

# L'approccio otoneurochirurgico al neurinoma dell'VIII n.c.

G. Precerutti\*, D. Fresca\*, G. Broich\*, G. Brambilla\*\*, G. Sangiovanni\*\*

La prima descrizione del neurinoma dell'8° n.c. la si deve a Sandifort che nelle sue « *Observationes anatomico-pathologicae* » (1777) descriveva come, esaminando la base del cervello con l'origine dei nervi, scoprì un piccolo nodulo aderente al nervo acustico destro, tanto consistente che poteva supporre fosse cartilagineo. Nel 1810 Leveque-Lasource stabilì per la prima volta una correlazione fra riscontro necroscopico e sintomi clinici presentati in vita dal soggetto, vertigine, cefalea, diminuzione del visus, acufeni e sordità, instabilità, edema delle estremità e deviazione della lingua. Si giunge così a Ballance (1894) cui si fa risalire la prima asportazione riuscita e poi ancora ad Olivecrona che primo si prefigge seriamente la conservazione del nervo facciale (1940), per arrivare a House che nel 1961 propugna una sistematizzazione semeiologica per la diagnosi precoce e crea vie e tecniche chirurgiche nuove (via transtemporale, translabyrinthica, transigmoidea). Nel 1973 per tali vie il gruppo di House aveva già una statistica di 625 neurinomi operati e oggi riportano una casistica di circa 250 neurinomi operati all'anno.

## ISTOPATOLOGIA DEL NEURINOMA DELL'VIII NERVO CRANICO

Il neurinoma o schwannoma che prende origine dalle cellule della guaina di Schwann non mostra caratteristiche istologiche peculiari per la sua sede.

Il tumore parte dalle cellule di Schwann, elaboratrice di collagene e strutture fibrillari stromali e, con la sua stessa membrana citoplasmatica, fonte della mielina nel sistema nervoso periferico, ove prende le funzioni dell'Oligodendrocita del SNC. Non è inutile gettare uno sguardo sulla ontogenesi della cellula di Schwann che nonostante abbia capacità collagenogenetiche e possa, secondo il Bloom, esprimere in coltura caratteri fagocitari, è pur sempre di origine ectodermica. Dall'ectoderma, infatti, attraverso il neuroepitelio primitivo, l'epitelio della cresta neurale e le cellule migranti si giunge all'elemento istologico in questione.

La proliferazione tumorale della cellula di Schwann crea neoplasie con intimo coinvolgimento delle strutture nervose dalle quali prende origine.

Questo fatto rende impossibile la conservazione del nervo d'origine, nella asportazione del tumore. La conservazione è del resto difficile anche per gli altri elementi nervosi vicini, anche se il tumore è capsulato e ad accrescimento espansivo e non infiltrativo, con comportamento istopatologico del tutto benigno.

Il tumore forma una piccola massa rotondo-ovale, liscia ed a contorni netti, la cui consistenza è elastica, molle o fluttuante. Il neurinoma dell'acustico è generalmente unico e prende origine nella grande maggioranza dei casi dal nervo vestibolare superiore, anche se non è esclusa, se pur eccezionale, l'origine dal VII nervo cranico nell'ambito del condotto uditivo interno. I neurinomi originano nell'ambito di questo condotto, probabilmente in corrispondenza della giunzione tra oligodendrogli e cellule di Schwann. Accrescendosi così si espandono al di fuori del foro acustico interno, fino a raggiungere l'angolo pontocerebellare, comprimendo i nervi V e VII ed infine lo stesso bulbo e ponte, tanto da poter determinare ostacoli al deflusso del liquor con sviluppo di un idrocefalo ostruttivo.

Oltre alla crescita verso l'encefalo il neurinoma può però dimostrare anche aggressione verso l'osso temporale che per compressione subisce processi di riassorbimento, e se pur assai raramente, anche dello stesso labirinto osseo endopetroso (Fig. 1).

\* Clinica Otorinolaringoiatrica - Università degli Studi di Pavia (Dir.: Prof. M. Cherubino).

\*\* Clinica Neurochirurgica - Università degli Studi di Pavia (Dir.: Prof. P. Paoletti).

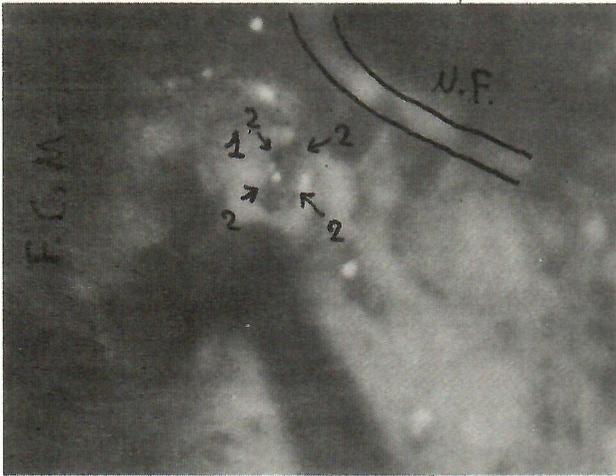


Fig. 1 - Raro caso di un voluminoso neurinoma del CUI ad invasione vestibolare. Nostra osservazione. 1) Estremità ampollare del canale semicircolare laterale. 2) Neurinoma che occupa interamente il vestibolo e deborda nella cavità ampollare. N.F.) II ginocchio e III porzione del n. facciale. F.c.m. fossa cranica media.

Il tumore mostra al taglio piccoli nodi relativamente duri e formazioni cistiche. Microscopicamente si osservano cellule disposte in fasci a decorso irregolarmente parallelo. È patognomonica, ma non sempre presente, la ben nota disposizione dei nuclei disposti allo stesso livello e paralleli tra loro, detta « a palizzata ». Sono presenti fasci di tessuto fibroreticolare e zone emorragiche.

L'accrescimento di questi tumori è molto lento e recenti studi autoptici depongono per una presenza, anche asintomatica, di un numero di tumori del nervo VIII molto superiore a quanto finora supposto.

Il tumore è generalmente unilaterale. Tumori ad identico significato clinico e simile aspetto istologico sono neurofibromi nella m. di v. Recklinghausen, i quali invece mostrano una relativamente alta incidenza di bilateralità, che deve pertanto indirizzare i sospetti diagnostici verso la neurofibromatosi, anche se mancano altre localizzazioni manifeste della malattia.

