

Behandling av akustikusnevrinom

Materiale og metode. Vi presenterer resultatene etter kirurgisk behandling av 99 pasienter med akustikusnevrinom utgått fra nervus vestibularis. En gruppe på 82 pasienter med akustikusnevrinom ble observert i opptil 20 år.

Resultater. I gruppen som ble observert, kunne det påvises vekst hos 43 %, og 36 % av pasientene hadde økende hørselstap. Det var ikke sammenheng mellom hørselstap og svulstene som vokste. I operasjonsgruppen på 99 pasienter ble svulsten fjernet helt hos 92. Ingen av de sju resttumorene har vist tegn til vekst så langt. 72 pasienter hadde normal eller tilnærmet normal postoperativ funksjon av m. facialis, to pasienter døde og fem pasienter ble reoperert pga. postoperativ spinalvæskelekkasje. To pasienter fikk meningitt postoperativt og to fikk hjernestammeskade etter at meget store akustikusnevriomer ble fjernet.

Fortolkning. Akustikusnevrinom er fortsatt en stor diagnostisk og terapeutisk utfordring. Behandlingen bør utføres ved et senter med tilstrekkelig erfaring og hvor ulike spesialister har et formelt samarbeid.

Akustikusnevrinom utgår fra nervus vestibularis og representerer omkring 10 % av alle intrakranielle svulster og 90 % av svulstene i den cerebellopontine vinkel (fig 1).

I Norge diagnostiseres hvert år omkring 70 nye akustikusnevriomer, ikke ulikt forholdene i Danmark (1). Antallet er økende, noe som skyldes større oppmerksomhet samt bedre diagnostiske muligheter med CT og MR (2). Vekstpotensialet ved akustikusnevrinom varierer (3), og svulsten kan slutte å vokse, særlig hos eldre (4).

Ved mistanke eller påvisning av unilateralt hørselstap, tinnitus, vertigo eller øreverker (5) bør pasienten vurderes av øre-nese-halslege. Undersøkelsen innbefatter otoneurologisk undersøkelse med balanse- og koordinasjonstester, vestibulærundersøkelse, rentone- og taleaudiometri (med stapediusreflekstester) og eventuelt henvisning til hjernestammereponsaudiometri. CT og/eller MR av bakre skallegrop bør gjøres ved påvisning av unilateralt nevrogen hørselstap hvis hjernestammereponsaudiometriresultatet er patologisk eller symptomene er suspekterte. Av 500 pasien-

Per Møller

per.moller@haukeland.no
Øre-nese-halsavdelingen

Erling Myrseth
Paal-Henning Pedersen
Nevrokirurgisk avdeling

Jostein Kråkenes
John Ludvig Larsen
Gunnar Moen
Avdeling for røntgendiagnostikk

Haukeland Sykehus
5021 Bergen

Møller P, Myrseth E, Pedersen P-H, Kråkenes J, Larsen JL, Moen G.

Treatment of acoustic neuroma.

Tidsskr Nor Lægeforen 2002; 122: 1467–70

Background. Acoustic neuroma is the most common tumour in the cerebello-pontine angle.

Material and methods. We present the results after surgery in 99 cases, and the natural course of the disease in 82 patients followed for up to 20 years (mean 3 years).

Results. During the observation period, 43 % of the tumours increased in size. 36 % of patients suffered increasing hearing loss. Total removal was accomplished in 92 cases. In 12 cases hearing preservation was attempted; successfully in five cases. 72 patients had normal or near normal postoperative facial nerve function, whereas 19 patients got a facial nerve paralysis. Two patients died, one because of haemorrhagic infarction and cerebellar swelling, and one because of ventricular fibrillation. Five patients had to be reoperated for CSF leakage.

Interpretation: Acoustic neuroma treatment is still a challenge. We favour a team approach to treat this condition.

☞ Se også side 1455

ter som ble undersøkt ved en øre-nese-halspoliklinikk i England, hadde 16,6 % ensidige symptomer som ikke kunne forklares av ytre eller mellomøresykdommer (6). Utredning er likevel lønnsomt (7). Av 115 pasienter med patologisk hjernestammereponsaudiometri ble det ved CT-undersøkelse påvist akustikusnevrinom hos fire (8).

Behandlingstilbud i dag er observasjon, kirurgi eller stråleknivbehandling. Observasjon kan gjennomføres med årlig CT-/MR-kontroll hvis svulsten er liten og gir få symptomer. Spesielt hos eldre pasienter kan dette være et fornuftig behandlingsopplegg. Kirurgisk behandling er mikrokirurgi utført via midtre skallegrop, translabyrintært eller suboksipitalt.

