

Vorbereitung zur Facharztprüfung HNO

Folge 16

Fallschilderung für den Prüfungskandidaten

Bei der in **Abb. 1** dargestellten 16-jährigen Patientin besteht eine schmerzhafte Halsschwellung rechts seit 3 Tagen. Diese sei 2 Wochen nach einer akuten Erkältung aufgetreten. Darüber hinaus liegt eine Bewegungseinschränkung vor, bedingt durch die schmerzhafte Schwellung und eine leicht erhöhte Temperatur. Die HNO-ärztliche Untersuchung zeigt bis auf eine diskrete Rötung der Rachenhinterwand keine weiteren pathologischen Veränderungen. Die Raumforderung ist druckdolent, aber gut verschieblich und noch relativ weich zu tasten. Sie führen daraufhin eine Ultraschalluntersu-



Abb. 1 ▲

chung des Halses durch und erhalten die in **Abb. 2** gezeigten Befunde.

1. Welche Verdachtsdiagnose äußern Sie aufgrund der Vorgeschichte, der Symptomatik und des von Ihnen erhobenen Befundes in **Abb. 2**?
2. Ist eine weitere Diagnostik bzw. Bildgebung notwendig bzw. zielführend?
3. Welche Differenzialdiagnosen sind möglich?
4. Kennen Sie die Ätiologie der Erkrankung? Welche Theorien der Entstehung sind Ihnen geläufig?
5. Ist eine operative oder konservative Therapie indiziert?
6. Falls eine Operation durchgeführt wird, was ist bei diesem Krankheitsbild besonders zu beachten?

