

# Unklare parapharyngeale Raumforderung

## Falldarstellung

### Anamnese und klinischer Befund

Ein 20-jähriger Patient stellte sich mit einer seit 3 Monaten bestehenden derben indolenten Schwellung links zervikal in unserer Klinik vor. Anamnestisch bestand keine B-Symptomatik. Bei der ambulanten Spiegeluntersuchung zeigte sich eine Vorwölbung der lateralen Wand des linken Oro- und Hypopharynx, die Schleimhäute zeigten eine unauffällige Oberfläche, das Gaumensegel war regelrecht und die Stimmlippen beidseits symmetrisch mobil. Bei der palpatorischen Untersuchung des Halses zeigte sich eine derbe, indolente und gut verschiebliche Schwellung in der Regio II–III links zervikal. Klinisch ergab sich kein Nachweis von Hirnnervenparesen.

### Diagnostik

Bei der B-Bild- und Dopplersonographie zeigte sich eine ovale, scharf begrenzte, regelmäßige, echoarme, inhomogene Raumforderung ohne Perfusion (etwa 69×42×72 mm). Bei der Magnetreso-

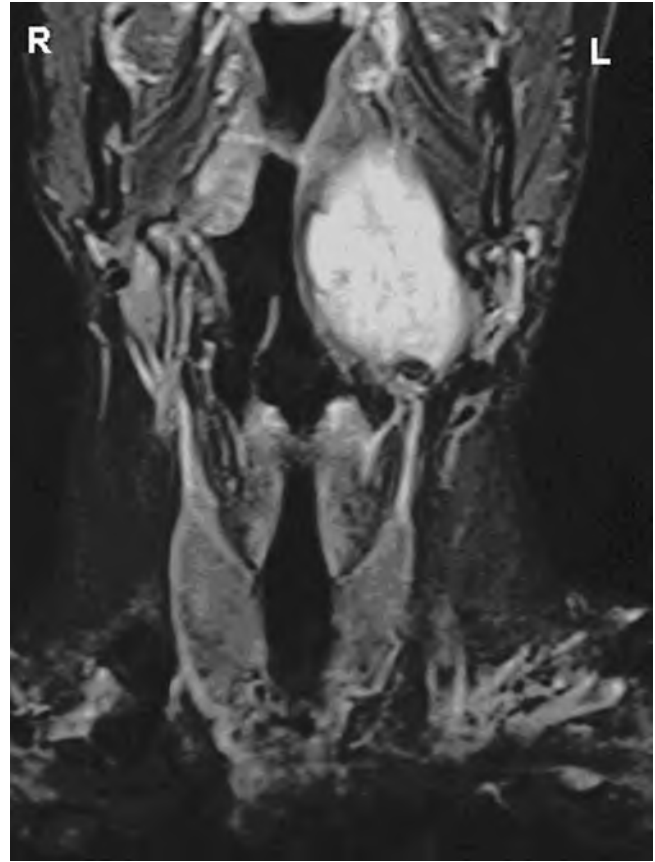
nanztomographie (MRT) der Halsweichteile zeigte sich im Bereich der Parapharyngealregion links eine große, insgesamt glatt begrenzte, kräftig Kontrastmittel aufnehmende, homogen erscheinende Raumforderung, die bereits einen recht deutlich verdrängenden Effekt auf den großen Halsgefäßen nach anterior aufwies (■ **Abb. 1, 2**). Die Raumforderung hatte eine maximale kraniokaudale Ausdehnung von 8,5 cm, einen Querdurchmesser von etwa 4,1 cm und dorsoventral eine Größenausdehnung von 6,4 cm. Der Pharynx zeigte sich deutlich nach rechts verschoben. Es konnten kein infiltratives Wachstum oder pathologisch vergrößerte Lymphknoten im untersuchten Bereich festgestellt werden.

### Therapie

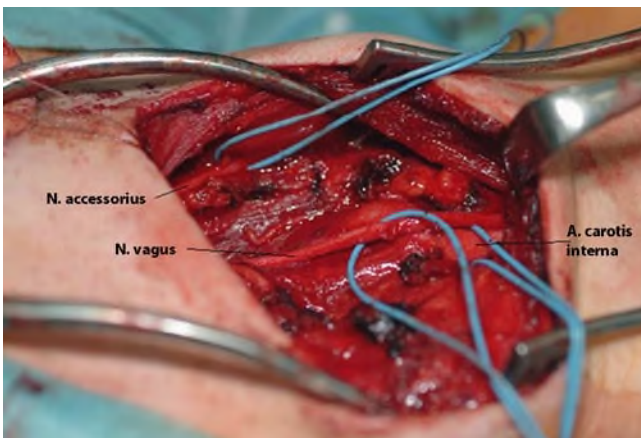
Die Raumforderung wurde über einen transzervikalen Zugang entfernt. Nach Darstellung der linken Halsgefäßscheide zeigte sich, dass die beschriebene Raumforderung medial der Karotisbifurkation gelegen und sehr eng mit dem N. vagus verbunden war, von dem sie jedoch abgelöst werden konnte (■ **Abb. 3, 4**).



