Kliniken der Kliniken St. Antonius (Chefarzt: Dr. C.P. Fues),  
Carnaper Str. 48, D-42283 Wuppertal

# Unklare, langsam wachsende Raumforderung im linken Kieferwinkel

❖ 31-jähriger Patient in gutem Allgemeinzustand. Vorstellung auf-  
grund einer schmerzlosen Raumforderung im linken Kieferwinkel



Abb. 1 ▲  
CT, axiale Schnittführung, links ca. 5 x 5 cm und  
rechts ca. 3 x 3 cm messende, rundlich konfigu-  
rierte Raumforderung in Höhe der Karotisgabel



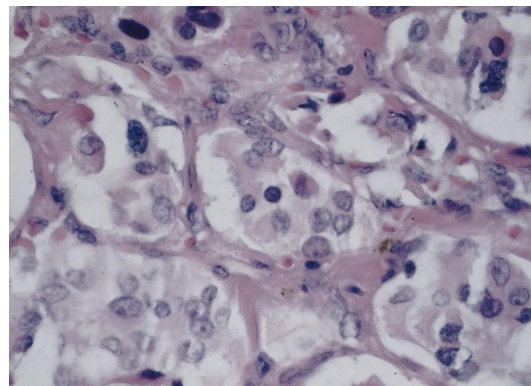
Abb. 2 ◀  
DSA (seitlich), selektive arterielle  
digitale Subtraktionsangiographie  
der A. carotis communis links.  
In Höhe der Karotisbifurkation  
stellt sich ein gut pflaumengroßer,  
sehr stark vaskularisierter Prozeß  
mit multiplen, teils größeren endo-  
tumoralen AV-Shunts und einer  
deutlichen Spreizung der Karotis-  
bifurkation mit großbogiger Verla-  
gerung der Arteria carotis externa  
und interna dar



Abb. 4 ◀  
DSA, selektive arterielle digitale  
Subtraktionsangiographie der  
A. carotis communis rechts,  
auch hier in Höhe der Karotisgabel  
ein gut walnußgroßer, stark vas-  
kularisierter tumoröser Prozeß,  
mit deutlicher Spreizung der  
Karotisbifurkation sowie groß-  
bogigen Verlagerung beider  
Karotiden, insbesondere der  
A. carotis interna rechts



Abb. 3 ▼  
Hämatoxylin-Eosin-Färbung (Vergr. 160fach), tumoröses  
Gewebe mit in Ballen angeordneten Zellproliferationen.  
Teilweise erhebliche Kernpolymorphien mit Hyperchromasien  
und Riesenkernen. Kleinherdige Nekrosen



## Vorgeschichte ✓

Seit 2 Monaten bestehende größenkonstante, schmerzlose in Horizontalebene gut und in Vertikalebene schlecht verschiebliche Schwellung im linken Kieferwinkel, kein Globusgefühl, keine Dysphagie, Dysphonie oder Dyspnoe, keine B-Symptomatik, keine internistischen Grunderkrankungen. Kein Kontakt zu Haustieren.

## Diagnostik ✓

- **HNO-Spiegelbefund:** links ca. 5 x 5 cm und rechts ca. 3 x 3 cm messende Raumforderung im Trigonum caroticum. Sonst bis auf einen blanden Stimmlippenpolyp in der hinteren Kommissur rechts unauffällig.
- **Laborparameter:** normwertig, die BSG war mit 56/90 mm n. W. erhöht, keine Leukozytose.

## Bildgebende Diagnostik ✓

- **Sonographie (B-Scan):** unscharf begrenzte inhomogene Raumforderung im Trigonum caroticum bds., links mit einer Ausdehnung von ca. 35 x 40 mm u. rechts von ca. 20 x 30 mm, mit echoarmem Binnenmuster, wobei die A. carotis interna nicht eindeutig von der Raumforderung abzugrenzen war.
- **CT-Hals:** links ca. 5 x 5 cm, rechts ca. 3 x 3 cm messende, rundlich konfigurierte Raumforderung in Höhe der Carotisgabel. Asymmetrierung des Pharynx in Höhe Oro-/Hypopharynxübergang mit leichter Einengung. A. carotis links in Tumorhöhe nicht eindeutig abgrenzbar, keine weiteren submandibulären, zervikalen oder supraclaviculären Lymphome.
- **DSA:** Bds. sehr stark vaskularisierter Prozeß mit multiplen, teils größeren endotumoralen AV-Shunts und einer deutlichen Spreizung der Karotisbifurkation mit großbogiger Verlagerung der A. carotis externa und interna.

## Therapie und Verlauf ✓

Exstirpation des linksseitigen Glomus-caroticum-Tumors mit der Karotisgabel, zunächst mit einem 6 mm-Poly-Teflon-Fluor-Ethylen-Interponat (PTFE) zwischen der A. carotis communis (ACC) und der A. carotis interna (ACI). Wegen komplettem Verschuß des Interponates Revision mit Entfernung der PTFE-Prothese und Interposition der proximalen V. saphena magna sowie Ligatur der ACE. Während der postoperativen Monitorüberwachung klinisch asymptomatische Bradykardie im Sinne eines hypersensitiven Karotissinusyndroms mit intermittierendem Sinusarrest, Implantation eines VVI-Schrittmachers. Exstirpation des Glomus-caroticum-Tumors der Gegenseite im Intervall von 4 Monaten. Ebenfalls Interposition eines V. saphena magna-Interponates.

