

## Einführung

Das klinische Bild einer vergrößerten Gl. submandibularis und/oder einer vergrößerten Gl. lacrimalis führt häufig zu differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten. Rheumatologischerseits soll ein Sjögren Syndrom ausgeschlossen werden, insbesondere bei Patienten, die positiven SSA-Ro/SSB-La Antikörper zeigen.

**Häufigste Symptome:** Xerophthalmie und Xerostomie (>3 Monate)

**Häufige Komplikationen der Erkrankung:**

Persistierende oder rezidivierende Schwellung der Speicheldrüsen, Parotitiden, häufige Mundinfektionen oder Sialadenitiden

Andere Faktoren können trotzdem, für die o.g. Symptomatik ursächlich sein:

- Medikamente mit anticholinergischer Wirkung
- Hypovitaminose A
- Virale Infektionen
- Verschiedene Kollagenosen bzw. systemisch entzündliche rheumatische Erkrankungen

## Case-Report

Ein 50-jähriger Patient stellte sich im 01/12 in der HNO-Klinik der Universitätsmedizin Mainz und im Verlauf in unserer rheumatologischen Ambulanz, zur Abklärung einer Schwellung links submandibulär vor. Die Schwellung sei 4-5 Monate vor der Vorstellung des Patienten aufgetreten. Zusätzlich habe sich 11/11 eine Rötung beider Augen mit Trockenheitsgefühl entwickelt. B-Symptomatik oder andere gravierende klinische Auffälligkeiten wurden verneint.

Zunächst erfolgte eine sonographische Kontrolle der geschwollenen Region, die 2 Raumforderungen DD Lymphknoten der Gl. submandibularis bds. sowie multiple vergrößerten Lymphknoten (Level II) zeigte. Die durchgeführte Feinnadelaspiration ergab den Verdacht auf eine Adeno-Ca-Metastase, daher wurde eine weitere Abklärung empfohlen. Das CT-Hals, -Thorax und- Abdomen zeigte eine Pankreas-Raumforderung in Kombination mit einem in der rechten Kieferhöhle. Zur weiteren Abklärung erfolgte eine Endosonographie des Pankreas sowie eine Exstirpation der Gl. submandibularis links und des submandibulären Lymphknoten rechts, eine selektive Neck dissektion links und eine Panendoskopie in Intubationsnarkose.

Laborchemisch war eine leichte CRP- Erhöhung, eine leichte Leukozytose, eine normochrome und normozytäre Anämie sowie eine minimale Fibrinogen- und alpha1-Fetoprotein-Erhöpfung aufgefallen. Der IgG4-Serumspiegel lag anfänglich im Normbereich. Im Verlauf ergab sich trotzdem eine leichte IgG4-Erhöpfung.



## Histologie

**Submandibuläre Feinnadelaspiration:**

Abnorme epitheloide Zellen mit Muzin- Einlagerung.

