

Meningeome

Meningeome sind mit ca. 36% die häufigsten Tumore des zentralen Nervensystems. Es handelt sich hierbei in der Regel um gutartige Neubildungen, welche von den Hirnhäuten ausgehen, die das Gehirn und Rückenmark umhüllen. Demnach können Meningeome an vielen unterschiedlichen Stellen entstehen und, je nach Lokalisation, ein breites Spektrum an Symptomen verursachen.

Klinik

Ein Großteil der Meningeome ist jedoch asymptomatisch, sodass keine spezifische Behandlung notwendig ist. Insbesondere, da in der heutigen Zeit häufiger Bildgebungen des Schädels angefertigt werden, kommt es immer wieder zur zufälligen Detektion von asymptomatischen Meningeomen.

Diagnostik

Die Diagnose wird in der Regel durch eine Computertomographie oder eine Kernspintomographie des Schädels gestellt. Obwohl die typische Struktur in der Bildgebung eine relativ genaue Verdachtsdiagnose erlaubt, kann eine endgültige pathologische Diagnose nur durch die operative Entnahme einer Gewebeprobe gestellt werden. Nur so können Meningeome histopathologisch nach der Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation (WHO) für ZNS-Tumore eingeteilt werden (Louis et al. 2016). Diese ist entscheidend für die weitere Behandlung und Abschätzung der Prognose. Die meisten Meningeome zeichnen sich durch ein langsames Wachstum außerhalb des Nervengewebes aus und gelten daher als gutartig (WHO Grad I). 20-25% der Meningeome gelten mit einem WHO Grad II weiterhin als gutartige, zeigen jedoch in der Regel eine höhere Rezidivrate. Seltener sind WHO Grad III-Meningeome, die ein stärkeres und aggressiveres Wachstum zeigen (1-6%).

Frauen haben doppelt so häufig Meningeome wie Männer. Dies scheint mit dem weiblichen Hormonhaushalt zusammenzuhängen, da einige Meningeome Rezeptoren für Progesteron und Estrogen ausbilden. Demnach kann es auch zu hormonabhängigen Größenänderungen kommen, d.h. es kann z.B. bei dieser Subgruppe von Meningeomen während der Schwangerschaft zu einer schnelleren Größenzunahme kommen bzw. nach dem Klimakterium zu einem Stillstand der Tumorprogression.

Behandlung

Ein Großteil der bilddiagnostischen Meningeomverdachtsdiagnosen bedürfen keiner spezifischen Behandlung, sollten jedoch durch kernspintomographische Verlaufskontrolle beobachtet werden. Sollte sich hierbei eine klare eindeutige Wachstumstendenz zeigen ist eine Behandlung notwendig. Diese sollte ebenfalls beim Auftreten von spezifischen Symptomen erfolgen, oder wenn durch Größe und Lokalisation eine Bedrohung der Gesundheit des Patienten vorliegt. Die primäre Therapie des Meningeoms ist meistens die mikrochirurgische Resektion. Durch eine komplette Exzision des Meningeoms sind die Patienten in der Regel geheilt. Alternativ kann eine primäre Strahlentherapie erfolgen, wenn die Resektion aufgrund der Lokalisation ein zu großes Risiko für den Patienten bedeutet, oder ein eingeschränkter gesundheitlicher Allgemeinzustand keine operative Versorgung in Vollnarkose zulässt. Außerdem spielt die Strahlentherapie eine wichtige Rolle bei der Nachbehandlung von höhergradigen Meningeomen (WHO Grad II oder III). Eine vielversprechende wirksame medikamentöse Therapie steht derzeit nicht zur Verfügung. Bei komplexen Fällen können individuelle Heilversuche mit bestimmten Substanzen durchgeführt

werden. In solchen Fällen kommen u.a. auch nuklearmedizinische Therapien wie die Peptid-Rezeptor-Radioliganden-Therapie zur Anwendung.

Prognose

Sollte eine Behandlung notwendig sein, ist die Prognose in den meisten Fällen gut, da es sich in über 90% um eine gutartige Tumorerkrankung handelt, die durch eine Operation geheilt werden kann. Ausnahmen sind seltene aggressive Meningeom-Untergruppen (WHO Grad III), die eine sehr hohe Rezidivrate und ein rasches Wachstum zeigen können. Zudem können auch langsam-wachsende Meningeome (WHO Grad I oder II) an diffizilen Lokalisationen durch ihre unmittelbare Nähe zu Nerven- und Gefäßstrukturen schwierig zu behandeln sein. In solchen Fällen ist die interdisziplinäre Therapie in einem erfahrenen onkologischen Zentrum unabdingbar.

Quellen

1. Louis et al. 2016. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System.
2. Goldbrunner et al. 2016. EANO guidelines for the diagnosis and treatment of meningiomas.

