

**Redaktion**

P.K. Plinkert, Heidelberg

J. Ebmeyer<sup>1</sup> · J. Lautermann<sup>2</sup> · L.U. Scholtz<sup>1</sup> · H. Sudhoff<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf und Halschirurgie, Klinikum Bielefeld, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Münster

<sup>2</sup> Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf und Halschirurgie, Krankenhaus Martha-Maria, Halle/Saale

# Intralabyrinthäre Schwannome

Schwannome sind gutartige Tumoren, die von Schwann-Zellen ausgehen, welche die Myelinscheide peripherer Nerven bilden. Der Entstehungsort liegt i. d. R. im myelinisierten Teil des Nervs lateral der sog. Obersteiner-Redlich-Zone, die den Übergang von Glia- zu Schwann-Zellen und damit die Grenze zwischen peripherem und zentralem Nervensystem bildet [1]. Sie können prinzipiell in allen Körperregionen auftreten und wachsen gut abgekapselt in direkter Nachbarschaft des Ausgangsnervs, ohne jedoch die Nervenfasern einzubinden [2]. Ist der VIII. Hirnnerv der Ausgangsnerv, handelt es sich um ein Vestibularisschwannom.

Die typische Lokalisation von Vestibularisschwannomen ist der innere Gehörgang bzw. der Kleinhirnbrückenwinkel. Eine intralabyrinthäre Lokalisation ist äußerst selten. Seit der Erstbeschreibung durch Mayer 1917 [3] wurden weniger als 100 Fälle beschrieben [4, 5, 6]. Man kann je nach Entstehungsort intracochleäre und intravestibuläre Tumoren unterscheiden. Intracochleäre Schwanno-

me entwickeln sich aus Ästen des N. cochlearis. Intravestibuläre Schwannome entstehen in Endästen der Pars vestibularis des N. vestibulocochlearis (N. utricularis, N. saccularis, N. ampullaris anterior, posterior und lateralis; [7]). Typische Symptome sind eine langsam fortschreitende oder auch plötzlich einsetzende einseitige cochleäre Schwerhörigkeit, Vertigo in unterschiedlicher Form und Ausprägung und einseitiger therapieresistenter Tinnitus [5, 6, 8, 9].

Vor der Zeit der hochauflösenden, gadoliniumgestützten Magnetresonanztomographie (MRT) wurde die Diagnose eher durch Zufall in Felsenbeinpräparationen oder im Rahmen labyrinthdestruierender Eingriffe gestellt. Inzwischen werden nicht zuletzt wegen der deutlich verbesserten Auflösung in MRT-Untersuchungen zur diagnostischen Abklärung von Vertigo, einseitigem Tinnitus oder Hörminderung mehr und mehr intralabyrinthäre Schwannome gefunden [7]. Viele Autoren gehen daher davon aus, dass die Inzidenz dieser Tumoren lange Zeit unterschätzt wurde [5, 7].

Wir beschreiben hier 4 Fälle von Patienten, die aktuell wegen intralabyrinthärer Schwannome in der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie am Klinikum Bielefeld behandelt werden. Diagnostik und Therapiestrategien werden diskutiert.

**Fallberichte**

Symptome und Therapieverläufe der 4 Patienten sind in **Tab. 1** aufgeführt. Befunde der MRT und CT sowie Operations situs und Operationspräparate der Patienten 1 und 2 sind in **Abb. 1 und 2** dargestellt.

**Diskussion**

Intralabyrinthäre Schwannome sind selten, wenn auch die Inzidenz möglicherweise bislang unterschätzt wurde [5, 7]. Neuere Studien gehen davon aus, dass intralabyrinthäre Schwannome etwa 10% aller Vestibulocochlearisschwannome ausmachen [7]. Die Symptomatik ist unspezifisch, eine einseitige, langsam progrediente sensorineurale Schwerhörigkeit oder auch plötzliche Ertaubung wird in allen publizierten Fällen beschrieben. Vertigo in unterschiedlicher Ausprägung, als dauerhaftes Symptom oder auch anfallsweise auftretend ist ebenso beschrieben wie Tinnitus [4, 5, 7, 10]. Daher sind Verwechslungen mit anderen vestibulocochleären Erkrankungen häufig, insbesondere wird über eine Verwechslung mit der Menière-Erkrankung berichtet [5, 10]. Eine MRT-Untersuchung von Patienten mit entsprechenden Symptomen ist empfehlenswert, auch zum Ausschluss eines „regulär gelegenen“ Schwannoms des Kleinhirnbrückenwinkels.

