



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

Giuseppe Magliulo



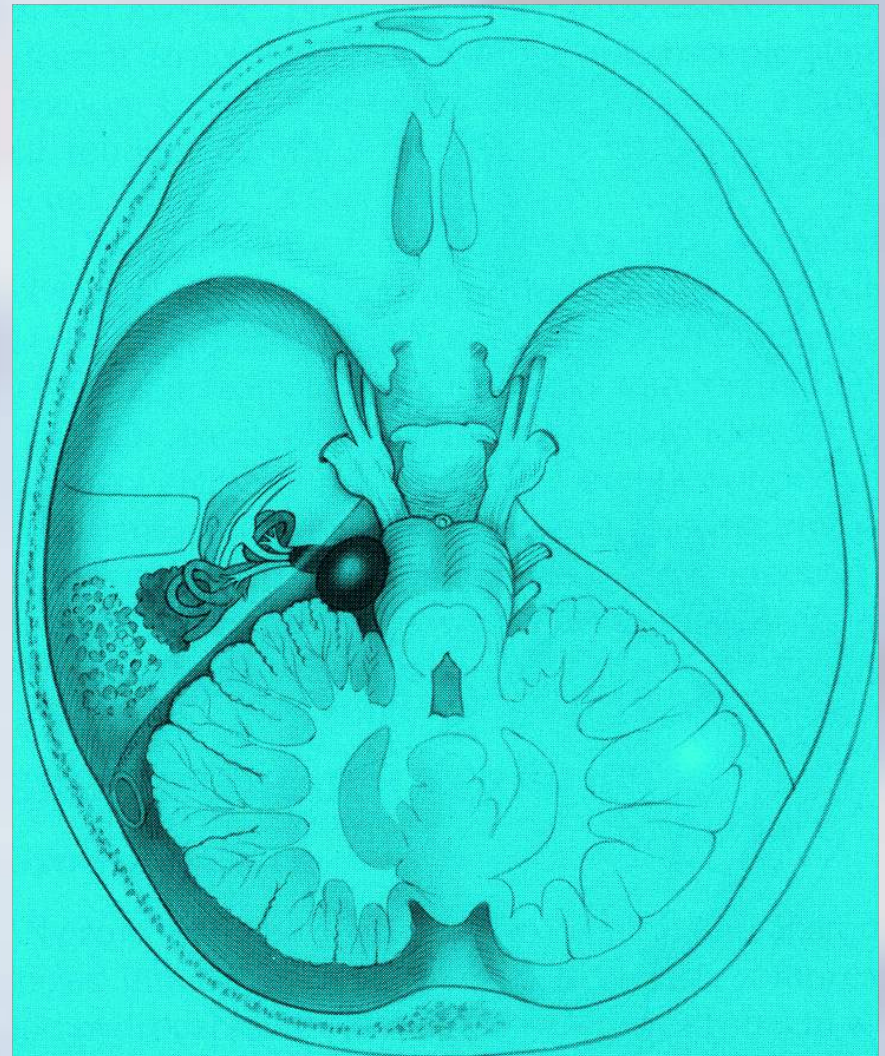
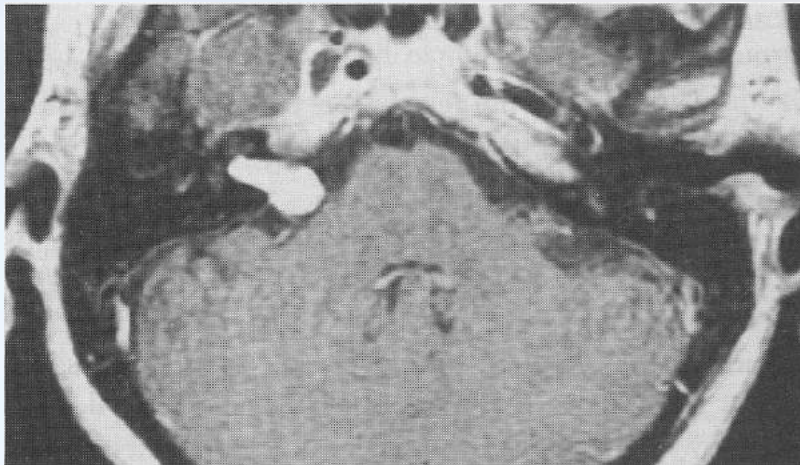
SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA



