

Stahl, Strahl oder beobachten?

# Diagnostik und Behandlung des Vestibularisschwannoms

Oliver Kaschke

Das Vestibularisschwannom, lange Zeit irrtümlich als Akustikusneurinom bezeichnet, ist ein gutartiger Tumor mit einer jährlichen Inzidenz von 1/100.000. Die Entscheidung, welche Therapie angebracht ist – Mikrochirurgie, Bestrahlung oder abwartendes Beobachten –, hängt von diversen individuellen Faktoren ab. Wichtigstes Ziel ist die langfristige Aufrechterhaltung der Lebensqualität.

Die erste erfolgreiche Resektion eines Tumors im Kleinhirnbrückenwinkel und inneren Gehörgang fand wahrscheinlich 1894 in London durch Sir Charles Balance (1856–1936) statt. Sie gilt als die erste „Akustikusneurinom-Resektion“. Die genaue Entität des Tumors der damaligen Operation ist nicht vollkommen geklärt, möglicherweise handelte es sich um ein Meningeom [1]. Ende des 19. Jahrhunderts und zu Beginn des 20. Jahrhunderts betrug die Mortalitätsrate bei der Chirurgie von Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels rund 50%. Die „erfolgreich“ operierten Fälle hatten aber regelmäßige Hirnnervenausfälle, insbesondere Fazialispareesen. Erst modernere Verfahren der Anästhesie, Mikrochirurgie und Antisepetik senkten die Rate auf unter 1% und verbesserten die Rate eines nervalen Funktionserhalts [2]. Leksell schlug 1971 erstmals vor, diese Tumoren mit hoher Präzision zu bestrahlen [3].

Über 90% der raumfordernden Tumoren im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels (KHBW) und des inneren Gehörganges sind „Akustikusneurinome“, wobei der Begriff „Akus-

tikusneurinom“ heute aus zwei Gründen inkorrekt ist: Zum einen entwickelt sich der Tumor meist vom N. vestibularis inferior aus, seltener auch vom N. vestibularis superior. Zum anderen wird das Tumorsubstrat von proliferierenden Schwann'schen Zellen und nicht von Nervenzellen („Neurom/Neurinom“) gebildet. Die korrekte Bezeichnung „Vestibularisschwannom“ (VS) findet mittlerweile aber zunehmend Einzug in den medizinischen Sprachgebrauch. Es ist ein gutartiger, neuroektodermaler Tumor, eine maligne Entartung kommt äußerst selten vor [4]. Er tritt meist einseitig auf und macht immerhin ca. 6%–7% aller intrakraniellen Tumoren aus. Das Hauptmanifestationsalter liegt zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, grundsätzlich kann das VS jedoch in jedem Lebensabschnitt auftreten. Die jährliche Inzidenzrate liegt bei 1/100.000 [5, 6, 7, 8]. Einige Untersuchungen verweisen auf ein

**Tab. 1: Hörklassen nach der modifizierten Einteilung der American Society of Otolaryngology - Head and Neck Surgery**

Hörklasse	Hörschwelle in dB	Sprachdiskrimination in %
A	< 30 dB	> 70 %
B	> 30 dB < 50 dB	> 50 %
C	> 50 dB	> 50 %
D	alle Level	< 50 %

**Klasse A:** maximale (max.) Sprachverständlichkeit für Einsilber bei 100% bis 70% bis zu einem Schallpegel von max. 30dB

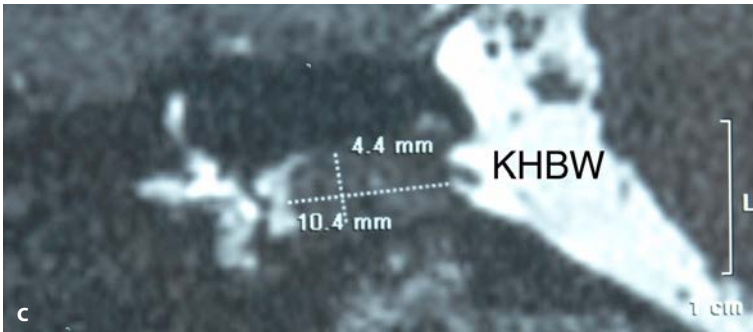
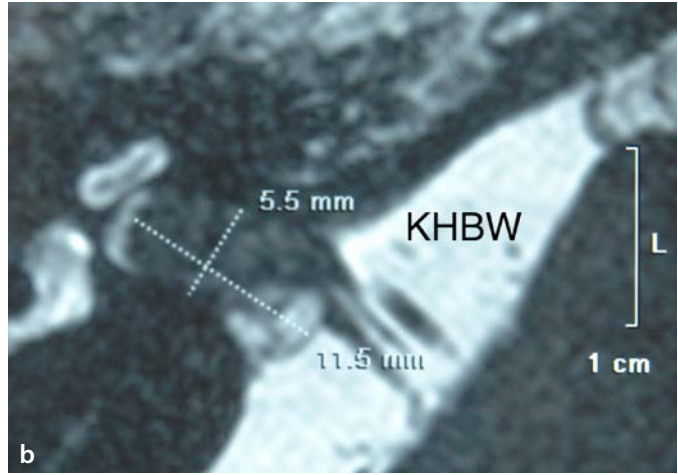
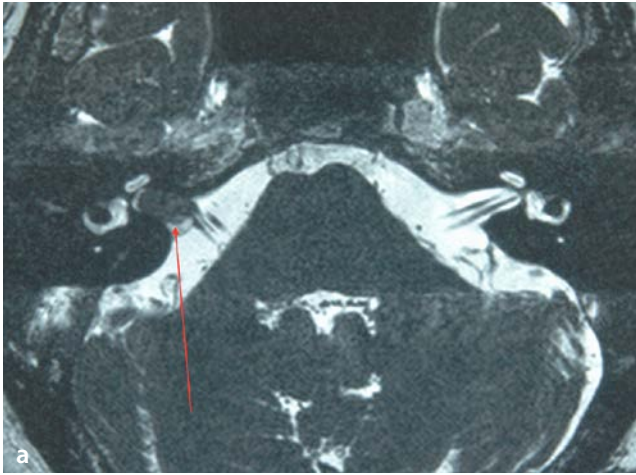
**Klasse B:** max. Sprachverständlichkeit für Einsilber bei 70%–50% bis zu einem Schallpegel von 31 dB bis max. 50dB.

