

**Häufigkeit von Schwannomen des 8. Hirnnerven mit intralabyrinthärer
Beteiligung**
Eine retrospektive Analyse von MRT-Untersuchungen

Dissertation
zur Erlangung des akademischen Grades
Doktor der Medizin (Dr. med.)

vorgelegt
der Medizinischen Fakultät
der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

von Philipp Michael Tilgner
geboren am 12.04.1986 in Zwenkau

Betreuer*in: apl. Prof. Dr. med. Sabrina Kösling, Prof. Dr. med. Christian Strauss

Gutachter: Prof. Dr. med Michael Lell, Nürnberg
apl. Prof. Dr. med. Christian Scheller

Datum der Verteidigung: 16.03.2023

Referat

Vestibularisschwannome (VS) sind die häufigsten Neoplasien der Kleinhirnbrückenwinkelregion (KHBW) bzw. des inneren Gehörgangs (MAI). Die Behandlungsstrategien sind vielfältig und multifaktoriell beeinflusst. Ein wichtiges Entscheidungskriterium ist die Tumorausdehnung. Eine intralabyrinthäre Beteiligung wurde bisher nur in wenigen Falldarstellungen beschrieben. Sie hat einen starken Einfluss auf das Hörvermögen, den Krankheitsverlauf und die chirurgische Behandlungsstrategie. Die Grundlage dieser Studie bildete eine Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie Halle (Saale), in die 274 Patienten, die im Zeitraum von 2006 bis 2017 unter der Verdachtsdiagnose eines „Akustikusneurinoms“ eine Operation erhielten, aufgenommen wurden. Eine retrospektive Analyse aller im PACS der Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie Halle (Saale) vorliegenden MRT-Untersuchungen (n = 389) von diesen Patienten sollte Aufschluss darüber geben, wie häufig eine Ausdehnung klassischer VS ins Labyrinth vorlag und ob die vorliegende Bildqualität adäquat war, diese zu detektieren. Im Fall der Detektion einer intralabyrinthären Ausbreitung wurden postoperative MRT-Untersuchungen hinsichtlich einer progredienten Tumorausdehnung im Labyrinth überprüft. Nach Ausschluss von 67 Patienten (andere Entitäten, fehlende präoperativen MRT-Untersuchungen, ungenügende Bildqualität) konnten 207 Patienten in die retrospektive Analyse aufgenommen werden. Es handelte sich um sich 113 Frauen und 94 Männer im Alter von $51,12 \pm 13,74$ Jahren. Unter ihnen befanden sich 3 Patienten mit einer Neurofibromatose Typ 2 (NF-2) und beidseitigen VS. Die Analyse der MRT-Untersuchungen erfolgte unabhängig durch 2 Radiologen. 6 Patienten wiesen eine intralabyrinthäre Beteiligung auf, darunter alle 3 Patienten mit einer NF-2 – bis auf einen Fall waren primär beide Innenohre betroffen. Bei 5 Patienten sind Aussagen zum Tumorwachstumsverhalten möglich. Bei den Patienten mit NF-2 waren die VS im MAI/ KHBW deutlich großenprogredient, der intralabyrinthäre Anteil war konstant, gering/ deutlich progredient bzw. zeigte sich im Verlauf neu. Bei 2 Patienten ohne Neurofibromatose lag intralabyrinthär nur eine geringe Progredienz vor. Bei 10 Patienten dehnte sich der Tumor bis in die Apertura cochleae aus, ein Phänomen, was bisher in der Literatur nicht systematisch untersucht wurde. Eine Ausdehnung ins Labyrinth war bei ihnen sowohl präoperativ als auch postoperativ nicht zu beobachten. Der überwiegende Anteil an MRT-Untersuchungen wurde extern (72,5 %) durchgeführt. Es zeigte sich eine große Untersuchungsprotokollheterogenität. 10 Patienten (3,6 %) mussten aufgrund der unzureichenden Bildqualität ausgeschlossen werden. 55 % der Untersuchungen besaß eine gute bis befriedigende Bildqualität. Die Ausdehnung klassischer VS ins Labyrinth bzw. in die Apertura cochleae ist selten. Sie muss in das primäre Therapiekonzept einbezogen werden. Ihre Aufdeckung erfordert eine optimierte MRT-Untersuchung.

Tilgner, Philipp: Häufigkeit von Schwannomen des 8. Hirnnerven mit intralabyrinthärer Beteiligung - Eine retrospektive Analyse von MRT-Untersuchungen, Halle (Saale), Univ., Med. Fak., Diss., 60 Seiten, 2022

1 Inhalt

Abkürzungsverzeichnis	III
1 Einleitung	1
1.1 Historischer Rückblick.....	1
1.2 Definition, Epidemiologie, Charakteristika und Klassifikation	1
1.3 Anatomie	4
1.4 Pathologie.....	5
1.5 Symptomatik und klinische Befunde	6
1.6 Diagnostik	7
1.6.1 Ton- und Sprachaudiogramm.....	7
1.6.2 Vestibuläre Diagnostik.....	8
1.6.3 Fazialisdiagnostik.....	9
1.6.4 Weitere Diagnostik.....	9
1.6.5 Bildgebung	10
1.7 Therapie.....	13
2 Zielstellung	16
3 Material und Methoden	17
3.1 Studienaufbau und Patientenkollektiv.....	17
3.2 Erfassung klinischer Daten.....	18
3.3 Analyse der MRT-Untersuchungen.....	20
3.4 Statische Auswertung	23
4 Ergebnisse	24
4.1 Allgemeine Daten.....	24
4.2 Klinische Untersuchungen	26
4.3 MRT-Untersuchungen.....	29
4.3.1 Art und Qualität	29
4.3.2 Tumorcharakteristika, -progress, Einbezug der Apertura cochleae	32
4.3.3 Intralabyrinthäre Beteiligung	34
5 Diskussion	44
5.1 Patientenkollektiv.....	44
5.2 Klinische Untersuchungsergebnisse.....	44
5.3 Seitenlokalisation und Wachstumstendenz der Vestibularisschwannome	45
5.4 Größe der Vestibularisschwannome.....	46
5.5 Ausdehnung in die Apertura cochleae und intralabyrinthärer Beteiligung von VS.....	46
5.6 Therapeutische Relevanz einer intralabyrinthären Beteiligung bei VS.....	49
5.7 Bedeutung der MRT-Bildqualität für den Nachweis einer intralabyrinthären Beteiligung	50

5.8	Fazit und Ausblick	52
5.9	Limitationen und Fehlerbetrachtung	52
6	Zusammenfassung	53
7	Literaturverzeichnis	56
8	Thesen	60

Abkürzungsverzeichnis

AAO-HNS	American Academy of Otolaryngology – Heck and Neck Surgery
Abb.	Abbildung
bds.	beidseits
bzw.	beziehungsweise
ca.	circa
CI	Cochlea-Implantat
CT	Computertomographie
ggf.	gegebenenfalls
HN	Hirnnerven
IO	Innenohr
k. A.	keine Angaben
KHBW	Kleinhirnbrückenwinkel
li.	links
MAI	Meatus acusticus internus bzw. innerer Gehörgang
MRT	Magnetresonanztomographie
NF-2	Neurofibromatose Typ 2
re.	rechts
Tab.	Tabelle
VS	Vestibularisschwannom(e)
v. Chr.	vor Christus

1 Einleitung

1.1 Historischer Rückblick

Im Jahre 1777 beschrieb Eduard Sandifort, Professor der Pathologie an der Universität Linden, erstmals postmortem einen Tumor im Kleinhirnbrückenwinkel (KHBW), bei dem es sich möglicherweise um ein Vestibularisschwannom (VS) handelte. Derzeit gelten archäologische Ausgrabungen auf einem Friedhof in Franzhausen in Österreich, welche bis 2500 v. Chr. zurückdatieren, als frühester Hinweis für eine Raumforderung des 8. Hirnnervens (HN). Als Anhaltspunkt fanden sich erweiterte innere Gehörgänge in 2 Schädelknochen und in einem Schädel lagen weitere Veränderungen der Cochlea vor, die für eine intrakochleäre Ausdehnung sprechen. Im frühen 19. Jahrhundert wurden klinische Symptome vermehrt mit Autopsiebefunden korreliert. So wurde 1830 postmortem ein Tumor im KHBW in der Größe eines Taubeneis gefunden. Prämortem klagte die Patientin über ein Taubheitsgefühl im Versorgungsbereiches des 5. HN sowie ipsilateralen Hörverlust, Schwindel, Kopfschmerz und Erbrechen. Sie verstarb aufgrund von Hirnstammausfällen. In dieser Zeit wurde auch der Ursprung dieser Raumforderungen diskutiert. Im Jahre 1838 beschrieb der Anatom und Physiologe Theodor Schwann Hüllzellen von Hirnnerven als Tumorausgangsort, welche fortan nach ihm benannt wurden. Erste Resektionen von KHBW-Tumoren fanden Ende des 19. Jahrhunderts statt. Sie waren jedoch mit einer hohen Mortalität verbunden. Intralabyrinthäre VS wurden erstmalig während einer Autopsie 1917 beschrieben. [Tieleman et al., 2008]

1.2 Definition, Epidemiologie, Charakteristika und Klassifikation

Ein VS wird im allgemeinen medizinischen Sprachgebrauch oft als Akustikusneurinom bezeichnet. Diese Bezeichnung ist in zweierlei Hinsicht falsch. Einerseits geht dieser gutartige Tumor nur selten vom N. cochlearis aus, sondern zumeist von der Pars inferior, gefolgt von der Pars superior des N. vestibularis. Andererseits bildet er sich nicht aus Nervenzellen, sondern aus Zellen, die periphere Nerven schützen und umhüllen, den Schwann-Zellen. [Carlson et al., 2019; Hassepass et al., 2012; Schulze et al., 2016]

VS können sowohl im KHBW, im inneren Gehörgang (MAI) als auch im Innenohr auftreten. Ca. 10% aller intrakraniellen Tumore sind VS und ihr Anteil im KHBW/ MAI beträgt ca. 90%. Damit sind sie die häufigsten Tumore in dieser Region. [Ebmeyer et al., 2011]

Gehäuft zeigen VS des KHBW ihren Ursprung lateral der sogenannten Übergangszone, auch Oberstein-Redlich-Zone oder „root entry zone“ genannt [Ebmeyer et al., 2011]. Diese Zone befindet sich zwischen der zentralen Oligodendroglia und den Schwann-Zellen. Sie ist unmittelbar die Grenze zwischen dem zentralen und peripheren Nervensystem. Schwannome im Allgemeinen jedoch können auch an allen anderen Stellen des peripheren Nervensystems auftreten, wo

Schwann-Zellen den Nerv umhüllen, bis hin zu den Nervenenden im Vestibulum, der Cochlea und den Bogengängen. [Kaschke, 2017; Plontke et al., 2017b; Strasilla & Sychra, 2017]

In den letzten Jahrzehnten ist die jährliche Inzidenz deutlich angestiegen. Sie beträgt heute ungefähr 1,9/100.000. Der Häufigkeitsgipfel liegt im Alter von 30 bis 50 Jahren. Der Häufigkeitsgipfel liegt im Alter von 30 bis 50 Jahren. Inzidentelle Diagnosen bei asymptomatischen Patienten sind ebenfalls zunehmend. [Stangerup et al., 2010]

Ein VS wächst meist langsam (< 2 mm/ Jahr). Aber auch ein schnelleres Wachstum wird beschrieben. Das Wachstum ist hauptsächlich verdrängend auf die umliegenden Weichteil- und Knochenstrukturen. Auch ein Tumorregress wird in der Literatur angegeben [Mick et al., 2009; Peyre et al., 2018]. In Einzelfällen kommt es zu druckbedingten Arrosionen [Plontke et al., 2017b]. Zumeist wachsen VS von intra- nach extrameatal in Richtung KHBW und weisen das Bild einer „Eiskugel auf einer Waffel (engl.: ice-cream cone)“ auf. [Schulze et al., 2016]

In verschiedenen Arbeiten wurde die Tumorgöße immer wieder als relevante Komponente in Bezug auf die Hörerhaltung, Fazialisfunktion und die verschiedenen Therapiemöglichkeiten dargestellt. 1998 führte Wolfgang T. Koos eine Größenklassifikation mit 6 morphologischen Typen in Bezug auf ihre neurotopographische Lage zum N. vestibulocochlearis (Tab. 1) ein. Diese wird weitläufig in der Literatur bis heute verwendet. Grad 1 Tumore beschränken sich ausschließlich auf den MAI. Grad 2 Tumore wölben sich in den KHBW vor, haben hauptsächlich intra- aber auch extrameatale Anteile, jedoch keinen Kontakt zum Hirnstamm. Dabei unterscheidet man den Grad 2 in eine Gruppe A mit einer maximalen Ausdehnung von < 1 cm und eine Gruppe B von > 1 cm. Grad 3 Tumore haben Kontakt zum Hirnstamm ohne ihn zu komprimieren und/ oder eine größte Tumorausdehnung von über 2 cm. Grad 4 zeigt eine Kompression des Hirnstamms und der umliegenden Strukturen im KHBW. Bei der extrameatalen Ausdehnung wird dabei der größte Tumordurchmesser berücksichtigt. [Koos et al., 1998]

Tab. 1: Größenklassifikation von Vestibularisschwannomen nach Koos. [Koos et al., 1998]

Grad	Tumorausdehnung
1	Tumor auf den inneren Gehörgang begrenzt
2	intra- und extrameataler Tumoranteil < 2 cm
2a	< 1 cm
2b	> 1 cm
3	Tumor > 2 cm ohne Hirnstammkompression
4	Tumor > 3 cm mit Hirnstammkompression

Ein bilaterales oder auch multifokales Auftreten von Tumoren im KHBW/ MAI findet sich häufig bei der Neurofibromatose Typ 2 (NF-2) [Farschtschi et al., 2020]. Es ist bekannt, dass diese Tumore in Innenohr (IO)- Strukturen migrieren können [Hasepass et al., 2012] [Merchant & Nadol, 2010]. Deutlich seltener sind dagegen Schwannome, die an peripheren Ästen des 8. HN im IO entstehen. Diese werden als eigene klinische Entität kategorisiert und als primär intralabyrinthäre Schwannome bezeichnet. Ihre Ausbreitung ist variabel. Tielemann et al. stellten einen bevorzugten Befall der Cochlea und dies innerhalb der Scala tympani aufgrund der anatomischen Nähe zu den distalen myelinisierten intrakochleären Nervenanteil des N. cochlearis fest [Tieleman et al., 2008]. In der Vergangenheit verzögerte sich die Diagnose meistens um mehrere Jahre aufgrund ihrer Seltenheit, Unbekanntheit oder erschwerter klinischer Differenzierbarkeit zu anderen Erkrankungen wieder M. Mènière, vestibulärer Migräne und dem VS im MAI und KHBW. Zunehmend findet diese spezielle Entität in der Literatur Beachtung [Deux et al., 1998; Kösling, 2011]. Aktuell wird von einer Inzidenz von knapp 3,4 /100.000 Einwohner ausgegangen [Reznitsky et al., 2021]. Häufiger aber dennoch selten findet man diese Tumore bei Patienten mit einer NF-2 [Merchant & Nadol, 2010]. Sie unterscheiden sich in ihrer Prognose und Therapie von den Schwannomen des MAI und KHBW. Der chirurgische Zugang ist komplizierter und ein sensoneurinaler Hörverlust bei einer Tumorentfernung nahezu unumgänglich. Salzman et al. publizierten 2012 eine bildmorphologisch basierte Klassifikation zur genaueren Lokalisation und Ausdehnung der Tumore im Labyrinth und ggf. angrenzenden Räumen (Tab. 2) [Salzman et al., 2012]. Später wurde diese Klassifikation begrifflich leicht modifiziert. [Van Abel et al., 2013]

Tab. 2: Lokalisations- und Ausdehnungsklassifikation von intralabyrinthären Schwannomen nach Salzmann [Salzman et al., 2012].

Bezeichnung	Tumorlokalisierung/ -ausdehnung
Intrakochleär	Tumor begrenzt auf die Cochlea
Transmodiolär	Tumor dehnt sich von der Cochlea über den Modiolus in den MAI aus
Intravestibulär	Tumor im Vestibulum, ggf. mit Ausdehnung in die Bogengänge
Transmakulär	Tumor dehnt sich vom Vestibulum (ggf. den Bogengängen) über die Macula cribrosa in den MAI aus
Vestibulokochleär	Tumor im Vestibulum (ggf. auch in den Bogengängen) und in der Cochlea
Transotisch	Tumor in Cochlea und Vestibulum mit Ausdehnung in den inneren Gehörgang, das Mittelohr und ggf. den Kleinhirnbrückenwinkel

1.3 Anatomie

Der KHBW liegt in der hinteren Schädelgrube und wird mediokraniel vom Pons und dem Pedunculus cerebellaris medialis, mediokaudal vom Cerebellum und der Medulla oblongata begrenzt. Lateral angrenzend befindet sich der im Felsenbein gelegene Meatus acusticus internus (MAI). Der N. vestibulocochlearis und N. facialis durchziehen ihn. Ventral ziehen der N. abducens zum Clivus und der N. trigeminus zum Cavum Meckeli. Im unteren Teil des KHBW verlaufen der N. glossopharyngeus, der N. vagus, der N. accessorius und der N. hypoglossus. Zahlreiche arterielle und venöse Gefäße mit variablen Verläufen durchkreuzen bzw. begrenzen ihn wie die A. vertebralis, A. cerebelli superior, A. cerebelli inferior anterior, A. cerebelli inferior posterior, bei Elongation auch die A. basilaris und der Plexus basilaris.

Im MAI verlaufen der N. facialis (7. HN), sein Begleitnerv, der N. intermedius, der N. vestibulocochlearis (8. HN) und die Arteria und Vena labyrinthi. Die beiden Ersteren treten am Fundus des MAI in einen kurzen, nach anterolateral verlaufenden Kanal ein, welcher in die Fossa geniculata mündet. Fundusnah befinden sich im MAI Äste des 8. HN: der N. cochlearis, welcher durch die Apertura cochleae (synom: Canalis nervi cochlearis) zum Modiolus zieht, die Pars superior und inferior des N. vestibularis sowie als dessen Zweig der N. ampullaris posterior.

Im Felsenbein befindet sich das Innenohr mit knöchernen Kanälen (knöchernes Labyrinth), die das häutige Labyrinth mit dem Gleichgewichts- und Hörorgan sowie den Ductus peri- und endolymphaticus umgeben. Zum Gleichgewichtsorgan zählen 3 Bogengänge sowie der im Vestibulum gelegene Sacculus und Utriculus. Die Cochlea ist das Hörorgan. Im häutigen Labyrinth befinden 2 Flüssigkeitsräume: der außen gelegene Perilymphraum, welcher den wesentlich schmaleren Endolymphraum umgibt.

Die knöcherne Cochlea dreht sich spiralig zweieinhalbmal um den Modiolus, durch den die Nerven- und Gefäßversorgung verläuft. Innerhalb der Windungen trennt die Lamina spiralis ossea die Scala vestibuli (vorn gelegen) und die Scala tympani voneinander. An der Spitze der Cochlea stehen diese durch das Helicotrema miteinander in Verbindung. Der Endolymph enthaltende D. cochlearis liegt in der Scala vestibuli und ist durch die Reissnerische Membran von den Perilymphräumen der Cochlea getrennt. Innerhalb des D. cochlearis erstreckt sich von der basalen Windung bis zur Spitze das Corti-Organ, das eigentliche Hörorgan.

[Berghaus, 1996; Kösling & Bootz, 2015; Lenarz & Boenninghaus, 2012; Linn et al., 2011; Schulze et al., 2016]

Abb. 1 stellt die anatomischen Verhältnisse im MRT-Bild dar.

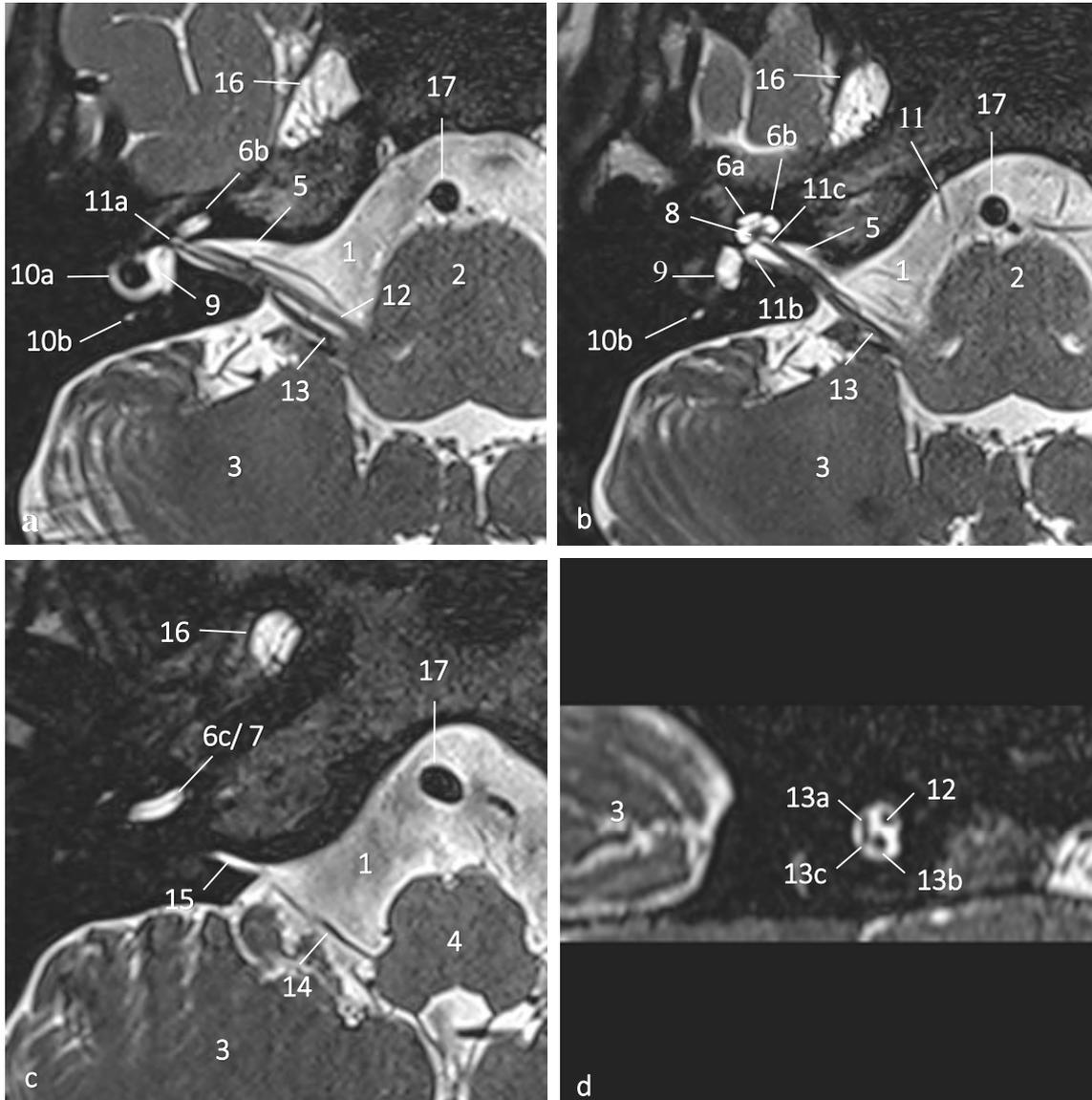


Abb. 1a-d: Anatomie im T2-w MRT-Schnittbild in axialer Ebene von kranial nach kaudal (a-c) und in einer fundusnahen Querschnittsrekonstruktion durch den inneren Gehörgang (d). Die Zahlen bedeuten: 1 Kleinhirnbrückenwinkelzisterne; 2 Pons; 3 Kleinhirn; 4 Medulla oblongata; 5 innerer Gehörgang; 6a apikale, 6b mittlere, 6c basale Schneckenwindung; 7 Lamina spiralis ossea; 8 Modiolus; 9 Vestibulum; 10a lateraler, 10b hinterer Bogengang; 11 N. abducens, 12 N. facialis, 13 N. vestibulocochlearis – 13a Pars superior des N. vestibularis, 13b N. cochlearis, 13c Pars inferior des N. vestibularis; 14 N. glossopharyngeus; 15 Ductus perilymphaticus; 16 Cavum Meckeli; 17 A. basilaris

1.4 Pathologie

Wie bereits dargestellt, handelt es sich bei VS um gutartige Tumore neuroektodermalen Ursprungs. Sie weisen typische histopathologische Zeichen von Schwannomen auf und sind von Schwannomen anderer HN von Pathologen nicht zu differenzieren. Makroskopisch erscheinen in

toto resezierte Schwannome gekapselt mit oft fleckiger, hellgelber bis –brauner Schnittfläche. Zystische und hämorrhagische Veränderungen können bei schnell wachsenden oder größeren Tumoren vorliegen.

Histologisch zeigen sich spindelförmige neoplastische Schwann-Zellen mit länglichen, plumpen Zellkernen. Es können kompakte Tumorareale (Antoni A) neben lockeren retikulären (Antoni B) Anteilen (meist dominiert ein Anteil) und lipidhaltigen Zellverbänden abgegrenzt werden.

