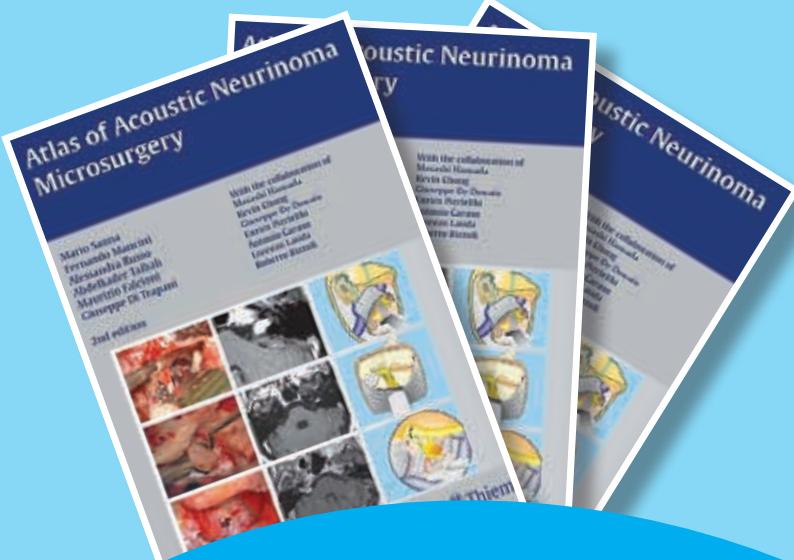




# TUMORI DEL NERVO ACUSTICO - NEURINOMA



29121 PIACENZA - Via Emmanueli, 42

Tel. 0523/754362 - Fax 0523/453708

00149 ROMA - Via S. Pantaleo Campano, 4

Tel. 06/65741786 - Fax 06/6530540

e-mail: [gruppo.otologico@gruppootologico.it](mailto:gruppo.otologico@gruppootologico.it)

[www.gruppootologico.it](http://www.gruppootologico.it)



## NEURINOMA DELL'ACUSTICO

Il neurinoma dell'acustico è un tumore benigno.

Le modalità di trattamento contemplano la rimozione microchirurgica o la radioterapia. In alcuni casi particolari può essere consigliabile una politica di attesa. Nella sua crescita, il tumore può raggiungere grandi dimensioni ed interessare i nervi cranici vicini o il tronco cerebrale.

## CHE COSA E' UN NEURINOMA?

Il neurinoma dell'acustico è un tumore benigno che origina dalle guaine di rivestimento dell'ottavo nervo cranico. L'ottavo nervo è formato da due distinti nervi: il nervo cocleare deputato alla percezione uditiva e il nervo vestibolare responsabile dello stato dell'equilibrio. Questi nervi nascono rispettivamente dalla coclea e dall'organo dell'equilibrio (canali semicircolari, utricolo e sacculo) quindi percorrono un piccolo canale osseo (condotto uditivo interno, C.U.I.) per circa un centimetro prima di gettarsi nell'angolo ponto-cerebellare per arrivare al tronco dell'encefalo. Anche il settimo nervo cranico o nervo facciale deputato ai movimenti dell'emifaccia passa in questo canale insieme a importanti vasi sanguigni.

Il neurinoma nasce dal rivestimento dell'ottavo nervo cranico generalmente all'interno di questo canale osseo.

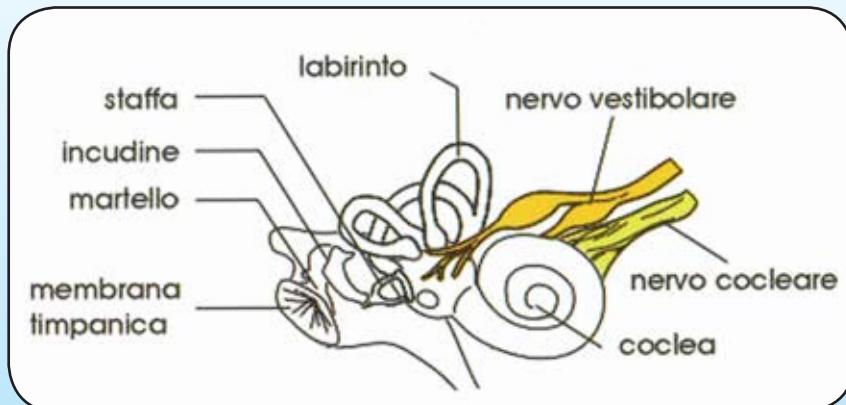


Fig. 1: il labirinto anteriore (coclea) e quello posteriore (canali semicircolari). Da questi nascono rispettivamente il nervo cocleare ed il nervo vestibolare diviso nei suoi rami superiore ed inferiore. I neurinomi possono nascere dal nervo vestibolare superiore o inferiore, più raramente dal nervo cocleare.

## CRESCITA E CAUSE DEL NEURINOMA

Le cause che determinano la crescita di un neurinoma non sono attualmente note. Solo nei casi di Neurofibromatosi tipo II si può attribuire una causa genetica. I tumori del nervo acustico generalmente hanno una crescita lenta (circa 2 mm). Essi rimangono avvolti da una capsula e tendono a erodere l'osso e a spostare i tessuti neurovascolari normali.

Per la crescita lenta esiste un adattamento graduale dell'organismo alternato a periodi di sintomi più o meno evidenti dovuti alla compressione del nervo uditivo e/o del nervo facciale, quindi il tumore esce dal canale osseo ed invade lo spazio dell'angolo ponto-cerebellare.

A questo stadio, alla risonanza magnetica cerebrale, il tumore assume l'aspetto di una massa globosa peduncolata sul C.U.I..

Nella sua ulteriore crescita, il tumore comprime il nervo trigemino ed il tronco cerebrale rendendo il trattamento chirurgico non dilazionabile.

# GRUPPO OTOLOGICO

Figura 2: Neurinoma dell'acustico sinistro di circa 1,5 cm nell'angolo ponto-cerebellare. Non compressioni sul tronco cerebrale. Il C.U.I. non appare deformato ed è appena lievemente allargato.

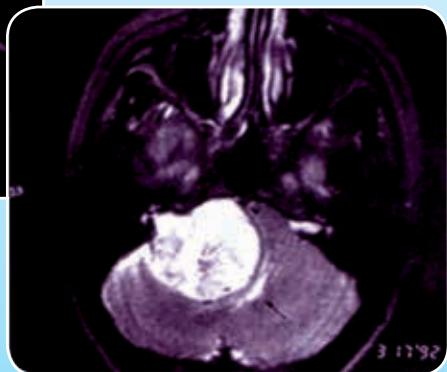
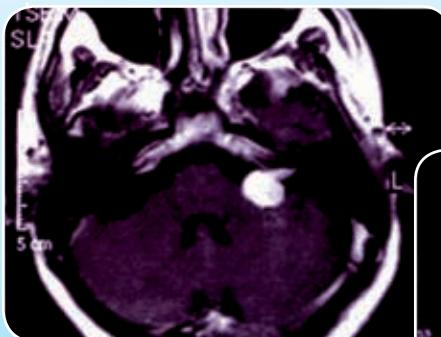


Figura 3: Neurinoma dell'acustico destro di dimensione superiore a 4 cm. Importante deformazione del tronco cerebrale e del cervelletto. Notevole allargamento del C.U.I.

