



# **SCHWANNOMA VESTIBOLARE: inquadramento clinico e strumentale pre- operatorio e correlazione prognostica**

**Giuseppe Magliulo**



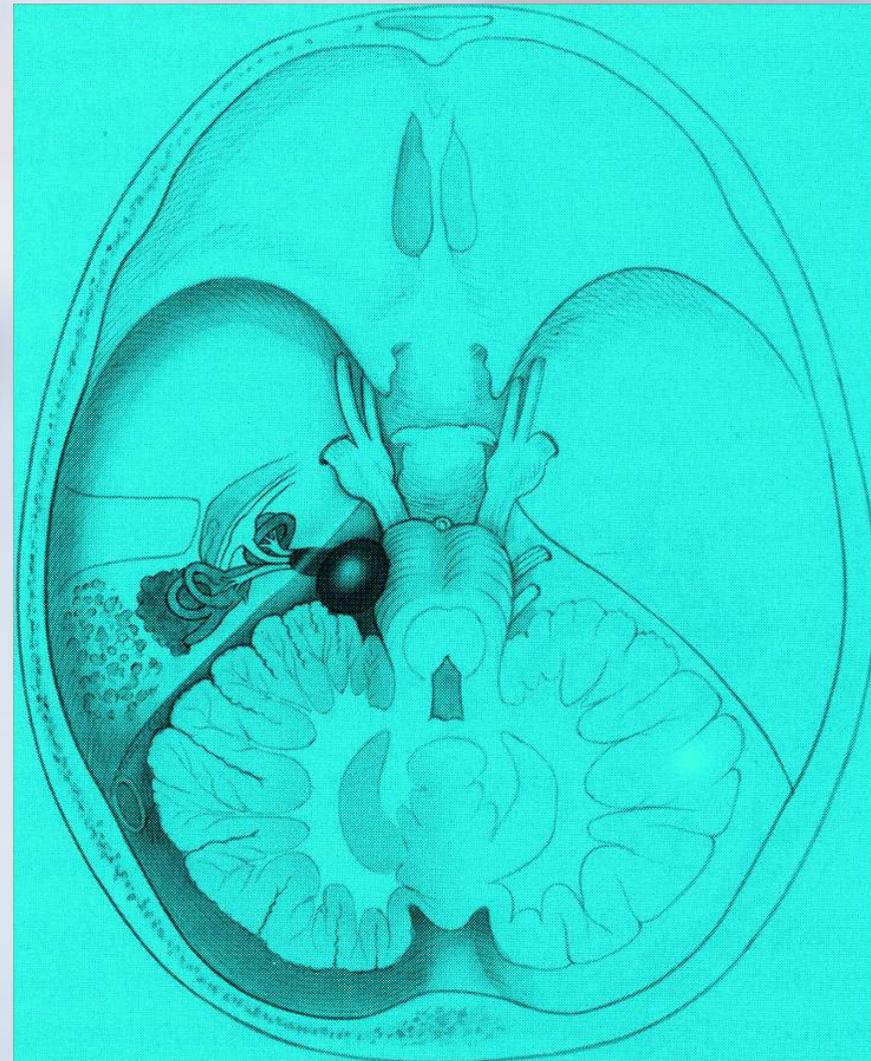
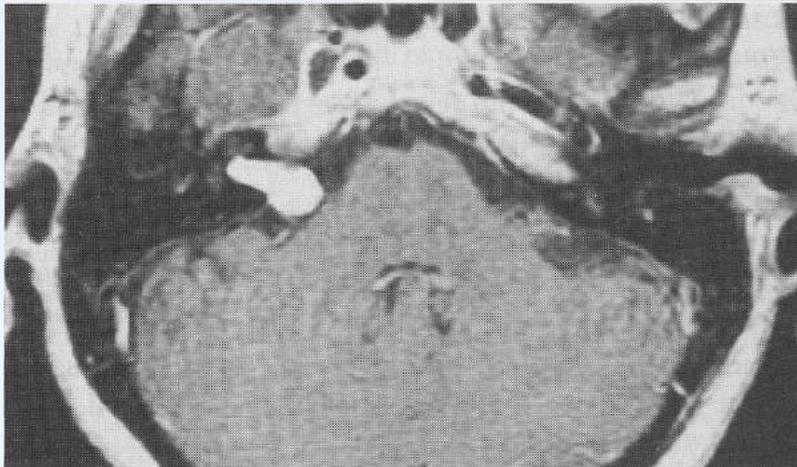
**SAPIENZA**  
UNIVERSITÀ DI ROMA



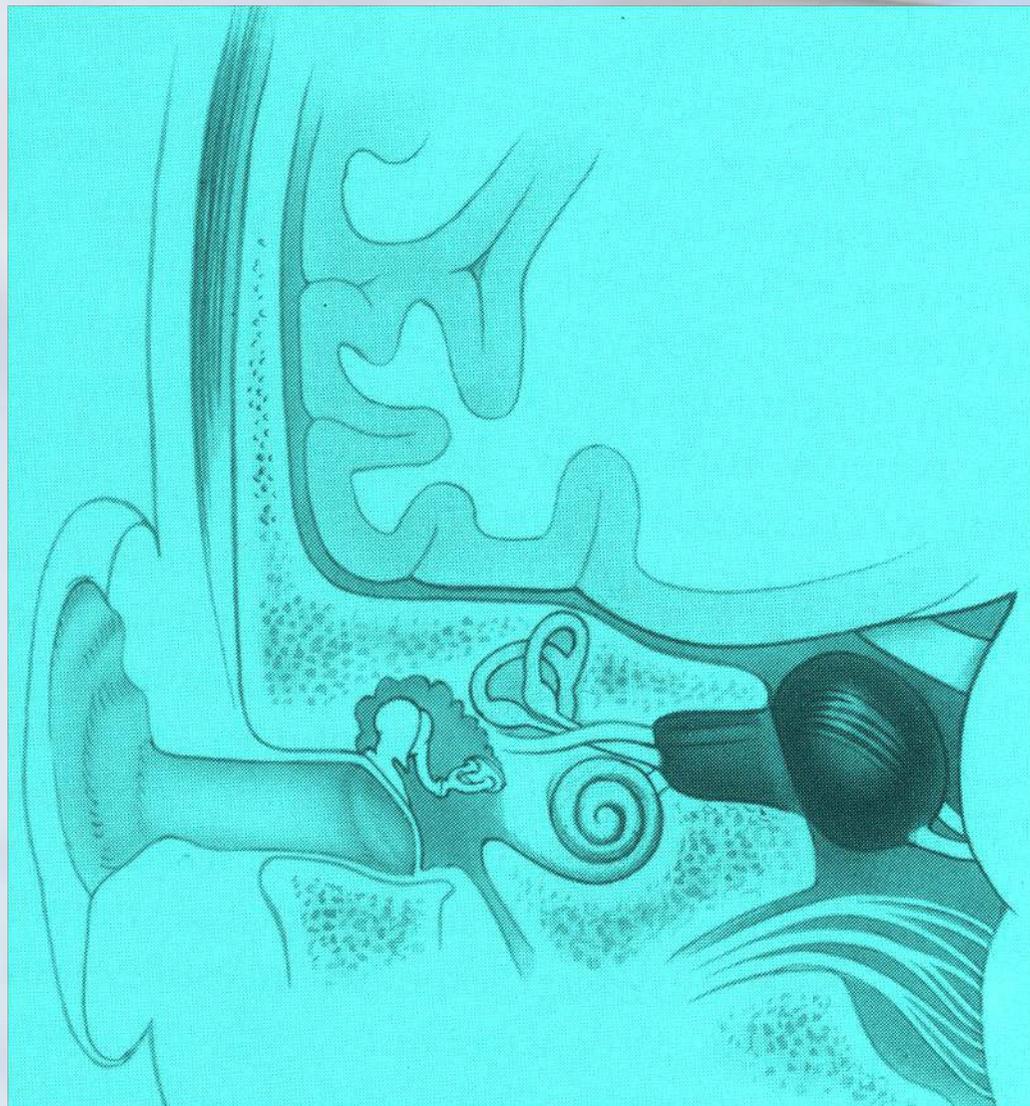
## SCHWANNOMA VESTIBOLARE SPORADICO

- MODALITA' DI CRESCITA 4 STADI :  
INTRACANALICOLARE, CISTERNALE,  
COMPRESSIVO DEL TRONCO E  
IDROCEFALICO
- \* TASSO DI CRESCITA:  
ESTREMAMENTE VARIABILE DA 0.25  
A 0.4 CM PER ANNO

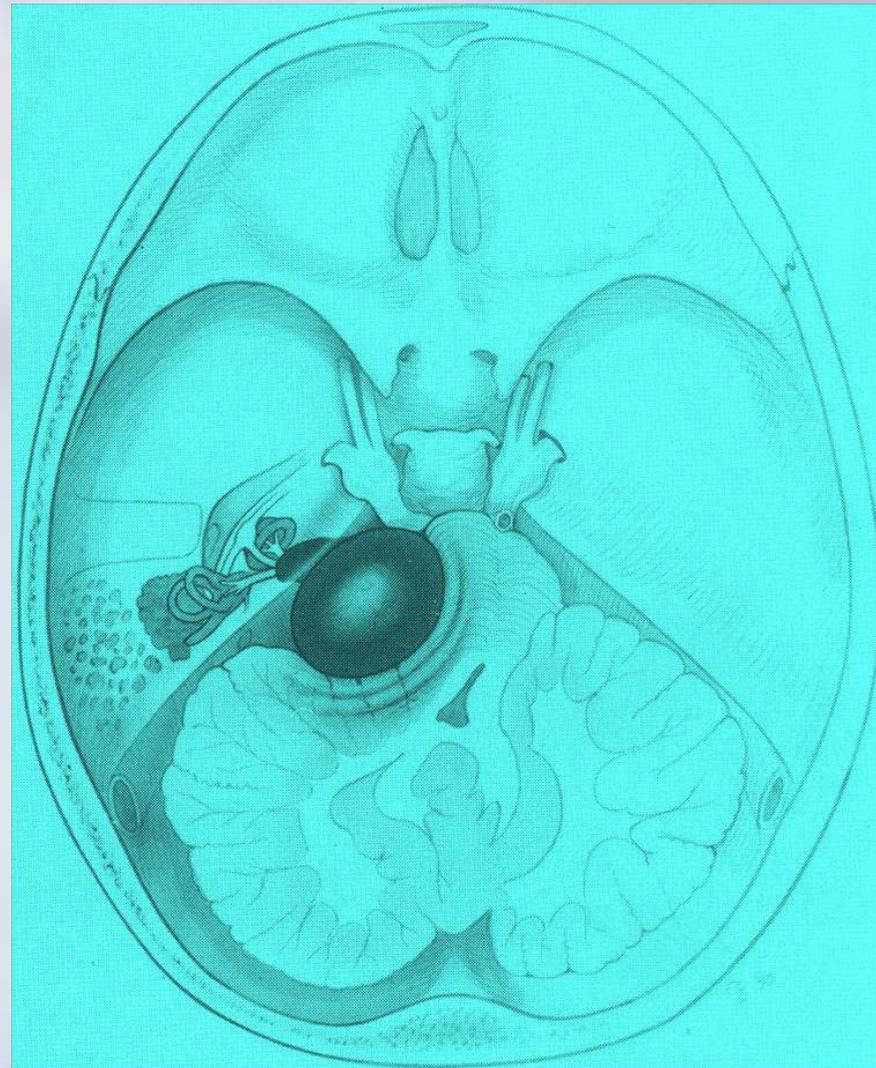
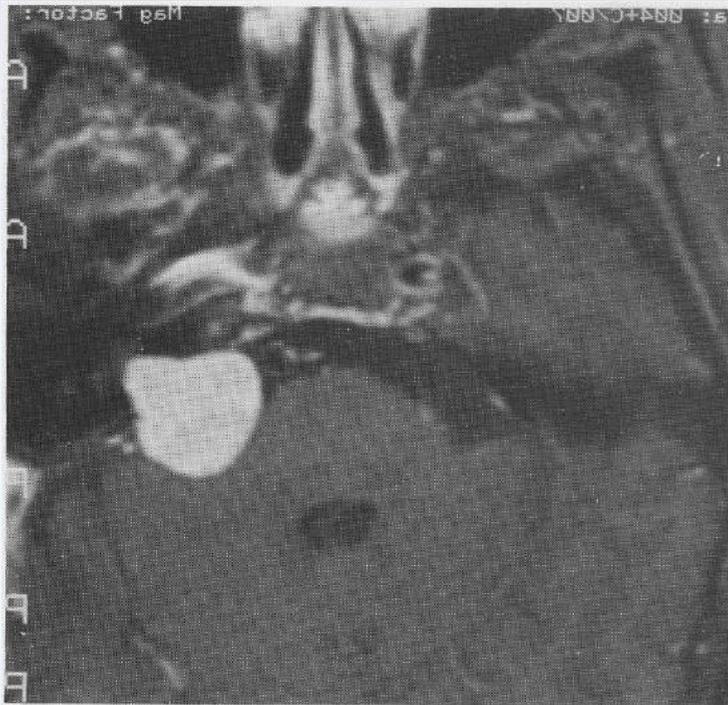
# INTRACANALICOLARE