Beim Antoni A Typ sind längliche spindelförmige Zellen und große Zellkerne in sich kreuzenden Bündel angeordnet. Vereinzelt finden sich pallisadenartige Konstellationen, genannt „Verocay Körper“, bestehend aus zwei parallelen Reihen aus Zellkernen mit einer dazwischenliegenden zellkernfreien Zone. Im Gegensatz dazu zeigt der Antoni B Typ ein relativ zellarmes, ungeordnetes myxoides Stroma mit eiförmigen bis rundlichen Zellkernen. Bei vermehrten Tumoranteilen von Antoni B liegt ein heterogenes und zystisches MRT-Bild vor. [Merchant & Nadol, 2010]

Die Tumore sind zumeist gut vaskularisiert mit verdickten hyalinisierten Gefäßwänden. In größeren Vestibularisschwannomen finden sich auch Infiltrierungen und selten Kalzifizierungen. [Carlson et al., 2019]

1.5 Symptomatik und klinische Befunde

Symptome treten je nach Lokalisation entweder im unmittelbaren Zusammenhang zu Veränderungen am N. vestibulocochlearis oder infolge des Wachstums und der räumlichen Veränderungen durch Verdrängung und Dehnung der umgebenden Strukturen auf. Letzteres betrifft den N. facialis, N. trigeminus, das Kleinhirn, den Hirnstamm und den vierten Ventrikel [Alexander Berghaus, 1996]. Ein Grund für eine meist verzögerte Diagnosestellung ist die geringe Wachstumsrate über Jahre bis Jahrzehnte und die Anpassungsfähigkeit der umliegenden Strukturen. Beschwerden treten in den meisten Fällen erst ab einer gewissen Tumorgroße auf. [Carlson et al., 2019]

Das dominierende Symptom ist ein schleichender einseitiger Hörverlust insbesondere der Hochtonfrequenzen. Vielen älteren Patienten ist diese Hochtonschwerhörigkeit zu Beginn nicht bewusst. Nicht selten kann es auch zu einem abrupten vollständigen Hörverlust bzw. Hörsturz der erkrankten Seite kommen. Der Hörverlust kann zeitweilig rückläufig sein [Hasepass et al., 2012]. Das zweithäufigste Symptom ist der subjektive unilaterale Tinnitus der betroffenen Seite sowohl bei einer intralabyrinthären Lokalisation als auch im MAI oder KHBW [Bouchetemple et al., 2013]. Eine vestibuläre Dysfunktion ist zumeist nur gering ausgeprägt und mit Schwindel, Gleichgewichtsstörungen und Gangstörungen verbunden [Lenarz & Boenninghaus, 2012]. Selbst bei initial beschwerdefreien VS-Patienten zeigt sich im Verlauf eine geringgradige, klinisch unauffällige bzw. kompensierte Dysfunktion des vestibulären Systems. Durch das langsame Wachstum ist eine zentrale Kompensation möglich.

Aufgrund der unmittelbaren Nachbarschaft des N. facialis zum N. vestibulocochlearis kann bei größeren Tumoren eine Fazialisparese mit Störungen der mimischen Muskulatur und des Geschmacksempfindens auftreten.

Bei zunehmender Tumorausdehnung im KHBW ist eine Beteiligung des ipsilateralen N. trigeminus und eine dadurch bedingte Trigeminiopathie möglich.

Relativ selten und meist erst nach längeren Beobachtungszeiten finden sich infolge einer Kompression von Hirnstamm bzw. Kleinhirn und HN-Verdrängung sowohl Neuropathien weiterer HN als auch zerebelläre Symptome wie Ataxien, Dysdiadochokinesien oder ein Intentionstremor. Eine Kompression des vierten Ventrikels mit Liquoraufstau tritt nur bei größeren Tumoren auf und ist dann mit weiteren neurologischen Defiziten assoziiert.

Ein Großteil von VS-Patienten berichtet über seit längerem bestehende chronische Kopfschmerzperioden.

Für intralabyrinthäre Schwannome wird beschrieben, dass sich keine wesentlichen Unterschiede in der Symptomatik zu VS zeigen. Die Symptome sind variabel entsprechend der Lage und Ausdehnung des Tumors.

1.6 Diagnostik

Im gleichen Maße wie sich die Identifikation und das Management von VS mit der Zeit entwickelte, so entwickelten sich auch audiologische und vestibuläre Testverfahren und nicht zuletzt die bildgebende Diagnostik. Dies führt zu einem zunehmend frühzeitigeren Nachweis dieser Tumore. Am Anfang jeder Diagnostik steht eine ausführliche und detaillierte Anamnese. Nachfolgend werden die Patienten neben allgemeinen klinischen Untersuchungen symptomorientiert in Bezug auf Hörverhalten, Koordination, Spinalmotorik und Okulomotorik untersucht. Dem folgt eine ausführliche Schwindeldiagnostik mit Nystagmusprüfung und Lagerungstest sowie eine Prüfung der übrigen relevanten Hirnnerven. [Ebmeyer et al., 2011]

1.6.1 Ton- und Sprachaudiogramm

Die audiologische Diagnostik besteht zunächst aus der Tongehörprüfung mittels dem Weber und Rinne-Test, der Tonaudiometrie und einer Sprachaudiometrie einschließlich einer Sprachdiskrimination und einer Tinnitusdiagnostik, welche zusätzlich eine Tympanometrie sowie eine Frequenzbestimmung des Ohrgeräusches beinhaltet. [Hasepass et al., 2012]

Im Tonaudiogramm zeigt sich zumeist eine Schallempfindungsstörung vor allem im Hochtonfrequenzbereich. Bei Patienten mit einem VS findet sich typischerweise eine asymmetrisch, kontinuierlich abfallende Hörschwelle gegenüber der nicht betroffenen Seite. Diese sensorineurale Hörstörung ist Folge der Veränderungen in der Cochlea selbst oder aber des

Hörnervens. In Zusammenschau mit weiteren Untersuchungen ist eine orientierende anatomische Ortsbestimmung möglich. [Carlson et al., 2019; Rahne et al., 2017]

Um das Hörvermögen der Patienten zu bestimmen, erfolgt zunächst die Ermittlung ihrer Reintonhörschwellen und der Sprachverstehensschwelle. Damit wird die zentrale bzw. assoziative Hörfunktion oder auch Sprachdiskrimination durch das Hören von Wörtern geprüft. Im deutschsprachigen Raum ist einer der zur Verfügung stehenden Tests der Freiburger Sprachtest. Bei Vorliegen einer retrokochleären Pathologie kommt es mit zunehmender Lautstärke zu einem steigenden Diskriminationsverlust. International gibt es unterschiedliche Klassifikationssysteme zur Einteilung des Hörvermögens basierend auf den jeweiligen Ergebnissen der Reintonhörschwelle- und Sprachdiskrimination. Eine häufige verwendete Klassifikation ist die Gardner-Robertson Klassifikation mit 5 Hörklassen und die Klassifikation der American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery (AAO- HNS) mit 4 Hörklassen. Weitere Systeme sind die Silverstein und New Hannover Klassifikation. Die jeweiligen Werte werden dabei in ein Normogramm gegeneinander aufgetragen. [Hearing Committee ON et al., 1995; Kaschke, 2017; Rahne et al., 2020]

1.6.2 Vestibuläre Diagnostik

Die Schwindeldiagnostik dient der Überprüfung, ob eine zentrale oder periphere Ursache vorliegt. Es wird dabei zwischen einem systematischen bzw. vestibulären Schwindel und einem unsystematischen Schwindel differenziert. Der Letztere hat keine vestibuläre Ursache. Er kann eine orthostatische bzw. kreislaufbedingte, gefäßbedingte, psychische oder zentrale Genese besitzen. Der vestibuläre Schwindel kann sowohl kurzzeitig, längerfristig bzw. chronisch anhalten.

Zur vestibulären Diagnostik gehören der Romberg-Versuch, Gangabweichungen, der Unterberger-Tretversuch als auch der Zeigeversuch. Kommt es zu Fallneigungen oder Drehungen während der Untersuchungen, geben diese Aufschluss auf eine vestibuläre Störung der jeweiligen Seite.

Zur weiteren vestibulären Diagnostik gehört der Nachweis eines möglichen Nystagmus. Dabei unterscheidet man zwischen einem spontan auftretenden, provozierten, lagerungsbedingten oder lagebedingten Nystagmus. Nystagmus kann durch ein ungleiches Impulssignal der Gleichgewichtsorgane verursacht werden, welches zu einem Tonusungleichgewicht im Vestibulariszentrum führt. Aufgrund der peripheren Signalveränderungen kommt es zu einer zentral gesteuerten unkontrollierten Augenbewegung. Ein Ausfall eines Gleichgewichtsorgans führt zu einem Nystagmus zur gesunden Seite. Dagegen kommt es bei einer Erkrankung eines Gleichgewichtsorgans zu einem Nystagmus zu eben dieser Seite. [Hacke & Poeck, 2016; Lenarz & Boenninghaus, 2012]

1.6.3 Fazialisdiagnostik

Der N. facialis verläuft vom Hirnstamm bis zum Fundus des MAI in enger Lagebeziehung zum N. vestibulochochlearis. Dadurch kann er ein VS kontaktieren und je nach dessen Größe in seiner Funktionsweise eingeschränkt sein. Außerdem kommt auch ein Fazialisschwannom als Symptomursache infrage. Ein weiterer Grund für die ausführliche Diagnostik des N. facialis besteht in der möglichen Schädigung während des chirurgischen Eingriffs. [Rosahl & Esser, 2017a; Sampath et al., 1997]

Die motorischen Anteile versorgen die Gesichtsmuskulatur und beeinflussen damit die Mimik des Gesichts. Paresen werden nach der House-Brackmann-Skala eingeteilt. Des Weiteren innerviert der 7. HN den M. stapedius, der die Empfindlichkeit des Gehörs steuert, sensibel die Haut des äußeren Gehörgangs und Trommelfells. Die sensorischen Fasern des N. facialis steuern die Geschmackswahrnehmungen der vorderen Zungenabschnitte. Ebenfalls in die Funktion des N. facialis fallen die sekretorische parasympathische Steuerung der Mundspeicheldrüsen und der Tränendrüse. [Hacke & Poeck, 2016]

1.6.4 Weitere Diagnostik

Stapediusreflexprüfung

Der Stapedius-Reflex ist eine reflektorische Kontraktion des M. stapedius auf ein akustisches Signal. Die Reflexschwelle liegt bei Lautstärken von 70-90 dB. Dabei wird eine Kontraktion des M. stapedius auf beiden Seiten ausgelöst. Dieser akustikofaziale Reflex wird über eine Impedanzänderungsmessung nach einer Beschallung des ipsilateralen Ohres im kontralateralen Ohr gemessen. Durch diese Messung ist eine Aussage über das Hörvermögen des beschallten Ohres möglich, da bei fehlendem Reflex oder nicht erreichter Hörschwelle ein höhergradiger Hörverlust vorliegen muss. Bei einer kochleären Schallempfindungsstörung ist die Reflexschwelle erniedrigt. Bei einer retrokochleären Raumforderung wie z.B. einem VS ist die Reflexschwelle höher oder gar nicht vorhanden. Des Weiteren sind Aussagen über den Zustand der Gehörknöchelchenkette, über den Schädigungsort des N. facialis und über den zentralen Reflexbogen im Stammhirn möglich.

Objektive Audiometrie

Ein weiteres Verfahren, welches zur Topodiagnostik und zur Beurteilung des Hörvermögens eingesetzt werden kann, ist die objektive Audiometrie. Dabei wird keine aktive Mitarbeit des Patienten benötigt. Durch periodische akustische Reize werden elektrische Potentialschwankungen (akustisch evozierte Potenziale, AEP) ausgelöst und aufgezeichnet. Da diese Potenziale in räumlich-zeitlicher Reihenfolge auftreten und sich sinnesspezifisch von den Haarzellen bis zur Hörrinde ableiten lassen, sind diese repräsentativ für den Hörvorgang und können einzelnen Strukturen im Verlauf der Hörbahn zugeordnet werden. Es gibt verschiedene Verfahren zur

Feststellung von cochleären, neuralen oder zentralen Hörstörung, für die Topodiagnostik eines VS wird vor allem die nicht-invasive BERA (brainstem electric response audiometry) verwendet. Dabei werden über oberflächliche Elektroden am Mastoid und am Scheitel sogenannte früh akustisch evozierte Potenziale (FAEP) vom Hörnerv und vom Hirnstamm erfasst. Bei VS kommt es zu einer Verzögerung der Potenziale und damit zu einer Verlängerung der Leitungszeit. [Hacke & Poeck, 2016]

1.6.5 Bildgebung

Besteht anhand der Symptomatik und dem Ergebnis klinischer Funktionstests der Verdacht auf ein Schwannom des 8. HN, ist heutzutage die Schnittbildgebung mit der MRT als Goldstandard integraler Bestandteil der Diagnostik. Durch die Entwicklung dünnschichtiger hochauflösender Sequenzen und die intravenöse Gabe von gadoliniumhaltigen Kontrastmittel sind auch sehr kleine Tumore, z. B. in Innenohrstrukturen, nachweisbar. [Hofmann & Choné, 2011]

MRT-Geräte verschiedener Tesla-Stärken, differente Spulenausstattungen und unterschiedliche Sequenzbezeichnungen der einzelnen Gerätehersteller haben eine große Untersuchungsvariabilität zur Folge. Zur Vereinheitlichung und Optimierung der Qualität von MRT- und CT-Untersuchungen hat die Arbeitsgemeinschaft Kopf-Hals-Radiologie der Deutschen Röntgengesellschaft (DRG) angelehnt an den internationalen Standard Protokollempfehlungen für die Kopf-Hals-Region auf ihrer Homepage veröffentlicht [<https://www.ag-kopf-hals.drg.de/de-DE/295/stellungnahmen-und-empfehlungen/>; 07.9.2020]. Nach einer T2-gewichteten (w) Übersichtssequenz des Neurokraniums zur Erfassung bzw. zum Ausschluss größerer asymptomatischer Pathologien wird für das Innenohr/ den KHBW die Durchführung dünnschichtiger Sequenzen mit hoher Ortsauflösung empfohlen: hochaufgelöste dreidimensionale (3D) T2-w Sequenz mit einer Schichtdicke von $\leq 0,7$ mm in axialer Ebene (befundabhängig können daraus weitere Rekonstruktionen erstellt werden), T1-w Sequenz mit einer Schichtdicke von ≤ 2 mm in axialer Ebene nativ und nach KM sowie in koronarer Ebene nach KM. Nach KM kann die Fettunterdrückung optional eingesetzt werden.

Mit der 3D T2-w Sequenz werden anatomische Strukturen des Innenohres, MAI und KHBW im Submillimeterbereich dargestellt (Abb. 1). Mittels Rekonstruktionen kann man kleine VS z.T. ihrem Ausgangsnerven zuordnen. In dieser Sequenz sind Schwannome gering hyper- bis isointens gegenüber dem Hirnparenchym. Im Vergleich zum hohen T2-Flüssigkeitssignal des Liquors und dem Flüssigkeitssignal im Innenohr stellt sich das Vestibularisschwannom als deutlich signalarme Struktur dar (Abb. 2).

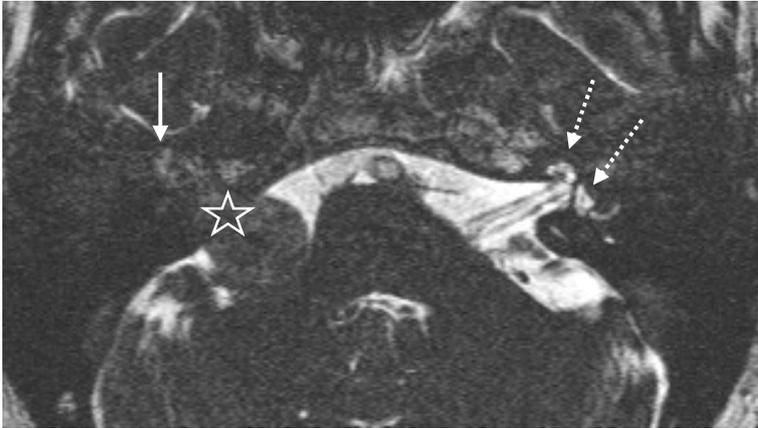


Abb. 2: 1,5 T MRT, 3D T2-w axial. Vestibularis-schwannom re. im MAI und KHBW (Stern) mit transotischer Ausdehnung – fehlendes Flüssigkeitssignal im MAI und den Innenohrstrukturen (Pfeil) im Vergleich zur normalen Gegenseite (gepunktete Pfeile). MAI innerer Gehörgang; KHBW Kleinhirnbrückenwinkel

Die native T1-w Sequenz dient der Differenzierungen von Strukturen mit hohem T1- Nativkontrast (Fett, Blut, Verkalkung) und KM-Anreicherungen. Der Tumor verhält sich in dieser Sequenz isointens gegenüber Hirngewebe und hyperintens gegenüber Flüssigkeit (Abb. 3).

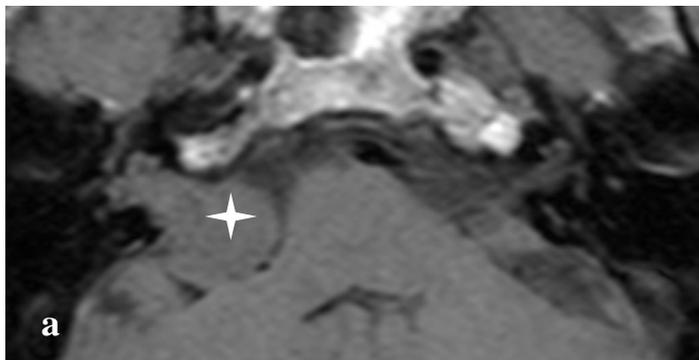


Abb. 3a, b: 1,5 T MRT nativ T1-w nativ axial.

a Zum Hirngewebe isointenser, sich transotisch ausdehnender Tumor im MAI, KHBW (Stern) re.

b Ein kleiner hirnisointensur Tumor ist im Fundus des inneren Gehörgang li. (Pfeil) kaum abgrenzbar. MAI innerer Gehörgang; KHBW Kleinhirnbrückenwinkel



Die kontrastgestützte T1-w Sequenz ist am sensitivsten im Tumornachweis und der Erfassung einer eventuellen Ausdehnung ins Labyrinth. Nach Gabe von intravenösem gadoliniumhaltigen Kontrastmittel reichern kleine bis mittelgroße Schwannome, dieses zumeist homogen an und sind daher in T1-w gleichmäßig hyperintens (Abb. 4b). Bei zunehmender Größe können Hypointensitäten bzw. nicht oder weniger KM-anreichernde Areale innerhalb des Tumors auftreten

(Abb. 4a), die Einblutungen, Zysten bzw. minderperfundierten Anteilen entsprechen.[Kaschke, 2017]

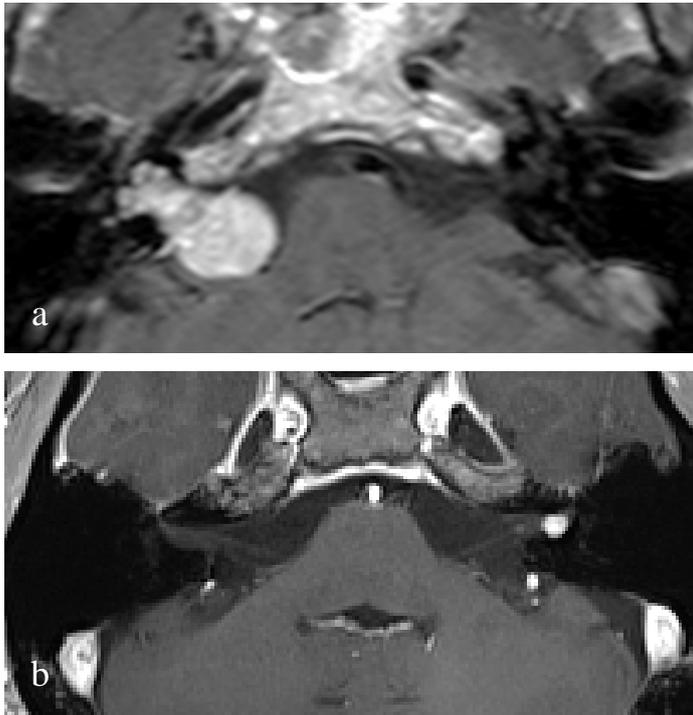


Abb. 4a, b: Fälle der Abb. 3 in gleicher Schichtposition und Sequenz nach i. v. Kontrastmittelgabe.

a Gering inhomogene KM-Anreicherung des großen Vestibularisschwannoms.

b Homogenes Anreicherungsverhalten des kleinen Vestibularisschwannoms.

Die CT wird bei MRT-Kontraindikationen und für spezielle Fragestellungen eingesetzt. Jedoch sind kleine, im MAI gelegene VS wie auch intralabyrinthäre Schwannome mit dieser Methode nicht nachweisbar. In der Differentialdiagnostik kann sie durch die Darstellung von Ossifikationen, Hyperostosen oder spezifischer Knochenveränderungen wertvolle Informationen liefern [Bouchetemple et al., 2013]. In einigen Einrichtungen wird präoperativ ein hochauflösendes Schläfenbein-CT zur Darstellung des sehr variabel belüfteten Mastoidzellsystems durchgeführt. Falcioni et al. sieht in einer ergänzenden CT-Diagnostik einen zusätzlichen Informationsgewinn bei intralabyrinthärer Beteiligung in Bezug auf eine mögliche Tumorausdehnung durch das ovale oder runde Fenster ins Mittelohr. Im CT ist eine klare Abgrenzbarkeit des Tumors zu den umgebenen Mittelohrstrukturen möglich [Falcioni et al., 2003].

Neben dem Tumornachweis bzw. -ausschluss liegt die Hauptstärke der bildgebenden Diagnostik in der Beschreibung seiner Ausdehnung einschließlich des Bezuges zu benachbarten kritischen Strukturen. In die Artdiagnostik fließen außer bildmorphologischen Details mitgeteilte klinische Befunde, die Häufigkeit von Tumoren in einer bestimmten Lokalisation und ihre Altersverteilung ein. Da die Bildgebung die einer Tumordiagnose zugrundeliegenden zellulären und immunhistologischen Veränderungen nicht abbilden kann, sind Tumorentitätsaussagen immer Vermutungsdiagnosen, die in Abhängigkeit der vorliegenden Art eine unterschiedliche Zuverlässigkeit ausweisen. [Kösling, 2017]

Zu den Differentialdiagnosen zählen in erster Linie andere Tumore. Das Meningeom als zweithäufigster Tumor der Region weist in der Regel andere Bildcharakteristika auf. Singuläre

Metastasen und Lymphominfiltrate können bei unbekannter Grunderkrankung bildgebend schwierig bis nicht zu differenzieren sein. Eine Ausdehnung in die labyrinthäre Fazialisstrecke und Fossa geniculata ist hinweisend auf das wesentlich seltener vorkommende Fazialisschwannom, jedoch nicht von einem Intermediusschwannom (Rarität) zu unterscheiden. Bei Trigeminiusschwannomen liegt das Punctum maximum weiter kranial, eine Ausdehnung in das Cavum Meckeli ist typisch. Lipome, Epidermoide und Arachnoidalzysten können eindeutig abgegrenzt werden. Zu den sehr seltenen Entitäten dieser Region, die oft nicht differenziert werden können, zählen kleine venöse Malformationen (früher als Hämangiom bezeichnet) oder Aneurysmen im MAI. Auch Neuritiden des 7. und 8. HN inklusive eines Befalls bei granulomatösen Erkrankungen (z. B. Sarkoidose) können Schwierigkeiten bereiten. [Carlson et al., 2019; Hassepass et al., 2012; Schulze et al., 2016; Strasilla & Sychra, 2017]

1.7 Therapie

Das Vorgehen bei VS hängt maßgeblich von der konkreten Tumorlokalisierung und –größe, seinem Wachstumsverhalten und den vorliegenden Symptomen (Hörverlust, Fazialisfunktion, Schwindelgefühl bzw. Drehschwindel) ab. Außerdem spielen das Alter des Patienten, dessen Therapiewunsch und Begleiterkrankungen eine Rolle. [Bouchetemple et al., 2013]

In der Entscheidungsfindung und Beratung des Patienten haben die zu erwartende Lebensqualität, Behandlungsrisiken, der Funktionserhalt und bestehende Möglichkeiten einer Hörrehabilitation hohe Priorität.

Drei Optionen haben sich über Jahre etabliert. Sie umfassen sowohl Monotherapien als auch Kombinationen. Sie bestehen in einer langfristigen Beobachtung sowie in der Strahlen- und der chirurgischen Therapie.