## SINTOMI

Raramente un neurinoma dell'acustico è asintomatico. Più del 90% dei pazienti con neurinoma dell'acustico accusano una ipoacusia neurosensoriale di grado variabile e progressivamente peggiorativa dovuta alla compressione e, quindi, alla sofferenza del nervo cocleare. L'ipoacusia è generalmente associata ad un ronzio o rumore monolaterale, nonché a disturbi dell'equilibrio con instabilità o, raramente, vere crisi vertiginose.

Non è raro che un neurinoma dell'acustico possa presentarsi con i sintomi di una Malattia di Meniere (vertigini violente accompagnate da perdita di udito e acufeni). Alcune volte il sintomo rilevatore di un neurinoma dell'acustico può essere una sordità improvvisa, talvolta con recupero uditivo dopo trattamento medico, oppure il paziente può sperimentare una ipoacusia fluttuante o senso di orecchio pieno. Se il neurinoma raggiunge dimensione superiore a 25 mm nell'angolo ponto-cerebellare tende a comprimere il trigemino e quindi possono comparire, in associazione ai sintomi uditivi, disturbi della sensibilità facciale con ipoestesia o iposensibilità della faccia. Nei casi di tumori ancora più grandi possono manifestarsi un lieve deficit del nervo facciale (lieve paresi), disturbi del gusto, ma raramente si ha una paralisi completa del nervo. Diplopia (visione doppia) o ipertensione endocranica (cefalea con nausea e vomito) con papilla da stasi e incontinenza urinaria, sono i sintomi di grossi grandi o giganti (diametro nell'angolo ponto-cerebellare > 4 cm). La chirurgia di tumori che hanno raggiunto queste dimensioni presenta rischi maggiori soprattutto in presenza di ipertensione endocranica e potrebbe essere necessario eseguire uno shunt ventricolare per risolvere questa urgenza prima di rimuovere il tumore.

Al giorno d'oggi le metodiche radiologiche non invasive (Tomografia Computerizzata (TC) con mezzo di contrasto e Risonanza Magnetica Nucleare (RMN) con gadolinio, eseguite con tecniche sofisticate ed a sezioni sottili), sono in grado di visualizzare tumori di piccola dimensione (intorno ai 3-4 mm di diametro).

Pertanto, ogni disturbo che interessa un unico orecchio (diminuzione di udito, acufeni) oppure disturbi dell'equilibrio dovrebbero essere valutati con una indagine otoneurologica completa per escludere la presenza di un neurinoma.

## DIAGNOSI

Un esame audiometrico eseguito in ambulatorio, in genere rivela una ipoacusia percettiva monilaterale. La sordità si associa ad una diminuzione della discriminazione della parola nell'orecchio in esame. L'audiometria tonale valuta la perdita dell'udito, l'audiomtria vocale quella qualitativa.

# GRUPPO OTOLOGICO

Un esame molto sensibile, poco costoso e di semplice esecuzione, l'ABR o studio dei potenziali evocati uditivi del tronco cerebrale, ci permette di rilevare precocemente eventuali segni di compressione e stiramento del nero cocleare indicativi della possibile presenza di tumore. In questo caso il passo successivo è la Risonanza Magnetica cerebrale con gadolinio (mezzo di contrasto paramagnetico).

La risonanza è l'esame selettivo anche nei casi di sordità neurosensoriale di cui non è possibile evocare i potenziali uditivi.

Con questa tecnica si possono diagnosticare tumori di pochi millimetri, ed inoltre valutare, nei casi di tumori di grandi dimensioni, l'estensione ed i rapporti con i vasi cerebrali e le strutture neurologiche dell'angolo ponto-cerebellare. La TC è talvolta richiesta per studiare le caratteristiche anatomiche dell'osso temporale e per tale motivo deve essere considerata un esame complementare alla Risonanza Magnetica. La conoscenza dei rapporti del tumore con le strutture neurovascolari permette di programmare la via d'accesso chirurgica più adatta tenendo in considerazione lo stato dell'udito, l'età e le condizioni generali del paziente, nonché l'udito nell'orecchio controlaterale.

## DIMENSIONE DEL TUMORE

I rischi e le complicatezze della chirurgia di un tumore del nero acustico, variano a seconda delle dimensioni.

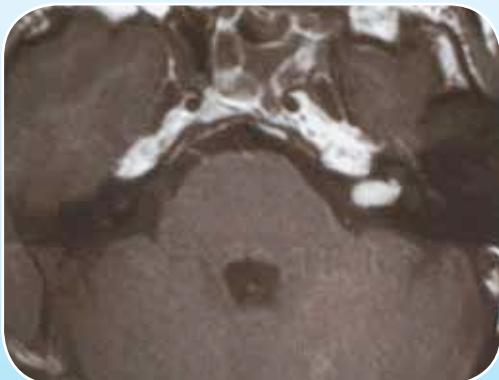
Più grande è il tumore, più seria e maggiore è la probabilità di avere delle complicatezze. La rimozione di un tumore del nero acustico, sia grande che piccolo, è un procedimento chirurgico importante, con la possibilità di gravi complicatezze, inclusa la morte.

Il rischio nella chirurgia di questi tumori non deve mai essere minimizzato.

Classifichiamo i tumori come:

- A. INTRAMEATALE (ancora dentro l'osso)
- B. PICCOLO (inferiore a 1 cm nell'angolo ponto-cerebellare)
- C. MEDIO (maggiore di 1 cm, inferiore a 2 cm)
- D. GRANDE (maggiore di 2 cm, inferiore a 4 cm)
- E. MOLTO GRANDE (maggiore di 4 cm)

## A. TUMORE INTRAMEATALE



Un tumore intrameatale del nervo acustico è ancora confinato all'interno del canale osseo, che si estende dall'orecchio interno verso il cervello. Attraverso questo canale passano i nervi dell'udito, dell'equilibrio, il nervo facciale ed i vasi sanguigni che irrorano l'orecchio interno ed i nervi. L'intervento per rimuovere un tumore intrameatale viene effettuato in anestesia generale, usando il microscopio operatorio.

