Paragangliom i temporalbenet

Mattias Fransson, ÖNH-kliniken Skånes universitetssjukhus
P.O. Eriksson, ÖNH-kliniken Akademiska sjukhuset

Presentationen är opartisk och har inte någon inblandning av industrin

AKADEMISKA SJUKHUSET

Skånes universitetssjukhus
En del av Region Skåne

Frågor…

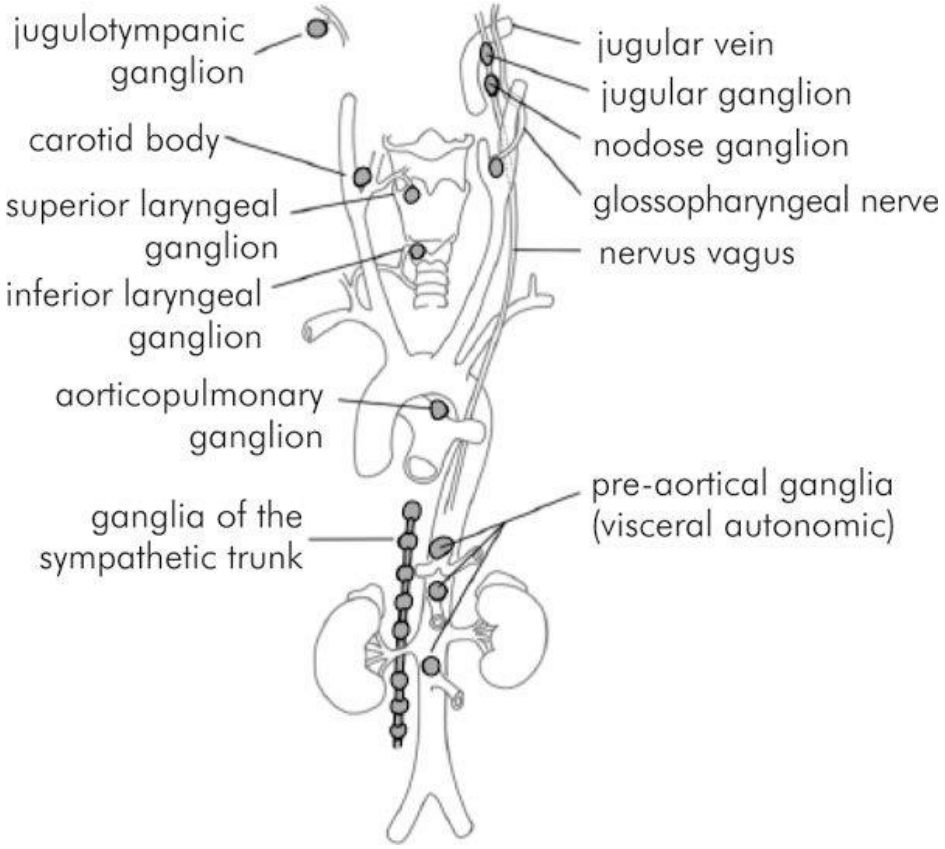
- Vart remitteras patienterna?

- Varför ska metoxikatekolaminer kontrolleras?

- Varför rekommenderas alla patienter genetisk utredning?

- Vilka bilddiagnostiska undersökningar behövs?

Bakgrund paraganglion



- Kärlrik tumör med neuroendokrint ursprung
- Uppstår i extraadrenala ganglier i det autonoma nervsystemet
- De flesta huvud-halsparagangliomen utgår från det parasympatiska nervsystemet (icke hormonproducerande)

Epidemiologi paraganglioma

- Ovanlig och som regel godartad och långsamväxande tumör
- Någon-några procent av alla paraganglioma ses i huvud-halsområdet
  - Av dessa uppskattas 20 – 40% lokaliserade till temporalbenet
- Debut vanligen i medelåldern, men kan drabba både yngre och äldre
- Metastaserande sjukdom ca 5%?