Il neurinoma costituisce nella incidenza clinica di oggi circa l'8-9% dei tumori dell'encefalo. Una ricerca di Swedish Cancer Research depone per una presenza di circa 55 neurinomi all'anno in Svezia con una popolazione di 8.000.000 di abitanti che corrisponde allo 0,7 su 100.000. Ricerche autoptiche hanno comunque ripetutamente dimostrato la probabile incidenza molto più elevata dei tumori al tavolo anatomico, ove si giunge ad 1 su 100 autopsie (Moberg e Coll. 1969).

## ANATOMIA CHIRURGICA DEL CONDOTTO UDITIVO INTERNO

Il condotto uditivo interno (CUI) è una invaginazione sulla parete postero-superiore dell'osso petroso.

Il suo forame interno si trova all'unione del terzo medio con due terzi laterali della rocca, a 30 mm circa dalla squama del temporale.

Il CUI si porta obliquo in senso medio-laterale e postero anteriore, in direzione del meato acustico esterno e forma un angolo di circa 45° con l'asse della rocca petrosa. In questo modo le pareti assumono lunghezza inuguale, la media delle misure effettuate è di

parete posteriore: 10.4 mm  
parete posteriore: 9.2 mm  
parete inferiore: 9.7 mm  
parete anteriore: 15.1 mm

Il diametro del condotto è compreso tra 4 e 5 mm.

Il foro acustico interno tagliato a sbieco, assumendo pertanto forma ellittica ed asse maggiore orizzontale. Il fondo del CUI è costituito da una lamina ossea divisa da una cresta orizzontale, detta cresta falciiforme, in due piani, quello superiore è a sua volta diviso da uno sperone osseo verticale (Bill's Bar) in due fossette: in quella anteriore troviamo l'orifizio interno del canale di Falloppio, nella posteriore il foro del vestibolare superiore. Il piano inferiore è costituito anteriormente dal Tractus Spiralis Foraminosus, base del modiollo e punto di penetrazione del nervo cocleare e posteriormente da due forami, uno anteriore con il foro per il vestibolare inferiore, nervo sacculare, ed uno più in addietro chiamato forame singolare del Morgagni per il nervo del canale semicircolare posteriore.

Il condotto uditivo interno contiene i nervi VIII e VII con l'intermediario del Wrisberg con i vasi dell'orecchio interno. La disposizione corrisponde alle sudescritte parti d'entrata nell'osso. La topografia delle fibre del n. facciale è in grandi linee dall'avanti verso l'indietro, a lamine verticali: fibre motrici, fibre nasolacrimali (dal n. lacrimatorio dello Yagita); sensoriali gustative e fibre del n. salivatorio superiore di Kohnstamm.

In questa sede entrano poi le fibre di anastomosi acustico-facciali, generalmente 2 o 3, esili, che portano fibre parasimpatiche cocleari (Eyries, 1973) o per altri, del fascio efferente di Rasmussen.

Uscito dal condotto uditivo, il pacchetto nervoso decorre nella cisterna pontocerebellare laterale per un tratto di ca. 29 mm subendo una rotazione a carico dei nervi vestibolari che si portano al di sopra del cocleare.

I vasi contenuti nel CUI, di massima importanza chirurgica, vennero descritti inizialmente da Siebenmann nel 1899 e poi da Konaschko nel 1927. In questi lavori l'arteria uditiva interna verrebbe a costituire nella prima versione, una arteria unica, poi divisa in art. vestibolare ant. e art. cocleare comune, a sua volta divisa in art. cocleare propria e art. cocleo-vestibolare. Nella seconda versione invece si formano subito due arterie, la vestibolare cocleare ant. a sua volta scissa in art. vest. ant. e art. cocleare propria e vestibolo-cocleare posteriore. Le arterie labirintiche penetrano sempre nello spazio

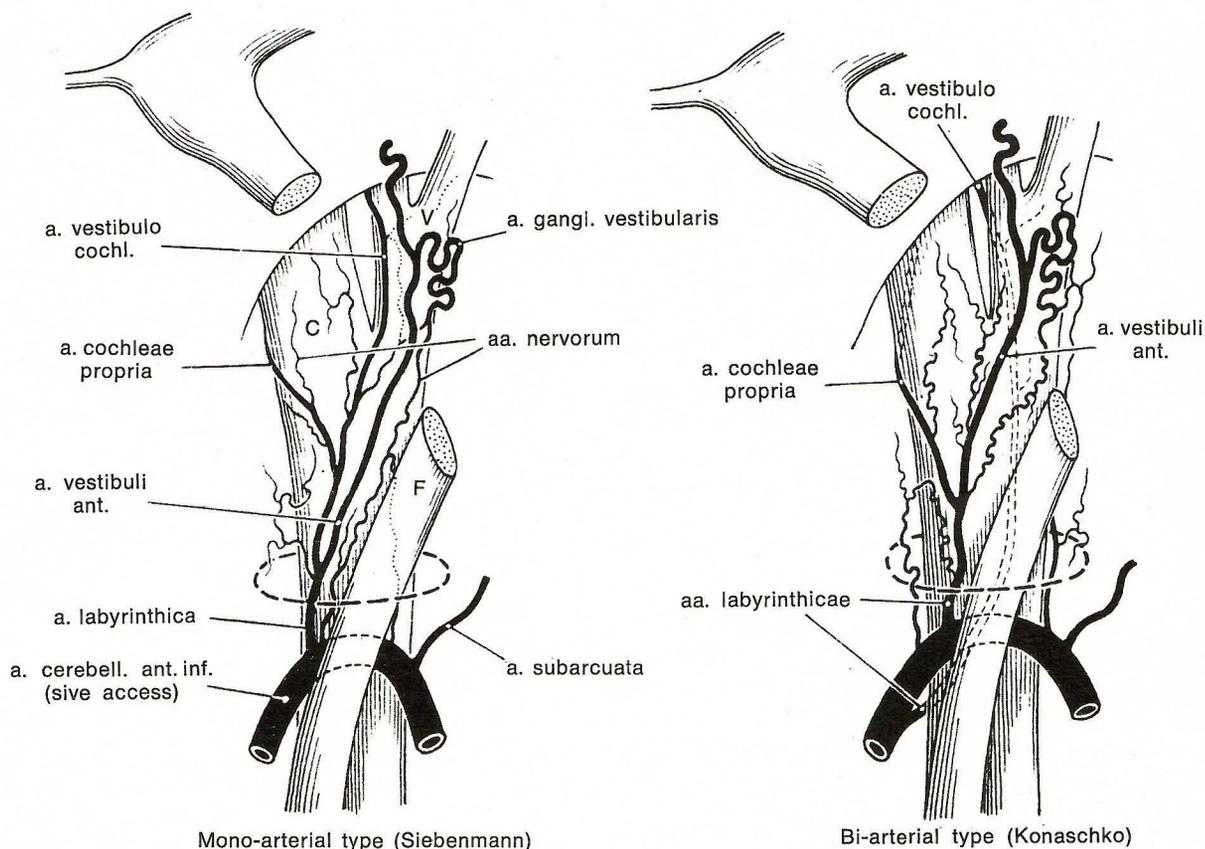


Fig. 2 - (U. Fisch) vedi testo.

antero-inferiore nel CUI all'incirca tra facciale e cocleare (Fig. 2).

