

Das Neurinom des Ganglion Gasseri und des Trigeminusnerven im Kindesalter

Stamatis Comninios*

Neurochirurgische Klinik des Kinderkrankenhauses „Aghia Sophia“ (Direktor: Doz. Dr. Stamatis Comninios), Athen, Griechenland

Neurinomas of the Gasserian Ganglion and the Trigeminal Nerve

Summary. Two cases of Gasserian ganglion neurinomas in children are described. The onset in both cases was insidious and the tumors became very large before the first clinical signs appeared. Blindness of one eye by direct compression of the homolateral optic nerve was the main symptom in both instances. In one child homolateral exophthalmus was also present. The clinical course of both cases was completely painless and without any other sign of involvement of the trigeminal nerve.

Abnormal vessels related to the tumor were visible in the arterial phase of carotid angiography. This angiographic finding (unique in appearance and distribution) may be considered as pathognomonic for tumors of the Gasserian ganglion.

Key words: Neurinoma – Trigeminal neurinoma – Gasserian ganglion neurinoma – Brain tumors in children

Zusammenfassung. Zwei Fälle von Neurinomen des Ganglion Gasseri bei Kindern werden beschrieben. Der Verlauf war in beiden Fällen über längere Zeit unbemerkt geblieben, und die Tumoren erreichten deshalb einen bedeutenden Umfang vor dem Auftreten der ersten klinischen Zeichen. Blindheit auf dem homolateralen Auge durch Druckschädigung des N. opticus war das Hauptsymptom in beiden Fällen und in einem Fall homolateraler Exophthalmus.

Der klinische Verlauf in beiden Fällen war langsam und schmerzlos, und es fehlten sonstige neurologische Symptome. Die Angiographie zeigte in der frühen arteriellen Phase in beiden Fällen pathologische Gefäße, deren Verlauf und Gestalt pathognomonisch für Tumoren des Ganglion Gasseri sein können.

Schlüsselwörter: Trigeminus-Neurinom – Ganglion-Gasseri-Neurinom – Hirntumoren im Kindesalter

* Herrn Prof. Riechert zum 75. Geburtstag in Dankbarkeit gewidmet
Sonderdruckanforderungen an: Doz. Dr. S. Comninios, Rizari 15, Athen 516, Griechenland

Einleitung

Neurinome des Ganglion semilunare wurden zuerst von Peet [3] im Jahre 1849 beschrieben, der auch den ersten in der Literatur bekannten Fall — der von Smith im Jahre 1836 erkannt wurde — erwähnt. Diese Tumoren entsprechen nur 0,2% aller intracraniellen Tumoren und 8% der intracraniellen Neurinome [4].

Benedictis u. Mitarb. [1] berichteten über 150 in der medizinischen Literatur veröffentlichten Fälle, zu welchen sie noch 9 eigene hinzufügten. Die größte Häufigkeit war im 3. Jahrzehnt zu verzeichnen. Der jüngste Patient war ein 14 Jahre altes Mädchen aus dem Krankengut von Schisano und Olivcrona [15].

Wir fügen 2 weitere Fälle hinzu, die in unserer Klinik erkannt und operiert wurden. Der erste Fall war bei einem Jungen, 13 Jahre alt, und der andere wieder bei einem Jungen, 9 Jahre alt.

Nach Jefferson [5] bilden die Neurinome des Trigeminus drei Gruppen. In der ersten Gruppe sind die Tumoren, die aus dem Ganglion Gasseri selbst hervorgehen. Diese Tumoren bleiben immer extradural und wachsen vorwiegend in der mittleren Schädelgrube. Zur zweiten Gruppe gehören die Neurinome der sensorischen Trigeminuswurzel, die intracerebral in die hintere Schädelgrube hineinwachsen. In der dritten Gruppe sind die Neurinome, die sich in der mittleren und hinteren Schädelgrube zur gleichen Zeit verbreiten. Unsere beiden Fälle gehören zu den Neurinomen der ersten Gruppe.