## Histologie ✓

- **Makroskopie:** Links: Großer knotiger Tumor mit solider bräunlich-rötlicher Schnittfläche, Durchmesser 5 x 4,5 x 3 cm. Rechts: grau-rötlicher 4,7 x 4,5 x 2 cm großer Tumor mit einem markig weißlichen Lymphknoten.
- **Mikroskopie:** In Ballen oder Nestern angeordnete Zellproliferationen aus großen epithelial gelagerten Zellen mit eosinophilem, teils relativ breitem Zytoplasma und vornehmlich runden Kernen, unscharf gegen die Umgebung abgegrenzt und teilweise eingebettet in ein kollagenfaserreiches, untergeordnetes Bindegewebe. Lymphknoten partiell durchsetzt von Tumorgewebe. Die Tumorzellen überwiegend in Zellballen angeordnet und in der PAS-Reaktion negativ.

## Diagnose ✓

## ✚ Glomus-caroticum-Tumor beidseits

## Beurteilung und Diskussion ✓

Glomustumoren (nichtchromaffine Paragangliome, Chemodektome) sind langsam wachsende Tumoren, die sich aus Paraganglien, den Nebenorganen des autonomen Nervensystems entwickeln. Für das Glomus caroticum, das in der Aufzweigung der A. carotis communis gelegen ist, wird eine Funktion als Chemorezeptor angenommen, der auf ein Absinken des  $pO_2$ , Anstieg des  $pCO_2$  und Azidität des Blutes anspricht [1]. Glomus-caroticum-Tumoren wachsen ohne Kapsel und sind reich vaskularisiert. Aus dem histologischen Bild allein ist das biologische Verhalten nicht sicher prognostizierbar. Die Unterscheidung zwischen Gut- und Bösartigkeit kann nur nach dem klinischen Verlauf getroffen werden (Nachweis von Metastasen) [5, 2]. Die Metastasierungsrate liegt unter 10 % [3]. Auch hereditäre Formen des Glomus-caroticum-Tumors (autosomal dominanter Vererbungsmodus) wurden in etwa 10 % beschrieben [5, 2]. Auffällig erscheint das unter den hereditären Formen mit 30 % gehäufte bilaterale Auftreten, im Vergleich zu den sporadischen Formen, wo die Inzidenz des bilateralen Auftretens mit nur etwa 5 % angegeben wird [2]. Nach bilateraler Glomektomie wurden 2 Tage postoperativ eine Hypotension mit Tachykardien, großen Blutdruckschwankungen und verminderter Blutdruckregulation nach dem Valsalva-Versuch beobachtet. Unter Propanololgabe besserte sich die Symptomatik. Insgesamt nach 17 Monaten normalisierten sich Herzfrequenz und Blutdruckregulation spontan [4]. Die Kompression der occulodilatatorischen Sympathikusfasern hat manchmal ein Horner-Syndrom zur Folge, ein Karotissinusyndrom mit Bradykardie und Bewußtlosigkeit (Charkot-Weiss-Baker-Syndrom) tritt dagegen nur selten auf. Da die Paragangliome des Carotidglomus aufgrund des hohen Differenzierungsgrades und des biologischen Verhaltens weder auf eine Strahlen- noch auf eine Chemotherapie ansprechen, besteht die Therapie der Wahl in der kompletten Exstirpation des Glomus-caroticum-Tumors, durch periadventitielle Karotisdissektion. Bei der Ummauerung der A. carotis communis oder Infiltration der Gefäßwand ist die Karotissektion mit anschließender Gefäßrekonstruktion indiziert, wobei eine multidisziplinäre Behandlung durch den Kopf- und Halschirurgen und den Gefäßchirurgen die Erfolgsaussichten einer Operation optimiert.

Für die Bereitstellung des Bildmaterials möchten wir uns bei Herrn Prof. Störkel (Institut für Pathologie, Klinikum Wuppertal GmbH) und bei Herrn Dr. Treutler, (Röntgenabteilung der Kliniken St. Antonius Wuppertal) herzlich bedanken.

## Literatur ✓

1. Böck P (1979) **Paraganglien**. In: Benninghoff A, Görttler K: Lehrbuch der Anatomie des Menschen. München Wien Baltimore, S 391-394
2. Grufferman S, Gillman M, Pasternak R, Peterson C, Young G (1980) **Familial carotid body tumors**. Cancer 46:2116-2122
3. Laissue JA et al. (1987) **Tumors of the neck**. In: Arnold WJ et al. (eds) Diseases of the head and neck. Stuttgart New York, p 12.28
4. Palatini P et al. (1987) **Evaluation of blood pressure control after bilateral glomectomy: effects of propanolol treatment**. Clin Physiol Biochem 5: 320-328
5. Zenon J et al. (1992) **A family exhibiting carotid body tumors**. JCC 35: 546-551