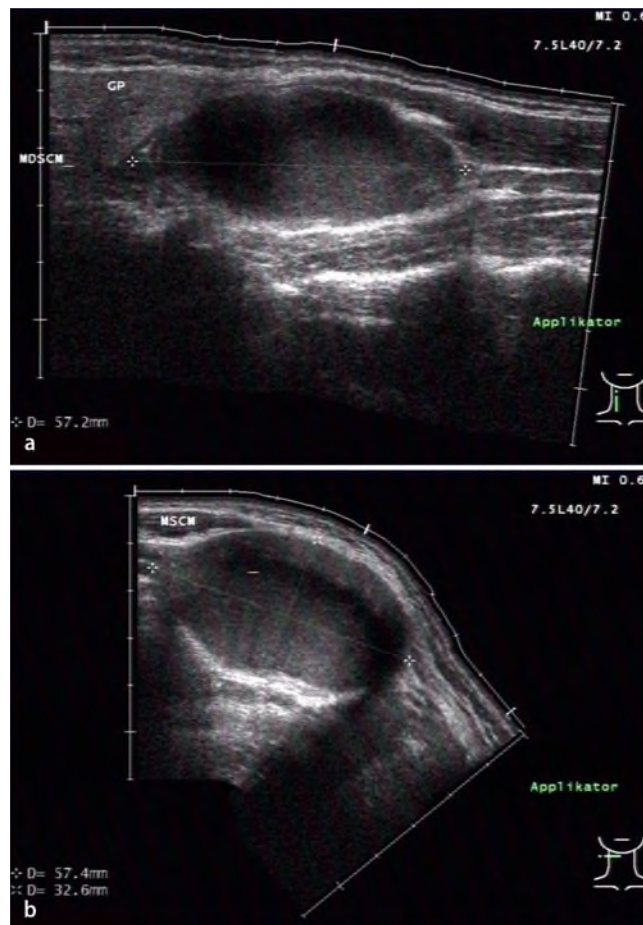


Abb. 2 ◀

Verdachtsdiagnose

Die relativ akut aufgetretene schmerzhafte Schwellung der rechten Halsseite spricht in der Zusammenschau aller Befunde für eine infizierte laterale Halszyste. Insbesondere in der Sonographie kann eine echoarme, glatt begrenzte, sonokompressible Formation am rechten Hals dargestellt werden, die begrenzt wird von der Gl. parotis, der Gl. submandibularis und dem M. sternocleidomastoideus. Die Halsgefäße befinden sich weiter in der Tiefe des Halses, werden aber von der Raumforderung direkt betroffen. Eine zusätzliche Halsfistel mit einer Öffnung zur Hautoberfläche oder nach innen zur Tonsille ist nicht erkennbar. Im Folgenden sollen die lateralen Halszysten und Halsfisteln gemeinsam besprochen werden.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch bedeutsame Ursachen einer Schwellung am seitlichen Hals sind neben den lateralen Halszysten und Halsfisteln zystische Hygrome, Dermoidzysten, Lymphangiome, Hämangiome, Neurofibrome, Lymphome, Teratome, Lipome, Epidermoide, ektopes Speicheldrüsen- und Schilddrüsenewebe, Laryngozele, eine Zwerchsackranula, entzündliche und tumoröse Lymphknotenschwellungen, seltener auch Paragangliome.

Ätiologie und Embryologie der lateralen Halszysten und -fisteln

Grundsätzlich existieren verschiedene Theorien zur Entstehung der lateralen Halszysten. Manche bringen diese Fehlbildung mit einer Veränderung im Bereich der Lymphknoten in Zusammenhang. Wahrscheinlicher gilt die Hypothese einer Fehlentwicklung des Kiemenapparats in der Embryonalphase.

Der Kiemenapparat besteht aus 6 mesodermalen Kiemenbögen oder Branchialbögen, 5 entodermalen Schlundtaschen oder Kiementaschen und 4 ektodermalen Kiemenfurchen oder Schlund-

furchen. Jeder Kiemenbogen besteht aus Arterie, Knorpelspange, Muskelement und Nerv. Die Schlundtaschen und die Kiemenfurchen werden an den Kiemenbogengrenzen durch mesenchymfreie, entodermale/ektodermale Epithelduplikaturen, sog. Verschlussmembranen, voneinander getrennt.

Es existieren verschiedene Theorien zur Entstehung der Fehlbildungen im Bereich des Kiemenapparats, wovon die beiden wichtigsten erläutert werden sollen: die sog. klassische Theorie und die LIAD-Theorie (lokale interepitheliale Adhäsionen) nach Otto.

Nach der *klassischen Theorie* entsteht in der 5. Woche der sog. Sinus cervicalis, eine ektodermale Höhle. Ursache ist eine eminente Vergrößerung des 2. Kiemenbogens, der über den 3. und 4. Kiemenbogen hinwegwächst. Im weiteren Verlauf verkleinert sich der Sinus cervicalis zunächst zur Vesicula cervicalis, um sich dann vollständig zurückzubilden. Laut dieser Theorie entstehen laterale Halszysten und Halsfisteln als Hemmungsfehlbildung, d. h. der Sinus cervicalis bzw. die Vesicula cervicalis persistieren und bilden sich nicht zurück. Es ergeben sich hier einige Unklarheiten, z. B. muss der Abschluss des Sinus cervicalis zur Vesicula cervicalis mit anschließender vollständiger Rückresorption des eingeschlossenen Epithels angezweifelt werden. Diese Unklarheiten lassen sich mit der LIAD-Theorie nach Otto erklären.

Laut Otto kommt es zu einer Rückverlagerung der im Sinus cervicalis eingeschlossenen Epithelanteile an die Oberfläche. Die weitere Entwicklung erfolgt in typischen Stadien. Zunächst bilden sich Verschlussmembranen, danach kommt es zur Bildung von inneren und äußeren Verbindungslamellen, die schließlich auf die innere bzw. die äußere Körperoberfläche zurückverlagert werden. Otto geht davon aus, dass am Ort einer Verschlussmembran bzw. einer Verbindungslamelle eine *lokale interepitheliale Adhäsion* (LIAD) entsteht. Kommt es an dieser Stelle nun nicht zu einer zeitgerechten Fusion, können sich Überschussfehlbildungen in Form von Epithelretentionen und Epithelproliferationen bilden.