Vestibularisschwannom (Akustikusneurinom)

Die Bezeichnung Akustikusneurinom (AN oder AKN) ist historisch begründet. Korrekter ist die Bezeichnung Vestibularisschwannom. Der Tumor geht vom vestibulären Anteil des Nervus vestibulocochlearis (8. Hirnnerven) aus, der Informationen vom Gleichgewichtsorgan an das Gehirn vermittelt und nicht vom cochlearen Anteil, der für das Hören verantwortlich ist. Ein Vestibularisschwannom ist ein primär gutartiger Tumor, der aus der Nervenhülle (Schwannzellen) des oberen oder unteren Gleichgewichtsnerven (Nervus vestibularis) entsteht. Die Inzidenz von Vestibularisschwannomen liegt bei 1 Fall pro 100.000 Einwohner pro Jahr. Damit ist das Akustikusneurinom zwar der häufigste Tumor im Kleinhirnhirnbrückenwinkel, im Vergleich zu anderen Erkrankungen handelt es sich aber um eine relativ seltene Tumorentität. Daher erfolgen Beratung und Therapie vorzugsweise in spezialisierten Zentren, in die Patientinnen und Patienten regional, überregional und international überwiesen werden.

Klinik

Die klassischen Beschwerden bei Vorliegen eines Vestibularisschwannoms sind Schwindel, Hörminderung und Tinnitus. Aufgrund des Leitsymptoms eines Hörsturzes ging man früher davon aus, dass der Tumor vom Hörnerven ausginge. Daher rührt die Bezeichnung Akustikusneurinom her. Der Tumor geht aber vom vestibulären Anteil des Nervus vestibulocochlearis (VIII. Hirnnerven) aus, der Informationen vom Gleichgewichtsorgan an das Gehirn vermittelt. Der VIII. Hirnnerv verläuft zusammen mit dem Nerv für Gesichtsbewegungen (VII. Hirnnerv) vom Hirnstamm in den inneren Gehörgang im Felsenbein. Meist beginnt das Wachstum des Tumors im inneren Gehörgang (Abb.1 a). Mit zunehmendem Wachstum (Abb.1 b) dehnt sich das Vestibularisschwannom in den Kleinhirnbrückenwinkel in Richtung Hirnstamm aus (Abb.1 c). Da es sich um gutartige, langsam wachsende Tumoren handelt, werden die angrenzend liegenden Nerven und Gefäße vom Tumor verlagert.

Wenn die Tumoren groß sind, erreichen sie den Hirnstamm (Abb.2 a, b). Es treten ein Taubheitsgefühl im Gesicht, eine Gesichtsnervenlähmung, Koordinationsstörungen und eine Halbseitensymptomatik auf. Wird der Tumor sehr groß (Abb.2 c), kommt es zu einer Behinderung der Nervenwasserzirkulation (Verschlußhydrozephalus). Der hierdurch bedingte Hirndruck führt zu Kopfschmerzen, Erbrechen und Bewusstseinsstörungen bis hin zu einer lebensbedrohlichen Situation.

Diagnostik

Die vollständige präoperative Diagnostik umfasst außer einer gründlichen Erhebung der Krankengeschichte und einer umfassenden klinischen Untersuchung:

- Reintonaudiogramm, Sprachdiskriminationstest, akustisch evozierte Potenziale (AEP)
- MRT (Magnetresonanztomographie) mit Kontrastmittel
- Hochauflösendes CT des Knochens der hinteren Schädelgrube und des Felsenbeins (Abb.3)
- Echokardiographie mit Bubble-Test zum Ausschluss eines PFO (falls OP in halbsitzender Position)

Behandlung

Abhängig von der klinischen Beschwerdesymptomatik, der Größe des Tumors, des Alters und der Präferenz der Patientin/des Patienten gibt es drei mögliche Vorgehensweisen: Beobachtung mit regelmäßigen bildgebenden Verlaufskontrollen Strahlentherapeutische Behandlung Mikrochirurgische Operation.

a) Beobachtung

Bei kleinen Tumoren empfehlen wir im Allgemeinen zunächst eine MR-Verlaufskontrolle durchführen zu lassen. Die erste Kontrolle sollte nach 6 Monaten erfolgen. Bei unveränderten klinischen und bildgebenden Befunden können dann die Kontrollintervalle verlängert werden.