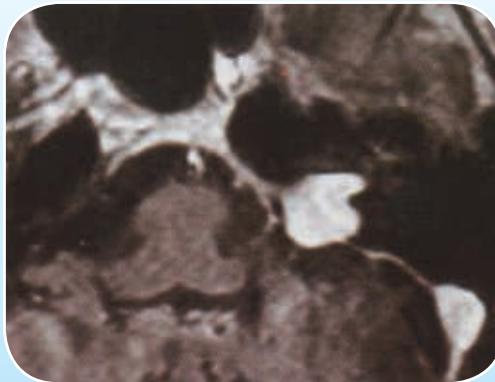
Se l'udito è normale, la discriminazione vocale è buona ed i potenziali evocati sono normali o con lievissime alterazioni, la via chirurgica utilizzata è la fossa cranica media, attraverso un'incisione davanti e sopra l'orecchio (vedi PROBLEMA DELLA CONSERVAZIONE DELL'UDITO).

Se il tumore invade la parte mediale senza arrivare al fondo del condotto uditivo interno, con buon udito e buona discriminazione vocale, trova indicazione l'approccio per via retrosigmaidea combinata ad una via retrolabirintica. Nei casi con udito compromesso o socialmente non utilizzabile, anche in presenza di tumori intrameatali, si utilizza la via translabirintica come nei tumori di volume maggiore.

## B. TUMORE PICCOLO

Per piccolo tumore del nervo acustico si intende una neoformazione di dimensioni < 1 cm già fuoriuscita dal condotto uditivo interno e sconfinata nell'angolo ponto-cerebellare.

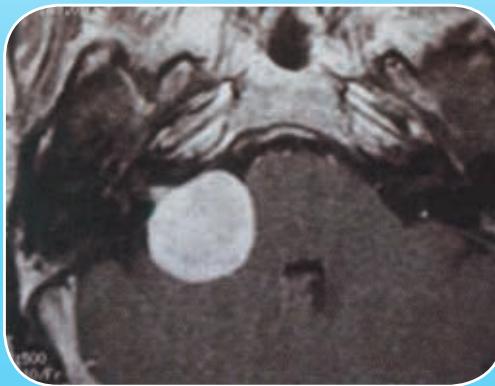
L'intervento per rimuovere un piccolo tumore viene effettuato in anestesia generale, usando il microscopio operatorio.



udito e discriminazione vocale buoni, sarà rimosso per via retrosigmoididea combinata ad una via retrolabirintica. Nei casi con udito compromesso o socialmente non utilizzabile, anche in presenza di piccoli tumori, si utilizza la via translabirintica come nei tumori di volume maggiore.

Se la dimensione del tumore non supera 0,5 cm fuori dal condotto uditivo e l'uditio e la discriminazione vocale sono buone (vedi PROBLEMA DELLA CONSERVAZIONE DELL'UDITO), la via chirurgica utilizzata è la fossa cranica media, attraverso un'incisione davanti e sopra l'orecchio. Se il tumore è leggermente più voluminoso, ma sempre inferiore ad 1 cm e non arriva al fondo del condotto uditivo interno, con

## C. TUMORE MEDIO



Un tumore del nervo acustico di media grandezza (1,0 - 2,0 cm), è quello che si è esteso dal canale osseo all'interno della cavità cerebrale, ma non ha ancora provocato una compressione sul tronco e sul cervello. L'intervento per un tumore di media grandezza è effettuato in anestesia generale ed usando un microscopio operatorio. L'approccio chirurgico (via translabirintica allargata) viene praticato attraverso una incisione

dietro l'orecchio, sopra l'osso mastoideo. La mastoide e le strutture dell'orecchio interno vengono rimosse per esporre il tumore. Questo viene asportato totalmente.

Occasionalmente può essere eseguita una rimozione parziale. La mancanza di osso mastoideo viene colmata con grasso addominale.

La via translabirintica sacrifica il meccanismo dell'udito e dell'equilibrio. Di conseguenza l'orecchio diventa permanentemente sordo. Sebbene il meccanismo dell'equilibrio sia stato rimosso dall'orecchio operato, l'apparato vestibolare controlaterale, generalmente, provvede alla stabilità del paziente entro un periodo di tempo che varia da 1 a 4 mesi.

### D. TUMORE GRANDE



Un tumore del nervo acustico di grandi dimensioni (2,0 - 4,0 cm) è quello che si è esteso dal canale osseo, verso l'interno della cavità cerebrale ed è sufficientemente grande da comportare una pressione sul cervello e disturbare i suoi centri vitali.

Gli interventi per i grandi tumori richiedono una rimozione d'osso più ampia per esporre adeguatamente la neoplasia e controllare i grandi vasi sanguigni che ostruiscono l'accesso al tumore stesso. Per questo motivo possono essere richiesti speciali indagini sulla vascolarizzazione (arteriografie) assieme ad altri esami necessari per la diagnosi e per stabilire le misure esatte del tumore. L'intervento per un grosso tumore viene praticato in anestesia generale, usando un microscopio operatorio.

L'approccio chirurgico (via translabirintica allargata) viene effettuata attraverso un'incisione dietro l'orecchio, sopra l'osso mastoideo. La mastoide, le strutture dell'orecchio interno ed una porzione di osso cranico, vengono rimosse per esporre la neoplasia. Il tumore viene quindi totalmente asportato a meno che non si manifestino delle alterazioni vitali intraoperatorie.

# GRUPPO OTOLOGICO

Se ci sono dei cambiamenti nei valori della pressione sanguigna, frequenza delle pulsazioni o del respiro, l'atto chirurgico può essere interrotto prima che il tumore sia totalmente asportato (in questo caso è necessario un secondo intervento per completare la rimozione del tumore). Tale evenienza è però estremamente rara. La mancanza di osso mastoideo viene colmata con del grasso prelevato dall'addome.

Nei tumori grandi è spesso necessario monitorare lo stato generale del paziente, inserendo un piccolo tubo (linea arteriosa) in un'arteria del braccio o della gamba.

Quando questo si rende necessario, può residuare un dolore nella mano o nel piede. Occasionalmente nell'arteria si forma un coagulo di sangue dopo l'operazione; se dovesse insorgere tale complicanza può essere necessario un intervento per rimuovere il coagulo. La via translabirintica sacrifica il meccanismo dell'udito e dell'equilibrio dell'orecchio. Di conseguenza l'orecchio diventa completamente sordo. Sebbene l'apparato dell'equilibrio sia stato completamente rimosso, il meccanismo dell'equilibrio dell'orecchio contralaterale provvede, generalmente, alla stabilità del paziente entro un periodo che varia da 1 a 4 mesi.

## E. TUMORE MOLTO GRANDE

Post-op.



Pre-op.