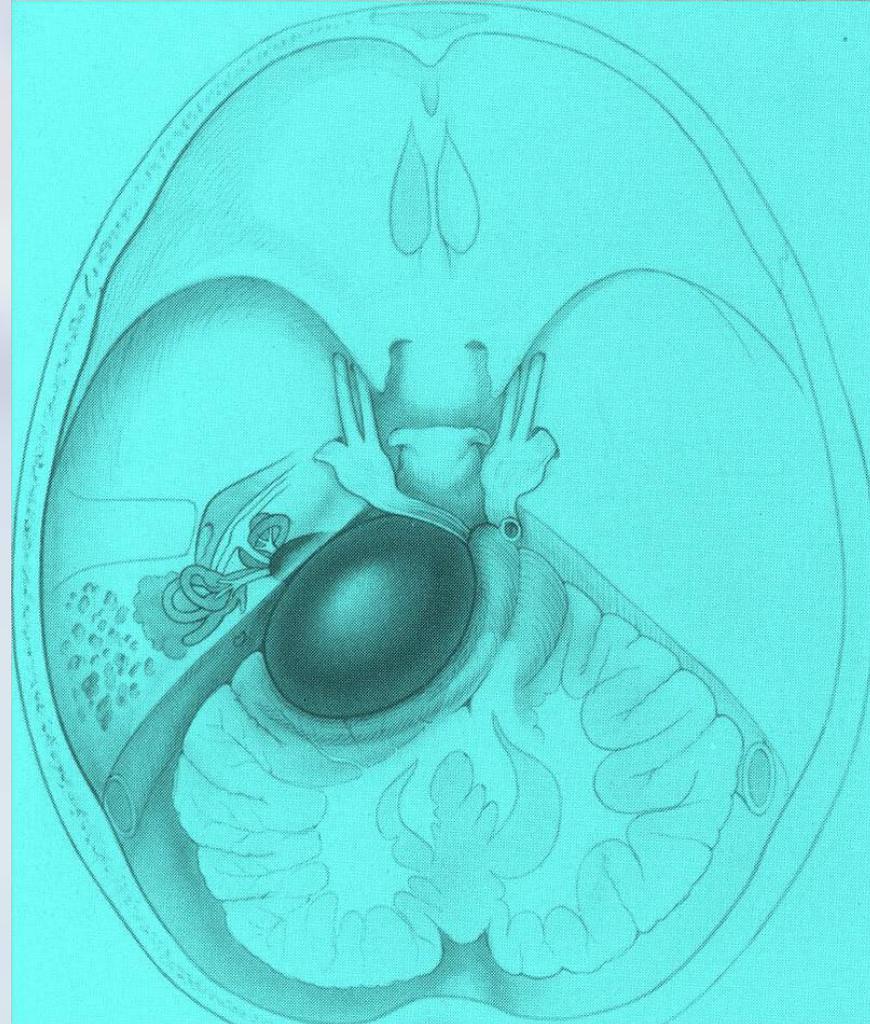
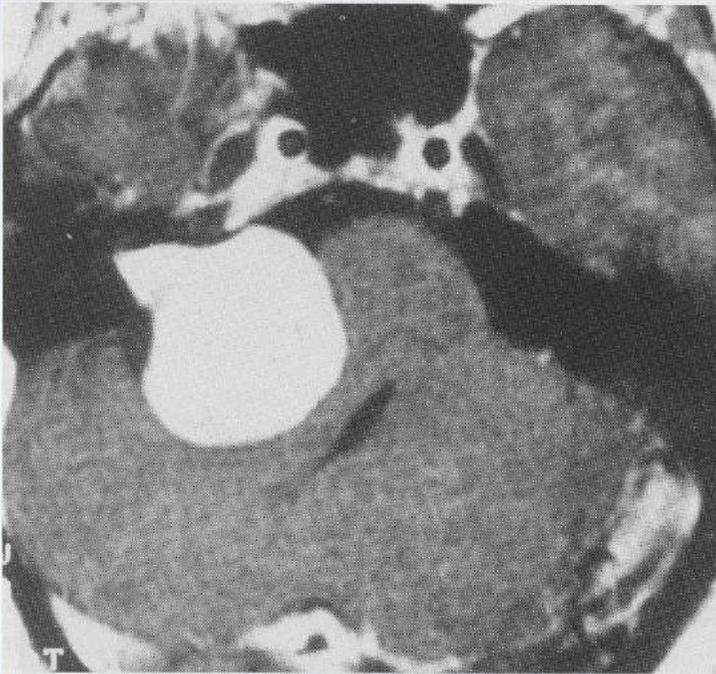
# CISTERNALE



# COMPRESSIVO DEL TRONCO



# IDROCEFALICO



## CRESCITA SCHWANNOMA VESTIBOLARE

AUTHOR	GROWTH	NO GROWTH	REGRESSION
WAZEN 1985	87%	13%	0%
LAASONEN 1986	70%	22%	9%
VALVASSORI 1989	58%	42%	0%
THOMSEN 1990	14%	86%	0%
OGAWA 1991	81%	19%	0%
BEDERSON 1991	54%	40%	6%
STRASNICK 1994	68%	32%	0%
WIET 1995	40%	60%	0%
CHARABI 1995	74%	18%	8%
FUCCI 1998	30%	67%	3%



## **Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio e correlazione prognostica**

### **Criteria Diagnostici**

## **National Institute of Health NF2 (1988)**

- Schwannoma Vestibolare Bilaterale
- Storia familiare di NF2
  - a. Schwannoma Vestibolare monolaterale o
  - b. Uno qualsiasi dei seguenti: meningioma, glioma, schwannoma, opacità lenticolare subcapsulare posteriore giovanile/cataratta corticale giovanile



## Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio e correlazione prognostica

- NF2 mutazione genica 22q12 con chiara associazione genotipo-fenotipo “germline”
- Condizione clinicamente eterogenea con due sottotipi genotipo-fenotipo maggiori
  - a. Wishart
  - b. Gardner



## **Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio e correlazione prognostica**

- **Wishart: inizio precoce, tumori multipli, schwannoma vestibolare bilaterale, decorso rapido della malattia**
- **Gardner: inizio tardivo, schwannoma vestibolare bilaterale, altri tumori rari, decorso della malattia più lento**



# **Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio**

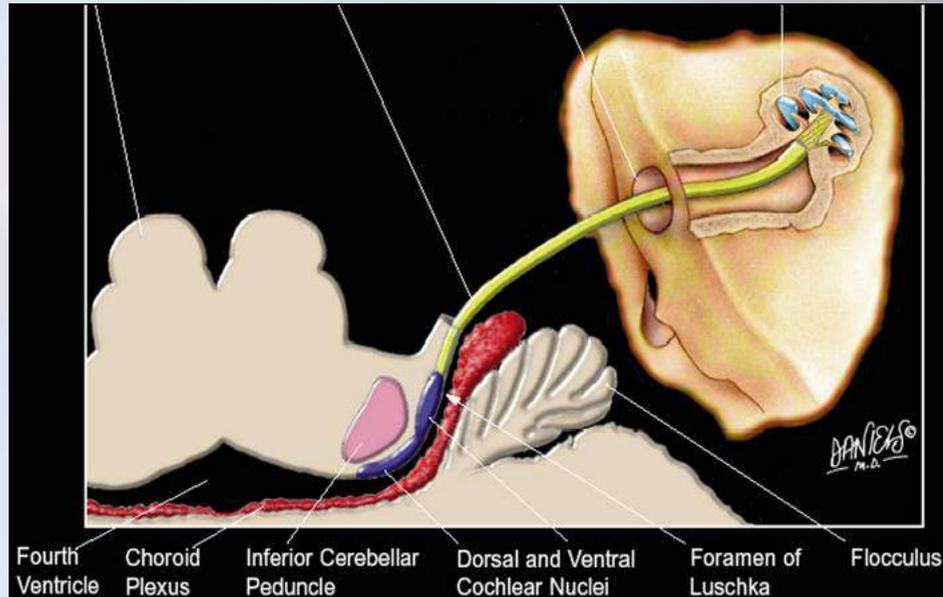
## **PROTOCOLLO DIAGNOSTICO PREOPERATORIO**

- Valutazione della storia familiare
- Ricerca della mutazione
- Risonanza Magnetica
- Test audiologici
- Test vestibolari



# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

- a. Audiometria Tonale/Vocale
- b. Impedenzometria
- c. Otoemissioni Acustiche
- d. Elettrococleografia
- e. Potenziali Evocati Uditivi (ABR)

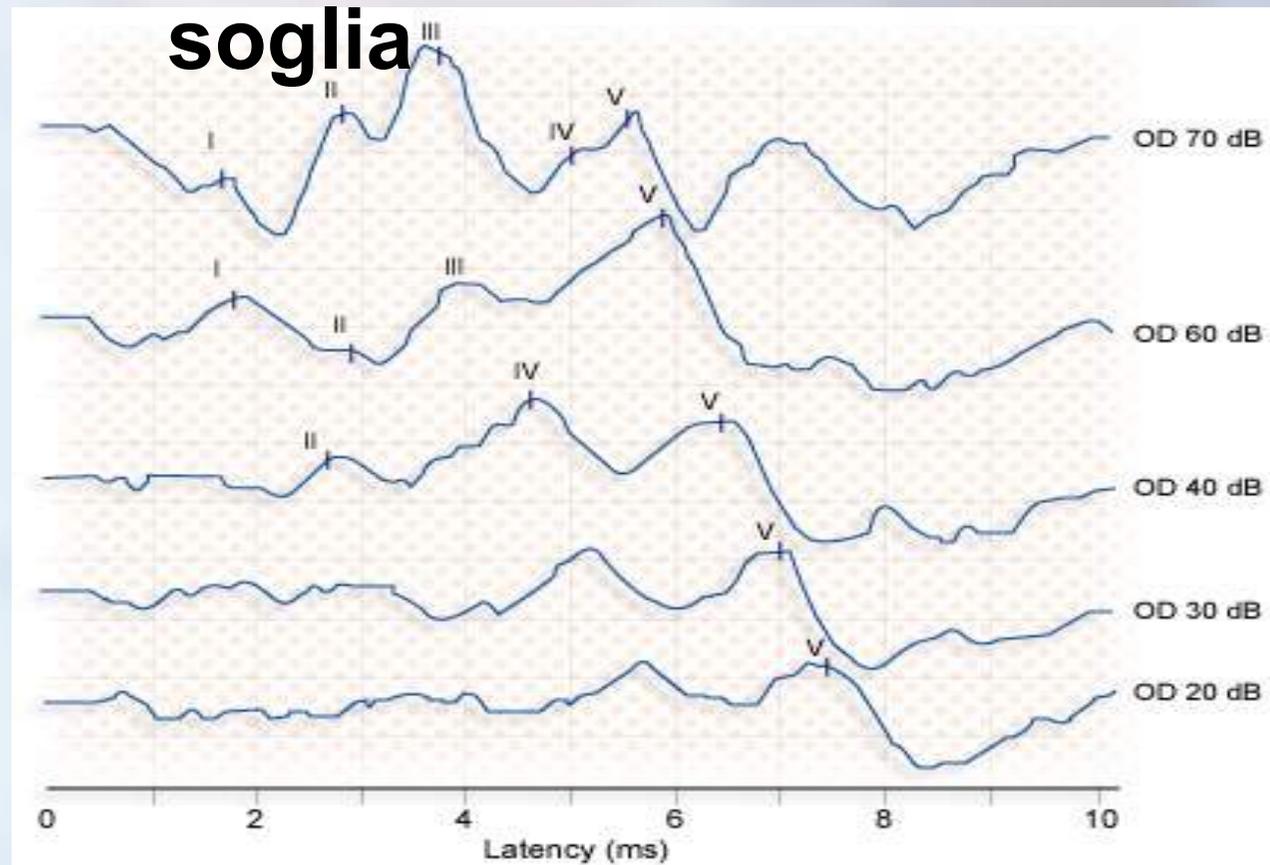


- a-b. CUE e Orecchio Medio
- c-d-e. Coclea
- c-d-e. Nervo Acustico
- c-d-e. Nuclei Cocleare e Ventrale
- c-d-e. Oliva Superiore e Lemnisco Laterale
- c-d-e. Collicolo Inferiore
- c-d-e. Corpo Genicolato Mediale



# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

## ABR con ricerca di soglia





## **Classificazione dell'origine delle onde dell'ABR (Thornton)**

- ✓ **Onda I**    **nervo acustico**
- ✓ **Onda II**    **nuclei cocleari**
- ✓ **Onda III**    **complesso olivare superiore**
- ✓ **Onda IV**    **lemnisco laterale**
- ✓ **Onda V**    **collicolo inferiore**
- ✓ **Onda VI**    **corpo genicolato mediale**
- ✓ **Onda VII**    **radiazioni acustiche talamo corticali**

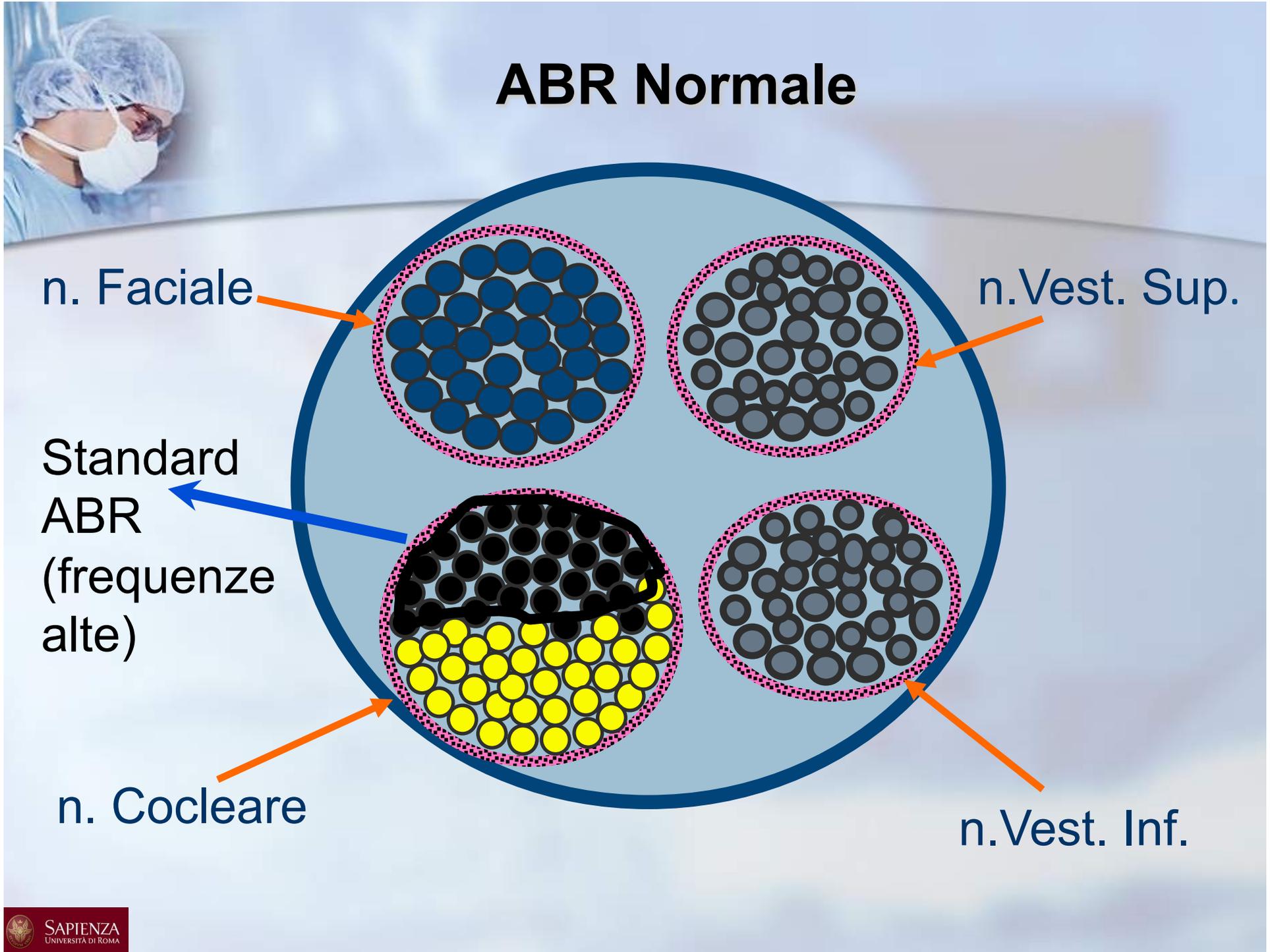


## **Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio**

# **Limitazioni classiche della risposta ABR**

- Impossibilità di valutazione frequenziale della perdita uditiva
- Sovrapposizione di componente trasmissiva

# ABR Normale



n. Faciale

n. Vest. Sup.