Übertragen auf laterale Halszysten bzw. Halsfisteln bedeutet die LIAD-Theo-

rie, dass sich im Bereich der Verschlussmembranen 2, 3 und 4 eine persistierende LIAD ausbildet. Aufgrund des weiteren Wachstums kommt es zu einer Ortsverlagerung der ektodermalen bzw. entodermalen Epithelanteile. Dadurch wird die LIAD in die Länge gezogen, es entsteht ein Fistelgang. Eine komplette Fistel beruht auf einem vollständigen Erhalt der LIAD. Ein innerer bzw. äußerer Sinus entsteht, wenn der Fistelgang vom inneren oder äußeren Oberflächenepithelverband abreißt. Eine Halszyste kann entstehen, wenn der Fistelgang von beiden Oberflächenepithelverbänden abreißt. Unabhängig von embryologischen Fehlentwicklungen können laterale Halsfisteln und Halssinus selten auch sekundär entstehen, z. B. infolge einer Zystenpunktion.

Das typische Manifestationsalter für die meist einseitig auftretende laterale Halszyste liegt in der 2. und 3. Lebensdekade. Dabei sind die lateralen Halsfisteln meistens bereits zur Geburt vorhanden, wobei sie selten sofort, meist erst nach einigen Jahren zu Beschwerden führen, die den Patienten dann veranlassen, den Arzt aufzusuchen. Eine genetische Prädisposition oder ein Zusammenhang mit anderen Fehlbildungen besteht nicht.

Diagnostik

Sinn aller diagnostischen Maßnahmen ist es, möglichst sicher die richtige Diagnose zu stellen. Dies ist bei den Fehlbildungen des Halses besonders wichtig, da eine falsche Diagnose mit daraus resultierender falscher oder ungenügender Behandlung den Therapieerfolg erheblich gefährdet. Zusätzlich zu einer ausführlichen Anamnese und der Untersuchung ist die Sonographie bei lateralen Halszysten die Bildgebung der Wahl. Eine Abgrenzung gegen Nachbarorgane und Gefäßstrukturen ist i. d. R. sehr gut möglich. Insbesondere die Farbdopplersonographie kann hier auch zu der Differenzierung zwischen einer Zyste und einer soliden Raumforderung beitragen. Im Fall einer Zyste ist regelmäßig nur die Durchblutung im Randbereich der Läsion sichtbar, während bei soliden echoarmen Tumoren häufig eine Binnendurchblutung nachgewiesen werden kann. Wichtig ist hierbei die Einstellung des Farbdopplers auf niedrige Fluss-

geschwindigkeiten, um diese Binnengefäße auch wirklich darstellen zu können (niedrige PRE, Pulsrepetitionsfrequenz).

In Ausnahmefällen können die Computertomographie (CT) oder die Magnetresonanztomographie (MRT) die Sonographie ergänzen, z. B. wenn Anteile der Zyste oder Fistel atypisch oder parapharyngeal lokalisiert sind, oder wenn es darum geht, eventuelle Fistelöffnungen oder Gangreste in der Fossa tonsillaris oder im Sinus piriformis zu entdecken. Eine Punktion oder Grobnadelbiopsie kann zur Abklärung der Dignität und darüber hinaus auch zur akuten Entlastung bzw. Schmerzlinderung bei Patienten mit großen Zysten führen. Viele Autoren sind der Auffassung, dass der Einsatz eines bildgebenden Verfahrens zur Bestimmung der Ausdehnung und Darstellung der Beziehung zu den Nachbarstrukturen sowie zur Diagnosesicherung auf jeden Fall notwendig ist. Bei lateralen Fisteln kann die präoperative Darstellung des Fistelgangs mittels Röntgenkontrastmittel oder eine endoskopische Untersuchung zur Auffindung der inneren Fistelöffnung indiziert sein.

Therapie

Die Therapie der Wahl bei lateralen Halszysten und -fisteln ist die komplette operative Exstirpation nach Abheilung der akuten Entzündung. Eine sofortige Indikation zur Operation ist lediglich bei entzündlich bedingten Komplikationen, wie z. B. der Ausbildung einer Halsphlegmone oder der Gefährdung der Luftwege, gegeben, wobei hier häufig auch eine Punktion oder Inzision ausreicht. Ein wichtiges Argument für eine möglichst frühzeitige Operation bei Halszysten ist die potenzielle Gefahr einer malignen Entartung bzw. die Verwechslung mit einer zystisch veränderten Halsmetastase.

