
Verhandlungsbericht 1993

der Deutschen Gesellschaft
für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde,
Kopf- und Hals-Chirurgie

Teil I: Referate

Klinik, Diagnostik und Chirurgie
der vorderen Schädelbasis
und ihrer angrenzenden Gebiete

Schriftleitung H. Feldmann
Herausgeber E. Stennert

Mit 338 Abbildungen

Springer-Verlag
Berlin Heidelberg New York London Paris
Tokyo Hong Kong Barcelona Budapest

Prof. Dr. med. HARALD FELDMANN, Universitäts-HNO-Klinik
Kardinal-von-Galen-Ring 10, W-4400 Münster, BRD

Handwritten notes in the top right corner, including the name "Feldmann" and some illegible scribbles.

Prof. Dr. med. E. STENNERT, Universitäts-HNO-Klinik
Joseph-Stelzmann-Str. 9, W-5000 Köln 41, BRD

ISBN 3-540-56491-8 Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Die Deutsche Bibliothek – CIP-Einheitsaufnahme

Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie: Verhandlungsbericht ... der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie. – Berlin ; Heidelberg ; New York ; London ; Paris ; Tokyo ; Hong Kong ; Barcelona ; Budapest : Springer.

ISSN 0934-2400

1993.

Teil I. Referate: Klinik, Diagnostik und Chirurgie der vorderen Schädelbasis und ihrer angrenzenden Gebiete – 1993

(European archives of oto-rhino-laryngology : Supplement : 1993/1)

ISBN 3-540-56491-8

NE: European archives of oto-rhino-laryngology / Supplement

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils gültigen Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1993

Printed in Germany

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Satz: Storch GmbH, Wiesentheid

Druck und Bindearbeiten: Druckhaus Beltz, Hemsbach/Bergstr.

25/3130-5 4 3 2 1 – Gedruckt auf säurefreiem Papier

Inhaltsverzeichnis

Klinik, Diagnostik und Chirurgie der vorderen Schädelbasis und ihrer angrenzenden Gebiete

I. Anatomie

J. LANG

Klinische Anatomie der vorderen Schädelgrube
und ihrer angrenzenden Gebiete (Mit 41 Abbildungen) 3

II. Mißbildungen

W.-J. HÖLTJE

Kranio-maxillofaziale Mißbildungen (Mit 40 Abbildungen) 39

III. Entzündungen

H. STAMMBERGER

Komplikationen entzündlicher Nasennebenhöhlenerkrankungen
einschließlich iatrogen bedingter Komplikationen
(Mit 37 Abbildungen) 61

IV. Tumoren und Pseudotumoren (einschl. der operativen Zugänge)

W. DRAF und A. BERGHAUS

Tumoren und Pseudotumoren („tumorähnliche Läsionen“)
der frontalen Schädelbasis, ausgehend von der Nase,
den Nasennebenhöhlen und dem Nasenrachenraum
(einschließlich der operativen Zugänge).
Rhinochirurgisches Referat (Mit 33 Abbildungen) 105

N. KLUG und R. FIRSCHING

Tumoren und Pseudotumoren der frontalen Schädelbasis
(Mit 15 Abbildungen) 187

R. FAHLBUSCH, J. HONEGGER und M. BUCHFELDER

Operative Therapie von Tumoren im Bereich von Sella,
Clivus und Sinus cavernosus (Mit 9 Abbildungen) 205

J. M. GILSBACH und W. MANN
 Indikationen und Praxis der simultanen Neuro-Rhinochirurgie
 (Mit 6 Abbildungen) 219

R. ROCHELS
 Tumoren und Pseudotumoren der Orbita –
 Klinik, Diagnostik und Therapie (Mit 44 Abbildungen) 227

O. MICHEL und W. RÜSSMANN
 Indikationen und Praxis der simultanen Ophthlmo-Rhino-
 chirurgie (Mit 20 Abbildungen) 255

V. Frakturen und Verletzungen

H.-G. SCHROEDER
 Frontobasale Frakturen: Systematik und Symptomatik
 (Mit 15 Abbildungen) 275

W. STOLL
 Operative Versorgung frontobasaler Verletzungen
 (inklusive Orbita) durch den HNO-Chirurgen
 (Mit 31 Abbildungen) 287

VI. Implantatmaterialien

F. X. BRUNNER
 Implantatmaterialien – was hat sich wo und wann bewährt?
 (Mit 10 Abbildungen) 311

VII. Diagnostik

F. E. ZANELLA
 Rationaler Einsatz neuroradiologischer Untersuchungsverfahren
 an der Frontobasis (Mit 6 Abbildungen) 339

G. OBERASCHER
 Diagnostik der Rhinoliqorrhö (Mit 19 Abbildungen) 347

Anhang:

D. GRAF VON KEYSERLINGK und A. PRESCHER
 Die basiläre Impression (Mit 5 Abbildungen) 365

R. MÖSGES
 Computergestützte Chirurgie (CAS) der Schädelbasis-Region:
 „Ergänzung, Revolution oder Science Fiction?“
 (Mit 7 Abbildungen) 373

Tumoren und Pseudotumoren („tumorähnliche Läsionen“) der frontalen Schädelbasis, ausgehend von der Nase, den Nasennebenhöhlen und dem Nasenrachenraum (einschließlich der operativen Zugänge). Rhinochirurgisches Referat

W. Draf¹ und A. Berghaus²

¹ Direktor der Klinik für HNO-Krankheiten, Kopf-, Hals- und Plastische Gesichtschirurgie, Pacelliallee 4, W-6400 Fulda

² (Ltd. Oberarzt der Universitäts-HNO-Klinik, Klinikum Steglitz der FU Berlin, Hindenburgdamm 30, W-1000 Berlin 45)

Komm. Direktor der Klinik für HNO-Krankheiten, Gesichts- und Halschirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Magdeburgerstr. 12, O-4020 Halle/Saale

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung und Aufgabenstellung	106	4.2.2.1	Malignes fibröses Histiozytom (Fibroxsanthom)	117
2	Anmerkungen zur Klinik	108	4.2.2.2	Fibrosarkom	118
2.1	Epidemiologie und Klassifikation	108	4.2.3	Gutartige Tumoren des Muskels	118
2.2	Ausbreitungsmuster der malignen Tumoren	109	4.2.3.1	Leiomyom	118
3	Diagnostik	109	4.2.4	Bösartige Tumoren des Muskels	119
3.1	Äußerliche Untersuchung	109	4.2.4.1	Leiomyosarkom	119
3.2	Endoskopische Untersuchung	110	4.2.4.2	Rhabdomyosarkom	119
3.3	Morphologische Untersuchungen	110	4.2.5	Gutartige Tumoren peripherer Nerven	120
3.4	Bildgebende Verfahren	111	4.2.5.1	Neurilemmom (Schwannom, Neurinom)	120
4	Kurzgefäßte Pathologie und spezielle Klinik der Tumoren im Bereich der frontalen Schädelbasis	111	4.2.5.2	Neurofibrom	120
4.1	Epitheliale Tumoren	111	4.2.5.3	Neurom (traumatisches)	120
4.1.1	Gutartige Tumoren	111	4.2.6	Bösartige Tumoren peripherer Nerven	120
4.1.1.1	Papillome	111	4.2.6.1	Neurogenes Sarkom (maligner Nervenscheidentumor, malignes Schwannom)	120
	Invertiertes Papillom	111	4.2.7	Tumoren der Gefäße	121
4.1.1.2	Onkozytom	112	4.2.7.1	Hämangiom	121
4.1.1.3	Pleomorphes Adenom	112	4.2.7.2	Angiofibrom	121
4.1.1.4	Tubulozystisches und mikrozystisches papilläres Adenom	112	4.2.7.3	Hämangioperizytom	122
4.1.2	Bösartige Tumoren	112	4.3	Tumoren des Knochens und des Knorpels	123
4.1.2.1	Basalzellkarzinom (Basaliom)	112	4.3.1	Gutartige Tumoren des Knochens und des Knorpels	123
4.1.2.2	Platteneithelkarzinom	113	4.3.1.1	Chondrom	123
4.1.2.3	Zylindereithelkarzinom (Transitionalzellkarzinom)	113	4.3.1.2	Osteochondrom; Chondromyxoidfibrom; Chondroblastom	123
4.1.2.4	Verruköses Platteneithelkarzinom	114	4.3.1.3	Osteom	123
4.1.2.5	Spindelzellkarzinom	114	4.3.1.4	Osteoidosteom; Osteoblastom	124
4.1.2.6	Anaplastisches (undifferenziertes) Karzinom	114	4.3.1.5	Ossifizierendes Fibrom	125
4.1.2.7	Nasopharynxkarzinom	114	4.3.2	Bösartige Tumoren des Knochens und des Knorpels	125
4.1.2.8	Adenokarzinom	115	4.3.2.1	Chondrosarkom	125
4.1.2.9	Adenoidzystisches Karzinom	115	4.3.2.2	Osteosarkom	126
4.1.2.10	Karzinom im pleomorphen Adenom	116	4.4	Tumoren des Knochenmarks	126
4.1.2.11	Mukoepitheloidkarzinom	116	4.4.1	Ewing-Sarkom	126
4.1.2.12	Azinuszellkarzinom	116	4.4.2	Plasmozytom	127
4.1.2.13	Metastasen von Karzinomen	116	4.4.3	Eosinophiles Granulom	127
4.2	Weichteiltumoren	117	4.5	Verschiedene andere Tumoren	128
4.2.1	Gutartige Tumoren des Bindegewebes	117	4.5.1	Gutartige Tumoren	128
4.2.1.1	Fibrom	117	4.5.1.1	Meningiom	128
4.2.1.2	Fibromatose	117	4.5.1.2	Reifes Teratom	128
4.2.1.3	Osteoidfibrom	117	4.5.1.3	Odontogene Tumoren	129
4.2.2	Bösartige Tumoren des Bindegewebes	117	4.5.2	Bösartige Tumoren	129

4.5.2.1	Malignes Melanom	129	5.2.1	Gutartige Tumoren	138
4.5.2.2	Olfaktoriusneuroblastom (Ästhesioneuroblastom)	130	5.2.2	Bösartige Tumoren	138
4.5.2.3	Chordom	131	5.2.3	Palliativchirurgie	139
4.6	Tumorähnliche Erkrankungen	132	5.2.4	„Pseudotumoren“ („tumorähnliche Läsionen“)	139
4.6.1	Inflammatorischer sinusal Polyp	132	5.3	Grundsätzliches zu Materialien und Techniken der Rekonstruktion	141
4.6.2	Mukozele	132	5.3.1	Dura	141
4.6.3	Fremdkörpergranulom, „Histoacrylom“	132	5.3.2	Knochen	141
4.6.4	Meningozele, Meningoenzephalozele	132	5.3.3	Nerven	145
4.6.5	Heterogenes Hirngewebe, Gliom	133	5.3.4	Weichteile	145
4.6.6	Tumorähnliche Erkrankungen des Knochens	133		Spezieller Teil	
4.6.6.1	Fibröse Dysplasie	133	5.4	Kriterien bei der Auswahl des Zugangsweges	147
4.6.6.2	Reparatives Riesenzellgranulom	134	5.5	Extrakranielle-extradurale Zugänge	148
4.6.6.3	Hyperparathyreoidismus (Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata (v. Recklinghausen); Osteoitis fibrosa cystica)	135	5.5.1	Endonasaler mikro-endoskopischer Zugang	149
5	Chirurgie der Tumoren und Pseudotumoren der frontalen Schädelbasis		5.5.2	Midfacial degloving	151
	Allgemeiner Teil	135	5.5.3	Le Fort I-Osteotomie	153
5.1	Vorbemerkungen	135	5.5.4	Transfazialer Zugang	154
5.1.1	Allgemeines	135	5.5.5	Transoraler-transpalatinaler Zugang	162
5.1.2	Unterstützende Maßnahmen bei stark vaskularisierten Tumoren	135	5.5.6	„Maxillary Swing Approach“	165
5.1.3	Strahlentherapie	136	5.5.7	Direkter lateraler Zugang	167
5.1.4	Chemotherapie	137	5.5.8	Extrakranieller posteroinferiorer Zugang	170
5.2	Konzept und Indikation der chirurgischen Therapie	137	5.6	Intrakranielle-extradurale Zugänge	170
			5.7	Kombinierte Zugänge	171
			5.7.1	Transfaziales-transkraniales Vorgehen	172
			5.7.2	„Facial translocation“	174
			5.8	Zusammenfassung, Ergebnisse, Ausblick	177
			Literatur		178

1 Einleitung und Aufgabenstellung

Die vordere Schädelbasis kann sowohl bei Tumoren der Nase, der Nasennebenhöhlen, des Nasopharynx und des übrigen Gesichtsschädels, als auch des Endokraniums mitbeteiligt sein. Diese zum Zeitpunkt der Diagnosestellung häufig schon fortgeschrittenen Neubildungen liegen in einem topographisch-anatomisch komplexen Bereich. Diagnostik und chirurgische Behandlung sind deshalb anspruchsvoll. Raumfordernde Prozesse der vorderen Schädelbasis können auch Katalysator für eine ungewöhnlich interessante, befruchtete und in besonderer Weise dem Patienten dienende interdisziplinäre Zusammenarbeit sein.

Diese Erkenntnis ist im Grundsatz nicht neu (s. auch Boenninghaus 1974), in der klinischen Praxis aber aufgrund unterschiedlicher Persönlichkeitsstrukturen und auch räumlicher Gegebenheiten nicht ohne weiteres umzusetzen. Die „neugierige Bereitschaft“ über die Insel des eigenen Fachs hinaus zu sehen, was die Nachbarn tun und leisten können, ist eine essentielle Voraussetzung, die der „Schädelbasischirurg“ mitbringen sollte.

Zusammen mit Samii konnten wir Anfang der 70er Jahre in Mainz selbst erleben, daß durch gemeinsames Operieren an der Schädelbasis weitaus mehr zum Wohle des Patienten erreicht werden

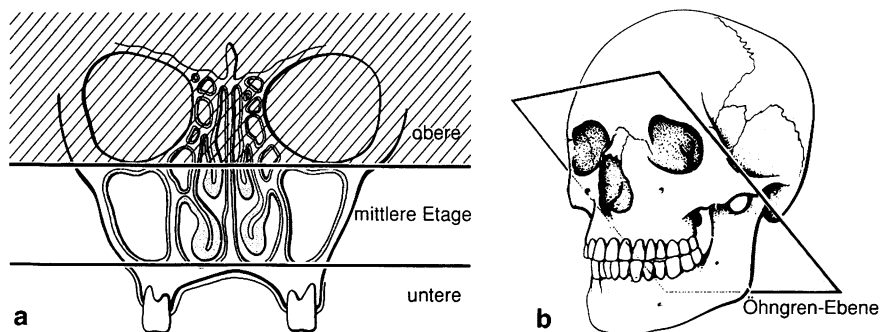
kann, als wenn man durch die eigenen Fachgrenzen limitiert ist [254].

Aus dieser Erfahrung resultieren folgende *konkrete Hinweise zur Kooperation* (Draf 1991):

1. In Diagnostik und Chirurgie der vorderen Schädelbasis sind in Abhängigkeit von der individuellen Problematik des Einzelfalls einzubeziehen: der HNO-Chirurg, Neurochirurg, Neurologe, Ophthalmologe und ggfs. der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurg. Eine Schlüsselrolle kommt dem Neuroradiologen zu, der mit der bildlichen Darstellung die Grundlage für die gemeinsame Diskussion schafft. Darüber hinaus kann er durch interventionelle Maßnahmen einen wesentlichen Beitrag zur Therapie leisten (s.S. 135). Ähnliches gilt für den Pathologen im Hinblick auf die präoperative Biopsie – sofern dies möglich ist –, die intraoperative Schnellschnittuntersuchung und die endgültige postoperative Beurteilung des Präparates.

2. Es hängt von den unterschiedlichen örtlichen, institutionellen und persönlichen fachlichen Möglichkeiten sowie vom jeweils speziellen Problem ab, auf welche Weise diese Zusammenarbeit praktisch organisiert wird. Ideale Voraussetzung bietet die von Wullstein konzipierte und in Würzburg erstmals verwirklichte Kopfklinik (Wullstein 1972). Aus eigener Erfahrung kann festgestellt werden, daß – bei entsprechender Bereitschaft der Beteiligten – aber auch Entfernungen von mehr als 200km kein Hinderungs-

Abb. 1. **a** Die Etagen nach Sébilleau (1906). Die hier beschriebenen Tumoren befallen die obere Etage. **b** Die von Öhngren (1953) angegebene Ebene



grund für Aufbau und Arbeit eines Schädelbasisteams sein müssen.

3. Zumindest zu Beginn einer solchen Kooperation sollten die Operateure der beteiligten Fächer sich Zeit nehmen für den *gesamten* Eingriff, sich gegenseitig assistieren und durch *positive* Diskussionen den Operateur des anderen Fachs ermutigen, chirurgisches Neuland zu betreten. Dieser wird sich bei nächster Gelegenheit durch ähnliches Verhalten bedanken. So entsteht eine kontinuierliche Stufenleiter des gemeinsamen Erfolgs und operativen Fortschritts.

Um in schwierigen Fällen das günstigste Verfahren wählen zu können, muß man Vor- und Nachteile der Methodik des Nachbarfachgebiets kennen. Dieser Referateband wird hoffentlich als weiterer Mosaikstein dazu beitragen.

Fragen wir uns bei Problemfällen immer: „Was würden wir als *Patienten* in dieser Situation wollen?“ Zumindest machen wir dann die wenigsten Fehler.

4. Die ständige gemeinsame Arbeit am Operationstisch bedeutet permanente interdisziplinäre Diskussion. Sie eröffnet die besten Chancen kontinuierlicher Weiterentwicklung.

Eine andere Möglichkeit, das angrenzende Fach besser kennenzulernen, ist der Austausch von Operationsplänen, so daß man sich jederzeit einen interessierenden Eingriff des anderen Fachs ansehen kann. Dies hat sich in Fulda mit unseren Neurochirurgen (Prof. Dr. med. Th. Wallenfang) als vertrauensbildende Maßnahme bewährt. Darüber hinaus existiert eine Vereinbarung, daß Operationen, die beide Fächer beherrschen, in der Klinik durchgeführt werden, die der Patient wählt. Dies entspricht dem Leistungsprinzip.

5. Der Aufbau allzu starrer Fachgrenzen nutzt wenig, schafft Reibungsflächen und behindert den Fortschritt.

6. Die gemeinsame Nutzung eines mikrochirurgischen Übungslabors intensiviert den Kontakt der Assistenten verschiedener Kliniken in hohem Maße.

7. Die Schaffung von Austausch-Assistentenstellen ist ein weiterer wichtiger Schritt auf diesem Wege und verbreitert die personelle Basis.

Aufgabe dieses Überblicks ist es, zur gestellten Thematik die neuere Literatur zu sichten, aufgrund eigener Erfahrungen kritisch zu werten und Empfehlungen für die praktische Arbeit zu geben. Im Kapitel „*Kurzgefaßte Pathologie und spezielle Klinik*“ soll eine Übersicht über Pathologie, spezielle Klinik und chirurgische Therapie der Tumoren der frontalen Schädelbasis gegeben werden, die von der Nase, den Nasennebenhöhlen und dem Nasenrachenraum ausgehen. Diesen Ausführungen werden allgemeine Anmerkungen zur Klinik sowie ein stichwortartiger Überblick über diagnostische Möglichkeiten vorangestellt.

Die große Vielzahl der hier vorkommenden Tumoren zwingt zur Beschränkung auf wesentliche Aspekte und zur Reduzierung auf die Beschreibung solcher Geschwülste, die von ihrem Ursprung und ihrer Wachstumstendenz her in der Lage sind, die Schädelbasis zu erreichen. Darunter wird hier der Bereich verstanden, der oberhalb der von Öhngren [218] angegebenen Ebene *und* im Bereich der oberen Etage nach Sébilleau [273] liegt (Abb. 1, 2). Ferner

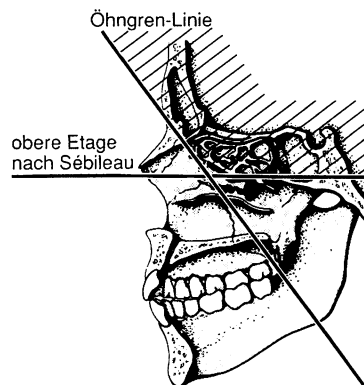


Abb. 2. Die Tumoren der frontalen Schädelbasis finden sich oberhalb der Öhngren-Ebene *und* in der oberen Etage nach Sébilleau

sollen hier bevorzugt solche Tumoren zur Sprache kommen, bei denen eine chirurgische Therapie angebracht ist. Erkrankungen, die überwiegend konservativ zu therapieren sind, werden allenfalls in differentialdiagnostischem Zusammenhang erwähnt. Literatur, auf die im Text wiederholt Bezug genommen wird, findet sich bei Ganzer [104], Maran und Lund [185], und Shanmugaratnam [280]. Ferner wird auf die Arbeiten von Hommerich [129], Wustrow [338] und Zehm [341] im 2. Band der „Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde in Praxis und Klinik“ von 1977 verwiesen. Übersichten über die Möglichkeiten der Röntgendiagnostik haben Frey et al. [98] veröffentlicht. Darstellungen unter besonderer Berücksichtigung der Histopathologie findet man bei Hyams [133] sowie bei Shanmugaratnam [280]. Die odontogenen Tumoren und die Geschwülste des Knochens mit wertvollen Hinweisen auf entsprechende Röntgenbefunde haben Prein [238] zusammengestellt. Knochentumoren werden ausführlich bei Dominok und Knoch [69] abgehandelt. Ferner gibt es eine Übersicht über die Diagnostik und Therapie von Tumoren der Schädelbasis bei Sekhar und Schramm [275], womit nur die wichtigsten Darstellungen genannt sind.

Die Einteilung bei der Abhandlung der Geschwülste folgt – soweit möglich und sinnvoll – derjenigen, die die WHO vorgegeben hat [280] und die von Pathologen mit dem Ziel internationaler Vergleichbarkeit angewendet wird (Frege, pers. Mitteilung).

Der *chirurgische Teil* wurde nach eingehenden Überlegungen in folgender Weise aufgebaut: nach einem *Allgemeinen Teil* werden im *Speziellen Teil* die operativen Zugänge zur vorderen Schädelbasis im einzelnen diskutiert, geordnet von extra- nach intrakraniell, nach der Größe der Eröffnung, von vorn nach seitlich und kombiniert. Dies wurde der Besprechung der Chirurgie spezieller Tumoren vorgezogen, um Wiederholungen zu vermeiden, die Notwendigkeit einer topographisch-anatomisch orientierten chirurgischen Denkweise in den Vordergrund zu stellen und nahtlose Übergänge zur Chirurgie der Nachbarorgane zu ermöglichen. Damit wird dem Otorhinobasischirurgen bewußt ein operatives Repertoire ohne Zuordnung zu einer bestimmten Tumorform an die Hand gegeben. Er kann aufgrund der gegebenen Indikationsempfehlungen selbst entscheiden, welcher Zugang ihm im Hinblick auf die eigene Erfahrung und der individuellen Problematik des Patienten am zweckmäßigsten erscheint.

Wer an weiteren Fortschritten mitarbeiten will, muß wissen, wie sich die Tumorchirurgie an der Schädelbasis in unserem Fach kontinuierlich entwickelt hat. Deshalb sei das Studium der umfangreichen

Arbeiten von Wustrow (1965), von Ungerecht (1966) und Boenninghaus (1974) empfohlen.

An dieser Stelle ist es dem älteren Autor dieser Arbeit ein Anliegen, verschiedenen Kollegen anderer Fächer zu danken für die jahrzehntelange praktische und freundschaftliche Zusammenarbeit bei der Behandlung von Tumoren der Schädelbasis, allen voran den Neurochirurgen Samii und Schürmann (Mainz, Hannover), Richter und Wallenfang (Fulda), den Anaesthesisten Dölp et al. (Fulda) aber auch den Anatomen Lang (Würzburg) und Rabischong (Montpellier) sowie den Radiologen Lasjournias (Paris), Haas und Kahle (Fulda) und den Pathologen Bässler et al. (Fulda), aber auch vielen anderen, die nicht alle namentlich genannt werden können. Die Autoren danken darüber hinaus Herrn Dr. J. Frege, Institut für Pathologie am Klinikum Steglitz der FU Berlin (Leiter: Prof. Dr. H. Stein) für die wertvolle Unterstützung bei der Beschreibung und Klassifizierung der Tumoren.

2 Anmerkungen zur Klinik

2.1 Epidemiologie und Klassifikation

In keiner Region des Kopf-Hals-Bereiches kommen so viele histologisch unterschiedliche Tumoren vor wie im Bereich der Schädelbasis. Dabei sind die meisten dieser Tumortypen selten. Wegen des raren Vorkommens gibt es in vielen Fällen auch keine zuverlässigen epidemiologischen Daten. Bezogen auf die bösartigen Tumoren der Nasenhaupthöhle und der Nasennebenhöhlen muß man mit einer Inzidenz von 5 auf eine Million Einwohner (USA) bis 8 auf eine Million (Großbritannien) rechnen [185]. Für Europa und die USA wird auch eine Inzidenz von im Mittel 1 : 100000 angegeben [203, 209]. Diese malignen Neoplasien machen etwa 1% aller bösartigen Tumoren bzw. 3–5% derer des Kopf-Hals-Bereiches aus. Aus unklaren Gründen kommen solche Malignome in Afrika und Japan etwa doppelt so häufig vor als in den USA und Europa. Beide Geschlechter scheinen gleich häufig betroffen zu sein.

Bezüglich der Klassifikation bösartiger Tumoren dieser Region gibt es unterschiedliche Vorschläge, die vielfach nicht kongruent sind und zum Teil nicht einmal für alle Nasennebenhöhlen gelten, sondern sich z.B. nur auf die Kieferhöhle beziehen [316]. Eine Übersicht und Diskussion verschiedener Klassifikationen findet sich bei Ganzer et al. [104] sowie bei Maran u. Lund [185].

Im Rahmen der hier zu besprechenden Thematik sind nach den Richtlinien der UICC [316] die Tumo-

ren des Stadiums T₃ und vor allem T₄ (Tumordinfiltration in Lamina cribrosa, hintere Siebbeinzellen, Sinus sphenoidalis, Nasopharynx, Fossa pterygopalatina oder Fossa temporalis, Schädelbasis u.a.) von Interesse. Nach der Klassifikation von Lederman [162] betrifft dies die Tumoren des Stadiums T_{3b}, nach Harrison [122] die des Stadiums T₄, nach der AJC-Klassifikation (1970, basierend auf Sisson (1963)) ebenfalls die Tumoren des Stadiums T₄, die in die Schädelbasis eingebrochen sind [vgl. 185].

2.2 Ausbreitungsmuster der malignen Tumoren

Von der *Kieferhöhle* aus ist die obere Wandung die dünnste Stelle, so daß dem Tumorwachstum in Richtung Orbita und seitlicher Nasenwand nur wenig Widerstand entgegengesetzt wird.

In Richtung auf die *Siebbeinzellen*, die Keilbeinhöhle und den N. opticus kann eine für die Schädelbasis bedrohliche Tumorausdehnung stattfinden. Die enge Beziehung der Siebbeinzellen zur Stirnhöhle erleichtert auch den Einbruch in diese Richtung.

Von besonderer Bedeutung ist die Topographie der Lamina cribrosa. Sie liegt in Höhe der nasofrontalen Sutur. Vor der Crista galli gibt es ein Foramen für eine V. emissaria aus dem Sinus sagittalis. Ungefähr 2,5cm hinter der posterioren Begrenzung der Lamina cribrosa liegt das Chiasma opticum; die Riechnerven, eingescheidet in Dura, ziehen durch die Perforationen in der Lamina cribrosa und schaffen auf diese Weise vorgeformte Wege für den Durchbruch eines Tumors in die vordere Schädelgrube.

Weitere Wege für die Tumorausbreitung aus dem Siebbein ergeben sich entlang der A. ethmoidalis anterior, die zwischen Orbita und Sinus ungefähr 5cm hinter dem medialen Augenbändchen verläuft. Die A. ethmoidalis posterior liegt 2,5cm weiter dorsal.

Die *Fossa infratemporalis* hat nach hinten unten Verbindung zum parapharyngealen Raum, nach oben zum Keilbein, zum Foramen ovale und Foramen spinosum. Hier ergeben sich für einen bösartigen Tumor mehrere Wachstumsrichtungen. Eine vollständige Tumorentfernung aus dieser Region ist vielfach nicht möglich ohne Resektion des Bodens der mittleren Schädelgrube.

Durch ihr Periost ist die *Orbita* erstaunlich widerstandsfähig gegenüber Tumordinvasion. Ist dieser Einbruch einmal erfolgt, kann das Neoplasma durch den Canalis opticus oder die Fissura orbitalis superior die Augenhöhle wieder verlassen.

Tumoren der *Nasenhaut* sind aufgrund der Dicke dieser Haut im Bereich der Nasenspitze für die Schä-

delbasis lange Zeit nicht bedrohlich. Gefährlich ist jedoch ein Befall des medialen Kanthus, wo schnell das mediale Augenbändchen und das Tränenbein erreicht sind.

Die *Lymphdrainage* von der Gesichtshaut und den vorderen Abschnitten der Nase erfolgt in die submandibulären und jugulodigastrischen Lymphknoten. Der übrige Teil der Nase und die Nasennebenhöhlen drainieren nach dorsal zum Nasopharynx hin. Das Lymphgefäßsystem konzentriert sich in einem Bereich unmittelbar vor dem Ostium der Tuba auditiva in der Seitenwand des Nasopharynx, ein posteriorer Hauptstrom drainiert die Lymphe zu retropharyngealen Knoten. Von hier setzt sich der Lymphweg in subdigastrische Knoten der tiefen jugulären Kette fort [185]. Tumoren, die auf Siebbein und Kieferhöhle beschränkt sind, weisen selten Lymphknotenmetastasen auf. Ist dies jedoch der Fall, dann ist die Prognose bereits deutlich verschlechtert, weil es in der Regel bedeutet, daß die Geschwulst die Weichteile des Gesichts erfaßt hat.

Fernmetastasen kommen selten vor, die Patienten sterben ganz überwiegend an nicht mehr kontrollierbarem, lokalem Tumorwachstum. Gegebenenfalls findet man Fernmetastasen meist in Lungen, Skelett und Hirn.

3 Diagnostik

3.1 Äußerliche Untersuchung

Wenn Tumoren der Schädelbasis, die von der Nase und den Nasennebenhöhlen ausgehen, Symptome hervorrufen, dann haben sie zu 80% die knöchernen Grenzen ihres Ursprungs bereits überschritten. Von den unabhängig von der Histologie des Tumors auftretenden, vielfältigen Symptomen, die in mehreren Übersichten dargestellt sind [z.B. 104, 185] sind einige mehr mit kleineren, gut beherrschbaren Tumoren verbunden, andere geben Hinweise auf ein Erreichen der Schädelbasis mit schlechter Prognose.

So ist bei der Bildung einer *polypösen Masse* in der Nase, verbunden mit *Epistaxis* und *Nasenatmungsbehinderung* damit zu rechnen, daß die seitliche Nasenwand arrodiiert ist. Dies ist jedoch prognostisch nicht unbedingt ein schlechtes Zeichen, weil der Tumor damit allein chirurgisch häufig noch gut beherrschbar ist.

Symptome vonseiten der *Zähne* – wie Zahnlockerung oder Verbreiterung des Alveolarkamms – sind insbesondere bei Tumoren, die von der Mundhöhle ausgehen, ebenfalls prognostisch eher noch nicht dramatisch zu bewerten. Bei Oberkiefertumo-

ren bedeutet jedoch das Auftreten von Zahnsymptomen oft, daß die gesamte Kieferhöhle vom Tumor ausgefüllt ist. Viele Patienten mit solchen Symptomen werden zunächst relativ lange an den Zähnen behandelt, was einen Zeitverlust bedeutet. Wenn der gingivolabiale Sulkus verstreicht, hat der Tumor die Seiten- oder Hinterwand der Kieferhöhle durchbrochen und findet sich bereits in der Fossa infratemporalis. Damit verschlechtert sich die Prognose. Ist das Dach der Kieferhöhle oder die Lamina papyracea arrodirt, kann eine Protrusio auftreten. In einer schlechteren Situation sind solche Patienten, bei denen diese Arrosionen erfolgt sind, *ohne* daß eine Protrusio bulbi sich bemerkbar macht. Besonders heimtückisch ist im Hinblick auf die Orbita allerdings das hintere Siebbein, wo das Tumorstadium sich nur wenige Millimeter vom Canalis opticus abspielen kann. Von hier aus sind der hintere Abschnitt der Augenhöhle und die Schädelhöhle leicht erreicht, ebenso wie das Keilbein und der Nasopharynx bzw. das Siebbein der Gegenseite. Als ausgefeilte Methoden der kraniofazialen Chirurgie noch nicht bekannt waren, galten Tumoren dieses Ausbreitungsmusters schnell als inoperabel.

Taubheit und Schwellung im Gesichtsbereich können ganz harmlose Symptome sein, die nicht unbedingt auf ein Tumorstadium zurückzuführen sind. Sehr schnelle Entwicklung dieser Symptome kann man aber bei Lymphomen, Rhabdomyosarkomen und undifferenzierten Karzinomen beobachten. Schwellungen der Supraorbitalregion sieht man am häufigsten bei einer Mukozele der Stirnhöhle, aber dahinter kann sich auch ein Meningiom oder Chondrom verbergen. Vorwölbungen und Hautrötungen im medialen Augenwinkel bzw. Epiphora und Chemosis können auf einen Siebbeintumor hinweisen, der schon in die Orbita eingedrungen ist.

Für eine Ausbreitung im Bereich der Schädelbasis sprechen insbesondere Neuralgien, Parästhesien, Sensibilitätsstörungen im Versorgungsbereich der Hirnnerven, Diplopien und Visusverluste sowie Geruchsstörungen.

Die genannten Veränderungen sind teilweise leicht diagnostizierbar, andere bedürfen besonderer Aufmerksamkeit. So kann eine diskrete Protrusio bulbi oder asymmetrische Wangenaufreibung erst bei einem Blick von oben über das Gesicht des Patienten erkennbar werden. Das Verstreichen des Gingivolabialsulkus, besonders in den dorsalen Abschnitten, findet man nur bei gezielter Austastung, ebenso wie Erweichungen des harten Gaumens. Versteckte Symptome von dennoch großer Bedeutung können manchmal erst durch gezielte ophthalmologische, neurologische oder auch kieferchirurgische Untersuchung aufgedeckt werden.

3.2 Endoskopische Untersuchung

Die Endoskopie der Nasenhaupthöhlen und des Nasopharynx gehört heute fast schon zur Routine in der Diagnostik bei Erkrankungen dieser Region. Üblicherweise werden starre Optiken verwendet. Sie verbessern nicht nur erheblich die Inspektion, sondern ermöglichen auch gezieltere und aussagekräftigere Biopsien. Transnasal oder transoral (über die Fossa canina) kann die Endoskopie der Kieferhöhle durchgeführt werden, sofern nicht mit Miniendoskopen über das natürliche Ostium in die Nebenhöhle eingegangen wird, was unter günstigen Umständen auch einen Einblick in die Stirnhöhle ermöglicht. Die extrem kleinen flexiblen Endoskope haben allerdings keinen Arbeitskanal für eine Biopsiezange.

3.3 Morphologische Untersuchungen

Grundsätzlich muß von jedem Neoplasma eine Gewebeuntersuchung angefertigt werden. Aufgrund der Vielfalt der im Bereich der Schädelbasis vorkommenden Tumorformen sollte von vornherein die Möglichkeit immunhistologischer Untersuchungen berücksichtigt und deshalb zumindest ein Teil der gewonnenen Biopsie dem Histopathologen unfixiert zugeleitet werden.

Zytologische Untersuchungen von Abstrichen an Oberflächen, aus Flüssigkeiten oder von Feinnadelbiopsien, können diagnostische Hinweise liefern, sind aber im allgemeinen für eine eindeutige Diagnosestellung nicht sicher genug. Zuverlässiger sind biopsische Präparate oder Probeexzisate. Läßt man durch Gefrierschnitte Schnellschnittuntersuchungen durchführen, so muß man berücksichtigen, daß deren Zuverlässigkeit in der Aussage nicht so hoch ist wie die von fixierten Präparaten. Bei verkalkten oder ossifizierten Geweben, Erkrankungen des lymphoretikulären Gewebes, melanotischen Veränderungen und granulomatösen Entzündungsformen sind Schnellschnitte kontraindiziert [104].

Morphologische Tumormarker kommen bei immunhistochemischen Techniken zum Einsatz und bieten Informationen zur zellulären Differenzierung, zum Proliferations- und Funktionsstatus. Sie unterstützen die histologische Klassifikation und können dazu beitragen, die Tumorbiologie und die Prognose besser einzuschätzen [274]. Zur immunhistologischen Untersuchung sollte unfixiertes Gewebe mitübersandt werden, weil ein Teil der Antikörper nur an Kryostatschnitten anwendbar ist.

3.4 Bildgebende Verfahren

Die *Sonographie* ist für die exakte Diagnostik im Bereich der Schädelbasis nicht geeignet.

Standardröntgenaufnahmen werden immer noch am häufigsten angefertigt, gehören aber nicht mehr zu den wichtigsten bildgebenden Methoden im hier zu besprechenden Zusammenhang.

Oft bringen die betroffenen Patienten jedoch Röntgenaufnahmen mit, die – möglicherweise zunächst unter dem Verdacht einer harmlosen entzündlichen Erkrankung – vom behandelnden Arzt veranlaßt wurden und den ersten Verdacht auf ein malignes Geschehen begründen.

Die *Standardröntgenschnittuntersuchung* (Polytomographie) ist im Hinblick auf die Unterscheidung zwischen Weichteilmassen und Flüssigkeit der *Computertomographie* unterlegen. Ferner zeigt das CT einen Tumor besser in Regionen, bei denen kein Kontrast zwischen Luft und Weichgewebe besteht (z.B. Orbita, intrakranielle Räume, etc.). Zur Bestimmung von Größe und Ausbreitung eines Tumors an der Schädelbasis sollte daher die Computertomographie bevorzugt verwendet werden. Sie gibt am zuverlässigsten Hinweise, ob ein kraniofazialer Zugang erforderlich ist oder nicht.

Allerdings ist zu berücksichtigen, daß eine axiale Schicht mit dem CT leicht, eine koronale Bildgebung jedoch im Einzelfall u.U. schwierig zu erzielen ist. Koronale Schichten sind wichtig für die Erfassung einer Beteiligung der Lamina cribrosa und vorderen Schädelgrube, ferner für die Beurteilung der hinteren Siebbeinzellen und der Fissuren der Orbita. Letztere können allerdings auch auf axialen Schichten bewertet werden, die zudem zur Beurteilung der Fossa infratemporalis besser geeignet sind.

Während die Tumorausdehnung mit dem Computertomogramm relativ gut dargestellt wird – die Treffsicherheit liegt bei ca. 78–85% [178] – sind die Aussagen dieser Methode für die Differentialdiagnostik eher begrenzt. Abgesehen von Chondrosarkomen und bösartigen Knochentumoren, die sich durch Verkalkungszonen zu erkennen geben, bietet das CT nur wenige differentialdiagnostische Hinweise. Dagegen kann die *Kernspintomographie* ebenfalls die Ausdehnung des Tumors erfassen, unterscheidet ihn aber zusätzlich von Ödem und Flüssigkeit – vor allem unter Verwendung von kontrastierenden Medien – und ist damit genauer als das Computertomogramm. Die Treffsicherheit in bezug auf die Tumorausdehnung und Histologie erreicht beim NMR 94%, mit Gadolinium-DTPA sogar 98,4% [178].

Nachteilig ist beim Kernspintomogramm die fehlende Darstellung von Knochen, so daß Einzelheiten knöcherner Arrosionen der Untersuchung entgehen.

Für den schwierigen Einzelfall empfehlen sich 3dimensionale Darstellungen, wobei vor allem die Kombination sagittaler Schnittführungen des Kernspintomogramms mit hochauflösenden CT-Bildern wertvolle prätherapeutische Informationen liefert (vgl. auch [322]).

Für spezielle Fragestellungen sind *Angiogramme* erforderlich, die insbesondere bei gefäßreichen Tumoren, für die präoperative Embolisierung und zur Abklärung bedrohlicher Tumorblutungen indiziert sind.

Die *Skelettszintigraphie* zeigt 2–6 Stunden nach intravenöser Injektion von ^{99m}Tc -MDP (Methylen-diphosphat) eine Aktivitätsanreicherung bei Knochenstrukturen durch maligne Tumoren, Knochenmetastasen, bei systemischen malignen Erkrankungen mit Knochenbefall sowie gutartigen, knochenbildenden Tumoren, aber auch bei entzündlichen Erkrankungen der Nasennebenhöhlen aufgrund osteoplastischer Reaktionen, bei Osteomyelitis und anderen systemischen Skeletterkrankungen mit vermehrtem Knochenan- und -umbau wie M. Paget, fibröser Knochendysplasie oder Hyperparathyreoidismus [98]. Szintigraphische Befunde sollen durch andere bildgebende Verfahren wie das CT ergänzt werden [24].

4 Kurzgefäßige Pathologie und spezielle Klinik der Tumoren im Bereich der frontalen Schädelbasis

4.1 Epitheliale Tumoren

4.1.1 Gutartige Tumoren

4.1.1.1 Papillome

Definition: Sinunasale Papillome (Schneider-Papillome) stellen eine gutartige epitheliale Neubildung des sinunasalen Bereichs dar, die aus gut differenzierten Zylinderzellen oder ziliärentragendem respiratorischem Epithel mit unterschiedlichem Grad plattenepithelialer Differenzierung bestehen.

Die internationale histologische Klassifizierung der Tumoren des oberen Respirationstraktes nach WHO [281] unterscheidet 3 histopathologische Subtypen: exophytisches (fungiformes) Papillom, invertiertes Papillom und Zylinderzellpapillom. Ferner kann im Naseneingang ein Plattenepithelpapillom auftreten, wie man es auch sonst an der Haut findet.

Das fungiforme Papillom kommt am Septum vor und führt hier zur Obstruktion und zum Nasenbluten. Dieses Papillom neigt zum Rezidiv, wird aber nie maligne.

Das Zylinderzellpapillom kommt an der seitlichen Nasenwand und in den Nebenhöhlen vor und ähnelt darin – wie auch im klinischen Verhalten – dem invertierten Papillom.

Invertiertes Papillom

Definition: Das invertierte Papillom ist ein sinunasales Papillom der seitlichen Nasenwand und der Nasennebenhöhlen,

zusammengesetzt aus invaginierten Krypten sowie dicken Bändern oder Inseln von nicht verhornendem Plattenepithel, das auch abwechseln kann mit pseudogeschichtetem Zylinder- oder zillientragendem respiratorischem Epithel. Das mehrschichtige Epithel enthält typischerweise Schleimzellen und schleimgefüllte Mikrozysten. Die Basalmembran ist intakt und kann die kontinuierliche Fortsetzung des normalen Oberflächenepithels darstellen.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Die Ätiologie der Erkrankung ist unklar. Man diskutiert chronische Entzündungen, Infektionen und eine virale Genese [286]. Invertierte Papillome stellen 1–4% aller nasalen Neoplasmen dar [185]. Männer sind im Verhältnis 3:1–10:1 häufiger betroffen, die Angaben in der Literatur schwanken. Der Altersgipfel liegt in der 6. Lebensdekade. Die Inzidenz liegt bei 0,6 auf 100000 [42].

Klinik: Invertierte Papillome treten ganz überwiegend einseitig auf und zeigen sich als feste, voluminöse, rötliche, gelegentlich gut vaskularisierte Massen, die Nasenpolypen nicht unähnlich sein können. Bei 25% der Patienten wird zunächst diesbezüglich eine Fehldiagnose gestellt. Deshalb ist es von Bedeutung, daß bei der Abtragung von Nasenpolypen gewonnenes Gewebe grundsätzlich zur histopathologischen Untersuchung eingesandt wird.

Die Dignität invertierter Papillome wird unterschiedlich bewertet. In der Literatur wird maligne Entartung in 1,5–56% beschrieben. Einige Autoren klassifizieren die Erkrankung als semimaligne [185]. Zu diskutieren ist, ob die maligne Transformation ein metachrones oder ein synchrones Ereignis bei invertierten Papillomen darstellt.

Diagnostik: Radiologisch findet man bei kleinen Papillomen zunächst keine besonderen Auffälligkeiten. Größere führen zu einem umschriebenen Knochendefekt der seitlichen Nasenwand, man sieht ein Eindringen des Weichteilgebildes in Kieferhöhle und Siebbein. Im Computertomogramm können Kalzifizierungen im Tumor und eine Sklerose des umgebenden Knochens beobachtet werden, die als typische Veränderungen für die Erkrankung anzusehen sind. Gegebenenfalls läßt das CT auch einen Einbruch in Orbita und Endokranium erkennen.

Der Verdacht auf Vorliegen eines Karzinoms muß bei Nachweis schwerer Atypien oder ausgeprägter Verhornung in einem invertierten Papillom geweckt werden.

Therapiekonzept: Invertierte Papillome müssen komplett exziiert werden. Radiatio oder Chemotherapie sind nicht aussichtsreich, können hingegen Ursache sekundärer Malignisierung sein [172].

Prognose: Rezidive sind häufig, und wegen der Möglichkeit maligner Transformationen müssen operierte Patienten langfristig sorgfältig nachkontrolliert werden. Realistisch scheinen nach unserer Erfahrung bei adäquater Chirurgie Rezidivraten um 25% und Karzinomentwicklung bei bis zu 20% [vgl. 167, 210, 286].

4.1.1.2 Onkozytom

Definition: Onkozytome sind gutartige epitheliale Tumoren, die aus großen zylindrischen Zellen bestehen, deren Zytoplasma dicht eosinophil granuliert ist (Onkozyten).

Hyams et al. [133] betrachten Läsionen des oberen Respirationstraktes, die aus Onkozyten bestehen, zum überwiegenden Teil als reaktive bzw. hyperplastische Antwort auf ein Trauma oder den Altersprozeß. Solide Tumoren aus Onkozy-

ten sind im Luftwegsbereich ausgesprochen selten [51]. Bei den wenigen publizierten Fällen handelt es sich um unregelmäßig, gekapselt wachsende Prozesse mit lokaler Invasion, jedoch ohne Metastasierung. Darstellungen maligner Onkozytome sind Raritäten [201]. Das höhere Lebensalter ist ohne Geschlechtsbevorzugung überwiegend betroffen. Für Lokalisation und Verlaufskontrolle eignet sich besonders das CT [261].

Im Sammelmateriale der AFIP-OTR (Armed Forces Institute of Pathology – Otolaryngic Tumour Registry) wurden in den Jahren 1945–1975 keine onkozytischen Neoplasmen des sinusalen Bereichs gemeldet.

4.1.1.3 Pleomorphes Adenom

Definition: Pleomorphe Adenome sind umschriebene Tumoren von pleomorphem oder gemischtem histologischen Bild. Duktales epitheliales Gewebe ist durchmischt mit Gewebe von mukoidem, myxoidem oder chondroidem Charakter.

Im sinusalen Bereich sind solche Tumoren überwiegend beschränkt auf die Nasenhaupthöhle vorgefunden worden [52], wo sie langsam und umschrieben wachsen und nur gelegentlich in die Nasennebenhöhlen eindringen. Nasale Obstruktion und Epistaxis sind die Hauptsymptome. Betroffen sind praktisch alle Altersgruppen, vom Kleinkind bis zum Greis, eine Geschlechtsbevorzugung besteht nicht. Nach vollständiger chirurgischer Entfernung sind Rezidive selten und beschränken sich auf solche Fälle, bei denen ein unerkannter Einbruch in die Nasennebenhöhlen stattgefunden hatte. Dies unterstreicht die Bedeutung exakter präoperativer Diagnostik zur Bestimmung der Tumorausdehnung. Gelegentlich können sehr große pleomorphe Adenome der Gl. parotis über die Fossa infratemporalis den Übergangsbereich zwischen vorderer und mittlerer Schädelgrube erreichen und dort Destruktionen der lateralen vorderen und mittleren Schädelbasis hervorrufen. Diese Prozesse müssen über laterale Zugänge (s. unten) angegangen werden.

Noch seltener sind *monomorphe Adenome* (Basalzelladenome) im sinusalen Bereich. Therapie und Prognose sind hier ähnlich einzuschätzen wie beim pleomorphen Adenom.

4.1.1.4 Tubulozystisches und mikrozystisches papilläres Adenom

Diese Tumoren gehen von der Schleimhaut der Nase und der Nasennebenhöhlen aus und kommen in Speicheldrüsen nicht vor [104]. Man findet sie an der Schädelbasis selten. Etwa 70% trifft man in der Nasenhöhle an, im übrigen sind die Hauptlokalisationen Sinus maxillaris und ethmoidalis. Die Tumoren wachsen langsam, jedoch klinisch aggressiv und infiltrativ.

Die Therapie der Wahl ist die radikale Tumorresektion, gefolgt von einer sorgfältigen postoperativen Verlaufskontrolle. Die Prognose ist aufgrund der lokalen Destruktionen und der häufigen Früh- und Spätrezidive beeinträchtigt.

4.1.2 Bösartige Tumoren

4.1.2.1 Basalzellkarzinom (Basaliom)

Definition: Basalzellkarzinome sind lokal invasive, langsam wachsende Tumoren, die von Basalzellen der Epidermis und der Haarfollikel ausgehen und diesen üblicherweise auch ähnlich sind.

Die Nase ist in der Kopf-Hals-Region der häufigste Sitz von Basalzellkarzinomen, die nach WHO [280] nicht mehr „Basaliome“ genannt werden. Dieser Tumor kommt hier

30mal mehr vor als Plattenepithelkarzinome. Der Altersgipfel liegt im 6.–8. Lebensjahrzehnt, eine Geschlechtsbevorzugung besteht nicht.

Meist sitzen die Tumoren am seitlichen Nasenabhang, am Nasenrücken oder an der Nasenspitze.

Das klinische Bild schwankt von kleinen knotigen Wachstumsformen bis zu chronischen Ulzerationen bzw. ulzeronodulären Prozessen. Der Rand eines Basaliomulkus kann aufgeworfen oder flach sein. Wnngleich verschiedene histologische Subtypen bekannt sind, kann man klinisch mit den Begriffen „umschrieben“ und „infiltrativ“ auskommen [185]. Bei der Diagnose „sklerodermiformes Basaliom“ ist besondere Vorsicht wegen des schwer erkennbaren subepidermalen Wachstums angebracht.

Obwohl keine Metastasen gebildet werden, sind diese Tumoren sehr ernst zu nehmen. Bei der Behandlung hat die komplette Tumorentfernung unter sorgfältiger histologischer Untersuchung der Schnittränder oberste Priorität, weil sonst mit heimtückischen Rezidiven zu rechnen ist. Aggressive Basalzellkarzinome können, vor allem nach mehrfach inadäquater Resektion, Kalotte, Orbita, Schädelbasis und benachbarte Dura infiltrieren [250]. Ist der Schädelknochen einmal mit beteiligt, muß der Sicherheitsabstand bei Resektion mindestens 2–3 cm betragen, weil der Tumor in der Spongiosa wegen der zahlreichen Venenkanäle (Breschet-Venen) extrem schnell fortschreitet.

4.1.2.2 Plattenepithelkarzinom

Definition: Ein Plattenepithelkarzinom ist ein maligner epithelialer Tumor mit plattenepithelialer Differenzierung, charakterisiert durch die Bildung von Keratin und/oder die Anwesenheit von Interzellularbrücken.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Chronische Sinusitis und Nasenpolypen wurden ohne eindeutigen Nachweis als Auslöser der Karzinomentwicklung angeschuldigt. Eine Häufung findet sich bei Arbeitern in der Schuhindustrie und bei Nickelarbeitern [209].

Plattenepithelkarzinome sind mit einem Anteil von 60–80% die häufigsten Malignome des sinunasalen Traktes. Sie gehen zu etwa 80% von der Kieferhöhle aus. Deutlich seltener ist die innere Nase betroffen, dann folgen die übrigen Nasennebenhöhlen, insbesondere das Siebbein. Bei Befall der Nasenhaupthöhle sind die seitliche Nasenwand und der Nasenboden zu 85% der Ursprungsort.

Männer sind in etwa doppelt so häufig erkrankt wie Frauen. Der Altersgipfel liegt um das 7. Lebensjahrzehnt [209].

Makro- und Histopathologie: Mehrheitlich findet man graurosafrarbene oder rote, brüchige, pilzförmig wachsende oder auch papillomatöse Tumoren, die bei Berührung leicht bluten. Histologisch sind 80–85% zumindest teilweise verhornende, überwiegend mittelgradig differenzierte Plattenepithelkarzinome. Nicht verhornende, „transitionale“ Karzinome des sinunasalen Traktes werden vielfach als eigenständige Gruppe dargestellt, denen ein Bezug zu den Transitionalpapillomen zugesprochen wird [104, 185]. Ultrastrukturell findet man Charakteristika von Plattenepithel (Desmosomen, Tonofibrillen, Keratohyalin granula). Maran u. Lund empfehlen, die Diagnose eines undifferenzierten Karzinoms nur bei Vorliegen von monoklonalen Antikörperstudien zu akzeptieren, weil eine größere Zahl anderer Tumoren vergleichbare Befunde bieten kann, sich jedoch aus dieser Angabe Konsequenzen für die Therapie ableiten.

Klinik: Die Karzinome der Kieferhöhle wachsen tendenziell nach vorne unten und medial, die des Siebbeins tendieren nach lateral und kranial, also in Orbita und Schädelbasis. Karzinome des maxillo-ethmoidalen Winkels brechen schnell in das Siebbein ein. Die Knochenarrosion in die Nasenwand, den Gaumen und den Alveolarkamm ist prognostisch von untergeordneter Bedeutung. Bei Einbruch in die Keilbeinflügel, die Orbita, die hinteren Siebbeinzellen und die Lamina cribrosa sind dagegen die Aussichten der Behandlung deutlich schlechter.

Halslymphknotenmetastasen bilden nur 5–10% der Tumoren aus. Die Metastasierung erfolgt vom Oberkiefer aus sehr oft in die Submandibularregion, vom Siebbein aus zu den jugulodigastrischen und digastrischen Lymphknoten. Besonders problematisch ist die seltenere Metastasierung in die Fossae pterygoidea und infratemporalis. Nach beidseitiger Halslymphknotenausräumung kann es auch zur Metastasierung in retropharyngeale Lymphknoten kommen. Wegen der Vielfalt der Metastasierungsmöglichkeiten ist der Wert einer prophylaktischen Neck dissection mit ausgeprochener Skepsis zu betrachten (s. auch 5.1.2).

Nur bei primärem Tumorsitz in der Nasenhaupthöhle ist eine Früherkennung aufgrund von Nasenatmungsbehinderung, Nasenbluten und Rhinorrhoe möglich. Die routinemäßige Anwesenheit von Endoskop und Mikroskop bei der Untersuchung der Nase dürfte die Rate der Früherkennung solcher Tumoren vergrößern [71]. Karzinome der Nebenhöhlen führen zwar zu Wangenschmerz, eventuell auch Schwellung, Augenbeschwerden und Kopfschmerzen. Diese Symptome werden jedoch oft zunächst einer entzündlichen Erkrankung zugeschrieben. Erst im fortgeschrittenen Stadium kommt es zu Gesichtsdeformität, Protrusio bulbi, kompletter Verlegung der Nasenhaupthöhle mit blutiger Rhinorrhoe, so daß die Diagnose verzögert gestellt wird. Durchaus noch kleine Karzinome des unteren und mittleren Nasengangs können durch Verlegung der abführenden Tränenwege zum klinischen Bild der Dakryozystitis führen. Deshalb ist vor jeder Tränenwegsoperation eine eingehende endoskopische Untersuchung der Nasenhöhle, evtl. auch ein CT zu fordern. Die frühzeitige Indikation einer Computertomographie im Rahmen der Diagnostik chronisch-entzündlicher Erkrankungen hat die Aussichten verbessert, derartige Malignome früher zu erkennen.

Therapiekonzept und Prognose: Die erfolgversprechendste Behandlung besteht in der Kombination von chirurgischer Resektion und Strahlentherapie, je nach Einzelfall ergänzt durch kurative Neck dissection [104, 169]. Dennoch ist die Therapie dieser Karzinome nicht ganz unumstritten und hängt auch davon ab, ob der Therapeut Chirurg oder Radiologe ist. Ellingwood u. Million [87] sowie Bosch et al. [34] konnten mit alleiniger Strahlentherapie auf eine tumorfreie Fünfjahresüberlebensrate von mehr als 50% in ihrem Patientengut verweisen. Der prognostisch bedeutendste Faktor ist die Tumorausdehnung. In den Stadien II und III hat präoperative Bestrahlung offenbar den größten Nutzen [44].

4.1.2.3 Zylinderzellkarzinom (Transitionalzellkarzinom)

Definition: Zylinderzellkarzinome der sinunasalen Region sind nicht verhornende Karzinome aus Zellen vom Typ des respiratorischen Epithels.

Zylinderzellkarzinome werden – besonders in pathologisch-anatomischer Literatur – häufig als eigenständige Gruppe betrachtet [104]. Hyams et al. [133] sehen hierin jedoch lediglich eine Variante des nicht verhornenden Plattenepithelkarzinoms. Zu dieser Auffassung neigen – obwohl der dominierende Zelltyp die „Transitionalzelle“ ist – neuerdings auch andere Autoren [185].

Epidemiologie, Ätiopathogenese: Etwa 7% aller Malignome an Nase und Nasennebenhöhlen sind Transitionalzellkarzinome. Diese Tumoren entwickeln sich gern nach dorsal in den Nasopharynx. Halslymphknotenmetastasen sind nicht häufig. Männer sind öfter als Frauen betroffen. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt zwischen dem 58. (Männer) und 70. Lebensjahr (Frauen). Der Annahme, daß diese Karzinome häufiger aus Transitionalpapillomen entstehen [104], widersprechen Maran u. Lund, die hierin eher einen synchron zum Papillom auftretenden, eigenständigen Tumor sehen.

Es gibt jedoch zwischen Transitionalzellkarzinom und Transitionalpapillom makroskopisch und histologisch eine enge Verbindung. Die neoplastische Veränderung ist gegen das Stroma durch eine intakte Basalmembran abgetrennt. Dies wird als prognostisch günstiges Zeichen gewertet.

Therapiekonzept: Die Behandlung entspricht dem Plattenepithelkarzinom der Region.

4.1.2.4 Verruköses Plattenepithelkarzinom

Definition: Das verruköse Karzinom (Ackerman-Tumor [3]) ist ein hochdifferenziertes Karzinom mit Tendenz zur auffallenden Produktion von Oberflächenkeratin, das lokal destruierend wächst, aber nicht metastasiert.

Die insgesamt seltene Neubildung findet man in der Mundhöhle und im Larynx, sie kommt aber auch im sinunasalen Trakt und Nasopharynx vor [13, 216].

Die Strahlentherapie dieser Veränderung birgt das Risiko anaplastischer Transformation und der Ausbildung maligner Zweitumoren, weshalb der kontrollierten chirurgischen Entfernung im Gesunden der Vorzug zu geben ist [13, 133].

4.1.2.5 Spindelzellkarzinom

Definition: Spindelzellige Plattenepithelkarzinome sind polypoide oder pilzförmig wachsende Neoplasmen, die infiltrativ wachsen und metastasieren. Histologisch sind Herde von konventionellem Plattenepithelkarzinom typisch, die mit Transformationen in ein meist reichlich auftretendes histomorphologisches Bild pleomorpher Spindelzellen vergesellschaftet sind.

Zwischen 1939 und 1976 wurden im Material der AFIP-OTR 18 Patienten mit Spindelzellkarzinomen des sinunasalen Traktes erfaßt. Davon waren 10 im Naseninneren, 6 in der Kieferhöhle, eines in der Stirnhöhle und eines im Keilbein- und Siebbeinzellsystem manifest. Die Tumoren sind also sehr selten.

Die Therapie besteht wie bei konventionellen Plattenepithelkarzinomen in der Kombination aus radikaler Chirurgie und Bestrahlung.

4.1.2.6 Anaplastisches (undifferenziertes) Karzinom

Etwa 10% der Karzinome im sinunasalen Bereich können als anaplastisch bezeichnet werden. Sie treten im Durchschnitt um das 60. Lebensjahr auf, eine eindeutige Geschlechtsbevorzugung besteht nicht.

Histologisch findet man undifferenzierte Zellformen mit atypischen Mitosen. Es ist darauf zu achten, daß die Diagnose eines undifferenzierten Karzinoms durch die Verwendung von Tumormarkern gestützt ist, die den Nachweis bringen, daß der Tumor von Epithelzellen ausgeht, weil ähnliche histologische Bilder z.B. von Lymphomen, amelanotischen Melanomen, Olfaktoriussarcomen und Rhabdomyosarkomen geboten werden [185]. Eine Unsicherheit in der Diagnose kann in solchen Fällen wichtige Konsequenzen für die Behandlungsart haben. Insbesondere bei Mitbefall des Nasopharynx ist auch an

Karzinome vom lymphoepithelialen Typ zu denken, so daß die Durchführung der Epstein-Barr-Virusserologie sinnvoll ist [104].

Die Behandlung unterscheidet sich nicht von der eines Plattenepithelkarzinoms. Eine radikale chirurgische Tumor-entfernung ist anzustreben und eventuell durch Bestrahlung zu ergänzen.

Prognostisch ist die Fünfjahresüberlebensrate mit 20–30% ungünstiger als bei typischen Plattenepithelkarzinomen.

4.1.2.7 Nasopharynxkarzinom

Definition: Nasopharynxkarzinome sind maligne Tumoren der epithelialen Auskleidung der Oberfläche und der Krypten des Nasopharynx.

Nach WHO [280] werden Nasopharynxkarzinome in *verhornende, nicht verhornende, differenzierte verhornende und undifferenzierte nicht verhornende Karzinome* eingeteilt. Das nicht verhornende Karzinom entspricht dabei dem lymphoepithelialen Karzinom.

Die Karzinome plattenepithelialer Herkunft stellen unter den malignen Tumoren des Nasenrachenraums den größten Teil. Dabei überwiegen die gering differenzierten und undifferenzierten Plattenepithelkarzinome.

Epidemiologie: 9% aller Tumoren des oberen Respirationstraktes sind Nasopharynxkarzinome [133]. Etwa 75% der Nasopharynxtumoren sind Plattenepithelkarzinome. Die Inzidenz liegt zwischen 0,6 Männern und 0,1 Frauen pro 100000 Einwohner in den Vereinigten Staaten, bis 20 Männer bzw. 10 Frauen in der Provinz Kwantung in China. Das Verhältnis Männer zu Frauen beträgt bei Weißen in den Vereinigten Staaten 5:1, bei Schwarzen 4:1 [133]. Nach Sesterhenn [276] liegt die Verteilung bei Männern und Frauen zwischen 2:1 und 3:1. Die Tumoren kommen in allen Altersgruppen vor, wobei bei Weißen eine schrittweise Zunahme vom Kindesalter bis zur 7. Dekade besteht. In Gegenden mit besonderer Häufung des Tumors beginnt der Altersgipfel schon früher, nämlich zwischen dem 4. und 6. Lebensjahrzehnt. Bei Schwarzen ist die größte Häufigkeit in den ersten 2 Lebensdekaden anzutreffen. Besonders oft findet man die Erkrankung im südchinesischen Raum.

Ätiopathogenese: Verschiedene ätiologisch bedeutsame Faktoren für die Entstehung des Nasopharynxkarzinoms sind untersucht worden. Neben Nasencremes wurde z.B. auch das Dimethylnitrosamin in gesalzenem Fisch angeschuldigt. Besonders intensiv hat man sich der Virustheorie gewidmet. Es ist nicht geklärt, ob das Epstein-Barr-Virus eine Beileiterscheinung oder der ätiologisch verantwortliche Faktor für die Erkrankung ist [133].

Für diese onkogene Bedeutung des Virus gibt es mehrere Indizien [276]. Das Epstein-Barr-Virus kann offenbar Lymphozyten durch Integration des Virusgenoms in das Zellgenom maligne transferieren. Unklar ist, wie die maligne Transformation in die Epithelzellen übertragen werden kann.

In Südchina wurde die Häufung von Nasenrachenkarzinomen bei Chinesen mit einem charakteristischen Leukozytenantigen (HLA) beobachtet [287]. Auch bei anderen HLA-Kombinationen ist das NPC signifikant häufiger [45].

Symptomatik, Diagnostik und Histologie dieser Tumoren sind im übrigen aktuell von Sesterhenn [276] zusammengestellt worden.

