



A. Lauer, C. Quast, D. Ligum, H. Sudhoff

Tubenventilationsstörung bei 2 Patienten mit lokalisierter AL-Amyloidose des Nasenrachens und der Tube

Einleitung:

Amyloidosen sind Erkrankungen, bei denen es im Gewebe zu unlöslichen extrazellulären Proteinablagerungen (β -Fibrillen) kommt. Bei der systemischen AL-Amyloidose produzieren erkrankte Plasmazellen Leichtketten-Proteine, welche sich in verschiedenen Organen ablagern können.

Eine seltenere Unterform ist die lokalisierte AL-Amyloidose, welche vorwiegend den Atemweg, die ableitenden Harnwege und die Haut befällt. Hier kommt es zu lokal begrenzten Symptomen, da Produktionsort und Ablagerungsort der Leichtketten identisch sind¹.

Fallvorstellungen

Im Folgenden stellen wir zwei Patienten vor, die sich mit einer dilatativen Tubenventilationsstörung bei Nachweis einer lokalisierten AL-Amyloidose der Tubenschleimhaut in unserer Klinik vorstellten.

Klinik Patient 1 – 46J., w. akuter Hörverlust, Druckgefühl auf beiden Ohren seit 7 Jahren, Besserung der Beschwerden durch das Valsalva-Manöver

Klinik Patient 2 – 52J., w. Erstdiagnose einer nasopharyngealen Amyloidose 1989. Rezidivierende Paukenergüsse linksseitig, zeitweise Symptomkontrolle durch Paukendrainagen und Adenektomie. Otorrhoe, Schwindel, Hörverlust und Tinnitus links.

Diagnostik und Therapie

Die Diagnostik beinhaltete bei beiden Patienten eine Reintonaudiometrie, Tympanometrie, Tubenmanometrie und den EDTQ7-Fragebogen². Es bestätigte sich in beiden Fällen eine dilatative Tubenventilationsstörung³.

Beide Patienten erhielten eine Tubenballondilatation. Intraoperativ wurden Biopsien aus der Schleimhaut des Tubenwulstes und des Nasenrachens entnommen.

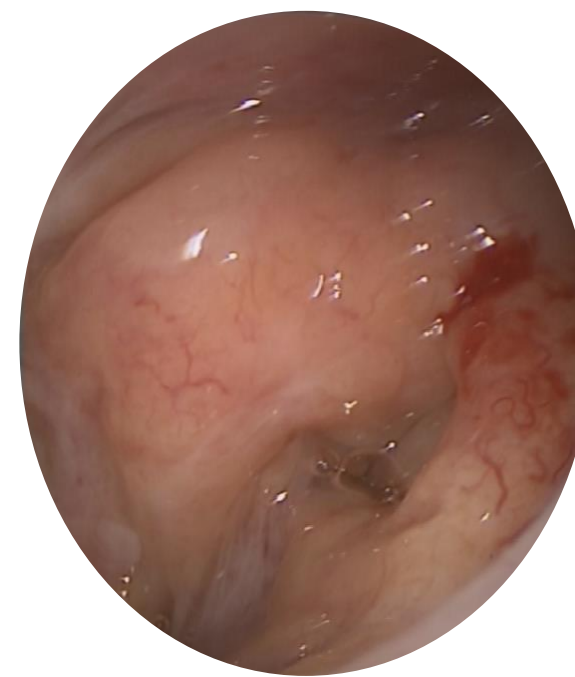


Abb. 1: Endoskopischer Befund am Tubenostium

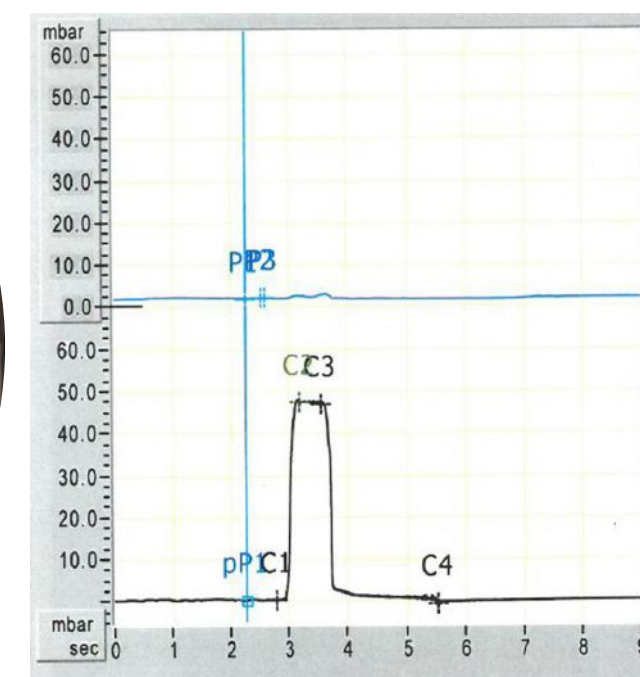


Abb. 2: Tubenmanometrie bei 50 mbar

Ergebnis

Die histopathologische Untersuchung bestätigte jeweils eine AL-Amyloidose. Beide Patienten waren postoperativ 2 Monate lang beschwerdefrei, ehe sie sich erneut mit Rezidivsymptomatik vorstellten.

