

Adenoidzystisches Karzinom des Larynx: ein Fallbericht

C. Grimminger, A. Anagiotos, D. Beutner, A.-O. Gostian

*Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie der Uniklinik Köln
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. K.-B. Hüttenbrink)*

Einleitung

Adenoidzystische Karzinome (ACC) repräsentieren ca. 2-4% aller Kopf- und Halsmalignome. Sie weisen ein langsames, aber infiltratives Wachstum auf und sind von einer hohen, häufig auch spät auftretenden, lokalen und hämatogenen Metastasierungstendenz gekennzeichnet. ACC treten meist in den großen und kleinen Speicheldrüsen auf, selten in Nase, Nasennebenhöhlen, Zunge oder Tränendrüsen. Ihre Erscheinung im Larynx ist mit unter 1% äußerst selten. Prädisponierende Risikofaktoren sind bislang nicht bekannt. Die 5-Jahres-Überlebensrate für laryngeale ACC wird in der Literatur mit 12-17% beziffert und liegt damit deutlich niedriger als die Überlebensraten für ACC der großen Speicheldrüsen.

Kasuistik

Patientin:	77 Jahre, seit drei Monaten bestehende Heiserkeit und Hustenreiz, Nichtraucherin, Asthma bronchiale sonst internistisch gesund.
Klinischer Befund:	Lupenlaryngoskopisch rechtsseitige, von glatter Schleimhaut überkleidete, subglottische Raumforderung. (s. Abb. 1)
CT-Hals:	Vermehrtes Weichteilgewebe in Höhe des rechten Schildknorpels, mit einem Transversaldurchmesser von ca. 1,8x1x1,6 cm. Kein Hinweis auf Schildknorpelinfiltration oder pathologisch vergrößerte Lymphknoten zervikal.
Diagnosesicherung:	Die histologische Abklärung erfolgte bei insuffizienter mikrolaryngoskopischer Einstellbarkeit mittels einer Laryngofissur und zeitgleicher Tracheostomaanlage. Intraoperativ reichte der Prozess kranial an die Glottisebene und kaudal an den Ringknorpel. Mikroskopisch war eine weitaus größere Ausdehnung über die klinisch sichtbaren Tumorgrenzen hinaus nachweisbar.
Staging:	CT Thorax und Sonographie des Abdomens ohne Hinweis auf eine Fernmetastasierung.
Therapie:	Therapeutisch führten wir eine totale Laryngektomie mit selektiver Neck dissection beidseits (Level II-V), obere Trachearesektion und primäre Stimmrehabilitation mittels Provox-Stimmprothesenanlage durch.
Histologie:	cribriformes ACC pT4a, pN0, cM0, R0, G2. (s. Abb. 2)
Adjuvante Therapie:	adjuvante Radiatio bei fortgeschrittenem Tumorstadium
Verlauf:	Kurzer Nachbeobachtungszeitraum von 15 Wochen: Tumorfrei

Diskussion

Die Lokalisation der äußerst seltenen laryngealen ACC wird in der Literatur mit 64% subglottisch, 25% supraglottisch, 5% glottisch und 6% transglottisch angegeben. Histopathologisch werden drei Subtypen der ACC differenziert. Neben dem am häufigsten vorkommenden kribriformen Subtyp kommen tubulär imponierende Tumore mit besserer Prognose und solide wachsende Formen vor, die die schlechteste Prognose aufweisen. Aufgrund des submukösen Wachstums und häufig anzutreffender perineuraler und lymphovaskulärer Infiltration basiert die primäre Behandlungsoption auf einer radikalen Tumorresektion, die bei laryngealen ACC oftmals nur durch eine totale Laryngektomie gelingt. Eine adjuvante Radiotherapie ist bei fortgeschrittenem Tumorstadium oder unzureichenden Sicherheitsabständen anzuraten. Die onkologische Wertigkeit der Neck dissection bei klinischem N0-Status ist nicht geklärt und macht diese Frage immer zu einer Einzelfallentscheidung. Aufgrund der auch nach vielen Jahren noch vorkommenden Rezidive und Metastasierung ist eine lebenslange Tumornachsorge geboten.



Abbildung 1. Präoperative lupenlaryngoskopische Sicht auf den Larynx, subglottischer Tumor rechts [roter Pfeil]

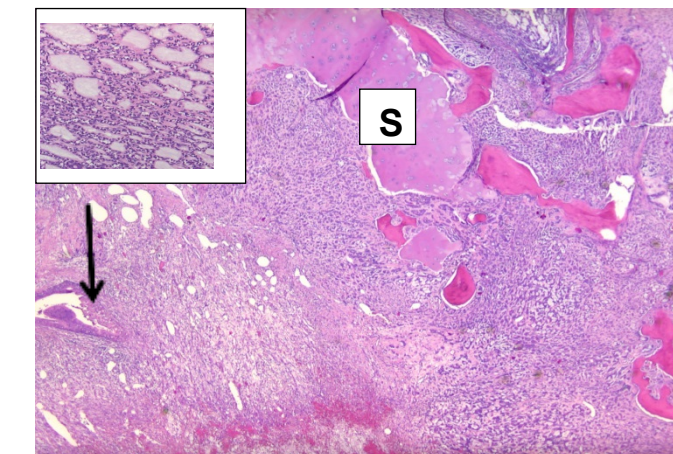


Abbildung 2. ACC mit Destruktion des Schildknorpels (S) und Extension bis direkt unter die Epidermis [Pfeil] (Übersicht in HE, Originalvergrößerung 20x). Insert: typisches teils fibrilläres, teils glanduläres Wachstum mit bläulicher Sekretion im HE (Originalvergrößerung 100X).