Standard  
ABR  
(frequenze  
alte)

n. Cocleare

n. Vest. Inf.

# ABR Alterato



n. Faciale

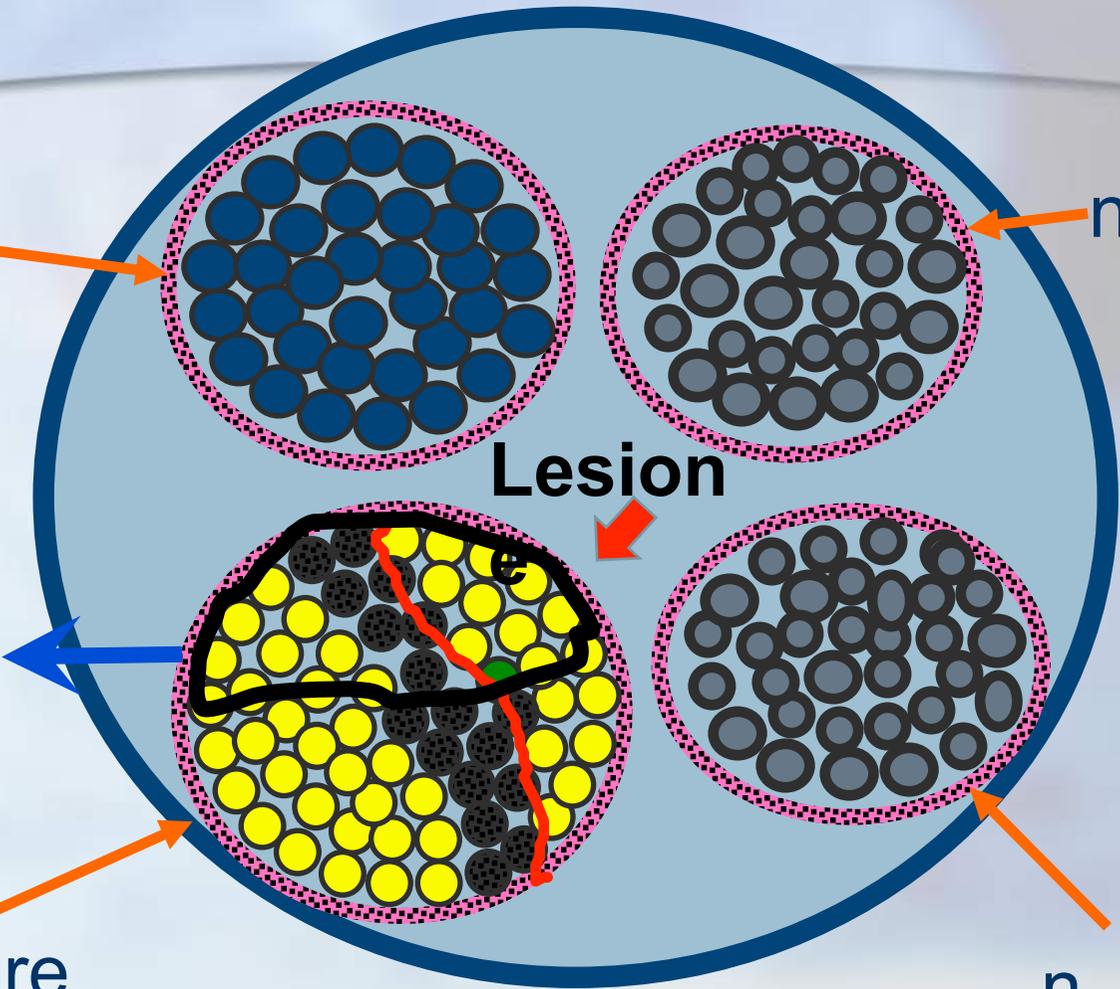
n. Vest. Sup.

Lesion

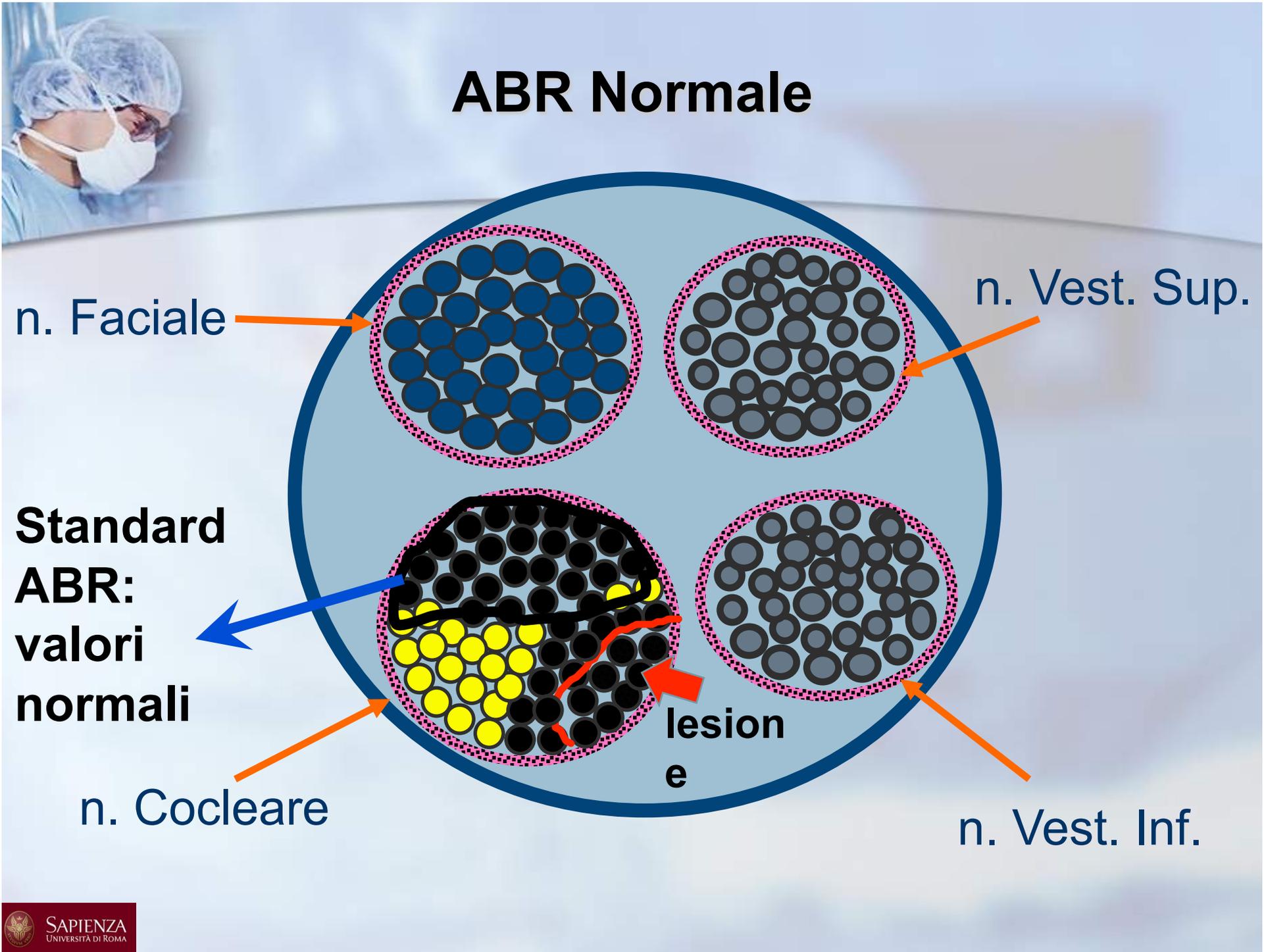
**Standard  
ABR:  
valori  
alterati**

n. Cocleare

n. Vest. Inf.

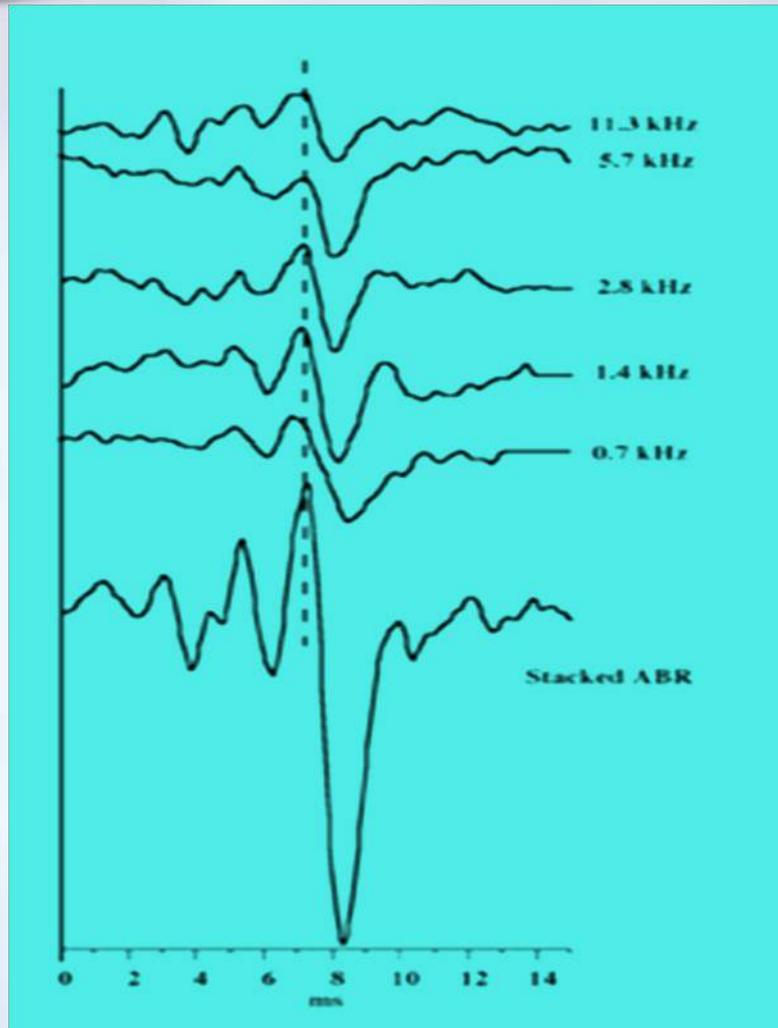


# ABR Normale





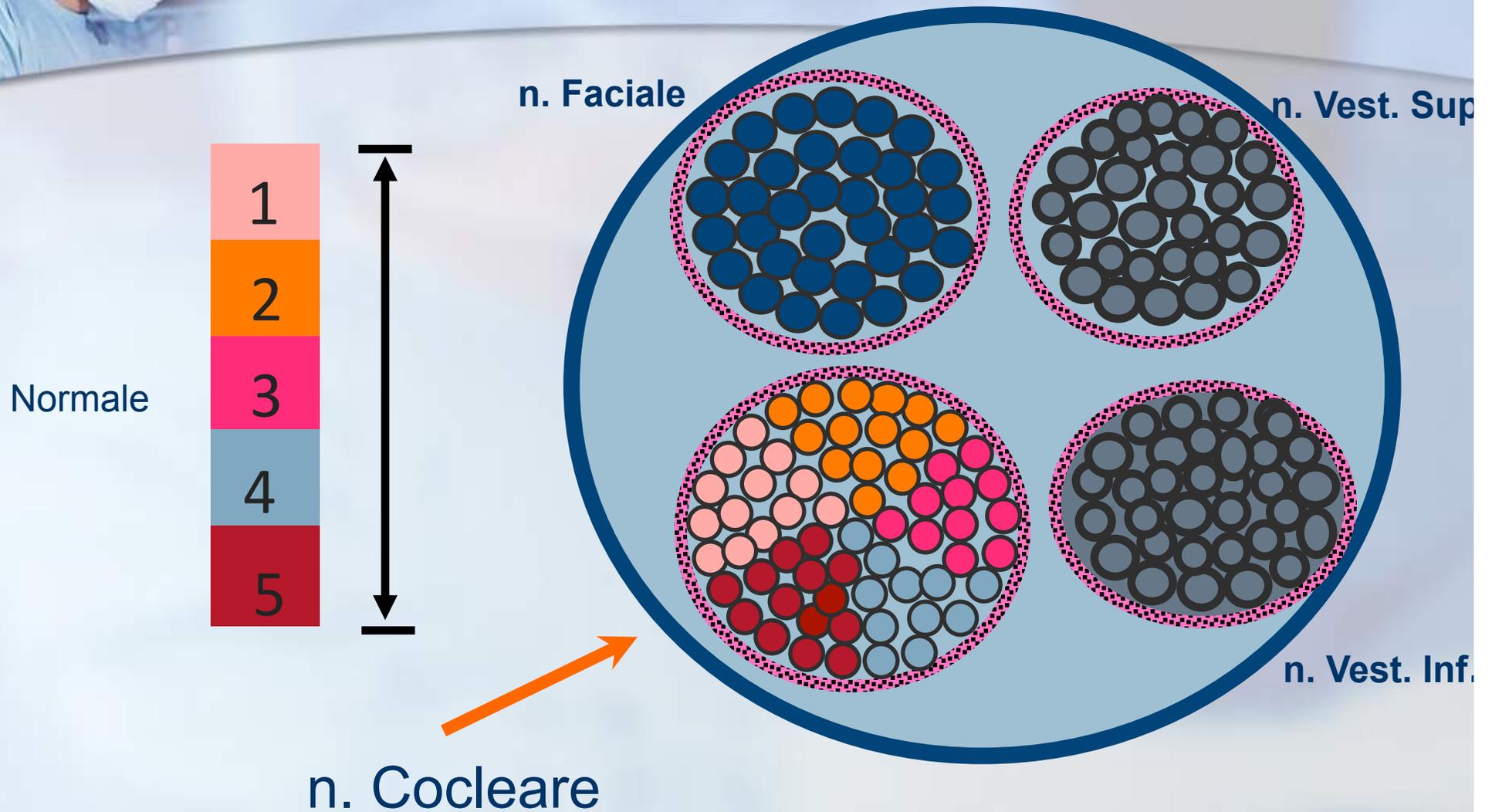
# Stacked ABR



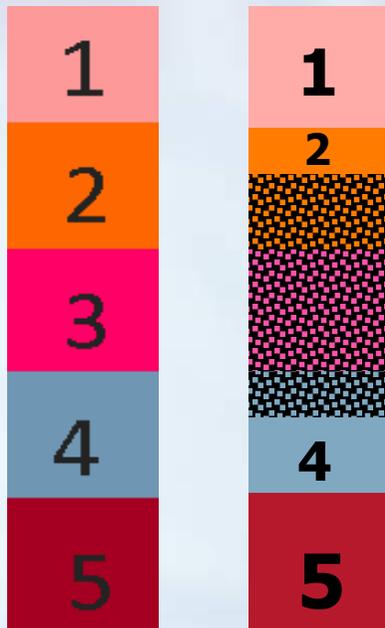
Una nuova misura è la metodica degli stacked ABR in cui vengono inviati click filtrati a specifiche bande frequenziali ( 0.7, 1.4, 2.8, 5.7, 11.3 KHz) ed in ipsilaterale un mascheramento tramite rumore rosa con filtro passa-alto per evidenziare l'area specifica di stimolazione