Wait-and-test-and-scan Strategie

Bei der Wait-and-test-and-scan Strategie werden in regelmäßigen Abständen klinische und MRT-Verlaufskontrollen durchgeführt. Diese Option gilt als Methode der Wahl bei beschwerdefreien Patienten mit kleinen Tumoren (VS als Zufallsbefund) oder größenkonstanten Schwannomen. Auch wird bei noch erhaltener Hörfunktion von einigen Autoren ein abwartendes Verhalten empfohlen, da bei einer chirurgischen Behandlung kleiner Tumore die Möglichkeit eines Hörverlusts besteht. [Ebmeyer et al., 2011; Plontke et al., 2017b]

Strahlentherapie

Im Vordergrund dieser Therapie liegt eine Verhinderung des Tumorwachstums, eine Devitalisierung von tumorösen Gewebe und ggf. eine Tumorregredienz. Mithilfe von MRT- und CT-Planungssequenzen wird versucht, die jeweilige benötigte Strahlendosis mit hoher Genauigkeit in die Tumorzielregion zu applizieren und das umliegende gesunde Gewebe und empfindliche

Strukturen zu schonen. Konzeptionell sind zwei Techniken zu unterscheiden: die Radiochirurgie und die fraktionierte stereotaktische Strahlentherapie.

In der Radiochirurgie wird in einer Einzeldosis oder innerhalb weniger Tage eine Strahlendosis von 9 - 13 Gy appliziert. In den letzten Jahren wurde die Dosis von ursprünglich höheren auf die angegebenen Werte reduziert, um die Komplikationsrate zu minimieren.

Bei der fraktionierten stereotaktischen Strahlentherapie werden über mehrere Wochen kleine Strahlendosen (1,8 - 2 Gy) bis zu einer Gesamtdosis von ca. 54 - 60 Gy appliziert. Dabei ist die Komplikationsrate etwas niedriger.

Komplikationen können innerhalb von einigen Wochen aber auch nach Jahren auftreten und von temporärer, seltener permanenter Natur sein. Insbesondere die Tumorgroße, die gewählte Applikationsform und die verabreichte Strahlendosis spielen für ihr Auftreten eine Rolle. Es kann zu Gleichgewichtsstörungen, Tinnitus, Fazialis- oder Trigeminiusfunktionsstörungen, selten zu einem Funktionsverlust kommen. Auch eine weitere Verschlechterung der Hörfunktion bis hin zum Hörverlust ist möglich. Da bei größeren Tumoren ($> 4 \text{ cm}^3$) eine Hirnstammkompression mit Ödem und Hydrozephalus infolge initialer Tumorvergrößerung durch eine radiogen ausgelöste Entzündung und Nekrotisierung des Tumorgewebes beobachtet wurde, gelten sie heute als Kontraindikation.

Laut Hamm et al. sind beide Verfahren ähnlich effektiv bezüglich Verhinderung des Tumorwachstums, wobei die volle Wirksamkeit nach 2 Jahren erzielt wird. Eine zusätzliche chirurgische Behandlung des Resttumors kann erfolgen. [Hamm et al., 2017]

Eine strahlentherapeutische Behandlung von intralabyrinthären Schwannomen wurde bisher kaum beschrieben. Möglichen Nebenwirkungen in Form von strahlenbedingten Funktionsschäden an den umliegenden sensiblen neuronalen Strukturen und strahlenbedingte Spätveränderungen von Cochlea und Bogengängen werden im Vergleich zu der guten Datenlage der chirurgischen Behandlungsmöglichkeiten als zu groß angesehen. Nicht zuletzt wird eine Malignisierung des benignen Tumorgewebes aufgeführt. [Carlson et al., 2019; Ebmeyer et al., 2011; Plontke et al., 2017b; Rosahl & Esser, 2017c]

Chirurgische Therapie

Das Ziel der chirurgischen Behandlung besteht in einer möglichst vollständigen Tumorentfernung unter Erhaltung der Hirnnerven/-funktion bei Schonung umliegender Strukturen.

Rosahl et al. beobachteten eine zunehmende Abwendung von einer totalen Tumorentfernung zu einer vordergründigen Beachtung der funktionalen Unversehrtheit bzw. möglicher neurologischer Defizite. Sie geben zu bedenken, dass bei einer subtotalen Entfernung, das Wachstum des Tumorrestes um ein Dreifaches erhöht wird und aufgrund postoperativer und postradiogener Veränderungen, wenn eine begleitende Strahlentherapie durchgeführt wurde, eine weitere Operation deutlich schwieriger seien. [Rosahl & Esser, 2017c]

Neben spezifischen Nebenwirkungen bei bestimmten operativen Zugängen kann eine Meningitis oder Liquorfistel bei allen Operationen auftreten.

Zur Verhinderung/ Minimierung funktional neurologischer Schäden erfolgt intraoperativ ein HN-Neuromonitoring des N. facialis und gelegentlich auch des N. cochlearis. Die Hörfunktion wird intraoperativ mittels BERA (Brainstem Electric Response Audiometry) überwacht. Zusätzlich kann durch eine Elektrokochleographie die Funktionsfähigkeit des N. cochlearis kontrolliert werden. [Maier et al., 2012]

Für die chirurgische Therapie von Schwannomen im MAI und KHBW existieren drei unterschiedliche Zugangswege. Neben tumorbedingten Spezifika spielt für die konkrete Zugangswahl auch die Vor-Ort-Expertise eine Rolle.

Der retrosigmoidale-subokzipitale Zugang wird von Neurochirurgen durchgeführt. Er ist ein intraduraler Zugangsweg durch die hintere Schädelgrube. Um eine gute Übersicht über den KHBW und MAI zu bekommen, ist eine Verlagerung des Kleinhirns notwendig. Druckbedingte Ischämien an der Kleinhirnkante können vorkommen. Bei einer intrameatalen Tumorlokalisation ist eine Teilentfernung der hinteren Wand des MAI erforderlich. Ein Hörerhalt ist bei dieser Operation möglich solange das Labyrinth unversehrt bleibt.

Der transtemporale Zugang durch die mittlere Schädelgrube über eine Trepanation in der Temporalschuppe wird von HNO-Chirurgen bevorzugt. Dabei wird der Temporallappen bei geschlossener Dura angehoben und über die Felsenbeinoberkante der MAI eröffnet. Die Lage des N. facialis kann bei diesem Zugang kritisch sein, sodass er dann verlagert werden muss. Es besteht die Gefahr einer postoperativen Funktionsstörung. Der Zugang gilt als höreerhaltend, hat aber bei ausgedehntem KHBW-Anteil ein erhöhtes Hörverlustrisiko und ist bei solchen Tumoren weniger geeignet.

Der translabyrinthäre Zugang ist ein typischer HNO-Zugang über eine Mastoid- und Petrosektomie zum MAI. Er ist bei bereits ertaubten oder hochgradig schwerhörigen Patienten in Erwägung zu ziehen [Carlson et al., 2019; Lin & Crane, 2017; Maier et al., 2012; Rosahl & Esser, 2017b, 2017c]. Bei intralabyrinthären Schwannomen werden eine subtotale oder totale Cochleoektomie (VS in der Schnecke), eine Labyrinthektomie (VS in Gleichgewichtsstrukturen) oder eine kombiniert translabyrinthäre/ transotische Tumorentfernung bei Ausdehnung in den MAI und KHBW beschrieben [Plontke et al., 2020; Plontke et al., 2017a]. Bouchetemple et al. und Falcioni et al. unterscheiden bei der Behandlung zwischen primär intralabyrinthären Schwannomen und VS mit einer Ausdehnung in die Innenohrstrukturen [Bouchetemple et al., 2013; Falcioni et al., 2003]. In die Therapieplanung dieser Tumore ist laut Plontke et al. ein Cochlea-Implantat (CI) entweder in die initiale OP oder zu einem späteren Zeitpunkt mit einzubeziehen [Plontke et al., 2020; Plontke et al., 2017a].

2 Zielstellung

In dieser Arbeit erfolgt retrospektiv eine erneute Analyse präoperativer MRT-Untersuchungen von Patienten, bei denen in der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie des Universitätsklinikums Halle (Saale) ein Vestibularisschwannom operativ behandelt wurde. Es soll dabei erfasst werden, wie häufig eine Tumorausdehnung ins Labyrinth präoperativ bzw. im postoperativen Verlauf sich entwickelt. Des Weiteren wird überprüft ob die vorliegende Bildqualität adäquat ist, diese zu detektieren. Zu intralabyrinthären Schwannomen finden sich in der Literatur der letzten zwei Jahrzehnte mehrere Publikationen. Vestibularisschwannome des MAI und KHBW und ihr bildmorphologisches Erscheinungsbild sind seit langem bekannt. Es existiert jedoch eine Datenlücke zu ihrer Ausdehnung vom inneren Gehörgang in labyrinthäre Strukturen, die, wenn vorhanden, wichtig für die weitere Therapie und Lebensqualität des Patienten ist. Im Fall der Detektion einer intralabyrinthären Ausbreitung werden, soweit vorhanden, postoperative MRT-Untersuchungen hinsichtlich einer progredienten Tumorausdehnung ins Labyrinth überprüft.

Vestibularisschwannome zeigen zumeist ein langsam progredientes Wachstum, aber auch rasch progrediente Fälle können vorkommen. Bei Vorliegen mehrerer präoperativer MRT-Untersuchungen soll das Wachstumsverhalten im eigenen Patientengut festgestellt werden.

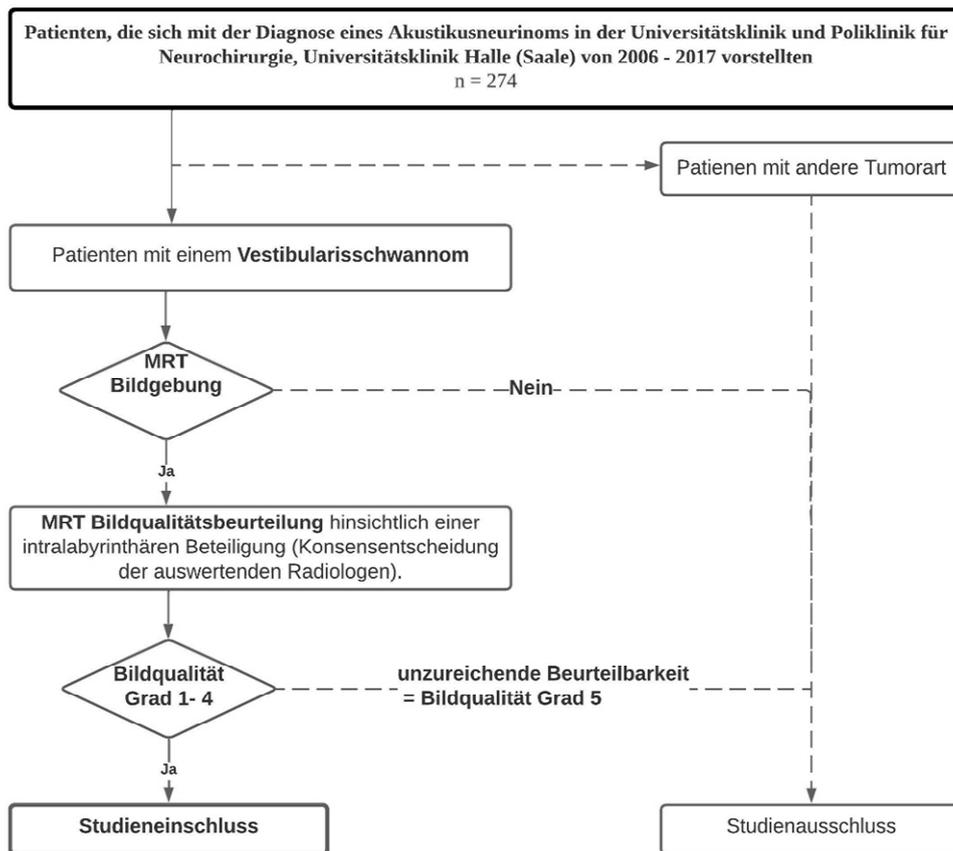
Aus Studien zu intralabyrinthären Schwannomen ist bekannt, dass deren Erkennbarkeit im MRT-Bild eine spezielle Untersuchungstechnik voraussetzt. Analoges ist für die Feststellung einer labyrinthären Ausdehnung zu erwarten. Die Bildqualitätsüberprüfung soll die Wichtigkeit einer dezidierten MRT-Untersuchung des Schläfenbeins/ KHBW im Rahmen der Vestibularisschwannomdiagnostik unterstreichen.

3 Material und Methoden

3.1 Studienaufbau und Patientenkollektiv

Im Vorfeld wurde der geplante Arbeitsablauf der Ethikkommission zur Prüfung vorgelegt. Es liegt ein positives Votum vor (Bearbeitungsnummer 2018-19).

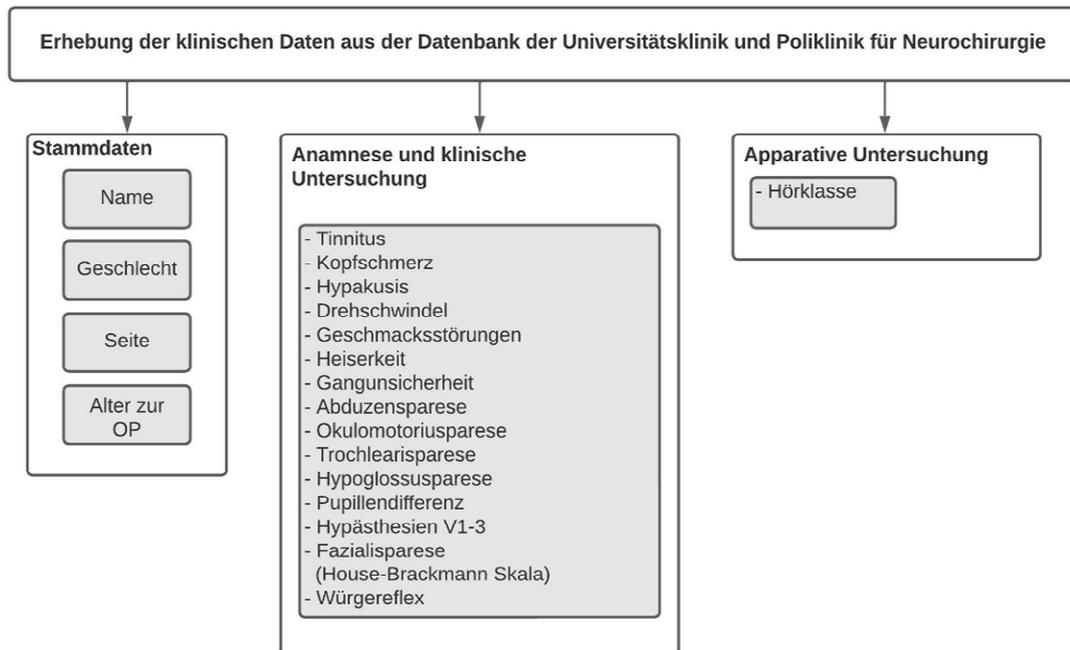
Die Grundlage der Arbeit bildet eine Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie des Universitätsklinikums Halle (Saale), in die alle Patienten, die in dieser Klinik im Zeitraum vom 01.01.2006 bis 31.12.2017 unter der Verdachtsdiagnose eines „Akustikusneurinoms“ eine Operation erhielten (n = 274), aufgenommen wurden. Es handelt sich um eine retrospektive Analyse aller im PACS (Picture archiving communication system) der Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie des Universitätsklinikums Halle (Saale) verfügbaren MRT-Untersuchungen dieser Patienten. Einschlusskriterien in die Studie waren histologisch bestätigte Schwannome, die anhand der präoperativen MRT und des intraoperativen Situs als VS des MAI und KHBW einzustufen waren. Dementsprechend wurden Schwannome anderer HN, intralabyrinthäre Schwannome und andere (Tumor-)Entitäten ausgeschlossen. Ebenso wurde Patienten ohne eine im PACS vorliegende MRT und mit unzureichender MRT-Qualität in Bezug auf die Beurteilbarkeit einer intralabyrinthären Beteiligung ausgeschlossen. Es ergab sich eine Gelegenheitsstichprobe von 207 Patienten. Einzelne Patienten des Patientenkollektivs wurde mehrmals operiert, dies wurden in der Auswertung nur einmalig berücksichtigt (Flowchart 1).



Flowchart 1: Studienein- und -ausschluss

3.2 Erfassung klinischer Daten

Aus der Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie wurden unten aufgeführte und im Flowchart 2 dargestellte Parameter entnommen.



Flowchart 2: Erfassung der präoperativen klinischen Angaben.

Anamnestische Angaben

In der präoperativen neurochirurgischen Untersuchung wurden die Patienten nach den im Flowchart 2 aufgeführten subjektiven Symptomen befragt. Die jeweiligen Beschwerden sind nach Angabe des Patienten einem Schweregrad von 0 bis 3 zugeordnet worden. 0 entspricht dabei keinen, 1 geringen, 2 mäßigen und 3 starken Einschränkungen oder Beschwerden.

Klinische Untersuchungen

Zur Erfassung einer **Gangunsicherheit und von Gleichgewichtsstörungen** wurden der Romberg-Stehversuch und der Unterberger-Tretversuch durchgeführt und das Ergebnis dokumentiert.

Die **Augenmotorik** wurde in allen Funktionsrichtungen externer Augenmuskeln beurteilt. Dabei ist der Patient bezüglich des Auftretens von Doppelbildern befragt worden. Gleichzeitig wurde auf Nystagmus geachtet. Des Weiteren erfolgte eine **Pupillendifferenz- und Lichtreflexprüfung**.

Folgende **Hirnnervenprüfungen** sind vorgenommen worden:

Zur Beurteilung der Funktionsfähigkeit des N. glossopharyngeus und N. vagus wurde die Gaumensegelkontraktibilität bei Phoniatio und Würgereflex überprüft.

Die Überprüfung des N. hypoglossus erfolgte durch Achten auf Seitensymmetrie und Form der Zunge beim Herausstrecken.

Die sensible Funktion des N. trigeminus wurde durch Erfassen von Hypästhesien (Schweregrad 0 - 3) im Versorgungsgebiet seiner drei Äste getestet.

Für die Beurteilung der motorischen Funktion des N. facialis ist die House-Brackmann-Skala herangezogen worden.

Tab. 3: House-Brackmann-Skala zur Beurteilung der motorischen Funktion des N. facialis [House, 1985].

Einteilung		Beschreibung	Ausprägung in Ruhe	Ausprägung bei Bewegung
1	Normal	Normale Fazialisfunktion der Gesichtsmuskulatur	Normale Symmetrie und Tonus	Normal
2	Geringe Parese	Leichte motorische Schwäche	Normale Symmetrie und Tonus	Keine Synkinesie, keine Kontrakturen oder Spasmen
3	Mäßige Parese	Erkennbare aber nicht entstellende, leichte Schwäche, unter Anstrengung keine funktionellen Beeinträchtigungen	Normale Symmetrie und Tonus	Leichte Synkinesie, Kontrakturen oder faziale Hemispasmen
4	Mittelstarke Parese	Deutliche Schwäche mit Asymmetrie und funktioneller Einschränkung	Normale Symmetrie und Tonus	Deutliche Synkinesie, faziale Hemispasmen, Massenbewegungen, inkompletter Lidschluss, Mundwinkelasymmetrie
5	Starke Parese	Kaum erkennbare Beweglichkeit der Gesichtsmuskulatur	Deutliche Asymmetrie, hängender Mundwinkel und verstrichene nasolabiale Falte	Ausgeprägte Synkinesie, Kontrakturen und nur geringe faziale Hemispasmen, kaum Bewegungen des Mundwinkels
6	Komplette Paralyse	Keine Bewegung der Gesichtsmuskulatur, kein Muskeltonus	Kein Tonus, deutliche Asymmetrie, keine Spasmen, starke Synkinesie oder Kontrakturen	Keine Gesichtsbewegungen

Apparative Untersuchungen

Das Hörvermögen der Patienten wurde mit einem **Tonaudiogramm** (Ermittlung der Reintonschwelle für jedes Ohr) und das Sprachverständnis mit einem **Sprachaudiogramm** (Freiburger Einsilbertest) präoperativ in der Universitätsklinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie bestimmt. Das Hörvermögen ist in 4 Klassen von A - D nach der AAO-HNS (Tab. 4) eingeteilt worden [Monsell, 1995]. Dabei entspricht die Klasse A einem normalen Hörvermögen, die Klasse B einem gering eingeschränkten Hörvermögen, die Klasse C einem Hörvermögen mit ausgeprägten Einschränkungen und die Klasse D stark ausgeprägten Einschränkungen bis Hörverlust. Lag bei den Patienten ein vollständiger Hörverlust (Surditas = S) vor, wurde dieser ergänzend zur Hörklasse D mit einem S dokumentiert.

Tab. 4: Einteilung der Hörklassen nach der AAO-HNS [Monsell, 1995].

Hörklassen	Hörschwelle in dB	Sprachdiskrimination in %
A	≤ 30	≥ 70
B	> 30 und ≤ 50	≥ 50
C	> 50	≥ 50
D	Alle Level	< 50

3.3 Analyse der MRT-Untersuchungen

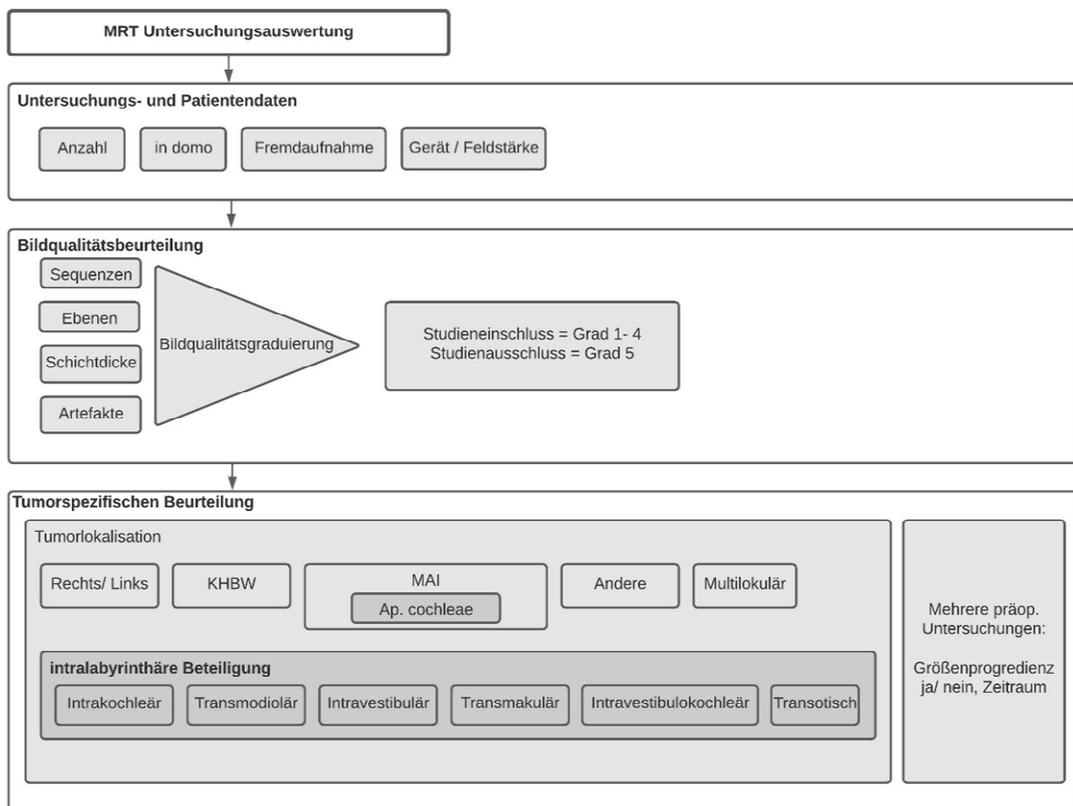
Die retrospektive Analyse der MRT-Untersuchungen erfolgte unabhängig durch zwei Radiologen (Studienleiter und radiologische Betreuerin) mit jeweils 3 bzw. 25 Jahren Berufserfahrung ohne Beachtung des im Ergebnis der MRT-Untersuchung ursprünglich erstellten radiologischen Befundes. Bei Differenzen sind die MRT-Bilder erneut gemeinsam betrachtet und im Konsens bewertet worden.

Während der retrospektiven Analyse erfolgte eine Prüfung hinsichtlich Ein- bzw. Ausschlusskriterien (Abschnitt 3.1). Bei jedem in die Studie eingeschlossenen Patienten wurden neben Initialen, Alter zum Zeitpunkt der Operation, Geschlecht und Anzahl der von ihm/ ihr vorliegenden MRT-Untersuchungen von jeder einzelnen MRT-Untersuchung folgende Daten listenmäßig erfasst:

- Ort der MRT-Untersuchung (im Haus oder extern)
- T-Stärke des MRT-Gerätes, an dem die jeweilige MRT-Untersuchung erfolgte
- Durchgeführte Sequenzen, Schichtdicke, Ebene, KM-Applikation, Artefakte
- Bildqualitätsbewertung (s. u.)
- Tumorcharakteristika (s. u.)
- Ausdehnung des Tumors in die Apertura cochleae/ ins Labyrinth (s. u.)

Flowchart 3 gibt einen Überblick über das Vorgehen.