Hinsichtlich der *Therapie* sind Nasopharynxkarzinome unverändert eine Domäne der Strahlenbehandlung, u.a. weil die Topographie einer radikalen Resektion des Primärtumors sehr schnell Grenzen setzt. Die Ergebnisse der Strahlenthera-

pie erreichen Fünfjahresrezidivfreiheit zwischen 40 und 50% [252]. Interferon oder virustatische Medikamente haben sich nicht durchsetzen können. Regionäre Lymphknotenmetastasen werden durch Neck dissection therapiert.

4.1.2.8 Adenokarzinom

Definition: Adenokarzinome sind maligne epitheliale Tumoren, für die die Anwesenheit glandulärer Strukturen charakteristisch ist. Man unterscheidet Adenokarzinome, die von den Schleimdrüsen ausgehen, und solche vom intestinalen Typ, der in den Wuchsformen papillär, breit aufsitzend (sessil) und alveolär-mukoid auftritt.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Histopathologie: Arbeiter, die mit der Herstellung oder Reparatur von Schuhen beschäftigt sind, haben ebenso wie Holz- und Möbelarbeiter ein erhöhtes Risiko der Entwicklung von Adenokarzinomen der sinusalen Räume [2, 115]. MacBeth hat 1965 gefunden, daß es eine Beziehung zwischen Möbelfabrikation und der Häufigkeit sinusalen Adenokarzinome gibt [179]. Dieser Zusammenhang ist seither wiederholt bestätigt worden. Die umfangreichste deutsche Zusammenfassung hierzu hat Wolf [334] veröffentlicht. Haben schon Arbeiter in der Holz- und Papierindustrie ein erhöhtes Krebsrisiko [39, 181, 282], so sind Möbelschreiner und Tischler nochmals deutlich stärker betroffen [319]. Besondere Gefährdung geht von den Harthölzern Eiche und Buche aus. Bei den Möbelschreibern in England beträgt die jährliche Inzidenz für ein Adenokarzinom der Nase und der Nasennebenhöhlen 60:100000 [179]. Dies entspricht etwa der Rate für Bronchuskarzinome in der gesamten männlichen Bevölkerung. In der sehr umfangreichen Studie von Hadfield, bei der Holzarbeiter in der Möbelindustrie untersucht wurden, war das Verhältnis zwischen Männern und Frauen mit Adenokarzinomen 10:1 [113]. Alle Adenokarzinome hatten ihren Ursprung im Siebbein. Keiner dieser Patienten hatte Halslymphknotenmetastasen, während hämatogene Streuung gelegentlich beobachtet wurde. Der Tod trat einheitlich durch intrakranielle Tumorausdehnung auf. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt um 55 Jahre.

Kleinsasser u. Schroeder [153] fanden bei der histologischen Aufarbeitung von 79 holzstaubinduzierten Karzinomen, daß es sich vorzugsweise um Adenokarzinome vom papillär-tubulären Zylinderzelltyp handelte („Colonic-Type“). Siegelring- und Becherzellkarzinome waren seltener. Als exakter Ursprungsort der Tumoren gilt ein umschriebener Bezirk der inneren Nase am Übergang zum Siebbein [270, 271]. Die Latenzzeit bis zum Auftreten des Tumors beträgt ungefähr 30–50 Jahre. Das eigentliche, schädigende Agens ist nicht bekannt.

Makroskopischer Befund und Vorkommen: Das papilläre Adenokarzinom wächst sehr umschrieben, das sessile Karzinom weist deutlichere Oberflächenausbreitung und stärkere Invasion auf. Das alveolär-mukoide Karzinom ist seltener und zeigt die stärkste Invasionsneigung. Die Ähnlichkeit dieser Subtypen des Adenokarzinoms mit dem des Gastrointestinaltraktes betrifft auch das Auftreten von neuroendokrinen Zellen, die immunhistochemisch oder elektronenmikroskopisch nachgewiesen werden können [104].

Mittlere Muschel und Nasendach sind die bevorzugten Ursprungsorte dieser Krebse, die sich dann überwiegend in das Siebbeinzellsystem, den maxilloethmoidalen Winkel und das Nasenlumen ausbreiten. So wird auch die Schädelbasis erreicht.

Klinik: Frühe klinische Zeichen entsprechen denen gutartiger Veränderungen, wie eine katarrhalische Sinusitis und Nasenatmungsbehinderung [177]. Die Persistenz dieser Beschwerden und das Hinzutreten von Epistaxis führen meist zu einem Zeitpunkt zur Diagnosestellung, bei dem der Krebs bereits erhebliche Ausmaße erreicht hat und oft nicht mehr kontrollierbar ist. MacDonald u. Havens haben schon 1948 das Adenokarzinom des sinusalen Bereichs verglichen mit einem „Feuer, das unbemerkt in den Wänden eines Hauses schwelt“ [196]. Dies gilt insbesondere für Tumoren der High-grade-Klasse.

Im Gesamtverhalten ähnelt das Adenokarzinom des sinusalen Traktes in gewisser Weise dem adenoidzystischen Karzinom, wenngleich Fernmetastasen sehr viel seltener vorkommen als bei diesem.

Diagnostik: Zur üblichen Diagnostik gehört auch der Ausschluß eines Primärtumors im Gastrointestinal- bzw. Urogenitaltrakt, weil Adenokarzinome aus diesem Bereich zu 6% in den sinusalen Trakt hineinmetastasieren [25].

Therapiekonzept: Die radikale Tumoresektion ist die einzige erfolgversprechende Methode. Strahlentherapie und Chemotherapie haben keine kurative Wirkung.

Prognose: Todesursache ist überwiegend lokal unkontrolliertes Tumorstadium. Fünfjahresüberlebensraten sind für die Gesamtbeurteilung nicht angemessen, hierfür ist die Betrachtung von 10 oder 15 postoperativen Jahren passender. Papilläre Adenokarzinome haben eine geringere Metastasierungstendenz, so daß die Überlebensrate bei diesem Typ günstiger ist als bei den anderen. Ganzer et al. geben eine Fünfjahresüberlebensrate von etwa 35% an [104].

4.1.2.9 Adenoidzystisches Karzinom

Definition: Adenoidzystische Karzinome sind infiltrativ wachsende, maligne Tumoren, gekennzeichnet durch 2 Tumorzelltypen: Gangepithelzellen und Zellen myoepithelialer Differenzierung, die als kleine gangähnliche Strukturen oder in größeren Massen um zystische Räume herum angeordnet sind und so eine Gitter- oder Netzstruktur bilden („Schweizer Käse“ [185]). Man unterscheidet als 3 Subtypen die glanduläre (kribri-forme), eine duktiläre (tubuläre) und eine solide Form.

Epidemiologie: Das adenoidzystische Karzinom ist das häufigste Karzinom der kleinen Speicheldrüsen. Der Altersgipfel liegt zwischen dem 4. und 7. Lebensjahrzehnt. Während – außer im Pharynx – Hyams et al. [133] eine deutliche Bevorzugung des männlichen Geschlechtes sehen, erkranken nach Ganzer et al. [104] Frauen etwas häufiger als Männer. Etwa 5% der Karzinome des sinusalen Traktes und ca. 37% aller Schleimdrüsentumoren der Nase und der Nebenhöhlen sind adenoidzystische Karzinome [184, 224].

Vorkommen: Im sinusalen Bereich und an der Schädelbasis findet man adenoidzystische Karzinome ausgehend von der Schleimhaut des Gaumens, der Kieferhöhle und der Nasenhaupthöhle. Typisch ist die Ausbreitung entlang von Gefäßen und Nervenscheiden. Die perineurale Invasion folgt insbesondere dem N. infraorbitalis, N. maxillaris, N. palatinus major und dem Ganglion pterygopalatinum. Über den N. olfactorius kann die intrakranielle Ausbreitung initiiert werden, über die posterioren dentalen Nerven der Einbruch in die Fossa pterygoidea.

Klinik: Außer dem langsamen Wachstum sind der frühzeitige Befall von Hirnnerven und Schmerzen typisch. Bei Invasion in

die Kieferhöhle kommt es auch zur Gesichtsschwellung. Tumoren im Nasopharynx rufen außer Nasenatmungsbehinderung Tubenfunktionsstörungen und in späteren Stadien Doppelbilder hervor. Lokale Lymphknotenmetastasen sind selten, jedoch kommt es häufig zur Fernmetastasierung auf dem Blutweg, vor allem in die Lungen und das Skelett sowie in Hirn und Leber. Spiro et al. [293] fanden bei 174 Patienten nur 13,9% Lymphknotenmetastasen, Conley u. Dingman [53] geben 16% an. Mindestens 40% der Patienten entwickeln Fernmetastasen, deren Anwesenheit – insbesondere in der Lunge – jedoch nicht unbedingt eine rapide Verschlechterung des Verlaufs bedeuten muß. Nicht selten leben Patienten mit bestehender Lungenmetastasierung noch viele Jahre – ein Umstand, der für die Frage der Palliativtherapie nicht unbedeutend ist.

Therapiekonzept und Prognose: Das therapeutische Konzept sollte immer darin bestehen, die Geschwulst radikal zu entfernen. Dies gilt auch für die häufigen Rezidive, die sogar nach 10 Jahren noch auftreten können und die die Angabe von Fünfjahresüberlebensraten bei diesem Tumor trügerisch erscheinen lassen. Spiro et al. [293] ermittelten für adenoidzystische Karzinome der hier besprochenen Region eine Zehnjahresüberlebensrate von nur 7% (verglichen mit 29% für solche Tumoren der Glandula parotis, 23% für orale und 10% für submandibuläre adenoidzystische Karzinome). Wenngleich die meisten Autoren keinen Zusammenhang zwischen histologischer Klassifizierung und Prognose erkennen konnten, teilen Perzin et al. [233] mit, daß aufgrund ihrer Studienergebnisse folgende Korrelation besteht: Tubuläre Formen haben im Mittel eine Überlebenszeit von 9 Jahren und 59% Rezidive, kribriiforme Typen eine Überlebenszeit von 5 Jahren und 100% Rezidive. Grundsätzlich scheinen adenoidzystische Karzinome im Bereich von Nase und Nasennebenhöhlen eine schlechtere Prognose zu haben als solche in anderen Regionen an Kopf und Hals. Die beste Korrelation zu langer Überlebenszeit haben die Resektion im Gesunden und das Fehlen von Hirnnervenbeteiligung [202].

Bestrahlung und Chemotherapie haben nur adjuvanten Charakter.

4.1.2.10 Karzinom im pleomorphen Adenom

Die Entwicklung eines Karzinoms in einem pleomorphen Adenom im oberen Respirationstrakt ist ausgesprochen ungewöhnlich und seltener als bei solchen Tumoren in der Mundhöhle oder der großen Speicheldrüsen [133].

Diese Diagnose kann nur gestellt werden, wenn zusammen mit dem bösartigen, normalerweise karzinomatösen Anteil der Nachweis eines gutartigen Mischtumors erfolgt. Compagno u. Wong [52] konnten bei 40 Patienten mit entsprechenden Tumoren im sinusalen Trakt diesen Nachweis nicht führen. Spiro et al. [294] nennen die Kieferhöhle als den Ort häufigster Entartung von Mischtumoren im Bereich des oberen Luftweges. Karzinome in pleomorphen Adenomen in dieser Region sind offenbar aggressiver und eher letal als adenoidzystische Karzinome und Adenokarzinome.

4.1.2.11 Mukoepidermoidkarzinom

Definition: Mukoepidermoidkarzinome sind maligne epitheliale Neoplasmen, die durch die Anwesenheit von plattenepithelialen Zellen, schleimsezernierenden Zellen und solchen vom intermediären Typ gekennzeichnet sind. Die Bezeichnung „Mukoepidermoidtumor“ sollte fallengelassen werden.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Nach Hyams et al. entstehen sie eher aus der Schleimhaut als aus mukoserösen

Drüsen. Diese Tumoren sind nahe der Schädelbasis ausgesprochen selten. Eine Geschlechtsbevorzugung scheint nicht zu bestehen. Der Häufigkeitsspitzen liegt im Alter von 40 Jahren. Die Hälfte der Tumoren findet man in der Nasenhaupthöhle, sowohl von den Seitenwänden, als auch vom Septum ausgehend. Im übrigen können sie insbesondere von der Kieferhöhle ihren Ursprung nehmen.

Histopathologie: Die Tumoren bestehen aus epidermoiden und tubulozystischen Anteilen, deren letztere von Becherzellen und solchen mit intrazellulärer Schleimbildung umgeben sind. Gelegentlich beobachtet man in den epidermoiden Anteilen Hornbildung. Sofern tubulozystische Differenzierungen überwiegen und der epidermoide Anteil geringer ist, spricht man den Karzinomen einen niedrigeren Malignitätsgrad zu, bei umgekehrtem Verhältnis einen hohen Malignitätsgrad. Dabei ist etwa $\frac{1}{4}$ dem High-grade-, $\frac{3}{4}$ dem Low-grade-Type zuzuordnen. Die Low-grade-Typen werden auch als gut differenziert, High-grade-Typen als schlecht differenziert bezeichnet.

Klinik: Vor allem die High-grade-Karzinome infiltrieren schnell die Umgebung, bilden regionale Lymphknoten- und hämatogene Fernmetastasen.

Therapiekonzept: Zur radikalen chirurgischen Entfernung gehört insbesondere bei hohem Malignitätsgrad auch die Neck dissection. Es sind allerdings Einzelfälle beschrieben, bei denen die alleinige Strahlentherapie zur Ausheilung geführt hat.

Prognose: Niedriger Malignitätsgrad wird mit einer Fünfjahresüberlebensrate von 80–90% verbunden, bei High-grade-Tumoren ist die Prognose schlecht. In Einzelfällen können aber nach unserer Erfahrung auch Low-grade-Mukoepidermoidkarzinome explosionsartig hämatogen metastasieren.

4.1.2.12 Azinuszellkarzinom

Definition: Azinuszellkarzinome sind Tumoren der Parotis, die in den kleinen Speicheldrüsen selten, noch seltener aber in der Schleimhaut von Nase und Nasennebenhöhlen vorkommen. Sie gehen von mukoserösen Drüsen aus und sind charakterisiert durch Azini, die von runden bis polygonalen Zellen mit granulärem Zytoplasma gebildet werden. Man findet in dem Zytoplasma der Tumorzellen PAS-positive Granula. Beweisend für den Tumor ist der histochemische Nachweis von Amylase [104]. Die Bezeichnung „Azinuszell-Tumor“ kann diese Neoplasie in einem harmlosen Licht erscheinen lassen und wird der Biologie der Erkrankung nicht gerecht.

Vorkommen und Klinik: Im hier zu besprechenden Zusammenhang findet man die Tumoren vor allem ausgehend von der Schleimhaut der unteren Muschel und den Siebbeinzellen. Sie wachsen lokal infiltrativ, bilden regionale Lymphknotenmetastasen und Fernmetastasen. Das biologische Verhalten dieser Karzinome ähnelt bezüglich der Rezidivneigung adenoidzystischen Karzinomen. Deshalb sind bei der Resektion möglichst weite Sicherheitsabstände anzustreben.

Therapiekonzept: Die Therapie muß in der radikalen chirurgischen Entfernung bestehen, eventuell kombiniert mit postoperativer Bestrahlung.

4.1.2.13 Metastasen von Karzinomen

Wird die Diagnose eines (Adeno-)Karzinoms des oberen Respirationstraktes gestellt, muß grundsätzlich auch an die

Möglichkeit gedacht werden, daß es sich um eine Metastase handelt. Im sinunasalen Bereich kommen Metastasen von Primärtumoren unterhalb der Klavikel selten vor. Am häufigsten metastasieren Tumoren aus der Lunge, der Brust, der Prostata und der Niere [111]. Das Durchschnittsalter der betroffenen Patienten liegt bei renalen Adenokarzinomen oberhalb 65 Jahre. Auch Jahre nach der Resektion eines Adenokarzinoms im *Darm* kann es zur Metastasenbildung im Schädelbasisbereich kommen. Deshalb ist sorgfältige Anamneseerhebung nötig.

Die klinischen Zeichen sind nicht spezifisch, wenn auch Metastasen von Nierenkarzinomen auffallend häufig zu Epistaxis führen. Ist die Absiedelung im sinunasalen Bereich die einzige Metastase, dann kann ihre Resektion zusammen mit der Behandlung des Primärtumors durchaus noch zur Heilung führen.

4.2 Weichteiltumoren

4.2.1 Gutartige Tumoren des Bindegewebes

4.2.1.1 Fibrom

Definition: Fibrome sind gutartige, meist rundliche oder kugelige Geschwülste, die ausschließlich aus reifen Fibroblasten und Kollagen bestehen.

In der Nasenhaupthöhle und anderen Lokalisationen des oberen Respirationstraktes kommen Fibrome meist als polypoide Gebilde vor, die aus reifem, fibrösem Gewebe bestehen und wahrscheinlich eher einen reaktiven Prozeß als eine echte Fibroblastenneoplasie darstellen [133].

4.2.1.2 Fibromatose

Definition. Eine Fibromatose ist eine infiltrierend wachsende fibroblastische Gewebsproliferation, die histologisch nicht die Kennzeichen einer Entzündung, aber auch nicht eindeutig den Charakter eines Neoplasma aufweist.

Als synonyme Begriffe wurden „nicht metastasierendes Fibrosarkom“ und „Fibrosarkom I. Grades“ verwendet, was jedoch abzulehnen ist, weil der Begriff „Sarkom“ Tumoren vorbehalten sein sollte, die – im Gegensatz zur Fibromatose – Metastasen produzieren. Ferner sind „Desmoid“ und „aggressive Fibromatose“ synonym verwendet worden, wobei vor allem letzterer Begriff eher mit dem biologischen Verhalten der Erkrankung übereinstimmt.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Die Veränderungen können am ganzen Körper in unterschiedlicher Ausprägung auftreten, sie können harmlos oder auch tödlich sein. Jede Altersgruppe vom Ungeborenen bis zum Greis kann betroffen sein. Die Erkrankung ist zwischen reparativen Prozessen und den Neoplasien anzusiedeln. Muskeln und fibroadipöses Gewebe werden ersetzt oder infiltriert durch fibröses Gewebe. Im Material des *AFIP-OTR* (Armed Forces Institute of Pathology-Otolaryngic Tumor Registry) sind 378 Patienten mit Fibromatose des sinunasalen Bereichs aufgeführt, die zwischen 5 und 76 Jahre alt waren (1940–1980).

Fu u. Perzin [102] haben über multiple kongenitale Fibromatosen bei Neugeborenen berichtet. Im 3. und 4. Lebensjahrzehnt war die Krankheit jedoch am häufigsten. Eine Geschlechtsbevorzugung besteht nicht. Bei 13 Patienten war nur die Kieferhöhle betroffen, bei 11 nur die Nasenhaupthöhle, bei 13 Nasenhaupt- und Kieferhöhle. Ferner kommt die Erkrankung in der mittleren Muschel, im Sieb- und Keilbein, am Gaumen, der Orbita, dem Schläfen- und Jochbein vor.

Makro- und Histopathologie: Die Veränderung ist gegen die Umgebung unscharf begrenzt, besitzt keine Kapsel und wächst langsam infiltrierend. Makroskopisch handelt es sich um feste, weiße, fibröse Massen, die in das Nachbargewebe infiltrieren.

Histologisch sieht man Bündel oder Wirbel eines hochdifferenzierten, kollagenfaserreichen Bindegewebes, vorwiegend aus Spindelzellen bestehend, ohne auffallende mitotische Aktivität.

Klinik: Die Fibromatose kann singular, diffus oder multifokal vorkommen. Lange Zeit besteht Symptombefreiheit. Häufig wird der Prozeß mit einer harmlosen proliferierenden Entzündung verwechselt. Deshalb müssen bis zur Diagnosestellung eventuell mehrfach Biopsien gewonnen werden [40]. Rezidive sind häufig. Gelingt es nicht, das Geschehen lokal zu kontrollieren, kann die Erkrankung letal enden.

Diagnose und Differentialdiagnose: Mit hochauflösender Computertomographie kann die Infiltration der Umgebung eventuell erkennbar gemacht werden.

Histologisch sind differentialdiagnostisch ein hochdifferenziertes Fibrosarkom, ein Fibrom oder Narbengewebe u.U. nur schwierig abgrenzbar. Ferner kann es zu Verwechslungen mit einem ossifizierenden Fibrom, einem Myxom oder Neurofibrom kommen. Bei nennenswerter Vaskularisierung der Fibromatose kann auch die Abgrenzung gegen ein Angiofibrom schwierig sein (vgl. hierzu [133]).

Therapie: Soweit dies im sinunasalen Bereich und an der Schädelbasis möglich ist, sollten die Veränderungen weit im Gesunden chirurgisch entfernt werden, gefolgt von einer sorgfältigen, langfristigen Verlaufskontrolle [99].

Prognose: Nur die vollständige Exzision schützt vor einer hohen Rezidivquote und eventuell dem Tod durch Infiltration der Schädelbasis.

4.2.1.3 Osteoidfibrom

Definition: Osteoidfibrome sind gutartige Geschwülste, die aus Fibromgewebe mit Osteoidkörperchen bestehen. Nach Hommerich [129] können Osteoidfibrome nicht als ossifizierende Fibrome klassifiziert werden. Ihr Hauptmerkmal stellt mikromorphologisch die Tatsache dar, daß kein reifer Knochen gebildet wird, sondern zell- und faserreiches Fibromgewebe, das mit einzelnen Osteoidkörperchen mehr oder weniger intensiv durchsetzt ist.

Nach Gögl [109] werden 3 verschiedene Typen unterschieden, je nachdem, ob Osteoidkörperchen, Psammomkörper oder das Auftreten beider Erscheinungen gemeinsam vorherrschen. Im 2. Fall ist die Verwechslung mit psammösen Meningiomen möglich, wenn der Tumor an der Schädelbasis lokalisiert ist und Destruktionen aufgetreten sind, die die Rekonstruktion seines Ursprungs erschweren. Solche Beobachtungen sind u.a. von Kleinsasser [151] mitgeteilt worden, der die Geschwulst als sinusale periostale Neubildung ansieht, die überwiegend bei Jugendlichen vorkommt.

In manchen Fällen sind mehrere Operationen erforderlich, bis der immer wieder rezidivierende Tumor beherrscht wird. Zur Problematik des Osteoidfibroms siehe auch bei Dominok u. Knoch [69].

4.2.2 Bösartige Tumoren des Bindegewebes

4.2.2.1 Malignes fibröses Histiozytom (Fibroanthom)

Definition: Histiozytome sind zellreiche Tumoren, die aus Fibroblasten und histiozytenartigen Zellen bestehen. Sie kön-

nen Einschlüsse von Hämosiderin, Fetten und Lipoiden aufweisen. Öfter findet man Schaumzellen, die dann den Begriff des Xanthoms begründen. Es kommen gutartige und – zu etwa einem Fünftel – bösartige Formen vor.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Die Tumoren gehen bevorzugt von Regionen vorangegangener Knochenläsionen aus, wie z. B. M. Paget oder fibröser Dysplasie [185].

Im Kopf-Hals-Bereich sind maligne, fibröse Histiocytozytome selten. Das Durchschnittsalter der betroffenen Patienten liegt bei 40 Jahren, Männer sind im Verhältnis 3:1 bevorzugt.

Vorkommen und Klinik: In der Nähe der Schädelbasis sind Siebzeinzellen und Kieferhöhle, im übrigen der Naseneingang und die benachbarte Haut überwiegend betroffen [133]. Auch das Perikranium des Stirnbeins wurde als Ursprung beschrieben [85]. Klinisch kommen bei etwa 20% dieser Tumoren im Kopf-Hals-Bereich Metastasen vor, insbesondere als Halslymphknotenabsiedelungen. Etwa die Hälfte weist nach Behandlung Lokalrezidive auf.

Histopathologie: Histopathologisch besteht ein großer Formenreichtum. Herdförmig können Entzündungszellen und Schaumzellen überwiegen [133]. Histologische Kriterien zur Erkennung eines malignen Geschehens wurden vorgeschlagen, jedoch fehlt eine strenge Korrelation zum biologischen Verhalten der Tumoren. O'Brien u. Stout [217] ermittelten „infiltrativ wachsende Tumorränder“ und „Tumorgroße über 6 cm“ als die beiden am ehesten mit aggressiver Charakteristik verbundenen Kriterien.

Differentialdiagnose: Große anaplastische Riesentumorzellen können gelegentlich den Verdacht auf ein Rhabdomyosarkom lenken. Dann muß eine immunhistologische Differenzierung erfolgen. Als Differentialdiagnose sind ferner das Fibrosarkom und das osteogene Sarkom zu nennen [185].

Therapie und Prognose: Die komplette Exzision ermöglicht bei gutartigen Tumorformen eine günstige Prognose. Bei den malignen muß jedoch mit einer Letalität bis 42% gerechnet werden [16]. Bestrahlung und Chemotherapie werden einerseits als unsicher angesehen [104], von anderen aber in Kombination mit radikaler Chirurgie empfohlen [208].

4.2.2.2 Fibrosarkom

Definition: Fibrosarkome sind bösartige, umschriebene oder infiltrierende Tumoren, die hauptsächlich aus Spindelzellen bestehen, die Retikulin und Kollagen produzieren und keine andersartige zelluläre Differenzierung aufweisen.

Nach Fu u. Perzin [102] wird „die Diagnose eines Fibrosarkoms histologisch gestellt, wenn andere Tumoren, die fibröses Gewebe und Kollagen aufweisen, ausgeschlossen werden konnten, und . . . nur nach Überprüfung mehrerer Schnitte und spezieller Färbungen kann der Pathologe solche anderen Tumoren zuverlässig genaug ausschließen“.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: 8–16% der Tumoren kommen im Gesichtsskelett vor, wobei der Unterkiefer häufiger als der Oberkiefer betroffen ist [238]. Man unterscheidet medulläre und periostale Formen. Die Malignome sollen vielfach aus gutartigen Veränderungen – wie fibröse Dysplasie, ossifizierendes Fibrom, Riesenzellgranulom – besonders nach Bestrahlung hervorgehen. Fibrosarkome sind im gesamten Kopf-Hals-Bereich selten.

Während Ganzer et al. den Häufigkeitstypus zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr angeben und keine Geschlechts-

prädisposition erkennen, lag nach Hyams et al. [133] unter den 70 Fällen des AFIP-OTR das Maximum der Häufigkeit im 6. und 7. Jahrzehnt, Frauen waren etwas häufiger betroffen.

Morphologie, Histopathologie: Die Tumoren wachsen polypoid oder breitbasig, sie sind nicht gekapselt. Die Schnittfläche ist homogen derb und weiß.

Es handelt sich histologisch um zellreiche Tumoren, die aus fischzugartig bzw. im Fischgrätmuster angeordneten Spindelzellen angeordnet sind. Seltener sind myxomatöse Bestandteile nachweisbar (Fibromyxosarkom; [144]).

Vorkommen: Die dem AFIP-OTR gemeldeten 70 Fälle gingen überwiegend von der Nasenhaupthöhle aus. Die Tumoren finden sich darüber hinaus auch in den Nebenhöhlen und im Nasopharynx [102, 223, 289].

Klinik: Fibrosarkome wachsen langsam. Metastasen treten selten und spät auf, insbesondere bei dem nicht häufig vorkommenden, schlecht differenzierten Fibrosarkom.

Diagnostik und Differentialdiagnose: Radiologisch gibt es keine pathognomonischen Zeichen, so daß die Abgrenzung gegen andere Malignome – wie Osteo- oder Chondrosarkom, Ewing-Sarkom und Plasmazytom – nicht möglich ist. Histologisch kann die Unterscheidung gegenüber einem malignen fibrösen Histiocytozytom schwierig sein. Ferner sind auszuschließen: die Fibromatosen, osteogene Sarkome und Rhabdomyosarkome, Leiomyosarkome, Hämangioperizytome, neurogene Tumoren, Spindelzellkarzinome und reaktive fibröse Prozesse. Histopathologisch ist vor allem die Unterscheidung von einem Osteosarkom problematisch. Wichtigstes Kriterium ist die Knochenbildung. Histochemisch ist in den Tumorzellen des Fibrosarkoms der Nachweis alkalischer Phosphatase negativ, im Osteosarkom aber positiv [238].

Therapiekonzept: Die radikale Resektion im Gesunden ist die Behandlung der Wahl. Sie kann durch Nachbestrahlung und Chemotherapie ergänzt werden [248]. Gelegentlich ist Heilung durch alleinige Strahlentherapie beschrieben worden [4].

Prognose: Die Fünfjahresüberlebensraten liegen unter 60% [104], was auch an den u. U. nach vielen Jahren noch auftretenden Lokalrezidiven und Spätmetastasen liegt. Aus diesem Grund wird eine lebenslange Tumornachsorge empfohlen.

4.2.3 Gutartige Tumoren des Muskels

4.2.3.1 Leiomyom

Definition: Leiomyome sind gutartige, knotige oder knollige, oft gekapselte Geschwülste aus glatter Muskulatur.

Solche Tumoren sind im Bereich der Schädelbasis ausgesprochen selten. Vielfach wird angenommen, daß sie vaskulärer Genese sind, so daß sie auch als „Angioleiomyome“ zu bezeichnen wären [133, 345]. Die Sarkome (s. unten) sind häufiger als Leiomyome. Hyams et al. [133] unterscheiden hiervon ein ausgesprochen seltenes „bizarres“ epitheliales Leiomyom, das in der Sammlung der AFIP-OTR 3mal beschrieben wurde, davon 2mal in der Nasenhaupthöhle und einmal in der Fossa pterygopalatina.

Epidemiologie: Alle Altersgruppen beim Erwachsenen können betroffen sein. Männliche Patienten überwiegen im Verhältnis 2:1.

Makroskopischer Befund: Meist handelt es sich um solitäre, submuköse Tumormassen, die langsam wachsen, breitbasig aufsitzen und von grau-violetter bis rötlicher Farbe sind. Nekrosen und Schleimhautulzeration der Oberfläche sind ausgesprochen selten.

Klinik: Die Symptomatik unterscheidet sich nicht wesentlich von der einer Polyposis nasi. Der Probebiopsie können die Tumoren entgehen, sofern nicht tief genug unter der Schleimhaut das Material entnommen wird.

Histologie: Leiomyome bestehen aus Bündeln spindelförmiger Zellen mit Vakuolen an einem Pol des Kerns. Tumorzellen mit Myofibrillen sind unterschiedlich häufig. Bei stark vaskularisiertem Tumorstroma mit dickwandigen Gefäßen kann von „Angioleiomyomen“ gesprochen werden.

Therapiekonzept und Prognose: Leiomyome werden chirurgisch entfernt. Geschieht dies vollständig, neigen sie nicht zur Rezidivbildung.

4.2.4 Bösartige Tumoren des Muskels

4.2.4.1 Leiomyosarkom

Definition: Leiomyosarkome sind bösartige Tumoren vom Typ der glatten Muskulatur, oft nur mit geringer Zell- und Kernpolymorphie.

Epidemiologie, Vorkommen: Bezüglich des Tumorsitzes sowie der Alters- und Geschlechtsverteilung unterscheiden sich Leiomyosarkome nicht nennenswert von Leiomyomen (s. oben).

Makro- und Histopathologie: Diese Tumoren sind zum Zeitpunkt der Diagnose immer größer als Leiomyome, z.B. 5 oder 6cm im Durchmesser. Sie sind graurot, hämorrhagisch und nekrotisierend, und wachsen infiltrierend in das benachbarte Gewebe. Im Gegensatz zu Leiomyomen ulzerieren sie häufig. Die Tumoren sind zellreicher und weisen immer anaplastische Zellen auf, Myofibrillen sind nicht ohne weiteres nachweisbar. Eine sichere Diagnose ist immunhistochemisch mit Antikörpern gegen Desmin und Myoglobin bzw. Antigene glatter Muskulatur möglich [104, 161]. Kriterien für Bösartigkeit sind Kernpleomorphie und gesteigerte Mitoserate.

Klinik: Leiomyosarkome haben eine ausgeprägte Rezidivneigung. Rezidive an der Schädelbasis, ausgehend vom sinunasalen Bereich und Nasopharynx, sind wegen der ausgedehnten lokalen Infiltrationen häufig nicht mehr kontrollierbar. Die seltenen Metastasen werden überwiegend hämatogen in die Lungen gestreut. Nur etwa 10% der Patienten haben Lymphknotenmetastasen.

Therapiekonzept: Die radikale chirurgische Entfernung bietet zur Zeit die günstigsten Erfolgsaussichten. Radio- und Chemotherapie sind nicht wirksam [161].

4.2.4.2 Rhabdomyosarkom

Definition: Rhabdomyosarkome sind hochgradig maligne Tumoren der quergestreiften Muskulatur, deren wesentlicher Bestandteil, die Rhabdomyoblasten, in unterschiedlichem Differenzierungsgrad mit oder ohne intrazelluläre Myofibrillen oder Querstreifungen vorliegen.

Mesenchymale Tumoren, die Skelettmuskulatur nachbilden, haben eine Bevorzugung für die Kopf-Hals-Region. Die

große Mehrheit dieser Neoplasmen sind bösartige Rhabdomyosarkome. Von den extrakardialen, adulten Rhabdomyomen – also der *gutartigen* Form – findet sich (wie bei den fetalen Varianten) eine Bevorzugung der Kopf-Hals-Region, jedoch ist im hier zu besprechenden Zusammenhang allenfalls der Nasopharynx als Region größerer Häufigkeit erwähnenswert. Die meisten Patienten sind älter als 35 Jahre.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Man unterscheidet als 3 Haupttypen das embryonale, das pleomorphe und das alveoläre Rhabdomyosarkom. In der Altersgruppe unter 15 Jahren ist das Rhabdomyosarkom das häufigste Weichteilmalignom, ferner stellt es das häufigste Sarkom der Kopf-Hals-Region dar. Der Tumor ist eine Erkrankung der ersten 1½ Lebensjahrzehnte. In 80% der Fälle wird die Diagnose bei Kindern unter 12 Jahren gestellt. Bei Weißen kommt der Tumor häufiger vor als bei Schwarzen. Das männliche Geschlecht soll vermehrt betroffen sein.

Makroskopischer Befund, Vorkommen und Klinik: Die Orbita und die Augenlider sind eine bevorzugte Lokalisation, gefolgt vom Aerodigestivtrakt, den Weichgeweben von Gesicht und Hals, den lufthaltigen Räumen von Mittelohr, Mastoid, Nasennebenhöhlen und Larynx sowie schließlich den Logen der Speicheldrüsen. Bei Befall von Nasenhaupt- und -nebenhöhlen sowie Nasopharynx geht das Rhabdomyosarkom mit Epistaxis, Nasenatmungsbehinderung, Ohrenscherzen, Sehinderung und gelegentlich Protrusio bulbi einher.

Bei Befall des Naseneingangs und der Nasenflügel sind die Tumoren meist klein, während sie in der Nasenhaupthöhle und dem Nasopharynx zum Zeitpunkt der Entdeckung oft bereits recht groß sind. Makroskopisch findet man traubenartige bzw. polypoide, leicht durchscheinende Konglomerate, nicht unähnlich den Nasenpolypen. Sie wachsen nicht nur infiltrativ, sondern auch verdrängend.

Hämatogene Fernmetastasen sind besonders häufig und kommen in 20% der Fälle vor [220]. Das Auftreten der eher seltenen Lymphknotenmetastasen hängt vom Ausgangsort des Sarkoms ab [166].

Histopathologie: Rhabdomyosarkome stellen die Embryogenese der Skelettmuskulatur nach, wenn auch in wenig organisierter Form. Die kleinen runden, mesenchymalen, tubulären oder spindelförmigen Zellen enthalten durchaus nicht alle Querstreifungen, deren Fehlen die Diagnose aber nicht ausschließt. Die Diagnostik erfolgt immunhistochemisch mit Antikörpern gegen Desmin, Keratin oder Myosin.

Das pleomorphe Rhabdomyosarkom ist in der Kopf-Hals-Region selten. Es wird gelegentlich als adultes Rhabdomyosarkom bezeichnet, während die embryonale und alveoläre Form als juveniler Typ klassifiziert werden. Die embryonale Form tritt in der Kopf-Hals-Region am häufigsten auf.

Therapie und Verlauf: Durch eine Kombination von Operation, Kleinfeldbestrahlung und Chemotherapie sind in der Behandlung von Rhabdomyosarkomen spürbare Fortschritte erzielt worden. Parameningeale Lokalisationen – wie die Schädelbasis und der Nasopharynx – sind allerdings bezüglich der Langzeitresultate immer noch problematisch [19]. Bei Halslymphknotenmetastasen wird eine Neck dissection ergänzt. Gelingt es im ersten Anlauf mit der Dreifachtherapie nicht, den Tumor vollständig zu beherrschen, und treten Metastasen oder lokale Rezidive auf, dann sind die Überlebenschancen des Patienten nach wie vor schlecht. Im Einzelfall ist abzuwägen, ob die durch radikale Chirurgie entstehende Verstümmelung dem jungen Patienten im Hinblick auf seine spätere Entwicklung zumutbar ist.

4.2.5 Gutartige Tumoren peripherer Nerven

4.2.5.1 Neurilemmom (Schwannom, Neurinom)

Definition: Als Schwannom wird ein Tumor bezeichnet, der von den Schwannschen Zellen peripherer und einiger Hirnnerven ausgeht. Gelegentlich werden zu den Schwannomen die Neurilemmome, Neurofibrome und auch neurogenen Sarkome gezählt [133]. Neurilemmome und Neurofibrome unterscheiden sich jedoch nicht nur histologisch, so daß es vorzuziehen ist, die beiden Tumortypen zu trennen. Das Schwannom ist dabei dem Neurilemmom gleichzusetzen.

Makro- und Histopathologie: Neurilemmome sind solitäre, sehr oft gekapselte Tumoren, die von der Oberfläche von Nervenfasern ausgehen und nahezu nie maligne entarten. Diese Tumorform findet man nur ausnahmsweise bei der Neurofibromatose v. Recklinghausen. Selten durchziehen Nervenfasern den Tumor, üblicherweise findet man regressive Veränderungen wie Zystenbildungen oder hämorrhagische Nekrosen.

Mikroskopisch sind Neurilemmome durch das Vorhandensein eines kompakten Anteils mit spindelförmigen Zellen, deren Kerne pallisadenförmig angeordnet sind („Verocay Körper“, Antoni A), sowie die Präsenz eines lockeren, pleomorphen, spindelzellohaltigen Gewebes mit Schaumzellen (Antoni B) gekennzeichnet. Für die Diagnostik sind ferner ultrastrukturelle und immunhistochemische Methoden von Bedeutung [125].

Epidemiologie, Vorkommen: Das Alter der Patienten schwankt zwischen 19 und 60 Jahren. Schwannome (Neurilemmome) kommen im Mittelgesichtsskelett vor, wobei meist die Nasenhaupthöhle, seltener der Sinus ethmoidalis, der Sinus maxillaris oder die Fossa pterygopalatina betroffen ist [303].

In der Nasenhaupthöhle erscheinen die Tumoren fest, gelatinös oder zystisch. Sie ähneln Nasenpolypen und werden deshalb erst bei mikroskopischer Untersuchung exakt diagnostiziert. Aufgrund verdrängenden Wachstums kann es zur Druckatrophie benachbarter Knochenstrukturen kommen.

Die Schwannome der paranasalen Sinus gehen von den langen Ästen des N. trigeminus aus bzw. von Fasern des autonomen Nervensystems. Schädelbasisnah wurden solche Tumoren auch intrakraniell, extradural in der vorderen Schädelgrube gefunden [192].

Klinik: Ethmoidale und nasale Tumoren gehen mit Epistaxis, nasaler Obstruktion und eventuell Exophthalmus einher, während bei Befall des Sinus maxillaris Schmerzen angegeben werden.

Therapiekonzept: Neurilemmome werden mit der Kapsel lokal exzidiert. Die Rezidivneigung ist gering.

4.2.5.2 Neurofibrom

Definition: Neurofibrome sind nicht gekapselte, häufig multipel auftretende, gutartige, mäßig zellreiche Tumoren aus Schwann-Zellen, Neuriten und Elementen des perineuralen Bindegewebes in kollagener oder mukoider Matrix.

Sie sind die charakteristischen, neurogenen Neubildungen der Neurofibromatose v. Recklinghausen.

Histopathologie: Neurofibrome gehen von den Fibroblasten des Perineuriums aus und enthalten keine Verocay-Körperchen (vgl. „Neurilemmom“).

Klinik und Vorkommen: Im Zusammenhang mit dem Morbus Recklinghausen kommt es im Kopf-Hals-Bereich zur Arrosion und Vergrößerung der Hirnnervenforamina. Ein Neurofibrom des N. trigeminus manifestiert sich im allgemeinen durch die radiologisch gut darstellbare Vergrößerung des Foramen ovale oder – wenn das Ganglion Gasseri betroffen ist – durch Arrosion und Vergrößerung der Fissura orbitalis superior.

In 5–15% der Fälle soll es zur sarkomatösen Entartung kommen, insbesondere beim klassischen Krankheitsbild nach v. Recklinghausen.

Therapiekonzept: Neurofibrome werden wie Neurilemmome chirurgisch reseziert, was jedoch wegen der fehlenden Kapsel mit größerem Sicherheitsabstand erfolgen sollte [300].

4.2.5.3 Neurom (traumatisches)

Definition: Hierbei handelt es sich um nicht neoplastische Gebilde, die das Resultat einer Amputation oder Traumatisierung eines Nerven darstellen. Sie sind die Folge des frustranen Versuchs des Organismus, den Nerv durch Nachwachsen und Regeneration wiederherzustellen.

Häufigkeit und Vorkommen: Gemessen an der Anzahl traumatisierter und durchtrennter Nerven sind traumatische Neurome ausgesprochen selten [221]. Wahrscheinlich kommen sie in größerer Zahl vor, werden jedoch klinisch nicht relevant. Hier sind insbesondere die traumatischen Neurome des N. supraorbitalis von Interesse. Meist findet sich das Gebilde am Ort der Amputation bzw. des Traumas, es kann aber auch einige Zentimeter oberhalb dieser Stelle entstehen.

Makroskopischer Befund: Neurome sind längsoval, grauweiß, fest, gut umschrieben und nicht gekapselt. Sie sind selten größer als 2 Zentimeter und sind an der Schnittfläche von dichter, fibröser Erscheinung mit nur geringem Gefäßgehalt. Der Anteil enthaltener Nervenfasern ist gering.

Histopathologie: Die Neubildungen bestehen aus untereinander verschlungenen Proliferationen von endoneuralen und perineuralen Bindegewebszellen, Schwannschen Zellen und regenerierenden neuralen Axonen. Mit zunehmendem Alter vernarben Neurome und kontrahieren sich.

Therapiekonzept: Sofern sich die Gebilde störend bemerkbar machen, werden sie exzidiert, was sich nach vorangegangener Tumorchirurgie auch zum Ausschluß eines Rezidivs empfiehlt. Als Versuch einer Rezidivprophylaxe kann das Vernähen der Stumpffaszikel untereinander gelten.

4.2.6 Bösartige Tumoren peripherer Nerven

4.2.6.1 Neurogenes Sarkom (maligner Nervenscheidentumor, malignes Schwannom)

Definition: Neurogene Sarkome sind bösartige, destruierende, hämatogen metastasierende, mesodermale Geschwülste des zentralen Nervensystems.

Ätiopathogenese: Die seltenen neurogenen Sarkome im Kopf-Hals-Bereich sind überwiegend Entartungen von Neurofibromen und können mit dem Morbus Recklinghausen verbunden sein [234].

Histopathologie: Die Unterscheidung von einem Fibrosarkom ist schwierig. Die Pluripotenz der Schwannschen Zelle, von der sich die Tumoren ableiten, kann zu rhabdomyomatöser, osteogener, liposarkomatöser oder anderen Differenzierungen führen. Als Kriterium der Malignität gelten Zellreichtum und erhöhte Mitoserate [104]. Als beweisendes Kriterium für die Diagnose wird der immunhistologische Nachweis des S-100-Proteins angesehen [191; vgl. auch 123; 125].

Klinik: Neurogene Sarkome wachsen schnell infiltrierend und bilden früh Metastasen, insbesondere in der Lunge. Die im Kopf-Halsbereich von den Hirnnerven oder sympathischen Nervenfasern ausgehenden Tumoren infiltrieren schnell die Schädelbasis. Ein frühes Symptom sind gelegentlich neuralgiforme Schmerzen an Kopf und Gesicht. Zur Diagnostik gehören die Kernspin- und Computertomographie des Endokraniums und der Schädelbasis sowie der Ausschluß von Lungenmetastasen.

Therapiekonzept und Prognose: Nur bei früh erkannten Tumoren kann die radikale chirurgische Entfernung zur Heilung führen. Insgesamt ist die Prognose angesichts der frühen Invasion der Schädelbasis und der Entwicklung von Metastasen ausgesprochen schlecht. Vereinzelt wurden erste Erfolge mit zusätzlicher Strahlentherapie mitgeteilt [123, 339].

4.2.7 Tumoren der Gefäße

4.2.7.1 Hämangiom

Definition: Hämangiome sind nicht gekapselte, gutartige, kapilläre bis kavernöse Geschwülste durch Wucherung von Blutgefäßen, die oft angeboren sind und wechselnde Wachstumstendenz aufweisen.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Im Bereich von Nase, Nasennebenhöhlen und Nasopharynx ist das Hämangiom die häufigste vaskuläre Geschwulst. Man unterscheidet kapilläre, kavernöse und venöse Formen [100].

Von einigen [104] werden Hämangiome als hamartöse Fehlbildungen eingestuft, die von pyogenen Granulomen zu unterscheiden seien, während andere [133] es als eine akademische Frage ansehen, ob man den Prozeß als echtes Neoplasma („Hämangiom“) oder als reaktiven Prozeß ansieht und dann als „Pyogenes Granulom“ bezeichnet.

Im hier zu besprechenden Zusammenhang interessieren besonders die Hämangiome des Knochens, die – im Vergleich zu den Schleimhauthämangiomen des Nasenseptums – ausgesprochen selten im Mittelgesicht vorkommen. Sie wurden im Stirnbein [126], in den Nasenknochen, im Keilbein, im Oberkiefer und der Orbita beschrieben [130, 253, 288, 306]. Die bevorzugte Altersgruppe liegt offenbar zwischen 20 und 50 Jahren, Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

Klinik: Hämangiome des Gesichtsskeletts können sehr entstehend sein, Nasenatmungsbehinderung und lokale Destruktion hervorrufen. Ossäre Hämangiome entwickeln sich insbesondere auch im Unterkiefer, können nach unserer Erfahrung aber auch in Kalotte und Schädelbasis vorkommen.

Diagnostik: Neben der üblichen radiologischen Diagnostik ist eine Angiographie besonders wertvoll [306, 344]. Die Diagnostik der extrem seltenen *Hämangiosarkome* ist schwierig und erfordert den Einsatz immunhistochemischer Methoden [285, 292].

Therapiekonzept: Bei Schleimhauthämangiomen im Säuglingsalter wird zunächst abgewartet, ob eine spontane Regression eintritt. Diese Haltung kann bei ossären Hämangiomen nur bedingt vertreten werden. Bei funktioneller oder auch kosmetischer Beeinträchtigung ist die chirurgische Entfernung – eventuell nach Embolisation – die geeignetste Behandlung. Sie kann wegen der starken und schwer stillbaren Blutung ausgesprochen problematisch sein. Der Einsatz des „Cell-saver“ hat sich hier besonders bewährt. Strahlentherapie wird als obsolet angesehen [95].

Prognose: Die Prognose ist gut, sofern die komplette Entfernung gelingt. Es ist am vorteilhaftesten, wenn man auf eine therapeutische Beeinflussung der Prozesse gänzlich verzichten kann, solange weder funktionelle Beeinträchtigung noch Wachstumstendenz erkennbar sind.

4.2.7.2 Angiofibrom

Definition: Ein Angiofibrom ist ein lokal destruierender Tumor, bestehend aus fibrovaskulärem Gewebe unterschiedlichen Reifungsgrades, der im Bereich der Wand der hinteren Nasenhaupthöhle oder des Nasopharynx entsteht.

Ätiopathogenese: Von welchem Gewebe die Tumoren ausgehen, ist noch umstritten. Wahrscheinlich handelt es sich um fibrovaskuläres Stroma, das normalerweise im Nasopharynx und der Nasenhaupthöhle vorhanden ist. Ausgangsort ist die posterolaterale Nasenhaupthöhlenwand, wo der Proc. sphenoidalis des Gaumens den horizontalen Vomerflügel und den Proc. pterygoideus trifft. Hier liegen der Oberrand des Foramen sphenopalatinum und das hintere Ende der mittleren Muschel. Angiofibrome breiten sich von hier aus in Richtung auf das Keilbein, den Nasopharynx und die pterygomaxilläre Region aus. Es bilden sich sekundäre Verbindungen mit der Umgebung, die die Blutversorgung vermehren. Die Tumoren entstehen nicht immer im Nasopharynx und sind auch nicht auf diese Region beschränkt.

Epidemiologie: Das mittlere Alter der betroffenen Patienten liegt bei 14 Jahren (7–21 Jahre). Oberhalb 25 Jahre kommt der Tumor selten vor. Angiofibrome sind nahezu ausschließlich bei männlichen Patienten beschrieben, wenngleich Einzelbeobachtungen bei Mädchen sogar bei elektronenmikroskopischer Untersuchung vergleichbare ultrastrukturelle Befunde ergaben [307]. Im mittleren Osten und Indien sollen diese Tumoren häufiger beobachtet werden als in Europa und in USA [185]. Im Royal National Throat, Nose and Ear-Hospital in London betrug die Inzidenzrate 1 : 150000 HNO-Überweisungen [121]. Nach Patterson [232] liegt die Inzidenz in den Vereinigten Staaten zwischen 1 : 6000 und 1 : 16000 HNO-Patienten.

Wachstumsverhalten: Der Tumor wächst zunächst unterhalb der Schleimhaut innerhalb der hinteren Choanalränder am seitlichen Dach. Er wächst dann submukös zum Hinterrand des Septum und bildet eine Masse im Bereich des Daches der hinteren Nasenhaupthöhle. Danach füllt sich die Nasenhaupthöhle, das Septum wird zur Gegenseite vorgewölbt, die Muscheln werden komprimiert. Das Angiofibrom bricht nicht durch die seitliche Nasenwand in die Kieferhöhle ein, sondern erreicht über die Choane den Nasopharynx, den es ausfüllt; es verdrängt den weichen Gaumen und kann an dessen Unterrand sichtbar werden. Das Wachstum nach seitlich erfolgt durch das Foramen sphenopalatinum unter Verdrängung des hinteren Endes der mittleren Muschel. Ist der Prozeß in die Fossa pterygopalatina eingedrungen, übt er Druck auf die umgebenden Knochenwände aus und zerstört die Wurzel des Proc. ptery-

goideus. Die vom Tumorwachstum häufig begleitete Vorwölbung der Wange ist Folge einer Ausdehnung in die Fossa infratemporalis und Aufweitung der Fissura pterygomaxillaris.

Ist der Tumor groß genug, kann er eine Schwellung oberhalb des Jochbogens produzieren. Danach dringt er meist in die Fissura orbitalis inferior ein und zerstört schließlich den großen Keilbeinflügel. Dies führt zur Protrusio bulbi und gelegentlich zur Optikuskompression. Die Zerstörung des Proc. pterygoideus führt das Angiofibrom in Richtung auf die Dura der mittleren Schädelgrube, anterior des Foramen lacerum und lateral des Sinus cavernosus. Gleichzeitig kann sich der Tumor durch den Boden der Keilbehöhle entwickeln, den Sinus ausfüllen und eventuell auch die Sella turcica. So kann das Angiofibrom die Schädelhöhle in der mittleren Grube anterior des Foramen lacerum und lateral des Sinus cavernosus und der A. carotis oder durch die Sella medial von der A. carotis und lateral der Hypophyse, eventuell auch auf beiden Wegen invadieren.

Klinik: Nasenatmungsbehinderung und rezidivierende Epistaxis, später auch Protrusio bulbi und Doppelbilder sind typische Zeichen. Die immer wieder in den Vordergrund gestellte Epistaxis ist allerdings wesentlich weniger häufig, als vielfach dargestellt und erwartet wird. Dehnt sich der Tumor bis zum posterolateralen Rand des Oberkiefers aus, kann eine Gesichtsschwellung auftreten. Obwohl diese Zeichen vergleichsweise deutlich und auffällig sind, bestehen sie bei mehr als der Hälfte der Patienten über ein Jahr lang, bis die Diagnose gestellt wird [133].

Nach Fisch [92] werden Angiofibrome in 4 Klassen unterteilt:

- Klasse I: Der Tumor beschränkt sich auf Nasopharynx und Nasenhaupthöhle;
- Klasse II: der Tumor infiltriert die Nasennebenhöhlen unter Destruktion von Knochen;
- Klasse III: der Tumor wächst in die Fossa pterygopalatina und infratemporalis, die Orbita bzw. den parasellären Raum. Er bleibt lateral vom Sinus cavernosus;
- Klasse IV: der Tumor infiltriert Sinus cavernosus, Chiasma opticum oder Hypophyse.

Die Einteilung von Fisch erleichtert die Entwicklung des therapeutischen Konzepts und ermöglicht Vergleiche der Behandlungsergebnisse verschiedener Arbeitsgruppen.

Klinische Zeichen, betroffene Patientengruppen und radiologische Befunde sollten verhindern, daß eine gefährliche Probebiopsie überhaupt erst durchgeführt wird.

Bildgebende Diagnostik: Eines der ersten Zeichen für diesen Tumor ist im koronalen Computertomogramm neben dem ausgeprägten Kontrastmittelenhancement die Arrosion des Daches der Lamina medialis des Proc. pterygoideus, die als pathognomonisch für diese Tumoren gilt. Es folgt eine Eindellung des posterosuperioren Randes der Kieferhöhle, die als klassisches „Antrumzeichen“ auf seitlichen Standardrontgenaufnahmen gesehen werden kann. Dieses Phänomen wird jedoch auch durch andere langsam wachsende Prozesse der Region hervorgerufen. Nach kontinuierlichem Tumorwachstum resultiert eine aus 2 Komponenten bestehende, hantelförmige Masse zwischen Nase und Nasopharynx als medialem und der Fossa infratemporalis als lateralem Bereich, die im axialen CT und NMR gut zu sehen ist. Das Kernspintomogramm zeigt die zahlreichen Gefäße im Tumor als signallere Räume.

Die beidseitige Angiographie der A. carotis ergibt ein typisches Bild. Sie gibt Auskunft über die exakte Ausdehnung des Tumors, die ernährenden Gefäße und die Frage, ob eine Versorgung von beiden Seiten stattfindet. Letzteres ist vor allem dann zu erwarten, wenn die A. carotis externa einseitig ligiert

wurde. Die Gefäßversorgung erfolgt meist über eine vergrößerte A. maxillaris, darüber hinaus aber auch von Ästen der A. carotis interna (vor allem Ophthalmica-Äste), ferner von der A. vertebralis, dem Truncus thyrocervicalis und der A. pharyngea ascendens.

Makroskopischer Befund: Man findet den Tumor ein- oder beidseitig im Bereich der hinteren Nasenöffnungen, er kann den Nasopharynx völlig ausfüllen. Bei der Erstuntersuchung haben die meisten Tumoren sich schon in paranasale Regionen ausgedehnt, namentlich in Keilbein, Siebbein, retromaxillären Raum, Orbita und intrakranielle Räume. Meist zeigt sich der Prozeß graurosa oder violett, gelappt und von ziemlich derber Konsistenz. Ulzerationen der bedeckenden Schleimhaut sind ungewöhnlich. Vielfach sitzt der Tumor breitbasig auf und ist nicht gekapselt, selten ist er gestielt.

Histopathologie: Angiofibrome bestehen aus angiomatösem Gewebe und fibrösem Stroma. Die Gefäße im Tumor sind von flachem Endothel ausgekleidet, elastische Fasern fehlen. Weitere Merkmale ergeben sich bei elektronenmikroskopischer Untersuchung [133].

Therapiekonzept und Prognose: Die früher häufig geäußerte Annahme, daß diese Tumoren zur spontanen Regression tendieren, ist bisher ohne Beleg geblieben und wird heute stark bezweifelt. So lange eine chirurgische Therapie ohne exzessives operatives Risiko durchführbar ist, ist dies die Behandlungsmethode der Wahl. Folgende Faktoren haben nach unserer Erfahrung in den vergangenen Jahren zu einer drastischen Reduktion sogenannter „inoperabler“ Tumoren geführt:

1. Frühe Diagnosestellung durch den Einsatz von Endoskopen und CT schon in frühen Phasen der Routinediagnostik;
2. Präoperative Embolisierung und Ballonokklusion zuführender Gefäße;
3. Einsatz des Operationsmikroskops;
4. Einsatz des „Cell-saver“;
5. Extra-intrakranielle Kombinationseingriffe:

Die Bestrahlung ist zwar eventuell in der Lage, den Gefäßreichtum des Tumors zu reduzieren, auch sind schon Heilungen durch Radiotherapie beschrieben worden, jedoch sollte sie nicht operablen, rezidivierenden Tumoren vorbehalten bleiben, weil die im allgemeinen jungen Patienten unter solcher Therapie mit einer Störung des Gesichtswachstums oder – schlimmer noch – der Tumorinduktion im späteren Leben rechnen müssen.

Rezidive kommen in bis zu 50% der Fälle nach chirurgischer Therapie vor, sie sollten – wenn möglich – dann erneut chirurgisch angegangen werden [185]. Die sorgfältige postoperative Verlaufskontrolle über einige Jahre, auch unterstützt durch wiederholte Schichtuntersuchungen, ist erforderlich, um aggressive Verlaufsformen zu erkennen.

Chemotherapie ist in Einzelfällen versucht worden, jedoch liegen keine ausreichenden Langzeitergebnisse vor. Die Gabe von Östrogenen kann histologisch den Kollagenanteil im Stroma erhöhen, die Anzahl der Blutgefäße verringern und zur Zunahme der Wanddicke der Gefäße führen [133].

4.2.7.3 Hämangioperizytom

Definition: Hämangioperizytom und malignes Hämangioperizytom sind Tumoren, die durch die Proliferation von ovalen oder spindelförmigen Zellen charakterisiert sind, die eingefasst werden von Retikulinfasern, und die um Gefäßkanäle angeordnet sind, die von einer singulären Schicht von Endothelzellen ausgekleidet werden.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Der Tumor geht von Perizyten aus, einem Zelltyp, der Kapillaren angelagert ist. Meist findet man die Tumoren im 6. und 7. Lebensjahrzehnt.

Vorkommen: Hämangioperizytome entstehen zu etwa 80% im Siebbein, können aber auch in der Nase oder anderen Nebenhöhlen vorkommen [1]. Sie imponieren als feste, schmerzlose Polypen von roter Farbe.

Histopathologie: Die Tumoren bestehen aus mehr oder weniger weiten Gefäßräumen, die von Endothelzellen ausgekleidet werden. Die Tumorzellen sind spindelförmig und polygonal und um die Gefäßstrukturen geordnet, ihre Kerne zeigen Variationen in Form und Größe mit vereinzelt Mitosen. Sehr hilfreich ist die Retikulinfaserdarstellung durch Silberfärbung nach Laidlaw [185]. Zeichen für maligne Entartung eines Hämangioperizyts sind gesteigerte Mitoseaktivität, verstärkter Zellreichtum, Auftreten von unreifen bzw. pleomorphen Zellen und herdförmige Nekrosen und Hämorrhagien, ferner eine auffallende Tumorgroße.

Klinik: Die Tumoren wachsen langsam und weisen mäßige, lokale Infiltration auf. Sie sind schmerzlos und führen zur zunehmenden Nasenatmungsbehinderung. Beim älteren Patienten sollen die Tumoren aggressiver sein und auch nur dann Metastasen bilden [185].

Diagnostik, Differentialdiagnose: Nur histologisch kann die Diagnose gestellt und die differentialdiagnostische Abgrenzung gegen ein Hämangioendotheliom, ein vaskuläres Leiomyom, ein Kaposi-Sarkom, ein Leiomyosarkom oder ein vaskuläres Meningiom geklärt werden. Auch ein Paragangliom (Glomustumor) kann zur Verwechslung führen, wengleich Paragangliome im Bereich der frontalen Schädelbasis bisher nur 2mal beschrieben wurden [36]. Im Unterschied zum Hämangioperizytom werden hierbei die von Endothel begrenzten Gefäßlichtungen von zytoplasmareichen polygonalen Tumorzellen (Epitheloidzellen) umgeben [104; vgl. auch 280]. Paragangliome der sinunasalen Region weisen ausgesprochen malignes Verhalten auf [36].

Therapiekonzept: Dauerhafte Heilung ist nur durch radikale chirurgische Resektion möglich. Der Wert einer Strahlentherapie bei diesen Tumoren ist umstritten.

Prognose: Wegen der starken Rezidivneigung der Tumoren sind sie schwer endgültig beherrschbar, jedoch ist die Prognose quoad vitam gut, sofern keine maligne Transformation vorliegt.

4.3 Tumoren des Knochens und des Knorpels

4.3.1 Gutartige Tumoren des Knochens und des Knorpels

4.3.1.1 Chondrom

Definition: Chondrome sind benigne Tumoren, die reifen Knorpel bilden, ohne histologische Charakteristika des Chondrosarkoms (Zellreichtum, Pleomorphie der Zellen und Anwesenheit von großen Zellen mit Doppelkernen und Mitosen).

Die meisten Tumoren knorpeligen Ursprungs im Kopfhals-Bereich sind maligne oder zumindest lokal destruierend [20]. Insbesondere am Nasenseptum kommen gutartige Chondrome oder Osteochondrome vor, die auch als „Exostosen“ angesehen werden können. Solitäre Osteochondrome bzw.

„Exostosen“ sind selten Präkanzerosen, bei multiplen Osteochondromen sieht man jedoch deutlich häufiger das Auftreten von Chondrosarkomen [318].

Epidemiologie: Insgesamt sind Knorpeltumoren an Nase und Nebenhöhlen ausgesprochen selten. Der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen dem 3. und 5. Lebensjahrzehnt, eine Geschlechtsbevorzugung scheint nicht zu bestehen. Kastenbauer [146] fand in 15 Jahren 7 Patienten mit Chondromen der Nasennebenhöhlen, jedoch keines der Nase. In der japanischen Literatur sind innerhalb von 70 Jahren nur 23 Chondromfälle veröffentlicht worden [145].

Vorkommen: Die Tumoren gehen von den Nasenknorpeln, den Siebbeinzellen, dem Oberkiefer und der Kieferhöhle bevorzugt aus und können auch die Schädelbasis erreichen.

Histopathologie: Chondrome bestehen aus gelapptem, gut differenziertem hyalinem Knorpel mit nur geringer Kernatypie. Die histopathologische Unterscheidung zwischen einem Chondrom und einem histologisch als „Low grade“ zu klassifizierenden Chondrosarkom ist ausgesprochen schwierig, zumal viele Kennzeichen der Zellen eines Low grade-Chondrosarkoms auch in den Zellen normalen hyalinen Knorpels vorkommen.

Klinik, Diagnostik: Bei der klinischen Untersuchung findet man gesunde Schleimhaut über dem sich vorwölbenden Prozeß, der bei Palpation meist fest ist. Der vordere Teil des Oberkiefers ist am häufigsten betroffen. Im allgemeinen sind die Tumoren nicht schattengebend im Übersichtsröntgenbild, während sie im CT gut zur Darstellung kommen. In den von Kastenbauer [146] mitgeteilten Fällen bestanden schon 1 bis 2 Jahre vor der Diagnosesicherung diskrete Symptome.

Therapie und Prognose: Echte Chondrome können ohne Rezidivgefahr lokal entfernt werden. Jedoch ist darauf hinzuweisen, daß vom Knorpel ausgehende Tumoren des Gesichts sehr viel häufiger bösartig als gutartig in ihrem klinischen und biologischen Verhalten sind. Insofern ist – auch im Hinblick auf die Schwierigkeiten bei der histologischen Differentialdiagnostik – die komplette chirurgische Entfernung möglichst mit einem Streifen gesunden Gewebes anzustreben [133, 185]. Dann ergibt sich eine günstige Prognose.

4.3.1.2 Osteochondrom; Chondromyxoidfibrom; Chondroblastom

Die Rezidivrate dieser Tumoren ist relativ hoch. Chondroblastome kommen am Schädel überwiegend temporal und an der Mandibula vor [5]. Die differentialdiagnostische Abgrenzung gegen ein Chondrosarkom ist sowohl röntgenologisch, als auch histomorphologisch sehr schwierig oder unmöglich. Da diese Neoplasien weder strahlenempfindlich sind, noch auf Chemotherapie ansprechen, sollten sie radikal chirurgisch angegangen werden [238].

