

24

Tumoren

24.1 Allgemeines

24.1.1 Ursachen intrakranieller Raumforderungen

Zu einer Einengung des Gehirns und unterschiedlich hoher Steigerung des Hirndrucks können sehr verschiedenartige Krankheitsprozesse im Endokranium führen. Neben primären und metastatischen Hirntumoren sind dies:

- Fehlbildungen,
- Aneurysmen,
- Zysten,
- parasitäre Erkrankungen,
- Abszesse,
- Zirkulationsstörungen,
- traumatische und nichttraumatische Hämatome,
- entzündliche Granulome (z.B. Tuberkulome und luische Gummern),
- leukämische Infiltrate,
- Hirnödeme mannigfacher Genese.

Diese Aufzählung macht deutlich, in wie viele Richtungen differenzialdiagnostische Überlegungen bei klinischem Verdacht auf einen

raumfordernden intrakraniellen Prozess gehen müssen.

24.1.2 Klassifizierung von Hirntumoren

Die Hirntumoren, die unter den Ursachen für eine intrakranielle Raumforderung eine zentrale Stellung einnehmen, werden nach sehr verschiedenen Gesichtspunkten eingeteilt. Man differenziert sie nach histologisch-morphologischem Bild, nach Lokalisation (z.B. supra- oder infratentoriell [supratentoriell vorwiegend bei Erwachsenen, infratentoriell gehäuft bei Kindern], intra- oder extrazerebral) und unter prognostischen Aspekten (z.B. Malignitätsgrad, Operabilität, Strahlenempfindlichkeit).

Die WHO hat die Hirntumoren nach der Lokalisation des Ursprungsgewebes eingeteilt (WHO-Klassifikation von 2007, in Tab.24.1 verkürzt aufgeführt (vgl. auch www.brain-life.org).

Tab. 24.1 Einteilung der Tumoren des ZNS
(verkürzte WHO-Klassifikation 2007)

neuroepitheliale Tumoren

- astrozytäre Tumoren
- oligodendrogiale Tumoren
- oligoastrozytäre Tumoren
- ependymale Tumoren
- Plexus-choroideus-Tumoren
- andere neuroepitheliale Tumoren
- neuronale und gemischt neuronal-gliale Tumoren
- Tumoren der Pinealisregion
- embryonale Tumoren

Tumoren der Hirnnerven und der paraspi-nalen Nerven

- Schwannome
- Neurofibrome
- Akustikusneurinome
- Perineurinome
- maligne Tumoren der periphere Nerven-scheiden

Tumoren der Meningen

- Tumoren der meningoethelialen Zellen
- mesenchymale Tumoren
- primär melanozytische Läsionen
- andere Neoplasmen mit Verbindung zu den Meningen

Lymphome und hämapoetische Neoplas-men

Keimzelltumoren

Tumoren der Sella

Metastasen

24.1.3 Allgemeine klinische Symptomatik von Hirntumoren

In der klinischen Symptomatik wird häufig die Trias: **Kopfschmerz-Erbrechen-Stauungs-papille** als Kardinalbefund herausgestellt. Das Vollbild dieser Trias ist jedoch nicht für das Initialstadium, sondern eher für das Spätstadium der Hirntumoren typisch.

Frühsymptome. Im Allgemeinen sind dies:

- **Kopfschmerzen**, meist dumpf, anhaltend und lageabhängig;
- **epileptische Anfälle**, besonders bei Großhirntumoren (rund 15% der Fälle) ein recht häufiges Initialsymptom;
- **psychische Veränderungen** in Form von Antriebsminderung, affektiver Abstumpfung und Persönlichkeitsvergröberung, die vom Patienten selbst fast nie wahrgenommen und von der Umwelt häufig lange übersehen werden.

Spätere Symptome. Zu den Frühsymptomen treten später meist hinzu:

- **progrediente Hirndruckscheinungen** mit Übelkeit, Erbrechen, Stauungspapille, Doppelbildersehen, zunehmender Aufmerksamkeits- und Bewusstseinseinengung und schließlich Einklemmungserscheinungen;
- **zerebrale Herdsymptome**, welche die spezielle Symptomatik hervorrufen (s. u.) und weitgehend vom Sitz des Tumors abhängig sind.

Differenzialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber vaskulären Prozessen. Wegweisend ist, dass die Symptomatik der Hirntumoren in der Regel eine stetige Progredienz, ein „Crescendo“ aufweist.

24.1.4 Spezielle klinische Symptomatik von Hirntumoren

Supratentorielle Prozesse. Unter den speziellen neurologischen Befunden finden sich bei Großhirntumoren v. a.:

- kontralaterale Paresen,
- kontralaterale Sensibilitätsausfälle,
- epileptische Anfälle,
- Hemianopsien,
- Aphasien.

Infratentorielle Prozesse. Hier finden sich:

- basale Hirnnervenstörungen.
- Kleinhirnsymptome.
- Hirnstammsymptome.

Außerdem entwickeln die Tumoren in der **hinteren Schädelgrube** meist recht frühzeitig eine intrakranielle Drucksteigerung mit Stauungspapillen.

Hypophysenadenome und Kraniopharyngeome. Kennzeichnend hierfür sind Chiasmasyndrome und/oder endokrine Störungen.

24.1.5 Diagnostik von Hirntumoren

Bei Verdacht auf einen raumfordernden intrakraniellen Prozess sind zunächst folgende Untersuchungen indiziert:

- **EEG** mit Suche nach Herd- und Allgemeinveränderungen;
- **Computertomografie**, neben der Kernspintomografie die schonendste und treffsicherste Methode, insbesondere mit Kontrastmittel, zur Erfassung von Hirntumoren;

- **Kernspintomografie**, besonders bei Tumorverdacht im Hirnstammbereich und zur Abgrenzung von Tumor und Begleitödem.

Als weitere Untersuchungen können im Einzelfall in Betracht kommen:

- **Angiografie** des Karotis- oder Vertebralis-kreislaufs je nach Lokalisationsverdacht;
- **Hirnzintigrafie** mit Suche nach Aktivitätsanreicherung im Tumorgewebe;
- **Liquoruntersuchung** zum Nachweis von Eiweißvermehrung (z. B. bei Akustikusneurinomen) oder auch Tumorzellen (Cave: Hirndruck!);
- **Nativ-Röntgenaufnahmen** des Schädels, evtl. auch Spezialeinstellungen der Schädelbasis oder der Felsenbeine, falls kein CCT oder MRT verfügbar.

24.2 Neuroepitheliale Tumoren

Unter den art- und lokalspezifischen Besonderheiten der verschiedenen Hirntumoren sind die nachfolgend aufgeführten Tumoren hervorzuheben.

24.2.1 Astrozytome

Astrozytome sind gliomatöse Tumoren, die nach ihrem biologischen Verhalten vier verschiedenen Graden zugeordnet werden. So entspricht z. B. das pilozytäre Astrozytom einem Astrozytom von Grad I, das multiforme Glioblastom einem Astrozytom von Grad IV.

Pilozytäre Astrozytome (Astrozytome Grad I)

Sie kommen vorwiegend im **Kindes- und Jugendalter** vor und sind im Kleinhirn und

Hirnstamm, darüber hinaus in den Stammganglien, im Chiasmabereich und im Rückenmark anzutreffen. Sie neigen zur Zystenbildung, wachsen als gut abgrenzbare Tumoren

langsam und vorwiegend verdrängend und sind daher **häufig operabel**.

Klinisch verursachen diese zunächst oft lange stumm bleibenden Geschwülste (ohne Malignitätskriterien) Hirndruckerscheinungen durch ihr Wachstum oder durch Verlegung der Liquorwege.

Differenzierte und anaplastische Astrozytome (Astrozytome Grad II-III)

Astrozytome ab dem Grad II treten meist im **mittleren Lebensalter** auf mit **chronisch-progredientem Verlauf**.

Sie sind v.a. im Großhirn (Abb.24.1 u. Abb.24.2), seltener im Mittelhirn und in der Brücke lokalisiert.

