

Ektomesenchymaler chondromyxoider Tumor des vorderen Zungenabschnitts

Der ektomesenchymale chondromyxoider Tumor (ECMT) des vorderen Zungenabschnitts ist ein seltener benigner Weichteiltumor, welcher erstmals 1995 von Smith et al. [10] beschrieben wurde, mit zahlreichen Differenzialdiagnosen (Tab. 1). Bis heute sind in der Literatur 37 Fälle dokumentiert [3, 7]. Wir berichten über einen Patienten mit typischer Manifestation dieser seltenen Tumor-entität.

Fallbericht

Anamnese

Ein 52-jähriger Mann stellte sich wegen einer seit 6 Monaten bestehenden umschriebenen Schwellung im vorderen Zungendrittel in der Hals-Nasen-Ohren-Klinik vor. Seit einem Monat war die Schwellung subjektiv deutlich progredient.

Die klinische Untersuchung zeigte einen indolenten, prall-elastischen Tumor im Bereich des vorderen Zungen-

drittels median mit intakter darüberliegender Schleimhaut. Der restliche HNO-Status war unauffällig.

Die Sonographie der Zunge ergab einen oval konfigurierten, scharf begrenzten, soliden Tumor mit geringer distaler Schallverstärkung (Länge 2,3 cm, Breite 1,7 cm, Tiefe 1,3 cm). In der Farbdopplersonographie erschien die Randzone gut vaskularisiert, ansonsten stellte sich der Tumor hypovaskulär dar.

Initial wurde eine Feinnadelpunktion des Tumors durchgeführt. Das Feinnadelpunktat zeigte relativ monomorphe

Tab. 1 Neoplastische und nichtneoplastische Differenzialdiagnosen des ektomesenchymalen chondromyxoiden Tumors

Entität	Lokalisation	Makroskopie	Histologie	Immunohistochemie
Ektomesenchymaler chondromyxoider Tumor	Dorsale anteriore Zungenoberfläche	Gelatinöse Schnittfläche mit fokalen Hämorrhagien	Runde, monomorphe Tumorzellen in einem chondromyxoiden Stroma	GFAP+ S-100+ CD57+ SMA+
Myoepitheliom	Parotis, kleine Speicheldrüsen des harten und weichen Gaumens	Feste, braune oder gelbbraune, glänzende Schnittfläche	Spindelzellig, plasmazytoid, hyalin, epitheloid oder klarzellig Kollagenöses oder mukoides Stroma	CK7+ CK14+ SMA+ S-100+ GFAP+
Ossifizierender fibromyxoider Tumor	Kopf-/Halsbereich	Umschriebene, lobulierte Läsion	Uniforme, runde oder polygonale Tumorzellen in Nestern oder Strängen in myxoidem/hyalinem Stroma Oft ossäre Metaplasie	Vimentin+ S-100+
Extraskelettales myxoides Chondrosarkom	Halsregion	Umschriebene Tumoren mit myxoid-gallertiger, teils zystischer Schnittfläche	Anastomosierende Stränge von runden bis ovalen atypischen Chondrozyten in myxoidem Stroma	
Myxom	Mandibula oder Maxilla	Grauweiße, durchscheinende Schnittfläche	Spindelige oder runde Zellen mit zytoplasmatischen Ausläufern in myxoidem Stroma	
Neurothekeom	Gesicht	Dermaler, unscharf umschriebener Tumor	Epitheloide Zellen in teils myxoidem Stroma	S-100– CD57– SMA+
Orale fokale Muzinose	Gingiva, Gaumen, Wangenmukosa oder Zunge	Fibrös oder zystisch	Fusiforme oder spindelige Zellen (Fibroblasten) in myxoider extrazellulärer Matrix	
Mukozele	Orale Mukosa	Weiche, fluktuierende Schwellung	Muzinseen, mit oder ohne epitheliale Auskleidung und umgebende Entzündung	

