

Fehler in der ontogenetischen Entwicklung

Kuckucksei in scheinbar banalem Befund einer medianen Halszyste

Christof Andres Burkart, André Arnoux, Caroline Bourgau

Klinik für HNO, Hals- und Gesichtschirurgie, Kantonsspital Aarau

Fallbericht

Anamnese

Ein 44-jähriger Patient stellte sich zur Beurteilung einer drei bis vier Wochen vor Erstkonsultation aufgetretenen zervikalen Schwellung in unserem Hals-Nasen-Ohren-Ambulatorium vor. Bis auf die Schwellung gab er keinerlei Beschwerden an. In der persönlichen Anamnese wurden eine arterielle Hypertonie sowie ein Status nach Nikotinkonsum von kumulativ fünf Pack years mit Stopp vor fünf Monaten erhoben.

Status

Die klinische Untersuchung zeigte eine ungefähr 2 bis 3 cm grosse, weiche, bei Palpation indolente, zur Unterlage hin leicht verschiebliche Schwellung paramedian links auf Höhe des Kehlkopfs. Der übrige Hals-Nasen-Ohren-Status war unauffällig.

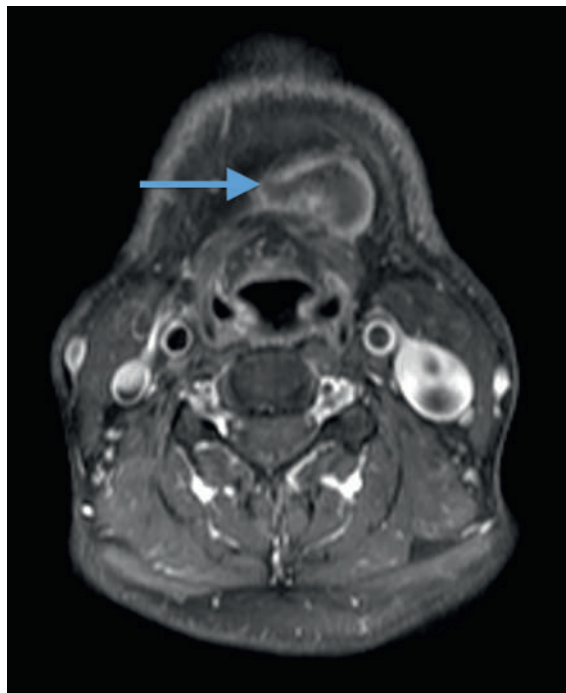


Abbildung 1: Magnetresonanztomographie: T1-gewichtetes, fettunterdrücktes, kontrastmittelverstärktes Bild mit zystisch-solider Raumforderung links paramedian.

Befunde

Sonographisch stellte sich die Raumforderung mit einem Durchmesser von 3 cm im Vergleich zur Umgebung hypoechogen und mit scharfer Begrenzung dar. Des Weiteren zeigte sich linksseitig inhomogen strukturiertes Schilddrüsengewebe ohne abgrenzbare fokale Pathologie. Der übrige zervikale Ultraschallbefund war bland. Bei Verdacht auf eine mediane Halszyste wurde eine Feinnadelpunktion der Raumforderung durchgeführt. Das Feinnadelaspirat war zu vereinbaren mit einer Halszyste, zeigte aber auch Hinweise auf ein papilläres Schilddrüsenkarzinom. T3, T4 und das TSH waren normwertig.

In der Magnetresonanztomographie (Abb. 1) des Halses zeigte sich eine zystisch-solide Raumforderung paramedian links anterior des Os hyoideum.

Das weitere Staging mittels PET-CT (Abb. 2) ergab bis auf die malignomsuspekte Läsion paramedian links keine weiteren auffälligen Befunde, insbesondere zeigte sich keine FDG-Positivität in der Schilddrüse.

Diagnose

Es wurde die Diagnose einer medianen Halszyste mit dem zytologischen Verdacht auf eine Metastase eines papillären Schilddrüsenkarzinoms gestellt.

Therapie

Zur histologischen Diagnosesicherung erfolgte die Zysten- und Hyoidkörperresektion. Wie zytologisch vermutet, konnten histologisch in der medianen Halszyste Anteile eines papillären Schilddrüsenkarzinoms nachgewiesen werden. Trotz des unauffälligen PET-CT und der blanden Schilddrüsenparameter konnte ein Mikrokarzinom der Schilddrüse nicht ausgeschlossen werden. Aus diesem Grund wurden zeitnah eine totale Thyreoidektomie und eine selektive *Neck-Dissection* des zentralen Kompartiments durchgeführt. Histologisch zeigten sich im Thyreoidektomiepräparat ein papilläres Schilddrüsenkarzinom von 0,25 cm Grösse am linken Oberpol sowie ein mikrofollikuläres Adenom von 0,5 cm Grösse im rechten Schilddrüsenlappen. Die mitresezierten Lymphknoten waren alle tumorfrei. Als Hormonersatz wurde eine Therapie mit Levothyroxin 0,1 mg begonnen.