4.3.1.3 Osteom

Definition: Ein Osteom ist eine langsam wachsende Geschwulst aus reifem Knochen mit überwiegend lamellärer Struktur. Schulz [273] unterscheidet weiter in dichte, sogenannte Elfenbeinosteome und spongiöse Osteome, die aus trabekulärem Knochen bestehen. Hommerich [129] differenziert eburnisierte von spongiösen und medullären Osteomen.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Osteome bilden sich vorwiegend an oder in bindegewebig präformiertem Knochen [69].

Diese Tumoren sind im Kopf-Hals-Bereich der Häufigkeit nach vor allem in der Stirnhöhle, dem Siebbein und dann erst – selten – in den Kieferknochen zu finden, extrem selten in der Keilbeinhöhle [11]. Die Diagnose wird überwiegend im Alter zwischen 15 und 40 Jahren gestellt [185]. Männer sind im Verhältnis 2:1 häufiger betroffen als Frauen [133].

Beim Gardner- bzw. Fitzgerald-Gerald-Syndrom [133] treten multiple Osteome an Schädel und Gesichtsskelett zusammen mit kolorektaler Polyposis und zystischen oder nodulären Weichteiltumoren auf. Die Kolonpolypen können maligne entarten. Das Syndrom wird autosomal dominant vererbt, etwa 50% der Nachkommen tragen das Merkmal. Das Gardner-Syndrom kommt in weniger als einem Fall pro 1 Million in der Bevölkerung vor. Bei Arabern kommen Osteome in früheren Lebensaltern vor und wachsen in dieser Bevölkerungsgruppe auch schneller [185].

Histopathologie: Osteome bestehen überwiegend aus kompaktem, lamellärem Knochen mit Haversschen Kanälen bzw. trabekulärem Knochen mit etwas Fettgewebe und Kapillaren.

Klinik: Stirnhöhlenosteome werden oft als Nebenbefund zufällig auf einer Röntgenaufnahme der Nasennebenhöhlen diagnostiziert. Wenn sie die Belüftung einer Stirnhöhle blockieren, entstehen schmerzhafte Schleimhautreaktionen oder eine Mukozele. Osteome des Siebbeins fallen oft durch Bulbusverlagerungen auf, wenn sie in die Orbita eingedrungen sind.

Der Kopf- und Halschirurg muß bei multiplen Osteomen an die Möglichkeit des Gardner-Syndroms denken, weil beim Vorliegen von Darmpolypen mit gastrointestinalen Symptomen eine maligne Entartung in bis zu 40% der Fälle erwartet werden muß. Daher ist in solchen Fällen eine gastrointestinale Untersuchung und Verlaufskontrolle angezeigt [309]. Sehr große Osteome können Duradefekte hervorrufen, Erstsymptom kann dann – selten – eine Meningitis sein.

Diagnostik: Das radiologische Erscheinungsbild des Osteoms ist – im Gegensatz zu den meisten Knochentumoren – charakteristisch. Man erkennt scharf abgegrenzte, meist runde, gleichmäßig strahlendichte Bezirke. Die Größenbestimmung von Osteomen an der Schädelbasis ist eine Domäne des Computertomogramms.

Differentialdiagnose: An der Schädelbasis ist radiologisch die Verwechslung mit einem sklerosierten Meningiom möglich, im Kiefer mit einem stark sklerosierten ossifizierenden Fibrom. Histologisch ergeben sich jedoch kaum differentialdiagnostische Probleme. Den ungewöhnlichen Fall eines kongenitalen *Osteolipoms* der frontalen Schädelknochen beschreiben Shuangshoti et al. [284].

Therapiekonzept: Kleine asymptotische Osteome ohne Größenwachstum müssen nicht therapiert werden [133], erfordern aber die Verlaufsbeobachtung. Im übrigen ist die komplette chirurgische Entfernung die Behandlung der Wahl. Stirnhöhlenosteome können breitbasig aufsitzen oder gestielt sein. Gestielte lassen sich naturgemäß leichter entfernen. Das Ziel der Operation ist immer die Abtragung auch des Ursprungsbereiches eventuell bis auf die Dura. Als Operationsindikation bei Osteomen von Stirnhöhle und Siebbein gelten: Tumoren, die sich über die Grenzen der Stirnhöhle hinaus ausdehnen; solche mit Größenzunahme; Lokalisation in der Nähe des Ductus nasofrontalis; gleichzeitige Anwesenheit chronischer Sinusitis; Befall der Siebbeinzellen ohne Rücksicht auf die Tumorgöße; Kopfschmerzen ohne Nachweis anderer Ursache [261].

Extrem große Riesenosteome können zu teilresezierenden Eingriffen zwingen, bei denen die Verhinderung tumorbedingter neurologischer Störungen im Vordergrund steht [9]. Unter Einsatz kraniofazialer Operationstechniken können jedoch auch ausgedehnte Prozesse vollständig entfernt werden [30].

4.3.1.4 Osteoidosteom; Osteoblastom

Definition: Osteoidosteome sind kleine, gutartige, umschriebene knochenbildende Tumoren mit Grundgewebe aus unreifem Knochen mit Osteoblasten und Osteoid, umgeben von einer sklerotischen Zone reifen, trabekulären Knochens.

Ein Osteoblastom ist ein gutartiger Knochentumor, der aus irregulären Trabekeln aus Osteoid und Knochengewebe besteht, das von Osteoblasten umgeben ist und durch hochgradig vaskuläres Stroma separiert wird.

Osteoidosteom und Osteoblastom werden seit 1970 unter dem Oberbegriff Osteoblastom in 3 Gruppen unterteilt [238]:

- kortikales Osteoblastom (Osteoidosteom),
- Spongiosa-Osteoblastom (Osteoblastom),
- periostales Osteoblastom.

Uehlinger (zit. nach [238]) unterscheidet 3 Phasen der Entwicklung:

1. umschriebene Hohlraumbildung in Kortikalis oder Spongiosa;
2. Auffüllung der Hohlräume mit spindelzelligem Mesenchym und Bildung von Osteoid;
3. Wachstumsstillstand.

Kleinsasser u. Nigresoli [152] interpretierten die Erkrankung mehr im Sinne einer chronischen Entzündung mit Spontanheilung.

Epidemiologie: Osteoidosteome kommen bei Kindern und jungen Erwachsenen vor. Eine Geschlechtsbevorzugung ist nicht bekannt. Auffallend sind neben uncharakteristischen Schwellungen intermittierende, insbesondere auch nächtliche Schmerzattacken, die durch Salizylate kupiert werden können und auf Nervenkompression zurückgeführt werden. Osteoidosteome und Osteoblastome treten häufiger an den unteren Extremitäten auf als am Schädel und Gesichtsskelett. Osteoblastome sind noch seltener als Osteoidosteome, Männer sind bevorzugt betroffen. Am Kopf kommen 14% der Osteoblastome vor [314]. An der Schädelbasis wurden nur Einzelfälle mitgeteilt [50]. Der jüngste Patient scheint ein 4½ Monate alter Knabe mit frontalem Osteoblastom nach leichtem Trauma zu sein [35]. Bei einer 78jährigen wurde postmortal ein ausge dehntes Osteoblastom der vorderen Schädelgrube gefunden, das schon im Alter von 15 Jahren zu Erblindung und Exophthalmus geführt hatte und später zerebrale Anfälle begründete [21].

Diagnostik: Radiologisch sind diese Tumoren meist scharf gegen den umgebenden Knochen abgegrenzt. Zentral weisen sie einen Nidus auf, der sich – je nach Mineralisationsgrad – vermehrt strahlendurchlässig oder unregelmäßig knochendicht darstellt. Beim Osteoblastom ist er meist von einem schmalen, strahlendurchlässigen Saum gegen den übrigen Knochen abgegrenzt [238]. Der Nidus ist manchmal radiologisch nicht erkennbar. Der umgebende Knochen ist meist gering und unregelmäßig sklerosiert. Der Tumor ist immer durch eine Knochenlamelle nach außen begrenzt.

Differentialdiagnose: Die zementbildenden Tumoren und tumorähnlichen Veränderungen im Kiefer einschließlich des ossifizierenden Fibroms und vor allem das Osteosarkom müssen differentialdiagnostisch in Betracht gezogen werden. Wich-

tige diagnostische Hilfen sind außer dem Röntgenbild die Angaben über den Operationssitus und histologische Kriterien (s. bei [238]).

Therapiekonzept: Die Behandlung besteht in der kompletten Tumorentfernung. Als Operationsvorbereitung wird bei Osteoblastomen die Embolisation vorgeschlagen [225].

Prognose: Die Prognose ist bei vollständiger Entfernung gut.

4.3.1.5 Ossifizierendes Fibrom

Definition: Das ossifizierende Fibrom ist ein gutartiger, aber lokal aggressiver Tumor, der aus spindelförmigen Fibroblasten besteht, die in einem gewundenen Muster angeordnet sind. Er enthält kleine Trabekel von Knochen oder mineralisierte Bestandteile.

Geschickter u. Copeland [105] diskutierten das ossifizierende Fibrom als eine undifferenzierte Form des Osteoms, mit diesem durch alle Übergänge verbunden. Maran u. Lund zählen diesen Tumor in eine Gruppe von Mittelgesichtsgeschwülsten, zu denen auch das Zementfibrom, das gutartige Zementblastom, die periapikale und die monostotische fibröse Dysplasie gehören.

Epidemiologie, Vorkommen: Ossifizierende und zementierende Fibrome kommen in der Mandibula häufiger vor als in der Maxilla. Es liegen auch Berichte über Befall von Stirnbein und Stirnhöhle, Siebbein und Nasenhaupthöhle vor. Die Lokalisation in der Keilbeinhöhle ist seltener [119]. Das dritte und das vierte Lebensjahrzehnt sind bevorzugt [69, 238]. Margo et al. (1985) berichten über 21 psammomatöse (juvenile) ossifizierende Fibrome, die die Orbita befielen.

Klinik: Die Auftreibung der Gesichteweichteile ist oft das erste klinische Anzeichen nach bereits länger bestehendem Tumorwachstum. Die Verwechslung mit der monostotischen Form der fibrösen Knochendysplasie ist möglich. Rein unilokuläres Auftreten des Prozesses spricht eher für ein ossifizierendes Fibrom [129].

Diagnostik, Differentialdiagnose: Das radiologische Bild eines mehr oder weniger schattendichten Tumors mit sklerotischem Rand, der sich von den knöchernen Nebenhöhlenstrukturen abgrenzen läßt, ist ein diagnostischer Hinweis. Im Frühstadium erscheint der Tumor radiologisch als lytische, zystenartige Veränderung. Später wird der Prozeß strahlendichter. Eine sichere Abgrenzung gegen knöcherne Läsionen wie Osteoblastom, fibröse Dysplasie, odontogene Zysten und Tumoren ist mit Hilfe des Röntgenbildes allein nicht möglich. Die Kernspintomographie ermöglicht ggf. eine klarere Unterscheidung von den Hirnstrukturen und hilft, die Größenausdehnung besser zu erfassen [249]. Ein klar umschriebener, in sich multilokulärer Befund von expansivem Charakter mit dickem, knochendichtem Rand, einem Inhalt variabler Dichte im CT und deutlichem Enhancement der dicken Schale im Kernspintogramm mit Kontrastmittel spricht für ein ossifizierendes Fibrom [119]. Aneurysmatische Knochenzysten des Siebbeins sind sehr selten beschrieben [142]. Zur Differentialdiagnose zwischen ossifizierendem Fibrom und fibröser Dysplasie vgl. auch Hyams et al. [133] sowie Morris et al. [205].

Therapie: Die Geschwülste sind gut umschrieben und müssen vollständig exzidiert werden.

Prognose: Im allgemeinen ist die Prognose gut, wenn auch Rezidive beobachtet wurden. Gelegentlich kommt es – beson-

ders bei sehr jungen Patienten und Befall der Maxilla – zu einem aggressiven Wachstum mit erheblichen lokalen Destruktionen und starker Rezidivneigung [185, 205, 238]. Echte maligne Entartung ist bisher nicht sicher beobachtet worden.

4.3.2 Bösartige Tumoren des Knochens und des Knorpels

4.3.2.1 Chondrosarkom

Definition: Chondrosarkome sind maligne Tumoren, deren Zellen Knorpel, aber keinen Knochen bilden. Sie unterscheiden sich vom Chondrom durch infiltrierendes Wachstum, stärkeren Zellreichtum und Pleomorphie sowie durch das Vorkommen von plumpen Zellen mit großen Kernen und/oder deutlicher Doppelkernzahl; Mitosen sind selten.

Dieser Tumor ist in der Vergangenheit häufig fehldiagnostiziert worden. Erst seit kurzem hat sich die Erkenntnis durchgesetzt, daß chondrogene Neoplasmen der Kopf-Hals-Region viel häufiger bösartig als gutartig sind. Irreführend war zum Teil das Fehlen von Fernmetastasen bei Chondrosarkomen. Ferner ist die histologische Unterscheidung zu weniger aggressiven Tumortypen schwierig.

Epidemiologie, Vorkommen: Chondrosarkome des sinunasalen Bereichs sind selten. In der MAYO-Klinik wurden in einem 50-Jahreszeitraum nur 10 solcher Tumoren diagnostiziert (zit. nach [133]). Nach Schätzungen findet man nur 1,25% aller Chondrosarkome des Körpers in der Kopf-Hals-Region. Dort sind der sinunasale Bereich und die Schädelbasis häufiger befallen als die Mandibula. Am Oberkiefer ist die vordere Region und der Gaumen bevorzugt. Extrem selten ist ein mesenchymales Chondrosarkom des Siebbeins, das hauptsächlich aus undifferenzierten Zellen besteht [308]. Auch das Keilbein kann der Ursprung der Läsion sein [18]. Der Altersgipfel liegt im 3.–5. Lebensjahrzehnt, beide Geschlechter sind gleichermaßen betroffen. Der Tumor wurde auch schon bei 4jährigen beschrieben [199].

Klinik: Diese Tumoren wachsen langsam und führen schließlich durch unkontrolliertes, lokal destruierendes Wachstum mit Einbruch in die Schädelbasis und die Schädelhöhle zum Tode. Fernmetastasen kommen selten vor. Die Tumoren können als feste, höckerige Masse nicht selten erhebliche Größe erreichen, insbesondere im septoethmoidalen Bereich [170, 323]. Die Mukosa darüber ist oft intakt, kann jedoch auch ulzeriert sein.

Diagnose: Radiologisch sind Chondrosarkome destruierende Läsionen mit singulärer oder multipler Manifestation als schattengebende Prozesse mit vereinzelter Verkalkung. Zur genauen Größenbestimmung sollten CT und NMR eingesetzt werden [170].

Differentialdiagnose: Die High-grade-Tumoren ähneln Spindelzellsarkomen vom fibrosarkomatösen Typ. Im Bereich des Keilbeins kann die Unterscheidung zwischen einem Chondrom, einem Chordom und einem Chondrosarkom sehr schwierig sein. Ferner sind Verwechslungen mit einem pleomorphen Adenom des oberen Respirationstraktes mit einem nennenswerten pseudokartilaginären Anteil möglich [133].

Prognose: Die Prognose hängt in erster Linie von der Lokalisation und von der Ausdehnung der chirurgischen Therapie ab. Fünfjahresüberlebensraten werden der Beschreibung der Krankheitsverläufe nicht gerecht, weil noch nach dieser Zeit

der Tod durch das Tumorwachstum eintreten kann. Die Daten für 5 Jahre liegen zwischen 40 und 62% [101, 159].

Therapie: Die Therapie der Wahl ist die radikale chirurgische Entfernung. Nur solche Tumoren zeigen eine Rezidivneigung, die bei der primären Resektion bis an den Schnitttrand reichen [101, 199].

4.3.2.2 Osteosarkom

Definition: Ein osteogenes Sarkom (Osteosarkom) ist ein maligner Tumor, der vom Knochen oder auch Weichgewebe ausgeht und dessen Tumorzellen Knochen oder Osteoid produzieren.

Ätiopathogenese: Sieht man von den aus unbekannter Ursache spontan entstehenden Osteosarkomen ab, sind als Auslöser ein Morbus Paget oder eine Bestrahlung insbesondere zur Behandlung eines Retinoblastoms bzw. einer fibrösen Dysplasie bekannt.

Epidemiologie: Nur 5% der Osteosarkome kommen im Kopf-Halsbereich vor. Im Gesichtsschädel treten sie überwiegend in der 3. und 4. Lebensdekade auf, am übrigen Skelett hingegen vorwiegend in der 2. Dekade. Im Kindesalter sind osteogene Sarkome die häufigste primäre maligne Läsion an Maxilla und Mandibula [20]. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen.

Histopathologie: Man unterscheidet osteoblastische, chondroblastische, fibroblastische, zellulär differenzierte und teleangiektaktische Subtypen. Für die histologische Diagnose entscheidend ist der Nachweis tumoreigenen Osteoids. Bezüglich der Histologie von Osteosarkomen wird im übrigen auch die Lektüre der Darstellung von Spjut et al. [295] empfohlen.

Vorkommen: Oberkiefer und Siebbeinzellen sowie die angrenzende Schädelbasis sind im Gesichtsschädel am häufigsten befallen, im übrigen jedoch mehr der Unterkiefer. Patienten mit Befall des Oberkiefers sind im Mittel 49 Jahre alt, beim Unterkiefer sind sie 31 Jahre alt [238].

Klinik: Schmerzhaftes Schwellen im Bereich des Oberkiefers, Taubheit im Versorgungsbereich des N. infraorbitalis, Zahnloosungen, Trismus und nasale Obstruktion mit entsprechenden Folgeerscheinungen gehören zu den häufigsten Symptomen.

Metastasen bilden diese Tumoren im allgemeinen erst spät, meist hämatogen in die Lungen. Klinisch bedeutsam ist die Bestimmung der alkalischen Phosphatase, die bei 50% der Patienten erhöht ist [238].

Diagnostik, Differentialdiagnose: Die radiologische Bildgebung zeigt Veränderungen von vollkommener Lysis bis zur Sklerose des betroffenen Gewebes. Meist sieht man ein Mischbild. Der früher als pathognomonisch angesehene „Sonnenstrahleffekt“ (Spiculaebildung) ist nicht spezifisch und kam nur bei 3 von 35 Osteosarkomen des DÖSAK-Registers vor. Das im Kieferbereich besonders häufig vorkommende chondroblastisch ausdifferenzierte Osteosarkom sollte wegen der Bedeutung für Therapie und Prognose nicht mit einem Chondrosarkom verwechselt werden [238].

Therapie und Prognose: Nur vollständige chirurgische Entfernung eröffnet nach unserer Erfahrung Heilungsaussichten (vgl. auch [321]). Auch multimodale Therapie hat die Prognose dieser Tumoren nicht eindeutig bessern können, wird aber von einigen Autoren empfohlen [187]. Bei Osteosarkomen des

Oberkiefers muß mit 80% Rezidiven gerechnet werden [133]. Fernmetastasen treten meist innerhalb von 2 Jahren vor allem in Lunge und Gehirn auf. Einbruch in die Nasenhaupt- und -nebenhöhlen reduziert die Prognose drastisch.

Die Fünfjahresüberlebensrate liegt bei etwa 15–20% (Maran u. Lund 1990). Nach Prein et al. [238] ist sie jedoch aufgrund von Daten aus dem DÖSAK-Register mit 35–53% bei Kieferbefall besser als im übrigen Skelett (5–30%), was sich zur Zeit noch nicht klären läßt. Bei Lokalisation im Unterkiefer sei die Prognose nochmals deutlich günstiger als im Oberkiefer, was andere aber nicht bestätigen [321].

4.4 Tumoren des Knochenmarks

4.4.1 Ewing-Sarkom

Definition: Das Ewing-Sarkom ist ein primitiver, mesenchymaler Tumor oder ein undifferenziertes Rundzellsarkom des Knorpels, dessen Stammgewebe nicht genau bekannt ist, und der aus einförmigen, kleinen undifferenzierten Zellen besteht.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Dieser Tumor ist in der Kopf-Hals-Region ausgesprochen selten. Die hochgradig aggressiven Neoplasmen kommen in einer skelettalen und einer extraskelettalen Form vor. Am Gesichtsschädel ist vor allem der horizontale Unterkieferast betroffen, seltener der Oberkiefer, noch weniger die übrigen Gesichts- und Schädelknochen. 1–2% aller Ewing-Sarkome sind im Gesichtsskelett lokalisiert. Das Ewing-Sarkom befallt überwiegend Kinder und jugendliche Erwachsene um das 10.–25. Lebensjahr, männliche Patienten sind häufiger als weibliche. Der Fall eines angeborenen Ewing-Sarkoms des Stirnbeins scheint eine Einzelbeobachtung zu sein [212].

Makro- und Histopathologie: Die Tumoren sind weich, bröckelig, an der Schnittfläche grauweiß mit Nekrosen, Zysten und Einblutungen. Sie bestehen aus zahlreichen kleinen, runden bis ovalen Zellen mit wenig stützendem, fibrovaskulärem Bindegewebe, das die Tumorzellen in Gruppen von Nestern unterteilen kann. Ein für die Diagnose wichtiger Hinweis ist der Nachweis von Glykogen in den Tumorzellen bei fehlenden Retikulinfasern. Die Elektronenmikroskopie kann weitere differentialdiagnostische Merkmale zur Abgrenzung z.B. gegen Rhabdomyosarkome liefern (vgl. [133]).

Klinik: Ewing-Sarkome führen zu nasaler Obstruktion, Schmerzen und Schwellung. Frühzeitig kommt es zur lymphogenen und hämatogenen Metastasierung in Lunge, Leber, Hirn und Skelett.

Diagnostik, Differentialdiagnose: Radiologisch sieht man unspezifische, unscharf begrenzte Osteolysezonen. Fehldiagnosen – wie Osteomyelitis – werden häufig gestellt. Trotz klinischer Symptomatik kann das Standardröntgenbild unauffällig sein. Dies macht eine Computertomographie erforderlich, ferner zum Ausschluß von Knochenmetastasen ein Skelettszintigramm [238]. Die Diagnose muß histologisch gestellt werden, wobei der Primärtumor u.U. sehr schwer von einer Metastase zu unterscheiden ist.

Differentialdiagnostisch kommen Neuroblastom, primitiver peripherer neuroektodermaler Tumor, malignes Lymphom, Olfaktoriusneuroblastom, Retinoblastom, Rhabdomyosarkom, undifferenzierte Karzinome und weitere kleinzellige maligne Neoplasmen in Betracht.

Therapiekonzept: Zum gegenwärtigen Zeitpunkt ist die Kombination aus Bestrahlung und zyklischer Chemotherapie die am häufigsten empfohlene Behandlungsmethode. Nur im Einzelfall ohne nachgewiesene Metastasen kommt die chirurgische Entfernung in Betracht.

Prognose: Mitgeteilte Dreijahresüberlebensraten liegen zwischen 40 und 80% [104], Fünfjahresüberlebensraten bei nur 5% [173].

4.4.2 Plasmozytom

Definition: Plasmozytome sind lymphoproliferative Erkrankungen mit ausschließlicher Bildung von Plasmazellen unterschiedlichen Differenzierungsgrades und monoklonaler Gammapathie.

Gewöhnlich ist der Tumor mit dem Auftreten monoklonaler Immunglobuline verbunden, vorwiegend IgG, IgA oder Leichtkettenproteinen. Plasmozytome werden heute als B-Zell-Lymphome mit plasmazellulärer Differenzierung aufgefaßt. Vorwiegend tritt die Erkrankung multipel auf; die wesentlich seltenere solitäre Form wird als Frühform des multiplen Plasmozytoms angesehen [238].

Epidemiologie: Das Plasmozytom ist mit einem Anteil von 50% an allen bösartigen Knochentumoren der häufigste Tumor dieser Art beim Erwachsenen. Im Kopf-Hals-Bereich findet man 90% des selteneren extramedullären Plasmozytoms, das vorwiegend Tonsillen, Mundboden, Zunge und Kieferschleimhaut befällt [263, 331]. Im übrigen ist der Unterkiefer häufiger als der Oberkiefer befallen. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. In der sinusalen Region wird nahezu ausschließlich das solitäre extramedulläre Plasmozytom beobachtet [104].

Makro- und Histopathologie: Die Tumoren können polypoid oder breitbasig ausgebildet sein. Breit aufsitzende wachsen aggressiv und neigen zur Infiltration des Knochens.

Histopathologisch findet man dicht gepackte Zellen, die durch Retikulinfasern in Gruppen unterteilt werden. Mit abnehmendem Differenzierungsgrad nimmt die Polymorphie der Zellen zu. Der Kern liegt charakteristischerweise exzentrisch in einem perinukleären hellen Hof. Man kann Doppel- oder Mehrkernigkeit beobachten.

Lokalisation, Klinik: Etwa 22% der Plasmozytome gehen von der Kieferhöhle aus, ca. 20% von der Nase und dem Siebbeinzellsystem [104]. Das Stirnbein ist selten betroffen [333]. In bis zu 13% der Fälle kommen Halslymphome vor. Bei jedem solitären extramedullären Plasmozytom muß damit gerechnet werden, daß noch andere Herde gefunden werden. Bei ausgedehntem Befall des blutbildenden Markraums können Anämie, Thrombozytopenie und Blutungsneigung auftreten.

Neben einer Schwellung ist Schmerzhaftigkeit das Hauptsymptom. Ferner kann es im Zusammenhang mit einer Auftreibung des Kiefers zu Zahnlockerungen kommen.

Diagnostik, Differentialdiagnose: Röntgenologisch sieht man oft kreisrunde, scharf begrenzte, wie ausgestanzte Osteolysen. Außer der Computertomographie sollten Sonographie und Ganzkörperszintigraphie zum Ausschluß weiterer Herde eingesetzt werden. Knochenmarkspunktion und der Nachweis von Paraproteinen in der Immunelektrophorese bzw. Bence-Jones-Eiweißkörpern im Urin ergänzen die Diagnostik.

Histopathologisch müssen rundzellige Sarkome, Ewing-Sarkom, Retikulumzellsarkom und anaplastisches Karzinom

ausgeschlossen werden. Bei der differentialdiagnostischen Abgrenzung hochdifferenzierter Plasmozytome von plasmazellreichen Entzündungen sieht man bei letzteren außer Plasmazellen auch andere Entzündungszellen. Bei der immunhistologischen Untersuchung auf Leichtkettenimmunglobuline zeichnen sich Entzündungen durch polyklonale, Plasmozytome durch monoklonale Reaktionen aus. Eine positive Reaktion spricht auch gegen das Vorliegen eines anaplastischen Karzinoms oder eines malignen Lymphoms [104].

Therapiekonzept: Nachgewiesenermaßen solitäre Tumoren werden durch Resektion im Gesunden therapiert. Die Tumoren sind nur mäßig strahlensensibel, jedoch ist bei Rezidiven oder auch bei nicht operablen Prozessen die Radiatio die Behandlung der Wahl. Durch bestimmte Chemotherapieprotokolle sind Remissionen erzielt worden.

Prognose: Bei Befall der sinusalen Region und des Kiefers wurden Fünfjahresüberlebenszeiten von 53–75% angegeben [103]. Derartig günstige Ergebnisse können aber nur bei solitären Tumoren mit Überlebenszeiten bis zu 8 Jahren erwartet werden. Im übrigen beträgt die Überlebenszeit durchschnittlich 2 Jahre [173]. Da auch bei den solitären Tumoren eine Entwicklung zum multiplen Myelom eintreten kann, und auch nach Jahren noch Rezidive vorkommen, ist die Prognose insgesamt vorsichtig zu beurteilen.

4.4.3 Eosinophiles Granulom

Definition: Die *Histiozytose X* ist eine solitär oder multifokal vorkommende Proliferation von Histozyten. Unter dem Eosinophilen Granulom versteht man in diesem Zusammenhang eine schmerzlose Knochenläsion, meist beschränkt auf einen Knochen. Weitere Formen der Histiozytose X sind das Hand-Schüller-Christian-Syndrom und das Abt-Letterer-Siwe-Syndrom.

Ätiopathogenese, Epidemiologie, Vorkommen: Die Ätiologie der Erkrankung ist nicht bekannt. Hauptlokalisationen des Eosinophilen Granuloms sind Schädel und Femur. Der Unterkiefer ist 3mal häufiger betroffen als der Oberkiefer, das männliche Geschlecht erkrankt öfter als das weibliche. Das Eosinophile Granulom ist eine Erkrankung der ersten 3 Lebensjahre.

Makro- und Histopathologie: Die Veränderung ist grau, graurot oder graugelb und weich. Histopathologisch überwiegen zunächst Knochenmarkhistiozyten, später (2. Phase) findet man ein Granulom aus locker liegenden Histozyten [238]. Hieraus bilden sich in typischer Weise abgerundete Riesenzellen. Dabei treten auch polymorphkernige Leukozyten, Lymphozyten und Plasmazellen mit dichtem Kapillarnetz auf. In einer 3. Phase bilden sich durch Umwandlung von Histozyten Schaumzellen. Die 4. Phase entspricht einer Abheilungsphase, in der vermehrt Kollagenfasern gebildet werden.

Klinik: Die Erkrankung ist ausgesprochen symptomarm. Schwellung und Schmerzen sind die ersten Anzeichen. Im Bereich der Nase und der Nebenhöhlen sind vorwiegend die Frontal- und Ethmoidalregion betroffen.

Diagnostik, Differentialdiagnose: Radiologisch sieht man typische lytische Läsionen mit scharfem, wie ausgestanzt wirkendem Rand. Im Bereich von Oberkiefer und Siebbein ist die Abgrenzung weniger deutlich. Weitere Herde müssen durch

Ganzkörperszintigraphie, Röntgenuntersuchung des Thorax und radiologische Diagnostik am Schädel ausgeschlossen werden.

Das Röntgenbild allein ermöglicht nicht die Diagnose, die histologisch gestellt werden muß. Radiologisch und histologisch ist die Verwechslung mit einer Osteomyelitis möglich. Je nach histologischem Bild kann auch ein reparatives Riesenzellgranulom, ein sog. „brauner Tumor“, ein malignes Lymphom oder ein Plasmozytom differentialdiagnostisch infrage kommen. Das charakteristische Bild mit eosinophilen Zellen und Riesenzellen kann in der Probebiopsie fehlen.

Therapie: Einige Autoren empfehlen die alleinige Bestrahlung aufgrund guter Strahlenempfindlichkeit der Tumoren [185], wogegen andere [238] wegen des häufig jugendlichen Alters der Patienten vor der Strahlentherapie warnen, die mit der Gefahr der Induktion eines bösartigen Knochentumors einhergeht. Dann kommt bei einzelnen Herden die chirurgische Ausräumung, eventuell Defektfüllung mit Spongiosa in Betracht. Für wiederholte Rezidive oder Tumorpersistenz ist außer der Bestrahlung eine Therapie mit Kortison oder Zytostatika angebracht. Spontanheilungen wurden beobachtet [238].

Prognose: Besteht nur ein Herd oder zumindest eine kleine Zahl von Herden, ist die Prognose gut. Andernfalls oder bei Übergang in die Hand-Schüller-Christian- oder Abt-Letterer-Siwe-Krankheit verschlechtert sich die Prognose deutlich. Entwickelt sich aus einer solitären Form nicht innerhalb eines Jahres die disseminierte Erkrankung, dann ist der Patient wahrscheinlich geheilt [185].

4.5 Verschiedene andere Tumoren

4.5.1 Gutartige Tumoren

4.5.1.1 Meningiom

Definition: Meningiome sind primär intrakranielle, seltener auch intraspinale Geschwülste mit Ursprung in Deckzellnestern der Arachnoidea.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Meningiome gehen von multipotenten meningoethelialen Arachnoidalzellen aus und werden als Abkömmlinge der Paccionini-Granulationen der Arachnoidea angesehen. Im Bereich von Nase und Nasennebenhöhlen vorkommende Meningiome werden auf eine Heterotopie oder Wanderung bzw. Verschleppung entsprechender Zellen nach peripher zurückgeführt. Während 12–16% aller intrakraniellen Tumoren Meningiome sind, ist deren primär extrakranielles Auftreten extrem selten beobachtet worden. Nach Maran u. Lund gibt es eine Verbindung zur multiplen Neurofibromatose. Extrakranielle Meningiome sind bei Männern häufiger als bei Frauen; der Erkrankungsgipfel liegt um das 3. Lebensjahrzehnt.

Klinik, Vorkommen: Meningiome haben mäßig derbe Konsistenz und können mit Nasenpolypen verwechselt werden. Die extrakraniellen findet man im Sinus frontalis, der Nasenhaupthöhle, im Sinus ethmoidalis, Sinus maxillaris und im Nasopharynx. Sie können sich ferner in die Orbita ausdehnen und wurden auch im Mittel- und Innenohr beschrieben [7]. Die Tumoren wachsen sehr langsam über Jahrzehnte. Die klinische Symptomatik ist wenig charakteristisch, so daß die Gebilde zum Zeitpunkt der Diagnose nicht selten einen Durchmesser von 10cm haben.

Eine diagnostische Schwierigkeit liegt darin, zu entscheiden, ob der Tumor von der Stirnhöhle bzw. dem Ethmoidalzellsystem ausgeht, oder ob es sich um eine Ausbreitung eines duralen Meningioms handelt. Rein intraossäre Meningiome sind selten [347].

Histopathologie: Die Geschwulst besteht aus polygonalen und spindelförmigen Zellen, die häufig in Wirbeln angeordnet sind und im Zentrum verkalkte Psammomkörper aufweisen. Histologisch können synzytiale, transitionale, fibroblastische und angioblastische Subtypen unterschieden werden.

Diagnostik: Die Computertomographie mit Kontrastmittel zeigt Ausdehnung und Ursprung der Gebilde. Man erkennt eine Weichteilmasse mit deutlichem Enhancement nach Kontrastmittelgabe. 2 weitere Charakteristika kennzeichnen diese Tumoren: Einerseits gehen sie mit einer Hyperostose des benachbarten Knochens und Kalzifizierung innerhalb der Tumormasse einher, die auch histologisch nachweisbar ist. Zum anderen tritt das Phänomen des „Pneumosinus dilatans“ auf. Dies bedeutet, daß ein benachbarter Sinus sich ausdehnt, im übrigen aber klinisch und röntgenologisch völlig normal erscheint. Diese Veränderung ist nur im Zusammenhang mit Meningiomen und fibroossären Läsionen beschrieben worden.

Therapiekonzept: Die radikale chirurgische Entfernung – oft als kombinierter rhinoneurochirurgischer Eingriff – ist die Behandlung der Wahl. Die vollständige Exzision aus dem Bereich der Stirnhöhlen hinterläßt eine ausgeprägte Deformität, die in gleicher Sitzung rekonstruktiv korrigiert werden sollte [222].

Prognose: Die Prognose der extrakraniellen Meningiome ist meist gut. Lokalrezidive kommen nach vollständiger Entfernung nicht vor, Metastasen sind nicht beschrieben. Da jedoch bis zum Zeitpunkt der Diagnosestellung die Tumoren topographisch ungünstige Ausdehnung erreicht haben, kann die Radikalität schwer erreichbar sein. Es empfiehlt sich, diese Neubildungen anzugehen, bevor durch Tumordruck irreversible Funktionsausfälle wichtiger Nerven aufgetreten sind (z.B. Nn. I, II, V).

4.5.1.2 Reifes Teratom

Definition und Ätiopathogenese: Reife Teratome sind Tumoren oder tumorähnliche Fehlbildungen, die aus verschiedenen reifen Geweben zusammengesetzt sind, die für den Tumorsitz fremd sind und typischerweise von mehr als einer Keimschicht abstammen. Das typische Teratom (im Gegensatz zur Dermoidzyste oder zum Haarpolypen) besteht aus Gewebetypen, die von mindestens 2 oder 3 Keimschichten abstammen. Der Begriff „Epignathus“ wurde für eine bizarre Gewebemasse verwendet, die aus einem parasitären Fetus mit andeutungsweise ausgebildeten Organen oder Strukturen besteht. Diese seltene kongenitale Läsion findet man im Keilbein, Nasopharynx oder Gaumen.

Maligne Teratome („Teratokarzinom“) sind im Bereich der Schädelbasis extrem selten und ausgesprochen bösartig [248].

Epidemiologie: Etwa 5% dieser Keimzelltumoren entwickeln sich im Kopf-Hals-Bereich. Betroffen sind vor allem männliche Patienten um das 60. Lebensjahr. Ca. 5% der Teratome sollen maligne Anteile enthalten [299].

Makro- und Histopathologie: Die Gebilde können gestielt sein oder breitbasig aufsitzen. Histopathologisch sieht man die

unterschiedlichen beteiligten Gewebetypen, wie Fett, Bindegewebe, Muskulatur, Knorpel, Knochen, Haut und Hautanhangsgebilde etc.

Diagnose: Bei genauer radiologischer Diagnostik erkennt man in den Neoplasmen Anteile von Zähnen oder Knochen als strahlendichte Bestandteile. Bei der histologischen Aufarbeitung muß sorgfältig nach malignen Anteilen gesucht werden.

Therapiekonzept: Die Veränderung sollte vollständig chirurgisch entfernt werden. Postoperativ wird Polychemotherapie oder Bestrahlung empfohlen [104].

Prognose: Die überwiegend gutartigen reifen Teratome haben eine gute Prognose. Teratome mit maligner Transformation und sogenannte „Teratokarzinom“ [280] haben nur geringe Heilungsaussicht.

4.5.1.3 Odontogene Tumoren

Odontogene Tumoren sind Abkömmlinge der epithelialen und mesenchymalen Anteile der Zahnanlage, die mit oder ohne Bildung von Hartschubstanz (Dentin, Schmelz, Zement) wachsen [104]. Sie können außer dem Tumorcharakter auch die Natur von Fehlbildungen aufweisen. Nur ausnahmsweise findet man z.B. ein zementierendes Fibrom im Stirnbein [27]. Vereinzelt wurde das Zusammentreffen unterschiedlicher odontogener Tumoren mit enzephalokraniokutaner Lipomatose beschrieben [259]. Eine kurzgefaßte Übersicht über diese Tumoren findet sich bei Ganzer et al. [104]. Ausführlicher sind sie bei Prein et al. [238] beschrieben. Der häufigste odontogene Tumor ist das *Ameloblastom*, das beide Geschlechter gleich häufig befällt und in jedem Alter vorkommen kann. Das Ameloblastom kann trotz der Beziehung zu den Zähnen auch mit größerer Ausdehnung im Oberkiefer vorkommen, Nasenatmungsbehinderung und Nasenbluten hervorrufen. Therapeutisch muß eine Resektion weit im Gesunden gefordert werden, weil der Tumor hartnäckig rezidiert und infiltrativ wachsen kann, wenngleich er nicht metastasiert. Hat ein Ameloblastom die Grenzen des Oberkiefers überschritten, verschlechtert sich die Prognose drastisch [158]. Im übrigen finden sich die odontogenen Tumoren vorwiegend im Unterkiefer, oder aber mit deutlichem Bezug zum Zahnapparat im Oberkiefer. Als häufiger dentogener erscheinender Tumor wird hier das Myxofibrom (Myxom) ausführlicher dargestellt.

Myxofibrom; Myxom

Definition: Myxome sind seltene, gutartige, meist gefäßreiche, mesenchymale, knollige oder polypöse Geschwülste des embryonalen Schleimgewebes, die aus kleinen spindelförmigen oder sternförmigen Zellen bestehen, die in myxoide Matrix eingebettet sind.

Man unterscheidet ein Weichteilmyxom, das in der Nähe der Schädelbasis bisher nicht beschrieben ist [104], von einem „odontogenen Myxom“, das häufiger im Unterkiefer als im Oberkiefer auftritt. Die Tumoren sind im Kopf-Hals-Bereich ausgesprochen selten. Die dentogene Herkunft „odontogener“ Myxome ist noch umstritten [238].

Epidemiologie, Vorkommen: Der Tumor tritt vorwiegend im 2.–3. Lebensjahrzehnt auf [238]. Eine Geschlechtsbevorzugung ist nicht bekannt. Als Lokalisation kommt neben dem Befall von Unterkiefer und Kieferhöhle die Siebbein- und die gesamte Nebenhöhlenregion vor. Relativ häufig ist die Beteiligung der vorderen Nasenabschnitte, insbesondere in der Oberlippenschlagsfalte, mit Beziehung zu den Zähnen mitgeteilt worden. Es wurde auch über Durchwanderung der Schädelba-

sis und pterionale Lokalisation berichtet [180]. Das Weichteilmyxom kommt in den perioralen Weichteilen sowie in Pharynx und Larynx vor [133].

Histopathologie: Die Geschwulst besteht aus mukoidem Stroma, ist reich an sauren Mukopolysacchariden und enthält spindelförmige, verzweigte Stromazellen, bindegewebige Septen und Kapillaren.

Klinik: Myxofibrome gehen überwiegend mit schmerzlosen Schwellungen einher, wobei auch Entstellungen des Gesichts und Zahnkippen vorkommen. Im Oberkiefer kann die gesamte Kieferhöhle ausgefüllt sein, u.U. verbunden mit Bulbushochstand und Funktionsstörungen des N. infraorbitalis. Myxofibrome wachsen nur in Verbindung mit vermehrter Schleimproduktion schnell [238]. Der Tumor wächst meist langsam lokal invasiv und destruierend. Metastasen kommen nicht vor. Lokalrezidive sind häufig. Das Myxom des Gesichtsschädels führt aber nur zur lokalen Destruktion [133]. Maligne Entartungen wurden nicht beschrieben.

Diagnostik, Differentialdiagnose: Radiologisch sieht man ein-, häufiger mehrkammerige Osteolysen mit scharfer Abgrenzung gegen den gesunden Knochen, manchmal auch Zahnwurzelresorptionen. Im Röntgenbild ist eine sichere Unterscheidung vom Ameloblastom, von einer fibrösen Dysplasie, dem reparativen Riesenzellgranulom oder von einer Zyste nicht möglich. Die histologische Abgrenzung bereitet jedoch keine Schwierigkeiten.

Therapie: Da nach Kürettagen eine Rezidivquote von 25% angegeben wurde [396], ist die vollständige, möglichst mikroskopisch kontrollierte chirurgische Resektion die Therapie der Wahl. Mit Hinweis auf die mögliche Entartung, die strittig ist, wird aber auch von Einzelnen eine zusätzliche Bestrahlung bzw. bei Sitz im Oberkiefer die komplette Maxillektomie empfohlen.

4.5.2 Bösartige Tumoren

4.5.2.1 Malignes Melanom

Definition: Ein malignes Melanom ist eine bösartige Geschwulst neuroektodermalen Ursprungs.

Epidemiologie: Maligne Melanome stellen 1–4% aller Malignome des Naseninneren [185, 247]. Ungefähr 15% aller malignen Melanome des Körpers treten in der Kopf-Hals-Region auf, etwa 1/3 von ihnen entsteht in der Schleimhaut [133]. Weniger als 1% der Gesamtzahl solcher Tumoren kommt in der Nase und den Nasennebenhöhlen vor [49].

Das 6. und 7. Lebensjahrzehnt sind am häufigsten betroffen, allerdings wird auch der Gipfel im 4.–6. Jahrzehnt angegeben [185]. Nach Hyams et al. haben Schleimhautmelanome eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts, eine Auffassung, die von anderen Autoren nicht geteilt wird [104]. Das Erkrankungsrisiko ist bei Weißen 6mal höher als bei der schwarzen Rasse.

Vorkommen: Da im gesamten oberen Luftwegsbereich Melanozyten vorkommen, kann auch das maligne Melanom dort ubiquitär auftreten. Im sinusalen Trakt gehen die Tumoren am häufigsten vom Septum, der seitlichen Nasenwand sowie der mittleren und unteren Muschel aus. Die Kieferhöhle ist im Verhältnis 6:1 häufiger betroffen als andere Sinus [49]. Auch

der Befall des Nasopharynx mit Halslymphknotenmetastasierung ist beschrieben [240].

Klinik: Maligne Melanome findet man als polypoide, u.U. ulzerierte Prozesse, die nicht immer pigmentiert sind. Sie können fleischfarben sein und Nasenpolypen vortäuschen. Erst bei fortgeschrittenem Tumorwachstum kommt es zu Blutungen und Nasenatmungsbehinderung: Noch später treten Schmerzen und Weichteilschwellung des Gesichts auf. Oft bestehen regionale Satelliten. Zwischen 20 und 40% der Patienten bekommen eine Halslymphknotenmetastase [26], etwa 20% entwickeln Fernmetastasen.

Histopathologie: Zytologisch können 3 Untergruppen unterschieden werden: eine mit polygonalen oder runden Zellen; eine mit Spindelzellen und eine gemischtzellige Variante. Die Spindelzellform ist die am stärksten pigmentierte, die polygonalzellige Form ist am häufigsten, die gemischte am seltensten. Auch bei makroskopisch blassen Tumoren kann bei genauem Nachforschen Melanin gefunden werden, das bei über 90% dieser Tumoren vorhanden ist. Wird kein Pigment nachgewiesen, kann die Differentialdiagnose zum anaplastischen Karzinom oder Sarkom schwierig sein.

Diagnostik: Schon vor histologischem Nachweis können z.B. anhand der Darstellung von Einblutungen in den Tumor im NMR differentialdiagnostische Hinweise auf ein malignes Melanom erkennbar sein [118, 206, 240].

Therapiekonzept und Prognose: Nur die vollständige operative Entfernung des Melanoms in einem möglichst frühen Stadium eröffnet die Aussicht auf Heilung. Der Sicherheitsabstand im Gesunden sollte nicht weniger als 2cm betragen, jedoch muß im Einzelfall abgewogen werden, ob einem Patienten mit schlechter Prognose ein entstehender Eingriff zumutbar ist. Der Wert einer Neck dissection hängt vom Stadium (II und III) des Tumors ab [104]. Strahlen- und Chemotherapie haben adjuvanten Charakter und sind in ihrem Nutzen nicht gesichert. Der Verlaufskontrolle neben den üblichen bildgebenden Verfahren auch die Überprüfung des Immunstatus. Die Beeinflussung immunologischer Reaktionen des tumortragenden Organismus bietet vielleicht in Zukunft bessere Therapiemöglichkeiten [49].

Nach Maran u. Lund [185] ist die Überlebensrate von Patienten mit malignem Melanom der Nasennebenhöhlen derzeit praktisch Null, während bei Befall des Septums und der seitlichen Nasenwand durchaus Heilungsaussichten bestehen.

Nach Holdcraft u. Gallagher [127] liegt die Überlebensrate für maligne Melanome der Nase und der Nasennebenhöhlen nach 5 Jahren bei 11%, nach Freedman et al. [96] nach 3 Jahren bei 46% und nach 5 Jahren bei 31%. Da jedoch viele Patienten noch in einem Zehnjahreszeitraum sterben, ist die Angabe einer Fünfjahresüberlebensquote wenig aussagekräftig [185]. Für den einzelnen Tumor ist der Verlauf vollkommen unvorhersehbar. Es gibt solche, die nach der Resektion nicht wiederkehren; andere schreiten rasant fort, reagieren nicht auf Therapie und führen innerhalb weniger Monate durch lokale Destruktion und disseminierte Metastasierung zum Tode. Eine weitere Gruppe reagiert zunächst auf eine Therapie, bleibt über lange Zeit ruhend und rezidiert nach einigen Jahren. So stellt ein malignes Melanom eine permanente Lebensbedrohung dar, unabhängig davon, wie lange bei dem jeweiligen Patienten die Behandlung des Tumors zurückliegt [88, 96]. Die palliative Therapie von Rezidiven oder spät auftretenden Lymphknotenmetastasen kann die Lebensqualität der Patienten verbessern und die Überlebenszeit verlängern, so daß es für eine derartige Behandlung durchaus Indikationen gibt.

4.5.2.2 Olfaktoriusneuroblastom (Ästhesioneuroblastom)

Definition: Olfaktoriusneuroblastome sind seltene, bösartige, aggressive Neoplasmen, die aus Neuroblasten der olfaktorischen Membran bestehen und metastasieren können.

Der Tumor ist charakterisiert durch organoide Massen von primitiven Neurozytoblasten mit Nervenfasern, jedoch ohne Ganglienzellen.

Ätiopathogenese, Vorkommen: Die Tumoren gehen vom Nasendach aus. Obwohl es unterschiedliche Theorien über den eigentlichen Ursprung der Olfaktoriusneuroblastome gegeben hat [59, 262], wird heute überwiegend die Auffassung vertreten, daß die olfaktorische Membran der oberen Nasenhöhle der Ausgangspunkt ist [278]. Hin und wieder beobachtetes Vorkommen in den vorderen unteren Nasenabschnitten bzw. der Kieferhöhle erklärt sich durch das gelegentliche ektopische Vorhandensein olfaktorischer Membrananteile in diesen Regionen [48].

Epidemiologie: Zwischen 3 und 4,8% aller Nasengeschwülste sollen Olfaktoriusneuroblastome sein. Im Material der AFIP-OTR fanden sich in einem 40-Jahreszeitraum ungefähr 200 Fälle. Danach sind Frauen geringfügig häufiger betroffen. Man findet keine rassische Bevorzugung, jedoch eine 2gipfelige Häufigkeitsverteilung bezüglich des Lebensalters, nämlich jeweils im 2. und 6. Lebensjahrzehnt.

Tumoren, die um das 20. Lebensjahr auftreten, haben eine geringere Häufigkeit von Lokalrezidiven, neigen aber stärker zur Metastasenbildung, während die um das 50. Lebensjahr vorkommenden Tumoren öfter lokal rezidivieren und eine geringere Metastasenrate aufweisen. Insgesamt treten in etwa 20% der Fälle regionale Lymphknotenmetastasen, sowie in etwa 30% Fernmetastasen in Lunge, Skelett und Gehirn auf.

Makroskopischer Befund: Diese Tumoren zeigen sich als glänzende, mit Schleimhaut überzogene, weiche, von grau bis violett oder braun gefärbte, polypoide Massen, die leicht verletzlich sind und bei Berührung zur Blutung neigen. Von ihrem Ursprungsbereich im Nasendach wachsen sie infiltrativ zum Siebbein, zur Orbita und in das Endokranium; sie können dabei sehr groß werden.

Histopathologie: Bis vor wenigen Jahren war zur eindeutigen Sicherung der Diagnose eine elektronenmikroskopische Untersuchung erforderlich. Dies setzte voraus, daß bereits klinisch dieser Tumortyp differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen wurde. Mit Einführung der Immunhistochemie ist die Diagnosestellung einfacher. Deshalb dürfte die Häufigkeit der früheren Erkennung dieses Tumortypes erheblich ansteigen.

Die Tumorzellen mit runden Kernen und gleichmäßiger Heterochromatinverteilung bilden Rosetten und Pseudorosetten sowie fokale Verkalkungen. Durch fibrovaskuläre Septen werden die Zellen zu Knoten zusammengefaßt.

Nach Ganzer et al. werden 3 histologische Subtypen unterschieden, die in keiner Korrelation zur Prognose stehen sollen (Neuroblastom, Neuroepitheliom, Neurozytom), während Hyams et al. eine histologische Unterteilung nach 4 Graden vorschlagen, die nach eigenen Untersuchungen dieser Autoren am Material der AFIP-OTR durchaus prognostische Bedeutung haben:

Grad I stellt den am meisten differenzierten Tumortyp dar, Grad II entspricht dem Olfaktoriusästhesioneurozytom, Grad III dem Olfaktoriusästhesioneuroepitheliom und Grad IV ist der am wenigsten differenzierte Typ, der dem Olfaktoriusästhesioneuroblastom nach Gerard-Marchant und Micheau [104a] entspricht.

Neurale histochemische Verfahren sind von entscheidender diagnostischer Bedeutung [133].

Diagnostik und Differentialdiagnose: Das undifferenzierte oder wenig differenzierte Karzinom hat differentialdiagnostisch die größte Bedeutung. Die besser differenzierten Olfaktoriusneuroblastome dürften in dieser Hinsicht keine Schwierigkeiten aufwerfen, während die geringer differenzierten Veranlassung geben sollten, ultrastrukturelle oder z.B. Immunoperoxidastests durchzuführen. Bei nur geringer intranasaler Ausdehnung im CT kann es zur Verwechslung mit primär intrakraniellen Tumoren kommen. In Ergänzung zu den klassischen bildgebenden Verfahren, vor allem dem CT [132], kann die Angiographie das Ausmaß der Vaskularisierung des Tumors zeigen. Sie wird insbesondere dann empfohlen, wenn die intrakranielle Ausdehnung detailliert analysiert werden soll. Ausnahmsweise werden auch Hyperostosen in Olfaktoriusneuroblastomen beobachtet, die die Abgrenzung gegen andere Tumoren mit osteoblastischer Aktivität erfordern [243].

Klinik: Die meisten Tumoren gehen mit Nasenatmungsbehinderung und/oder Epistaxis einher. Seltener kommt es zur Anosmie [59], zu Kopfschmerzen oder Sehstörungen. Je geringer differenziert der Tumor ist, um so kürzer ist die Zeit zwischen Auftreten der Symptome und der Diagnosestellung. In Einzelfällen kann es auch zu Gesichtsdeformitäten und Protrusion bulbi kommen. In etwa 20% der Fälle werden neurologische Komplikationen beobachtet [110]. Selten ist eine zervikale Lymphknotenmetastase das erste klinisch auffällige Zeichen [174].

Kadish et al. [143] sowie Elkon et al. [86] haben ein klinisches Staging vorgeschlagen: Tumoren der Gruppe A sind auf die Nasenhaupthöhle beschränkt; bei Gruppe B sind die Nasennebenhöhlen mit betroffen, bei Gruppe C reicht der Tumor über diese Regionen hinaus.

Therapiekonzept: Die Therapie der Wahl ist die radikale chirurgische Entfernung [28], in der Regel in Kombination mit einer Bestrahlung [90]. Auch unter Chemotherapie wurden Tumorremissionen erzielt [59, 324].

Prognose: Die Fünfjahresüberlebensraten schwanken um 50%. Spätrezidive nach dieser Zeit sind nicht selten, deshalb ist die Langzeitprognose vorsichtig zu stellen.

4.5.2.3 Chordom

Definition: Ein Chordom ist ein maligner Tumor, der charakterisiert wird durch eine Mischung aus hochgradig vakuolisierten Zellen und mukoider Interzellularsubstanz. Es handelt sich um ungewöhnliche dysontogenetische Neoplasmen, die von Resten des Notochord ausgehen.

Ätiopathogenese: Fast 90% der Chordome treten am oberen bzw. unteren Ende der Wirbelsäule auf. Die Geschwulst geht aus intraossär persistierenden, großen, glykogenreichen, vakuolenhaltigen Zellen der Chorda dorsalis aus. Einzelheiten zur Histogenese siehe bei Hyams et al. [133].

Epidemiologie: Chordome können sich in nahezu jedem Lebensalter klinisch bemerkbar machen. Das männliche Geschlecht ist im Verhältnis 3:1 auffallend bevorzugt. Spheenoekzipitale Chordome wurden im Mittel im Alter von 38 Jahren, sakrokokzygeale im Alter von 58 Jahren diagnostiziert [57]. Die Chordome der Schädelbasis machen ca. 35% der Gesamtzahl aus [304].

Makro- und Histopathologie: Ein Chordom ist eine gelatinöse, lobulierte, semitransparente, graue Geschwulst. Teilweise ist der Tumor gekapselt.

Histopathologisch ist das typische Chordom mit einer Pseudokapsel aus Bindegewebe versehen, die auch für die Unterteilung in Läppchen sorgt. In den Läppchen findet man Zellreichtum oder eine Muzinansammlung. Vakuolenhaltige, sternförmige und intermediäre Zellen in unterschiedlicher Variabilität sind typisch. Die Vakuolenbildung ist ein kontinuierlicher Prozeß im Leben dieser Zellen, an denen ihr Alter abgelesen werden kann. Eine histologische Variante des kraniozervikalen Chordoms ist das Chondroidchordom, das Merkmale von Chordom und Chondrom oder Chondrosarkom in variabler Ausprägung vermischt. Wegen seiner günstigeren Prognose im Vergleich zu nicht chondroiden Chordomen ist es wesentlich, diese Variante zu erkennen.

Klinik: Die klinischen Zeichen und Symptome hängen vom Sitz und der Ausbreitungsrichtung des Tumors ab. Bei Ausbreitung vom Dorsum sellae aus können die Tumoren nach intrasellär, intrakraniell, intraorbital oder nasopharyngeal wachsen, vom Clivus aus nach intrakraniell oder in den Nasopharynx, von retropharyngealen Buchten in den Pharynx, vom Dens nach intrakraniell und in den Nasopharynx. In über 90% der Fälle sind jedoch Sehstörungen die ersten Symptome, insbesondere Doppelbilder oder Sehfeldausfälle. Nicht selten tritt eine Nasenatmungsbehinderung und Rhinorrhoe auf, häufiger als Symptome vonseiten der Hypophyse. Schmerzen sind nicht ungewöhnlich. Nach einer Untersuchung von Richter et al. [245] zeigten über 90% der kraniozervikalen Chordome eine Geschwulstbildung im Nasopharynx oder der Nase.

Diagnostik: Klassisches radiologisches Bild eines Chordoms ist eine expansive osteolytische Läsion, verbunden mit einer Weichteilmasse. Überwiegender Befund auf nativen Röntgenaufnahmen ist eine Destruktion im Bereich des Clivus und seiner Nachbarschaft, zusammen mit Verkalkungszeichen, die entweder auf Kalziumablagerungen innerhalb des Tumors oder auf Knochensequestrierungen als Folge der Destruktion zurückgeführt werden. Im Angiogramm der A. vertebralis sieht man eine avaskuläre Masse in der Mittellinie mit Bezug zum Clivus. Die A. basilaris ist charakteristischerweise nach superior und posterior verlagert und weist eine deutliche posteriore Konvexität auf.

Therapie und Prognose: Die vollständige chirurgische Entfernung eröffnet die besten Heilungsaussichten und ist deshalb anzustreben, wird aber im kraniozervikalen Bereich selten erzielt [10]. Aufgrund der Schwierigkeiten bei der kompletten Resektion kommt es häufig zu Rezidiven. Insofern ist wegen des langsamen Wachstums des Tumors eher eine Lebensverlängerung, nicht aber Heilung erzielbar, insbesondere mit einer Kombinationstherapie aus Operation und postoperativer Bestrahlung [311].

Das nicht-chondroide Chordom der kraniozervikalen Region hat demnach keine gute Prognose. Der Tod kann schnell oder sehr protrahiert über einen Zeitraum von 10–20 Jahren folgen. Innerhalb der ersten 5 Jahre sterben etwa 80% der Patienten. In der Literatur findet sich kein Fall mit einer Überlebenszeit von mehr als 20 Jahren [133]. Nach anderen Erhebungen liegt die tumorfreie Fünfjahresüberlebensrate bei 30–50% [304]. Sehr selten sind auch Metastasen beschrieben worden.

Bei gleichem Behandlungskonzept haben Chondroidchordome eine deutlich bessere Prognose.



Abb. 3. Pat. R. D., männl., 46 J., Verdacht auf Tumorrezidiv im Siebbein-Orbitabereich links, 7 Jahre nach Bestrahlung eines Nasopharynxkarzinoms und 3 Jahre nach Entfernung einer Metastase frontobasal links mit Duraplastik unter Verwendung von Histoacryl. Histologisch kein Tumor, sondern Fremdkörpergranulom („Histoacrylom“) um Histoacryl

4.6 Tumorähnliche Erkrankungen

4.6.1 Inflammatorischer sinunasaler Polyp

Nasenpolypen entstehen am häufigsten in der Ethmoidalregion und im oberen Teil der Nasenhöhle. Es handelt sich um polypoide Produkte der sinunasalen Schleimhaut mit variablen entzündlichen Veränderungen. Die meisten nasalen Polypen entstehen auf allergischer Basis, manche sind ätiologisch auf chronische Entzündung, chemische oder metabolische Reize zurückzuführen. Bei Mukoviszidose enthalten nasale Polypen zystische Drüsen, die mit einem mukoiden Material gefüllt sind.

Einzelheiten zur sinunasalen Polyposis werden von Stammberger dargestellt. Im hier zu besprechenden Zusammenhang ist erwähnenswert, daß entzündliche Polypen makroskopisch gelegentlich von echten Tumoren nicht unterschieden werden können, so daß außer radiologischer auch histologische Diagnostik erforderlich ist (vgl. hierzu [133]).

4.6.2 Mukozele

Mukozelen der Nasennebenhöhlen kommen gehäuft in der Stirnhöhle vor, aber auch im Siebbein und in der Keilbeinhöhle [298, 313]. Sie entstehen infolge einer Blockierung des Ostiums vor allem nach Trauma oder nach Operation. Die Erhöhung des Druckes innerhalb der Zelle kann eine Hernienbildung durch einen Defekt in der Nebenhöhlenwandung z.B. nach intrakraniell oder intraorbital zur Folge haben.

Radiologische Zeichen von Mukozelen sind Verschattungen der Nasennebenhöhlen, Ausdünnung, Unterbrechungen und Vorwölbung der Knochenwände, sowie Entkalkungen [98]. Die konvexbogigen Vorwölbungen der Zelen können vor allem auch im Computertomogramm als glatt begrenzte Veränderung gut dargestellt werden. Sehr hilfreich ist bei der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Einsatz der Kernspintomographie mit Gadolinium-Enhancement.

4.6.3 Fremdkörpergranulom, „Histoacrylom“

In seltenen Fällen kann die Anwendung des Gewebeklebers Butyl-2-Cyanoakrylat (Histoacryl; Firma Braun, Melsungen) z.B. zur Duraplastik [176] neben Nekrosen an der Hirnoberfläche Anlaß zu ausgedehnten Granulationsgewebbildungen auch noch Jahre nach der Anwendung sein. Dieses Granulationsgewebe täuscht u.U. im Anschluß an eine Duraklebung nach Tumorentfernung ein Tumorrezidiv vor (Abb. 3). Dies kann schwerwiegende Folgen für den Patienten haben, wenn aufgrund dieses Befundes eine nochmalige „Tumoroperation“ geplant wird.

Aus diesem Grunde ist vor der Anwendung des noch im Handel erhältlichen Gewebeklebers Histoacryl zur Duraplastik zu warnen.

4.6.4 Meningozele, Meningoenzephalozele

Definition: Hierbei handelt es sich um nicht neoplastisches, extrakraniell gelegenes, neurales Gewebe bzw. dessen mesodermale Hülle.

Ätiopathogenese: Großenteils sind diese Zelen Entwicklungsfehlbildungen, seltener sind sie Folgen von Traumen. Sie entstehen aufgrund einer Hernienbildung durch einen Defekt in der Schädelbasis bzw. Kalotte. Man unterscheidet zwischen *Meningozele* (Hernienbildung von Hirnhäuten), *Meningoenzephalozele* (enthält Hirnhäute und Hirn) und *Meningoenzephalozele* (enthält Hirnhäute, Hirn und Anteile des Ventrikelsystems). Soweit Hirn enthalten ist, ist es funktionslos und atypisch strukturiert, so daß seine Abtragung an der Schädelbasis folgenlos bleibt.

Epidemiologie: Insgesamt sind diese Veränderungen im Kopfbereich seltener als in der Lumbosakralregion. An der Schädelbasis betrifft etwa ein Viertel den Bereich der Nase, der Nasennebenhöhlen und der Orbita. Die Veränderungen sind oft mit anderen kraniofazialen Anomalien vergesellschaftet und dann leicht zu erkennen. Die Häufigkeit liegt bei etwa einer auf 4000 Geburten, meist werden sie zwischen dem 5. und 10. Lebensjahr entdeckt. Die Geschlechtsverteilung ist gleichmäßig, eine familiäre Prädisposition besteht nicht.

Vorkommen: Die Zelen lassen sich in 3 Kategorien einteilen. 75% der Fälle liegen okzipital, 15% im Vorderschädel und dort oberhalb des Dorsum nasi im Bereich der Orbita und der Stirn. 10% liegen basal und entwickeln sich als Hernien in den oberen Nasengang, den Nasopharynx bzw. die Fossa pterygopalatina. Okzipitale Enzephalozelen sind die häufigste Form in Westeuropa, während die anterioren in den östlichen Ländern gehäuft angetroffen werden [239]. Hyams et al. [133] geben eine genauere Übersicht über Unterschiede zwischen basalen Zelen und solchen des Vorderschädels.