In einer eigenen Studie hierzu lag die Diagnose einer malignen Raumforderung bei der präoperativen Verdachtsdiagnose einer lateralen Halszyste bei 2% (4 Patienten). Nach histologischer Aufarbeitung bestand bei 1% der Untersuchten nach der Exstirpation schließlich der Verdacht auf eine zystisch veränderte Lymphnotenmetastase, hier wurde dann ein Primärtumor in den Tonsillen gefunden. Bei 2 wei-

teren Patienten war nur die maligne Veränderung in der Zyste nachweisbar. Somit ist die Frage, ob primär maligne Halszysten existieren oder ob es sich um Metastasen bei unklarem Primärtumor handelt, weiter in der Diskussion. Bei Säuglingen, Kleinkindern oder Patienten ohne Beschwerden kann der Operationszeitpunkt auch prolongiert werden, bis Beschwerden auftreten. Dies gilt insbesondere bei der lateralen Halsfistel.

Bezüglich des Ausmaßes der Operation propagiert die Mehrzahl der Autoren in der Literatur, dass ein optimaler Therapieerfolg nur dann möglich ist, wenn nicht nur die Zyste bzw. Fistel reseziert wird, sondern auch möglicherweise mitbetroffene Strukturen wie die Tonsillen. Deshalb wird empfohlen, den Eingriff normalerweise mit einer Tonsillektomie zu kombinieren, es sei denn, sie wird von dem Patienten abgelehnt oder war bereits früher erfolgt. Intraoperativ ist bei jeder Zyste zu prüfen, ob nicht auch ein Fistelgang in der Umgebung vorhanden ist, der dann gewöhnlich Richtung Tonsillenloge verläuft. Laterale Halsfisteln, die meist anterior des M. sternocleidomastoideus nach extern enden, müssen akribisch verfolgt werden. Eine intraoperative Markierung mit Farbstoffen kann gelegentlich hilfreich sein. Hier kann man deren Verlauf oft durch die Bifurkation der A. carotis in Richtung der Tonsillenloge erkennen. Oftmals ist dann auch eine sog. Pull-through-Technik im chirurgischen Vorgehen notwendig, um den Fistelgang zusammen mit der Tonsille in toto entfernen zu können. Auch Fistelöffnungen kranial der Gl. submandibularis bzw. oberhalb des Hyoids kommen vor.

Komplikationen und Rezidivrate

Je nach Größe und Lage der Zyste bzw. Fistel kann es natürlich zu den typischen Komplikationen der Nachblutung (Tonsille!) sowie der Bildung von Infektionen und Seromen kommen. Auch Paresen der Hirnnerven werden selten beschrieben (VII, IX, X, XI und XII) und sind ggf. auch nur als temporär auftretend in der Literatur erwähnt. Auch ein (vorübergehendes) Horner-Syndrom kann eintreten. Lebensbedrohliche und sogar letale

Komplikationen sind möglich, aber extrem selten.

Die Rezidivraten in der Literatur betragen i. d. R. zwischen 0 und 5%. Bei lateralen Halsfisteln wird über eine erhöhte Rezidivgefahr in bis zu 8,6% gegenüber 4% bei lateralen Halszysten berichtet. Insbesondere bei lateralen Halsfisteln scheint die Tonsillektomie einen positiven Einfluss in Bezug auf die Entwicklung eines Rezidivs zu haben, auch wenn es hierzu aktuell keine prospektive Studie gibt.

Der aktuelle Fall tangiert die nachfolgenden Fragen aus der Fragensammlung (HNO, Band 56, Heft 9, S. 925–926): 5.1.12, 5.1.13, 5.2.1, 5.2.4, 5.2.5, 5.2.6, 5.2.7, 5.2.9, 5.2.10, 5.3.3.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. J. Zenk

Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Klinikum Augsburg
Sauerbruchstr. 6, 86179 Augsburg
Johannes.Zenk@klinikum-augsburg.de