

HNO 2020 · 68:734–748

<https://doi.org/10.1007/s00106-020-00918-w>

Online publiziert: 4. September 2020

© Der/die Autor(en) 2020

S. K. Plontke<sup>1</sup> · P. Caye-Thomasen<sup>2</sup> · C. Strauss<sup>3</sup> · S. Kösling<sup>4</sup> · G. Götze<sup>1</sup> · U. Siebolts<sup>5</sup> · D. Vordermark<sup>6</sup> · L. Wagner<sup>1</sup> · L. Fröhlich<sup>1</sup> · T. Rahne<sup>1</sup><sup>1</sup> Universitätsklinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland<sup>2</sup> Department of Oto-Rhino-Laryngology, Head and Neck Surgery, Copenhagen University Hospital Rigshospitalet, Copenhagen, Dänemark<sup>3</sup> Universitätsklinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland<sup>4</sup> Department für Strahlenmedizin, Universitätsklinik und Poliklinik für Radiologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland<sup>5</sup> Institut für Pathologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland<sup>6</sup> Department für Strahlenmedizin, Universitätsklinik und Poliklinik für Strahlentherapie, Martin Luther University Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Deutschland

# Management transmodiolärer und transmakulärer Vestibularis- und Cochlearisschwannome mit und ohne Cochleaimplantation

## Video online

Die Online-Version dieses Beitrags (<https://doi.org/10.1007/s00106-020-00918-w>) enthält ein Video (als 2D u. 3D Version) zur beschriebenen Operationstechnik. Beitrag und Zusatzmaterial stehen Ihnen auf [www.springermedizin.de](http://www.springermedizin.de) zur Verfügung. Bitte geben Sie dort den Beitragstitel in die Suche ein, das Zusatzmaterial finden Sie beim Beitrag unter „Ergänzende Inhalte“.



Die englische Version dieses Beitrags ist unter <https://doi.org/10.1007/s00106-020-00919-9> zu finden.

Die Arbeit behandelt Daten eines wissenschaftlichen Beitrages [34], welcher auf der 90. Jahresversammlung der DGHNO KHC mit dem 1. Posterpreis 2019 in der „Kategorie Klinisch“ ausgezeichnet wurde.

## Einführung

Cochleovestibuläre Schwannome sind gutartige Neubildungen des 8. Hirnnerven mit einer Inzidenz von aktuell ca. 3,4/10<sup>5</sup> Einwohner [41]. Meist gehen sie vom N. vestibularis aus und treten als einseitige, sporadische, nicht syndromal assoziierte Tumoren auf. Ein beidseitiges Auftreten kommt in ca. 5–10% der Fälle im Zusammenhang mit Neurofibromatose Typ 2 (NF2) vor [12]. Die häufigsten Lokalisationen betreffen den inneren Gehörgang (MAI) und den Kleinhirnbrückenwinkel (KHBW; [27]). Cochleovestibuläre Schwannome können aber auch in den Endästen im Innenohr, als sog. intralabyrinthäre Schwannome (ILS) auftreten (aktuelle Übersicht in [8]).

Die durch Vestibularisschwannome verursachte Schwerhörigkeit spielt eine relevante Rolle bezüglich der Einschränkung der Lebensqualität. Daher trifft die Möglichkeit der Hörrehabilitation mit Hilfe eines Cochleaimplantates (CI) bei gegebener audiologischer Indikation auch bei Patienten mit Vestibularisschwannom auf zunehmendes Interesse [25, 28, 57]. In mehreren Fallberichten,

Fallserien und ersten systematischen Übersichtsarbeiten konnte gezeigt werden, dass nach operativer Entfernung sporadischer Vestibularisschwannome oder bei Patienten mit NF2 mittels CI prinzipiell gute Hörergebnisse erzielt werden können, auch wenn nicht alle Patienten ein gutes Sprachverstehen erreichten. Dabei kann die Cochleaimplantation einzeitig mit der Operation [3, 45, 50, 57] oder zweizeitig [3, 4, 17, 22, 42] erfolgen.

Erste, ähnliche Ergebnisse bezüglich des Hörvermögens liegen auch für die Cochleaimplantation nach einer Strahlentherapie [9, 28, 31] und bei Cochleaimplantation und beobachtendem Vorgehen bezüglich des Tumors („wait and test and scan“) vor [5].

Bei intralabyrinthären Schwannomen mit Beschränkung auf das Innenohr wurden überraschend gute Ergebnisse bezüglich des Sprachverstehens mit CI berichtet und dies auch trotz substanziellen cochleären Traumas bei Entfernung intracochleärer Tumoren [2, 35, 36, 38].

Eine Besonderheit stellen jedoch cochleovestibuläre Schwannome mit Lokalisation im Innenohr und im MAI und ggf. im KHBW, d.h. transmodiolä-

re (Cochlea und MAI), transmakuläre (Vestibulum und MAI) oder translabyrinthäre (intravestibulocochleär mit transmodiolärem und transmakulärem Wachstum in den MAI) Schwannome dar (■ **Tab. 1**; ■ **Abb. 1**). Bei den transmodiolär oder translabyrinthär wachsenden Schwannomen ist eine Cochleaimplantation nur bei inkompletter Tumorexstirpation möglich, da bei einer vollständigen Entfernung die Spiralganglienzellen im Modiolus obligat mit entfernt werden würden. Bei Patienten, bei denen eine Hörrehabilitation im Vordergrund stand, haben erste Erfahrungsberichte mit Cochleaimplantation (CI) ohne operative Entfernung des intracochleären Tumoranteils [6] oder mit Teilentfernungen des intracochleären und retrocochleären (MAI+KHBW) Tumoranteils [39] gute Ergebnisse gezeigt.

Wir berichten hier über unsere Erfahrungen bezüglich des chirurgischen Managements von Patienten mit cochleovestibulären Schwannomen mit trans-

modiolärer und transmakulärer Ausdehnung sowie über die Ergebnisse bei Hörrehabilitation mittels Cochleaimplantat.

## Methoden

In einer retrospektiven Auswertung aller Patienten aus einer persönlichen Fallserie des Erstautors im Zeitraum von November 2013 bis April 2020 (Universitätsklinik mit interdisziplinärem Schädelbasiszentrum) wurden alle Patienten ausgewählt, die eine transmodioläre (TMOD), transmakuläre (TMAC), translabyrinthäre (TLab) oder transotische (TO) Tumorausdehnung zeigten (Klassifikation nach [21, 54]; ■ **Tab. 1**). Eingeschlossen wurden sowohl primäre intralabyrinthäre Schwannome als auch „klassische“ (intrameatale) Schwannome mit sekundärer Invasion des Tumors in das Innenohr mit oder ohne Beteiligung des KHBW, bei denen eine operative vollständige oder teilweise Tumorentfernung mit oder ohne Cochleaimplantation zur Hörrehabilitation durchgeführt wurde.

Die operative Tumorentfernung erfolgte je nach Tumorlokalisation und -Ausdehnung über einen translabyrinthären und/oder transotischen Zugang zum inneren Gehörgang und KHBW oder über einer transmeatale partielle oder subtotale Cochleoektomie (für Details ■ **Tab. 2** und Ergebnisteil; [2, 33, 35, 36, 38, 39]).

Die Auswahl des CI-Modells bzw. des Elektrodenarrays erfolgte vor der Implantation zum einen auf der Basis bisheriger chirurgischer Erfahrungen und audiologischer Ergebnisse [35–38]. Im Laufe der letzten Jahre verstärkte sich die Hypothese, dass eine perimodioläre Lage des Elektrodenarrays mit engem Kontakt der Elektrodenkontakte zu den Spiralganglienzellen im Rosenthal-Kanal (hier: CI512, CI612, CMD-Elektrode) und Knorpel und Fibrosierung lateral des Arrays über eine verminderte elektrische Feldausbreitung wesentlich zu den guten Hörergebnissen nach partieller und subtotaler Cochleoektomie beitragen [56]. Zum anderen spielt die verbesser-

Hier steht eine Anzeige.

**Tab. 1** Klassifikation cochleovestibulärer Schwannome mit Lokalisation im Innenohr und im inneren Gehörgang. (Nach Kennedy et al. [21] und van Abel et al. [54])

Bezeichnung	Abkürzung	Cochlea	Vestibulum ± Bogengänge	MAI	Mittelohr	KHBW
Transmodiolär <sup>a</sup>	TMOD	X	(X)	X	–	–
Transmakulär <sup>b</sup>	TMAC	–	X	X	–	–
Translabyrinthär <sup>c</sup>	TLab	X	X	X	–	–
Transotisch	TO	X	X	X	X	–
Beteiligung des KHBW	+ KHBW	±	±	X	±	X

MAI Meatus acusticus internus, KHBW Kleinhirnbrückenwinkel

<sup>a</sup>Ausdehnung über den Modiolus in den inneren Gehörgang (Abb. 1a, b)

<sup>b</sup>Ausdehnung über die Macula cribrosa in den inneren Gehörgang (Abb. 1c)

<sup>c</sup>Ausdehnung über den Modiolus **und** die Macula cribrosa in den inneren Gehörgang. Bei Tumoren mit intravestibulocochleärer Ausdehnung und Lokalisation im Fundus des MAI ist die Abgrenzung zu transmakulärem oder transmodiolärem Wachstum schwierig. In der vorliegenden Fallserie wurde kein Tumor mit sicherem transmakulärem **und** transmodiolärem Wachstum beobachtet. Dieser Typ der Tumorausdehnung ist auch nicht Teil der Kennedy-Klassifikation [21]

te MRT (Magnetresonanztomographie)-Kompatibilität des Magneten in der Empfängerspule eine Rolle, die aber zum Zeitpunkt der Implantation nur bei einigen Modellen (z. B. Synchrony FLEXSOFT, Firma MED-EL, Innsbruck, Österreich, und Synchrony CMD, Firma MED-EL, später auch Nucleus CI612, Cochlear, Sydney, Australien) gegeben war (Tab. 2).

Aufgrund der geringen Fallzahl und der Inhomogenität der Patientengruppe mit diesen sehr seltenen Tumorausdehnungen erfolgte die statistische Beschreibung im Wesentlichen deskriptiv mit dem Fokus auf Vorgehensweise und unerwünschten Ereignissen.

Bei Intervention mit dem Ziel der Hörrehabilitation mittels CI war der primäre Zielparame- ter das Sprachverstehen mit CI, gemessen mit dem Freiburger Zahlen- und Einsilbertest in Ruhe bei 65 dB SPL im Freifeld mit Vertäubung des kontralateralen Ohres.

Sekundäre Zielparame- ter waren intraoperative, elektrisch (über das CI) ausgelöste Summenaktionspotenziale (eCAP), Impedanzmessungen, das Vorhandensein einer Welle V der intraoperativen und oder postoperativen elektrisch (über das CI) evozierten Hirnstamm- potenziale (eBERA) sowie Besonderheiten bei der postoperativen CI-Programmierung/ Einstellung.

Die eCAP wurden intraoperativ mittels der in der jeweiligen Anpassoftware des Herstellers implementierten Voreinstellungen für die Ableitung der Summenaktionspotenziale gemessen (AutoNRT bzw. AutoART).

