

# Thyreoidektomie bei Neurofibromatose Typ 1

Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie  
Kepler Universitätsklinikum GmbH und  
Johannes Kepler Universität  
Linz, Krankenhausstraße 9, 4020 Linz und  
Altenberger Straße  
69, 4040 Linz, Austria

## Fallbericht

### Einleitung:

Die Neurofibromatose Typ I, auch Morbus Recklinghausen genannt, ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, für die das vermehrte Auftreten von benignen und malignen Haut- und Nerventumoren charakteristisch ist. Typische Veränderungen sind Cafe-au-lait Flecken und die namensgebenden Neurofibrome, die in erster Linie an peripheren Nerven im cutanen Gewebe auftreten, aber alle nervalen Strukturen betreffen können. Weiters besteht ein erhöhtes Risiko für Tumore außerhalb des Nervensystems.<sup>1</sup>

### Patientin und Methoden:

Eine 46-jährige Patientin mit bekannter Neurofibromatose Typ I (Erstdiagnose 2006) wird aufgrund einer bekannten Struma nodosa et cystica und latent hyperthyreoter Stoffwechsellage in der chirurgischen Ambulanz vorstellig. Szintigrafisch zeigten sich 2 kühle bis kalte Knoten rechts cranial und links caudal. Tg- und TPO-Antikörper waren negativ, Calcitonin ebenso unauffällig.

Klinisch besteht ein Globusgefühl seit einigen Jahren, ansonsten ist die Patientin beschwerdefrei.

Bezüglich der bekannten Neurofibromatose ist die Patientin seit Jahren an der Klinik für Neurologie in Behandlung, klinisch manifestiert sich die Erkrankung in Form von multiplen subcutanen Neurofibromen und multiplen Neurinomen entlang der gesamten Wirbelsäule mit Hauptbefund C1/C2.

Aufgrund der latenten Hyperthyreose und des knotigen Umbaus wurde die Indikation zur Thyreoidektomie gestellt. In der präoperativen HNO-Kontrolle zeigte sich ein unauffälliger Befund.

Intraoperativ zeigte sich der N. laryngeus recurrens beidseits kolbig aufgetrieben und mit multiplen Neurofibromen durchsetzt. Das Neuromonitoring ergab auf beiden Seiten ein gutes Signal.

Auch in der postoperativen HNO-Kontrolle ergab sich trotz klinisch bestehender Heiserkeit kein Hinweis auf eine Läsion des Nerven.

Die histologische Aufarbeitung des Operationspräparates ergab eine Struma nodosa mit adenomatoiden Knoten.

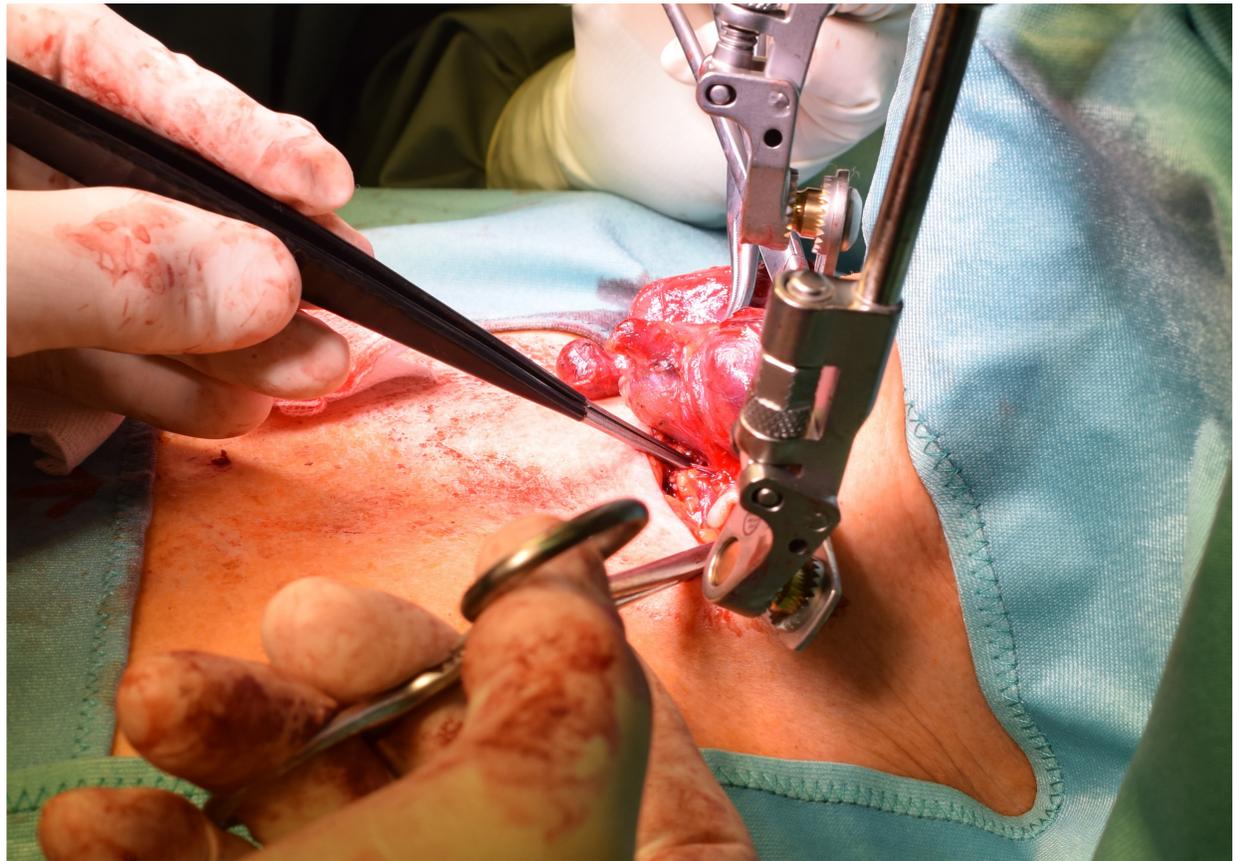
In den nuklearmedizinischen Verlaufskontrollen präsentierte sich die Patientin weiterhin mit rezidivierender Heiserkeit.