**Abb. 1** ▲ Axiale MRT-Aufnahme der Kopf-Hals-Region (T2-Wichtung). Die Raumforderung zeigt sich homogen und den Pharynxschlauch komprimierend



**Abb. 2** ▲ Koronare MRT-Aufnahme (T2-Wichtung)



**Abb. 3** ▲ Intraoperativer Situs des linken Halses mit bereits extirpiertem Tumor



**Abb. 4** ▲ Extirpierte Raumforderung

# Diagnose: Ganglioneurom

## Histologie

Histologisch ergab sich eine Tumorformation, auf deren glatter Schnittfläche sich teilweise lamelliert geschichtete hellbraune Infiltrate zeigten. Zur Ergänzung der histopathologischen Untersuchung wurden immunhistochemische Färbungen durchgeführt. Dabei zeigte sich eine Positivität für S100 und eine Positivität der ganglionären Zellen für Neurofilament (■ **Abb. 5**, Pfeile). Die Proliferationsfraktion „MIB 1“ („mindbomb homolog 1“) betrug 1–2%. Die histopathologische Untersuchung ergab die Diagnose eines Ganglioneuroms.

## Verlauf

Im postoperativen Verlauf zeigte sich eine temporäre Minderbeweglichkeit der linken Stimmlippe, ein Kulissenphänomen mit Abweichung des Gaumensegels nach rechts und eine Zungenabweichung nach links. Diese Hirnnervenpareesen bildeten sich nach 3 Wochen vollständig zurück. Obwohl sich die Raumforderung vom linken Truncus sympathicus ableitete, lag ein Horner-Syndrom postoperativ nicht vor.

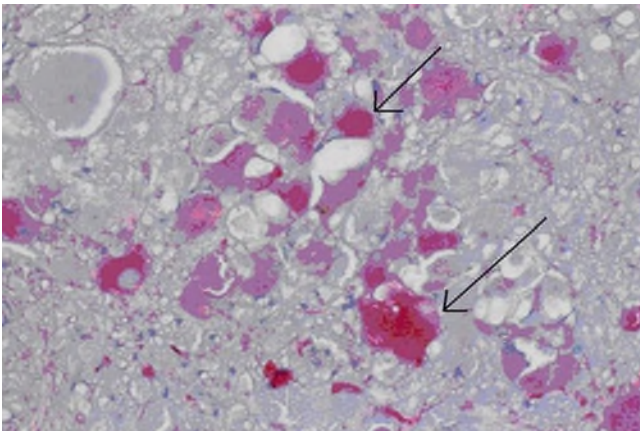
## Diskussion

Ganglioneurome sind seltene, langsam wachsende, gutartige Tumoren, die vorwiegend vom zentralen oder peripheren autonomen Nervensystem, meistens vom sympathischen Grenzstrang ausge-

hen. Die am häufigsten betroffenen anatomischen Regionen sind das posteriore Mediastinum (60–80%), die Abdominalhöhle (10–15%, v. a. Glandulae suprarenales, Retroperitoneum, sympathische Becken-, Sakral- und Kokzygealganglien, Corpora paraaortica) und die zervikale Region. Seltene Lokalisationen umfassen das Mittelohr, die parapharyngeale Region, die Haut, die Orbita, die Harnblase und den Gastrointestinaltrakt. Die Kopf- und Halsweichteile sind nur in 1–5% der bisher in der Literatur beschriebenen Fälle betroffen [1].

Selten soll eine Assoziation des Tumors mit syndromalen Erkrankungen wie der Neurofibromatose Typ 1, dem Beckwith-Wiedemann-Syndrom, dem M. Hirschsprung oder dem DiGeorge-Syndrom bestehen. Das zervikale Ganglioneurom leitet sich von reifen atypischen Ganglienzellen, Schwann-Zellen und einem variablen Anteil kollagener Bindegewebsfasern des Truncus sympathicus ab. Der Tumor kann entweder sporadisch oder durch Ausreifung aus den unreiferen Ganglioneuroblastomen oder Neuroblastomen entstehen [2]. In der Mehrheit der Fälle wird die Erkrankung vor dem 10. Lebensjahr diagnostiziert, kann aber in allen Altersgruppen auftreten. Das Verhältnis von Frauen zu Männern beträgt 3:1 [1].