Bei den Patienten mit Nucleus-Implantaten wurde ein transmodiolärer Stimulus für die Ableitung der eBERA verwendet [11, 39]. Dieser Stimulus wurde zusätzlich zur Ableitung weiterer eCAPs genutzt (AdvancedNRT). Bei den Patienten mit Synchrony-Implantaten wurden verteilt über das Array einzelne Elektroden bzw. Elektrodencluster stimuliert.

## Ergebnisse

Von insgesamt 53 Patienten mit ILS fand sich bei 9 Patienten eine transmodioläre (TMOD,  $n = 6$ ), transmakuläre (TMAC,  $n = 2$ ) oder transotische (TO,  $n = 1$ ) Ausdehnung. Bei 3 Patienten lag eine Beteiligung des KHBW (+ KHBW,  $n = 3$ ) vor (Abb. 2, 3 und 4). Die demographischen Daten, die Tumorlokalisationen, die Dauer des Hörverlustes, die audiologischen Ausgangsdaten vor Therapie und die Vorgehensweisen sind in Tab. 2 dargestellt. Alle Patienten wurden über die verschiedenen Möglichkeiten des Vorgehens aufgeklärt: 1) „wait and test and scan“, 2) Strahlentherapie, 3) komplette oder inkomplette Tumorentfernung und 4), wenn möglich, die Hörrehabilitation mit einem CI.

Kein Patient entschied sich für eine Strahlentherapie. Die Patienten #3 und #5 wurden bei bekanntem Tumor zunächst beobachtet, bis sich das Hörvermögen verschlechterte, die Hörgeräteversorgung durch eine herabgesetzte Unbehaglichkeitsschwelle nicht toleriert wurde und Schwindelbeschwerden auftraten (Pat. #3) oder bei beidseitiger Surditas über mehrere Jahre kein Tumorwachs-

tum zu verzeichnen war (Pat. #5, Neurofibromatose 2). Die beiden Patienten mit transmakulärer Tumorausdehnung (#8 und #9) zeigten ein zum Teil noch gutes aber fluktuierendes Hörvermögen, wahrscheinlich beruhend auf einem MRT-morphologisch nachgewiesenen, am ehesten sekundären cochleären Hydrops (Abb. 5a, c). Patient #9 klagte zusätzlich über Schwindel.

Die Tumorentfernung erfolgte mittels beschriebener Operationstechniken entweder vollständig (Pat. #1, #2, #8 und #9; Abb. 2a–d und 5) oder inkomplett (Patienten #3–7; Abb. 2f und 4). Die operative Entfernung des transotischen Tumors über einen translabyrinthären/transotischen Zugang und einer lateralen Petrosektomie (Patient #1, Abb. 2a, b) wurde bereits ausführlich dargestellt [38]. Bei den Patienten mit transmakulärer Tumorausdehnung vom Vestibulum in den inneren Gehörgang erfolgte die Entfernung über einen translabyrinthären Zugang mit Erhalt der Cochlea und des N. cochlearis (Abb. 5d–h). Bei inkompletter Tumorentfernung erfolgte diese über eine transmeatale, partielle oder subtotale Cochleoektomie [33, 35, 36, 38] oder über eine „push-through“ oder „pull-through“ Technik (auch „Pfeifenputzer“- , „beach-towel“ oder „Zahnseide“-Technik; [2, 26, 36, 39]). Das Video (2D- und 3D-Version, s. QR-Links im Artikel) zeigt die transmeatale chirurgische Entfernung des intracochleären Tumoranteils über eine partielle Cochleoektomie und die transmastoidale Cochleaimplantation bei dem Patienten mit NF2.

HNO 2020 · 68:734–748 <https://doi.org/10.1007/s00106-020-00918-w>  
 © Der/die Autor(en) 2020

S. K. Plontke · P. Caye-Thomasen · C. Strauss · S. Kösling · G. Götz · U. Siebolts · D. Vordermark · L. Wagner · L. Fröhlich · T. Rahne

## Management transmodiolärer und transmakulärer Vestibularis- und Cochlearisschwannome mit und ohne Cochleaimplantation

### Zusammenfassung

**Einführung.** Die Hörrehabilitation mittels Cochleaimplantat (CI) ist auch für Patienten mit cochleovestibulären Schwannomen von zunehmendem Interesse. Berichtet wird über Erfahrungen bezüglich des chirurgischen Managements von Tumoren mit einer seltenen transmodiolären oder transmakulären Ausdehnung und über die Ergebnisse bei Hörrehabilitation mit CI.  
**Methode.** In die retrospektive Fallserie wurden 9 Patienten mit primären intralabyrinthären Schwannomen oder mit sekundärer Invasion des Tumors vom inneren Gehörgang in das Innenohr eingeschlossen. Primärer Zielparameter bei CI-Patienten war das Sprachverstehen bei 65 dB SPL („sound pressure level“), sekundäre Zielparameter waren intra- und postoperative elek-

trophysiologische Parameter: elektrisch ausgelöste Summenaktionspotenziale eCAP, Impedanzmessungen, das Vorhandensein einer Welle V in den elektrisch (über das CI) evozierten Hirnstammpotenzialen (eBERA), Besonderheiten bei der postoperativen CI-Programmierung und unerwünschte Ereignisse.  
**Ergebnisse.** Alle 6 implantierten Patienten erreichten ein gutes Sprachverstehen für Zahlwörter in Ruhe (80–100 % bei 65 dB SPL, spätestens 12 Monate nach Erstanpassung). Im Zeitraum von einem bis 36 Monaten erreichten 4 der 6 Patienten mit CI gute bis sehr gute Ergebnisse im Freiburger Einsilbertest in Ruhe (65–85 % bei 65 dB SPL), 2 erreichten 6 Monate nach Erstanpassung nur geringe Werte (25 und 15 % bei 65 dB SPL) mit

im weiteren Verlauf abnehmendem Zahlen- und Einsilberverstehen.  
**Schlussfolgerungen.** Cochleovestibuläre Schwannome mit transmodiolärer und transmakulärer Ausdehnung stellen eine sehr seltene und bezüglich des Managements besondere Entität dar. Das therapeutische Vorgehen erfordert eine differenzierte Abwägung. Auch bei diesen Tumoren stellt die Cochleaimplantation prinzipiell eine Option zur Hörrehabilitation dar.

### Schlüsselwörter

Akustisch evozierte Hirnstammpotenziale · Schwannom, intralabyrinthär · Akustikusneurinom · Innenohr · Rehabilitation

## Management of transmodiolar and transmacular cochleovestibular schwannomas with and without cochlear implantation. German version

### Abstract

**Introduction.** Hearing rehabilitation with cochlear implants has attracted increasing interest also for patients with cochleovestibular schwannoma. The authors report their experience with the surgical management of tumors with rare transmodiolar or transmacular extension and outcomes after cochlear implantation (CI).  
**Methods.** This retrospective case series included nine patients with either primary intralabyrinthine tumors or secondary invasion of the inner ear from the internal auditory canal. The primary endpoint with CI, performed in six patients, was word recognition score at 65 dB SPL (sound pressure level). Secondary endpoints were intra- and postoperative electrophysiological

parameters, impedance measures, the presence of a wave V in the electrically evoked (via the CI) auditory brainstem responses, the specifics of postoperative CI programming, and adverse events.  
**Results.** Hearing rehabilitation with CI in cases of transmodiolar tumor growth could be achieved only with incomplete tumor removal, whereas tumors with transmacular growth could be completely removed. All six patients with CI had good word recognition scores for numbers in quiet conditions (80–100% at 65 dB SPL, not later than 6 to 12 months post CI activation). Four of these six patients achieved good to very good results for monosyllabic words within 1–36 months (65–85% at 65 dB SPL). The two

other patients, however, had low scores for monosyllables at 6 months (25 and 15% at 65 dB SPL, respectively) with worsening of results thereafter.  
**Conclusions.** Cochleovestibular schwannomas with transmodiolar and transmacular extension represent a rare entity with specific management requirements. Hearing rehabilitation with CI is a principal option in these patients.

### Keywords

Evoked potentials, auditory, brain stem · Schwannoma, intralabyrinthine · Neuroma, acoustic · Ear, inner · Rehabilitation

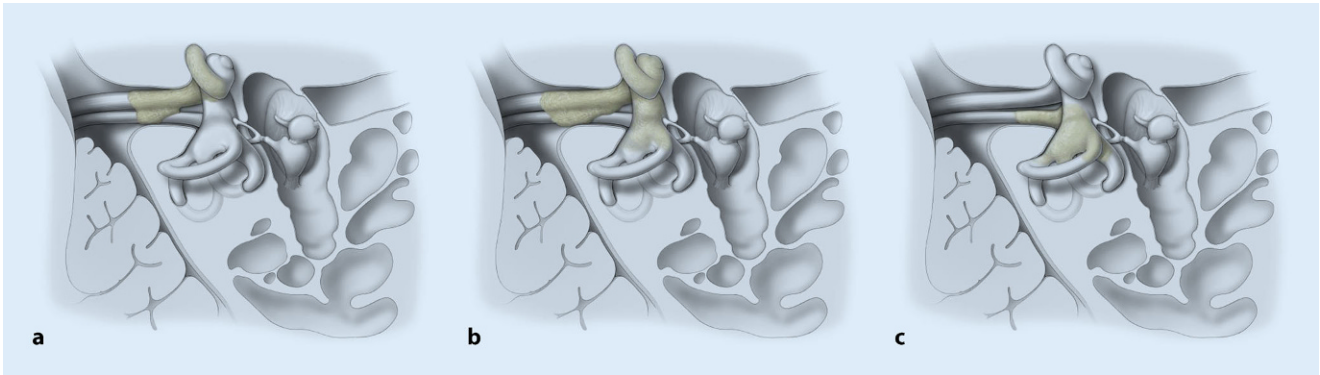
Postoperativ kam es bei 2 Patienten zu temporären moderaten Schwindelbeschwerden (Pat. #7 und #9). Bei einer Patientin blieb der vorbestehende Schwindel auch postoperativ für einige Wochen bestehen und besserte sich deutlich im Verlaufe des ersten postoperativen Jahres (Pat. #3). Bei einer Patientin kam es zu einer temporären inkompletten Fazialisparese (HB II–III), die sich vollständig

erholte (Pat. #2). Schwere unerwünschte Ereignisse traten nicht auf.

Fünf Patienten erhielten ein Cochleaimplantat mit perimodiolärem Elektroden-Array, entweder standardmäßig vorgeformt, Contour Advance® Nucleus CI512 ( $n = 3$ ) oder Nucleus CI612 ( $n = 1$ ), (beide Firma Cochlear, Sydney, Australien) oder als individuelle Spezialanfertigung, Synchrony Mi1200 „custom made device“, CMD ( $n = 1$ ; Firma MED-

EL, Innsbruck, Österreich; [37]). Eine Patientin erhielt ein Implantat mit „lateral wall“ Elektroden-Array (Synchrony Mi1200 FLEXSOFT; Firma MED-EL, Innsbruck, Österreich).

