

Technische Fortschritte und Bedeutung für die Praxis

Die endonasal-endoskopische Rhino-Neurochirurgie

Die endonasal-endoskopische Rhino-Neurochirurgie wird dank moderner Resektionsverfahren und verfeinerter Defektdeckung für eine Vielzahl von Schädelbasistumoren eingesetzt. Die langfristige Nachbetreuung Betroffener stellt eine Herausforderung dar.

PD Dr. med. Michel Roethlisberger^a, PD Dr. med. Laurent Muller^b, Dr. med. Jonathan Rycken^a, Dr. med. Simona Negoias^b, Prof. Dr. med. Raphael Guzman^{a,c}, PD Dr. med. Christian Zweifel^{a,d}, Prof. Dr. med. Emanuel Christ^e, Prof. Dr. med. et sc. nat. Daniel Bodmer^b, Prof. Dr. med. Luigi Mariani^a, PD Dr. med. Yves Brand^{a,f}

^a Klinik für Neurochirurgie, Universität Basel, Universitätsspital Basel, Basel; ^b Hals-Nasen-Ohren-Klinik, Universität Basel, Universitätsspital Basel, Basel; ^c Kinderneurochirurgie, Universität Basel, Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB), Basel; ^d Klinik für Neurochirurgie, Departement Chirurgie, Kantonsspital Graubünden, Chur; ^e Klinik für Endokrinologie, Diabetologie und Metabolismus, Universität Basel, Universitätsspital Basel, Basel; ^f HNO-Klinik, Departement Chirurgie, Kantonsspital Graubünden, Chur

Einführung

Die endonasal-endoskopische transsphenoidale sowie die «expanded» (erweiterte) endonasal-endoskopische Rhino-Neurochirurgie haben in den letzten Jahrzehnten eine deutliche Erweiterung der Indikationsstellung erfahren. Heutzutage wird diese operative Technik für die Resektion von Tumoren der zentralen Schädelbasis eingesetzt, welche über die selläre Region hinausgehen. Die minimalinvasiven chirurgischen Zugänge werden mit präzisen Neuronavigationssystemen und hochaufgelösten Bilddarstellungsverfahren gekoppelt und erlauben so ohne Hirnretraktion die minimale Manipulation empfindlicher neurovaskulärer Strukturen. Mit der Weiterentwicklung einhergegangen sind verfeinerte Techniken der Rekonstruktion von resultierenden Schädelbasisdefekten, welche die Morbidität der postoperativen Liquor-Leckage im letzten Jahrzehnt deutlich verringert haben. Die entstehenden neurochirurgischen, rhinologischen, ophthalmologischen und endokrinologischen Fragestellungen stehen in engem Kontext der langfristigen Tumornachsorge. Diese seltene Patientengruppe stellt sowohl für die Allgemein-

praxis, Pädiaterinnen und Pädiater als auch für die niedergelassenen spezialisierten Kolleginnen und Kollegen eine grosse Herausforderung dar.

Endonasal-endoskopische Rhino-Neurochirurgie

Die Schädelbasis gehört zu den komplexesten anatomischen Strukturen des menschlichen Körpers. Genaue anatomische Kenntnisse sind nicht nur für die Einschätzung entstehender Pathologien entscheidend, sondern auch für den Umgang mit den potentiell involvierten neurovaskulären Strukturen [1]. Die endonasal-endoskopische Sinus- und Rhino-Neurochirurgie hatte ihren Beginn bereits vor 40 Jahren und fand dank fundamentaler technologischer Fortschritte ihren festen Platz in der transsphenoidalen Hypophysen-Chirurgie [2, 3]. Über die letzten Jahrzehnte haben sich die anatomischen Kenntnisse, Zugangserweiterungen (daher «expanded»), chirurgischen Technologien sowie systematische Konzepte zur Resektion und Defektdeckung zentraler Schädelbasispathologien deutlich weiterentwickelt [4].

Mit den modernen endonasal-endoskopischen Zugängen zur Schädelbasis werden die natürlichen Korridore der Nasenhaupt- und -nebenhöhlen genutzt. So kann auf die systematische Resektion der mittleren und oberen Nasenmuscheln verzichtet werden – und damit ist ein besseres rhinologisches Outcome möglich. In einem zweiten Schritt wird gezielt die knöcherne Bedeckung der Schädelbasis entfernt und die Hirnhaut exponiert [1, 2, 5, 6].

Systematik der rhino-neurochirurgischen Zugänge

Grundsätzlich wird die Schädelbasis in eine anteriore, mittlere, paraselläre sowie eine posteriore Region eingeteilt. Als zentrale anatomische Struktur gilt die Keilbeinhöhle (Sinus sphenoidalis), welche eine geographische Position unterhalb der Schädelbasis einnimmt und die anatomische Mittellinie definiert (Abb. 1) [1, 7].

Der ideale endoskopische Zugang zur Schädelbasis erlaubt:

