

Redaktion
F. Bootz, Leipzig

G. Schade¹ · A. Giese² · M. Hess¹

¹ Abteilung für Hör-, Stimm- und Sprachheilkunde, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

² Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Liebe Kolleginnen und Kollegen!
Wenn Sie eine interessante Falldarstellung
haben, schicken Sie bitte Ihren Vorschlag
mit Beschreibung und Bildmaterial an:

Prof. Dr. F. Bootz
Univ.-HNO-Klinik
Liebigstraße 18
04103 Leipzig

Heiserkeit bei rechtsseitiger Hörminderung, Tinnitus und inkompletter Fazialisparese

✚ 52-jähriger Patient mit geringer Belastungsdysphonie seit 6 Monaten und diskreten Lähmungserscheinungen des N. facialis.

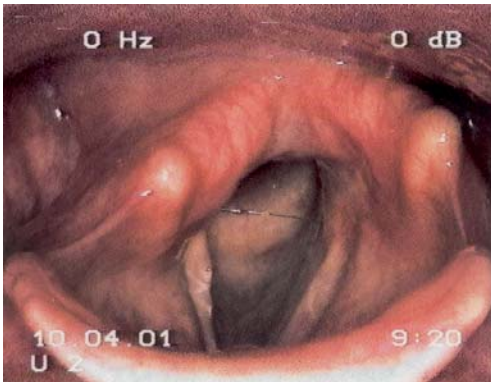


Abb. 1 ◀ 90°-lupenlaryngoskopischer Befund bei Respiration (Erstvorstellung): die Abduktionsbewegung rechtsseitig ist diskret eingeschränkt

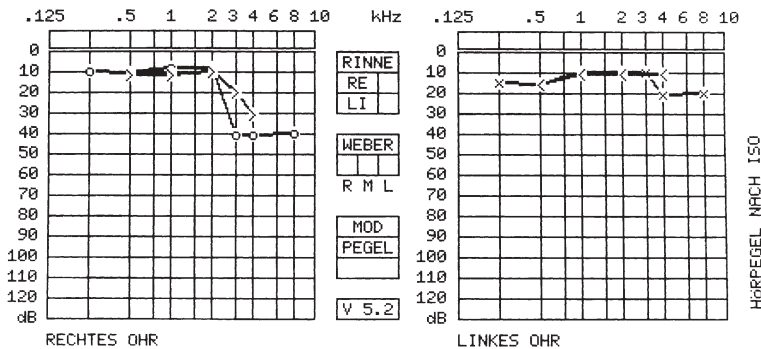


Abb. 2 ▲ Das Reintonaudiogramm zeigt einen rechtsseitigen Hochtonabfall

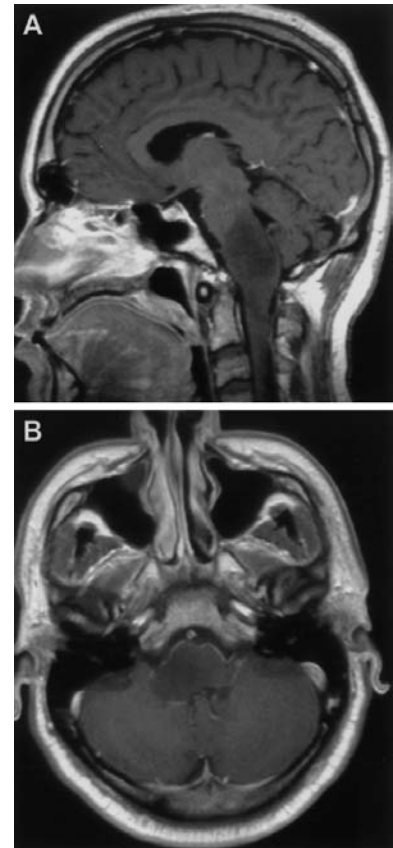


Abb. 3a,b ▲ MRT-Befund des Hirnstammtumors: sagittales (a) und axiales (b) MRT des Neurokraniums mit Kontrastmittel. Typische Darstellung eines diffusen intrinsischen Hirnstammglioms ohne Zeichen anaplastischer Veränderungen. Der Tumor reicht kranial von der hinteren unteren Pons durch die Medulla oblongata bis unter das Niveau des Foramen magnum (a). Nahezu der gesamte Querschnitt der Hirnstamms ist betroffen (b)