Nei tumori molto grandi (maggiori di 4 cm), la percentuale di complicazioni è più alta, soprattutto in pazienti anziani.

La via usata è la TRANSLABIRINTICA.

## TERAPIA

### TRATTAMENTO CONSERVATIVO

Accade che alcuni tumori dell'acustico vengano scoperti occasionalmente nel corso di accertamenti per altre patologie o quando il tumore è molto piccolo ed i sintomi molto vaghi o addirittura assenti.

Nel caso di tumori molto piccoli ed asintomatici, è logica prima di tutto una politica di osservazione per valutare una eventuale crescita del tumore nel tempo. Una risonanza magnetica cerebrale con gadolinio eseguita periodicamente permetterà di documentare una eventuale crescita del tumore.

Dovrà per altro essere discussa con il paziente la possibilità di un intervento conservativo dell'udito e decidere con lui la migliore strategia da tenere.

Un atteggiamento conservativo è valido anche nelle persone anziane (> 65-70 anni), con diagnosi di neurinoma senza compressione del tronco cerebrale e senza sintomi acuti (sordità, vertigini o disturbi dell'equilibrio).

L'attesa e l'osservazione mediante Risonanza Magnetica può essere indicata anche per pazienti affetti da neurinoma nell'unico orecchio udente o nell'orecchio migliore. A questi pazienti si farà comunque seguire un corso di lettura labiale in caso di sordità completa, si spiegherà la possibilità di utilizzare un impianto al tronco cerebrale di un sistema elettronico per stimolare i nuclei uditivi. Se il tumore dovesse crescere si deciderà se operare o se indicare la radioterapia.

## RADIOTERAPIA

Trova indicazioni nei piccoli tumori di pazienti anziani o nei casi di tumori nell'unico orecchio udente.

E' una tecnica basata sul principio che una alta dose di radiazione concentrata su una piccola area può arrestare la crescita tumorale senza interferire sul funzionamento dei tessuti circostanti.

La sorgente di radiazione può derivare sia da cobalto radioattivo (Gamma Knife) che da un acceleratore lineare (LINAC).

Questo trattamento può arrestare per un certo periodo la crescita tumorale ma non fa scomparire la massa nè ne provoca una diminuzione di volume. In alcuni casi, malgrado la radioterapia, il tumore continua a crescere. La rimozione chirurgica di un tumore irradiato che continua a crescere può essere più complessa e rischiosa (soprattutto per un'aumentata probabilità di paralisi del nervo facciale) di quella di un tumore non irradiato.

La Gamma Knife è oggi proposta da molti centri come alternativa terapeutica alla chirurgia.

E' però una metodica relativamente recente e certamente facilmente accettata dai pazienti perchè non invasiva, ma prima di confermare scientificamente la validità di questo trattamento si dovrà avere un controllo più prolungato nel tempo dei casi trattati. E' peraltro da notare che la Gamma Knife non è un trattamento privo di rischi e in letteratura sono riportate numerose complicazioni come una perdita uditiva nel 30% dei casi trattati, la paralisi o paresi facciale nel 20%, nevralgia del trigemino nel 10% ed edema cerebrale più ipertensione endocranica nel 10-15%. Ultimamente sono stati segnalati nel mondo 3 casi di trasformazione maligna del tumore in seguito a radioterapia. Per queste ragioni, a nostro parere, la rimozione microchirurgica rimane il trattamento elettivo nei tumori dell'acustico. Nei centri con esperienza consolidata ed operando su tumori delle stesse dimensioni, i risultati della microchirurgia sono paragonabili se non superiori e più sicuri della radioterapia.

## TRATTAMENTO CHIRURGICO

Lo scopo primario della chirurgia del neurinoma dell'acustico è l'exeresi totale del tumore conservando, ove possibile, l'integrità anatomica e funzionale dei nervi cranici, con le minori sequele.

La dimensione e la posizione del tumore sono i fattori più importanti che condizionano l'adozione di un particolare approccio chirurgico. Le vie d'accesso più diffuse a disposizione del chirurgo sono:

- \_ la via translabirintica allargata (TLA)
- \_ la via retrosigmoidea (RS)
- \_ la via della fossa cranica media (FCM)

In alcuni casi particolari, queste vie possono essere modificate o associate allo scopo di garantire l'accesso più largo e meno rischioso per il paziente.

## SCELTA DELL'APPROCCIO CHIRURGICO

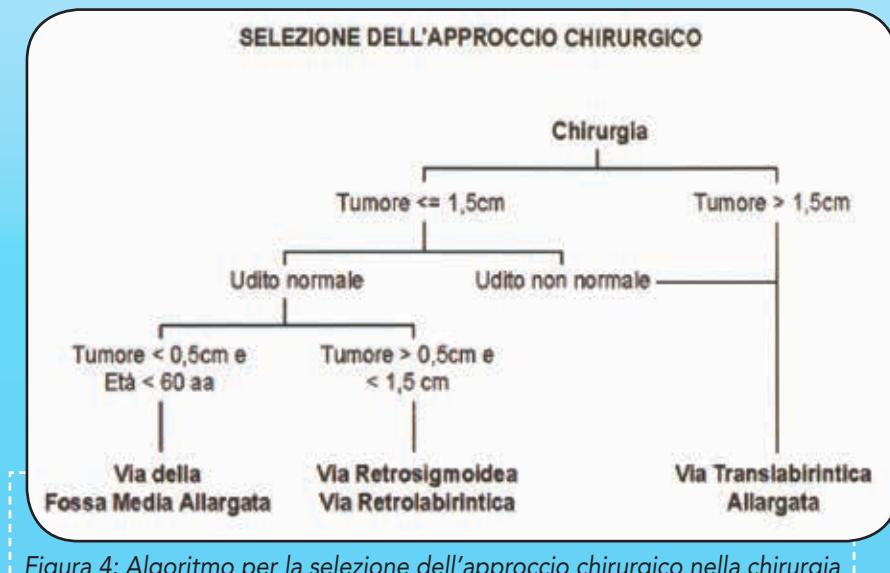


Figura 4: Algoritmo per la selezione dell'approccio chirurgico nella chirurgia del neurinoma.

Vari fattori possono condizionare la scelta di un approccio chirurgico; fra questi le dimensioni, il rapporto del tumore con il C.U.I., l'età e le condizioni generali.

I pazienti con buon udito pre-operatorio e con tumori di piccole dimensioni vengono sottoposti a una audiometria vocale per valutare la comprensione della parola ed eventualmente decidere in merito alla conservazione dell'udito.

Nei casi di grandi tumori con udito presente, adottiamo una via translabirintica perché l'esperienza ci insegna che, oltre 2 cm di dimensioni tumorali, la conservazione dell'udito è un'eventualità rarissima, e i pochi casi ove questo è successo si conservano residui uditivi che non sono di nessun utilità pratica nella vita sociale e quotidiana.