Klinik: Basale Meningoenzephalozelen zeigen sich in der Nasenhaupthöhle oder dem Nasopharynx, evtl. sogar durch die Mundhöhle im Bereich des Gaumens, oder sie treten im hinteren Abschnitt der Orbita bzw. der Fossa pterygopalatina auf. Häufig verursachen basale Enzephalozelen eine Nasenatmungsbehinderung. Sie stellen eine ständige Gefahr bezüglich der Ausbildung einer Rhinoliquorrhoe oder Meningitis dar, wenngleich Liquorrhoe und Meningitis oft erst nach chirurgischer Intervention bzw. Probeexzision oder irrtümlicher „Polypektomie“ auftreten [185]. Vorderschädelhernien kön-

nen eine äußerlich erkennbare Vorwölbung in der Mittellinie am Nasendach oder am Übergang zwischen knöchernem und knorpeligem Nasenrücken bzw. nahe dem inneren Kanthus hervorrufen. Nasendach und -rücken können aufgeweitet sein, verbunden mit einem leichten Auseinanderweichen der Augen. Diese extranasalen Gebilde sind glatt, fest, elastisch und nicht komprimierbar. Sie erscheinen leicht rot oder bläulich, bei Kompression der V. jugularis auf beiden Seiten kann es zur Vergrößerung kommen.

Intranasale Befunde können mit Nasenpolypen verwechselt werden, obwohl sie weniger transparent als diese erscheinen. Septum und Nasenknorpel und -knochen können verdrängt sein. Die Gebilde gehen von einem Stiel aus, der hoch im Nasengewölbe sitzt. Intranasale und extranasale Komponenten können auch gemeinsam vorkommen (nach Hyams et al. [139] in 10% der Fälle), dann stehen beide Anteile in Verbindung durch einen Defekt im Nasenbein. Die Zelen werden üblicherweise mit dem Wachstum des Patienten langsam größer.

Diagnostik: Zunächst ist es wichtig, an diese Veränderung bei der Untersuchung zu denken, damit nicht unglücklicherweise eine Probebiopsie entnommen wird. Ferner muß geklärt werden, ob eine Verbindung nach intrakraniell besteht, oder ob es sich um eine rein extrakranielle Veränderung im Sinne eines Glioms handelt (s. unten). Hierfür ist ein Kernspintogramm, ein Computertomogramm, eventuell auch eine Hirnscintigraphie erforderlich.

Histopathologie: Man findet histologisch die Befunde des geweblichen Aufbaus von Hirnhäuten bzw. atypischem Gehirn oder Ventrikelsystem.

Therapiekonzept: Die Behandlung der Wahl ist die chirurgische Entfernung möglichst bald im Anschluß an die Diagnosestellung. Die Entscheidung zwischen einem intra- oder extrakraniellen Zugang hängt von der Verbindung des Gebildes nach intrakraniell ab.

4.6.5 Heterogenes Hirngewebe, Gliom

Definition: Gliome stellen isoliertes, heterotopes Hirngewebe dar.

Sie haben einen den Meningoenzephalozelen vergleichbaren Ursprung, jedoch ist der Knochendefekt, durch den die Hernienbildung stattgefunden hat, verschlossen.

Ätiopathogenese, Vorkommen: 60% der Gliome finden sich extranasal, 30% intranasal und 10% kombiniert. Ein bindegewebiger Kontakt nach intrakraniell besteht in einigen Fällen weiter.

Da der Begriff „Gliom“ das Vorhandensein eines echten Tumors suggeriert, wird er von einigen Autoren abgelehnt [133].

Histopathologie: Histologisch findet man reifes Gliagewebe mit Astrozyten und Gliafasern, unterteilt durch fibröse, vaskularisierte Septen. Selten sieht man einzelne Nervenzellen und Axone.

Klinik: Extranasale Gliome findet man in der Region von Stirn und Nasenwurzel in der Mittellinie oder paramedian [254]. Intranasale Gliome gehen vom Septum, häufiger aber von der mittleren Muschel aus. Gliome sind derb, können aber mit Nasenpolypen verwechselt werden.

Therapiekonzept: Die Gebilde werden operativ entfernt. Gelegentlich wird dabei die Dura eröffnet, so daß eine Duraplastik erforderlich ist.

4.6.6 Tumorähnliche Erkrankungen des Knochens

4.6.6.1 Fibröse Dysplasie

Definition: Die fibröse Dysplasie ist eine sich selbst begrenzende, nicht gekapselte Erkrankung, charakterisiert durch den Ersatz des normalen Knochens durch zelluläres fibröses Bindegewebe, das unregelmäßige Trabekel von unreifem, nicht lamellärem, metaplastischem Knochen enthält.

Ätiopathogenese, Epidemiologie: Die Ätiologie der Erkrankung ist nicht geklärt. Sie kann schon im frühen Lebensalter auftreten, entwickelt sich während der Kindheit aktiv weiter und stabilisiert sich im Erwachsenenalter [185]. Die meisten Fälle fibröser Knochendysplasie werden vor dem 20. Lebensjahr diagnostiziert, nach der 5. Lebensdekade wird die Diagnose nur noch selten gestellt. Die weiße Rasse ist erheblich stärker betroffen als die schwarze [133]; zumindest bei der monostotischen Form scheint das weibliche Geschlecht häufiger befallen.

Klinisches Bild: Man unterscheidet 3 Formen der fibrösen Knochendysplasie:

- die monostotische Form,
- die polyostotische Form,
- und das McCune-Albright-Syndrom, das eine Kombination der polyostotischen fibrösen Dysplasie mit Hyperpigmentation der Haut und endokrinen Hyperfunktionszuständen wie (Pseudo-)Pubertas praecox bzw. Hyperthyreose darstellt [171]. Das Albright-Syndrom kommt schätzungsweise in einem von 30–40 Fällen fibröser Dysplasie vor [133].

Der Schädel ist bei ca. 15% der Fälle beteiligt. Die monostotische Form überwiegt und findet sich zu etwa $\frac{1}{3}$ im Kieferbereich [69]. Am häufigsten manifestiert sich die Erkrankung an der Maxilla, gefolgt von der Mandibula. Sinus frontalis und sphenoidalis sind durch den Prozeß nicht selten obliteriert. Das Siebbein ist als Ursprungsregion nur in Einzelfällen bekannt [236].

In $\frac{3}{4}$ der Fälle führt eine Schwellung im betroffenen Knochenbereich die Patienten zum Arzt. Schmerzen treten nicht häufig auf. Die Deformierung und eventuelle funktionelle Folgezustände – z.B. durch Kompression von Hirnnerven (Optikusatrophie) – sind die einzigen Beschwerden. Die monostotische Form soll nach Abschluß der Pubertät nicht mehr im Wachstum fortschreiten; jedoch sind Wachstumsschübe bis ins 4. Lebensjahrzehnt beschrieben worden [238].

Makro- und Histopathologie: Das makroskopische Erscheinungsbild hängt vom Grad der Ossifizierung, der Vaskularisierung und eventuell begleitender Blutung ab. Die Farbe reicht von weiß über grau bis hellgelb. Die Schale des Prozesses ist oft dünn. Im Zentrum findet sich fibröses Gewebe, das weich und ödematös, aber auch fest und gummiartig sein kann. Die Ränder der Läsion sind meist diffus und unscharf. Eine Kapsel gibt es nicht. Im Gegensatz zum ossifizierenden Fibrom ist eine eindeutige Abgrenzung zum gesunden Knochen in der Regel nicht möglich.

Histologisch sind 3 Typen beschrieben [185]. Den ersten sieht man bei jüngeren Patienten, mit reichlich zellulärem Bindegewebe und zahlreichen Mitosen. Knocheninseln sind dünn gesät. Beim älteren Kind oder Jugendlichen sieht man die

ruhende bzw. potentiell aktive Form mit reiferem Bindegewebe, weniger Mitosen und deutlicher knöcherner Komponente. Die 3. Form ist der inaktive Zustand, der durch die Degeneration von Bindegewebe und Matrix, lamellären Knochen und einen Osteoblastenrand gekennzeichnet ist.

Diagnostik und Differentialdiagnose: Das radiologische Bild ist nicht unbedingt eindeutig. Es kann von einer diffusen, einheitlichen Sklerose, die der Knochenkontur folgt, bis zu einer Oberkieferveränderung reichen, die mit Obliterierung der Kieferhöhle und Einbeziehung des Infraorbitalrandes und der Wangenknochen einhergeht. Meist sieht man scharf begrenzte osteolytische Herde. Radiologisch ist eine sichere Abgrenzung gegenüber Riesenzellgranulomen, Zysten, Hyperparathyreoidismus, ossifizierendem Fibrom oder Ameloblastom nicht möglich. Hat eine nennenswerte Ossifizierung stattgefunden, kann im Röntgenbild ein milchglasartiger Befund („Ground glass“) nachweisbar sein. Radiologisch können ferner multi- oder unilokuläre septierte Knochenaufhellungen mit vorgebuckelter Kompakta demonstriert werden.

Im Stadium erhöhter Aktivität soll ein signifikanter Anstieg der Hydroxyprolinwerte nachweisbar sein [129].

Letztlich wird die Diagnose der fibrösen Knochendysplasie durch das Zusammenfassen aller Befunde und den Verlauf einer Nachbeobachtungsperiode gestellt. Bezüglich der wichtigsten Differentialdiagnose gegenüber dem ossifizierenden Fibrom ist herauszustellen, daß die Knochentrabekel bei fibröser Dysplasie ausschließlich aus Faserknochen bzw. Faserosteoid bestehen. Beim ossifizierenden Fibrom findet man teilweise Lamellenknochen mit Osteoblastensäumen [69].

Therapiekonzept und Prognose: Im wesentlichen beschränkt sich die Behandlung auf modellierende Chirurgie, sofern Schmerzen, Frakturen bzw. funktionell oder ästhetisch störende Folgen auftreten. Hierzu gehört auch die Entlastung von Hirnnerven durch Dekompression, eventuell auch prophylaktisch, besonders wenn der N. opticus im Keilbein betroffen ist. Sind Hirnnervenausfälle erst manifestiert, sind sie irreversibel. Bestrahlung ist zu vermeiden, weil sie therapeutisch wertlos ist und die sehr selten beschriebenen Fälle maligner Entartung durchweg nach einer Radiatio auftraten [185]. Wegen der prinzipiellen Möglichkeit von späten Wachstumsschüben und Malignisierung wird aber eine sorgfältige klinische und radiologische Nachkontrolle empfohlen [238].

4.6.6.2 Reparatives Riesenzellgranulom

Definition: Ein reparatives Riesenzellgranulom ist eine reaktive Läsion, die aus zellulärem Bindegewebe besteht, das Blutungsherde und Ansammlungen von vielkernigen, osteoklastenähnlichen Riesenzellen enthält. Ein von Riesenzellen beherrschtes Gewebsbild weist eine ganze Reihe von Neubildungen auf, die aber nicht alle echten Geschwulstcharakter besitzen. So werden die eigentlichen, zentralen Riesenzell-tumoren („intraossäre Epulis“) von reparativen Riesenzellgranulomen unterschieden, die ihrerseits histologisch ähnlich sind dem braunen Tumor bei Hyperparathyreoidismus, also der Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata Recklinghausen. Einige Autoren [133, 238] heben hervor, daß die meisten Riesenzellläsionen am Gesichtsschädel nicht tumoröser Natur sind und bezweifeln sogar, daß echte Riesenzell-tumoren außerhalb der langen Röhrenknochen überhaupt vorkommen.

Epidemiologie: Etwa die Hälfte der Patienten mit reparativen Riesenzellgranulomen ist zum Zeitpunkt der Diagnose jünger als 20 Jahre, wenige sind älter als 30 Jahre. Im Gegensatz dazu werden echte Riesenzell-tumoren nur selten bei Patienten im

Alter unter 20 Jahren beobachtet [238]. Frauen sollen häufiger als Männer betroffen sein.

Vorkommen: Riesenzellläsionen findet man vor allem im Ober- und Unterkiefer, aber auch an Schädelknochen, dem Keilbein und Schläfenbein (bei diesem Befall können sensorineurale Schwerhörigkeit, Schwindel und Tinnitus auftreten). Auch an der mittleren Muschel, dem äußeren Nasenskelett und dem harten Gaumen wurden solche Granulome beschrieben.

Klinik: Wochenlang anhaltende Schwellungen und gelegentlich Schmerzen sind die ersten Symptome. In der Schwangerschaft wird manchmal auffälliges Größenwachstum der Prozesse beobachtet. Bei Befall des Keilbeins kommt es zu Stirnkopfschmerzen und Doppelbildern.

Diagnose: Radiologisch sieht man Auflösungs-zonen mit Knochendurchbrüchen nach innen und außen. Der Prozeß ist meist gut abgrenzbar, eventuell multilokulär.

Histopathologie: Man erkennt ein Fibroblastennetzwerk mit multiplen Blutungsherden, ovalen Fibroblasten und zahlreichen vielkernigen Riesenzellen vom reaktiven Typ neben einigen chronischen Entzündungszellen. Gelegentlich können Bälkchen von neuem Knochen oder Osteoid präsent sein.

Differentialdiagnose: Echte Riesenzell-tumoren, der „braune Tumor“ bei Hyperparathyreoidismus, aneurysmatische Knochenzysten, reaktive Riesenzellprozesse unbekannter Genese, einige Formen der Histiozytose, das osteogene Sarkom und auch die fibröse Dysplasie können mit Riesenzellgranulomen verwechselt werden (vgl. [133] sowie [129]). Besonders schwierig ist histomorphologisch die Abgrenzung gegen den Riesenzell-tumor. Hier hilft die Tatsache weiter, daß echte Riesenzell-tumoren – wenn überhaupt – nur sehr selten im Gesichtsschädel vorkommen. Im Gegensatz zum Riesenzell-tumor finden sich im Riesenzellgranulom weder Kernpolymorphismen noch -hyperchromasien und nur vereinzelte Mitosen. Während beim Riesenzell-tumor die Riesenzellen ziemlich gleichmäßig verteilt sind und auch ihre Größe und Zellkernzahl nur wenig variiert, sind die Riesenzellen im Riesenzellgranulom unregelmäßig verteilt und von unterschiedlicher Größe, mit einer stark wechselnden Zahl von Zellkernen, die jedoch meist deutlich unter derjenigen bei Riesenzell-tumoren liegt [238]. Der „braune Tumor“ beim Hyperparathyreoidismus ist histologisch identisch mit dem Bild eines Riesenzellgranuloms. Jedes Riesenzellgranulom muß Veranlassung geben, einen Hyperparathyreoidismus auszuschließen.

Therapie und Prognose: Der Ort der Läsion heilt nach Ausschälung des Prozesses in der Regel durch neues Knochenwachstum folgenlos aus. Die Rezidivrate liegt allerdings mindestens bei 10–15%. Malignisierung soll in 10% der Fälle vorkommen [173], dann liegen aber wohl echte Riesenzell-tumoren vor. Diese Tatsache hat dazu geführt, daß eine umfassendere Resektion bei solchen Prozessen vorgeschlagen worden ist. Sogar die zusätzliche Strahlentherapie wird nicht ausgeschlossen. Jedoch sehen manche Autoren [91] hierin die Gefahr der Induktion einer sarkomatösen Entartung.

Maligne Riesenzell-tumoren der Schädelbasis werden als nicht kurabel angesehen, während solche, die als Rarität an der Kalotte vorkommen, noch heilbar sind [124].

Auf die Gefährlichkeit von Riesenzell-tumoren der Schädelbasis haben schon Kleinsasser u. Albrecht [151] hingewiesen.

Zur Differentialdiagnose zwischen reparativem Riesenzellgranulom und Riesenzell-tumor des Knochens vgl. Hyams et al. [133].

4.6.6.3 Hyperparathyreoidismus (*Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata* (v. Recklinghausen); *Osteitis fibrosa cystica*)

Definition, Ätiopathogenese: Bei der Erkrankung handelt es sich um eine endokrine Störung, ausgehend von den Nebenschilddrüsen. Deren Überfunktion führt zu erhöhter Phosphorausscheidung und Mobilisierung von Kalzium aus dem Knochen. Der Knochen wird abgebaut, in den Defektbezirken bildet sich fibröses Mark mit Blutungen, Riesenzellen und Zysten. Dies kennzeichnet die „braunen Tumoren“ dieser Erkrankung.

Vorkommen: Im Kopf-Hals-Bereich finden sich diese Veränderungen im Oberkiefer mit Beteiligung der Nebenhöhlen bzw. der Schädelbasis und Kalotte. Insgesamt ist die Läsion selten.

Diagnose: Ergibt eine Probeexzision diesen Verdacht, muß durch entsprechende internistische Untersuchung und Kontrolle der Laborparameter ein Hyperparathyreoidismus nachgewiesen werden. Gelingt dies nicht, ist differentialdiagnostisch am ehesten an eine Variante der zentralen Riesenzellgranulome bzw. -tumoren zu denken [129].

Therapie, Prognose: Im Falle des Hyperparathyreoidismus heilen die Knochenläsionen nach Entfernung des oder der Nebenschilddrüsenadenome weitgehend aus; nur sehr große Defekte können als zystische Befunde radiologisch nachweisbar bleiben.

Zu den tumorähnlichen Erkrankungen des Knochens wären ferner u. a. die *solitäre* und die *aneurysmatische Knochenzyste* zu zählen, die aber ganz überwiegend im Unterkiefer vorgefunden werden und selbst bei Befall des Oberkiefers die Schädelbasis praktisch nie erreichen [vgl. 238].

5 Chirurgie der Tumoren und Pseudotumoren („tumorähnlichen Läsionen“ der frontalen Schädelbasis)

Allgemeiner Teil

5.1 Vorbemerkungen

5.1.1 Allgemeines

Tumoren der vorderen Schädelbasis können extrakraniell von den Nasennebenhöhlen – nämlich der Stirnhöhle, dem Siebbeinzellsystem, der Keilbeinhöhle, aber auch von der Kieferhöhle – dann sowohl über das Siebbeinzellsystem wie über die Orbita, Richtung Endokranium vordringen. Von *intrakraniell* her gesehen kann es sich um Tumoren handeln, die ihren Ausgang – von vorne nach hinten – von der Stirnhöhlenhinterwand bzw. dem Stirnhöhlenboden, dem Siebbeindach, der Lamina cribrosa, dem Planum sphenoidale und dem Tuberculum sellae nehmen [254]. Die Beurteilung des Tumorwachstums an der Schädelbasis spielt für die chirurgische Planung eine große Rolle. Der intraoperativen Schnellschnittuntersuchung kommt eine wesentliche Bedeutung zu. Bei der Tumorsektion muß man

sich dem jeweiligen Befund anpassen. Dies bedeutet, daß *keine Standardoperationen für die Tumorsektion* beschrieben werden können [62], vielmehr muß der Operateur das gesamte Repertoire der verschiedenen Zugangswege seines Fachs beherrschen. Nur dann kann er sich flexibel dem Einzelfall anpassen. Darüber hinaus wird durch die interdisziplinäre Autorenschaft dieses Referatebandes deutlich, daß die Schädelbasis – lange Zeit ein chirurgisches Niemandsland – seit Ende der 60er Jahre aufbauend auf Pionieren der verschiedenen Fachgebiete, zunehmend Gegenstand interdisziplinärer Diskussion und Zusammenarbeit ist [94, 117, 134, 254, 255, 258, 264, 281]. Die Lösung zahlreicher Probleme, die sich dem Operateur *eines* Fachgebietes stellen, wenn er in Regionen der benachbarten Disziplin kommt, ist gerade in der Tumorchirurgie der vorderen Schädelbasis durch fachübergreifendes Verständnis und die gemeinsame Erarbeitung des chirurgischen Konzepts möglich. Dies wurde bereits in Kapitel 1 angesprochen. Die Integration von Operationstechniken mehrerer Fachgebiete sowie die mikrochirurgische Präparationsweise erlauben gewebeschonendes Arbeiten, so daß sowohl Mortalität als auch Morbidität nach solchen Eingriffen deutlich gesenkt werden konnten. Dies hat zur Konsequenz, daß der in der Otorhinolaryngologie beheimatete Schädelbasischirurg, den man in Anlehnung an die Definition von Wullstein (1972) treffend *Otorhinobasischirurg* nennen könnte, den jeweiligen operativen Standard der benachbarten Fachdisziplinen wie Neurochirurgie, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie und Ophthalmochirurgie einschließlich der Vor- und Nachteile der dort geübten operativen Verfahren kennen sollte. Nur dann kann er entscheiden, wann er im individuellen Fall die Hilfe der Nachbardisziplinen braucht, um eine *optimale* Versorgung zu gewährleisten. Weiterhin sollte er fundierte Erfahrungen in allen makro- und mikrochirurgischen Operationstechniken einschließlich des mikrovaskulären Gewebetransfers haben. Schließlich ist die Beherrschung der plastisch-rekonstruktiven Maßnahmen im Kopfhalsbereich unverzichtbare Voraussetzung für erfolgreiche Arbeit auf diesem schwierigen Gebiet.

5.1.2 Unterstützende Maßnahmen bei stark vaskularisierten Tumoren

Interventionelle Neuroradiologie. Bei einer Reihe von hochvaskularisierten Neubildungen kann die interventionelle Neuroradiologie dem Operateur eine wirksame Hilfestellung zur Verringerung des intraoperativen Blutverlusts geben. Dies betrifft den Rhinochirurgen an der vorderen Schädelbasis vor allem

bei Angiofibromen. Je nach Vaskularisation können aber auch andere gut- und bösartige vaskuläre Tumoren, wie angiomatöse Polypen, extranasopharyngeale Angiofibrome, nasale, paranasale und nasopharyngeale Paragangliome, Meningeome, Hämangiome, Hämangioperizytome und Ästhesioneuroblastome nach präoperativer Embolisierung leichter entfernt werden [78, 165]. Darüber hinaus ist damit die Rate der Rezidive aufgrund inkompletter Operation zu senken. Lasjaunias [164] wies allerdings erst jüngst darauf hin, daß die kombinierte neuroradiologische und chirurgische Behandlung nur dann als optimal anzusehen ist, wenn Morbidität und Mortalität nach der Embolisierung auf nahezu Null gesenkt sind. Dies hängt nicht nur von der technischen Erfahrung, sondern auch von einem profunden anatomischen Wissen des *interventionellen Neuroradiologen* ab. Vaskuläre Anastomosen des tumorversorgenden Gefäßnetzes mit der A. ophthalmica, dem Sinus cavernosus und der A. vertebralis stellen Gefahrenquellen für die Embolisierung dar, welche der Erfahrene ohne Schwierigkeiten umgehen kann. Es gibt allerdings auch Arbeitsgruppen, welche die präoperative Embolisierung von Angiofibromen für nicht sinnvoll erachten. Phelps et al. [235] beispielsweise begründen dies damit, daß sie in 3 Fällen Tumorrezidive trotz erfolgreicher Embolisierung und nachfolgender Operation sahen. Unsere eigenen Erfahrungen entsprechen dem Gegenteil. Bei 13 embolisierten Angiofibromen (Prof. Dr. J. P. Haas, Frau Dr. Kahle, Radiologisches Institut, Klinikum Fulda), davon 12 Tumoren der Klassen III und IV nach Fisch, sahen wir in der Nachbeobachtungszeit zwischen 1 und 10 Jahren kein Rezidiv [80, 81].

Die Embolisierung von *malignen* Tumoren der Schädelbasis kann aus folgenden Gründen sinnvoll sein [165]:

1. Verbesserung der Voraussetzungen für die Durchführung einer intraarteriellen Chemotherapie durch den Verschuß von Kollateralen
2. Palliative Verkleinerung von inoperablen Tumoren.

3. Kontrolle von akuten oder chronischen Tumorblutungen, die durch Maßnahmen von außen an der Blutungsstelle selbst oft schwer beherrschbar sind.

Von großer praktischer Bedeutung ist auch die histologisch abgesicherte Beobachtung von Valavanis und Fisch [320]: Lassen sich angiographisch im horizontalen Verlauf der A. carotis interna in der Felsenbein Spitze bei Glomustumoren Einengungen nachweisen, ist stets von einer Tumorf infiltration der Gefäßwand auszugehen und die A. carotis interna nicht zu erhalten.

Cell Saver. Wir selbst haben 1991 [78] erstmals für die Chirurgie an der Schädelbasis darauf hingewiesen, daß der Einsatz des sogenannten *Cell Savers* die sofortige Autotransfusion des Patientenblutes nach Filtration und Reinigung erlaubt. Damit wird es möglich, die Präparation von stark vaskularisierten Tumoren trotz erheblicher Blutungen z.B. aus dem Sinus cavernosus fortzuführen und eine vollständige Tumorentfernung zu erreichen. Der Cell Saver, zuerst in der Herzchirurgie im Einsatz, wird auch von den Unfallchirurgen und Urologen routinemäßig eingesetzt. Er eignet sich damit hervorragend zur interdisziplinären Nutzung [78].

5.1.3 Strahlentherapie

Die Frage des Für und Wider einer prä- oder postoperativen beziehungsweise alleinigen *Strahlentherapie* wird für die verschiedenen benignen und malignen Tumoren außerordentlich *kontrovers* diskutiert. Im Rahmen eines chirurgischen Referats kann darauf deshalb nur cursorisch eingegangen werden. Neuere Übersichten mit speziellem Blick auf die Radiotherapie der Schädelbasis liegen von Wannemacher et al. [1986] sowie von Deutsch (1987) vor. Wannemacher et al. haben in übersichtlichen Tabellen Behandlungsempfehlung, Radiosensitivität, Radiokurabilität und Dosis für Primärtumoren der Schädelbasis (Tabelle 1), sekundär die Schädelbasis infil-

Tabelle 1. Strahlentherapie bei primären Schädelbasistumoren (Wannemacher et al. 1986 [326])

	Therapie Operation	Rad.	Radio- sensitivität	Radio- kurabilität	Dosis (Gy)
Ästhesioneuroblastom	+	+	+	+	50
Chondrom	+	-	-	-	-
Chordom	+	+	-/+	-/+	60-70
Juveniles Angiofibrom nur bei Mehrfachrezidiven	+	+	+	+	35-40
Plasmozytom	-	+	+	+	50
Ewing-Sarkom	+	+	+	-/+	50-60
Haemangiom	+	+	+	+	30-40
Paragangliom	+	+	+	-/+	45-50

trierende Tumoren (Tabelle 2) sowie bestimmte histologische Tumortypen (Tabelle 3) zusammengestellt. Bei Deutsch findet sich eine gute Literaturübersicht zum Für und Wider der Strahlentherapie. Wir selbst sind zur Zeit der Meinung, daß die rezidivfreien Intervalle nach Entfernung von Chordomen durch eine postoperative Strahlentherapie verlängert werden können. Auf die Schädelbasis übergreifende Karzinome der Nase und der Nasennebenhöhlen behandeln wir bisher kombiniert durch Operation und postoperative Nachbestrahlung mit einer Dosis von 60 Gy. Dies steht in Übereinstimmung mit Wang (1988) vom großen Strahlentherapiezentrum der Harvard-Universität in Boston. *Nasopharynxkarzinome* können im Frühstadium (T₁) exzidiert und nachbestrahlt werden. Größere Tumoren bestrahlt man ausschließlich. In Ausnahmefällen versuchen wir die operative Behandlung von Rezidiven.

Eine Strahlentherapie des *juvenilen Angiofibroms* halten wir nicht für empfehlenswert, einmal wegen der negativen Wirkung auf das Wachstum der jugendlichen Gesichtswichteile und -knochen, zum anderen wegen der potentiellen Gefahr eines radiogenen Malignoms. In nahezu allen Fällen sollte unter Zuhilfenahme der präoperativen Tumorembolisation und intraoperativer Anwendung des Cell Savers eine vollständige Entfernung möglich sein [81, 84].

Tabelle 2. Strahlentherapie bei Tumoren mit sekundärer Schädelbasisinfiltration. (Nach Wannemacher et al. 1986 [326])

	Therapie Operation	Radiotherapie
Orbitale Tumoren	+	+
Maxilloethmoidale Tumoren	+	+
Nasopharyngeale Tumoren	(+)	+
Pterygo-palatine Tumoren	+	+
Basale Meningeome	+	(+)
Kraniopharyngeome	+	+
Hypophysentumoren	+	(+)
Hirnnerventumoren	+	(+)

Tabelle 3. Strahlentherapie bei Tumoren mit sekundärer Schädelbasisbeteiligung entsprechend histol. Typ. (Nach Wannemacher et al. [326])

	Radiosensitivität	Radiokurabilität	Dosis (Gy)
Retinoblastom	+	+	40–50
Lymphome	++	++	40–50
Gliome	(+)	(+)	50–60
Neurinome	(+)	(+)	60
Weichteiltumoren	(+)	(+)	60
Plattenepithelkarzinom	+	+	60
Adenokarzinom	(+)	(+)	60
Adenoidzystisches Karzinom	(+)	(+)	60
Lymphoepitheliom	++	++	60–65
Anaplastisches Karzinom	+	+	65–75

Da unserer Erfahrung nach die Rezidivhäufigkeit der *Ästhesionneuroblastome* auch nach histologisch kontrollierter vollständiger Tumorentfernung groß ist, führen wir bei diesen Tumoren stets – auch bei nicht gesicherter intrakranieller Invasion – eine postoperative Radiotherapie mit voller Tumordosis durch.

5.1.4 Chemotherapie

Die Beurteilung der Effektivität der *Chemotherapie* für die Behandlung von Tumoren der Schädelbasis steht noch in den Anfängen. Diese Tumoren sind vergleichsweise selten und histologisch sehr unterschiedlich. Größere Serien oder prospektive randomisierte Studien zum Entwurf von brauchbaren chemotherapeutischen Behandlungsschemata existieren noch nicht ([296], dort gute Übersicht). Trotz dieser offensichtlichen Probleme gibt es ermutigende Publikationen objektivierbarer und länger anhaltender Tumorregressionsen nach Chemotherapie beim fortgeschrittenen rezidivierenden oder metastatischen Nasopharynxkarzinom [58, 213], beim juvenilen Angiofibrom [108], dem Rhabdomyosarkom [190, 241], bei Lymphomen [296] und beim Plattenepithelkarzinom. Alle aus den neueren Arbeiten erhältlichen Daten müssen als vorläufig bezeichnet werden. Zunehmend verstärkt sich jedoch der Eindruck, daß sich die Chemotherapie im Rahmen einer Kombinationstherapie zusammen mit Operation und Bestrahlung auch bei Tumoren der Schädelbasis, zumindest bei einigen speziellen Formen, etablieren könnte [204, 291, 296].

5.2 Konzept und Indikation der chirurgischen Therapie

In der chirurgischen Konzeption besteht ein *grundsätzlicher Unterschied* zwischen der *Behandlung gutartiger und bösartiger Tumoren*.

5.2.1 Gutartige Tumoren

Sie werden vollständig entfernt unter weitestgehender Funktionserhaltung der umgebenden Strukturen. Der Operateur muß einen Zugang wählen, der eine sichere Tumorentfernung ermöglicht, aber auch Ästhetik und Funktion des Patienten möglichst wenig beeinträchtigt (s. 5.4). Für die Entfernung gutartiger Tumoren empfiehlt es sich häufig, die von den Neurochirurgen geübte Technik der *intrakapsulären Tumerverkleinerung (Enukleation)* mit anschließender Entfernung der kollabierten Tumorkapsel vorzunehmen. Damit kann man sich im Sinne der z.Z. höchst aktuellen *Minimal Invasiven Chirurgie* nicht selten unter Zuhilfenahme von Mikroskop und/oder Endoskop auf kleinere, den Patienten wenig belastende Maßnahmen beschränken [82].

Dies schließt nicht aus, daß bei großen gutartigen Tumoren auch breite Freilegungen mit umfassenden temporären Knochenentnahmen notwendig werden, um bei der Tumorentfernung lebenswichtige Strukturen mit ausreichender Sicherheit kontrollieren zu können.

5.2.2 Bösartige Tumoren

Bei *bösartigen Tumoren* ist Ziel der Behandlung die radikale, intraoperativ mikroskopisch kontrollierte Entfernung einschließlich eines ausreichenden Randsaums von gesundem Gewebe, soweit machbar im Block. Dazu gehört auch die möglichst gute Wiederherstellung wichtiger Funktionen wie Atmen, Sprechen, Kauen und Schlucken. Die prä- und postoperative Zusammenarbeit mit einem versierten Zahnprothetiker ist für die spätere Lebensqualität des Patienten von großer Wichtigkeit, wenn Resektionen im Bereich des harten und weichen Gaumens unter Einbeziehung des Alveolarfortsatzes erforderlich sind. Die Möglichkeiten der späteren prothetischen Versorgung sind *präoperativ* zu diskutieren, um chirurgisch das für die Prothese vorgesehene Lager in optimaler Weise vorbereiten zu können.

Die *Indikation zur operativen Behandlung mit dem Ziel der Sanierung* ist bis auf wenige Ausnahmen (z.B. adenoidzystisches Karzinom, Melanom) bei *malignen Prozessen* nur dann gegeben, wenn eine vollständige Exstirpation der Geschwulst und eventueller Metastasen möglich ist. Dabei muß u.U. die einseitige Opferung des Augenlichts bzw. nach präoperativer Überprüfung eines ausreichenden Kollateralkreislaufs über den *Circulus arteriosus cerebri (Wilisii)* die einseitige Opferung der *A. carotis interna* in Kauf genommen werden. Für Letzteres ist der präoperative Verschluß der großen Kopfschlag-

ader distal der geplanten Resektionsstelle mit Hilfe der Detachable-Balloon-Technik oder die schädelbasisnahe Ligatur zu Beginn des Eingriffs sinnvoll. Der Patient ist beim versuchsweisen Ballonverschluß der *A. carotis* wach, so daß seine Reaktion auf den reversiblen Verschluß des Gefäßes gut beurteilt werden kann. Ist der Tumor in den *Sinus cavernosus* vorgewachsen und gleichzeitig die Flügelgaumengrube infiltriert, kann man unserer Meinung nach den Versuch der radikalen Entfernung eines bösartigen Tumors aufgrund der ausgesprochenen schlechten Prognose – weniger wegen der technischen Problematik – nicht mehr rechtfertigen. Dies gilt auch für Fälle, bei denen die Einhaltung der gebotenen Radikalität nur unter Opferung des beidseitigen Augenlichts möglich wäre. Der verantwortungsbewußte Operateur sollte im offenen Gespräch mit dem Patienten, möglichst im Beisein der nächsten Angehörigen, sich nicht ausschließlich nach dem Kriterium des technisch Machbaren, sondern vor allem auch danach richten, ob das Verhältnis zwischen dem Ausmaß der operationsbedingten Verstümmelung, der Prognose und der postoperativen Lebensqualität ausgewogen erscheint. Dafür gibt es allerdings keine Absolutwerte. Die Meinung des Patienten muß wesentlich in die Entscheidung einfließen, will man nicht spätere Vorwürfe riskieren.

Beispiele für Kontraindikation zur operativen Behandlung.

Kasuistik 1: H. P., männl., 40 J. (Abb. 4): Hochdifferenziertes Plattenepithelkarzinom des Nasopharynx mit erheblicher intrakranieller-intraduraler Ausdehnung in vordere und mittlere Schädelgrube. Klinisch lediglich mäßig ausgeprägter diffuser Kopfschmerz. Vorstellung bei uns zur Frage einer Operation. Technisch Tumorentfernung durch kombinierten extraintraduralen Zugang möglich, allerdings unter Mitnahme von Anteilen des Frontalhirns und des Temporallappens mit Gefahr von Wesensveränderungen und Aphasie. Lebensverlängerung in adäquater Lebensqualität nicht zu erwarten. Deshalb operative Behandlung kontraindiziert. Unseres Erachtens auch keine Indikation zur Strahlen- oder Chemotherapie, da zu erwartende Nebenwirkungen in keinem vernünftigen Verhältnis zu dem höchstwahrscheinlich geringen Therapieerfolg stehen.

Kasuistik 2: W. E., weiblich, 53 J. (Abb. 5): Zustand nach Ablatio mammae vor 6 Jahren wegen eines Mammakarzinoms. Jetzt Schwellung im Stirnbereich, konjunktivale Gefäßinjektion links sowie Abduzensparese links. Im CT Destruktion der Stirnhöhle vorwiegend links, Metastasen in Lunge und Wirbelkörpern. Zur Zeit keine Schmerzen. Diagnose: hochgradiger Verdacht auf Stirnhöhlenmetastase mit Orbitabeteiligung nach Entfernung eines Brustkarzinoms. Radikale Tumorentfernung nicht möglich, palliative operative Therapie nicht sinnvoll. Weiterführung der schon eingeleiteten zytostatischen Behandlung.

Die Frage der *Kontrolle der regionalen Halslymphknoten* ist insbesondere bei auf die Schädelbasis übergreifenden Karzinomen der Nase und der Na-

Abb. 4a, b. Pat. A. P., männl., 40 J., hochdifferenziertes Plattenepithelkarzinom des Nasopharynx mit erheblicher intrakranieller-intraduraler Ausdehnung in vordere und mittlere Schädelgrube. **a** Kernspintomographie in koronaler Schnittführung, **b** Kernspintomographie in sagittaler Schnittführung. Deutliche Mittellinienverschiebung. Keine Operationsindikation

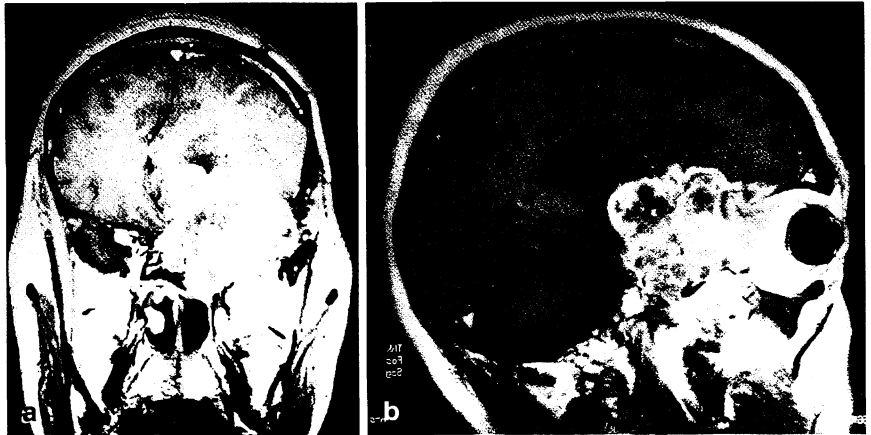
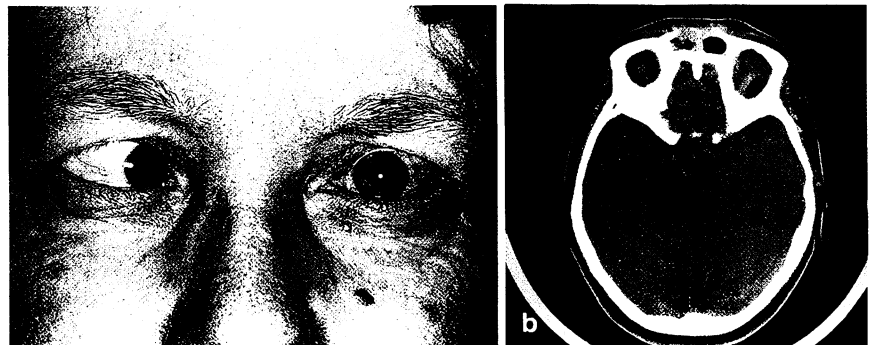


Abb. 5a, b. Pat. W. E., weibl., 53 J., Zustand nach Ablatio mammae vor 6 Jahren wegen eines Mammakarzinoms, Schwellung im Stirnbereich. **a** Abduzensparese links und konjunktivale Gefäßinjektion. **b** Axiales CT. Destruktion der Stirnhöhle vorwiegend links. Keine Operationsindikation



sennebenhöhlen zu diskutieren. Die verbesserten Möglichkeiten der Lymphknotenbeurteilung durch B-Scan-Sonographie, Computertomographie und Kernspintomographie einerseits, sowie die Gefahr der Metastasierung in operativ nur schwer erreichbare Regionen nach großzügig indizierter prophylaktischer Lymphknotenausräumung andererseits haben die Diskussion um den Wert der *vorsorglichen* Lymphknotendisektion im Kopf-Hals-Bereich erneut belebt [183, 197].

Bei Nasen- und Nasennebenhöhletumoren führen wir derzeit eine Ausräumung der regionalen Lymphknoten im Parotisbereich, der Fossae infratemporalis und pterygopalatina, des Mundbodens und des Halses sowie der retropharyngealen Lymphknoten nur durch, wenn die Wahrscheinlichkeit von Metastasen aufgrund eingehender präoperativer Untersuchungen groß ist. Damit wird einerseits eine unnötige Ausdehnung des Tumoreingriffs vermieden und andererseits eine Metastasierung in operativ nur schwer erreichbare Regionen nach Blockade der Halslymphbahnen eher unwahrscheinlich.

5.2.3 Palliativchirurgie

Bei langsam wachsenden bösartigen und extrem ausgedehnten gutartigen Prozessen ist in speziellen Fällen – manchmal auf dringlichen Wunsch des Patienten – ein Palliativeingriff mit teilweiser Tumorentfernung zur Verlängerung des Lebens bzw. temporären Verbesserung der Lebensqualität (z.B. Schmerz-beseitigung) gerechtfertigt.

5.2.4 „Pseudotumoren“ („tumorähnliche Läsionen“)

Pseudotumoren sind Prozesse, die in ihrer klinischen Symptomatik Tumoren gleich sind oder ähneln, nach pathologisch-anatomischer Definition jedoch nicht zu diesen gezählt werden. Im Bereich der vorderen Schädelbasis sind vor allem die verhältnismäßig häufigen Mukozelen und die außerordentlich seltenen Meningo- bzw. Meningoenzephalozelen zu nennen (s. 4.6). Auch eine extreme Polyposis nasi (Woakes-Syndrom) oder ausgeprägte Fremdkörperreaktionen auf Kunststoffmaterial wie z.B. auf Histoacryl (Methyl-2-Cyanoacrylat) können zu einem tumorähnlichen Erscheinungsbild führen (s. 4.6.3). Die opera-

tive Behandlung der beiden letzteren Krankheiten entspricht dem für entzündliche Veränderungen allgemein Bekannten. Auf Indikation und Konzept der chirurgischen Therapie von Muko- oder Pyozelen und Meningo- oder Meningoencephalozelen an der vorderen Schädelbasis muß etwas ausführlicher eingegangen werden:

Muko-Pyozelen. Bei diesen schleim- oder eitergefüllten Raumforderungen kommt es darauf an, sie entweder zu Nebenbuchten der Nase mit breiter Drainage im Sinne der Marsupialisation zu machen oder – falls dies bei lateral gelegenen Mukozelen der Stirnhöhle nicht möglich ist – die Schleimhaut vollständig zu entfernen und die Stirnhöhle zu obliterieren. Hinsichtlich der speziellen Technik muß auf die einschlägigen Operationslehren verwiesen werden, zusätzliche Einzelheiten und Literatur sind bei Draf (1982) und Denecke et al. (1992) zu finden.

Muko- und Pyozelen der Keilbeinhöhle mit Hirnnervenausfällen werden meist als tumorverdächtiger Notfall zunächst in einer neurochirurgischen Klinik aufgenommen [31, 60]. Unter dem Verdacht auf einen intrakraniellen Tumor wird der Planum sphenoidale-, Hypophysen- und Keilbeinhöhlenbereich nicht selten transfrontal intradural exploriert. Hier kann in besonderer Weise zum Wohle des Patienten eine harmonische neurochirurgisch-rhinochirurgische Zusammenarbeit zum Tragen kommen:

Kasuistik 3: A. St., 10 Jh., männl. (Abb. 6): 10 Jahre alter Junge mit plötzlicher Erblindung auf dem linken Auge. Anamnestisch keine Nasennebenhöhlenentzündungen, kein Unfall, kein Kopfschmerz. Kernspintomographisch komplette Verschattung der Keilbeinhöhle mit Ballonierung der Wände. Überweisung von außerhalb in die neurochirurgische Klinik



Abb. 6. Pat. A. St., männl., 10 J., plötzliche Erblindung auf dem linken Auge. Sagittales Kernspintomogramm. Flüssigkeitsansammlung in der Keilbeinhöhle mit Ballonierung der Wände. Diagnose: Keilbeinhöhlenpyozele mit Nachbarschaftssymptomatik

Tabelle 4. Okkulte Schädelbasisfehlbildungen. (Nach Draf 1989 [75])

-
- Äußerlich nicht sichtbar
 - Klinisch primär durch Komplikationen auffällig (häufig Meningitis)
 - Diagnosestellung durch systematische CT- und Kernspintomographie
-
- Für Patient Operationsnotwendigkeit nicht ohne weiteres einsehbar
-

Tabelle 5. Manifeste Schädelbasisfehlbildungen. (Nach Draf 1989 [75])

-
- Äußerlich sichtbar
 - Häufig entstellend
 - Gelegentlich Funktionsstörung
 - Komplikationen möglich
 1. entzündlich
 2. nachbarschaftsbedingt
 - Patient will vor allem
 1. ästhetische Korrektur
 2. Vermeidung von Funktionsstörungen
-

des Klinikums Fulda (damaliger Direktor: Prof. Dr. med. H.-P. Richter). Unsere Neurochirurgen hielten die radiologische Veränderung nicht für tumortypisch. Deshalb Vorstellung bei uns. Wie legten uns fest auf eine Muko- oder Pyozele der Keilbeinhöhle. In einem 15minütigen Eingriff wurde die Keilbeinhöhle mikrochirurgisch transnasal eröffnet und ihre Vorderwand auf beiden Seiten vollständig reseziert. Unter hohem Druck entleerte sich Eiter. Die zuvor bereits bestehende Erblindung bildete sich innerhalb weniger Tage nahezu komplett zurück.

Diese Kasuistik verdeutlicht, wie eine entzündliche Raumforderung der vorderen Schädelbasis mit Hirnnervenbeteiligung durch einen wenig belastenden rhinochirurgischen Eingriff einschließlich der neurologischen Ausfälle beseitigt werden kann.

Meningo-, Meningoencephalozelen. Bei den Schädelbasisfehlbildungen unterscheiden wir klinisch okkulte von manifesten Malformationen ([75], Tabelle 4, 5). Meningoencephalozelen können der Gruppe der okkulten Schädelbasisfehlbildungen zugeordnet werden. Dann sind sie äußerlich nicht sichtbar und werden klinisch primär durch Komplikationen wie Rhinoliquirrhoe oder rezidivierende Meningitis auffällig. Meist handelt es sich dann um kleinere Hirnhaut- bzw. Hirngewebeausstülpungen im Bereich des Siebbeindaches und der Keilbeinhöhle. Nasale und nasoorbitale Meningozelen rechnen wir dagegen zu den manifesten Schädelbasisfehlbildungen, da sie äußerlich sichtbar und häufig entstellend sind. Das Operationsprinzip besteht in der übersichtlichen, oft mikrochirurgischen Darstellung des Zelensacks und des Defekts in der Schädelbasis. Bei dem eingelager-

ten Hirngewebe handelt es sich meist um nicht funktionsrelevantes gliomatöses Material, so daß der Sack in der Regel abgetragen und der Dura- sowie Schädelbasisdefekt stabil verschlossen wird.

5.3 Grundsätzliches zu Materialien und Techniken der Rekonstruktion

Die Wiederherstellung der verschiedenen Gewebeteile der Schädelbasis nach Entfernung der Läsion ist ein essentieller, abschließender Teil der chirurgischen Behandlung. Wenn immer möglich, wird man körpereigenes Material bevorzugen. Für bestimmte Situationen haben jedoch auch andere Ersatzmaterialien ihre Vorzüge. Wir beschränken uns hier auf die speziellen Aspekte im Zusammenhang mit der Tumorchirurgie. Auf die Referate II (Höltje), III (Stammlinger) und V.2 (Stoll) sei verwiesen.

5.3.1 Dura

Der wasserdichte Verschluss eines Duradefektes nach Entfernung eines Tumors der vorderen Schädelbasis gelingt nur in seltenen Fällen durch direkte Nahtvereinigung. Lediglich in der Mittellinie der Stirnhöhlenhinterwand und im vordersten Anteil der Basis kann durch Wegnahme der Crista galli etwas Dura zur direkten Adaptation mobilisiert werden. Im Bereich der Falx cerebri ist allerdings darauf zu achten, den Sinus sagittalis superior nicht zu verletzen.

Verwendet man der Einfachheit halber konservierte Leichendura [43, 54, 329] lyophilisiert oder Lösungsmittelgetrocknet, so ist dies bei kleineren Defekten bis etwa 4 × 2 cm Größe problemlos möglich, sofern das Transplantat zwischen Knochen und gesunder Dura ausreichend weit eingeschoben und mit Fibrinkleber gesichert wird. Nach großen Resektionen, z.B. im Anschluß an eine Exenteratio orbitae, ist dafür zu sorgen, daß das konservierte Duratransplantat nach außen hin durch gut vaskularisiertes Gewebe gesichert wird, wie einen Skalp- oder Galeape-riostlappen (in der angelsächsischen Literatur auch galeal-pericranial-flap genannt, [131, 315] und viele andere), einen gestielten Temporalismuskellappen [14, 128] oder durch mikrovaskuläre Transplantation von großen Weichteilgewebelappen [15, 17, 37, 38, 244]. Große mikrovaskuläre Gewebetransfers z.B. mit dem M. rectus abdominis oder latissimus dorsi erfolgen jedoch nur dann, wenn das Auffüllen tiefer, höhlenartiger Operationsdefekte zur Vermeidung postoperativer Komplikationen und zum Erzielen eines günstigen ästhetischen Effekts erforderlich sind.

In der angloamerikanischen Literatur wird, fübend auf Ketcham und Mitarbeiter [148, 149], der mit Fascia lata verschlossene Duradefekt mit Spalthaut abgedeckt [97]. Das Epithel ist Richtung Nasenhöhle gerichtet. Es wird aber auch über Einheilungsstörungen von freien Hauttransplantaten auf Duraplastiken mit Fascia lata berichtet und die zusätzliche Anwendung von gestieltem, gut vaskularisiertem Gewebe wie Galealappen empfohlen [141, 148, 269]. Wir scheuen diese Form der Epithelisierung der rekonstruierten Dura, da es zumindest für längere Zeit zu Fötor und Verkrustungen kommen kann. Stattdessen legen wir [254] die Operationshöhle mit Silikonfolie aus und belassen sie, gestützt von einer antibiotikahaltigen Salbentamponade (Terramycin-salbe) unter zusätzlichem antibiotischen Schutz für 14 Tage. Danach ist der Schädelbasisdefekt und die Dura von den Rändern her mit Schleimhaut in physiologischer Weise epithelisiert.

Die routinemäßige Lumbaldrainage im Rahmen einer Duraplastik halten wir für nicht erforderlich. Sie kann jedoch in speziellen Fällen bei mehr als 6 Tagen andauernder postoperativer Liquorrhoe den spontanen Verschluss der Duraplastik erleichtern. Nach jeder Duraplastik sollte eine kernspin- oder computertomographische Kontrolle des Endokraniums zur Beurteilung des Intraduralraums im Hinblick auf eventuelle Luftansammlungen oder Blutungen am ersten postoperativen Tag erfolgen. 6 Wochen später führen wir sicherheitshalber die Fluoresceinprobe nach Messerklinger (1972) durch. Nach intrathekaler Gabe von am Operationstag frisch ange-setzter Fluoresceinlösung in mehr als 200 Fällen haben wir nie Komplikationen gesehen.

5.3.2 Knochen

Die *Indikation zur Rekonstruktion von Knochen* im Rahmen der Tumorchirurgie an der vorderen Schädelbasis steht zur Diskussion für 1.) das Mittelgesicht, 2.) die mediale, kraniale und laterale Orbitabegrenzung, 3.) Stirnregion, 4.) Schläfenbereich, 5.) Sieb-bein-, Keilbeinhöhle und Lamina cribrosa.

Die Notwendigkeit des Knochenersatzes kann sich ergeben *an der Schädelbasis* zur Vermeidung von endokraniellen Komplikationen, bei freiliegender Dura im Kalottenbereich zur Verhinderung von narbenbedingten Kopfschmerzen, am Austritt des N. infraorbitalis zur Prophylaxe von Neuralgien und zur Aufrechterhaltung oder Wiederherstellung von adäquater Ästhetik des Mittelgesichts und der Kalotte [107, 189].

An der *Stirnhöhlenhinterwand* sollte bei Defekten von nur wenigen Millimetern Breite bereits eine

Tabelle 6. Möglichkeiten der Knochenrekonstruktion an Schädelbasis und Kalotte

<i>Implantat</i> (alloplastisch)
Methylmetacrylat
Glasionomer-Knochenzement
<i>Transplantat</i>
Xenogener Knorpel
Allogener Knorpel
<i>Autogenes Material</i>
<i>Knochen</i>
frei: Tabula externa
Tabula interna
Rippe
Crista iliaca
gestielt: Tabula externa an M. temporalis
(temporoparietaler Lappen)
<i>Knorpel</i>
Septum
Cavum conchae
Rippe
<i>Muskel</i>
gestielt
M. temporalis
mikrovaskulär anastomosiert
M. latissimus dorsi
M. rectus abdominis
M. tensor fasciae latae
<i>Omentum majus</i> (mikrovaskulär anastomosiert)
Fixation mit Fibrinkleber (meist allogen)

Stabilisierung durch Knorpel oder Knochen erfolgen. Sonst kann es durch die starken Pulsationen des vorderen Frontalhirnpols zu einem Duraprolaps mit Blockade des Infundibulum kommen. Eine Alternative ist die Resektion von Stirnhöhlenboden und Hinterwand im Sinne der Kranialisierung und gegebenenfalls Rekonstruktion der Kalotte, wie dies von Donald und Bernstein (1978) für ausgedehnte Stirnhöhlentraumen angegeben wurde.

Knochenlücken der vorderen Schädelbasis, die nicht über Lamina cribrosa, Siebbein- und Keilbeinhöhlerdach beiderseits hinausgehen, bedürfen im allgemeinen nicht der Knochenrekonstruktion, sofern die Dura durch ein freies oder noch besser durch ein gestieltes Transplantat gut abgestützt ist. Bei darüber hinausgehenden Resektionen stabilisieren wir die knöchernen Schädelbasis vorzugsweise mit Knorpel oder Knochentransplantaten, aber auch mit Implantaten, sofern sie mit gut vaskularisiertem Gewebe zur Nasenhöhle hin abgedeckt werden können (s. auch Referat IV 6 *Implantatmaterialien*).

Im Mittelgesichts- und Kalottenbereich rekonstruieren wir schon aus ästhetischen Gründen immer. Im einfachsten Fall geschieht dies durch das Wiedereinsetzen osteoplastisch entnommener Autotransplantate bzw. mit autogener, freier oder am M. tem-

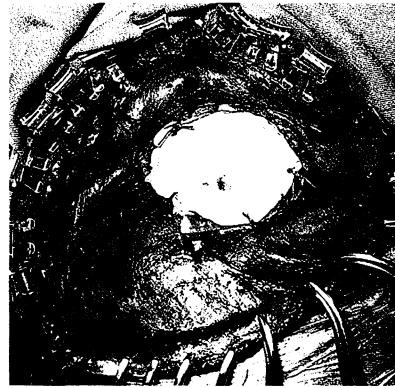


Abb. 7. Pat. S. R., männl., 6 J., nach Entfernung eines großen eosinophilen Granuloms rechts frontal einschließlich des Orbitadaches wird das Orbitaldach und die Kalotte mit intraoperativ polymersiertem PMMA rekonstruiert

poralis gestielter Tabula externa oder autogenem Rippenknorpel. Die Kalottenrekonstruktion verhindert ferner das Verwachsen von Dura mit bedeckenden Weichteilen, was nicht selten Ursache erheblicher Narbenkopfschmerzen ist. Defekte der lateralen Orbitawand sollten, wenn ohne großen Aufwand möglich, stabilisiert werden. Unbedingt erforderlich ist dies nicht, solange die Periorbita intakt bleibt. Stoll et al. haben mit Recht darauf hingewiesen, daß bei der seitlichen Eröffnung der Augenhöhle möglichst osteoplastisch vorgegangen werden sollte. Am Schluß des Eingriffs wird die laterale Orbitawand wieder eingesetzt (s. auch IV.5).

Die Materialien zur Rekonstruktion von Knochen sind vielseitig. Die Auswahl hängt von folgenden Faktoren ab:

1. Lokalisation des Empfängerbetts (Basis oder Kalotte)
2. Güte der Weichteilummantelung
3. Infektion?
4. Größe des Defekts
5. Zeitaufwand

Tabelle 6 zeigt eine Zusammenstellung der z.Z. aktuellen Möglichkeiten der Knochenrekonstruktion an Schädelbasis und Kalotte ohne Anspruch auf Vollständigkeit.

Grundsätzlich ist zu unterscheiden zwischen den Implantaten aus nicht-biologischem Fremdmaterial und Transplantaten vom Patienten selbst oder humanen bzw. tierischen Spendern. Bei Bruhner (Kap. IV 6) sind für die Schädelbasischirurgie relevante *Implantatmaterialien* ausführlich abgehandelt. In Ergänzung hierzu seien an dieser Stelle kurz eigene Erfahrungen mitgeteilt. Von uns benützte Biomaterialien sind vor allem *Polymethylmetacrylat* (PMMA [154, 156, 254]) sowie neuerdings auch Glasionomer-

Abb. 8. Pat. R. H., männl., 54 J., nach Versorgung einer frontobasalen Verletzung mit Rekonstruktion durch Methylmetacrylat 10 Jahre Abszeßbildung und Fistelung links frontotemporal. Nach 2 erfolglosen Voroperationen kann Fistel erst durch Beseitigung des letzten mit der Stirnhöhle in Verbindung stehenden Palacosrestes erreicht werden



Abb. 9. Pat. B. V., männl., 15 J., Rekonstruktion der Stirn nach Osteomentfernung mit Glasionomer-Zement (Ionocem R)

knochenzement [41, 84, 140, 266, 312]. Nach Berg-haus (1992, dort auch ausführliche Zusammenstellung anderer Kunststoffimplantate) sind Nachteile des soliden, gehärteten PMMA: schwierige Handhabung; Probleme mit der Leitung von Wärme und Elektrizität und die Notwendigkeit exakter präoperativer Vorbereitung. Dagegen läßt sich das aus 2 Komponenten zusammengesetzte, intraoperativ polymerisierte PMMA (Knochenzement), wie wir es anwenden, bis zum Aushärten noch an einen Defekt anpassen. Man hat 6 bis 7 min Zeit, um dem Implantat die endgültige Form zu geben. Die exotherme Reaktion ist stark. Es können dabei Temperaturen durchaus bis 60 oder gar 70°C auftreten. Sie sind durch Spülung mit kaltem Aqua dest. oder physiologischer Kochsalzlösung zu senken (Abb. 7). Störend ist manchmal auch, daß ein ausgehärtetes Polymethylmetacrylatimplantat (z.B. Refobacin/Palacos) wohl verkleinert, aber nicht mehr durch Hinzufügen weiteren Materials augmentiert werden kann. Die Fixation an den umgebenden Knochen erfolgt nach Anlegen von Bohrlöchern in der Regel mit Vicrylnähten. Im Bereich der vorderen Schädelbasis kann es z.B. mit einem Galeaperiostlappen ummantelt oder zwischen Dura und Galeaperiost eingelegt werden. Keinesfalls sollte Palacos in direkten Kontakt mit der keimbesiedelten Nasennebenhöhlenschleimhaut kommen. Langwierige lokale Infektionen, zum Teil mit Fistelbildungen, sind die Folge und kommen solange nicht zum Stillstand, bis das PMMA vollständig aus dem Wundgebiet entfernt wurde ([76], Abb. 8).

Glasionomerzement ist inzwischen vorgeformt als Gehörknöchelersatz im Handel (Geyer 1992). Für die Anwendung an der Schädelbasis und Kalotte wird er derzeit klinisch erprobt.

Polymaleinat-Glasionomerzement entsteht durch die Neutralisationsreaktion eines alkalischen Glaspulvers mit einer Polyalkensäure. Glaspulver und Polykarboxylsäure werden als Zwei-Komponenten-Kapsel geliefert, nach Zusammenbringen beider

Komponenten mit einer speziellen Zange maschinell gemischt und dann als visköse Masse in den möglichst trockenen Defekt eingebracht (Abb. 9). In wäßrigem Milieu – und dies ist ein gewisser Nachteil – kann das Material nicht zur Aushärtung kommen. Innerhalb von 5 min wird der Knochenzement hart und geht eine feste, wasserdichte Verbindung mit Knochen ein. Dies und die Tatsache, daß bei der Abbinde-reaktion keine über Körpertemperatur liegende Wärmeentwicklung stattfindet, sind entscheidende Vorteile. Der ausgehärtete Knochenzement läßt sich mit einer Diamantfräse sehr gut verarbeiten. Falls erforderlich, kann auch weiteres Material aufgebracht werden. Dieses verbindet sich zuverlässig mit dem bereits ausgehärteten Glasionomerzement. Wo immer möglich, empfiehlt es sich nach unserer Erfahrung, vorgefertigte Glasionomerimplantate¹, die wir erst kürzlich entwickelt haben [312], zu benutzen und mit frischem Knochenzement zu fixieren. Damit wird die Problematik reduziert, das Wundbett ausreichend lange trocken zu halten.

Frischer Glasionomerzement eignet sich besonders zur Fixation von osteoplastisch entnommenen Knochenstücken, z.B. des Gesichtsschädels oder der Kalotte. Einzelteile können außerhalb des Operationsgebietes zusammengefügt und dann als Ganzes wiederum mit Knochenzement in den Defekt eingepaßt werden. In einer Reihe von Fällen kann damit auf Mini- oder Mikroplatten verzichtet und ein eventuell notwendiger Zweiteingriff zu deren Entfernung vermieden werden [84]. Für funktionsstabile Osteosynthesen bevorzugen wir allerdings nach wie vor die Mini- oder Mikroplatten.

Als *Transplantat* kommt xenogener Knorpel von Scapula, Nase, Septum und Sternum junger Rinder in Betracht, der nach einem speziellen Verfahren konserviert und in verschiedenen Größen geliefert

¹ Fa. Jonos, Seefeld/Obb.

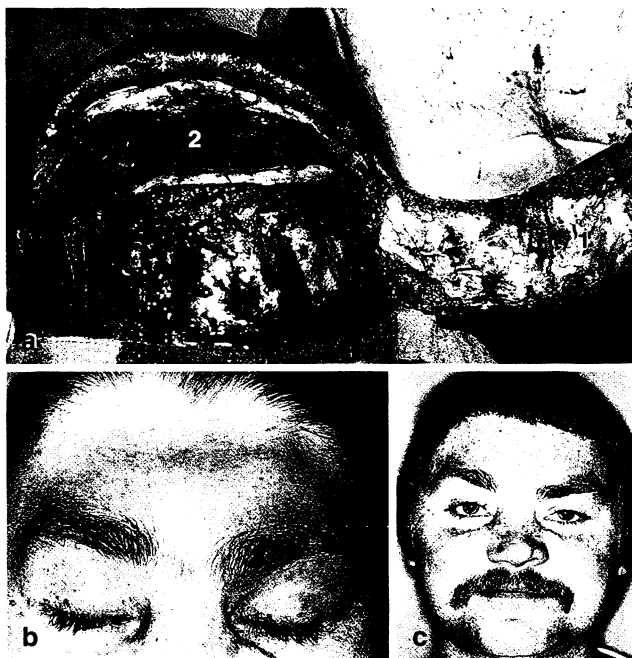


Abb. 10a–c. Pat. B. B., männl., 28 J., Zustand nach schwerer frontobasaler Verletzung. Stirnrekonstruktion mit Hilfe eines am M. temporalis gestielten Tabula-externa-Transplants. **a** Tabula-externa-Transplantat (1) aus der Scheitelgegend entsprechend der Stirngröße (2) am M. temporalis gestielt entwickelt. **b** Patient vor der Operation mit großem Defekt in der Regio frontalis. **c** Patient 6 Monate postoperativ

wird (Chondroplast). Die Möglichkeit der mehr oder weniger ausgeprägten Resorption mit gleichzeitigem Ersatz durch Bindegewebe muß einkalkuliert werden. Vor allem an ästhetisch weniger relevanten Stellen, wie an der Schädelbasis, hat es sich uns in mehreren Fällen gut bewährt. Endgültige Aussagen sind jedoch erst nach Langzeitnachsbeobachtung möglich (Einzelheiten bei [22]). Die *allogene* Knorpeltransplantation konservierter Humanknorpel ist wegen der komplizierten medicolegalen Situation und des großen Aufwands im Hinblick auf die Vermeidung von HIV-Infektionen sehr in den Hintergrund getreten [242].

Von der biologischen Wertigkeit her gesehen, ist *autogenes Material* zur Rekonstruktion am zuverlässigsten (Tabelle 6). Da seine Gewinnung nicht selten aufwendig ist, haben sich die Implantate durchaus auch in der Schädelbasischirurgie fest etabliert. Zweifelsfrei ist körpereigenes Gewebe zu bevorzugen, wenn es sich um ein infektionsgefährdetes oder bereits infiziertes Empfängerbett handelt.

