

# Mediane Nasenfisteln – Defekte mit diffiziler Differentialdiagnose

von A. F. Grapengiesser, O. Kaschke



Die medianen Nasenfisteln fallen klinisch durch rezidivierende Sekretion auf. Entzündungen bis hin zur Abszedierung sind möglich. In seltenen Fällen können sie sich durch das knöcherne Nasengerüst und Nasennebenhöhlensystem bis in den intrakraniellen Raum erstrecken. Die vorliegende Kasuistik zeigt, wie wichtig bei diesen Fehlbildungen präzise Diagnostik und differentialdiagnostische Abgrenzungen sind.

Mediane Nasenfistel sind seltene, meist angeborene Fehlbildungen durch Dislokation von embryonalem Ektoderm. Sie treten meist in der Mittellinie des Nasenrückens aus, seltener im Bereich der Nasenspitze, der Glabella oder gar der Columella. Häufig enden die Fisteln blind; gelegentlich erstrecken sie sich bis in den intrakraniellen Raum und können eine offene Verbindung zum Liquorraum herstellen. Sie sind mit mehrschichtigem verhornendem Plattenepithel ausgekleidete und besitzen üblicherweise Hautanhangsgebilde.

Bei der Inspektion zeigen sich kleine sezernierende Öffnungen mit rezidivierender Entzündung der Detritusansammlung, selten auch spontaner Liquorrhoe. Ihre Länge kann mittels einer Sonde ermittelt werden. Radiologisch kann der Gang nach Installation von Kontrastmittel dargestellt werden; intraoperativ empfiehlt sich die Markierung mit Methylenblau. Ziel der Therapie ist die vollständige Entfernung der Fistel durch ovaläre Umschneidung der Öffnung und Verfolgung des Ganges in die Tiefe.

## Fehler in der Embryogenese

Die Entwicklung des Gesichtsschädels erfolgt in der 5. bis 8. Embryonalwoche. Kranial der primitiven Mundhöhle stülpt sich das Ektoderm beidseits als Riechgrube und später als Riechsack nach oben ein. Die zwei Riechgruben werden je von einem lateralen und einem medialen Nasenfortsatz eingerahmt (Abbildung 1a). Zwischen den beiden medialen Nasenfortsätzen liegt der unpaare mittlere Stirnnasenfortsatz mit der Area intranasalis.

In der weiteren Entwicklung wandern die beiden medialen Nasenfortsätze in die Mitte des Gesichts (Abbildung 1b), und der mittlere Nasenfortsatz wird eingefaltet. Als Resultat rücken die beiden medialen Nasenfortsätze aufeinander zu und formen eine Rinne. Eine Fehlentwicklung auf dieser Stufe führt zur typischen Spaltnase.

Nach Berührung der beiden Nasenfortsätze kommt es zur Verschmelzung der beiden Epithelbedeckungen, die anschließend vollständig zurückgebildet werden. Verläuft hier die Ausbildung nicht regelrecht, so verbleiben im Bereich der Anlagerungszone Epithelreste, die zur Ausbildung der primären medianen Nasenfistel führen. Diese beinhaltet stets Hautanhangsgebilde. Je nach Ausmaß der Wanderung des eingelagerten Ektoderms in die Nasenfortsätze findet man verschieden lange, meist extrakraniell liegende, seltener auch bis intrakraniell reichende, primäre Fisteln, die jedoch nie die Dura durchbrechen.

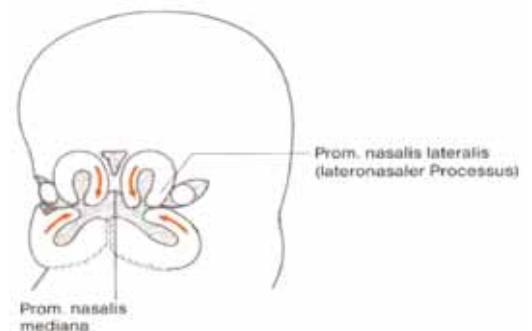


Abbildung 1a: Darstellung der medialen und lateralen Nasenwülste in der Embryogenese (6. und 7. Woche), nach Sadler, 1998

Differentialdiagnostisch müssen Dermoid-, Epidermoid-, Meningo-(enzephalo-)zelen, Gliome, dysontogenetische Zysten und Teratome abgegrenzt werden.