Die Bewertung der Bildqualität erfolgte 5-stufig (Tab. 5) dahingehend, inwieweit Empfehlungen der Literatur bzw. der Arbeitsgemeinschaft Kopf-Hals-Radiologie der DRG für MRT-Untersuchungen des Schläfenbeins/ Innenohres und KHBW realisiert wurden [Kösling, 2011; Kösling, 2017; Lin & Crane, 2017; Sriskandan & Connor, 2011; Strasilla & Sychra, 2017; Tieleman et al., 2008]; [<https://www.ag-kopf-hals.drg.de/de-DE/295/stellungnahmen-und-empfehlungen/>; 07.9.2020]. Ferner flossen in die Bildqualitätsbeurteilung die Ortsauflösung und eine Beeinträchtigung durch Artefakte ein. Kriterien für die Ortsauflösung waren die klare Abgrenzbarkeit von Modiolus und Lamina spiralis ossea in der Schnecke sowie aller Nerven im MAI im gesunden Ohr für die T2-w Sequenz sowie von apikaler, mittlerer und basaler Schneckenwindung, Vestibulum und allen Bogengängen für die T1-w Sequenz. Es erfolgte eine Bildqualitätsbeurteilung für jede MRT-Untersuchung. Lagen von einem Patienten mehrere MRT-Untersuchungen vor, ist der arithmetische Mittelwert der Graduierungen der einzelnen Untersuchungen gebildet worden.



Flowchart 3: Vorgehen bei der retrospektiven MRT-Analyse.

Tab. 5: Kriterien für die Beurteilung der MRT-Bildqualität.

Beurteilbarkeit	Kriterien
1 Sehr gut	<ul style="list-style-type: none"> • T2-w 3D axial mit $SL \leq 0,7$ mm, hohe Ortsauflösung • T1-w axial mit $SL \leq 2$ mm, hohe Ortsauflösung • T1-w axial und koronar mit KM, $SL \leq 2$mm, hohe Ortsauflösung • T2-w Übersicht Neurokranium, soweit vorher kein MRT-Kopf vorliegt • Keine Artefakte
2 Gut	<ul style="list-style-type: none"> • T2-w 3D axial oder koronar, $SL > 0,7 - 1$ mm • Sonst wie bei 1 • Leichte Artefakte
3 Eingeschränkt	<ul style="list-style-type: none"> • T2-w 3D axial oder koronar, $SL > 1 - 2$mm • Fehlende Sequenzen: T1-w nativ und/ oder mit KM • Mäßige Artefakte
4 Stark eingeschränkt	<ul style="list-style-type: none"> • Fehlende Sequenzen: T1-w nativ und/ oder mit KM • $SL 2 - 3$mm • Mäßige Artefakte
5 Nicht beurteilbar	<ul style="list-style-type: none"> • $SL > 3$mm • Keine KM-Sequenzen • Starke Artefakte

SL Schichtdicke

Die Tumore wurden wie folgt beurteilt (Flowchart 3):

- Seite: rechts, links, beidseits
- Lage: KHBW, MAI/ KHBW und MAI
- Größe: Messen der größten Ausdehnung im axialen Bild (Abb. 5)
- Einteilung nach Koos (Abschnitt 1.2, Tab. 1)
- Ausdehnung in die Apertura cochleae: ja, nein
- Ausdehnung ins Labyrinth: ja, nein
- Lage im Labyrinth: cochleär, vestibulär einschließlich Bogengänge, vestibulocochleär
- Ausdehnungsweg in Anlehnung an Salzmann et al. [Salzman et al., 2012] (Abschnitt 1.2, Tab. 2): transmodiolär, transmakulär, transotisch
- Hinweis, dass eine andere Tumorentität (Ausschlusskriterium) vorliegt

Waren mehrere präoperative MRT-Untersuchungen vorhanden, wurde die Größenveränderung des Tumors über die Zeit dokumentiert. Eine Vergrößerung des VS von mehr als 2 mm/Jahr wurde als

deutlich bewertet, darunter als gering. Bei Vorliegen von postoperativen MRT-Untersuchungen wurde im Fall einer festgestellten Tumorausdehnung in die Apertura cochleae/ ins Labyrinth überprüft, ob eine Größenprogredienz vorlag.

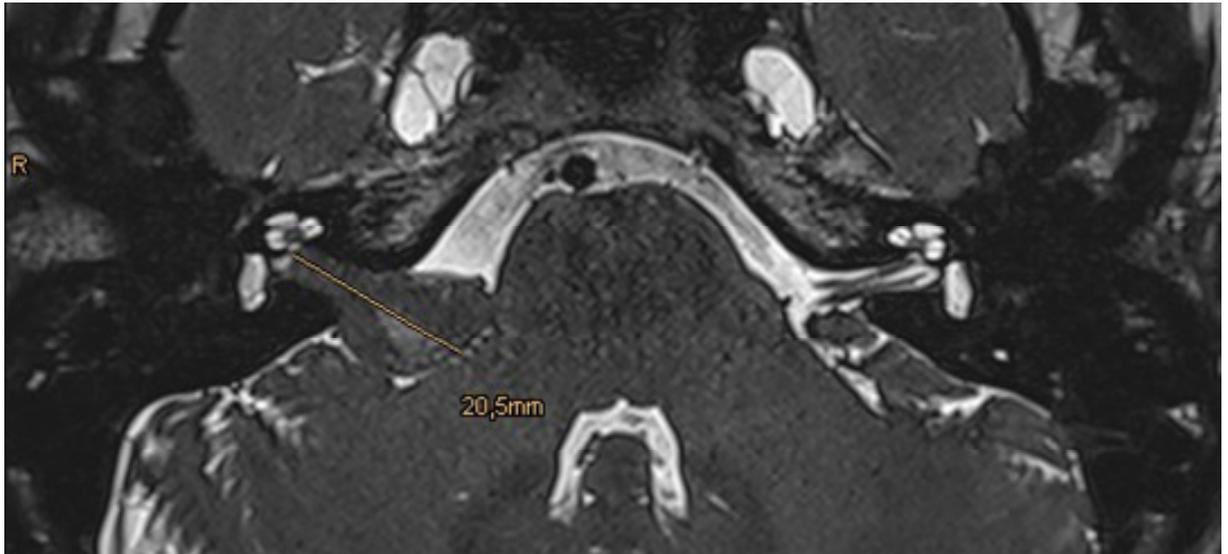


Abb. 5: Beispiel für die Messung der größten Tumorausdehnung eines rechtsseitigen Vestibularis-Schwannoms im axialen T2-w Bild.

3.4 Statische Auswertung

Alle im Rahmen der Arbeit erhobenen Daten wurden anonymisiert, sekundär tabellarisch in digitaler Form gesammelt und auf beschreibende statistische Weise ausgewertet. Neben absoluten Häufigkeiten wurden für numerische Merkmale Mittelwert und Standardabweichung, Minimum und Maximum sowie prozentuale Werte ermittelt. Zur Auswertung, für Berechnungen und Erstellung von Diagrammen wurde das Programm Excel® 2016 der Firma Microsoft verwendet.

4 Ergebnisse

4.1 Allgemeine Daten

Aus dem Gesamtpatientenkollektiv von 274 Patienten der Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie mussten 67 Patienten aus der Studie ausgeschlossen werden. Aus der Datenbank ging bei 30 Patienten eine andere Entität hervor. 35 Patienten, die unter VS aufgeführt waren, mussten aus folgenden Gründen wegfallen: 23 Patienten aufgrund fehlender präoperativer Aufnahmen, 10 Patienten aufgrund mangelnder Bildqualität, bei einem Patienten handelte es sich bildmorphologisch um ein Fazialisschwannom und bei einem weiteren Patienten lag nur Bildmaterial vom Rezidiv vor. Hinzu kommen 2 Patienten, welche im ausgewählten Zeitraum zwei Operationen erhielten. Sie wurden jeweils nur einmal gewertet.

Damit ergab sich ein endgültiges Studienkollektiv von 207 Patienten (siehe Tab. 6).

Tab. 6: Tumorentitäten und ein- bzw. ausgeschlossene Patientenzahlen.

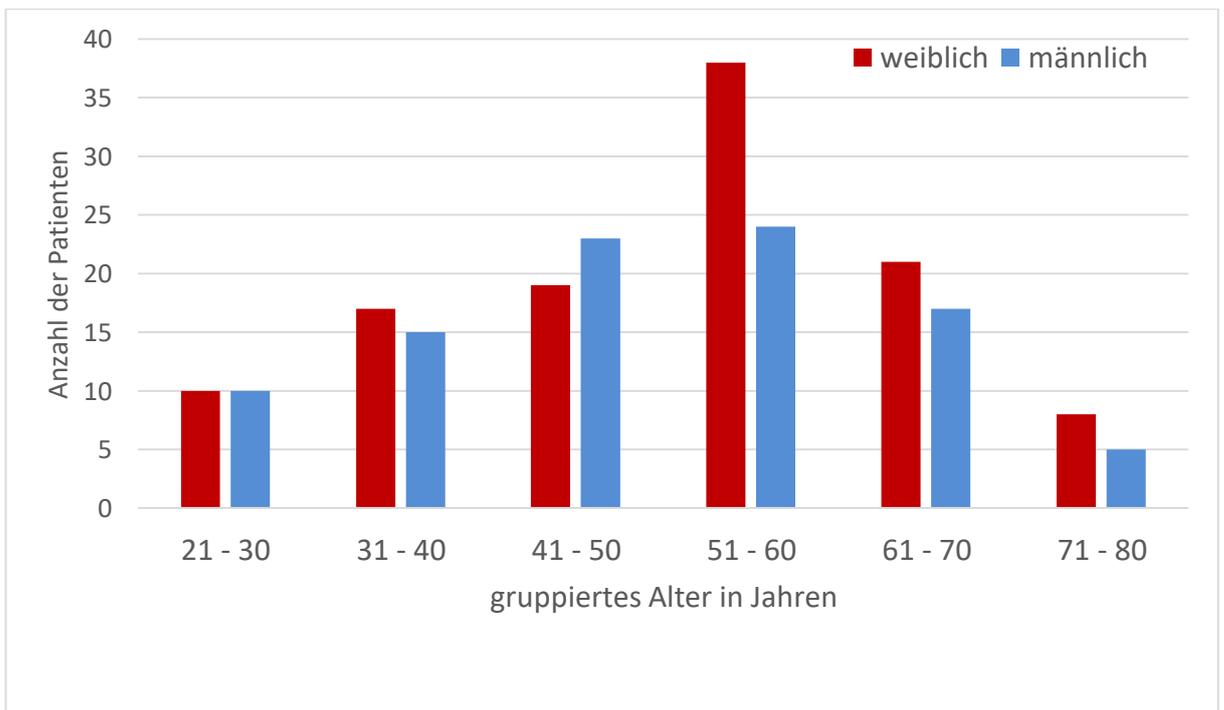
Tumorentität	Anzahl	prozentualer Anteil (%)	Anzahl Studien-einschluss	Anzahl Studien-ausschluss
VS	239	87.22	204	35
VS bei Neurofibromatose Typ 2	5	1.82	3	2
Meningeome	11	4,01	0	11
Schwannome anderer HN				
Intermedius	4	1.46	0	4
Trigeminus	2	0.73	0	2
Fazialis	2	0.73	0	2
Kaudaler HN	2	0.73	0	2
Epidermoid	3	1.09	0	3
Gliom (Kleinhirnschenkel, Pons)	2	0.73	0	2
Ganglion	1	0.36	0	1
Glomustumor	1	0.36	0	1
Hirnstammkavernom	1	0.36	0	1
Filia condylus occipitalis	1	0.36	0	1
Summe	274		207	67

HN Hirnnerven, KHBW Kleinhirnbrückenwinkel, VS Vestibularisschwannom

Unter den 207 Patienten, die an einem VS erkrankt waren, befanden sich 113 Frauen (55,4%) und 94 Männer (45,4%) (Tab. 7). Im Mittel waren die Patienten $51,12 \pm 13,74$ Jahre alt, wobei der jüngste Patient 21 Jahre (NF-2) und der älteste 80 Jahre war (Grafik 1)

Tab. 7: Geschlechtsverteilung der Studienkohorte und Seitenlokalisierung des Vestibularisschwannoms (n = 207).

	Anzahl	Prozentualer Anteil (%)
Geschlecht		
Männlich	94	45,41
Weiblich	113	54,59
Seite des VS		
Rechts	98	47,34
Links	106	51,21
Beidseits	3	1,45



Grafik 1: Altersverteilung der Studienpatienten

98 Vestibularisschwannome (47,3 %) lagen auf der rechten Seite und 106 auf der linken (51,2 %). Unter ihnen befinden sich 2 Patienten, bei denen zusätzlich zum VS in typischer Lokalisation im KHBW/ MAI ein primär intralabyrinthäres Schwannom entdeckt wurde. Bei 3 Patienten lag ein

beidseitiger Befall (1,5 %) im Rahmen der NF-2 (Tab. 7) vor, bei einem dieser Patienten war sie zum Zeitpunkt der initialen Bildgebung nicht bekannt.

4.2 Klinische Untersuchungen

In Tab. 8 sind die aus der Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie entnommenen Ergebnisse klinischer Untersuchungen der eingeschlossenen Patienten zusammengefasst. Dabei wurden Patienten mit und ohne intralabyrinthäre Beteiligung getrennt erfasst. Zur Auswertung lag jedoch nicht von allen Patienten eine vollständige klinische Dokumentation vor. Es ergaben sich folgende Patientenzahlen für die jeweilige Untersuchungsart:

- Abduzens-, Okulomotorius-, Lichtreflexprüfung: n = 69
- Trochlearisfunktion n = 82
- Pupillendifferenz: n = 148
- House-Brackmann-Skala: n = 150
- Angaben zur Geschmacksempfindung: n = 65
- Trigeminusfunktion: V1: n = 73; V2: n = 74; V3: n = 76
- Hypoglossusparese: n = 68
- Gaumensegelkontraktilität, Würgereflex: n = 69
- Angaben zu Heiserkeit: n = 68
- Angaben zu Kopfschmerz: n = 73

Es wurden keine Okulomotorikstörungen, keine Hypoglossusparesen, Gaumensegelparesen, kein pathologischer Würgereflex und keine Heiserkeit dokumentiert.

Entsprechend der Einteilung nach House-Brackmann-Skala hatten hinsichtlich der Fazialisfunktion 59 % (n = 89) der dokumentierten Patienten keine Einschränkungen, bei ca. einem Drittel der Patienten 36 % (n = 54) fand sich eine leichte Parese und bei 4,6 % (n = 7) eine mäßige Funktionseinschränkung. Davon zeigten bei einer intralabyrinthären Beteiligung jeweils 2 Patienten mäßige bzw. mittel starke Paresen. Es wurden präoperativ keine starken Fazialisparesen dokumentiert. Nur ein Patient mit einem großen Vestibularisschwannom (Koos 3) gab Geschmacksstörungen an.

Im Trigeminusversorgungsgebieten fanden sich bei knapp 10 % der Patienten (n = 8) leichte Sensibilitätsstörungen und bei knapp 5 % (n = 4) mäßige Sensibilitätsstörungen. Nur ein Patient mit einem Koos 4 VS im KHBW und MAI gab starke Sensibilitätsausfälle im V1- und V2-Segment an. Ein weiterer Patient (Nr. 1 in Tab. 14) mit einem VS im KHBW und MAI sowie einer transotischen Tumorausdehnung wies mittelstarke Sensibilitätsstörungen im V1- bis V2-Segment auf.

Von den 73 Patienten klagten nur 9 % (n = 7) über größtenteils geringe Kopfschmerzen und nur 4 % (n = 3) über eine mäßig starke Kopfschmerzsymptomatik - diese hatten eine Tumorgöße von Koos 2- 4.

Tabelle 8: Ergebnisse präoperativer klinischer Untersuchungen. In Klammern steht die Zahl der Patienten, von denen die Daten den Krankenunterlagen entnommen werden konnten.

Merkmal	Ausprägung	Patienten ohne ILB	Patienten mit ILB
Abduzensparese	0	97,1 % (67)	2,9 % (2)
Okulomotoriusparese	0	97,1 % (67)	2,9 % (2)
Trochlearisparese	0	96,3 % (79)	2,4 % (2)
	1	1,2 % (1)	0
Pupillen	(li = re)	98,0 % (145)	2,0 % (3)
Lichtreflexprüfung	li	97,1 % (67)	2,9 % (2)
	re	97,1 % (67)	2,9 % (2)
House- Brackmann- Skala	1	57 % (86)	2% (3)
	2	34 % (51)	2 % (3)
	3	4 % (6)	0,7 % (1)
	4 - 6	0	0
Geschmacksstörung	0	95,4 % (62)	3 % (2)
	2	1,5 % (1)	0
Hypästhesien V1	0	84,9 % (62)	1,4 % (1)
	1	9,6 % (7)	0
	2	1,4 % (1)	1,4 % (1)
	3	1,4 % (1)	0
Hypästhesien V2	0	82,4 % (61)	1,4 % (1)
	1	9,5 % (7)	0
	2	4,1 % (3)	1,4 % (1)
	3	1,4 % (1)	0
Hypästhesien V3	0	81,6 % (62)	1,3 % (1)
	1	10,5 % (8)	0
	2	5,3 % (4)	1,3 % (1)
Hypoglossusparese	0	97,1 % (66)	2,9 % (2)
Gaumensegelparese	0	97,1 % (67)	2,9 % (2)
Würgereflex	0	97,1 % (67)	2,9 % (2)
Heiserkeit	0	97,1 % (66)	2,9 % (2)
Kopfschmerz	0	83,6 % (61)	2,7 % (2)
	1	9,6 % (7)	0
	2	4,1 % (3)	0

IBL intralabyrinthäre Beteiligung

59 Patienten wurden auf Drehschwindel und 87 Patienten auf Gangunsicherheit untersucht. Subjektiv gaben 50 % der Patienten (n = 30) keinen Drehschwindel an, knapp 34 % (n = 20) klagten über leichten und 12% (n = 7) über mäßigen Drehschwindel. Lediglich 2 Patienten (3 %) mit einem Koos 2 VS litten unter starkem Drehschwindel. Patient Nr. 1 (Tab. 14) mit einer transotischen Ausdehnung klagte über leichten Drehschwindel. Gangunsicherheiten, zumeist geringfügiger Art, lagen bei knapp 2/3 (n = 56) der Patienten vor. Doch 2 Patienten mit einem Koos 2 bzw. 3 VS hatten starke Einschränkungen. In Tab. 9 sind die Gleichgewichtsfunktion betreffenden Ergebnisse zusammengefasst.

Tab. 9: Ergebnisse präoperativer Untersuchungen zur Gleichgewichtsfunktion. In Klammern steht die Zahl der Patienten, von denen die Daten den Krankenunterlagen entnommen werden konnten.

Merkmal	Ausprägung	Patienten ohne ILB	Patienten mit ILB
Drehschwindel	0	49,2 % (29)	1,7% (1)
	1	33,9 % (20)	0
	2	10,2 % (6)	1,7 % (1)
	3	3,4 % (2)	0
Gangunsicherheit	0	32,2 % (28)	1,2 % (1)
	1	48,3 % (42)	1,2 % (1)
	2	14,9 % (13)	0
	3	2,3 % (2)	0

78 Patienten hatte eine Dokumentation hinsichtlich eines Tinnitus. Die Hörklasse wurde bei 189 Patienten bestimmt. Subjektive Angaben zu einer Hypakusis wurde bei 88 Patienten dokumentiert. 59 % der Patienten (n = 46) klagten über leichten, knapp 14 % (n = 11) über mäßig starken Tinnitus; 1 Patient (Koos 2 VS) berichtete über eine diesbezüglich starke Symptomatik. Ca. 85 % (n = 75) der Patienten gaben eine Einschränkung ihrer Hörfunktion an: 19 Patienten (21,6 %) empfanden sie als stark, ebenso 2 Patienten mit einer intralabyrinthären Beteiligung - Patient Nr. 1 (Tab. 14) mit einer transotischen Ausdehnung und Patient Nr. 4 (Tab. 14) mit diagnostizierter NF-2. Etwa 40 % der Patienten (n = 74) wiesen einen normalen audiologischen Befund auf. Bei 23% (n = 44) wurde die Hörklasse D (stark eingeschränktes Hörvermögen) festgestellt, darunter waren 12 % (n= 20) mit einem vollständigen Hörverlust (DS). Alle Patienten mit einer intralabyrinthären Beteiligung (Patienten Nr. 1-5 in Tab. 14) hatten die Hörklasse D, drei von ihnen einen vollständigen Hörverlust (DS). Die intralabyrinthäre Tumorausdehnung war dabei unterschiedlich ausgeprägt. Bei Patienten Nr. 6, 7 (Tab. 14) mit zusätzlichem primär intralabyrinthären Schwannom ergab sich ein unterschiedliches Ergebnis sowohl hinsichtlich der Hörklasse als auch des subjektiven Hörvermögens. Tab. 10 fasst die Tinnitus- und Hörergebnisse zusammen.

Tab. 10: Audiologische und Tinnitusuntersuchungsergebnisse. In Klammern steht die Zahl der Patienten, von denen die Daten den Krankenunterlagen entnommen werden konnten.

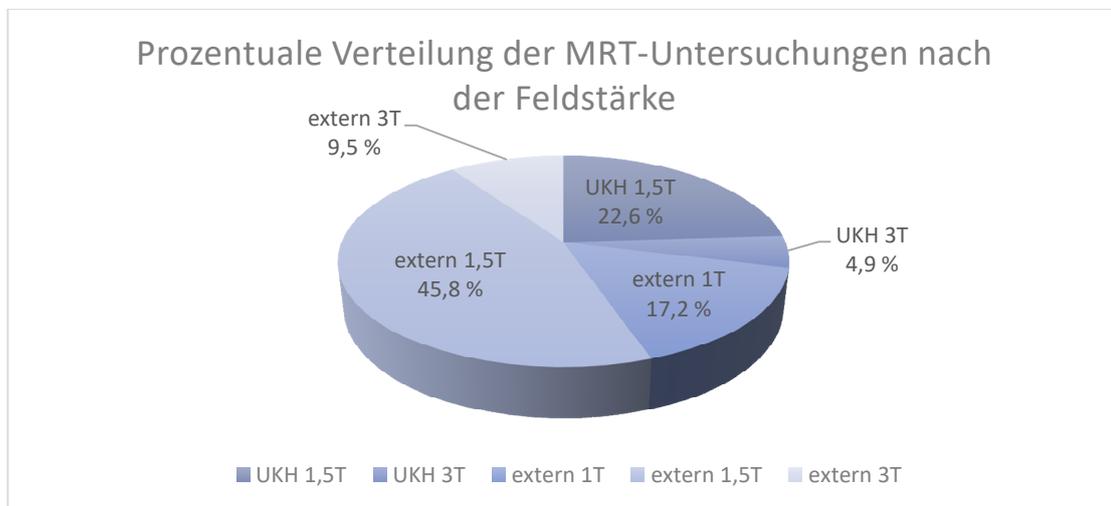
Merkmal	Ausprägung	Patienten ohne ILB	Patienten mit ILB
Tinnitus	0	23,1 % (18)	2,6 % (2)
	1	59 % (46)	0
	2	14 % (11)	0
	3	1,3 % (1)	0
Hörklasse	A	39,2 % (74)	0
	B	22,2 % (42)	0
	C	15,3 % (29)	0
	D	11,6 % (22)	1,1 % (2)
	DS	9 % (17)	1,6 % (3)
Hypakusis subjektiv	0	14,8 % (13)	0
	1	27,3 % (24)	0
	2	33,0 % (29)	1,1 % (1)
	3	21,6 % (19)	2,3 % (2)

IBL intralabyrinthäre Beteiligung

4.3 MRT-Untersuchungen

4.3.1 Art und Qualität

Von den 207 in die Studie eingeschlossenen Patienten lagen insgesamt 389 MRT-Untersuchungen vor. Davon sind 107 Untersuchungen (27,5 %) im Universitätsklinikum Halle (Saale) durchgeführt worden. Der überwiegende Anteil der 282 externen MRT-Untersuchungen (72,5 %) wurde in das PACS-System der Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie Halle (Saale) eingelesen. Zur Anwendung kamen MRT-Geräte mit einer Feldstärke von 1, 1,5 und 3 Tesla (Grafik 2 und Tab. 11). Mit 266 Untersuchungen (68,4 %) wurde am häufigste eine 1,5 T MRT-Untersuchung durchgeführt.



Grafik 2: Anteil extern bzw. intern durchgeführter MRT-Untersuchung mit Bezug zur Tesla-Stärke des verwendeten MRT-Gerätes. *UKH Universitätsklinikum Halle (Saale)*

Tab. 11: Extern bzw. intern durchgeführte MRT-Untersuchung bezogen auf das verwendete Gerät.

MRT	Anzahl	Prozentualer Anteil (%)
Extern 1 T	67	17,22
Extern 1,5 T	178	45,76
UKH 1,5 T	88	22,62
Extern 3 T	37	9,51
UKH 3 T	19	4,88

UKH Universitätsklinikum Halle (Saale)

Von über der Hälfte der in die Studie eingeschlossenen Patienten, genauer von 54,6 % (n = 113) lag lediglich eine einzelne präoperative MRT-Bildgebung vor. 63 Patienten hatten 2 präoperative MRT (30,4 %). Ein Patient (Nr. 4 in Tab. 14) wurde innerhalb des Studienzeitraums initial operiert und später erfolgte eine Nachresektion. Dabei lagen insgesamt 10 Verlaufskontrollen vor. Weitere 5 Patienten hatten 5 MRT-Untersuchungen (2,4%). 6 MRT-Untersuchungen hatten jeweils 3 Patienten (1,5 %) und ein Patient hatte 4 Untersuchungen.