Kirurgi er den eneste måten å fjerne svulst-

ten på, og er nødvendig ved større svulster som komprimerer hjernestammen. Stråleknivbehandling (gammakniv) er stereotaktisk gammabestråling hvor svulsten får en høy engangsstråledose. Strålefeltet kan formes nøyaktig etter svulstens form og størrelse. Dosefallet er kraftig i periferien av strålefeltet, slik at omgivelsene får liten stråledose.

Vi presenterer vårt materiale bestående av 99 pasienter som ble operert for akustikusnevrinom og 82 pasienter som initialt ble observert.

Materiale og metode

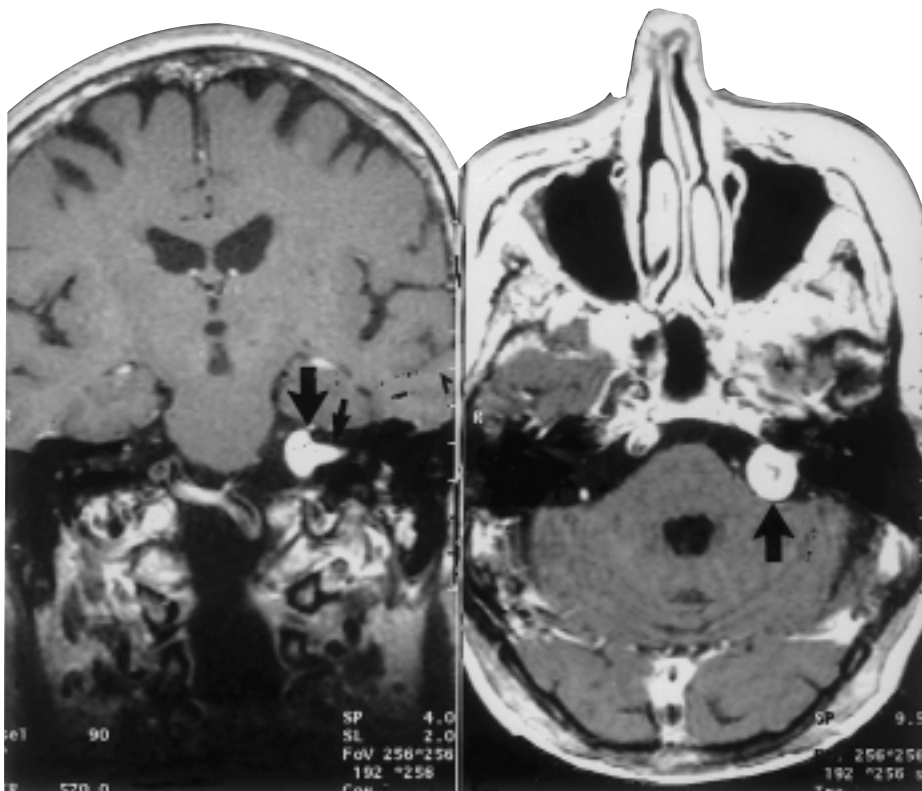
99 pasienter ble operert for akustikusnevrinom i tiårsperioden 1988–97, og 82 pasienter ble observert initialt. De 82 ubehandlede pasientene (alder 24–77 år) ble observert i mer enn to år (2–20 år, gjennomsnitt seks år). Svulstene i denne gruppen var alle mindre enn 25 mm, og det ble valgt observasjon på bakgrunn av liten svulst, beskjedne symptomer, høy alder og ved medisinske kontraindikasjoner for kirurgi. 20 pasienter fra den observerte gruppen ble senere behandlet, 15 med operasjon og fem med strålekniv.

De 99 pasientene som ble operert, var i alderen 27–82 år. Bortsett fra hos de 15 pasientene som initialt var i observasjonsgruppen, ble de øvrige operasjonene besluttet etter at tumor var påvist. 60 operasjoner ble gjort med translabyrintært tilgang, 39 operasjoner med suboksipital tilgang (tab 1). Valg av operasjonstilgang ble tatt etter vurdering av svulstens størrelse, lokalisasjon, tinningbeinet anatomi og hørsel (tab 1). Fire av svulstene var cystiske.