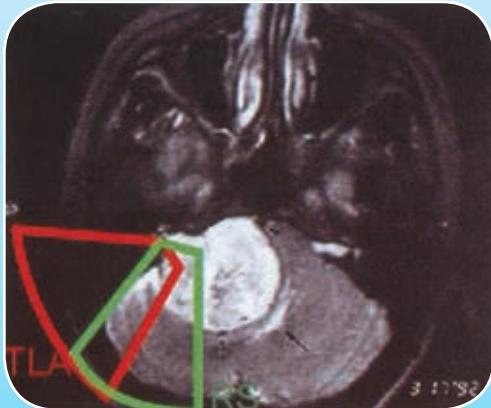


Figura 5: In rosso la via translabi-  
rintica (TLA); in verde la via retro-  
sigmoidea.

## VIA TRANSLABIRINTICA ALLARGATA (TLA)

La via translabirintica allargata come è stata modificata nel Gruppo Otologico con l'esperienza acquisita operando centinaia di casi, è l'intervento elettivo in tutti quei pazienti che hanno già perso l'udito indipendentemente dalle dimensioni e che presentano una discriminazione vocale molto scarsa.

## VIA TRANSLABIRINTICA

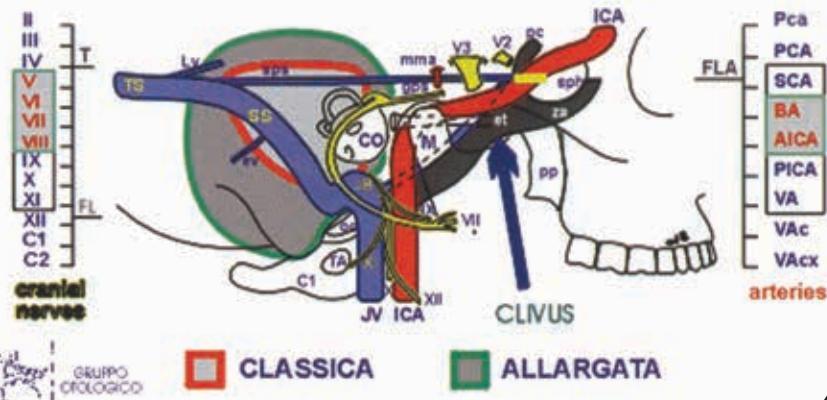


Figura 6: Via Translabyrinthica. Schema che rappresenta l'estensione della via classica proposta da House e Brackmann e della via translabyrinthica allargata come è stata sviluppata dal Gruppo Otorinologico. SS=seno sigmoide, CO=cochlea, VII=n. facciale. A sinistra i nervi cranici controllabili (dal V all'XI), a destra le arterie sotto controllo di questa via (BA=basilare, AICA=a. cerebellare antero-inferiore, PICA=a. cerebellare postero-inferiore, VA=a. vertebrale).

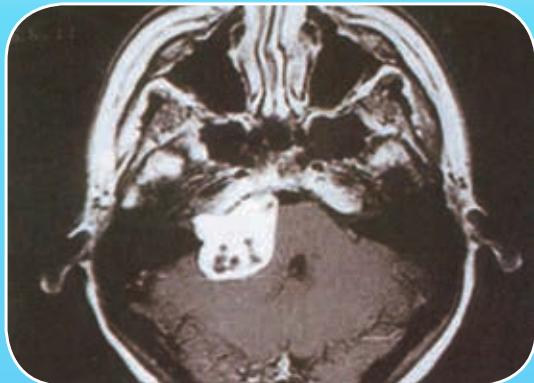


Figura 7: Neurinoma grande con indicazione a via translabi-  
rintica allargata.

E' un approccio che si esegue attraverso la rocca petrosa senza necessità di una compressione delle strutture nervose (cervelletto o fossa cranica media) e trova inoltre indicazioni precise nei pazienti anziani o con condizioni fisiche generali scadenti.

Questa via permette una identificazione precoce del nervo facciale al fondo del condotto uditivo interno, ed è particolarmente preziosa nei casi di tumori grandi. La via d'accesso comincia con una incisione retroauricolare. Si procede, dopo una mastoidectomia totale, a scheletrizzare la dura della fossa cranica media e della fossa posteriore pre e retro-sinusale.

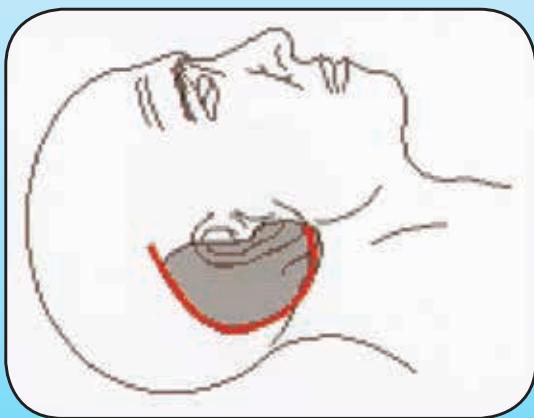


Figura 8: Incisione cutanea della via translabirintica allargata (rosso). In grigio l'area di osso che viene rimossa. La dura della fossa media e la dura della fossa posteriore retrosigmoididea vengono scoperte per almeno 3 cm.

La rimozione del blocco labirintico posteriore porta il chirurgo direttamente sul condotto uditivo interno (C.U.I.) con tutto il suo contenuto. Il tumore viene così raggiunto per via totalmente extradurale.

L'apertura della dura e, l'identificazione dei poli tumorali, permette la riduzione intracapsulare del tumore, poi si procede alla sua dissezione dalle strutture vascolari e neurologiche dell'angolo ponto-cerebellare.

La conservazione delle arterie e delle vene è un compito delicato che necessita di un'ampia esperienza di microchirurgia. Un'occlusione o la rottura di questi vasi può arrecare gravi disturbi neurologici al paziente e, nei casi estremi, l'emiplegia o la morte.

Il nervo facciale, di solito compresso e spinto in avanti dal tumore, viene identificato anche a livello della sua radice al tronco cerebrale quindi lo si disseca, avendo a disposizione due punti di repere fondamentali, fino a liberarlo completamente. Una volta rimossa completamente la capsula tumorale, si esegue una emostasi accurata per evitare qualsiasi emorragia post-operatoria. La cavità chirurgica viene colmata con strisce di grasso prelevato dall'addome. L'attico, dopo la rimozione dell'inudine, viene obliterato con periostio per evitare la rinoliquorrea (perdita di liquido cerebrale attraverso la comunicazione dell'orecchio medio con il naso).