In Tab. 12 ist die Bildqualitätsbeurteilung aller MRT-Untersuchungen numerisch aufgelistet. Die Grafik 3 verdeutlicht die Ergebnisse bildlich. Wie bereits erwähnt, mussten 10 Patienten (3,6 %) mit einer bzw. mehreren MRT-Untersuchungen von der Studie ausgeschlossen werden. Es lag eine Qualitätsbewertung vom Grad 5 vor, die eine Beurteilung entsprechend der Zielsetzung der Arbeit nicht erlaubte. Insgesamt wurde die Qualität von 22 Einzeluntersuchungen (6 %) als unzureichend (Graduierung 5) eingeschätzt. Weitere 17 % (n = 69) hatte eine mangelhafte Bildqualität (Graduierung 4). Intralabyrinthäre Strukturen waren nur stark eingeschränkt beurteilbar. Die

Schichtdicke war vor allem in den KM-Sequenzen unzureichend mit über 3 mm und teilweise fehlten koronare Sequenzen. Als Beispiel war bei Patient Nr. 6 (Tab. 14) in der axialen post-KM T1-w Sequenz von 3 mm Schichtdicke lediglich eine umschriebene, kaum erkennbare KM-Anreicherung sichtbar. Zur Verifizierung des Verdachtes auf ein zusätzliches intralabyrinthäres Schwannom war die koronare kontrastgestützte T1-w Sequenz von 2 mm Schichtdicke ausschlaggebend, welche eine eindeutige Detektion der KM-Anreicherung in der apikalen Schneckenwindung erlaubte. Bei Patient Nr. 7 (Tab. 14) wurde das VS im MAI/ KHBW entfernt. Die initialen und mehrere nachfolgende Untersuchungen wurden lediglich als Standard MRT-Kopf durchgeführt, ergänzt durch axiale und koronare kontrastgestützte T1-w Sequenzen der KHBW-Region von 3 mm Schichtdicke. Die intralabyrinthäre KM-Anreicherung war nur angedeutet erkennbar. In dünnere Schichten späteren Kontrollen bestätigte sich diese und ist als zusätzliches primär intralabyrinthäres Schwannom gewertet worden.

Tab. 12: Bewertung der Bildqualität aller vorliegenden MRT-Untersuchungen in Untersuchungszahlen.

MRT	1	2	3	4	5
Extern 1 T	2	17	24	15	9
Extern 1,5 T	15	37	70	43	13
UKH 1,5 T	50	25	11	2	0
Extern 3 T	5	12	13	7	0
UKH 3 T	4	10	3	2	0
Summe	76	101	121	69	22

UKH Universitätsklinikum Halle (Saale)

Der Großteil der Untersuchungen von ca. 57 % (n = 222) besaß eine gute bis befriedigende Bildqualität (Graduierung 2 – 3) in Hinblick auf die Beurteilung der intralabyrinthären Strukturen. Dabei wurde zumeist ein 1,5 T MRT-Gerät verwendet. Die Geräte mit einer Feldstärke von 1 Tesla zeigten insgesamt eine ähnliche Verteilung der Graduierung wie die 1,5 Tesla Geräte. Im Vergleich der extern und intern durchgeführten 1,5 T MRT-Untersuchungen zeigt sich ein wesentlicher Unterschied hinsichtlich sehr guter und guter Graduierungen intern. Bei den MRT-Geräten mit einer Feldstärke von 3 Tesla gab es keine unzureichenden Untersuchungen. Bei einzelnen MRTs waren Bewegungsartefakte, die zumeist nur einzelne Sequenzen betrafen, ausschlaggebend für die reduzierte Beurteilung der Bildqualität. Häufig erfolgte eine in domo durchgeführte Verlaufskontrolle als Ergänzung. Abb. 6 ist ein Beispiel für eine optimale Bildqualität (Graduierung 1), durchgeführt an einem 3 Tesla MRT.

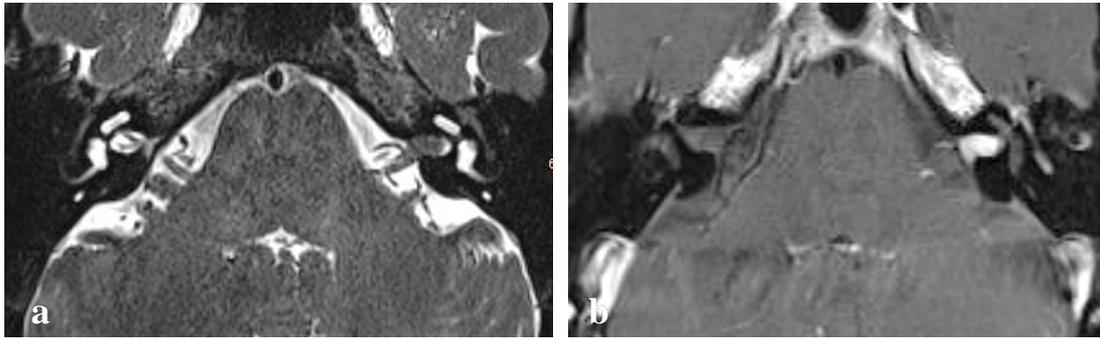
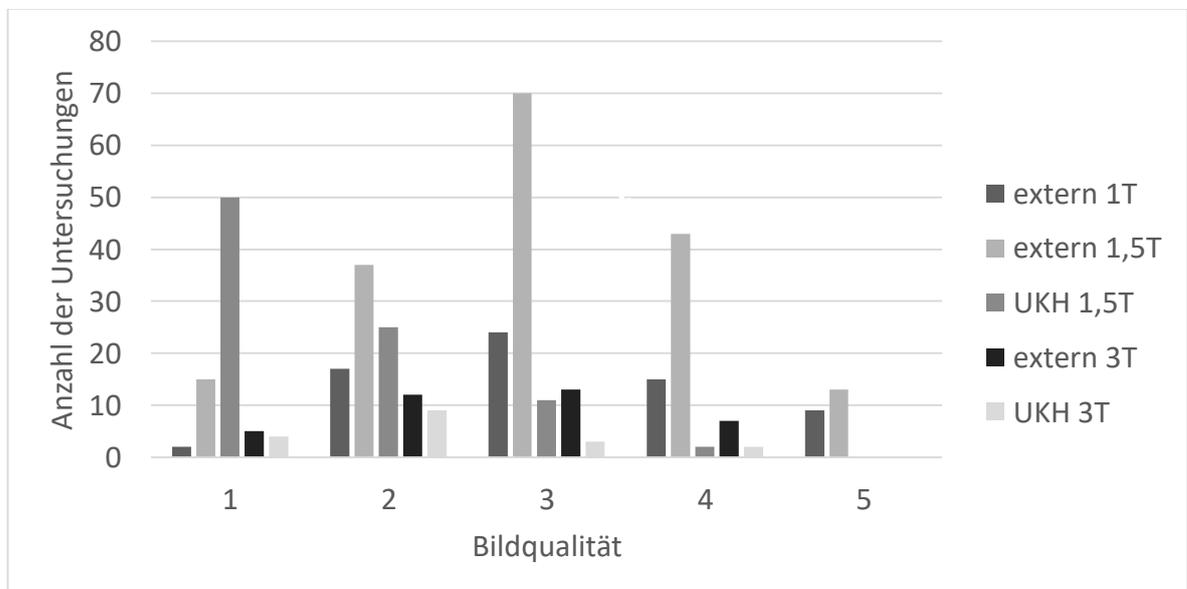


Abb. 6a, b: Beispiel für eine optimale Bildqualität (Graduierung 1) mit sehr guter Ortsauflösung und FOV. 3 T MRT. **a** T2-w axial SL 0,45 mm. **b** T1-w axial SL 2 mm nach i. v. KM. SL Schichtdicke



Grafik 3: Darstellung der Bildqualitätsbewertung bezogen auf alle MRT-Untersuchungen.

4.3.2 Tumorcharakteristika, -progress, Einbezug der Apertura cochleae

In 15,5 % (n = 32) der Fälle lag in der letzten präoperativen MRT ein Koos 1, in 39 % (n = 81) ein Koos 2, in 23,7 % (n = 49) ein Koos 3 und in 17,9 % (n = 37) ein Koos 4 Tumor vor (Tab. 13). In der Tab. 13 nicht mitaufgeführt sind drei Patienten (1,4 %) mit einer intralabyrinthären Beteiligung, bei denen aber auch ein beidseitiger Befall eines VS im Rahmen ihrer NF-2 vorlag, davon zeigten 2 Patienten eine Tumorgöße Koos 3 und 4 für die jeweilige Seite und ein Patient hatte bilaterale Tumore mit einer Tumorgöße Koos 1 bzw. 2 (Tab. 14). Bei den Patienten mit einer intralabyrinthären Beteiligung (ILB) wurde nicht zwischen einer Tumorausdehnung in die

Innenohrstrukturen bzw. einem zweiten Befund eines primär intralabyrinthären Schwannoms differenziert.

Tab. 13: Tumorgröße nach Koos bei einseitigem VS, prozentualer Anteil und Anzahl der Patienten.

Merkmal	Ausprägung	Patienten ohne ILB	Patienten mit ILB
Koos	1	15,5 % (32)	1 % (2)
	2	39 % (81)	0
	3	23,7 % (49)	1 % (2)
	4	17,9 % (37)	0,5 % (1)

Die prozentualen Angaben beziehen sich auf 207 Patienten. *ILB intralabyrinthäre Beteiligung*

Alle Patienten (n = 36), von denen Verlaufsuntersuchungen vorlagen, zeigten einen Größenprogress des Tumors. Der durchschnittliche Beobachtungszeitraum betrug 32,9 Monate, mit einem Minimum von 7 Monaten und einem Maximum von 96 Monaten. Das Wachstum betrug wenige Millimeter bis zu 13 mm in der längsten Tumorausdehnung. Bei 24 Patienten lag ein geringes, bei 12 ein zumindest zuletzt schnelleres Wachstum vor. Abb. 7 demonstriert einen 8-jährigen Verlauf mit zunächst langsamem, später schnellerem Tumorprogress von Koos 1 zu 3 (Patientin Nr. 11 in Tab. 15). Eine transmodioläre Ausdehnung ins Labyrinth war bis zur kompletten Resektion 2012 nicht zu beobachten.

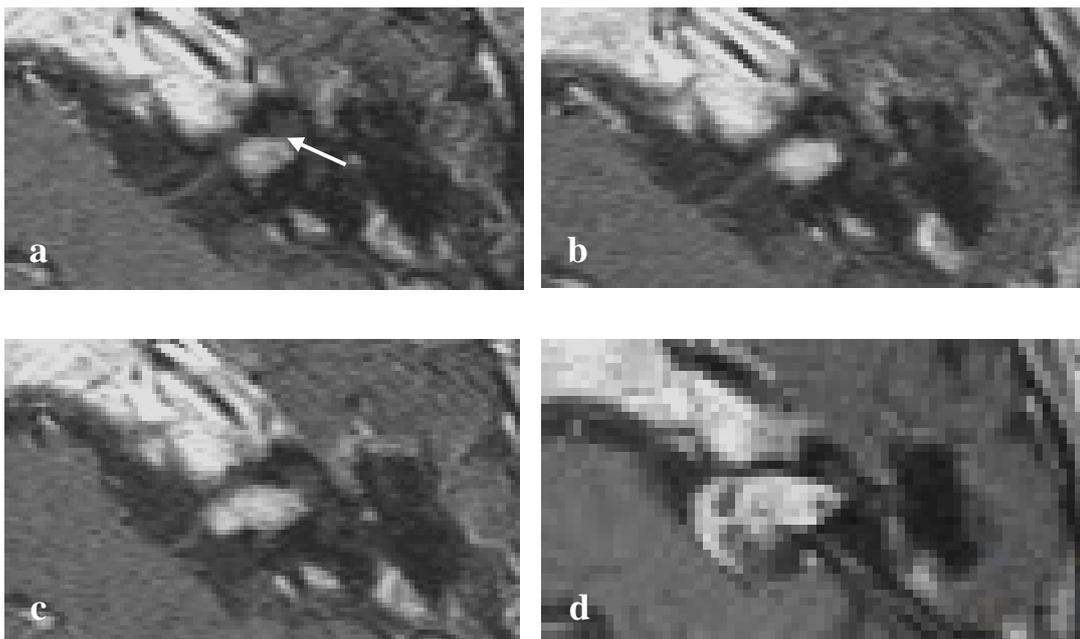


Abb. 7a-d: Verlaufsserie eines zunächst gering, später deutlich größenprogredienten Vestibularisschwannoms li. von Koos 1 zu 3. **a** 2004 mit Einbezug der Apertura cochleae (Pfeil). **b** 2006. **c** 2008. **d** 2012. T1-w mit KM axial.

Insgesamt lag bei 10 Patienten einer Tumorausdehnung in die Apertura cochleae vor (Tab. 15 am Ende von 4.3.3). In drei dieser Fälle war sie nicht in der initialen Untersuchung betroffen, sondern es zeigte sich im Verlauf ein Vorwachsen zu ihr (n = 2) bzw. in den Modiulus (n = 1). 2 Patienten der 10 Patienten wiesen ein mediales Tumorwachstum nach extrameatal in den KHBW auf. Eine transmodioläre bzw. transmakuläre Ausdehnung ins Labyrinth war sowohl präoperativ als auch postoperativ nicht zu beobachten.

4.3.3 Intralabyrinthäre Beteiligung

In der Tab. 14 (am Ende dieses Abschnitts) sind alle Patienten mit einer intralabyrinthären Beteiligung (n = 6, 2,89 %) und 2 Patienten mit einem zusätzlichen primär intralabyrinthären Schwannom erfasst. Unter den 6 Patienten mit intralabyrinthärer Beteiligung befanden sich 3 Patienten mit einer NF-2 – bis auf einen Fall waren beide Innenohre betroffen. Eine transmodioläre Tumorausdehnung in die Cochlea zeigte sich in 6 Ohren, einmal lag eine transmakuläre Ausdehnung in vestibuläre Strukturen isoliert, einmal zusätzlich zur transmodiolären vor und bei 1 Patienten handelte es sich um einen transotischen Befund mit fast kompletter Durchsetzung des Labyrinths und Beteiligung des Mittelohres. Bei 5 Patienten sind Aussagen zum Wachstumsverhalten möglich. Bei den Patienten mit NF-2 waren die VS im MAI/ KHBW deutlich größenprogredient, der intralabyrinthäre Anteil war konstant, gering/ deutlich progredient bzw. zeigte sich im Verlauf neu. Bei 2 Patienten ohne Neurofibromatose lag intralabyrinthär nur eine geringe Progredienz vor.

Patient Nr.1

Patient Nr. 1 (Abb. 2, 3a und 4a) hatte einen großes VS im KHBW und MAI rechts. Das Labyrinth war subtotal vom Tumor durchsetzt. Er erstreckte sich auch ins Mittelohr im Sinne einer transotischen Tumorausdehnung. Es lag nur eine MRT-Untersuchung vor. Der Tumoranteil im KHBW wurde komplett, der im MAI subtotal über einen retrosigmoidalen Zugang reseziert. Der Ursprung der Raumforderung war nicht sicher abgrenzbar. Die präoperativen klinischen Untersuchungen ergaben einen mäßig ausgeprägten Drehschwindel, ein stark eingeschränktes subjektives Hörvermögen, audiologisch die Hörklasse DS und eine Fazialisparese Grad 2 entsprechend der House-Brackmann-Skala.

Patient Nr. 2

Von Patient Nr. 2 lagen präoperativ 3 MRT-Untersuchungen vor, 2 externe und eine interne. Bei beidseitigen Tumoren im MAI bzw. KHBW wurde radiologisch die Verdachtsdiagnose NF-2 gestellt. Von der ersten zur zweiten MRT zeigten beide Tumore innerhalb von 24 Monaten eine geringe Größenzunahme. Zudem wies der linksseitige Tumor initial eine transmodioläre und transmakuläre Tumorausdehnung ins Labyrinth mit vollständiger Durchsetzung von Cochlea und

Vestibulum sowie beginnender Ausdehnung in den lateralen Bogengang (Abb. 8) auf. Ein intralabyrinthärer Progress war nicht zu beobachten. Der linksseitige Tumor wurde subtotal entfernt, als Ursprung wurde der N. vestibularis inferior benannt. Rechtseitig erfolgte eine Bestrahlung. Eine Dokumentation der präoperativ erhobenen klinischen Befundergebnisse fand sich nicht.

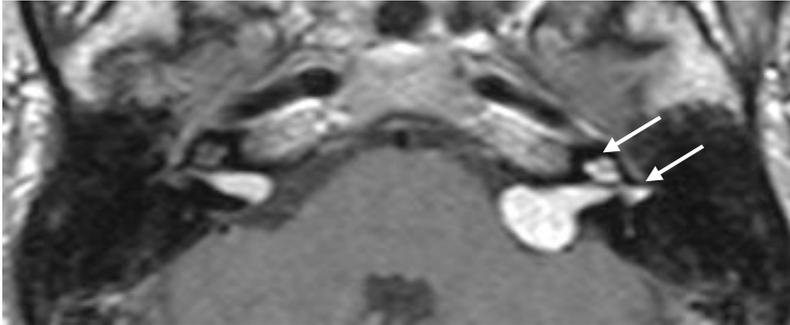


Abb. 8: Bilaterale Tumore im inneren Gehörgang legen eine NF-2 nahe (Nr. 2 in Tab. 14). Li. dehnt sich der Tumor in den Kleinhirnbrückenwinkel und das Labyrinth (Pfeile) aus. T1-w mit KM axial

Patientin Nr. 3

Bei der Patientin Nr. 3 war eine NF-2 mit multiplen intrakraniellen Raumforderungen bekannt. Im Studienzeitraum wurde sie zweimal operiert. Jeweils vorher erfolgte intern eine MRT-Untersuchung. Sie hatte bds. große VS im MAI und KHBW (Abb. 9) mit intralabyrinthärer Beteiligung. Re. erstreckte sich das VS transmakulär ins Vestibulum und in die hintere Bogengangsampulle, li. transmodiolär in die basale und gering in die mittlere Schneckenwindung. Initial wurde das li. VS subtotal über einen retrosigmoidalen Zugang entfernt mit Resten im Fundus des MAI und in der Cochlea. Der Tumorausprung wurde vom Operateur am N. vestibularis inferior und superior angegeben. Im Verlauf zeigte sich ein geringer Progress re. in den oberen Bogengang und zunehmende Inhomogenitäten im KHBW-Anteil. Ein intralabyrinthärer Progress war li. nicht zu beobachten. Vor der ersten Operation klagte die Patientin über geringe Gangunsicherheiten und eine mäßige subjektive Hypakusis. Im Hörtest lag die Hörklasse D vor. Es bestand eine Fazialisparese Grad 3 linksseitig. Vor der zweiten Operation und im weiteren Verlauf wurde ein vollständiger Hörverlust bds. beschrieben.

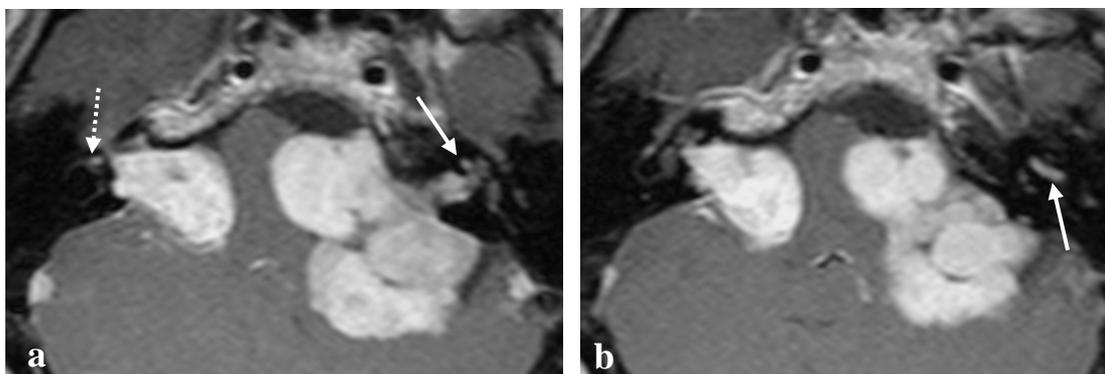


Abb. 9a, b: Patientin mit NF-2 und bilateralen Vestibularisschwannomen (Nr. 3 in Tab. 14). Rechts Ausdehnung in den oberen Bogengang (gestrichelter Pfeil), links in mittlere (Pfeil in **a**) und basale Schneckenwindung (Pfeil in **b**). T1-w mit KM axial

Patient Nr. 4

Von dem jungen Patienten mit bekannter NF-2 und bilateralen VS (re. Koos 3, li. Koos 4) lagen 10 MRT-Untersuchungen vor, davon wurden 2 intern durchgeführt. Initial fand sich re. eine transmodioläre Ausdehnung mit minimalem Einbezug der mittleren Schneckenwindung, li. lag keine intralabyrinthäre Beteiligung vor (Abb. 10a, b). Im Verlauf von 47 Monaten zeigte sich bds. ein deutlicher Progress im KHBW mit zunehmend inhomogenen Tumoranteilen und intrakochleär re. sowie eine transmodioläre Ausdehnung li. in die mittlere und apikale Schneckenwindung (Abb. 10c, d). Daraufhin erfolgte eine Tumorextirpation li. über einen retrosigmoidalen Zugang mit minimalem Restbefund intrameatal und Belassen des intralabyrinthären Anteils. Der Ursprung des Tumors war nicht eruierbar. Präoperativ klagte der Patient über eine starke Hypakusis linksseitig. Es lag ein Hörvermögen der Klasse D vor. Weiterhin bestand eine Fazialisparese Grad 2,

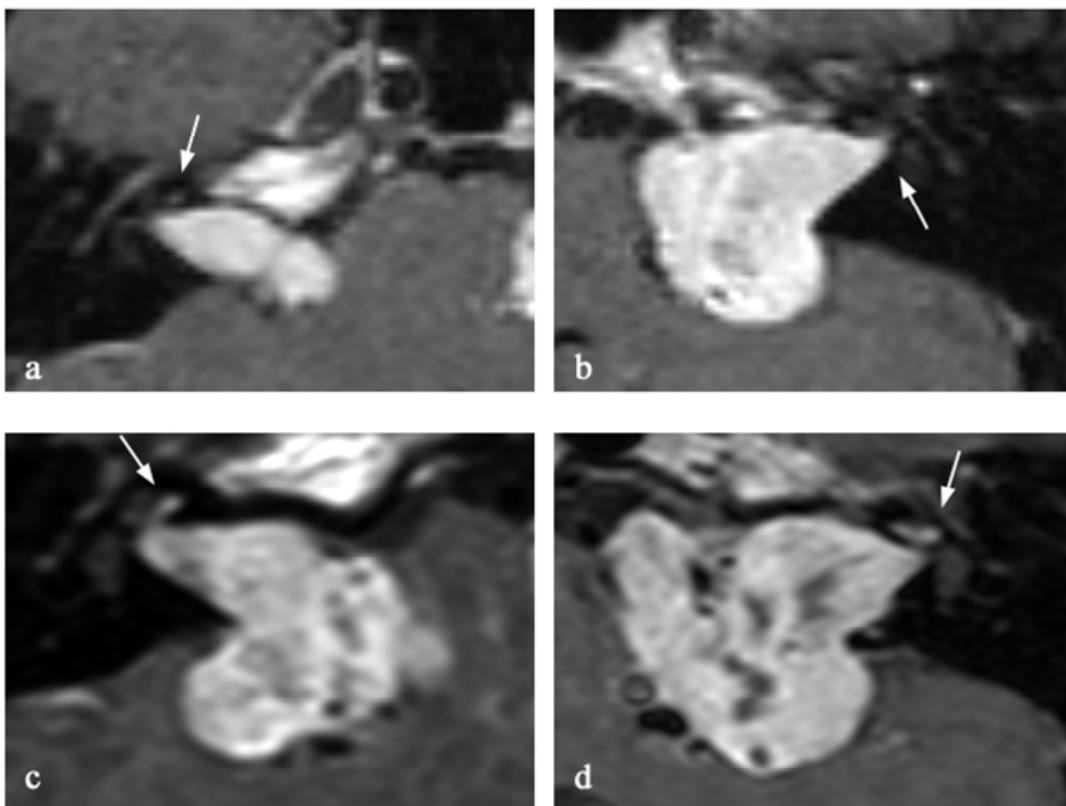


Abb. 10a-d: Patient mit NF-2 und bds. Vestibularisschwannomen (Nr. 4 in Tab. 14).
a, b Initial Koos 3 re. mit winziger transmodiolärer Ausdehnung in die Cochlea (Pfeil in **a**), li. Koos 4 bis in die Apertura cochleae (Pfeil in **b**) reichend.
c, d Nach 47 Monaten deutlicher Progress im Kleinhirnbrückenwinkel bds mit stärkeren Inhomogenitäten, intrakochleär re. (Pfeil in **c**) sowie transmodioläre Ausdehnung in die li. Cochlea (Pfeil in **d**). T1-w mit KM axial

Patientin Nr. 5

Bei Patientin Nr. 5 lag ein intrameatales VS re. (Koos 1) vor, welches sich in den Fundus des MAI erstreckte und sich transmodiolär in Scala tympani der basalen Schneckenwindung ausdehnte. Innerhalb von 10 Monaten kam es zu einem sowohl intrameatalen als auch intralabyrinthären

Progress (Abb. 11). Es lagen 2 externe MRT-Untersuchungen vor. Die Patientin hatte schon präoperativ einen vollständigen Hörverlust (Hörklasse DS). Weitere klinischen Untersuchungsdaten fanden sich nicht. Es erfolgte eine vollständige Tumorextirpation des extralabyrinthären Anteils über einen retrosigmoidalen Zugang. Der Tumor ging laut Operateur von der Pars inferior des N. vestibularis aus. Postoperativ war nach 36 Monaten ein weiterer Progress des intralabyrinthären Anteils zu beobachten.