# Stacked ABR: Valori Normali



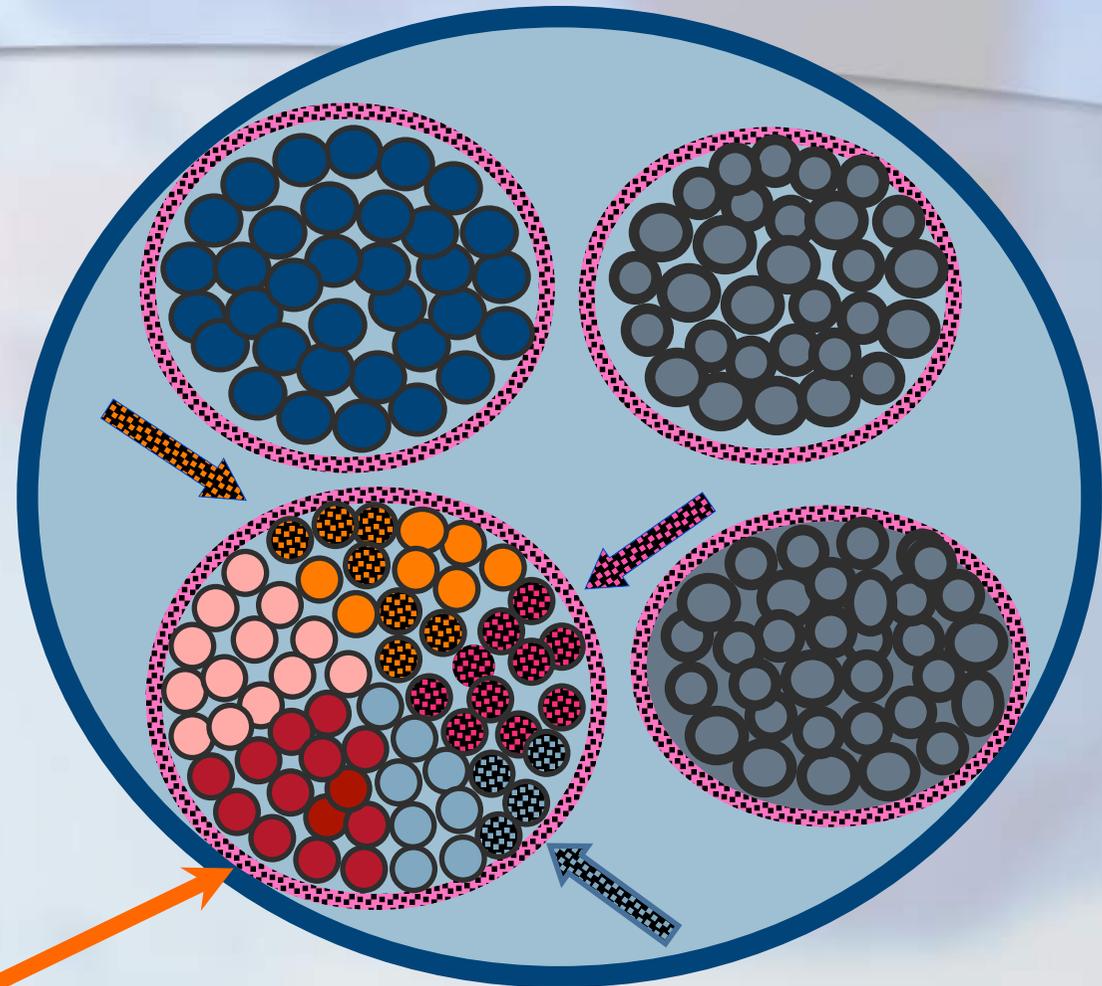
# Stacked ABR: Valori Alterati



Normale

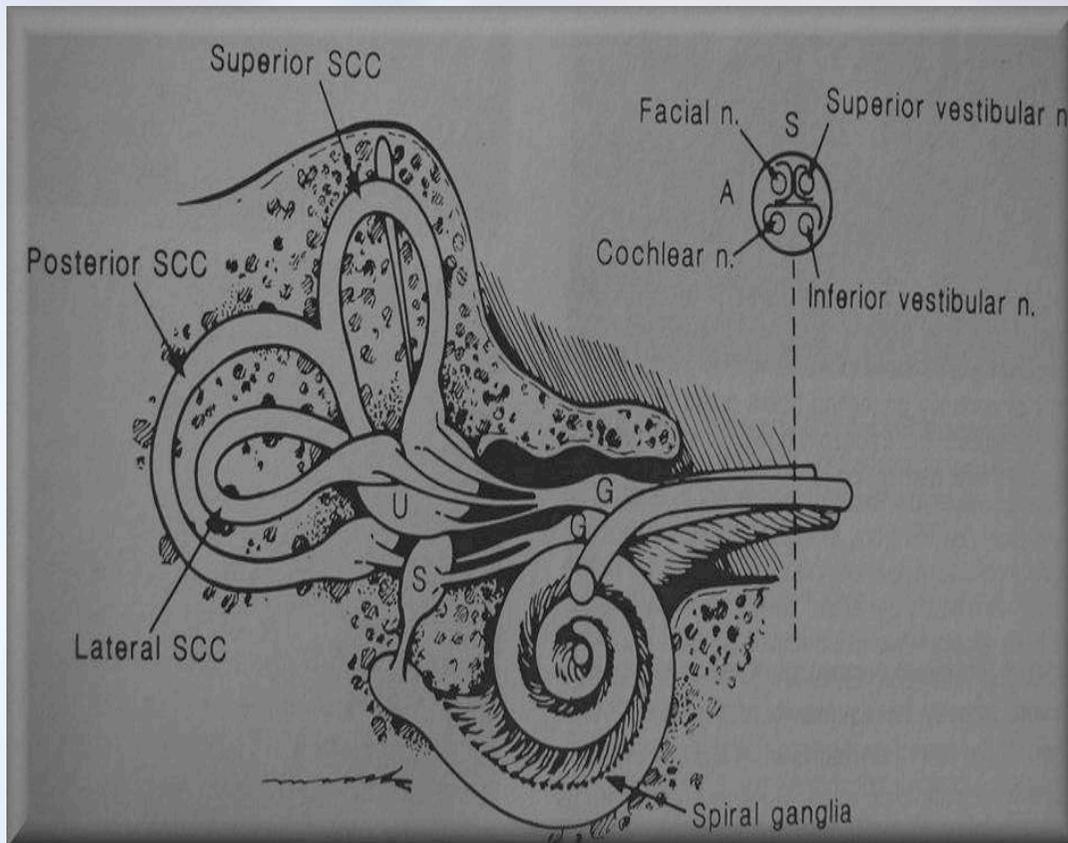
Lesione

n. Cocleare



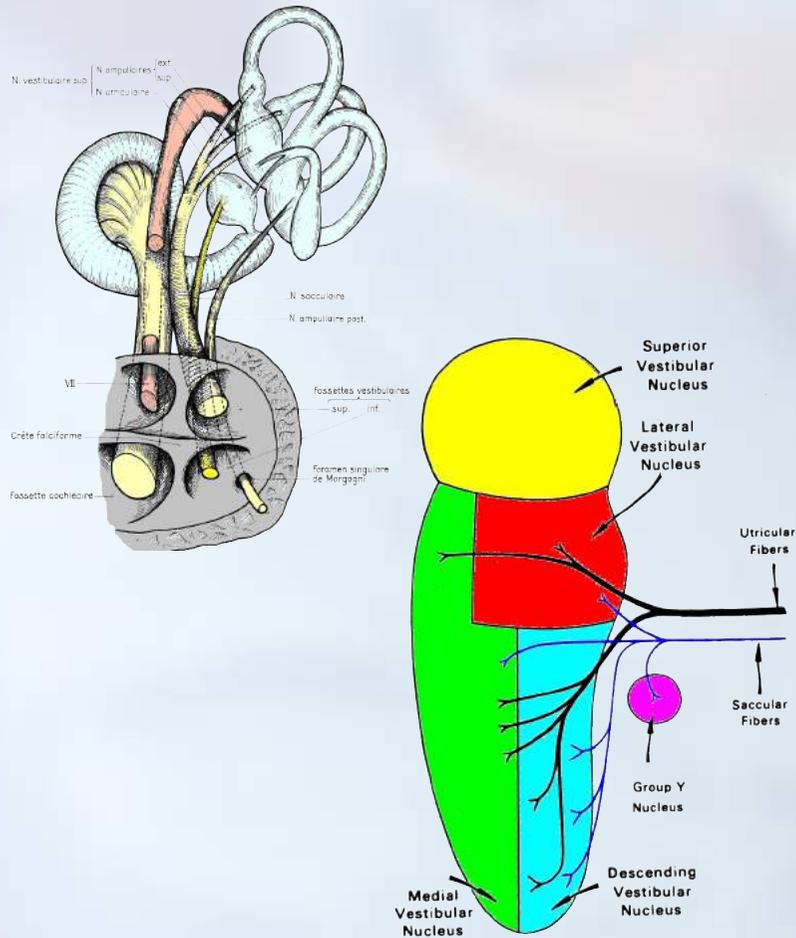


# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio



1. **Nervo Vestibolare Superiore**= Nervo Utricolare + Nervi Ampollare Superiore e Ampollare Laterale
2. **Nervo Vestibolare Inferiore**= Nervo Sacculare + Nervo Ampollare Posteriore

# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

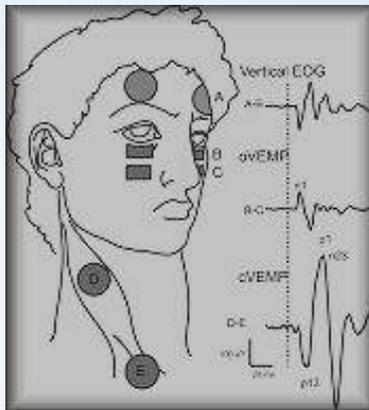


- Nistagmo (Spontaneo, Posizionale, Posizionamento)
- Test Calorici
- Test Rotatori
- Posturografia



# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

## c-VEMPs

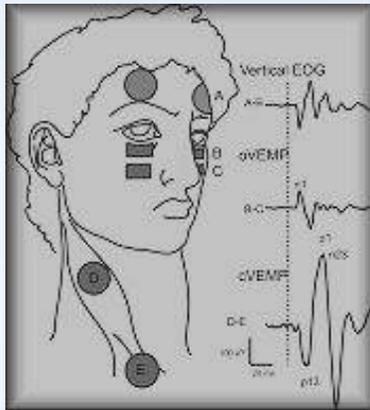


- ✔ **POTENZIALE EVOCATO MIOGENICO**
  - ✔ **RIFLESSO VESTIBULO-COLLICO**
  - ✔ **REGISTRATO A LIVELLO DEI MUSCOLI STERNOCLEIDOMASTOIDEI**
  - ✔ **INFLUENZATO DAL LIVELLO DI CONTRAZIONE TONICA DEI MUSCOLI SCM**
- (COLEBATCH et al 1994)**



# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

## o-VEMPs



- **POTENZIALE EVOCATO MIOGENICO**
  - **RIFLESSO VESTIBULO-OCULARE**
  - **REGISTRATO A LIVELLO DEI MUSCOLI EXTRAOCULARI**
  - **INFLUENZATO DA MOVIMENTI DELLO SGUARDO → ATTIVAZIONE SELETTIVA DEI MUSCOLI EXTRAOCULARI → MODULAZIONE ATTIVITA' TONICA**
- (ROSENGREN et al 2005)**



# Origine VEMPs

Todd et al (2007)