Det første symptomet hos 99 pasienter med verifiserte akustikusnevriomer i dette materialet var hørselstap hos 75, vertigo hos 16 og tinnitus hos seks. En pasient hadde trigeminusaffeksjon og en annen hadde otalgi som første symptom. Det tok i gjennomsnitt 2,7 år fra første symptom til diagnosen ble stilt (1–20 år).

Klinisk klassifisering av akustikusnevrinom tar utgangspunkt i svulstens størrelse og lokalisasjon. Tos og medarbeidere (1) har foreslått at man klassifiserer svulstene på følgende måte:

– Intrakanalikulær (i indre øregang), liten (diameter 1–10 mm), moderat (diameter 11–25 mm), stor (diameter 26–40 mm) og gigant (diameter > 40 mm). Diameteren som måles er største diameter i den cerebello-pontine vinkel.



Figur 1 Akustikusnevrinom. MR (T1) fra 73 år gammel kvinne. Til venstre et koronarsnitt, pasienten sett forfra. Til høyre et aksialsnitt, pasienten er sett nedenfra. Bildene er tatt etter intravenøs kontrast. En kraftig kontrastoppladende (hvit) ekspansiv prosess (fylt pil) beliggende i den cerebellopontine vinkel og med en liten utløper inn i indre øregang (liten pil). Bemerk et normalt statoakustisk nervekompleks på den friske, høyre siden (åpen pil)

– Svulstens volum kan beregnes, og dette gjøres alltid ved doseplanlegging før behandling med strålekniv.

– Facialisfunksjonen ble vurdert etter House-Brackmanns (HB) skala (9).

Resultater

I observasjonsgruppen på 82 pasienter ble det i løpet av observasjonstiden påvist vekst av svulsten hos 35 og en diameterøkning på minst 2 mm per år hos 23 av disse. Veksten var kontinuerlig, og behandling ble anbefalt 20 pasienter da svulsten nådde hjernestammen eller pasienten i tillegg fikk langvarig vertigo. 15 pasienter ble operert, og fem pasienter ble behandlet med strålekniv. Alle andre pasienter med verifisert svulstvekst er fortsatt under observasjon. Økende hørselstap i observasjonsperioden ble registrert hos 28 pasienter (36%).

I operasjonsgruppen på 99 pasienter ble svulsten fjernet hos 92. I sju tilfeller valgte vi å etterlate beskjedne deler av svulsten, enten ved hjernestammen eller langs n. facialis pga. vanskeligheter med fridisseksjon. To pasienter fikk stråleknivbehandling på resttumor. Ingen av de sju resttumorene har vist tegn til vekst så langt (observasjonstid 3–7 år).

Facialisfunksjonen (tab 2) var normal/tilnærmet normal (HB-grad 1–2) postoperativt hos 72 pasienter (71%). Betydelig parese/paralyse (HB-grad 5–6) oppstod hos 19 pasienter (19%). Fire pasienter fikk en markert facialisparese (HB-grad 4–5) etter at funksjonen hadde vært normal i en uke etter operasjonen. Hos to bedret dette seg til en lett parese (HB-grad 2–3) innen seks måneder. Tre pasienter hadde parese eller paralyse av facialisfunksjonen før operasjonen. Hos to av disse kunne nerven bevares, og funksjo-

nen bedret seg til en lett parese (HB-grad 2) postoperativt. Hos tre pasienter ble n. facialis kuttet pga. tumorinfiltrasjon. Anastomose med n. suralis eller n. auricularis magnus ble utført i samme seanse, og i ett tilfelle bedret paralyse seg til HB-grad 3 (øyet kan lukkes, god tonus og god mimikk) i løpet av 9–12 måneder.

Hørselen var preoperativt dårligst i svulstøret hos alle pasienter og ble målt ved rentoneaudiometri til å være mellom 15 og 120 dB (gjennomsnitt for 500–1000–2000 Hz), med median hørsel 35 dB. Åtte av pasientene var døve på øret før operasjonen, mens hørselen for hele populasjonen for 6 kHz var mellom 10 og 120 dB (median 60 dB). Hørselen ble forsøkt bevart hos 12 pasienter som alle hadde svulster < 20 mm i diameter og god hørsel med 100% talediskriminasjon. Kun hos fem pasienter var det målbar hørsel postoperativt, selv om n. cochlearis var intakt hos alle 12. Tre av pasientene hadde en høreterskel bedre enn 30 dB og bedre taleoppfatning enn 70%.