Intraoperativ zeigten sich bei 2 Patienten bei jeweils einer Elektrode erhöhte Impedanzen. Bei allen anderen Patienten und Elektroden waren die Impedanzen homogen und kleiner als 15 kΩ. Die intraoperative Ableitung der eCAP (Au-



**Abb. 1** ▲ Schematische Darstellung verschiedener Tumorausdehnungen vom Innenohr in den inneren Gehörgang. **a** Intracochleäres Schwannom mit transmodiolarer Tumorausdehnung. **b** Intravestibulocochleäres Schwannom mit transmodiolarer Tumorausdehnung. **c** Intravestibuläres Schwannom (+ partiell Bogengänge) mit transmakulärer Tumorausdehnung. Ein Ausdehnung in den Kleinhirnbrückenwinkel ist zusätzlich möglich (*hier nicht gezeigt*). Der N. facialis liegt in einer Ebene kranial des N. cochlearis (*im Bild nicht dargestellt*). Zur Vereinfachung ist nur ein Vestibularisnerv dargestellt

toNRT bzw. AutoART) zeigte bei 3 Patienten messbare Schwellen bei 1–5 Elektroden. Lediglich bei Pat. #8 waren in diesem Messmodus bei allen Elektroden eCAP Schwellen messbar.

Die postoperativen audiologischen Ergebnisse mit CI sind in **Tab. 2** (letzter verfügbarer Messzeitpunkt) und individuell im Zeitverlauf in **Abb. 6** dargestellt. Alle Patienten erreichten ein gutes Sprachverstehen für Zahlwörter in Ruhe (80–100 % bei 65 dB SPL, spätestens 12 Monate nach Erstanpassung). Im Zeitraum von 1–36 Monaten erreichten 4 der 6 Patienten mit CI gute bis sehr gute Ergebnisse im Freiburger Einsilbertest in Ruhe (65–85 % bei 65 dB SPL). Zwei Patienten erreichten 6 Monate nach Erstanpassung nur geringe Werte im Freiburger Einsilbertest in Ruhe (Pat. #3: 25 % und Pat. 6: 15 % bei 65 dB SPL) mit im weiteren Verlauf abnehmenden Zahlen- und Einsilberverstehen (**Abb. 6**). Die bisher nur bei diesen beiden Patienten durchgeführten postoperativen Kontroll-MRT-Untersuchungen zeigten ein ganz geringfügiges Tumorstadium von 0,5 mm (Pat. #3, **Abb. 7a**) bzw. von 3,6 mm (Pat. #6, **Abb. 7b**). Im Mittel aller Patienten zeigte sich nach 6 Monaten ein Verständnis für Zahlwörter von  $94 \pm 9 \%$  und für Einsilber von  $52 \pm 31 \%$  bei 65 dB SPL ( $n = 5$ ). Zwölf Monate nach Erstanpassung lagen Daten von 3 Patienten (#4, #5, #6) vor, hier zeigte sich bei 65 dB SPL ein mittleres Verständnis

für Zahlwörter von  $93 \pm 12 \%$  und für Einsilber von  $57 \pm 45 \%$ .

Die postoperativen Impedanzen waren bei 4 Patienten instabil und variierten über die Zeit. Bei Pat. #5 zeigte sich 6 Monate postoperativ ein funktioneller Kurzschluss zweier Elektroden. Bei den anderen Patienten waren die Impedanzen postoperativ über die Zeit stabil und kleiner als  $15 \text{ k}\Omega$ .

Von 4 CI-Patienten liegen bereits eBERA-Daten vor. Bei 3 der CI-Patienten mit Nucleus CIx12 konnten ab Schwellen von 160–180 „current units“ (cu) sichere Wellen V abgeleitet werden. Diese korrelierten bei 2 Patienten mit den ECAP-Schwellen, die mit gleichem Stimulus gemessen wurden. Bei einer Patientin mit Synchrony-CI (Pat. #7) konnten keine eBERA-Antworten gemessen werden.

Die postoperative CI-Programmierung konnte bei allen Patienten auf Grundlage subjektiver Angaben in einer Lautheitsskalierung durchgeführt werden. Bei 3 Patienten mussten 2–4 Elektroden auf Grund von Unbehagen oder fehlendem Lautheitswachstum deaktiviert werden. Bei 4 Patienten waren vergleichsweise hohe Ladungswerte mit teilweise erhöhten Pulsweiten notwendig.

## Diskussion

Die vorliegende Fallserie beschreibt unsere bisherigen Erfahrungen mit dem chirurgischen Management einer seltenen Untergruppe cochleovestibulärer

Schwannome einschließlich der Hörrehabilitation mittels CI bei einem Teil der Patienten. Bei 2 Patienten mit transotischer bzw. transmodiolarer Tumorausdehnung und Beteiligung des KHBW (Pat. #1, **Abb. 2a, b** und Pat. #2, **Abb. 2c, d**) stand die vollständige operative Tumorentfernung einschließlich der intramodiolären Tumoranteile im Vordergrund. Dadurch war eine Hörrehabilitation mittels CI nicht möglich. Bei 2 Patienten mit transmakulärer Tumorausdehnung (Pat. #8 und #9) erfolgte die operationsmikroskopisch vollständige Tumorentfernung auch aus dem inneren Gehörgang unter Schonung des N. cochlearis (**Abb. 5**). Bereits bei der Erstanpassung erzielte einer dieser beiden Patienten mit einzeitiger Cochleaimplantation ein für diesen Zeitpunkt überraschendes, sehr gutes Einsilberverstehen von 70 % bei 65 dB SPL. Bei den 5 Patienten mit inkompletter Tumorentfernung und CI zeigte sich im Zeitverlauf eine große Spannbreite im Einsilberverstehen (Minimum 0 %, Maximum: 100 %), (**Abb. 6b**). Das mittlere Einsilberverstehen in Ruhe nach 6 Monaten lag mit 52 % dabei aber immer noch im Bereich anderer Berichte bei Cochleaimplantation [18, 24, 43], insbesondere im Vergleich zu Patienten mit Cochleaimplantation bei einseitiger Ertaubung [1, 13, 16, 40, 55]. Die Hörergebnisse mit CI waren ähnlich oder besser als Berichte aus anderen kleinen Fallserien zur Cochleaimplantation nach translabyrinthärer Resektion

**Tab. 2** Demografische Daten, Management und prä- und postoperative audiologische Daten bei Cochleaimplantation

Nr.	Alter <sup>a</sup> m/w	Seite R/L	Präop. 4PTA [dB HL] <sup>b</sup> /WRS <sub>max</sub> [%]		DHV <sup>c</sup> (Jahre)	Tumorlokalisation/-ausdehnung	Operation, CI-Elektrodentyp, Abb.-Nr.	Tumorreste	Postop./letzte WRS <sub>65</sub> Zahlen/Einsilber [%] (Monate) mit CI
			Ipsi	Kontra					
1	52	m	R	>110/0	22	Transotisch + KHBW (gesamtes Innenohr, Mittelohr, MAI, KHBW)	Translabirynthärer und transotischer Zugang zum MAI und KHBW, Entfernung der hinteren Gehörgangswand, blindsackartiger Verschluss des äußeren Gehörgangs ▣ <b>Abb. 2a, b</b>	Nein	n/a
2	65	w	R	93,75/0	Ca. 28	Transmodiolär + KHBW	Translabirynthärer und transotischer (transmeataler) Zugang zum MAI und KHBW ▣ <b>Abb. 2c, d</b>	Nein	n/a
3	45	w	R	50/95 <sup>d</sup>	5	Transmodiolär	Partielle Cochleektomie (erweiterte „Doppelcochleostomie“) und „push-through“-Technik CI: Synchrony, Mi1200 FlexSoft ▣ <b>Abb. 2e, f und 7a</b>	Modiolus/ Fundus	50/15 (22)
4	48	w	R	>110/0	N/A	Transmodiolär + Vestibulum; drei Jahre zuvor: retrosigmoidale Tumorsektion (intrameatale Tumoranteile)	Partielle Cochleektomie und Tumorentfernung über „pull-through“-Verfahren + Labirynthektomie CI: CI512 ▣ <b>Abb. 3</b>	Modiolus	100/65 (36)
5	28	m	R	>110/0	~5	Transmodiolär + KHBW (sekundäre Invasion des Innenohres), NF2; 4 Jahre zuvor: Tumorentfernung retrosigmoidal; Zustand nach kompletter Tumorentfernung kontralateral	Partielle Cochleektomie und „push-through“ Technik CI: CI512 ▣ <b>Abb. 4a, b</b> und Operationsvideo	Modiolus, MAI, KHBW (groß)	100/85 (24)
6	62	w	R	>110/0	~10	Transmodiolär + Vestibulum	Subtotale Cochleektomie und Labirynthektomie CI: CI512 ▣ <b>Abb. 4c, d und 7b</b>	Modiolus/ Fundus/MAI	0/0 (24)
7	56	w	L	>110/0	>20	Transmodiolär + Vestibulum	Subtotale Cochleektomie und Stapedektomie CI: Synchrony CMD ▣ <b>Abb. 4e, f</b>	Modiolus/ Fundus (gering)	100/65 (6)

Tab. 2 (Fortsetzung)