Alle in unserer Abteilung betreuten Patienten berichteten von einseitiger Hörminderung, Tinnitus und intermittierendem Schwindel als Erstsympto-

Abkürzungen	
BAHA	„bone anchored hearing aid“
BERA	„brainstem electric response audiometry“
CISS-Sequenz	Constructive-Interference-in-Steady-State-Sequenz (MRT)
CROS	„contralateral routing of signals“
CT	Computertomographie
FSE-Sequenz	Fast-Spin-Echo-Sequenz (MRT)
MRT	Magnetresonanztomographie

Tab. 1 Symptome und Therapie der 4 Patienten mit intralabyrinthären Schwannomen

Patient	Symptome/Dauer	Untersuchungsergebnisse	N. facialis	MRT	CT	Therapie	Kontrolluntersuchung
1) 52 Jahre ♂	Drehschwindelanfälle seit 4 Monaten, pulsierender Tinnitus, geringe Hörminderung rechts seit 1 Jahren; 2 Monate nach Erstvorstellung plötzliche funktionelle Ertaubung rechts	Ohrmikroskopie o.p.B., kein Spontannystagmus, feinschlägiger Provokationsnystagmus, Tonschwelle: Hochtonsenke rechts; Normakusis links; VNG: minimale Untererregbarkeit rechts	Normal	In der T1-Gadolinium-Sequenz 5 mm Enhancement im rechten Vestibulum, rundliche Auslöschung in der T2-FSE-Sequenz	o.p.B.	Zunächst „wait, scan and re-scan“; nach Ertaubung translabrynthäre Resektion	6 Wochen postoperativ keine Beschwerden mehr, weder Schwindel noch Tinnitus; BAHA CROS geplant
2) 53 Jahre ♀	Über 5 Jahre rezidivierende Hörstürze rechts, inwischen Ertaubung; dauerhafter, belastender Schwankschwindel; Tinnitus rechts	Ohrmikroskopie o.p.B., kein Spontannystagmus, kein Provokationsnystagmus, Tonschwelle: pantonale IOSH rechts mit Hörresten bei 80 dB; Normakusis links; deutliche Verlängerung der Interpeaklatenzen I/III in der BERA	Normal	In der T1-Gadolinium-Sequenz 5 mm Enhancement im rechten Vestibulum, rundliche Auslöschung in der T2-FSE-Sequenz	o.p.B.	Translabrynthäre Resektion	Entlassung 3 Tage postoperativ, Fazialisfunktion normal, kein Schwindel, Tinnitus bereits deutlich gebessert
3) 57 Jahre ♀	Leichter, ungerichteter Schwindel, pulsierender Tinnitus links, geringe Hörminderung links; 3 Monate nach Erstvorstellung plötzlich deutliche Verschlechterung des Hörvermögens	Ohrmikroskopie o.p.B., kein Spontannystagmus; kein Provokationsnystagmus, Tonschwelle: pantonale IOSH links von 15 dB, Normakusis rechts; grenzwertige Verlängerung der Interpeaklatenzen I/III in der BERA; VNG o.p.B.	Normal	In der T1-Gadolinium-Sequenz 3 mm Enhancement im linken Vestibulum, rundliche Auslöschung in der T2-FSE-Sequenz	Nicht durchgeführt	Zunächst „wait, scan and re-scan“; nach Hörverschlechterung translabrynthäre Resektion	Postoperativ zunächst mäßiger Drehschwindel, rasche Besserung unter Stenert-Therapie, Entlassung am 7. postoperativen Tag nahezu schwindelfrei, bereits deutlich gebesserter Tinnitus
4) 31 Jahre ♀	Vor 1 Jahr plötzliche Ertaubung rechts; seit Jahren Tinnitus rechts und intermittierender Drehschwindel	Surditas rechts, Normakusis links; VNG: deutliche Untererregbarkeit rechts	Normal	In der T1-Gadolinium-Sequenz 3 mm Enhancement im rechten Vestibulum, rundliche Auslöschung in der T2-FSE-Sequenz	Nicht durchgeführt	Translabrynthäre Resektion empfohlen, auf Wunsch der Patientin „wait, scan and re-scan“	Keine Befundänderung, MRT-Kontrolle steht aus

VNG Videonystagmographie; o.p.B. ohne pathologischen Befund; IOSH Innenohrschwerhörigkeit.

