

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeuroINeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Trends und Perspektiven in der
Neurochirurgie: Interdisziplinäres
Management von Akustikusneurinomen**

Vince GH

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2013; 14 (1), 4-6

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroINeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

NeuroTOPic 2.0

MIGRÄNE – MULTIPLE SKLEROSE – NEUROPATHISCHER SCHMERZ

DIAGNOSE
THERAPIE
PRAXIS

WEBseminar
via Live-Stream

3.–5. DEZEMBER 2020



WISSENSCHAFTLICHE LEITUNG

Univ.-Prof. Dr. Barbara Kornek, Univ.-Klinik für Neurologie, MU Wien

Assoc. Prof. Priv.-Doz. Dr. Karin Zebenholzer, Univ.-Klinik für Neurologie, MU Wien

Interdisziplinäres Management von Akustikusneurinomen



PD Dr. Giles Hamilton Vince

Das Akustikusneurinom ist ein biologisch gutartiger Tumor, der sich aus den Schwann-Zellen der Nervenscheide des vestibulären Anteils des N. vestibulocochlearis entwickelt. Die ersten klinischen Symptome sind zumeist Hörstörung, Tinnitus oder Schwindel.

Der Tumor dehnt sich im Zuge seines Wachstums vom inneren Gehörgang in den Kleinhirnbrückenwinkel aus, sodass auch Störungen des N. facialis, des N. trigeminus und der kaudalen Hirnnerven auftreten können. Bei fortgeschrittenem Wachstum kann sich eine Kompression des Hirnstamms ausbilden.

In retrospektiven Untersuchungen wird eine Wachstumsgeschwindigkeit im Durchmesser von 0–3,9 mm pro Jahr und eine Verdopplung des Tumolvolumens zwischen 1,65 und 4,4 Jahren postuliert [1]. Die Indikation zur Behandlung ergibt sich aus dem Ziel, das Hörvermögen auf dem tumor betroffenen Ohr zu erhalten und einer weiteren neurologischen Verschlechterung vorzubeugen. Allerdings können aufgrund dieser vergleichsweise geringen Wachstumsdynamik verschiedene Vorgehensweisen in Ruhe gegeneinander abgewogen werden. Neben der Möglichkeit einer Verlaufsbeobachtung mit regelmäßigen klinischen und MRT-Kontrollen kann die operative mikrochirurgische Entfernung des Tumors oder eine strahlentherapeutische Intervention erwogen werden.

■ Mikrochirurgische Operation

Die mikrochirurgische Entfernung des Tumors kann über verschiedene Zugangswege erreicht werden. Die 3 favorisierten Zugänge sind hierbei der translabyrinthäre, der transtemporale und der retrosigmoidale Zugang. Je nach neurologischem Ausgangsbefund des Patienten, Größe und Konfiguration des Tumors bietet jede Vorgehensweise besondere Vorteile oder Einschränkungen.

Translabyrinthärer Zugang

Dieser 1964 erstmals von House und Hitselsberger beschriebene Zugangsweg über das Mastoid und Innenohr erlaubt eine Entfernung des Tumors mit einer hohen Sicherheit für den N. facialis [2]. Allerdings werden hierbei Utriculus und Sacculus sowie die Bogengänge entfernt, sodass unweigerlich eine Ertaubung der tumor betroffenen Seite folgt. Dieser Zugangsweg bleibt daher jenen Situationen vorbehalten, in denen das betroffene Ohr bereits eine hochgradige Hörstörung aufweist oder eine Surditas besteht.

Transtemporaler Zugang

Beim transtemporalen Zugang wird der Tumor über eine Eröffnung der Temporalschuppe und des Felsenbeins freigelegt. Durch den direkten Zugang zum Fundus des inneren Gehörgangs eignet er sich besonders für kleinere, intrakanalikulär gelegene Tumoren, bei denen neben dem N. facialis auch die Hörfunktion erhalten werden soll. Der Vestibularisanteil des Nervs wird hierbei in der Regel durchtrennt.