È comunque da tenere presente l'estrema variabilità del quadro di vascolarizzazione del CUI per cui l'arteria cerebellare antero-inferiore, collaterale della basilare, può essa stessa entrare nel condotto costituendo ivi un'ansa. Questa arteria deve essere conservata ad ogni costo, anche a prezzo della interruzione dell'intervento, perché la sua lesione porta a necrosi del ponte e dei peduncoli cerebellari.

Si arriva oggi a negare nella maggioranza dei casi autonomia anatomica alla uditiva interna, che sarebbe generalmente nient'altro che la stessa cerebellare ant. inf. che nel 10% dei casi fa ansa nel condotto.

Le vene sono di scarsa importanza chirurgica e si gettano nel seno petroso superiore e inferiore. Non sono noti linfatici nel CUI (recentemente è stato descritto un caso di emispasmo facciale dovuto alla presenza di un linfonodo nel canale di Falloppio, fatto che resta da valutare e confermare). (Niksič-Ivancic e Coll.).

### Rapporti anatomici del CUI

Per l'approccio chirurgico sono primariamente importanti le pareti superiore e posteriore del CUI. La

parete anteriore è separata dal canale carotideo da poche cellule aeree che possono anche mancare ed è in rapporto lateralmente con la base della coclea che forma anche parte del fondo del CUI. La parete inferiore è posta in rapporto col golfo della giugulare, separata da alcune cellette, di cui è possibile la mancanza con deiscenza della parete ossea in rapporto diretto con la giugulare. La parete posteriore del condotto corrisponde per un certo tratto alla parete posteriore della rocca, poi prende rapporto con la cavità vestibolare ed il suo fondo è una continuazione mediale del piano della parete anteriore dell'ampolla del canale semicircolare laterale, a sua volta anteriormente in rapporto col primo ginocchio del facciale, il ganglio genicolato e l'inizio della seconda porzione di questo nervo.

Sulla superficie posterosuperiore della rocca il poro acustico interno si trova ca. 10 mm dall'acquedotto del vestibolo e ca. 5-6 mm. dalla fossa subarcuata.

La parete superiore è invece separata dalla fossa cranica media da una sottile lamina di osso eburneo. Non smentendosi anche qui però la variabilità dell'anatomia della rocca è necessario segnalare la possibile presenza, rara ma non eccezionale, di alcune cellette sopraditive che sporgendo nella parete supero-anteriore dell'osso ne alterano la normale morfologia es-

senziale per una localizzazione del condotto nell'approccio transtemporale.

La situazione del condotto può essere localizzata in vari modi, descritti successivamente da vari autori.

Punti di repere sono comunque: l'art. meningea media, in avanti, l'eminenza arcuata e la squama del temporale lateralmente e la cresta superiore della rocca posteriormente.

Pochi millimetri dietro al forame spinoso o piccolo rotondo, da cui appunto entra la meningea media già detta, si incontra lo iato di Falloppio, forame d'uscita del nervo grande petroso superficiale e altri forami accessori per i nervi piccolo petroso superficiale e i due rami del petroso profondo proveniente dal n. di Jacobson.

L'eminenza arcuata che si trova a 21 mm dalla squama del temporale, Bellocq fa rilevare che contrariamente alla convinzione comune, questa non è espressione esatta topografica del canale semicircolare superiore ma ne contrae solo stretti rapporti.

#### VIE DI AGGRESSIONE DEL CONDOTTO UDITIVO INTERNO

Venendo così a parlare delle vie che la moderna chirurgia ha a disposizione per l'aggressione del condotto dobbiamo subito raccogliere queste in 3 interventi di base: la via suboccipitale, la più vecchia, eseguita specialmente da Dandy e Olivecrona; la via transtemporale, eseguita per la prima volta da Hartley per l'accesso al nervo trigemino e la via translabyrinthica, eseguita per la prima volta da Panse nel 1904.

**La via suboccipitale** - Prima in ordine di tempo ad essere attuata, consiste in una apertura della fossa cranica posteriore attraverso la squama dell'occipitale posteriormente al seno sigmoideo. Essendo necessario lo spostamento del lobo cerebellare, fonte spesso di pericolose compressioni trasmesse sul tronco, Olivecrona ridusse notevolmente la mortalità originariamente molto alta, proponendo una emicerebellectomia con conservazione dei nuclei del tetto e dentato, essendo così possibile una certa ripresa funzionale postoperatoria. L'accesso è pertanto verso la faccia posteriore della rocca, verso il poro acustico interno, passando per l'angolo pontocerebellare. Questa via permette l'asportazione di neurinomi di grande calibro. L'intervento è però gravato da una infausta prognosi per quanto riguarda la funzionalità facciale.

Per questo nel 1969 Rand e Kurze propongono l'impiego congiunto delle metodiche otoneurochirurgiche per abbattere anche la parete posteriore del meato acustico permettendo così una asportazione completa del tumore, che rammentiamo origina profondamente nel condotto, e migliorando la prognosi per il nervo facciale, che però rimane sempre decisamente grave. (5-15% di indennità funzionale dopo l'intervento sec. Morrison).

Più recentemente è stato proposto ed attuato l'inter-

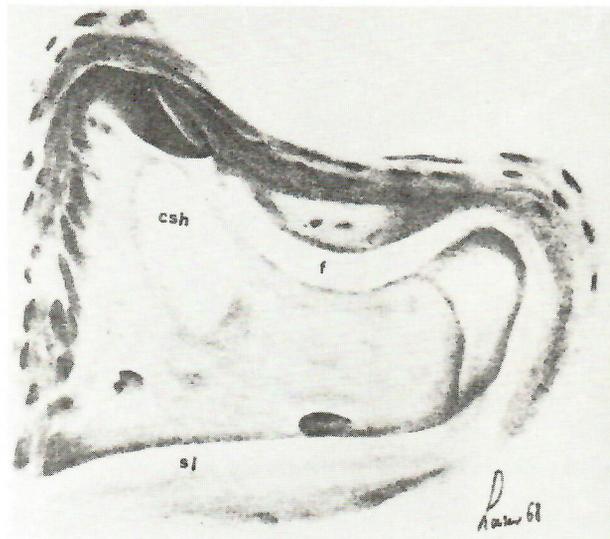


Fig. 3 - Ampia mastoidectomia (da Garcia-Ibanez).  
csh: canale semicircolare laterale - f: facciale - sl: seno sigmoide.

vento per via suboccipitale con tecnica microchirurgica, che risulta essere attualmente l'intervento di scelta per neurinomi di notevoli dimensioni.

