

I NEURINOMI DELL'ACUSTICO

INTRODUZIONE

I neurinomi dell'acustico (detti anche schwannomi vestibolari) sono lesioni benigne che traggono origine dalle cellule della guaina di Schwann della componente vestibolare dell'VIII nervo cranico detto nervo acustico.

Essi rappresentano le lesioni di maggior riscontro a livello dell'angolo pontocerebellare, una regione anatomica della fossa cranica posteriore (Fig.1).

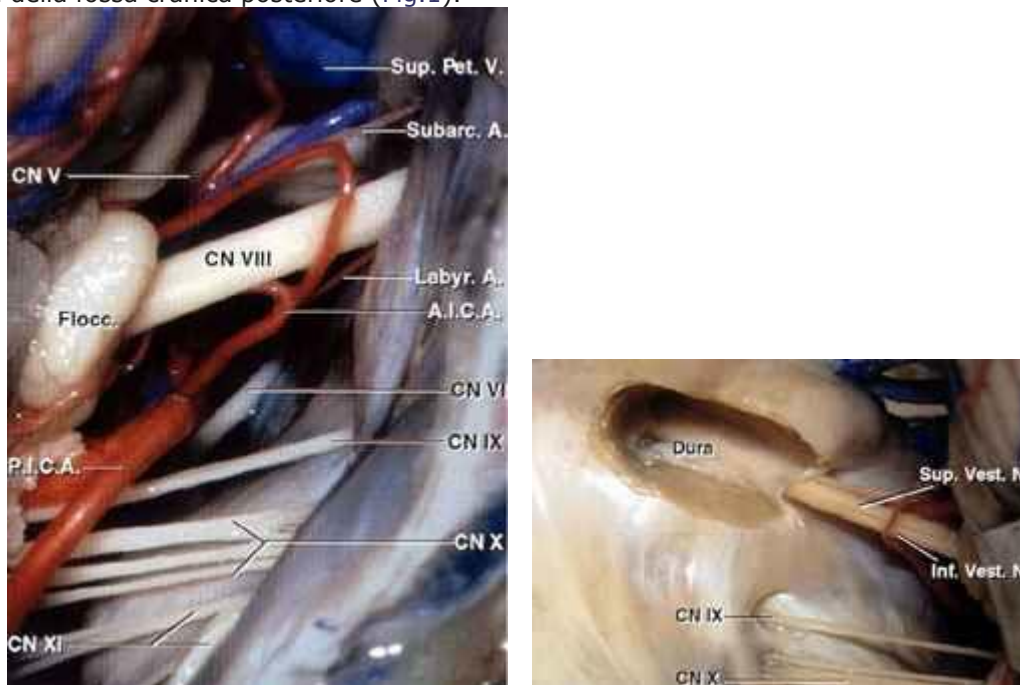


Figura 1 e Figura 2

L'ottavo nervo cranico è costituito da due componenti, un ramo cocleare, deputato alla percezione uditiva e un ramo vestibolare responsabile del mantenimento dell'equilibrio (Fig.2).

Questi due rami decorrono insieme al nervo facciale (VII nervo cranico) nel condotto uditivo interno per poi giungere al tronco encefalo passando attraverso l'angolo pontocerebellare.

CLINICA

Il primo e più importante sintomo dovuto alla presenza di un neurinoma dell'acustico è rappresentato da un' ipoacusia (ridotta capacità uditiva) unilaterale, progressiva e spesso associata ad acufeni (percezione di un ronzio o di un fischio). In genere il paziente se ne rende conto nelle conversazioni telefoniche in cui è costretto a cambiare orecchio per sentire meglio. Altro sintomo presente possono essere le vertigini. In caso di mancata diagnosi precoce, le dimensioni della lesione aumentano e possono comparire altri sintomi dovuti alla compressione da parte del neurinoma delle strutture e dei nervi adiacenti. In tal caso possono presentarsi algie ed ipoestesi trigeminali, paresi dell'emivolto, diplopia (visione doppia), alterazioni del gusto e della deglutizione. Solo nei casi più gravi in cui la lesione determina ipertensione endocranica (aumento della pressione intracranica) compaiono cefalea, nausea e vomito, papilla da stasi (edema della papilla ottica).