Retromastoidaler Zugang

Auf dem retromastoidalen subokzipitalen Zugangsweg lassen sich auch große Akustikusneurinome sicher entfernen oder dekomprimieren, da eine gute Übersicht über den Kleinhirnbrückenwinkel, die Hirnnerven und den Hirnstamm besteht. Bei der von Roosen und Helms [3] optimierten interdisziplinären Vorgangsweise werden der Zugang zum Kleinhirnbrückenwinkel und die Resektion des extrameatalen Tumoranteils durch den Neurochirurgen durchgeführt. In gleicher Sitzung wird dann der intrakanalikuläre Tumorrest nach Eröffnung des Felsenbeins über dem inneren Gehörgang durch den HNO-Chirurgen entfernt. Bei diesem Konzept fließt die Expertise aus beiden Fachgebieten ein und ermöglicht somit in der Mehrzahl der Fälle eine vollständige Entfernung des Tumors mit gutem postoperativem Ergebnis für die Fazialis- und Hörfunktion [2, 3].

Endoskopische Operationstechnik

In den vergangenen Jahren wurden endoskopische Techniken in die operative Entfernung von Akustikusneurinomen mit einbezogen. Neben der endoskopisch assistierten Operation, bei welcher das Endoskop vor allem zur Beurteilung des inneren Gehörgangs verwendet wird, sind auch Ergebnisse mit der vollständig endoskopisch geführten Operation publiziert, bei welcher das Endoskop über eine umschriebene retrosigmoidale Trepanation eingebracht wird. Mit dieser Technik berichten Shahinian et al. Tumorresektionsraten von 97 % und eine Hörerhaltungsrate von 57 % [4].

Intraoperatives Monitoring

Mit der Einführung des intraoperativen elektrophysiologischen Neuromonitorings konnten die Raten des Funktionserhalts zunächst für die Fazialisfunktion und später auch für das Hörvermögen deutlich verbessert werden [5]. In der Regel werden für die Überwachung des N. facialis eine Elektromyographie (EMG) und zunehmend auch motorisch evozierte Potenziale (MEP) und für den motorischen Anteil des N. trigeminus das EMG eingesetzt. Das Hörvermögen wird mittels akustischen evozierten Potenzialen (BAEP) und Elektrocochleographie (ECoChG) überwacht. Bei größeren Tumoren und solchen mit Hirnstammkompression er-

folgt zudem eine Überwachung der kaudalen Hirnnervenfunktion sowie sensible evozierte Potenziale (SSEP) und MEP zu N. medianus und N. tibialis. Ein entsprechendes Neuromonitoring-Protokoll ist zum allgemeingültigen Standard in der mikrochirurgischen Behandlung des Akustikusneurinoms avanciert [5].

■ Strahlentherapie

In der Strahlentherapie sind für die Behandlung fraktionierte und stereotaktische Verfahren im Linearbeschleuniger sowie radiochirurgische Interventionen mit dem Gamma-Knife oder neuerdings auch Cyberknife etabliert. Bei der Einzeitbestrahlung werden in der Regel 12–13 Gy auf den Tumorbereich appliziert. Bei kleinvolumiger Bestrahlung im Linearbeschleuniger wird mit Einzeldosen von 1,8 Gy in 25–28 Sitzungen behandelt, allerdings sind auch hypofraktionierte Behandlungsprotokolle etabliert. Es ist in den vergangenen Jahren ein deutlicher Trend zur Radiochirurgie erkennbar, so berichten Patel et al. [6] in einer Auswertung von 14.928 nordamerikanischen Akustikusneurinom-Patienten für den Zeitraum von 2001–2007 über eine Abnahme der chirurgisch versorgten Patienten um 41 % oder 178 Fälle pro Jahr. Dieser Trend hält weiter an und stellt sich auch im europäischen Raum ähnlich dar [7].

