

Kopfschmerz und Erblindung – durch ein Hypophysenmakroadenom

Camillo Sherif^a, Javier Fandino^a, Hans Peter Killer^b, Hans Landolt^a

Kantonsspital Aarau

^a Neurochirurgische Klinik, ^b Augenklinik

Fallschilderung

Der 42-jährige Patient klagte im April 2007 erstmals über eine Verschlechterung der Sehschärfe und starke Kopfschmerzen. Aufgrund weiterer Progredienz der Symptome suchte er im Oktober 2007 einen Ophthalmologen auf. Der Befund vom 18.10.2007 zeigte einen Fernvisus links von 0 und rechts von 1,2. Gegen ärztlichen Rat kontaktierte der Patient trotz weiterer Verschlechterung der Symptome und trotz progredientem Libidoverlust erst im Februar 2008 die Ophthalmologie des Kantonsspitals Aarau (KSA).

Der Befund vom 5.2.2008 zeigte einen Fernvisus links von 0 und rechts von 1,2 mit zusätzlich neuer rechtstemporaler Hemianopsie. Bei Verdacht auf selläre Raumforderung wurde ein Schädel-MRI durchgeführt, welches eine riesige selläre/supraselläre Raumforderung mit Kompression des Sehnervs und beginnendem

Hydrozephalus zeigte (Abb. 1A, B ). Somit war eine zwingende OP-Indikation gegeben. Der präoperative Laborbefund zeigte einen pathologisch erniedrigten Testosteronwert. Kortisol- und ACTH-Werte waren im Normbereich.

Um eine rasche Sehnervdekompression zu erreichen und das Restsehvermögen zu erhalten, wurde noch am 11.2.2008 eine transnasale transsphenoidale Tumorteilresektion mit Sehnervdekompression durchgeführt (Abb. 2A, B ).

Der postoperative ophthalmologische Befund vom 19.2.2008 zeigte einen leicht verbesserten Fernvisus links: Fingerzählen war nun in 1 Meter Entfernung möglich. Postoperativ blieb der Hormonstatus stabil. Die histologische Auswertung zeigte ein hormoninaktives Hypophysenadenom. Am 25.2.2008 wurden in einem zweiten Schritt eine frontotemporale Kraniotomie und Tumorteilresektion links durchgeführt (Abb. 2C, D ). Am 9.7.2008 wurde in einem dritten Schritt ein interhemisphärischer transventrikulärer Zugang zur Tumormassenreduktion gewählt. Alle Operationen erfolgten unter intraoperativer MRI-Kontrolle (Polestar, Medtronic Co, Minneapolis, USA) mit Online-Navigation. Insgesamt wurden ca. 90% des Tumors entfernt. Am 26.11.2008 wurde der Resttumor radiochirurgisch mittels Gamma-Knife bestrahlt.

Der Patient erhält aktuell Levothyroxin, Testosteron und Hydrocortison als Hormonsubstitution. Die letzte postoperative ophthalmologische Kontrolle (25.2.2010) zeigt gebesserte Befunde des Fernvisus links und eine Besserung des Gesichtsfeldes rechts. Das letzte postoperative MRI (26.2.2010) zeigt einen im Verlauf stabilen kleinen regredienten Resttumoranteil (Abb. 1C, D ). Der Patient wird von der Neurochirurgie, der Ophthalmologie und der Endokrinologie des KSA weiterbetreut.

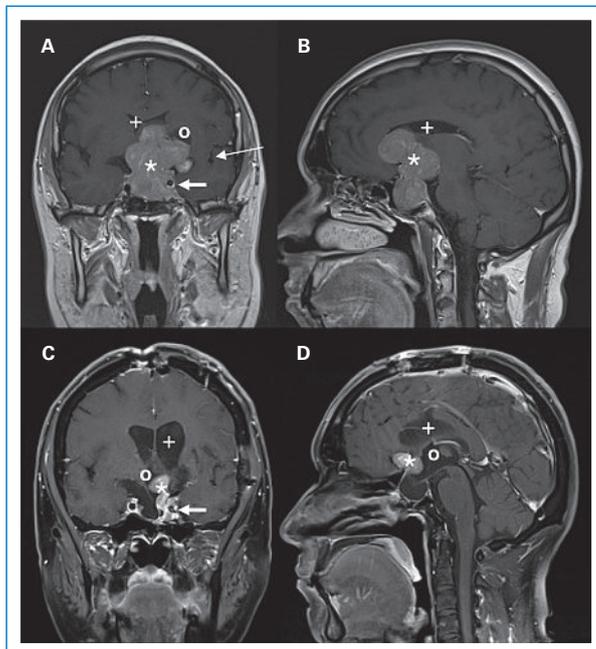


Abbildung 1
1,5-Tesla-MRI.

- A, B: Präoperativer Befund. Es zeigt sich der grosse selläre/supraselläre kontrastmittelaufnehmende Tumor (Stern) links mehr als rechts mit Verlagerung des 3. Ventrikels (Kreis), mit Ummauerung der Arteria carotis interna links (dicker Pfeil) bis zur sylvischen Fissur (dünner Pfeil) und bis zum Seitenventrikel (Kreuz) reichend.
- C, D: Befund sechs Monate nach Abschluss der chirurgischen und radiochirurgischen Behandlung. Ca. 10% Resttumor (Stern); der 3. Ventrikel (Kreis) und die Seitenventrikel (Kreuz) sind entlastet.