**Ausstrichzytologie aus dem Pankreaskopf:**

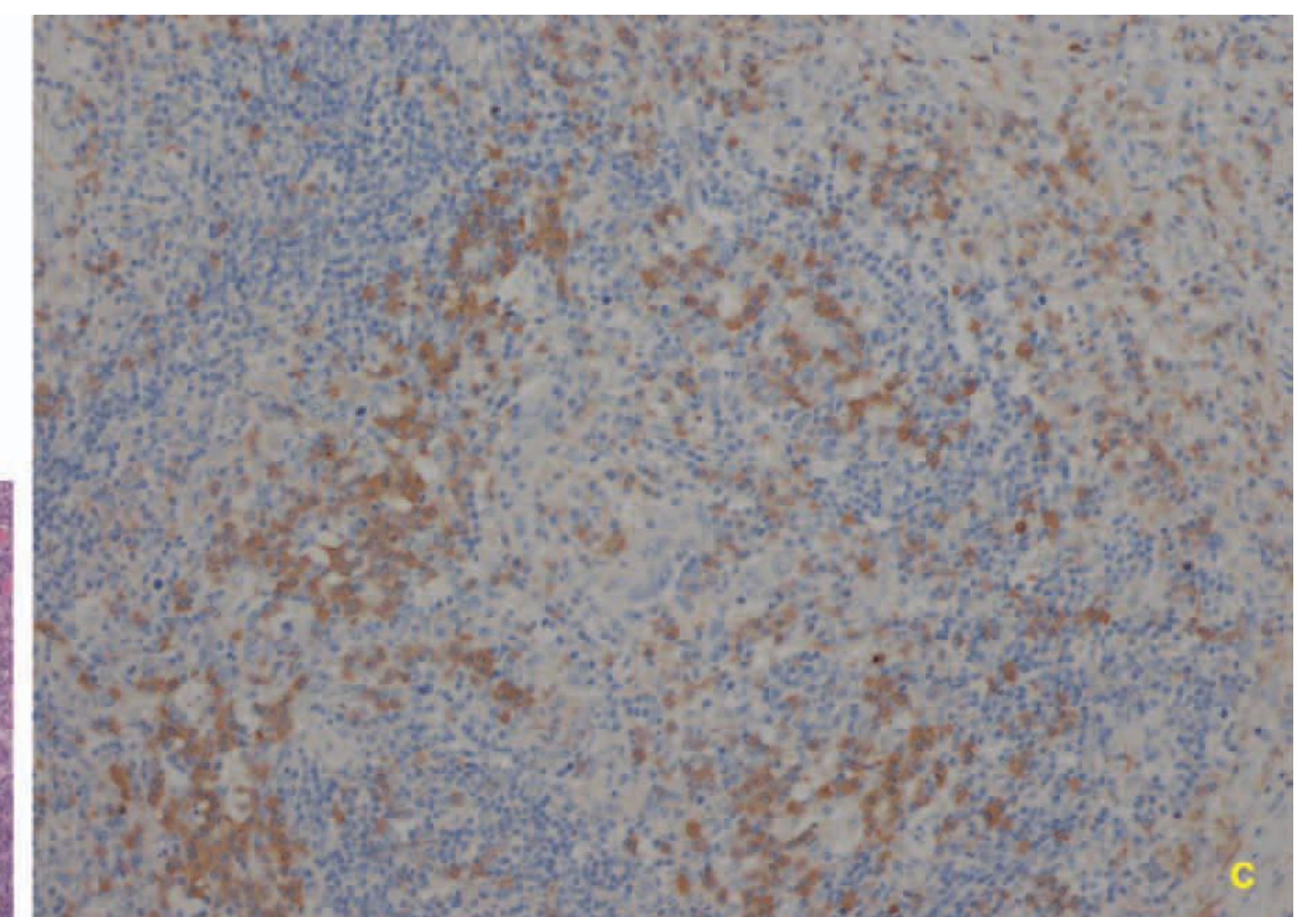
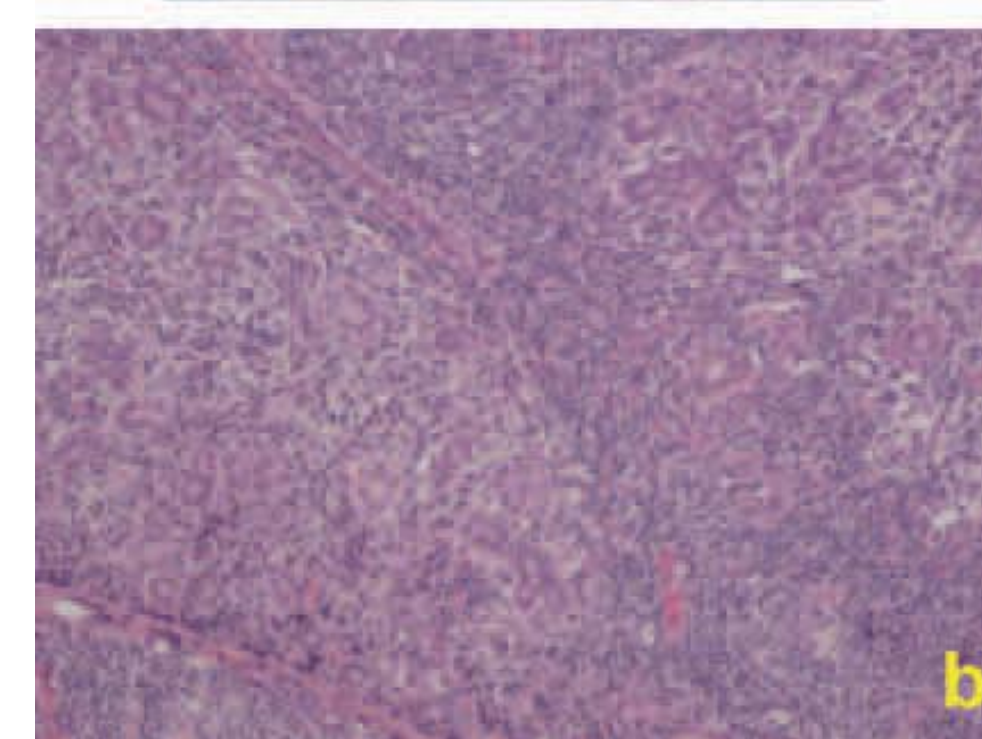
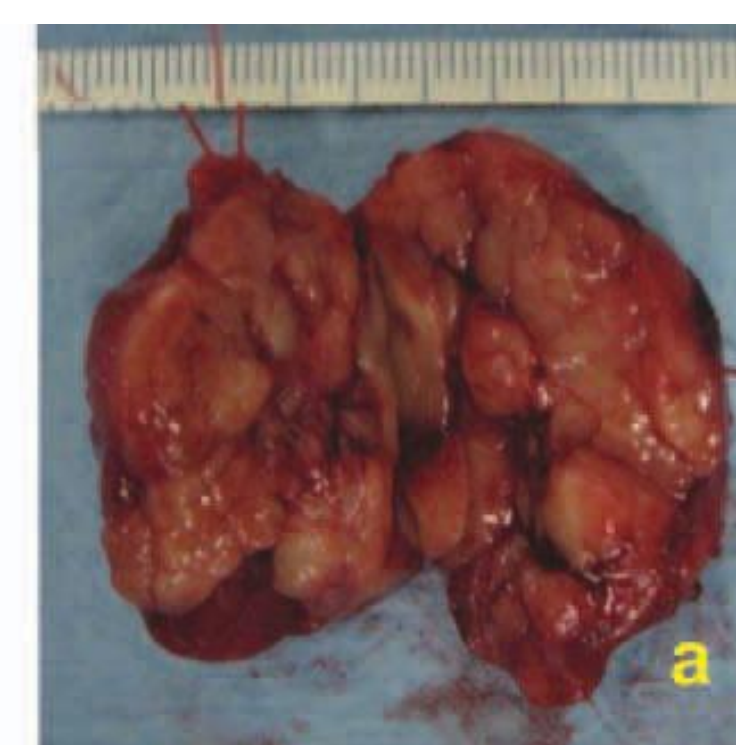
Zahlreiche Erythrozyten und eosinophiles Sekret. Kleinherdige Zylinderzellen mit intrazytoplasmatischer Schleimvakuole, vereinbar mit Zellen einer muzinösen Neoplasie.