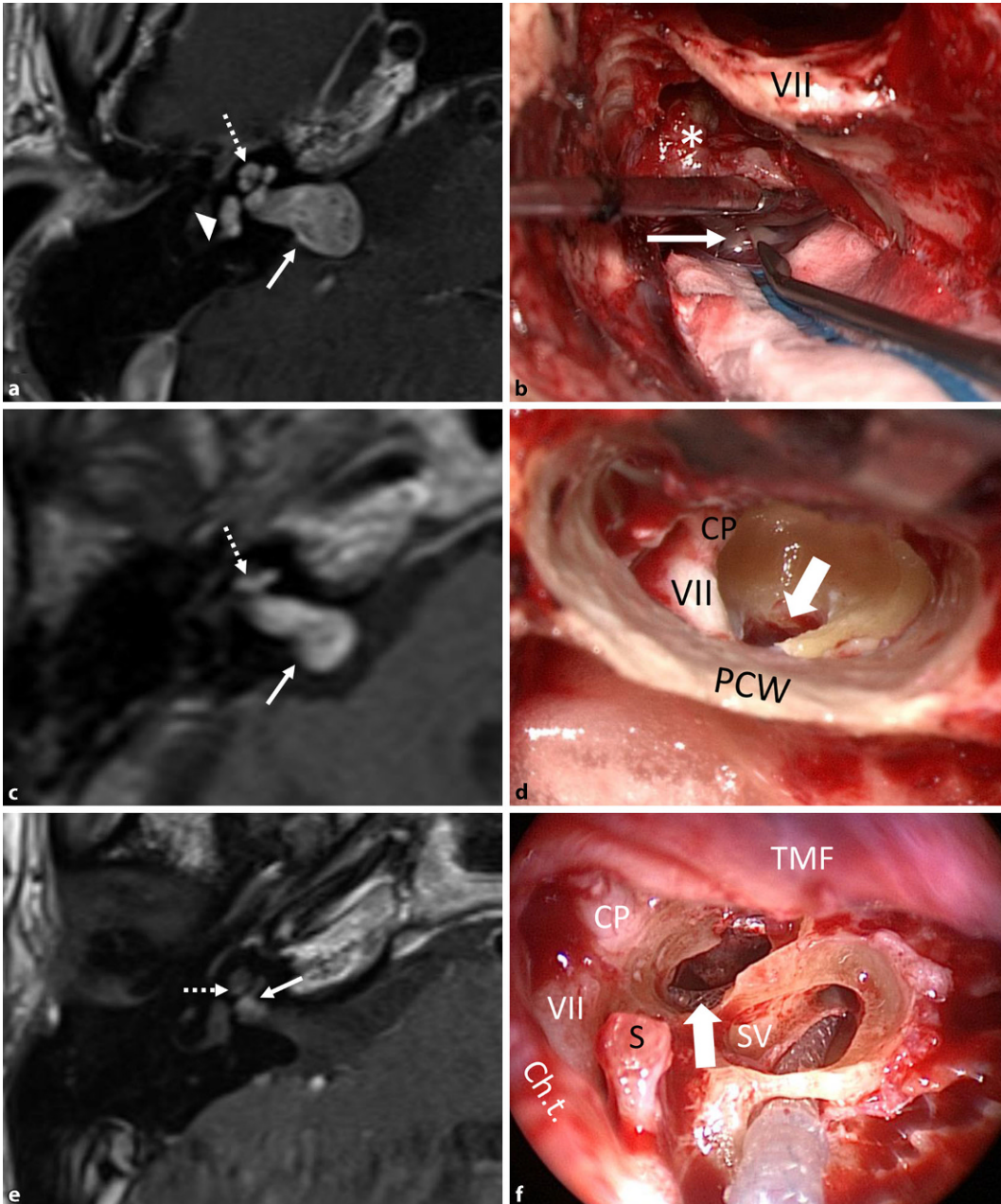
Nr.	Alter <sup>a</sup>	m/w	Seite R/L	Präop. 4PTA [dB HL]/WRS <sub>max</sub> [%]		DHV <sup>c</sup> (Jahre)	Tumorlokalisation/-ausdehnung	Operation, CI-Elektrodentyp, Abb.-Nr.	Tumorreste	Postop./letzte WRS <sub>65</sub> Zahlen/Einsilber [%] (Monate) mit CI
				Ipsi	Kontra					
8	23	m	R	47,5/95 <sup>e</sup>	8,75/100	<1	Transmakulär	Translabirynthärer Zugang zum MAI CI: Cl612 ■ Abb. 5	Nein	100/70 (1)
9	24	w	R	33,75/100 <sup>e</sup>	11,25/100	~0,3	Transmakulär	Translabirynthärer Zugang zum MAI A.W.d.P. CI zweizeitig	Nein	n/a
<b>N=9</b>	<b>45 ± 16</b>	<b>3 m/6 w</b>	<b>8R/1L</b>	<b>92<sup>g</sup>/32 ± 37/48</b>	<b>37/78 ± 47/44</b>	<b>11 ± 11</b>	–	–	–	<b>75 ± 42/50 ± 34</b>

Frühere audiolologische Ergebnisse für Patient #4 wurden berichtet als Pat. #9 in Plontke et al. (2018; [36]) und für Patient #5 in Rahne et al. (2019; [39])  
<sup>a</sup>m/w männlich/weiblich, <sup>R/L</sup> rechts/links, <sup>4PTA</sup> Reintonaudiometrie-Luftleitungshörschwelle als Durchschnitt bei den Frequenzen 500, 1000, 2000, 4000 Hz in dB HL („decibel hearing level“), <sup>WRS<sub>max</sub></sup> maximales Einsilberverstehen in Prozent, <sup>WRS<sub>65</sub></sup> Prozentzahl der korrekt verstandenen mehrsilbigen Zahlwörter oder der Einsilber in Ruhe bei 65 dB SPL („decibel sound pressure level“), <sup>CI</sup> Cochleaimplantat. (CI512/612: Nucleus; Firma Cochlear, Sydney, Australien; Synchrony: Firma MED-EL, Innsbruck, Österreich), <sup>ipsi</sup> ipsilateral, <sup>contra</sup> kontralateral, <sup>MAI</sup> innerer Gehörgang, <sup>KHBW</sup> Kleinhirnbrückenwinkel, <sup>n/a</sup> keine Angaben/nicht zutreffend, <sup>Abb.-Nr.</sup> Verweis auf Abbildung  
<sup>b</sup>Alter bei Operation (Jahre)  
<sup>c</sup>Bei nicht messbarer Hörschwelle (> 110 dB HL) wurde ein „dummy code“ von 120 dB HL für die Mittelwertbildung eingesetzt (Plontke et al. 2005; [32])  
<sup>d</sup>DHV: Dauer des Hörverlustes im Ohr mit dem Tumor  
<sup>e</sup>Patient #3: Progrediente Hörminderung seit 5 Jahren, WRS<sub>65</sub> 5 %, WRS<sub>max</sub> 95 % (Hörgerät aber nicht möglich wegen herabgesetzter Unbehaglichkeitsschwelle), Schwindel  
<sup>f</sup>Patienten #8 und #9: Fluktuierendes Hörvermögen bei MRT(Magnetresonanztomographie)-morphologisch nachgewiesenem, sekundärem, cochleärem Hydrops (Pat. #8 ■ Abb. 5c), Pat. #9: zusätzlich Schwindel

„klassischer“ intrameataler ( $\pm$  KHBW) Vestibularischwannome [4, 17, 22, 42, 57]. Die Ergebnisse im Sprachverstehen waren jedoch nicht so konsistent und gut wie nach operativer Entfernung intracochleärer und intravestibulocochleärer Schwannome [35, 36, 56]. Permanente unerwünschte Ereignisse traten bei keinem der 9 Fälle auf.

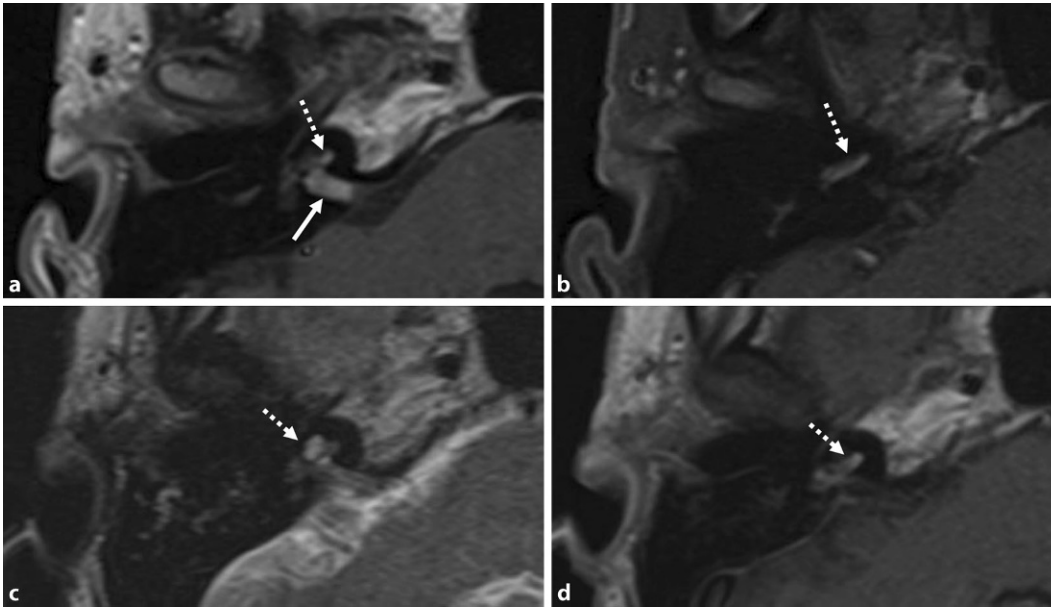
Als sekundäre Zielparameter wurden die intraoperativen eCAPs sowie intra- und/oder postoperative, elektrisch evozierte Hirnstammpotenziale (eBERA) gemessen. Im Gegensatz zur präoperativen Messung, bei der nur eine Stimulation am Promontorium möglich ist, wird bei der eBERA intraoperativ bzw. postoperativ intracochleär und somit an optimaler Stelle stimuliert. Während bei einer, gemeinsam mit dem Hersteller durchgeführten Messung (Pat. #7) die Stimulationsparameter wohl noch nicht optimal gewählt wurden, konnte bei allen anderen Messungen eine deutliche, klar interpretierbare Welle V abgeleitet werden. Postoperativ war bei allen Patienten (einschließlich Pat. #7) ein Höreindruck über das CI erzeugbar. Das Sprachverstehen variierte hingegen von sehr gut (Pat. #5) bis hin zu sehr schlecht (Pat. #6). Während die prinzipielle Funktion des CIs mit den eBERA-Messungen korreliert, kann aus unserer Sicht keine Korrelation zum zu erwartenden Sprachverstehen hergestellt werden. Gleiches gilt für die mit den standardmäßigen Voreinstellungen gemessenen eCAPs, welche intraoperativ nur bei einem Patienten für alle Elektroden messbar waren.

Diese Beobachtungen korrelieren auch mit der postoperativen CI-Programmierung, in der überdurchschnittlich oft Elektroden deaktiviert (bei 3 von 6 Patienten) und vergleichsweise hohe Ladungswerte eingestellt werden mussten (bei 4 von 6 Patienten). Insbesondere aber deuten die teilweise schwankenden Impedanzen auf anhaltende intracochleäre Veränderungsprozesse hin, welche die audiolologischen Ergebnisse und teilweise Verschlechterungen des Sprachverstehens erklären könnten. Inwieweit diese operationsbedingt (z. B. Fibrosierung) oder resttumorbedingt sind, kann



**Abb. 2** ▲ a, b (Pat. #1 in **Tab. 2**). a In der MRT (Magnetresonanztomographie; axial, T1-w + KM [Kontrastmittel]) zeigt sich der transotische Tumor mit typischer Kontrastmittelaufnahme im gesamten Innenohr, im MAI und KHBW (→), (*Mittelohrausdehnung nicht gezeigt*; [38]). b Das intraoperative Bild zeigt den mastoidalen Fazialisverlauf (VII) nach lateraler Petrosektomie und den Tumor (Asterisk) im MAI + KHBW während der Ablösung vom N. facialis (→) im MAI. c, d Pat. #2 in **Tab. 2**, c In der MRT (axial, T1-w + KM) zeigt sich der Tumor in der Cochlea, im MAI und im KHBW (→). d Das intraoperative Bild zeigt den Fundus des inneren Gehörgangs (→) nach kombiniert translabirynthärer und transmeatal-transotischer Tumorexstirpation. e, f Pat. #3 in **Tab. 2**: e In der MRT (axial, T1-w + KM) zeigt sich ein transmodioläres ILS (intralabyrinthäres Schwannom) mit Tumor in der mittleren Schneckewindung und Ausdehnung in den Fundus des inneren Gehörgangs (→). f Das intraoperative Bild zeigt den Zustand nach Entfernung des Tumors aus der 2. Windung und den in der 2. Windung wandständig (→) einliegenden Elektrodenräger. Die basale Windung war tumorfrei. (VII N. facialis, Ch.t. Chorda tympani, CP Processus cochleariformis, KHBW Kleinhirnbrückenwinkel, KM Kontrastmittel, MAI innerer Gehörgang, PCW hintere Gehörgangswand, TMF tympanomeataler Lappen, S Stapesköpfchen, SV Scala vestibuli, w Wichtung. *Gepunktete Pfeile*: Tumor in der Cochlea, *Dreieck*: Tumor im Vestibulum)





**Abb. 3** ◀ Transmodioläres ILS (intralabyrinthäres Schwannom) mit Entfernung des intrameatalen und später des intracochleären Tumoranteils. Pat. #4 in **Tab. 2**, MRT (Magnetresonanztomographie; axial, T1-w, mit Kontrastmittel). **a, b** Schwannom im inneren Gehörgang (→) und übersehene Ausdehnung in die Cochlea (gepunktete Pfeile; 2013). **c, d** Zustand ca. 3 Jahre nach neurochirurgischer Entfernung des intrameatalen und vor operativer Entfernung des intracochleären Tumoranteils

zum gegenwärtigen Zeitpunkt noch nicht beurteilt werden.