Kasuistik

Fall 1. Ein 13jähriger Junge wurde wegen *Exophthalmus links* eingeliefert. Drei Monate vor seiner Einlieferung begann das Symptom, das seitdem mehr und mehr zunahm. Der Junge begann, über

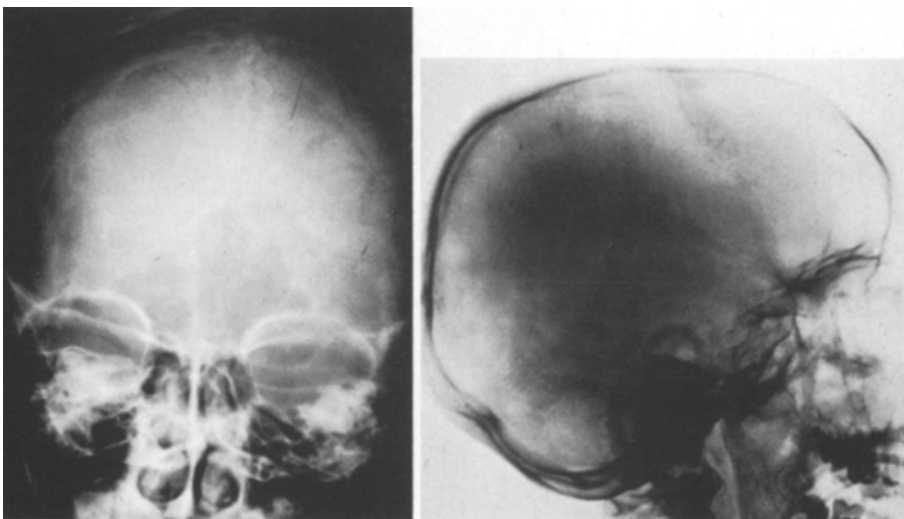


Abb. 1 a, b. Fall 1. **a** A-P-Schädelaufnahme: Erosion der Spitze der linken Schläfenbeinpyramide. **b** Seitliche Schädelaufnahme: Verdünnung des Dorsum Sellae und Destruktion der vorderen Clinoidprozesse. Arrosion der linken Ala minor sphenoidalis

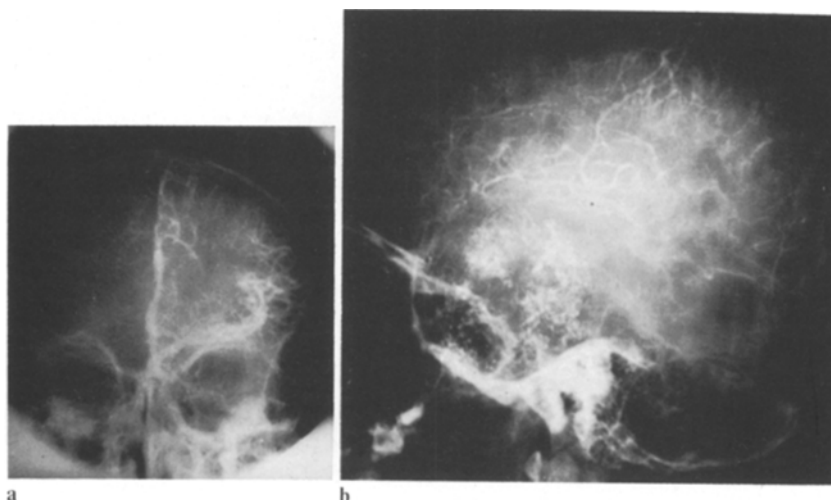


Abb. 2a, b. Fall 1. **a** Linkssseitige Carotisangiographie, A-P-Aufnahme: Verlagerung des ersten intracraniellen Segmentes der Carotis interna. **b** Seitliche Aufnahme: frühe arterielle Phase. Pathologische Gefäße in Form von kleinen Inseln, die aus dem ersten Segment des Carotidsyphons hervorgehen. Verlagerung der A.-cerebri-media-Äste nach oben

