

Tumoren des Ohres und des Felsenbeines

Individuelle Therapie unerlässlich

OLIVER KASCHKE

Je später Tumoren im Bereich des äußeren und inneren Ohres erkannt werden, desto schlechter ist die Prognose. Abhängig von Faktoren wie Alter des Patienten oder Tumorprogression müssen rasch und individuell die richtigen Therapieschritte eingeleitet werden.

Tumorartige Veränderungen des Ohres und des Felsenbeines lassen sich aus systematischen Gründen in extrinsisch gelegene und intrinsisch gelegene Raumforderungen unterscheiden. Im Bereich der Ohrmuschel gelegene Tumoren, wie Basalzellkarzinome (Abb. 1) oder Plattenepithelkarzinome (Abb. 2), kommen als bösartige Variante am häufigsten vor, gefolgt vom malignen Melanom und dem Spinaliom, das auch als „Stachelzell-Hautkrebs“ bekannt ist. Metastasen andernorts gelegener Primärtumoren oder Ausläufer von Parotiskarzinomen können sich in der Ohrmuschelregion manifestieren. Sie alle werden zu den extrinsischen Ohrtumoren gezählt. Die malignen Plattenepithelkarzinome und Melanome bilden frühzeitig lokoregionäre Metastasen, welche die Prognose der Behandlung, die in erster Linie chirurgisch erfolgen sollte, limitiert. Nur eine ausreichend großzügige Ablation der Tumormanifestation mit einer tumorzellfreien Schnittrandbildung beim Gesunden bietet die Chance auf gute Überlebensraten. Eine ästhetisch auffällige Operationsfolge darf aber nicht die Notwendigkeit der chirurgischen Tumorresektion beeinflussen. Kommt es zur Tumorausbreitung in die parotidalen oder retroaurikulären Lymphknoten, verschlechtert sich die Prognose dramatisch.

Zu den intrinsischen Ohrtumoren werden alle Neubildungen gezählt, die medial des Gehörgangseinganges liegen, also auch Gehörgangstumoren wie Plattenepithelkarzinome (Abb. 3), Tumoren der ekkrinen Drüsen oder die gutartigen Exostosen. In der Mittelohrhöhle kom-

men neben Plattenepithelkarzinomen (Abb. 4) auch seltene Tumorentitäten wie Adenome und Dermioide vor. Die malignen Formen können nur prognostisch günstig behandelt werden, wenn eine frühe Detektion erfolgt und somit das Tumorstadium klein bleibt. Schwierigkeiten gibt es meist bei der chirurgischen Resektion, da Resektionsgrenzen häufig die Basis für Rezidive sind. Deshalb sind individuelle Therapiekonzepte mit engmaschigen Untersuchungsintervallen notwendig.

An der Grenze vom Gehörgang zum Mittelohr können stark vaskularisierte Paragangliome mittels Otoskopie entdeckt werden, die als Glomus-tympanicum-Tumore bezeichnet werden. Häufiger geben nur ein pulssynchroner Tinnitus und eine diskrete Schallleitungs-Schwerhörigkeit entsprechende Hinweise. Bei der Früherkennung ist eine mikrochirurgische Therapie eine adäquate Behandlungsform. Dennoch besteht auch hier eine Rezidivgefahr, und regelmäßige otoskopische und radiologische Kontrollen sind unerlässlich.

Zu den selteneren tumorartigen Neubildungen der Innenohrstrukturen zählen intralabyrinthäre Schwannome und Neubildungen des Saccus endolymphaticus. Hier können auch Neubildungen am Nervus facialis in Form von Schwannomen oder Hämangiomen vorkommen. Häufiger breiten sich raumfordernde tumoröse Prozesse im inneren Gehörgang und im medial davon gelegenen Kleinhirnbrückenwinkel aus. Am häufigsten kommen Schwannome des N. vestibularis (Akustikusneurinome; Abb. 5 a/b)

vor. Relativ häufig werden in dieser Region auch Meningeome (Abb. 6), seltener Lipome und Lymphome, gefunden. Dennoch kann man heute davon ausgehen, dass nahezu 90% der Raumforderungen im inneren Gehörgang mit oder ohne Ausdehnung in den Kleinhirnbrückenwinkel Vestibularisschwannome sind. Die Prozesse verändern letztlich die knöcherne Struktur durch Druck, sodass es zu Aufweitungen der knöchernen Kanalstrukturen und zur Druckwirkung an den intrakanalikulären Nervenstrukturen kommt.

