

1. Einleitung

1.1. Definition der Mukozelen der Nasennebenhöhlen

Im Allgemeinen spricht man von einer Zele (griechisch = Bruch), wenn ein anatomisch abgeschlossener Raum über seine normalen Grenzen hinaus krankhaft erweitert ist [Albegger 1988, Denecke et al. 1992, Natvig & Larsen 1978]. Je nach ihrem Inhalt unterscheidet man eine Pneumato-, Muko-, Pyo- oder Hämatozele. Am häufigsten kommt die mit sterilem Schleim und abgestoßenen Epithelien gefüllte Mukozele vor.

Mukozelen der Nasennebenhöhlen bestehen aus einem mit eingedicktem, primär sterilem, Schleim und abgeschilferten Epithelien gefüllten Schleimhautsack, der vom Mukoperiost der jeweiligen Nebenhöhle umgeben ist [Batsakis & Sciubba 1991, Delfini et al. 1993, Lund & Millroy 1991]. Bei Superinfektion des Schleims werden sie zu Pyozelen. Sie sind durch ein langsames expansives Wachstum mit knöchernen Arrosionen gekennzeichnet, die zu einer orbitalen oder intrakraniellen Ausdehnung führen und auch entsprechend Komplikationen hervorrufen können.

Mukozelen der Nasennebenhöhlen wurden wissenschaftlich erstmals im 19. Jahrhundert erwähnt. 1818 beschrieb Langenbeck die klinischen Symptome einer Stirnhöhlenmukozele. 1880 vertrat Berthon erstmals die Auffassung, daß dieses „Hydatid“ chirurgisch drainiert werden sollte. Die Bezeichnung „Mukozele“ wurde dann von Rollet 1896 eingeführt, und Onodi gab 1901 die erste histologische Beschreibung [Canalis et al. 1982; Evans et al. 1981].

In der Literatur sind zahlenmäßig am häufigsten frontoethmoidale Mukozelen (~90%) beschrieben, während Mukozelen der Kieferhöhlen mit ~6% sowie der Keilbeinhöhlen mit ~4% wesentlich seltener auftreten [Busaba & Salman 1999, Denecke et al. 1992, Kennedy et al. 1989, Lloyd et al. 2000, Natvig & Larsen 1978, Rubin et al. 1986]. Eine Ausnahme bildet Japan. Dort beträgt die Häufigkeit von Kieferhöhlenmukozelen bis zu 70% aller dokumentierten Zelen, wobei die häufig durchgeführten Caldwell-Luc-Operationen als ursächlich angesehen werden [Ikeda et al. 2000]. Der Altersgipfel des Auftretens von Mukozelen liegt zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr bei ausgeglichener Geschlechtsverteilung. Besonderheiten stellen multiple Mukozelen und Mukozelen im Kindesalter dar [Hartley & Lund 1999, Kennedy et al. 1989, Lund et al. 1999].

1.2. Ätiologie und Pathogenese der Mukozelen der Nasennebenhöhlen

Als ursächlich für die Entstehung einer Mukozele im Bereich der Nasennebenhöhlen wird ein Verschluss des jeweiligen Ostiums angesehen. Dieser kann infolge einer akuten oder chronischen Sinusitis und nach Nasennebenhöhlenoperationen auftreten sowie durch Traumen oder Tumoren hervorgerufen werden [Denecke et al. 1992, Ikeda et al. 2000, Lloyd et al. 2000, Albegger 1988, Lund 1998]. Die Latenz zwischen einer dieser Ursachen und der Entwicklung einer Mukozele wird im Mittel zwischen 10-20 Jahren angegeben [Beasley & Jones 1995, Har-El 2001, Ikeda et al. 2000, Kennedy et al. 1989, Lund 1998, Serrano et al. 2004].

Obwohl die Mukozelen des Nasennebenhöhlensystems in der Literatur gut beschrieben sind, ist ihr pathophysiologischer Entstehungsmechanismus, insbesondere ihre Fähigkeit, zu expandieren und umgebenden Knochen zu arrodieren, noch immer nicht exakt geklärt. Zwei Hypothesen werden diskutiert:

1) *die druckinduzierte Osteolyse* [Batsakis 1980],

2) *die Stimulation der Osteoklasten über die chronische Entzündung* [Lund et al. 1993, Lund et al. 1988].