Etiologi paragangliom

- 30-50% av paragangliom uppkommer som en följd av genetisk mutation med risk för ärftlighet

- Observera genetiken!
  - nära släktingar
  - yngre individer
  - metastaserad sjukdom
  - multifokala paragangliom

- Observera ICD-kod D35.6 (**benign tumör** i (aortic body och) **andra paraganglier)**

Jugulära (jugulo-tympaniska)

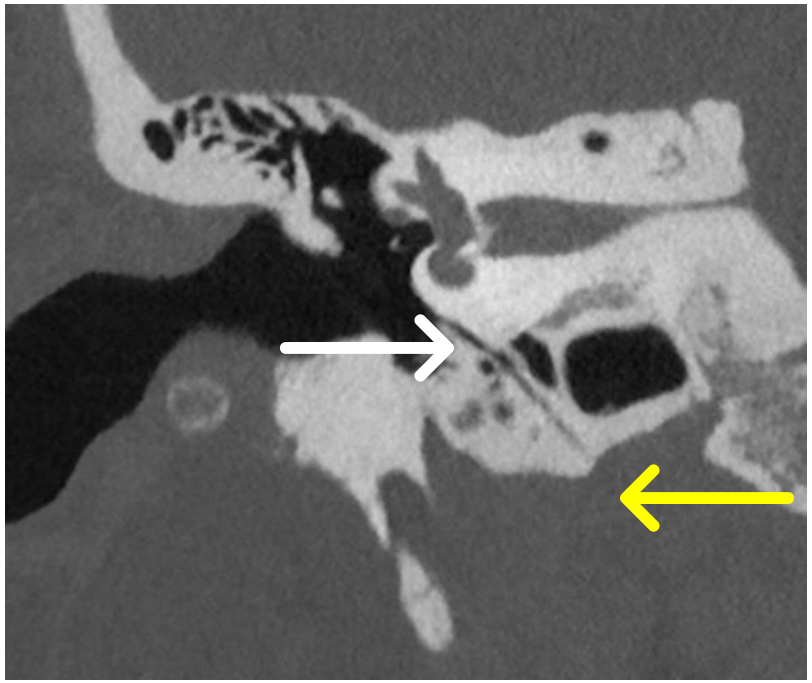
- Adventitia av venae jugularis interna
  - kemoreceptorvävnad invid bulbus venae jugularis