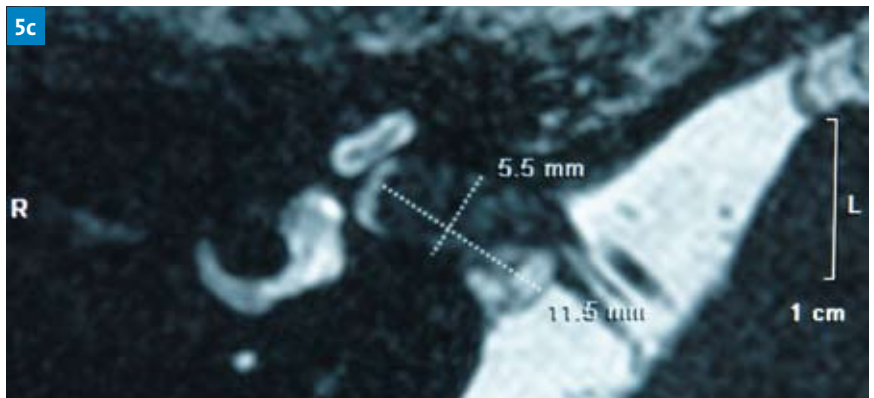
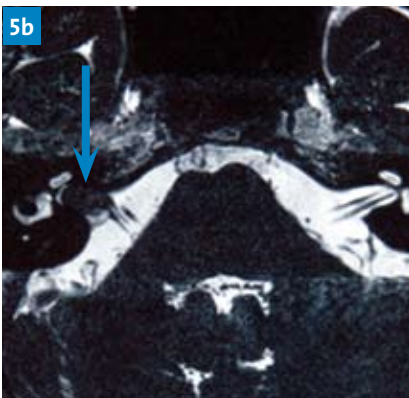
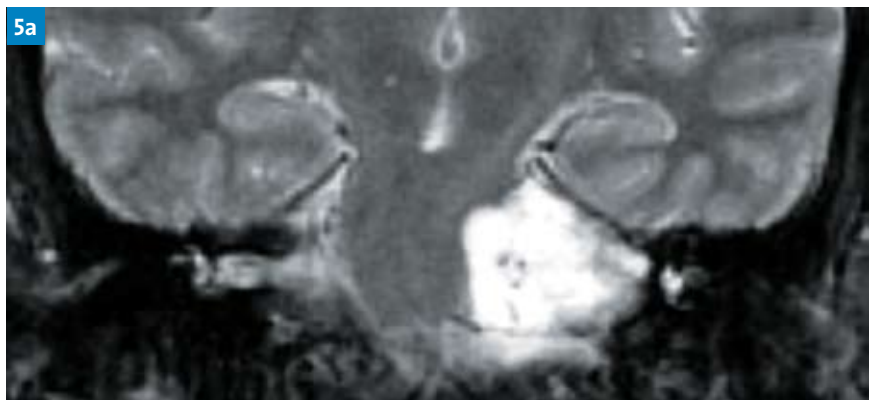
Drei Therapieansätze

Es besteht immer noch kein Konsens über die Art der Behandlung. Prinzipiell werden drei Strategien abgewogen:

- die Observation mit der „wait and scan“ Haltung,
- die Operation und
- alternativ die Bestrahlung als sogenannte „Gamma-knife“-Therapie.

Die Operation birgt zweifelsohne die größten Risiken, was die postoperative Morbidität betrifft. Allerdings zeigen gute Erfahrungen mit mikrochirurgischen Operationstechniken, dass sich Tumoren oft vollständig entfernen lassen. Deshalb ist durchaus auch bei kleinen Tumoren mit gutem Funktionserhalt die Operation zu diskutieren. Neben transtemporalen Operationen entlang des Bodens der mittleren Schädelgrube praktizieren Otochirurgen auch den translabyrinthären Weg. Der alternative retrosigmoidale Weg ist die Domäne des Neurochirurgen.