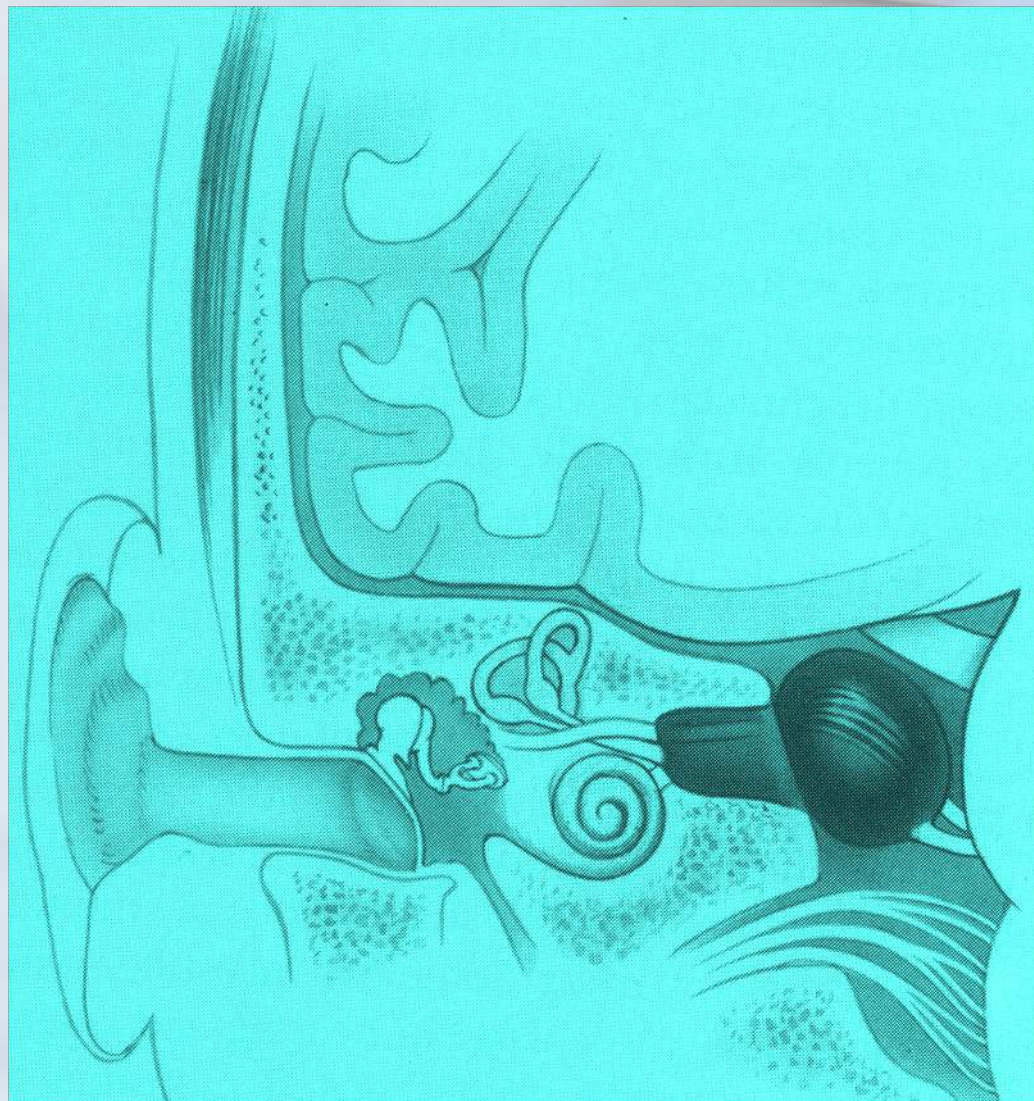
SCHWANNOMA VESTIBOLARE SPORADICO

- 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