Soweit möglich, sollte man schon bei der Freilegung des Tumors osteoplastisch vorgehen. Man gewinnt so mit geringem Aufwand das qualitativ beste Material.

Tabula externa und interna lassen sich bei Anwendung adäquater Schnittführung – Bügelschnitt oder Inzision in einer Stirnhautfalte – in ausreichender Menge mit den modernen oszillierenden Sägen gewinnen [277]. Bei Cutting et al. (1990) sowie Hall und Goodrich (1991) finden sich dazu detaillierte und gut bebilderte Zusammenstellungen. Den Niveauunterschied des Entnahmedefekts gleichen wir mit Glasionerzement aus. Tabulaknochen ist an der sichtbaren Kalotte wegen der besseren Ästhetik zu bevorzugen. Knochen von der Crista iliaca eignet sich zur Rekonstruktion des Mittelgesichts, erfordert aber einen Zweiteingriff zur Entnahme und verursacht postoperativ für einige Zeit Schmerzen (Einzelheiten der Technik bei [56]).

Zur Rekonstruktion der gesamten frontalen *Kalotte* hat sich uns der vaskularisierte temporoparietale Lappen [194] als zuverlässig erwiesen (Abb. 10). Es handelt sich dabei um Tabula externa, die am M. temporalis gestielt ist. Diese Technik ermöglicht auch eine Rekonstruktion und Augmentation des Mittelgesichts. Boeninghaus (1974) hat in seinem Referat „Rhinochirurgische Aufgaben bei der Chirurgie des an die Schädelbasis angrenzenden Gesichtsschädels“ auf Stricker et al. (1972) hingewiesen, welche auf diese Weise die mißgebildete Stirn augmentieren.

Knöcherner Rippe gibt für die Kalottenrekonstruktion im sichtbaren Bereich keine ästhetisch befriedigenden Ergebnisse, jedoch ausreichende Stabilität in behaarten Kopfarealen (Entnahmetechnik und Implantationstechnik bei [74]).

Umschriebene Stirndefekte können mit autogenen Knorpelchips von Cavum conchae, Septum oder Rippe ausgeglichen werden (Einzelheiten der Technik bei [74]).

Für Fälle, bei denen es nach Kunststoffimplantationen Komplikationen gab oder wo der Vorteil der hohen Einheilungssicherheit von autogenem Material von vornherein genutzt werden soll, kommt die Technik des vorgefertigten Knorpelspanns nach Nagel (1974) in Betracht. Dies gilt vor allem, für die Rekonstruktion der frontalen Kalotte am Übergang zur Nase. Durch die individuelle Formgebung wird so meist ein optimales ästhetisches Ergebnis erzielt, wie es durch die sonst üblichen Rippenspan- und Beckenknochen transplantation kaum zu erreichen ist (Einzelheiten der Technik bei [74]).

Zur Stabilisierung der *Schädelbasis* nach ausgedehnten Resektionen am Übergang zwischen hinterer, vorderer und mittlerer Schädelbasis ist der M. temporalis mit oder ohne anhängende Tabula externa als gestielter Lappen ideal. Er läßt sich ein- und doppelseitig präparieren und sowohl intra- wie auch extradural anwenden (Abb. 11 aus [254]).

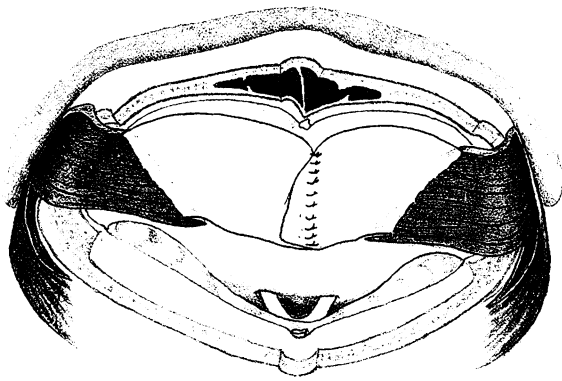


Abb. 11. Nach großen Resektionen der vorderen Schädelbasis kann der *M. temporalis* ein- oder doppelseitig zum Abdecken benützt werden. (Aus Samii/Draf 1989 [254])

Zur Rekonstruktion *komplexer*, großer *Knochen-Weichteildefekte*, insbesondere nach Vorbestrahlung oder Infektion, kann es sinnvoll sein, den Knochen selbst nicht zu rekonstruieren, sondern Knochen- und Weichteildefekt mit fülligem mikrovasculär anastomosierten Material zu versorgen (s. 5.3.4 Weichteile).

5.3.3 Nerven

An der vorderen Schädelbasis spielt die Nervenrekonstruktion eine untergeordnete Rolle. Wichtige motorische Nerven sind nicht vorhanden. Der fortgeschrittene Schädelbasisoperateur sollte sich aber bemühen, den *N. trigeminus*, insbesondere V_1 und V_2 , wenn immer möglich, atraumatisch, ggfs. mikrochirurgisch zu präparieren und zu erhalten. Von der klassischen Nasennebenhöhlenchirurgie her ist bekannt, daß die Verletzung dieser Nerven zu jahrelangen Hypästhesien und neuralgiformen Beschwerden führen kann.

Der Verlust des *N. infraorbitalis* mit Sensibilitätsstörung der Oberlippe bedeutet eine deutliche Einschränkung der Lebensqualität. Deshalb bemühen wir uns – soweit onkologisch vertretbar – ihn auch bei Resektion von großen Tumoren, z.B. Angiofibromen, zu erhalten. Da er von lateral dorsal nach medial ventral verläuft, läßt er sich beim Midfacial degloving (s.S. 151) und beim transfazialen Zugang nach osteoplastischer Entnahme der Kieferhöhlenvorderwand unter Aussparung des Foramen infraorbitale, nach Abfräsen der seitlichen und unteren knöchernen Begrenzungen des Infraorbitalkanals mobilisieren und mit den Wangenweichteilen nach lateral verlagern. Kommt es im Verlauf des Eingriffs doch zu einer Kontinuitätsunterbrechung, versuchen wir eine End-zu-End-Anastomose oder die In-

terposition eines *N. auricularis*-Transplantats. Damit ist nach eigener Erfahrung und in Übereinstimmung mit Richter (1992) die Wiederherstellung einer guten Sensibilität möglich.

Ähnliches gilt für den *N. supraorbitalis*, der bei der Entwicklung eines Skalplappens zu schonen und im Rahmen eines extraduralen subfrontalen Zugangs bei osteoplastischer Entnahme der Supraorbitalspange mit dem Orbitainhalt nach kaudal verlagert werden kann. Schnittführungen unmittelbar *über* der Augenbraue beinhalten immer die Durchtrennung des supraorbitalen Gefäßnervenbündels. Sie sind deshalb möglichst zu vermeiden.

Hinsichtlich des *N. opticus* ist festzustellen, daß auch lang anhaltende, druckbedingte Sehstörungen durch gutartige Tumoren oder Pyozelen, vor allem der Keilbeinhöhle, nach vorsichtiger mikrochirurgischer Entlastung eine erstaunliche Rückbildungstendenz zeigen.

Bei der Präparation an der Lamina cribrosa gelingt es sowohl von extra-, als auch von intradural, mikrochirurgisch präparierend oft, zumindest einen Teil der Fila olfactoria zu erhalten.

5.3.4 Weichteile

Weichteilrekonstruktionen sind in der Tumorchirurgie der vorderen Schädelbasis erforderlich nach ausgedehnten En bloc-Operationen von Stirn, Siebbein, Orbita und lateral am Übergang von vorderer zu mittlerer Schädelbasis.

Bei mehr *anterioren Blockresektionen* ist die Entscheidung zu treffen, ob ein Orbitawangendefekt mit dem Ziel einer Orbitarekonstruktion aufgefüllt werden soll, oder eine epithetische Versorgung mit knochenverankerten Schrauben [6] vorgezogen wird.

Vielfach ist eine massige Defektauffüllung zur ausreichenden Abstützung des Endokraniums nach Malignomentfernung erforderlich, vor allem nach Strahlentherapie mit erhöhter Gefährdung der Wundheilung. Manchmal wünscht dies auch der Patient, da er den Einblick in die große Operationshöhle scheut.

Vom ästhetischen Aspekt ist eine epithetische *knochenverankerte Camouflage* des Defekts gegenüber großen Weichteilrekonstruktionen eher überlegen. Sie bietet darüber hinaus die Möglichkeit, ein Tumorrezidiv frühzeitig zu erkennen.

An der *lateralen Schädelbasis* am Übergang von vorderer zu mittlerer Schädelgrube ist die große Weichteilauffüllung zur Abstützung des Endokraniums und Vermeidung von Toträumen mit Komplikationen bei großen Defekten meist indiziert und auch ästhetisch günstig.

Tabelle 7. Möglichkeiten der Weichteilrekonstruktion an der vorderen Schädelbasis

Lokale Lappen

- M. temporalis + Spalthaut
- Skalplappen

Regionale myokutane Lappen

- M. pectoralis major
- Verlängerter unterer M. Trapeziuslappen
- M. latissimus dorsi

Mikrochirurgischer freier Gewebetransfer

- Skalplappen (fasziokutan)
- Unterarm (fasziokutan)
- M. latissimus dorsi
- M. tensor fasciae latae muskulokutan
- M. rectus abdominis
- Omentum majus

Epithese (knochenverankert)

Einige bewährte Möglichkeiten der Weichteilrekonstruktion an der vorderen Schädelbasis sind in Tabelle 7 zusammengestellt. Gewisse Überschneidungen ergeben sich mit Tabelle 6. Jedoch ist bei den in Tabelle 7 aufgeführten rekonstruktiven Techniken jeweils ein Hautareal mit eingeschlossen.

Von der Defektdicke hängt es ab, ob dünne *lokale* Lappen, die *mikrovaskuläre Verpflanzung* von Gewebeanteilen, wie Scapula- und Unterarmlappen sowie Omentum majus, oder Gewebeersatz durch gestielte bzw. mikrochirurgisch anastomosierte myokutane Lappen zweckmäßig sind.

Der M. temporalis muß mit Spalthaut epitheliert werden. Wegen des dadurch größeren Aufwands ist seine Anwendung in diesem Zusammenhang eingeschränkt.

Skalprotrationslappen [254, 277] sind nach Exenteratio orbitae zur Abdeckung des Übergangsbereichs Stirn/Orbitadach geeignet, sofern eine zusätzliche epithetische Versorgung geplant ist.

Von den *gestielten myokutanen Lappen* (Details bei [8, 141, 188, 231]) ist der des M. pectoralis major am zeitsparendsten zu präparieren, da der Patient nicht umgelagert werden muß. Bei gedrungen gebauten Patienten kann der Lappen für die Rekonstruktion an der Schädelbasis etwas kurz sein. Um sicher die supraorbitale Region zu erreichen, muß die äußere Halshaut gelegentlich am Lappenstiel bleiben. Dieser wird ca. 3 Wochen später durchtrennt und eingearbeitet.

Der *untere, verlängerte myokutane Trapeziuslappen* [195] benötigt die A. transversa colli als Gefäßstiel. Er kann 10 bis 15 cm kaudal der Scapulaspitze reichen und läßt sich bei vollständiger Mobilisierung des M. trapezius bis in den Nacken nach Untertunnelung der Halshaut sehr gut in das supraorbitale Areal, ggfs. auch bis auf die Gegenseite verlagern.

Nachteile sind der größere Zeitaufwand durch Umlagerung und eine Einschränkung der Trapeziusfunktion. Rosen (1985) hat über 4 Patienten berichtet, bei denen er damit die basale Dura rekonstruiert und das Endokranium gegenüber Nasopharynx sowie Nasennebenhöhlen sicher verschlossen hat.

Der gestielte, myokutane *M. latissimus-dorsi-Lappen* ist zwar großflächig, kann aber – subkutan verlagert – die Schädelbasis oberhalb der Orbita eher schlecht erreichen. Für diese Indikation wird er besser als freier, mikrovaskulär anastomosierter Lappen angewandt.

Ein gemeinsamer Nachteil aller gestielten myokutanen Lappen ist, daß sie wegen des in einer bestimmten Richtung gelegenen Lappenstiels nur eine begrenzte Mobilität bei der Einarbeitung haben. Weiterhin wirkt der dicke Lappenstiel oft ästhetisch ungünstig. Deshalb ist nicht selten eine zweite Operation zur Modellierung des Muskelbauchs erforderlich.

Nachdem die *Techniken des mikrovaskulären Gewebetransfers* ausgefeilt sind und von erfahrenen Operateuren Einheilungsquoten über 90% erreicht werden, sollte in entsprechenden Fällen dieser Rekonstruktionstyp zur Routine auch für den Tumoroperateur an der Schädelbasis gehören. Gegebenenfalls ist interdisziplinär zusammenzuarbeiten. Auf diese Weise kann das eingebrachte Füll- und Abdeckgewebe dreidimensional positioniert werden [141]. Im Gefäßstiel darf dabei kein Knick entstehen.

Für die *Hautrekonstruktion an der Kalotte* sind dünne fasziokutane Lappen, wie Scapular-, Parascapular- oder Unterarmlappen in gleicher Weise geeignet. Die Lappen am Rücken sind allerdings wegen der notwendigen Umlagerung zeitaufwendiger. Bei der Gewinnung des *Unterarmlappens* können 2 Operationsteams synchron arbeiten. Operative Details zu diesen verschiedenen Arten von mikrovaskulärem Gewebetransfer finden sich bei [33, 120, 182, 228].

Vorteile des *fasziokutanen Unterarmlappens* sind weiterhin die relativ großen Gefäßdurchmesser, ein langer Gefäßstiel, die separate Lage von Arterien und Venen und somit eine leichtere Plazierbarkeit. Das Hautareal kann immerhin bis zu 100cm² groß sein.

Nachteile sind eine gewisse Form- und Funktionsbeeinträchtigung am Unterarm und die Notwendigkeit, das Empfängerbett mit Spalthaut zu schließen.

Bei der Entwicklung des *fasziokutanen Scapularlappens* und des *Parascapularlappens* liegt der Patient in Bauch- oder Seitenlage. Damit ist ihre Anwendung wegen der Umlagerung zeitaufwendiger. Der Gefäßstiel kann bis zu 8 cm lang entwickelt werden. Der Parascapularlappen ist meist etwas dicker

als der Scapulalappen. Der Entnahmedefekt dieser beiden Lappen kann wenig auffällig und funktionsbeeinträchtigend primär verschlossen werden.

Von den dickeren *muskulokutanen Lappen* sind der M. latissimus dorsi- und der M. tensor fasciae latae-Lappen flacher, der des M. rectus abdominis ausgesprochen bauchig. Je nach Defektgröße hat man eine gute Auswahlmöglichkeit.

Der Gefäßstiel des *M. latissimus dorsi-Lappens* kann je nach Bedarf in seiner Länge variiert werden. Seine Entnahmestelle läßt sich ebenfalls primär verschließen. Es besteht die Möglichkeit, den M. latissimus dorsi-Lappen zum Auskleiden von Höhlen (z.B. Mundhöhle) und gleichzeitiger Außenepithelisierung mit dem Parascapularlappen zu kombinieren [193].

Zum Ausgleich extrem großer Defekte des seitlichen Gesichtsschädels und der seitlichen Schädelbasis eignet sich vorzüglich der an der tiefen unteren A. epigastrica gestielte *M. rectus abdominis* in variabler Größe als reiner Muskel oder myokutaner Lappen. Ist eine Bauchoperation (z.B. Hernie) vorausgegangen, muß angiographisch geklärt werden, ob die A. epigastrica inferior profunda durchgängig ist. Um einen möglichst langen Gefäßstiel zu haben, kann die Achse des Hautareals in Höhe des Nabels in einem Winkel von 45° zur Medianlinie schräg nach oben lateral gelegt werden ([182], dort weitere Einzelheiten).

Resultiert nach Tumorresektion oder bei Osteoradionekrose ein ausgedehnter Skalp-, Kalotten- und eventuell auch Duradefekt, stellt der mikrovaskuläre Transfer von *Omentum majus* eine ideale Rekonstruktionsmöglichkeit dar. 2 Operationsteams können simultan am Bauch bzw. Kopf arbeiten. Omentum majus ist extrem gut durchblutet, heilt auf Dura sehr gut an und wird auch von der Umgebung her schnell vaskularisiert. Es läßt sich ausgesprochen gut falten und modellieren. Die Epithelisierung erfolgt mit einem Mesh-Graft. Die Einheilungstendenz in einem infizierten oder schlecht durchbluteten Wundbett ist ausgesprochen gut. Deshalb eignet sich dieses Gewebe besonders für Problemfälle. Omentum majus ist nicht zu gewinnen bei ausgedehnten abdominalen Adhäsionen. Weiterhin ist zu berücksichtigen, daß es innerhalb von 6 Wochen bis 3 Monate nach der Operation um 20–50% schrumpft. Dies ist besonders ins Kalkül zu ziehen, wenn es auch um eine Augmentation geht (Einzelheiten bei [228]).

Spezieller Teil

Im folgenden werden Operationstechniken abgehandelt, die der aus unserem Fach kommende, erfahrene

Schädelbasischirurg („Otorhinobasischirurg“ s.S. 135 Kap. 5.1.1) selbständig und im Normalfall *ohne* neurochirurgische Hilfe durchführen kann (s. Tabelle 8). Empfehlenswert ist aber trotzdem, jeden Tumorcassus an der Schädelbasis präoperativ zusammen mit dem Neuroradiologen und dem Neurochirurgen zu besprechen. Bei dieser Gelegenheit kann vereinbart werden, daß der Neurochirurg für den Fall unerwarteter, intraoperativer Probleme im intraduralen Bereich in Operationsbereitschaft steht.

Nicht besprochen werden rein intradurale und ausgedehnte kombinierte extra-intradurale Umfangsoperationen und Eingriffe, bei denen eine spezielle, simultane Ophthalmo-Rhinochirurgie erforderlich ist. Beiden Complexen sind in diesem Band gesonderte Referate IV.4 und IV.5 gewidmet.

5.4 Kriterien bei der Auswahl des Zugangsweges

Die Benennung von operativen Techniken nach Fachdisziplinen, z.B. „neurochirurgischer“ oder „rhinochirurgischer“ Zugang mag aus didaktischen Gründen eine gewisse Berechtigung haben. Für weit- und zweckmäßiger halten wir Zugangsbezeichnungen nach topographisch-anatomischen Gesichtspunkten. Dies erzieht alle an der Schädelbasis beteiligten Operateure dazu, bei der Auswahl des oder der Zugänge von vornherein auf die bestmögliche Entfernung des Tumors abzielende und weniger fachbezogene Kriterien anzulegen. Die Schädelbasischirurgie ist immer noch ein in Entwicklung befindliches Neuland. Die allzu frühzeitige Zuordnung bestimmter Eingriffe zu einem bestimmten Fachgebiet dürfte eher eine hemmende als stimulierende Wirkung auf den weiteren Fortschritt haben. Die Festlegung, wer welchen Operationsteil übernimmt, sollte ausschließlich nach qualitätsbezogenen Maßstäben ausgerichtet sein. Dies gilt vor allem für die großen, kombinierten Eingriffe.

Wir werden, soweit möglich, eine topographisch-anatomisch ausgerichtete Nomenklatur bevorzugen [254]. Darüber hinaus gibt es im internationalen Schrifttum mit prägnanten angloamerikanischen Benennungen gekennzeichnete Operationen, die inzwischen auch in der deutschsprachigen Literatur fest verankert sind, z.B. „Midfacial degloving“ [23]. Diese Benennungen behalten wir bei, einerseits weil sie griffig sind und zum anderen, um nicht Verwirrung zu stiften. In allerjüngster Zeit ist eine Fülle von „neuen“ Operationen hinzugekommen, die bei näherer Betrachtung oft nur eine Modifikation bekannter Techniken darstellen.

Wir konzentrieren uns im folgenden auf die Darstellung von Operationsprinzipien, gehen nur teil-

Tabelle 8. Tumoren und Pseudotumoren der vorderen Schädelbasis. Operative Zugangswege des Otorhinobasischirurgen

Extrakraniell-extradural

1. Endonasal mikro-endoskopisch
2. Midfacial degloving
3. Le Fort I-Osteotomie
4. Transfazial
 - 4.1 Mit Erhaltung des Orbitainhalts und der Tränenwege
 - 4.2 Mit einseitiger Exenteratio orbitae
5. Midfacial Split
6. Transoral-transpalatinal
 - 6.1 Ohne Unterkieferspaltung
 - 6.2 Mit Unterkieferspaltung
7. Lateral
8. Posteroinferior (infratemporal)

Intrakraniell-extradural

1. Transfrontal
2. Frontotemporal

Kombiniert extra-intrakraniell extradural

1. Transfazial-transkranial
2. Facial translocation (facial disassembling)

weise auf weniger bekannte operative Details ein und müssen auf eine vollständige Aufzählung aller Modifikationen verzichten. Chirurgische Einzelheiten sind in den entsprechenden Publikationen zu finden.

Wichtigstes Kriterium für die Auswahl des Zugangsweges zur Entfernung einer raumfordernden Läsion der vorderen Schädelbasis ist es, mit geringer Belastung und wenig Nebenwirkungen für den Patienten die Pathologie vollständig zu beseitigen, die Gefahr eines Rezidivs auf ein Minimum zu reduzieren, sowie Form und Funktion in bestmöglicher Weise zu erhalten oder wiederherzustellen. Dieses Ziel kann im Falle gutartiger und frühzeitig diagnostizierter bösartiger Tumoren in Abhängigkeit von der Tumorgöße oft über erstaunlich kleine Eröffnungen und unter Anwendung mikro-endoskopischer Techniken erreicht werden. Teilweise sind jedoch auch große Freilegungen wie extraintrakranielle Kombinationseingriffe, sei es extra- oder intradural, notwendig (Tabelle 8).

Letztlich muß der „Otorhinobasischirurg“ in der Lage sein, aus einer breiten Palette von Operationstechniken sich für die individuell passendste zu entscheiden, ggf. zu modifizieren und atraumatisch durchzuführen.

Schnittführungen sind so zu wählen, und so zu verschließen, daß dadurch möglichst wenig funktionelle und vor allem auch ästhetische Beeinträchtigungen resultieren.

Bei *Operationen an Kindern* gilt dies in besonderer Weise. Die osteoplastischen Maßnahmen sind bei diesen, noch im Wachstum befindlichen Patienten von überragender Bedeutung. Die Erfahrung zeigt, daß es für das weitere Wachstum vielfach günstiger

ist, großzügig osteoplastisch freizulegen und minutiös zu rekonstruieren, als zwar kleinere, aber osteoklastische Eröffnungen vorzunehmen.

5.5 Extrakranielle-extradurale Zugänge (Tabelle 8)

Darunter verstehen wir Vorgehensweisen, im Rahmen derer die Schädelbasis von *kaudal*, also vom Gesichtsschädel her, zugänglich gemacht und das Endokranium allenfalls durch Wegnahme der tumorbefallenen knöchernen Schädelbasis eröffnet wird. Die extrakraniellen-extraduralen Zugänge können aber, falls überraschenderweise erforderlich, in Abhängigkeit von der individuellen Erfahrung des Operateurs ohne oder mit neurochirurgischer Unterstützung in extrakranielle-intradurale umgewandelt werden. Der Duraverschluß erfolgt nach den aus der Traumatologie bekannten Gesichtspunkten, die von jedem Rhinobasisoperateur beherrscht werden sollten (s. Referat Stoll, [79, 155, 254]).

Die *Indikation für die extrakraniellen-extraduralen Zugänge* ergibt sich *allgemein*, wenn aufgrund der präoperativen Diagnostik davon auszugehen ist, daß ein *bösartiger Tumor* der Nase oder Nasennebenhöhlen keine oder eine Knochendestruktion der Schädelbasis mit gut überschaubaren Grenzen hervorgerufen hat.

Gutartige, durchaus relativ ausgedehnte *Prozesse* können auf diesem Wege angegangen werden, wenn wahrscheinlich ist, daß sie die Barriere der Dura nicht durchwachsen haben. Dabei wird meist keine Blockoperation vorgenommen, sondern die schrittweise Verkleinerungstechnik angewandt. Hat ein Tumor die Dura überschritten, erhält er nicht nur häufig einen Teil der Blutversorgung von endokraniell her, sondern steht auch in direkter Berührung mit lebenswichtigen Zentren. Dann ist eine kombinierte extra-intrakranielle, intradurale Freilegung erforderlich (s. IV.4). Es ist allerdings zu berücksichtigen, daß auch eine ausgedehnte Resektion der vorderen Schädelbasis einschließlich Dura von extrakraniell her bei guter Sicht auf die basisnahen intraduralen Strukturen dann möglich ist, wenn aus onkologischen Gründen eine Exenteratio orbitae indiziert ist.

Dies bedeutet umgekehrt, daß man sich bei exzessiven gutartigen Tumoren, die überwiegend intrakraniell gewachsen sind und bei deren Resektion der Orbitainhalt beiderseits erhalten wird, eher zu einem primär intrakraniellen Vorgehen entschließt. Liegen wesentliche Anteile der Neoplasie auch extrakraniell, wird die Entscheidung zu Gunsten eines kombinierten extra-intrakraniellen Vorgehens fallen. Auf diese Weise kann die Schädelbasis einschließlich Dura unter bestmöglicher Sicht reseziert werden.

Abb. 12a, b. Pat. J. A., weibl., 25 J., Entfernung eines infundibulumnahen Stirnhöhlenosteoms über den endonasalen mikro-endoskopischen Zugang. **a** Hochauflösungs-CT axial mit Osteom in der linken Stirnhöhle. **b** Das freigelegte Stirnhöhlenosteom wird mit der Nasenzange entfernt

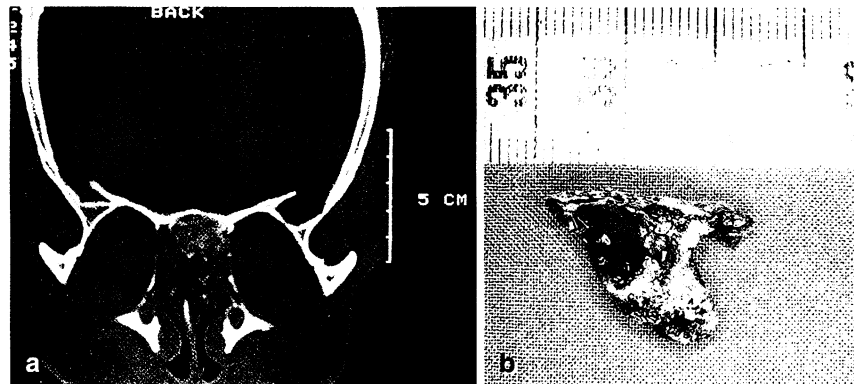
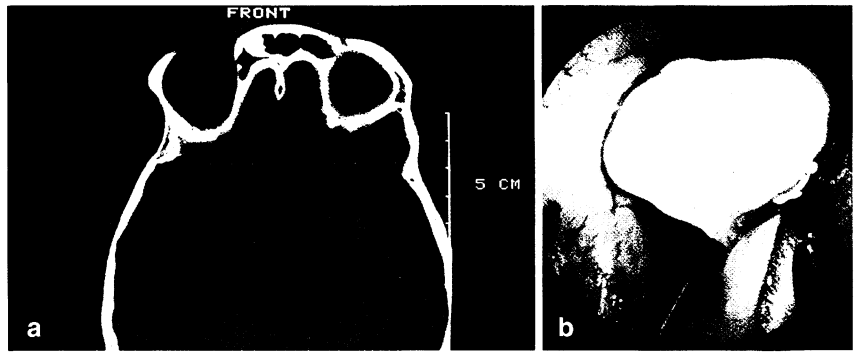


Abb. 13a–c. Pat W. Th., männl., 31 J., endonasale mikroendoskopische Resektion eines Osteoidfibroms der Rhinobasis mit Duraplastik. **a** Hochauflösungs-CT koronal mit dem Tumor am Siebbeindach. **b** Tumorblockpräparat einschließlich benachbarter Schädelbasis. **c** CT-Rekonstruktion koronal, Zustand nach Tumorentfernung und Rekonstruktion der Dura mit lösungsmittelgetrockneter Hirnhaut



5.5.1 Endonasaler mikro-endoskopischer Zugang

Definition: Zugang zur vorderen Schädelbasis ausschließlich durch die Nasenöffnungen ohne äußere Inzision unter Zuhilfenahme der optischen Hilfsmittel Mikroskop und Endoskop.

Indikation: Aufbauend auf den Erkenntnissen der modernen endonasalen mikro-endoskopischen Chirurgie der Nasennebenhöhlen bei entzündlichen Erkrankungen wurde über die erfolgreiche Entfernung umschriebener Tumoren und Pseudotumoren des Siebbeins, der Stirnhöhle und der Keilbeinhöhle berichtet (ausführliche Zusammenstellungen bei [72, 73, 83, 297, 330]). So können nach unserer eigenen

Erfahrung schonend alle Mukozelen des Siebbeins und der Keilbeinhöhle behandelt werden, indem sie durch Resektion der zur Nasenhöhle gerichteten Wandung zu deren Nebenbucht gemacht werden. In gleicher Weise gelingt es vielfach, medial gelegene Stirnhöhlenmukozelen zu sanieren. Die lateralen müssen von außen operiert werden.

Genügend Erfahrung vorausgesetzt, lassen sich auch infundibulumnahe Stirnhöhlenosteome (Abb. 12), kleinere benigne Siebbeindachtumoren (Abb. 13) sowie an die Schädelbasis reichende invertierte Papillome zuverlässig entfernen. In 3 Fällen haben wir (Draf) auch *bösartige Tumoren* ausschließlich *endonasal* entfernt:

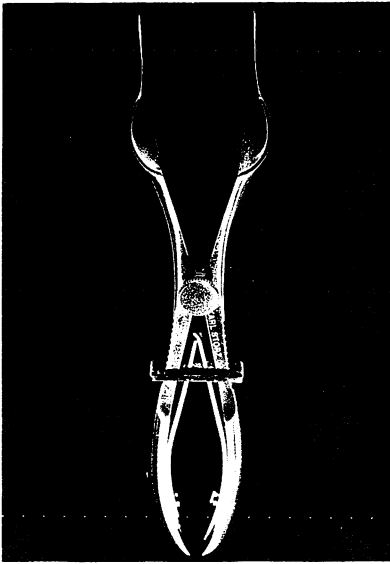


Abb. 14. Einfaches, selbsthaltendes Spekulum für die endonasale mikro-endoskopische Chirurgie nach Cholewa, modifiziert nach Draf

Bei einer 78jährigen Patientin wurde eine osteoplastische Metastase eines Mammakarzinoms reseziert, welche zur Erblindung eines Auges und dramatischer Verschlechterung des Sehvermögens auf dem 2. Auge geführt hatte. Um die Patientin bei diesem Palliativeingriff möglichst wenig zu belasten, entschlossen wir uns in Absprache mit dem Sohn (einem renommierten Kardiologen) zu dem endonasalen mikrochirurgischen Vorgehen. Es gelang, die Metastase vollständig zu entfernen. Durch die Druckentlastung beider Nn. optici kam es zu einer geringen Sehverbesserung auf dem seit längerem erblindeten und zu einem zufriedenstellenden Sehvermögen auf dem anderen Auge. Die Patientin verstarb knapp 2 Jahre danach an Herzversagen. Ein Rezidiv der entfernten Metastase war nicht aufgetreten.

In einem weiteren Fall wurde bei Zustand nach Basaliomentfernung der äußeren Nase mit komplizierter Nasenrekonstruktion bei einer 54jährigen Frau ein auf das vordere Siebbein beschränktes Plattenepithelkarzinom ebenfalls endonasal entfernt, um nicht die Durchblutung der rekonstruierten Nase durch Inzision von außen zu gefährden.

Der dritte Kasus war eine 48jährige Frau mit einem am Hinterrand des Septums gestielten Asthesioneuroblastom, welches in den Nasenrachen hineinreichte. Dieses wurde einschließlich der hinteren Septumhälfte, der Keilbeinhöhlenvorderwand und des Keilbeinhöhlenbodens mikroskopisch kontrolliert im Block entfernt. Fall 2 und 3 sind nach mehr als 1½ Jahren postoperativ rezidivfrei.

Bei keinem der von uns endonasal entfernten gutartigen Tumoren sahen wir ein Rezidiv, auch nicht nach mehrjähriger Nachbeobachtung.

Unter den gutartigen Tumoren war auch ein kleines juveniles Angiofibrom.

Operative Technik: Wir operieren in Allgemeinnarkose und zwar in Neuroleptanalgesie. Zusätzlich empfiehlt sich die Infiltration eines Lokalanästhetikums mit Adrenalinzusatz. Wei-

terhin legen wir mit 10%iger Kokainlösung getränkte, 1cm breite Mullstreifen ein (maximale Einzeldosis 2ml). Damit erreicht man ein blutarmes Wundgebiet.

Bei im Siebbein gelegenen Tumoren identifiziert man den Saccus lacrimalis durch Abfräsen des Os lacrimale als vordere Begrenzung des Operationsgebietes. Um einen weiten Zugang zum Infundibulum der Stirnhöhle und der Schädelbasis zu bekommen, wird neben dem Os lacrimale auch ein Teil des Processus frontalis maxillae mit der Diamantfräse abgeschliffen. Nach Wegnahme der Siebbeinzellen legt man die Lamina papyracea als seitliche Begrenzung des Operationsfeldes frei. Von Anfang an wird mikrochirurgisch präpariert. Nun kann der Tumor unter dem Operationsmikroskop und bzw. mit dem Spül-Saug-Endoskop von vorne nach hinten präparierend gegebenenfalls unter Mitnahme der angrenzenden knöchernen Schädelbasis umfaßt werden. Wir benutzen dazu lange Mikroinstrumente und phasenweise ein einfaches selbsthaltendes Spekulum, welches ursprünglich von Cholewa angegeben worden war und von uns (Draf) modifiziert wurde (Fa. Storz, Abb. 14). Das Präparat wird dem Pathologen wegen der schwierigen Orientierung, auf Karton aufgesteckt, persönlich übergeben und im Schnellschnitt auf tumorfreie Ränder untersucht. Wurde die Dura eröffnet, wird sie durch ein Faszieläppchen, welches zwischen Knochen und Dura eingelegt und mit Fibrinkleber fixiert werden kann, verschlossen. Bei intakter Dura genügt die Tamponade mit schaumstoffgefüllten Gummifingerringen², nach Duraplastik bevorzugen wir eine Xeroform-Salbentamponade für 7 Tage [226].

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Der entscheidende Fehler ist in diesem Zusammenhang die falsche Indikationsstellung. Es versteht sich von selbst, daß Hochauflösungscomputer- und Kernspintomographie unverzichtbar sind. Die endonasale Entfernung von Tumoren sollte nur von Operateuren durchgeführt werden, die über ausreichende Erfahrung in den endonasalen mikro-endoskopischen Operationstechniken zur Behandlung entzündlicher Nasennebenhöhlenerkrankungen verfügen. Die endonasale Arbeit mit der Diamantfräse ist ein nicht unbedeutendes technisches Detail. Damit kann weichteilschonend und risikoarm Knochen weggenommen werden. Wir versuchen nach der Tumorentfernung knöchernen Begrenzungen zu glätten. So wird die computertomographische Verlaufsbeobachtung erleichtert.

An Gefahren sind an erster Stelle die anatomische Fehlorientierung zu nennen, so daß der Operateur in die Orbita oder unkontrolliert in das Endokranium gelangt, oder auch bei der Arbeit an der seitlichen Keilbeinhöhlenwand die A. carotis interna verletzt.

Wir sind der Ansicht, daß gerade für die endonasale Tumorentfernung die Arbeit mit dem Operationsmikroskop einfacher und damit weniger riskant ist, als mit dem Endoskop. Man hat damit einen binokularen, dreidimensionalen Einblick. Die außerhalb

² Firma VOSTRA, Aachen

des Operationsfeldes gelegene Optik verschmutzt nicht. Bei der Anwendung eines selbsthaltenden Spekulum hat man beide Hände frei. An Stellen, die mit dem Mikroskop nicht übersehen werden können, benutzen wir zusätzlich das Spül-Saugendoskop von Wigand [330].

5.5.2 Midfacial degloving

Definition: Das „Midfacial degloving“ ist eine erweiterte sublabiale Rhinotomie. Es erlaubt einen übersichtlichen beidseitigen Zugang zur Tiefe des Mittelgesichts mit Nasenhaupthöhlen, Nasennebenhöhlen, Nasopharynx, retromaxillärem Raum, Schädelbasis und Clivus. Die Schnittführung hinterläßt keine äußerlich sichtbaren Narben. Die Nn. infraorbitales bleiben, soweit onkologisch verantwortbar, erhalten. Berghaus (1990) hat diesen Zugang im deutschen Sprachraum bekanntgemacht und auch die historische Entwicklung aufgezeigt.

Indikation: Das Midfacial degloving erlaubt ein- oder doppelseitig einen übersichtlichen Zugang zu den tieferen Regionen des Mittelgesichts, insbesondere Nasenhöhle, Nasennebenhöhlen und die vordere Schädelbasis ab Beginn der Lamina cribrosa. Es ist damit für eine Vielzahl von *gutartigen Tumoren* dieser Region anwendbar, sofern diese nicht eine größere intrakranielle Ausdehnung aufweisen oder zu weit nach vorne bis an die Glabella reichen. Bei *gutartigen Tumoren* mit Zentrum im Mittelgesicht ist die Ausdehnung nach hinten in Fossa pterygopalatina, Fossa pterygoidea und seitlich in die Fossa infratemporalis keine Kontraindikation.

Auf diesem Wege können auch *Malignome* angegangen werden, sofern sie die Schädelbasis nicht anterior des Foramen caecum infiltriert haben. Einschränkungen zu dieser Technik ergeben sich auch bei Tumoreinbruch in die Orbita. Nach dorsal sollten bösartige Tumoren nicht die Fossa pterygoidea überschreiten oder in die Fossa infratemporalis eingewachsen sein. Dann wäre eventuell die Kombination des Midfacial degloving mit einem der Zugänge von lateral sinnvoll.

Bei über das Foramen caecum nach vorne reichender Infiltration der Schädelbasis und unklarer Situation an der Orbita bevorzugen wir ein transfaziales Vorgehen. Damit können wir entlang der Lamina papyracea bzw. Periorbita und der Schädelbasis günstiger präparieren als mit dem schrägen Aufblick von unten wie beim Midfacial degloving.

Das Midfacial degloving kann sehr gut als Teil eines extra-intrakraniellen Kombinationseingriffes vorgenommen werden.

Operative Technik (Abb. 15a–f): 4 Schnittführungen werden miteinander kombiniert (Abb. 15a).

1. Der Transfixionsschnitt
2. Beidseits interkartilaginäre Schnitte
3. Eine beidseitige „circumvestibuläre“ Schnittführung entlang der Apertura piriformis
4. Ein sublabialer Schnitt in der Umschlagfalte des Mundvorhofs, der beidseits bis zum Tuber maxillare reicht.

Ausgehend vom interkartilaginären Schnitt zwischen Flügel- und Dreiecksknorpel erfolgt ein Decollement der Nase wie bei der Rhinoplastik. An der Kante des Nasenbeins wird das Periost inzidiert und unterfahren. Der zirkumvestibuläre Schnitt verläuft auf der Kante der Apertura piriformis im Boden des Naseneingangs und verbindet den seitlichen, interkartilaginären Schnitt mit dem unteren Ende des Transfixionsschnitts. Der Transfixionsschnitt verlängert den interkartilaginären Schnitt vor der Septumvorderkante und hinter den medialen Flügelknorpelschenkeln und separiert den Nasensteg vom Septum. Mit diesen Inzisionen hat man die Nasenvorhöfe mit der Spitze und den Flügelknorpeln vom übrigen Nasengerüst getrennt.

Die Mobilisierung der Wangenweichteile wird von endonasal und vom Mundvorhofschnitt aus subperiostal durchgeführt. Erreicht man bei der Präparation von oral die Kante der Apertura piriformis, so trifft man auf den bereits angelegten Nasenvorhofschnitt und kann die Oberlippe mit den Naseneingängen abheben. Die Wangenweichteilmobilisierung wird fortgesetzt, bis die Verbindung zum Areal des Nasendocollements hergestellt ist (Abb. 15b). Die Ansätze der seitlichen Nasenmuskeln werden dabei vom Oberkiefer abgetrennt.

Sind alle Inzisionen miteinander verbunden, können die Mittelgesichtsweichteile der Oberlippe, der Wangen und der Nase einschließlich der Flügelknorpel zusammenhängend von der knöchernen Unterlage abgehoben werden (Abb. 15c). Im allgemeinen genügt – unter Schonung der Nn. infraorbitales – die Mobilisation bis zum Orbitaunterrand, von wo aus bei Bedarf aber auch die Exploration des Orbitabodens und der medialen Orbitawand möglich wird. Nach Auslösung des Tränensacks kann der mediale Canthus freigelegt werden. Paavola und Malmberg (1986) beschrieben eine Variation, bei der durch laterale Osteotomien und Durchtrennung des Septums das Nasengerüst mit abgehoben wird, so daß der Zugang zur Nasenhaupthöhle noch besser gelingt. Unserer eigenen Erfahrung nach besteht mit dieser Erweiterung jedoch die Gefahr einer postoperativen Nasen- und Septumdeformierung, die durch Mini- und Mikroplattenosteosynthesen reduziert werden kann.

Die mobilisierten Nasen- und Wangenweichteile werden mit durch die Nasenöffnungen um die Oberlippe geschlungenen breiten Tamponadenstreifen, Langenbeckhaken oder selbsthaltenden Sperrern nach kranial gehalten.

Dadurch, daß die Nasenweichteile bis zum nasofrontalen Winkel abgehoben sind, ergibt sich ein wesentlich breiterer Zugang als bei der einseitigen transfazialen lateralen Rhinotomie.

Je nach Einzelfall können nun durch osteoplastische, temporäre Resektionen unterschiedliche Regionen in der Tiefe des Mittelgesichts erreicht werden.

Durch Umschneidung der medialen und fazialen Kieferhöhlenwand und des Processus frontalis maxillae mit kranialer und kaudaler Osteotomie der Apertura piriformis wird eine mediale Maxillektomie mit breitem Zugang zu Septum, Siebbein und Keilbein bewirkt (Fig. 15d). Zuvor kann die Auskleidung der seitlichen Nasenwand mit den Muscheln abpräpariert und nach medial gedrängt werden. Für den Zugang zum Clivus ist die Resektion der mediodorsalen Kieferhöhlenwand und

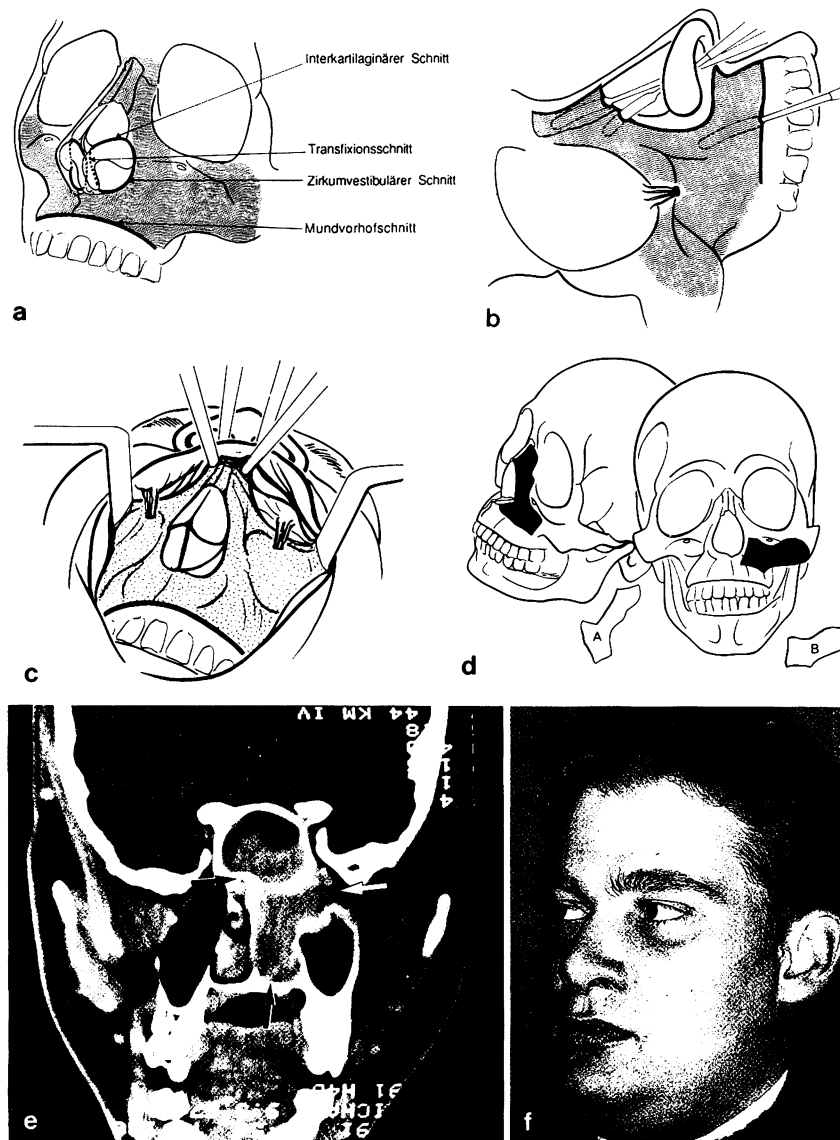


Abb. 15a–f. Grundprinzipien des Midfacial degloving. (Schemata aus Berghaus 1990 [23]). **a** Inzisionen zur Freilegung des knöchernen Mittelgesichts im schraffierten Bereich. **b** Durch kombiniertes transnasales und sublabiales Vorgehen kann das Periost des Mittelgesichtsschädels breitflächig abgehoben werden. **c** Das Mittelgesichtsskelett mit Septum- und Dreiecksknorpeln ist freigelegt, die Weichteile einschließlich Flügelknorpel nach kranial abgehoben. Die Nn. infraorbitales sind geschont. **d** Schwarz eingezeichnet die Knochenanteile (a, b), die temporär entfernt und später wieder eingesetzt werden können. **e–f** Pat. W. R., männl., 24 J., juveniles Angiofibrom links **e**. CT koronal. **f** Patient 4 Wochen nach Entfernung des Angiofibroms über Midfacial degloving

des Processus pyramidalis des harten Gaumens erforderlich. Eine Blutung bei Eröffnung des Foramen palatinum majus aus der entsprechenden Arterie sollte möglichst vermieden werden.

Durch Umschneidung eines lateralen Knochensegmentes mit fazialer und laterodorsaler Kieferhöhlenwand und Jochbogenansatz gelangt man in den retromaxillären Raum (Abb. 15d).

Die operativ erreichbare Region wird lateral vom Processus coronoideus der Mandibula, dorsal von der sphenoidalen A. carotis interna begrenzt. Die untere Begrenzung ist im allgemeinen der Gaumen. Eine Resektion des Gaumens und auch die totale Oberkieferresektion mit Exenteratio orbitae sind über diesen Zugang möglich.

Die Blutversorgung des durch das „Degloving“ gebildeten Lappens gewährleisten die Aa. facialis, infraorbitalis und supratrochlearis. Zusätzliche Inzisionen von außen sind möglich, ohne die Blutversorgung zu gefährden. Allerdings ziehen

wir in solchen Fällen das primäre transfaziale Vorgehen wegen der einfacheren Präparation und der besseren Übersicht auf Orbita und Schädelbasis vor.

Die knöcherne Schädelbasis wird im Rahmen der Tumoroperation, soweit erforderlich, reseziert. Dies betrifft auch die Dura, sofern sie infiltriert ist. Hinsichtlich der Duraplastik s. 5.3.1, S. 141 [254]. Nach Entfernung der Pathologie wird die Operationshöhle mit einem großen Stück dünner Silikonfolie ausgelegt und mit antibiotikahaltiger Streifenamponade im Sinne von Mikulicz versorgt. Sie wird zur Nase herausgeleitet. Danach replantiert man die osteoplastisch entnommenen Knochenanteile und fixiert sie mit resorbierbarer Naht, Miniplatten oder IONOS-Knochenzement. Resorbierbare Nähte und vor allem der Knochenzement haben den Vorteil, daß Zweiteingriffe zur Entfernung von eingesetztem Plattenmaterial nicht notwendig sind. Nach Reposition der Gesichteweichteile müssen die Inzisionen im Naseneingang sehr präzise mit dünnem, resorbierbarem Nahtmaterial adaptiert werden, um eine Ste-

nosierung zu vermeiden. Als Verband wird eine Nasenschienung wie nach Rhinoplastik angelegt. Kühlende Umschläge auf die Gesichtsweichteile sowie eventuell für 3 Tage Kortikosteroidgaben als morgendliche Einer-Dosis (zwischen 100 und 200 mg per os) verhindern eine allzu starke Ödematisierung. Nach etwa 2 Wochen wird die eingelegte Tamponade entfernt. Meist ist die Operationshöhle dann bereits weitgehend durch Schleimhaut epithelisiert. Eventuelle Krusten müssen noch für einige Wochen regelmäßig entfernt werden.

Fehler und Gefahren, Komplikationen: Technisch nicht ganz einfach ist die Entnahme osteoplastischer Knochendeckel. Abgewinkelte oder gerade oszillierende Sägen sind hilfreich³. Das Umfahren der Knochenfragmente mit der Säge kann man sich erleichtern, indem die vorgesehene Trennlinie durch eine Reihe kleiner Bohrlöcher vormarkiert wird. Kommt es zur Frakturierung der vorderen Nebenhöhlenbegrenzung, können die Bruchstücke außerhalb des Operationsgebietes mit Knochenzement (Fa. IONOS) wieder zusammengesetzt und als Ganzes replantiert werden (s. auch 5.1.3). Der Tränennasengang kann im unteren Nasengang umschnitten, temporär aus dem Operationsfeld geschwenkt und dann an den Wangenweichteillappen oder den Knochenfragmenten fixiert werden (Draf 1980 in [254], s. S. 156). Eine Naseneingangstenose wird verhindert, wenn man sich für die intranasalen Nähte genügend Zeit nimmt. Sonstige Komplikationen sind bei ausreichender Erfahrung selten. Handelt es sich um einen in dieser Region vorbestrahlten Patienten, muß man mit Osteoradionekrosen der Knochendeckel rechnen.

5.5.3 Le Fort I-Osteotomie

Sasaki et al. (1990) und andere haben neuerdings auf die Nützlichkeit der Le Fort I-Osteotomie als Zugang zur vorderen Schädelbasis hingewiesen. Damit ist eine bereits von Langenbeck (1859, 1861) in Deutschland und Cheever (1867) in den Vereinigten Staaten erstmals beschriebene Technik wieder aktuell. Dies liegt wahrscheinlich an den heute erheblich verbesserten Möglichkeiten der funktionsstabilen Osteosynthese. Schon Kocher (1893) kombinierte die Le Fort I-Osteotomie mit einer sagittalen Oberkieferspaltung zur Exposition der Sella turcica.

Indikation: Sasaki et al. haben damit 6 Patienten operiert: 4 Angiofibrome, 1 Plattenepithelkarzinom und 1 intrakranielle Mukozele.

Operative Technik: Die subperiostale Freilegung des Oberkiefers erfolgt von einer beiderseitigen Mundvorhofschnittführung wie bei der Caldwell-Luc-Operation. Die horizontale Schnittführung durch den Oberkiefer erfolgt etwas oberhalb des durch Ablösen der Nasenschleimhaut dargestellten Nasenbodens. Dabei ist darauf zu achten, daß die Zahnwurzeln nicht verletzt werden. Vor der weiteren Mobilisierung werden beiderseits des Knochenschnitts die Bohrlöcher für insgesamt 4 vertikale Miniplatten angelegt, nahe der Apertura piriformis 2-Lochplatten, vor dem Tuber maxillare 3-Lochplatten. Damit ist eine exakte Readaptation nach Tumorentfernung gewährleistet. Das Nasenseptum wird submukös mit einem schmalen Osteotom vom Nasenboden abgelöst, während dorsal die Maxilla mit einem über die Fläche gerümmten Meißel vom Processus pterygoideus abgetrennt wird. Anschließend läßt sich die Maxilla nach kaudal frakturieren, unter weiterem Ablösen der intakten Nasenschleimhaut. Nach Einsetzen eines Sperrers und H-förmiger Inzision der Nasenschleimhaut gewinnt man nach Angaben von Sasaki et al. eine vorne in horizontaler Ebene 8 cm und hinten 5 cm breite Öffnung. Der Arbeitswinkel reicht vom Atlas bis zum hinteren Ethmoid.

Nach Tumorentfernung wird die mobilisierte untere Maxilla zurückverlagert, und mit Miniplatten fixiert. Den Schleimhautschnitt verschließt man mit einer einfach überwendlichen resorbierbaren Naht. Eine sorgfältige Nasentamponade ist wesentlich. Für 4 Wochen soll flüssig bis breiig ernährt werden. Intensive Nasenschleimhautpflege ist erforderlich, nachdem die Nasentamponade 5 Tage postoperativ entfernt wurde.

Fehler, Gefahren und Komplikationen: Der Le Fort I-Schnitt muß so hoch liegen, daß die Zahnwurzeln unverletzt bleiben. Die Miniplatten werden nach einem halben Jahr entfernt. Kommt es trotz funktionsstabiler Fixierung zur Störung der Okklusion, muß eventuell eine elastische Schienungsfixation von Ober- und Unterkiefer mit Gummizügeln erfolgen. Es ist darauf zu achten, daß die Aa. palatinae majores erhalten werden, sonst können ischämische Nekrosen entstehen.

Bewertung: Dieser Zugang ist geeignet für Tumorentfernungen an der hinteren vorderen Schädelbasis, der Keilbeinhöhle und dem Clivus, nicht jedoch in den vorderen $\frac{2}{3}$ der Nasenhöhle und den zugeordneten Nasennebenhöhlen.

Die Schnittführung ist unsichtbar, ähnlich wie beim Midfacial degloving. Eine Kombination von Midfacial degloving mit osteoplastischer temporärer Entfernung der Kieferhöhlenvorderwand und vorderen Siebbeinbegrenzungen erscheint denkbar. Allerdings werden die Osteosynthesen dann wesentlich komplizierter.

Diese Technik ist eine Alternative zu den verschiedenen transpalatinalen Methoden. Jedoch erscheint das Feld für operative Manipulationen etwas enger.

In jüngster Zeit wird insbesondere von japanischen Neurochirurgen [219] der Zugang zur hinteren Schädelbasis und zum Clivus noch mehr erweitert,

³ Firma Aesculap

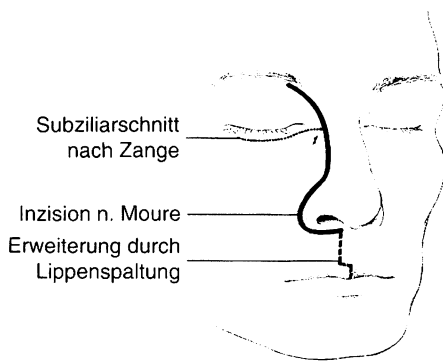


Abb. 16. Die paranasale Schnittführung nach Moure (1922) erlaubt einen übersichtlichen Zugang zum zentralen Mittelgesicht und der gesamten vorderen Schädelbasis. Je nach Notwendigkeit kann sie nach lateral durch den Subziliarschnitt nach Zange (1954) und durch die Lippenspaltung erweitert werden. (Aus [254])

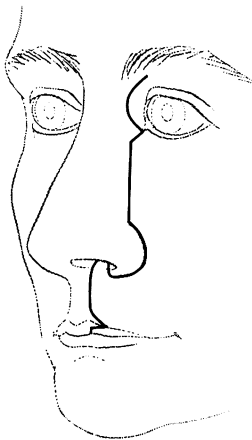


Abb. 17. Die paranasale Schnittführung in der Modifikation nach Janecka (1992) ergibt eine besonders günstige Ästhetik

indem zusätzlich der Oberkiefer sagittal gespalten und auch eine paramediane temporäre Durchtrennung des Unterkiefers vorgenommen wird. Ziel ist, dadurch den Oberkiefer noch weiter nach kaudal verlagern zu können.

Wir haben Zweifel, ob die damit erreichte breite Freilegung in einem vernünftigen Verhältnis zu den Vorteilen bei der Tumorentfernung über andere Zugänge und den zu erwartenden Komplikationen steht. Man wird Langzeitnachbeobachtungen abwarten müssen.

5.5.4 Transfazialer Zugang

Definition und Inzision: Der extrakranielle-extra-
durale transfaziale Zugang erfolgt ein- oder doppel-

seitig über einen Unteraugenbrauenschnitt, der nach kaudal je nach Tumorausdehnung paranasal bis zur Oberlippe geführt wird [207, 254] (Abb. 16). Janecka (1992) hat diese an sich schon günstige Inzision an den kritischen Stellen medialer Augenwinkel, Naseneingang und Oberlippe nach plastisch-chirurgischen Prinzipien verbessert (Abb. 17). Im angloamerikanischen Schrifttum ist diese Schnittführung als „Lateral Rhinotomy Incision“ bekannt [267].

Über diesen Zugang können das gesamte *Mittelgesicht* mit den Nasennebenhöhlen einschließlich der Orbita, nach lateral bis in die Fossa infratemporalis, die *vordere Schädelbasis* bis zur Hypophyse sowie der *Clivus* und die obere Halswirbelsäule nach kaudal bis zum weichen Gaumen übersichtlich dargestellt werden. Von Vorteil ist, daß unter optimaler Sicht sowohl parallel zur Schädelbasis, als auch parallel zur medialen Orbitaabgrenzung präpariert werden kann. Nach unserer Erfahrung erlaubt diese Eröffnung ein besonders variables Vorgehen unter guten Sichtverhältnissen. Sie ist mit einer Reihe von anderen Zugängen – z.B. intrakraniell oder lateral – zu kombinieren. Ausführliche Darstellungen bei [62] und [254].

Wir unterscheiden je nach Ausdehnung des chirurgischen Vorgehens 3 Varianten:

1. Mit Erhaltung des Orbitainhalts
2. Mit einseitiger Exenteratio orbitae
3. Mit Le Fort I-Osteotomie und Unterkieferspaltung.

Operative Technik:

Extrakranieller transfazialer Zugang unter Erhaltung des Orbitainhalts und der Tränenwege (Abb. 18):

Die oben beschriebene paranasale Schnittführung kann durch einen Subziliarschnitt (Zange) erweitert werden, wenn eine gleichzeitige Oberkieferresektion erforderlich ist. Die Weichteile und das Periost werden einschließlich der Periorbita vom Knochen abgeschoben und der Tränensack ausgelöst. Nach Wegnahme der lateralen knöchernen Nasen- und der vorderen Siebbeinbegrenzung, des unteren Anteils der Stirnhöhlenvorderwand und des Stirnhöhlenbodens wird der Tumor schrittweise erfaßt, indem die Siebbeinzellsepten weggenommen und ggfs. auch die Keilbeinhöhle eröffnet werden. Ist der Tumor gutartig, versucht man zunächst schleimhautschonend vorzugehen. Bei *bösartigen Neoplasmen* erfolgt dies unter ausreichend weiter Schleimhautresektion nach allen Seiten hin. Des öfteren wird man zunächst einen Teil des Tumors entfernen müssen, um zur Präparation des mit der Schädelbasis in Verbindung stehenden Tumoranteils ausreichend Sicht zu bekommen. Die knöchernen Schädelbasis wird um den Tumor herum mit der Fräse, ggfs. unter Zuhilfenahme des Operationsmikroskops umschnitten und mit dem restlichen Tumor von der Dura abgelöst. Sieht man bei einem Malignom, daß die knöchernen Schädelbasis vom Tumor durchwachsen ist, wird die harte Hirnhaut mit einem ausreichenden Sicherheitsabstand mikroskopisch kontrolliert, mitreseziert. Zur Duraplastik können konservierte Dura oder Fascie bzw. Fascia lata vom Patienten selbst benutzt werden. Medial sichert man das Duraersatztransplantat durch Einschlie-

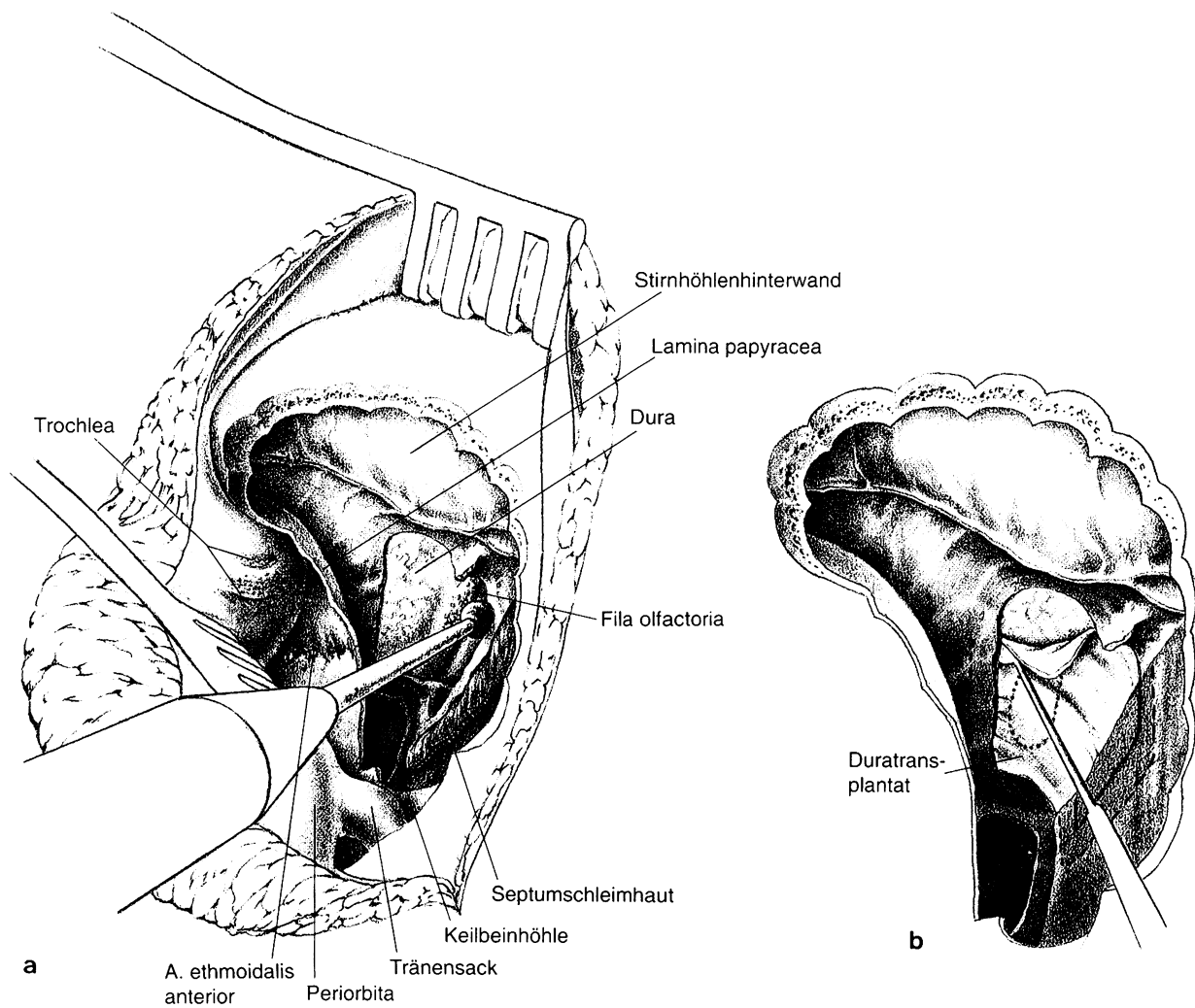


Abb. 18a, b. Extrakranieller, transfazialer Zugang zur vorderen Schädelbasis mit Erhaltung des Orbitainhalts und der abführenden Tränenwege. (Aus [254]). **a** Die Weichteile und das Periost sind von der medialen Orbitabegrenzung abpräpariert sowie der Tränensack freigelegt. Nach Entfernung der lateralen Nasenwand, der Vorderwand des Siebbeins sowie des unteren Teils der Stirnhöhlenvorderwand und des Stirnhöhlenbodens wird der Tumor durch Resektion der Siebbeinzellen exponiert. Die Keilbeinhöhle ist eröffnet. Die in unmittelbarer Nachbarschaft des Tumors liegende knöcherne Schädelbasis

wird soweit erforderlich mit dem Operationsmikroskop umschnitten. Bei gutartigen Tumoren kann man versuchen, die knöcherne Schädelbasis von der Dura abzulösen. Bei bösartigen Tumoren ist es sicherer, die Dura mit in das Resektat einzu beziehen. **b** Duraplastik: Das Duratransplantat wird seitlich zwischen Dura und Schädelbasis eingeschoben, medial zwischen die Mukosa des Nasenseptums und den Septumknochen bzw. Septumknorpel. Die Lamina cribrosa ist abzudecken. Wir sichern das Duratransplantat zusätzlich mit Fibrinkleber

ben zwischen knöchern-knorpeligem Septum und Septumschleimhaut, lateral durch Platzierung zwischen Knochen und normaler Dura. Die Sicherung erfolgt durch Fibrinkleber. Die Schleimhautepithelisierung der Operationshöhle erleichtert man durch das Abdecken mit einem größeren Stück Silikonfolie. Antibiotikasalbentamponade zur Abstützung der Silikonfolie und der Duraplastik wird für 2 Wochen eingelegt und durch die Nase herausgeführt. Wurde auch die Lamina papyracea in die Tumorresektion mit einbezogen, ist darauf zu achten, daß durch die Tamponade kein allzu großer Druck auf den Bulbus oculi ausgeübt wird. Bei Erhaltung der Stirnhöhlenschleimhaut sollte man durch ein Silikonrohr und Gummifingerlingtamponade für eine ausreichende Drainage nach außen sorgen. Es

folgt die Naht des Periosts. Durch eine intrakutane Hautnaht ist eine wenig sichtbare Narbe zu erzielen.