**stimolazione  
via aerea  
c-VEMPs**



**SACCULO**

**stimolazione via  
ossea  
o-VEMPs**



**UTRICOLO**

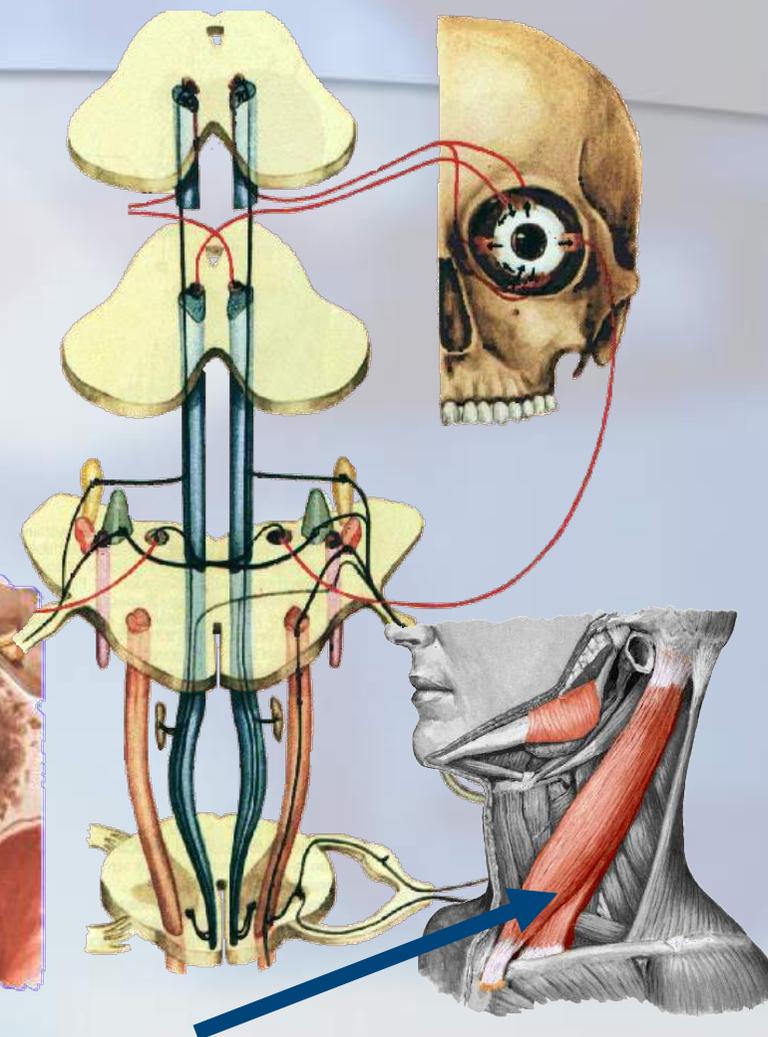
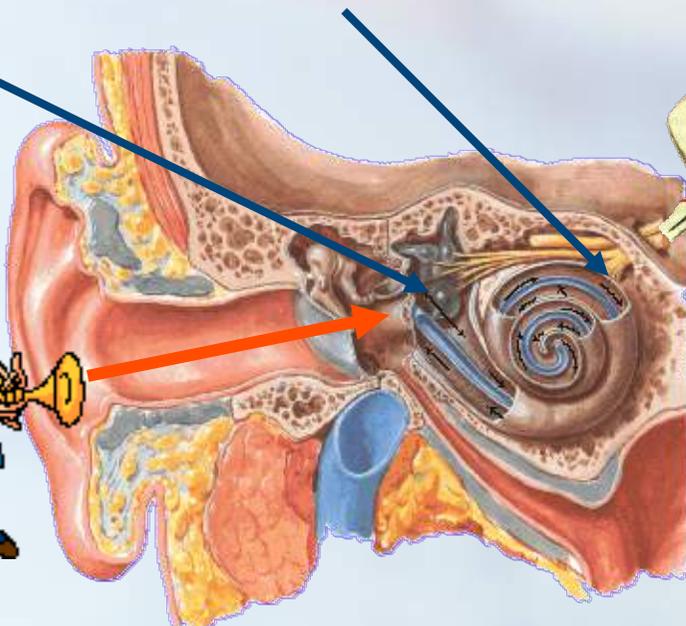
# c-VEMPs: Vie Anatomiche



N. VESTIBOLARE INFERIORE

SACCULO

**Air  
VEMPs**



**c-VEMPs**

M. STERNOCLEIDOMASTOIDEO

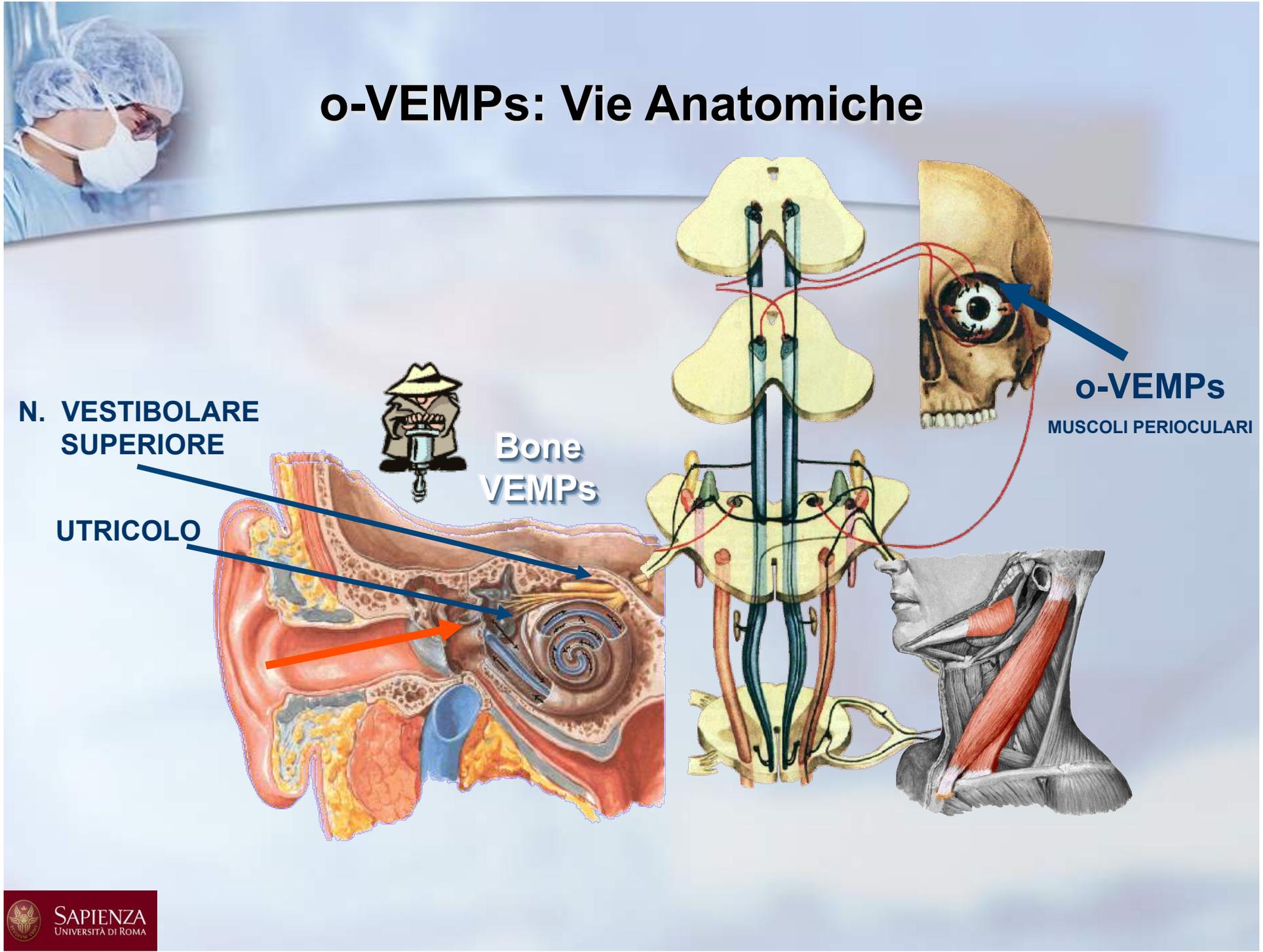
# o-VEMPs: Vie Anatomiche

N. VESTIBOLARE SUPERIORE

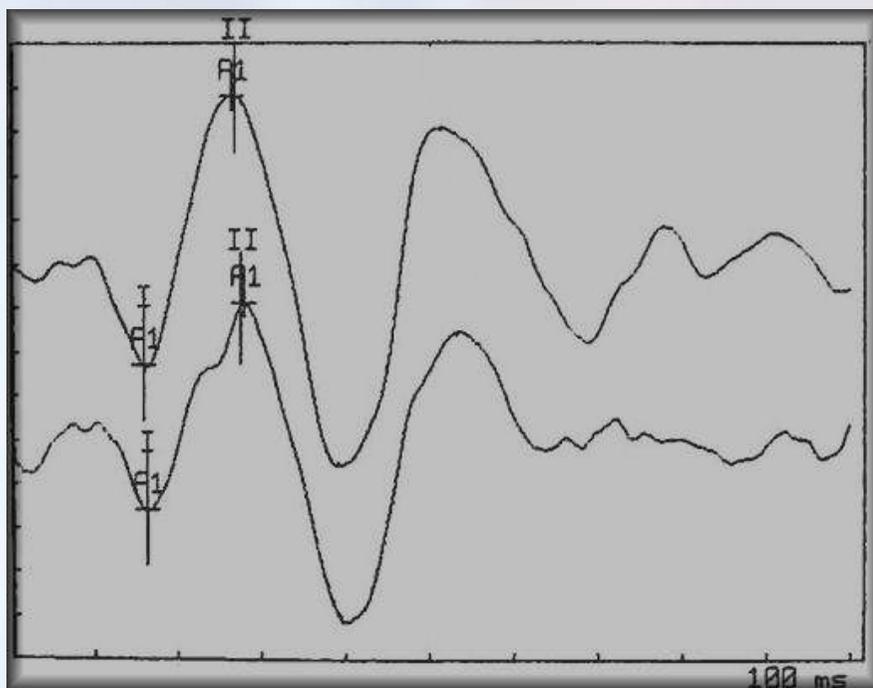
UTRICOLO

Bone VEMPs

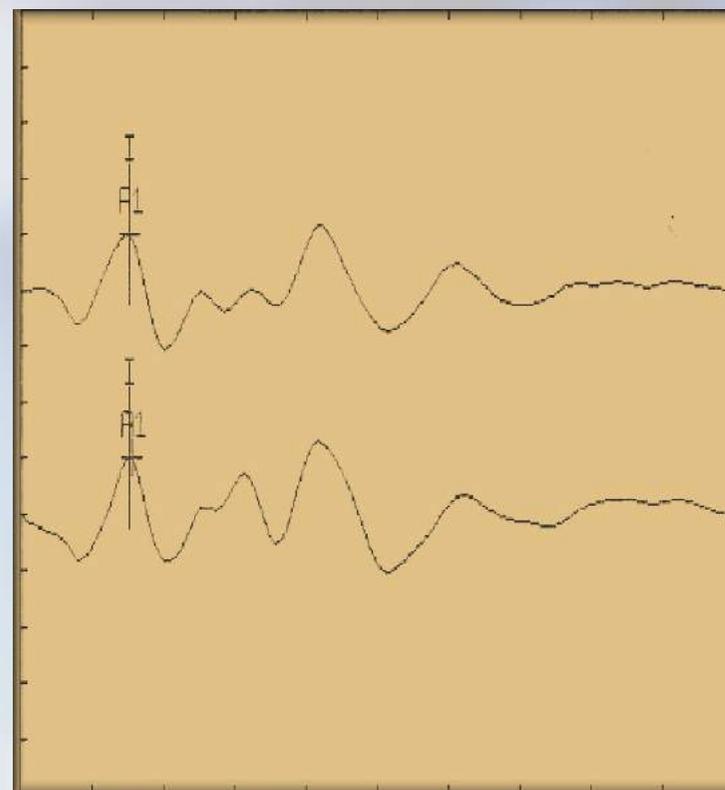
o-VEMPs  
MUSCOLI PERIOCULARI



# Morfologia Tracciato VEMPs



**c-VEMPs**



**o-VEMPs**



**CONFRONTARE C.-VEMPs e O-  
VEMPs PRE- E POSTOPERATORI  
IN PAZIENTI AFFETTI DA  
SCHWANNOMA DEL N.  
VESTIBOLARE ED OPERATI DI  
VIA TRANSLABIRINTICA  
MODIFICATA**





# C-VEMPs

- **POTENZIALE MIOGENICO**
  - **RIFLESSO VESTIBULO-COLLICO**
  - **REGISTRATO A LIVELLO DEI MUSCOLI STERNOCLEIDOMASTOIDEI**
  - **INFLUENZATO DAL LIVELLO DI CONTRAZIONE TONICA DEI MUSCOLI SCM**
- (COLEBATCH ET AL., 1994)**





# O-VEMPs

- **POTENZIALE MIOGENICO**
- **RIFLESSO VESTIBULO-OCULARE**
- **REGISTRATO A LIVELLO DEI MUSCOLI EXTRAOCULARI**
- **INFLUENZATO DA MOVIMENTI DELLO SGUARDO** →  
**ATTIVAZIONE SELETTIVA DEI MUSCOLI EXTRAOCULARI** →  
**MODULAZIONE ATTIVITA' TONICA**  
**(ROSENGREN ET AL., 2005)**





# PAZIENTE 1: C-VEMPs

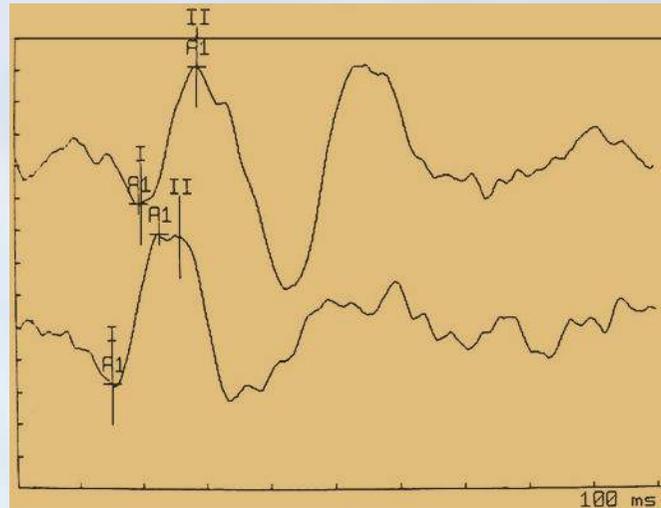


FIG. 1A

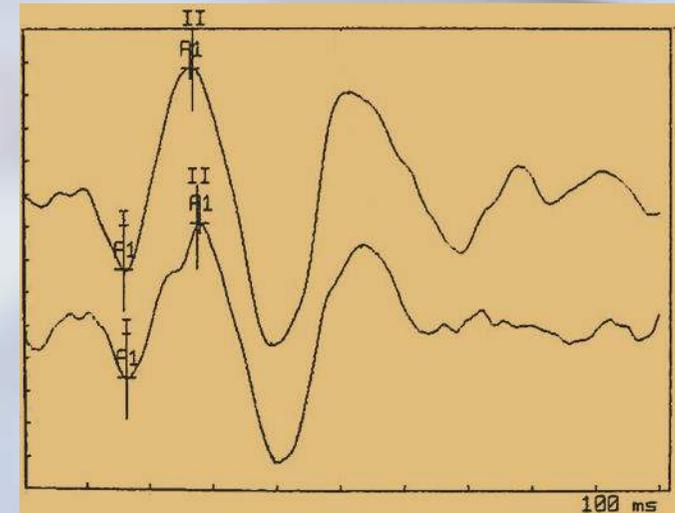


FIG. 1B

FIG. 1. Vestibular evoked myogenic potentials. Binaural stimulation. Stimulus, logon. Frequency, 500 Hz. Number of stimuli, 200. Intensity, 130 dB sound pressure level. Masking, off. Rate, 4/s. Polarity, negative. A) Before surgery. Right side. Sensitivity, 5  $\mu\text{V}$  per division. Amplitude A1, **20.97**  $\mu\text{V}$ . Latency I, 20.00 ms. B) After surgery. Right side. Sensitivity, 10  $\mu\text{V}$  per division. Amplitude A1, **60.76**  $\mu\text{V}$ . Latency I, 16.00 ms.