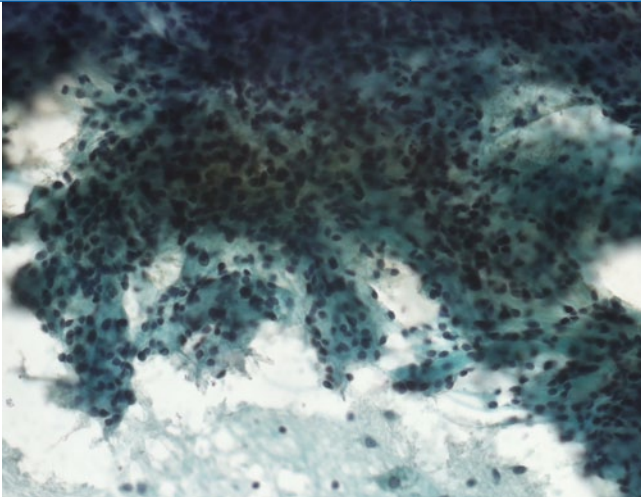


Abb. 1 ▲ Feinnadelpunktat aus dem vorderen Zungendrittel, bestehend aus größeren Verbänden zytologisch blander Spindelzellen mit reichlich Stroma

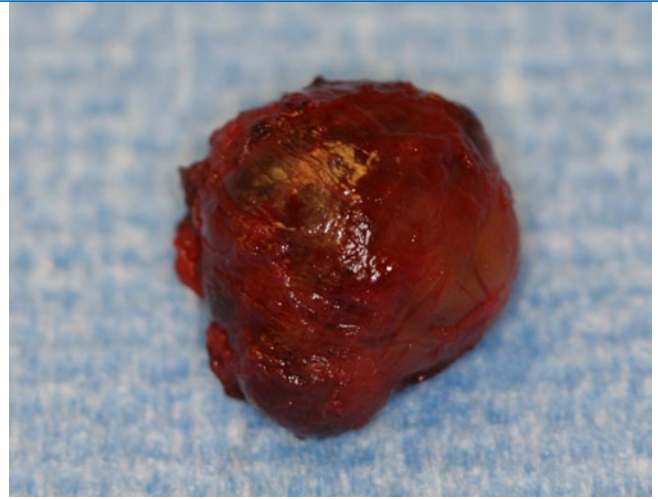


Abb. 2 ▲ Rundlicher Tumor nach Exstirpation, teilweise von Skelettmuskulatur bedeckt