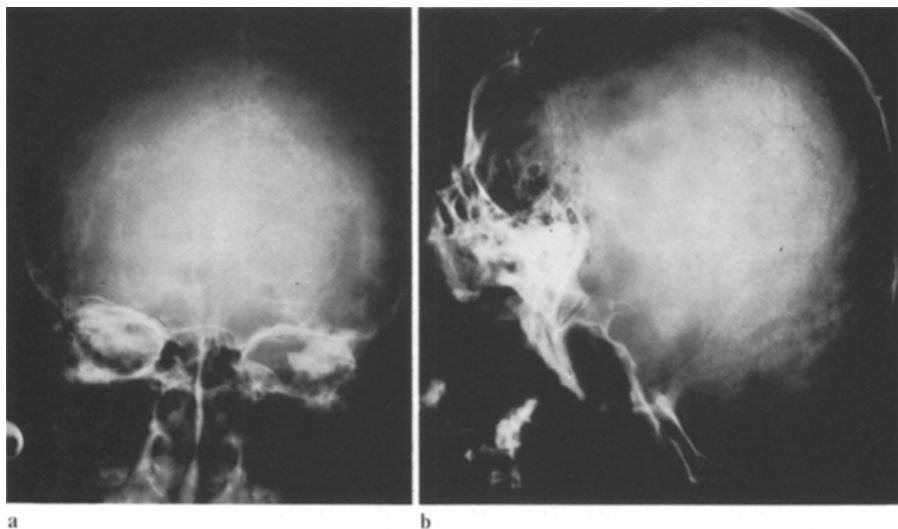


Abb. 3a, b. Fall 2. **a** A-P-Schädelaufnahme: Entkalkung und Arrosion der mittleren oberen Hälfte der Schläfenbeinpyramide. **b** Seitliche Schädelaufnahme: Auflösung des Bildes am linken orbitalen Dach

Sehstörungen des linken Auges zu klagten und wurde vollkommen *blind auf seinem linken Auge*. Die Lichtreflexe, die Muskelbewegungen und der Augenhintergrund des rechten Auges waren normal. Die Papilla nervi optici des linken Auges war vollkommen entfärbt. Der intracranielle Druck war normal. Es waren auch keine pathologischen Befunde im Bereich der Ausbreitungsgebiete der Trigeminusäste festzustellen. Bei den Röntgenaufnahmen des Schädels waren eine

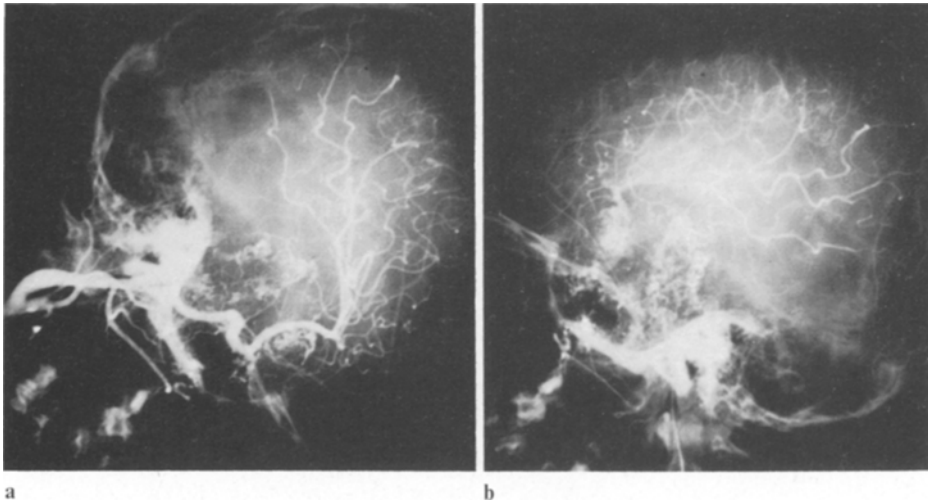


Abb. 4a, b. Fall 2. Arterielle Phase einer linksseitigen Carotisangiographie. **a** Zahlreiche Gefäße in Form von kleinen Inseln, die aus dem ersten intracraniellen Segment der Carotis interna ausgehen. **b** Spätere arterielle Phase mit dem gleichen Befund

Erosion des Gipfels der linken Schläfenbeinpyramide, eine Verdünnung des Dorsum sellae und eine Destruktion der vorderen Clinoidprozesse zu sehen.