HNO 2010 · 59:168–172  
DOI 10.1007/s00106-010-2174-y  
© Springer-Verlag 2010

J. Ebmeyer · J. Lautermann · L.U. Scholtz · H. Sudhoff

## Intralabyrinthäre Schwannome

### Zusammenfassung

Schwannome sind gutartige Tumoren, die von Schwann-Zellen ausgehen, die die Myelinscheide peripherer Nerven bilden. Die typische Lokalisation von Vestibularisschwannomen ist der innere Gehörgang bzw. der Kleinhirnbrückenwinkel. Eine intralabyrinthäre Lokalisation von Schwannomen ist äußerst selten. Wir beschreiben eine Serie von 4 konsekutiven Fällen intralabyrinthärer Schwannome, die seit Januar 2009 in der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie am Klinikum Bielefeld behandelt wurden. Therapieoptionen werden beschrieben und diskutiert sowie ein aktueller Überblick über die Literatur gegeben.

### Schlüsselwörter

Akustikusneurinom · Schwannom, intralabyrinthäres · N. vestibularis · Hörminderung · Schwindel

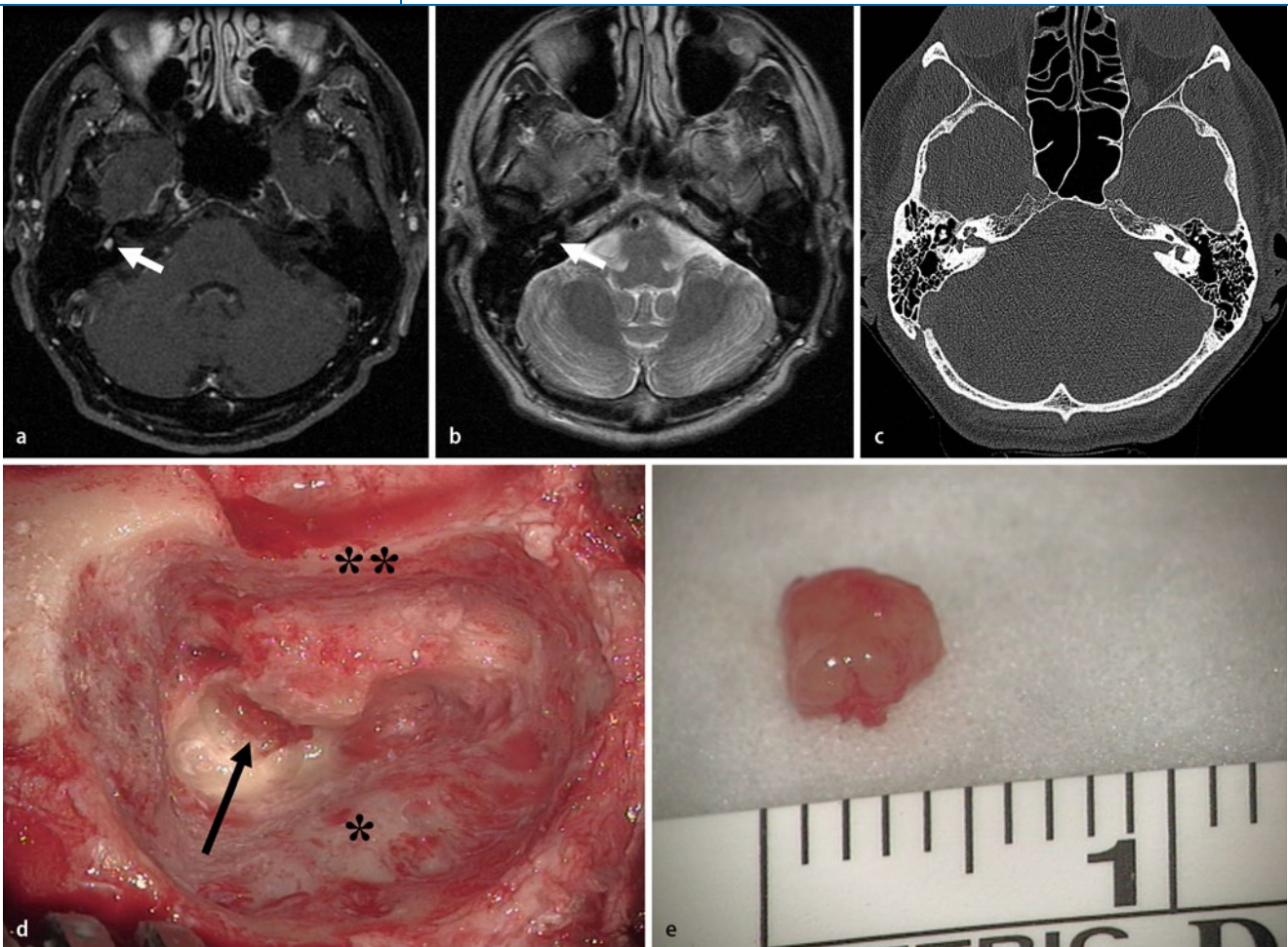
## Intralabyrinthine schwannomas

### Abstract

Schwannomas are benign neurogenic tumors arising from Schwann cells that usually form the myelin sheath of peripheral nerves. The typical localization of vestibular schwannomas is the internal auditory canal or the cerebellopontine angle. Intralabyrinthine lesions are extremely rare. Here we describe a series of four