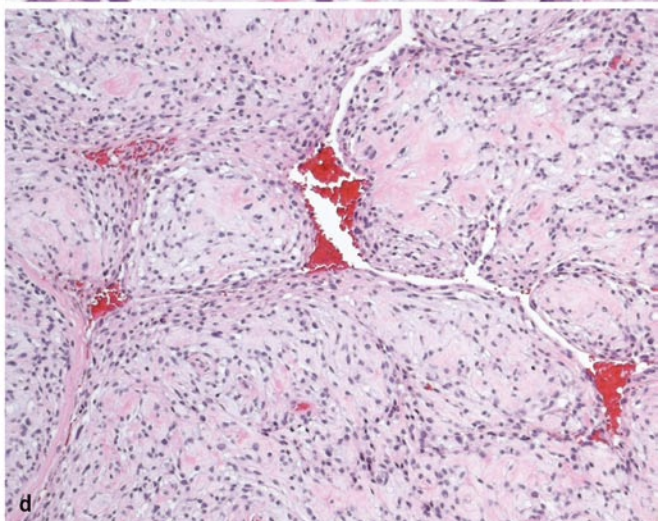
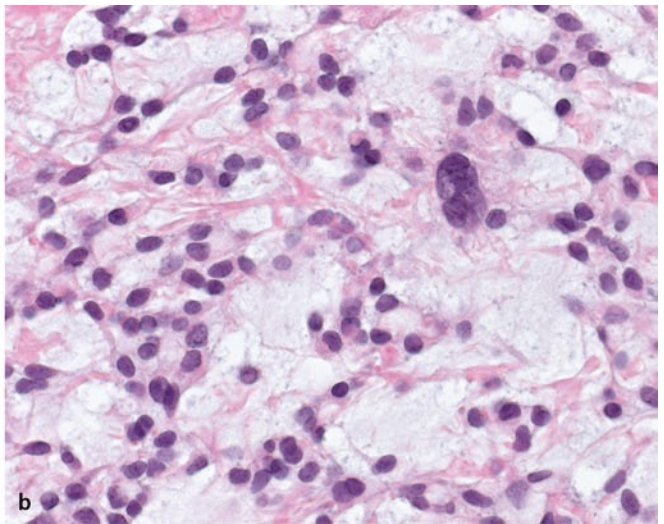
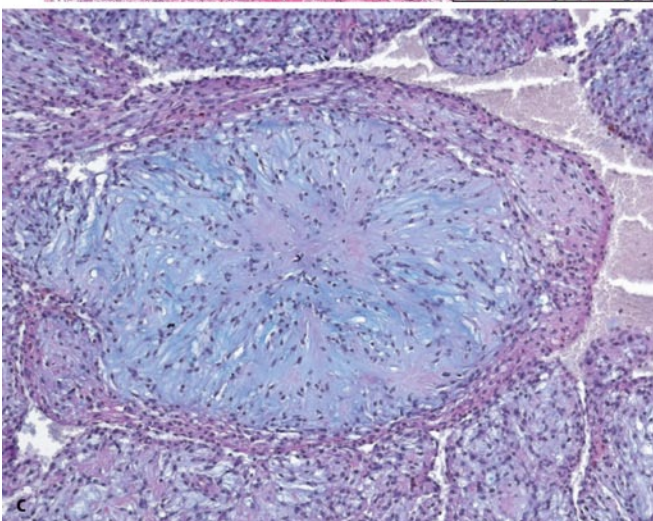
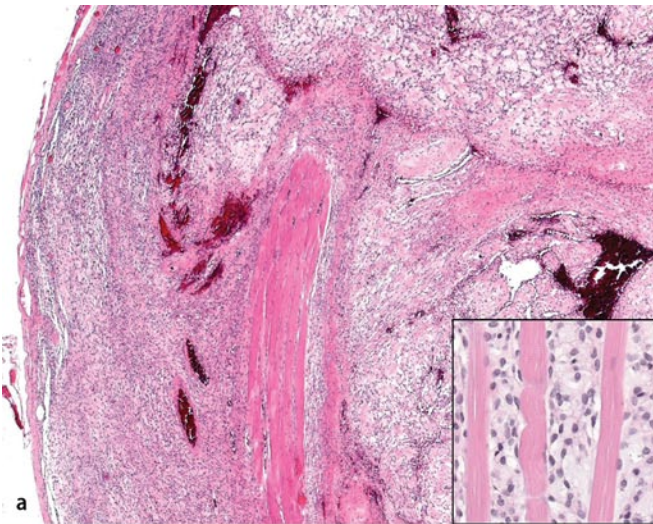


Abb. 3 ▲ Ektomesenchymaler chondromyxoider Tumor. **a** Unbekapselter, gut begrenzter lobulierter Tumor mit Einschluss von Skelettmuskelfasern (HE-Färbung, Vergr. 25:1). **b** Typisches netzartiges Wachstumsmuster. Polygonale und spindelige Tumorzellen mit monomorphen, zytologisch blanden ovalen Zellkernen. Einzelner multilobulierter hyperchromatischer Zellkern (HE-Färbung, 400:1). **c** Alcianblaues extrazelluläres Stroma (Alcianblau-PAS-Färbung, 100:1). **d** Chondromyxoider Hintergrund (HE-Färbung, 100:1)