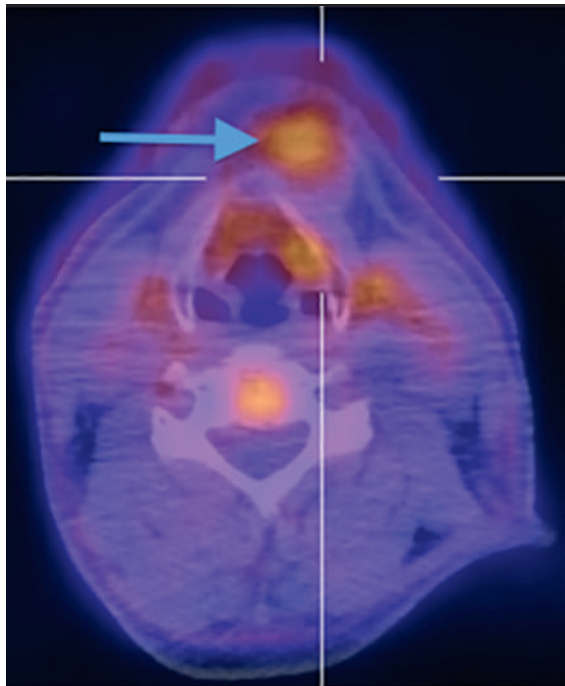


Abbildung 2: Positronen-Emissions-Tomographie: FDG-Anreicherung der sich im Low-dose-CT manifestierenden, ca. 3,0 × 1,6 cm grossen, zentral leicht hypodensen Raumforderung paramedian links anterior des Os hyoideum sowie des Larynx.

Verlauf

Im interdisziplinären Tumorboard wurde beschlossen, den Patienten im Anschluss einer Radiojod-Therapie zuzuführen.

Ein Jahr postoperativ zeigten sich sowohl sonographisch als auch szintigraphisch und laborchemisch (Thyreoglobulin) keine Hinweise für ein Rezidiv oder für Metastasen. Die nächste Tumorszintigraphie ist für Dezember 2015 (zwei Jahre postoperativ) vorgesehen.

Diskussion

In der Ontogenese durchläuft die Schilddrüse eine Wanderung vom Zungengrund nach kaudal unter Bildung des Ductus thyreoglossus, der in der 7. Embryonalwoche atrophiert. Bei Ausbleiben der Wanderung der medialen Schilddrüsenanlage oder bei inkompletem Verschluss des Ductus thyreoglossus kann es mit einer Prävalenz von 1:10 000 zur Bildung von ektopem Schilddrüsenewebe kommen, das dieselben Eigenschaften und Pathologien wie eutopes Schilddrüsenewebe mit sich bringt (Entzündungen, Hyperplasie, Tumoren). Die Entwicklung eines malignen Tumors in diesem Gewebe ist mit 1% äusserst selten. In 80% der Fälle handelt es sich dabei um papilläre Schilddrüsenkarzinome [1].

Mediane Halszysten (= Thyreoglossuszysten) stellen die häufigste Entwicklungsstörung der Schilddrüse dar und bilden 75% der medianen Halstumoren bei Kindern sowie 7% bei Erwachsenen. In weniger als 1% kommt es zu einer Karzinomentwicklung, wobei die Patienten im Schnitt zwischen 20 und 50 Jahren alt sind. Frauen sind häufiger betroffen als Männer [1]. Bei den von Patel et al. untersuchten 62 Patienten zeigte sich bei einfacher Resektion der Zyste eine 75%ige, und bei Mitresektion des Hyoidkörpers eine 100%ige 10-Jahres-Überlebensrate [2].

Die Entstehung des Karzinoms bzw. der malignen Entartung der Thyreoglossuszyste wird kontrovers diskutiert. Die einen gehen von einem Primärtumor in ektopem Schilddrüsenewebe einer medianen Halszyste aus, die anderen von einer Metastase eines okkulten Primärkarzinoms der Schilddrüse.

Für die erste Theorie spricht, dass sich in 62% der Histologien ektopes Schilddrüsenewebe nachweisen lässt [3]. Des Weiteren fehlen in ektopem Schilddrüsenewebe parafollikuläre Zellen (C-Zellen), da diese ontogenetisch nicht mit der Schilddrüse, sondern zusammen mit den kranialen Nebenschilddrüsen aus der 4. Schlundtasche entstehen. Dies bestätigt sich darin, dass kein Fall eines medullären Schilddrüsenkarzinoms (entstehend aus den parafollikulären Zellen) in einer medianen Halszyste nachgewiesen wurde.

Für die These der Metastase spricht, dass bei 11–33% der Patienten mit einem Malignom in einer Thyreoglossuszyste ein okkultes Schilddrüsenkarzinom nachgewiesen wurde [4]. Aus diesen beiden unterschiedlichen Theorien lassen sich auch die verschiedenen Therapiestrategien ableiten.

Wenn man von einem Primärtumor in einer medianen Halszyste ausgeht, dann ist die klassische Operation nach Sistrunk, das heisst die Entfernung der medianen Halszyste inklusive Hyoidkörperresektion ausreichend.