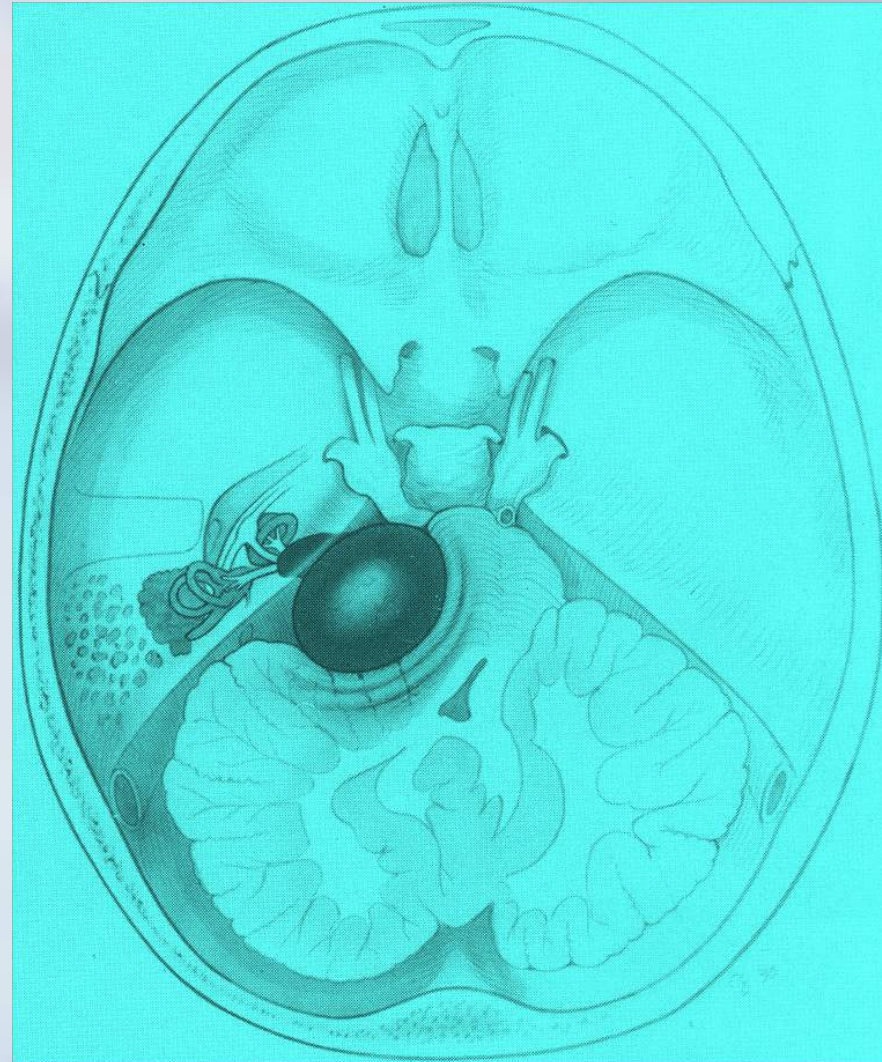
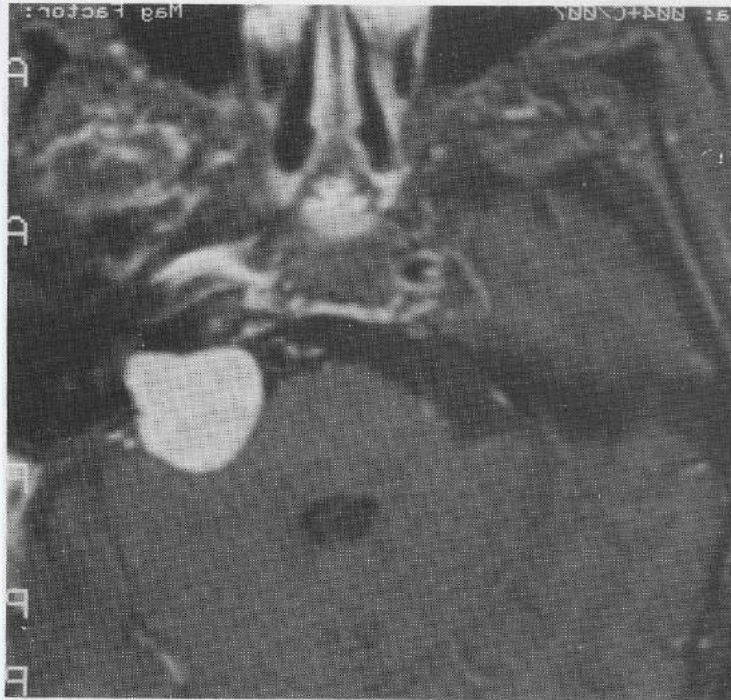
INTRACANALICOLARE