Im Rahmen dieses Eingriffs kann man nicht selten die *Tränenwege* zur Vermeidung des lästigen postoperativen Tränenträufelns *erhalten*: Bei hochsitzenden gutartigen Tumoren ist die Erhaltung des Tränensacks und des Tränennasenkanals durch entsprechende Präparationen problemlos. Muß in die Tumorresektion ein größerer Anteil der Nasenschleimhaut und des Oberkiefers mit einbezogen werden, kann man den Abfluß der Tränenflüssigkeit mit folgender Technik gewährleisten (Fig. 19): Man umschneidet die Mündung des Ductus nasolacrimalis in der Nasenschleimhaut trichterförmig, so daß sie während des weiteren Eingriffs mit dem Tränensack nach Anlegen

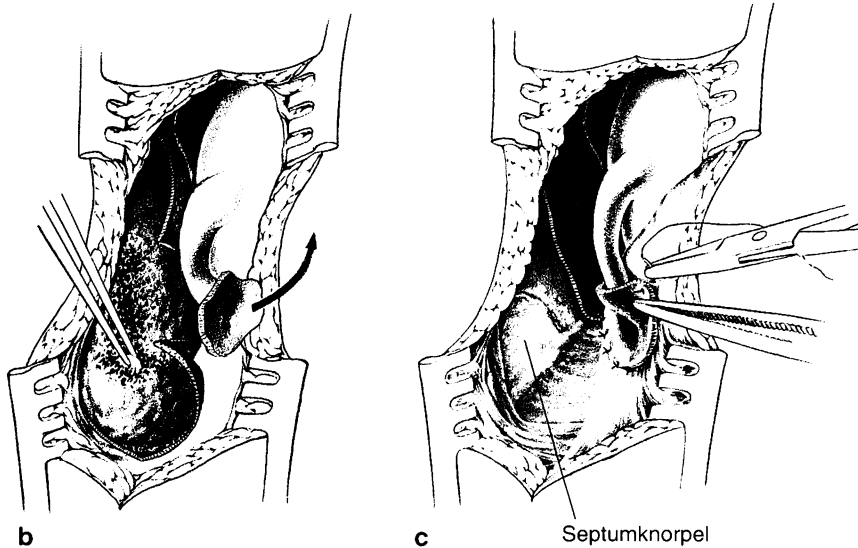
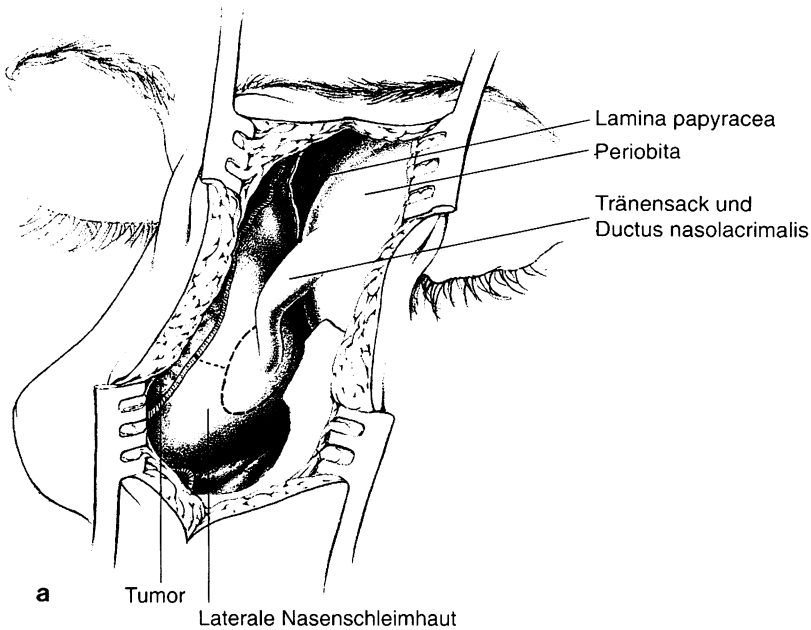


Abb. 19a–c. Erhaltung des abführenden Tränenwegssystems nach Resektion von Nasen- und Nasennebenhöhilentumoren. (Nach Draf 1980 aus [254]). **a** Die Mündung des Ductus nasolacrimalis im unteren Nasengang wird mit der umgebenden Nasenschleimhaut umschnitten, sofern bei der Tumorresektion größere Anteile der Nasen- und Kieferhöhlenschleimhaut entfernt werden müssen. **b** Der so mobilisierte Tränennasenkanal wird während der Tumorresektion aus dem Operationsfeld nach seitlich weggehalten. **c** Am Schluß des Eingriffs näht man die Mündung des Ductus nasolacrimalis zurück an den Wangenweichteillappen. Dabei ist darauf zu achten, den Tränennasenkanal nicht zu knicken

einer Haltenahrt zur Seite luxiert werden kann. Am Schluß der Operation wird dieser Trichter mit einigen Nähten entfaltet und in die zurückgeklappten Wangenweichteile eingenäht oder an das replantierte Knochenskelett fixiert. Die funktionellen Ergebnisse sind unserer Erfahrung nach günstig. Kann der nasale Mündungstrichter nicht erhalten werden, reseziert man den Ductus nasolacrimalis soweit nötig schräg, so daß der Tränensack mit einer möglichst großen Öffnung unmittelbar in die Operationshöhle mündet. Es ist zweckmäßig, den Tränennasenkanal bzw. den Tränensack postoperativ einige Tage nachzuspülen.

Operative Technik:

Extrakranieller, transfazialer Zugang mit einseitiger Exenteratio orbitae (Abb. 29):

Die Hautschnittführung (Moore, Dieffenbach-Weber, Ferguson, Zange) geht aus Abb. 20 hervor. Sie verläuft je nach Tumorausdehnung paranasal bis zur Oberlippe. Falls erforderlich, wird diese gespalten. Der Stufenschnitt oder die Modifikation nach Janecka (Abb. 17) geben ein günstiges ästhetisches Ergebnis. Bei Siebbeintumoren hängt es vom Ausmaß der Tumorausdehnung im medialen Lidwinkel und der Orbita ab, wie weit Ober- und Unterlidhaut mitreseziert oder nur lidkantennah geopfert werden, so daß Ober- und Unterlidhaut als Material zur Epithelisierung der verbliebenen Orbita zur Verfügung stehen.

Bei der Ablösung der Wangenweichteile hat man sich nach der Tumorausdehnung zu richten. Durch Wegnahme der unte-

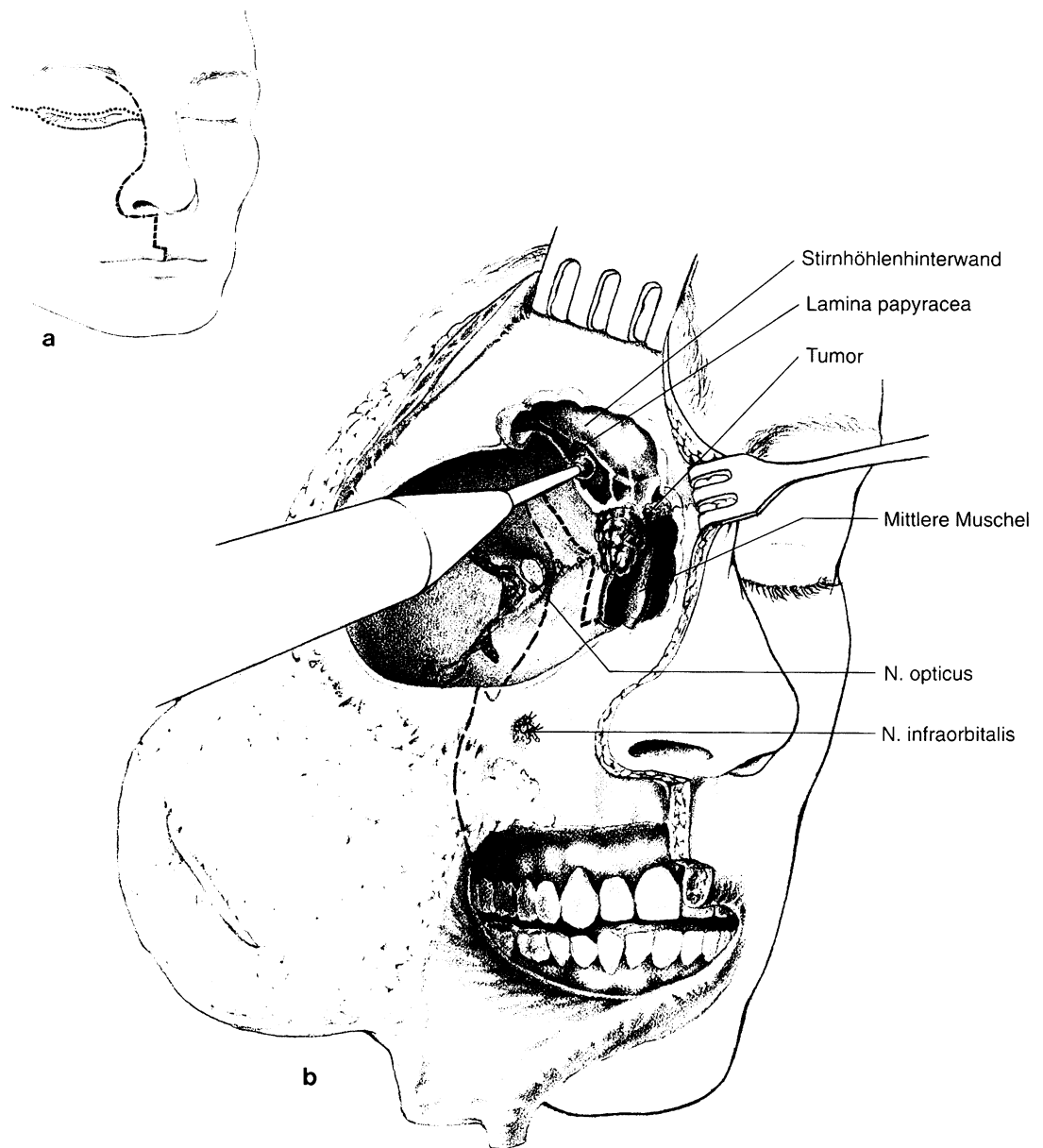
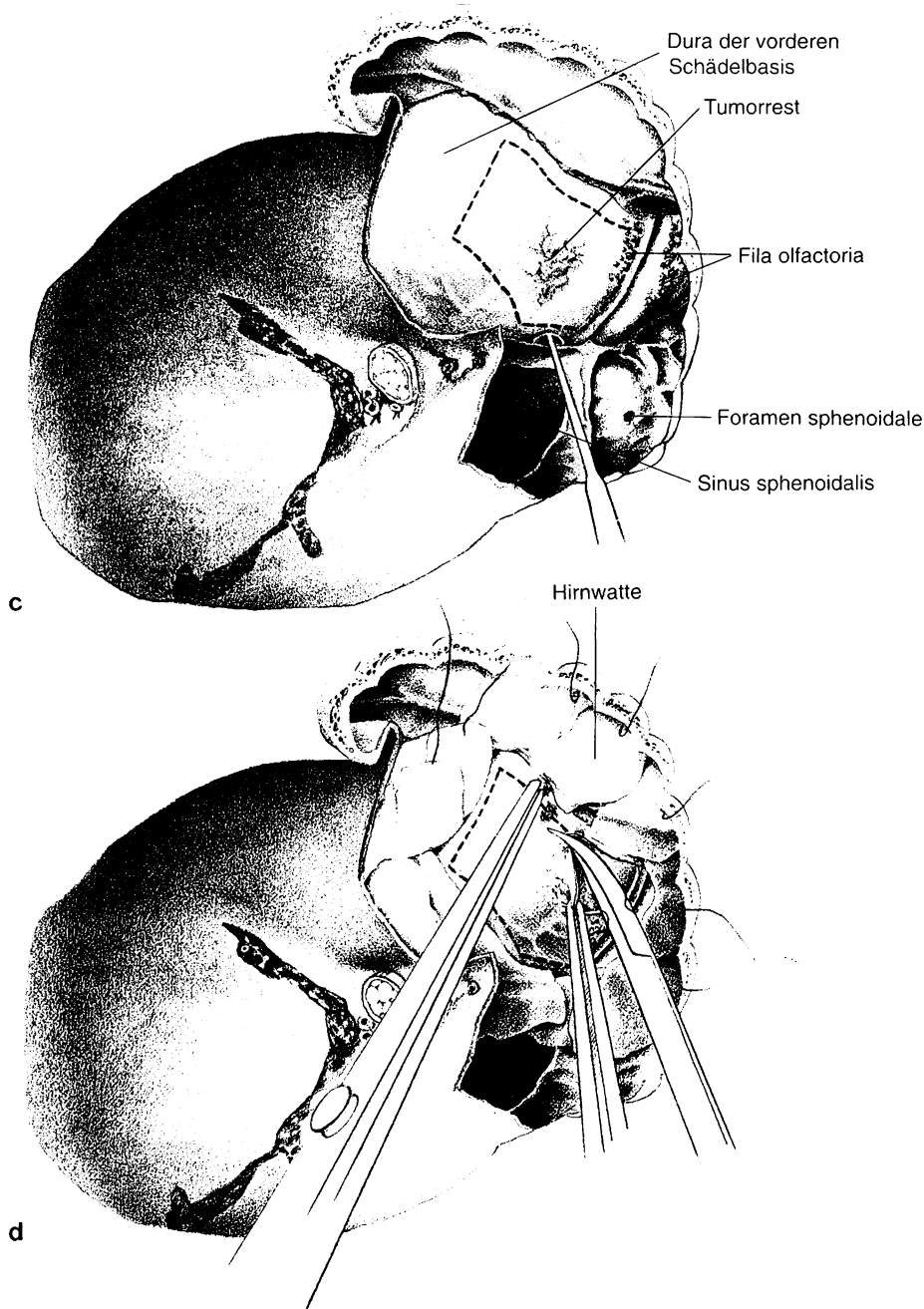


Abb. 20a–f. Extrakranieller Zugang zur vorderen Schädelbasis mit einseitiger Exenteratio orbitae. (Aus [254]). **a** Die Inzision zur Exenteratio orbitae läuft unmittelbar um die Lidkanten herum. Die paranasale Schnittführung kann zu einer Oberlippenspaltung erweitert werden, falls onkologisch erforderlich. **b** Der Tumor wird mit einem adäquaten Sicherheitsabstand mit umgebendem Knochen weit im Gesunden reseziert; die en bloc-Resektion ist vorzuziehen. Die gestrichelten Linien markieren das Ausmaß der Knochenresektion. Der Orbitainhalt ist entfernt. Die Schädelbasis um den Tumor wird in ausreichendem Sicherheitsabstand mit einer Diamantfräse weggenommen. **c** Die Dura der vorderen Schädelgrube ist auf der Tumorseite sehr weit, kontralateral umschrieben exponiert. Die Crista galli wurde nach Ablösen der Dura entfernt. Mit einem Tellermesser wird die Dura hinter den Knochenrändern mobilisiert. Die Keilbeinhöhle ist eröffnet. Die gestrichelte

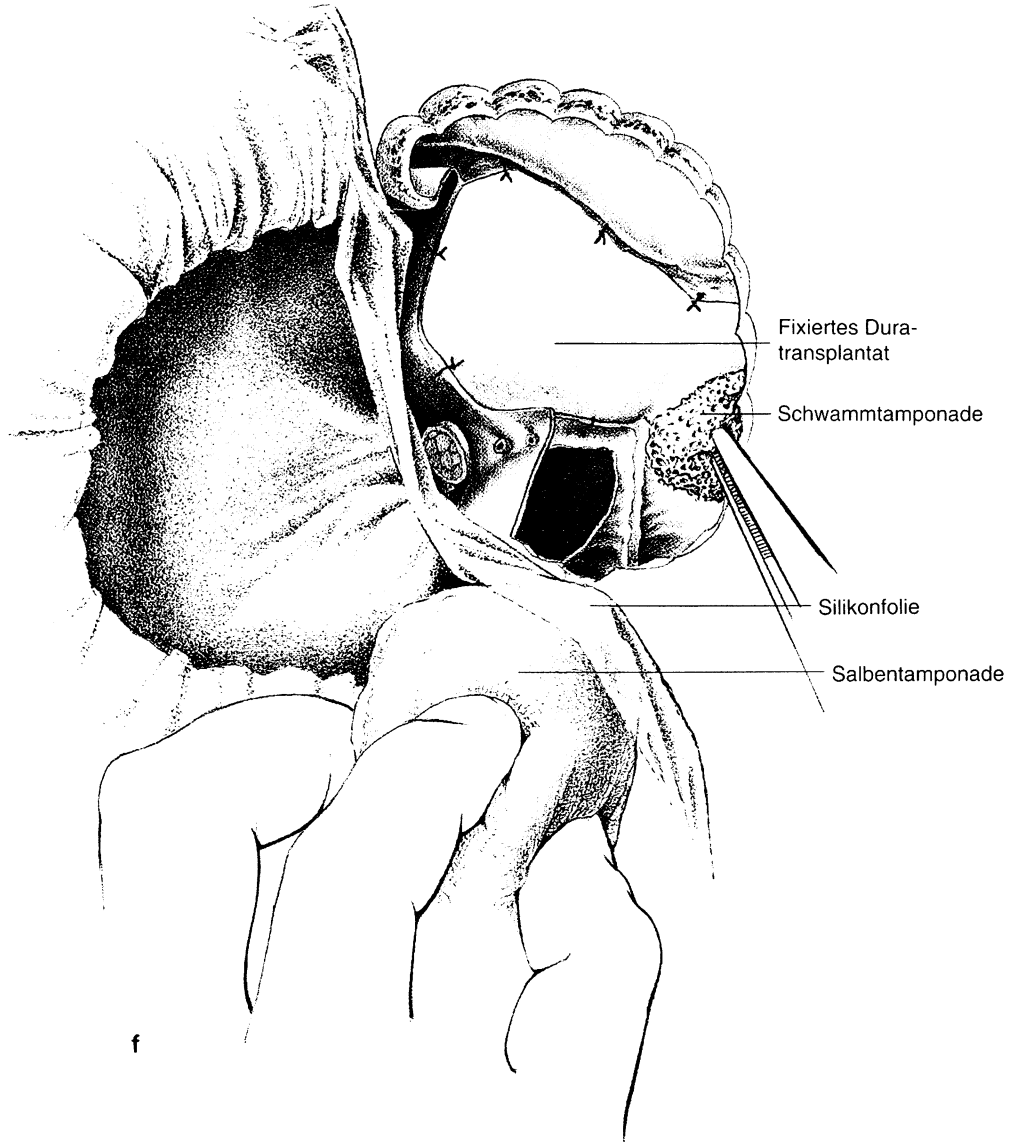
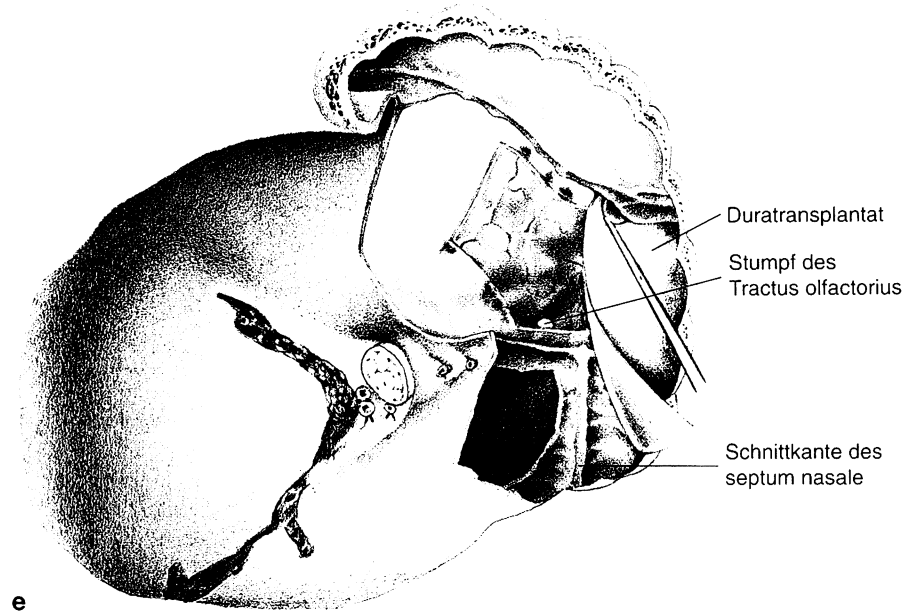
Linie kennzeichnet das Ausmaß der Duraresektion. **d** Vor der Durainzision wird der Situs mit Hirnwatte abgedeckt und die Inzisionslinie an der Dura mit bipolarer Koagulation gekautert. Zur Eröffnung der Dura wird diese nach kaudal gezogen und vorsichtig ohne Hirnsubstanz zu verletzen inzidiert. **e** Die plastische Versorgung des Duradefekts erfolgt mit einem lösungsmittelgetrocknetem Duratransplantat, welches zwischen Knochen und gesunden Hirnhauträndern eingeschoben wird. Medial kommt dieses zwischen Septumschleimhaut und Septumknochen zu liegen. **f** Das Duratransplantat ist in den Defekt eingenäht und mit Fibrinkleber gesichert. Es wird zusätzlich mit Schwammtamponade abgedeckt. Abschließend wird die gesamte Operationshöhle mit dünner Silikonfolie ausgelegt, um die Epithelisierung mit Mucosa zu erleichtern. Eine Salbentamponade hält die Silikonfolie in situ



ren Stirnhöhlenvorderwand, des Stirnhöhlenbodens, der seitlichen Nasenwand, des erforderlichen Teils des Processus frontalis maxillae und der Kieferhöhlenvorderwand wird der Tumor von unten her erfaßt. Dann wird das Periost an der Orbitaoberkante umschnitten und ausgelöst. Der N. opticus und die in der Spitze des Orbitatrichters eintretenden Gefäße werden mit einer gebogenen Schere durchtrennt und anschließend bipolar koaguliert. Damit kann der Orbitainhalt in das Tumorpräparat eingeschlossen werden. Je nach Notwendigkeit erfolgt eine teilweise oder vollständige Oberkiefer-Siebbeinresektion.

Bei Oberkiefer- und Siebbeintumoren mit Einbruch in die Orbita können, auch wenn präoperativ radiologisch und kli-

nisch kein Anhalt für eine Infiltration der Schädelbasis besteht, intraoperative Schnellschnittuntersuchungen der Siebbeindachschleimhaut positiv sein. In solchen Fällen ist es möglich, nach Durchführung der Exenteratio orbitae die Resektion der benachbarten vorderen Schädelbasis ggfs. einschließlich der Lamina cribrosa und des Siebbeindaches der Gegenseite von *kaudal* her vorzunehmen (Abb. 20b–e). Nach Entfernung des Stirnhöhlenbodens, der knöchernen lateralen Nasenwand und im Anschluß an die Siebbeinausräumung kann die angrenzende knöcherne Schädelbasis gut beurteilt werden. Nach medial wird die laterale Nasenwand bis zur Nasenwurzel weggenommen. Es folgt die Umschneidung der Schädelbasis entsprechend der Tumorausdehnung mit einer Diamantfräse. Dabei



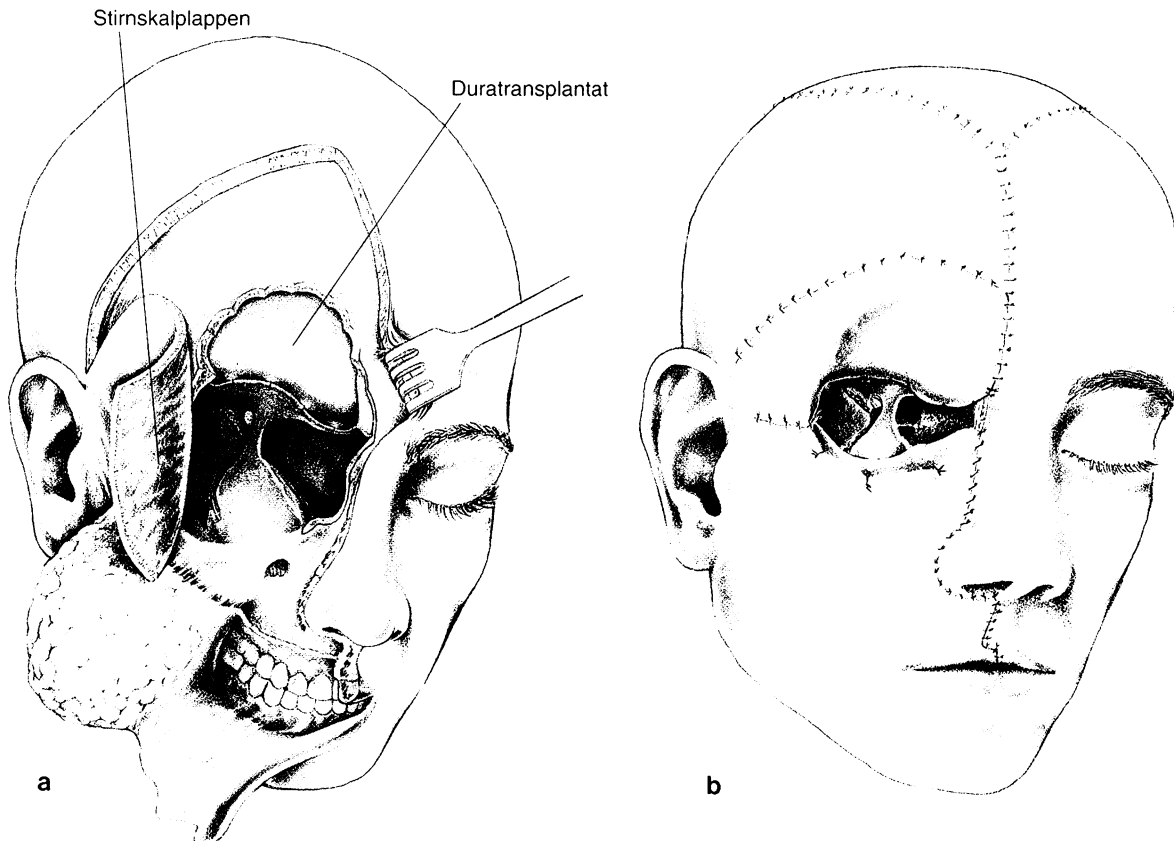


Abb. 21a, b. Epithelisierung von Schädelbasis und Orbita mit einem Stirnskalplappen. (Aus [254] in Anlehnung an [277]). **a** Situation nach Tumorentfernung und Umschneidung des

Stirnskalplappens. **b** Der die Duraplastik abdeckende Skalplappen ist eingenäht. Die Entnahmestelle ist durch weitere Skalprotrationslappen gedeckt

kann die maximale anterior-posteriore Ausdehnung der Resektion von der vorderen Begrenzung der Crista galli bis etwa zur Mitte des Keilbeinhöhlendachs reichen. Nach lateral wird das Orbitadach je nach Notwendigkeit mit einbezogen.

Nach dem Umfräsen der vorderen Schädelbasis folgt die ausreichende Mobilisierung der Dura im Bereich des Knochenschnitts durch Abschieben mit dem Tellermesser. Die mikrochirurgische Präparation hat sich dabei bewährt. Zur Verringerung der Infektionsgefahr wird vor Eröffnung der Dura das übrige Wundgebiet mit Hirnwatte abgedeckt. Vor allem an der Crista galli muß die harte Hirnhaut beiderseits vorher ausreichend nach oben abgelöst werden. Reicht die Schädelbasisresektion weit nach vorne, wird der Sinus sagittalis superior doppelt umstochen. Anschließend reseziert man die Dura schrittweise, wobei sie mit einem Einzinkerhaken oder einer feinen Pinzette nach kaudal gezogen wird, um Hirnstrukturen nicht zu verletzen. Jeweils vor der Inzision eines bestimmten Durabezirks wird sie durch bipolare Koagulation mit den in ihr gelegenen Gefäßen verschorft. Dadurch verringert sich die Blutung. Man beginnt mit der Inzision an der vorderen Begrenzung des Resektionsbereiches, so daß die Dura mater unter guter Sicht auf die Stirnhirnbasis auf einer oder beiden Seiten weggenommen werden kann. Blutende Hirnrindengefäße werden bipolar koaguliert. Der resezierte Anteil der Hirnhaut wird markiert und zur histologischen Stufenschnittuntersuchung gegeben. Den entstandenen Duradefekt deckt man durch Einpassen eines entsprechend zurechtgeschnittenen Stücks konservierter Hirnhaut oder Fascia lata, welche zwischen Knochen

und Duraränder eingeschoben wird. Eine zusätzliche Sicherung erfolgt mit Fibrinkleber und einigen durchgreifenden Nähten, ggfs. nach Anlegen von Bohrlöchern. Nach Abdecken des Transplantats mit Schwammtamponade und der Gesamthöhle mit Silikonfolie stützt eine Oberkiefer-Salbentamponade die Duraplastik nach Möglichkeit für 14 Tage bis zur Stabilisierung ab.

Die Epithelisierung des plastisch verschlossenen Schädelbasisdefekts erfolgt von den noch vorhandenen Schleimhauträndern aus in der durch die Silikonfolie gebildeten feuchten Kammer relativ schnell. Im Verlauf einiger Wochen bildet sich aus der zunächst bei einem großen Defekt durchhängenden Duraplastik eine immer flacher werdende straffe Narbenplatte. Geht die Resektion der vorderen Schädelbasis über Siebbeindach und Lamina cribrosa hinaus, sollte die stabile Abdeckung der Duraplastik und Epithelisierung des restlichen Orbita- und Siebbeindaches durch Einschlagen eines der Defektgröße angepaßten horizontalen Stirn- oder Skalplappens erfolgen. Die Entnahmestelle des Skalplappens kann durch Spalthaut versorgt oder durch Verschiebung weiterer Skalplappen gedeckt werden (Abb. 21).

„Midfacial Split“ als Zugang zur „zentralen Schädelbasis“ (Janecka et al. 1991).

Das zentrale Compartment der Schädelbasis – Clivus, Keilbeinhöhle, Nasopharynx –, der kraniozervikale Übergang und die untere Fossa infratemporalis sind nur schwer über einen einzelnen Zugang zu erreichen. Deshalb ist eine Vielzahl von verschiedenen Operationswegen beschrieben oder kombiniert worden – transphenoidal, transmaxillär, transoral, transpalatinal, transmandibulär, direkt lateral, infratemporal. Sie sind großenteils an anderer Stelle dieses Referats beschrieben.

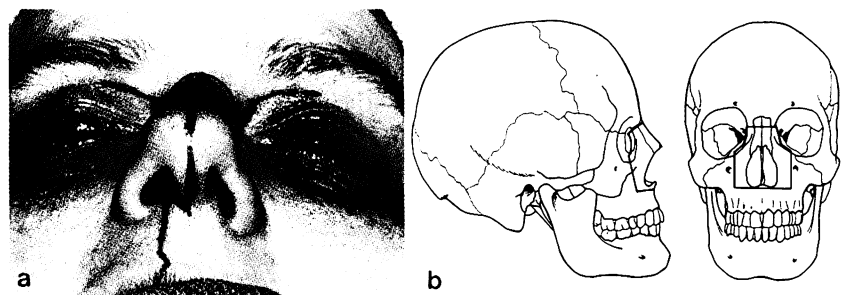
Die sogenannte „Mittelgesichtsspaltung“ mit bilateralen Gesichtsstereotomien und ausgedehnter Weichteilmobilisation ermöglicht die Schaffung eines einheitlichen ausgedehnten Operationsfeldes. Dieses erstreckt sich in der Sagittalebene vom Boden der vorderen Schädelgrube einschließlich Keilbeinhöhle nach kaudal bis zum 4. Halswirbel. Im axialen Schnitt kann das Operationsgebiet nach hinten bis zur Fossa jugularis und dem Canalis hypoglossalis beiderseits (!) erweitert werden.

Wesentliche operative Schritte (Abb. 22): Die Hautinzisionen erfolgen in Form einer medianen Rhinotomie mit Verlängerung nach kranial in den Unter Augenbrauenbereich beiderseits und nach unten in eine paramediane Lippenspaltung mit Inzision in den gingivolabialen Sulcus beiderseits. Durch Ablösen der Septumschleimhaut auf der nicht tumortragenden Seite wird es möglich, Seiten- und Flügelknorpel nach lateral zu verlagern. Durch Vertikalinzisionen kann das knorpelige vom knöchernen Septum, dann vom Nasenboden, der Unterfläche des knöchernen Nasengerüsts gelöst und nach lateral verlagert werden. Der Septumknorpel wird an einem Schleimhautblatt adhärent belassen. Es folgt das Abschieben der Weichteile und des Periosts im Bereich der Orbita und der äußeren Siebbeinbegrenzung. Die A. ethmoidalis anterior wird bipolar koaguliert. Den Ductus nasolacrimalis legt man bis möglichst weit kaudal frei und trennt ihn distal mit einem schrägen

Schnitt von der Mündung ab. Damit wird eine spätere Stenosierung vermieden. Anschließend erfolgt die subperiostale, weitere Mobilisierung der Gesichteweichteile bis zum Foramen infraorbitale beiderseits. Die nun folgenden Knochenschnitte sind auf Abbildung 22b dargestellt. Sie werden durch eine Spaltung der knöchernen Nase in der Mittellinie ergänzt. Damit können die beiderseitigen Knochensegmente – bestehend aus der vorderen Maxilla, der inferomedialen Orbitaspange und dem Orbitaboden sowie dem knöchernen Nasenabhang – herausgenommen und in steriler Kochsalzlösung für die spätere Replantation aufbewahrt werden. So wird ein breiter Zugang zum Nasopharynx, der Keilbeinhöhle und dem Clivus erreicht. Um den oberen Teil der Halswirbelsäule (C1–C2) darzustellen, kann zusätzlich der Oberkiefer in der Mittellinie gespalten und an den Weichteilen sowie den ernährenden Gefäßen gestielt zur Seite retrahiert werden. Spaltet man den Unterkiefer, läßt sich auf diesem Wege auch C3 + C4 sowie die Fossa jugularis beiderseits erreichen. Nach der Tumorentfernung schließt sich eine präzise Readaptation der Knochen- und Weichteilstrukturen mit Miniplatten und durch subtile Nähte an.

Wertung: Es handelt sich hier um einen ausgesprochen breiten und übersichtlichen, vorwiegend mikrochirurgischen Zugang zur sogenannten „zentralen“ Schädelbasis. Eingehende Kenntnisse des Operateurs in der plastischen Chirurgie des Gesichts und des Gesichtsschädels sind essentielle Voraussetzungen für seine Durchführung. Dieses Vorgehen erscheint gerechtfertigt für maligne Tumoren im hinteren Mittelgesicht, die Nasopharynx, Clivus und kraniozervikalen Übergang erreicht haben. Die Chance der Mitnahme eines ausreichenden tumorfreien Geweberandsaums wird durch die großzügige Eröffnung vergrößert. Für gutartige Tumoren bevorzugen wir die bereits beschriebenen weniger dramatischen, großenteils mikrochirurgischen Techniken.

Abb. 22a, b. Midfacial Split als Zugang zur „zentralen“ Schädelbasis. (Aus Janecka 1991). **a** Die Schnittführung zur „Mittelgesichtsspaltung“. **b** Darstellung der nasomaxillaren Osteotomien. Die Mittelgesichtsknochenanteile werden temporär herausgenommen. Damit entsteht ein breiter Zugang zu Keilbeinhöhle, Clivus und kraniozervikalem Übergang. Nach der Tumorentfernung erfolgt die Replantation der Knochensegmente und Fixierung mit Miniplatten



5.5.5 Transoraler-transpalatinaler Zugang

Definition: Beim transpalatinalen Zugang [67, 68, 113, 175, 214] wird unter Inzision des weichen Gaumens sowie osteoklastischer oder osteoplastischer Resektion des harten Gaumens ein Zugang zu Choane, Nasenrachen, Clivus und oberer HWS geschaffen. Die Benutzung des Operationsmikroskops bedeutet einen erheblichen Fortschritt [63]. Die parallaxefreie Ausleuchtung des Operationsgebietes in der Tiefe erhöht die Operationssicherheit. Bei Nessel und Mündnich (1974) sowie Denecke und Ey (1984) finden sich neuere Darstellungen dieser nicht sehr häufig geübten Technik. Eine gute historische Übersicht stammt von Wilson (1957), der die transpalatinale Technik für die Tumorchirurgie im Nasopharynx propagiert hat. Der Zugang durch den Gaumen erlaubt übersichtliches Operieren im Nasopharynx und nach Wegnahme des Rostrums und der Vorderwand der Keilbeinhöhle auch in diesem hintersten Anteil der vorderen Schädelbasis.

Die transorale-transpalatinale Chirurgie zum Nasopharynx, Clivus und kraniozervikalen Übergang kann ein fruchtbares Betätigungsfeld interdisziplinärer Zusammenarbeit sein [256]. In Fulda kooperieren wir auf diesem Gebiet eng mit unseren Neurochirurgen (Prof. Wallenfang) und Unfallchirurgen (Prof. Wörsdörfer).

Indikation: Dieser Operationsweg ist geeignet für die benignen Tumoren des Nasopharynx und sicher ideal, wenn sie weiter nach kaudal Clivus und obere HWS, also den kraniozervikalen Übergang mitbeteiligt haben. Es ist darüber hinaus möglich, auch auf das Nasopharynxdach begrenzte, bösartige Tumoren mit dem nötigen Sicherheitsabstand mikrochirurgisch zu exzidieren. Schnellschnittdiagnostik ist hier unerlässlich. Die modernen bildgebenden Verfahren sind zur Ausdehnungsbestimmung und Indikationsstellung erforderlich.

Als eine Weiterentwicklung mit Vergrößerung des Operationsfeldes ist die temporäre Wegnahme des harten Gaumens mit anschließender Replantation zu nennen [265].

Eine Extremform der Freilegung der sogenannten zentralen Schädelbasis mit Nasopharynx und kraniozervikalem Übergang stellt der transmandibuläre Zugang dar ([160] dort auch weitere Literatur). Darauf wird noch näher eingegangen (s.S. 163).

Operative Technik: Spaltung des weichen Gaumens mit osteoklastischer Teilresektion des harten Gaumens. Für die optimale praktische Durchführung des transoralen-transpalatinalen Zugangs sollten ein spezieller Sperrer sowie ausreichend lange, verschieden große Elevatorien mit unterschiedlicher Krümmung, Tellermesser und Scherchen, schneidende Zangen und

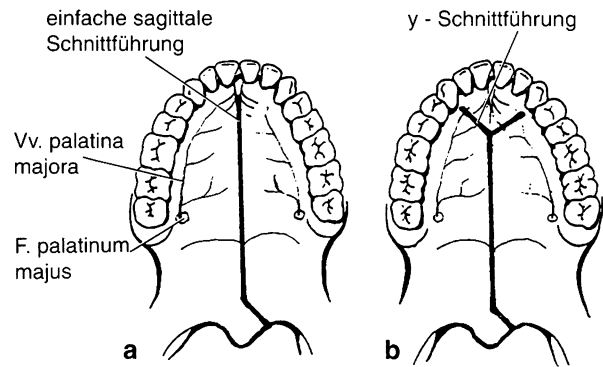


Abb. 23a, b. Schnittführungen am harten und weichen Gaumen zum transoralen-transpalatinalen Zugang. (Aus [265]). **a** Inzision zur Spaltung des harten und weichen Gaumens mit osteoklastischer Teilresektion des harten Gaumens. **b** Schnittführung zur Spaltung des harten und weichen Gaumens mit osteoplastischer Wegnahme und Replantation des harten Gaumens

eine Diamantfräse mit langem Bohrerhandstück (Fa. Aesculap) zur Verfügung sein. Uns hat sich als Sperrer für den bezahnten Oberkiefer der nach Crockard (Fa. Codman, Hamburg), für den unbezahnten Oberkiefer der nach Harms und Schmelzle (Fa. Fehling, 8757 Karlstein 1) bewährt. Aus den beiden Sets stellt man sich das weitere Instrumentarium entsprechend den speziellen Anforderungen zusammen. Weiterhin lassen wir für noch bezahnte Patienten präoperativ eine Acrylgaumenplatte anfertigen. Diese verhindert, daß der Patient bewußt oder unbewußt mit der Zunge an den Schleimhautnähten des Gaumens agiert, so daß es zu ausgesprochen unangenehmen Wunddehissenzen kommen kann. Bei zahnlösem Oberkiefer bildet die Prothese, die unmittelbar postoperativ wieder eingesetzt wird, ohnehin genügend Schutz.

Es wird in Allgemeinnarkose operiert. Die zusätzliche Infiltration eines Lokalanästhetikums mit Adrenalinzusatz in harten und weichen Gaumen mit Rachenhinterwand sowie Nasopharynx [114] verringert die Blutung und erscheint uns für eine erfolgreiche Tumorentfernung von großer Wichtigkeit.

Die Zahl der angegebenen Schnittführungen im weichen Gaumen ist groß (s. bei [215]). Wir bevorzugen für die breite Freilegung des Nasenrachens nach dieser Technik die einfache sagittale Schnittführung in der Mitte des harten und weichen Gaumens, die leicht bogenförmig neben der Uvula endet (Abb. 23a). Dazu wird bereits einer der genannten Mundsperrer eingesetzt.

Die semilunare, quere Inzision nach Precechtel und auch Wilson (s. bei [63]) ist eher für die Operation einer Choanalatresie geeignet, wenn man sie überhaupt auf diesem Weg und nicht transnasal angeht.

Entscheidend ist bei jeglicher Schnittführung die Schonung der Aa. palatinae majores. Die hintere Begrenzung des Foramen palatinum majus läßt sich als erhabene Knochenkante gut tasten. Nach Durchtrennung des weichen Gaumens schiebt man entsprechend der erforderlichen Knochenwegnahme am harten Gaumen von diesem das Mukoperiost nach lateral hin ab. Nun werden mit den ergänzenden speziellen Weichteilsperren die Gaumenweichteile lateral fixiert.

Es folgt die Resektion des harten Gaumens soweit erforderlich mit Fräse und Stanze. Mit dem abgewinkelten Tellermesser läßt sich dabei die Nasenschleimhaut schrittweise lösen.

Knapp $\frac{1}{2}$ des harten Gaumens läßt sich, selbstverständlich unter Aussparung der Foramina palatina majora, resezieren, ohne daß Nachteile für den Patienten zu erwarten sind. Nach Inzision der Nasenschleimhaut entsteht eine gute Übersicht für die Tumorentfernung im Nasenrachen. Sie sollte nach Möglichkeit in einem Stück durchgeführt werden, damit eine sichere Schnellschnittbeurteilung der Ränder möglich ist. Der Wundverschluß des weichen Gaumens erfolgt äußerst präzise (!) mit Vicryl und zwar dreischichtig, d.h. zunächst nasale Schleimhaut, dann Gaumenmuskulatur und zuletzt die orale Schleimhaut. Nach dem Aufwachen aus der Narkose wird die Gaumenplatte eingesetzt. Eine Nährsonde ist nicht erforderlich.

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Schleimhautblutungen können sehr hinderlich sein, wenn die präoperative Infiltration mit einem Vasokonstringens unterlassen wird.

Zur Versorgung des weichen Gaumens muß man genügend Zeit haben, um ausreichend sorgfältig arbeiten zu können. Entstehen Wunddehiszenzen, sind diese nur schwer durch eine Sekundärnaht zu verschließen. Gegebenenfalls sind lokale Lappenplastiken erforderlich.

Spaltung des weichen Gaumens mit osteoplastischer Wegnahme und Replantation des harten Gaumens (Schmelzle und Harms 1987). Mit dieser Technik gewinnt man auch Einblick auf die hinteren Anteile der Nasenhöhle. Der Zugang läßt sich darüber hinaus nach Schleimhautinzision auch auf Nasenrachen und Clivus besonders übersichtlich gestalten. Der Spielraum für instrumentelle Manipulationen ist vergleichsweise groß.

Die Inzision am weichen Gaumen ist ähnlich wie beim vorherigen Verfahren, allerdings teilt sie sich median in etwa 1,5cm Abstand von den Schneidezähnen y-förmig nach lateral hin auf (Abb. 23b). Damit kann der harte Gaumen auch zahnnahe breiter freigelegt werden.

Er wird U-förmig ummeißelt, vorsichtig gekippt, die Schleimhaut von unterem Nasenseptum und Nasenboden schrittweise abgelöst, so daß das Septum nasale mit einem schmalen Meißel abgetrennt und der harte Gaumen in einem Stück entnommen werden kann (Abb. 24). Statt Meißel kann teilweise auch mit einer oszillierenden Knochensäge gearbeitet werden.

Am Schluß der Operation wird der knöcherne Gaumen wieder eingesetzt und durch Vicryl-Nähte und Fibrinkleber oder auch mit Knochenzement fixiert.

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Bei der Knochenummeißelung oder beim Arbeiten mit der Säge sollte die Nasenschleimhaut möglichst geschont und der harte Gaumen in einem Stück entnommen werden.

Bei Zustand nach Vorbestrahlung muß an die Möglichkeit einer Osteoradionekrose gedacht werden.

Transmandibulärer Zugang. Offensichtlich mit der Einführung der funktionsstabilen Miniplattenosteosynthese und damit der Verringerung von Pseudoarthrosen wuchs die Tendenz zu breiten Aufklappungen des Gaumens und des Unterkiefers. Biller et al.

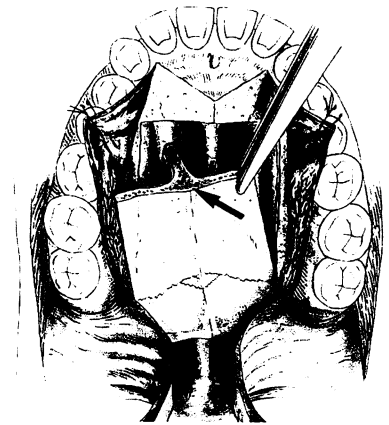


Abb. 24. Mobilisierung und temporäre Resektion großer Anteile des harten Gaumens und des Vomers unter Erhaltung der Nasenschleimhaut. (Aus [265])

beschrieben 1981 erstmals die breite Exposition der hinteren Schädelbasis durch den sogenannten transmandibulären Zugang.

In der *Definition* der Verfasser [28] beinhaltet diese Methode eine Spaltung des Unterkiefers in der Mittellinie, eine breite Eröffnung des Oro- und Hypopharynx sowie des Nasopharynx durch Bildung eines kontralateral gestielten Mukoperiostgaumenlappens und Teilresektion des harten Gaumens.

Diese Technik ermöglicht nach Angaben der Beschreiber die Exposition der „zentralen Schädelbasis“ vom Nasopharynx nach kaudal bis zum 7. Halswirbelkörper. Sie eignet sich damit zur Entfernung ausgedehnter Tumoren des Naso-, Oro- und Hypopharynx. Es ergibt sich vor allem auch ein guter Einblick auf die jeweils kontralaterale seitliche Pharynxwand. Nach Resektion von Teilen der vorderen, medialen und hinteren Kieferhöhlenwand kann man neben dem Nasopharynx auch die Fossae pterygopalatina und infratemporalis darstellen.

Operatives Vorgehen (Abb. 25): Präliminäre Tracheotomie: Intubation über das Tracheostoma. Transversale Halsinzision 2 Querfinger unterhalb der Mandibula in einer Hautfalte, nach vorne reichend bis in die submentale Region und von dort später nach oben bis zur Lippe. Durchtrennung des Platysmas, Darstellung der Glandula submandibularis. Ablösen der Sehne des M. digastricus und des M. stylohyoideus vom Zungenbein und Retraktion nach kranial einschließlich des Inhalts des Trigonum mandibulare. Darstellung der Gefäßscheide unter Retraktion des M. sternocleidomastoideus. Die großen Halsgefäße werden bis in Höhe des hinteren Biventerbauchs nach kranial verfolgt, die Hirnnerven X, XI, XII bis zur Schädelbasis.

Dann Spaltung der Unterlippe und Darstellung des mittleren Unterkiefers durch Inzision der gingivalen und labialen Mukosa. Abschieben des Periosts bis zum Foramen mentale beiderseits. Temporäres Anpassen der Osteosyntheseplatte mit Anlegen der Bohrlöcher. Bei einem gut bezahnten Patien-

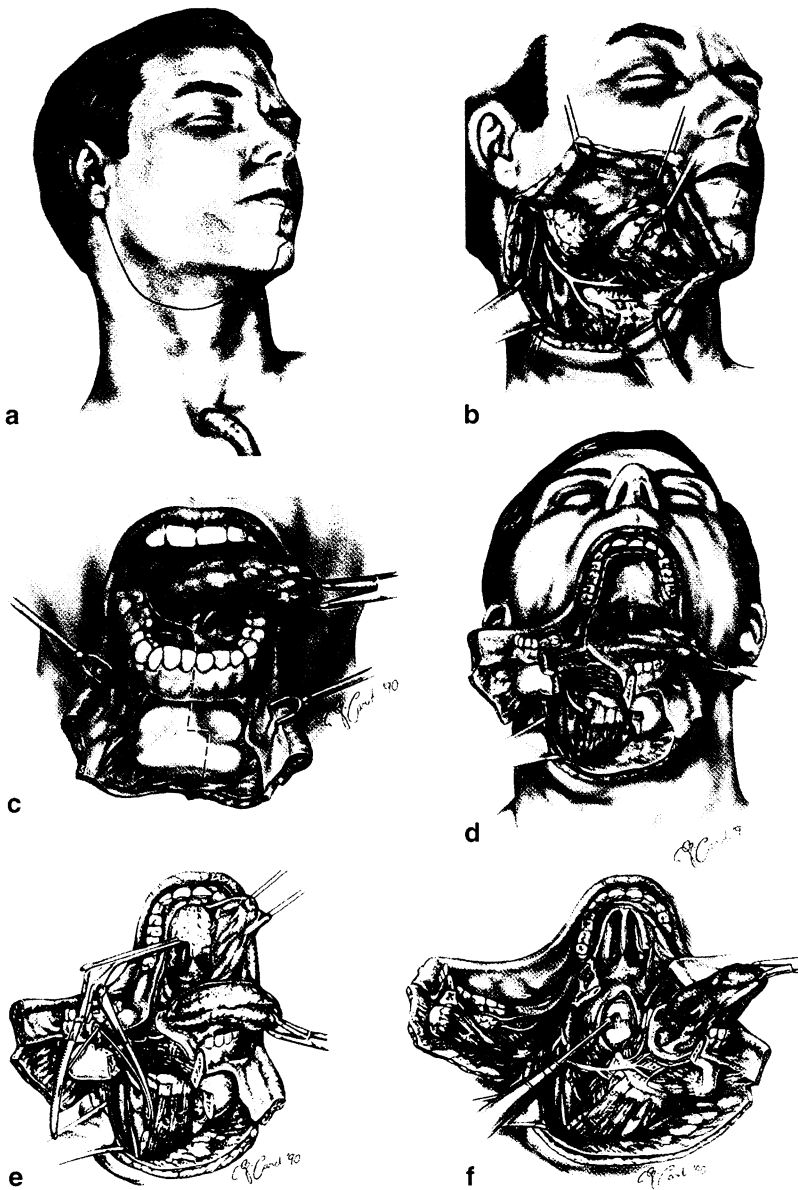


Abb. 25a–f. Transmandibulärer Zugang zur „zentralen“ Schädelbasis. (Nach [160]). **a** Schnitfführung. **b** Freilegen der Gefäßscheide und Hirnnerven sowie des Mundbodens. **c** Schnitfführung zur Mandibuladurchtrennung in der Mittellinie. Spaltung der Mundbodenschleimhaut. **d** Die intraorale Inzision wird nach kranial in den harten Gaumen weitergeführt, um die Schädelbasis in der Mittellinie darstellen zu können. **e** Nach Entwickeln eines Gaumenschleimhautlappens werden Teile des harten Gaumens soweit erforderlich reseziert. **f** Maßnahmen am kraniozervikalen Übergang und der oberen Halswirbelsäule sind nach Spaltung der Weichteile der Rachenhinterwand möglich

ten stufenförmige Mandibulotomie zwischen den beiden medialen Schneidezähnen mit oszillierender Säge. Bei schlechtem Zahnstatus Extraktion eines medialen Schneidezahnes und Unterkieferspaltung in der Alveole. Dabei ist darauf zu achten, daß Zahnwurzeln nicht verletzt werden. Retraktion der Zunge zur Gegenseite und Durchtrennung der Mundbodenschleimhaut und der darunter liegenden Muskulatur medial des Wharton'schen Ganges unmittelbar entlang des Zungenkörpers. Die postganglionären Fasern des N. lingualis müssen geopfert werden. Identifizierung des N. lingualis, der nach Möglichkeit erhalten wird. Retraktion des ipsilateralen Unterkiefersegments nach Spaltung des Mundbodens. Damit wird der parapharyngeale Bereich mit seinen Strukturen freigelegt. Erweiterung dieser Exposition durch Vertiefung der Halsinzision oberhalb des Zungenbeins, bis sie in einer Ebene mit der Mundhöhleninzision liegt. Weiteres Retrahieren der Mandibula. Falls erforderlich, jetzt weiteres Freipräparieren des parapharyngealen Raumes und der Fossa infratemporalis, in dem der M. pte-

rygoideus lateralis durchtrennt wird. Ist dies nicht nötig, wird weiter nach kranial Richtung Schädelbasis, Nasopharynx und Clivus präpariert. Verlängerung der intraoralen Inzision nach oben in den weichen und harten Gaumen. Die mukoperiostale Inzision am harten Gaumen liegt 1 cm medial der Zähne. Bildung eines kontralateral gestielten Gaumenlappens unter Durchtrennung der A. palatina major und der entsprechenden Nerven auf der Seite der Dissektion. Jetzt nach Notwendigkeit osteoklastische Resektion des harten Gaumens mit Stanze und Bohrer unter Darstellung der hinteren Nasenhöhle und des Nasopharynx. Durch stumpfe Präparation Eingehen hinter den Mm. constrictor pharyngis superior und medialis oberhalb des N. hypoglossus. Nach kranial wird diese Präparation weitergeführt zwischen prävertebraler Faszie und der Pharynxmuskulatur. Die Mm. styloglossus und stylopharyngeus und auch der N. glossopharyngeus werden durchtrennt. Damit Möglichkeit der Retraktion des Oropharynx zur Gegenseite mit Erweiterung der retropharyngealen Präparation. Dann Absetzen der

Tubenmündung und Durchtrennung der Mm. tensor und levator veli palatini, so daß der Nasopharynx ohne Verletzung seiner Mukosa und Muskulatur vom Pharynxdach abgelöst und über die Mittellinie zur gegenüberliegenden Seite mobilisiert werden kann. So Freilegung der oberen Halswirbelsäule, des Clivus und der gesamten, in der Medianebene gelegenen Schädelbasis, beiderseits begrenzt durch die A. carotis interna. Nasopharynx, Oropharynx und Larynx können soweit retrahiert werden, daß eine Exposition vom Clivus bis C₆/C₇ entsteht. Der intakte N. hypoglossus teilt das Operationsgebiet in 2 Areale. Auf diese Weise sind seitliche und mittlere Anteile der Schädelbasis mit Kontrolle der wesentlichen neurovaskulären Strukturen dargestellt.

Im Anschluß daran Inzision der prävertebralen Faszie, Retraktion der prävertebralen Muskulatur mit Exposition des Clivus, des Rachendachs und der oberen HWS. Soweit nötig, können nun knöcherne Schädelbasisanteile mit dem Bohrer weggenommen und die Pathologie beseitigt werden.

Wundverschluß: Adaptation der Pharynxkonstriktoren an die präspinalen Muskeln der Schädelbasis. Einlegen einer Nährsonde. Unbedingt Myotomie des M. cricopharyngeus vor dem Pharynxverschluß. Zurückverlagern des Gaumenlappens und Fixation mit Einzelknopfnähten. Einsetzen einer Gaumenplatte. Verschluß der Mundbodeninzision einschichtig. Der vordere Mundboden wird erst nach Wiedervereinigung der Unterkieferanteile mit einer Kompressionsplatte verschlossen. Die Schleimhautnaht des Mundbodens wird verstärkt durch Adaptation mit den Mm. mylohyoideus und digastricus. Einlage einer Saugdrainage in den Hals (Jackson-Pratt) bis zur Schädelbasis. Dreischichtiger Lippenverschluß. Besondere Sorgfalt bei der Adaptation des Lippenrots. Mehrschichtiger Wundverschluß des Halses.

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Die Hauptgefahr ist eine Dehiszenz im Gaumenbereich. Eine sorgfältige Naht ist erforderlich. Die Einlage eines Gaumenobturators ist sehr wichtig. Postoperativ kann der Patient für einige Tage intravenös ernährt werden und dann langsam von flüssiger auf breiige Kost umgestellt werden. Zweifelsfrei hat der transmandibuläre Zugang ein höheres Risiko als der transpalatinale. Die schwersten Komplikationen basieren auf einer Läsion der A. carotis interna mit Blutung oder Thrombose, so daß neurologische Ausfälle entstehen können. Deshalb ist präoperativ eine eingehende angiographische Untersuchung erforderlich. Bei Patienten, die vorbestrahlt sind, sollte die A. carotis mit einem Muskellappen oder auch einem Dermallappen protegiert werden. Durch intra- und postoperative Antibiotikagaben kann eine Meningitis in der Regel verhindert werden. Gelegentlich kommt es zur Pseudoarthrose im Unterkiefer. Dann muß revidiert und erneut eine Osteosynthese durchgeführt werden. Große Resektionen im Bereich der Pharynxwand sind durch einen myokutanen Lappen zu rekonstruieren. Mußte der N. vagus durchtrennt werden, kann es zu erheblichen Schluckstörungen kommen, die konservativ bzw. durch weitere operative Maßnahmen [254] zu behandeln sind.

5.5.6 „Maxillary Swing Approach“

Definition: Dieser erst kürzlich von Wei et al. (1991) vorgestellte Zugang zum Nasopharynx kann als Kombination von transfazialen und transpalatinalem Vorgehen aufgefaßt werden. Er wurde in Hongkong entwickelt, wo die Frequenz von Nasopharynxkarzinomen besonders hoch ist. Der Oberkiefer einer Seite wird aus seinen knöchernen Verbindungen gelöst und, an den Gesichtswichteilen hängend, zur Seite luxiert. Damit entsteht ein weiter Einblick in den Nasopharynx und den paranasopharyngealen Raum auf der Seite der Operation. Zusätzlich können die Plastikrohre für eine Afterloading-Strahlentherapie eingelegt werden. Die Stielung des Oberkiefers an den Wangenwichteilen garantiert seine ausreichende Durchblutung, auch wenn eine Strahlentherapie vorangegangen ist.

Indikation: Hauptindikation ist die kurative Resektion kleiner Residualtumoren oder Rezidive von Nasopharynxkarzinomen nach Strahlentherapie. Eine radikale Tumorresektion ist auch noch möglich bei Ausdehnung in den paranasopharyngealen Bereich an der Schädelbasis sowie in die dorsale und laterale Pharynxwand. Sind die Resektionsränder nur knapp im Gesunden, kann eine Afterloading-Brachytherapie vorgenommen werden. Die Autoren empfehlen diese Operationstechnik auch zur Behandlung von knöchernen Mißbildungen des kraniozervikalen Übergangs in der Mittellinie oder größeren Hämangiomen des Nasopharynx, einmal zur Tumorentfernung, zum anderen zur sicheren Kontrolle der A. carotis interna. Narben eines vorangegangenen, transfazialen oder transpalatinalen Zugangs sind ohne Probleme in die Inzision für diese Exposition mit einzubeziehen.