Figura 9a: neurinoma cistico di circa 4 cm.



Figura 9b: esito dell'intervento per via translabirintica allargata.

Grazie al raffinamento della tecnica chirurgica, la liquorrea post-operatoria è diventata molto rara nel nostro centro (0% negli ultimi 250 casi consecutivamente operati di quest'approccio su un totale di oltre 500 pazienti operati di neurinoma).

A fine intervento, la via d'accesso viene chiusa in più strati ed il paziente svegliato e trasferito nell'unità di terapia intensiva dove il paziente resterà una notte.

## VIA DELLA FOSSA CRANICA MEDIA (FCM)

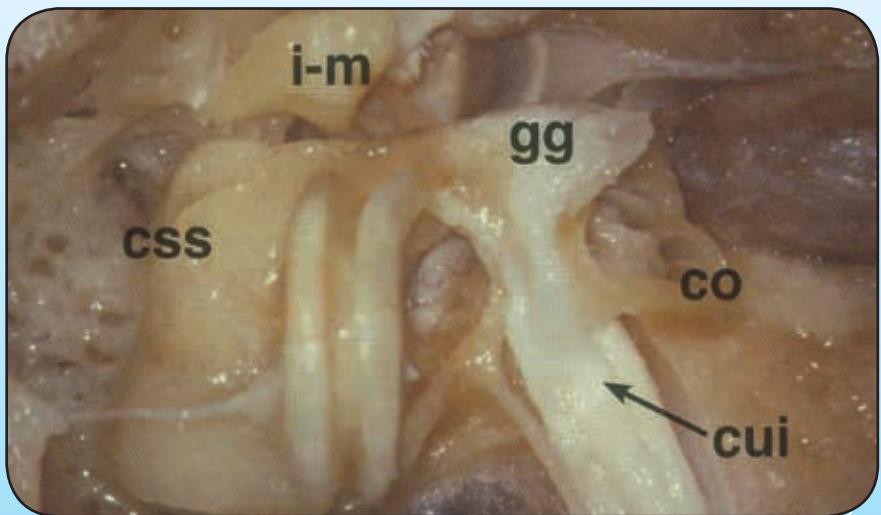


Figura 10: preparato anatomico dell'approccio della fossa media.  
CUI=condotto uditivo interno con il pacchetto acustico facciale, gg=ganglio genicolato del nervo facciale, i-m=incudine e martello nell'attico dell'orecchio medio, css=canale semicircolare superiore.

Trova indicazioni nei pazienti con tumori localizzati dentro il C.U.I., occupandone tutta la sua lunghezza o sporgendo al massimo di 0,5 cm nell'angolo ponto-cerebellare. E' indicata per quei pazienti con udito normale, buona discriminazione vocale e potenziali evocati normali o con lievissime alterazioni. Consiste in una incisione pre-auricolare con estensione in sede temporale, la creazione di un opercolo osseo (craniotomia) e la retrazione del lobo temporale protetto dalla dura.

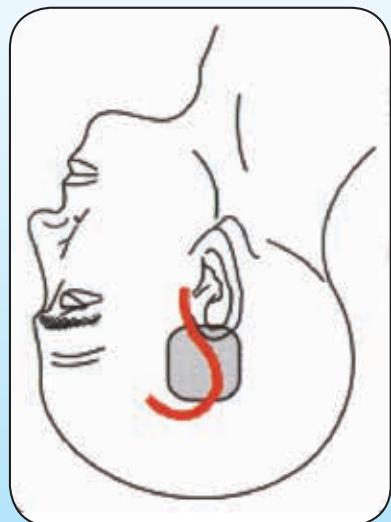


Figura 11: In rosso:  
incisione cutanea  
nella via della fossa  
media allargata.  
La rimozione  
dell'opercolo osseo  
è in grigio.

Il condotto uditivo interno viene esposto nella sua faccia superiore in modo da controllare tutto il suo contenuto ed asportare il tumore. Durante l'intervento il nervo acustico viene monitorato con un particolare sistema di registrazione on-time dei potenziali evocati uditivi. Il chirurgo può così sospendere le manipolazioni sul nervo acustico se compaiono segni di sofferenza e riprenderle non appena il tracciato si stabilizzi. Nonostante queste precauzioni la possibilità di conservazione dell'udito uguale a quello pre-operatorio non supera il 40-50% di probabilità. Il punto debole di questa via rimane il maggior rischio di una paresi o paralisi facciale rispetto alle altre due vie d'approccio e la limitazione legata all'età del paziente, infatti non può essere utilizzata sopra i 65 anni per il maggior rischio di lesioni del lobo temporale.

### VIA RETROSIGMOIDEA (RS)

Trova indicazione nei tumori che invadono solo la parte mediale del condotto uditivo interno, con un buon udito e buona discriminazione vocale. Il tumore non deve superare 1,5 cm nell'angolo ponto-cerebellare, dimensione critica per le probabilità di conservazione di un buon udito.



Figura 12: Neurinoma di piccola dimensione a crescita mediale senza interessamento della parte profonda del condotto uditivo interno. Indicazione a via retro-sigmaidea con discrete possibilità di conservazione dell'udito.

L'intervento si esegue praticando una incisione retroauricolare, seguita da una craniotomia retrosigmaidea. L'apertura della dura e la fuoriuscita del liquor cerebrospinale permette al cervelletto, interposto fra chirurgo e tumore, di retrarsi e facilita le fasi successive dell'operazione.



Figura 13: In rosso, incisione della via retrosigmaidea. In grigio, la rimozione dell'opercolo osseo.

Una volta rimossa la porzione del tumore che si estende al di fuori del condotto uditivo interno nell'angolo punto-cerebellare, si procede alla fresatura del bordo posteriore del meato acustico interno per ottenere il controllo della porzione intracanalare del tumore. La fresatura del labbro posteriore del C.U.I. sarà solo parziale, altrimenti si rischierebbe l'apertura del labirinto e di conseguenza la sordità.

Anche con la via retrosigmaidea è possibile conservare in una piccola percentuale di casi l'udito preoperatorio ma è possibile un peggioramento della capacità uditiva anche a distanza dall'intervento (vedi classificazione). La conservazione del nervo facciale presenta gli stessi rischi dell'accesso translabyrinthico mentre sono più elevati i rischi per i nervi misti e l'incidenza della liquorrea post-operatoria. Altro inconveniente di questo approccio è l'exeresi incompleta del tumore (nel 10% dei casi), con possibile crescita nel tempo e necessità di un secondo intervento.

Da non sottovalutare, è la cefalea post-operatoria documentata nei vari centri che eseguono questo tipo di approccio.