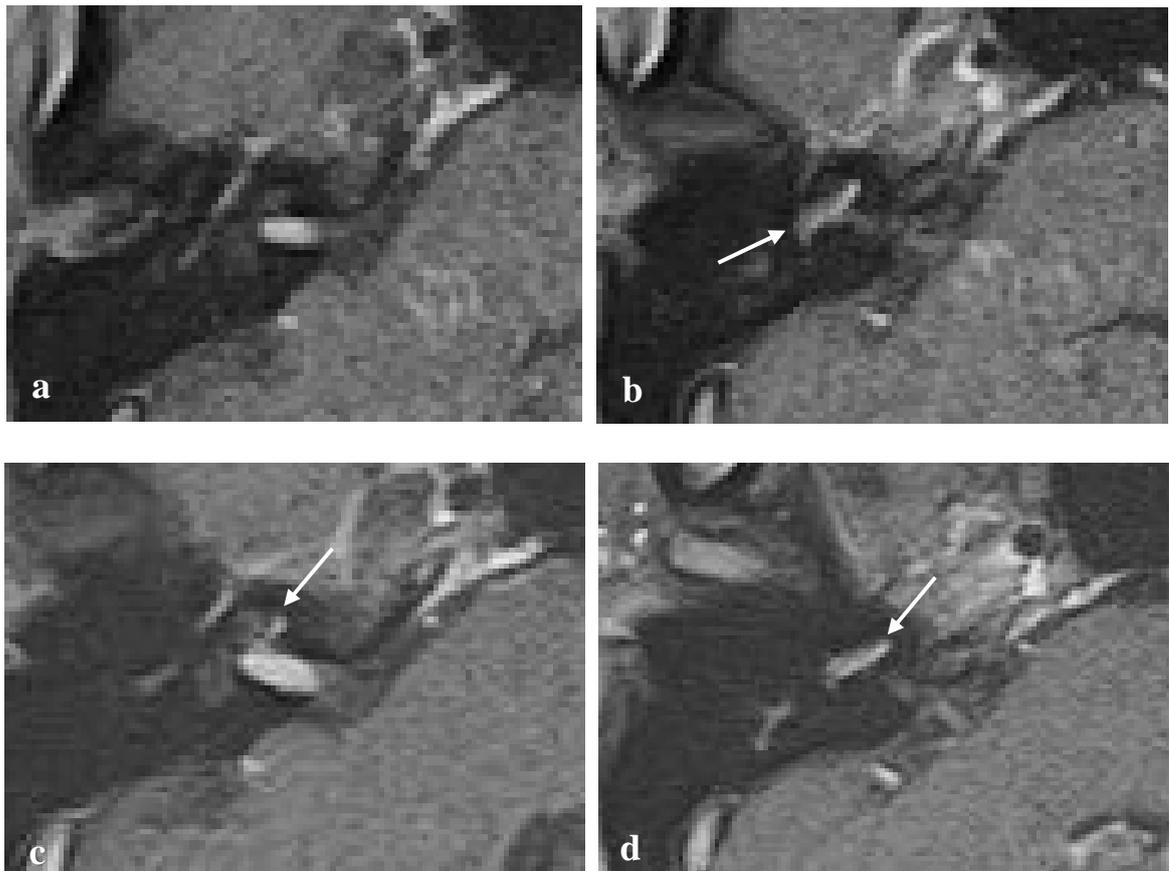
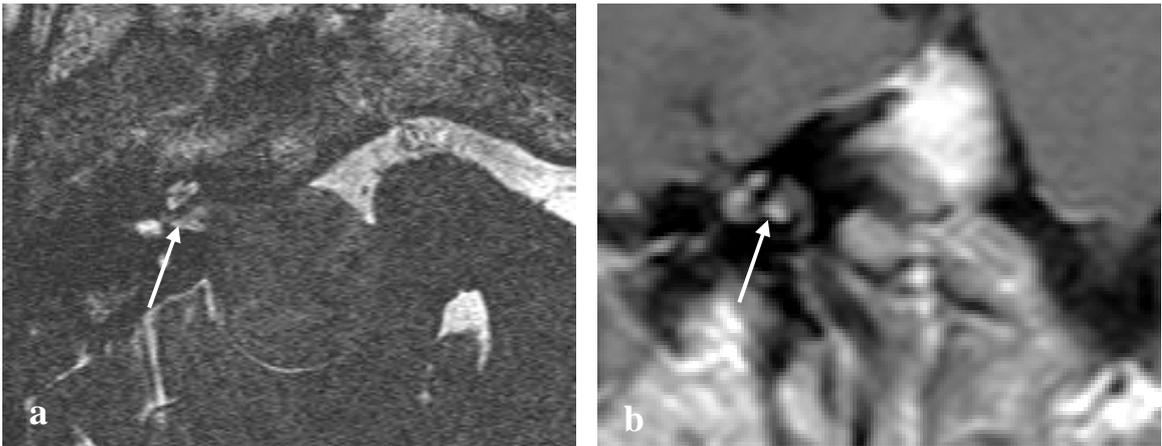


Abb. 11a-d: Patientin (Nr. 5 in Tab. 14) mit intrameatalem Vestibularisschwannom re. (a), welches sich in Anteile der basalen Schneckenwindung erstreckt (Pfeil in b). Nach 11 Monaten (c, d) fand sich ein Tumorprogress intrameatal und intralabyrinthär mit kompletter Ausfüllung der basalen Schneckenwindung (Pfeil in d) und Einbezug von Anteilen der mittleren Windung (Pfeil in c). T1-w mit KM und Fettunterdrückung axial

Patientin Nr. 6

In der initialen MRT-Bildgebung zeigte sich bei der Patientin Nr. 6 ein großes VS (Koos 4) im MAI ohne Fundusbefall und im KHBW re. (Abb. 12a). Zusätzlich war getrennt von diesem Befund eine kleine Kontrastmittelanreicherung in der apikalen Schneckenwindung vorhanden, die in postoperativen Kontrollen weiterhin größenkonstant nachweisbar war, sodass von einem zusätzlich vorliegenden primär intralabyrinthären Schwannom auszugehen ist (Abb.12b). Es erfolgte eine vollständige Tumorentfernung des großen VS über einen retrosigmoidalen Zugangswegs. Der

Ursprung des Tumors war dabei nicht eindeutig eruierbar. Präoperativ klagte die Patienten über geringen Drehschwindel. Es lag eine Fazialisparese Grad 1 vor. Zudem bestanden eine mäßig ausgeprägte Gangunsicherheit und Hypakusis sowie Tinnitus. Der Hörtest ergab die Klasse C.



12a, b: Patientin (Nr. 6 in Tab. 14) mit einem Koos 4 Vestibularisschwannom re. (a), welches sich bei vorhandenem Flüssigkeitssigkeitssignal im Fundus des inneren Gehörgangs (Pfeil in a) nicht in das Innenohr ausdehnte. In der apikalen Schneckewindung (Peil in b) lag zusätzlich ein kleines primär intralabyrinthäres Schwannom vor. a T2-w axial, b T1-w mit KM koronar

Patient Nr. 7

Von Patient Nr. 7 lag präoperativ nur ein MRT vor. Dieses zeigte ein Koos 3 VS re. und ein zusätzliches primär intralabyrinthäres Schwannom in der apikalen Schneckewindung (Abb. 13a, b). Nach Kompletresektion des Koos 3 VS war innerhalb von 4 Jahren ein geringer intralabyrinthärer Progress zu verzeichnen (Abb. 13c). Die präoperativen Beschwerden des Patienten bestanden in einer geringen Gangunsicherheit und einer Fazialisparese Grad 1. Es lagen keine subjektiven Hörstörungen und eine Hörklasse A vor.

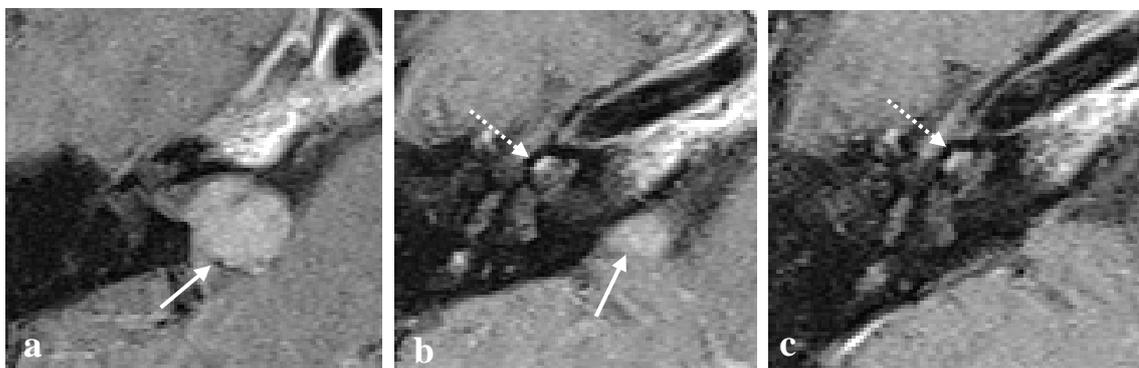


Abb. 13a-c: Patient (Nr. 7 in Tab. 14) mit einem Koos 3 Vestibularisschwannom re. (Pfeile in a und b) und einem kleinen primär intralabyrinthäres Schwannom (gepunkteter Pfeil in b) in der apikalen Schneckewindung, dass sich postoperativ innerhalb von 4 Jahren (Pfeil in c) gering vergrößerte. T1-w mit KM axial

Patient Nr. 8

Zu Patient Nr. 8 lagen zwei MRT-Untersuchungen vor. In der initialen Untersuchung zeigte sich eine kleine Raumforderung im Fundus des inneren Gehörgangs und eine geringe Kontrastmittelanreicherung intrakochleär (Abb. 14a). Diese kann als transmodioläre Tumorausdehnung interpretiert werden. Ein intralabyrinthäres Schwannom mit transmodiolärer Ausdehnung in den MAI ist aber auch denkbar. 74 Monate später waren ein geringes Wachstum intrakochleär und ein deutlicher Progress im MAI bis hin zu dessen Porus erkennbar (Abb. 13b). Vor Entfernung des Tumors klagte der Patient über ein stark eingeschränktes Hörvermögen, einen mäßig ausgeprägten Tinnitus, einen geringgradigen Drehschwindel sowie Gangunsicherheiten. Es wurde die Hörklasse B diagnostiziert. Operativ wurde über einen retrosigmoidalen Zugang der intrameatale Anteil vollständig reseziert, der intralabyrinthäre Anteil ist nicht entfernt worden. Im Operationsbericht wurde der N. cochlearis oder N. vestibularis inferior als Tumorursprung beschrieben.

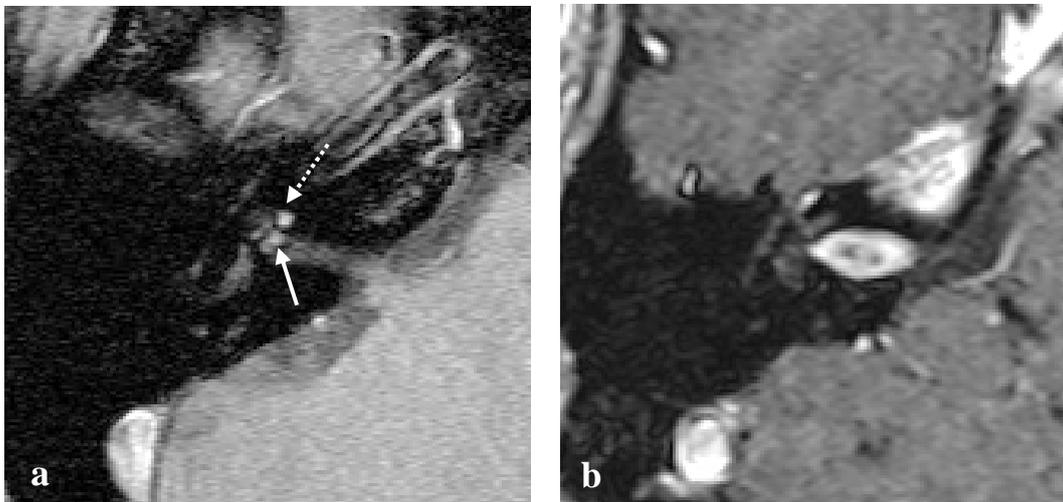


Abb. 13a, b: Patient (Nr. 8 in Tab. 14) mit einem kleinen Vestibularisschwannom im Fundus des inneren Gehörgangs re. (Pfeil) und transmodiolärer Ausdehnung in mittlere Windung der Cochlea (gepunkteter Pfeil). 74 Monate später (b) hatte sich insbesondere der Anteil im inneren Gehörgang deutlich vergrößert. T1-w mit KM axial

Tab. 14: Auflistung der Vestibularisschwannompatienten mit intralabyrinthärer Beteiligung bzw. mit einem zusätzlichen primär intralabyrinthären Schwannom.

Patienten-Nr.	Alter bei OP	Geschlecht W/ M	Seite R/ L	NF-2 J/ N	ILB J / N	Koos Klassifikation	Tumorlokalisation/ Ausdehnung, Progress Operation, Tumorursprung	Bildqualität *
1	65	M	R	N	J	3	KHBW, MAI/ transotisch (subtotal im Labyrinth und im Hypotympanon) OP: retrosigmoidal / subtotale Extirpation Ursprung: unklar	3
2	37	M	R+L	J	J (L)	1 (R) 2 (L)	R: MAI (P); L: KHBW, MAI (P)/ vestibulokochleär OP: retrosigmoidal; subtotale Extirpation Ursprung: N. vestibularis inferior	4
3	30	W	R+L	J	J (R+L)	4 (R) 4 (L)	R: KHBW, MAI/ transmakulär ins Vestibulum, hintere Bogengangampulle (P) L: KHBW, MAI/ transmodiulär in Schnecke OP: retrosigmoidal/ L subtotale Exstirpation Ursprung: N. vestibularis inf. / sup.	1
4	21	M	R+L	J	J (R+L)	3 (R) 4 (L)	R: KHBW, MAI (P)/ transmodiulär in Cochlea (P) L: KHBW, MAI, Apertura cochleae (P), im Verlauf transmodiulär in Cochlea OP: retrosigmoidal; subtotale Extirpation	3
5	54	W	R	N	J	1	MAI (P)/ transmodiulär in Cochlea (P)	3

							OP: retrosigmoidal; Komplettextirpation VS im MAI, intralabyrinthär belassen Ursprung: N. vestibularis inf.	
6	67	W	R	N	(J)	4	KHBW, MAI; zusätzliches primär intralabyrinthären Schwannom in der apikalen Schneckenwindung (P) OP: retrosigmoidal Komplettextirpation KHBW, MAI, intralabyrinthär belassen Ursprung: unklar	1
7	29	M	R	N	(J)	3	KHBW, MAI, zusätzliches primär intralabyrinthären Schwannom in der apikalen Schneckenwindung (P) OP: retrosigmoidal Komplettextirpation KHBW, MAI, intralabyrinthär belassen Ursprung: N. vestibularis sup.	4
8	37	M	R	N	J	1	MAI (P)/ transmodiolär in Cochlea (P) OP: retrosigmoidal Komplettextirpation MAI, intralabyrinthär belassen Ursprung: N. cochlearis/ vestibularis inf.	2

* bei mehreren MRT-Untersuchungen arithmetischer Mittelwert

ILB intralabyrinthäre Beteiligung, J ja, KHBW Kleinhirnbrückenwinkel, L links, M männlich, MAI innerer Gehörgang, N nein, NF-2 Neurofibromatose Typ 2, OP Operation, P Progress, R rechts, W weiblich

Tab. 15: Auflistung der Vestibularisschwannompatienten mit einer Tumorausdehnung bis in die Apertura cochleae.

Patienten-Nr.	Alter Bei OP	Geschlecht W/ M	Seite R/ L	NF 2 J/ N	ILB J / N	Koos	Tumorlokalisierung/ Ausdehnung, Progress Operation, Tumorursprung	Bildqualität*
9	35	W	R	N	N	1	MAI; keine transmodioläre Ausbreitung bis zur Verlaufskontrolle 2021 OP: retrosigmoidal Komplettexirpation Ursprung: N. vestibularis inf.	1
10	28	M	R	N	N	4	KHBW, MAI; keine Verlaufskontrollen OP: retrosigmoidal Komplettexirpation Ursprung: N. vestibularis inf.	4
11	58	W	L	N	N	2	MAI (P in KHBW); keine transmodioläre Ausbreitung in 95 Monate OP: retrosigmoidal Komplettexirpation Ursprung: N. vestibularis inf.	3
12	38	W	L	N	N	3	MAI, keine transmodioläre Ausdehnung OP: retrosigmoidal Komplettexirpation Ursprung: N. vestibularis inf.	3
13	47	M	R	N	N	1	MAI (P) (59 Monate) u. Vorwachsen in Apertura cochleae, postoperativ keine transmodioläre Ausbreitung OP: retrosigmoidal Komplettexirpation Ursprung: N. vestibularis inf	2

14	38	M	L	N	N	1	MAI (P 14 Monate) u. Vorwachsen in Apertura cochleae, postoperativ keine transmodioläre Ausbreitung OP: retrosigmoidal Komplettexstirpation Ursprung: N. vestibularis inf. (unsicher)	2
15	54	W	R	N	N	1	MAI (P 24 Monate) u. Vorwachsen in Apertura cochleae und in den Modiolus, postoperativ keine transmodioläre Ausdehnung OP: retrosigmoidal Komplettexstirpation Ursprung: N. vestibularis superior	2
16	39	M	L	N	N	1	MAI, postoperativ keine transmodioläre Ausdehnung OP: retrosigmoidal Komplettexstirpation Ursprung: unklar	1
17	46	W	R	N	N	4	KHBW, MAI; postoperativ keine transmodioläre Ausdehnung OP: retrosigmoid subtotale Exstirpation (Kapselrest) Ursprung: N. vestibularis sup	1
18	67	W	R	N	N	4	KHBW, MAI; postoperativ keine transmodioläre Ausdehnung, OP: retrosigmoidal subtotale Exstirpation Ursprung: N. vestibularis sup	1

* bei mehreren MRT-Untersuchungen arithmetischer Mittelwert

ILB intralabyrinthäre Beteiligung, J ja, KHBW Kleinhirnbrückenwinkel, L links, M männlich, MAI innerer Gehörgang, N nein, NF-2 Neurofibromatose Typ 2, OP Operation, P Progress, R rechts, W weiblich

5 Diskussion

5.1 Patientenkollektiv

Das in der neurochirurgischen Datenbank primär erfasste Patientenkollektiv setzte sich aus 274 Patienten zusammen, die im Zeitraum von 2006 bis 2017 in der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie Halle (Saale) behandelt worden waren. Das Hauptaugenmerk dieser Arbeit lag in der Aufdeckung einer Ausdehnung von Schwannomen des 8. HN mit Lokalisation im KHBW/MAI ins Innenohr im MRT-Bild. Daher mussten alle anderen Entitäten ausgeschlossen werden. Es handelt sich ausnahmslos um bekannte Differentialdiagnosen zum VS. Aufgrund der vorselektionierten Datenbank wird auf eine Häufigkeitsdiskussion von Tumoren des MAI/ KHBW verzichtet. Weitere Ausschlusskriterien waren fehlende MRT-Untersuchungen und eine MRT-Bildqualität, die es in keiner der präoperativ vorliegenden Untersuchung(en) erlaubte, die Ausdehnung ins Innenohr nachzuweisen bzw. auszuschließen. In die endgültige retrospektive Auswertung konnten 207 Patienten aufgenommen werden.

In der Literatur wird ein Durchschnittsalter von ca. 50 Lebensjahren bei Diagnosestellung eines VS angegeben mit einer annähernd gleichen Seitenverteilung [Carlson et al., 2019; Hassepass et al., 2012; Stangerup et al., 2010]. Auch in dieser Arbeit zeigte sich ein Durchschnittsalter von knapp 51 Lebensjahren, wobei die Spanne von 21 bis 80 Jahre reichte. Bei NF-2 ist ein Vorkommen im jüngeren Alter bekannt [Farschtschi et al., 2020]. Die drei Patienten mit NF-2 waren zum Zeitpunkt der ersten VS-Operation 37, 30 bzw. 21 Jahre alt. Die bildgebende Verdachtsdiagnose wurde jeweils früher gestellt. Somit deckt sich die Altersverteilung dieser Arbeit mit der aus der Literatur bekannten.

In der Literatur wird eine geschlechtsspezifische Verteilung diskutiert, wobei das weibliche Geschlecht etwas häufiger betroffen sein soll [Hassepass et al., 2012; Kaschke, 2017; Samii & Matthies, 1997]. In dieser Studie war mit 55 % ein leichtes Überwiegen des weiblichen Geschlechts zu verzeichnen. Diese Daten korrelieren mit den Angaben von Matthies [Matthies et al., 1997].

5.2 Klinische Untersuchungsergebnisse

Entsprechend der Ausführungen in Abschnitt 1.4 ist die Variabilität der klinischen Ergebnisse auch in dieser Arbeit sehr groß. Die typische Symptomatik eines sporadischen VS mit einseitigen sensorineuralem Hörverlust, Tinnitus und vestibuläre Störungen waren, wenn auch in unterschiedlicher Ausprägung und Intensität, bei vielen Patienten bestehend. Die Beschwerden werden auch vom subjektiven Befinden des Patienten beeinflusst. Sowohl kleine als auch große VS zeigten unterschiedliche klinische Ausprägungen, z.B. in Hörsymptomatik und Hörklasse. Die vestibulären Störungen traten in ebenso unterschiedlicher Intensität zu der Tumorgroße und Lokalisation auf. In dieser Studie war kein Zusammenhang zwischen der klinischen Symptomatik

(Hörstörung, Tinnitus, Gleichgewichtsstörungen) und der Tumorgröße und/ oder der Lokalisation zu finden. Die Anpassungsfähigkeit des umliegenden Gewebes bei langsamem Wachstum bis zu einer gewissen Grenze ist eine mögliche Ursache für die Symptomvariabilität. Die Bestimmung der Tumorgröße entsprechend der Beschreibung in Abschnitt 3.3 mit der maximalen Ausdehnung im axialen Bild und die korrelierende Koos- Klassifikation (siehe Abschnitt 1.2.) gibt keine hinreichenden Rückschlüsse auf die genaue Volumenausdehnung des Tumors innerhalb der Kleinhirnbrückenwinkelregion [Reznitsky et al., 2021]. Patel et al. beschrieben eine Korrelation der Tumorgröße mit einem verschlechterten Hörvermögen in der initialen Diagnostik mit steigendem Risiko eines Hörverlust bei Tumorwachstum. Ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Tumorprogress und Hörvermögen bestand jedoch nicht [Patel et al., 2020].

Ähnlich inkonsistent waren die klinischen Untersuchungen der Patienten mit einem VS und intralabyrinthären Beteiligung wie auch mit einem zusätzlichen primär intralabyrinthären Schwannom. Aufgrund des bereits ersichtlichen fehlenden Zusammenhangs klinischer Ergebnisse und der Tumorgröße/ -lokalisierung wurde unter Berücksichtigung der teils unvollständigen neurochirurgischen Datenbank von einer Korrelation- und Signifikanzprüfung abgesehen. Eine charakteristische reproduzierbare Klinik zur Vorhersage eines VS bzw. dessen Lage existiert nicht. Wie bereits unter 1.4. dargelegt, können Symptomatik und Ergebnisse klinischer Testungen auf eine retrokochleäre Pathologie hinweisen. Sie sind nur ein erster Bestandteil der Diagnosestellung und werden in der Behandlungsstrategie berücksichtigt. [Carlson et al., 2019]

5.3 Seitenlokalisierung und Wachstumstendenz der Vestibularisschwannome

In der Arbeit von Lin und Crane et al. werden keine Unterschiede in der Seitenverteilung von VS beschrieben [Lin & Crane, 2017]. In dieser Studie zeigt sich mit einem Auftreten von 51 % aller VS auf der linken Seite ebenfalls keine wesentliche Seitendifferenz.