consecutive cases of intralabyrinthine schwannomas that were treated in the Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Klinikum Bielefeld in Bielefeld, Germany. Therapeutic options are discussed and the literature is reviewed.

### Keywords

Neuroma, acoustic · Schwannoma, intralabyrinthine · Vestibular nerve · Hearing loss · Vertigo



**Abb. 1** ▲ Befunde von Patient 1. **a** Axiale MRT in T1-Wichtung nach Gadoliniumgabe: knapp 5 mm großes Enhancement im Vestibulum des rechten Labyrinths (Pfeil). **b** Axiale MRT in T2-FSE-(Fast-Spin-Echo-)Sequenz: mit der Kontrastmittelanreicherung korrespondierende Auslöschung des Flüssigkeitssignals (Pfeil). **c** Axiale CT der Felsenbeine: Befund nicht abgrenzbar. **d** Operations situs: Tumor im Vestibulum des bereits größtenteils entfernten Labyrinths (Pfeil); \* Sinus sigmoideus; \*\* hintere Gehörgangswand. **e** Operationspräparat

men. Im Verlauf kam es bei allen 4 Patienten zu einer einseitigen Ertaubung bzw. hochgradigen Innenohrschwerhörigkeit. Während sich eine Patientin auf eigenen Wunsch in der Wait-and-Rescan-Phase befindet, entschlossen sich 3 Patienten nach der Ertaubung zur translabyrinthären Resektion des Tumors. Dieser Eingriff führte bei allen Patienten zu einer deutlichen Reduktion sowohl der Schwindelsymptomatik als auch des Ohrgeräusches.

