

Abbildung 1a–c: Patientin mit MALT-Lymphom der Glandula parotis vor der Operation

Der besondere Fall

Parotistumor entpuppt sich als MALT-Lymphom

TOBIAS BERG, OLIVER KASCHKE, GÜNTER JAUTZKE

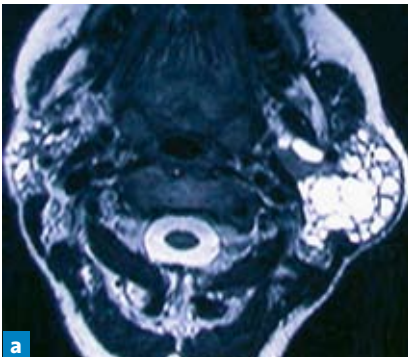


Abbildung 2a–b: Multiple Einschlüsse im Parotisparenchym (MRT, T1-Gewichtung)

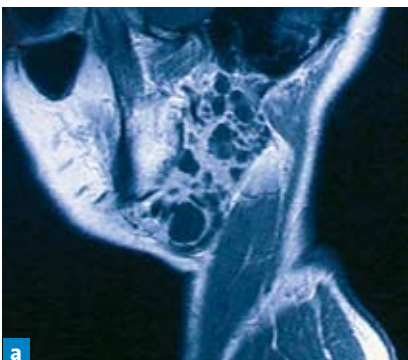


Abbildung 3a–b: Im MRT mit T2-Gewichtung stellen sich die Veränderungen als Zysten dar.

Kommt es bei Autoimmunerkrankungen wie dem Sjögren-Syndrom nach langer Krankheitsdauer plötzlich zu einer Größenzunahme der Glandula parotis, sollte der behandelnde HNO-Arzt hellhörig werden. Es kann sich ein niedrigmalignes B-Zell-Lymphom entwickelt haben – wie in der folgenden Kasuistik.

Eine 43-jährige Patientin beklagte eine erhebliche, anfänglich rezidivierende Schwellung der linken Glandula parotis, die sich stets ohne Therapie spontan zurückgebildet hatte. Seit zwei bis drei Jahren litt sie außerdem unter Mundtrockenheit und verminderter Tränensekretion. Innerhalb der letzten zehn Wochen war es zu einer deutlichen Größenzunahme sowie zu einer Druckschmerzhaftigkeit der Drüse – ins-



Abbildung 4a–c: Patientin nach der operativen Entfernung des MALT-Lymphoms. Der Ramus marginalis des N. facialis weist eine vorübergehende Schwäche auf.

besondere bei Nahrungsaufnahme – gekommen.

Diagnostik

Bei der Inspektion fiel eine 5–6 cm große, schlecht verschiebbare tumorartige Vorwölbung der Drüse im Bereich des linken kaudalen Parotispols auf (Abb. 1a–c, S. 49). Aus dem reizlosen enoralen Ausführungsgang floss klarer Speichel ab, Entzündungszeichen fehlten. Im MRT zeigten sich in der T1-Gewichtung (Abb. 2a–b, S. 49) auf der linken Seite multiple Einschlüsse im Drüsenparenchym, die sich in der T2-Gewichtung als Zysten darstellten (Abb. 3a–b, S. 49). Auch in der rechten Parotis fielen zystische Raumforderungen auf, die jedoch deutlich kleiner waren als links. Die radiologischen Befunde wurden als charakteristisch für ein Sjögren-Syndrom gewertet. Die Sonografie des Halses bestätigte die zystische Formation, lieferte jedoch keine weiteren pathologischen Befunde oder Zusatzinformationen. Laborchemisch konnten keine Auffälligkeiten, insbesondere Entzündungsparameter, gefunden werden.

Operatives Vorgehen

Nach Diskussion und Aufklärung der Patientin über operative Risiken wurde eine Exstirpation der Glandula parotis im Sinne einer totalen Parotidektomie links durchgeführt. Auf eine diagnostische Gewebeatnahme aus der Lippenschleimhaut zur histologischen Sicherung eines Sjögren-Syndroms wurde in Anbetracht der angestrebten Totalexstirpation der Drüse verzichtet. Die Operation mit in-

traoperativem Monitoring des Nervus facialis verlief komplikationsfrei. Postoperativ wurde eine vorübergehende Schwäche des Ramus marginalis festgestellt, die sich jedoch innerhalb von sechs Wochen komplett zurückbildete (Abb. 4a–c).