■ Funktionelles Outcome

Hörerhalt

Bei mikrochirurgischen Tumorresektionen hängt der Hörerhalt von der Tumorgroße, der Lagebeziehung zum Fundus, Adhäsionen zwischen Cochlearis und Tumoroberfläche und der Qualität des präoperativen Hörvermögens ab. In einer retrospektiven Untersuchung von 200 Patienten konnten Samii et al. [8] bei vollständiger mikrochirurgischer Resektion des Tumors den Hörnerv in 75,8 % der Fälle strukturell erhalten. In Abhängigkeit der Tumorgroße konnte ein funktionelles Gehör mit Sprachdiskrimination (Hannover-Graduierung modifiziert nach Gardner-Robertson H1 oder H2) in 43–80 % der Fälle erreicht werden. Der Mittelwert lag bei 51 %, was sich mit den Ergebnissen der endoskopischen Serie von Shahinian et al. [4] in Deckung bringen lässt. Allerdings wurden in beiden Studien auch Tumoren mit einer Hirnstammkompression eingeschlossen, die mit einem Durchmesser von > 3 cm nicht einer strahlentherapeutischen Intervention zugeführt worden wären. Carlson et al. [9] berichten in einer Langzeitanalyse von 44 radiochirurgisch mit einer Dosis von 13 Gy behandelten Patienten mit funktionellem Gehör in 80 %, 55 %, 48 %, 38 % und 23 % der Fälle zu den Zeitpunkten 1, 3, 5, 7, und 10 Jahre nach dem Eingriff. Weniger als 1/4 der Patienten verfügten 10 Jahre nach Strahlentherapie über ein funktionell relevantes Hörvermögen.

Fazialisfunktion

Tumorgroße, Lagebeziehung zum Fundus und Adhäsionen zwischen Nerv und Tumoroberfläche sind Faktoren, die in der Mikrochirurgie auch das funktionelle

Ergebnis des N. facialis beeinflussen. Nach aktueller Datenlage kann sowohl nach vollständiger als auch nach einer Teilentlastung eine gute Fazialisfunktion (House-Brackmann Grad I und II) in 96 % der Fälle erreicht werden [10]. Mit Gamma-Knife-Strahlentherapie bleibt nach Yang et al. [11] die Fazialisfunktion im Mittel in 96,2 % der Fälle unbeeinträchtigt. In der statistischen Analyse zeigen sich die Ergebnisse abhängig von der Strahlendosis, der Tumorgroße und dem Patientenalter.

■ Tumorkontrolle

In einer Untersuchung an 2252 Patienten, die zwischen 1983 und 2010 operiert wurden, berichten Ahmad et al. [2] über eine vollständige Tumorresektion in 93,8 %. Die Rezidivrate lag für den translabyrinthären Zugangsweg bei 0,05 %, für den transtemporalen Zugang bei 1,8 % und für die retrosigmoidale Operation bei 0,7 % für einen Nachbeobachtungszeitraum von mindestens 12 Monaten. Für die Radiochirurgie mittels Gamma-Knife wurden in jüngeren Studien Tumorkontrollraten von 90–98 % über einen Beobachtungszeitraum von 2–6 Jahren berichtet. Varughese et al. [7] ermittelten in einer prospektiven Untersuchung von 45 konsekutiven Fällen eine Tumorkontrollrate von 71,1 % für 5 Jahre. Die Besonderheit dieser Studie lag in der Definition der Tumorkontrolle als Wachstumsrate (Veränderung des Tumolvolumens) ≤ 0 nach erfolgter Strahlentherapie. In 93,9 % der Fälle erfolgte innerhalb des Beobachtungszeitraums keine weitere Therapie.