DIAGNOSI

La diagnosi si avvale inizialmente dell'esame audiometrico in cui viene rilevata un' ipoacusia in genere per i toni alti o dell'esecuzione dello studio dei potenziali evocati uditivi. Tali esami non danno la certezza della presenza della lesione ma permettono solo un' ipotesi diagnostica. Per tali motivi si rende essenziale l'esecuzione di una RMN (risonanza magnetica nucleare) dell'encefalo con mezzo di contrasto rappresentato dal Gadolinio (per effettuare l'esame si deve eseguire in precedenza un semplice esame ematico in cui viene valutata la creatinemia e il protidogramma). (Fig. 3 e 4)

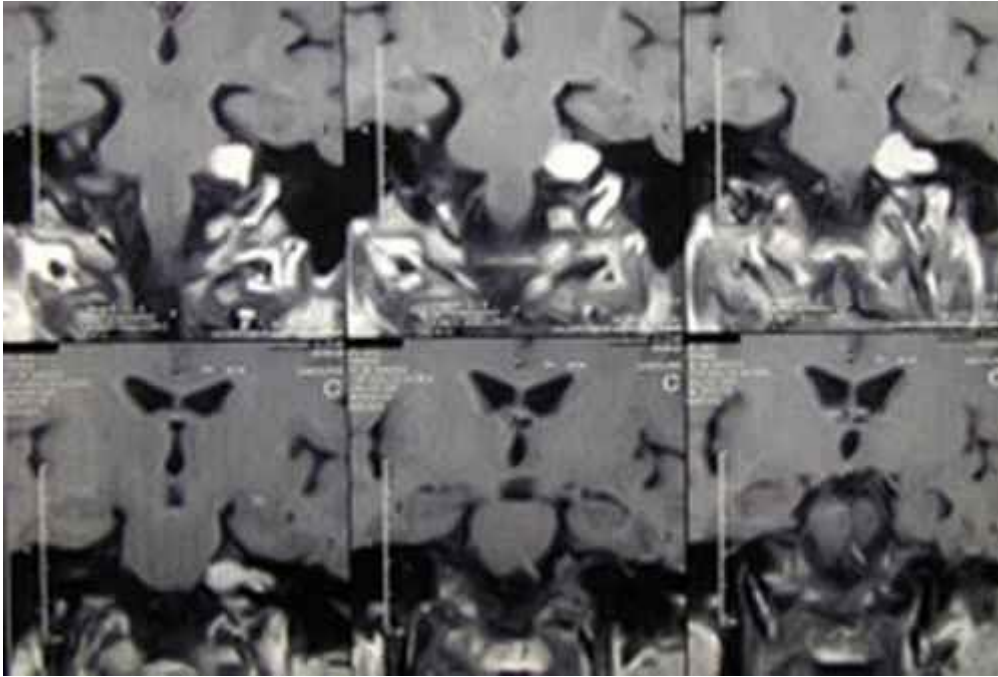


Figura 3

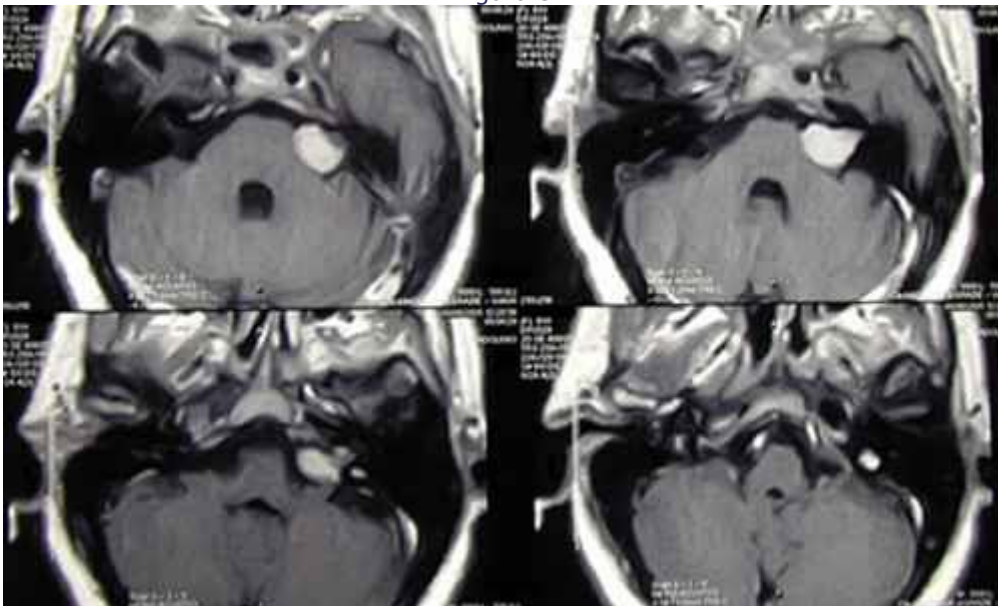


Figura 4

La sensibilità della RMN permette la diagnosi anche di lesioni di pochi millimetri e le relazioni di queste con le strutture circostanti. A volte può essere necessario completare lo studio di RMN con una Tc cranio con mezzo di contrasto in quanto questa permette una migliore visualizzazione della componente ossea di tale regione.

L'imaging permette inoltre con un ragionevole margine di certezza di operare diagnosi differenziale con altre lesioni dell'angolo pontocerebellare che entrano in diagnosi differenziale con i neurinomi dell'acustico come i meningiomi, gli emangiomi e i tumori glomici.

CLASSIFICAZIONE

Grazie alla diagnostica, in relazione alle dimensioni ed ai rapporti contratti con le altre strutture adiacenti i neurinomi vengono classificati in quattro gradi:

- Koos I: tumore di dimensioni inferiori a 1 cm localizzato all'interno del canale uditivo
- Koos II: tumore che dall'interno del canale acustico fuoriesce a livello della fossa cranica posteriore