Beide Mechanismen sind schematisch in Abbildung 1 dargestellt. Ihnen gemeinsam ist, dass die zentralen Mediatoren Zytokine (Interleukin-1 = IL-1, Tumornekrosefaktor- α = TNF α , epidermal growth factor = EGF) sind. Diese werden laut Hypothese 1 durch die Osteoblasten und laut Hypothese 2 durch die Aktivierung von Lympho- und Monozyten sowie Makrophagen stimuliert. Die dadurch ausgelöste Kaskade ist dann identisch, d.h. die Zytokine können Osteoklasten direkt oder über Eicosanoide (z.B. Prostaglandin 2) aktivieren oder Fibroblasten stimulieren, die wiederum Eicosanoide aktivieren oder über die Aktivierung von Kollagenasen direkt zum Knochenabbau führen [Bertolini et al. 1986, Gowen et al. 1983, Harvey & Meghji 1986, Harvey et al. 1983, Meghji et al. 1988]. Darüberhinaus unterhalten die Zytokine den chronischen Entzündungsprozeß über die Stimulation von Adhäsionsmolekülen wie E-Selektin (ELAM = endothelial leukocyte adhesion molecule) und ICAM-1 (intercellular adhesion molecule 1), die ihrerseits Lympho- und Monozyten sowie Makrophagen aktivieren [Harlan & Liu 1992].

