

Adenoidzystisches Karzinom des äußeren Gehörgangs – Fallbericht und Literaturrecherche

Gioia von Schnurbein, R.O. Seidl, I. Todt, A. Ernst

Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Unfallkrankenhaus, Berlin

Hintergrund

Adenoidzystische Karzinome sind seltene, aggressive Tumore, die vor allem von den kleinen Speicheldrüsen ausgehen. In etwa 5% der Fälle können diese auch den äußeren Gehörgang betreffen (1-3). Sie sind durch ein langsames, infiltratives Wachstum mit Beteiligung der umliegenden knöchernen und neuralen Strukturen gekennzeichnet und zeigen eine hohe Rate an hämatogener, meist pulmonaler Metastasierung und Rezidiven (4,5). Sie stellen sich entweder ohne Klinik oder durch rezidivierende Otolgie und Schallleitungsschwerhörigkeit auf dem betroffenen Ohr dar. Meist erfolgt die Diagnose erst im fortgeschrittenen Stadium mit schlechter Prognose. Wie in den meisten Fällen von Karzinomen des äußeren Gehörgangs stellt die operative Therapie mit nachfolgender Radiotherapie den Goldstandard dar.

Abbildung 1 und 2: Anteile eines adenoidzystischen Karzinoms mit Perineuralscheidenkarzinose in der lichtmikroskopischen Beurteilung; (1) Tumor mit Haut, (HE, x5); (2) perineurale Tumorausbreitung, (HE, x20)

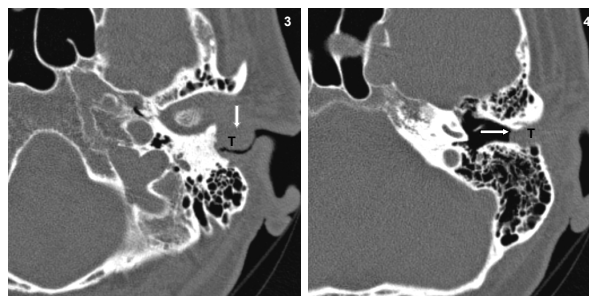
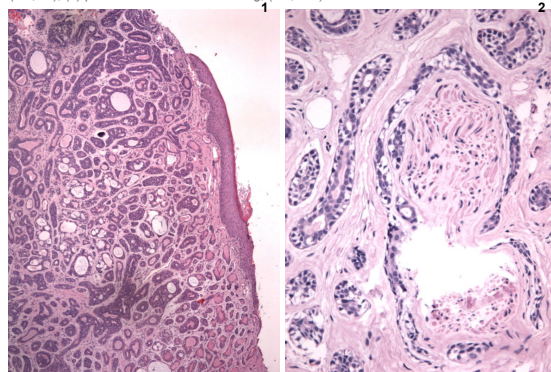


Abbildung 3 und 4: CT des linken Felsenbeins (nativ); isodense ca. 13x7mm messende Raumforderung (T) im proximalen äußeren Gehörgang

Material und Methode

Wir berichten über einen 78-jährigen Patienten, der sich mit einer seit 4 Wochen bestehenden Hörminderung links in unserer Klinik vorstellte. Der HNO-ärztliche Spiegelbefund zeigte eine weiche, glatt-begrenzte und gefäß-injizierte Raumforderung am Dach des linken äußeren Gehörgangs, die das Lumen zu etwa 2/3 verlegte. Das Trommelfell war nicht einsehbar. Im Weber-Versuch lateralisierte der Patient den Ton nach links, der Rinne-Versuch war beidseits positiv. Im Tonschwellenaudiogramm zeigte sich bei Normakusis rechts ein Hochtonabfall links von 20dB bei 1,5kHz bis auf 60dB bei 4kHz mit einer pantonalen Schallleitungskomponente von 10dB. Eine Computertomographie der Felsenbeine bestätigte die solide Raumforderung im proximalen äußeren Gehörgang links ohne Knocheninfiltration. Metastasen wurden nicht gesehen. Es erfolgte die lokale Exstirpation der Raumforderung. Die histologische Begutachtung ergab ein adenoidzystisches Karzinom mit Perineuralscheidenkarzinose ausgehend von den Ceruminaldrüsen.