**Klasse C:** max. Sprachverständlichkeit für Einsilber bei von mindestens 50% bei einem Schallpegel von mehr als 50dB

**Klasse D:** max. Sprachverständlichkeit für Einsilber bei von weniger als 50% unabhängig vom Schallpegel.

**Tab. 2: Ausfälle der Fazialisfunktion (Klassifizierungsschema nach House und Brackmann)**

Klasse	Ausprägung der Fazialisparese
I (normal)	normale, symmetrische Funktion in allen Regionen
II (leichte Parese)	leichte motorische Schwäche, nur sichtbar bei genauer Inspektion; vollständiger Lidschluss mit minimaler Anstrengung
III (mäßige Parese)	deutliche, einseitige motorische Schwäche, vollständiger Lidschluss mit Anstrengung, Asymmetrie der Mundbewegung bei maximaler Intention
IV (mäßig starke Parese)	deutliche Asymmetrie der mimischen Muskulatur, incompletter Lidschluss, deutliche Mundasymmetrie bei maximaler Anstrengung, Synkinesie und Massenbewegung
V (starke Parese)	kaum nachweisbare Bewegung der mimischen Muskulatur auf der betroffenen Seite, geringe Bewegung des Mundwinkels
VI (Paralyse)	keine Bewegung der mimischen Muskulatur, Verlust des Muskeltonus



**Abb. 1:** a: Axiales MRT mit Darstellung eines intra- und extrameatalen Vestibularisschwannoms rechts in axialer Schnittansicht in T2-Wichtung. Deutlich erkennbar ist der Verlauf des N. vestibulocochlearis zwischen Tumor und Pons. Der Liquor ist in dieser Darstellung hell gefärbt. b: Axiale und c: Coronare Ausschnittsvergrößerung mit Darstellung des Tumors im inneren Gehörgang und partiellem Anteil im Kleinhirnbrückenwinkel. Exakte Größenbeurteilung erlaubt eine Volumenbestimmung. Die flüssigkeitsgefüllten Perilymphräume des Bogengangsystems leuchten signalintensiv, was eine exakte topografische Bewertung unterstützt.

© Oliver Kaschke

überwiegendes Auftreten bei Frauen, weshalb auch eine hormonabhängige Genese des VS diskutiert wird [7, 9, 10], im Allgemeinen geht man aber davon aus, dass es keine Unterschiede in Bezug auf die Geschlechterverteilung gibt.

Das Wachstum ist langsam und verdrängend. Es beginnt im inneren Gehörgang und weitet diesen allmählich auf. Nach medialer Ausdehnung über den Porus acusticus internus hinaus kommt es zur Ausbreitung im Kleinhirnbrückenwinkel (KHBW), wo bei entsprechender Größenzunahme Kontakt zur Pons des Hirnstammes und zur Tonsille des Kleinhirns entsteht [11].

Bei beidseitigem Auftreten liegt meist eine Neurofibromatose Typ II (NF II, Morbus Recklinghausen) zugrunde [4, 12]. Diese Tumore müssen sowohl histologisch als auch klinisch von VS abgegrenzt werden, die nicht mit der NF II assoziiert sind. Sie weisen eine sehr variable Wachstumstendenz auf und sind mit anderen Tumoren vergesellschaftet, u.a. Gliomen und Meningeomen [6].

### Klinische Symptomatik und Diagnostik

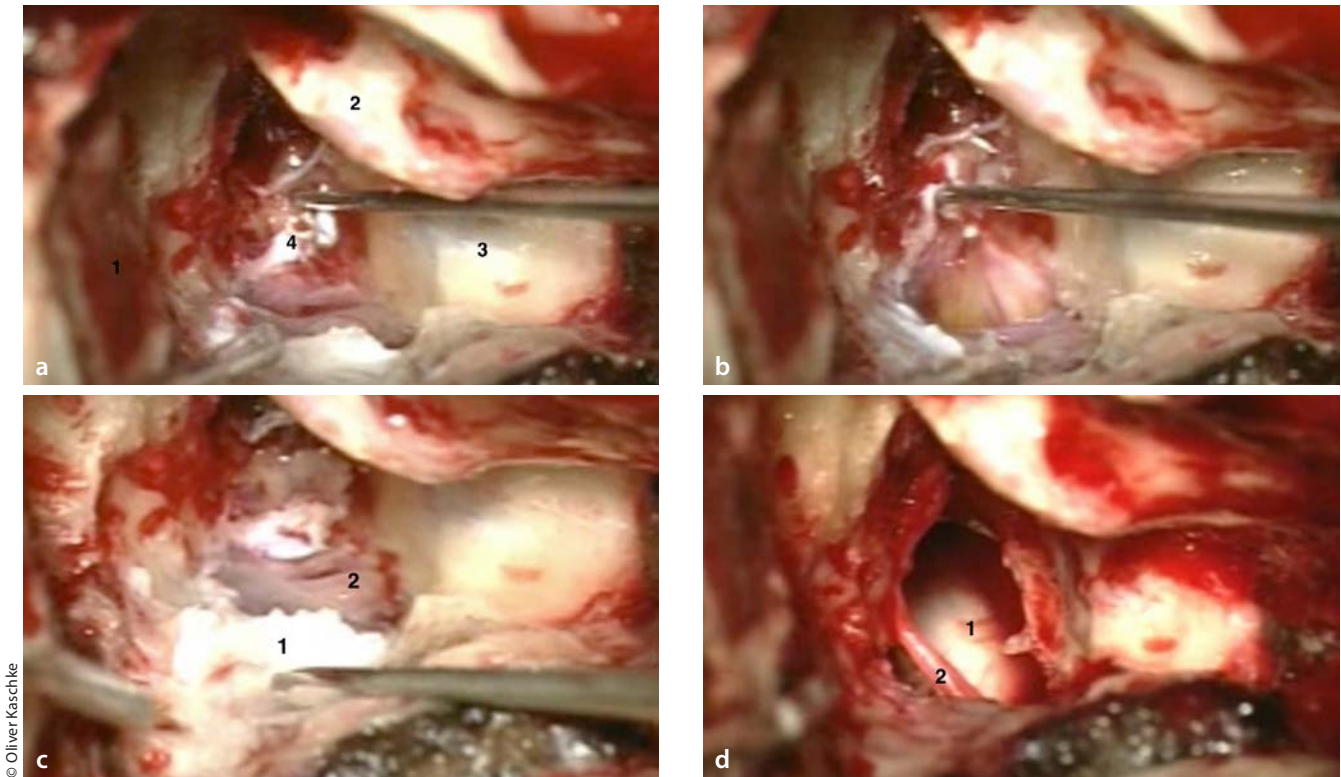
Klinische Zeichen eines VS erklären sich aus der Kompressionswirkung auf umgebende anatomische Strukturen. Die bestehende Größe und Lokalisation des Tumors haben dabei Einfluss auf den Ausprägungsgrad der klinischen Zeichen.