**La via translabyrinthica** - È la tecnica più adeguata per l'asportazione di tumori di medio calibro, cioè tra 8 e 35 mm. La tecnica venne messa a punto principalmente da House nel 1964.

L'intervento inizia con una mastoidectomia il più possibile ampia, con larga esposizione del triangolo interseno facciale di Trautman. Questa zona costituisce una strettoia limitante ed ogni frazione di millimetro in essa guadagnato favorisce le manovre sul CUI.

È utile scoprire posteriormente la dura madre della fossa posteriore medialmente al seno sigmoide e superiormente arrivare fino a quella della fossa media. Come punto di riferimento si apre l'attico visualizzando il martello e l'incudine che viene estirpata. Si crea così un triangolo tra facciale, piano della fossa cranica media e seno sigmoide, con prolungamento anteriore limitato dalla seconda porzione del facciale vicino al ganglio genicolato e dal tegmen timpani.

In fondo al triangolo si trova il blocco di osso eburneo contenente il labirinto (Fig. 3) (da E. Garcia Ibanez).

Fresando ora in profondità si incontra come prima struttura il canale semicircolare laterale, che nel campo operatorio assume disposizione verticale. Il canale semicircolare posteriore viene poi aperto pochi millimetri indietro al canale laterale, col quale descrive un angolo di 90°. Il canale a volte è separato da pochissimo osso della parete posterosuperiore della rocca e bisogna tenerne conto per non traumatizzare la dura.

Fresando in profondità si scopre, ad un piano deci-

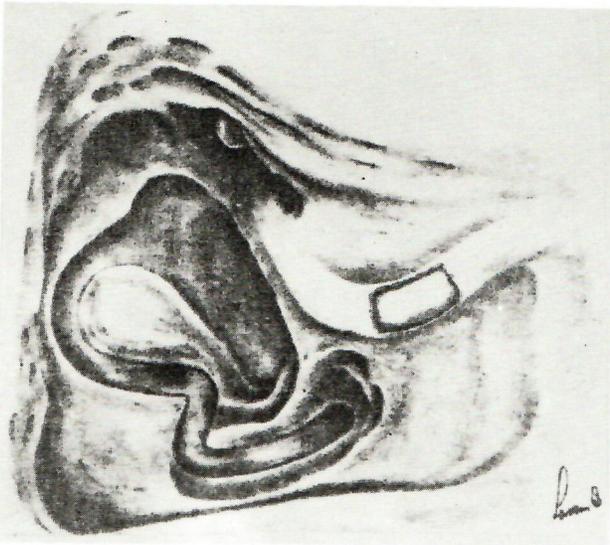


Fig. 4 - Labirintectomia (da Garcia-Ibanez). csh: canale semicircolare laterale - css: canale semicircolare superiore - csp: canale semicircolare posteriore.

samente più profondo, il canale semicircolare superiore, la cui identificazione può avvenire sia seguendo il posteriore fino alla crus commune sia partendo dall'ampolla del canale laterale attraverso la cavità del vestibolo. (Fig. 4) (da Garcia-Ibanez). Fresando in profondità si espone il vestibolo osseo e il punto di riferimento più importante è la parete anteriore dell'ampolla del canale semicircolare laterale, che corrisponde in profondità esattamente al fondo del CUI. La parete esterna del C.S.C.L. costituisce il limite anterosuperiore della demolizione ossea. Aperto il CUI in fondo al vestibolo e inciso la dura, si nota il pacchetto nervoso, con in primo piano i due nervi vestibolari, sup. e inf., e in profondità superiormente il facciale e inferiormente il cocleare. Fig. 5 (da E. Garcia Ibanez).

I due nervi vestibolari sono divisi nel fondo del CUI dalla cresta falcefornata. Il nervo vestibolare superiore e il facciale sono divisi invece da una cresta ossea, la cosiddetta « Bill's bar » che è punto di repere fondamentale per l'identificazione del nervo facciale, che infatti si trova profondamente ad esso e va ad ogni costo conservato. Esso deve essere distaccato accuratamente dalla capsula del neurinoma, che per questo può, se necessario, essere aperta e permettere una riduzione preliminare della massa tumorale. Se il tumore si estende oltre il CUI bisogna aprire congruamente la dura della fossa posteriore fino ad esporre il peduncolo nervoso nella cisterna pontocerebellare laterale.

Per la mastoidectomia si usano frese taglienti, come anche per la prima aggressione del blocco labirintico. Per il lavoro sulla 3ª porzione del facciale e sul vestibolo verso il CUI è obbligatorio l'uso delle frese diamantate con irrigazione-aspirazione continua.

Punto di repere essenziale sul vivo è l'arteria subarcuata che si trova lungo tutto il blocco labirintico nella concavità del canale semicircolare superiore.

In caso che lo spazio intersinuoso facciale non permettesse una sufficiente esposizione dell'angolo pontocerebellare è possibile previa legatura del seno sigmoideo passare ad una via combinata translabyrinthica-transigmoidea fino a raggiungere le condizioni della suddescritta via suboccipitale. (Borchardt 1905, Hitselberger e House 1966). (Fig. 6 e 7 da E. Garcia-Ibanez).

*La via transtemporale* - Per tale via il CUI viene aperto dalla parete superiore.

Si realizza prima una craniotomia a forma trapezoidale di 4 x 3 cm la cui base minore è situata sopra la radice zigomatica del temporale. In genere si preferisce asportare il pezzo d'osso, piuttosto che creare un lembo osteoplastico. Esposta la dura madre si applica il separatore autostatico di House, modificato da

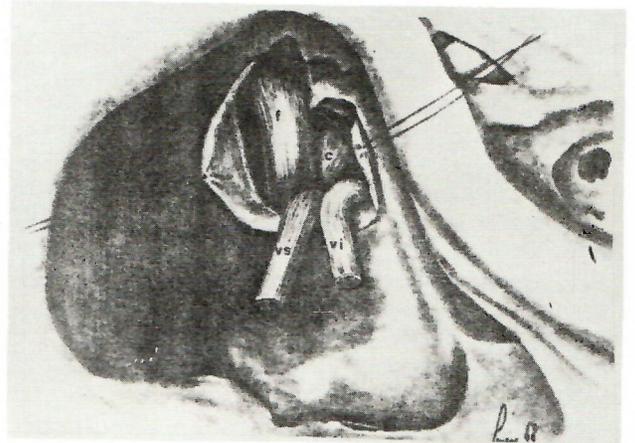


Fig. 5 - Esposizione del CUI (da Garcia-Ibanez). f: facciale - c: cocleare - vs: vestibolare superiore - vi: vestibolare inferiore.