- Koos III: tumore di dimensioni inferiori a 3 cm che raggiunge il tronco cerebrale
- Koos IV: tumore di dimensioni maggiori ai 3 cm, che comprime il tronco

Un adeguato inquadramento della lesione permette di scegliere la migliore strategia terapeutica. Maggiori sono le dimensioni, maggiore è la difficoltà nel trattare tali lesioni.

Trattamento

Le modalità di trattamento possibili per i neurinomi dell'acustico consistono nell'exeresi della lesione

attraverso l'approccio chirurgico (microchirurgia con microscopio), il trattamento radioterapico con radiocirurgia e in alcuni casi, in relazione a vari fattori, l'attesa e la valutazione del comportamento della lesione.

Trattamento conservativo

Attuabile solo in casi selezionati. I soggetti in cui si opta per tale modalità terapeutica sono in genere rappresentati da persone anziane in cui la lesione risulta ancora di piccole dimensioni. In tali soggetti dove le aspettative di vita non sono quelle di un giovane si possono fare controlli nel tempo e valutare il comportamento della lesione nella sua tendenza o no all'accrescimento.

Anche nei soggetti altamente defedati (condizioni cliniche precarie) può essere scelta questa soluzione. Un'altra categoria di soggetti in cui si opta per tale trattamento sono quelle persone affette da neurinoma dell'acustico nell'unico orecchio udente (vedi sezione Neurofibromatosi di tipo II).

Quando viene scelto il trattamento conservativo, i pazienti devono sottoporsi a controlli periodici, ogni 6 mesi il primo anno e annuali i successivi.

Nel caso il tumore aumentasse le sue dimensioni è necessario riconsiderare le altre opzioni.