Die linke Ala minor sphenoidalis war erheblich zerstört (Abb. 1a, b). Auf der lateralen Aufnahme einer linksseitigen Carotisangiographie war eine Verlagerung des ersten intracraniellen Segmentes der Carotis interna und eine Erhöhung der Arteria cerebri media auszumachen. Diese Erhöhung war auch in den A-P-Aufnahmen zu erkennen. In beiden Ansichten waren pathologische Gefäße in der Form von kleinen Inseln in der mittleren Schädelgrube zu sehen. Diese Gefäße gingen aus dem ersten Segment des Carotidensyphons hervor. Es war deutlich zu erkennen, daß die Auffüllung dieser pathologischen Gefäße in einer frühen arteriellen Phase der Angiographie begann (Abb. 2a, b).

Die operative Tumorentfernung erfolgte durch einen großen temporalen Lappen. Ein Teil des Schläfenbeins wurde bis zur Schädelbasis abgetragen, die Dura geöffnet und der Temporallappen hochgezogen; die Dura war durch einen soliden, extradural gelegenen Tumor emporgeschoben. Durch einen Längsschnitt, der vom vorderen unteren Ende des Steinbeins über seine Apex verlief, und nach Durchtrennung des Sinus petrosus superior wurde das Cavum Meckeli nach der Technik von Olivecrona [15] geöffnet. Anschließend wurde zuerst die Tumorgroße reduziert, indem Teile mit dem Löffel entfernt wurden. Der Rest des Tumors wurde frei vom Ganglion Gasserii abgelöst und sein hinterer Pol von der Fossa posterior enucleiert, ohne daß es nötig war, das Tentorium durchzutrennen. Die laterale Wand des Cavus Meckeli war intakt, und deswegen blieb der Sinus cavernosus während der Operation unberührt. Die Größe des entfernten Tumors war 4 × 5 cm. Histologisch war der Tumor ein *typisches Neurinom*.

Der Exophthalmus verschwand nach der Operation, aber der Patient blieb auf seinem linken Auge blind. Während der Beobachtungsperiode, die auf die Operation folgte, ist innerhalb von 6 Jahren kein Rezidiv eingetreten.

Fall 2. Ein 9jähriger Junge wurde eingeliefert, der über eine zunehmende Sehminderung seines linken Auges klagte. Er war ein lebhafter, normaler Junge. Die Sehschärfe seines rechten Auges war 10/10 und der Augenhintergrund normal. Die Lichtscheinwahrnehmung war auf dem linken Auge erloschen. Der direkte Lichtreflex war rechts positiv und links sehr langsam. Der indirekte Lichtreflex war von links nach rechts negativ und von rechts nach links positiv. Die Papille des

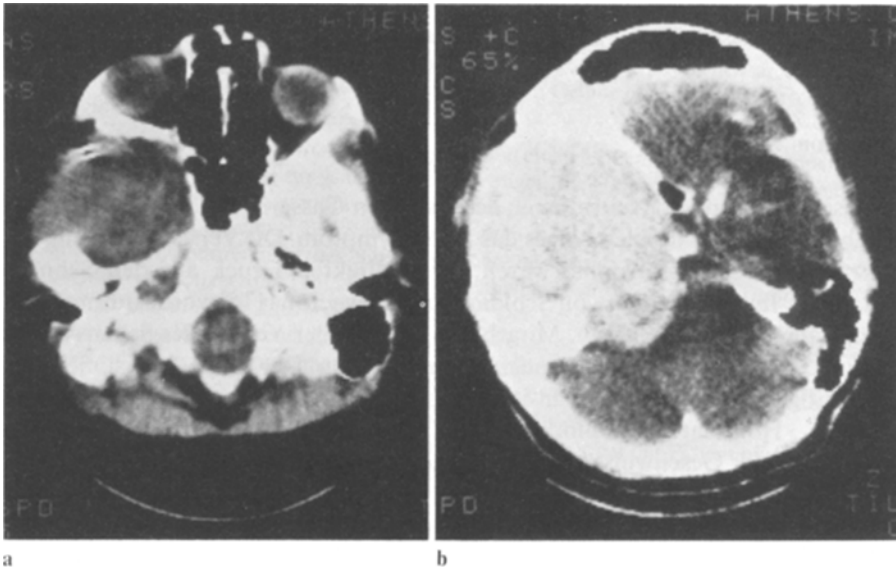


Abb. 5a, b. Fall 2. **a** CT-scan mit Rezidiv des Neurinoms und alter Trepanationslücke. **b** CT-scan, Rezidiv des Neurinoms, das die mittlere Schädelgrube ausfüllt

linken Sehnervs war leicht entfärbt. Der intracranielle Druck war normal. Sonst fehlten neurologische Befunde bei der klinischen Untersuchung des Nervensystems.