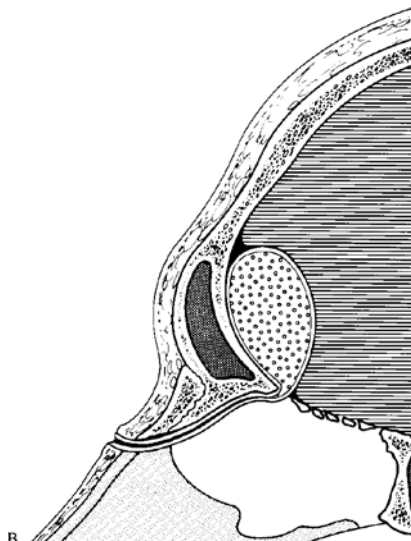


Abbildung 1b: ?????

Wird so ein Epithelrest inselartig abgenabelt, entsteht ein Dermoid, das ebenfalls stets Hautanhangsgebilde enthält. Dieses kann wiederum, je nach Ausbildung, unterschiedlich tief liegen, eine unterschiedliche Größe haben, manchmal perforieren und nach außen eine sekundäre Fistel bilden.

In der Tiefe entsteht das knorpelige Nasenskelett des Nasenrückens, aus dem sich in der 9. bis 10. Embryonalwoche die desmalen Ossa nasalia ausbilden. Da sich das Epithelrelikt vor Bildung des Ossa nasalia einlagert, werden die wechselnden Beziehungen zu den Nasenbeinen verständlich: Das Epithel kann bedeckt oder umfaßt sein und vom Nasenbein bis in das Nasennebenhöhlensystem oder in die Schädelbasis ziehen.

## Differentialdiagnosen

Mögliche Keimblatt-Dislokation neben den Nasenfisteln sind Dermoid-, Epidermoid-, Meningo-(enzephalo-)zelen, Gliome, dysontogenetische Zysten und Teratome. Die Verwechslung einer harmlosen Variante wie der Nasenfistel mit einem intrakraniell wachsenden Dermoid kann zu erheblichen Komplikationen führen. Eine familiäre Häufung für Dermoid- und Epidermoid- ist in der Literatur beschrieben.

**Dermoid:** Das Dermoid ist per definitionem ein benignes, reifes Teratom, das Abkömmlinge aller drei Keimbätter enthalten kann – meist jedoch nur eines oder zwei enthält.

Es erscheint meist als Dermoidzyste, die von Epidermis ausgekleidet ist, und eine mit Haaren vermengte Masse und einen „Kopfhöcker“ (mit Zähnen, Knorpel-, Knochen- und Nervengewebe und verschiedenen Hautanhangsgebilde) enthalten kann.

Durch die Sekretion der Drüsenanteile ist nicht nur ein Größenwachstum des Dermoids, sondern auch eine Ruptur möglich. Diese kann entweder klinisch unbemerkt ablaufen oder zu einer aseptischen Meningitis, zu Vasospasmen bis hin zum Hirninfarkt und als Folge meningealer Verwachsungen zu einem Hydrozephalus oder zu systemischer Streuung führen. Eine maligne Entartung ist möglich. Intrakraniell erscheinen Dermoid- bevorzugt parasellär oder als Mittellinientumor, beispielsweise frontobasal oder im IV. Ventrikel.

**Epidermoid:** Epidermoide entstehen ebenfalls aus Epidermistteilen, die in das Körperinnere verlagert sind; sie sind entweder angeboren oder traumatisch bedingt und bilden Zysten.

Die Epidermoidzysten sind echte von Plattenepithel und Bindegewebe umgebene Zysten, deren Inhalt aus abgeschilferten Hornlamellen und Zelltrümmern besteht, jedoch keine Hautanhangsgebilde enthält. Sie treten bevorzugt im Bereich des Spinalkanals und Gehirns auf und machen etwa 1 % aller intrakraniellen Tumore aus. Intrakranielle Epidermoide sind im Gegensatz zu Dermoiden mittellinienfern lokalisiert – bevorzugt infratentoriell im Kleinhirnbrückenwinkel, parasellär, frontal oder temporal, davon erscheinen etwa 30 % im Kleinhirnbrückenwinkel (beispielsweise als primäre Cholesteatome) und 10 % extradural. Im Gegensatz zu den Dermoiden und medianen Nasenfisteln ist die Keimversprengung der Epidermoide nicht explizit an die Nasalembyrogenese gebunden. Typische Austrittspunkte im Gesicht liegen gewöhnlich entlang der Medianlinie der Nase mit abnehmender Häufigkeit an Glabella, Nasenrücken und Nasenspitze sowie Columella. Sie liegen jedoch extrem selten in dem Problembereich medianer Nasenfisteln (bezogen auf die Gesamtzahl von gefundenen Epidermoid-