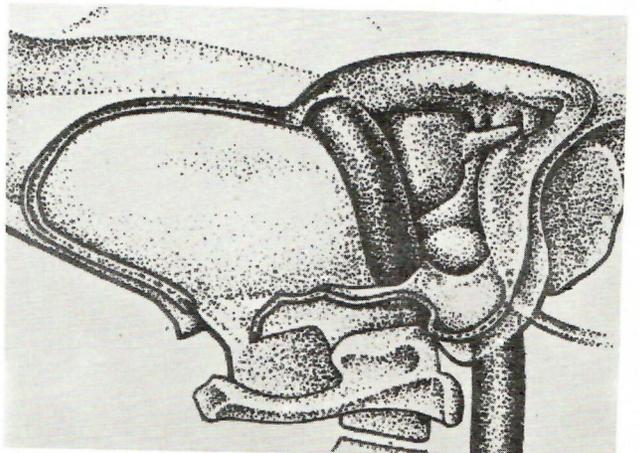


Fig. 6 - Accesso translabyrinthico-transigmoideo (da Garcia-Ibanez). Esposizione del seno sigmoideo.

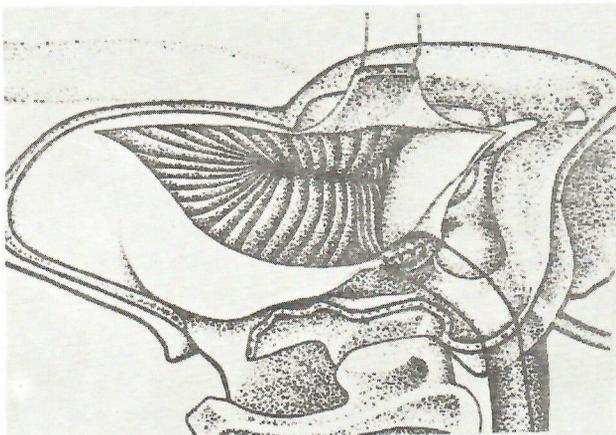


Fig. 7 - Accesso translabyrinthico-transigmoideo (da Garcia-Ibanez). Visione totale del campo operatorio.

Garcia-Ibanez con un sistema di aspirazione-irrigazione continua. Si scolla la dura madre fino al margine superiore della rocca, ove corre il seno petroso superiore che deve essere salvato.

Si sezionano aderenze fibrose osteo-durali e piccoli vasi usando la coagulazione bipolare.

In avanti e in profondità si giunge fino al forame spinoso e alla arteria meningea media. Poi si identifica l'eminanza arcuata.

Su una linea tra questa e il forame spinoso, a ca. 15 mm da questo ultimo, si può localizzare il grande petroso superficiale. Si è così giunti ad esporre tutto il campo chirurgico e viene riposizionato definitivamente il separatore autostatico.

Esistono ora vari sistemi per identificare il CUI, che deve essere aperto poi con fresa diamantata ed aspirazione-irrigazione continua; accenneremo qui brevemente ai principali.

**Metodo di House (1961)** - Scoprire il n. petroso e successivamente il ganglio genicolato per seguire poi il facciale fino al CUI. Si corre però maggiore pericolo di lesionare il facciale nella fresatura e si possono turbare le condizioni di vascolarizzazione del nervo.

**Metodo di Fisch (1970)** - Questo autore riferisce la costanza dell'angolo di 60° tra l'asse del condotto uditivo interno e il canale semicircolare superiore. Esponendo la « linea blu » di questo canale e determinandone così la posizione, si può arrivare al fondo del condotto uditivo interno distante ca. 10 mm. Si corre però il rischio di apertura accidentale del CSCS e si procura inoltre un notevole traumatismo sonoro trasmesso al labirinto membranoso.

**Piroloux, Chouard (1972) e Sterkers (1973)** propongono di usare come repere l'asse binauricolare. Il CUI si troverebbe a 28-30 mm di distanza dalla squama del temporale su questo asse. Il metodo presenta

la difficoltà che i punti di repere sono posti al di fuori del campo chirurgico.

**Cohandon e Costel** nel 1968 traggono una linea parallela al margine superiore della rocca a partire dal punto più alto dell'eminanza arcuata, spostandosi medialmente su questa linea di 10 mm incontrano il CUI. Il metodo presenta analoghe obiezioni di quello di Piroloux e inoltre l'eminanza arcuata non è sempre anatomicamente identica col CSCS (Bellooq).

**Metodo di Garcia-Ibanez (1973)** - Vengono identificati l'eminanza arcuata e il n. grande petroso superficiale come punti di repere.

Una linea che prolunghi la direzione del nervo passa immediatamente lateralmente all'ampolla del CSCS. Una seconda linea, seguente la direzione dell'eminanza arcuata incontrerà la prima in un punto, formando un angolo aperto medialmente. Sulla bisettrice di questo angolo, a ca. 5 mm di codesto punto, si incontra il fondo del CUI.

Quest'ultima tecnica ci sembra la migliore non necessitando essa di alcuna operazione preliminare di fresatura sull'osso ed essendo così di minimo traumatismo.

All'apertura del CUI si visualizza, per trasparenza attraverso la dura, il pacchetto nervoso. È opportuno lasciare la dura intatta per il maggior tempo possibile per evitare una fastidiosa liquorrea e per prevenire la penetrazione di schegge ossee nel condotto. Finita la fresatura si apre la guaina durale con un microbisturi tipo Wullstein longitudinalmente, aprendo la visione in avanti sul n. facciale e indietro sul vestibolare superiore uniti dalle anastomosi acustico-facciali. Separando i due nervi si osservano il cocleare in avanti e il vestibolare inferiore indietro su un piano più profondo. Si escide il neurinoma con il nervo vestibolare superiore, separando accuratamente la capsula dal nervo facciale.

Si chiude la breccia temporale con l'osso escisso prima. È rara la formazione di fistole liquorali, al che si impone la riapertura e copertura del condotto con impianto muscolare autoplastico.