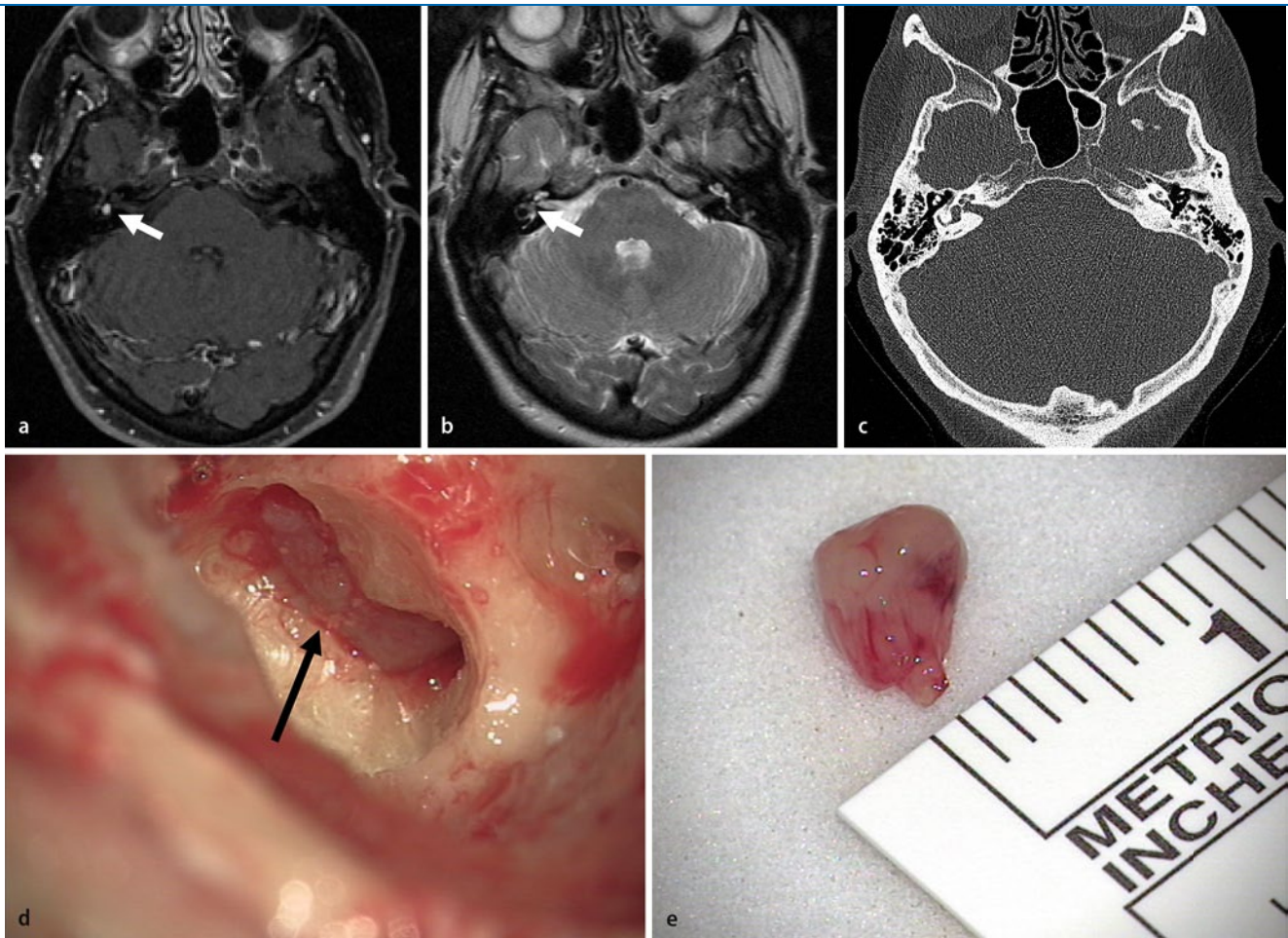
In der Diagnostik nimmt die MRT den größten Stellenwert ein. In gadolinium-unterstützten hochauflösenden T1-gewichteten Bildern zeigt sich eine intensive Kontrastmittelaufnahme der Tumoren. T2-FSE- und 3-D-CISS-Sequenzen eignen sich besonders gut zur Darstellung des flüssigkeitsgefüllten Labyrinths, des inneren Gehörgangs und des Klein-

hirnbrückenwinkels [4, 5, 7]. Eine CT ist nicht hilfreich in der Diagnostik, da sich auf das Labyrinth oder die Cochlea beschränkte Tumoren aufgrund ihrer Größe und Lage in der CT nicht nachweisen lassen.

Die durchschnittliche Wachstumsgeschwindigkeit von Vestibularisschwannomen wird in der Literatur mit 1,8–2,4 mm pro Jahr angegeben [11, 12]. Trotz des langsamen Wachstums kommt es bei intralabyrinthären Schwannomen im Verlauf meist zu einer hochgradigen sensorineuralen Schwerhörigkeit oder Ertaubung, oft auch bei kleinen Tumoren. Diese kann langsam voranschreitend sein oder auch plötzlich einsetzen [4, 5, 6, 7, 8, 9, 10]. Die Möglichkeit eines Hörerhalts besteht chirurgisch aufgrund der Lokalisation des Tumors nicht, da

auch kleine Tumoren nicht ohne Destruktion des Labyrinths entfernt werden können.