zysten). Die Entstehung sekundärer Fisteln kommt bei weit oberflächlich gelegenen Epidermoiden vor, ist jedoch bei tief gelegenen Epidermoiden nicht gegeben. Maligne Entartungen sind bisher nicht bekannt.

**Meningo(-enzephalo)-zelen:** Meningozelen sind Ausstülpungen der Meningen durch eine offene Knochenlücke. Bei zusätzlicher Inherniation von Hirngewebe spricht man von Meningoenzephalozelen. Embryogenetisch haben diese keinen Zusammenhang mit der Entstehung der medianen Nasenfistel und Dermoiden.

**Weitere Tumoren:** Differentialdiagnostisch kommen bei nasalen Fisteln weitere Tumoren in Betracht: Teratome, nasale Gliome und dysontogenetische Zysten sowie Mukozelen, zerebrale Neurofibrome, Lipome, Hämangiome, Lymphangiome, Neuroblastome, Rhabdomyosarkome oder Papillome müssen ausgeschlossen werden. Diese tumorösen Gebilde entwickeln keine primären sondern ausschließlich sekundäre Fisteln. Dermoide, Epidermoide und Teratome machen etwa 2% aller kraniellen/intrakraniellen Raumforderungen aus.

## Bildgebende Verfahren

Wegen der fett- und liquöräquivalenten Dichte ist die radiologische Darstellung und Befundung der genannten Malformationen im CT und MRT schwierig.

Da die Fehlbildungen nicht vaskularisiert sind, erfolgt keine Aufnahme von Kontrastmittel. Röntgendichte Strukturen wie Zähne und Knochen in Teratomen und Dermoiden erleichtern die Diagnostik. Kalzifikationen sind immerhin bei 10–25 % nachweisbar. Das langsame Wachstum führt zu typischen glatt begrenzten Knochendefekten.

MRT-Untersuchungen zeigen die beste Differenzierbarkeit von Weichteilstrukturen. Spezielle Techniken wie die STIR-Sequenzen zur Fettunterdrückung, Applikation von Kontrastmittel (Gd-DTPA) und die unterschiedlich betonten T1- oder T2-Aufnahmen erleichtern die Beurteilung von Befunden.

Chronisch eingedicktes Sekret zeigt in T1- und T2-gewichteten Sequenzen unterschiedliche Ver-

änderungen der Signalintensitäten. In T1-betonten Aufnahmen stellen sich proteinreiche Strukturen (Tumor, Chordom), besonders intensiv dar, in den T2-betonten Aufnahmen protonenreiche (z.B. Wasser, Ödem, Zyste). Das Kontrastmittel Gd-DTPA reichert sich in der Mukosa und in Zystenwänden an. Tumore reichern dagegen kaum Gd-DTPA an.

Lipome weisen sowohl in T1- als auch in T2-betonten Sequenzen hohe Signalintensitäten auf, aber nehmen wenig Kontrastmittel auf.

Zystische Strukturen weisen eine randständige zirkuläre Kontrastmittelaufnahme im Bereich der Zystenwand auf und werden in den T2-betonten Sequenzen mit hoher Signalintensität dargestellt (Abszeß, Zyste).

Teratome können im Gegensatz zu den Epidermoiden und Dermoiden ein inhomogenes Enhancement nach Kontrastmittelgabe aufweisen.

Epidermoide zeigen im CT und MRT in etwa 85 % der Fälle bei hohem Cholesteringehalt eine dem Liquor vergleichbare Densität/Signalintensität. Die restlichen Epidermoide weisen einen hohen Triglyceridanteil auf und stellen sich wie die im Felsenbein lokalisierten Cholesteatome wie Fett dar.