Röntgenaufnahmen des Schädels zeigten eine Zerstörung des Gipfels und der oberen Hälfte der Schläfenbeinpyramide (Abb. 3a). Auf der seitlichen Aufnahme war eine Auflösung des Bildes am linken orbitalen Dach zu sehen (Abb. 3b). Die linksseitigen *Carotisangiographien* ergaben an den A-P- und seitlichen Aufnahmen eine Erhöhung der Arteria cerebri media und eine Verlagerung des Carotidsymphons nach vorne und nach unten. An der A-P-Aufnahme näherte sich das erste intracranielle Segment der Arteria carotis interna der mittleren Schädellinie weniger als 6 mm (Zeichen von Bernasconi [37]). Alle Aufnahmen zeigten zahlreiche pathologische Gefäße, die die mittlere Schädelgrube fast ausfüllten. Diese Gefäße waren schon in der arteriellen Phase sichtbar, was auf eine frühe Auffüllung aus den arteriellen Ästen des ersten intracraniellen Segmentes der Arteria carotis interna schließen ließ (Abb. 4a, b). An der Ventriculographie konnte man eine Verlagerung der vorderen Hälfte des linken Frontalhorns beobachten, die einer halbmondähnlichen nach unten offenen Gestalt ähnelte (Lindgren [7, 8]). Auf der radioisotopen, mit Tc97, Untersuchung zeigte sich eine bedeutende Ansammlung des Technitiums in der mittleren Schädelgrube.

Die operative Entfernung der Geschwulst war die gleiche wie in unserem ersten Fall. Ein fester Tumor war an der medianen Wand des Cavum Meckeli verwachsen, aber er wurde ohne Zerstörung seiner knöchernen Wand vollständig abgetragen. Der Sinus Cavernosus wurde während des Eingriffes nicht in unserem Operationsfeld gesehen. Ein kleiner Teil des Tumors, der in der hinteren Schädelgrube lag, wurde nach Umdrehung seines hinteren Pols in Richtung zum Tentorium cerebelli ohne Schwierigkeiten enucleiert. Feste Verwachsungen des Tumors, der die mittlere Schädelgrube ausfüllte, mit der Schädelbasis, beschränkten seine totale Entfernung. Histologisch war der Tumor ein *Neurinom*.

Vier Jahre nach der Operation ergab die Angiographie keinen pathologischen Befund, und die CT-Untersuchung zeigte eine verdichtete Masse an der Basis der mittleren Schädelgrube, die wir als nicht entfernte Tumorteile ansahen. Eine Wiederholung der CT-Untersuchung fünf Jahre nach dem Eingriff zeigte aber eine weitere Zunahme der Schläfenbeinpyramideauflösung und eine Vergrößerung der hyperpyknotischen Masse der mittleren Schädelgrube, die offenbar einem

Rezidiv des Tumors entspricht (Abb. 5a, b). Der Patient zeigt trotz des Rezidivs keine neuen neurologischen Ausfälle. Er ist jedoch blind auf seinem linken Auge.

