Neurinome (= Schwannome) im Kleinhirnbrückenwinkel

80 bis 90% aller im Kleinhirnbrückenwinkel gelegenen Tumore sind Schwannome (Tumore der Nervenscheiden). Über zwei Drittel davon entfallen auf die Schwannome des N. vestibularis, die aus historischen Gründen noch immer allgemein als "Akustikusneurinome" bezeichnet werden.

In Deutschland treten jährlich mehr als 1.000 neue Akustikusneurinome auf. Etwa 5% der Tumoren wachsen beidseits im Rahmen der Neurofibromatose Typ II (NF-II) - einer erblichen Veränderung des Chromosoms 22. Die Erkrankung tritt mit einer Frequenz von etwa 1/40000 Geburten auf.

Symptome

Bei den Vestibularisschwannomen steht die Hörminderung bei Weitem im Vordergrund. Weder der Zeitpunkt eines plötzlichen Hörverlustes ("Hörsturz") noch der Grad der anschließenden Restitution des Hörvermögens lässt sich mit den derzeit verfügbaren Methoden vorhersagen. Ohrgeräusche (Tinnitus), Schwindel und Gleichgewichtsstörungen sind ebenfalls häufige Symptome. Obwohl der Nervus facialis (Motorischer Gesichtsnerv, 7. Hirnnerv) ebenso wie der tumortragende Nervus vestibulocochlearis (8. Hirnnerv) den inneren Gehörgang durchzieht, ist er wesentlich seltener betroffen. Gefühlsstörungen im Gesicht durch Druck auf den Nervus trigeminus (5. Hirnnerv) oder Schmerzen im Bereich des Ohres (sensibler Anteil des N. facialis) sind nicht selten. Schluckstörungen und Heiserkeit, Gangstörungen und Lähmungen der Extremitäten betreffen fast ausschließlich ausgedehnte Tumore in späten Stadien. Häufiger geht eine Gangunsicherheit voraus, die durch Druck auf den Hirnstamm, manchmal aber auch durch eine Störung der Hirnwasserzirkulation ausgelöst wird.

**Diagnostik**

Kernspintomographie (MRT), Computertomographie (CT) und Hörtests (Audiometrie) gehören zur diagnostischen Routine. Darüber hinaus kommen klinische Tests und apparative Untersuchungen wie die BERA (Elektrische Potenziale aus dem Hörsystem) zur Anwendung.

**Behandlungsmöglichkeiten - Mikrochirurgische Operation**

Wenn die Erhaltung des Hörvermögens angestrebt wird, dann ist die Chance dazu umso größer je kleiner die Tumoren noch sind. In frühen Stadien ist statistisch gesehen die Chance der Erhaltung des Hörvermögens auf der betroffenen Seite deutlich höher als bei Tumoren, die weit in den inneren Gehörgang eingewachsen sind oder den Hirnstamm bereits komprimieren. Während der Operation werden die Funktionen der betroffenen Nerven kontinuierlich überwacht (Neuromonitoring). Insbesondere bei Patienten mit erhöhtem Operationsrisiko oder wenn bereits auf der Gegenseite Taubheit besteht (vor allem bei NF-II Patienten), ist aber in diesem Stadium eine abwartende Haltung durchaus vertretbar. Große, den Hirnstamm komprimierende Tumoren mit oder ohne Liquorzirkulationsstörung können eine neurochirurgische Notfallsituation darstellen.

**Behandlungsmöglichkeiten - Radiochirurgie**

Eine ein- oder mehrzeitige stereotaktische Bestrahlung (Linearbeschleuniger, Gamma Knife) kann das Tumorwachstum bremsen oder – vor allem bei Tumoren außerhalb der NF-2 - sogar dauerhaft stoppen. Die möglichen Nebenwirkungen bezüglich der beteiligten Nerven sind denen bei chirurgischem Vorgehen qualitativ ähnlich. Im Gegensatz zur Chirurgie treten die Nebenwirkungen oft erst nach ein bis zwei Jahren ein. Die Rate der Hörerhaltung ist daher kurzfristig gesehen höher als bei mikrochirurgischen Interventionen – langfristig im Vergleich größerer Studien mit beiden Methoden ähnlich. Akustikusneurinome können durch diese Verfahren im Wachstum gehemmt, aber nicht entfernt werden. Sehr selten kann es durch eine Strahlenbehandlung zur Entartung von Tumoren kommen.

**Behandlungsergebnisse**

Eine komplette Tumorentfernung ist fast immer vertretbar, wenn der Operateur versiert und das neurophysiologische Team erfahren ist. Unabhängig von der Tumorgröße kann der motorische Gesichtsnerv (Nervus facialis) heute durch erfahrene Operateure in 95% der Fälle erhalten werden. Oft entsteht nach der Operation v.a. größerer Tumoren eine zeitweise Lähmung der durch den Nerven versorgten Gesichtsmuskulatur, die sich aber wieder gut zurückbilden kann. Die Erhaltung des Hörvermögens hängt statistisch gesehen vom Ausgangsbefund vor der Operation und von der Tumorausdehnung ab.

Bei Patienten mit beidseitigem Hörverlust (meist im Rahmen der Neurofibromatose Typ II) kann ein so genanntes "Auditorischen Hirnstammimplantat" (Auditory Brainstem Implant, ABI) eingesetzt werden. Diese Hörprothese ermöglicht eine Orientierung bei Alltagsgeräuschen sowie eine Erleichterung des Lippenablesens, seltener auch ein freies Sprachverständnis.

**Weiterführende Literatur zum Thema finden Sie hier:**

[1-4]

 1. Gharabaghi,A. et al. Preservation of function in vestibular schwannoma surgery**.** Neurosurgery 2007, 60**:** ONS124-ONS127.

 2. Grauvogel,J.; Rosahl,S.K.: The impact of tinnitus and vertigo on patient-perceived quality of life after cerebellopontine angle surgery**.** Neurosurgery 2010, (in press).

 3. Rosahl SK, Samii M: **Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels.** In *Neurochirurgie*. Edited by Moskopp D, Wassmann H. 2004:461-472.

 4. Rosahl,S.K. et al. Akustikusneurinom.

Mein Gehör - meine Chancen - meine Risiken**.** Brainstorm 2010, in press.