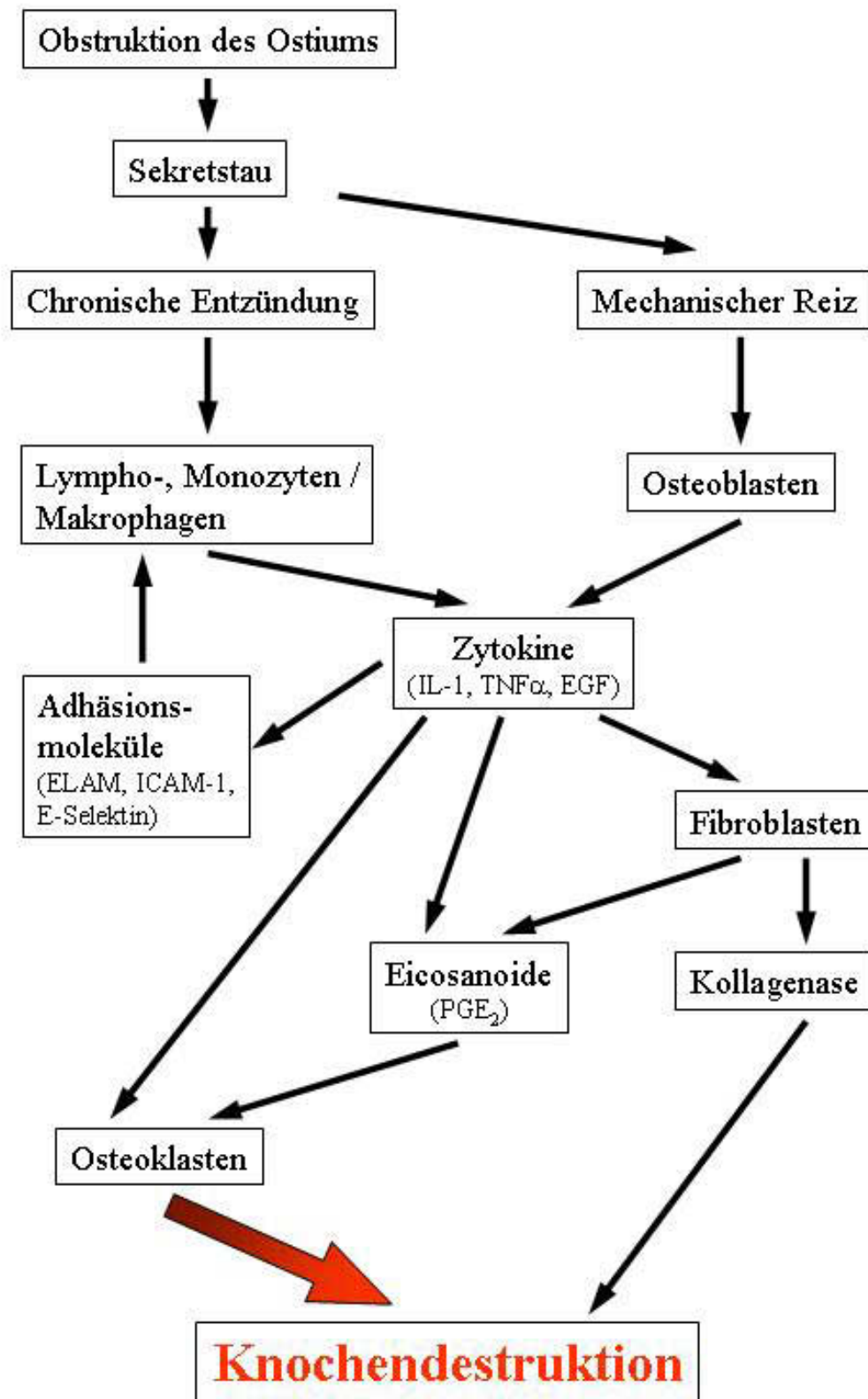


Abbildung 1: Pathophysiologischer Entstehungsmechanismus für Mukozelen der Nasennebenhöhlen

1.3. Klinik und radiologische Diagnostik der Mukozelen der Nasennebenhöhlen

Die klinischen Symptome der Mukozelen der Nasennebenhöhlen sind abhängig von ihrer Lokalisation und Größe. Die häufigsten Beschwerden bei Lokalisation der Zelle im Bereich von Stirnhöhle und vorderem Ethmoid sind Stirnkopfschmerzen, Schwellung im Bereich des medialen Lidwinkels kombiniert mit einer Proptosis sowie einer Bulbusverlagerung nach lateral und inferior und/oder einer Einschränkung der Bulbusbeweglichkeit (siehe Abb. 2). Zellen im Bereich des hinteren Ethmoids und der Keilbeinhöhle sind durch subtilere Symptome wie generalisierte, occipitale oder Scheitelkopfschmerzen (~70-90%) [Kennedy et al. 1989], Doppelbilder, Visusminderung und/oder Gesichtsfeldeinschränkung, Bulbusverlagerung und sehr selten durch eine Einbeziehung der Hirnnerven II bis VI und der Hypophyse (Apex orbitae Syndrom) gekennzeichnet. Als Leitsymptome einer Kieferhöhlenmukozele gelten Gesichtsschmerz, Wangenschwellung und gegebenenfalls eine Bulbusverlagerung nach kranial. Bei Superinfektion werden die Zellen zu Pyozelen und kann sich die Entzündung als Komplikation sowohl orbital (Phlegmone, Abszeß) als auch nach intrakraniell (Abszeß, Empyem, Meningitis, Enzephalitis) ausbreiten (siehe Abb. 2).



Abbildung 2: (links) Frontoethmoidale Mukozele links. (rechts) Beispiel einer orbitalen Komplikation einer frontoethmoidalen Mukozele rechts.

Die optimale Diagnostik der Mukozelen der Nasennebenhöhlen erfolgt mittels Computer-(CT) und Magnetresonanztomographie (MRT) [Lloyd et al. 2000]. Die CT in axialer Schnittführung und koronaren sowie sagittalen Rekonstruktionen zeigt im Knochenfenster speziell die knöcherne Begrenzung bzw. Expansion der Zelle, die selbst als homogen graue, glatt begrenzte Raumforderung innerhalb einer Nasennebenhöhle imponiert (siehe Abb. 3).

Nach intravenöser Kontrastmittelgabe kommt es lediglich zur verstärkten Darstellung des umgebenden Mukoperiostes, wodurch sie sich z.B. von einem Tumor abgrenzen lässt.