Trattamento radioterapico

Viene utilizzata la radiocirurgia stereotassica (somministrazione di un'elevata dose di radiazioni in una singola seduta). Essa talvolta determina il blocco dell'accrescimento della massa tumorale permettendo in molti casi la conservazione della funzione uditiva e del facciale. Il principale limite di tale terapia consiste nella mancata distruzione della massa tumorale di cui viene solo arrestato l'accrescimento in una variabile percentuale di casi, di conseguenza la sua reale efficacia, soprattutto a lungo termine, è ancora da valutare. Infine spesso la radiocirurgia determina reazioni fibrotiche dei tessuti circostanti la neoplasia che, nel caso di insuccesso della terapia radiante, aumenterebbero la difficoltà chirurgica di un eventuale successivo intervento.

Questa modalità terapeutica comunque non è priva di rischi, poiché in alcuni pazienti sono stati riscontrati dopo il trattamento radiocirurgico la perdita della funzione uditiva, la paralisi del facciale o nevralgie trigeminali. Vi è anche, in rarissimi casi, la possibile trasformazione maligna radioindotta della lesione.

Per questo la radiocirurgia può essere attuata solo nei casi in cui la chirurgia sia oberata da rischi elevati (età avanzata, gravi malattie sistemiche).

Trattamento chirurgico

La chirurgia si prefigge l'exeresi totale della lesione. A nostro avviso rappresenta la scelta terapeutica che fornisce maggiori garanzie di guarigione definitiva della malattia. Il trattamento microchirurgico col microscopio operatorio permette inoltre il risparmio dell'integrità anatomica e funzionale dei nervi cranici e delle strutture anatomiche contigue.

In relazione all'età del paziente, alla funzione uditiva residua, alla sede ed alle dimensioni del neurinoma viene posta indicazione per uno specifico approccio chirurgico.

Gli approcci utilizzati sono:

- Approccio Retrosigmoideo (gold standard)
- Approccio Translabirintico (poco usato)
- Approccio dalla Fossa cranica media (in disuso)
- Approccio Retrosigmoideo

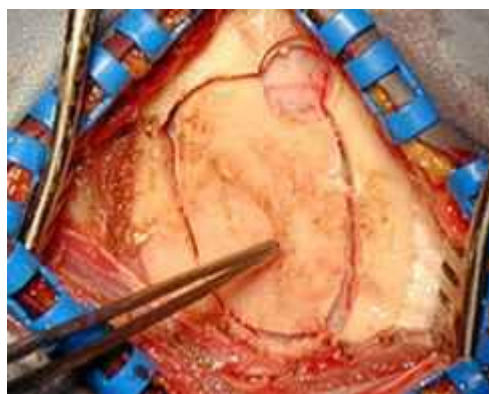


Figura 5 e Figura 6

L'intervento viene eseguito, con il paziente in posizione seduta (Fig.5), attraverso una craniotomia suboccipitale che scopre la giunzione tra seno traverso e sigmoideo (Fig.6).



Figura 7 e Figura 8

Successivamente viene aperta la dura madre e reclinato medialmente il cervelletto fino all'esposizione dell'angolo ponto-cerebellare occupato dalla neoplasia. Si procede quindi alla totale rimozione della massa tumorale. Visualizzata al microscopio operatorio la lesione ha una forma lobulata, è capsulata e di colore grigiastro. Talvolta sono presenti aree cistiche. (Fig 7 e 8).

Questo approccio determina un'ampia visuale dell'angolo pontocerebellare con individuazione delle varie strutture anatomiche tale da permetterne un maggior rispetto.

L'intervento chirurgico è caratterizzato da una percentuale di successo per quanto riguarda la conservazione della funzione uditiva e del nervo faciale inversamente proporzionale alla grandezza della lesione. Quando, per le caratteristiche del tumore, l'integrità del faciale viene lesa è comunque possibile attuare un'anastomosi termino-terminale Ipoglosso-Faciale che permette il recupero quasi totale della funzione del nervo. La recidiva del tumore dopo l'asportazione rappresenta un evento raro. La principale difficoltà in questo intervento si ha quando il tumore raggiunge il fondo del condotto uditivo interno.