Leitsymptom für fast alle Fälle ist eine einseitige Hörminderung mit Tinnitus. Letztgenanntes Symptom wird mit bis zu 95 % auch als Initialsymptom angegeben [13]. Die Hypakusis ist typischerweise einseitig, progredient und hochtonbetont oder auch pantonal. Neben direkter Kompressionswirkung an

den Fasern des N. cochlearis ist wahrscheinlich auch temporärer Druck auf vaskuläre Strukturen im inneren Gehörgang und im direkten Versorgungsbereich der Cochlea dafür verantwortlich. Dies würde auch vorübergehende Besserungen der Hörfunktion erklären. Die unspezifischen Symptome werden initial auch im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen des Innenohres, wie z.B. dem akuten Hörverlust, einer progredienten Presbyakusis oder einem akuten Lärmtrauma beobachtet. Deshalb ist bei jeder unklaren einseitig betonten Innenohr-Schwerhörigkeit differenzialdiagnostisch ein VS zu erwägen.

Hinsichtlich der audiologischen Beurteilung erfolgt die Diagnostik anhand eines Reintonaudiogramms und eines Sprachdiskriminationstestes (Sprachaudiogramm bzw. Freiburger Sprachtest) und wird damit auch quantitativ erfasst. Diese Messungen sind auch zur Behandlungskontrolle regelmäßig erforderlich, um sowohl die rein cochleäre Leistung als auch die Hörleistung in Verbindung mit der assoziativen zentralen Hörfunktion bewerten zu können.

Zur einheitlichen Bewertung der Hörleistungsfunktion hat sich international die Leitlinie der amerikanischen HNO-Gesellschaft American Academy of Otolaryngology - Head and Neck Surgery (AAO/HNS) bewährt [14, 15]. Dazu wird das arithmetische Mittel aus den Hörschwellenwerten für die Frequenzen 0,5, 1, 2 und 3 kHz gebildet. Der ermittelte mittlere Hörschwellenwert und die parallel gemessene Sprachdiskrimination wird dann in Relation gesetzt und einer der vier definierten Hörklassen A bis D zugeordnet (Tab. 1).



© Oliver Kaschke

**Abb. 2:** a: Translabirynthäre Operation eines Vestibularisschwannoms rechts. Nach Mastoidektomie und Labyrinthektomie ist der innere Gehörgang eröffnet und die Dura des inneren Gehörganges eingeschnitten (1 = Dura zur mittleren Schädelgrube, 2 = knöcherne Abdeckung des N. facialis am äußeren Knie, 3 = knöcherne Bedeckung des Bulbus venae jugularis, 4 = eröffneter innerer Gehörgang). b: Eröffnen der Dura im inneren Gehörgang nahe des Porus acusticus internus. Der Tumor mit Ausdehnung in den KHBW wird sichtbar. c: Inzision der Dura der hinteren Schädelgrube zur weiteren Exposition des Tumors im KHBW. d: Situation nach vollständiger Entfernung des VS. Der Einblick in den KHBW zeigt die Aufsicht auf den Hirnstamm (1) und den vollständig vom Tumor abgelösten N. facialis (2).

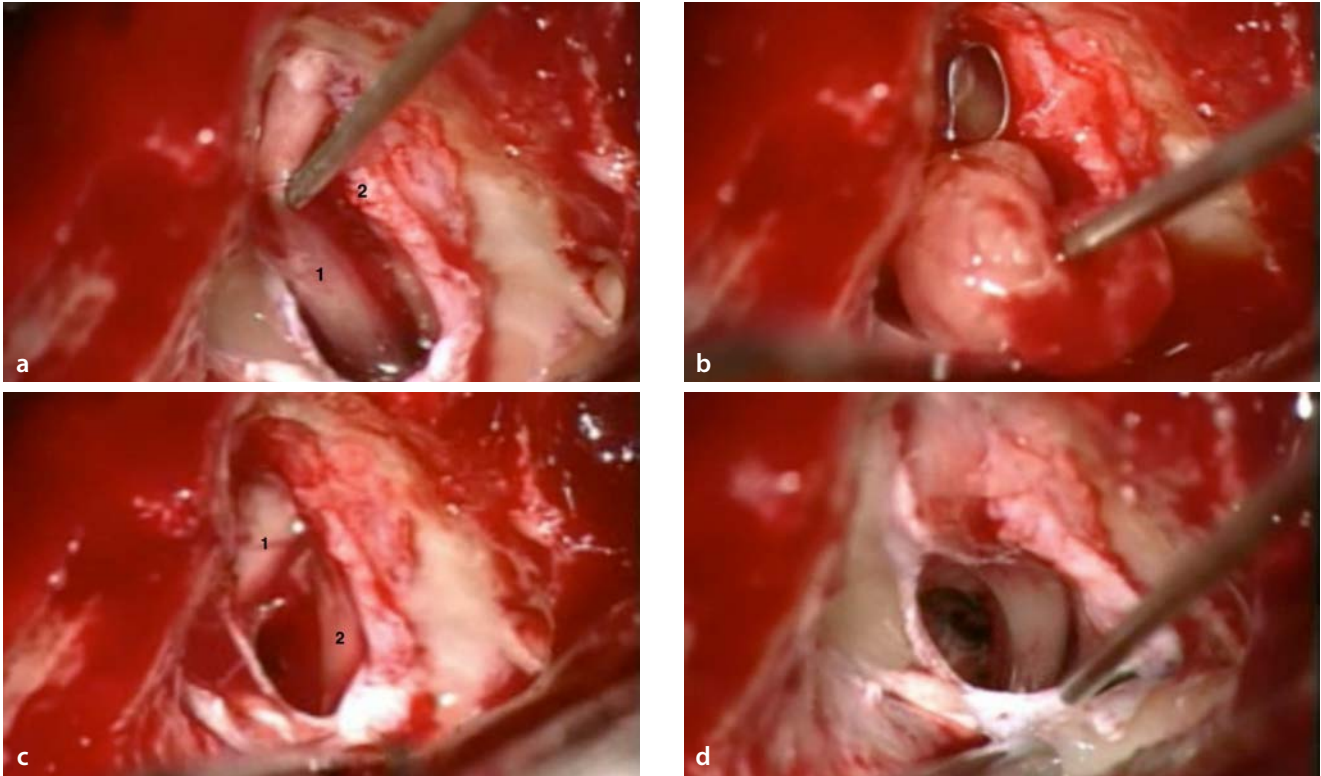
Die Bestimmung der frühen akustisch evozierten Potenziale (BERA, Hirnstammaudiometrie) hat als Screening-Untersuchung durchaus einen Stellenwert. Typische Zeichen sind retrocochleäre Störungen mit Interpeaklatenzen Welle I–III > 2,0 ms und Welle I–V > 4,2 ms und eine interaurale Latenzdifferenz  $\geq 0,3$  ms. Mittlerweile ist diese Methode jedoch durch eine gute Darstellbarkeit der Tumoren mit der Magnetresonanztomografie zunehmend verdrängt worden.