1. die optimale Exposition der zu behandelnden Pathologie,

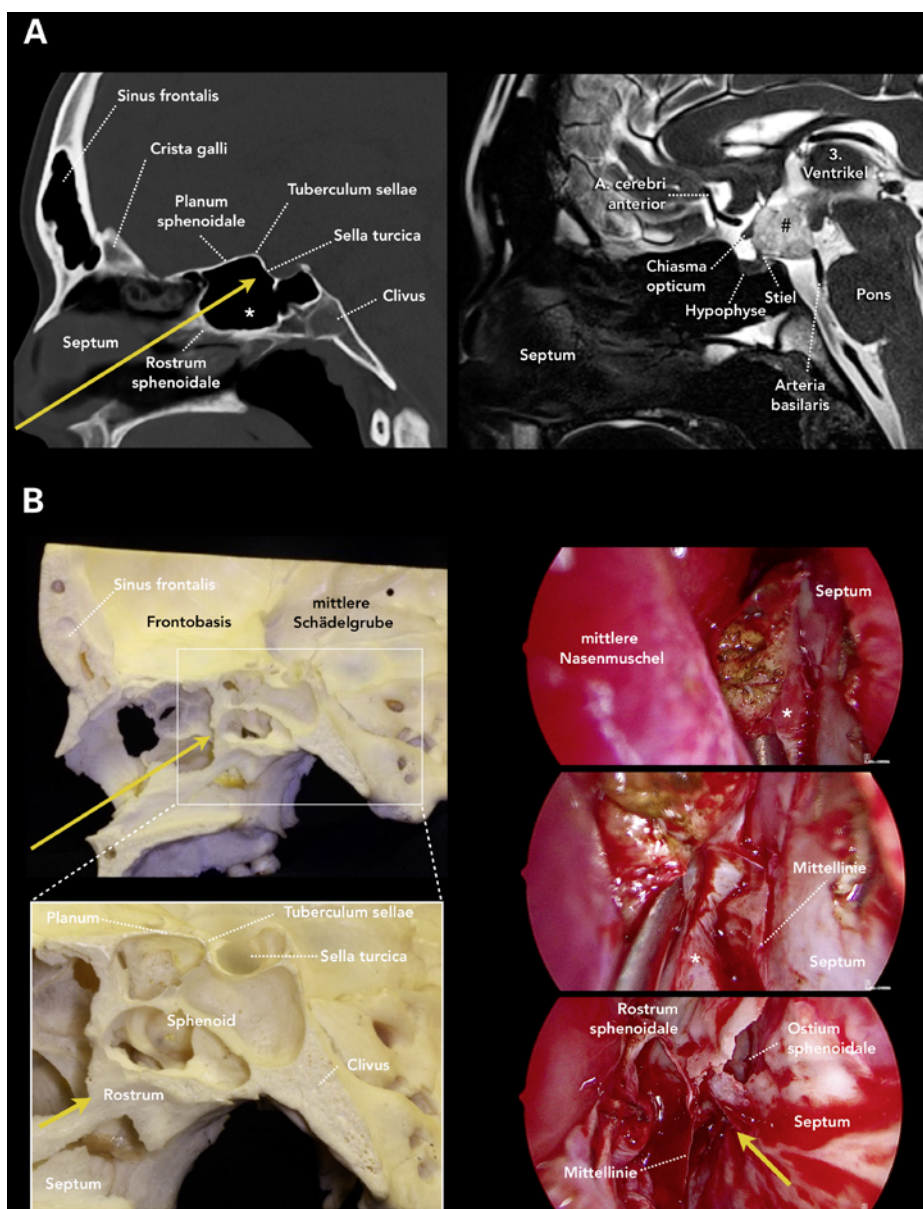


Abbildung 1: (A) links: Computertomographische Aufnahme der Schädelbasis in der sagittalen Schnittebene. Die Keilbeinhöhle (*), Sinus sphenoidalis, wird in der Mittellinie durch das Rostrum sphenoidale, das Planum sphenoidale, den Sulcus chiasmaticus, das Tuberculum sellae, die Sella turcica und den Clivus definiert. (A) rechts: Magnetresonanztomographische Aufnahme in der sagittalen Schnittebene mit «constructive interference in steady state»-(CISS-)Wichtung zeigt die gemischt hyper- und hypointense retroinfunduläre retrochiasmatische Läsion (#) entlang der hypothalamisch-optischen Achse bei intakter Hypophyse innerhalb der Hypophysenloge. (B) links: Anatomisches Präparat der Schädelbasis, sagittale Ansicht der anatomischen Mittellinie: topographische Lokalisation des Sinus sphenoidalis. (B) rechts: Endonasal-endoskopische Trajektorie (gelber Pfeil) durch das rechte Nasenloch während der «nasalen Phase» der Operation. Ein gestielter vaskularisierter Schleimhautlappen (*) wird gehoben und der transseptale transsphenoidale Zugang entlang der anatomischen Mittellinie wird angefertigt.

2. die sichere möglichst radikale Resektion,
3. die minimale Manipulation der involvierten neurovaskulären Strukturen und
4. die suffiziente Deckung der resultierenden Defekte [1, 2, 5].

Entsprechend der Ausrichtung in der sagittalen und koronaren Achse können typische Pathologien der Schädelbasis eingeteilt und somit die gängigen endoskopischen Zugangswege systematisch definiert werden (Tab. 1) [8–10].

Operative Nuancen und technische Fortschritte bei der endoskopischen Behandlung von Schädelbasispathologien

Für jede Region der Schädelbasis existieren gut etablierte transkraniale Zugänge, bei denen der Benefit und die Risiken des alternativen endoskopischen transnasalen Zuganges abgewogen werden müssen. Hierbei sind anatomische Faktoren sowie die Ausdehnung der Pathologie entscheidend. Während beispielsweise die Sellalage und die medialen Aspekte des

Optikuskanales über transkraniale Zugänge limitiert erreichbar sind, ist ein enger Abstand zwischen den beiden Arteriae carotides und Läsionen, welche sich lateral derselben befinden, über einen transnasalen Zugang nur begrenzt oder nicht resezierbar. Letztlich ist der endoskopisch-endonasale Zugang minimalinvasiv, verursacht keine sichtbaren Narben und die Verletzung des Temporal Muskels lässt sich vermeiden. Patientinnen und Patienten können nach kurzer Hospitalisierung nach Hause entlassen werden. In vielen Institutionen operiert heutzutage ein Team aus den Bereichen Otorhinolaryngologie und Neurochirurgie vierhändig zusammen, wobei sich die Expertisen optimal ergänzen (Abb. 2) [1, 11, 12].

Für extensivere Resektionen wird oftmals ein Zugang über beide Nasenlöcher gewählt (binostraler Zugang). Dies erlaubt einerseits die optimale Visualisierung und andererseits eine kontrollierte bimanuelle Resektion der pathologischen Veränderung. Der Einsatz von intra-thekalem Fluoreszein zur Darstellung von Liquor-Leckagen sowie von intravasalen Indocyaningrün-Injektionen zur Darstellung der Vaskularisation gestielter Schleimhautlappen oder intrakranieller Gefässe ist ebenfalls möglich (Abb. 3A) [1, 2, 5, 13, 14].

Systematische Deckung von resultierenden Schädelbasisdefekten

Der grösste Nachteil der endonasal-endoskopischen Rhino-Neurochirurgie gegenüber transkranialen Verfahren ist die iatrogene Zerstörung der natürlichen Barriere aus Hirnhaut und Knochen zwischen der Nasenhöhle und dem intrakraniellen Kompartiment. Basierend auf dem Prinzip der Schwerkraft findet der Liquor cerebrospinalis den Weg des geringsten Widerstandes und führt potentiell zu Rhinoliquorrhoe, welche unbehandelt mit einem relevanten Risiko für eine Meningitis einhergeht. Mit der Erweiterung der Indikationen wurden verfeinerte Rekonstruktionsverfahren der oftmals komplexen Schädelbasisdefekte entwickelt. Eine Standardisierung und systematische Eskalation der Deckung, massgeschneidert an den generierten Defekt in der Schädelbasis, hat die Morbidität der postoperativen Rhinoliquorrhoe in den letzten Jahrzehnten deutlich verringert [15]. Für kleine Defekte mit wenig Liquorfluss wird freies autologes Material (abdominales oder dermales Fett, Muskelfaszie) verwendet, aber auch synthetische Materialien kommen zum Einsatz. Bei grösseren Defekten, insbesondere mit Kommunikation zu den basalen Hirnzisternen oder Hirnventrikeln, und Defekten in den arachnoidalen Membranen entsteht bereits intraoperativ ersichtlicher mittel- bis hochgradiger Liquorfluss. Diese Defekte werden, neben den genannten autologen Materialien, zusätzlich mit einem