Operative Technik (Abb. 26): Durchführung am oral intubierten Patienten in Rückenlage in Allgemeinnarkose. Der Bereich der Schnittführung wird zur Verringerung des Blutverlusts mit einem Lokalanästhetikum unter Suprareninzusatz infiltriert. Das gesamte Gesicht mit Ausnahme des kontralateralen Auges bleibt frei. Verlängerung der Weber-Fergusson-Inzision horizontal bis zum Jochbeinkörper, vertikal durch die Oberlippe, den Processus alveolaris zwischen den beiden medialen Schneidezähnen auf den harten Gaumen. Am Übergang vom harten zum weichen Gaumen biegt die Mukoperiostinzision in einem Winkel von etwa 100° nach lateral bis hinter den letzten Molaren zur Tuberositas maxillae um. Die transfaziale Inzision wird bis auf das Periost geführt. Abschieben des Periosts vom darunterliegenden Knochen nur soweit, als dies für die Knochenschnitte mit der oszillierenden Säge erforderlich ist. Der Gesichtswichteillappen bleibt während der ganzen Operation einschließlich des Periosts an der vorderen Maxilla fixiert. Mit der oszillierenden Säge wird zunächst der Jochbogen von der Maxilla abgesetzt (Vertikalschnitt). Weiterführung des Knochenschnitts horizontal nach medial durch die Vorderwand des Oberkiefers unmittelbar kaudal der Infraorbitalspange. Durchtrennung des Processus frontalis maxillae und der media-

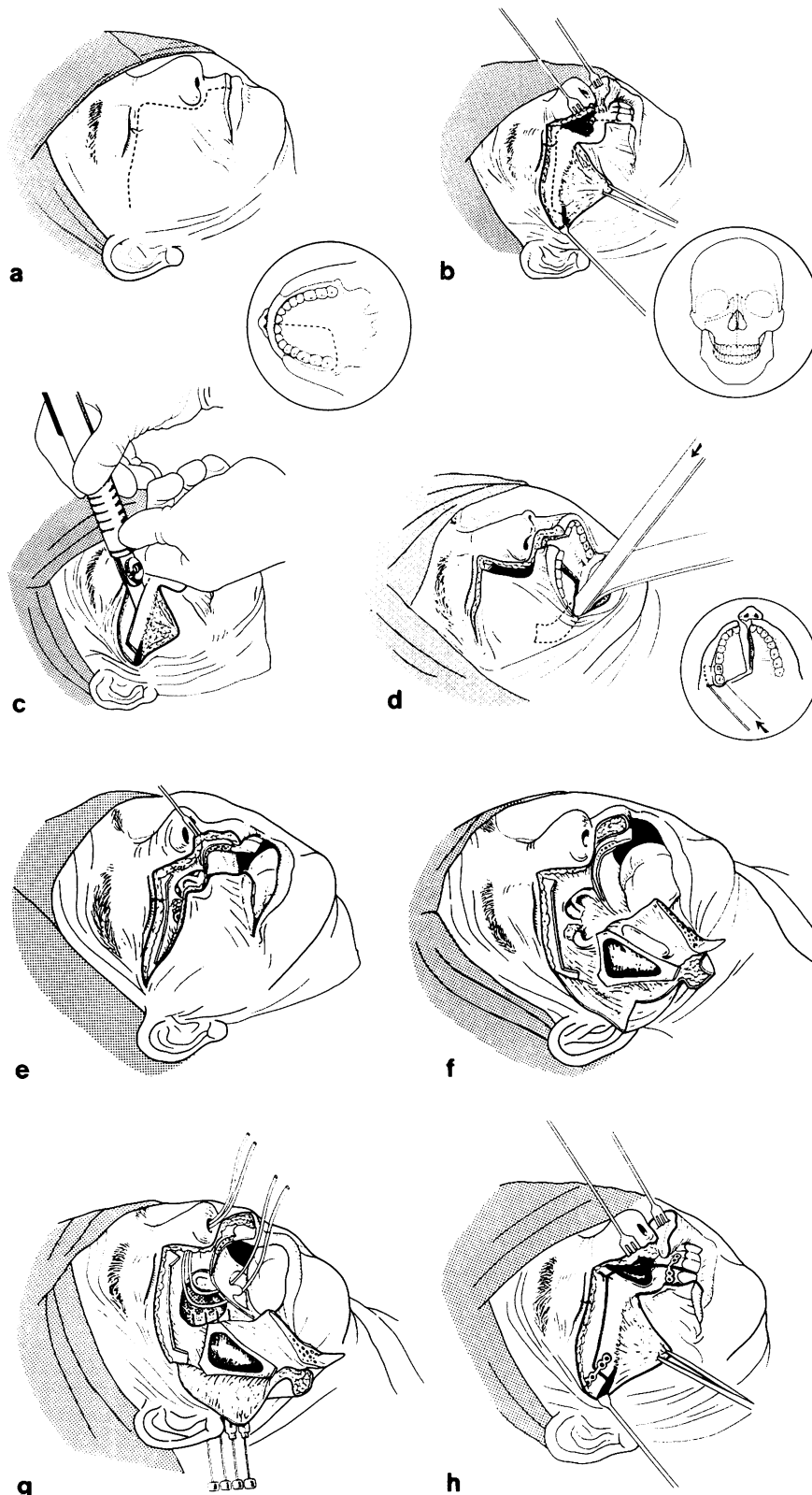


Abb. 26a–h. Maxillary Swing-Zugang. (Aus [328]). **a** Weber-Fergusson-Inzision, die in den harten Gaumen weitergeführt wird und in Höhe der Tuberositas maxillae nach lateral umbiegt. **b** Das Weichteilgewebe über der Maxilla wird soweit abgehoben, daß ein schmaler Knochenstreifen zur Vornahme der Osteotomie freiliegt. **c** Die oszillierende Säge wird durch den Osteotomieschnitt an der Vorderwand der Kieferhöhle eingeführt, um auch die Hinterwand zu spalten. Dieses Manöver erfordert viel Fingerspitzengefühl. **d** Die Tuberositas maxillae wird vom Processus pterygoideus mit einem über die Fläche gebogenen Osteotom abgetrennt. **e** Die Maxilla ist von allen knöchernen Verbindungen gelöst und nur noch am Wangenweichteillappen anhängend. **f** Wangenlappen und anhängende Maxilla werden nach lateral „geschwungen“. Damit entsteht eine gute Übersicht auf die Rosenmüllersche Grube beiderseits und den Nasenrachen. **g** Entsprechende Nadeln und Plstikkatheter für die Afterloading-Brachytherapie können präzis eingesetzt und sicher im Nasenrachen fixiert werden, nachdem die Maxilla nach lateral „geschwungen“ wurde. **h** Am Schluß des Eingriffs wird der Oberkiefer durch Mini-Druckplattenosteosynthese am Jochbeinkörper und am Alveolarfortsatz des Oberkiefers der Gegenseite refixiert

nen Kieferhöhlenwandung in der gleichen Höhe nach dorsal bis in den Nasenrachen. Durch die infraorbitale Osteotomie der Vorderwand wird eine ausreichend lange oszillierende Säge unterhalb und parallel des Orbitabodens zur Durchtrennung der Kieferhöhlenhinterwand eingesetzt. Diese Osteotomie ist schwierig. Sie erfolgt nicht unter direkter Sicht. A. und N. infraorbitalis können im Gegensatz zum Orbitaboden gewöhnlich nicht erhalten werden. Anschließend umschriebenes Ablösen des Mukoperiosts vom harten Gaumen und Durchtrennen desselben in der Mittellinie mit der Säge. Zuletzt wird der Oberkiefer hinter der Tuberositas maxillae vom Processus pterygoideus mit einem durch den Mund eingeführten gekrümmten Osteotom abgetrennt. Die Vasa palatina majora werden nicht erhalten. Jetzt kann die ganze, von ihren knöchernen Verbindungen gelöste Maxilla am M. masseter und dem Wangenlappen anhängend nach lateral „geschwungen“ werden. Damit ist die gesamte Schleimhautoberfläche des Nasopharynx einschließlich Dach, Hinterwand und Seitenwänden mit den Mündungen und den Vorwölbungen der knorpeligen Tube exponiert. Ein bösartiger Tumor in der Rosenmüllerschen Grube kann unter guter Übersicht mit der knorpeligen Tube und dem paranasopharyngealen Gewebe mit größtmöglichem Sicherheitsabstand reseziert werden. Dabei ist die A. carotis interna posterolateral der Tuba Eustachii durch Palpation zu lokalisieren. Durch die Seitwärtsverlagerung des Oberkiefers ist genügend Platz für die sichere Resektion um die A. carotis interna entstanden.

Kann der Sicherheitsabstand bei bestimmten Patienten nur sehr knapp sein, werden sofort die Vorbereitungen für eine After-Loading-Brachytherapie getroffen. Dorsal des aufsteigenden Unterkieferasts sticht man von außen unter Sichtkontrolle Lumbalpunktionsnadeln in Richtung Nasopharynx ein und positioniert möglichst tumornahe Plastikrohrhülle. Postoperativ kann dann in diese Nadeln und Plastikrohre das radioaktive Material per Sonde eingegeben werden.

Nach Beendigung der Tumorsektion wird die untere Nasenmuschel auf der Seite der Oberkieferlateralverlagerung reseziert und das Os turbinale entfernt. Damit entsteht ein freies Schleimhauttransplantat, welches auf den im Nasopharynx entblößten Knochen zur Erleichterung der Wundheilung aufgelegt wird. Die Fixierung kann mit einer dünnen Schicht Fibrinkleber erfolgen (Draf). Nun wird die Maxilla zurückverlagert. Ihre Fixation erfolgt am Jochbogen und in der Oberkiefermittellinie mit jeweils einer 4-Loch-Platte. Zur weiteren Sicherung des freien Transplantats im Nasenrachen wird ein Ballon, wie er zu Stillung von Blutungen aus dem Nasopharynx im Handel ist (z.B. Haemostat, Fa. Xomed) durch die Nase eingesetzt und aufgeblasen. Die Schleimhautinzisionen werden durch Einzelknopfnähte, die Schnittführung im Gesicht mit feinem Nahtmaterial schichtweise adaptiert. Wegen der Resektion der knorpeligen Tube ist zur Verhinderung einer postoperativen Otitis media eine Paukendrainage erforderlich.

Auch hier muß, wie bei den transpalatinalen Zugängen, am Schluß der Operation bei bezahntem Oberkiefer eine präoperativ vorbereitete Gaumenplatte und ansonsten die Zahnprothese eingesetzt werden. Sie stabilisiert die Maxilla zusätzlich. Die Ernährung mit breiiger Kost kann am 3. postoperativen Tag beginnen, normale Kost ist etwa nach 14 Tagen möglich. Der Nasenrachenballon wird nach 1, die Gaumenplatte nach 6 Wochen entfernt, sobald die Wundheilung abgeschlossen ist.

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Nach Angaben von Wei et al. tritt bei allen Patienten mehr oder weniger stark ein Trismus auf. Alle 3 Patienten der Au-

toren waren vorbestrahlt! Erfreulicherweise hat sich in allen Fällen die Kieferklemme ganz durch passive und konservative Dehnungsbehandlung zurückgebildet. Zu Wundheilungsstörungen kam es nicht. Es versteht sich von selbst, bei der Präparation in der Nähe der A. carotis interna besonders vorsichtig vorzugehen.

Wertung: Dieser Zugang könnte eine echte Bereicherung in der operativen Behandlung des Nasopharynxkarzinoms, insbesondere bei Rezidiven nach Bestrahlung werden. Die zusätzliche, von den Autoren nicht erwähnte Benutzung des Operationsmikroskops im Sinne der kombinierten Makro- und Mikrochirurgie erhöht die Wahrscheinlichkeit der vollständigen Resektion. Die postoperative Morbidität ist im Hinblick auf maligne Prozesse vergleichsweise akzeptabel. Somit muß das „maxillary swing“, als echte Alternative zu dem von Fisch empfohlenen infratemporalen Zugang bei gleicher Indikation diskutiert werden [92, 93, 335].

5.5.7 Direkter lateraler Zugang (Fossa temporalis, infratemporalis, Nasopharynx)

Definition und Indikation: Der seitliche Zugang zum lateralen Übergangsbereich von vorderer zu mittlerer Schädelbasis, insbesondere auch zu Orbita, Fossae pterygopalatina, pterygoidea, temporalis, infratemporalis, Nasopharynx und Clivus mit nicht sichtbarer Schnittführung im behaarten Kopfbereich eignet sich vorzüglich zur Exposition der Augenhöhle und zur Entfernung von Tumoren in der Region des lateralen kleinen Keilbeinflügels und der mittleren Schädelbasis [254].

Als Weg zum Nasenrachen und Clivus hat er unseres Erachtens in Übereinstimmung mit Denecke und Ey (1984) nur dann seine Berechtigung, wenn die Hauptmasse des Tumors in der Fossa temporalis und infratemporalis gelegen ist und bis zum Nasopharynx reicht, nicht jedoch, wenn der Tumor unterhalb der „zentralen“ Schädelbasis gelegen ist. Eine Reihe funktionell wichtiger Strukturen, wie Unterkiefer, Kaumuskulatur, N. mandibularis und A. maxillaris kreuzen den Weg und werden mehr oder weniger irritiert.

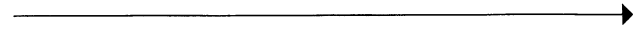
Die historisch interessante, lange Geschichte der seitlichen Zugangswege zum Nasopharynx kann hier nicht im einzelnen aufgerollt werden. Dazu finden sich bei Denecke und Ey ausführliche Hinweise. In diesem Zusammenhang hat Denecke (1970) erstmals den Begriff „infratemporaler Zugang“ über eine präaurikuläre Inzision geprägt, während seit Mitte der 70er Jahre Fisch mit der gleichen Bezeichnung

die systematische mikrochirurgische Exploration der mittleren und hinteren Schädelbasis bis in den Nasopharynx in 3 verschiedenen Ausdehnungsgraden A–C in aller Welt populär gemacht hat (Einzelheiten bei [93], s. auch 5.5.8). Eine sehr lesenswerte Monographie zu diesem Thema hat ebenfalls bereits 1970 Zehm vorgelegt [343]. Wir selbst haben vom Konzept her differenziert zwischen dem extraduralen (direkten) lateralen Zugang zur seitlichen Schädelbasis und zum Nasopharynx und dem mehr von hinten unten kommenden posteroinferioren Weg, der den infratemporalen Zugang (Fisch) miteinschließt [254]. Beide Zugänge sind sehr variabel entsprechend den Erfordernissen der Pathologie und primär extradural. Sie können bei Bedarf jedoch zu einem intraduralen umgewandelt werden. Inzwischen ist eine große Zahl von Publikationen erschienen mit einer Vielfalt von Bezeichnungen, die letztlich unter dem Begriff „lateraler Zugang“ zu subsumieren sind. Es können hier nur einige wenige Arbeiten, teilweise mit größeren Literaturzusammenstellungen genannt werden: Transzygomatischer Zugang [256a], präaurikuläre Fossa infratemporalis-Technik [268], kombinierter frontotemporaler und lateral infratemporaler Zugang [200], laterale präaurikuläre transparotische Zugänge [230]. Attenborough (1980) hat über den temporalen Zugang die Oberkieferresektion vorgenommen. Eine besonders gute Beschreibung stammt unter dem Begriff „temporaler Zugang“ von Obwegeser (1985) für die Exploration von Kiefergelenk, Orbita und die retromaxilläre-infrakranielle Region.

Operative Technik (Abb. 27): Die Hautschnittführung ist Abb. 27b zu entnehmen. Entlang der Stirn-Haar-Grenze wird ein koronarer Schnitt über die Mittellinie hinausgehend zunächst horizontal und dann im Bereich der Schläfe hinter der Stirn-Haargrenze nach kaudal umbiegend entlang der präaurikulären Region, ähnlich wie bei der Parotidektomie, bogenförmig um das Ohrläppchen und dann an der Vorderkante des M. sternocleidomastoideus nach unten geführt.

Danach entwickelt man den Hautlappen, wobei der Temporalmuskel am Hautlappen belassen werden kann, sofern dieser nicht vom Tumor infiltrierte ist. Damit wird der Stirnast des N. facialis nicht berührt. Andernfalls muß der M. temporalis in den Tumorblick miteinbezogen werden. Nach Auslösen des Jochbogens am ohrnahen Ansatz und am Jochbogenkörper wird er am M. masseter hängend nach unten rotiert. Dabei löst man den M. masseter von der lateralen Begrenzung des aufsteigenden Unterkieferastes ab. Nachdem der aufsteigende Unterkieferast ausreichend exponiert ist, kann er entweder tangential hinter dem Processus muscularis teilreseziert, oder nur das Kieferköpfchen weggenommen werden oder es kann eine temporäre Mandibuladurchtrennung erfolgen (Abb. 27a). Die Gl. parotis mit den Fazialisästen wird dabei entweder nach hinten abgedrängt, am Lappen belassen, oder falls erforderlich, unter Erhaltung der Fazialisäste, vollständig entfernt. Danach sind die Lamina lateralis processus pterygoidei, die A. maxillaris und die laterale Kieferhöhlenbegrenzung sowie die seitliche Schädelbasis bis zur seitlichen Nasopharynxwand, nötigenfalls

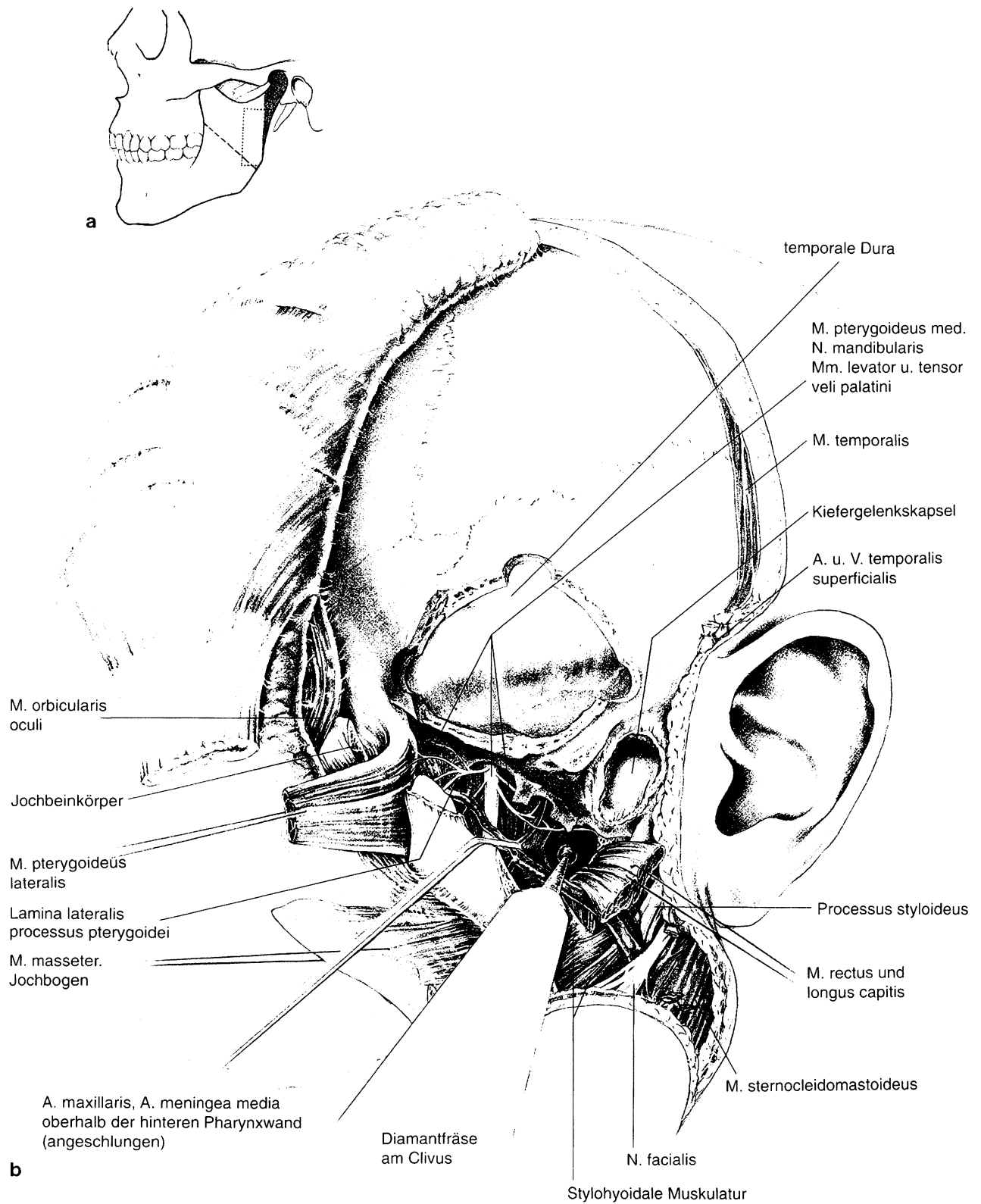
Abb. 27a, b. Der direkte laterale Zugang (Fossa temporalis, infratemporalis, Nasopharynx). (Aus [254]). **a** Möglichkeiten der Knochenresektion der Osteotomie des aufsteigenden Unterkieferastes: Resektion des mandibulären Gelenkköpfchens (*dunkel*), ausgedehnte randständige Resektion des aufsteigenden Unterkieferastes (*dunkel- und hellgrau*), „Fensterung“ der hinteren Grenze des aufsteigenden Unterkieferastes (*gepunktet*) und temporäre transversale Osteotomie (*gestrichelt*). **b** Skalp- und Gesichtsteile sind präpariert und nach vorne unten geklappt, der M. temporalis temporär abgelöst. Die marginale Unterkieferresektion wurde einschließlich des Condylus durchgeführt. Die Glandula parotis ist entfernt, im unteren Wundbereich der N. facialis exponiert. Der Jochbogen ist anhängend am M. masseter nach unten geschlagen. Damit besteht ein freier Zugang zur Fossa infratemporalis und Fossa pterygoidea. Wichtige Landmarken sind der N. mandibularis und die Lamina lateralis des Processus pterygoideus. Knochen wird von der vorderen Begrenzung des Clivus mit einer Diamantfräse entfernt. Die Dura der mediolateralen Schädelbasis (temporale Dura) wurde freigelegt. Vor dem Clivus ist die seitliche Pharynxwand sichtbar. Am Schluß der Operation kann der Arcus zygomaticus reponiert und mit Draht oder Miniplattenosteosynthesen fixiert werden. Ebenso werden die Gesichtsteile zurückverlagert



auch darüber hinaus einschließlich des Clivus darstellbar und der pathologische Prozeß übersichtlich freizulegen.

Die Tumorresektion an der knöchernen Schädelbasis kann jetzt, wenn nötig, auch unter Mitnahme der Dura mit nachfolgender Duraplastik vorgenommen werden. Der Wundverschluß mit Rekonstruktion erfolgt von innen nach außen, der Unterkiefer muß bei temporärer Durchtrennung durch Druckplattenosteosynthesen wiedervereinigt werden. Vor dem Zurückklappen des Hautlappens wird gegebenenfalls auch der Jochbogen aus ästhetischen Gründen durch Plattenosteosynthesen wiederhergestellt. Nach Einlage einer Redondrainage erfolgt der schichtweise Hautverschluß, wobei im Skalpbereich durchgreifende Nähte, im Gesichtsbereich der mehrschichtige Wundverschluß zu bevorzugen sind.

Fehler, Gefahren, Komplikationen: Es ist von besonderer Bedeutung, diesen Zugang, der hier nur knapp skizziert ist, den individuellen Erfordernissen anzupassen. Resektionen am Unterkiefer oder dessen temporäre Durchtrennung werden vor allem bei malignen Prozessen vorgenommen, sind im Falle einer gutartigen Geschwulst jedoch selten erforderlich. Gleiches gilt für den Jochbogen. Die Blutstillung im Bereich von Fossa pterygopalatina und pterygoidea kann aufgrund der dort im Wege gelegenen Kaumuskulatur, des venösen Plexus pterygoideus und der A. maxillaris schwierig sein. Gefäßklips verschiedener Größe sollten zur Verfügung stehen. Sind größere Resektionen am Unterkiefer erforderlich, sollten schon präoperativ Schienen und gegebenenfalls eine Gummizügelung zum Oberkiefer veranlaßt werden. Auf den Erhalt des N. mandibularis, aber auch des N. maxillaris nach seinem Austritt aus dem Foramen



rotundum ist zu achten, soweit onkologisch vertretbar. Muß der Eingriff in einen intrakraniellen-intraduralen umgewandelt werden, ist je nach Erfahrung des Operateurs und dem Ausmaß der Resektion ein Neurochirurg mit hinzuzuziehen. Für bestimmte Abschnitte dieses Eingriffs lohnt sich die mikrochirurgische Präparation um so mehr, je weiter man in die Tiefe gelangt.

5.5.8 Extrakranieller posteroinferiorer Zugang (infratemporaler Zugang nach Fisch) (Nasopharynx, Canalis caroticus, Foramen jugulare)

Die verschiedenen Möglichkeiten des extrakraniellen Zugangs zum posterioren Anteil der mittleren Schädelbasis bis in den Nasenrachen wurden vielfach beschrieben (Literatur bei [254]). Fisch [92, 93] hat diesen Zugang systematisiert und in seinen verschiedenen Indikationen klar herausgearbeitet, so daß er inzwischen weite Verbreitung gefunden hat.

Beim posteroinferioren Zugang handelt es sich um die Freilegung der mittleren Schädelbasis von dorsal her zwischen Processus mastoideus, Jochbogenwurzel und Processus condylaris mandibulae, gegebenenfalls unter Aufdeckung der Mittelohrräume, sowie Resektion des Mastoids und des Processus styloideus. Nach Wegnahme des Kieferköpfchens bzw. tangentialer Resektion des Unterkiefers können auf diesem Wege die Fossa pterygoidea, der Nasopharynx und der Clivus erreicht werden. Dieser Zugang ist indiziert, wenn Tumoren im Bereich des Foramen jugulare und des Canalis caroticus liegen. Sie können nicht selten ohne Resektionen am Unterkiefer und unter optimaler Kontrolle der A. carotis interna sowie der Hirnnerven entfernt werden, sofern man mikrochirurgisch arbeitet. Dies gilt auch für Tumoren, die von der Fossa pterygoidea und dem Clivus ausgehen, sowie den Gehörgang und den Warzenfortsatz miteinbezogen haben. Ein Vorteil dieses Weges ist, daß er jederzeit eine Ausweitung der Schädelbasisresektion nach ventral zur vorderen Schädelgrube bei Tumoren in der Übergangsregion zur mittleren Schädelgrube erlaubt.

Obwohl dieser Zugang in der Schädelbasischirurgie häufig und äußerst vielseitig verwandt wird, hat er im Zusammenhang mit der Themenstellung zu diesem Referat nur eine untergeordnete Bedeutung. Deshalb darf hier auf die detaillierten Beschreibungen bei Fisch und Mattox 1988 sowie Samii und Draf 1989 verwiesen werden.

5.6 Intrakranielle-extradurale Zugänge

Definition und Indikation: Wir verstehen darunter die extradurale Eröffnung des Endokraniums primär oberhalb der knöchernen Schädelbasis bei gutartigen Tumoren, die von der vorderen knöchernen Schädelbasis selbst ausgehen und Nase bzw. Nasennebenhöhhlensystem nicht oder nur marginal berühren. Als Indikationen für die direkte Freilegung der vorderen Schädelbasis von vorne oder seitlich meist ohne Eröffnung des pneumatischen Systems seien beispielsweise genannt: Eosinophiles Granulom, Osteom, fibröse Dysplasie und ähnliche. Maligne Tumoren kommen nicht in Betracht, da die Dura in solchen Fällen mitreseziert werden muß. Dann ist von einem intrakraniellen-intraduralen Vorgehen zu sprechen.

Der *intrakranielle-extradurale Zugangsweg* zur vorderen Schädelbasis von vorne wird als *transfrontale Eröffnung* bezeichnet. Kommt es darauf an, den Übergangsbereich zwischen vorderer und mittlerer Schädelbasis von der Seite her zu erreichen, wird die *frontotemporale Kraniotomie* bevorzugt. In neuerer Zeit bemüht man sich, die Knochenwegnahme möglichst schädelbasisnah durchzuführen, um subfrontal präparieren zu können. Damit muß die frontale Dura nur minimal angehoben, aber kaum retrahiert werden, so daß sich das frontale Durchgangssyndrom als Folge eines längeren Drucks auf das Gehirn weitgehend vermeiden läßt. Derome (1982) bezeichnet dies als transbasalen Zugang. Kawakami et al. (1991) führen eine doppelseitige osteoplastische en-bloc-Osteotomie der Supraorbitalspange einschließlich der Stirnhöhle zusätzlich zu einer klassischen bifrontalen Kraniotomie durch (Abb. 28).

Transfrontales extradurales Vorgehen:

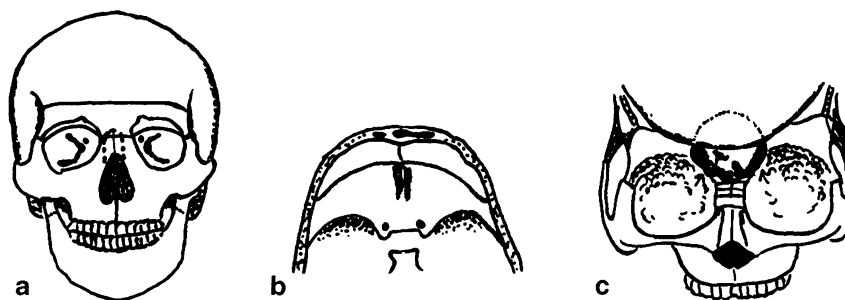
operative Technik:

Bei der Bildung des bitemporalen Skalplappens präpariert man direkt auf den Knochen zu und beläßt das Galeaperiost am Skalplappen. In Höhe der Supraorbitalspange wird das supraorbitale Gefäßnervenbündel gegebenenfalls nach Abschleifen der kaudalen Knochenspange des Foramen supraorbitale mit dem Orbitainhalt vom Orbitadach abgelöst und erhalten.

Von der Ausdehnung des Prozesses hängt es ab, ob ein- oder doppelseitig frontal kraniotomiert wird. Dies geschieht nach Anlegen kleiner Bohrlöcher mit dem Kraniotomiebohrer und Ablösen der Dura zwischen den Bohrlöchern entweder mit der Gigli-Säge oder mit einem Kraniotom. Bei ausgedehntem beidseitigem Prozeß wird dabei natürlich die Stirnhöhle eröffnet. Die Größe des Tumors bestimmt, wie hoch die Kraniotomie sein muß. In Abhängigkeit davon benötigt man auf einer Seite 3 bis 4 Bohrlöcher. Bei doppelseitiger Kraniotomie liegen die medianen Bohrlöcher kranial jeweils beiderseits neben dem Sinus sagittalis superior.

Ein ähnliches Vorgehen wurde kürzlich von Kawakami et al. (1991) in Modifikation des transbasalen Zugangs von Derome und Guiot (1979, 1982) als „ausgedehnter transbasaler

Abb. 28a–c. Temporäre Supraorbitalspangenentnahme im Rahmen des sogenannten ausgedehnten transbasalen Zugangs. (Aus [147]). **a** Lage der Osteotomien zur Entnahme der Supraorbitalspange von vorne. **b** Osteotomie beim Blick auf die vordere Schädelbasis. **c** Subfrontale Expositionsmöglichkeit eines Tumors der vorderen Schädelbasis nach Entnahme der Supraorbitalspange



Weg“ („Extensive transbasal approach“) zu Tumoren der vorderen Schädelbasis bezeichnet. Damit wird auch von neurochirurgischer Seite die zunehmende Tendenz deutlich, „subfrontal“ zu operieren und die Retraktion des Frontalhirns zu vermeiden. Liegt der Tumor in der Schädelbasis, kann durch die Supraorbitalspange mit der oszillierenden Säge umschnitten und in einem Stück ein- oder doppelseitig temporär entfernt werden. Nach temporärer Entfernung der Supraorbitalspange ist die Tumorentnahme unter vorsichtigem Anheben der frontalen Dura und Retraktion des Orbitainhalts durchzuführen (Abb. 28). Reicht der Tumor bis nahe an die Riechspalte, wird man mikrochirurgisch versuchen, die Fila olfactoria zu erhalten, soweit sie nicht bereits durch die Neubildung zerstört sind. Die knöcherne Schädelbasis kann, sofern größere Anteile des Orbitadachs entfernt werden mußten, mit Knorpel vom cavum conchae oder mit einem Tabula externa-Transplantat rekonstruiert werden. Bei Tumoren, die in der Kalotte gelegen sind, erfolgt die Rekonstruktion wie in Kapitel 5.3 dargestellt, entweder mit einem Implantat (Polymethylmetacrylat, IONOS-Glasionomer) oder Tabula externa. Wenn die Stirnhöhle eröffnet wurde, ist zu entscheiden, ob bei geringer Traumatisierung der Hinter- und Vorderwand und offenem Infundibulum frontale der osteoplastisch entnommene Knochendeckel mit belassener Schleimhaut wieder eingesetzt werden kann. Mußten bereits größere Teile der Stirnhöhlenvorder- oder -hinterwand reseziert werden, ist es besser, die Stirnhöhlschleimhaut mikrochirurgisch vollständig zu entfernen und die Stirnhöhle entweder durch komplette Wegnahme der Hinterwand zu kranialisieren [70] oder sie mit einem frisch entnommenen freien Fettransplantat zu obliterieren. Wurden größere Duraareale im Kalottenbereich freigelegt, so sind vor der Knochenreplantation nach Anlegen von Bohrlöchern an den Knochenrändern sogenannte Durahochnähte durchzuführen, um ein postoperatives epidurales Hämatom zu verhindern. Kommt es im Rahmen der Tumorentfernung zu einer Eröffnung der harten Hirnhaut, ist diese plastisch zu verschließen, wie in Kapitel 5.3 geschildert. Neben konservierten oder autogenen freien Transplantaten kommt auch ein gestielter Galeaepiostlappen in Betracht.

Frontotemporales extradurales Vorgehen (Abb. 29): Operative Technik:

Die Kraniotomie wird so orientiert, daß der Tumor in ihrem Zentrum liegt. Technisch wird dabei prinzipiell wie bereits geschildert vorgegangen. Die Dura der vorderen und mittleren Schädelgrube schiebt man von der Kante des kleinen Keilbeinflügels ab. Nach vorsichtiger Retraktion von Frontalhirn und Temporallappen kann die Ala minor des Keilbeins bis zum Clinoidfortsatz und bis zur Arteria carotis interna entfernt werden. Auf diese Weise sind auch von lateral und oben her der knöcherne Optikuskanal sowie die seitliche Orbitaabgrenzung darzustellen.

Im vorderen Anteil der mittleren Schädelgrube wird der Ablösung der Dura von ventral nach dorsal durch die Fissura orbitalis superior, das Foramen rotundum, das Foramen ovale sowie das Foramen spinosum eine Grenze gesetzt, wenn die durch diese Öffnungen ziehenden Strukturen erhalten werden sollen. Nur im Notfall wird man sich zu einer weiteren Anhebung der Dura bis zur A. carotis interna nach Durchtrennung des N. maxillaris, des N. mandibularis und Koagulation der A. meningea media entschließen. Bei der Präparation entlang der vorderen Pyramidenfläche ist daran zu denken, daß der N. petrosus superficialis major sowie das Ganglion geniculi ohne Knochenschutz unmittelbar unter der Dura liegen können. Das Ganglion Gasseri ist vollständig von Dura ummantelt. Die extradurale Freilegung geht in der Regel nicht über den Sinus petrosus superior hinaus. Nach Entfernung des pathologischen Prozesses wird der Knochendeckel wieder eingesetzt. Ein osteoklastischer Defekt wird, wie im Kapitel 5.3 geschildert, verschlossen. In Abb. 29d ist der Verschluss mit Methylmetacrylat dargestellt. Auch bei diesem Zugang dürfen nach breiter Durafreilegung die Durahochnähte nicht vernachlässigt werden.

Derartige Präparationen sollte nur der neurochirurgisch vorgebildete Otorhinobasis-Chirurg ohne neurochirurgische Hilfe durchführen!

5.7 Kombinierte Zugänge

Vorbemerkungen: Unter den kombinierten Zugängen zur vorderen Schädelbasis sind 2 Gruppen zu unterscheiden, kombinierte *extradurale* Vorgehensweisen und kombinierte *extra-intradurale* Operationstechniken. Nicht immer ist präoperativ mit Sicherheit zu entscheiden, ob eine primär als extradural geplante Operation tatsächlich so durchgeführt werden kann oder letztlich nicht doch die Resektion eines tumorinfiltrierten Duraanteils erforderlich ist.

Deshalb empfiehlt es sich für den Rhinochirurgen, sich in Grenzfällen der Unterstützung des neurochirurgischen Nachbarn rückzuversichern, indem die Problematik gemeinsam *präoperativ* diskutiert wird. In einer Reihe von Fällen wird a priori die Planung eines kombinierten extra-intraduralen Vorgehens in 1 oder in 2 Sitzungen erforderlich sein. Die diesbezüglichen Möglichkeiten sind im Referat von Gilsbach und Mann aufgezeigt.

Hier soll auf die kombinierten primär *extraduralen* Vorgehensweisen und die Lösungsmöglichkeiten

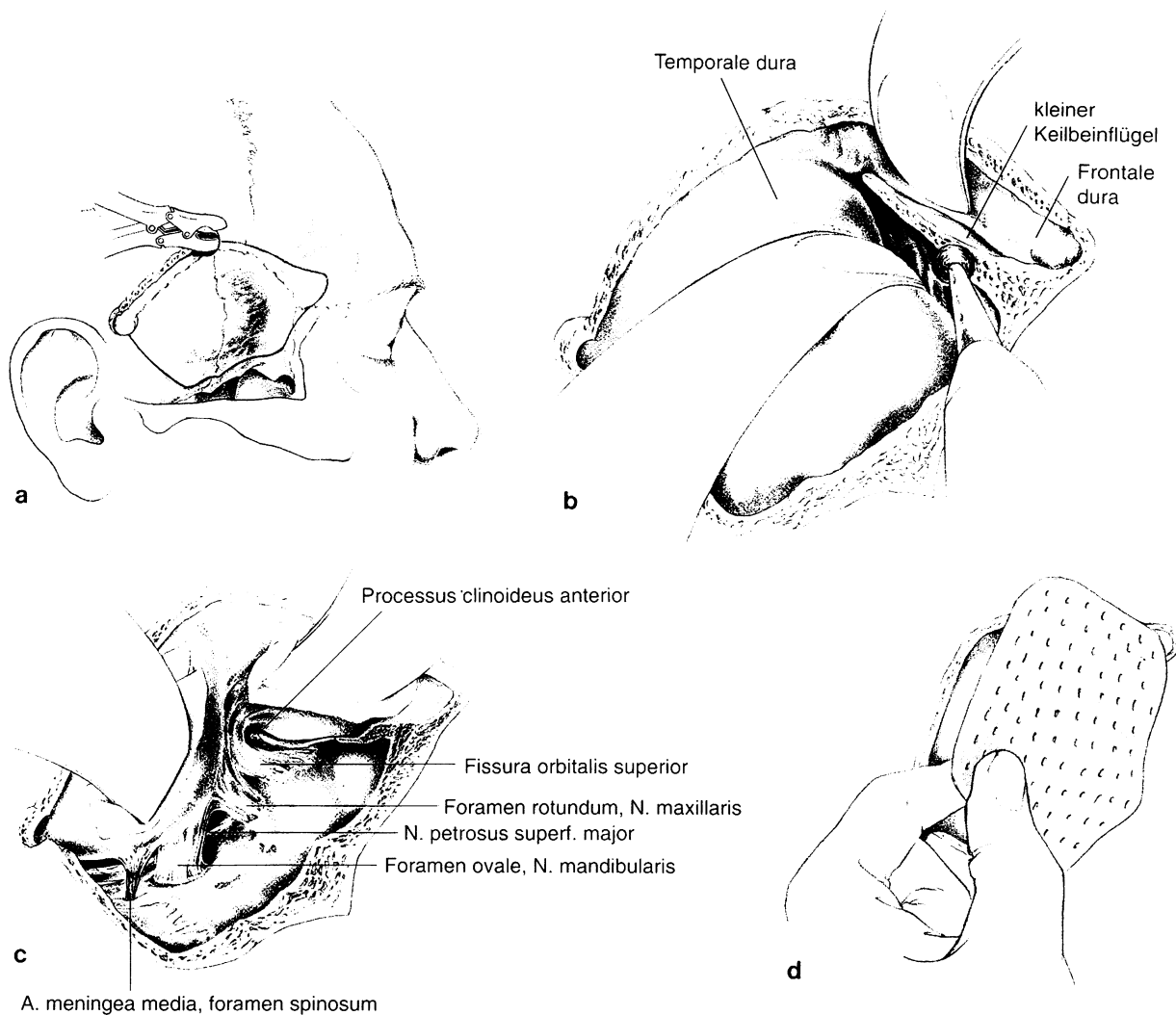


Abb. 29a–d. Frontotemporaler extraduraler Zugang zur seitlichen vorderen und mittleren Schädelbasis. (Aus [254]). **a** Das Ausmaß der Kraniotomie ist eingezeichnet und diese nach Anlegen von Bohrlöchern begonnen. In Abhängigkeit von der Tumordignität kann die Kraniotomie osteoplastisch oder osteoklastisch vorgenommen werden. Die Sutura sphenosquamosa läuft schräg von kranial nach kaudal durch das Kraniotomieareal. **b** Der Frontallappen mit der ihn bedeckenden Dura ist etwas nach vorne oben retrahiert, der Temporallappen nach hinten. Die Dura wird schrittweise von der Basis der vorderen

bzw. mittleren Schädelgrube abgelöst, so daß der kleine Keilbeinflügel mit der Fräse abgetragen werden kann. **c** Die Fissura orbitalis superior, die Foramina rotundum, ovale und spinosum mit den sie durchziehenden Strukturen bleiben beim extraduralen Zugang nach Möglichkeit intakt. **d** Ein osteoklastischer Kraniotomiedefekt kann mit Methylmetacrylat oder mit ionomerem Knochenzement (Ionoem R) verschlossen werden. Ansonsten wird der osteoplastische Knochendeckel replantiert und mit Miniplatten oder mit Knochenzement fixiert

von „Grenzfällen“ eingegangen werden, welche der entsprechend geschulte HNO-Schädelbasischirurg in Form einer umschriebenen Duraresektion und Duraplastik bewältigen kann, so wie er es von der Versorgung von Traumen her gewohnt ist.

Diese Zugangsmöglichkeiten repräsentieren den Übergang zu den kombinierten rhino-neurochirurgischen Verfahren.

5.7.1 Transfaziales-transkranielles Vorgehen (Kraniofaziale Chirurgie)

Die Entwicklung kraniofazialer, extraduraler Operationstechniken hat ihren Ursprung in der Chirurgie großer Mißbildungssyndrome des Schädels ([310] u.a.). Sie haben sich auch bewährt zur Entfernung großer gutartiger Tumoren [254]. Bei bösartigen Neubildungen ist meist eine Duraresektion zusätzlich erforderlich. Grundsätzlich sind zu differenzie-

ren: 1. Techniken, bei denen die klassische, seitliche Rhinotomie nach der Moureschen (1922) oder einer modifizierten Hautinzision mit der bifrontalen Kraniotomie kombiniert wird (Abb. 30; [148, 254, 279, 290]). 2. Techniken, die den transfazialen Weg mit einer „Minikraniotomie“ kombinieren, ausgehend von einer einzigen Inzision (Abb. 31; 46). Gemeinsam ist nach Panje (1989) und auch nach unseren eigenen Erfahrungen beiden Gruppen, daß jeweils durch die Rückverlagerung osteoplastischer Knochendeckel freie Knochentransplantate unterschiedlicher Größe zur Einheilung gebracht werden müssen. Dies kann vor allem nach einer eventuell notwendigen Strahlentherapie zu Wundheilungsstörungen bis zur kompletten Sequestrierung des Knochendeckels führen. Aus diesen Fakten ergab sich die Tendenz zur Minikraniotomie [149]. Ein weiterer Vorteil der Minikraniotomie ist die Anlage des Bohrlochs im Medianbereich nur knapp oberhalb des Nasions, so daß die frontale Dura mit dem dahinter gelegenen Gehirn nur wenig angehoben, nicht jedoch retrahiert werden muß. Es wird „subfrontal“ präpariert. Dadurch bleibt dem Patienten und dem Pflegepersonal das teilweise sehr belastende „frontale Durchgangssyndrom“ erspart. Allerdings muß bei Eröffnung der Stirnhöhle darauf geachtet werden, daß diese sachgemäß versorgt wird, entweder durch Gewährleistung einer zuverlässigen Drainage zur Nase oder durch vollständige mikrochirurgische (!) Entfernung der Schleimhaut und Obliteration [62, 74].

Panje et al. (1989) haben einen transfazialen-intrakraniellen Zugang über die Entwicklung eines sogenannten „Swinging nasofrontal bone flap“ beschrieben (Abb. 32). Ziel dieser operativen Modifikation ist es, den kombinierten kraniofazialen Zugang weiter zu verbessern, ohne die günstige 5-Jahresüberlebensquote durch die en bloc-Tumoresektion zu schmälern. Folgende Vorteile sind nach Ansicht der Autoren zu sehen: 1. Intrakranielle Darstellung der vorderen Schädelbasis ohne Retraktion des Frontalhirns. 2. Verringerung der Infektionsgefahr durch Bildung eines vaskularisierten Knochenlappens, bestehend aus dem knöchernen Nasengerüst und dem mittleren Stirnbereich. 3. Verbesserung der transfazialen Tumorexposition und en bloc-Resektion über eine Inzision unabhängig von der Ausdehnung. 4. Vermeidung einer Verstümmelung im Mund-Gesichtsbereich. Einzelheiten der Technik müssen in der Originalarbeit nachgelesen werden.

Wertung: Dieser transfaziale Zugang zur kombinierten kraniofazialen Tumoresektion mit Hilfe eines gestielten, türflügelartigen nasofrontalen Knochenlappens stellt unseres Erachtens eine interessante

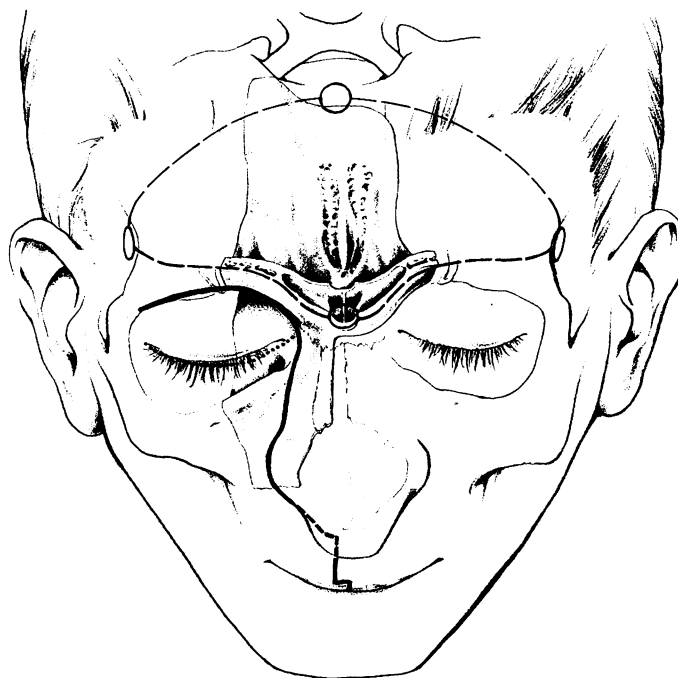


Abb. 30. Transfaziales-transkraniales Vorgehen (kraniofaziale Chirurgie). Die gestrichelte Linie markiert das mögliche Ausmaß der bifrontalen Kraniotomie entweder osteoplastisch oder osteoklastisch. Die Lokalisation der Bohrlöcher ist ebenfalls eingezeichnet. Die durchgehende schwarze Linie demonstriert die Inzision im Gesichtsbereich, die um die Lippenpartung (fett gestrichelt) erweitert werden kann. Die gepunktete Linie markiert die subziliare Schnittführung, sofern eine Exenteratio orbitae erforderlich ist. (Aus [254])

Alternative zur klassischen lateralen Rhinotomie sowie zum „midfacial degloving“ dar, insbesondere bei malignen Tumoren, die im vorderen Bereich des Nasennebenhöhlensystems lokalisiert sind. Die Schnittführung besteht in einer Kombination typischer rhinochirurgischer Inzisionen und mag in nicht wenigen Fällen auffälligere Narben verursachen als die Kombination von paranasaler- und Skalpinzision oder der Mundvorhofschnitt beim „midfacial degloving“. Die Quote unschöner Narben kann sicher durch Anwendung subtiler plastisch-chirurgischer Nahttechniken reduziert werden. Auf eine fachgerechte Versorgung des Stirnhöhle ist auch hier zu achten. Die Abdeckung des Endokraniums gegen die Nasenhöhle mit einem Spalthautlappen ruft, wie von den Autoren eingeräumt wird, eine lästige Verkrustung in der Nase hervor. Ein gestielter Galeaperiostlappen erscheint zweckmäßiger. Bei Rückverlagerung des gestielten Hautknochenlappens von Nase und Os frontale ist eine äußerst präzise Stabilisierung mit Miniplatten vorzunehmen, da sonst die postoperative Narbenbildung das unmittelbar postoperativ gute Resultat gefährdet.



Abb. 31a–d. Pat., K. E., männl., 60 J., transfaziale-transkranielle Entfernung eines Adenokarzinoms der Nasennebenhöhlen rechts und der vorderen Schädelbasis (Holzarbeiter!) mit einer „Minikraniotomie“. **a** Das koronale Kernspintomogramm zeigt, daß der Tumor noch nicht in das Endokranium, jedoch bis zur Dura vorgedrungen ist (*Pfeile*). **b** Schnittführung im Stirnbereich bei fehlender Behaarung in einer Stirnhautfalte unter Bildung eines rechts seitlich gestielten Skalplappens. Die Schnittführung geht über die Glabella direkt in die laterale Rhinotomie über. **c** Operations situs nach Eröffnung sowohl des Gesichtsschädels wie auch des Endokraniums über eine kleine Kraniotomie. **d** Relativ unauffällige Narben ein halbes Jahr postop.

5.7.2 Facial translocation (Janecka et al. 1990, 1991)

Vorbemerkungen: Der Erfolg der Tumorchirurgie am Übergangsbereich oder auch zentralen Verknüpfungspunkt von vorderer, mittlerer und hinterer Schädelbasis, der unter anderem durch Nasopharynx, Clivus und Sinus cavernosus repräsentiert wird, steht in direktem Zusammenhang zu den technischen Möglichkeiten, tumorfreie Resektionsränder zu erreichen. Je übersichtlicher der Zugang, desto leichter gelingt dies.

Janecka et al. [135, 136, 138] haben in interdisziplinärer HNO-neurochirurgischer Zusammenarbeit eine Operationstechnik entwickelt, welche durch temporäre Verlagerung (Translocation) der Gesichteweichteile und großflächige kraniofaziale Osteotomien ein übersichtliches Operationsfeld im Bereich der anterolateralen Schädelbasis von der kontralateralen Tubenmündung bis zum ipsilateralen Ganglion geniculi schafft, unter Einbeziehung

von Nasopharynx, Clivus, Keilbeinhöhle und Sinus cavernosus ebenso wie der gesamten Fossa infratemporalis und Fissura orbitalis superior.

Der Facial translocation-Zugang kombiniert eine Reihe von bekannten vorderen und seitlichen Zugängen zu bestimmten Anteilen der anterolateralen Schädelbasis und ist als übergeordnetes Konzept für die Beseitigung von Tumoren der zentralen Schädelbasis zu verstehen. Zwischen November 1988 und Dezember 1989 kam dieses Vorgehen bei 20 Patienten mit Tumoren in diesem Bereich zur Anwendung. Bei allen war die Wundheilung primär. 2 Patienten mußten 4 und 6 Monate nach der ersten Operation revidiert werden: einer, da es zur Infektion eines Knochenautotransplantats kam, ein weiterer wegen eines Tumorrezidivs.

Operative Technik (Abb. 33): Zunächst wird ein kaudal an den Vasa faciaia und labialia inferiora gestielter Wangenweichteilappen gebildet. Er beinhaltet das laterale Drittel der Ober-

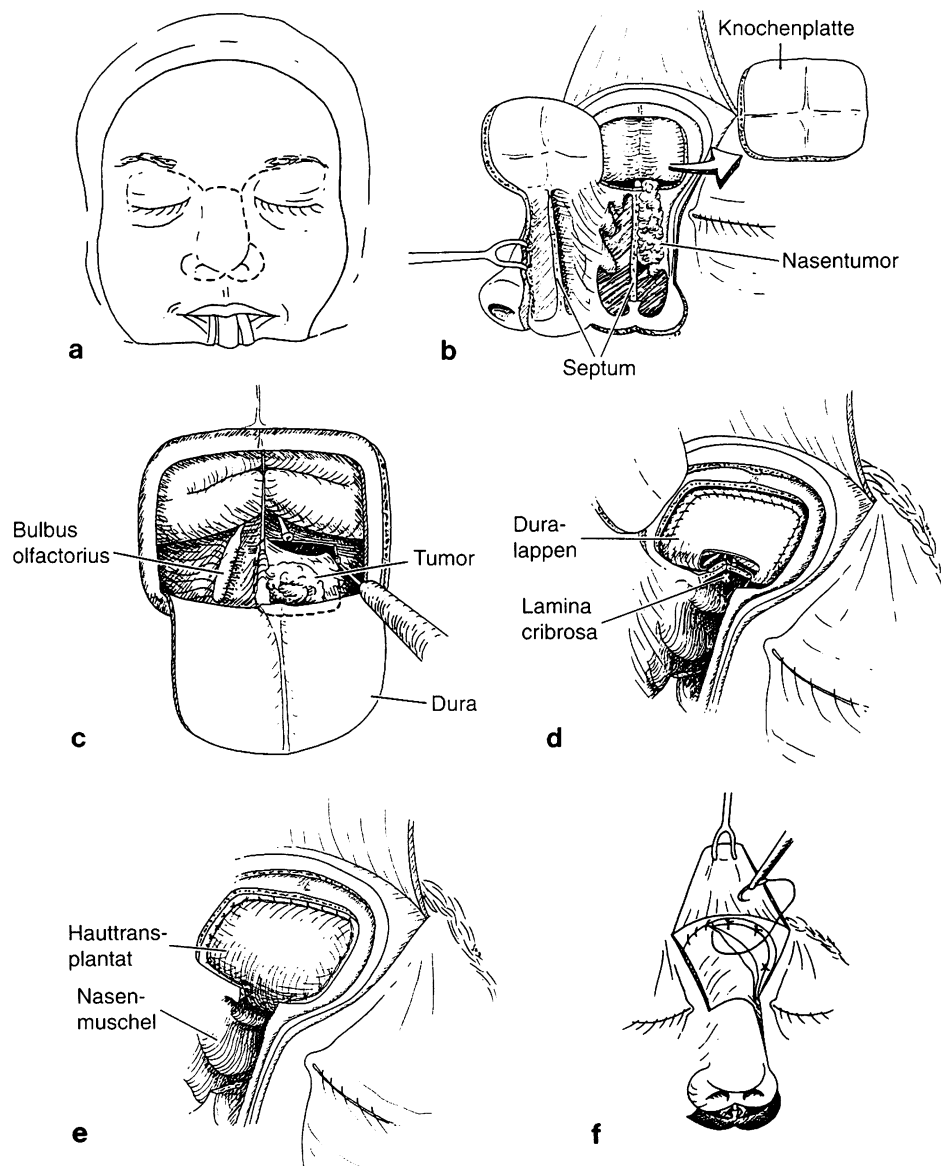


Abb. 32a–f. Transfazialer Zugang zur kombinierten intra- extrakraniellen vorderen kraniofazialen Tumorentfernung. (Aus [229]). **a** Gestrichelt, Standardhautinzision. **b** Der nasofrontale Knochenlappen ist gebildet. Er ist an den dem Tumor gegenüberliegenden Nasen- und Wangenweichteilen gestielt und von Stirn- bzw. Nasenhöhle abgeklappt. **c** Die frontale Dura ist mit dem Tumor nach unten gezogen, um die Crista galli und die Lamina cribrosa darzustellen. Der Bulbus olfactorius kann subfrontal ohne Hirnretraktion sichtbar gemacht

werden. **d** Nach der Tumorentfernung ist die Dura wieder zurückgeklappt und eingenäht. **e** Der verbleibende Duradefekt wird am besten mit Fascia lata wasserdicht verschlossen (das von den Autoren empfohlene Spalthauttransplantat ist wegen der Krustenbildung nicht empfehlenswert). **f** Der nasofrontale Knochenlappen ist zurückgeklappt. Das Periost wird wieder adaptiert. Das Septum wird an der Spina nasalis anterior fixiert und die Stirnhaut zurückgeklappt. Gegebenenfalls empfiehlt sich die zusätzliche Anwendung von Miniplatten

lippe, die gesamten subperiostal ausgelösten Wangenweichteile, das Unterlid, den N. facialis und die Glandula parotis. Die Inzision beginnt am Lippenrot und wird um den Nasenflügel herum wie bei der lateralen Rhinotomie nach kranial fortgeführt. Der innere Canthus wird bei Umbiegen der Inzision in einer horizontalen Verlaufsrichtung durchtrennt und die Schnittführung in der Tiefe des Konjunktivalsacks bis zum lateralen Canthus weitergeführt, wo sie auf die vertikale bikoro-

nale bzw. präaurikuläre Inzision trifft. Der Wangenlappen wird bis auf die Höhe des harten Gaumens nach unten gezogen, nachdem das maxilläre Periost und die Fascia masseterica nach unten geschlagen wurden.

Der zweite große Gesichtswerteilkomplex, nämlich der frontotemporale Lappen, wird Richtung Gesichtsmittellinie umgeschlagen, nachdem die bikoronale und die transtemporale Inzision vervollständigt wurden sowie eine ausreichende

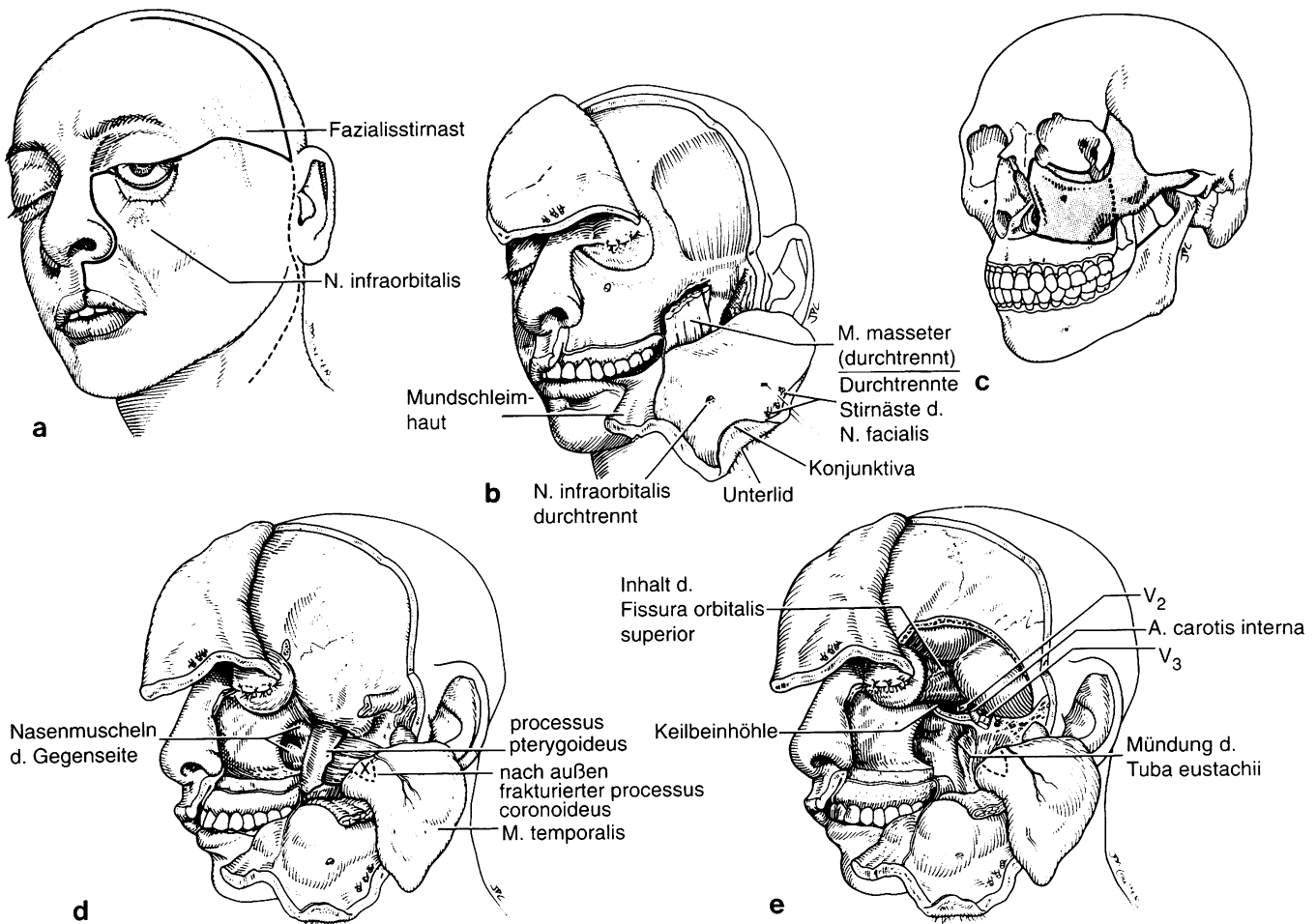


Abb. 33a–e. „Facial translocation-Zugang“. (Aus [135, 136]). **a** Darstellung der Hautinzisionen. Am Lippenrot wird ein dreieckiges Hautläppchen gebildet, am Unterlid transkonjunktival vorgelagert. Je nach Notwendigkeit kann noch eine Erweiterung um den Augenbrauenschnitt und auch präaurikulär sowie in der Halsregion erfolgen. **b** Der Wangen- und der frontotemporale Weichteilappen sind gebildet. **c** Darstellung der kranio-

fazialen Osteotomien zur temporären Entfernung des orbitomaxillären Knochenkomplexes. **d** Nach Transposition des Musculus temporalis können die Strukturen der Fossae infra-temporalis und pterygoidea freigelegt werden. **e** Die frontotemporale Kraniotomie komplettiert die Exposition des gesamten Nasopharynxbereichs und der Nachbarregionen. Frontale und temporale Dura sind breit freigelegt

Weichteilunterminierung erfolgte. Das kraniofaziale Schädel skelett wird von der Mitte zur Seite hin freigelegt (Stirn, Nase und Processus frontalis maxillae; obere, seitliche und untere Orbitabegrenzung, Oberkiefer und Arcus zygomaticus). Die orbitomaxillären Osteotomien werden so durchgeführt (Abb. 33b), daß in das temporär zu entnehmende, freie Autoknochen-transplantat, die Kieferhöhlen vorderwand, der Jochbogenkörper, der Jochbogen, untere und seitliche Orbitaspange sowie der Orbitaboden miteinbezogen sind. Dies erlaubt eine Kaudalverlagerung des Musculus temporalis nach schräger, subperiostaler Osteotomie an der Basis des Processus coronoideus. Nun wird der Blick frei bis zum hinteren Ende des Nasenseptums, Richtung kontralateralem Nasopharynx, die Hinterwand der Kieferhöhle, Processus pterygoideus und die dort ansetzende Muskulatur, sowie die Fossa infratemporalis (Abb. 33c). Es folgt die frontotemporale Kraniotomie, falls erforderlich mit Identifizierung der Foramina spinosum, ovale, rotundum und auch der Fissura orbitalis superior. Der petröse Verlaufsanteil der A. carotis interna wird dann freigelegt, sofern die Tumorausdehnung eine Kontrolle dieses Gefäßes

erfordert (Abb. 33d). Damit sind die Voraussetzungen geschaffen für die 3dimensionale Tumorexposition unter optimaler Sicht. Sie wird vom Tumordurchmesser und Tumortyp wesentlich bestimmt. Das Tumörpräparat übergibt der Operateur am besten selbst dem Pathologen zur Schnellschnittuntersuchung auf tumorfreie Resektionsränder.

Nach Tumorexposition und Tumorexposition kommt als dritte Phase der Operation die Rekonstruktion von innen nach außen: Je nach Situation werden eine Duraöffnung oder ein -resektionsdefekt durch primäre Naht oder Einsetzen eines Transplantats verschlossen. Falls eine Exenteratio orbitae in Verbindung mit der oberen Orbitaresektion erforderlich war, rotiert man einen Galeaperiostlappen zur Durarekonstruktion in den Defekt. Der gut bewegliche Musculus temporalis kann über den Galeaperiostlappen plaziert werden. Damit deckt er die anterolaterale Schädelbasis, Keilbeinhöhle, Nasopharynx, Orbita (falls exentert), die vormalige Kieferhöhlenregion sowie die Region der frühen Fossae pterygoidea und infratemporalis ab.

Man kann die Anteile des Musculus temporalis, welche Nasenhöhle und Nasopharynx begrenzen, mit freien Mucosatransplantaten versorgen oder der sekundären Schleimhaut-epithelisierung überlassen.

Das orbitomaxilläre Knochentransplantat, welches in der „Eröffnungsphase“ temporär entnommen worden war, kann nun wieder eingesetzt und mit 2 × 0 nicht resorbierbaren Nähten oder Miniplatten fixiert werden. Falls erforderlich, wird der Orbitaboden mit einem Kalottentransplantat verstärkt. In die beiden vom Tränennasengang abgetrennten Canaliculi lacrimales und in den Ductus nasolacrimalis wird im Sinne einer zur Nase hin offenen Schlinge ein Silikontubus eingelegt und möglichst 3 Monate belassen. Das mediale und laterale kaudale Ligament werden wieder an den vor der Ablösung markierten Stellen des Os lacrimale bzw. der lateralen Orbitaspange readaptiert. Auch der Conjunktivalsack und das untere Lidsegment sind zu rekonstruieren. Der ebenfalls in der ersten Operationsphase identifizierte und markierte Stirnast des N. facialis sollte nach Möglichkeit mikrochirurgisch reanastomosiert werden. In gleicher Weise, eventuell auch mit Hilfe eines Nerven-transplantats, kann die Kontinuität des N. infraorbitalis wiederhergestellt werden, soweit er nicht weiter zentral aus onkologischen Gründen reseziert werden mußte. Entsprechend den präoperativ angelegten Markierungen readaptiert man die Gesichtsweichteile. 2 horizontale Matratzennähte werden durch die oberen und unteren Lidränder plaziert und über kleine Mull- oder Schaumgummistückchen von 5 mm Stärke geknüpft. Sie dienen als Hilfe für die anatomisch präzise Heilung der Unterlidinzisionen und werden 10–12 Tage postoperativ entfernt.

In das ipsilaterale Nasenloch wird ein Tubus eingelegt und fixiert, der nicht nur die Nasenatmung während der Heilungsphase garantiert, sondern auch eine zu weite Medialverlagerung des Musculus temporalis verhindert. Er kann nach 7–10 Tagen gezogen werden.

Wertung: Dieser Zugang mit seinen Erweiterungsmöglichkeiten nach kranial durch frontotemporale Knochenwegnahme und darüber hinaus in den intraduralen Raum der vorderen und mittleren Schädelgrube, aber auch nach kaudal durch sagittale Spaltung des weichen Gaumens bzw. der Mandibula, erlaubt En-bloc-Resektionen von malignen Tumoren des Naso-, Oro- und Hypopharynx mit guter Übersicht von vorne. Die Sicht im Detail kann durch Lupe und Operationsmikroskop noch verbessert werden. Wir ziehen dieses Vorgehen für spezielle Fälle dem Zugang über die Fossa infratemporalis vor.

Im Bereich des medialen Canthus folgen wir nicht der Originalschnittführung, sondern durchtrennen die Unterlidkante lateral des Punctum lacrimale inferius, so daß die ableitenden Tränenwege mit der umgebenden Muskulatur erhalten werden können. Dies bedeutet eine weitere Verringerung der Morbidität.

5.8 Zusammenfassung, Ergebnisse und Ausblick

In der vorliegenden Zusammenstellung wurde ein Überblick versucht über Pathologie und die derzeitigen

rhinochirurgischen Möglichkeiten in der Chirurgie von Tumoren der vorderen Schädelbasis (Rhinobasis nach Wullstein 1972). Bei der Auswahl aus einer Vielzahl von operativen Verfahren, von denen sich nicht wenige mehr durch die Namensgebung als das chirurgische Prinzip unterscheiden, gaben die historische Entwicklung, praktische Anwendbarkeit und persönliche Erfahrungen den Ausschlag.