### PROBLEMA DELLA CONSERVAZIONE DELL'UDITO

Con l'evolversi della diagnostica, non è raro che si verifichi l'eventualità di un paziente portatore di un neurinoma dell'acustico con udito normale lievemente alterato. Questa situazione pone il chirurgo davanti al problema di scegliere la via d'accesso più appropriata. Inoltre è fondamentale fare riferimento ad una classificazione dell'udito adeguata per selezionare correttamente i pazienti.

### CRITERI AUDIOLOGICI PER LA CONSERVAZIONE DELL'UDITO

Abbiamo proposto e pubblicato in sedi internazionali la nostra classificazione circa la conservazione dell'udito che tiene in considerazione non solo il livello uditivo preoperatorio (PTA=pure tone average), ma anche l'intelleggibilità della parola (SDS=speech discrimination score).

Classificazione di Sanna modificata:

| CLASSI | PTA (dB) | SDS (%) |
|--------|----------|---------|
| A      | 0-20     | 100-80  |
| B      | 21-30    | 79-70   |
| C      | 31-40    | 69-60   |
| D      | 41-60    | 59-50   |
| E      | 61-80    | 49-40   |
| F      | 81-      | 39-0    |

Dalla tabella risulta evidente che l'udito preoperatorio o i risultati uditivi oltre la classe B sono da considerarsi udito compromesso o non socialmente utile, per la scarsa possibilità di comprendere la parola soprattutto se l'orecchio controlaterale è normale.

IL PROBLEMA DELLA CONSERVAZIONE DELL'UDITO in genere non si pone per i tumori medi o grandi in cui non esiste alcuna possibilità di una conservazione di un udito utile, ammesso che lo sia preoperatoriamente. Diventa, invece, importante quando il tumore è piccolo (inferiore ad 1 cm) o è intra-canaleare. Per una conservazione dell'udito occorre non solo la conservazione anatomica del nervo cocleare, ma anche l'irrorazione sanguigna dell'orecchio interno, alimentata da piccoli vasi a stretto contatto con il tumore.

Per la conservazione dell'udito esistono due vie chirurgiche: la via retrosigmoidica e la via della fossa cranica media che sono state precedentemente descritte.

Nei pazienti che perdono l'udito in seguito all'intervento chirurgico, è possibile, applicare in un secondo tempo, attraverso un intervento in anestesia locale, una protesi acustica tipo BA-HA, che sfruttando il sistema di conduzione per via ossea, offre la possibilità al paziente di localizzare i suoni dal lato anacustico.

## RISCHI E COMPLICAZIONI DELLA CHIRURGIA DEI TUMORI DEL NERVO ACUSTICO

Non è possibile elencare in modo dettagliato tutte le complicatezze che possono intervenire prima, durante e dopo l'atto chirurgico. Il seguente elenco è stato realizzato allo scopo di indicare alcuni dei principali e più importanti rischi possibili della chirurgia dei tumori del nervo acustico.

### 1. PERDITA DELL'UDITO

Nei piccoli tumori è talora possibile salvare l'udito rimuovendo il tumore (vedi paragrafo sui problemi relativi alla conservazione dell'udito). La maggioranza delle neoplasie sono comunque grandi e l'udito dell'orecchio interessato viene perso in seguito alla rimozione chirurgica. Il paziente potrà continuare una vita del tutto normale con un solo orecchio udente.

### 2. RUMORE (acufeni)

Nella maggior parte dei casi il rumore rimane inalterato, come prima dell'intervento. Nel 10% dei casi dopo l'intervento può essere più intenso, in alcuni casi (20-30% circa) il rumore può anche scomparire.

### 3. DISTURBI DEL GUSTO E SECCHEZZA DELLA BOCCA

I disturbi del gusto e la secchezza della bocca sono comuni, per alcune settimane, dopo l'intervento. Nel 5% dei pazienti questi disturbi possono durare più a lungo.

### 4 - VERTIGINE E DISTURBI DELL'EQUILIBRIO

Nella chirurgia dei tumori del nervo acustico è necessario anche rimuovere una parte o tutto il nervo dell'equilibrio. Nella maggior parte dei casi è, inoltre, necessario rimuovere il labirinto.

Poichè il nervo dell'equilibrio è spesso danneggiato dal tumore, la sua rimozione quasi sempre comporta un miglioramento dell'instabilità preoperatoria. Tuttavia la vertigine è comune nel post-operatorio e può essere anche grave per alcuni giorni o per qualche settimana. Disequilibrio, o instabilità con il movimento della testa, possono essere presenti per lungo tempo (nel 30% dei pazienti), fino a che non avviene il compenso da parte degli altri centri dell'equilibrio.

## 5 - PARALISI DEL NERVO FACCIALE

I tumori del nervo acustico sono in intimo contatto con il nervo facciale (nervo che determina il movimento sia dei muscoli deputati alla chiusura dell'occhio, sia quelli che controllano l'espressione del viso). In seguito all'asportazione di un tumore del nervo acustico può verificarsi una paralisi temporanea dell'elemento interessato, ciò comporta un'asimmetria del volto con impossibilità a chiudere l'occhio.

La paralisi del nervo facciale può essere la conseguenza di un edema, di una lesione diretta del nervo o di una compromissione della vascolarizzazione.

Solo tramite un'attenta chirurgia con l'ausilio del microscopio e del monitoraggio intraoperatorio del nervo facciale è possibile conservare l'integrità e la funzionalità del nervo. Nonostante ciò, una paralisi transitoria del facciale può insorgere ugualmente.

Generalmente il recupero avviene spontaneamente.

Il recupero della funzionalità facciale, è molto variabile da soggetto a soggetto; può avvenire nel giro di alcune settimane o di alcuni mesi (fino a 10-12 mesi) e può non essere completa al 100%. Oltre questo termine le probabilità di recupero sono molto ridotte ed il chirurgo può proporre al paziente l'esecuzione di un secondo intervento che ha lo scopo di collegare il nervo facciale al dodicesimo nervo cranico (anastomosi ipoglosso-facciale) onde evitare l'atrofia dei muscoli della faccia e permettere la chiusura dell'occhio.

Nel 5% dei casi il nervo facciale è completamente avvolto o inglobato dalla massa tumorale. In casi molto rari il tumore può anche originare direttamente dal nervo facciale (neurinoma del nervo facciale). In entrambe queste condizioni, è necessario interrompere il nervo facciale per potere eseguire l'asportazione del tumore. In tal caso può essere possibile ricostruire immediatamente il nervo mediante un trapianto. Se ciò non è possibile, si può effettuare in un secondo tempo un intervento per collegare il nervo facciale al nervo della lingua (anastomosi ipoglosso-facciale).