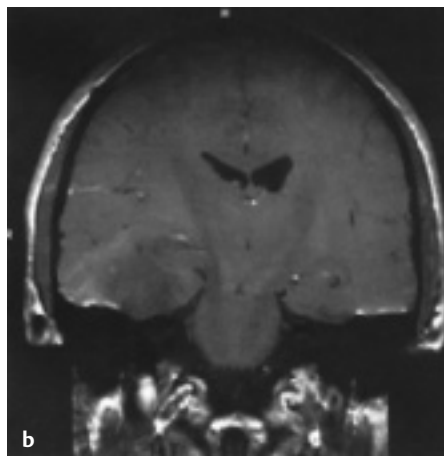
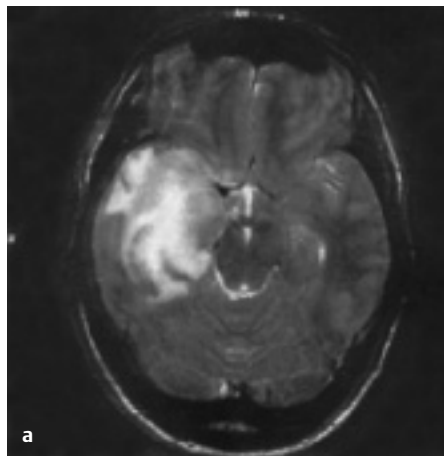


Abb. 24.1 Großes Astrozytom im Schläfenlappen. Histologisch Oligoastrozytom Grad II.

a T2-betonte MRT-Aufnahme, transversal.

b T1-betonte MRT-Aufnahme mit Kontrastmittel (KM), koronar.

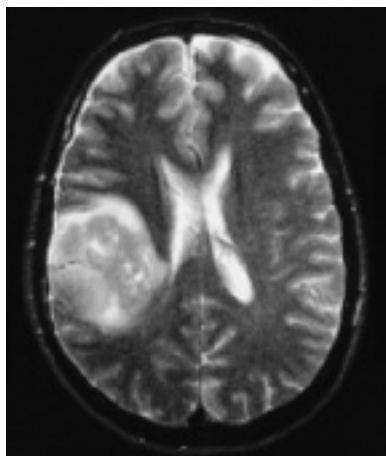


Abb. 24.2 Astrozytom Grad III (z. T. zystisch) der rechten Parietotemporalregion des Großhirns im MRT (aus Mumenthaler M, Mattle H. Kurzlehrbuch Neurologie. Stuttgart: Thieme; 2006)

Symptomatik. Die Vorgeschichte ist häufig lang und die Patienten klagen z. B. zunächst ausschließlich über fokale oder generalisierte Anfälle. Andere Lokalsymptome oder intrakranielle Druckerscheinungen folgen oft erst nach Jahren.

Diagnostik. Da Astrozytome gefäßarm sind und häufig Zystenbildung aufweisen, stellen sie sich im Angiogramm meist nur mit Verdrängungserscheinungen und kaum durch pathologische Gefäße oder diffuse Anfärbungen dar. Im CCT gibt sich ein Astrozytom vom Grad I (entspricht dem pilozytären Astrozytom) mit einer umschriebenen Zone verminderter Dichte zu erkennen. Dabei ist eine Abgrenzung des Tumors gegenüber einem perifokalen Ödem meist nicht sicher möglich. Wesentlich besser gelingt die Trennung zwischen Tumorgewebe und Ödem bei der MRI-Untersuchung.

Therapie. Ziel muss die möglichst vollständige operative Entfernung der nicht nur verdrängend, sondern auch infiltrativ wachsenden Geschwülste sein.

Prognose. Etwa 10% der Astrozytome Grad I (pilozytisches Astrozytom) und Grad II (differenziertes Astrozytom) entarten maligne.

Multiforme Glioblastome (Astrozytome Grad IV)

Diese **häufigsten und bösartigsten Geschwülste des Großhirns** treten hauptsächlich im **mittleren und späteren Lebensalter** auf (Maximum 5. und 6. Jahrzehnt). Ihre Bösartigkeit äußert sich in kurzen Krankheitsverläufen. Gelegentlich kommt es zu einem Tumorwachstum von einer Hemisphäre durch den Balken zur anderen Seite (sog. **Schmetterlingsgliom**).