## DIAGNOSTICA E CLINICA DEL NEURINOMA

Il neurinoma dell'VIII nervo cranico può insorgere in età dai 15 ai 60 anni con una media di 42 anni circa, con una prevalenza netta del sesso femminile rilevata da pressoché tutti gli autori.

L'esordio clinico dei sintomi è generalmente graduale, anche se non mancano casi di perdita uditiva subitanea la cui causa venne poi trovata risiedere in un neurinoma compromettente la vascolarizzazione dell'orecchio interno.

Già Cushing nel 1917 elaborò la seguente tabella della comparsa successiva dei sintomi nel neurinoma dell'acustico:

1 sintomi uditivi e labirintici;

- 2 cefalea occipito-frontale;
- 3 segni e sintomi cerebellari;
- 4 interessamento dei nervi cranici adiacenti al tumore;
- 5 segni e sintomi di ipertensione endocranica;
- 6 disartria e disfagia;
- 7 crisi cerebellari e difficoltà del respiro.

Anche se la sintomatologia è statisticamente in rapporto con la dimensione del tumore, nel singolo caso questa relazione non è attendibile, questo vale specialmente per i tumori di dimensioni relativamente piccole rispetto a quelli osservati da Cushing.

I primi sintomi possono essere riassunti in ipoacusia, acufeni e turbe dell'equilibrio. L'ipoacusia è generalmente progressiva, più accentuata sugli acuti; essa può però essere anche fluttuante e si pensa che il 15% delle sordità improvvise sia da ascrivere a neurinomi. È sempre unilaterale. L'acufene manca di ogni caratteristica, può essere ad alta o bassa tonalità, pulsante o continuo, variabile o progressivo. La vertigine è presente nel 25% dei casi ed è generalmente ad attacchi parossistici, tipo Menière. È possibile dolore nevralgico o parestesia nel condotto uditivo esterno.

In tumori di diametro superiore a 20 mm insorgono poi i seguenti sintomi:

- 1) cefalea occipito-frontale, frequente e senza orario preciso d'insorgenza, evolvente poi in ipertensione endocranica;
- 2) disturbi dell'equilibrio, non solo di origine vestibolare ma con segni di compromissione cerebellare, con asinerzia, dismetria, adiadocinesi ed ipotonia. La sindrome non ha carattere peculiare ed è sempre omilaterale alla sede del tumore;
- 3) interessamento di altri nervi cranici oltre all'VIII, i nervi I e II possono venire compromessi a causa della ipertensione endocranica, tutti gli altri sono soggetti a possibili rapporti diretti con il tumore. Le paralisi degli oculomotori sono rare, è frequente invece una compromissione del trigemino con parestesie e abolizione del riflesso corneale, possibile senso di fastidio nel territorio del V, mai del tipo dolore da « dic toloreaux ».

Il facciale si rivela relativamente ben conservato anche in presenza di tumori di grandi dimensioni; è invece possibile notare deficit a carico della lacrimazione e del senso del gusto, segni di compromissione della componente sensoriale e afferente viscerale.

Tumori grandi possono poi provocare paralisi combinate posteriori (IX, X, XI) e, per compressione del bulbo, segni piramidali con rari disturbi sensitivi.

Sono stati proposti molti esami audiologici per la diagnosi del neurinoma, ma al vaglio dei risultati si può concludere che nessuno è determinante.

Il test audiologico del Decay del riflesso stapideo ha una positività secondo gli autori da 36 a 100% dei casi con una media del 65% (Johnson). L'elevazione abnorme della soglia del riflesso dà inoltre, secondo alcuni, risposte positive nel 71% dei neurinomi. I due

esami combinati sarebbero in grado di indicare dal 71 al 100% dei casi. Resta da dire comunque che il neurinoma, come può provocare sordità fluttuanti o brusche per compromissione della irrorazione dell'orecchio interno, può anche dare segni di recruitment che vanificano la ricerca del riflesso stapideo aumentato di soglia.

Gli esami elettro-nistagmografici mostrano spesso nistagmo orizzontale rotatorio spontaneo, alle prove termiche nell'80% c'è iporefflessia unilaterale, nel 20% si osservano risposte normali (House).

Oltre ai falsi negativi, che comunque oscillano intorno al 20%, bisogna però anche tenere presente l'enorme quantità di falsi positivi che con questi soli criteri si accumulano in ogni ambulatorio audiologico.

Norrè conclude che ogni paziente con ipoacusia e acufene deve essere sottoposto ad audiometria. Ogni deficit percettivo asimmetrico dovrebbe essere sottoposto a prove vestibolari se queste dimostrano deficit unilaterale si impone una indagine radiologica.

Gli esami radiologici sono, in ordine di esecuzione: radiogrammi standard con incidenze tipo Stenvers, o transorbitaria delle rocche, stratigrafia, contrastografia, TAC.

L'indagine radiografica ricerca la presenza dell'allargamento del calibro del condotto uditivo interno, che è specialmente indicativo se accompagnato da segni di lisi ossea. Un condotto corto e a pareti ispessite è altrettanto sospetto. (Fig. 8).

Esame di primaria importanza è la tomografia computerizzata, che permette la diagnosi di sicurezza di tumore dell'VIII n.c. nel 100% dei casi di tumore di diametro superiore a 1.5 cm (Rettinger e Coll. 1980). Esame successivo è la cisternomatografia con contrasto liposolubile (lipiodol) o, come recentemente è entrato nell'uso, con aria e poi TAC, che permette

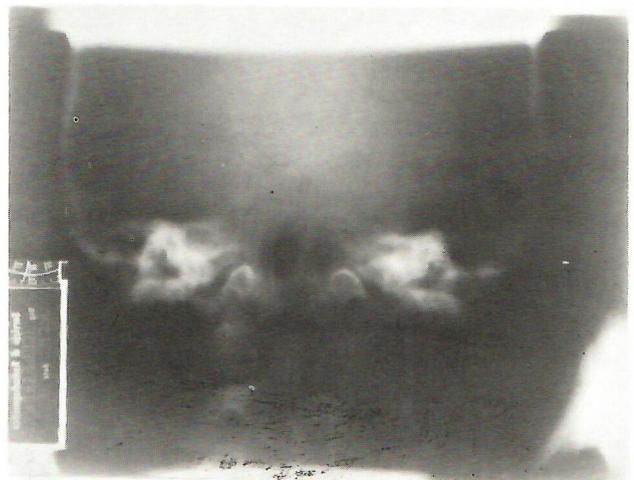


Fig. 8 - Stratigrafia delle rocche petrose: marcata asimmetria dei condotti uditivi interni. Il destro appare dilatato con erosione e demineralizzazione dei suoi contorni ossei.