Natürlich müssen bei der Indikationsstellung jeweils auch die Faktoren Le-



Fotos: Oliver Kaschke, Berlin; Abb. 1, 2 und 4 aus Behrbohm/Kaschke/Naawka: Kurzlehrbuch Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Stuttgart : Georg Thieme-Verlag, 2009

Abbildung 1: Basalzellkarzinom des Helixrandes

Abbildung 2: Plattenepithelkarzinom des Helixrandes

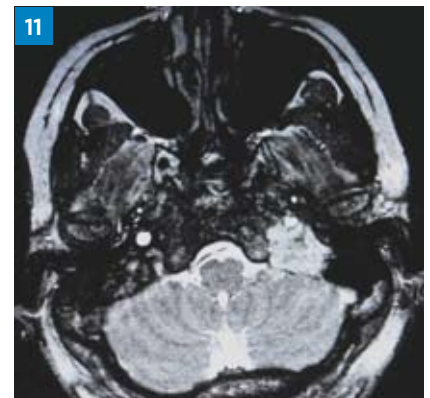
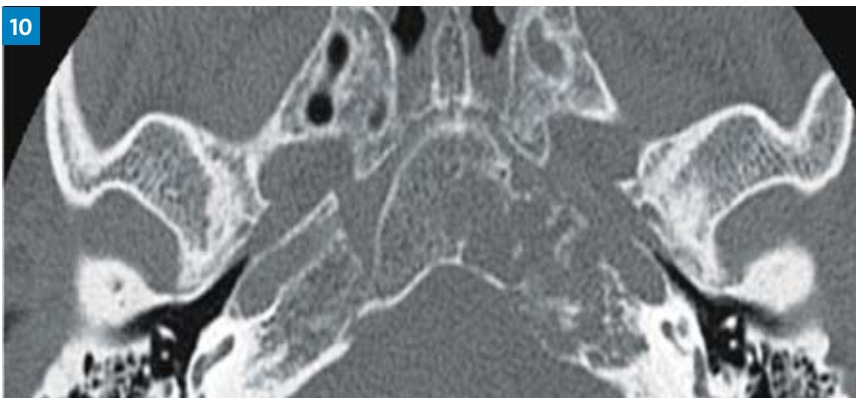
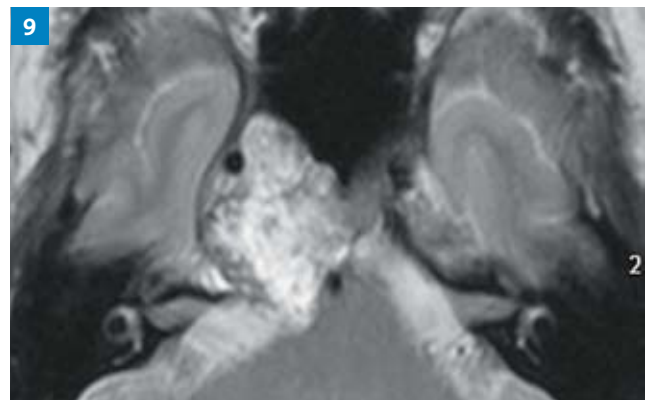
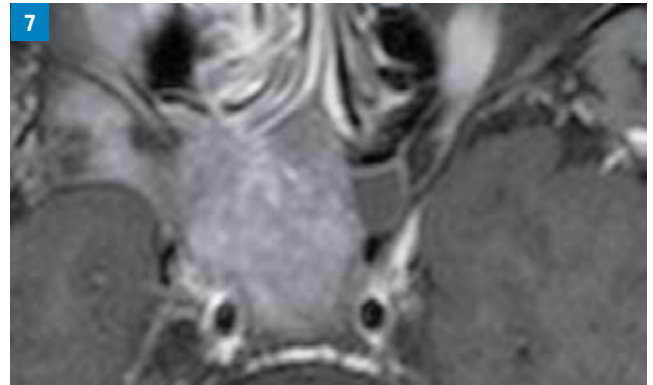
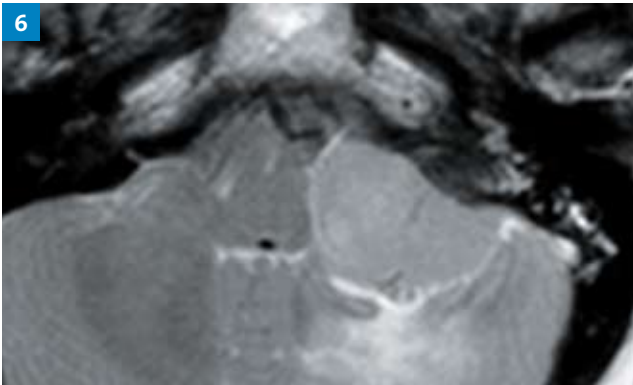
Abbildung 3: Gehörgangskarzinom

Abbildung 4: Mittelohrkarzinom

Abbildung 5a: Großes Vestibularisschwannom im Kleinhirnbrückenwinkel mit Kontakt zum Hirnstamm

Abbildung 5b: Vestibularisschwannom mit Ausbreitung im inneren Gehörgang und Porus acusticus internus rechts (Pfeil)

Abbildung 5c: Detailaufnahme aus dem MRT-Bild Abb. 5b



Fotos: Oliver Kaschke, Berlin

Abbildung 6: MRT-Bild eines Menigeoms im Kleinhirnbrückenwinkel links. Charakteristisch ist die flache Ausbreitung entlang der Innenseite der Felsenbeinpyramide.