Der Ursprung und die Wachstumsprogression des Tumors im inneren Gehörgang erzeugt zunehmenden Druck auf die vestibulären Fasern des N. vestibulocochlearis und auf die Fasern des N. facialis. Vestibuläre Symptome und Ausfallerscheinungen am Fazialis treten im Vergleich zu den audiologischen Symptomen im Krankheitsverlauf meist später auf.

Drehschwindel und Gleichgewichtsstörungen kommen auch in der Frühphase vor, bilden sich dann aber in den überwiegenden Fällen eher zurück, was durch eine zügige zentrale Kompensation des vestibulären Defizits bei meist langsamen Tumorprogress erklärt werden kann. Bleibt diese Kompensation aus, wird das bestehende Krankheitsbild durch vestibuläre Symptome, wie Fallneigung und latenter Drehschwindel vordergründig geprägt [10]. Eine initiale Erfassung der tumorbedingten vestibulären Defizite sollte durch Kontrolle von Spon-

tan- und Provokationsnystragmus erfolgen. Der Kopf-Impulstest und die Testung der VEMP erlauben zusammen mit der kalorischen Testung anhand der Videonystragmografie einen ausreichend genauen Überblick über die Funktion des betroffenen N. vestibularis. Besondere Bedeutung kommt dieser Diagnostik zu, wenn anhaltende Schwindelsymptome die allgemeine Lebensqualität erheblich einschränken und das Ausmaß zu erwartender Kompensation abgeschätzt werden soll. Auch für die postoperative Beurteilung und Verlaufskontrolle anderer Behandlungsoptionen besitzt die regelmäßige Vestibularisdiagnostik einen hohen Stellenwert.

Die Überdehnung der Nervenfasern des Fazialis wird erstaunlicherweise lange symptomfrei toleriert. Im fortgeschrittenen Stadium kommen Faszikulationen mit evtl. begleitenden Paresen der mimischen Gesichtsmuskulatur vor. Dann werden auch Ausfallerscheinungen der sensorischen und sekretorischen Qualitäten registriert. Bei Ausbreitung des Tumors im KHBW sind Funktionsbeeinträchtigung des fünften Hirnnerven möglich. Hyp- oder Parästhesien bis hin zu Schmerzen im Versorgungsgebiet des Trigeminus sind möglich. Ausfälle der Fazialisfunktion werden international durch das Klassifizierungsschema nach House und Brackmann erfasst (Tab. 2).



© Oliver Kaschke

**Abb. 3:** a: Transtemporale Operation eines intrameatalen VS links. Nach Eröffnen des inneren Gehörganges unter Erhalt des oberen Bogenganges wird der N. vestibularis superior (1) diskret verlagert und der vom N. vestibularis inferior ausgehende Tumor (2) exponiert. b: Nach subtiler Präparation im inneren Gehörgang kann der kleine Tumor aus dem inneren Gehörgang herausgelöst werden. c: Kontrolle nach vollständiger Tumorentfernung: Der Einblick in den inneren Gehörgang zeigt den N. facialis und den erhaltenen Anteil des N. vestibularis superior. d: Die Exposition des Porus acusticus internus ermöglicht den Einblick in den KHBW und bestätigt die vollständige Tumorentfernung mit intaktem N. facialis.

Im Falle einer posttherapeutischen Fazialisparese kommt neurophysiologischen Testverfahren, wie der NET (nerve excitability test) oder dem Fazialis-EMG, besondere Bedeutung zu, um das Ausmaß bestehender Schädigungen und die zu erwartende Regenerationstendenz abschätzen zu können.

Die gefürchteten Komplikationen eines progredienten Tumorwachstums erwachsen aus einer Hirnstammkompression mit einer Hydrozephalus-Symptomatik infolge einer Verlegung des Liquorabflusses. Daraus resultieren Übelkeit, Erbrechen und Ataxie. Neben Dysregulationen der Kreislauffunktion kommt es zu einem erhöhten Hirndruck, der zunächst zu Vigilanzminderung, später zu Bewusstseinstörung und schließlich auch zum Tod führt.