Figura 9 e Figura 10

In questo caso vi è il rischio di fresare eccessivamente la porzione ossea posteriore del condotto e quindi di aprire il canale semicircolare posteriore o il vestibolo determinando una labirintectomia iatrogena con perdita della funzione uditiva. Sia che il neurinoma origini dal nervo vestibolare superiore o inferiore, non vi è nessuna significativa differenza ne' per la sintomatologia ne' per il trattamento. L'intervento può essere eseguito mediante l'attuazione di una tricotomia conservativa per diminuire il disagio del paziente

nel suo reinserimento sociale (Fig. 9 e 10). Attualmente questa via chirurgica, quando applicabile, risulta il più valido approccio per il trattamento di questa patologia.

Possibili complicanze

Le principali complicanze legate al trattamento dei neurinomi dell'acustico consistono

- Perdita della funzione uditiva dell'orecchio colpito dalla lesione
- Fistola liquorale
- Deficit del facciale

Il nervo facciale è deputato all'innervazione motoria dell'emivolto determinando la mimica del viso.

Inoltre permette il battito della palpebra e la secrezione ghiandolare lacrimale.

Poiché il nervo facciale decorre adeso al nervo acustico, esso può andare incontro a danneggiamento durante la rimozione della lesione determinando una paralisi transitoria o definitiva.

Questo determina asimmetria della rima buccale e incompleta chiusura della palpebra. Il paziente non riesce a chiudere completamente l'occhio e quando gli viene chiesto attua una rotazione verso l'alto del bulbo oculare (segno di Bell). Se inoltre il paziente prova a mostrare i denti, la rima orale devia verso il lato sano. La gravità della paralisi viene stadiata secondo la scala classificativa di House-Brackmann.



Figura 11

Quando la paralisi risulta transitoria, il recupero avviene spontaneamente nel giro di qualche mese.

Nei casi in cui durante l'intervento non è possibile conservare l'integrità del facciale e si va incontro alla paralisi completa è comunque possibile attuare in un secondo tempo un intervento chirurgico che determina un miglioramento della funzione del nervo mediante l'anastomosi ipoglosso-faciale.

Nei pazienti con paralisi del facciale, al fine di proteggere la cornea si deve utilizzare regolarmente lacrime artificiali durante il giorno e una crema oftalmica durante la notte. Per facilitare la chiusura della palpebra e proteggere in modo naturale la cornea, è possibile posizionare, temporaneamente, un piccolo peso d'oro nella palpebra superiore.

La probabilità di preservare il facciale è in relazione alle dimensioni della lesione, in lesioni di grandi dimensioni la probabilità di preservare il facciale si riduce (Fig. 11).

Monitoraggio funzionale intraoperatorio

Il monitoraggio intraoperatorio è una metodica neurofisiologica attraverso la quale è possibile determinare la funzionalità dei nervi in tempo reale durante un intervento chirurgico. Questo permette di rilevare traumatismi della fibra nervosa durante l'intervento e di avvertire il chirurgo che in questo modo elimina o riduce al minimo il danneggiamento di tale struttura.

Questa metodica ha determinato un notevole miglioramento della capacità di preservare il facciale e di prevederne un eventuale deficit.