# PAZIENTE 1: O-VEMPs

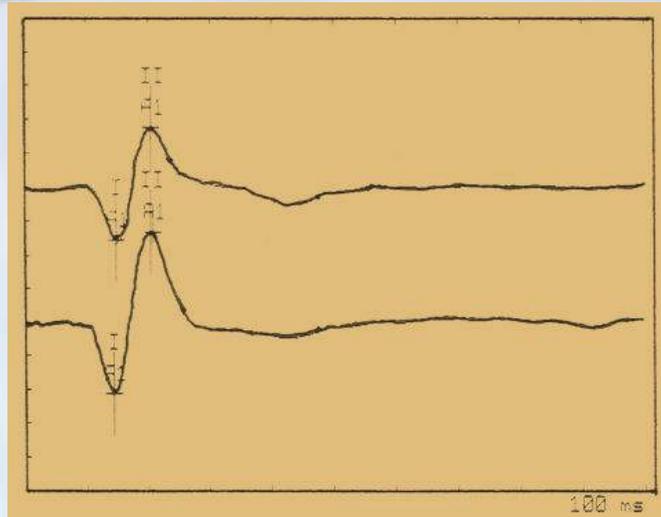


Fig. 2A

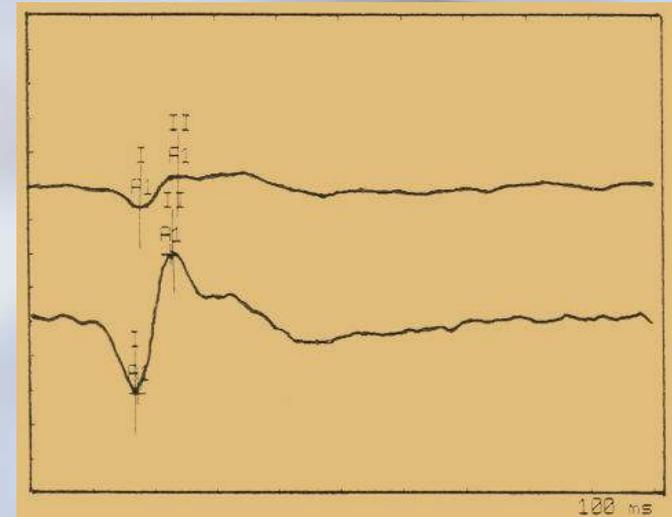


Fig. 2B

Fig. 2. Vestibular evoked periocular potentials. Right side. Sensitivity, 10  $\mu\text{V}$  per division. Stimulus, logon. Frequency, 500 Hz. Number of stimuli, 200. Intensity, 130 dB sound pressure level. Masking, off. Rate, 4/s. Polarity, positive. A) Before surgery. Amplitude A1, **33.18**  $\mu\text{V}$ . Latency I, 14.80. B) After surgery. Amplitude A1, **9.348**  $\mu\text{V}$ . Latency I, 18.70.





# PAZIENTE 2: C-VEMPs

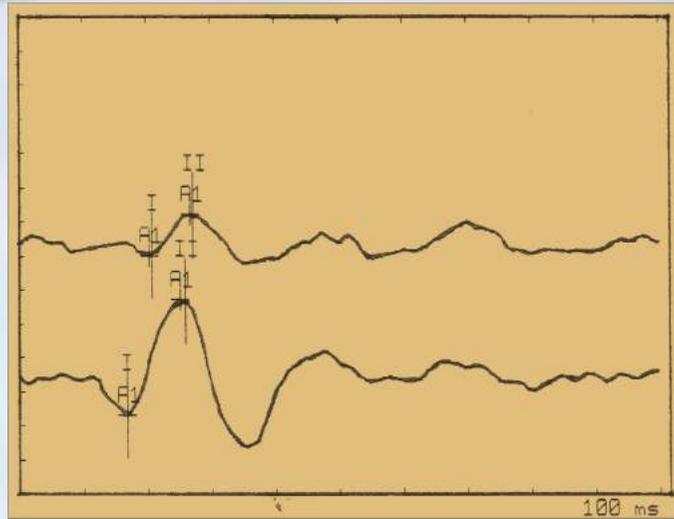


Fig. 3A

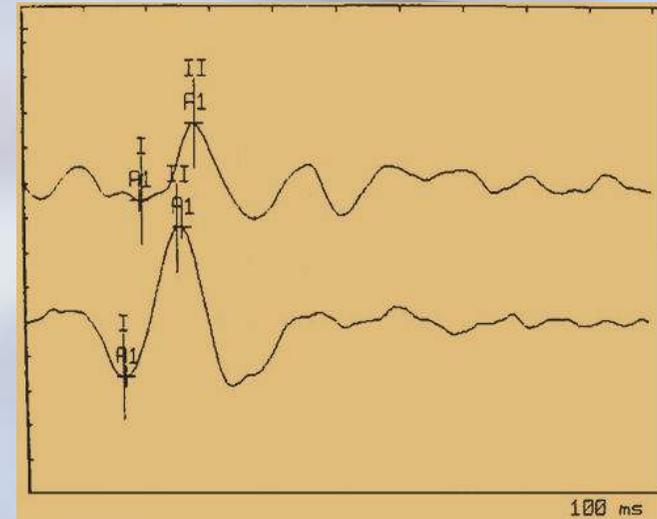


Fig. 3B

Fig. 3. Vestibular evoked myogenic potentials. Binaural stimulation. Stimulus, logon. Frequency, 500 Hz. Number of stimuli, 200. Intensity, 130 dB sound pressure level. Masking, off. Rate, 4/s. Polarity, negative. A) Before surgery. Right side. Sensitivity, 10  $\mu$ V per division. Amplitude A1, **12.07**  $\mu$ V. Latency I, 20.80 ms. B) After surgery. Right side. Sensitivity, 10  $\mu$ V per division. Amplitude A1, **21.60**  $\mu$ V. Latency I, 19.20 ms.





# PAZIENTE 2: O-VEMPs

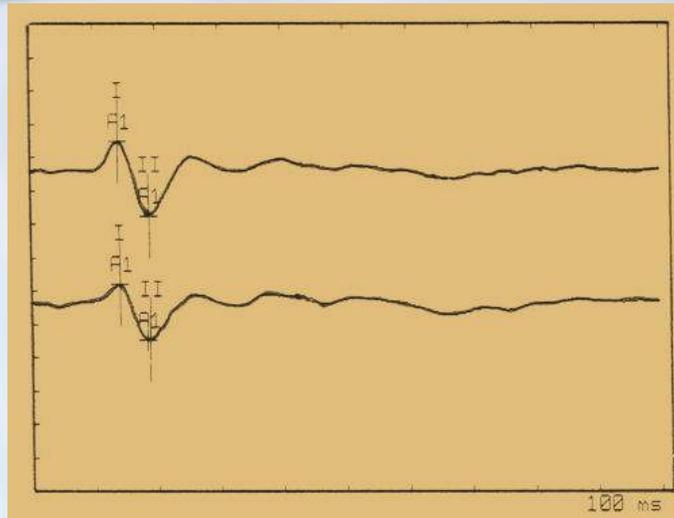


FIG. 4A

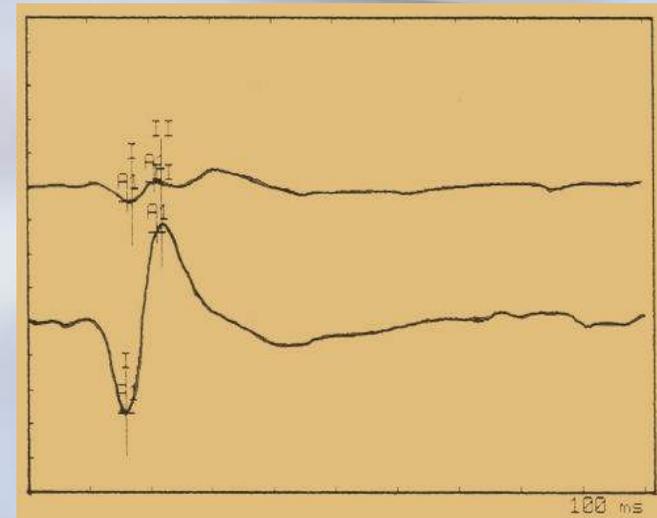


FIG. 4B

FIG. 4. Vestibular evoked periocular potentials. Right side. Sensitivity, 10  $\mu$ V per division. Stimulus, logon. Frequency, 500 Hz. Number of stimuli, 200. Intensity, 130 dB sound pressure level. Masking, off. Rate, 4/s. Polarity, positive. A) Before surgery. Amplitude A1, 22.36. Latency I, 14.00. B) After surgery. Amplitude A1, 5.91. Latency I, 17.20.





**UDITO PRESERVATO**

**POTENZIALI EVOCATI VESTIBOLARI  
PRESERVATI**

**C-VEMPs  
POSTOPERATORI**



**MIGLIORAMENTO  
AMPIEZZA**

**O-VEMPs  
POSTOPERATORI**



**PEGGIORAMENTO  
AMPIEZZA**





**VIA TRANSLABIRINTICA  
MODIFICATA  
CONSERVAZIONE  
DELLA PARETE  
OSSEA DEL  
VESTIBOLO**



**PRESERVAZIONE  
DELL'UDITO**

**PRESERVAZIONE  
POTENZIALI EVOCATI  
VESTIBOLARI**





# **VIA TRANSLABIRINTICA MODIFICATA**

## **RIMOZIONE CSP**



## **ANALISI COMPONENTE SACCOLARE DEL N.V.I.**





???

**COME SPIEGARE LE  
DIFFERENZE NELLE  
AMPIEZZE DEI  
C-VEMPs E O-VEMPs  
PRE- E  
POSTOPERATORI?**



**SAPIENZA**  
UNIVERSITÀ DI ROMA

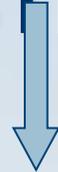


# C-VEMPs

**RIMOZIONE CSP**



**DEAFFERENTAZIONE  
NERVO AMPOLLARE  
POSTERIORE**



**C-VEMPs = SACCULO**



**SAPIENZA**  
UNIVERSITÀ DI ROMA



# O-VEMP<sub>s</sub>

**PEGGIORAMENTO O-VEMP<sub>s</sub>  
POSTOPERATORIO**



**RIMOZIONE NERVO VESTIBOLARE  
SUPERIORE**



**VENIR MENO COMPONENTE UTRICOLARE  
DELL'ARCO RIFLESSO**





# ORIGINE C-VEMPs e O-VEMPs

**ORIGINE -C-  
VEMPs**



**SACCULO**

**ORIGINE  
O-VEMPs**



**SACCULO +  
UTRICOLO**





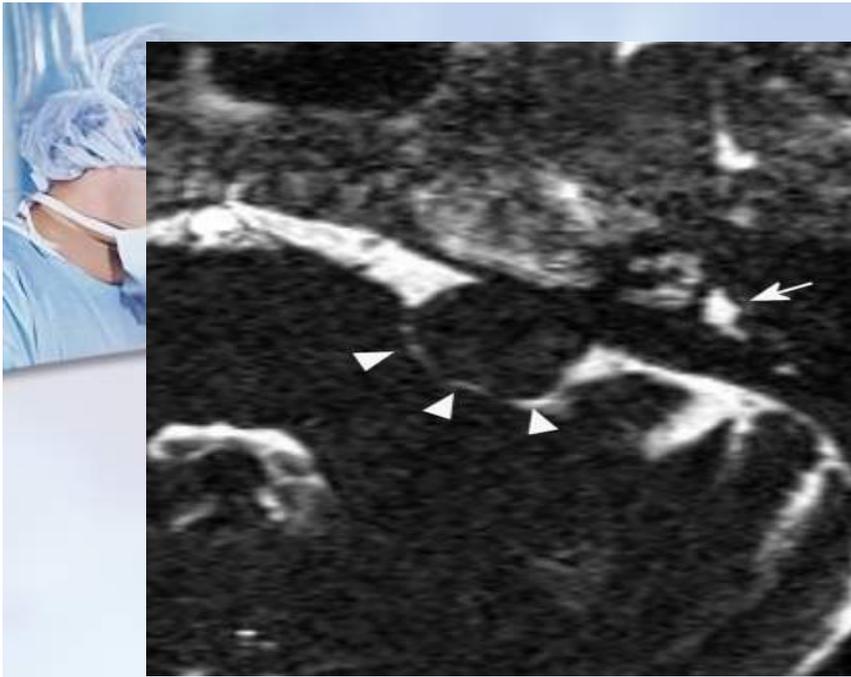
**22 PAZIENTI**

Grandezza Tumore con segmento intracanalicolare

Inferiore a 2 cm



- **Rimozione totale in tutti i pazienti**
- **Nessuna complicanza (CSF leak, meningite, cefalea postoperatoria, lesioni tronco encefalico o cerebellari)**



**MR Preoperatoria(freccia:  
vestibolo;**

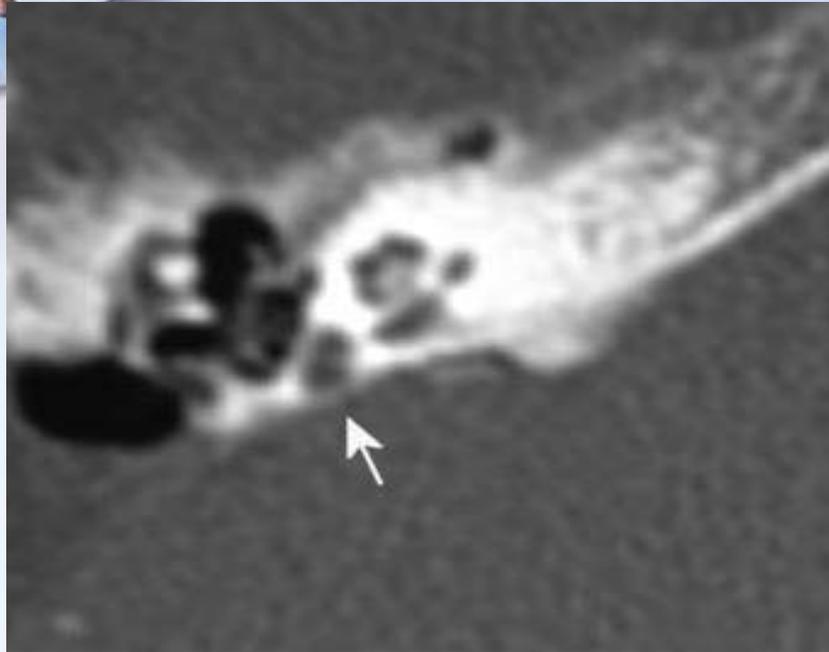
**Testa di freccia:  
schwannoma vestibolare  
esteso dentro CUI)**