Tabelle 1: Häufigste Pathologien der zentralen Schädelbasis nach anatomischen Regionen sowie die gängigsten angewendeten endonasal-endoskopischen Zugangs- und Deckungsverfahren

Anteriore zentrale Schädelbasis		Typische Pathologie*	Endonasal-endoskopischer Schädelbasiszugang#	Gestielte und vaskularisierte endonasale Deckungsverfahren [13, 16–18]
Sinus frontalis bis zu den anterioren ethmoidalen Arterien, Riechgrube, Ansatz des Nasenseptums und Crista galli [8–10]	<i>Sagittale Achse</i>	• Meningeom+ • Anteriore Rhinoliquorrhoe§ • Ästhesioneuroblastom+	<i>Nasale Phase:</i> Uni- oder bilaterale Ethmoidektomie, ggf. bilaterale Turbinektomie, ggf. Septumresektion, ggf. Resektion der medialen Orbitawand, ggf. Dekompression des Orbita-Apex <i>Osteodurale Phase:</i> Transfrontal, transbasal (kombiniert), transkribriform (endoskopisch)	<i>Extranasal:</i> • transfrontaler perikranialer Lappen (PCF) <i>Intranasal:</i> • mittlere Nasenmuschel • anterior gestielt / laterale Nasenwand (Hadam-Bassagaisteguy-Lappen 2) • anterior gestielt / untere Nasenmuschel (AITF) • nasoseptal (modifizierter Rescue-Lappen) • umgekehrter Rotationslappen (nach Caicedo)
	<i>Koronare Achse</i>	• Invertiertes Papillom • Sinunasales Karzinom+		
Mittlere zentrale Schädelbasis				
Planum sphenoidale, Sulcus chiasmaticus, Tuberculum sellae bis zum Boden der Sella turcica [8–10]	<i>Sagittale Achse</i>	• Hypophysenadenom+ • Meningeom+ • Rathke-Taschenezyste • Kraniopharyngeom • Gliome der hypothalamisch-optischen Achse • supraselläre Keimzelltumoren	<i>Nasale Phase:</i> Transsphenoidale, transseptale (ohne Turbinektomie), posteriore Septektomie, ggf. Ethmoidektomie <i>Osteodurale Phase:</i> Transplanum, transtuberculum, transsellär, mediale Dekompression des Optikuskanals und/oder des Orbita-Apex	<i>Extranasal:</i> • transfrontaler perikranialer Lappen (PCF) <i>Intranasal:</i> • posterior gestielt / mediale Nasenwand (nasoseptaler Hadam-Bassagaisteguy-Lappen) unilateral / bilateral (nach Janus) • posterior gestielt / laterale Nasenwand (nach Carrau-Hadam) • posterior gestielt / untere Nasenmuschel (PPITF) • nasoseptal (modifizierter Rescue-Lappen) • mittlere Nasenmuschel • umgekehrter Rotationslappen (nach Caicedo)
	<i>Koronare Achse</i>	Meningeom+		
Paraselläre zentrale Schädelbasis				
Sinus cavernosus, Orbita-Apex [8–10]	<i>Sagittale Achse</i>	• Meningeom+ • Hypophysenadenom+ • sinunasales Karzinom+		<i>Extranasal:</i> • transpterygoid (temporoparietale Faszie) <i>Intranasal:</i> • posterior gestielt / mediale Nasenwand (nasoseptaler Hadam-Bassagaisteguy-Lappen)
Cavum Meckeli, lateraler Rezessus der Keilbeinhöhle und Fossa infratemporalis [8–10]	<i>Koronare Achse</i>	• Posteriore Rhinoliquorrhoe§ • Trigeminiusschwannom	<i>Nasale/osteodurale Phase:</i> Mediale Antrotomie (mediale Maxillektomie), transpterygoid, infratemporal	<i>Extranasal:</i> • transpterygoid (temporoparietale Faszie) <i>Intranasal:</i> • posterior gestielt / mediale Nasenwand (nasoseptaler Hadam-Bassagaisteguy-Lappen)
Posteriore zentrale Schädelbasis				
Boden der Keilbeinhöhle, oberer, mittlerer und unterer Clivus, Felsenbeinspitze und kraniozervikaler Übergang [8–10]	<i>Sagittale Achse</i>	• Chordom • Enochordosis physaliphora • Pathologien des kraniozervikalen Überganges	<i>Nasale Phase:</i> transsphenoidal, transseptal (ohne Turbinektomie), posteriore Septektomie, infrasphenoidal, transpterygoid, Epipharynx-Raphe-Splittung <i>Osteodurale Phase:</i> transclivus, trans-/sub-Foramen-lacerum, trans-Felsenbeinspitze, trans-Atlasbogen, transodontoid (Axis)	<i>Intranasal:</i> • posterior gestielt / mediale Nasenwand (nasoseptaler Hadam-Bassagaisteguy-Lappen) • posterior gestielt / laterale Nasenwand (nach Carrau-Hadam) • posterior gestielt / untere Nasenmuschel (PPITF) • Nasenboden (NFPF) • nasopharyngeal gestielt
	<i>Koronare Achse</i>	• Cholesterolgranulom • Chondrosarkom		

* Diese Tabelle listet die häufigsten Pathologien auf und hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

Für jede Region der Schädelbasis gibt es gut etablierte transkraniale Zugänge, bei denen der Benefit und die Risiken des alternativen endoskopischen Zuganges abgewogen werden müssen.

+ Diese Pathologien haben infiltrativen Charakter und können mehrere Kompartimente gleichzeitig umfassen.

§ Idiopathische, posttraumatische oder strukturelle Rhinoliquorrhoe durch eine Meningo(enzephalo)zele.

AITF: «anterior pedicled inferior turbinate flap»; NFPF: «nasal floor pedicled flap»; PCF: «pericranial flap»; PPITF: «posterior pedicled inferior turbinate flap».