Einer systematischen Übersicht von ausgewählten Verfahren zur Lösung der meisten Probleme an der vorderen Schädelbasis wurde der Vorzug gegeben vor einer Schilderung zuvieler operativer Einzeldetails. Das beigegebene ausführliche Literaturverzeichnis erlaubt den Einstieg in spezielle Probleme.

Die wichtige Frage der Behandlungsergebnisse wurde bewußt nur punktuell gestreift und zwar aus 2 Gründen:

1. Die dazu vorliegenden Arbeiten [46, 149, 229, 279, 305 u. a.] sind zu unterschiedlich strukturiert, als daß man sie zu einer größeren Statistik zusammenfassen könnte.
2. Eine ausführliche Einzelwürdigung entsprechender Publikationen hätte den vorgegebenen Rahmen dieses Referats gesprengt.

Es darf jedoch festgestellt werden, daß bei Anwendung adäquater Operationstechniken und entsprechender Erfahrung die komplikationsarme vollständige Entfernung von gutartigen Tumoren der vorderen Schädelbasis in ca. 90% möglich ist. Bei etwa 10% benignen Läsionen ist die Ausdehnung so groß, daß lediglich die *subtotal* Resektion mit einem noch vertretbaren Maß an operativ bedingter Morbidität verbunden ist.

Wir selbst haben von 36 *gutartigen* Tumoren der vorderen Schädelbasis (Tabelle 9), die an unserer Klinik zwischen 1. 2. 1979 und 31. 7. 1992 operiert wurden, 33 primär vollständig entfernen können. Ein Angiofibromrezidiv wurde 2 Jahre nach der Erstoperation nachoperiert. Der Patient ist jetzt 10 Jahre rezidivfrei. Ähnliches gilt für 2 Rückfälle eines invertierten Papilloms.

Bei den *bösartigen* Tumoren sieht die Bilanz naturgemäß ungünstiger aus: von 38 mikroskopisch kontrolliert in sano operierten Patienten sind 6 an einem Rezidiv verstorben (4 × Plattenepithelkarzinom, davon 2 bereits außerhalb voroperiert; 1 Adenokarzinom; 1 Ästhesioneuroblastom). Für 7 Patienten liegen keine Angaben vor. Von den verbleibenden 25 Patienten konnte 2 × ein Rezidiv nach eigener Voroperation (1 × Ästhesioneuroblastom, 1 × Adenokarzinom) durch eine Zweiteingriff vollständig entfernt werden. Beide Patienten sind seit 2 Jahren rezidivfrei. Dies bedeutet in der Gruppe der bösartigen Tumoren der vorderen Schädelbasis derzeit eine Überlebensquote der nachuntersuchten Patienten

Tabelle 9. Tumoren der vorderen Schädelbasis (Klinik Fulda). 1. 2. 1979–31. 7. 1992; G = 74

<i>Benigne</i>		<i>Maligne</i>	
AJamantinom	1	Adenokarzinom	2
Angiofibrom	14	adenoidzystisches Karzinom	2
Dermoidzyste	1	Ästhesioneuroblastom	4
Fibrom ossifizierendes	5	Basaliom	2
Gliom	1	Chondrosarkom	1
Hämangiom	1	Karzinom	2
Hämangioperizytom	1	Lymphoepitheliom	1
Knochengranulom eosinophiles	1	Lymphosarkom	1
Meningeom	2	Melanom, spindelzelliges	1
Neurofibromatose	2	Plasmozytom	1
Osteom	2	Platteneithelkarzinom	18
Papillom invertiert	4	Spindelzelltumor	1
Teratom	1	Transitionalzellkarzinom	2
Gesamt	36	Gesamt	38

von 65,8%. Durchgeführt worden war jeweils ein kraniofazialer Umfangseingriff mit intraoperativ mikroskopisch kontrollierter Exzision bei allerdings sehr unterschiedlichen Tumortypen (Tabelle 9). Dies ist auch im internationalen Vergleich ein akzeptables Ergebnis.

Das Ziel weiterer Arbeit betreffend Tumoren an der Schädelbasis muß sein, alle Neubildungen prä- und postoperativ auf einheitlichen Computerbögen zu erfassen und damit die Ergebnisse verschiedener Arbeitsgruppen vergleichbar zu machen. Als sicher darf gelten, daß der übersichtliche Umfangseingriff, falls erforderlich in interdisziplinärer Zusammenarbeit, bei malignen Tumoren die besten Ergebnisse bringt.

Es ist jedoch offen, welche Zugänge bei der Resektion benigner Tumoren eine optimale Tumorresektion bei minimaler Morbidität ermöglichen. Hier könnten neuere mikro-endoskopische Operationstechniken z.B. transnasal und auch transoral zunehmend an Bedeutung gewinnen.

Literatur

- Abdel-Fattah HM, Adams GL, Wick MR (1990) Heman-giopericytoma of the maxillary sinus and skull base. *Head & Neck* 12:77–83
- Acheson ED, Cowdell RH, Rang E (1972) Adenocarcinoma of the nasal cavity and sinuses in England and Wales. *Br J Ind Med* 29:21–30
- Ackerman LV (1948) Verrucous carcinoma of the oral cavity. *Surgery* 23:670–678
- Agarwal MK, Gupta S, Gupta OP, Samant HC (1980) Fibrosarcoma of the nose and paranasal sinuses. *J Surg Oncol* 15:53–57
- Al-Dewachi HS, Al-Naib N, Sangal BC (1980) Benign chondroblastoma of the maxilla: A case report and review of chondroblastomas in cranial bone. *Brit J Oral Surg* 18:150–156
- Albrektsson T, Branemark PI, Jacobsson M, Tjellström A (1987) Present clinical applications of osseointegrated percutaneous implants. *Plast Reconstr Surg* 79:721–730
- Ammirati M, Mirzai Sh, Samii M (1990) Primary intra-osseous meningiomas of the skull base. *Acta Neurochir (Wien)* 107:56–60
- Ariyan St (1984) Myocutaneous reconstruction of surgical defects following skull base surgery. In: Sasaki CT, McCabe BF, Kirchner JA (Hrsg) *Surgery of the skull base*
- Arnhold-Schneider M (1988) Differentialdiagnostische und therapeutische Überlegungen bei der Behandlung von Riesenosteomen der Schädelknochen. *HNO* 36:409–411
- Arnold P, Herrmann HD (1986) Skull base chordoma with cavernous sinus involvement. Partial or radical tumour-removal? *Acta Neurochir (Wien)* 83:31–37
- Atallah N, Jay MM (1981) Osteomas of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 95:291–304
- Attenborough NR (1980) Maxillectomy via a temporal approach. *J Laryngol Otol* 94:149–162
- Bacon MP, Chevretton EB, Slack RWT, MacLeod TIF, Path MRC (1989) Verrucous carcinoma of the maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 103:415–416
- Bakamjian UV, Souther SG (1975) Use of temporal muscle flap for reconstruction after orbito-maxillary resections for cancer. *Plast Reconstr Surg* 56:171–177
- Baker SR (1984) Closure of large orbito-maxillary defects with free latissimus dorsi myocutaneous flaps. *Head Neck Surg* 6:828–835
- Barnes L, Kanbour A (1988) Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol* 114:1149–1156
- Barrow DL, Nahai F, Fleischer AS (1983) Use of free latissimus dorsi musculocutaneous flaps in various neuro-surgical disorders. *J Neurosurg* 58:252–258
- Bates GJEM, Herdman RCD (1988) Chondrosarcoma of the sphenoid – A case report and review. *J Laryngol Otol* 102:727–729
- Batsakis JG, Rice DH, Solomon AR (1980a) The pathology of head and neck tumors; Squamous and mucous-gland carcinomas of the nasal cavity, paranasal sinuses and larynx. Part 6 *Head Neck Surg* 2:497–508
- Batsakis JG, Solomon AR, Rice DH (1980b) The pathology of head and neck tumors: Neoplasm of cartilage, bone, and the notochord. Part 7 *Head Neck Surg* 3:43–57

21. Berciano J, Pérez-López JL, Fernández F, Val F, Leno C (1983) Voluminous benign osteoblastoma of the skull. *Surg Neurol* 20:383–386
22. Berghaus A (1992) Alloplastische Implantate in der Kopf- und Halschirurgie. *Arch Oto Rhino Laryngol Suppl* 1992/ I Springer, Heidelberg S 53–89
23. Berghaus A (1990) Midfacial degloving. *HNO* 38:7–11
24. Bergstedt HF, Lind MG (1981) Facial bone scintigraphy. *Acta Radiologica Diagnosis* 22,5:609–619
25. Bernstein JM, Montgomery WW (1966) Metastatic tumors of the maxilla, nose, and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 76:621
26. Berthelsen A, Andersen AP, Jensen TS, Hansen HS (1984) Melanomas of the mucosa in the oral cavity and the upper respiratory passages. *Cancer* 54:907–912
27. Bhatia PL, Varughese R, Binitte OP, Helczynski BM (1987) Cementifying fibroma of the frontal bone. *J Laryngol Otol* 101:191–194
28. Biller HF, Lawson W, Sachdev VP, Som P (1990) Esthesioneuroblastoma: Surgical Treatment without Radiation. *Laryngoscope* 100:1199–1201
29. Biller HF, Shugar JM, Krespi YP (1981) A new technique for wide-field exposure of the base of the skull. *Arch Otolaryngol* 107:698
30. Blitzer A, Post KD, Conley J (1989) Craniofacial resection of ossifying fibromas and osteomas of the sinuses. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 115:1112–1115
31. Blum EMM, Larson A (1973) Mucocoele of the sphenoid sinus with sudden blindness. *Laryngoscope* 83:2042
32. Boenninghaus HG (1974) Rhinochirurgische Aufgaben bei der Chirurgie des an die Schädelbasis angrenzenden Gesichtsschädels. *Arch Oto-Rhino-Laryng* 207:1–228
33. Bootz F, Müller GH (1992) Mikrovaskuläre Gewebetransplantation im Kopf-Halsbereich. Thieme, Stuttgart New York
34. Bosch A, Vallecillo L, Frias Z (1976) Cancer of the nasal cavity. *Cancer* 37:1458–1463
35. Braendli AF, Bulfamante GP (1986) Unusual osteoblastoma of the skull. *Helv paediat Acta* 41:505–508
36. Branham GH, Gnepp DR, McMenomey S, Friedman WH (1989) Malignant paraganglioma – A case report and literature review. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 101,1:99–103
37. Bridger GP, Baldwin M (1989) Anterior craniofacial resection for ethmoid and nasal cancer with free flap reconstruction. *Arch Otolaryngol – HN Surg* 115:308–312
38. Bridger GP, Baldwin M, Gonski A (1986): Craniofacial resection for paranasal sinus cancer with free flap repair. *Aust NZ J Surg* 56:843–847
39. Brinton LA, Blot WJ, Becker JA, Winn DM, Browder JP, Farmer jr JC, Fraumeni jr JF (1984) A case-control study of cancers of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Amer J Epidemiol* 119:896–906
40. Broniatowski M, Chandria H (1981) Fibrosarcomas of the nose and paranasal sinuses. *Ear Nose Throat J* 60:12–18
41. Brunner FX, Geyer G (1989) Primäre und sekundäre Rekonstruktionsmöglichkeiten von Gesichtsschädel- und Schädelbasisdefekten. In: Samii M, Rudolph H, Kongreßband 27. Jahrestag Dtsch Gesellschaft Plast und Wiederherstellungschirurgie 1989 Hannover, Verlag Karl Sasse, Rotenburg
42. Buchwald C, Nielsen LH, Nielsen L, Ahlgren P, Tos M (1989) Inverted Papilloma: A follow-up study including primarily unacknowledged cases. *Am J Otolaryngol* 10: 273–281
43. Burmeister H (1962) Erfahrungen mit lyophilisierter Dura mater. *Zbl Neurochir* 22:209
44. Cano ER, Flickinger JC, Deutsch M (1990) Radiotherapy of maxillary sinus carcinoma. *Reg Cancer Treat* 3:31–35
45. Chan SH, Day NE, Khor TH, Kunaratnam N, Chia KB (1981) HLA markers in the development and prognosis of NPC in chinese. In: Grundmann E, Krueger GRF, Ablashi DV (Hrsg) Nasopharyngeal carcinoma. *Cancer campaign* 5:205–211
46. Cheesman AD, Lund VJ, Howard DJ (1986) Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck Surg* 8:429–435
47. Cheever DW (1867) Naso-pharyngeal polyp. Successfully removed by section, displacement and subsequent replacement and reunion of the superior maxillary bone. *Boston Med Surg J* 8:162
48. Church LE, Uhler IV (1959) Olfactory neuroblastoma. *Oral surg* 12:1040–1047
49. Clark DB, Priddy RW, Kaburda M (1989) Primary malignant melanoma of the maxillary sinus: Case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 47:754–759
50. Clutter DJ, Leopold DA, Gould LV (1984) Benign osteoblastoma. *Arch Otolaryngol* 110:334–336
51. Cohen MA, Batsakis JG (1968) Oncocytic tumors (oncocytomas) of minor salivary glands. *Arch Otolaryngol* 88:71–73
52. Compagno J, Wong RT (1977) Intranasal mixed tumors (pleomorphic adenomas). *Am J Clin Pathol* 68:213–218
53. Conley J, Dingman DL (1974) Adenoid cystic carcinoma in the head and neck (cylindroma). *Arch Otolaryngol* 100:81–90
54. Crawford H (1957) Dura replacement. An experimental study of derma autografts and preserved dura homografts. *Plast reconstr Surg* 19:299
55. Crockard HA, Bradford R (1985) Transoral, transclival removal of a schwannoma anterior th the cranio-cervical junction. *J Neurosurg* 62:293–295
56. Cutting CB, McCarthy IG, Knize JDM (1990) Repair and grafting of bone. In: McCarthy IG (Hrsg) *Plastic Surgery Vol 1* WB Saunders Company, Philadelphia London S 583–629
57. Dahlin DC, MacCarty CS (1952) Chordoma. *Cancer* 5:1170–1178
58. Decker DA, Drelichman A, Al-Sarraf M et al. (1983) Chemotherapy for naso-pharyngeal carcinoma: A ten year experience. *Cancer* 52:602–605
59. Delank KW (1990) Das Olfaktoriusneuroblastom – Tumorentität oder klinischer Formenkreis? *Laryngol Rhinol Otol* 69:426–432
60. Delfini R (1992) Cranio-facial approaches for tumors involving the anterior half of the skull-base. In: *First International Skull Base Congress, Hannover, Germany June 14th–20th 1992 Abstracts L-16* Karger, Basel München Paris S 8
61. Denecke HJ (1970) Der infratemporale Zugangsweg zur Orbita und zur Fossa pterygoidea. *Fortschr Kiefer Gesichtschir* XIV:241–242
62. Denecke HJ, Denecke U, Draf W, Ey W (1992) Die Operationen an den Nasennebenhöhlen und der angrenzenden Schädelbasis. *Allgemeine und spezielle Operationslehre, 3. Aufl. Bd. V 2, S 327ff* Springer, Berlin Heidelberg New York
63. Denecke HJ, Ey W (1984) Die Operationen an der Nase und im Nasopharynx. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo S 255, S 272
64. Derome PJ (1979) Surgical approaches to the sphenoidal and clival areas. *Adv Tech Stand Neurosurg* 6:101–136
65. Derome PJ (1982) The transbasal approach to tumors invading the base of the skull. In: Schmidek HH, Sweet

- WH (Hrsg) Operative neurosurgical techniques. Grune & Stratton, New York Vol I S 357–379
66. Deutsch M (1987) Radiation therapy in the treatment of tumors of the cranial base. In: Sekhar LN, Schramm VL (Hrsg) Tumors of the cranial base. Futura Publishing Company Inc, Mount Kisco New York
 67. Dieffenbach JF (1845) Die operative Chirurgie. Brockhaus Leipzig
 68. Dieffenbach JF (1848) Die Resektion des Oberkiefers und Unterkiefers. In: Operative Chirurgie Bd 2 Brockhaus, Leipzig S 33
 69. Dominok GW, Knoch HG (1982) Knochengeschwülste und geschwulstähnliche Knochenerkrankungen. 3. Aufl VEB Gustav Fischer, Jena
 70. Donald PJ, Bernstein L (1978) Compound frontal sinus injuries with intracranial penetration. Laryngoscope 88:225–232
 71. Draf W (1975) Die Endoskopie der Nasennebenhöhlen. Diagnostische und therapeutische Möglichkeiten. Z Laryngol Rhinol 54:209–214
 72. Draf W (1978) Endoskopie der Nasennebenhöhlen. Springer, Berlin Heidelberg New York
 73. Draf W (1982) Die chirurgische Behandlung entzündlicher Erkrankungen der Nasennebenhöhlen. Arch Oto-Rhino-Laryngol 235:133–305
 74. Draf W (1982) Die chirurgische Behandlung entzündlicher Erkrankungen der Nasennebenhöhlen: Indikation, Operationsverfahren, Gefahren, Fehler und Komplikationen, Revisionschirurgie. Arch Otorhinolaryngol 235:133–305, 367–377
 75. Draf W (1989) Fehlbildungen im Bereich der Schädelbasis. In: Keßler L (Hrsg) Fehlbildungen in der Otorhinolaryngologie JA Barth VEB Leipzig S 74–79
 76. Draf W (1991) Endonasal micro-endoscopic frontal sinus surgery: The Fulda Concept. Operative Techniques in Otolaryngology, Head and Neck Surgery 2:234–240
 77. Draf W (1991) Rede des Präsidenten zur Eröffnung der 29. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Plastische und Wiederherstellungschirurgie 17. 10. 1991. In: Draf W, Rudolph H, Kongreßband Thieme, Stuttgart (im Druck)
 78. Draf W, Haas JP, Richter HP (1991) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: The update concept of diagnosis and therapy. In: Samii M (Hrsg) Surgery of the sellar region and paranasal sinuses. Springer, Berlin Heidelberg New York S 104–108
 79. Draf W (1992) Aktueller Stand der Versorgung von rhinobasalen Duraverletzungen – Extradurale Techniken. In: Freigang B, Weerda H (Hrsg) Fibrinverklebung in der Otorhinolaryngologie. Springer, Berlin Heidelberg
 80. Draf W (1992) Das juvenile Angiofibrom – Aktuelle Aspekte zur Diagnostik und chirurgischen Behandlung. Vortrag 63 Jahresvers Dtsch Ges HNO Heilk, Kopf und Halschirurgie 30. 5.–3. 6. 1992 Garmisch-Partenkirchen
 81. Draf W (1992) Das juvenile Angiofibrom – Aktuelle Aspekte zur Diagnostik und chirurgischen Behandlung. Arch Oto-Rhino-Laryngol Suppl 1992/II
 82. Draf W (1992) Endoskopische Operationen im Hals-Nasen-Ohren-Bereich. In: Ollenschläger G, Verheiggen-Buschhaus H, Stetter HR, Fortschritt und Fortbildung in der Medizin (1992/93) Interdisziplinäres Forum der Bundesärztekammer, Deutscher Ärzte-Verlag, Köln
 83. Draf W, Weber R (1992) Endonasale Chirurgie der Nasennebenhöhlen – das Fuldaer mikro-endoskopische Konzept. In: Ganz H, Schätzle W (Hrsg) HNO Praxis Heute 12:59–80
 84. Draf W (1993) Juvenile angiofibroma. In: Sekhar LN, Janecka IP (Hrsg) Surgery of cranial base tumors. Raven Press Ltd., New York
 85. Dyck P (1987) Malignant fibrous histiocytoma of the pericranium: Case Report. Acta Neurochir (Wien) 86:61–64
 86. Elkon D, Hightower SI, Lim ML, Cantrell RW, Constable WC (1979) Esthesioneuroblastoma. Cancer 44:1087–1094
 87. Ellingwood KE, Million RR (1979) Cancer of the nasal cavity and ethmoid/sphenoid sinuses. Cancer 43:1517–1526
 88. Eneroth CM, Lundberg C (1975) Mucosal malignant melanomas of the head and neck. Acta Otolaryngol 80:452–458
 89. Fergusson (1857) Practical surgery 4th Ed. London S 668
 90. Feyerabend T (1990) Die Stellung der Radiotherapie in der Behandlung des Ästhesioneuroblastoms. HNO 38:20–23
 91. Fieves C (1971) Lésions à cellules géantes des maxillaires. Acta stomat belg 68:231
 92. Fisch U (1983) The infratemporal fossa approach to nasopharyngeal tumors. Laryngoscope 93:36–44
 93. Fisch U, Mattox D (1988) Microsurgery of the Skull Base. Thieme, Stuttgart New York S 347–413
 94. Fisch U, Valavanis A, Yasargil MG (1989) Neurological surgery of the ear and skull base. Kugler & Ghedini, Amsterdam
 95. Fredrickson JM, Haight JSJ, Noyek AM (1979) Radiation-induced carcinoma in a hemangioma. Otolaryngol Head Neck Surg 87:584–586
 96. Freedman HM, DeSanto LW, Devine KD, Weiland LH (1973) Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Arch Otolaryngol 97:325–329
 97. Freije JE, Gluckman JL, van Loveren H (1992) Reconstruction of anterior skull base after craniofacial resection. Skull Base Surgery 2:17–21
 98. Frey KW, Mees K, Vogl T (1989) Bildgebende Verfahren in der HNO-Heilkunde. Enke, Stuttgart
 99. Fritzmeier F, Kronsbein H, Draf W (1981) Zur Diagnostik und Therapie der Fibromatosen im Kopf-Halsbereich. HNO 29:105–111
 100. Fu YS, Perzin KH (1974a) Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: A clinico-pathologic study. III. Cartilaginous tumors (chondroma, chondrosarcoma). Cancer 34:453–463
 101. Fu YS, Perzin KH (1974b) Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: A clinico-pathologic study. I. General features and vascular tumors. Cancer 33:1275–1288
 102. Fu YS, Perzin KH (1976) Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. A clinico-pathologic study. VI. Fibrous tissue tumors (fibroma, fibromatosis, fibrosarcoma). Cancer 37:2912–2928
 103. Fu YS, Perzin KH (1978) Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: A clinico-pathologic study. IX: Plasmocytomas. Cancer 42:2399–2406
 104. Ganzer U, Donath K, Schmelzle R (1992) Geschwülste der inneren Nase, der Nasennebenhöhlen, des Ober- und Unterkiefers. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E (Hrsg) Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Band 2: Nase, Nasennebenhöhlen, Gesicht, Mundhöhle, Pharynx und Kopfspeicheldrüsen. Thieme, Stuttgart New York
 - 104a. Gerard-Marchant R, Micheau C (1965) Microscopical diagnosis of olfactory esthesioneuromas. J Natl Cancer Inst 35:75–82

105. Geschickter GF, Copeland MM (1949) Tumors of the bone. 3. Aufl Lippincott, Philadelphia
106. Geyer G (1992) Implantate in der Mittelohrchirurgie. Arch Oto-Rhino-Laryngol Suppl 1992/II Springer, Heidelberg S 185–212
107. Glanz H (1980) Osteoplastische Zugänge zur Stirnhöhle, innere Nase und Orbita. Arch Otorhinolaryngol 227: 641–643
108. Goepfert H, Cangir A, Lee Y (1985) Chemotherapy for aggressive juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otolaryngol 111:285–289
109. Gögl H (1949) Das Psammo-Osteoid-Fibrom der Nase und ihrer Nebenhöhlen. Mschr Ohrenheilk 83:1
110. Goldhammer Y, Sadeh M, Tadmor R, Leventon G (1980) Intracranial esthesioneuroblastoma associated with unilateral visual loss. J Neurosurg 53:836–840
111. Greenberg HS, Deck MDF, Vikram B, Chu FCH, Posner JB (1981) Metastasis to the base of the skull: Clinical findings in 43 patients. Neurology (NY) 31:530–537
112. Gulotta U, v Denffer H (1980) Dacryocystography. Thieme, Stuttgart New York
113. Gussenbauer C (1927) Zit bei Brüning F: Die Chirurgie der Mundhöhle und des Rachens. In: Kirschner M, Nordmann O (Hrsg) Die Chirurgie Bd. IV/1 Urban und Schwarzenberg, Berlin Wien
114. Gyergyai v A (1938) Die vollkommen örtliche Betäubung des Nasenrachensraumes. Verh Ges dtsh Hals-Nas- und Ohrenärzte, Bonn 1938, Springer, Heidelberg
115. Hadfield EH (1970) A study of adenocarcinoma of the paranasal sinuses in woodworkers in the furniture industry. Ann R Coll Surg Engl 46:300–319
116. Hall CD, Goodrich JT (1991) Repair of calvarial bone defects: Cranioplasty and bone-harvesting techniques. In: Goodrich JT, Past KD, Argamasso RV (Hrsg) Plastic techniques in neurosurgery. S 37–53. Thieme, Stuttgart New York
117. Hamberger CA, Wersäll J (Hrsg) (1969) Disorders of the skull base region. Almquist & Wilsell, Stockholm
118. Hammersmith SM, Terk MR, Jeffrey PB, Connolly SG, Coletti PM (1990) Magnetic resonance imaging of nasopharyngeal and paranasal sinus melanoma. Magnetic Resonance Imaging 8:245–25
119. Han MH, Chang KH, Lee CH, Seo JW, Han MC, Kim CW (1991) Sinonasal psammomatoid ossifying fibromas: CT and MR Manifestations. Amer J Neurorad 12:25–30
120. Harii K (1983) Microvascular tissue transfer. Igaku-Shoin, Tokyo New York
121. Harrison DFN (1964) Familial haemorrhagic teleangiectasia. C J Med 33:25–38
122. Harrison DFN (1978) Critical look of the classification of maxillary sinus carcinomata. Ann Otol Rhinol Laryngol 87:1–7
123. Hellquist HB, Lundgren J (1991) Neurogenic sarcoma of the sinonasal tract. J Laryngol Otol 105:186–190
124. Herize M, Fein JM (1984) Malignant giant cell tumor of the frontal bone. New York SJM 4:201–202
125. Hillstrom RP, Zarbo RJ, Jacobs JR (1990) Nerve sheath tumors of the paranasal sinuses: Electron microscopy and histopathologic diagnosis. Otolaryngol Head Neck Surg 102,3:254–263
126. Hoffmann DF, Israel J (1990) Intraosseous frontal hemangioma. Head & Neck 12:160–163
127. Holdcraft J, Gallagher JC (1969) Malignant melanomas of the nasal and paranasal sinus mucosa. Ann Otol Rhinol Laryngol 78:5–21
128. Holms AD, Marshall KA (1979) Uses of the temporalis muscle flap in blanking out orbits. Plast Reconstr Surg 63:336–343
129. Hommerich KW (1977) Gutartige Geschwülste der Nase und der Nasennebenhöhlen. In: Berendes J, Link R, Zöllner F (Hrsg) Hals-Nasen-Ohrenheilkunde in Praxis und Klinik Bd 2, II Thieme, Stuttgart
130. Hook SR, Font RL, McCrary JA, Harper RL (1987) Intraosseous capillary hemangioma of the frontal bone. Am J Ophthalmol 103:824–827
131. Horowitz JH, Persing JA, Nichter LS (1984) Galeal-pericranial flaps in head and neck reconstruction. Am J Surg 148:489–497
132. Hurst RW, Erickson S, Cail WS, Newman SA, Levine PA, Burke J, Cantrell RW (1989) Computed tomographic features of esthesioneuroblastoma. Neuroradiol 31:253–257
133. Hyams VJ, Batsakis JG, Michaelis L (1988) Tumors of the upper respiratory tract and ear. Atlas of tumor pathology, second series, Fascicle 25, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC
134. Jackson CG (Hrsg) (1991) Surgery of the Skull Base Tumors. Churchill Livingstone, New York Edinburgh London Melbourne Tokyo
135. Janecka IP, Sen ChN, Sekhar LN, Arriaga M (1990) Facial translocation: A new approach to the cranial base. Otolaryngol Head Neck Surg 103:413–419
136. Janecka IP, Sen ChN, Sekhar LN, Nuss DW (1991) Facial translocation for cranial base surgery. Keio J Med 40: 215–220
137. Janecka IP, Ness DW, Sen ChN (1991) Midfacial split for access to the central base. Acta Neurochir Suppl 53:199–203
138. Janecka IP (1992) Facial translocation approach to cranial base in children. Abstracts First International Skull Base Congress Hannover Germany L-247 S 56, Karger, Basel München
139. Janecka JP (1992) Persönliche Mitteilung
140. Jonck LM, Grobbelaar CJ, Strating H (1989) Biologic Evaluation of Glass-Ionomer Cement (Ketac-O) as an interface material in total joint replacement. A Screening Test. Clinical Materials 4:201–224
141. Jones NF (1987) Methods of cranial base reconstruction. In: Sekhar LN, Schramm VL (Hrsg) Tumors of the cranial base. Future Publishing Company Inc, Mount Kisco New York S 233–243
142. Jordan RC, Osguthorpe D, Saunders RA (1983) Aneurysmal bone cyst of the ethmoid sinus. Otolaryngol Head Neck Surg 5:555–565
143. Kadish S, Godman M, Wang CC (1976) Olfactory neuroblastoma. Cancer 37:1571–1578
144. Kadri Z, Pratt LL (1981) Fibromyxosarcoma of maxillary sinus: Report of a case. Otolaryngol Head Neck Surg 89:257–259
145. Kamino T, Sugawara M (1969) Ein Chondrom der Nase und ihrer Nasenhöhlen mit dem hohen Wachstum und der Abänderung zu Chondrosarkom während 7 Jahren. Otolaryng Jap 72:40
146. Kastenbauer E (1969) Zur Klinik der Nasennebenhöhlenchondrome. HNO 17:242–246
147. Kawakami K, Yamanouchi Y, Kubota Ch, Kawamura Y, Matsumura H (1991) An extensive transbasal approach to frontal skull-base tumors. J Neurosurg 74:1011–1013
148. Ketcham AS, Wilkins RH, van Buren JM (1963) A combined intracranial facial approach to the paranasal sinuses. Am J Surg 106:698–703
149. Ketcham AS, Chretien PB, van Buren JM (1973) The ethmoid sinuses: A re-evaluation of surgical resection. Am J Surg 126:469–476
150. Kleinsasser O (1958): Das Osteoidfibrom der Nasennebenhöhlen. Eine psammösen Meningiomen ähnliche,

- vorwiegend bei Jugendlichen auftretende eigene Form gutartiger Knochengeschwülste. Arch Ohr Nas Kehlk Heilk 174:76–85
151. Kleinsasser O, Albrecht H (1958) Die Riesenzelltumoren der Schädelbasis. Arch Ohr Nas Kehlk Heilk 172:246–256
 152. Kleinsasser O, Nigrisoli P (1957) Das sog. Osteoid-Osteom und seine Entwicklungsstadien. Frankf Z Path 68:1–10
 153. Kleinsasser O, Schröder HG (1988) Adenocarcinomas of the inner nose after exposure to wood dust. Morphological findings and relationship between histopathology and clinical behaviour of 79 cases. Arch Oto Rhino Laryngol 245:1–15
 154. Kleinschmidt O (1941) Plexiglas zur Deckung von Schädelücken. Chirurg 13:273–276
 155. Kley W (1968) Die Unfallchirurgie der Schädelbasis und der pneumatischen Räume. Arch Oto-Rhino-Laryngol 191:1–216
 156. Knöringer P (1979) Langzeitergebnisse der Schädelplastik mit Acrylharz. Zbl Neurochir 40:197–202
 157. Kocher T (1909) Ein Fall von Hypophysis-Tumor mit operativer Heilung. In: Bier, Garre, Trendelenburg, Wilms (Hrsg) Dtsch Z Chir Leipzig 1909
 158. Komisar A (1984) Plexiform ameloblastoma of the maxilla with extension to the skull base. Head Neck Surg 7:172–175
 159. Kragh LV, Dahlin DC, Erich JB (1960) Cartilaginous tumors of the jaws and facial regions. Am J Surg 99:852–856
 160. Krespi YP, Cusumano R (1991) Transpalatal and transmandibular approaches to the skull base. In: Jackson GC (Hrsg) Surgery of skull base tumors. Churchill Livingstone, New York Edinburgh S 85–93
 161. Kuruvilla A, Wenig BM, Humpfrey DM, Heffner DK (1990) Leiomyosarcoma of the sinonasal tract. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 116:1278–1286
 162. Langenbeck v B (1859) Beiträge zur Osteoplastik: die osteoplastische Resektion des Oberkiefers. In: Goschen A (Hrsg) Deutsche Klinik, Reimer, Berlin
 163. Langenbeck v B (1861) Die Uranoplastik. Arch Klin Chir 2:252
 164. Lasjaunias P (1992) Angiography and interventional treatment of skull base lesions. In: First International Skull Base Congress, Hannover, Germany, June 14th–20th 1992 Abstracts L-735 Karger, Basel München Paris S 165
 165. Lasjaunias P, Berenstein A (1987) Surgical neuroangiography. Chap 2 Dural and bony Tumors, Chap 3 Nasopharyngeal Tumors. Springer, Berlin Heidelberg New York
 166. Lawrence W Jr, Hayes DM, Moon TE (1977) Lymphatic metastasis with childhood rhabdomyosarcoma. Cancer 39:556–559
 167. Lawson W, Le Benger J, Som P, Bernard PJ, Biller HF (1989) Inverted Papilloma: An analysis of 87 cases. Laryngoscope 99:1117–1124
 168. Lederman M (1970) Tumours of the upper jaw: natural history and treatment. J Laryngol Otol 84:369–401
 169. Lee F, Ogura JH (1981) Maxillary sinus carcinoma. Laryngoscope 91:133–139
 170. Lee YY, Tassel van PV (1989) Craniofacial chondrosarcomas: Imaging findings in 15 untreated cases. AJNR 10:165–169
 171. Leiber B (1990) Die klinischen Symptome. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore 7. Aufl
 172. Leipzig B, Kenna MA (1984) Nasal papilloma and squamous carcinoma. AFP 30:171–175
 173. Lichtenstein L (1972) Bone tumors. Mosby, St Louis
 174. Link J, Borgis KJ, Brückmann H, Ahrens KH (1992) Zervikale Lymphknotenmetastasierung als Prämanifestation eines Ästhesioneuroblastoms. HNO 40:492–494
 175. Loeb HW (1917) Operative surgery of the nose, throat and ears for laryngologists, rhinologists, otologists and surgeons. Mosby, St. Louis
 176. Loew F, Herrmann HD, Palleske H (1967) Experimentelle und klinische Erfahrungen mit lyophilisierter Dura und Histocoll T 100 B in der Neurochirurgie. Melsunger Med Mitt 4:49
 177. Lopez JI, Nevado M, Eizaguirre B, Pérez A (1980) Intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathologic study of 6 cases. Tumor 76:250–254
 178. Lund VJ, Howard DJ, Lloyd GAS, Cheesman AD (1989) Magnetic resonance imaging of paranasal sinus tumors for craniofacial resection. Head & Neck 11:279–283
 179. MacBeth R (1965) Malignant disease of the paranasal sinuses. J Laryngol Otol 79:593–612
 180. Maiuri F, Corriero G, Galicchio B, Angrisani P, Bonavolonta G (1988) Myxoma of the skull and orbit. Neurochir 31:136–138
 181. Malaker HSR, McLaughlin JK, Blott WJ, Weiner JA, Malaker BK, Erickson JLE, Stone BJ (1968) Nasal cancer and occupation in Sweden. 1961–1979. Amer J Indust Med 9:477–485
 182. Manktelow RT (1986) Microvascular reconstruction. Springer, Berlin Heidelberg New York
 183. Mann W (1989) Ultraschalldiagnostik. Arch Oto-Rhino-Laryngol Suppl. 1989/I:71–98
 184. Mann WC, Schuler-Voith C (1983) Tumors of the paranasal sinuses and the nose – A retrospective study in 136 patients. Rhinology 21:173–177
 185. Maran ASD, Lund VJ (1990) Clinical Rhinology. Thieme, Stuttgart New York
 186. Margo CE, Ragsdale BD, Perman KI, Zimmerman LE, Sweet DE (1985) Psammomatoid (juvenile) ossifying fibroma of the orbit. Ophthalmol 92,1:150–159
 187. Mark RJ, Sercarz JA, Tran L, Dodd LG, Selch M, Calcaterra ThC (1991) Osteogenic sarcoma of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 117:761–766
 188. Mathes StJ, Nahai F (1982) (Hrsg) Clinical applications for muscle and musculocutaneous flaps. Mosby, St. Louis Toronto London
 189. Matzker J (1961) Beitrag zur kosmetisch befriedigenden operativen Versorgung von schweren Zertrümmerungsfrakturen der Stirnhöhlenvorderwand. Mschr Ohrenheilk 95:242
 190. Maurer HM, Foulkes M, Gehan EA et al.: Intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS): Preliminary report. Proc Am Soc Clin Oncol 2:70
 191. Maurer J, Mann W (1989) Maligne Schwannome im HNO-Bereich. Laryngol Rhinol Otol 68:433–436
 192. Mauro A, Sciolla R, Sicuro L, Ponzio R (1983) Solitary neurinoma of the anterior cranial fossa. J Neurosurg Sci 27:45–49
 193. Mayer B, Steffen R, Draf W, Nassif TM (1991) Systematische Indikation verschiedener freier Transferlappen im Kopf- u. Halsbereich. HNO 39:129–133
 194. McCarthy IG, Cutting CB, Shaw WW (1987) Vascularized calvarial flaps. Clin Plast Surg 14:46
 195. McCraw JB, Magee WP, Kalwaic H (1979) Uses of the trapezius and sternomastoid myocutaneous flaps in head and neck reconstruction. Plast Reconstr Surg 63:49–57

196. McDonald JR, Havens FZ (1948) A study of malignant tumors of glandular nature found in the nose, throat and mouth. *Surg Clin North Am* 28:1087–1106
197. Mees K, Vogl Th (1989) Computertomographie und Kernspintomographie des Gesichtsschädels und des Halses. *Arch of Oto-Rhino-Laryngol Suppl* 1989/1:1–40
198. Messerklinger W (1972) Nasenendoskopie, Nachweis, Lokalisation und Differentialdiagnose der nasalen Liquorrhoe. *HNO (Berl)* 20:268–270
199. Meyer C, Hauck KW, Gonzales C (1989) Chondrosarcoma of the facial skeleton in a child. *Otolaryngol Head Neck Surg* 101,5:591–594
200. Mickey B, Close L, Schäfer St, Samson D (1988) A combined frontotemporal and lateral infratemporal fossa approach to the skull base. *J Neurosurg* 68:678–683
201. Mikhail RA, Reed ND, Bybee DB, Okoye MI, Dodds ME (1988) Malignant oncocyoma of the maxillary sinus – An ultrastructural study. *Head Neck Surg* 10:427–431
202. Miller RH, Calcaterra ThC (1989) Adenoid cystic carcinoma of the nose paranasal sinuses and palate. *Arch Otolaryngol* 15:424–426
203. Million RR, Cassisi NJ, Witter RE (1985) Cancer of the head and neck – nasal vestibule, nasal cavity, and paranasal sinuses. In: DeVita VT, Hellmann S, Rosenberg StA (Hrsg) *Cancer – Principles and practise of oncology*. Lippincott, Philadelphia S 477–487
204. Miyata M, Nishino H, Sugawara K, Igarashi M, Morita M (1992) A method of skull base dissection for T4 cases of carcinoma of the maxillary sinus. First International Skull Base Congress Hannover, German, June 14th–20th Abstracts. Karger, Basel München Paris
205. Morris MM, Blakeslee DB, Zajtchuk JT (1989) Aggressive paranasal sinus ossifying fibroma. *Ear Nose Throat J* 68, 3:260–264
206. Morrison MC, Weiss KL, Moskos MM (1988) CT and MR appearance of a primary intraosseous meningioma. *J Comput Assist Tomogr* 12,1:168–171
207. Moure EJ (1922) Technique chirurgicale oto-rhino-laryngologique. Premier fascicule, l'oreille et ses annexes. Librairie Octave Deïn, Paris
208. Mugliston TAH, Shaw HJ (1984) Malignant fibrous histiocyoma of the maxillary sinus. *J Laryngol Otol* 98:153–157
209. Muir CS, Nectoux J (1980) Descriptive epidemiology of malignant neoplasms of nose, nasal cavity, middle ear and accessory sinus. *Clin Otolaryngol* 5:195–211
210. Myers EN, Fernau JL, Johnson JT, Tabet JC, Barnes EL (1990) Management of inverted papilloma. *Laryngoscope* 100:481–490
211. Nagel F (1974) Der vorgefertigte Knorpelspan zum Ausgleich von Defekten der Gesichtskontur. *Arch Ohr Nas Kehlk Heilk* 207:454
212. Naidu MRC (1989) Primary Ewing's Tumor of the skull birth. *Indian J Pediatr* 56,4:541–543
213. Neel HB (1985) Nasopharyngeal carcinoma: Clinical presentation, diagnosis, treatment and prognosis. *Otolaryngol Clin North Am* 18:3–12
214. Nelaton C (1927) Zit bei Brüning F: Die Chirurgie der Mundhöhle, der Speicheldrüsen und des Rachens. In: Kirschner M, Nordman O (Hrsg) *Die Chirurgie Bd IV/1 Urban und Schwarzenberg*, Berlin Wien
215. Nessel E, Mündnich K (1974) Chirurgie des Epipharynx. In: Naumann HH (Hrsg) *Kopf- u. Hals-Chirurgie Bd. 2 Thieme*, Stuttgart S 653–681
216. Newman AN, Colman M, Jayich StA (1983) Verrucous carcinoma of the frontal sinus: A case report and review of the literatur. *J Surg Oncol* 24:298–303
217. O'Brien JE, Stout AP (1964) Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17:1446–1455
- 217a. Obwegeser HL (1985) Temporal approach to the TMJ, the orbit and the retramaxillary-infracranial region. *Head Neck Surg* 7:185–199
218. Öhngren LU (1933) Malignant tumors of the maxillo-ethmoidal region. *Acta oto laryng (Stockholm) Suppl* 19:1–18
219. Ohata K, Khosla VR, Hakuba A (1992) Mid-facial approach to the skull base. First International Skull Base Congress Hannover, Germany Abstract 5, V-540 S 119 Karger, Basel München Paris
220. Okamura J, Sutow WW, Moon TE (1977) Prognosis in children with metastatic rhabdomyosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 3:243–251
221. Okubo K, Asai T, Sera Y, Okada S (1987) A case of amputation neuroma presenting proptosis. *Ophthalmol Basel* 194:5–8
222. Onishi T, Mori S, Arita N (1987) Primary meningioma of paranasal sinuses treated by the transbasal approach. *Surg Neurol* 27:195–199
223. Oppenheimer RW, Friedmann M (1988) Fibrosarcoma of the maxillary sinus. *Ear Nose Throat J* 67:193–198
224. Osborn DA (1977) Morphology and the natural history of cribriform adenocarcinoma (adenoid cystic carcinoma). *J Clin Pathol* 30:195–205
225. Osguthorpe JD, Hungerford GD (1983) Benign osteoblastoma of the maxillary sinus. *Head Neck Surg* 6:605–609
226. Osterwald L (1977) Persönliche Mitteilung
227. Paavolainen M, Malmberg H (1986) Sublabial approach to the nasal and paranasal cavities using nasal pyramid osteotomy and septal transection. *Laryngoscope* 96: 106–108
228. Panje WR, Moran WJ (1989) Free flap reconstruction of the Head and Neck. Thieme, Stuttgart New York
229. Panje WR, Dohrmann WJ, Pitcock JK, Scher N, Weichselbaum RR, Sutton HG, Vokes E, Moss J (1989) The transfacial approach for combined anterior craniofacial tumor ablation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 115: 301–307
230. Panje WR, Pitcock JK (1991) Lateral, preauricular (transparotid) approaches to the skull base. In: Jackson CG (Hrsg) *Surgery of skull base tumors*. Churchill Livingstone, New York Edinburgh S 95–120
231. Panje WR, Schuller DE, Shagets FW (1989) Musculo-cutaneous flap reconstruction of the head and neck. Raven Press, New York
232. Patterson CN (1973) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol Clin North Am* 6:839–861
233. Perzin KH, Cantor JO, Johannessen JV (1981) Acinic cell carcinoma arising in nasal cavity. *Cancer* 47:1818–1822
234. Perzin KH, Panyn H, Wechter S (1982) Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. A clinicopathologic study. XIII: Schwann cell tumors (neurilemoma, neurofibroma, malignan schwannoma). *Cancer* 50:2193–2202
235. Phelps PD, Lloyd GAS, Cheesman AD (1992) Juvenile angiofibroma: natural history and imaging assessment. In: First International skull base congress Hannover, Germany June 14th–20th Abstracts L-137 S 32, Karger, Basel München Paris
236. Powell JP, Liu WY, Rabuzzi DD (1980) Fibrous dysplasia of the ethmoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 88: 22–24
237. Precechtel L (1938) Transpalatine operation of choanal atresia. *Ann Oto-Laryng (Paris)* 101:187

238. Prein J, Remagen W, Spiessl B, Uehlinger E (1985) Tumoren des Gesichtsschädels. Zentrales Referenzregister des DÖSAK Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
239. Ramachandra CRS, Phelps PD (1977) Nasal encephaloceles associated with unilateral absence of the cochlea. *J Laryngol Otol* 91:813–817
240. Ramos R, Som PM, Solodnik P (1990) Nasopharyngeal Melanotic Melanoma: MR Characteristics. *J Comput Assist* 46:997–999
241. Raney RB, Crist WM, Maurer HM (1983) Prognosis of children with soft tissue sarcoma who relapse after achieving a complete response. *Cancer* 52:44–50
242. Rettinger G (1992) Autogene and allogene Knorpeltransplantate in der Kopf- und Halschirurgie. *Arch Oto-Rhino-Laryngol Suppl* 1992/1 Springer, Heidelberg S 127–162
243. Regenbogen VS, Zinreich SJ, Kim KS, Kuhajda FP, Applebaum BI, Price JC, Rosenbaum AE (1988) Hyperostotic esthesioneuroblastoma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tom* 12,1:52–56 Raven Press Ltd, NY
244. Richards MA (1987) Free composite reconstruction of a complex cranio-facial defect. *Aust NZ J Surg* 57:129–132
245. Richter HJ Jr, Batsakis JG, Boles R (1975) Chordomas: Nasopharyngeal presentation and atypical long survival. *Ann Otol* 84:327–332
246. Richter HP (1992) Transplantation von Nerven. *Arch Oto-Rhino-Laryngol Suppl* 1992/1:179–182
247. Robin PE, Powell DJ, Stansbic JM (1979) Carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: incidence and presentation of different histological types. *Clin Oncol* 4:431–456
248. Rockley TJ, Liu KC (1986) Fibrosarcoma of the nose and paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 100:1417–1420
249. Römer T, Berger Th, Berghaus A, Loeffler M (1987) Juveniles ossifizierendes Fibrom des Gesichtsschädels. *Radiologe* 27:479–482
250. Rosen HM (1987) Periorbital basal cell carcinoma requiring ablative craniofacial surgery. *Arch Dermatol* 123:376–378
251. Rosen HN (1985) The extended trapezius musculocutaneous flap for cranioorbital facial reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 75:318–324
252. Roth SL, Sack H, Bertram G (1989) Strahlentherapeutische Technik und Ergebnisse beim Nasopharynxkarzinom an den Kölner Universitätskliniken von 1974–1985. *Strahlenther Oncol* 165:633–640
253. Rothstein J, Maisel RH, Miller R, Tubman D (1985) Mixed cavernous and capillary hemangioma of the frontal bone. *Ear Nose Throat* 64:43–49
254. Samii M, Draf W (1989) Surgery of the skull base. Springer, Berlin Heidelberg New York
255. Samii M, Jannetta PJ (Hrsg) (1981) The cranial nerves. Springer, Berlin Heidelberg New York
256. Samii M, Knosp E (1992) Approaches to the clivus. Springer, Berlin Heidelberg New York
- 256a. Samy LL, Girgis JH (1965) Transzygomatische approach for nasopharyngeal fibromata with extrapharyngeal extension. *J Laryngol* 79:782
257. Sasaki CT, Lowlicht RA, Astrachan DI, Friedman CD, Goodwin WY, Morales M (1990) *Laryngoscope* 100:1073–1076
258. Sasali CT, McCabe BF, Kirchner JA (Hrsg) (1984) Surgery of the Skull Base. JB Lippincott Company, Philadelphia
259. Savage MG, Heldt J, Dann JJ, Bump RL (1985) Encephalocraniocutaneous lipomatosis and mixed odontogenic tumors. *J Oral Maxillofac Surg* 43:617–620
260. Savic D, Djeric D (1990) Indications for the surgical treatment of osteomas of the frontal and ethmoid sinuses. *Clin Otolaryngol* 15:397–404
261. Savic D, Djeric D, Jasovic A (1989) Oncocytome du nez et de sinus ethmoidaux et sphénoïdaux. *Oncocytoma of the nose and ethmoidal and sphenoidal sinuses. Rev Laryngol* 110:481–483
262. Schall LA, Lineback M (1951) Primary intranasal neuroblastoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 60:221–229
263. Schettler D, Tuffers H (1970) Klinik und Therapie der Myelome der Kiefer. *Fortschr Kiefer Gesichtschir* 14:195–200
264. Scheunemann H, Schürmann K, Helms J (Hrsg) (1986) Tumors of the skull base. Walter de Gruyter, Berlin New York
265. Schmelzle R, Harms J (1987) Kraniozervikaler Übergang – Erkrankungen, diagnostischer Einsatz bildgebender Verfahren, chirurgisches Vorgehen. In: Schwenzer N, Pfeifer G (Hrsg) *Fortsch Kiefer Gesichtschir Bd XXXII Thieme, Stuttgart New York*
266. Schmitz HJ, Tolxdorff T, Honsbrok J, Harders A, La Borde G, Gilsbach J (1990) Computer-assisted 3-D reconstruction and interactive manufacturing of alloplastic cranial and maxillofacial implants. In: SCAR 90 computer applications to assist radiology 43–47
267. Schramm VL Jr (1987) Anterior craniofacial resection. In: Sekhar LN, Schramm VL Jr (Hrsg) *Tumors of the cranial base: Diagnosis and treatment. Futura Publishing Mount Kisco, New York*
268. Schramm VL Jr (1987) Infratemporal fossa surgery. In: Sekhar LN, Schramm VL Jr (Hrsg) *Tumors of the cranial base. Futura Publishing Mount Kisco, New York* S 421–437
269. Schramm VL, Myers EN, Maroon IC (1979) Anterior skull base surgery for benign and malignant disease. *Laryngoscope* 89:1077–1091
270. Schröder H-G (1989) Adenokarzinome der inneren Nase und Holzstaubexposition. In: *Forschungsbericht Holzstaub, Schriftenreihe des Hauptverbandes der gewerbl. Berufsgenossenschaften e.V. (Hrsg) Sutter, Essen*
271. Schröder H-G, Kleinsasser O, Wolf J (1989) Adenokarzinome der Nasenhaut- u. Nasennebenhöhlen durch Stäube von Eichen- und Buchenholz. *Dtsch Arztebl* 86, 36 A:2462–2470, B:1758–1763, C:1551–1555
272. Schulz A (1987) Primary bone tumors and tumorlike lesions of the jaws. Kap 5 in: Arnold J, Laissue JA, Friedman I, Naumann HH (Hrsg) *Diseases of the head and neck. Thieme, Stuttgart New York*
273. Sébilleau P (1906) Les formes cliniques du carcinoma du sinus maxillaire. *Ann Mal Oreill Larynx* 32:517–609
274. Seifert G, Henke RP, Caselitz J (1989) New trends in the application of morphological tumor markers. *J Tumor Marker Oncol* 4:239–244
275. Sekhar LN, Schramm VL Jr (Hrsg) (1987) *Tumors of the cranial base. Futura Publishing Company, Inc, Mount Kisco, New York*
276. Sesterhenn K (1992) Bösartige Tumoren des Nasopharynx. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E (Hrsg) *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis Bd 2: Nase, Nasennebenhöhlen, Gesicht, Mundhöhle, Pharynx und Kopfspeicheldrüsen. Thieme, Stuttgart*

277. Shah JP, Galicich JH (1977) Craniofacial resection for malignant tumors of ethmoid and anterior skull base. *Arch Otolaryngol* 103:514–517
278. Shah JP, Feghali J (1981) Esthesioneuroblastoma. *Am J Surg* 142:456–458
279. Shah JP, Kraus DH, Arbeit E, Galiciek JH, Strong EW (1992) Craniofacial resection for tumors involving the anterior skull base. *Otolaryngol Head Neck Surg* 106:387–393
280. Shanmugaratnam K (1991) *Histological typing of tumours of the upper respiratory tract and ear*. Springer, Berlin Heidelberg New York
281. Shekhar LN, Schramm VL (Hrsg) (1987) *Tumors of the cranial base. Diagnosis and Treatment*. Futura Publishing Company Inc, Mount Kisco, New York
282. Shimizu H, Hozawa J, Saito H, Murai K, Hirara H, Takasaka T, Togawa K, Konno A, Kimura Y, Kikuchi A, Ohkouchi Y, Ohtani J, Hismiche S (1989) Chronic sinusitis and woodworking as risk factors for cancer of the maxillary sinus in Northeast Japan. *Laryngoscope* 99:58–61
283. Shindo ML, Stanley RB, Klyabu MT (1990) Carcinosarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck* 12:516–519
284. Shuangshoti S, Suwanwela C, Suwanwela N (1982) Congenital osteolipoma of the skull. *Arch Otolaryngol* 108:454–457
285. Shuangshoti S, Chayapum P, Suwanwela N, Suwanwela C (1988) Unilateral proptosis as a clinical presentation in primary angiosarcoma of skull. *Brit J Ophthalmol* 72:713–719
286. Siivonen L, Virolainen E (1989) Transitional papilloma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *ORL* 51:262–267
287. Simons MJ, Wee GB, Goh EH, Chan SH, Shanmugaratnam K, Day NE, Théde (1976) Immunogenetic aspects of nasopharyngeal carcinoma. IV increased risk in Chinese of nasopharyngeal carcinoma associated with Chinese-related HLA-profile (A2. Singapore 2). *J nat Cancer Inst* 57:977–980
288. Sinnreich Z, Kremer S, Sade J, Bernheim J (1990) Cavernous hemangioma of the frontal bone. *ORL* 52:269–272
289. Smith MCF, Soames JV (1988) Fibrosarcoma of the ethmoid. *J Laryngol Otol* 103:686–689
290. Smith RR, Klapp CT, Williams IM (1954) Surgical treatment of cancer of the frontal sinus and adjacent areas. *Cancer* 7:991–994
291. Snow GB, Vermorken JB, Pinedov HM (1986) Present role of chemotherapy in the treatment of head and neck cancer. In: Scheunemann H, Schürmann K, Helms J (Hrsg) *Tumors of the skull base*. De Gruyter Berlin, New York S 87–96
292. Solomons NB, Stearns MP (1990) View from beneath-pathology in focus-hemangiosarcoma of the maxillary antrum. *J Laryngol Otol* 104:831–834
293. Spiro RH, Huvos AG, Strong EW (1979) Adenoid cystic carcinoma: Factors influencing survival. *Am J Surg* 138:579–583
294. Spiro RH, Koss LG, Hajdu SI, Strong EW (1973) Tumors of minor salivary origin. *Cancer* 31:117–129
295. Spjut HJ, Dorfman HD, Rechner RE, Ackerman LV (1971) *Tumors of bone and cartilage*. Fascicle 5, Second Series. Atlas of Tumor Pathology, Washington: Armed Forces Institute of Pathology (Hrsg) Washington
296. Srodes ChH, Mayernick DG (1987) The role of chemotherapy in management of tumors of the cranial base. In: Sekhar LN, Schramm VL Jr (Hrsg) *Tumors of the cranial base*. Futura Publishing, Mount Kisco, New York
297. Stammberger H (1991) *Functional endoscopic sinus surgery*. BC Decker, Philadelphia
298. Stankiewicz JA (1989) Sphenoid sinus mucocele. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 115:735–740
299. Stephenson JA, Maryland DM, Kum LE, Ectubanas E, Thompson EJ, Gross ChW (1989) Malignant germ cell tumors of the head and neck in childhood. *Laryngoscope* 99:732–735
300. Stevens DJ, Kirkham N (1988) Neurofibromas of the paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 102:256–259
301. Stoll W, Busse H, Kroll P (1991) Management of benign orbital tumors via medial and osteoplastic lateral orbitotomy. In: Samii M (1991) *Surgery of the sellar region and paranasal sinuses* S 130–133 Springer, Berlin Heidelberg New York
302. Stricker M, Montaut I, Hepner H, Flot F (1972) Les osteotomies du crane et de la face. *Ann Chir Plast* 17:233
303. Suenaga T, Satoh M, Fukuda S, Tanaka K (1986) Benign Schwannoma of the pterygo-palatine fossa with intracranial extension: A case report. *Auris Nasus Larynx (Tokyo)* 14:115–119
304. Sundaresan N (1986) Chordomas. *Clin Orthop Relat Res* 204:135–142
305. Sundaresan N, Shah IP (1988) Craniofacial resection for anterior skull base tumors. *Head Neck Surg* 10:219–224
306. Suss RA, Kumar AJ, Dorfman HD, Miller NR, Rosenbaum AE (1984) Capillary hemangioma of the sphenoid bone. *Skeletal Radiol* 11:102–107
307. Svoboda DJ, Kirchner F (1966) Ultrastructure of nasopharyngeal angiofibromas. *Cancer* 19:1949–1962
308. Takimoto T, Kato H, Yamashita T, Yamashita J, Umeda R (1989) Mesenchymal chondrosarcoma of the ethmoid sinus. *ORL* 51:369–374
309. Tandon TA, Ghoshi P, Tickoo SK, Bhargava DK (1988) Gardner's syndrome presenting with proptosis. *J Laryngol Otol* 102:1036–1038
310. Tessier P (1967) Osteotomies totales de la face: Syndrome de crouzon syndrome d'anert. Oxycephalis, Scaphocephalis, Turricephalis. *Ann Chir Plast* 12:273
311. Tewfik HH, McGinnis WL, Nordstrom DG, Latourette HB (1977) Chordoma: Evaluation of clinical behavior and treatment modalities. *Int J Radiat Oncol* 2:959–962
312. Thallemer J, Bachor E, Draf W (1992) Unsere Erfahrungen mit Jonos-Glasionomer-Zement in der Kopf- u. Hals-Chirurgie. *Arch Oto-Rhino-Laryngol, Suppl* 1992/II
313. Timon CI, Dwyer TP (1989) Ethmoidal mucoceles in children. *J Laryngol Otol* 103:284–286
314. Tom LWC, Lowry LD, Quinn-Bogard A (1980) Benign osteoblastoma of the maxillary sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 88:397–402
315. Tönnis W, Frowein RA (1952) Liquorfisteln und Pneumatozelen nach Verletzung der vorderen Schädelbasis. *Zbl. Neurochir* 12:323–347
316. UICC (1987) *TNM-Klassifikation maligner Tumoren*. Hermanek P, Scheibe O, Spiessl B, Wagner G (Hrsg) Springer, Berlin
317. Ungerecht K (1957) *Klinik und Therapie der Tumoren des Gesichtsschädels*. *Arch klin exp Ohr Nas Kehlk Heilk* 187:1
318. Unni KK, Dahlin DC (1979) Premalignant tumors and conditions of bone. *Am J Surg Pathol* 3:47–60
319. Vader JP, Minder CE (1987) Die Sterblichkeit an Krebsen der Nasen- und Nasennebenhöhlen bei Schweizer Schreibern. *Schweiz med Wschr* 117:481–486
320. Valavanis A (1992) Preoperative embolization of skull base tumors. In: *First International Skull Base Congress, Hannover, Germany June 14th–20th 1992 Abstract L-735 und persönl. Mitteil. Ausf. Arbeit in Vorbereitung*

321. Vege DS, Borges AM, Aggrawal K, Balasurbramiam G, Parikh DM, Bhaser B (1990) Osteosarcoma of the craniofacial bones. *J Cranio Max Fac Surg* 19:90–93
322. Vogl TJ, Grevers G, Lissner J (1992) Die Magnetresonanzverfahren für die Tumordiagnostik in der Kopf-Hals-Region. *Dtsch-Ärztebl* 89,47:2238–2244
323. Waga S, Tochio H, Yamagiwa M, Nishioka H (1981) Chondrosarcoma of the ethmoid sinus extending to the anterior fossa. *Surg Neurol* 16:324–328
324. Walters TR, Pushpuraj N, Ghander AZ (1980) Olfactory neuroblastoma. *Arch Otolaryngol* 106:242–243
325. Wang CC (1988) Cancer of the head and neck. In: Wang CC (Hrsg) *Clinical radiation oncology*. PSG Publishing Company Littleton, Massachusetts S 155–158
326. Wannemacher M, Hinkelbein W, Knüfermann H (1986) Radiotherapy of the skull base. In: Scheunemann H, Schürmann K, Helms J (Hrsg) *Tumors of the skull base*. De Gruyter, Berlin New York, S 79ff
327. Weber O (1859) *Chirurgische Erfahrungen Berlin*
328. Wei WI, Lam KH, Sham JST (1991) New approach to the nasopharynx: The maxillary swing approach. *Head and Neck* 13:200–207
329. Weickmann F, Steinle HJ (1960) Duraplastik mit Gewebekonserven. *Med Bild Dienst Roche Nr.* 9:10
330. Wigand ME (1989) *Endoskopische Chirurgie der Nasennebenhöhlen und der vorderen Schädelbasis*. Thieme, Stuttgart New York
331. Williamson JJ (1979) Blood dyscrasias. Kap 21 in: Thomas's oral pathology. Mosby, St. Louis
332. Wilson CP (1957) Observations on the surgery of the nasopharynx. *Ann Otol (St. Louis)* 66:5
333. Wilson P, Chumas P, Walt van der JD (1990) Case report: Solitary plasmacytoma of the frontal bone. *Clin Radiol* 42:289–290
334. Wolf J (1988) Untersuchung über bösartige Tumoren der Nase und ihre Beziehungen zur Holzstaubexposition in der Bundesrepublik Deutschland. Sicherheitswissenschaftlich-arbeitsmedizinische Systemanalyse mit Auswertung von 233 Erkrankungsmeldungen. Sicherheitswissenschaftliche Monographien Bd 13. Gesellschaft für Sicherheitswissenschaft (Hrsg) *Wirtschaftsverlag NW GmbH Verlag für neue Wissenschaft*
335. Wolfensberger M, Fisch U (1984) Der infratemporale Zugang: Neue chirurgische Möglichkeiten beim Nasopharynxkarzinom. *Verh Dtsch Krebs Ges* 5:301–303
336. Wullstein HL (1972) Hat Terminologie zur Definition unseres Faches eine praktische Bedeutung. *HNO* 20: 259–261
337. Wustrow F (1965) *Die Tumoren des Gesichtsschädels*. Urban und Schwarzenberg, München Berlin
338. Wustrow F (1977) Bösartige Tumoren der Nase und ihrer Nebenhöhlen. In: Berendes J, Link R, Zöllner F (Hrsg) *Hals-Nasen-Ohrenheilkunde in Praxis und Klinik Bd 2, II Thieme, Stuttgart*
339. Younis RT, Gross CW, Lazar RH (1991) Schwannomas of the paranasal sinuses. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 117:677–680
340. Zange I (1959) Operationen im Bereich der Nase und ihrer Nebenhöhlen. In: Thiel R (Hrsg) *Ophthalmologische Operationslehre*. Thieme, Leipzig S 1321
341. Zehm S (1977) Geschwülste des Nasenrachens. In: Berendes J, Link R, Zöllner F (Hrsg) *Hals-Nasen-Ohrenheilkunde in Praxis und Klinik Bd 2, II Thieme, Stuttgart*
342. Zehm S (1970) Der retromaxilläre Raum. Thieme, Stuttgart
343. Zehm S (1980) Der laterale Operationszugang zur Schädelbasis. Darstellung des transmandibulären Zugangs zur Schädelbasis bei Prozessen der lateralen Schädelbasis und des retromaxillären Weges. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)* 59:418–420
344. Zhao-Ju Z, Yun-tang W, Guan-j-xi S, Yuang-peng Z, Xian-zhong M, Zhong-qi H (1983) Clinical application of angiography of oral and maxillofacial hemangiomas. *Oral Surg* 55,5:437–447
345. Zijlker TD, Visser R (1989) A vascular leiomyoma of the ethmoid. Report of case. *Rhinol* 27:129–135
346. Zimmermann DC, Dahlin DC, Stafne EC (1958) Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg* 11: 55–68
347. Zink PM, Trappe AE (1989) Intraossäre Meningeome. *Nervenarzt* 60:52–54