**CT Postoperatoria :  
integrità  
vestibolo osseo**

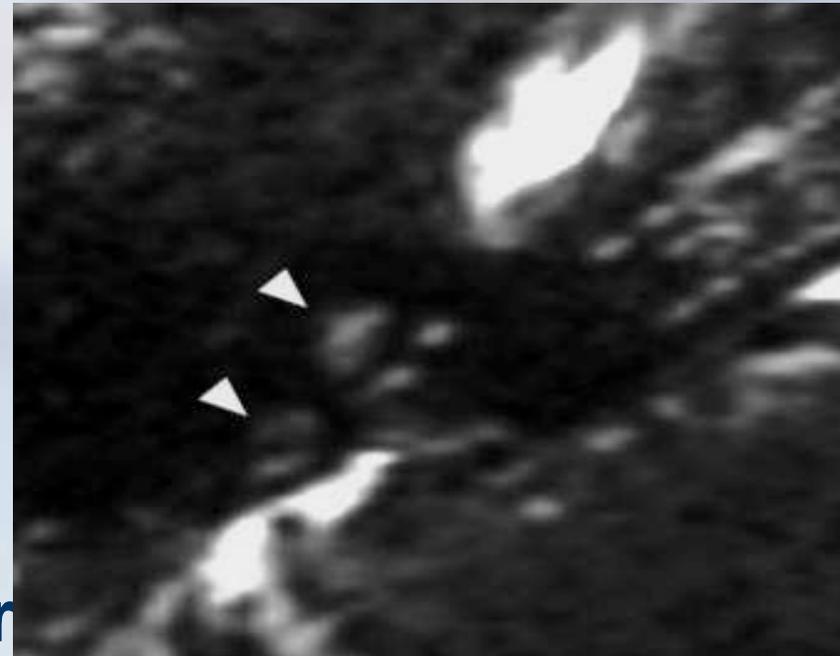


**MR Postoperatoria  
Conservazione Cocleare e  
Vestibolare (testa di**





**CT Postoperatoria : integrità  
Vestibolo Osseo**



**MR Postoperatoria :  
segnale  
vestibolococleare solo  
accennato (testa di**



# **Schwannoma Vestibolare**

**3 su 22 pazienti  
conservato C-VEMPs Postoperatori  
(13.6%)**



# **EVOLUZIONE POSTOPERATORIA DELLA FUNZIONE UDITIVA**

- **Evoluzione Postoperatoria dei VEMPs**



## STRUTTURE DEL SISTEMA VESTIBOLARE PERIFERICO VALUTATE CON TEST TRADIZIONALI

	C. Semicircolare Laterale	←	<b>T e s t</b> <b>Calorici</b>
n.V.S.	C. Semicircolare Superiore	←	<b>Nessun</b> <b>Test</b>
	Utricolo	←	<b>o-VEMPs</b>
n.V.I.	C. Semicircolare Posteriore	←	<b>Nessun</b> <b>Test</b>
	Sacculo	←	<b>c-VEMPs</b>

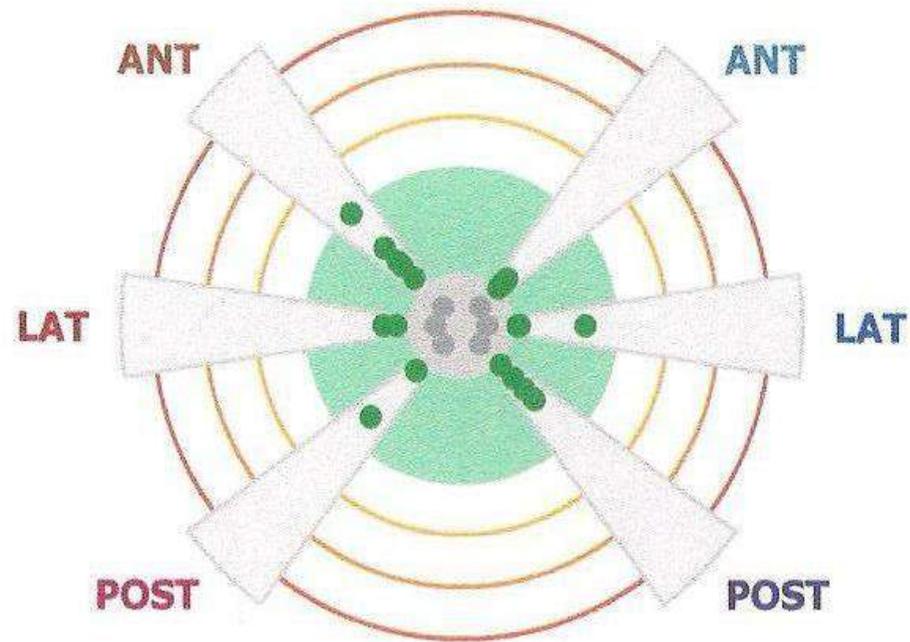


# Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

## VIDEO HEAD IMPULSE TEST VHIT

- Test che valuta la risposta di ciascun canale semicircolare a piccoli e rapidi movimenti passivi della testa, valutando il rapporto tra il movimento della testa e il conseguente movimento degli occhi.
- Il valore ottenuto viene rappresentato su un grafico detto canalogramma, che rappresenta la risposta di ciascun canale semicircolare

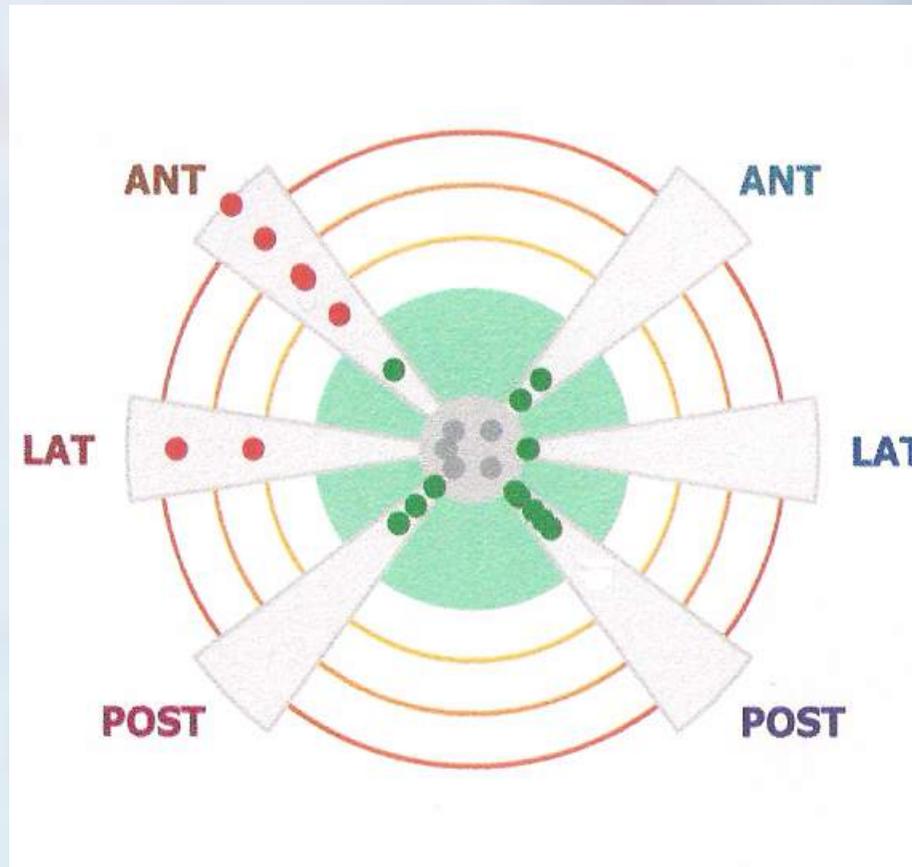
# CANALOGRAMMA Normale





# CANALOGRAMMA

## Schwannoma del n. Vestibolare Superiore dx





## STRUTTURE DEL SISTEMA VESTIBOLARE PERIFERICO VALUTATE CON NUOVI TEST

n.V.S.

C. Semicircolare Laterale ← Test Calorici

C. Semicircolare Superiore ← VHIT

Utricolo ← o-VEMPs

n.V.I.

C. Semicircolare Posteriore ← VHIT

Sacculo ← c-VEMPs



## Correlazione Prognostica

SCHWANOMI VESTIBOLARI NF2  
FATTORI PREDITTIVI della CRESCITA (Baser et al 2002)

- Tasso di crescita variabile
- Diminuisce con l'età del paziente
- Non correlata con differenti tipi di mutazione NF2
- NF2 Familiare
  - a. non correlata con età paziente
  - b. non correlata a numero di altri tumori cerebrali o spinali



# Correlazione Prognostica

## SCHWANNOMI VESTIBOLARI NF2

FATTORI PREDITTIVI della CRESCITA (Ito et al 2009)

- Nessun fattore predittivo tra quelli clinici analizzati (età all'esordio, intervallo tra esordio e diagnosi, volume tumorale preoperatorio, volume tumorale postoperatorio, tumori spinale extramedullari) sia nel preoperatorio che nel postoperatorio



## Correlazione Prognostica

### SCHWANNOMI VESTIBOLARI NF2 FATTORI PREDITTIVI della CRESCITA (Fisher et al 2009)

- Nessuna correlazione tra crescita tumorale ed udito
- Età di esordio correlata ad udito, ma non a crescita tumorale
- Età di esordio non correlata ad udito di entrambi i lati
- Età più avanzata meno crescita tumorale
- Nessuna correlazione tra crescita tumorale e mutazione
- Correlazione tra perdita uditiva e mosaico
- Mutazione genetica → migliore capacità uditiva