Symptomatik. Das klinische Erscheinungsbild, das von der Tumorlokalisation und der rasch fortschreitenden Hirndrucksteigerung geprägt wird, verläuft kontinuierlich progredient oder aber apoplektiform infolge spontaner Blutungen in den Tumor durch Arrosionen von Tumorgefäßen.

Diagnostik. Die Artdiagnose des infiltrierend wachsenden Glioblastoms lässt sich aus dem Angiogramm mit großer Sicherheit durch pinsel- oder besenreiserartige Gefäßzeichnungen und Auftreten „früher“ Venen herleiten. Im CCT/MRT stellt sich das Glioblastom mit einer zentralen hypodensen Zone (Nekrosezone) und einem meist ausgedehnten perifokalen Ödem dar, das zu ausgeprägten Mittellinienverlagerungen führen kann (Abb. 24.3). Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein unregelmäßiges, oft ringförmiges Enhancement (Abb. 24.4).

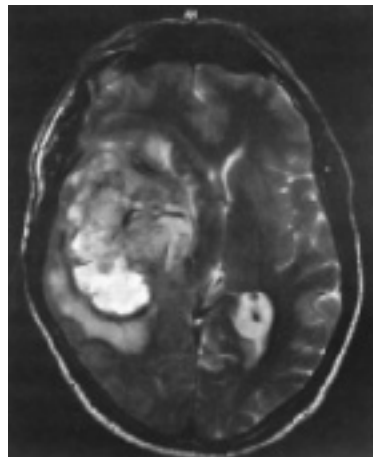


Abb. 24.3 Raumforderndes Astrozytom Grad III/IV mit Mittellinienverlagerung und perifokalem Ödem. T2-betonte MRT-Aufnahme, transversal.

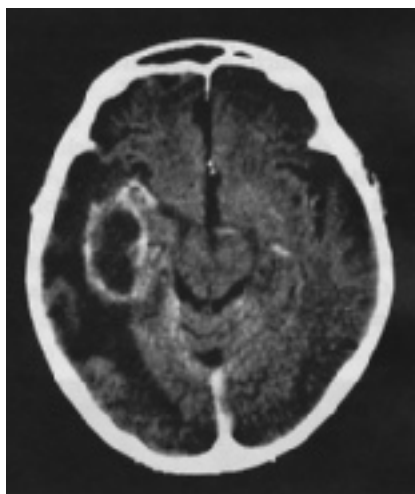


Abb. 24.4 Glioblastom mit zentraler Nekrose, perifokalem Ödem und ringförmigem Kontrastmittel-Enhancement. CCT mit KM.

► Eine ringförmige KM-Anreicherung ist typisch bei:

- Hirnabszessen,
- Glioblastomen und
- Hirnmetastasen.

Therapie und Prognose. Eine operative Radikalentfernung gelingt nur selten. Die Überlebenszeit beträgt meist nur Monate, allenfalls wenige Jahre. Röntgenbestrahlungen, zytostatische Chemotherapie und Isotopenimplantationen in den Tumor können die Prognose oft verbessern.

24.2.2 Oligodendrogliome

Oligodendrogliome treten als **bedingt gutartige Großhirntumoren**, bevorzugt mit initialen Krampfanfällen zwischen dem **35.**

und **45. Lebensjahr** in Erscheinung. Sie neigen zu Verkalkungen (typische kleine Kalkschollen kennzeichnen den CCT-Befund) und wachsen langsam. Da sie jedoch oft gefäßreich sind, neigen sie zu Tumorblutungen mit apoplektiformen Verläufen. Die Behandlung dieser weitgehend strahlenresistenten Geschwülste entspricht der Therapie der Astrozytome.

24.2.3 Pinealistumoren

Die in der Pinealisregion auftretenden Tumoren (Abb. 24.5) sind meist Keimzelltumoren (Germinom, Teratom), seltener pinealiseigene Tumoren (Pineozytome und die infiltrierend wachsenden, dem Medulloblastom ähnlichen Pineoblastome). Typisch für diese Tumoren ist eine **Tumorabsiedlung auf dem Liquorweg** – meningeal, spinal und intraventrikulär.