Diskussion

Die lokalisierte Amyloidose ist eine seltene Ursache einer Tubenventilationsstörung. In unserer Literaturrecherche konnten wir nur 5 Fälle von Tubenbelüftungsstörungen bedingt durch lokalisierte Amyloidose im Nasenrachen und Tubenwulst ausmachen.

Hinsichtlich der Therapie der lokalisierten Amyloidose steht primär die chirurgische Resektion zur Verfügung. Im Falle von Funktionseinschränkungen der Tuba Eustachii kann eine Tubendilatation eingesetzt werden und ist ggf. zu bevorzugen. Im Verlauf ist mit einer Wiederkehr der Symptomatik zu rechnen.

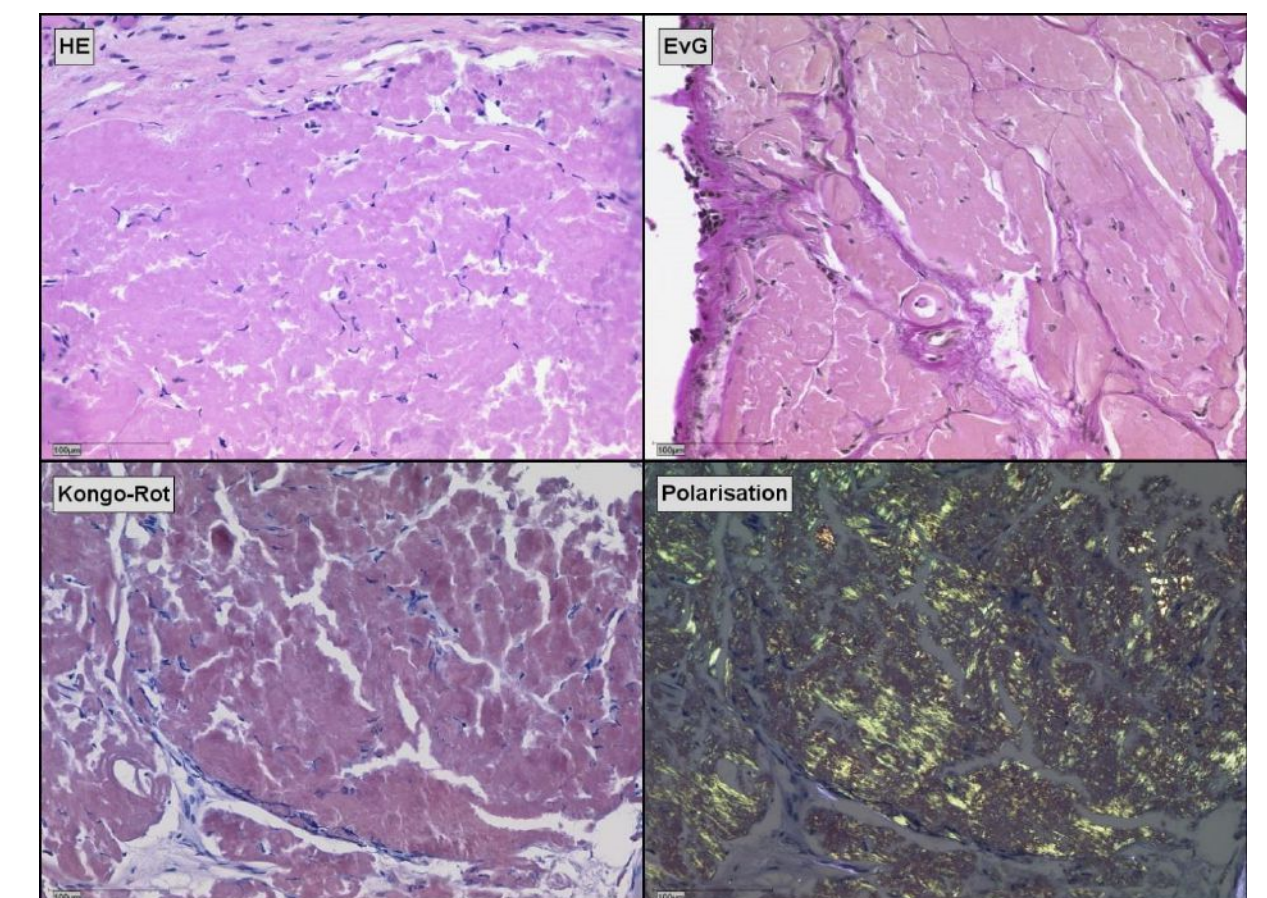


Abb. 3: Histopathologischer Befund einer Biopsie aus dem Nasenrachen, Kongorot: Amyloid als hellrotes strukturloses Material, Polarisation: Amyloid grünlich