In der Behandlung intralabyrinthärer Schwannome empfehlen wir bei noch erhaltenem Hörvermögen eine Strategie des Abwartens und der Kontrolle mittels bildgebender Verfahren, da die Tumoren durch die frühzeitig einsetzenden Symptome bei der Erstdiagnose oftmals noch sehr klein sind. Kommt es zur Ertaubung oder zu stark belastendem Schwindel, ist eine Operation sinnvoll. Ein translabyrinthäres, im Falle einer intracochleären Lokalisation auch transotisches, transcochleäres Vorgehen kommt hier in Frage [6, 8]. Im Rahmen der Operation sollte zur Hörverbesserung eine BAHA-CROS-Versorgung erwogen werden. So kann monaural ein pseudostereophones Hören ermög-



**Abb. 2** ▲ Befunde von Patient 2. **a** Axiale MRT in T1-Wichtung nach Gadoliniumgabe: knapp 5 mm großes Enhancement im Vestibulum des rechten Labyrinths (Pfeil). **b** Axiale MRT in T2-FSE-(Fast-Spin-Echo-)Sequenz: mit der Kontrastmittelanreicherung korrespondierende Auslöschung des Flüssigkeitssignals (Pfeil). **c** Axiale CT der Felsenbeine: Befund nicht abgrenzbar. **d** Operationssitus: Tumor im Vestibulum des bereits größtenteils entfernten Labyrinths (Pfeil). **e** Operationspräparat

licht werden [4]. Eine simultane oder auch spätere Versorgung mit einem Cochlear implant kommt in Frage, wenn die Cochlea intakt ist [13, 14, 15].

Mehrere Autoren berichten über die Besserung von Schwindel und Tinnitus nach Resektion des Tumors [6, 16, 17]. Dies deckt sich mit unserer Erfahrung aus den beschriebenen Fällen.

Eine effektive Strahlentherapie intralabyrinthärer Schwannome ist aufgrund der geringen Größe der Tumoren technisch schwierig. Bisher existieren keine Berichte über die stereotaktische Strahlentherapie dieser Tumoren, und die Erfolgsaussichten sind gering [6]. Das langsame Wachstum der Tumoren würde eine Erfolgskontrolle erschweren, und Aufwand und Risiko einer chirurgischen Resektion sind vergleichsweise gering. Eine Strahlentherapie käme somit am

ehesten in Frage für Patienten mit massiven Symptomen und Kontraindikationen gegen eine Operation [6].

### Fazit für die Praxis

- Die Inzidenz intralabyrinthärer Schwannome wurde bislang unterschätzt.
- Eine Wait-and-Re-scan-Strategie ist indiziert bei erhaltenem Hörvermögen und leichtem Schwindel bzw. wenig belastendem Tinnitus.
- Ein chirurgisches Vorgehen ist indiziert bei Ertaubung oder belastendem Schwindel/Tinnitus, führt jedoch zur Ertaubung.
- Eine hochauflösende MRT-Untersuchung des Felsenbeins und Kleinhirnbrückenwinkels bei Patienten mit einseitiger sensorineuraler Schwerhörig-

keit, Tinnitus und unklarem Schwindel ist empfehlenswert.

- Intralabyrinthäre Schwannome können in der CT nicht nachgewiesen werden.
- Die Strahlentherapie hat keinen Stellenwert in der Behandlung intralabyrinthärer Schwannome.