Die klinische Symptomatik entwickelt sich durch Druck auf die Vierhügelplatte (vertika-

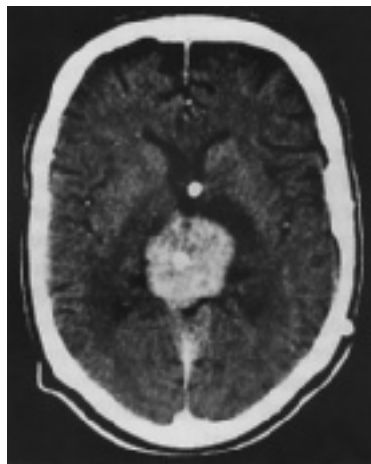


Abb. 24.5 Großes Pinealom, cCT-Aufnahme

le Blickparese, Konvergenzschwäche und evtl. fehlende Lichtreaktion der Pupillen = Parinaud-Syndrom) sowie aus einem Verschluss des Aquädukts mit der Folge eines Okklusionshydrozephalus.

24.2.4 Medulloblastome

Medulloblastome (Abb. 24.6) sind **hochmaligne** Tumoren des **Kindes- und Jugendalters**, wo sie etwa $\frac{1}{5}$ aller Tumoren ausmachen.

Sie sind vorzugsweise in der Mittellinie des Kleinhirns, seltener in der Brücke lokalisiert und wachsen rasch in Richtung auf den 4. Ventrikel bzw. den Aquädukt bis in den Spinalkanal vor. Eine Metastasierung kann über den Liquorweg erfolgen – sog. **Abtropfmetastasen**, die dann spinale Symptome oder Kauda-Symptome verursachen können.

Histologische Charakteristika sind kleine Tumorzellen mit breitem Zytoplasmasaum sowie Rosettenbildungen.

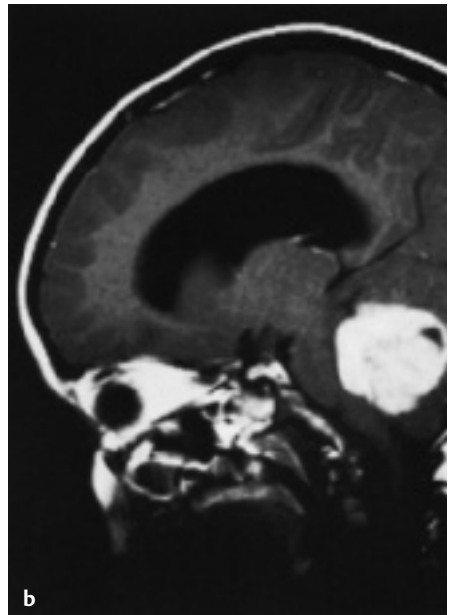
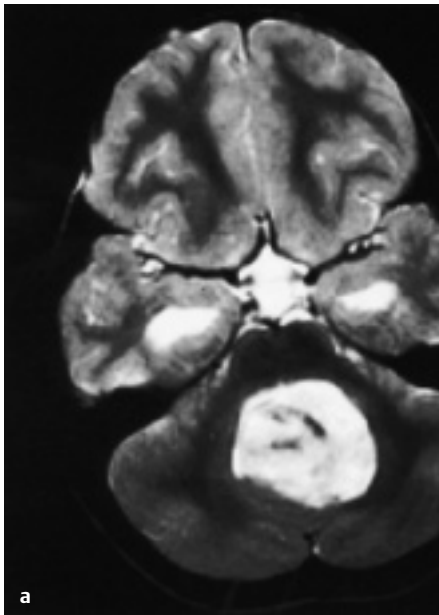


Abb. 24.6 Fortgeschrittenes Medulloblastom mit Hydrocephalus occlusus des I. und III. Ventrikels.

a T2-gewichtete Spinechosequenz. Der Tumor stellt sich signalreich dar. Er hat zu einer Kompression des IV. Ventrikels geführt.

b Sagittale T1-gewichtete Spinechosequenz nach intravenöser Gabe von Gadolinium-DTPA. Der Tumor zeigt eine deutliche Kontrastmittel-

anreicherung. Seine raumfordernde Wirkung auf die Ponsregion, die Medulla oblongata und das Tentorium sind gut erkennbar. (Aufnahmen: Prof. Dr. U. Mödder, Institut für diagnostische Radiologie der Universität Düsseldorf).