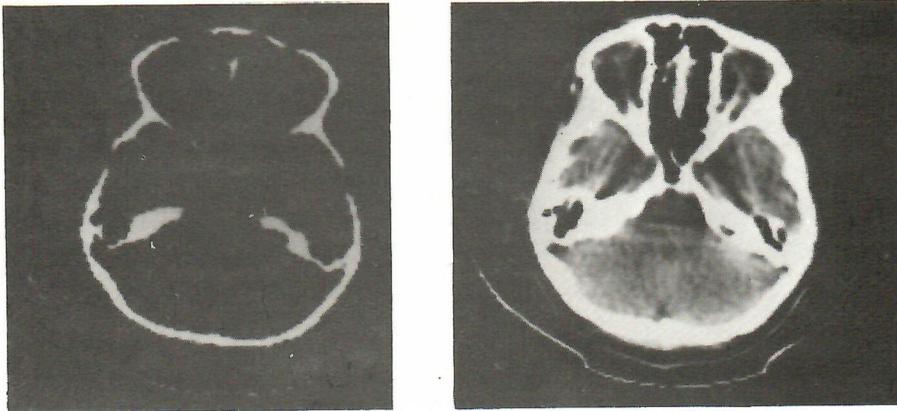


Fig. 9 - Tomografia Assiale Computerizzata (basale): (ampliamento del meato acustico interno di destra, ben evidenziato con i settings per l'osso, compatibile con un neurinoma dell'VIII nervo cranico.

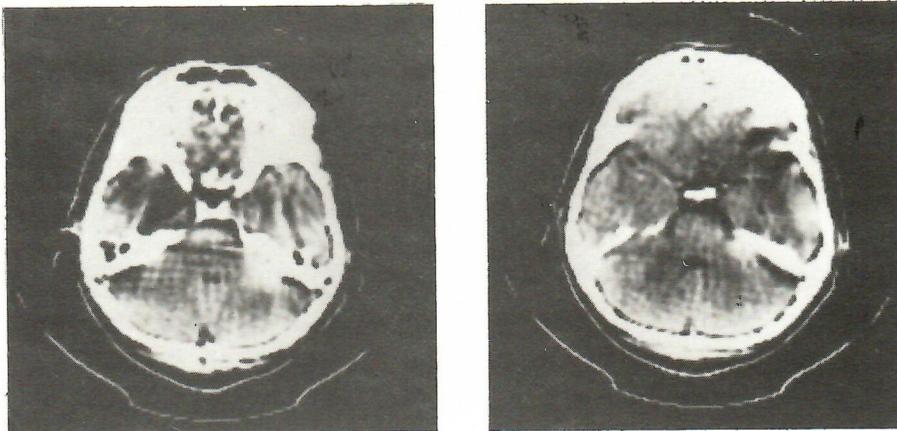


Fig. 10 - Tomografia Assiale Computerizzata (dopo mezzo di contrasto): impregnazione omogenea, a margini sfumati, in corrispondenza della cisterna dell'angolo ponto-cerebellare di destra; la presenza di artefatti dovuti ad effetto di volume parziale non consente una diagnosi sicura di estrinsecazione intracranica del neurinoma dell'acustico.

di diagnosticare anche tumori intracanalicolari per mancata penetrazione del mezzo di contrasto nel condotto. (Fig. 9-10-11).

È inoltre indispensabile da ricordare lo studio angiografico della sezione dell'angolo pontocerebellare, eseguito attraverso la puntura diretta al collo dell'arteria vertebrale o, per via retrograda con puntura dell'arteria brachiale o con cateterismo selettivo alla Seldinger per via femorale. Tale studio è di estrema importanza per individuare la vascolarizzazione della neoplasia, presupposto indispensabile ad ogni atto chirurgico, specialmente se il tumore è di notevoli dimensioni e quindi contrae aderenze con le strutture vicine.

Un metodo di recentissima applicazione è basato sulle risposte elettriche evocate dal tronco encefalico. Nei neurinomi grandi nella maggioranza dei casi manca l'onda V<sup>a</sup>, che nel 91% dei casi è ritardata con differenza destro-sinistra superiore a 0.4 msec. Il ritardo dell'onda V<sup>a</sup> viene confermato anche da altri autori (Gerull 1978), Selters nel 1977 riferisce un

aumento interaurale di latenza della onda superiore a 0.2 msec nel 61% dei casi, sottolinea però anche la possibilità che per spostamento del tronco e compressione controlaterale si possa osservare un aumento controlaterale di latenza che vanifica l'uso esclusivo del ritardo relativo senza tenere conto di quello assoluto. Secondo una comunicazione personale di A. de la Cruz del gruppo di House, un ritardo relativo interaurale dell'onda V<sup>a</sup> delle risposte elettriche nel tronco è il dato di maggiore attendibilità diagnostica. Quando presente infatti corrisponde nel 98% dei casi alla presenza del neurinoma dal lato del ritardo. Non è risultato invece dalla casistica dell'Otology Foundation che esistono dei dati assoluti di ritardo o alterazioni dei valori assoluti delle varie onde delle risposte elettriche del tronco encefalico (Thornton) che siano altrettanto probanti.

#### Selezione della via d'accesso

In accordo con la scuola di House si possono distin-



Fig. 11 - Cisternografia con lipiodol: mancato riempimento del meato acustico interno in un caso di neurinoma intracanicolare dell'VIII n.c. sinistro.

guere i neurinomi secondo la loro dimensione in piccoli (8 mm), medi (8 mm-35 mm) e grandi (35 mm). Le tecniche che abbiamo finora descritto provocano accessi di differente ampiezza al CUI e all'angolo pontocerebellare, essendo d'altro canto anche combinati con differenti pericoli e problemi chirurgici.

L'accesso transtemporale extradurale è il meno traumatizzante di questi interventi. Esso non apre che la dura del CUI e non lede le funzioni dell'orecchio interno, la distruzione di osso è minima. I pericoli sono la mancata esatta localizzazione del fondo del CUI e una lesione del nervo facciale dopo fresatura del tetto del ganglio genicolato: questi eventi sono oggi rari. Il grande svantaggio è la ridotta dimensione dell'accesso al CUI che viene aperto solo sulla sua parete terminale cosicché si rende possibile solo l'asportazione di tumori di ridotto calibro, completamente intracanicolari. Si tende pertanto a preferire questa via nei tumori di diametro uguale o inferiore a 0.8 cm. L'intervento produce la perdita dell'udito nel 25% dei casi (Fisch).