52-jähriger Patient mit seit 1/2 Jahr bestehender geringgradiger Belastungsdysphonie. Dem Patienten selbst noch nicht aufgefallen war ein rechtsseitig minimal verzögerter Lidschluss und eine ebenfalls diskrete Schwäche des Mundastes des N. facialis rechts. Anamnestisch lag in der Vorgeschichte vor ca. 7 Jahren ein rechtsseitiger Hörsturz vor, der sich durch einen plötzlich aufgetretenen rechtsseitigen Tinnitus auris manifestiert hatte. Es wurde damals eine ambulante rheologische Infusionstherapie durchgeführt.

Videolaryngoskopie und -stroboskopie mit starrer und flexibler Optik. Bei der Erstvorstellung zeigte sich eine diskrete Stimmippenminderbeweglichkeit auf der rechten Seite. Die laryngealen Schleimhautverhältnisse waren bis auf eine geringgradige Verdickung der Interarytaenoidregion unauffällig. Bei Phonation kam es zu einer supraglottischen Engstellung mit Petioluswulstbildung. Die Randkantenverschiebungen und Schwingungs-Amplituden der Stimmippen waren regelrecht (Abb. 1).

Flexibel-endoskopisch kontrollierte Blauschluckuntersuchung (flüssig und breig). Keine laryngeale Penetration bzw. Aspiration.

Auditiver Stimmbefund. Der Stimmklang war gering heiser und belegt sowie angestrengt. Der Stimmansatz war nach dorsal verlagert, der Stimmeinsatz pathologisch hart und der Stimmabsatz verkarrt. Die Resonanz und die mittlere Sprechstimmlage waren unauffällig. Die Sprechweise war temporal, melodisch und dynamisch normal.

Reintonaudiometrie. Rechtsseitig liegt die Hörschwelle im Frequenzbereich von 250–2000 Hz bei 10 dB und zwischen 3000–8000 Hz bei 40 dB; linksseitig zwischen 250–8000 Hz zwischen 10–20 dB (Abb. 2).

TEOAE (ILO 88). Rechtsseitig Emissionen nur im Frequenzbereich von 1000–1500 Hz mit einer Reproduzierbarkeit von 77–83% nachweisbar. Im Frequenzbereich zwischen 2000–3000 Hz (rechtsseitig) keine und bei 4000 Hz 53% Reproduzierbarkeit. Linksseitig nur im Frequenzbereich von 1500–2000 Hz Emissionen mit einer Reproduzierbarkeit zwischen 62 und 70% nachweisbar (1000 Hz/52%, 3000 Hz/0%, 4000 Hz/26% Reproduzierbarkeit).

Klick-BERA. Rechtsseitig Verlängerung der Latenz von Potential V und der I–V-Leitzeit; bis 100 dB HL im untersuchten Frequenzbereich Latenz von Potential III nicht reproduzierbar; Latenz von Potential I liegt im Normbereich. Linksseitig liegen die Latenzen und Leitzeiten im Normbereich.

Kalorische Vestibularisprüfung. Beidseits unauffällige, seitengleiche Labyrinthfunktion.