**Glandula submandibularis bds.:**

Massive lympho-follikuläre Proliferation und interstitielle septale Fibrose ohne granulomatöse Entzündung und ohne lymphoepitheliale Zellen: Bild einer massiven chronisch-follikulären bd. Sialadenitis mit reaktiven Veränderungen des Drüsenepithels.

**Immunoistochemische Untersuchung:**

Starke Positivität für CD20 bei Negativität für Bcl-2. Bcl-2 war hingegen positiv im Bereich der Mantelzone, dort waren auch CD3-positive Abschnitte nachzuweisen. Ferner fand sich unter Einsatz von CD23 eine weitgehend regelhafte Konfiguration der Keimzentren mit deutlicher Form- und Größe-Varianz. IgG4 wurde abschnittsweise stark positiv detektiert (>75/HPF).



**Abb. a:**

Chirurgisches Präparat einer Gl. submandibularis mit IgG4- assoziierte Sialadentis

**Abb. b:**

Glandula Submandibularis (hematoxylin und eosin, 200x) mit Zeichen einer Atrophie, Fibrose und lymphoplasmazellulären Infiltration

**Abb.c:**

Immunoistochemische Untersuchung der Gl. submandibularis- Gewebe mit Zeichen von IgG4-positiven Plasma Zellen um die atrophischen Drüsen.

## Diskussion

In Zusammenschau der Befunde lag eine IgG4-positive chronisch follikuläre und sklerosierende Sialadenitis vor. Hinweise für ein malignes Lymphom konnten nicht beobachtet werden.

Differentialdiagnostisch kommen bei diesem histologischen Bild ein Küttner Tumor (chronische sklerosierende Sialadenitis) sowie ein Morbus Miculicz in Frage. Da es hier um einen Befall beider Gl. submandibularis und offenbar um eine zusätzliche Augenbeteiligung (Keratokonjunktivitis Sicca beschrieben/ Dakryoadenitis?) handelt, würden wir die Diagnose eines Morbus Miculicz favorisieren. Interessanterweise konnte bei unserem Patienten eine Erhöhung der IgG4-Spiegel erst im Verlauf festgestellt werden und nicht im Zeitpunkt der Erstdiagnose.