Lekkasje av cerebrospinalvæske oppstod hos ti pasienter. Lekkasjen var dels i selve såret, dels gjennom tinningbeinet til mellomøret og via øretrompeten til nese-svelgrommet. Reoperasjon for lukking av fistelen var nødvendig hos fem av pasientene.

To pasienter fikk meningitt, henholdsvis en uke og tre måneder postoperativt. To andre pasienter fikk skade på hjernestammen i forbindelse med fjerning av store svulster. To pasienter døde postoperativt, den ene som følge av cerebellært ødem og hemoragisk infarkt, den andre som følge av ventrikkelflimmer.

Svulstene fortsatte å vokse hos to pasienter som tidligere var blitt behandlet med gammakniv. Den ene pasienten hadde initialt en 25 mm stor svulst, som i løpet av tre år vokste til 35 mm. Hele svulsten kunne fjernes og facialisnerven hadde postoperativt normal funksjon. Den andre pasienten hadde en nærmest tilsvarende historie som den første, men operasjonen var svært vanskelig og medførte facialisparalyse og hjernestammeaffeksjon med ponsinfarkt og partiell hemiplegi.

Diskusjon

Moderne diagnostikk og behandling har bedret utsiktene dramatisk for pasienter med akustikusnevrinom. Det diagnostiseres flere små svulster, og mikrokirurgi og strålekniv gir bedre resultater enn tidligere. Dette skyldes nok større oppmerksomhet omkring ensidig hørselstap, samtidig som påvisningen av akustikusnevrinom er langt lettere i dag enn med de invasive metoder som var nødvendige bare for et par tiår siden. Antall nye tilfeller av akustikusnevrinom som påvises per år i Norge nå er ca. 70, betydelig mer enn de 15 som Djupesland & Modalsli antok i 1979 (10).

Det første symptomet er vanligvis unilateralt hørselstap, mens vertigo og tinnitus er

Tabell 1 Antall opererte pasienter (n 99) 1988–97, klassifisert etter størrelse (Tos klassifikasjon, diameter i mm i den cerebellopontine vinkel (CP) og operasjonstype

Størrelse	Translabyrinthær = 60	Suboksipital = 39
Intrameatal	11	3
Liten, 1–10 mm	10	1
Medium, 11–25 mm	17	15
Stor, 26–40 mm	15	14
Gigant > 40 mm	7	6

mer sjelden. Typisk registreres et diskanttap. Det tok gjennomsnittlig 2–3 år fra første symptom til diagnosen ble stilt i vårt materiale. Enkelte pasienter hadde hatt unilateralt hørselstap i 10–20 år før CT eller MR ble rekvirert. Det er imidlertid ikke sikker korrelasjon mellom varigheten av symptomer og størrelsen på svulsten som blir påvist (3). Det er heller ikke korrelasjon mellom hørselstapets progrediering og vekst av svulsten.

Mer enn 16 % av pasientene som vurderes av øre-nese-hals-spesialist, kan ha ett eller flere symptomer forenlig med akustikusnevrinom (6). Selv etter otologisk og audiologisk undersøkelse vil mange data være inkonklusive. Det er derfor av stor betydning at pasienter med ulike typer hørselstap følges av øre-nese-hals-lege over tid. Hjernestammeresponsaudiometri er den mest sensitive audiologiske prøven, med en sensitivitet på 80–90 % og en spesifisitet på rundt 65 % (8). Et fornuftig diagnostisk opplegg med øre-nese-hals-undersøkelse, hjernestammestatus, rentone- og taleaudiometri, stapediusrefleks-tester og kalorisk vestibularisprøver gir et godt grunnlag for å vurdere pasienten og bedømme behovet for videre undersøkelser. Hjernestammeresponsaudiometri vil kunne gi en pekepinn om hvem som bør henvises til CT og MR, men pasienter med dårligere hørsel enn 70–80 dB vil ikke kunne testes. MR vil kunne bekrefte eller avkrefte mistanke om intrakranial patologi, og dette er i dag gullstandard ved denne type problemstilling. Ved påvist asymmetrisk hørselstap bør den kliniske og audiologiske undersøkelse gjentas innen 6–12 måneder.