# SW/NF2 Sporadica

MRI

AUDIOMETRIA  
STACKED ABR  
VEMPS  
VHIT

Fail

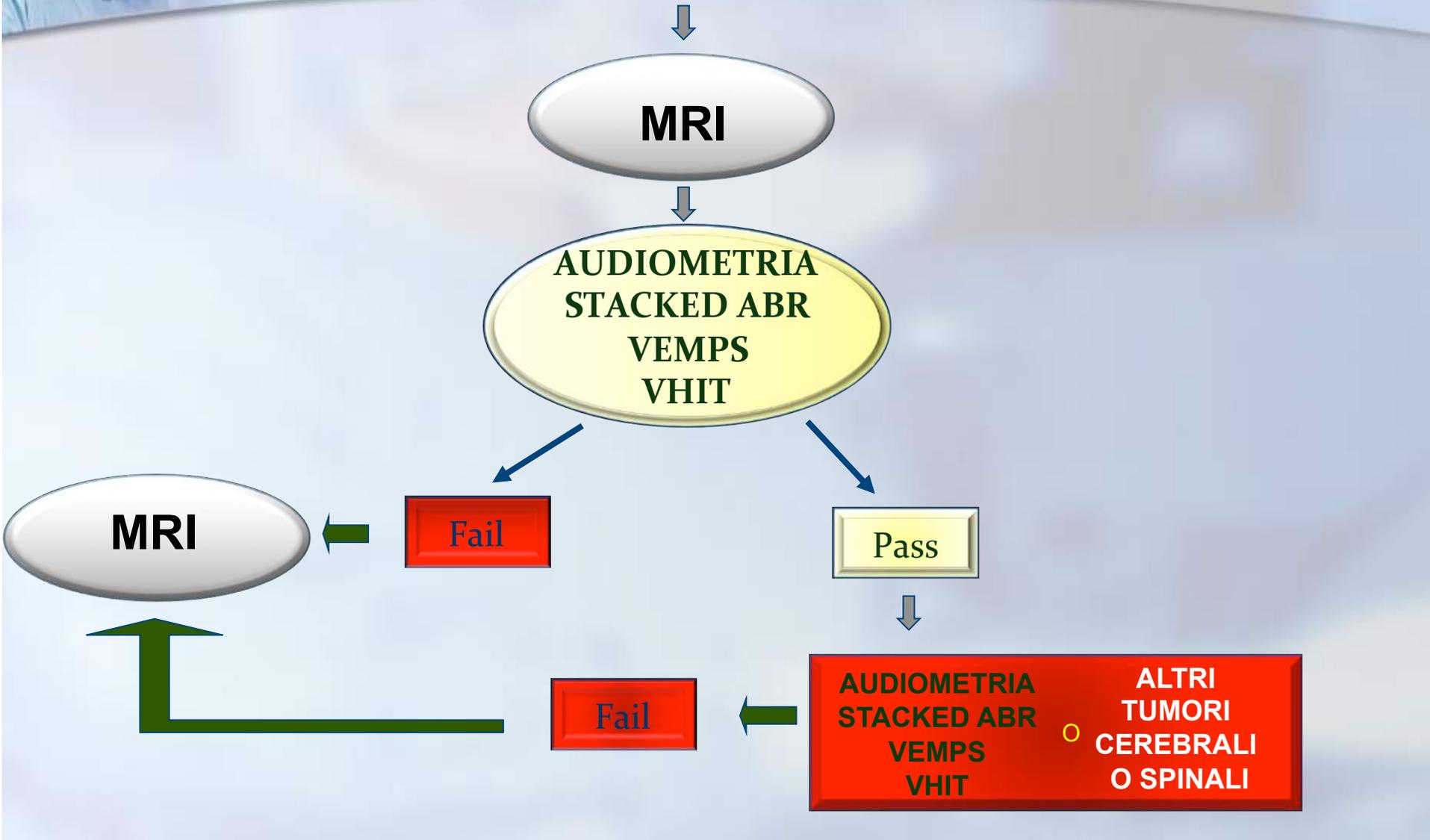
Pass

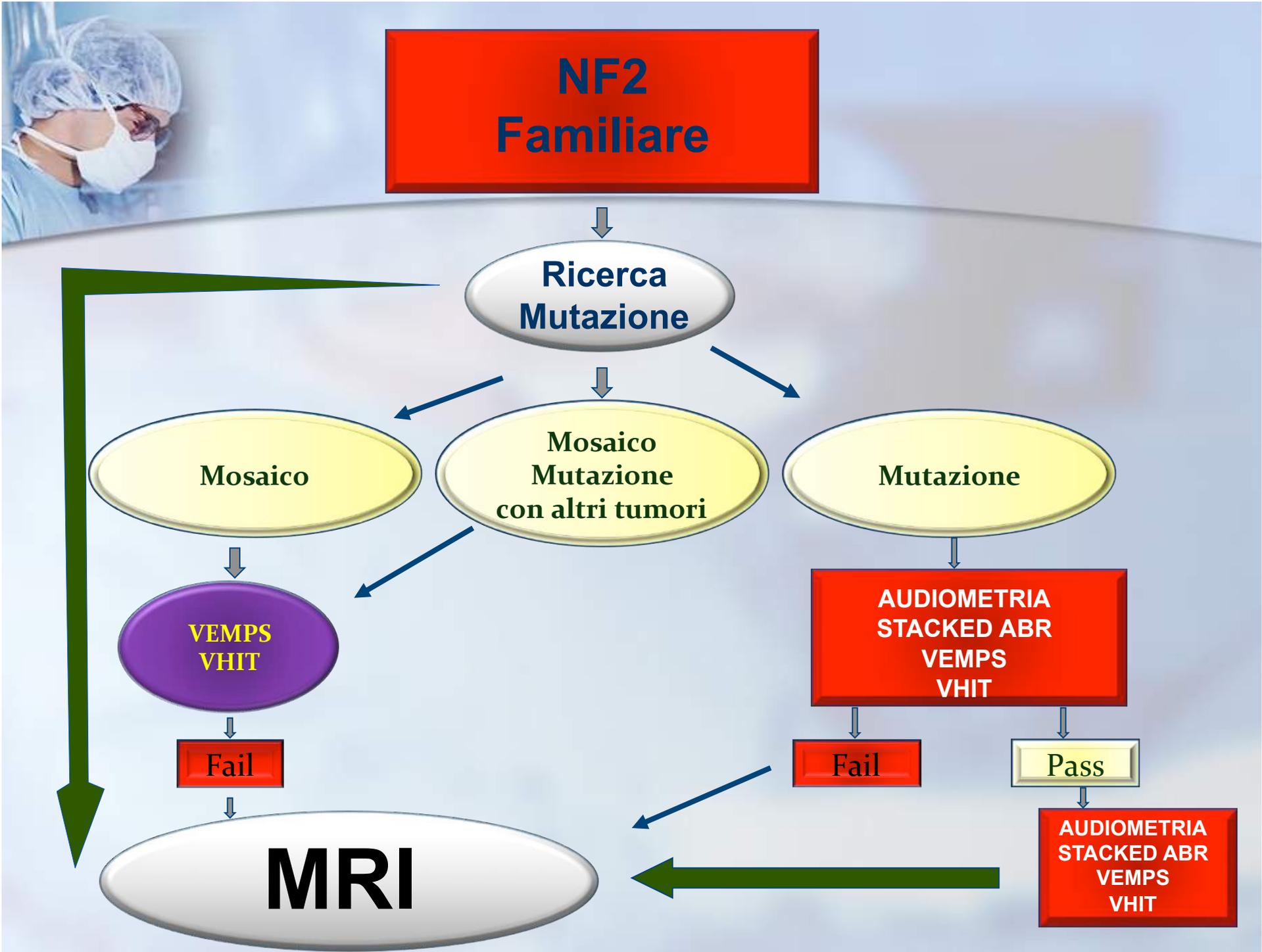
MRI

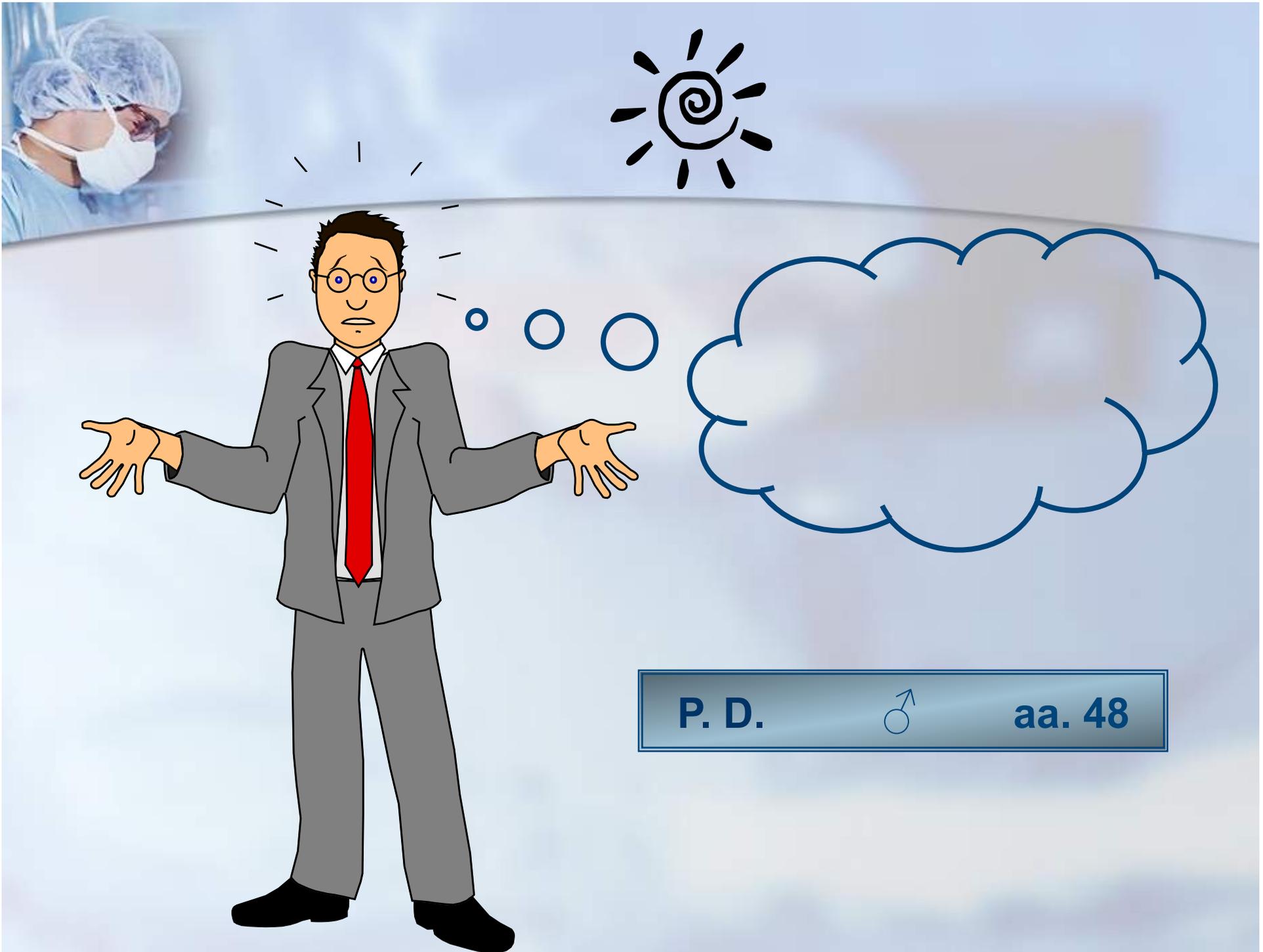
AUDIOMETRIA  
STACKED ABR  
VEMPS  
VHIT

ALTRI  
TUMORI  
CEREBRALI  
O SPINALI

Fail







P. D.



aa. 48



P. D.



aa. 48

- disequilibrio in particolare durante la deambulazione, progressivamente ingravescente da alcuni anni, senza episodi di vertigini
- ipoacusia ed acufene sinistri lentamente ingravescenti



P. D.



aa. 48

## DIAGNOSI PROBABILE

Neurinoma dell'8° nervo cranico



P. D.



aa. 48

## ESAME OTONEUROLOGICO

- **Nistagmo assente** in tutte le posizioni fondamentali (seduto, supino, fianco dx, fianco sn, Rose)
- **Test di Romberg:** negativo
- **Test di Fukuda:** non ruota

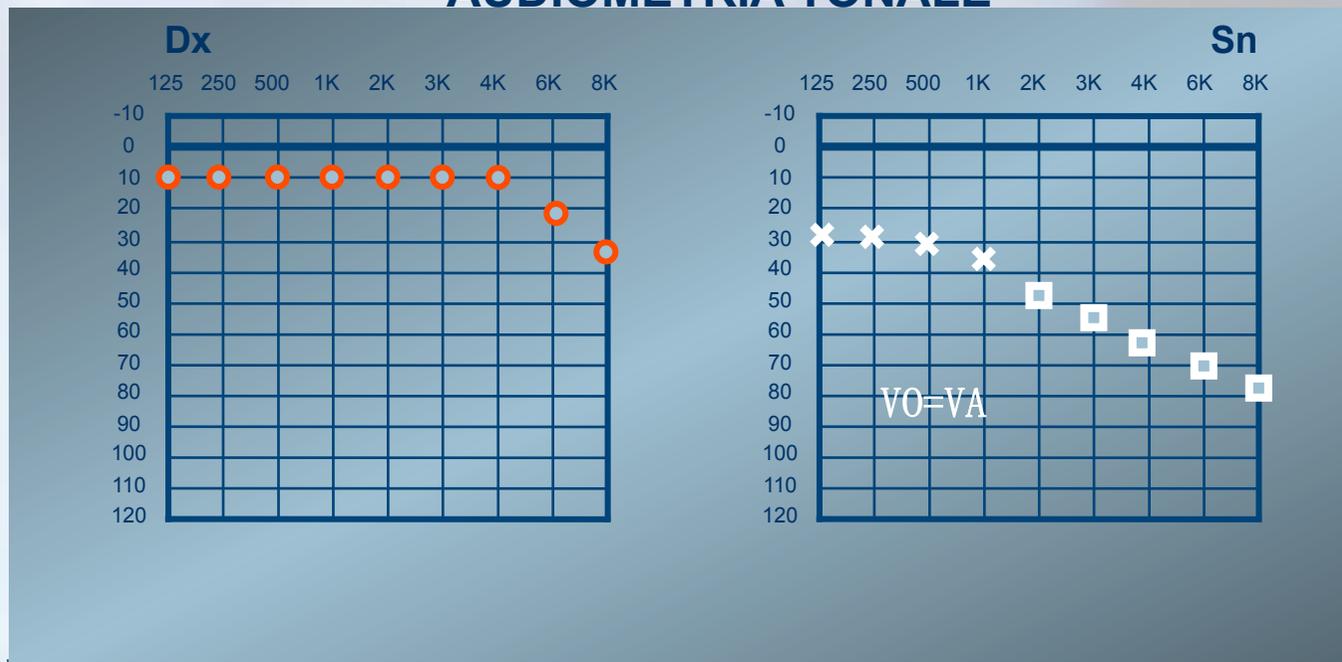


P. D.



aa. 48

## AUDIOMETRIA TONALE



risposta normale

**ABR**

intervallo I-V allungato

**PROVE TERMICHE (Metodica di Fitzgerald-Hallpike)**

**Areflessia sinistra**

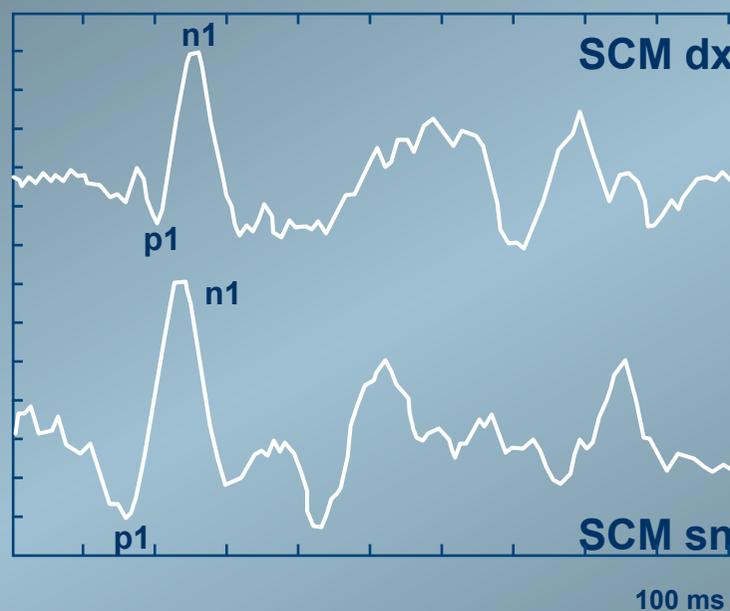


P. D.



aa. 48

## c-VEMPs IN PAZIENTE CON NEURINOMA DELL'VIII NERVO CRANICO Sn



*stimolazione acustica binaurale*

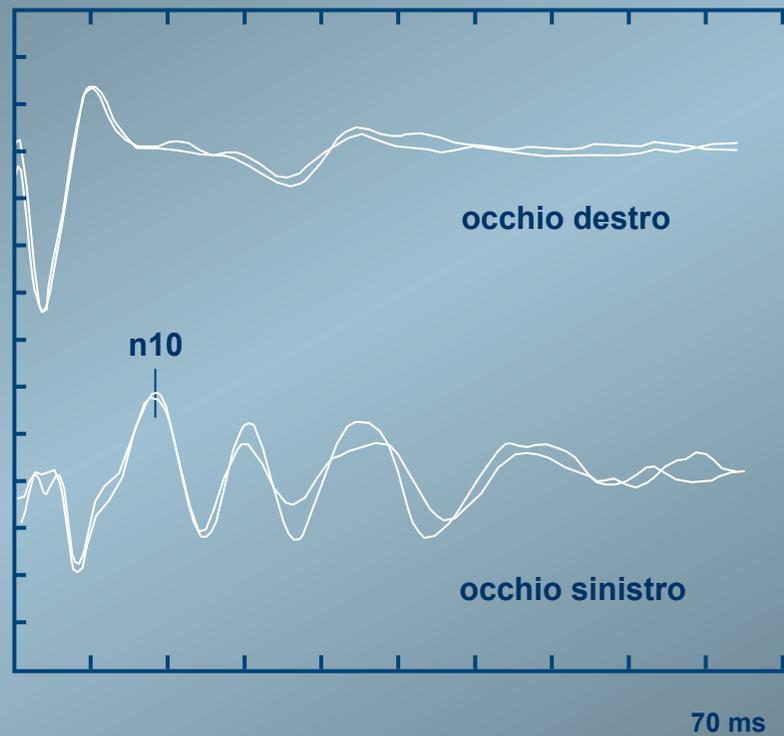
**CASO V**

**P. D.**



**aa. 48**

**o-VEMPs in un pz. affetto da neurinoma superiore sinistro**



**stimolazione per via ossea**



P. D.



aa. 48

## DIAGNOSI CONCLUSIVA

**Neurinoma dell'8° nervo cranico sinistro  
nervo vestibolare inferiore risparmiato**