Bei allen 36 Patienten mit mehreren präoperativen MRT-Untersuchungen war ein Tumorprogress erkennbar. In der Mehrzahl der Fälle ($n = 24$) lag eine geringe Tumorvergrößerung im Sinne eines langsam progredienten Wachstums ($< 2 \text{ mm/ Jahr}$) vor, wie sie auch aus der Literatur bekannt ist [Carlson et al., 2019; Peyre et al., 2018; Reznitsky et al., 2021]. Eine deutliche Tumorvergrößerung zeigte sich bei allen Patienten mit einer NF-2, wobei auch ein über die Zeit diskontinuierliches mit zunächst geringer, später schnellerer Tumorvergrößerung beobachtet wurde. Eine Größenkonstanz oder –regression, wie sie von Buetigen in ihrer Dissertationsarbeit beschrieb, fand sich nicht [Arn von Buetigen, 2008]. Die Wachstumsrate ist ein wichtiger Parameter für die Wahl der Therapieoption und wurde aus diesem Grund miterfasst. Jedoch muss der Stichprobenumfang für valide Aussagen als zu gering eingeschätzt werden. In Studien mit wesentlich größeren Patientenkollektiven wurde als schnelles Wachstum eine Größenzunahme von mehr als 2 mm/ Jahr definiert und dieses nur bei einer begrenzten Patientenzahl gefunden [Reznitsky et al., 2021;

Stangerup et al., 2006]. Überzeugende Erklärungen des unterschiedlichen Wachstumsverhalten von VS fanden sich in der Literatur nicht.

5.4 Größe der Vestibularisschwannome

In der überwiegenden Zahl der Fälle lagen VS mit Beteiligung der KHBW-Zisterne (Koos 2-4) vor. Nur bei 15,5 % (n = 32) der 207 Fälle war der Tumor auf den inneren Gehörgang begrenzt. Dies entspricht sicher nicht der natürlichen Größenverteilung von VS in einer großen Kohortenstudie. Die Patienten wurden gezielt an die Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie Halle (Saale) mit der Frage nach einer neurochirurgischen Behandlungsoption überwiesen, sodass auch in diesem Punkt eine starke Vorselektion vorliegt. Der Grad nach Koos wurde zur Prüfung der Frage, ob die Tumorgöße einen Einfluss auf die Ausdehnung ins Innenohr hat, miterfasst.

5.5 Ausdehnung in die Apertura cochleae und intralabyrinthärer Beteiligung von VS

In 10 der 207 analysierten Fälle (ca. 5 %) fand sich eine Ausdehnung in die Apertura cochleae. Das VS war dabei im Fundus des MAI lokalisiert bzw. in diesen vorgewachsen. Eine weitere Ausdehnung in den Modiolus konnte nur in einem der 10 Fälle entdeckt werden. Es handelte sich um einen ursprünglich kleinen, deutlich größenprogredienten Tumor im Fundus des MAI. Auch in teilweise langen Kontrollintervallen konnte bei den restlichen 9 Patienten keine Modiolusbeteiligung gesichtet werden. Im Zusammenhang mit hörerhaltenden Operationen haben Vincent et al. auf die Tumorausdehnung in die Apertura cochleae als Ausschlusskriterium verwiesen [Vincent et al., 2012]. Eine weitere Arbeit zur hörerhaltenden Chirurgie von Dubrulle et al. verweist auf einen Hörverlust nach Operation von Tumoren mit Ausdehnung bis in die Apertura cochleae [Dubrulle et al., 2000]. Eine Arbeit über das Wachstumsverhalten oder Therapie insbesondere von VS mit Beteiligung Apertura cochleae fanden sich in der Literatur nicht.

Offenbar verhindert der Modiolus ein Tumoreinwachsen ins Innenohr zumindest bei Tumoren mit geringer Wachstumstendenz über eine lange Zeit. Jedoch spricht Falcioni et al. bei Vorliegen eines seltenen nach lateral gerichteten Wachstums von einer präferierten Infiltration infolge einer Schwachstelle zw. Fundus des MAI und Cochlea [Falcioni et al., 2003]. In dieser Studie wies keiner der 10 Fälle mit Ausdehnung in die Apertura cochleae eine Labyrinthbeteiligung auf.

Eine Ausdehnung eines VS ins Innenohr lag nur bei wenigen (knapp 3 %) der 207 Patienten vor, davon bei allen 3 Patienten mit NF-2. In einem Fall waren bereits initial beide Seiten betroffen, in einem weiteren nur eine Seite. Bei dem dritten Patienten dehnte sich das VS im Verlauf auch auf der Gegenseite ins Innenohr aus. Die aus der Literatur bekannte Ausdehnung von VS auf das Innenohr bei NF-2 Patienten bestätigt sich auch an den wenigen Patienten dieser Studie [Carlson et al., 2019]. Nur bei zwei der drei Patienten ohne Neurofibromatose konnte das Wachstum des Tumoranteils im Innenohr beurteilt werden. Es war jeweils gering progredient. Im dritten Fall lag

nur eine MRT-Untersuchung vor. Fallbeschreibungen einer Ausdehnung von VS ins Labyrinth liegen von Falcioni et al. mit 5 Fällen vor [Falcioni et al., 2003]. Bei 3 der beschriebenen Patienten war zur Zeit der Diagnosestellung eine Tumorausdehnung vom MAI in die basale Schneckenwindung bzw. die gesamte Cochlea vorhanden und 2 Patienten zeigten einen KHBW-Tumor mit Ausdehnung über den MAI in die Cochlea und in das Ganglion geniculi. Ein Progress wurde in keinem der 5 Fälle beschrieben. Weiter berichtet er in 3 Fällen von einer klaren Beteiligung des N. cochlearis. Bei vollständiger Ausdehnung im MAI war der Tumorausprung in 2 Fällen nicht sicher zuzuordnen. In den 2 anderen Fällen mit kleineren Tumoren war der Tumorausprung nicht von einem primär intralabyrinthären Schwannom mit transmodiolärer Ausdehnung zu differenzieren. Es wird dabei erwähnt, dass es sich um ein seltenes Phänomen handelt.

In der Arbeit von Clark et al. über ein laterales Wachstum klassischer VS und den Einfluss auf das operative Management berichten die Autoren über 4 von 30 Patienten mit einer lateralen Tumorausdehnung in den inneren Gehörgang [Clark et al., 2010]. Anders als in dieser Arbeit wurden in seiner Arbeit 2 Patienten mit einer Tumorausdehnung bis in den Fundus ausgeschlossen, weil angenommen wurde, dass ein weiteres Wachstum nicht möglich sei. Eine intralabyrinthäre Beteiligung wurde nicht beschrieben.

Insgesamt werden in der Literatur mehrere Fälle mit einer lateralen Tumorexpansion in die Innenohrstrukturen oder den Fundus des MAI, zumeist schon bei der Diagnosestellung bzw. im Rahmen eines Progresses, beschrieben. Ein verlaufsdokumentiertes Einwachsen in die Cochlea ist nach den Recherchen des Autors dieser Arbeit nicht bekannt.

Am häufigsten zeigte sich in dieser Studie eine transmodioläre Ausdehnung in die Cochlea, welches sich mit den Aussagen von Falcioni et al. deckt [Falcioni et al., 2003]. Bei allen sechs Patienten mit einer intralabyrinthären Beteiligung war dies zumindest auf einer Seite der Fall. Eine transmakuläre Ausdehnung fand sich seltener und ein transotische nur in einem Fall. In diesem Fall kann bei Nichtvorhandensein von Voruntersuchungen letztendlich ein ursprünglich primär intralabyrinthäres Schwannom mit transotischer Ausdehnung nicht ausgeschlossen werden. Bei intraoperativ unklarem Tumorausprung trägt auch der OP-Bericht nicht zur Klärung bei.

In der Literatur liegen keine abschließenden Erkenntnisse zum Ausdehnungsverhalten von Vestibularisschwannomen vor. Falcioni et al. vertreten die Auffassung, dass ein Wachstum entlang des geringsten Widerstandes und entlang anatomischer Strukturen nicht immer vorliegt [Falcioni et al., 2003]. Die langsame Erweiterung des inneren Gehörgangs im Rahmen eines knöchernen Umbaus (Bone remodelling) nach vollständiger Ausdehnung innerhalb dessen spricht sowohl für ein initiales Wachstum entlang der anatomischen Strukturen als auch gegen ein gewisses Wachstum entlang der anatomischen Gegebenheiten. In einer Veröffentlichung beschreiben Plontke et al. ein transotisches Vestibularisschwannom mit mutmaßlichem Ursprung innerhalb der kochleären und vestibulären Strukturen. Dabei war die Raumforderung bis in das Antrum mastoideum durch die

knöchernen Wand des lateralen Bogenganges unter dessen Druckerosion vorgedrungen [Plontke et al., 2017b]. Für ein Wachstum entlang anatomischer Schwachstellen spricht der Durchbruch eines Schwannoms durch das membranöse runde Fenster anstatt durch das ovale Fenster mit der Stapesplatte als natürlicher Barriere. Venkatasamy et al. verweisen auf eine zumeist vollständige Ausbreitung innerhalb der Cochlea vor einer Ausdehnung ins Mittelohr [Venkatasamy et al., 2019]. Diese Fallbeschreibungen und oben dargelegte eigene Beobachtungen zum Einbezug der Apertura cochleae lassen eine Tumorausdehnung entlang anatomischer Schwachstellen annehmen, wie sie von anderen Regionen der Schädelbasis bekannt ist. Eine Abhängigkeit zum Koos-Grad bestand nicht.

Bei 2 der 207 Patienten wurde als Zufallsbefund eine jeweils sehr kleine KM-anreichernde Struktur in der Schnecke entdeckt, die bei tumorfreiem Fundus keinen räumlichen Bezug zum VS im MAI/KHBW aufwies. In postoperativen Kontroll-MRT-Untersuchungen blieb sie in einem Fall größenkonstant, im zweiten war sie gering größenprogredient. Sehr wahrscheinlich handelt es sich um zwei Fälle mit einem zusätzlich vorliegenden primär intralabyrinthären Schwannom. Primär intralabyrinthäre Schwannome werden heutzutage als eigenständige Entität gewertet [Falcioni et al., 2003; Kennedy et al., 2004; Plontke et al., 2017a; Salzman et al., 2012; Tieleman et al., 2008; Van Abel et al., 2013]. Mehrere hundert Fälle sind in der Literatur dokumentiert [Choudhury et al., 2019]. Typischerweise sind gleichzeitig auftretende bilaterale oder ipsilaterale Schwannome mit einer NF-2 assoziiert [Deux et al., 1998]. Diese lag in beiden Fällen des zusätzlich entdeckten primär intralabyrinthären Schwannoms nicht vor, sodass von ipsilateralen multilokulären Schwannomen ausgegangen werden muss. Diese Konstellation ist ein sehr seltener Befund [Barbara et al., 2008; Carlson & Van Gompel, 2016; Kennedy et al., 2005; Withers et al., 2020]. Es wird angenommen, dass sie entweder sporadisch spontan auftreten oder aber im Rahmen eines genetischen Mosaiks für NF-2 vorkommen. Diese Neumutationen/ Mosaik können bei bis zu 33 % aller Patienten mit einem bilateralem VS auftreten und haben dabei keine positive Familienanamnese hinsichtlich einer NF-2. Der genetische Bluttest kann negativ auf NF-2 ausfallen, jedoch ist es möglich, innerhalb des Tumorgewebes sowohl die Mutationen als auch das NF-2-Gen nachzuweisen. Die errechnete Wahrscheinlichkeit für sporadisch auftretende bilaterale VS liegt bei diesen Patienten bei ca. 25% ab einem Alter von über 50 Jahren und steigt mit einem Alter über 70 Jahre auf 50%. Die Häufigkeitsrate wird auf 1: 2 000 000 geschätzt [Evans et al., 2015; Evans et al., 2007; Withers et al., 2020].

5.6 Therapeutische Relevanz einer intralabyrinthären Beteiligung bei VS

Für die Therapie und für das weitere, wenn noch vorhanden, Hörvermögen ist vor allem ein transmodioläres Wachstum von relevanter Bedeutung. Präoperativ ist daher nicht nur die chirurgische Entfernung des intra- und extrameatalen Tumoranteils zu bedenken. Hier sind eine Vorstellung in der HNO-Abteilung und eine interdisziplinäre Therapieplanung für eine patientenorientierte Therapie notwendig. Für die Lebensqualität ist das noch erhaltene Hörvermögen von ausschlaggebender Bedeutung. Für Operateure sind sowohl die Beteiligung des Modiolus als auch die Differenzierung zwischen primär intralabyrinthären Schwannomen und einer intralabyrinthären Beteiligung bei VS von Bedeutung. Im Rahmen einer Hörerhaltung bzw. Rehabilitation spielt die Tumorausdehnung durch den Modiolus eine wesentliche Rolle. Eine vollständige Tumorsektion ist im Falle einer Modiolusbeteiligung mit einer Schädigung des N. cochlearis verbunden. Somit ist der Hörerhalt bei einer vollständigen Entfernung eines VS, welches das Labyrinth bzw. den Modiolus infiltriert, nicht möglich.

Für die Prognose des Hörvermögens ist die präoperative Tumorlokalisation ausschlaggebend [Hofmann & Choné, 2011]. Prognostisch günstig ist eine Aussparung der lateralen Anteile des inneren Gehörgangs, auch „Fundal Cap“ genannt. Die Erhaltung oder Wiederherstellung des Hörvermögens mittels eines CI wird bei VS mit einem intrakochleärem Wachstum oder aber auch bei progredienten primär intrakochleären Schwannomen als kompliziert eingestuft [Plontke et al., 2017b].

Alle Patienten dieser Studie wurden in der Neurochirurgie des Universitätsklinikums Halle (Saale) entsprechend der damals vorliegenden Befunde und Informationen hinsichtlich eines VS im KHBW/ IG behandelt. Die oben beschriebene intralabyrinthäre Beteiligung bzw. das zeitgleiche Auftreten eines zusätzlichen primär intralabyrinthäres Schwannoms benötigt jedoch eine differente Behandlungsweise. In dem Zusammenhang sollte vor Therapiebeginn eine Vorstellung in der HNO-Heilkunde erfolgen. Nach Erfassen aller relevanten klinischen Daten ist eine interdisziplinäre Besprechung hinsichtlich der möglichen lebensqualitätsorientierten Therapiekonzepte, welches beide Tumore berücksichtigt, erforderlich. Wie zuvor erwähnt ist die operative Planung hinsichtlich Resektionsausmaß und simultanen als auch zweizeitigen CI-Versorgung zu diskutieren.

Der OP-Zugangsweg bei VS mit intralabyrinthärer Beteiligung divergiert von dem OP-Zugangsweg bei Vorliegen eines VS in klassischer Lokalisation. Auch kann ein zweizeitiger operativer Eingriff erfolgen.

Das Risiko eines Größenwachstums von Restbefunden nach Tumorteilresektion oder einem Rezidiv ist erhöht. Einige Autoren verweisen auf unterschiedliche Wachstums- bzw. Rezidivraten nach subtotaler oder vollständiger Tumorentfernung [Lin & Crane, 2017; Plontke et al., 2021a]. Sowohl bei subtotaler Resektion von VS mit Lokalisation im KHBW/ IG als auch von winzigen intralabyrinthären Tumoren war teilweise kein relevantes Wachstum zu beobachten. Man führt hier als Ursache die operativbedingte Störung der Gefäßversorgung auf.

Weiterhin ist das postoperative Prozedere zu bedenken, da die langzeitliche Kontrolle zu meist mittels MRT erfolgt. Eine MRT-Verlaufskontrolle mit CI ist möglich, jedoch schwierig. Hier sind einige Faktoren zu beachten. Mittlerweile existieren MRT-kompatible Empfangsspulen. Damit entfällt die vorherige operative Entfernung. Der implantierte Magnet führt zu ausgedehnten Metallauslöschungsartefakten der relevanten Untersuchungsregion. Um dem entgegen zu wirken haben Plontke et al. eine Verlagerung der Empfangsspule mit ausreichendem Abstand (> 9 cm) zum Untersuchungsbereich empfohlen [Plontke et al., 2021b]. Zusätzlich empfehlen CI-Hersteller die Anlage eines straffen Verbandes über der Empfangsspule.

5.7 Bedeutung der MRT-Bildqualität für den Nachweis einer intralabyrinthären Beteiligung

Die in den letzten Jahrzehnten zunehmende Anzahl diagnostizierter VS wurde in der Literatur mehreren Faktoren zugeordnet. Es verbesserte sich die audiologische Diagnostik; die MRT-Verfügbarkeit nahm stetig zu. Mit der Anzahl der Diagnosen stieg die öffentliche und medizinische Aufmerksamkeit hinsichtlich dieser Erkrankung. Die zunehmende Aufmerksamkeit hinsichtlich intralabyrinthärer Schwannome in den letzten Jahren wurde bereits erwähnt.

In der Literatur wird die Sensitivität und Spezifität für die MRT-Diagnose sowohl eines VS als auch eines intralabyrinthären Schwannoms mit nahezu 100% beschrieben [Hofmann & Choné, 2011]. Diese Angaben beziehen sich auf Studienbedingungen. Sie sind, wie es sich auch in dieser retrospektiven Analyse zeigte, nicht praktische Realität. Schon frühere Publikationen wiesen auf radiologische Fehlerquellen hin [Falcioni et al., 2003; Marshall et al., 2005; Zbar et al., 1997]. Falcioni et al. berichten in 3 von 5 Fällen von fehlenden Informationen hinsichtlich einer intralabyrinthären Beteiligung im radiologischen Bericht. Diagnoseverzögerungen kommen weiterhin vor. Kleine Schwannome und Schwannome als Zufallsbefunde können der Aufmerksamkeit des Radiologen, begünstigt durch eine unspezifische Schädel-MRT-Untersuchungen, entgehen. Mangelnde Kenntnisse bezüglich intralabyrinthärer Schwannome, grobschichtige Sequenzen und eine fehlende Gadoliniumgabe wurden in der Literatur als Gründe beschrieben [Zbar et al., 1997]. Einige Autoren führen objektive Gründe für die Diagnoseverzögerung in Form einer schleichenden, teils fluktuierenden unspezifischen Symptomatik an, welche aufgrund der niedrigen Wachstumsrate auftreten können [Dubernard et al., 2014; Stangerup et al., 2010]. Eine weitere Begründung liegt in unzureichenden klinischen Angaben und im Fehlen gezielter Fragestellungen seitens des Überweiser.

Bei Vorliegen entsprechender klinischer Informationen sollte der Radiologe sein Augenmerk nicht nur auf die KHBW-Region und den MAI richten, sondern ebenso gezielt die Innenohrstrukturen beurteilen. Dazu ist eine ausreichende Expertise notwendig. Otologen sollten ebenfalls darauf achten, was für eine MRT-Untersuchung beantragt wird. Detaillierte Anforderungen, einschließlich der Überlegungen hinsichtlich der Ursache für die Symptomatik, sind bei der Wahl des MRT-

Untersuchungsprotokolls für den Radiologen entscheidend. S. Kösling betonte die Notwendigkeit einer spezifischen MRT-Untersuchung des Schläfenbeins zum Nachweis von intralabyrinthären Schwannomen, was letztendlich auch für den Nachweis einer intralabyrinthären Ausdehnung eines klassischen VS gilt [Kösling, 2011]. Beide Entitäten werden mit einer standardmäßigen Schädel-MRT-Untersuchung nicht adäquat dargestellt. Für eine optimale Beurteilung sind hochaufgelöste dünn-schichtige Sequenzen mit reduziertem field of view (FOV) (Abschnitt 1.5.5., Abb.1) in T2-w und T1-w (nativ und kontrastgestützt) erforderlich, die eine höhere Akquisitionszeit haben und nicht standardmäßig an eine Routine-Schädel-MRT angeschlossen werden können.

Einige Studien zur Wirtschaftlichkeit haben die Notwendigkeit der hochauflösenden T2-w Sequenz unterstützt. Ebenso unterstützen die Studien den Nutzen von T1-w Sequenzen nach Kontrastmittelgabe, um intralabyrinthäre Schwannome auszuschließen. Jedoch wird diskutiert, ob ein eindeutiger Signalverlust in der hochauflösenden T2-w-Sequenz einen Verzicht auf die Gadoliniumgabe und damit eine Verkürzung der Akquisitionszeit und der Kosten ermöglicht [Hermans et al., 1997; Oh et al., 2013; Zou & Hirvonen, 2017]. Da nicht bei jeder T2-w Signalabsenkung von einem Tumor ausgegangen werden kann und z.B. Labyrinthblutungen eine klinisch nicht zu differenzierende Symptomatik aufweisen können, sollte vor allem keine Reduktion des initialen MRT-Programms erfolgen.

Ein Großteil der in dieser Arbeit analysierten MRT-Untersuchungen fanden in externen radiologischen Praxen statt. Die Wirtschaftlichkeit ist ein relevanter Faktor, welcher jedoch nicht der Diagnostikqualität entgegenstehen sollte. Der Ausschluss von 10 Patienten aus dem Untersuchungskollektiv, die hohe Anzahl von befriedigender Bildqualität hinsichtlich der Beurteilbarkeit für intralabyrinthärer Strukturen und teils mangelhafte bis unzureichende Einzeluntersuchungen eines Patienten zeigen die Notwendigkeit der Anpassung und Umsetzung der Protokollempfehlungen zur Schläfenbein-MRT, wie sie der fachspezifischen Literatur und den Empfehlungen der AG Kopf-Hals-Radiologie der DRG zu entnehmen sind. Auffällig war, dass in nicht wenigen externen MRT-Untersuchungen trotz Verwendung dünn-schichtiger 3D Sequenzen eine geringe Erkennbarkeit labyrinthärer Feindetails infolge mangelnder Optimierung der Ortsauflösung vorlag. Diese kann durch eine Verkleinerung des rectangular FOV auf die Schläfenbeinaußengrenzen und Einsatz eines entsprechenden Oversampling deutlich verbessert werden. Viele der intern durchgeführten Untersuchungen waren teils in einem kurzen Abstand zur externen Vor-MRT medizinisch notwendig, um therapieentscheidende Sequenzen zu ergänzen oder aber ganze Untersuchungen zu wiederholen. Die zu ergänzenden Sequenzen waren vor allem die ausschlaggebenden hochauflösenden T2-w Sequenzen und vollständige bzw. dünn-schichtige T1-w Sequenzen, welche mit einer erneuten Kontrastmittelgabe verbunden waren. Oftmals waren die externen Voruntersuchungen nur routinemäßige MRT-Untersuchung des Schädels. Einschränkend muss erwähnt werden, dass keine Informationen zu deren Indikation vorlagen.

5.8 Fazit und Ausblick

Eine intralabyrinthäre Beteiligung beim klassischen VS kommt selten vor. Ist diese vorhanden, ist eine Anpassung der Therapiestrategie und entsprechende Beratung der Patienten erforderlich. Die Diagnose erfordert ein spezielles MRT-Untersuchungsprotokoll und eine entsprechende radiologische Fachexpertise. Weiteren Studien in optimierter Technik bleibt vorbehalten, Einblicke in das unterschiedliche Wachstumsverhalten dieser Tumore zu generieren.

5.9 Limitationen und Fehlerbetrachtung

Die Einschränkungen und Limitationen dieser Arbeit liegen in ihrem retrospektiven Charakter. Es lag kein einheitliches Untersuchungsprotokoll, sondern eine Vielzahl von MRT-Untersuchungen mit unterschiedlichen Sequenzen in differenten Ebenen und Schichtangulierungen sowie von differenter Schichtdicke vor. Externen Untersuchungen mangelte es nicht selten an einer Protokolloptimierung. Teilweise wurden relevante Sequenzen eingespart. Dies alles führte zu einer deutlich erschwerten Beurteilbarkeit bezüglich der Zielstellung der Arbeit. Fehler in der Abschätzung der Modiolusbeteiligung können trotz mehrfacher Bildbetrachtung nicht ganz ausgeschlossen werden.

In Bezug auf die Wachstumsanalyse ist nicht bekannt, ob tatsächlich alle, vor allem die initialen MRT-Untersuchungen im PACS vorlagen. Die „Wait-and-test-and-scan“ Strategie bei konstanten und langsam wachsenden VS lässt vermuten, dass mehrere MRT-Untersuchungen präoperativ vorhanden waren. Die Vielzahl von Patienten mit lediglich einer einzelnen präoperativen MRT-Bildgebung im Studienkollektiv limitiert die Aussagefähigkeit.

Da zu den externen MRT-Untersuchungen meistens keine entsprechenden radiologischen Befunde vorlagen, wurden Vorbefunde generell nicht berücksichtigt. Somit sind keine Aussagen zum Bekanntsein intralabyrinthärer Befunde zum Zeitpunkt der Therapieentscheidung möglich.

Aufgrund fehlender Dokumentationen klinischer Befunde in der neurochirurgischen Datenbank kam es zu uneinheitlichen, teils unübersichtlich Fallzahlen in Abschnitt 4.2. Daher waren auch die klinischen Befunde nur stark eingeschränkt korrelationsfähig mit bildmorphologischen Merkmalen. Es ist unwahrscheinlich, dass diese Daten nicht erhoben wurden, da Checklisten mit standardisierten Vorgehensweisen in der Klinik existieren.

6 Zusammenfassung

Die Grundlage dieser Monocenter-Studie bildete eine Datenbank der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie Halle (Saale), in die 274 Patienten, die in dieser Klinik im Zeitraum vom 2006 bis 2017 unter der Verdachtsdiagnose eines „Akustikusneurinoms“ eine Operation erhielten, aufgenommen wurden.