På grunn av bedret bildediagnostikk med CT og MR kan det i dag påvises akustikusnevrinom på et tidlig stadium. Dette er et betydelig fremskritt, men skaper også en usikkerhet omkring det rette valg og tidspunkt for eventuell behandling. Både ved operasjon og stråleknivbehandling er resultatene best jo mindre svulstene er. Pasienter med akustikusnevrinom har imidlertid ofte initialt beskjedne symptomer som i liten grad affiserer dagliglivet. Svulsten er godartet, men i kraft av sin lokalisasjon kan den med økende størrelse medføre betydelig morbiditet pga. trykk mot hjernestamme og cerebellum. Behandling av akustikusnevrinom før de blir for store har derfor som målsetting også å hindre fremtidig morbiditet. Cystiske svulster (omkring 5 %) kan ha et eksplosivt vekstmønster (11) og bør opereres (12).

Den hyppigste komplikasjon ved kirurgi for akustikusnevrinom er facialispårese. Det fremgår av resultatene at facialisfunksjonen postoperativt er nøye relatert til størrelsen på svulsten. Problemene starter ved en svulstdiameter på 20 mm, dvs. når svulsten når til hjernestammen. Det er ikke forskjell i resultatene vedrørende operasjonstilgang. Kontinuerlig monitorering av facialisnerven under operasjonen øker sjansen for å bevare nervefunksjonen.

Tabell 2 Facialisfunksjon etter operasjon for akustikusnevrinom relatert til størrelse av svulsten (n 99) 1988–97. Funksjonen er gradert etter House-Brackmann (HB grad 1–2: normal/tilnærmet normal funksjon, HB grad 3: pårese, men kan lukke øyet, HB grad 4–6: kan ikke lukke øyet, en viss funksjon til paralysse. (Antall translabyrintære + suboksipitale operasjoner anført i parentes)

Størrelse (Tos)	HB 1–2	HB 3	HB 4–6
Intrameatal	14 (11 + 3)	0	0
Liten, 1–10 mm	11 (10 + 1)	0	0
Medium, 11–25 mm	21 (10 + 11)	4 (2 + 2)	7 (5 + 2)
Stor, 26–40 mm	19 (10 + 9)	3 (2 + 1)	7 (4 + 3)
Gigant > 40 mm	7 (3 + 4)	1 (1 + 0)	5 (3 + 2)

Hørselen går vanligvis tapt på det øret som opereres. Ved små svulster kan man i en del tilfeller ved tilgang suboksipitalt eller via midtre skallegrup bevare den hørsel som er igjen. Gardner & Robertson (13) fant ved gjennomgang av litteraturen bevart hørsel hos 33 % av 394 pasienter med hovedsakelig små svulster hvor hørselpreservasjon ble forsøkt. I vårt operasjonsmateriale på 99 pasienter har vi bevart hørselen i fem av 12 utvalgte tilfeller, mens vi kunne bevare hørselen etter stråleknivbehandling hos 76 % med tre års observasjonstid.

For å kunne fjerne akustikusnevrinom med minimal morbiditet er det nødvendig med betydelig kirurgisk erfaring. Dette kan bare oppnås ved sentralisering av behandlingen. Fem nevrokirurgiske sentre i Danmark som i perioden 1979–90 til sammen utførte kun 59 slike operasjoner hadde klart dårligere resultat enn det danske Rigshospitalet og Gentofte Kommunehospital (arbeider som en enhet), som hadde mange slike operasjoner (14). Mortaliteten etter suboksipital operasjon ved de nevrokirurgiske avdelinger i Danmark var 8,5 %, mens mortaliteten etter translabyrintære operasjon ved Rigshospitalet og Gentofte Kommunehospital var 1,8 %. Komplikasjoner som hematom, ventrikulær blødning, meningitt, hemiparalyse, abducensnerveparese, rekurrensparese, postoperativ sårinfeksjon og cerebrosposinalvæskelekkasje var også hyppigere ved de nevrokirurgiske avdelingene og forekom hos 21 av de 59 pasientene (36 %). Total facialisparalyse (HB-grad 6) oppstod hos 57 % etter suboksipital kirurgi ved danske nevrokirurgiske avdelinger og hos 11,5 % etter translabyrintære kirurgi ved Rigshospitalet og Gentofte Kommunehospital. Total fjerning av svulsten ble ikke oppnådd hos 17 av de 59 nevrokirurgiske pasientene (29 %). Ved Haukeland Sykehus har vi i vårt materiale 16 % facialisparalyse og 2 % mortalitet. Begge dødsfallene forekom i første halvdel av studiens observasjonsperiode. Ved kutt av n. facialis kan sutur av nerven (facialis-facialis-anastomose) eller fritt nervegraft benyttes (n. suralis, n. auricularis magnus). Ca. 50 % av pasientene oppnår da en ansiktsfunksjon tilsvarende HB-grad 3 (svakket facialisfunksjon, god tonus og evne til å lukke øyet). Resultatene presentert i vårt materiale

er således i god overensstemmelse med data fra sentralisert virksomhet i Danmark.