Als Ergänzung und v.a. bei Unsicherheiten des CT-Befundes gibt die MRT besseren Aufschluss über die Weichteilstruktur, wobei die Mukozele in der T1-Wichtung der MRT als wenig signalintense und in der T2-Wichtung als hoch signalintense Raumforderung deutlich wird (siehe Abb. 3). Die Kontrastierung mit Gadolinium dient lediglich der Abgrenzung einer "Begleit-Mukozele", z.B. infolge eines Nasennebenhöhlentumors.

Occipitofrontale oder –mentale Röntgenaufnahmen sind für die Diagnostik auch von Mukozelen nicht mehr indiziert.



Abbildung 3: (links) Axiales CT einer frontalen Mukozele. (Mitte) Axiales MRT in T2-Wichtung und (rechts) sagittales MRT in T1-Wichtung mit Darstellung der frontalen Mukozele.

1. 4. Therapie der Mukozelen der Nasennebenhöhlen

Die chirurgische Therapie der Mukozelen der Nasennebenhöhlen folgte im letzten Jahrhundert 2 Richtungen: 1) der vollständigen Entfernung der Zele und 2) der Marsupialisation der Zele. Während die vollständige Entfernung der Zele meist einen extranasalen Zugang erforderte, lässt sich die Marsupialisation von endonasal durchführen.

Mukozelen der Stirn-, Siebbein und Keilbeinhöhle wurden im vergangenen Jahrhundert vorrangig nach der Operationstechnik von Jansen/Ritter [Jansen 1894; Ritter 1906] bzw. im anglo-amerikanischen Schrifttum nach dem operativen Vorgehen von Lynch/Howarth [Lynch 1921; Howarth 1921] vollständig, d.h. mit der gesamten periostalen Kapsel, marsupialisiert. Oft wurde auch die Riedel-Operation [Riedel 1978] angewandt, wobei

die Stirnhöhlenvorderwand entfernt und die Stirnhöhle mit der Stirnhaut obliteriert wurde. Da daraus schwerwiegende kosmetische Entstellungen resultierten, ist diese Operation heute obsolet. In der Literatur wurde weiterhin die Technik nach Lothrop als alternativer Zugang bei schwierigen Stirnhöhlenpathologien beschrieben [Gross et al. 1995].

Die Kieferhöhlenmukozelen wurden über die Caldwell-Luc-Operation [MacBeth 1971], die heute auch nicht mehr durchgeführt wird, reseziert.

Durch die Fortschritte der Mikrochirurgie werden die meisten Mukozelen heute endonasal Mikroskop oder Endoskop gestützt marsupialisiert. Über die erste Marsupialisation einer Siebbeinmukozele berichtete Howarth bereits 1921 [Howarth 1921], wobei er diese von außen eröffnete. Die Möglichkeit der endoskopischen Marsupialisation von Stirnhöhlenmukozelen beschrieb dann Kennedy erstmals 1989 [Kennedy et al. 1989]. Seitdem haben viele Autoren über die Durchführbarkeit der endonasalen endoskopischen Marsupialisation von Mukozelen der Nasennebenhöhlen berichtet und dieses operative Vorgehen gehört heute zum Standard, auch oder gerade bei Kindern [Beasley & Jones 1994, Busaba & Salman 1999, Har-El 2001, Hartley & Lund 1999, Ikeda et al. 2000, Lund 1998, Moriyama et al. 1992, Serrano et al. 2004, Stammberger 1995].

Bei von endonasal nicht erreichbaren Mukozelen oder bei Rezidivmukozelen in Stirn- oder Kieferhöhlen ist ein osteoplastischer Zugang indiziert [Denecke et al. 1992, Stamm & Draf 2000]. Bei der osteoplastischen Stirnhöhlenoperation über den koronaren Hautschnitt kann die Stirnhöhle im Zweifelsfall nach Entfernung aller Schleimhaut auch obliteriert werden [Tato & Bergaglio 1949]. Kieferhöhlenmukozelen werden osteoplastisch nicht mehr vollständig entfernt sondern auch marsupialisiert, wobei dieser Zugang vor allem bei Rezidivzelen oder bei einem Zustand nach vorangegangener Caldwell-Luc-Operation angewandt wird [Denecke et al. 1992].