Tympaniska

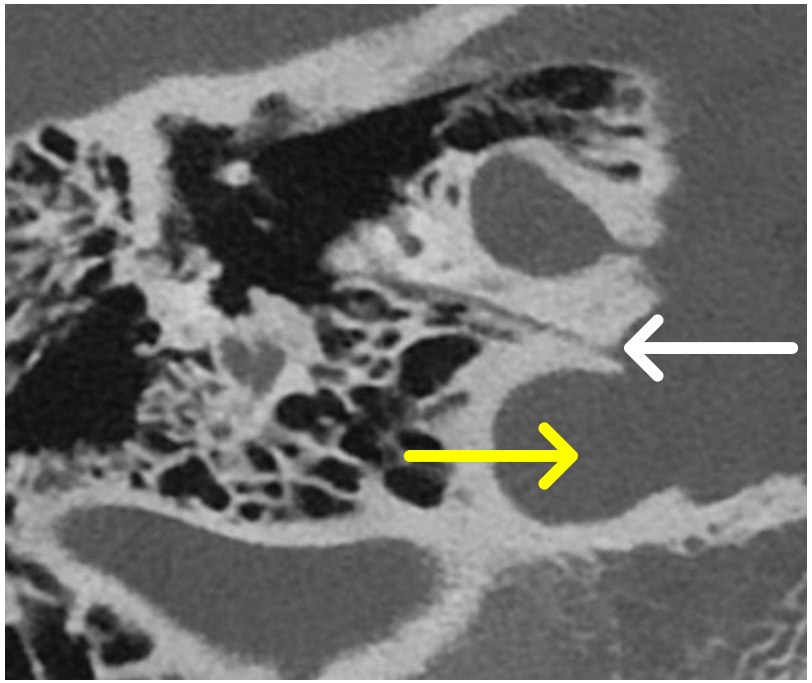
- Jacobsons nerv

- Arnolds nerv

Jacobsons nerv



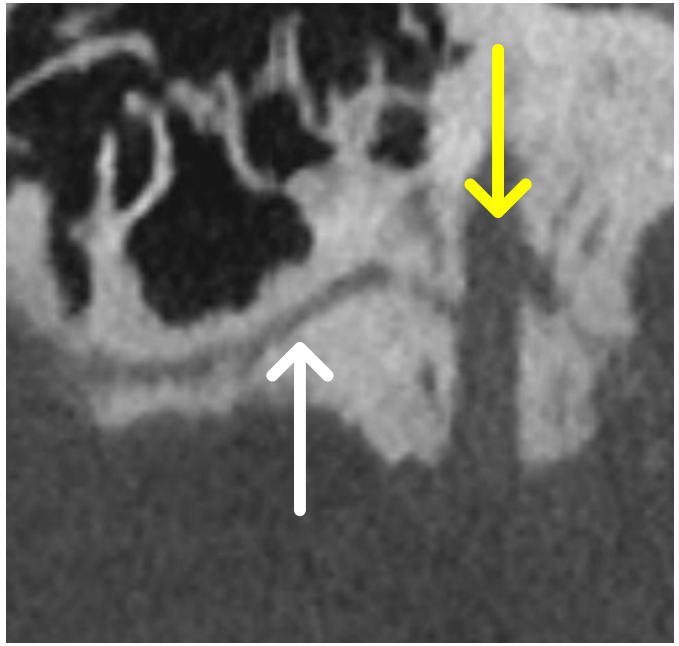
coronarplan



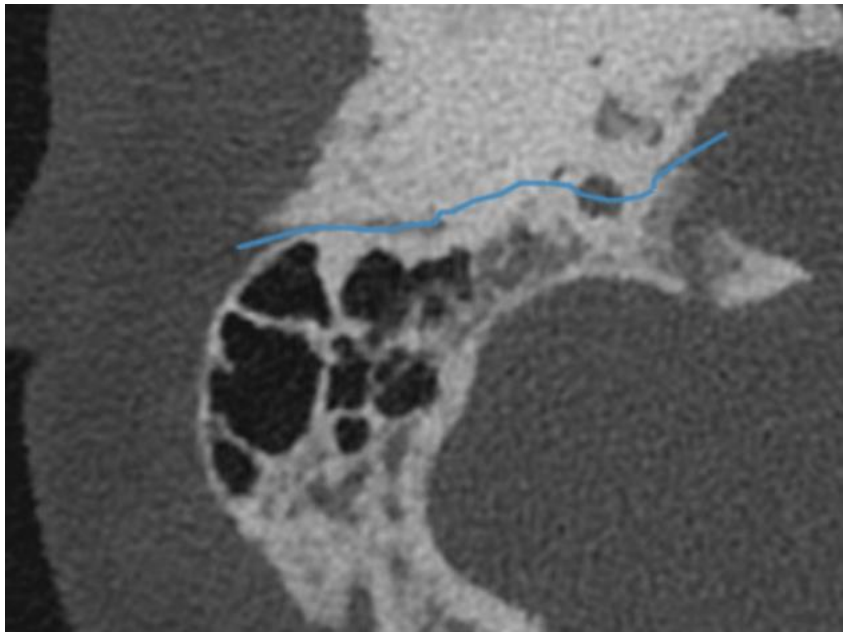
axialplan

Jacobsons nerv - gren av kranialnerv IX på promontorium som förmedlar sensorik i mellanörat och parasympatiska grenar till parotis. Ursprung för tympaniska paraganglіom

Arnolds nerv



sagittalplan



axialplan

Arnolds nerv - gren av kranialnerv X som förmedlar sensorik i hörselgång.

Symptom – vad söker patienten för?

- Pulssynkron tinnitus och tryckkänsla i örat
- Hörselnedsättning
- Dysfagi och heshet (kranialnerv IX, X, XI och XII)
- Symptom sekundärt till frisättning av katekolaminer, t ex hypertoni, huvudvärk, svettningar och takykardi, mycket ovanligt!

Utredning - anamnes

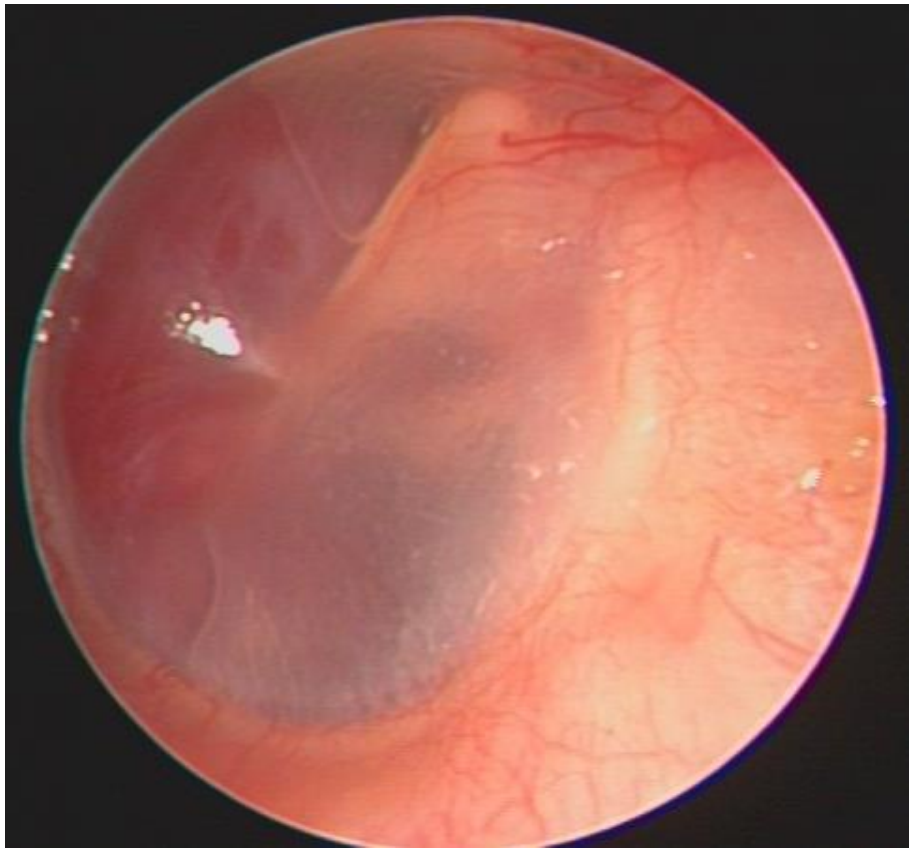
- Familjeanamnes med eventuell förekomst av paragangliom eller feokromocytom hos nära släktingar?