Dermoide zeigen aufgrund ihrer Zusammensetzung eine wesentlich inhomogenere Struktur.

Meningo(-enzephalo)-zelen weisen in den T2-gewichteten Darstellungen einen signalintensiven Liquorsaum mit Verbindung zum intrakraniellen Liquorsystem auf.

Nasenfisteln stellen sich abhängig von ihrem Füllungszustand ähnlich wie Zysten dar, ggf. mit einer dünner Kontrastmittel anreichernden Wand. Sehr dünne oder kurze Fisteln sind in ihrem Verlauf, speziell in ihrem intraossären Verlauf nicht sicher darstellbar. Eine Auffüllung mit Kontrastmittel kann hilfreich sein.

Dreidimensionale CT-Bilder und Rekonstruktionen verbessern die präoperative Diagnostik. Mit der Liquorszintigraphie kann eine Kommunikation mit den Liquorräumen oder der Liquorgehalt einer Raumforderung bestimmt werden.

## Operative Therapie

Die operative Therapie ist bei extraduraler Lage der Malformationen meist unproblematisch. Die in-toto-Entfernung speziell bei intraduralen Epi-

**Darstellung und Befundung der genannten Malformationen im CT und MRT sind schwierig.**

Bei einer operativen Therapie ohne vollständige Resektion kann es zu weiteren knöchernen Arrosionen, Infektionen und Rezidiven kommen.

dermoiden kann schwierig sein, da diese Hirnnerven und Gefäße ummauernd wachsen. Ohne vollständige Resektion kann es zu weiteren knöchernen Arrosionen, Infektionen und Rezidiven kommen.

## Fallbericht

### Klinischer Befund

In unserer Klinik stellte sich ein 26jähriger Patient vor mit einer seit Geburt bekannten und rezidivierend sezernierenden Nasenfistel. Diese bestand trotz zweimaliger Operation weiter. Zusätzlich klagte der Patient über eine seit zirka neun Jahren zunehmende Behinderung der Nasenatmung. Weitere Grunderkrankungen waren nicht bekannt; der Patient war neurologisch und dermatologisch unauffällig.

In der HNO-ärztlichen Untersuchung zeigte sich links paramedian an der Nasenwurzel eine mediane Nasenfistel, die im Austrittsbereich vermehrten Haarwuchs zeigte und bis in 15 mm Tiefe sondierbar war. Zum Zeitpunkt der Untersuchung bestand keine Sekretion (Abbildung 2). Endonasal zeigte sich eine basale knorpelig-knöcherner Septumleiste beidseits; das hintere Septum erschien im Bereich der Lamina perpendicularis verdickt, mit einer Deviation nach rechts. Beidseitig bestand eine Nasenmuschelhyperplasie.



© Prof. Dr. O. Kaschke, Berlin

Abbildung 2: Patient mit links-paramedian austretender Nasenfistel



© Prof. Dr. O. Kaschke, Berlin

Abbildung 3: Röntgenbild mit koronarem Strahlengang: Raumforderung im Bereich der Frontobasis; gut zu erkennen ist der Übergang in die Nasenhaupthöhle.

### Radiologische Diagnostik

In Höhe der Frontobasis zeigte sich im frontalen Strahlengang eine bis in die Nasenhaupthöhle hineinragende Raumforderung von  $3 \times 2,5 \times 2,5$  cm Größe (Abbildung 3).

Zur besseren Darstellung der knöchernen Schädelbasis wurde ein CT der Nasennebenhöhlen veranlaßt. Dieses beschrieb ebenfalls den weichteildichten raumfordernden und knochendestruierenden Prozeß im vorderen Bereich der Riechrinne, der von dort aus in den intrakraniellen Raum, in die Stirn- und Siebbeinzellen vordrang (Abbildung 4). Vom Dichtewert entsprach der Inhalt am ehesten kolloidähnlichem Material.

In der MRT-Untersuchung wurde eine 6 mm lange Fistel in Höhe der Lamina perpendicularis beschrieben, die nach links paramedian zum Os nasale und zu den Ethmoidzellen zog. Kontrastmittel wurde nicht angereichert. Differentialdiagnostisch wurde ein Lipom erwogen. Zusätzlich stellte sich auffälliger intrakranieller Befund rechts temporal von etwa 15 mm Größe dar – entsprechend einer Parenchymläsion oder eine Gliom.