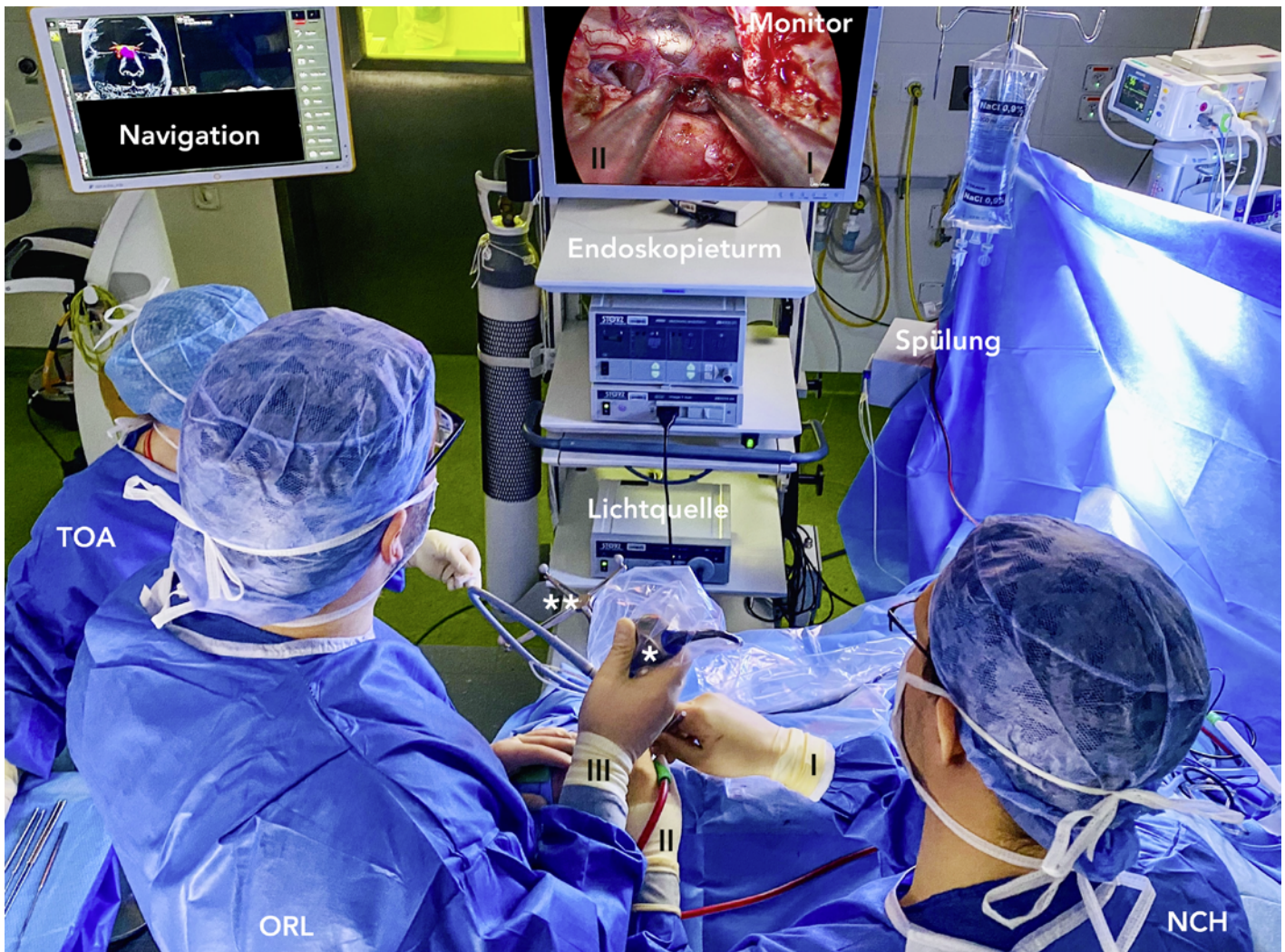


Abbildung 2: Modernes Operationssetting für einen «expanded» endonasalen Schädelbasiseingriff durch ein Team, bestehend aus einer/einem Otorhinolaryngologin/-laryngologen (ORL) und einer/einem Neurochirurgin/-chirurgen (NCH) sowie einer Operationstechnischen Assistenz (TOA). Der Eingriff wird mit der vierhändigen Operationstechnik durchgeführt: Die/Der NCH kann «bimanuell» mikrotechnisch dissezieren (I und II), während die/der ORL die Kamera führt (III). * Endoskop; ** Neuronavigationsreferenz.

vaskularisierten gestielten Schleimhautlappen gedeckt. Studien haben gezeigt, dass ein mehrschichtiger gegenüber einem einschichtigen Verschluss überlegen ist. Der Gebrauch von nasoseptalen «flaps» (NSF) als Bestandteil einer mehrschichtigen Defektdeckung konnte die Rate der postoperativen Rhinoliquorrhoe bei komplexen endoskopischen Schädelbasiseingriffen auf weniger als 5% senken [1, 2, 5, 13]. Der klassische NSF kann intranasal mit wenig Aufwand gehoben werden, hat eine grosse Reichweite und Rotationsfähigkeit, kann eine grosse Fläche decken und verfügt über eine robuste Vaskularisierung durch den posterioren septalen Ast der Arteria sphenopalatina. Dieser von Hadad et al. erstmals 2006 beschriebene gestielte Lappen vermag Defekte bis zur Sella turcica decken (Abb. 3B) [16, 17]. Die Konstrukte werden gepolstert und mit Nasentampoaden stabilisiert, um ein Anwachsen der Schleimhaut an den Knochenrand zu ermöglichen [1, 2, 5, 13]. Entsprechend der Ausrichtung

in der sagittalen und koronaren Achse sowie abhängig von der behandelten Pathologie können die entsprechenden Rekonstruktionsverfahren gewählt werden (Tab. 1) [13, 16–18].

Wichtigste patientenbezogene Outcome-Parameter

Unmittelbar postoperativ und während der anschliessenden Hospitalisierung muss bei den betroffenen Patientinnen und Patienten je nach Lokalisation der Pathologie auf mögliche Epistaxis und Rhinoliquorrhoe geachtet werden. Des Weiteren muss eine engmaschige Kontrolle des Wasser-Salz-Haushaltes sowie der basalen Cortisolproduktion durchgeführt werden. Alle diese Parameter sind wichtig für das patientenbezogene Outcome. Im weiteren Verlauf stehen rhinologische, ophthalmologische, endokrinologische und radiologische Parameter im Vordergrund. All diese Informationen laufen bei den betreuenden Allgemeinärztinnen und -internisten zusammen und bilden

ein komplexes interdisziplinäres Kontroll-/Follow-up-Regime (Tab. 2A und 2B) [1, 2, 7].

Rhinologische Verlaufsparemeter

Grundsätzlich sollten die Operierten sich in den ersten zwei bis drei Wochen weder schnäuzen noch sollten sie schwere Lasten (>2,5 kg) heben oder sich auf Flugreisen begeben. Bei Verdacht auf eine postoperative Rhinoliquorrhoe in der Praxis sollte die Patientin oder der Patient auf die Notfallstation des Zentrums zugewiesen werden.