■ Mikrochirurgie nach Bestrahlung

Etwa 2–5 % der radiochirurgisch behandelten Tumoren werden zu einem späteren Zeitpunkt mikrochirurgisch entfernt, zumeist wegen Größenprogression oder der Entwicklung von raumfordernden zystischen Kompartimenten [12, 13]. Ob die vorangegangene Strahlentherapie Einfluss auf den mikrochirurgischen Eingriff hat und ihn erschwert, wird kontrovers diskutiert. In einer retrospektiven Analyse von 13 Patienten, die vor der mikrochirurgischen Operation eine Bestrahlung des Tumors erhalten hatten, berichten Pollock et al. [14], dass eine vollständige Tumorentfernung in 7 Fällen möglich war. In 8 Fällen wurde die Operation vom operierenden Chirurgen als erschwert gegenüber der Primärsituation beschrieben. Gerganov et al. [15] untersuchten die Verläufe von 28 Patienten, die vor der mikrochirurgischen Operation eine strahlentherapeutische Intervention erhalten hatten. In der statistischen Auswertung zeigten die vorbestrahlten Tumoren ein deutlich schlechteres postoperatives Ergebnis bezüglich Hörerhalt und Fazialisfunktion als die Kontrollgruppe.

■ Diskussion

Sowohl für den mikrochirurgischen Eingriff als auch die Strahlentherapie gilt, dass das funktionelle Be-

handlungsergebnis mit der Größe des Tumors korreliert. Um ein möglichst gutes funktionelles Resultat zu erzielen, sollte die Therapie idealerweise zu einem möglichst frühen Zeitpunkt indiziert werden. Nur bei stabilem klinischem und radiologischem Befund ist auch ein abwartendes Verhalten vertretbar.

Neben verschiedenen Studien zur Lebensqualität nach der Behandlung von Akustikusneurinomen sind derzeit nur wenige, prospektiv ausgerichtete Beobachtungsstudien publiziert, die allesamt verschiedene methodologische Einschränkungen aufweisen. Wichtige Fragen zur Lebensqualität nach Operation oder Strahlentherapie lassen sich derzeit nicht suffizient beantworten. Es sind dringend neue prospektive und randomisierte Untersuchungen nötig, um den Einfluss dieser komplexen Erkrankung auf die Lebensqualität des Patienten besser verstehen und den Aspekt der Lebensqualität in die Therapieentscheidung mit einbeziehen zu können [16].

Während bei Tumoren mit einem Durchmesser > 3 cm in der Regel zur mikrochirurgischen Operation geraten wird, besteht für die kleineren Tumoren derzeit kein allgemein gültiger Konsens bezüglich der optimalen Therapie. In der wissenschaftlichen Diskussion stellen sich die zur Verfügung stehenden Behandlungsverfahren für den Patienten oft als konkurrierende Konzepte dar. Durch das Fehlen einer homogenen Betreuungsstruktur entsteht trotz aktiver und gut organisierter Selbsthilfegruppen verständlicherweise eine Verunsicherung des Patienten.

Von neurochirurgischer Seite bleibt eine ähnliche Entwicklung zu erwarten, wie sie bereits in anderen Teilbereichen des Fachgebietes erlebt wird, bei der die chirurgisch behandelten Fälle sich auf eine Negativauswahl komplexer Fälle reduzieren und die flächendeckende neurochirurgische Expertise somit nur mit Mühe aufrecht zu erhalten ist. Die publizierten Behandlungsergebnisse für Operation und Strahlentherapie sind derzeit im Hinblick auf Hörerhalt, Fazialisfunktion und Tumorkontrolle bzw. Rezidiventwicklung trotz eingeschränkter Vergleichbarkeit der Datenserien durchaus als ähnlich zu beurteilen. Bei bestrahlten Tumoren, die entweder weiter wachsen oder rezidivieren, ist allerdings der mikrochirurgische Eingriff, der dann in der Regel als einzige Behandlungsoption bleibt, erschwert und mit einem schlechteren funktionellen Ergebnis verbunden als in der Primärsituation [12, 13, 15]. Re-Bestrahlungen sind in seltenen Fällen möglich. Auch arachnoidale Verklebungen sowie die Entwicklung von intratumoralen oder arachnoidalen Zysten, die nach Strahlentherapie beschrieben wurden, können den operativen Eingriff erschweren. Sinnvoll erscheint daher eine interdisziplinäre Diskussion des Einzelfalls zwischen Neurochirurgie, HNO und Strahlentherapie im Rahmen der vielerorts bereits etablierten Tumorboard-

strukturen und vor der Festlegung des Behandlungskonzepts und Beratung des Patienten.