Diskussion

Bei unseren Fällen von Neurinomen des Ganglion Gasseri im Kindesalter war die Blindheit des homolateralen Auges das Hauptsymptom. Die Verschlechterung der Sehkraft und Opticusatrophie waren durch direkten Druck auf den Sehnerv entstanden. Im Krankengut von Schidano und Olivecrona [15] wurde fünfmal und in den Fällen von Benedittis u. Mitarb. [1] zweimal der Verlust des Sehens durch den direkten Druck auf den N. opticus hervorgerufen. Der Sehverlust ist meistens beiderseitig und kann sekundär infolge des erhöhten intracraniellen Druckes entstehen. Homolaterale Blindheit und Exophthalmus entstehen durch die Ausdehnung der Geschwulst in die Fissura orbitalis superior und die Orbita. Es ist bemerkenswert, daß der klinische Verlauf schmerzlos war. Olive u. Mitarb. [10] beobachteten ebenfalls bei drei Fällen keine subjektiven oder objektiven Befunde im Bereich der Trigeminus-Innervation. Sonst sind Schmerzen und Ausfälle des Trigeminus aber nach Krayenbühl [6], Schisano und Olivecrona [15], Jefferson [5] und Pertuiset [14] ein ständiger und früher Befund. Wir möchten nach unseren Fällen betonen, daß trotz völliger Schmerzlosigkeit solche Trigeminus-Neurinome der mittleren Schädelgrube lokalisiert sein können.

Benedittis u. Mitarb. [1] beobachteten zweimal die in der Angiographie bei unseren Fällen beschriebenen pathologischen Gefäße, und Cordy [4] beschrieb ebenfalls in seinem Fall diesen angiographischen Befund. Westberg [16] betrachtete diese Gefäße als Lumenveränderungen des intrapyramidalen-intracavernösen und des Syphonsegmentes der Arteria carotis interna. Nach Parkinson [12] sind diese Gefäße echte Tumorgefäße oder erweiterte Äste der Arteria des Sinus cavernosus inferior. Diese Arterie stammt nach Bergmann [2] aus der Arteria carotis interna und versorgt das Ganglion Gasseri. Die Äste dieses Gefäßes bilden eine direkte arterielle Anastomose mit der Arteria meningea media und der Arteria meningea media accessoria in der Nähe des Foramen spinosum. Die anastomotischen Äste mündeten nach Palacios u. Mitarb. [11] in das Ganglion Gasseri. Dieser eigenartige angiographische Befund, wenn er vorkommt, kann als pathognomonisches Zeichen eines Tumors des Ganglion semilunare angesehen werden.

Literatur

1. Benedittis G de, Bernasconi V, Ettore G (1977) Tumors of the fifth cranial nerve. *Acta Neurochirurg* 38:37
2. Bergmann WF (1942) Studies on the blood vessels of the human Gasserian ganglion. *Anat Rec* 82:609
3. Bernasconi V, Pagni CA (1969) Medical displacement of the cavernous portion of the internal artery. Its diagnostic significance. *Acta Neurochirurg* 15:15
4. Gordy PhD (1965) Neurinoma of the Gasserian ganglion. *J Neurosurg* 22:90
5. Jefferson G (1955) Trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the Gasserian ganglion. *Proc Congr Neurol Surg* 1:II

6. Krayenbühl H (1936) Primary tumors of the root of the fifth cranial nerve. Their distinction from tumors of the Gasserian ganglion. *Brain* 59:337
7. Lindgren E (1941) Das Röntgenbild bei Tumoren des Ganglion Gasseri. *Acta Chirurg Scand* 85:181
8. Lindgren E (1948) A pneumographic study of the temporal horn with special reference to tumors in the temporal region. *Acta radiol Suppl* 69
9. Montaut M (1962) Les neurinomes du trijumeau. Thesis, Nancy (France)
10. Olive I, Svien HJ (1957) Neurinomas of the fifth cranial nerve. *J Neurosurg* 14:484
11. Palacios E, Mac Gee EE (1972) The radiographic diagnosis of trigeminal neurinomas. *J Neurosurg* 36:153
12. Parkinson M (1964) Collateral circulation of cavernous carotid artery. *Canad J Surg* 7:251
13. Peet MM (1927) Tumors of the Gasserian ganglion. *Surg Gynaecol Obstet* 44:202-207
14. Pertuiset B, Marteau J, Philippon J (1968) Neurinome du trijumeau développé dans le cavum du Meckel. *Neurochirurgie* 12:664
15. Schisano G, Olivecrona H (1960) Neurinomas of the Gasserian ganglion and trigeminal root. *J Neurosurg* 17:306
16. Westberg G (1963) Angiographic changes in neurinoma of the trigeminal nerve. *Acta Radiol Diagn (Stockh)* 1:513

Eingegangen am 20. Oktober 1980