### Korrespondenzadresse

**Dr. J. Ebmeyer**  
Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde  
Kopf und Halschirurgie, Klinikum Bielefeld  
Akademisches Lehrkrankenhaus  
der Universität Münster  
Teutoburger Straße 50, 33604 Bielefeld  
Joerg.Ebmeyer@klinikumbielefeld.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- Xenellis JE, Linthicum FH Jr (2003) On the myth of the glial/schwann junction (Obersteiner-Redlich zone): origin of vestibular nerve schwannomas. *Otol Neurotol* 24(1):1
- Zbaren P, Markwalder R (1999) Schwannoma of the true vocal cord. *Otolaryngol Head Neck Surg* 121(6):837–839
- Mayer O (1917) Ein Fall von multiplen Tumoren in den Endausbreitungen des Akustikus. *Z Ohrenheilkd* 75:95–113
- Jia H et al (2008) Intralabyrinthine schwannomas: symptoms and managements. *Auris Nasus Larynx* 35(1):131–136
- Kennedy RJ et al (2004) Intralabyrinthine schwannomas: diagnosis, management and a new classification system. *Otol Neurotol* 25(2):160–167
- Neff BA, Willcox TO Jr, Sataloff RT (2003) Intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol* 24(2):299–307
- Tielemans A 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
- Di Lella F et al (2007) Management of intralabyrinthine schwannomas. *Auris Nasus Larynx* 34(4):459–463
- Nishimura T, Hosoi H (2008) Progressive hearing loss in intracochlear schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 265(4):489–492
- Fitzgerald DC et al (1999) Intralabyrinthine schwannomas. *Am J Otol* 20(3):381–385
- Selesnick SH, Johnson G (1998) Radiologic surveillance of acoustic neuromas. *Am J Otol* 19(6):846–849
- Charabi S et al (2000) Vestibular schwannoma growth: the continuing controversy. *Laryngoscope* 110(10 Pt 1):1720–1725
- Chen DA, Linthicum FH Jr, Rizer FM (1988) Cochlear histopathology in the labyrinthectomized ear: implications for cochlear implantation. *Laryngoscope* 98(11):1170–1172
- Ahsan S et al (2003) Cochlear implantation concurrent with translabyrinthine acoustic neuroma resection. *Laryngoscope* 113(3):472–474
- Tono T, Ushisako Y, Morimitsu T (1997) Cochlear implantation in an intralabyrinthine acoustic neuroma patient after resection of an intracanalicular tumor. *Adv Otorhinolaryngol* 52:155–157
- Green JD Jr, McKenzie JD (1999) Diagnosis and management of intralabyrinthine schwannomas. *Laryngoscope* 109(10):1626–1631
- Doyle KJ, Brackmann DE (1994) Intralabyrinthine schwannomas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 110(6):517–523

e-HNO Abstracts

Auch Kongressabstracts der Zeitschrift HNO jetzt kostenlos online abrufbar

Im elektronischen Volltextarchiv der HNO unter [www.HNO.springer.de](http://www.HNO.springer.de) finden Sie mehrfach jährlich die Beiträge der e-HNO. Wir kommen damit einem vielfach geäußerten Wunsch nach einer flexiblen Publikationsform – neben den regulär gedruckten Heften – nach. Alle e-only-Beiträge sind auch für Nicht-Abonnenten kostenfrei abrufbar, während das übrige Volltextarchiv der HNO nur Abonnenten zur Verfügung steht. Die e-HNO-Beiträge sind online unter der jeweiligen Heftausgabe als letzte Beiträge im Heft zu finden. Im letzten Jahr haben wir uns dazu entschlossen, das Beitragsspektrum der e-HNO, das bisher Originalien, Kasuistiken und die HNO-Praxis umfasst, um Kongressabstracts zu erweitern. Den Anfang machte in der Mai-Ausgabe der HNO die Abstracts der 10. Jahrestagung der Norddeutschen Gesellschaft für Otorhinolaryngologie und zervikofaziale Chirurgie (s. Abb.).

Sie finden diese in der HNO 5/2010, 509-537, DOI s00106-010-2129-3 bzw. unter folgendem Link <http://www.springerlink.com/content/0017-6192/58/5/>

Durch die Publikation als regulärer Beitrag der e-HNO und die Vergabe eines DOI sind die Abstracts zitierfähig und stehen neben den Kongressteilnehmern allen Lesern der HNO kostenlos zur Verfügung.

Nähere Informationen zu den e-HNO Abstracts erhalten Sie bei der Verlagsredaktion der Zeitschrift HNO, Frau Dagmar Lorenz unter Tel. 06221-487 8167 oder unter [dagmar.lorenz@springer.com](mailto:dagmar.lorenz@springer.com).