Die Patienten stellen sich oftmals zur weiteren Abklärung einer meist asymptomatischen zervikalen Raumforderung vor. Unter Verdrängung benachbarter Strukturen können die Tumoren eine Dysphagie



**Abb. 5** ◀ Ganglioneurom-Histologie. Perikarya der ganglionären Zellen mit Positivität für Neurofilament (Pfeile)

oder Dyspnoe verursachen, wobei neurologische Symptome in Form von Nervenreiz- oder Ausfallerscheinungen (progredierende Dysphonie usw.) auftreten können. Aufgrund ihres Ursprungs im Truncus sympathicus kann ein Horner-Syndrom vorkommen. Eine Hormonproduktion durch die Ganglioneurome kann zur arteriellen Hypertonie, Schweißausbrüchen, Diarrhö, Virilisation und Myasthenia gravis führen [3].

Diese Tumoren gehören zu einer Familie von Neoplasmen, die eine große Auswahl an Differenzierung aufweisen, die vom Neuroblastom bis hin zum Ganglioneurom reicht [4]. Histomorphologisch bestehen die Ganglioneurome typischerweise aus einer Mischung von reifen Ganglienzellen, häufig in Gruppen gelagert und mehrkernig, mit einer Komponente von spindelförmigen Zellen, die den Schwann-Zellen entsprechen. Diese Komponenten können in einer fibromyxoiden oder fibrillären Matrix eingebettet sein. In manchen Fällen sind lymphozytäre In-

filtrate zu erkennen [5]. Immunhistochemisch zeigt sich eine Positivität für S100 und Neurofilament, ferner ist auch eine Expression der neurogenen Marker NSE (neuronspezifische Serum-Enolase) und Synaptophysin möglich.

Die parapharyngealen Ganglioneurome stellen keine spezifische Sonomorphologie dar, wobei sie oftmals das Bild einer fusiformen, scharf begrenzten und echoarmen Raumforderung ergeben. In der MRT zeigt der Tumor einen signalarmen bis intermediären Signalcharakter in der T<sub>1</sub>-Wichtung und einen intermediären bis signalreichen Charakter in der T<sub>2</sub>-Wichtung [6]. Bei der nativen Computertomographie des Halses imponieren die Ganglioneurome homogen und scharf begrenzt mit lokal verdrängendem Wachstum. Die Therapie der Wahl ist die vollständige operative Entfernung unter Schonung der Umgebungsstrukturen. Je nach Sitz und Ausdehnung des Tumors kann es postoperativ zu Hirnnervenausfällen kommen.

## Fazit für die Praxis

**Ganglioneurome stellen seltene, langsam wachsende, gutartige Tumoren dar. Meistens gehen sie vom sympathischen Grenzstrang aus. Nur selten treten sie an Kopf und Hals auf, am häufigsten im posterioren Mediastinum. Histologisch finden sich in Ganglioneuromen typischerweise reife Ganglienzellen und spindelförmige Zellen. In der Computertomographie sind die Ganglioneurome homogen und scharf begrenzt. Therapeutisches Ziel ist die vollständige operative Entfernung dieser Raumforderung.**

## Korrespondenzadresse

### **K. Mantsopoulos**

Hals-Nasen-Ohren-Klinik, Kopf- und Halschirurgie, Universitätsklinikum Erlangen  
Waldstraße 1, 91054 Erlangen  
konstantinos.mantsopoulos@uk-erlangen.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

1. Ponce-Camacho MA et al (2008) A 5-year-old girl with a congenital ganglioneuroma diagnosed by fine needle aspiration biopsy: A case report. *J Cytol* 5:5
2. Dyke C et al (2006) Maturation of ganglioneuroblastoma to ganglioneuroma. *Cancer* 20(8):1343–1349
3. Julian R, Rainer K (2004) Radiologische Diagnostik: Computer- und Kernspintomographie: Hypertonie durch Phäochromozytom, Paragangliom, Ganglioneurom. Arterielle Hypertonie. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 343
4. Albonico G, Pellegrino G, Maisano M, Kardon DE (2001) Ganglioneuroma of parapharyngeal region. *Arch Pathol Lab Med* 125:1217–1218
5. Pathology outlines: Mediastinum. <http://www.pathologyoutlines.com/mediastinum.html#ganglioneuroma>. 2009. RefType: Internet Communication
6. Burgener FA, Meyers SP, Tan RK, Zaunbauer W (2005) Differenzialdiagnose in der MRT. Thieme, Stuttgart, S 82