Das makroskopische Resektionspräparat (Abb. 5) zeigt die auffällig großen zystischen Veränderungen des Drüsenparenchyms. Bei der histologischen Aufarbeitung im Pathologischen Institut des Sankt Gertrauden Krankenhauses, Berlin (Chefarzt: Prof. Dr. G. Jautzke), wurde eine schwere myoepitheliale Sialadenose mit lymphoepithelialen Läsionen, zystischen Gangektasien und eine Sialolithiasis festgestellt. Ferner fanden sich in der Immunhistochemie ausgeprägte B-Zell-

Populationen, die das B-Zell-assoziierte Antigen CD 20, aberrantes BCL-2 und herdförmig CD43 exprimierten. Somit bestand der Verdacht auf eine Infiltration durch ein extranodales Marginalzonelymphom (Abb. 6a–c, S. 52). Dieser Verdacht wurde mithilfe des Speicheldrüsenregisters des Pathologischen Instituts der Universität Hamburg bestätigt.

Beim extranodalen Marginalzonelymphom liegen als Vorerkrankungen häufig eine Autoimmunerkrankung oder ein chronischer Entzündungszustand wie beispielsweise das Sjögren-Syndrom, eine Hashimoto-Thyreoiditis oder eine Helicobacter-Gastritis vor. In der Regel ist die Erkrankung bei Diagnosestellung lokalisiert. In 30% der Fälle kommt es jedoch

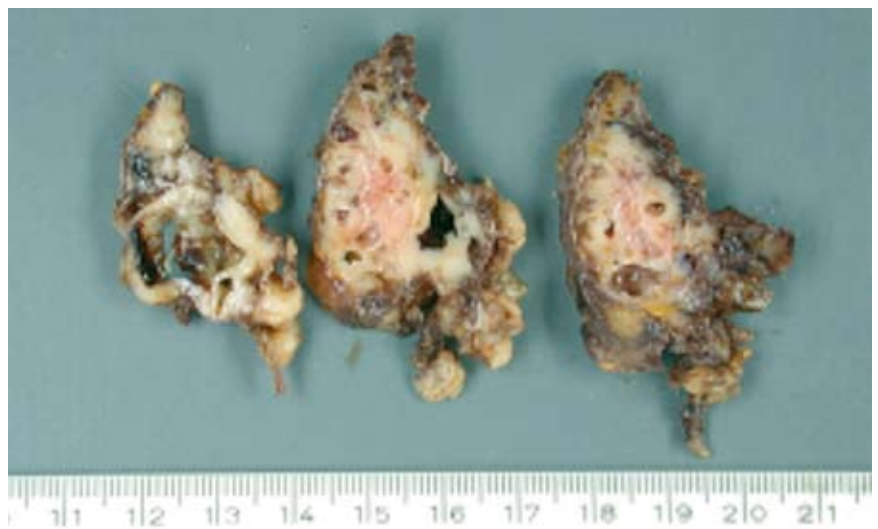


Abbildung 5: Resektionspräparat, große zystische Veränderungen im Parotisparenchym

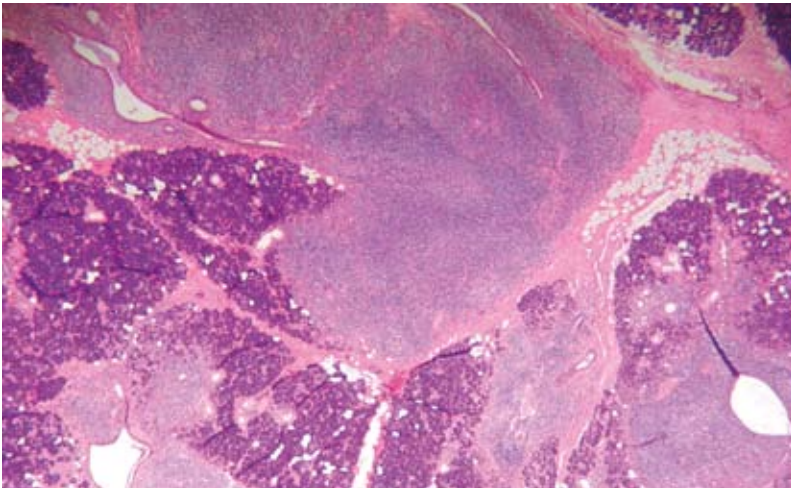


Abbildung 6a: In der HE-Färbung kräftig angefärbte Drüsenazini sowie einzelne Ausführungsgänge mit deutlicher Infiltration von Lymphozyten