## 6. COMPLICAZIONI OCULARI

La paralisi del nervo facciale spesso rende l'occhio asciutto e privo di difese. La consulenza di un oculista può essere indicata. Talora si rende necessario applicare delle lacrime artificiali, utilizzare un occhialino protettivo e/o un pesino palpebrale esterno o parziale chiusura chirurgica delle palpebre per ridurre il rischio di una cheratite o di un'ulcera corneale. Questi accorgimenti mantengono l'occhio umido evitando così le complicazioni oculari.

## 7. DIMINUZIONE DELLA FUNZIONALITA' DI ALTRI NERVI NEI GRANDI TUMORI

Il tumore del nervo acustico può prendere contatto con i nervi che controllano i muscoli oculari, della faccia, della bocca e della gola. Questi nervi possono essere lesi e provocare una visione doppia, intorpidimento della gola, della faccia e della lingua, debolezza della motilità della spalla, disfonia e difficoltà alla deglutizione. Questi problemi possono rimanere permanentemente. Tale eventualità è però molto rara.

## 8. COMPLICAZIONI CEREBRALI E MORTE

I tumori del nervo acustico sono localizzati vicino ai centri cerebrali vitali che controllano la respirazione, la pressione sanguigna e la funzionalità cardiaca. Poichè il tumore ha una crescita progressiva, può venire a contatto con questi centri cerebrali e può inglobare vasi sanguigni che irrorano queste aree del cervello. Un'attenta e scrupolosa dissezione del tumore permette, generalmente, di evitare tali complicanze. Se l'irrorazione sanguigna di questi centri cerebrali è compromessa, possono instaurarsi serie complicanze: perdita del controllo muscolare, paralisi ed anche la morte. Nella nostra esperienza, la mortalità perioperatoria è inferiore all'1% nei piccoli tumori e medi; tale percentuale aumenta nei tumori grandi o giganti (2-3%).

## 9. PERDITA POST-OPERATORIA DI LIQUIDO CEREBROSPINALE MENINGITE

La chirurgia dei tumori del nervo acustico comporta una perdita temporanea di liquido cerebrospinale (il liquido che avvolge il cervello). Per evitare tale complicanza dopo la rimozione del tumore, la cavità viene riempita con grasso prelevato dall'addome. Occasionalmente la fuoriuscita di liquido può presentarsi dopo l'intervento e per farla cessare può essere necessario reintervenire oppure inserire un drenaggio lombare.

Il controllo e la risoluzione immediata della fuoriuscita di liquor è determinante per evitare l'insorgenza di una meningite, che è una temibile infezione del liquido e del tessuto attorno al cervello. Quando si ha questa complicanza, è necessaria un'ospedalizzazione prolungata.

E' spesso indicato inoltre un trattamento con elevati dosaggi di antibiotici.

## 10. EMORRAGIA POSTOPERATORIA ED EDEMA CEREBRALE

Emorragia ed edema cerebrale possono svilupparsi dopo la chirurgia per tumore del nervo acustico (1%). Se accade, può essere necessario un ulteriore intervento, d'urgenza, per aprire la ferita, bloccare il sanguinamento e permettere al cervello di riespandersi.

L'emorragia è una complicazione molto seria, e rappresenta un'urgenza chirurgica per cui il paziente viene sottoposto a continui monitoraggi in terapia intensiva.

## 11. REAZIONI DA TRASFUSIONE DI SANGUE

Raramente è necessario praticare delle trasfusioni di sangue durante un intervento per tumore del nervo acustico. Reazioni immediate sono rare. Una complicanza tardiva della trasfusione è un'infezione virale del fegato (epatite); evento molto raro in quanto la legge obbliga i donatori ad esami specifici prima della donazione.

## CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE

L'unico trattamento radicale per i tumori del nervo acustico è l'asportazione chirurgica. Più precocemente vengono diagnosticati e rimossi, minore sarà la possibilità di avere complicanze talora gravi.

Molti pazienti lamentano una perdita uditiva unilaterale, rumori nell'orecchio e difficoltà nell'equilibrio ma per fortuna solo raramente questi sintomi sono dovuti ad un tumore del nervo acustico. In ogni caso sospetto è necessario un attento screening otoneurologico per escludere la malattia o diagnosticarla precocemente. Troppo spesso, ancora oggi, una diagnosi esatta viene raggiunta solo quando il neurinoma del nervo acustico ha raggiunto subdolamente dimensioni notevoli. Una volta diagnosticato il tumore, il problema deve essere affrontato ed il paziente deve decidere di consentire all'intervento dopo essere stato informato di tutti i rischi che tale operazione comporta, senza dimenticare comunque le conseguenze che il tumore non trattato può provocare. Queste informazioni derivano dalla nostra esperienza personale, basata su oltre 1000 casi trattati dal nostro gruppo. Se avete delle domande relative al neurinoma dell'acustico o desiderate ulteriori informazioni, non esitate a contattarci e a discuterne con noi.

## TUMORI DEL NERVO ACUSTICO - NEURINOMA

Nuova terapia intensiva



Gruppo infermieristico con il Prof. Sanna



**• DOTT. MARIO SANNA**

Sassari - Via Amendola, 65

tel. 079237766 - mario.sanna@gruppootologico.it

**• DOTT. ABDELKADER TAIBAH**

\_ Chiavari (GE) - c/o Villa Ravenna - Via Nino Bixio, 12 -  
tel. 0185324777

\_ Parma - Strada Baganzola, 29 - 43100 - tel. 0521989297  
abdel.taibah@gruppootologico.it

**• DOTT. ALESSANDRA RUSSO**

Sulmona (AQ) - Viale Costanza, 1

tel. 086452714 - alessandra.russo@gruppootologico.it

**• DOTT. FERNANDO MANCINI**

Torino - Corso Stati Uniti, 39 - tel. 0115089275 - info@orl.it

**• DOTT. ANTONIO CARUSO**

Palermo - Via Gabriele D'Annunzio, 29

tel. 3495253048 - antonio.caruso@gruppootologico.it

**• DOTT. ENRICO PICCIRILLO**

Lamezia Terme (CZ) - Via I Maggio (2<sup>a</sup> traversa)

tel. 096822066 (ore 8.30 - 11.00) - Cell. 3356533258

enrico.piccirillo@gruppootologico.it

**• DOTT. LORENZO LAUDA**

Napoli - Via Vannella Gaetani, 22

tel. 0812471185 - Fax 0812471343 - Cell. 3382492123

lorenzo.lauda@gruppootologico.it

**• DOTT. ANNA LISA GIANNUZZI**

\_ Quercegrossa (SI) - Via del Chianti Classico, 17 - tel. 3333055371

\_ Melendugno (LE) - Studi Medici RECA - Via San Foca, 13/15 - tel. 3333055371  
al.giannuzzi@gruppootologico.it