Geht man aber von einer Metastasierung eines okkulten Schilddrüsenkarzinoms aus, muss zusätzlich noch eine totale Thyreoidektomie erfolgen. Die meisten Autoren empfehlen auch bei einer klinisch, sonographisch und szintigraphisch unauffälligen Schilddrüse eine totale Thyreoidektomie durchzuführen [1]. Kontrovers wird auch das Ausmass der elektiven Lymphknotenentfernung bei klinisch fehlender Halslymphknotenmetastasierung diskutiert. In der Literatur kommt es bei 7–15% der papillären Schilddrüsenkarzinome zu einer lymphogenen zervikalen Metastasierung [1]. Eine Studie mit 53 Patienten konnte allerdings keinen Überlebensvorteil bei zusätzlicher lateraler Halslymphknotenentfernung zeigen [2]. Demgegenüber konnte auch in klinisch präoperativ unauffälligen

Korrespondenz:
 Dr. med. Christof Burkart
 Facharzt für Hals-, Nasen-
 und Ohrenheilkunde
 Spez. Hals- und Gesichtschirurgie FMH
 ORL-Praxen
 Seestrasse 29
 CH-8700 Küsnacht
 Kreuzstrasse 10
 CH-8635 Dürnten
 burkart[at]orlpraxen.com

Halslymphknoten in der Histologie Metastasen nachgewiesen werden, weshalb einige Autoren die beidseitige laterale Halslymphknotenentfernung empfehlen. Plaza et al. haben für das papilläre Schilddrüsenkarzinom in einer medianen Halszyste folgenden Behandlungsalgorithmus vorgeschlagen: Bei Patienten bis zu einem Alter von 45 Jahren, einem Tumor kleiner als 1,5 cm, normaler Schilddrüsenultraschall sowie sonographisch fehlendem Hinweis auf Lymphknotenmetastasen ist die Zystenentfernung inklusive Hyoidkörperresektion ausreichend. Für die Patienten, die diese Kriterien nicht erfüllen, werden zusätzlich eine totale Thyreoidektomie und anschließende Radiojod-Therapie empfohlen. Eine Halslymphknotenentfernung soll nur bei sonographisch auffälligen Lymphknoten erfolgen [5].

Im Fall unseres Patienten konnten die Kriterien aufgrund des sonographisch etwas inhomogen strukturierten Schilddrüsenparenchyms nicht komplett erfüllt

werden, weshalb wir eine totale Thyreoidektomie durchführten. Histologisch zeigte sich dann prompt ein Mikrokarzinom.

Die ablative Radiojod-Therapie wird mit adjuvanter Zielsetzung zur vollständigen Entfernung des postoperativ verbliebenen Schilddrüsenrests durchgeführt. Ein standardisiertes Nachsorgeschema ist in der Literatur nicht zu finden. Am häufigsten werden eine T4-Suppressionstherapie mit periodischem Monitoring des Tumormarkers Thyreoglobulin sowie eine Ganzkörperzintigraphie durchgeführt.

Danksagung

Wir danken Dr. med. L. Wick, Institutsleiter, Röntgeninstitut Rothrist AG, für die zur Verfügung gestellten Bilder.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Klubo-Gwiedzinska J, et al. Ectopic cervical thyroid carcinoma – review of the literature with illustrative case series. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011;96(9):2684–91.
- 2 Patel SG, Escrig M, Shaha AR, Singh B, Shah JP. Management of well-differentiated thyroid carcinoma presenting within a thyroglossal duct cyst. *J Surg Oncol.* 2002;79:134–9.
- 3 Hilger AW, Thompson SD, Smallman LA, Watkinson JC. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst: a case report and literature review. *J Laryngol Otol.* 1995;109:1124–7.
- 4 Heshmati HM, Fatourehchi V, van Heerden JA, Hay ID, Goellner JR. Thyroglossal duct carcinoma: report of 12 cases. *Mayo Clin Proc.* 1997;72:315–9.
- 5 Plaza CP, López ME, Carrasco CE, Meseguer LM, Perucho Ade L. Management of well-differentiated thyroglossal duct remnant thyroid carcinoma: time to close the debate? Report of five cases and proposal of a definitive algorithm for treatment. *Ann Surg Oncol.* 2006;13:745–52.

Schlussfolgerung für die Praxis

Bei einer medianen zervikalen Schwellung sollte differentialdiagnostisch aufgrund der ontogenetischen Entwicklung immer an das Vorhandensein von ektopem Schilddrüsenparenchym gedacht werden. Zur weiteren Abklärung ist eine Halsultraschalluntersuchung indiziert. Zeigt sich die Schwellung hier zystisch, ist in erster Linie an eine mediane Halszyste zu denken. Weist die Schilddrüse sonographisch ebenfalls Auffälligkeiten auf, ist als seltene Diagnose auch an das Vorliegen einer Metastase aus einem Schilddrüsenkarzinom zu denken.