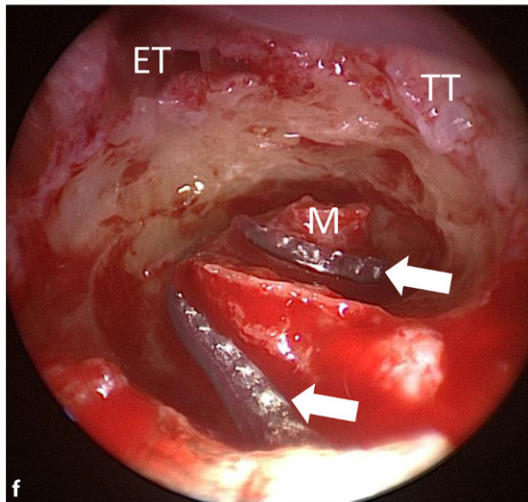
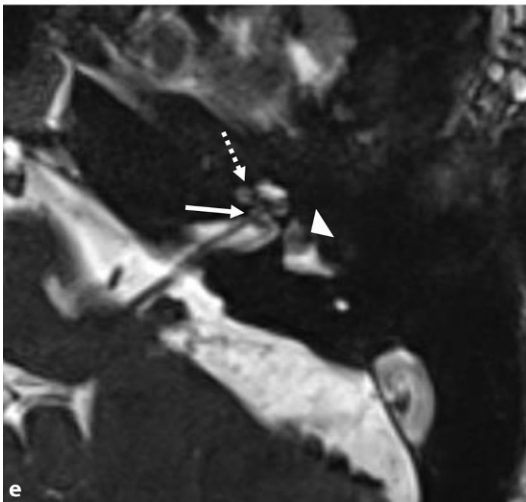
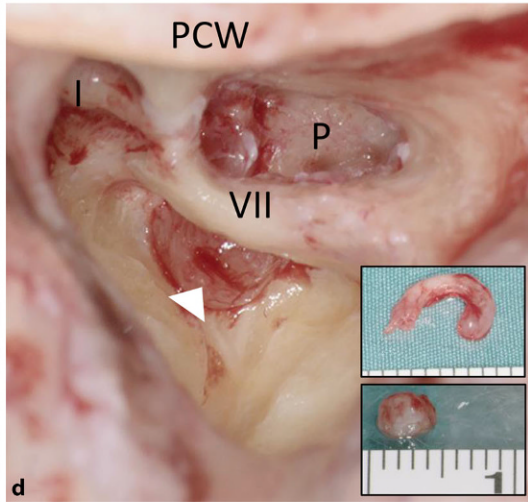
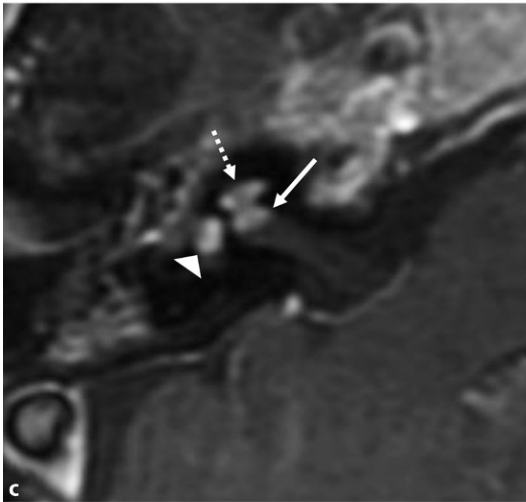
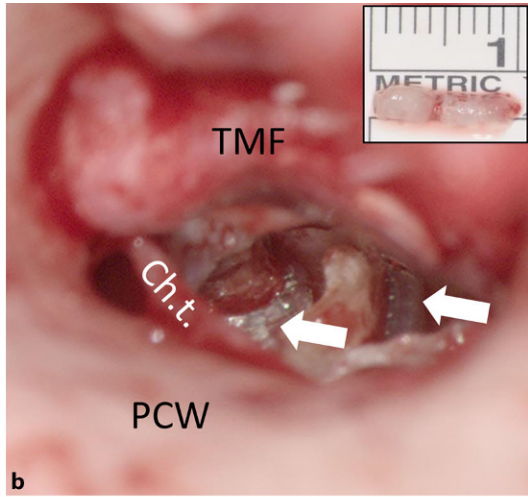
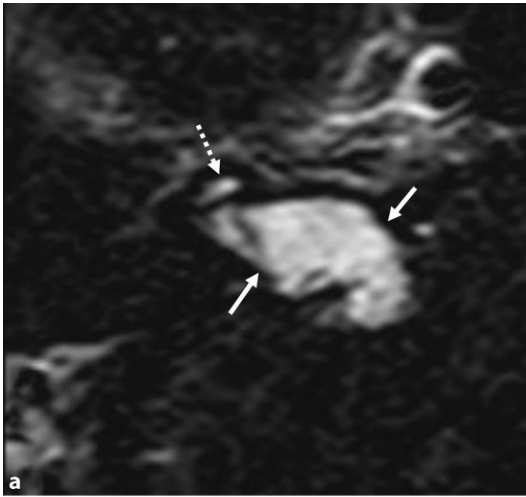
Die Limitationen der vorliegenden Beobachtungsergebnisse liegen in der kleinen Fallzahl einer seltenen und relativ inhomogenen Patientengruppe sowie in der relativ kurzen Nachbeobachtungszeit (Maximum 36 Monate). Intralabyrinthäre Schwannome sind an sich schon selten, und die in dieser Fallserie beschriebenen Patienten bilden eine weitere Subgruppe der ILS mit einem Anteil von 17% (9 von 53) unserer eigenen Kohorte. Andere Autoren fanden diese Tumorlokalisationen bzw. -Ausdehnungen zu 8% [54], 17% [10], 29% [21] oder 42% [44] in ihren jeweiligen Fallserien intralabyrinthärer Schwannome.

Ob es sich im Einzelfall um ein primäres ILS handelt (initial vom Innenohr ausgehend) oder der Tumor sekundär, ausgehend vom inneren Gehörgang in das Innenohr vorwächst („invasives Schwannom“ [27]), kann in den meisten Fällen nicht mit ausreichender Sicherheit beurteilt werden. Oft liegt bei der ersten, zur Diagnose führenden Bildgebung bereits eine Überschreitung der Fundusgrenze, d.h. eine Ausdehnung vom inneren Gehörgang in das Innenohr (oder vice versa) vor. Eine Ausnahme stellt hier der Patient mit NF2 (#5) dar, bei dem MRT-Voruntersuchungen vorliegen, die den Tumor in

MAI + KHBW, aber nicht im Innenohr zeigen (→ sekundäres ILS). Bei den Patienten #2 bis #4 wird der Ursprung des Tumors im inneren Gehörgang von radiologischer Seite vermutet, eine sichere Aussage ist bei fehlender Bildgebung von früheren Zeitpunkten nicht möglich. Auch ist eine Differenzierung zwischen transmodiolarer/transmakulärer und translabyrinthärer Ausdehnung oft nicht sicher möglich, wenn bei der Erstdiagnose eine intravestibulocochleäre Tumorausdehnung (Cochlea und Vestibulum ± Bogengänge) vorliegt und der Tumor den Fundus des inneren Gehörgangs ausfüllt (z.B. Pat. #6, **Abb. 4c**). Für das Vorgehen spielen die Differenzierungen „primär vs. sekundär“ und „transmodiolar vs. translabyrinthär“ keine wesentliche Rolle. Bei einem Tumorwachstum im bzw. über den Modiolus und einer angestrebten Hörrehabilitation mittels CI ist dies in keinem Fall mit einer kompletten Tumorentfernung vereinbar, da der Modiolus mit den Spiralganglienzellen für ein CI zumindest teilweise erhalten bleiben müssen. Eine Besonderheit stellen jedoch die transmakulär wachsenden Tumoren dar. Hier scheint prinzipiell eine komplette Tumorentfernung unter Schonung des N. cochlearis im inneren Gehörgang und sehr guten postoperativen Hörergebnissen mittels CI möglich.

Neben einer operativen Tumorentfernung ist prinzipiell auch eine Strahlentherapie der Tumoren möglich. Dabei muss jedoch bei den ILS die unmittelbare Nähe des Tumors zu den Sinnes- bzw. Ganglienzellen beachtet werden. Bei einer mehrfachen oder einmaligen Strahlentherapie wird das Wachstum eines „klassischen“ Vestibularisschwannoms in der Regel aufgehalten. Und auch bezüglich einer Strahlentherapie von Vestibularisschwannomen ohne Beteiligung des Innenohres (d.h. keine ILS) und CI-Versorgung liegen erste positive Ergebnisse vor [5, 9, 31].