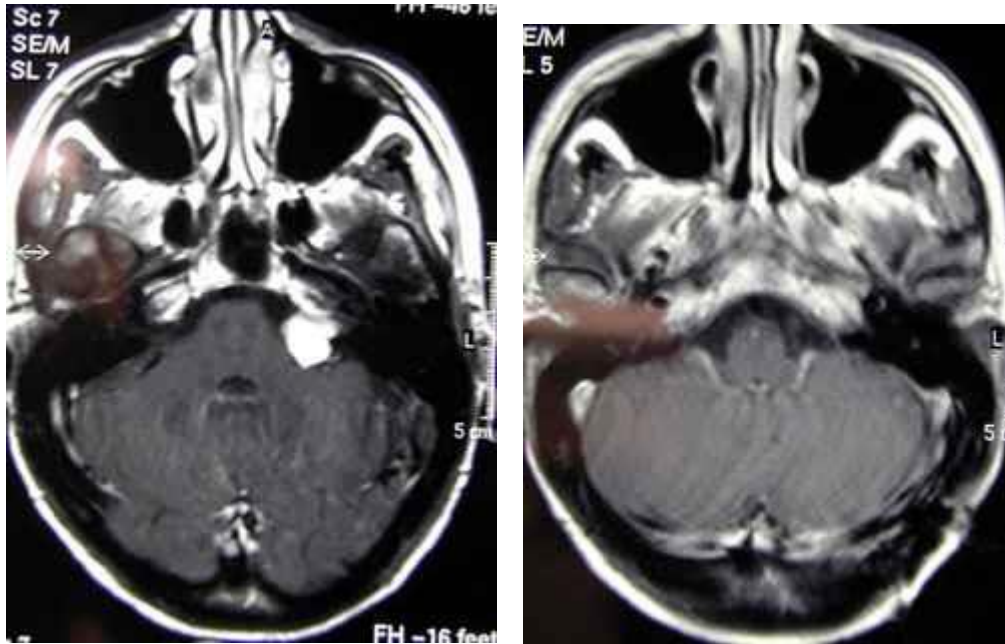


Figura 12 e Figura 13

Controlli Post-operatori

Dopo l'intervento chirurgico viene eseguita una RMN encefalo con Gadolinio a 3 mesi e poi annuale per circa 5 anni. (Fig 12 e 13)

DISCUSSIONE

Il trattamento chirurgico dei neurinomi dell'acustico è oggi possibile con minimi rischi di mortalità e di recidiva. Una buona funzione del nervo facciale è mantenuta nella maggioranza dei pazienti operati e tale percentuale si accresce con il ridursi delle dimensioni della neoplasia al momento della diagnosi. Attualmente la mortalità operatoria si aggira intorno all'1%, la rimozione totale della lesione al 95%, la preservazione del facciale all'80%.

Il riscontro di neurinomi dell'acustico è particolarmente frequente nei soggetti con Neurofibromatosi di tipo 2 in cui possono essere anche bilaterali. Per ulteriori informazioni vedere la sezione del nostro sito dedicata a questi pazienti.

DOMANDE

Che cosa è un neurinoma?

Il neurinoma dell'acustico è una lesione tumorale benigna che non infiltra le strutture circostanti e non dà origine a disseminazione metastatica

Qual è l'esame più indicato nella diagnosi di tale patologia?

Una Risonanza Magnetica dell'encefalo con mezzo di contrasto (Gadolinio)

Quali sono i trattamenti possibili di questa patologia?

Le modalità di trattamento consistono nell'exeresi della lesione attraverso l'approccio chirurgico (microchirurgia con microscopio), il trattamento radioterapico con radiochirurgia e in alcuni casi, in relazione a vari fattori, l'attesa e la valutazione del comportamento della lesione.

Una volta eseguito l'intervento chirurgico può ritornare?

Se l'exeresi è totale la lesione non recidiva, altrimenti vi è il rischio che si possa manifestare nuovamente nel corso degli anni.

In caso di asportazione incompleta dopo quanto può ritornare la lesione?

Il neurinoma dell'acustico solitamente ha una crescita molto lenta ed impiega anni a recidivare

A vostro avviso qual è la scelta terapeutica più adeguata?

La chirurgia quando possibile, in quanto solo l'exeresi totale della lesione permette al soggetto di guarire definitivamente

Qual è l'obiettivo della radiochirurgia stereotassica?

Prova a bloccare la crescita tumorale ma non determina la guarigione della lesione.

Dopo l'exeresi della lesione dopo quanto vanno fatti i controlli?

In genere si esegue una RMN encefalo con Gadolinio a tre mesi dall'intervento

Qual è il rischio di mortalità operatoria?

Attualmente tale rischio si aggira intorno all'1%

L'intervento viene eseguito in anestesia generale o locale?

E' necessaria un'anestesia generale

Qual è la percentuale di preservare il facciale dopo l'exeresi di un neurinoma dell'acustico?

La preservazione del facciale è dell'80% e varia in relazione alle dimensioni della lesione