Durch die Resektion von Mukosa und Knochen während der Operation kommt es zu einer partiellen Disruption der sinusalen Abflusswege mit lokalem Verlust der ziliären Funktion der Nasenschleimhaut. Kurzfristig kann ein nasaler Ausfluss mit klarer Sekretion bestehen, welcher auch eine Rhinoliquorrhoe vortäuschen, aber diese auch kaschieren kann. Die Betroffenen können ausserdem im Verlauf über Verkrustungen, Dysosmien und Entzündungen

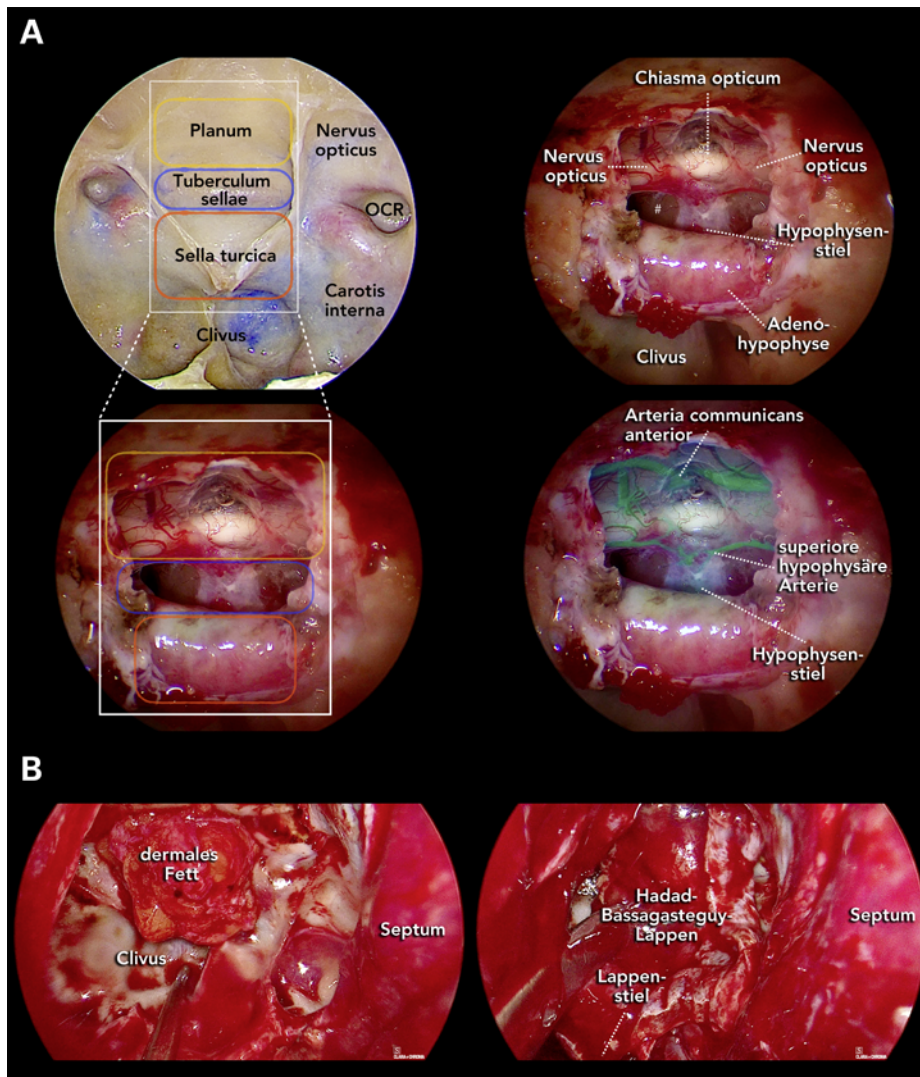


Abbildung 3: (A) links oben: Anatomie der knöchernen Schädelbasis innerhalb der Keilbeinhöhle, Sinus sphenoidalis, am anatomischen Präparat sowie endoskopische Korrelation ([A], links unten) mit der intraoperativen intraduralen Anatomie. Der paarig angelegte optikokarotidale Rezessus (OCR) ist eine wichtige anatomische Landmarke. Die «osteodurale Phase» der «expanded» endonasal-endoskopischen Operation besteht aus der transplanum (gelber Rahmen), transtuberculum (blauer Rahmen) und transsellären (oranger Rahmen) Darstellung der Schädelbasis. (A) rechts oben: Der «expanded» Zugang erlaubt die Exposition der suprasellären (chiasmatischen) Zisterne mit dem Chiasma opticum, dem Hypophysenstiel und den anterioren Gefässen des Circulus arteriosus Willisii. Ein retroinfundibulärer retrochiasmatischer Tumor (#) wurde freidiszeziert unter Erhalt der anatomischen Strukturen. (A) rechts unten: Darstellung des portalen Systems und des Hypophysenstiels nach intravasaler Indocyaningrün-Injektion. (B) links: Verschluss des resultierenden Schädelbasisdefektes mit dermalen Fettpfropfen intradural («underlay» oder «inlay»). (B) rechts: Anmodellierung des initial gehobenen vaskularisierten und gestielten Hadad-Bassagasteguy-Lappens («Hadad-Bassagasteguy flap») entlang der knöchernen Berandung des Schädelbasisdefektes («overlay» oder «outlay»).

berichten. Insbesondere nasale Verkrustungen treten bei bis zu 95% der Operierten auf. Diese Verkrustungen können mit regelmässigem Spülen mit nasalen Salzlösungen und endoskopischen Nasenreinigungen (Nasentoilette) durch eine Spezialistin oder einen Spezialisten kontrolliert werden. Über die Hälfte der Patientinnen und Patienten sind nach etwa drei Monaten krustenfrei. Bei Persistenz der Krusten und nasalen Beschwerden sollten sie jedoch erneut einer Otorhinolaryngologin oder einem Otorhinolaryngologen zugewiesen werden. Weitere nasale Komplikationen sind häufig Riechstö-

rungen, Synechien, Septumperforation, Formation von Mukozelen, seröse Otitis media und seltener Lappennekrosen, Kollaps des Dorsum nasi, Hypästhesien sowie Geschmacksstörungen. In retrospektiven Studien wurde gezeigt, dass die meisten Betroffenen mit regelmässiger postoperativer Pflege nach sechs Monaten eine vollumfängliche nasale Funktion wiedererlangt hatten [1, 2, 7]. Auch nach extensiveren Resektionen im Rahmen von transnasalen Operationen sehen die Patientinnen und Patienten von aussen intakt aus. Entsprechend sollte bei zukünftigen Zuweisungen und Hospitalisatio-

nen dieser Personen die Information des gedeckten Schädelbasisdefektes in den Zuweisungsschreiben und Diagnoselisten stehen, um bei der Einlage von nasogastralen Sonden und bei Absaugungen iatrogene Perforationen nach intrakraniell zu vermeiden.