Abbildung 7: MRT-Bild einer Histiozytosis X mit typischer Knochenveränderung und Raumforderung

Abbildung 8: CT-Bild einer Fibrösen Dysplasie. Typische Raumforderung aufgelockerten Knochens

Abbildung 9: MRT-Bild eines Chondrosarkoms im Bereich der Felsenbein-Pyramidenspitze rechts

Abbildung 10: CT-Bild eines Chordoms im Bereich der Felsenbein-Pyramidenspitze links

Abbildung 11: MRT-Bild mit Darstellung eines jugulo-tympanischen Tumors im Bereich der linken Felsenbeinpyramide

bensalter, Konstitution und Morbidität des Patienten in den Entscheidungsprozess miteinbezogen werden. Eine Bestrahlungsbehandlung zielt darauf ab, das Wachstum des Tumors zu beeinflussen. In einigen Fällen wird auch von einer vollständigen Rückbildung von Tumoren berichtet, allerdings auch von weiterem Wachstum nach der Bestrahlung. Auch ist es bei einigen Patienten unter der Behandlung zu teilweise lebensbedrohlichen Situationen gekommen. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt kann nur in einer individuell genau abgewogenen Entscheidung ein Behandlungskonzept für den Betroffenen gefunden werden. Dabei müssen umfassende Erfahrungswerte in den Entscheidungsprozess einfließen.

Bei anderen Tumorformen des Felsenbeins kommt es zur Destruktion des Knochens, wie es bei Sarkomen, Chordomen oder besonderen Knochenerkrankungen wie der Histiozytosis X (Abb. 7), bei Knochenmetastasen, der Fibrösen Dysplasie (Abb. 8) oder auch beim Plasmozytom zu beobachten ist. Typisch sind Lokalisationen wie die Felsenbeinspitze beim Chondrosarkom (Abb. 9) oder Chordom (Abb. 10). Ein stark raumfordernder Prozess ist das jugulotympanische Paragangliom (Glomus-jugulare-Tumor; Abb. 11), das von den chromaffinen Zellen in der Wand des Bulbus venae jugularis ausgehend in Richtung des Mittelohres und in die Felsenbeinstrukturen oder auch durch das Foramen jugulare destruierend wächst. Die Dura kann dabei erreicht und infiltriert werden, sodass letztlich auch eine intrakranielle Tumorausbreitung möglich wird. Die Therapie sollte chirurgisch erfolgen, nachdem die Vaskularisation und vorteilhafterweise auch Embolisation angiografisch dargestellt wurden. Diese meist groß angelegten Operationen beinhalten in der Regel eine partielle Petrosektomie und einen subbasalen Zugang einschließlich der Resektion des Bulbus venae jugularis. Nur bei extremen Rezidiven und bei intrakranieller Ausbreitung kommt eine Bestrahlungstherapie in Betracht.

Uncharakteristische Frühsymptome

Die klinischen Frühsymptome der intrinsischen Ohr- und Felsenbeintumore manifestieren sich häufig uncharakteristisch als sensorineurale Hörstörungen,

Tinnitus oder Schwindelsymptomatik. Dazu treten zuweilen Kopfschmerz und andere Hirnnervensymptome wie Fazialis- und Abduzenspareesen auf. Die diagnostische Domäne liegt heute in der Radiologie, wobei der MRT-Technik und den modernen Rendering-Verfahren eine zunehmende Bedeutung zukommt. Neurophysiologische Untersuchungen, darunter die Hirnstammaudiometrie, leisten bei der Screening-Diagnostik und vor allem in der Frühdiagnostik von Tumorerkrankungen (z.B. Akustikusneurinom) wichtige Dienste.

Prof. Dr. Oliver Kaschke

Hals-Nasen-Ohrenheilkunde,
Plastische Gesichts- und Halschirurgie
Sankt Gertrauden-Krankenhaus
Paretzer Str. 12
10713 Berlin