Pasienter med invalidiserende svimmelhet er ofte tjent med operativ fjerning av svulsten selv om den er liten. N. vestibularis kuttes, og rehabilitering av balansen kan bli meget tilfredsstillende hos de fleste. Kirurgisk fjerning av et akustikusnevrinom kan imidlertid være et betydelig inngrep for mange pasienter. Nærmere 50 % av opererte pasienter synes å oppleve dårligere livskvalitet etter operasjonen sammenliknet med tiden før (15). Dette er uavhengig av tumors størrelse. Yngre pasienter gjør det relativt dårligere postoperativt enn eldre.

Konklusjon

Ved Haukeland Sykehus har vi god erfaring med etablering av en tverrfaglig spesialistgruppe for vurdering og behandling av pasienter med påvist akustikusnevrinom og andre relaterte problemer. I faggruppen inngår otokirurg, nevrokirurg og nevrordiolog, og vi er også avhengige av et godt samarbeid med patolog. Pasientens symptomer må vurderes i forhold til alder og svulstens størrelse. Noen pasienter, særlig eldre, er ofte best tjent med initial observasjon og oppfølging med regelmessige kontroller. Andre bør behandles, og vi kan da tilby en behandling tilpasset pasientens behov, enten operasjon eller stråleknivbehandling.

Store svulster (> 25 mm) som komprimerer hjernestammen, med eller uten hydrocephalus, bør opereres hvis det ikke foreligger kontraindikasjoner. Cystiske akustikusnevrinomer bør også opereres. Små svulster som gir lite symptomer, kan med fordel observeres med årlig MR-kontroll (eventuelt CT). Vokser svulsten mer enn 2 mm per år og blir større enn 20 mm i diameter, vil det være indikasjon for behandling. Langvarig invalidiserende svimmelhet har også vært ansett som indikasjon for kirurgisk behandling.

Litteratur →

→

Litteratur

1. Tos M, Charabi S, Thomsen J. Acusticusneurinomer i Danmark, incidens og terapeutiske strategier. *Ugeskr Læger* 1993; 155: 445–9.
2. Tos M, Charabi S, Thomsen J. Incidence of vestibular schwannomas. *Laryngoscope* 1999; 109: 391–3.
3. Charabi S, Thomsen J, Tos M, Charabi B, Mantoni M, Borgesen SE. Acoustic neuroma/ vestibular schwannoma growth: past, present and future. *Acta Otolaryngol* 1998; 118: 327–32.
4. Pedersen CB, Jørgensen BG, Halaburt H. Acusticusneurinom: observation før operation. *Ugeskr Læger* 1993; 155: 449–52.
5. Moffat DA, Baguley DM, Evans RA, Hardy DG. Mastoid ache in acoustic neuroma. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 1043–4.
6. Fisher EW, Parikh AA, Harcourt P, Wright A. The burden of screening for acoustic neuroma: asymmetric otological symptoms in the ENT clinic. *Clin Otolaryngol* 1994; 19: 19–21.
7. Moffat DA, Hardy DG. Early diagnosis and surgical management of acoustic neuroma: is it cost effective? *J R Soc Med* 1989; 82: 329–32.
8. Swan IR. Diagnostic vetting of individuals with asymmetric sensorineural hearing impairments. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 823–6.
9. House JW, Brackmann D. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 146–7.
10. Djupesland G, Modalsli B. Diagnostikk av tumores i den cerebellopontine vinkel. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1979; 99: 636–7.
11. Charabi S, Mantoni M, Tos M, Thomsen J. Cystic vestibular schwannomas: neuroimaging and growth rate. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 375–9.
12. Charabi S, Tos M, Borgesen SE, Thomsen J. Cystic acoustic neuromas. Results of translabyrinthine surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120: 1333–8.
13. Gardner G, Robertson JH. Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988; 97: 55–66.
14. Charabi S, Tos M, Thomsen J, Borgesen SE. Suboccipital acoustic neuroma surgery: results of decentralized neurosurgical tumor removal in Denmark. *Acta Otolaryngol* 1992; 112: 810–5.
15. Nikolopoulos TP, Johnson I, O'Donoghue GM. Quality of life after acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope* 1998; 108: 1382–5.

○