### Schlussfolgerung:

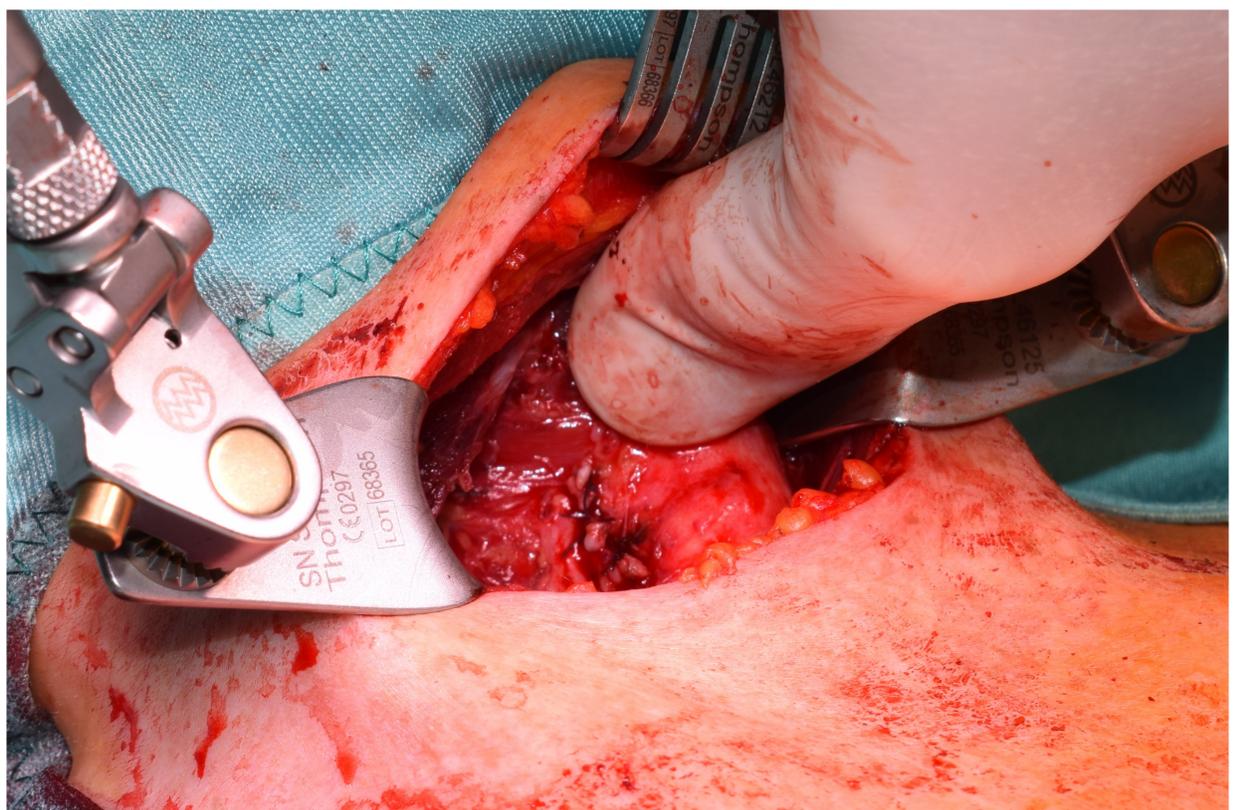
Durch die pathologische Veränderung des Nervus laryngeus recurrens aufgrund der Grunderkrankung war die Identifikation desselben erschwert, da die Abgrenzung von den umliegenden Gefäßen, insbesondere der Arteria thyroidea inferior, nicht eindeutig möglich war. Erst durch penible Präparation und Einsatz des Neuromonitorings konnte der Nerv identifiziert und geschont werden.

Bei Patienten mit bekannter Neurofibromatose Typ I sollte daher bei geplanter Thyreoidektomie besonderes Augenmerk auf die Darstellung des Nerven gelegt und das Neuromonitoring konsequent eingesetzt werden.

Aufgrund der Möglichkeit der spontanen Recurrensparese durch die Grunderkrankung<sup>2</sup> sollte auch bei persistierender postoperativer Heiserkeit trotz primär unauffälliger HNO-Kontrolle eine erneute Begutachtung erfolgen.



N. Laryngeus recurrens sin.



N. Laryngeus recurrens dext.

### Referenzen:

1. Anderson JL, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1. Handb Clin Neurol. 2015;132:75-86. doi:10.1016/B978-0-444-62702-5.00004-4
2. Rajasekharan C, Thomas V, Parvathy R, et al Neurofibromatosis type 1 (NF1) with vocal cord palsy: baffling presentation of a

benign tumour Case Reports  
2013;2013:bcr2013009202Blindtext in 18 pt