- Intag av läkemedel som kan orsaka falskt förhöjt resultat av metoxikatekolaminer?

  -tricykliska antidepressiva, centralstimulantia/amfetamin/kokain, levodopa

Status och undersökning på mottagning

- Fullständigt öron-, näs- och halsstatus
- Otoneurologstatus med inriktning på kranialnerv 7, 8, 9, 10, 11 och 12
- Hörselprov



Bilddiagnostik av paraganglіom i temporalbenet

- MRT huvud/hals med angiosekvenser kombinerat med CT-undersökning med täta snitt över temporalbenet

- Vid oklara eller misstänkt metastaserande fall och vid multipla tumörer kan somatostatin PET-undersökning bli aktuell och som regel **efter diskussion på multidisciplinär konferens**

- Jämför om möjligt med tidigare utförda MRT och CT-undersökningar!

- Diagnosen ställs som regel utifrån utförd radiologi

Labutredning vid paraganglioom

- Metoxikatekolaminer i plasma (metoxiadrenalin, metoxinoradrenalin och metoxityramin)
- OBS: speciella provtagningsanvisningar (fasta, vila i liggande, provet förvaras på is, skyndsam analys)
- Avråder från biopsi för PAD och finnålspunktion för cytologi

Genetisk utredning av paragangliom

- 30-50% av paragangliom uppkommer som en följd av genetisk mutation med risk för ärftlighet

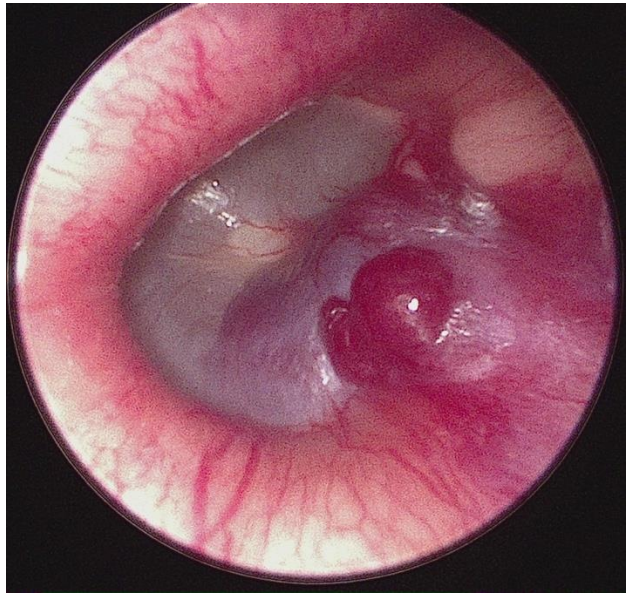
- Erbjuder alla genetisk utredning med frågeställning familjär variant
- Vid ärftlig variant bör patienten erbjudas genetisk rådgivning och eventuell utredning av familjemedlemmar
- Mutationer i SDHA, SDHB, SDHC och SDHD vanligast (succinatdehydrogenas)
- Påvisad mutation har betydelse för utredning, behandlingsrekommendation och uppföljning

Konsekvenser av påvisad mutation

- Friska anlagsbärare rekommenderas uppföljning
- Ökad risk för multifokala tumörer och associeras till olika typer av malignitet
- 15% av medfödda patologiska genvarianter är nya mutationer
- Autosomal dominant nedärvning med varierande penetrans