Ophthalmologische Verlaufsparemeter

Selläre und paraselläre Läsionen, welche das Chiasma opticum oder die optischen Nerven bei ihrem Eintritt in den Optikuskanal, innerhalb der Orbitaspitze oder intrakanal betreffen, manifestieren sich mit bilateralen oder unilateralen Einschränkungen des Gesichtsfeldes und/oder des Visus. Bei einer Infiltration des Sinus cavernosus oder der Orbita kann die Affektion des Nervus oculomotorius, Nervus trochlearis und/oder des Nervus abducens zu Störungen der Okulomotorik führen. Bei suffizientem Visus (binokular 0,2/0,5 oder bei funktionellem Monokel 0,6), fehlender Einschränkung des horizontalen Gesichtsfeldes (Aussengrenzen mindestens 120°) und fehlenden Doppelbildern ist Autofahren in der Regel zwei Wochen nach der Operation wieder möglich. Regelmässige ophthalmologische Verlaufskontrollen sind bei den meisten Läsionen der sellären und parasellären Region empfohlen. Zum einen können sich im langfristigen Verlauf bestehende Defekte verschlechtern – etwa durch eine fortschreitende Druckneuropathie oder nach Bestrahlung mit Einbezug eines Nerven – oder aber durch lokale Rezidive. Bei im Verlauf auftretenden Veränderungen von Visus und/oder Gesichtsfeld sollten Allgemeinpraxen und Pädiaterinnen respektive Pädiater radiologische und ophthalmologische Kontrollen in die Wege leiten und Rücksprache mit dem Zentrumsspital halten [1, 2].

Endokrinologische Verlaufsparemeter

Eine Vielzahl von Läsionen involvieren die selläre Region und manifestieren sich mit Ausfällen der hypothalamisch-hypophysären Achsen oder mit Hormonüberproduktionsyndromen (Autonomie) bei Vorliegen von hormonaktiven Hypophysenadenomen. Präoperativ «intakte» Patientinnen und Patienten können nach endoskopischer Schädelbasischirurgie einen Ausfall einzelner oder mehrerer Hypophysenachsen bis hin zum Panhypopituitarismus entwickeln [1, 2]. Einen Sonderfall stellt das Kраниopharyngeom dar, bei dem die endoskopische Schädelbasischirurgie eine immer wichtigere Rolle einnimmt. Sowohl bei pädiatrischen wie auch bei erwachsenen Betroffenen hat der funktionelle Erhalt der hypothalamisch-hypophysären Funktion für die pubertäre Entwicklung respektive die neurologische Intaktheit (insbesondere des Hypothalamus) für die längerfristige Lebenserwartung gegenüber der Radikalresektion einen hohen Stellenwert [19–21]. Bei allen

Tabelle 2A: Empfohlene postoperative und mittel- bis langfristige Verlaufskontrollen für die häufigsten zentralen Schädelbasispathologien**Rhino-neurochirurgisches Management bei Pathologien der anterioren Schädelbasis***

	Popula- tion	Führende Disziplin#	Radiologie-Follow-up#	Rhinologie- Follow-up#	Systematische flexible Endoskopie#	Biopsien#
Rhinoliquor- rhoe§ [7, 22]	Pädia- trisch und erwachsen	ORL / Neuro- chirurgie	Einmaliges MRT nach 3 Monaten	<i>Postoperative Nasentoilette:</i> ein- bis mehrmals bei Bedarf für die Beseitigung von Verkrustungen, nasalen Gerüchen und Entzündungen	Gezielte Endoskopie möglich	Nicht notwendig <i>Bei Verdacht auf Rezidiv:</i> Beta-2-Trans- ferrin-Test
Invertiertes Papillom [7, 22, 26]	Erwachsen	ORL	MRT im 1. Jahr: alle 3–4 Monate, im 2. Jahr: alle 4–6 Monate, danach alle 6–12 Monate bis mindestens Ende des 5. Jahres Ausnahme: komplett resezierte septale invertierte Papillome	<i>Regelmässige Nachkontrollen hinsichtlich:</i> Synechien, Lappennekro- sen, Mukozelen, Septumperforation	Im 1. Jahr: alle 3–4 Monate, im 2. Jahr: alle 4–6 Monate, danach alle 6–12 Monate	Bei Verdacht auf Rezidiv, oftmals bei inkomplett resezierten Läsionen innerhalb der ersten 2 Jahre
Ästhesioneuro- blastom+ [7, 22, 29, 30]	Erwachsen	Neuro- chirurgie / ORL	MRT/CT nach 3 Monaten, dann bis Ende des 2. Jahres: alle 1–3 Mo- nate; dann bis mindestens Ende des 5. Jahres: alle 4–6 Monate	<i>Bei Tumoren:</i> vollständiger ORL-Status sowie Riechtestung, bei Lymphknotenbefall optional Ultra- schall des Halses	Erste 2 Jahre: alle 3 Mo- nate, dann bis mindestens Ende des 5. Jahres: alle 4–6 Monate	Bei Verdacht auf Rezidiv
Sinonasale Karzinome+ [7, 22, 23, 28, 29]	Erwachsen	ORL	CT/PET bei Metastasen			

* Diese Tabelle listet die häufigsten Pathologien auf und hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

+ Diese Pathologien haben infiltrativen Charakter und können mehrere Kompartimente gleichzeitig umfassen.

Die hier aufgelisteten Verlaufskontrollempfehlungen basieren auf der vorhandenen Evidenzlage. Langfristige Verlaufskontrollen können durch niedergelassene Spezialisten/Allgemeininternisten/Grundversorger unter Berücksichtigung der individuellen Patientensituation/Diagnose und in enger Rücksprache mit dem betreuenden Schädelbasispezialisten und Endokrinologen am Zentrumsspital durchgeführt werden.

§ Idiopathische, posttraumatische oder strukturelle Rhinoliquorrhoe durch eine Meningo(enzephalo)zele.

CT: Computertomographie (Neurokranium, Nasennebenhöhlen, bei Bedarf spezifisch Orbita und Schädelbasis); MRT: Magnetresonanztomographie (Neurokranium, Nasennebenhöhlen, bei Bedarf spezifisch Orbita und Schädelbasis, oder Sella); ORL: Otorhinolaryngologie; PET: Positronenemissionstomographie.

Operationen im Bereich der Sella sollte ungefähr eine Woche nach Austritt eine klinische Kontrolle und eine Überprüfung der Elektrolytspiegel ambulant erfolgen, um ein potentielles Syndrom der inadäquaten ADH-(antidiuretisches Hormon-)Sekretion (SIADH; klinisch häufig assoziiert mit Nausea und Kopfschmerzen) oder eines Diabetes insipidus (klinisch assoziiert mit Polyurie und Polydipsie) zu detektieren. In der Allgemeinpraxis sollte des Weiteren postoperativ auch auf die klinischen Symptome eines Hypocortisolismus geachtet werden. Eine langfristige endokrinologische Überwachung mit regelmässigen klinischen und laborchemischen Kontrollen hat bei Patientinnen und Patienten mit sellären Pathologien einen massgeblichen Stellenwert, um frühzeitig Rezidive zu erkennen. Veränderungen der endokrinologischen Funktion im Langzeitverlauf (klinisch oder laborchemisch) sollten zu vorzeitigen radiologischen Nachkontrollen und zur Rücksprache mit dem Zentrumsspital führen [1, 2].