### Bildgebung

Die Magnetresonanztomographie (MRT) ermöglicht den sicheren bildgebenden Nachweis für das Vorliegen eines VS. Bereits sehr kleine Tumore lassen sich nachweisen, da VS typischerweise Gadolinium anreichern. Die exakte Darstellung von Innenohr, innerem Gehörgang und Kleinhirnbrückenwinkel gelingt mittels hochauflösender 3D-T2-Sequenz in axialer Schnittfolge mit  $\leq 0,7$  mm Schichtdicke. Eine beliebige Reformatierung ist möglich, sodass eine sehr genaue Differenzierung

von Nerven, Gefäßen, insbesondere am Fundus und in der Nähe des Hirnstammes, sowie eine topografische Beschreibung und Größenbeurteilung des Tumors möglich ist (**Abb. 1 a–c**). Ergänzt wird die Untersuchung durch T1-Fast-SE (Fast Spin Echo) ohne Fett-Entsättigung, ebenfalls in axialer Schnittführung mit  $\leq 2$ mm Schichtdicke. Die T1-Sequenz wird durch axiale und koronare Schnittfolgen nach i.v.-Kontrastmittelgabe ergänzt, ggf. mit Fettsuppressionstechnik. Damit kann das gesamte Neurokranium erfasst werden, um ggf. auch andere Pathologien auszuschließen. Zur Sicherung reproduzierbarer Darstellungen insbesondere bei der Verlaufskontrolle der Tumorgroße sollten unveränderte Untersuchungsprotokolle verwendet werden [16, 17, [www.ag-kopf-hals.drg.de](http://www.ag-kopf-hals.drg.de)].

Bei Patienten mit Kontraindikationen zur MRT (z.B. Schrittmacher-Implantate, CI etc.) werden andere Methoden der Bildgebung (hochauflösendes Felsenbein-CT) verwendet. [9, 18, [www.ag-kopf-hals.drg.de](http://www.ag-kopf-hals.drg.de)].

### Differenzialdiagnosen

Die hohe Prävalenz von ca. 90 % machen VS zur häufigsten Läsion im KHBW [8]. Andere Ursachen für die vorher beschriebene Symptomatik müssen dennoch in Betracht gezogen werden [19]. Die zweithäufigste Entität im KHBW ist das Menin-

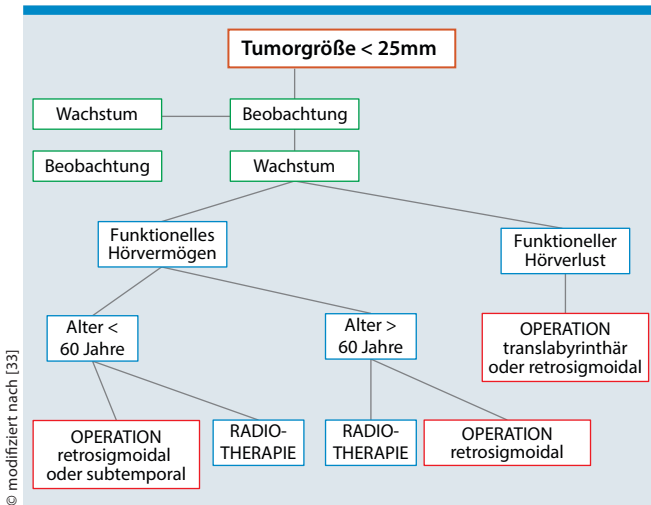


Abb. 4: Entscheidungsalgorithmus für Vestibularisschwannom-Patienten mit einem Tumordurchmesser unter 25 mm

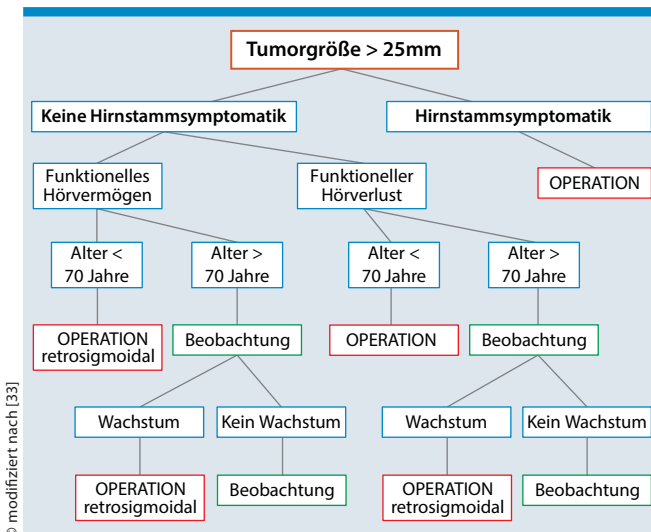


Abb. 5: Entscheidungsalgorithmus für Vestibularisschwannom-Patienten mit einem Tumordurchmesser über 25 mm

geom, ein ebenfalls benigner, langsam wachsender Tumor. Maligne Entartungen sind selten. Fazialisneurinome zählen zu den eher seltenen Tumoren und lassen sich sowohl in der Klinik als auch in der Bildgebung nur sehr schwer vom VS unterscheiden. Die Fazialisfunktion kann stärker beeinträchtigt sein als bei VS gleicher Größe. Eine Differenzierung gelingt aber meist erst intraoperativ [19, 20]. Hämangiome kommen auch im KHBW vor und lassen sich durch Angiografien von einem VS differenzieren [6]. Andere intrakranielle Raumforderungen mit Ausdehnung in den KHBW entstehen durch Karzinom-Metastasen (z.B. bei Mamma- oder Nierenzellkarzinom), Paragangliome, Hämangiome, Lipome oder Pyramidenspitzen-Cholesteatome. Multiple Sklerose oder ein Morbus Menière imitieren die Klinik eines retrocochleären Prozesses, eine differenzierte Bildgebung erlaubt aber eine sichere Abgrenzung zum VS [15, 21].

Therapie

Im Gegensatz zur früheren chirurgischen Behandlung, bei der die Dekompression des Hirnstammes im Vordergrund stand, ist heute die vordergründige Zielstellung einer therapeutischen Maßnahme oder auch nur Beratung bei Patienten mit VS eine langanhaltende Bewahrung oder gar Verbesserung der Lebensqualität. Die heute anerkannten Behandlungskonzepte – Beobachtung unter neuroradiologischer Kontrolle („wait and scan“), mikrochirurgische Resektion oder stereotaktische Bestrahlung – haben zum Ziel, die neuronalen Funktionen zu erhalten [5, 22].