S. Muenst · J. Jakscha · G. Jundt · K. Glatz
**Ektomesenchymaler
 chondromyxoider Tumor des
 vorderen Zungenabschnitts**

Zusammenfassung

Der ektomesenchymale chondromyxoider Tumor des vorderen Zungenabschnitts ist eine sehr seltene Entität. Insgesamt wurden in der Literatur 37 Fälle mitgeteilt. Wir stellen einen 52-jährigen Mann mit einem ektomesenchymalen chondromyxoiden Tumor an typischer Lokalisation mit charakteristischer lobulärer Proliferation monomorpher Tumorzellen in einem chondromyxoiden Stroma sowie Expression der typischen immunohistochemischen Marker GFAP und S-100 vor. Trotz seiner Seltenheit sollte dieser spezielle Tumor bei umschriebenen Schwellungen des vorderen Zungenabschnitts in der Differenzialdiagnose berücksichtigt werden.

Schlüsselwörter

Ektomesenchymaler Tumor · Chondromyxoider Tumor · Zunge · Immunhistochemie

**Ectomesenchymal
 chondromyxoid tumor of
 the anterior tongue**

Abstract

Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue is a rare entity. To date, 37 cases have been reported in the literature. We present the case of a 52-year-old male patient with an ectomesenchymal chondromyxoid tumor at the typical location with a characteristic lobular proliferation of ovoid and fusiform uniform tumor cells on a chondromyxoid background and showing expression of typical immunohistochemical markers GFAP and S-100. Despite its rarity, this special tumor should be considered in the differential diagnosis when dealing with localized swellings of the anterior tongue.

Keywords

Ectomesenchymal tumor · Chondromyxoid tumor · Tongue · Immunohistochemistry

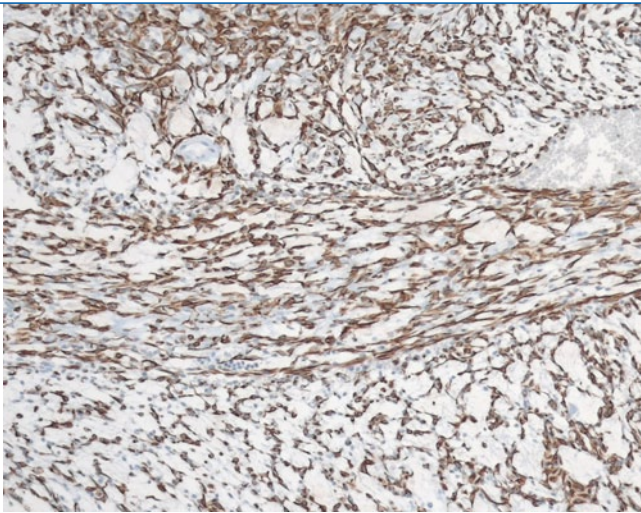


Abb. 4 ▶ Diffuse, kräftige zytoplasmatische Expression von „glial fibrillary acidic protein“ durch die Tumorzellen (Vergr. 100:1)

Zellen einer teils spindelzelligen mesenchymalen Neoplasie unklarer Dignität (▣ **Abb. 1**). Immunzytochemisch waren die Tumorzellen negativ für Panzytokeratin 22 (CK22) und glattmuskuläres Aktin (SMA). Es wurde die Verdachtsdiagnose einer mesenchymalen Läsion gestellt und zu einer weiteren histologischen Abklärung geraten.

Bei der nachfolgenden Operation konnte der Tumor problemlos aus der umgebenden Zungenmuskulatur ausgeschält werden (▣ **Abb. 2**).

Pathologische Diagnostik

Das Exzissat präsentierte sich als dunkelbrauner, prall-elastischer Knoten mit einem maximalen Durchmesser von 2 cm. Die Schnittfläche war teils krümelig, teils gallertig. Dem Knoten haftete wenig Skelettmuskulatur an.