Radiologisch-onkologische Verlaufsparemeter

Die überwiegende Mehrheit der durch die endoskopische Schädelbasischirurgie behan-

delten Pathologien sind benigne oder (selten) maligne Tumoren, welche einer regelmässigen Tumornachsorge bedürfen [7, 22, 23]. Bei benignen Läsionen werden grundsätzlich regelmässige Kontrollen in festgelegten Intervallen empfohlen, welche bei stabilen Befunden ausgedehnt werden können [21, 24–27]. Bei malignen Läsionen erfolgt neben radiologischen Kontrollen nach standardisierten Tumorprotokollen die regelmässige systematische flexible endoskopische Inspektion durch Spezialistinnen und Spezialisten der Otorhinolaryngologie (Tab. 2A und 2B) [28–30].

Tumornachsorge im Zentrumsspital oder in der Praxis

Im kurz- und mittelfristigen Verlauf werden Tumorpatientinnen und -patienten mit Schädelbasispathologien engmaschig interdisziplinär nachkontrolliert. Die behandelnden Schädelbasispezialistinnen und -spezialisten koordinieren die engmaschigen interdisziplinären Verlaufskontrollen, und an interdisziplinären Tumorboards (für Hirntumoren, Hypophysentumoren, Schädelbasis- und Kopf-Hals-Tumoren, pädiatrische Tumoren) werden – basierend

auf der genauen histologischen Diagnose – Nachbehandlungsprozedere festgelegt. Mit modernen multimodalen Behandlungskonzepten (medikamentös, Radiotherapie, Radiochirurgie, Protonenbestrahlung) wird an empfindlichen Regionen der Schädelbasis auf Kosten der Radikalität ein Resttumor in Kauf genommen. Somit sind regelmässige radiologische Verlaufskontrollen bei den meisten Läsionen indiziert und sollten in den ersten Jahren am behandelnden Zentrumsspital erfolgen (Tab. 2A und 2B).

Fallbeispiel

Eine 27-jährige Patientin wurde hausärztlich vorstellig mit passageren Visusstörungen, worauf eine Magnetresonanztomographie des Kopfes durchgeführt wurde. Es bestätigte sich eine supraselläre, retroinfundibuläre Raumforderung (Abb. 1A). Eine endokrinologische Stuserhebung ergab eine hormonelle Intaktheit und eine dezidierte ophthalmologische Untersuchung lieferte keine Hinweise auf relevante Gesichtsfelddefekte oder Visusstörungen. Nach Zuweisung an ein spezialisiertes Hypophysen- und Hirntumorboard am Zentrumsspital wurde die Indikation zur bioptischen Diagnosesicherung sowie

Tabelle 2B: Empfohlene postoperative und mittel- bis langfristige Verlaufskontrollen für die häufigsten zentralen Schädelbasispathologien

Interdisziplinäres Management bei Pathologien der mittleren, parasellären und posterioren zentralen Schädelbasis*

	Popula- tion	Führende Disziplin#	Radiologie-Follow-up#	Rhinologie- Follow-up#	Endokrinologie- Follow-up#	Ophthalmologie- Follow-up#
Nicht sezernieren- des Hypophysen- Adenom+, Rathke-Taschen- zyste [1, 25]	Erwach- sen, selten pädia- trisch	Neuro- chirurgie / Endokrino- logie	MRT Sella nach 3 Monaten, dann je nach Befund jährlich oder alle 2–3 Jahre	<i>Postoperative Nasentoilette:</i> ein- bis mehrmals bei Bedarf für die Beseitigung von Verkrustungen, nasalen Gerüchen und Entzündun- gen <i>Regelmässige Nachkontrollen hinsichtlich:</i> Synechien, Lap- pennekrosen, Mu- kozelen, Septum- perforation <i>Bei Eingriffen am unteren Clivus und am kraniozer- viken Übergang Kontrolle hinsicht- lich:</i> Epipharynxdys- funktion, velopa- latine Insuffizienz	<i>Bei Kontakt zur Hypophyse / zum Hypophysenstiel:</i> am 7. postopera- tiven Tag (ambu- lant): klinische und laborchemi- sche Elektrolyt- kontrolle hinsicht- lich SIADH und Diabetes insipidus 2–4 Wochen post- operativ: klinische und laborchemi- sche Kontrolle, danach nach 3, 6, 12 Monaten, da- nach jährlich <i>Bei sezernieren- den Hypophysen- adenomen:</i> klinische und laborchemische Kontrollen sind führend <i>Bei hypothala- mischer Involvie- rung:</i> Kontrolle des Ge- wichts, neurokog- nitive Testung <i>Bei pädiatrischen Patienten:</i> Wachstumskon- trolle, Gedeihen, Pubertätsent- wicklung, Essver- halten, kognitive Entwicklung	<i>Bei Kontakt zum Chiasma opticum oder Sehnerv:</i> im 1. Jahr: nach 4–6 Wochen, danach alle 3–6 Monate, dann alle 6–12 Monate mittels Gesichtsfeld- und Visusprüfung, OCT, Fundoskopie <i>Bei Infiltration des Orbita-Apex / der Orbita:</i> zusätzlich 4–6 Wochen post- operativ, danach alle 6 bis 12 Monate Kontrolle der Okulo- motorik (Orthoptik) und Bulbusstellung (Ex- und Enophthal- mus)
Sezernierendes Hypophysen-Ade- nom (z.B. Prolakti- nom, Akromegalie, Morbus Cushing)+ [1, 25]	Erwach- sen	Endokrino- logie / Neuro- chirurgie	MRT Sella nach 3 Monaten, danach je nach klinisch-laborchemischem Verlauf sowie medikamentöser Be- handlung			
Schädelbasis- meningeome+	Erwach- sen	Neuro- chirurgie	<i>WHO Grad I:</i> MRT nach 3 Monaten, dann jährlich bis Ende des 5. Jahres, danach alle 2–3 Jahre <i>WHO Grad II oder III nach Radiatio:</i> MRT nach 3 Monaten, dann alle 6 Monate bis Ende des 5. Jahres, danach jährlich			
Kraniopharyngeom Gliome der hypo- thalamisch- optischen Achse, supraselläre Keim- zelltumoren [21]	Pädia- trisch und er- wach- sen	Neuro- chirurgie / Endokrino- logie	MRT im 1. Jahr: alle 3 Monate, dann alle 6 Monate bis Ende des 5. Jah- res, danach jährlich			
Trigeminusschwan- nom [24], Choleste- rolgranulom	Erwach- sen	Neuro- chirurgie / ORL	MRT nach 3 Monaten, dann jährlich bis Ende des 5. Jahres, danach alle 2–3 Jahre			
Chordom+ [27], Eccordosis phy- saliphora	Erwach- sen und pädia- trisch	Neuro- chirurgie / Pädiatrie				
Chondrosarkom+ [7, 22, 28, 29]	Erwach- sen und pädia- trisch	Neurochir- urgie / ORL / Pädiatrie	MRT bis Ende des 2. Jahres: alle 3 Monate, dann bis Ende des 3. Jah- res: alle 4 Monate, dann bis Ende des 5. Jahres: alle 6 Monate, da- nach jährlich			

* Diese Tabelle listet die häufigsten Pathologien auf und hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

+ Diese Pathologien haben infiltrativen Charakter und können mehrere Kompartimente gleichzeitig umfassen.