Eine retrospektive Analyse aller im PACS der Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie Halle (Saale) vorliegenden MRT-Untersuchungen von diesen Patienten sollte Aufschluss darüber geben, wie häufig eine Ausdehnung klassischer Vestibularisschwannome ins Labyrinth vorlag und ob die vorliegende Bildqualität adäquat war, diese zu detektieren. Zu dieser speziellen Tumorausdehnung existieren bisher nur wenig Daten in der Literatur. Die Kenntnis darüber ist wichtig für die weitere Therapie und Lebensqualität des Patienten. Im Fall der Detektion einer intralabyrinthären Ausbreitung wurden postoperative MRT-Untersuchungen hinsichtlich einer progredienten Tumorausdehnung im Labyrinth überprüft. Bei Vorliegen mehrerer präoperativer MRT-Untersuchungen wurde das Wachstumsverhalten von Vestibularisschwannomen im eigenen Patientengut analysiert.

Nach Ausschluss von 67 Patienten (andere Tumorentitäten, fehlende präoperativen MRT-Untersuchungen im PACS, ungenügende Bildqualität) konnten 207 Patienten in die retrospektive Analyse aufgenommen werden. Es handelte sich um sich 113 Frauen und 94 Männer im Alter von $51,12 \pm 13,74$ Jahren mit einer Spanne von 21 bis 80 Jahren. Die retrospektive Analyse der MRT-Untersuchungen erfolgte unabhängig durch 2 Radiologen mit 3 bzw. 25 Jahren Berufserfahrung ohne Beachtung des im Ergebnis der MRT-Untersuchung ursprünglich erstellten radiologischen Befundes. Bei Differenzen sind die MRT-Bilder erneut gemeinsam betrachtet und im Konsens bewertet worden.

Neben der Erfassung der präoperativer klinischer Untersuchungsergebnisse und MRT-untersuchungsspezifischer Details (externe/ interne MRT, T-Stärke des Gerätes, Anzahl der Untersuchungen pro Patienten, Sequenzen mit Schichtdicke, Ebene, KM-Applikation, Artefakte) erfolgten eine 5-stufige Bewertung der Bildqualität jeder MRT-Untersuchung (von 1 sehr gut bis 5 unzureichend) und die Erhebung von Tumorcharakteristika (Seite, Lage, Messen der größten Ausdehnung im axialen Bild/ Einteilung nach Koos, Ausdehnung in die Apertura cochleae/ ins Labyrinth). Im Fall einer intralabyrinthären Beteiligung wurde diese modifiziert nach Salzmann in eine kochleäre, vestibuläre bzw. vestibulokochleäre Lage und einen transmodiolären, transmakulären und transotischen Ausdehnungsweg weiter klassifiziert.

Von den 207 in die Studie eingeschlossenen Patienten lagen insgesamt 389 MRT-Untersuchungen vor. Der überwiegende Anteil wurde extern (72,5 %) durchgeführt. Intern und extern kam am häufigsten ein 1,5 T MRT zum Einsatz. Es zeigte sich eine große Heterogenität der Untersuchungsprotokolle. 10 Patienten (3,6 %) mit einer bzw. mehreren MRT-Untersuchungen

mussten von der Studie ausgeschlossen werden, da eine Beurteilung entsprechend der Zielsetzung der Arbeit nicht möglich war. 55 % der Untersuchungen besaß eine gute bis befriedigende Bildqualität (Graduierung 2 – 3). Hinsichtlich der Beurteilbarkeit einer intralabyrinthären Beteiligung wiesen wesentlich mehr intern durchgeführte Untersuchungen eine Graduierung von 1 und 2 auf.

98 Vestibularisschwannome lagen auf der rechten, 106 auf der linken Seite. Unter ihnen befanden sich 2 Patienten, wo zusätzlich zum Vestibularisschwannom in typischer Lokalisation im Kleinhirnbrückenwinkel/ inneren Gehörgang ein primär intralabyrinthäres Schwannom entdeckt wurde. Bei 3 Patienten handelte es sich um einen beidseitigen Befall (1,5 %) im Rahmen einer NF-2. Hinsichtlich der Größe dominierten Koos 2 und 3 Tumore. Bei allen Patienten (n = 36), von denen präoperative Verlaufsuntersuchungen vorlagen, zeigte sich ein Größenprogress des Tumors. Der durchschnittliche Beobachtungszeitraum betrug 32,9 Monate, mit einem Minimum von 7 Monaten und einem Maximum von 96 Monaten. Bei 24 Patienten lag ein geringes, bei 12 zumindest zuletzt ein deutliches Wachstum vor.

Bei 10 Patienten dehnte sich der Tumor bis in die Apertura cochleae aus. In 3 dieser Fälle war sie nicht in der initialen Untersuchung betroffen, sondern es zeigte sich im Verlauf ein Vorwachsen zu ihr (n = 2) bzw. in den Modiolus (n = 1). Eine transmodioläre bzw. transmakuläre Ausdehnung ins Labyrinth war sowohl präoperativ als auch postoperativ nicht zu beobachten.

6 Patienten wiesen eine intralabyrinthäre Beteiligung auf, darunter alle 3 Patienten mit einer NF-2 Tumorausdehnung in die Cochlea zeigte sich in 6 Ohren, einmal lag eine transmakuläre Ausdehnung in vestibuläre Strukturen isoliert, einmal zusätzlich zur transmodiolären vor und bei einem Patienten handelte es sich um einen transotischen Befund mit fast kompletter Durchsetzung des Labyrinths und Beteiligung des Mittelohres. Bei 5 Patienten sind Aussagen zum Tumorwachstumsverhalten möglich. Bei den Patienten mit NF-2 waren die VS im MAI/ KHBW deutlich größenprogredient, der intralabyrinthäre Anteil war konstant, gering/ deutlich progredient bzw. zeigte sich im Verlauf neu. Bei 2 Patienten ohne Neurofibromatose lag intralabyrinthär nur eine geringe Progredienz vor.

Die in dieser Arbeit ermittelte Alters- und Geschlechtsverteilung von Patienten mit Vestibularisschwannomen sowie das frühere Manifestationsalter und die raschere Wachstumstendenz bei Patienten mit NF-2 korrelieren mit Angaben in der Literatur. Ebenso können bisher allgemein formulierte Aussagen zu einem seltenen Vorkommen einer Ausdehnung klassischer Vestibularisschwannome ins Innenohr (mit Ausnahme bei NF-2) anhand einer repräsentativen Studie bestätigt werden. Neu wurde die Ausdehnung in die Apertura cochleae analysiert. Es wird vermutet, dass der Modiolus bei langsam progredienten Vestibularisschwannomen eine Barriere für das Vorwachsen ins Labyrinth ist. Die Aufdeckung der Beteiligung der Apertura cochleae bzw. des Labyrinths sowie von zusätzlich vorliegenden intralabyrinthären Schwannomen ist Aufgabe der MRT. Dazu sind optimierte Untersuchungen des

Schläfenbeins/ Kleinhirnbrückenwinkels entsprechend nationalen und internationalen Empfehlungen der Kopf-Hals-Radiologie erforderlich.

7 Literaturverzeichnis

- Berghaus, A.; Böhme, G.; (1996). Hals- Nasen- Ohrenheilkunde HNO. Duale Reihe. Verlag Thieme. Stuttgart. 1996, Verlag Thieme, Stuttgart.
- Arn von Büetigen, E. M. (2008). Wachstumsverhalten unilateraler Vestibularis-Schwannome: Bedeutung für das Therapiekonzept. (Doktor). University of Zurich.
- Barbara, M., Ronchetti, F., Manni, V., et al. (2008). Double localization of a unilateral sporadic vestibular schwannoma. *Acta otorhinolaryngologica italica*, 28(1), 34.
- Bouchetemple, P., Heathcote, K., Tollard, E., et al. (2013). Intralabyrinthine schwannomas: a case series with discussion of the diagnosis and management. *Otol Neurotol*, 34(5), 944-951. doi:10.1097/MAO.0b013e31828687f2
- Carlson, M. L., Link, M. J., & Driscoll, C. L. (2019). *Comprehensive Management of Vestibular Schwannoma* (pp. of): Thieme.
- Carlson, M. L., & Van Gompel, J. J. (2016). Multiple Unilateral Vestibular Schwannomas: Segmental NF2 or Sporadic Occurrence? *J Neurol Surg Rep*, 77(2), e106-108. doi:10.1055/s-0036-1584603
- Choudhury, B., Carlson, M. L., & Jethanamest, D. (2019). Intralabyrinthine schwannomas: disease presentation, tumor management, and hearing rehabilitation. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*, 80(02), 196-202.
- Clark, M., Westerberg, B., Akagami, R., et al. (2010). Lateral Intracanalicular growth of vestibular schwannomas and surgical planning. *Otol Neurotol*, 31(2), 267-270. doi:10.1097/mao.0b013e3181c2a04b
- Deux, J. F., Marsot-Dupuch, K., Ouayoun, M., et al. (1998). Slow-growing labyrinthine masses: contribution of MRI to diagnosis, follow-up and treatment. *Neuroradiology*, 40(10), 684-689. doi:10.1007/s002340050665
- Dubernard, X., Somers, T., Veros, K., et al. (2014). Clinical presentation of intralabyrinthine schwannomas: a multicenter study of 110 cases. *Otol Neurotol*, 35(9), 1641-1649. doi:10.1097/MAO.0000000000000415
- Dubrulle, F., Ernst, O., Vincent, C., et al. (2000). Cochlear fossa enhancement at MR evaluation of vestibular Schwannoma: correlation with success at hearing-preservation surgery. *Radiology*, 215(2), 458-462. doi:10.1148/radiology.215.2.r00ma20458
- Ebmeyer, J., Lautermann, J., Scholtz, L. U., et al. (2011). [Intralabyrinthine schwannomas]. *HNO*, 59(2), 168-172. doi:10.1007/s00106-010-2174-y
- Evans, D., Freeman, S., Gokhale, C., et al. (2015). Bilateral vestibular schwannomas in older patients: NF2 or chance? *Journal of medical genetics*, 52(6), 422-424.
- Evans, D. G. R., Ramsden, R., Shenton, A., et al. (2007). Mosaicism in neurofibromatosis type 2: an update of risk based on uni/bilaterality of vestibular schwannoma at presentation and sensitive mutation analysis including multiple ligation-dependent probe amplification. *Journal of medical genetics*, 44(7), 424-428.
- Falcioni, M., Taibah, A., Di Trapani, G., et al. (2003). Inner ear extension of vestibular schwannomas. *Laryngoscope*, 113(9), 1605-1608. doi:10.1097/00005537-200309000-00037
- Farschtschi, S., Mautner, V.-F., McLean, A. C. L., et al. (2020). The neurofibromatoses. *Deutsches Ärzteblatt International*, 117(20), 354.
- Hacke, W., & Poeck, K. (2016). *Neurologie* (pp. of): Springer.
- Hamm, K., Herold, H. U., Surber, G., et al. (2017). [Radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy of vestibular schwannoma]. *HNO*, 65(5), 434-442. doi:10.1007/s00106-016-0319-3
- Hassepass, F., Bulla, S. B., Aschendorff, A., et al. (2012). [Vestibular schwannoma: Part I: epidemiology and diagnostics]. *HNO*, 60(9), 837-844; quiz 845-836. doi:10.1007/s00106-012-2533-y

- Hearing Committee ON, Balkany, T. A., Gates, G. A., et al. (1995). Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 113(3), 179-180.
- Hermans, R., Van der Gooten, A., De Foer, B., et al. (1997). MRI screening for acoustic neuroma without gadolinium: value of 3DFT-CISS sequence. *Neuroradiology*, 39(8), 593-598. doi:10.1007/s002340050474
- Hofmann, E., & Choné, L. (2011). Neuroradiologische Bildgebung des Akustikusneurinoms (Vestibularisschwannoms). *HNO*, 59(1), 9-15.
- House, W. (1985). Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 93, 184-193.
- Kaschke, O. (2017). Diagnostik und Behandlung des Vestibularisschwannoms. *HNO Nachrichten*, 47(4), 34-42.
- Kennedy, R. J., Salzman, K. L., & Shelton, C. (2005). Unilateral double vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*, 26(6), 1241-1242. doi:10.1097/01.mao.0000194894.10850.04
- Kennedy, R. J., Shelton, C., Salzman, K. L., et al. (2004). Intralabyrinthine schwannomas: diagnosis, management, and a new classification system. *Otology & Neurotology*, 25(2), 160-167.
- Koos, W. T., Day, J. D., Matula, C., et al. (1998). Neurotopographic considerations in the microsurgical treatment of small acoustic neurinomas. *Journal of Neurosurgery JNS*, 88(3), 506. doi:10.3171/jns.1998.88.3.0506
- Kösling, S. (2011). [Intralabyrinthine schwannoma from a radiological perspective]. *HNO*, 59(2), 166-167. doi:10.1007/s00106-010-2259-7
- Kösling, S. (2017). Moderne Schläfenbeinbildgebung. *HNO*, 65(6), 462-471.
- Kösling, S., & Bootz, F. (2015). *Bildgebung HNO-Heilkunde*, Springer-Verlag.
- Lenarz, T., & Boenninghaus, H.-G. (2012). *Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde*, Springer-Verlag.
- Lin, E. P., & Crane, B. T. (2017). The Management and Imaging of Vestibular Schwannomas. *AJNR Am J Neuroradiol*, 38(11), 2034-2043. doi:10.3174/ajnr.A5213
- Linn, J., Wiesmann, M., & Brückmann, H. (2011). *Atlas Klinische Neuroradiologie des Gehirns*, Springer-Verlag.
- Maier, W., Hassepass, F., Aschendorff, A., et al. (2012). [Vestibular schwannoma. Part 2: therapy, prognosis, and rehabilitation]. *HNO*, 60(10), 927-935; quiz 936-927. doi:10.1007/s00106-012-2534-x
- Marshall, A. H., Owen, V. M., Nikolopoulos, T. P., et al. (2005). Acoustic schwannomas: Awareness of radiologic error will reduce unnecessary treatment. *Otol Neurotol* 2005; 26: 512-515. *Skull Base*, 15(04), 295-295.
- Matthies, C., Samii, M., & Krebs, S. (1997). Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): radiological features in 202 cases-their value for diagnosis and their predictive importance. *Neurosurgery*, 40(3), 469-482.
- Merchant, S. N., & Nadol, J. B. (2010). *Schuknecht's Pathology of the Ear* (pp. of 492, 505): People's Medical Publishing House-USA.
- Mick, P., Westerberg, B. D., Ngo, R., et al. (2009). Growing vestibular schwannomas: what happens next? *Otol Neurotol*, 30(1), 101-104. doi:10.1097/mao.0b013e31818f57c5
- Monsell, E. M. (1995). New and revised reporting guidelines from the Committee on Hearing and Equilibrium. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation, Inc. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 113(3), 176-178. doi:10.1016/S0194-5998(95)70100-1

- Oh, J. H., Chung, J. H., Min, H. J., et al. (2013). Clinical Application of 3D-FIESTA Image in Patients with Unilateral Inner Ear Symptom. *Korean J Audiol*, 17(3), 111-117. doi:10.7874/kja.2013.17.3.111
- Patel, N. S., Huang, A. E., Dowling, E. M., et al. (2020). The influence of vestibular schwannoma tumor volume and growth on hearing loss. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 162(4), 530-537.
- Peyre, M., Bernardeschi, D., Sterkers, O., et al. (2018). Natural history of vestibular schwannomas and hearing loss in NF2 patients. *Neurochirurgie*, 64(5), 342-347. doi:10.1016/j.neuchi.2015.03.012
- Plontke, S. K., Caye-Thomasen, P., Strauss, C., et al. (2020). [Management of transmodiolar and transmacular cochleovestibular schwannomas with and without cochlear implantation. German version]. *HNO*, 68(10), 734-748. doi:10.1007/s00106-020-00918-w
- Plontke, S. K., Caye-Thomasen, P., Strauss, C., et al. (2021a). Management of transmodiolar and transmacular cochleovestibular schwannomas with and without cochlear implantation. *HNO*, 69(Suppl 1), 7-19. doi:10.1007/s00106-020-00919-9
- Plontke, S. K., Fröhlich, L., Cozma, S., et al. (2021b). Hearing rehabilitation after subtotal cochleoectomy using a new, perimodiolar malleable cochlear implant electrode array: a preliminary report. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 278, 353-362.
- Plontke, S. K., Rahne, T., Pfister, M., et al. (2017a). Intralabyrinthine schwannomas : Surgical management and hearing rehabilitation with cochlear implants. *HNO*, 65(Suppl 2), 136-148. doi:10.1007/s00106-017-0364-6
- Plontke, S. K., Rahne, T., Pfister, M., et al. (2017b). [Intralabyrinthine schwannomas : Surgical management and hearing rehabilitation with cochlear implants. German version]. *HNO*, 65(5), 419-433. doi:10.1007/s00106-017-0361-9
- Rahne, T., Plontke, S. K., Vordermark, D., et al. (2020). [Hearing classification in patients with vestibular schwannoma using German-language test procedures]. *HNO*. doi:10.1007/s00106-020-00948-4
- Rahne, T., Plöbl, S., Plontke, S., et al. (2017). Präoperative Bestimmung des Ursprungsnervs von Vestibularisschwannomen. *HNO*, 65(12), 966-972.
- Reznitsky, M., Petersen, M., West, N., et al. (2021). The natural history of vestibular schwannoma growth-prospective 40-year data from an unselected national cohort. *Neuro Oncol*, 23(5), 827-836. doi:10.1093/neuonc/noaa230
- Rosahl, S., & Esser, D. (2017a). [Surgical indications and complications management in vestibular schwannoma]. *HNO*, 65(5), 388-394. doi:10.1007/s00106-016-0320-x
- Rosahl, S., & Esser, D. (2017b). [Surgical techniques for treatment of vestibular schwannoma]. *HNO*, 65(5), 395-403. doi:10.1007/s00106-017-0353-9
- Rosahl, S., & Esser, D. (2017c). [Vestibular schwannoma - management and microsurgical results]. *HNO*, 65(5), 381-387. doi:10.1007/s00106-016-0252-5
- Salzman, K. L., Childs, A. M., Davidson, H. C., et al. (2012). Intralabyrinthine schwannomas: imaging diagnosis and classification. *AJNR Am J Neuroradiol*, 33(1), 104-109. doi:10.3174/ajnr.A2712
- Samii, M., & Matthies, C. (1997). Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. *Neurosurgery*, 40(1), 11-23.
- Sampath, P., Holliday, M. J., Brem, H., et al. (1997). Facial nerve injury in acoustic neuroma (vestibular schwannoma) surgery: etiology and prevention. *Journal of neurosurgery*, 87(1), 60-66.

- Schulze, M., Reimann, K., Tatagiba, M., et al. (2016). Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels. *Radiologie up2date*, 16(04), 315-333. doi:10.1055/s-0042-118773
- Sriskandan, N., & Connor, S. E. (2011). The role of radiology in the diagnosis and management of vestibular schwannoma. *Clin Radiol*, 66(4), 357-365. doi:10.1016/j.crad.2010.10.016
- Stangerup, S. E., Caye-Thomasen, P., Tos, M., et al. (2006). The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*, 27(4), 547-552. doi:10.1097/01.mao.0000217356.73463.e7
- Stangerup, S. E., Tos, M., Thomsen, J., et al. (2010). True incidence of vestibular schwannoma? *Neurosurgery*, 67(5), 1335-1340; discussion 1340. doi:10.1227/NEU.0b013e3181f22660
- Strasilla, C., & Sychra, V. (2017). [Imaging-based diagnosis of vestibular schwannoma]. *HNO*, 65(5), 373-380. doi:10.1007/s00106-016-0227-6
- Tieleman, A., Casselman, J. W., Somers, T., et al. (2008). Imaging of intralabyrinthine schwannomas: a retrospective study of 52 cases with emphasis on lesion growth. *AJNR Am J Neuroradiol*, 29(5), 898-905. doi:10.3174/ajnr.A1026
- Van Abel, K. M., Carlson, M. L., Link, M. J., et al. (2013). Primary inner ear schwannomas: a case series and systematic review of the literature. *Laryngoscope*, 123(8), 1957-1966. doi:10.1002/lary.23928
- Venkatasamy, A., Nicolas-Ong, C., Vuong, H., et al. (2019). Extension patterns of vestibular schwannomas towards the middle ear: three new cases and review of the literature. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 276(4), 969-976.
- Vincent, C., Bonne, N. X., Guerin, C., et al. (2012). Middle fossa approach for resection of vestibular schwannoma: impact of cochlear fossa extension and auditory monitoring on hearing preservation. *Otol Neurotol*, 33(5), 849-852. doi:10.1097/MAO.0b013e318254ede3
- Withers, S., Plontke, S., Boeddinghaus, R., et al. (2020). Bilateral intracochlear schwannomas in a patient with no genetic or clinical features of neurofibromatosis type 2. German version. *HNO*, 68(7), 534-538.
- Zbar, R. I., Khan, A., Megerian, C. A., et al. (1997). Invisible culprit: intralabyrinthine schwannomas that do not appear on enhanced magnetic resonance imaging. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 106(9), 739-742.
- Zou, J., & Hirvonen, T. (2017). "Wait and scan" management of patients with vestibular schwannoma and the relevance of non-contrast MRI in the follow-up. *J Otol*, 12(4), 174-184. doi:10.1016/j.joto.2017.08.002

8 Thesen

1. Zur Evaluation einer in der Literatur selten beschriebenen intralabyrinthären Beteiligung eines Vestibularisschwannoms erfolgte eine retrospektive Analyse präoperativer MRT-Untersuchungen von 274 Patienten, die unter dem Verdacht eines „Akustikusneurinoms“ im Zeitraum von 2006 bis 2017 an der Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie des Universitätsklinikum Halle (Saale) operiert wurden.
2. Zur Beurteilung filigraner Innenohrstrukturen und einer intralabyrinthären Beteiligung bei Vestibularisschwannomen sind optimierte MRT-Protokolle entscheidend. In dieser Studie mussten 10 Patienten aufgrund einer mangelhaften Bildqualität der MRT-Untersuchung aus der Studie ausgeschlossen werden. Insgesamt sind 91 von 389 MRT-Untersuchung (23 %) als mangelhaft bis unbefriedigend eingestuft worden.
3. Nach Ausschluss weiterer Patienten (andere Entitäten, fehlende präoperative MRT-Untersuchungen im PACS) konnten 207 Patienten in die retrospektive Analyse eingeschlossen werden. In der als repräsentativ betrachteten Studie wurde 6 Fälle einer intralabyrinthären Beteiligung detektiert, in 3 dieser Fälle lag eine NF-2 vor.
4. Die Behandlungsmöglichkeiten eines VS sind vielfältig. Ihre Ausdehnung, insbesondere eine intralabyrinthäre Beteiligung, hat einen wesentlichen Einfluss auf die Lebensqualität, die jeweilige Therapie und den chirurgischen Zugangsweg.
5. In 10 der 207 Patienten lag eine Tumorausdehnung in den Fundus des inneren Gehörgangs bis in die Apertura cochleae vor. In einem Fall wurde der Modiolus erreicht.
6. Als Zufallsbefund wurde bei 2 Patienten ein primär intralabyrinthäres Schwannom zusätzlich zu einem VS entdeckt (ohne NF-2 Diagnose). Intralabyrinthäre Schwannome gelten als eigenen Entität. Es besteht der Verdacht auf ein selten beschriebenes unilaterales multilokuläres Schwannom.

Erklärungen

Ich erkläre, dass ich mich an keiner anderen Hochschule einem Promotionsverfahren unterzogen bzw. eine Promotion begonnen habe.

Ich erkläre, die Angaben wahrheitsgemäß erstellt und die wissenschaftliche Arbeit an keiner anderen wissenschaftlichen Einrichtung zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht zu haben.

Ich erkläre an Eides statt, dass ich die Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe. Alle Regeln der guten wissenschaftlichen Praxis wurden eingehalten; es wurden keine anderen als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel benutzt und die den benutzten Werken wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche gekennzeichnet.

Halle, 15.08.2022

Philipp Tilgner

Danksagung

Mein Dank richtet sich an Frau apl. Prof. Dr. med. Sabrina Kösling und Herrn Prof. Dr. med. Christian Strauss für die Überlassung des Themas und Möglichkeit zur Abfassung der Dissertationsschrift.

Ganz besonders danke ich Frau Prof. Dr. med. Sabrina Kösling für ihre umfangreiche und engagierte Betreuung. Ich danke ihr für ihre Zeit, ihren Rat und ihre Geduld, die mir jederzeit gegeben wurden.

Ich danke Herrn Prof. Dr. med Strauss für seine umfassende neurochirurgische Beratung.

Herrn Prof. Dr. med. Stefan Plontke bin ich für wertvolle Gedanken und Anregungen zu dieser Arbeit zu Dank verpflichtet.

Weiterhin möchte ich mich bei Frau Dietz und Frau Zöller, Kolleginnen der Neurochirurgischen Klinik, für die Datenerfassung und Zuarbeit des Datensatzes der behandelten Patienten bedanken.

Ebenso bedanke ich mich bei Herrn Dr.-Ing. Andreas Deistung für seine Hilfe bei der statistischen und grafischen Aufarbeitung des Datenmaterials und Herrn Dr. med. Richard Brill für Ermunterung und Zuspruch.

Ein besonderer Dank gilt meiner Familie – meiner Frau und meinen Söhnen Anton Friedrich und Johann Gustav für ihre Zeit, die sie mir eingeräumt haben.

Auch meinen Eltern möchte ich danken für ihre unermüdliche Unterstützung in allen Lebenslagen.