Histologisch war der Tumor relativ scharf begrenzt, jedoch nicht bekapselt. Fokal fanden sich im Tumor eingeschlossene Skelettmuskelfasern (▣ **Abb. 3a**). Die Tumorzellen bestanden aus teils runden, teils spindeligen Zellen mit kleinen ovalen, monomorphen Kernen. Es fanden sich einzelne atypische Zellkerne (▣ **Abb. 3b**). Das Tumorstroma war myxoid und zeigte in der Alcianblau-PAS-Färbung eine stark positive Reaktion (▣ **Abb. 3c**). Fokal waren auch chondroide Areale abgrenzbar (▣ **Abb. 3d**). Mitosen waren nicht nachweisbar.

Immunhistochemisch war der Tumor diffus und kräftig positiv für „glial fibrillary acidic protein“ (GFAP; ▣ **Abb. 4**), CD57, Vimentin und S-100. CK7, CK22,

EMA, CD10, SMA und Calponin waren negativ.

Diagnose

Wir stellten die Diagnose eines ektomesenchymalen chondromyxoiden Tumors des vorderen Zungenabschnitts.

Therapie und Verlauf

Da der Tumor initial nicht im Gesunden entfernt worden war, wurde beim Patienten eine Nachresektion durchgeführt. Das Nachresektat war tumorfrei.

Diskussion

Der ECMT des vorderen Zungenabschnitts ist eine sehr seltene Entität mit charakteristischen klinikopathologischen Eigenschaften, welche erstmals 1995 von Smith et al. [10] beschrieben wurde. Man geht davon aus, dass sich diese Tumoren aus versprengtem undifferenziertem Gewebe der Neuralleiste ableiten, da sich der vordere Teil der Zunge aus dem Neuralleistenmesenchym des ersten Kiemenbogens entwickelt [5, 8]. In der aktuellen WHO-Klassifikation der Kopf-/Hals-tumoren wird der ECMT als Weichteiltumor klassifiziert [2].

Der immunhistochemisch nachweisbare mesenchymale und neurale Phänotyp des Tumors unterstützt diese Theorie [5]. Eine zweite Theorie, welche die Entstehung dieses Tumors aus kleinen Speicheldrüsen propagierte, erscheint aufgrund des Immunphänotyps (keine myoepitheliale oder epitheliale Kompo-

mente) sowie der Tatsache, dass sich in der anterioren dorsalen Zunge keine Speicheldrüsen finden, als unwahrscheinlich [7, 8].

Trotzdem wird in der aktuellen WHO-Klassifikation von 2002 der Weichteiltumore der ECMT als Synonym für Myoepitheliome angegeben [6], und es gibt durchaus Autoren, welche diese Theorie unterstützen. Woo et al. [11] argumentieren, dass myoepitheliale Zellen die Expression von myogenen Markern verlieren können und daher die Negativität für SMA nicht gegen das Vorliegen eines Myoepithelioms spricht. Die Mehrheit der publizierten Arbeiten teilt jedoch die Ansicht, dass es sich beim ECMT um eine von den Myoepitheliomen abgegrenzte Entität handelt [4, 7, 8]. In der aktuellen WHO-Klassifikation der Kopf-/Hals-tumoren von 2005 wird der ECMT als eigene, von den Myoepitheliomen abgegrenzte Entität aufgeführt [2].

Der Tumor präsentiert sich entweder zystisch oder solide, mit einem Durchmesser zwischen 0,3 mm und 2 cm [9]. Die Läsion ist meist schmerzlos und wächst langsam über mehrere Monate oder sogar Jahre.

Der Tumor befindet sich immer an der dorsalen anterioren Zungenoberfläche und besteht aus einer umschriebenen Proliferation runder, ovaler oder spindelförmiger Zellen mit mäßig viel eosinophilem Zytoplasma, umgeben von einer chondromyxoiden Matrix [1, 5]. Typisch ist die ausgeprägte Monomorphie der Zellkerne. Einzelne Zellen mit multilobulierten oder atypischen Kernen können jedoch vorkommen. Mitosen sind selten [1]. ECMT sind meist nicht bekapselt. Es kann jedoch durch Kompression des angrenzenden Gewebes zur Bildung einer Pseudokapsel kommen [1]. Ein Teil der Tumoren zeigt, wie in unserem Fall, eine Ausdehnung in die angrenzende Muskulatur unter Einschluss von Muskelfasern [1, 5]. Immunhistochemisch reagiert der Tumor stark und diffus positiv mit GFAP, S-100, CD57 und Vimentin [1]. Die Expression von Zytokeratinen ist dagegen variabel [5]. Antikörper gegen myoepitheliale Antigene wie Calponin, SMA und p63 sind negativ [1].