Differentialdiagnoser till paraganglіom i temporalbenet

- Facialisschwannom
- Mellanöreadenom
- Hemangiom
- Meningiom
- Vaskulära missbildningar
- Avvikande anatomi av carotis och jugularisbulben



hemangiom

Fisch-klassifikation av paraganglіom i temporalbenet utifrån utbredning

Klass A ”mellanöra”	• **Klass A** (begränsad till mellanörat) -A1 hela tumören ses vid inspektion -A2 tumörens begränsning syns inte
Klass B ”mellanöra/mastoid”	• **Klass B** (begränsad till mellanöra och mastoid) -B1 växt i mellanöra och i hypotympanon -B2 växt i mellanöra, hypotympanon och mastoid -B3 växt i mellanöra och mastoid med destruktion mot carotiskanalen
Klass C ”engagerar carotis”	• **Klass C** (destruktion infralabyrintärt och i apex pars petrosa med engagemang av carotiskanalen) -C1 begränsat engagemang av carotiskanalens vertikala del -C2 tumör växer in i carotiskanalens vertikala del -C3 tumör växer in i carotiskanalens horisontella del -C4 tumör växer in i foramen lacerum
Klass D ”intrakraniell”	• **Klass D** (intrakraniell växt) - e: extradural - i: intradural

Handläggning - kirurgi, strålbehandling eller observation?

- Faktorer av betydelse för behandlingsförslag:
  -tumörstorlek, lokalisation och eventuell tillväxt
  -tumörrelaterade symptom
  -misstanke om metastaserande sjukdom eller multifokala tumörer
  -patientens samsjuklighet och ålder
  -bakomliggande mutation
  -hormonproducerande tumör
  -behandlingsrelaterade risker
  -patientens val

- Behandlingsindikation föreligger om ”symptomgivande” tumör

Kirurgi

- Fisch A och B: Kirurgi förstahandsalternativ
  - Retroaurikulär approach med successiv krympning av tumören med diatermi/laser
  - Botande behandling!
  - Risker – facialispares? hörselnedsättning? blödning?
- Fisch C och D:
  - Stor risk för kranialnervspåverkan och kraftig blödning vid operation

Strålbehandling

- Fisch C och D: Strålbehandling förstahandsalternativ

  - Konventionell fotonstrålning, protonstrålning eller stereotaktisk strålning
  - Majoriteten av tumörerna avstannar i tillväxt

  - Chans till lindring av patientens symptom över tid?
  - Relativt sett låg komplikationsrisk?
  - Exempel på biverkningar; hörselnedsättning, hudskada, sekundär malignitet, karotisstenos?

Aktiv exspektans (”wait and scan”)

- Vid icke-symptomgivande tumör eller mycket lindriga symtom
- Ålder och samsjuklighet väger in
- Ungefär hälften växer
- Följ upp som efter strålbehandling och bedöm eventuell tillväxthastighet

Uppföljning efter behandling och expektans

- Efter operation MRT 6 mån
  - Kvarvarande tumör: efter 1 år och därefter individuellt
  - Utan tecken till tumör: efter 3 till 5 år

- Efter strålbehandling MRT efter 1, 2, 3, 5, 7 och 10 år, därefter individuellt (vart 5:e år) fram till 75 års ålder

- Vid aktiv exspektans bör ev. tillväxt följas radiologiskt, intervall bedöms vid MDK

Uppföljning efter behandling och expektans

- Klinisk kontroll av öronstatus, kranialnerver och hörsel

- Vid funktionella tumörer eller positiv genetik
  - metoxikatekolaminer
  - helkropps MRT pga ökad risk för synkrona tumörer

Frågor och svar…

- Vart remitteras patienterna?
  till Lund eller Uppsala (beroende på sjukvårdsregion)
- Varför ska metoxikatekolaminer kontrolleras?
  oklar andel är hormonproducerande (10%?) med risk för katekolaminkris vid operation
- Varför rekommenderas alla patienter genetisk utredning?
  30-50% har genetiska mutationer som innebär ökade risker!
- Vilka bilddiagnostiska undersökningar behövs?
  CT och MRT där en av undersökningarna innehåller angiosekvenser

Vill du läsa mer?

- https://kunskapsbanken.cancercentrum.se/diagnoser/binjuretumorer/vardprogram/feokromocytom-och-paragangliom/#chapter-13-4-2-Huvud-hals-paragangliom-HHPGL

AKADEMISKA SJUKHUSET

Skånes universitetssjukhus
En del av Region Skåne