■ Fazit

Symptomatische Akustikusneurinome lassen sich otoneurochirurgisch mit guten Ergebnissen im Hinblick auf den neurologischen Funktionserhalt und Tumorrezidivaten entfernen. Vergleichbare Behandlungsergebnisse werden von strahlentherapeutischer Seite berichtet. In der Rezidivsituation ist der bestrahlte Tumor auf mikrochirurgischem Weg entfernbar, jedoch muss mit einem schlechteren funktionellen Ergebnis gerechnet werden als in der Primärsituation. Das individuelle Therapiekonzept sollte im Rahmen der Strukturen eines interdisziplinären Tumorboards abgestimmt werden.

Literatur:

- Kondziolka D, Mousavi SH, Kano H, et al. The newly diagnosed vestibular schwannoma: radiosurgery, resection, or observation? *Neurosurg Focus* 2012; 33: E8.
- Ahmad RA, Sivalingam S, Topsakal V, et al. Rate of recurrent vestibular schwannoma after total removal via different surgical approaches. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2012; 121: 156–61.
- Tonn JC, Schlake HP, Goldbrunner R, et al. Acoustic neuroma surgery as an interdisciplinary approach: a neurosurgical series of 508 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 161–6.
- Shahinian HK, Ra Y. 527 fully endoscopic resections of vestibular schwannomas. *Minim Invasive Neurosurg* 2011; 54: 61–7.
- Schlake HP, Milewski C, Goldbrunner RH, et al. Combined intra-operative monitoring of hearing by means of auditory brainstem responses (ABR) and transtympanic electrocochleography (ECoChG) during surgery of intra- and extrameatal acoustic neurinomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143: 985–95.
- Patel S, Nuño M, Mukherjee D, et al. Trends in surgical use and associated patient outcomes in the treatment of acoustic neuroma. *World Neurosurg* 2012 [Epub ahead of print].
- Varughese JK, Wentzel-Larsen T, Pedersen PH, et al. Gamma knife treatment of growing vestibular schwannoma in Norway: a prospective study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012; 84: e161–e166.
- Samii M, Gerganov V, Samii A. Hearing preservation after complete microsurgical removal in vestibular schwannomas. *Prog Neurol Surg* 2008; 21: 136–41.
- Carlson ML, Jacob JT, Pollock BE, et al. Long-term hearing outcomes following stereotactic radiosurgery for vestibular schwannoma: patterns of hearing loss and variables influencing audiometric decline. *J Neurosurg* 2012 [Epub ahead of print].
- Haque R, Wojtasiewicz TJ, Gigante PR, et al. Efficacy of facial nerve-sparing approach in patients with vestibular schwannomas. *Neurosurg* 2011; 115: 917–23.
- Yang I, Sughrue ME, Han SJ, et al. Facial nerve preservation after vestibular schwannoma Gamma Knife radiosurgery. *J Neurooncol* 2009; 93: 41–8.
- Radiosurgery Practice Guideline Report #4-06 Vestibular Schwannomas, as approved by the IRSA® (International RadioSurgery Association) Consensus meeting 2006. <http://www.irsa.org/AN%20Guideline.pdf> [gesehen 14.12.2012].
- Hussein ST, Piccirillo E, Taibah A, et al. Salvage surgery of vestibular schwannoma after failed radiotherapy: The Gruppo Otologico experience and review of the literature. *Am J Otolaryngol* 2012 [Epub ahead of print].
- Pollock BE, Link MJ, Foote RL. Failure rate of contemporary low-dose radiosurgical technique for vestibular schwannoma. *J Neurosurg* 2009; 111: 840–4.
- Gerganov VM, Giordano M, Samii A, et al. Surgical treatment of patients with vestibular schwannomas after failed previous radiosurgery. *J Neurosurg* 2012; 116: 713–20.
- Gauden A, Weir P, Hawthorne G, et al. Systematic review of quality of life in the management of vestibular schwannoma. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 1573–84.

*PD Dr. Giles Hamilton Vince
Abteilung für Neurochirurgie
Klinikum Klagenfurt am Wörthersee*

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)