Mikrochirurgie des Vestibularisschwannoms

Grundsätzlich stehen drei unterschiedliche Zugangswege zur Verfügung. Entscheidungskriterien zur Auswahl sind Tumorgroße, Tumorlokalisierung, präoperative Hörfunktion und Alter der Patienten. Beim translabirynthären und suboccipitalen Zugang bestehen allgemein keine Limitationen bezüglich der Tumorgroße. Fundusnahe, lateral gelegene Tumoranteile sind bei der suboccipitalen Operationstechnik nur begrenzt zugänglich. Die transtemporale Tumorexzision ist nur für kleine Tumoren bis zu einer Größe von max. 20mm geeignet [23]. Ein Hörerhalt ist nur beim transtemporalen und dem suboccipitalen Eingriff möglich, hat sich aber nur als sinnvoll erwiesen bei einem bestehenden Hörvermögen im Reintonaudiogramm von mehr als 50 dB und paralleler Sprachdiskrimination für Ein-silber mehr als 70 % [22, 24].

**Translabirynthärer Zugang:** Es erfolgt eine Eröffnung des inneren Gehörganges nach Mastoidektomie und Labyrinthektomie unter Darstellung des Sinus sigmoideus, der Dura der hinteren Schädelgrube sowie des N. facialis in seinem knöchernen Kanal im Bereich des zweiten Knies. Die Vorteile liegen in der sicheren Darstellung des N. fazialis und in einer übersichtlichen Exposition der hinteren Schädelgrube (Abb. 2 a–d).

**Transtemporaler Zugang oder „Middle Fossa Approach“:** Nach Kraniotomie temporal und Ablösung der Dura von der Pyramidenoberkante wird der innere Gehörgang nach Darstellung der Eminentia arcuata, des N. petrosus superf. major und der A. meningea media sowie des Sinus petrosus superior dargestellt (Abb. 3 a–d).

**Retrosigmoidaler/suboccipitaler Zugang:** Es erfolgt eine Kraniotomie suboccipital, Exposition und Inzision der Dura, Retraktion der Kleinhirnhemisphäre in Richtung der basalen Zisterne, Eröffnung der Arachnoidea und der Kleinhirnbrückenwinkelzisterne, ggf. Darstellung des inneren Gehörganges unter Schonung des Labyrinths und des Vestibulums. Die Vorteile: Sichere und weite Exposition der hinteren Schädelgrube und somit eine Tumorentfernung mit Hörerhalt.

Alle Operationsverfahren werden heute mit neurophysiologischem Monitoring während der gesamten Dauer der Operation ausgeführt. Bei allen drei Zugangsweisen kommt das intraoperative Fazialismonitoring zur Anwendung. In der transtemporalen und suboccipitalen Operation werden zusätzlich akustisch evozierte Potenziale abgeleitet, was eine perma-

nente Kontrolle der Funktion des N. cochlearis zulässt. Außerdem wird häufig ein Monitoring der kaudalen Hirnnerven-Gruppe bei der suboccipitalen Operation eingesetzt [25, 26, 27].

### Radiotherapie des Vestibularisschwannoms

Zwei Verfahren der Strahlentherapie werden bei der Behandlung von VS eingesetzt [28, 29]: Die stereotaktische Radiochirurgie (Gamma-Knife oder Cyber-Knife) ist eine Hochpräzisionsbestrahlung. Ein vorher bestimmtes, intrakranielles Zielvolumen, das Isozentrum, wird mit einer hohen Einzeldosis (11–13 Gy) bestrahlt. Die Strahlung wird dabei aus mehreren unterschiedlichen Richtungen fokussiert, was die hohe Dosis im Zielvolumen und einen steilen Dosisabfall im umliegenden Gewebe garantiert [30, 31].

Alternativ wird die fraktionierte stereotaktische Radiotherapie eingesetzt. Die endgültige Zieldosis von 50,2–54 Gy wird in einzelne Dosisseinheiten von 1,8 bis 5 Gy während mehrerer Einzelsitzungen appliziert [1, 32].

### Zusammenfassende Bewertung der Behandlungsempfehlungen

In einem Übersichtsreferat anlässlich der 88. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Plastische Gesichts- und Halschirurgie 2017 wird hervorgehoben, dass es bisher nicht gelungen ist, einen multizentrischen, multidisziplinären Konsens zum medizinischen Management von Patienten mit VS zu definieren. Als wichtiger Gradmesser kann die Einschätzung der Lebensqualität (Quality of Life, QoL) bei bestehendem Tumorbefund oder posttherapeutisch bewertet werden. Auch hier bestehen keine einheitlichen Bewertungsmaßstäbe und auch die zeitlichen Erfassungen in Bezug auf den Zeitpunkt der Behandlung sind oft inhomogen [33]. Eine gute Grundlage bietet die PANQOL (Penn Acoustic Neuroma Quality of Life-Skala). So wurden in einer Untersuchung von 600 Patienten mit VS unter Berücksichtigung des Gehörs, des Gleichgewichtssinns, der Fazialisfunktion und anderer Parameter die QoL im Zeitverlauf untersucht. Im Vergleich aller Behandlungsoptionen zeigte sich kein signifikanter Unterschied der QoL innerhalb der ersten fünf Jahre nach Therapiebeginn [34]. Mittlerweile wird als sicher eingeschätzt, dass sich bei größeren symptomatischen Tumoren, die chirurgisch therapiert wurden, die Lebensqualität stark einschränkt [35]. Aus einer der neusten Studien mit Vergleich von 807 VS-Patienten hatte sich ergeben, dass bei Patienten mit kleinen Tumoren bis zur Größe von 1 cm sich unter Observation eine bessere Lebensqualität einstellt als unter aktiver Therapie [36]. Betroffene Patienten gewichten die einzelnen Faktoren, die Einfluss auf die Lebensqualität haben, durchaus unterschiedlich. Schwindel und Hörverlust beeinträchtigen die sozialen Kommunikationsebenen, dennoch werden auch Tinnitus und Kopfschmerz als nicht minder schwerwiegend für die Bewertung der Lebensqualität beurteilt, unabhängig von der eingesetzten Behandlungsmaßnahme. Die Therapieentscheidung bei Patienten mit VS sollte die gutartige Natur mit meist langsamem Wachstum berücksichtigen und sich an der langfristigen Aufrechterhaltung der Lebensqualität orientieren. Radikale Tumorentfernungen sollten dann erwogen werden, wenn

ein realistisch eingeschätzter langfristiger Benefit die möglichen negativen Auswirkungen auf die Lebensqualität überwiegt. Unrealistische Überbetonung von Risiken sollte den Patienten keine unnötigen psychischen Belastungen auferlegen [Rosahl 2017].