Ergebnisse

In der Literaturrecherche (PubMed) wurde die relevante Literatur hinsichtlich Therapieempfehlungen und Prognose geprüft. Adenoidzystische Karzinome des Gehörgangs sind selten und sowohl für ihre hohe Rate an Lokalrezidiven als auch das Auftreten von Lungenmetastasen nach jahrelanger Beschwerdefreiheit bekannt. Begünstigende Faktoren hierfür stellen ein langes Bestehen der Beschwerden vor Diagnose, der Grad der perineuralen Invasion, die Ausdehnung der Knocheninfiltration und nicht tumorfreie Resektionsränder postoperativ dar. Die radikale chirurgische Exstirpation mit lateraler Mastoidektomie, lateraler Parotidektomie und Neck dissection hat in Abhängigkeit von der Größe des primären Tumors die beste 5-Jahres-Prognose. Eine präoperativ durchgeführte Computertomographie der Felsenbeine ist folglich nicht nur für diagnostische Zwecke von Vorteil, sondern auch für die Planung des chirurgischen Procederes obligat (6). Eine adjuvante Radiotherapie wird fast ausnahmslos empfohlen und ist vor allem bei ausgedehnten Tumoren und nicht tumorfreien Resektionsrändern zwingend erforderlich, wie auch bei adenoidzystischen Karzinomen an anderen Stellen im Kopf-Hals-Bereich (7,8). Allgemeingültige Aussagen hinsichtlich Therapieempfehlung und Prognose des adenoidzystischen Karzinoms des äußeren Gehörgangs sind aufgrund mangelnder Fallzahlen nicht zu finden.

Diskussion

Nach Entscheidung der interdisziplinären Tumorkonferenz folgte die radikale Resektion der Raumforderung mit Gehörgangsrekonstruktion, die totale Parotidektomie und Neck dissection links. Postoperativ fand sich eine R0-Situation. Der Patient lehnte eine empfohlene adjuvante Radiatio ab, stellt sich jedoch weiterhin zur regelmäßigen Tumornachsorge inklusive Bildgebung in unserer Klinik vor. Zur Zeit besteht kein Hinweis auf ein Rezidiv oder Metastasen.

Literatur:

1. Nyrop, M. and A. Grontved, *Cancer of the external auditory canal*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2002. 128(7): p. 834-7.
2. Shih, L. and J.A. Crabtree, *Carcinoma of the external auditory canal: an update*. Laryngoscope, 1990. 100(11): p. 1215-8.
3. Kuhel, W.I., C.R. Hume, and S.H. Selesnick, *Cancer of the external auditory canal and temporal bone*. Otolaryngol Clin North Am, 1996. 29(5): p. 827-52.
4. De Lucia, A., et al., *A case of highly aggressive adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal*. Acta Otorhinolaryngol Ital, 2004. 24(6): p. 354-6.
5. Perzin, K.H., P. Gullane, and J. Conley, *Adenoid cystic carcinoma involving the external auditory canal. A clinicopathologic study of 16 cases*. Cancer, 1982. 50(12): p. 2873-83.

6. Hosokawa, S., et al., *Surgical approach for treatment of carcinoma of the anterior wall of the external auditory canal*. Otol Neurotol, 2012. 33(3): p. 450-4.
7. Triantafyllidou, K., et al., *Management of adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands*. J Oral Maxillofac Surg, 2006. 64(7): p. 1114-20.
8. Chen, A.M., et al., *Adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated by surgery with or without postoperative radiation therapy: prognostic features of recurrence*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006. 66(1): p. 152-9.