Diskussion

Typische Symptome sellärer/suprasellärer Tumore sind:

1. Sehverschlechterung (Sehschärfe, bitemporale Gesichtsfelddefizite).

2. Hormonelle Störungen: Wenn diese zu einer plötzlich erniedrigten Hormonproduktion der Hypophyse führen (akuter Panhypopituitarismus), besteht für den Patienten akute Lebensgefahr (Hypophysenapoplex).

3. Ein akuter obstruktiver Hydrozephalus mit plötzlich auftretenden Hirndruckzeichen (Kopfschmerz, Vigilanzminderung, Erbrechen), der eine akute Lebensbedrohung darstellt.

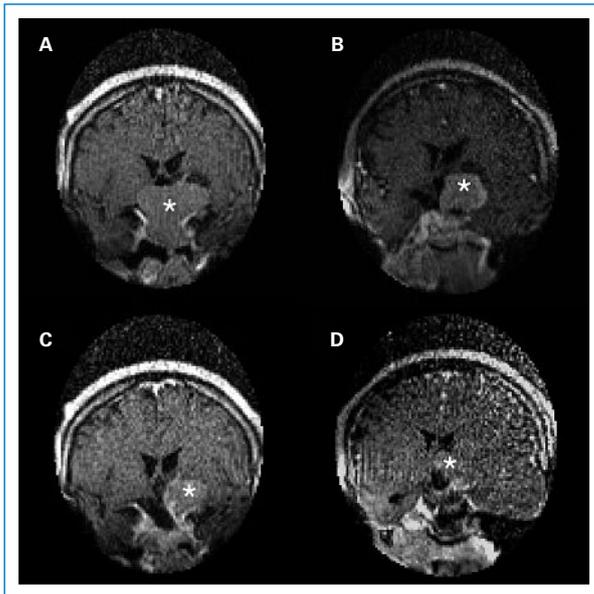


Abbildung 2

Intraoperatives 0,15-Tesla-MRI jeweils vor und nach Resektion.

A, B: 1. OP. Der grosse Tumor (Stern) direkt vor Resektion (A).

Der um ca. 50% massenreduzierte Tumor (Stern) direkt nach Resektion (B).

C, D: 2. OP. Tumorausdehnung der temporalen Anteile (Stern) direkt vor Resektion (C). Deutliche Tumormassenreduktion (Stern) direkt nach Resektion (D).

Diagnose

Ashish et al. konnten in ihrer Studie über das postoperative visuelle Outcome von Patienten mit präoperativer Blindheit und suprasellären Tumoren dokumentieren, dass lediglich 29% der Patienten postoperativ eine Visusverbesserung zeigen [1]: Blindheit >12 Wochen, Tumorgrosse und Hypophysenapoplexie wurden als negative prognostische Faktoren identifiziert. Diese Daten unterstreichen die Notwendigkeit einer raschen Erstdiagnose durch Hausärzte, Ophthalmologen und Endokrinologen. Schon bei kleinstem Verdacht sollten Patienten sofort an eine neurochirurgische Abteilung transferiert werden.

Therapie

Die neurochirurgische Operation ist die erste Massnahme. Hierbei ist ein transnasaler oder transkranialer operativer Zugangsweg möglich [2]. Die Ziele sind ers-

tens Dekompression des optischen Systems und zweitens Tumormassenreduktion bei gleichzeitigem Erhalt der endokrinen Hypophysenfunktion. Um eine maximale Tumorsektion zu erreichen, können Hilfsmittel wie das intraoperative MRI verwendet werden. Jones et al. konnten den positiven Effekt des intraoperativen MRI auf das ophthalmologische Outcome zeigen [3]: 93% der mit intraoperativem MRI operierten Patienten zeigten eine Visusverbesserung vs. 81% der Patienten, die ohne intraoperatives MRI operiert wurden.

Einen weiteren meist additiven Therapieansatz stellt das Gamma-Knife dar [4]. Es ermöglicht mit einer einmalig hochpräzise angebrachten hohen Strahlendosis die Behandlung von Tumorresten, die nur mit hohem Risiko chirurgisch reseziert werden können, da sie z.B. an Gefässen anhaften (Arteria carotis interna, Sinus cavernosus).

Konklusion

Bei Kopfschmerz und Visusverlust sind supraselläre Tumore eine vitale Differentialdiagnose. Jede Verzögerung der Therapie ist für den Patienten durch das Risiko eines akuten Hydrozephalus oder Hypopituitarismus lebensgefährlich und kann zu dauerhafter Erblindung oder Tod führen. Im Verdachtsfall sollte der Patient sofort an eine neuroophthalmologische oder neurochirurgische Abteilung transferiert werden.

Korrespondenz:

Dr. med. Camillo Sherif
Sonnenhofgasse 6/15
A-1050 Wien
camillo.sherif@ksa.ch

Literatur

- 1 Ashish S, Karanjit SN, Bhawani SS, Ashok KM. Visual outcome after surgery in patients with suprasellar tumors and preoperative blindness. *J Neurosurg.* 2008;108:19-25.
- 2 Inoue HK, Kogha H, Hirato M, et al. Pituitary adenomas treated by microsurgery with or without gamma knife surgery: experience in 122 cases. *Stereotact Funct Neurosurg.* 1999;72:125-33.
- 3 Jones J, Ruge J. Intraoperative magnetic resonance imaging in pituitary adenoma surgery: an assessment of visual outcome. *Neurosurg Focus.* 2007;23:1-6.
- 4 Sheehan JP, Kondziolka D, Flickinger J, Lunsford LD. Radiosurgery for nonfunctioning pituitary adenomas. *Neurosurg Focus.* 2003; 14:1-5.