

# Schwannom des Ganglion geniculi

Die Differenzialdiagnose intrakranieller, extraaxialer Tumoren ist für gewöhnlich limitiert. Liegen sie im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels, sind die Kriterien der verschiedenen Raumforderungen geläufig und stellen den Radiologen in der Regel nicht vor Probleme. Raumforderungen mit Bezug zum Meatus acusticus internus sind typischerweise Schwannome des Nervus vestibularis, die fälschlicherweise auch als Akustikusneurinome bezeichnet werden. Wesentlich seltener als der Nervus vestibulocochlearis ist der Nervus facialis von Schwannomen betroffen. Aufgrund seines komplexen Verlaufs durch das Felsenbein sind die Wachstumsformen und Lokalisationen der Tumoren heterogen und ungewohnt. Unser Fallbeispiel zeigt einen großen Tumor, der zum weit überwiegenden Teil intrakraniell liegt, jedoch vom Fazialiskanal ausgeht. Diese für die Diagnose entscheidende Tatsache muss durch subtiles Akquirieren und Betrachten der Bilder herausgearbeitet werden. Nur die Kombination aus hochauflösender Felsenbein-Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT) ermöglicht dabei eine Eingrenzung der Differenzialdiagnose. Im günstigen Fall kann präoperativ die Diagnose eines Fazialisschwannoms aufgrund seiner charakteristischen Bildgebung gestellt werden.

## Fallbeschreibung

Die 32-jährige Patientin klagte seit mehreren Monaten über ein Druckgefühl im Bereich des linken Ohrs, Ohrenpfeifen und eine Hörminderung. Deswegen wurde sie auswärts bereits erfolglos mit der Verdachtsdiagnose Hörsturz behandelt. Zum Aufnahmezeitpunkt wies die Patientin klinisch-neurologisch ausschließlich eine kombinierte Mittel- und Innenohrschwerhörigkeit links auf, es bestanden keine weiteren Hirnnervenausfälle. Kernspintomographisch fand sich eine knapp 3 cm große, kugelige, extraaxiale Raumforderung in der mittleren Schädelgrube, die sich gegenüber dem Hirnparenchym glatt abgrenzen ließ und auch keine umgebende Ödembildung aufwies (Abb. 1). Ein kleiner Tumorzapfen erstreckte sich nach kaudal in das Felsenbein (Abb. 2).

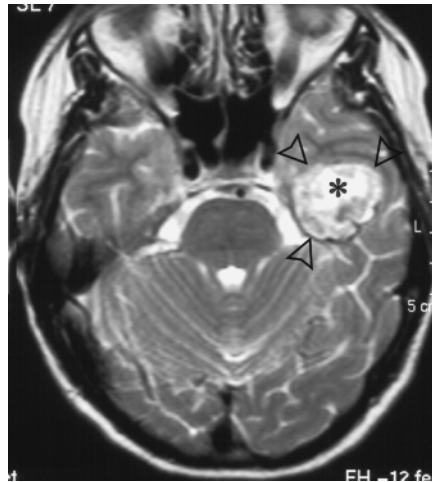


Abb. 1 Transversales Turbospinechobild, T<sub>2</sub>-gewichtet (TR/TE 4445/100). Nur mäßig hyperintenser Tumor in der mittleren Schädelgrube (Pfeilköpfe), der Felsenbeinoberkante anliegend, mit zentraler hyperintenser Nekrosezone (\*).

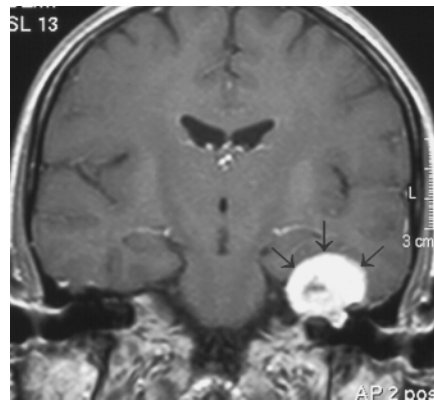


Abb. 2 Koronares Spinechobild, T<sub>1</sub>-gewichtet (TR/TE 674/15) nach Gabe von GdDTPA. Man erkennt den intensiv kontrastaufnehmenden Tumor, der sich pilzförmig durch das Felsenbeindach hindurch in die mittlere Schädelgrube ausdehnt (Pfeile).