Bei den intralabyrinthären Schwannomen bzw. bezüglich der Tumoranteile im Innenohr muss bei sehr limitierter Datenlage zur Toleranzdosis einzelner Strukturen des Innenohres jedoch davon ausgegangen werden, dass bereits die häufig empfohlenen Toleranzdosen der Cochlea von etwa 5 Gy für die Einzeit-Radiochirurgie („single-fraction radiosurgery“, SRS) oder 35 Gy für die fraktionierte stereotaktische Strahlentherapie („fractionated stereotactic radiotherapy“, FSRT) in jeglicher Lokalisation im Innenohr im Hinblick auf die erforderlichen therapeutischen Dosen von etwa 12 bzw. 54 Gy kaum eingehalten werden können [30]. Unabhängig von der Technologie (SRS mittels  $\gamma$ -knife oder Cyberknife, FSRT mittels Linearbeschleuniger) muss daher bei noch nutzbarem Hörver-



**Abb. 4** ◀ **a, b** Pat. #5 in **Tab. 2. a** In der MRT (Magnetresonanztomographie; axial, T1-w + KM) zeigt sich ein Schwannom des MAI und KHBW (→) mit sekundärer, transmodiolarer Ausdehnung in die Cochlea bei einem Patienten mit Neurofibromatose 2. Zustand nach neurochirurgischem Tumorbulking über einen retrosigmoidalen Zugang und Stabilität des Resttumors über circa 4 Jahre. **b** Das intraoperative Bild zeigt den perimodiolären Elektrodenträger in der ersten und zweiten Cochleawindung nach Tumorentfernung (*kleines Bild*) mittels „push-through-Technik“ und vollständig erhaltenem Modiolus (Rahne et al. 2019, [39]). Die chirurgische Technik ist im Video (2D- und 3D-Version) dargestellt. **c, d** Pat. #6 in **Tab. 2. c** In der MRT (axial, T1-w + KM) zeigt sich der Tumor in der Cochlea, im Vestibulum und im Fundus des inneren Gehörgangs. **d** Das intraoperative Bild zeigt den Tumorteil im Vestibulum (Dreieck). *Kleines Bild oben*: der über eine transmeatale, subtotale Cochleoektomie entfernte intracochleäre Tumorteil. *Kleines Bild unten*: intravestibulärer Tumorteil. **e, f** Pat. #7 in **Tab. 2. e** In der MRT (axial, T2-w) zeigt sich ein intravestibulocochleäres, transmodiolar wachsendes ILS mit Tumor in der mittleren Schneckenwindung und Ausdehnung in den Fundus des inneren Gehörgangs (→). **f** Das intraoperative Bild zeigt den perimodiolären Elektrodenträger (Custom made device →) nach Tumorentfernung und Erhalt des Modiolus der 1. und 2. Windung. (*VII N. facialis; I Incus, Ch.t. Chorda tympani, ET Tuba auditiva Eustachii, KM Kontrastmittel, MAI innerer Gehörgang, P Promontorium, PCW hintere Gehörgangswand, TMF tympanomeataler Lappen, TT M. tensor tympani, w Wichtung. Gepunktete Pfeile*: Tumor in der Cochlea, *Dreieck*: Tumor im Vestibulum)

mögen sowohl mit einem Hörverlust als auch mit der Einschränkung einer späteren CI-Versorgung gerechnet werden.

Auch eine CI-Versorgung ohne therapeutische Intervention in Bezug auf den Tumor (beobachtendes Vorgehen) ist möglich. Bei Patienten mit intrameatalen Tumoren ( $\pm$  KHBW) wurden hier erste Erfolge berichtet [5]. Bei Patienten mit Tumorteilen im Innenohr würde dies aber die Einführung des Elektroden-Arrays durch den Tumor bedeuten, wie von Carlson und et al. beschrieben [6].

Operationsmikroskopisch vollständig resezierte Schwannome mit und ohne Hörrehabilitation mit CI (Pat. #1, #2, #8, #9 in **Tab. 2**) werden wie die „klassischen“ operativ entfernten Vestibularisschwannome des MAI und KHBW mittels MRT nachbeobachtet. Für Patienten mit nur fraglichen Tumorresten (z. B. Resektion intracochleärer, intravestibulärer und intravestibulocochleärer Schwannome über eine subtotale Cochleoektomie [35, 36] und/oder Labyrinthektomie [38]) oder nur geringen Tumorresten im Modiolus (z. B. Pat. #4) oder im Fundus des inneren Gehörgangs (z. B. Pat. #7) existieren derzeit noch keine Empfehlungen.

Das Vorhandensein von Tumorresten nach unvollständiger Tumorsektion birgt das Risiko eines Wachstums der verbliebenen Tumorteile. In einer Nachbeobachtung von 396 Patienten mit operationsmikroskopisch vollständiger Tumorentfernung („gross total resection“) wurden selbst in diesen Fällen 52 Rezidive (13 %) im Durchschnitt nach 7,5 Jahren verzeichnet [29]. Patienten

müssen explizit darüber aufgeklärt werden. Bei „klassischen“ Vestibularisschwannomen (MAI  $\pm$  KBW) wurde jedoch auch beobachtet, dass bei unvollständiger Tumorsektion, insbesondere bei nahezu vollständiger („near total“) Resektion in der Mehrzahl der Fälle kein oder kein relevantes Wachstum des residuellen Tumorgewebes zu verzeichnen ist. In einer Serie von 1143 Patienten mit translabyrinthärer Resektion eines Vestibularisschwannoms und intraoperativer Einschätzung einer vollständigen („total“,  $n = 978$ ), nahezu vollständigen („near total“,  $n = 140$ ) oder subtotalen ( $n = 25$ ) Resektion, berichteten Hahn et al. von einer Revisionsrate von 1,2 % (14 Patienten) von denen initial 2 eine vollständige, fünf eine nahezu vollständige und 6 eine subtotale Tumorexzision erhielten. Die Autoren schlussfolgerten, dass insbesondere kleines Resttumorgewebe in der Mehrheit der Fälle spontan untergeht – am ehesten aufgrund einer Devaskularisation [15]. Dies wurde in ähnlicher Weise auch von anderen Autoren beschrieben, wobei darauf hingewiesen wird, dass die Wachstumsrate von Resttumorgewebe bei nahezu vollständiger Resektion deutlich geringer ist als bei subtotaler Resektion und bei Belassen von Tumorgewebe eine langjährige Nachkontrolle mittels MRT (~10 Jahre) erforderlich ist [7, 19, 20, 48].

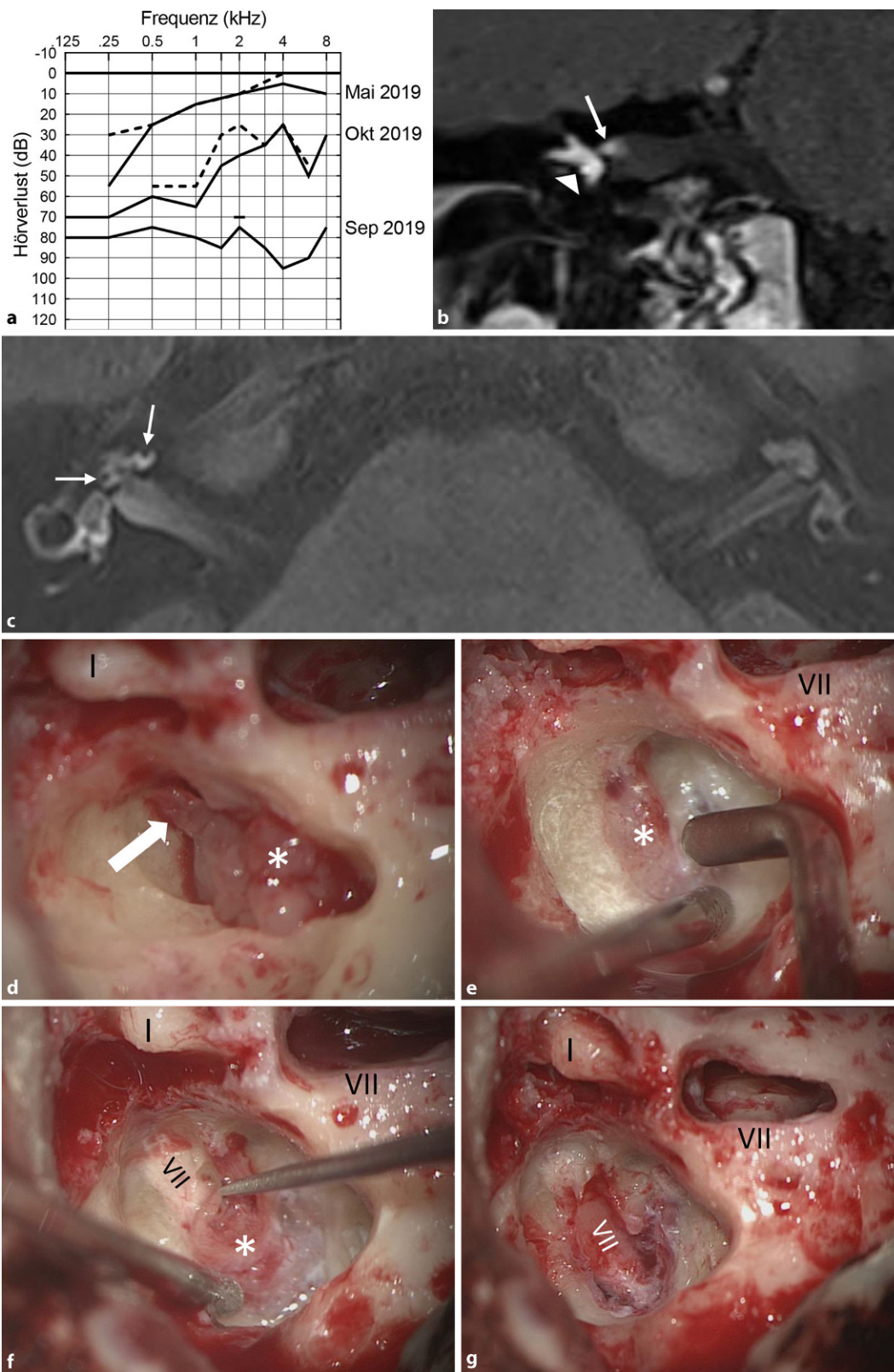
Bei Patienten mit gleichzeitiger Cochleaimplantation ist die Nachbeobachtung mittels MRT erschwert. Zum einen führt der Magnet in der Empfangsspule zu erheblichen MRT-Signalartefakten, die bei

Erreichen des Innenohres, des inneren Gehörganges und des KHBW die Beurteilung erschweren oder unmöglich machen. Diesem Problem kann jedoch durch eine geeignete Platzierung der Empfangsspule begegnet werden [46, 49, 51]. Die Platzierung der Empfangsspule erfolgte daher bei unseren Patienten mit einem Abstand von 9–10 cm zum äußeren Gehörgang. Dadurch ist die Darstellung des inneren Gehörganges und des Innenohres auch trotz CI gut möglich (**Abb. 7a**).