Aufgrund des reichlich vorhandenen chondromyxoiden Stromas haben ECMT eine morphologische Ähnlichkeit mit anderen myxoiden Läsionen, insbesondere

Speicheldrüsentumoren, der oralen fokalen Muzinose, Mukozelen, Nervenscheidenmyxomen sowie extraskeletalen myxoiden Chondrosarkomen. Die typische Klinik sowie histologische und immunhistochemische Befunde unterscheiden den ECMT jedoch klar von allen genannten Läsionen. Zytologisch können ECMT mit einem pleomorphen Adenom verwechselt werden [3].

Der Tumor ist benigne, kann bei unvollständiger Entfernung jedoch rezidivieren. Bisher sind in der Literatur nur zwei Fälle mit Rezidiv beschrieben worden, was einer Rezidivrate von etwa 7% entspricht [1]. Die Therapie der Wahl besteht in der kompletten chirurgischen Entfernung.

Fazit für die Praxis

Der ektomesenchymale chondromyxoid Tumor der vorderen Zunge stellt eine sehr seltene Entität mit charakteristischen klinikopathologischen Merkmalen dar. Die pathognomonische Lokalisation an der dorsalen anterioren Zungenoberfläche sowie die Kenntnis der charakteristischen Histologie erlauben in Kombination mit den typischen immunhistochemischen Befunden fast immer die korrekte Abgrenzung von anderen mesenchymalen Läsionen der Zunge. Die komplette chirurgische Entfernung ist als Therapie ausreichend.

Korrespondenzadresse

PD Dr. K. Glatz



Institut für Pathologie,
Universitätsspital Basel
Schönenbeinstr. 40, 4032 Basel
Schweiz
Katharina.Glatz@unibas.ch

Interessenkonflikt. Die korrespondierende Autorin gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- Allen CM (2008) The ectomesenchymal chondromyxoid tumor: a review. *Oral Dis* 14:390–395
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D (eds) (2005) World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of head and neck tumours. IARC Press

- Chopra R, Dhingra N, Handa U, Mohan H (2010) Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the tongue masquerading as pleomorphic adenoma on fine needle aspiration cytology smears: a case report. *Acta Cytol* 54:82–84
- Goveas N, Ethunandan M, Cowlshaw D, Flood TR (2006) Ectomesenchymal chondromyxoid tumour of the tongue: Unlikely to originate from myoepithelial cells. *Oral Oncol* 42:1026–1028
- Kaplan I, Anavi Y, Calderon S (2004) Ectomesenchymal chondromyxoid tumour of the anterior tongue. *Int J Oral Maxillofac Surg* 33:404–407
- Kilpatrick SE, Limon J (2002) Tumors of uncertain differentiation. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds) World Health Organization classification of tumours: tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; pp 196–199, 213–215
- Pires FR, Abrahão AC, Cabral MG et al (2009) Clinical, histological and immunohistochemical features of ectomesenchymal chondromyxoid tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 108:914–919
- Portnof J, Friedman J, Reich R et al (2009) Oral ectomesenchymal chondromyxoid tumor: case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 108:e20–e24
- Seckin D, Demirkesen C, Gurbuz O (2007) Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior aspect of the tongue. *J Am Acad Dermatol* 59:23–24
- Smith BC, Ellis GL, Meis-Kindblom JM, Williams SB (1995) Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue. Nineteen cases of a new clinicopathologic entity. *Am J Surg Pathol* 19:519–530
- Woo VL, Angiero F, Fantasia JE (2005) Myoepithelioma of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 99:581–589