La via translabyrinthica è la più familiare all'otochirurgo quella di più semplice comprensione concettuale.

Essa distrugge il labirinto posteriore e provoca pertanto la completa perdita dell'organo dell'udito. I rischi generali connessi con l'apertura del CUI per questa via sono relativamente ridotti, anche se superiori a quelli della via transtemporale. In questo intervento si apre ampiamente la fossa cranica posteriore con apertura della dura madre e visione diretta dell'angolo pontocerebellare. L'intervento permette nell'80-90% dei casi la salvaguardia del nervo facciale situato supero-profondamente nel campo operatorio. L'accesso chirurgico assume però una configurazione generale a doppio cono con strettoia corrispondente all'affrontarsi della sporgenza del facciale/parete ant. ampolla del canale semicircolare laterale e del seno sigmoideo, tanto che l'intervento così inteso viene generalmente riservato ai neurinomi non più intracanicolari ma inferiori a 3.5 cm di diametro.

La via di accesso suboccipitale permette il più ampio accesso all'angolo ponto cerebellare e consente l'aggressione di neurinomi di dimensioni anche superiori ai 3.5 cm. Su di essa grava però la cattiva prognosi per il nervo facciale, il rischio di mortalità post-operatoria per edema precoce e tardivo del tronco, la difficile radicalità dell'intervento anche nella sua variante transmeatale: eventi tutti che hanno però perso molto della loro importanza dopo l'introduzione delle tecniche microchirurgiche.

Resta a favore di tale via che a volte, se pur raramente, è possibile salvare il nervo cocleare con risparmio dell'udito.

Questa via resta pertanto di elezione per i grandi neurinomi.

Sta di fatto che oggi la distinzione di queste vie comincia a vacillare, specialmente con l'affermazione della collaborazione essenziale in questo campo del neurochirurgo e dell'otochirurgo che permette una nuova impostazione giustamente otoneurochirurgica del problema. Così specialmente i confini delle ultime due tecniche si fanno vaniscenti. Bisogna infatti tenere presente che anche i nostri mezzi d'indagine non sempre permettono una esatta determinazione del diametro del neurinoma e non è inusuale che il chirurgo si trovi a dover affrontare un tumore di dimensioni ben superiori a quelle indicate dagli esami radiologici.

Si va pertanto affermando il concetto più eclettico di un primo approccio otologico con labirintectomia e apertura del CUI dopodiché si interviene con tecnica neurochirurgica per l'approccio alla cisterna ponto cerebellare laterale.

Se la summenzionata strettoia dell'accesso translabyrinthico dovesse essere di problema, si procede a legatura del seno sigmoideo, atto chirurgico che non riseriva pericoli per il paziente per altro sano, permettendo così al neurochirurgo di estendere il suo intervento posteriormente tanto quanto le dimensioni del neurinoma richiedono. Così si evita la resezione cerebellare e rimane altrettanto possibile una accurata dissezione del

facciale nel CUI, che così riporta la sua prognosi funzionale ai valori ottimistici dell'intervento translabyrinthico, senza per questo limitare le dimensioni dell'accesso all'angolo pontocerebellare.

Si vede così che la chirurgia del neurinoma dell'VIII nervo cranico, un tempo giudicata inesequibile, è oggi alla portata della chirurgia moderna con valori di sopravvivenza e prognosi a lungo termine ben accettabili, se non ottimi, per tumori della base del cranio. Anche in questo campo, come in altri del resto della nascente otoneurochirurgia, che da sperimentale si accinge a diventare normalmente applicata nei centri specialistici ad essa dedicata, si riafferma un'altra volta la fruttuosità della collaborazione stretta interdisciplinare nei campi della chirurgia di confine, in questo caso tra il neuro e l'otocirurgo.

**SUMMARY.** *In this communication we describe the most important surgical approaches to the internal auditory channel and its main pathology, the acoustic neuroma. These approaches are reassurable in three fundamental surgical attempts: the transtemporal, the translabyrinthine and the suboccipital way. We underline that it is of main importance to make a combined otosurgical and neurosurgical evaluation of every single case in spite of reaching a new and more advanced otoneurosurgical view of the pathology of the cerebellopontine angle.*

## Bibliografia

- (1) Belloq P.: L'os temporal chez l'homme adulte. Iconographie et description de l'os et de ses cavités. Paris Musson & Cie, 1924.
- (2) U. Fisch: The Middle Fossa Approach to the Internal Auditory Meatus; in Ballantyne, EAR, Operative Surgery. Butterworths, 179-192, 1976.
- (3) Dufour A., Felletti V., Lazzaroni M., Zibordi F.: « Ann. Laring. Otol. Rinol. Faring. », 66, 611-774, 1967.
- (4) Eyries C.: « Ann. Oto-Laryng. » (Paris), 90, 5-44, 1973.
- (5) Garcia-Ibanez E., Garcia-Ibanez J.L.: « Acta Otorrino. Espan », 24, 1973.
- (6) Gerull G., Giesen M., Mrowinski D.: « Z. Laryng. Rhinol. Otol. », 57, 54-62, 1978.
- (7) Hardy M., Crowe S.J.: « Arch. Surg. », 32, 292, 1936.
- (8) Hirsch A., Anderson H.: « Acta ORL » (Stock.), Suppl., 368, 1980.
- (9) Hirsch A., Anderson H.: « Acta ORL » (Stock.), Suppl. 369, 1980.
- (10) Mazzoni A.: La chirurgia del condotto uditivo interno, clinica e diagnostica. SATE Ferrara, 1977.
- (11) Moberg A., Anderson H., Wedemberg E.: Nobel Symposium 10: Disorders of the Skull Base Region. Almqvist, Wiksell 1969.
- (12) Morrison A.W.: Management of Sensorineural Deafness. Butterworths, London 1975.
- (13) Niksic-Ivancic M., Nemancic G., Gjurja B.: « Z. Laryng. Rhinol. », 59, 599-601, 1980.
- (14) Norrè M.E.: « Acta ORL » (Stock), 32, 136-151, 1978.
- (15) Plester D., Wende S., Nakayama N.: Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Springer, 1978.
- (16) Rettinger G., Rögalsky W., Panis R.: « HNO », 28, 119, 1980.
- (17) Selters W.A.: « Arch. ORL Chicago », 103, 181-187, 1977.
- (18) Sterkers J.M.: « Ann. ORL » (Paris), 95, 321-325, 1978.
- (19) Thornton A.R.D.: The development of statistical diagnostic criteria in surface-recorded Electrocochleography. Disorder of Auditory Funktion, 2; Edit. SDG Stephens. Academic Press London, 1976.