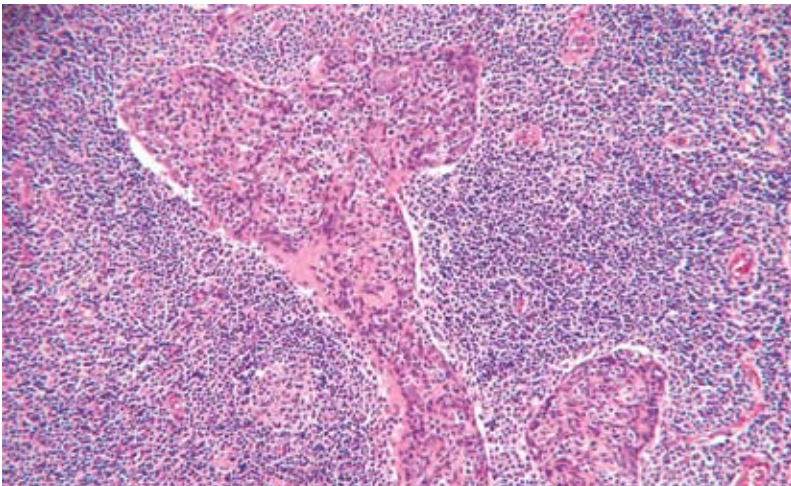


Abbildung 6b: Vergrößerung der typischen myoepithelialen Inseln mit Infiltration von Lymphozyten

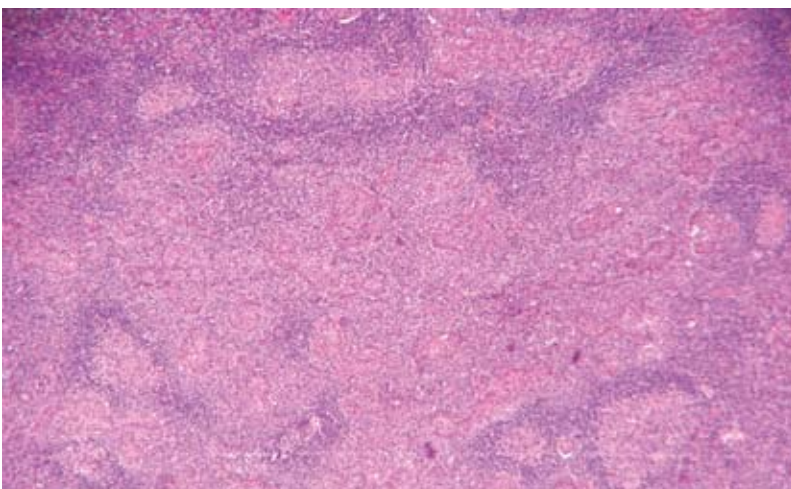


Abbildung 6c: Auffällige Aufhellung der Lymphozyten um die myoepithelialen Inseln, welche sich deutlich von stärker angefärbten „normalen“ Lymphozyten abheben. Diese „haloartigen“ Höfe sind typisch für ein MALT-Lymphom.

zu einer Dissemination. Der größte Teil der extranodalen malignen Lymphome geht vom mukosaassoziierten lymphatischen Gewebe des Magen-Darmtraktes (MALT) aus. Der Magen ist am häufigsten von MALT-Lymphomen betroffen. Es besteht eine Assoziation zur Besiedelung mit *Helicobacter pylori*. Die zweithäufigste Lokalisation eines MALT-Lymphoms betrifft die Speicheldrüsen.

Therapie

Die Therapie der Wahl bei einer lokalen Manifestation in einer Speicheldrüse ist die operative Entfernung der befallenen Drüse. Von hoher diagnostischer Relevanz ist ein komplettes Staging (CT-Hals, CT-Thorax, CT-Abdomen), um einen disseminierten Befall weiterer Drüsen und Organe auszuschließen. Auch bei negativem Staging-Befund sollten die betroffenen Patienten in eine onkologische Nachsorge eingegliedert werden. Hier sollten Ultraschall- und MRT-Kontrollen suspekter Drüsen und Organbezirke vorgenommen werden. Im vorgestellten Fall waren bereits im präoperativen MRT in der rechten Glandula parotis zystische Formationen beschrieben worden.

Literatur bei den Verfassern

Dr. med. Tobias Berg
Prof. Dr. med. Oliver Kaschke
 Abteilung HNO
Prof. Dr. med. Günter Jautzke
 Pathologisches Institut,
 Sankt Gertrauden Krankenhaus Berlin,
 Paretzer Str. 12, 10713 Berlin

Fazit

Bei einer Autoimmunerkrankung wie dem Sjögren-Syndrom (oder der Hashimoto-Thyreoiditis) muss mit einer erhöhten Wahrscheinlichkeit einer Entartung in ein niedrigmalignes B-Zell-Lymphom gerechnet werden. Prädestinierend hierfür ist vor allem ein lang bekannter Erkrankungsverlauf mit plötzlicher Größenzunahme. Eine konsequente radikale Chirurgie der Speicheldrüsen ist die Methode der Wahl, die bei einem disseminierten Organbefall durch eine systemische Chemotherapie gegebenenfalls in Kombination mit Radiotherapie ergänzt werden sollte.