Die hier aufgelisteten Verlaufskontrollempfehlungen basieren auf der vorhandenen Evidenzlage. Langfristige Verlaufskontrollen können durch niedergelassene Spezialisten/Allgemeininternisten/Grundversorger unter Berücksichtigung der individuellen Patientensituation/Diagnose und in enger Rücksprache mit dem betreuenden Schädelbasispezialisten und Endokrinologen am Zentrums hospital durchgeführt werden.

MRT: Magnetresonanztomographie (Neurokranium, Nasennebenhöhlen, bei Bedarf spezifisch Orbita und Schädelbasis, oder Sella); OCT: optische Kohärenztomographie; ORL: Otorhinolaryngologie; SIADH: Syndrom der inadäquaten ADH-(antidiuretisches Hormon-)Sekretion; WHO: «World Health Organization».

die Teilresektion unter Erhalt der hormonellen Funktionen indiziert. Es wurde der endonasal-endoskopische Zugang als sinnvollste chirurgische Trajektorie gewählt und der Schädelbasisdefekt wurden mehrschichtig gedeckt (Abb. 1B und Abb. 3). Es bestätigte sich die Diagnose eines hypothalamischen niedriggradigen Glioms (Tab. 1). Postoperativ zeigte die Patientin keinen Hinweis auf einen Diabetes insipidus oder Hypocortisolismus; sie konnte nach Ausbleiben einer Rhinoliqorrhoe nach Hause entlassen werden. Im mittelfristigen Verlauf berichtete die

Frau in der hausärztlichen Praxis über nasale Verkrustungen und Ausfluss, welche nach mehrmaligen otorhinologischen Konsultationen rückläufig waren.

Mit einigen Monaten Verzögerung entwickelte die Patientin einen substitutionspflichtigen zentralen Diabetes insipidus sowie einen Panhypopituitarismus, wie die engmaschigen endokrinologischen Kontrollen ergaben. In der radiologischen Kontrolle konnte jedoch ein Progress des residualen Tumors ausgeschlossen werden. Die Patientin wird nun regelmässigen radio-

logischen, endokrinologischen und ophthalmologischen Kontrollen unterzogen, und bei Stabilität oder Rückgang der residualen Tumormasse können die radiologischen Kontrollen auf jährliche Intervalle ausgedehnt werden (Tab. 2B).

Ausblick

Patientinnen und Patienten mit Schädelbasispathologien brauchen je nach histologischer Diagnose adjuvante Nachbehandlungen und eine langfristige klinisch-radiologische Nachsorge.

Ein spezialisiertes Team aus Neurochirurgie, Otorhinolaryngologie, Endokrinologie, Ophthalmologie und (pädiatrischer) Onkologie koordiniert sich interdisziplinär nach der erfolgten Operation. Im langfristigen Verlauf können, bei stabilen Befunden, solche Nachkontrollen auch in der Praxis durchgeführt werden. Eine individuelle Rücksprache mit dem Zentrumsspital, die Durchführung von regelmässigen postoperativen radiologischen Kontrollen nach standardisierten Tumorprotokollen und eine langfristige Patientenbindung sind hier von grosser Bedeutung, um Tumorrezidive und funktionelle Ausfälle im langfristigen Verlauf zu detektieren. Detaillierte Empfehlungen für die Allgemeinpraxis zur Tumornachsorge sind in Tabelle 2A und 2B aufgeführt.

Korrespondenz

PD Dr. med. Michel Roethlisberger
Departement Neurochirurgie
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21
CH-4031 Basel
[michel.roethlisberger\[at\]usb.ch](mailto:michel.roethlisberger[at]usb.ch)

Verdankung

Die Autoren bedanken sich bei den Kollegen Dres. med. Andreas Schlumpf und Klaus Bally (Gemeinschaftspraxis St. Johannis-Park, Basel), der Kollegin Dr. med. Caroline Hottiger (HNO-Praxis Dr. med. Molnar, Liestal) sowie dem Kollegen Dr. med. Anton Xavier (Augenzentrum Muttentz-Pratteln, Pratteln) für die kritische Durchsicht dieses Artikels. Die anatomischen Illustrationen wurden in Zusammenarbeit mit der Kollegin Associate Prof. Dr. Revadi Govindaraju (University of Malaya Specialist Centre [UMSC], Lorong Universiti, Kuala Lumpur, Malaysia), dem Ministry of Health of Malaysia Scholarship (Malaysia) und dem Adelaide Ear-Nose-Throat Research Institute (Australien) erstellt.

Disclosure Statement

MR hat angegeben, für die Erstellung der anatomischen Illustrationen dieses Artikels in Zusammenarbeit mit Associate Prof. Dr. Revadi Govindaraju finanzielle Unterstützung durch das Gesundheitsministerium von Malaysia und des Adelaide Ear-Nose-Throat Research Institute bezogen zu haben. Die anderen Autoren haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.



Literatur

Die vollständige Literaturliste finden Sie online unter <https://doi.org/10.4414/smf.2022.09170>.



PD Dr. med. Michel Roethlisberger
Klinik für Neurochirurgie, Universität
Basel, Universitätsspital Basel, Basel

Das Wichtigste für die Praxis

- Eine Vielzahl von benignen und malignen Veränderungen entlang der gesamten zentralen Schädelbasis können mit neurologischen (insbesondere die Hirnnerven betreffenden), endokrinologischen und ophthalmologischen Symptomen einhergehen. Diese Pathologien können unter anderem mit der endoskopischen Schädelbasischirurgie behandelt werden.
- Eine interdisziplinäre Nachsorge mit endokrinologischen, ophthalmologischen, otorhinolaryngologischen und radiologischen Kontrollen wird vom Zentrumsspital in die Wege geleitet.
- Die mittel- bis langfristige Koordination der interdisziplinären Nachsorge durch niedergelassene Fachärztinnen und -ärzte für Endokrinologie und Ophthalmologie sowie die bildgeberischen Kontrollen am Zentrumsspital in angepassten Intervallen kann auf Patientenwunsch auch durch die Kolleginnen und Kollegen der Allgemeinpraxis oder Pädiatrie erfolgen.
- Langzeitrezidive und neue funktionelle Ausfälle sind möglich und sollten rechtzeitig detektiert werden.
- Bildgeberische Kontrollen sollten in regelmässigen Abständen und nach standardisierten Tumorprotokollen erfolgen (Langzeitvergleich).
- Veränderungen der endokrinologischen Funktion (klinisch oder laborchemisch) und/oder des Visus/Gesichtsfeldes sollten zu vorzeitigen bildgeberischen Nachkontrollen und zu einer Rücksprache mit dem Zentrumsspital führen.