Magnetresonanztomographie (MRT). Ausgedehnte, rechtsbetonte T2-homogen hyperintense, nahezu den gesamten Querschnitt der Medulla oblongata erfassende und auftreibende Raumforderung. Der maximale kraniokaudale Durchmesser beträgt 37 mm. Verlagerung der Pons nach kranial. Impression des 4. Ventrikels im kaudalen Anteil, ohne Anhalt für eine Liquorzirkulationsstörung. Supratentoriell unauffälliger Befund. Nach i.v.-Kontrastmittelapplikation kommt es lediglich zu einer punktuellen Signalintensitätssteigerung (entsprechend einem Gefäßverlauf) im frontalen Randbereich des Prozesses. Bildmorphologisch ist dieser Befund mit einem diffus wachsenden intrinsischen Gliom des Hirnstamms ohne Anhalt für anaplastische Veränderungen zu vereinbaren (Abb. 3).

Von einer histologischen Diagnosesicherung des Hirnstammtumors wurde aufgrund des charakteristischen MRT-Befunds, der zu erwartenden neurologischen Defizite und der zu diesem Zeitpunkt fehlenden therapeutischen Konsequenzen Abstand genommen; 9 Monate nach Erstvorstellung und klinisch-radiologischer Diagnosesicherung ist radiologisch kein Tumorprogress zu erkennen. Klinisch kommt es jedoch zu einer Befundverschlechterung mit zunehmender Dysphonie aufgrund einer nur noch minimalen Stimmippenrestbeweglichkeit rechtsseitig. Neben einer logopädischen Stimmtherapie und psychologischen Betreuung des Patienten, der weiterhin berufstätig ist, ist folgendes Vorgehen geplant: Neben einer vom Patienten veranlassten immunstimulierenden Therapie durch seinen Hausarzt soll im Verlauf bei weiterer Beschwerdezunahme eine palliative experimentelle Chemotherapie mit Procarbacin, CCNU und Vincristin (PCV-Schema) erfolgen.

❖ Verdacht auf Low-grade-Astrozytom der Medulla oblongata mit Beteiligung der Hirnnerven VII, VIII und X

Durch Hirnstammtumoren primär ausgelöste dysphone Beschwerden sind selten. Maroun et al. haben 1970 über mit kortikalen Neoplasien einhergehende Dysphonien berichtet. Dysphagische Beschwerden sind bei Hirnstammtumoren typisch.

Ein sensorineuraler Hörverlust, wie er in dem geschilderten Fall besteht, wird von anderen Autoren für dieses Krankheitsbild ebenfalls beschrieben. Straube u. Witt haben 1990 einen Fall publiziert, bei dem zunächst okulobulbäre, myasthenische Symptome auftraten, bevor die Diagnose eines Tumors im Bereich des Hirnstamms gestellt wurde.

Die späte Beschwerdesymptomatik der hochdifferenzierten, langsam wachsenden niedrigmalignen Astrozytome erklärt die typischerweise späte Diagnosestellung. Die therapeutischen Möglichkeiten sind bei großen, direkt im Hirnstamm lokalisierten Tumoren des Erwachsenenalters – wie in dem geschilderten Fall – natürlich begrenzt. Das ärztliche Handeln bezieht sich auf die therapeutische Reaktion auf sich durch Hirnnerveausfälle ergebende Probleme und die Einleitung einer psychologischen Führung des Patienten. Eine neurochirurgische Resektion ist auf bestimmte Situationen beschränkt. Eine primäre externe Feldbestrahlung mit 50–60 Gy stellt eine Therapieoption dar. Hyperfraktionierte Bestrahlungsschemata mit 72–75 Gy zeigen möglicherweise eine höhere Ansprechrate, vermutlich jedoch ohne Verlängerung der Überlebenszeit. Für die Gesamtheit der intrinsischen strahlentherapeutisch behandelten Hirnstammgliome ist die mittlere Überlebenszeit weiterhin nur 1–2 Jahre. Chemotherapien haben bislang keine überzeugenden Daten geliefert.

Literatur beim Verfasser

© Springer-Verlag 2003

Dr. Götz Schade

Abteilung für Hör-, Stimm- und Sprachheilkunde, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Martinistraße 52, 20246 Hamburg, E-Mail: g.schade@uke.uni-hamburg.de