Im genannten Übersichtsreferat wurden Entscheidungsdiagramme (**Abb. 4, 5**) für die Behandlung von VS vorgestellt. Derartige Therapiealgorithmen haben sich in der klinischen Praxis bereits bewährt und könnten in Entscheidungsebenen von Tumorboards oder Schädelbasis-Zentren einfließen. Wesentliche objektive Faktoren sind in der Matrix enthalten, dennoch müssen individuelle Faktoren stets berücksichtigt werden.

Es ist aus Sicht des betroffenen Patienten verständlich, dass die Aussicht auf eine schmerzfreie und vermeintlich risikoärmere Behandlung häufiger zur subjektiven Entscheidung für eine nicht-chirurgische Therapie führt. Die Cochrane Analyse von 2014 zur Radiotherapie von VS zeigt aber das derzeitige Problem. Bisher ist es noch nicht gelungen, dass eine derartige Therapie besser als die einer mikrochirurgischen Resektion oder Observation ist [37]. Dies unterstreicht die Notwendigkeit einer genauen Aufklärung der Patienten, die wiederum eine umfassende Kenntnis der objektiven Erfahrungswerte innerhalb großer Patientenkollektive und erfahrener Zentren voraussetzt. Auch für die Therapieoption der „wait and scan“-Strategie gilt: Die Patienten müssen darüber aufgeklärt werden, dass sie bei einer möglichen Größenprogredienz des Tumors, das Risiko von Nervenschädigungen und der daraus resultierenden Folgen wie Schwerhörigkeit, Schwindel und beeinträchtiger Fazialisfunktion eingehen. Zusätzlich besteht die Möglichkeit, dass ein im späteren Verlauf doch notwendiger operativer Eingriff aufgrund der nun stark fortgeschrittenen Tumorausdehnung erschwert wird.

### Literatur

[www.springermedizin.de/hno-nachrichten](http://www.springermedizin.de/hno-nachrichten)

### Prof. Dr. Oliver Kaschke

Abteilung HNO, Plastische Gesichts- und Halschirurgie  
Sankt Gertrauden Krankenhaus Berlin  
Paretzer Str. 12, 10713 Berlin  
E-Mail: [oliver.kaschke@sankt-gertrauden.de](mailto:oliver.kaschke@sankt-gertrauden.de)

*In Zusammenarbeit mit dem Privat-Institut für medizinische Weiterbildung und Entwicklung auf dem Gebiet der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde e.V., [www.imwe-Berlin.de](http://www.imwe-Berlin.de)*

### Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass er sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten ließ und dass keine potenziellen Interessenkonflikte vorliegen. Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags von zwei unabhängigen Gutachtern geprüft wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung. Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.

# CME-Fragebogen

## Diagnostik und Behandlung des Vestibularisschwannoms

### Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent von springermedizin.de
- als registrierter Abonnent dieser Fachzeitschrift
- zeitlich begrenzt unter Verwendung der abgedruckten FIN.

FIN gültig bis 29.08.2017:

**HN1704Ah**

Dieser CME-Kurs ist zwölf Monate auf CME.SpringerMedizin.de verfügbar. Sie finden ihn am Schnellsten, wenn Sie die FIN oder den Titel des Beitrags in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren.

DOI: 10.1007/s00060-017-5370-5

### ? Welche Aussage zum Vestibularisschwannom ist richtig?

- Vestibularisschwannome sind Tumoren, die ausschließlich bei männlichen Jugendlichen vorkommen.
- Vestibularisschwannome sind Tumoren, die ausschließlich bei weiblichen Jugendlichen vorkommen.
- Das Vestibularisschwannom ist eine Neubildung der neuronalen Fasern des N. vestibularis.
- Veränderte Nervenfasern des Nervus acusticus sind der Ursprung des Vestibularisschwannoms.
- Der Tumor hat eine benigne Dignität.**

### ? Welche Antwort trifft für das Vestibularisschwannom zu?

- Der Tumor metastasiert in aller Regel in angrenzende Hirnareale.
- Der Tumor entwickelt eine raumfordernde Wirkung infolge Wachstum innerhalb des inneren Gehörganges und Kleinhirnbrückenwinkels**
- Wenn ein einseitiges Vestibularisschwannom längere Zeit nicht behandelt wird, besteht die Gefahr der Ausbildung einer Neufibromatose Typ II.
- Vestibularisschwannome treten fast immer beidseitig auf.
- Der Tumor kommt bei Kindern häufiger vor als bei Erwachsenen.

### ? Die Diagnose des Vestibularisschwannoms wird bestätigt durch ...

- eine einseitige Hochton-Schwerhörigkeit
- die Kombination aus einseitiger Schwerhörigkeit, Tinnitus und Schwindel
- ein Kernspintomogramm des Schädels mit Kontrastmittel (Gadolinium)**
- eine Interpeaklatenz in der Hirnstammaudiometrie
- das Vorliegen einer peripheren Fazialisparese

### ? Der Ausfall eines Gleichgewichtsorgans in der Vestibularisprüfung ...

- ist immer ein Beweis für das Vorliegen eines Vestibularisschwannoms
- schließt das Vorliegen eines Vestibularisschwannoms aus
- ist ein Grund, als erste diagnostische Maßnahme vor allen anderen Untersuchungen eine Kernspintomografie zu veranlassen
- sollte zunächst abwartend beobachtet werden, da sich fast immer von selbst eine Besserung einstellt
- ist ein Grund zunächst eine audiotische Diagnostik mit Reintonaudiogramm, Sprachaudiogramm und objektiver Audiometrie durchzuführen**