Der Krankheitsverlauf, der durch **rasch progrediente Hirndrucksymptomatik** mit Kopfschmerzen und Erbrechen sowie durch Rumpfataxie mit Gang- und Standunsicherheit geprägt wird, ist kurz und führt oft schon in wenigen Monaten zum Tode.

Auch nach Operation, intrathekaler Applikation von Chemotherapeutika und Strahlentherapie – Medulloblastome sind strahlensensibel – kommt es meist schon nach Monaten oder wenigen Jahren zum Tumorrezidiv.

24.3 Akustikusneurinome

Neurinome sind benigne Neubildungen der Schwann-Zellen. Sie treten v. a. am 8. Hirnnerven und an den spinalen Wurzeln auf (S. 136). Unter den kraniellen Neurinomen hat das Akustikusneurinom als weitaus häufigster Kleinhirnbrückenwinkeltumor die größte klinische Bedeutung. Von diesem Tumor sind bevorzugt Menschen in **höheren Lebensjahrzehnten** betroffen.

Symptomatik. Die klinische Symptomatik beginnt meist mit **Ohrgeräuschen** und **einseitiger Hörminderung**. Bei fortschreitendem Tumorwachstum – nicht selten erst nach Jahren – treten weitere **Hirnnervensymptome** (zuerst Symptome des N. facialis, später des N. trigeminus und auch des N. abducens) sowie Allgemeinsymptome wie Hinterkopfschmerzen, Schwindel, koordinative Störungen, Nystagmus und Brechneigung hinzu.

Diagnostik. Wegweisende Bedeutung haben neben der Innenohrschwerhörigkeit mit Unter- oder Unerregbarkeit des N. vestibularis insbesondere:

- pathologischer AEP-Befund,
- die fast regelhaft anzutreffende deutliche Eiweißvermehrung im Liquor sowie

- Erweiterung des Porus acusticus internus auf den Röntgenaufnahmen nach Stenvers,
- gelegentlich seine röntgenologisch fassbare Entkalkung der Felsenbeinspitze.

Im Hirnszintigramm und auch im Vertebro-lisangiogramm stellten sich früher meist nur größere Kleinhirnbrückenwinkeltumoren dar; ergiebiger sind Computertomografie und Kernspintomografie. Die sensitivste diagnostische Methode ist die **Kernspintomografie**, insbesondere auch zur Erfassung kleinerer Akustikusneurinome und einer evtl. intrameatalen Tumorausdehnung (Abb. 24.7).

Therapie. Die alleinige Behandlungsmöglichkeit ist die operative Entfernung des Tumors. Das Operationsrisiko nimmt mit der Größe der Geschwülste zu.

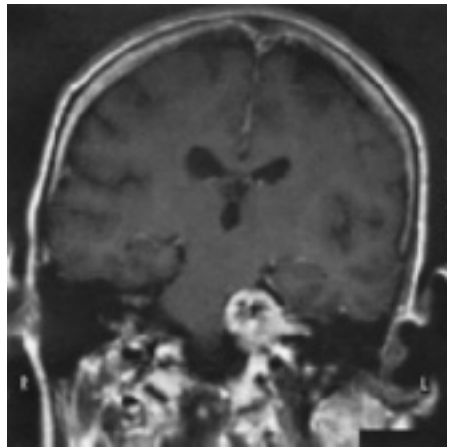


Abb. 24.7 Akustikusneurinom mit intrameatalem Wachstum und großer extrameataler Ausdehnung, die zur Kompression des Hirnstammes führt. T 1-betonte MRT-Aufnahme mit KM, koronar.