b) Radiotherapeutische Behandlung

Verschiedene strahlentherapeutische Optionen stehen zur Behandlung von Vestibularisschwannomen zu Verfügung. Durch die Planung der Strahlendosisverteilung sollen die angrenzenden Nervenstrukturen geschont werden. Das Verfahren wird üblicherweise für Tumoren eingesetzt, die einen Durchmesser von weniger als 2 cm aufweisen. Durch die Behandlung kann mittelfristig eine Größenabnahme erreicht oder zumindest das weitere Größenwachstum aufgehalten werden. Für ältere Patientinnen und Patienten mit kleinen Tumoren, Resttumoren oder Patientinnen und Patienten, die Kontraindikationen für eine Operation aufweisen, stellt dieses Verfahren unserer Meinung nach eine sinnvolle Behandlungsoption dar.

c) Mikrochirurgische Operation

Die Operation kann über unterschiedliche Zugangswege erfolgen. In unserer Klinik erfolgt die Operation über eine Eröffnung der Hinterhauptschuppe (retrosigmoidaler oder lateral suboccipitaler Zugang). Hierzu ist eine kleinflächige Rasur hinter dem Ohr notwendig. Der Schädel wird mit Spezialinstrumenten umschrieben, kraniotomiert. Ab diesem Punkt erfolgt die Operation mit Hilfe des Operationsmikroskops. Nach Eröffnung der harten Hirnhaut gelangt man entlang des natürlichen Weges zwischen Felsenbein und Kleinhirn bis zu dem Tumor im sogenannten Kleinhirnbrückenwinkel. Der innere Gehörgang wird mit Hochgeschwindigkeitsfräsen eröffnet und der Tumor entfernt. Die Operation erfolgt unter einer permanenten elektrophysiologischen Überwachung der Hörnerven- und Gesichtsnervenfunktion. Die Operation erfolgt entweder in Rückenlage oder in halbsitzender Position.

Mögliche Komplikationen der Operation umfassen unter anderem allgemeine Risiken wie eine Blutung, Nachblutung, Infektion, Thrombose, und (Luft-)Embolie sowie spezifische Risiken eines Hörverlustes auf der betroffenen Seite, (vorübergehende) Gesichtsnervenlähmung und einen Nervenwasserfluss aus der Nase. In der Regel verläuft die mikrochirurgische Operation komplikationslos und die behandelten Patientinnen und Patienten sind sehr zufrieden mit dem erzielten Ergebnis. Wenn eine Schwäche des Gesichtsnerven postoperativ auftritt, beginnt das physiotherapeutische Team umgehend mit gezielten Übungen.

Die Strahlentherapie des Akustikusneurinoms:

Allgemeine Aspekte, primäre oder sekundäre Therapie

Unter Strahlentherapie versteht man den Einsatz von Röntgen-/Gamma-/Elektronen-/Ionenstrahlen zur gezielten Zerstörung von Tumorzellen. Unter Radiochirurgie versteht man den einzeitige und fokussierte Einsatz von Röntgen-/Gamma-Strahlung zur gezielten Zerstörung von Tumorzellen. Dies ist mit dedizierten Bestrahlungsgeräten verwendet:

Gamma Knife:

- Vorteile: schnellste Anwendung, einfachste Bedienung
- Nachteile: nur Kopfbestrahlung möglich, höchste Genauigkeit nur mit Rahmen möglich

Cyber Knife:

- Vorteile: ideal für Rückenmarksbestrahlungen, ideal bei komplexer Anatomie
- Nachteile: längere Bestrahlungszeiten, höhere Kosten, regelmäßige Kalibrierungen wartungsanfällig

Linear Beschleuniger - LINAC:

- Vorteile: mehrere Indikationen, Präzise rahmenlose Anwendung

- Nachteile: längere Bestrahlungszeiten, höhere Kosten, wartungsanfällig

Die Behandlungsziele sind Tumorkontrolle Funktionserhaltung der Gesichtsnerv, Hörnerv und Gleichgewichtsnerv. Bildgebene Tumorkontrolle ist in 88% erreicht. Klinisches Tumorkontrolle ist in 95% der Patienten beschrieben.

Nebenwirkungen

7% der behandelten Tumoren zeigen eine Pseudoproggression bis 3 Jahren nach Radiochirurgie. Potentielle Nebenwirkungen sind Hörminderung (28%), Tinnitus (50%), Gleichgewichtsstörungen (28%). Die Patienten die eine Tumorstauung zeigen können entweder mikrochirurgisch versorgt werden oder erneut bestrahlt werden. Beide Optionen sind mit erhöhter Funktionsverlustrate verbunden. Die Tumorstauungsrate nach Radiochirurgie liegt bei 0,5%. Die Radiochirurgie ist ein effektives und risikoarmes Verfahren. Der Erfolg hängt von der Erfahrung und dem Wissen des Behandlers über die jeweilige Technologie ab. Radiochirurgie ist besonders geeignet bei älteren Patienten mit kleinen (wachsenden) Vestibularisschwannomen.

Weiterführende Informationen

Vereinigung Akustikus Neurinom e.V. (VAN), www.akustikus.de