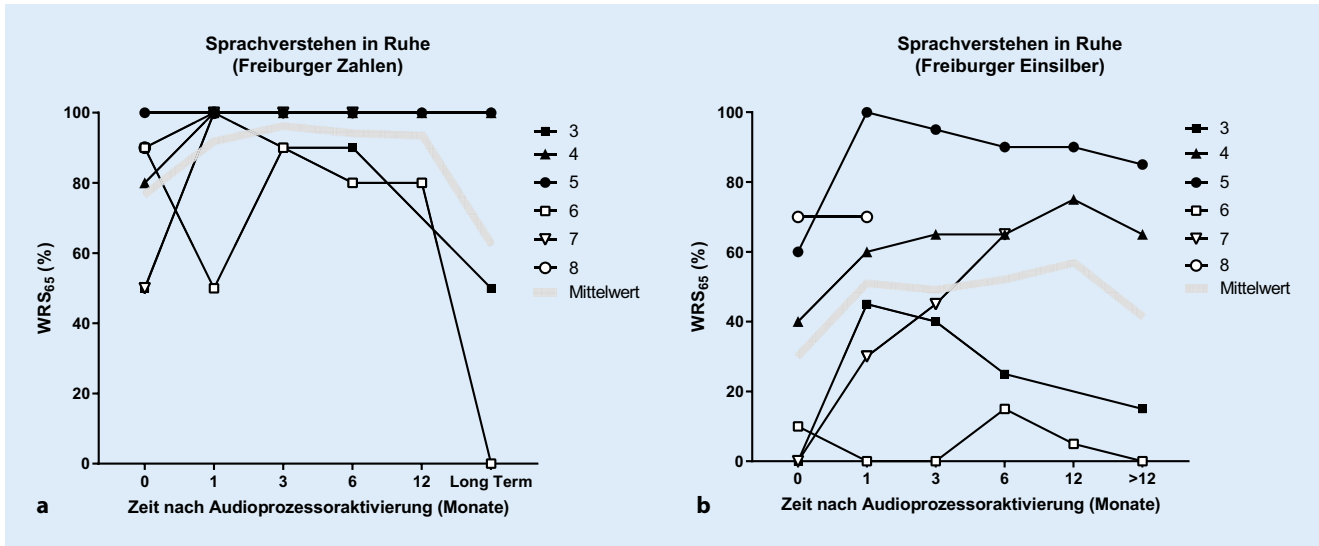
Zum anderen kann die Krafteinwirkung des MRT-Magnetfeldes zu Schmerzen und sogar zur Dislokation des Magneten führen und Revisionsoperationen erforderlich machen [14, 23, 47, 49]. Deshalb ist hier die Anlage eines kontrollierten Druckverbandes bei der Durchführung einer MRT-Untersuchung erforderlich. Für letzteres steht z. B. in unserer und in anderen Klinik(en) eine entsprechende „standard operating procedure“ (SOP) zur Verfügung. Inzwischen existieren moderne CIs mit beweglichen Magneten in den Empfangsspulen, welche sich im Magnetfeld ausrichten und dadurch die Durchführung von MRT-Kontrolluntersuchungen deutlich erleichtern [52, 53].

## Fazit für die Praxis

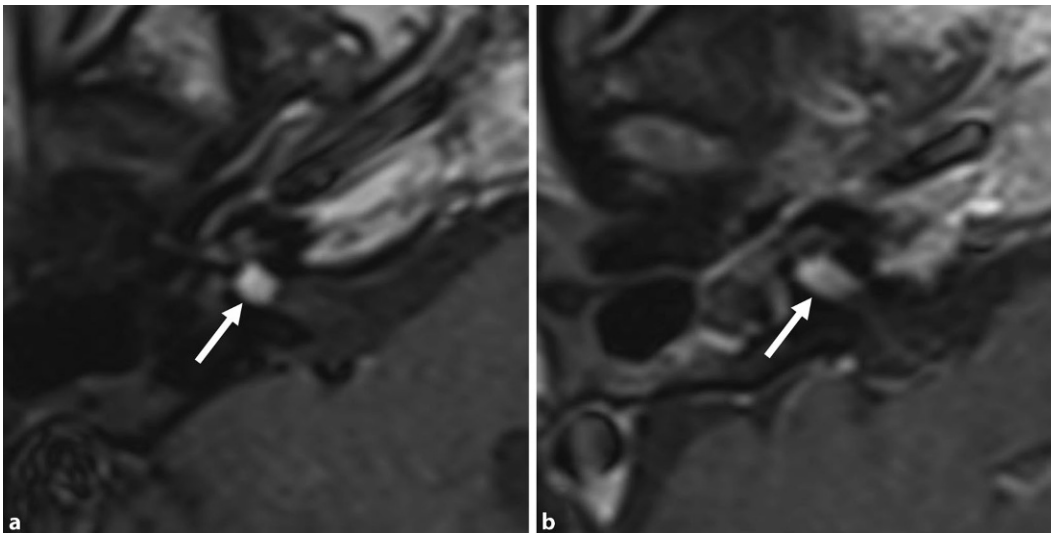
- Cochleovestibuläre Schwannome mit transmodiolarer und transmakulärer Ausdehnung stellen eine sehr seltene und bezüglich des Managements besondere Entität dar.
- Das therapeutische Vorgehen einschließlich einer kompletten oder inkompletten Tumorsektion erfordert eine differenzierte Abwägung unter Berücksichtigung von Tumoralisation und -ausdehnung sowie Therapieziel.
- Auch bei diesen Tumoren stellt die Cochleaimplantation prinzipiell eine Option zur Hörrehabilitation dar.



**Abb. 5** ◀ Transmakulär wachsendes intralabyrinthäres Schwannom (Pat. #8 in [Tab. 2](#)): **a** Das Reintonaudiogramm zeigt ein fluktuierendes Hörvermögen rechts am ehesten auf der Basis eines tumorbedingten, sekundären cochleären Hydrops (c). **b** In der MRT (Magnetresonanztomographie; koronar, T1-w + KM) zeigt sich ein Tumor im Vestibulum rechts (Dreieck) und den ampullären Abschnitten des oberen und lateralen Bogenganges sowie mit Ausdehnung entlang des N. vestibularis superior in den inneren Gehörgang (→). **c** In der MRT mit „Hydrops-Sequenz“ (3D „inversion recovery“, 6 h nach systemischer Kontrastmittelgabe) zeigt sich ein geringgradiger cochleärer Hydrops (→). **d** Das intraoperative Bild zeigt den Tumor (Asterisk) im Vestibulum mit Ausdehnung entlang des N. vestibularis superior in Richtung des Fundus des inneren Gehörgangs (→). **e–g** Unter Neuromonitoring-Kontrolle wird der Tumor (Asterisk) sukzessive vom N. facialis im inneren Gehörgang abpräpariert. (VII N. facialis, I Incus, w Wichtung)



**Abb. 6** ▲ Zahlenverstehen (a) und Einsilberverstehen (b) in Ruhe bei 65 dB SPL als Funktion der Zeit nach Aktivierung des Audioprozessors.  $WRS_{65}$  Prozentzahl der korrekt verstandenen mehrsilbigen Zahlwörter oder der Einsilber in Ruhe bei 65 dB SPL („decibel sound pressure level“)



**Abb. 7** ▲ Postoperative MRT (Magnetresonanztomographie)-Untersuchungen (axial, T1-w + KM) der beiden Patientinnen mit Hörverschlechterung im Intervall. **a** Patientin #3, 2 Jahre nach partieller Tumorentfernung und Cochleaimplantation (CI). Durch die Platzierung der Empfangsspule des Synchrony-Implantates mit einem Abstand von ca. 9 cm zum äußeren Gehörgang war die Darstellung des inneren Gehörganges und des Innenohres auch trotz CI gut möglich. Der Tumoranteil im Fundus des inneren Gehörganges hatte sich im Vergleich zur präoperativen Untersuchung (▣ Abb. 2e) nur ganz geringfügig (um 0,5 mm) vergrößert. **b** Patientin #6: 2 Jahre und 5 Monate nach partieller Tumorentfernung und CI. Hier musste der Magnet des CI 512 wegen Schmerzen und Hitzegefühl während der MRT-Untersuchung temporär in Lokalanästhesie entfernt werden. Das MRT zeigte im Vergleich zur präoperativen Untersuchung (▣ Abb. 4c) ein Tumorstadium im inneren Gehörgang von 3,6 mm. (w gewichtet. → Tumor im inneren Gehörgang rechts)

## Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. med. S. K. Plontke**

Universitätsklinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg Ernst-Grube-Str. 40, 06120 Halle (Saale), Deutschland  
stefan.plontke@uk-halle.de

**Funding.** Open Access funding provided by Projekt DEAL.

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** Die Autoren weisen auf folgende Beziehungen hin: S.K. Plontke: AudioCure Pharma GmbH, Berlin (Beratungstätigkeit); MED-EL Österreich und MED-EL Deutschland; Oticon Medical, Dänemark; Cochlear Ltd., Australien; Bundesministerium für Bildung und Forschung (Forschungsprojekte); BV-HNO e. V.; Merck Serono; Infectopharm; Dr. Willmar Schwabe GmbH & Co. KG, Deutschland (Vortragshonorare und Reisekostenerstattung). P. Caye-Thomasen: Oticon Medical, Dänemark; Cochlear Ltd., Australien (Forschungsprojekte); T. Rahne: Oticon Medical, Dänemark; Cochlear Ltd., Australien (Forschungsprojekte). G. Götze: MED-EL Österreich und MED-EL Deutschland (Forschungsprojekte); S.K. Plontke, G. Götze, T. Rahne: MED-EL Österreich und MED-EL Deutschland (Reisekostenerstattung bei Vortragstätigkeit). S. Kösling, U. Siebolts, D. Vordermark, L. Wagner, und L. Fröhlich geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Alle beschriebenen Untersuchungen am Menschen wurden mit Zustimmung der zuständigen Ethik-Kommission, im Einklang mit nationalem Recht sowie gemäß der Deklaration von Helsinki von 1975 (in der aktuellen, überarbeiteten Fassung) durchgeführt. Von allen beteiligten Patienten liegt eine Einverständniserklärung vor.