Der Tumor zeigte im Zentrum eine Nekrose und wies in der Peripherie eine mäßige Hyperintensität im T<sub>2</sub>-gewichteten Bild und eine intensive Kontrastaufnahme auf. Die hochaufgelöste CT des Felsenbeins ließ knöcherne Arrosionen der Felsenbeinoberkante (Abb. 3 a) und eine Ausdehnung in die Paukenhöhle erkennen (Abb. 3 b). Die Dura war partiell mit dem Tumor abgehoben und wies Kalzifikationen auf. Die arterielle Versorgung erfolgte aus der Arteria carotis externa (Abb. 4). Die Raumforderung wurde über einen

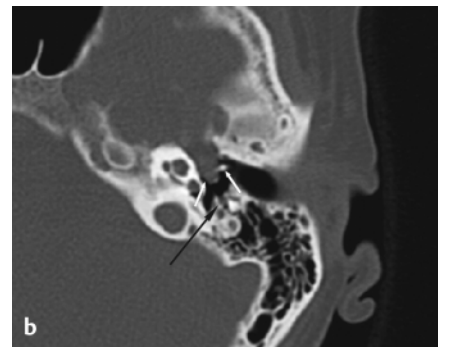
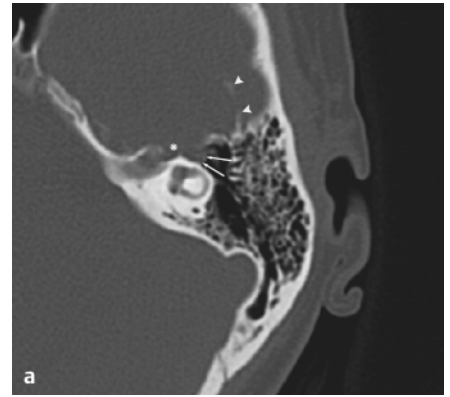


Abb. 3 Hochauflösendes Felsenbein-CT, transversale Schichten, (a) durch das Dach des inneren Gehörgangs: In Lokalisation des Ganglion geniculi (\*) findet sich eine Weichteilformation, die mit einer reaktionslosen Arrosion der Felsenbeinoberkante und Vorderfläche einhergeht. Weichteilaufläufere zum Epytympanon (Pfeile), abgehobene, verkalkte Dura (Pfeilköpfe). (b) Mesotympanal: Beachte die Ausdehnung des Tumors an die Gehörknöchelchen heran (Pfeile). Nervus facialis am Eintritt in das mastoideale Segment normal kalibrig (langer Pfeil).



Abb. 4 Selektives Angiogramm der A. carotis externa: Der zentral nekrotische Tumor füllt sich intensiv aus Ästen der A. meningea media (Pfeilköpfe).

links pterionalen Zugang operiert. Histologisch bestätigte sich die Verdachtsdiagnose eines Neurinoms. Postoperativ zeigte die Patientin eine periphere Fazialisschwäche. Klinische Kriterien einer

Neurofibromatose konnten bei der Patientin nicht gefunden werden.

## Diskussion

6–8% aller intrakraniellen Tumoren sind Schwannome. Sie sind am häufigsten im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels anzutreffen und machen hier 75–80% aller Raumforderungen aus. Mehr als 90% aller Schwannome manifestieren sich im Bereich des Nervus vestibularis. Zweithäufigster Manifestationsort ist der Nervus trigeminus und erst an dritter Stelle steht der Befall des Nervus facialis, bei dem als häufigster Lokalisationsort das Ganglion geniculi gilt (Osborne, Diagnostic Neuroradiology, Mosby, 1994). In einer retrospektiven Analyse von 527 Operationen im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels fanden sich beispielsweise 416 Vestibularisschwannome, aber nur 14 Schwannome des Nervus facialis (King et al., J Neurosurg 1990; 72: 1). Entstehungsort eines Schwannoms sind die Schwann'schen Zellen der Nervenscheide, von der der Tumor dann exzentrisch in vom Nerv nach außen wächst. Eine Schädigung des betroffenen Nerven ist somit durch Kompression und nicht durch tumoröse Infiltration zu erklären. So wurde abhängig vom Lokalisationsort entlang des Verlaufs des Fazialiskanals als Erstsymptomatik von Fazialisschwannomen nur in 50% der Fälle eine Fazialisparese gefunden. Bei den anderen Patienten lagen dagegen Symptome durch das exzentrische Wachstumsverhalten in Form von Ohrgeräuschen, sensorischer Hörminderung oder Schallleitungsstörung vor (Latack et al., Radiology 1983; 149: 731). Tumoren im Bereich des meatalen oder zisternalen Segments wiesen danach in erster Linie eine Raumforderung auf den Nervus cochlearis auf, wobei die sensorische Symptomatik durch eine erhöhte Druckempfindlichkeit der weniger myelinisierten Nerven der sensorischen Fasern gegenüber den resistenteren motorischen Fasern erklärt wird. Tumoren im Bereich des Ganglion geniculi destruieren das Dach des Felsenbeins und selten auch die Cochlea oder komprimieren den Nervus cochlearis. Im tympanalen Segment können sie durch Arrosion oder Umwachsen der Gehörknöchelchen eine Schallleitungsstörung hervorrufen. Im mastoidalen Segment schließlich sind die Tumoren allseits von Knochen umgeben, so dass

hier in der Regel eine Schädigung des Nervus facialis selbst vorliegt. Kombinationen der Manifestationsorte sind bekannt. Das Wachstum dieser Tumoren erfolgt sehr langsam und es wurde über Fälle mit Befundkonstanz über 10 Jahre berichtet. Eine Indikation zur Operation besteht daher auch nur bei symptomatischen Patienten, zumal ein maligne Entartung von Schwannomen eine Rarität ist.