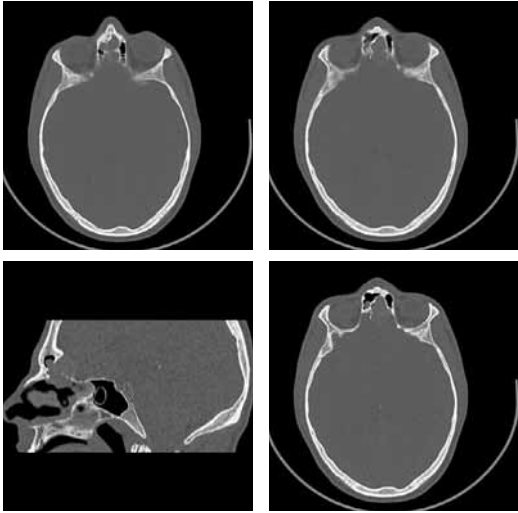


Abbildung 4: CT der Nasennebenhöhlen mit Darstellung des Tumors intrakraniell, in der Stirnhöhle sowie den Siebbeinzellen.

In einem neurochirurgischen Konsil wurde eine Mukozele oder ein Meningeom in die Differentialdiagnose einbezogen.

## Operation

Nachdem radiologisch neben der Nasenfistel eine zystische intrakranielle Raumforderung mit am ehesten kolloidhaltigem Material nachgewiesen wurde, wurde unter Berücksichtigung der o.g. Differentialdiagnosen eine gemeinsame HNO- und neurochirurgische Extirpation mit Defektdeckung geplant. Zunächst erfolgte der transfrontale Zugang durch den Interhemisphärenspalt mit Darstellung einer subduralen zystischen Raumforderung und deren Entfernung nach Durchtrennung der Dura. Die Wundhöhle zeigte eine Verbindung zum endonasalen Raum und wurde mit Bauchfett obliteriert.

Von HNO-ärztlicher Seite wurde der Fistelausgang ovalär umschnitten, der Fistelgang in seinem Verlauf subkutan verfolgt und nach seinem Eintritt in das Os nasale abgesetzt. Über den transeptalen Zugang erfolgte die kraniale Osteotomie der Lamina Perpendicularis und die Eröffnung eines Hohlraumes, der endoskopisch nachweisbar eine Verbindung zum intrakraniellen Raum aufwies. Abschließend wurde die Wundhöhle mit Bauchfett

und gecrashtem Septumknorpel aufgefüllt. In der feingeweblichen Untersuchung wurde eine primäre Nasenfistel mit Epidermis und Hautanhangsgebilden beschrieben, sowie eine echte Dermoidzyste mit Knochen, Knorpel und reichlich Cholesterinkristallen.

## Fazit

Mediane Fisteln entstehen in der Regel durch Fehlentwicklungen im 2. Embryonalmonat. Inselartige Epithelreste können sich – mit oder ohne Fistel – zu Dermoiden, Epidermoidzysten und weiteren Tumoren entwickeln. Dermoide und primäre Nasenfisteln können parallel vorliegen. Die differentialdiagnostische Bewertung der radiologischen Untersuchung ist oft schwierig; Vorteile bietet hier das MRT. Gelegentlich bestehen Verbindungen der Fisteln in den intrakraniellen Raum; dies macht eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit Neurochirurgen notwendig.

## Literatur bei den Verfassern

Unabhängigkeitserklärung der Autoren: Der korrespondierende Autor versichert, daß keine Verbindungen zu einer der Firmen, deren Namen oder Produkte in dem Artikel aufgeführt werden, oder zu einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen. Der Autor unterlag bei der Erstellung des Beitrages keinerlei Beeinflussung. Es lagen keine kommerziellen Aspekte bei der inhaltlichen Gestaltung zugrunde.

## Korrespondenzadresse:

Anja F. Grapengiesser  
 Prof. Dr. med. Oliver Kaschke  
 Abteilung HNO, Plastische Gesicht-  
 und Halschirurgie  
 Sankt Gertrauden Krankenhaus  
 Paretzer Straße 12  
 10713 Berlin

**Verbindungen der Fisteln in den intrakraniellen Raum erfordern eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit Neurochirurgen.**