### ? Die primäre Zielstellung einer Behandlung nach Diagnose eines Vestibularisschwannoms ...

- ist immer die vollständige Entfernung eines nachgewiesenen Tumors

- ist in jedem Fall ausschließlich eine Beobachtung des Tumors mit MRT-Kontrolle frühestens nach sechs Monaten
- ist die maximale Lebensqualität mit größtmöglichem neuronalen Funktionserhalt**
- ist es, bei noch erhaltenem Gehör immer eine Bestrahlung durchzuführen
- ist die mikrochirurgische Entfernung auch von sehr kleinen Tumoren mit anschließender Chemotherapie

### ? Bei einem 45-jährigen Patienten, bei dem im MRT ein 0,8 x 0,9 cm großes Vestibularisschwannom im Bereich des inneren Gehörganges diagnostiziert wurde und der keine klinischen Zeichen bemerkt, wird

- die Empfehlung zur translabyrinthären Operation gegeben, um den Tumor möglichst mit optimaler Schonung des N. facialis zu entfernen.
- die Empfehlung zur transtemporalen Operation gegeben, um den Tumor möglichst hörfunktionserhaltend zu entfernen.
- die Empfehlung zur retrosigmoidalen Operation gegeben, um den Tumor möglichst hörfunktionserhaltend zu entfernen.
- die Empfehlung gegeben, abzuwarten und nach sechs Monaten eine erneute MRT-Kontrolle durchzuführen.**
- die Empfehlung zur Bestrahlungsbehandlung gegeben.



Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf CME.SpringerMedizin.de tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer (0800) 77 80 777 oder per Mail unter kundenservice@springermedizin.de.

- ?** Bei einer 68-jährigen Patientin wurde im MRT ein 1,4 x 2,3 cm großes Vestibularisschwannom im Bereich des inneren Gehörganges und Kleinhirnbrückenwinkels diagnostiziert. Es besteht ein Hörverlust Hörklasse A, sonst keine auffällige klinische Symptomatik. Welches Vorgehen ist angebracht?

  - die Empfehlung zur translabyrinthären Operation, um den Tumor möglichst mit optimaler Schonung des N. facialis zu entfernen
  - die Empfehlung zur transtemporalen Operation, um den Tumor möglichst hörfunktionserhaltend zu entfernen
  - die Empfehlung zur retrosigmoidalen Operation, um den Tumor möglichst hörfunktionserhaltend zu entfernen
  - die Empfehlung, abzuwarten und nach sechs Monaten eine erneute MRT-Kontrolle durchzuführen
  - die Empfehlung zur Bestrahlungsbehandlung
  
- ?** Welches ist die am häufigsten vorkommende Tumorentität, die differenzialdiagnostisch zum Vestibularisschwannom in Betracht gezogen werden sollte??

  - Metastase eines Hypernephroms
  - Lipome
  - Meningeome
  - Hämangiome
  - Osteome
  
- ?** Welche Lokalisationen von Vestibularisschwannomen im inneren Gehörgang und Kleinhirnbrückenwinkel sind für den suboccipitalen Zugang nicht indiziert?

  - Tumoren mit breitem Kontakt zur Kleinhirntonsille
  - Tumor mit breiter Ausdehnung im Kleinhirnbrückenwinkel und Kontakt zum Hirnstamm
  - Tumoren am Übergang innerer Gehörgang zum Kleinhirnbrückenwinkel (porus acusticus internus)
  
- Tumoren im inneren Gehörgang nahe des Fundus
- Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel ohne Hirnstammkontakt
  
- ?** Welchen Nachteil hat die translabyrinthäre Operation im Vergleich mit der transtemporalen und suboccipitalen Operation?

  - Das Risiko einer Schädigung des N. facialis ist sehr groß, da die chirurgische Exposition im Vergleich zu den anderen Techniken schwierig ist.
  - Der instrumentelle Aufwand ist größer
  - Die Operationszeit ist länger
  - Das Risiko einer postoperativen Liquorrhö ist größer
  - Das Hörvermögen kann nicht erhalten werden.

## Aktuelle CME-Kurse aus der HNO-Heilkunde

► **Globus pharyngis – Gezielte Muskeldehnung gegen den Kloß im Hals**

aus: HNO Nachrichten | Ausgabe 3/2017  
 von: Dr. S. Fleischer, Prof. M. Hess, J. Liebermann  
 Zertifiziert bis: 26.05.2018  
 CME-Punkte: 2

► **Nasenmuschelchirurgie**

aus: HNO | Ausgabe 5/2017  
 von: PD Dr. F. Sommer, J. Lindemann, M.-O. Scheithauer, T. K. Hoffmann, J. A. Veit  
 zertifiziert bis: 10.05.2018  
 CME-Punkte: 3

► **Rhynchopathie – Therapieoptionen beim primären Schnarchen**

aus: HNO Nachrichten | Ausgabe 2/2017  
 von: Dr. R. de la Chaux  
 zertifiziert bis: 04.04.2018  
 CME-Punkte: 2

Diese Fortbildungskurse finden Sie, indem Sie den Titel in das Suchfeld auf [CME.SpringerMedizin.de](http://CME.SpringerMedizin.de) eingeben. Zur Teilnahme benötigen Sie das **e.Med-Abo**.

Effizient fortbilden, gezielt recherchieren, schnell und aktuell informieren – das e.Med-Abo bietet Ihnen alles, was Sie für Ihren Praxis- oder Klinikalltag brauchen: Sie erhalten Zugriff auf alle Premium-Inhalte von SpringerMedizin.de, darunter die Archive von 80 deutschen Fachzeitschriften. Darüber hinaus ist im Abo eine Springer-Medizin-Fachzeitschrift Ihrer Wahl enthalten, die Ihnen regelmäßig per Post zugesandt wird.

Als e.Med-Abonnent steht Ihnen außerdem das komplette CME-Kursangebot von SpringerMedizin.de zur Verfügung: Hier finden Sie aktuell über 600 CME-zertifizierte Fortbildungskurse aus allen medizinischen Fachrichtungen!

Testen Sie die [CME.SpringerMedizin.de](http://CME.SpringerMedizin.de) 30 Tage lang kostenlos und unverbindlich mit dem e.Med-Abo:  
[www.springermedizin.de/eMed](http://www.springermedizin.de/eMed)