Bildgebend weisen Schwannome ein uniformes Erscheinungsmuster auf. Sie sind glatt abgegrenzte, lobulierte Tumoren, die gerne hantelförmig wachsen. Hierbei erodieren sie den Knochen, ohne in der Regel eine wesentliche Sklerose auszulösen. Kernspintomographisch typisch sind ein iso- bis hyperintenses T<sub>2</sub>-Signal, ein hypo- bis isointenses T<sub>1</sub>-Signal und eine intensive Kontrastaufnahme (Martin et al., Neuroradiology 1992; 34: 62). Die Dichtewerte in der CT sind gegenüber dem Hirngewebe hypodens. Charakteristisch bei größeren Tumoren ist die Tendenz, zentral zystisch zu degenerieren. Alle Bildmerkmale sind auch in unserem Fall den Abbildungen zu entnehmen.

Differenzialdiagnostisch sind zwei weitere Tumoren, die im Bereich der Felsenbeinoberkante vorkommen können, zu erwägen. Geht man von einem wie in unserem Fall vorwiegend intrakraniellen, extraaxialen Tumor aus, so muss ein Meningeom durch das breitbasigere Aufsitzen auf der Dura, durch ein „Dural Tail Sign“ und durch eine begleitende Sklerose des Knochens vom Schwannom abgegrenzt werden. Ein supralabyrinthisches Epidermoid (oder auch kongenitales Cholesteatom) kann ähnliche knöcherne Arrosionen aufweisen, zeigt jedoch ein wesentlich höheres T<sub>2</sub>-Signal und nimmt, wie auch ein tympanales Cholesteatom, wenn überhaupt, nur in der Peripherie Kontrastmittel auf. Wegweisend in diesem Fall ist im Übrigen auch die Diffusionsstörung, die in der diffusionsgewichteten MRT beobachtet werden kann. Auch ein Paragangliom des Glomus tympanicum kann Erosionsformen wie ein tympanales Fazialisschwannom nachahmen, erstreckt sich in der Regel aber nicht derart nach intrakraniell, hat kaum Nekrosen und bietet mit pulssynchronem Ohrge-

räusch in aller Regel eine typische Symptomatik. Hämangiome im Bereich des Fazialiskanals sind beschrieben und können ein ähnliche erosives Wachstumsverhalten zeigen. Sie sind in der Regel klein und können gelegentlich durch ihr hohes T<sub>2</sub>-Signal erkannt werden. Typisch ist auch der Nachweis intratumoraler Verkäuerungen. Weitere Tumoren können anhand ihrer Lokalisation im Felsenbein differenziert werden: Medial, im Bereich der Felsenbeinspitze gelegen, sind ein Neurinom des Nervus trigeminus, ein intrapetrosales Carotisaneurysma, eine Mucozele und ein Cholesterolgranulom. Zu den Raritäten gehören ein Chondrosarkom, das von den knorpeligen Synostosen petrosphenoidal und petrooccipital ausgeht, ein Riesenzelltumor, ein aberrierendes Choroid, Metastasen, Lymphome, adenomatöse Tumoren des Mittelohrs und ein Malignom des Saccus endolymphaticus (Som, Curtin, Head and Neck Imaging, Mosby, 1994: 1449).

Operativ werden Schwannome des Ganglion geniculi in erster Linie über einen temporalen Zugang angegangen. Allerdings ist von hier aus die rekonstruktive Chirurgie des Nervus facialis schwierig, so dass auch ein kombinierter Zugang von transmastoidal notwendig werden kann. Aufgrund der Eröffnung des intra- und extraduralen Kompartiments ist in postoperativen Kontrollen auf Zeichen einer Liquor fistel zu achten.

Zusammenfassend muss bei Vorliegen eines extraaxialen Tumors in der mittleren Schädelgrube intensiv nach der Beziehung zum Felsenbein gesucht werden. Die MRT mit koronarer Bildgebung ist hierbei unverzichtbar. Bei typischer Klinik und den folgenden durch die Bildgebung erfüllten Kriterien ist die Diagnose eines Fazialisschwannoms mit hoher Sicherheit zu stellen: 1. „Herauswachsen“ eines Tumors aus dem Labyrinth oder der Paukenhöhle nach intrakraniell, 2. Knochenarrosionen, die vom Ganglion geniculi und dem horizontalen Fazialiskanal ausgehen, 3. hyperintenses Signal im T<sub>2</sub>-Bild und intensives Kontrastenhancement in der MRT.

U. Hahn, F. Duffner, W. Küker, Tübingen