**Open Access.** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

## Literatur

1. Arndt S, Laszig R, Aschendorff A et al (2011) Unilateral deafness and cochlear implantation: audiological diagnostic evaluation and outcomes. *HNO* 59:437–446
2. Aschendorff A, Arndt S, Laszig R et al (2017) Treatment and auditory rehabilitation of intralabyrinthine schwannoma by means of cochlear implants: English version. *HNO* 65:46–51
3. Bartindale MR, Tadokoro KS, Kircher ML (2019) Cochlear implantation in sporadic vestibular schwannoma: a systematic literature review. *J Neurol Surg B Skull Base* 80:632–639
4. Bohr C, Müller S, Hornung J et al (2017) Hearing restoration with cochlear implants after translabyrinthine vestibular schwannoma resection. *HNO* 65:758–765
5. Borsetto D, Hammond-Kenny A, Tysome JR et al (2020) Hearing rehabilitation outcomes in cochlear implant recipients with vestibular schwannoma in observation or radiotherapy groups: a systematic review. *Cochlear Implants Int* 21:9–17
6. Carlson ML, Neff BA, Sladen DP et al (2016) Cochlear implantation in patients with intracochlear and intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol* 37:647–653
7. Chen Z, Prasad SC, Di Lella F et al (2014) The behavior of residual tumors and facial nerve outcomes after incomplete excision of vestibular schwannomas. *J Neurosurg* 120:1278–1287
8. Choudhury B, Carlson ML, Jethanamest D (2019) Intralabyrinthine schwannomas: disease presentation, tumor management, and hearing rehabilitation. *J Neurol Surg B Skull Base* 80:196–202
9. Costello MS, Golub JS, Barrord JV et al (2016) Cochlear implantation after radiation therapy for acoustic neuroma. *J Radiosurg SBRT* 4:69–74
10. Dubernard X, Somers T, Veros K et al (2014) Clinical presentation of intralabyrinthine schwannomas: a multicenter study of 110 cases. *Otol Neurotol* 35:1641–1649
11. Dziemba OC, Hocke T, Müller A et al (2018) Excitation characteristic of a bipolar stimulus for broadband stimulation in measurements of electrically evoked auditory potentials. *Z Med Phys* 28:73–77
12. Evans DG, Moran A, King A et al (2005) Incidence of vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher incidence than previously thought. *Otol Neurotol* 26:93–97
13. Firszt JB, Holden LK, Reeder RM et al (2012) Auditory abilities after cochlear implantation in adults with unilateral deafness: a pilot study. *Otol Neurotol* 33:1339–1346
14. Grupe G, Wagner J, Hofmann S et al (2017) Prevalence and complications of MRI scans of cochlear implant patients: English version. *HNO* 65:35–40
15. Hahn CH, Stangerup SE, Caye-Thomasen P (2013) Residual tumour after vestibular schwannoma surgery. *J Laryngol Otol* 127:568–573
16. Hansen MR, Gantz BJ, Dunn C (2013) Outcomes after cochlear implantation for patients with single-sided deafness, including those with recalcitrant Meniere's disease. *Otol Neurotol* 34:1681–1687
17. Hassepass F, Arndt S, Aschendorff A et al (2016) Cochlear implantation for hearing rehabilitation in single-sided deafness after translabyrinthine vestibular schwannoma surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 273:2373–2383
18. Hoppe U, Hocke T, Hast A et al (2019) Maximum preimplantation monosyllabic score as predictor of cochlear implant outcome. *HNO*. <https://doi.org/10.1007/s00106-019-0648-0>
19. Jacob JT, Carlson ML, Driscoll CL et al (2016) Volumetric analysis of tumor control following subtotal and near-total resection of vestibular schwannoma. *Laryngoscope* 126:1877–1882
20. Kasbekar AV, Adan GH, Beacall A et al (2018) Growth patterns of residual tumor in preoperatively growing vestibular schwannomas. *J Neurol Surg B Skull Base* 79:319–324
21. Kennedy RJ, Shelton C, Salzman KL et al (2004) Intralabyrinthine schwannomas: diagnosis, management, and a new classification system. *Otol Neurotol* 25:160–167
22. Klenzner T, Glaas M, Volpert S et al (2019) Cochlear implantation in patients with single-sided deafness after the translabyrinthine resection of the vestibular schwannoma-presented at the annual meeting of ADANO 2016 in Berlin. *Otol Neurotol* 40:e461–e466
23. Leinung M, Loth A, Groger M et al (2020) Cochlear implant magnet dislocation after MRI: surgical management and outcome. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-05826-x>
24. Lenarz M, Sonmez H, Joseph G et al (2012) Cochlear implant performance in geriatric patients. *Laryngoscope* 122:1361–1365
25. Lloyd SKW, King AT, Rutherford SA et al (2017) Hearing optimisation in neurofibromatosis type 2: a systematic review. *Clin Otolaryngol* 42:1329–1337
26. Ma AK, Patel N (2020) Endoscopy-assisted partial cochlectomy for intracochlear schwannoma with simultaneous cochlear implantation: a case report. *Otol Neurotol* 41:334–338
27. Merchant SN, Nadol JB (2010) Schwannoma. In: Merchant SN, Nadol JB (Hrsg) *Schuknecht's pathology of the ear*. People's Medical Publishing House PMPH, New Haven, CT, USA, 5492–508
28. Morselli C, Boari N, Artico M et al (2020) The emerging role of hearing loss rehabilitation in patients with vestibular schwannoma treated with Gamma Knife radiosurgery: literature review. *Neurosurg Rev*. <https://doi.org/10.1007/s10143-020-01257-8>
29. Nakatomi H, Jacob JT, Carlson ML et al (2017) Long-term risk of recurrence and regrowth after gross-total and subtotal resection of sporadic vestibular schwannoma. *J Neurosurg* 19:1–7. <https://doi.org/10.3171/2016.11.JNS16498>
30. Patel KS, Ng E, Kaur T et al (2019) Increased cochlear radiation dose predicts delayed hearing loss following both stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for vestibular schwannoma. *J Neurooncol* 145:329–337
31. Pisa J, Sulkers J, Butler JB et al (2017) Stereotactic radiosurgery does not appear to impact cochlear implant performance in patients with neurofibromatosis type II. *J Radiosurg SBRT* 5:63–71
32. Plontke S, Lowenheim H, Preyer S et al (2005) Outcomes research analysis of continuous intratympanic glucocorticoid delivery in patients with acute severe to profound hearing loss: basis for planning randomized controlled trials. *Acta Otolaryngol* 125:830–839
33. Plontke SK (2020) An improved technique of subtotal cochleoectomy for removal of intracochlear schwannoma and single stage cochlear implantation. *Otol Neurotol* 41:e891. <https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000002718>

34. Plontke S, Caye-Thomasen P, Strauss C et al (2019) Aktuelle Aspekte zum Management intralabyrinthärer Schwannome einschließlich subtotaler Cochleektomie und Hörrehabilitation mittels Cochleaimplantat. *Laryngo-Rhino-Otologie* 98(S02):292–292. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1686242>
35. Plontke SK, Fröhlich L, Wagner L et al (2020) How much cochlea do you need for cochlear implantation? *Otol Neurotol* 41:694–703
36. Plontke SK, Kosling S, Rahne T (2018) Cochlear implantation after partial or subtotal cochleectomy for intracochlear schwannoma removal—a technical report. *Otol Neurotol* 39:365–371
37. Plontke SK, Fröhlich L, Czumak S et al (2020) Hearing rehabilitation after subtotal cochleectomy using a new, perimodiolar malleable cochlear implant electrode array: a preliminary report. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06098-1>. Epub ahead of print
38. Plontke SK, Rahne T, Pfister M et al (2017) Intralabyrinthine schwannomas: surgical management and hearing rehabilitation with cochlear implants. *HNO* 65:419–433
39. Rahne T, Hocke T, Strauss C et al (2019) Perioperative recording of cochlear implant evoked brain stem responses after removal of the intralabyrinthine portion of a vestibular schwannoma in a patient with NF2. *Otol Neurotol* 40:e20–e24
40. Rahne T, Plontke SK (2016) Functional result after cochlear implantation in children and adults with single-sided deafness. *Otol Neurotol* 37:e332–340
41. Reznitsky M, Petersen M, West N et al (2019) Epidemiology of vestibular schwannomas—prospective 40-year data from an unselected national cohort. *Clin Epidemiol* 11:981–986
42. Roemer A, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A (2017) Cochlear implantation improves hearing and vertigo in patients after removal of vestibular schwannoma. *Int Tinnitus J* 21:2–6
43. Rohloff K, Koopmann M, Wei D et al (2017) Cochlear implantation in the elderly: does age matter? *Otol Neurotol* 38:54–59
44. Salzman KL, Childs AM, Davidson HC et al (2012) Intralabyrinthine schwannomas: imaging diagnosis and classification. *AJNR Am J Neuroradiol* 33:104–109
45. Sanna M, Medina MD, Macak A et al (2016) Vestibular schwannoma resection with ipsilateral simultaneous cochlear implantation in patients with normal contralateral hearing. *Audiol Neurootol* 21:286–295
46. Schroder D, Grupe G, Rademacher G et al (2018) Magnetic resonance imaging artifacts and cochlear implant positioning at 1.5 T in vivo. *Biomed Res Int* 2018:9163285
47. Shew M, Wichova H, Lin J et al (2019) Magnetic resonance imaging with cochlear implants and auditory brainstem implants: are we truly practicing MRI safety? *Laryngoscope* 129:482–489
48. Syed MI, Wolf A, Ilan O et al (2017) The behaviour of residual tumour after the intentional incomplete excision of a vestibular schwannoma: is it such a bad thing to leave some behind? *Clin Otolaryngol* 42:92–97
49. Tam YC, Lee JWY, Gair J et al (2020) Performing MRI scans on cochlear implant and auditory brainstem implant recipients: review of 14.5 years experience. *Otol Neurotol* 41:e556–e562
50. Thompson NJ, O’Connell BP, Brown KD (2019) Translabyrinthine excision of vestibular schwannoma with concurrent cochlear implantation: systematic review. *J Neurol Surg B Skull Base* 80:187–195
51. Todt I, Rademacher G, Mittmann P et al (2017) Postoperative imaging of the internal auditory canal: visualization of active auditory implants. *HNO* 65:81–86
52. Todt I, Tittel A, Ernst A et al (2017) Pain free 3 T MRI scans in cochlear implantees. *Otol Neurotol* 38:e401–e404
53. Tysome JR, Tam YC, Patterson I et al (2019) Assessment of a novel 3 T MRI compatible cochlear implant magnet: torque, forces, demagnetization, and imaging. *Otol Neurotol* 40:e966–e974
54. Van Abel KM, Carlson ML, Link MJ et al (2013) Primary inner ear schwannomas: a case series and systematic review of the literature. *Laryngoscope* 123:1957–1966
55. Vlastarakos PV, Nazos K, Tavoulari EF et al (2014) Cochlear implantation for single-sided deafness: the outcomes. An evidence-based approach. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 271:2119–2126
56. Wagner L, Plontke SK, Fröhlich L et al (2020) Reduced spread of electric field after surgical removal of intracochlear schwannoma and cochlear implantation. *Otol Neurotol* (im Druck)
57. West N, Sass H, Caye-Thomasen P (2020) Sporadic and NF2-associated vestibular schwannoma surgery and simultaneous cochlear implantation: a comparative systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 277:333–342

## Für Autoren der Zeitschrift HNO

### Manuskripte online einreichen

Unsere ausführlichen Autorenleitfäden und Musterbeiträge finden Sie online unter

„Hinweise für Autoren“ auf:

[www.HNO.springer.de](http://www.HNO.springer.de)

### Manuskripteinreichung

(alle Rubriken außer CME Zertifizierte Fortbildung):

Bitte reichen Sie Ihre Manuskripte ausschließlich über das Online-System

„Editorial Manager“ ein. Wählen Sie hierzu auf der Zeitschriftenhomepage

[www.HNO.springer.de](http://www.HNO.springer.de) den Navigationspunkt

„Für Autoren“ und anschließend

„Manuskript online einreichen“ oder folgenden QR-Code:



Bitte beachten Sie, dass bei jeder Einreichung das Formular „Angaben zum Interessenkonflikt“ beigelegt sein muss. Nach der erstmaligen Registrierung finden Sie unter „Author Login“ alle notwendigen Hinweise, wie Sie Ihren Beitrag hochladen können.

Bei Fragen zur Einreichung wenden Sie sich bitte an:

Elisabeth Althaus

Springer Medizin Verlag GmbH

Forststraße 31

42697 Solingen

E-Mail: [Elisabeth.Aalthaus@springer.com](mailto:Elisabeth.Aalthaus@springer.com)

Bitte reichen Sie Ihren Beitrag in deutscher Sprache ein, eine englische Version kann nur nach Aufforderung durch die Schriftleitung oder die Gutachter in den Rubriken „Übersichten“ bzw. „Originalien“ zusätzlich erscheinen.

Bitte beachten Sie, dass Artikel der Rubrik „CME Zertifizierte Fortbildung“ weiterhin per E-Mail an die Redaktion eingereicht werden können ([dagmar.lorenz@springer.com](mailto:dagmar.lorenz@springer.com)).