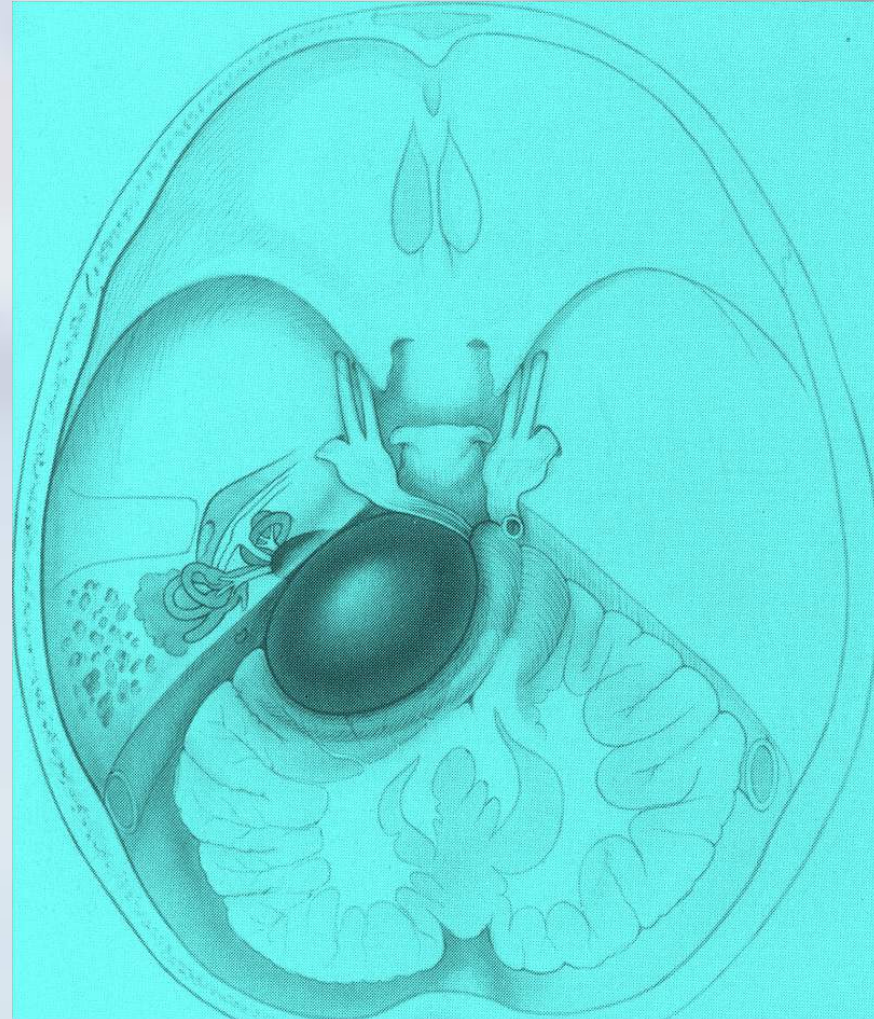
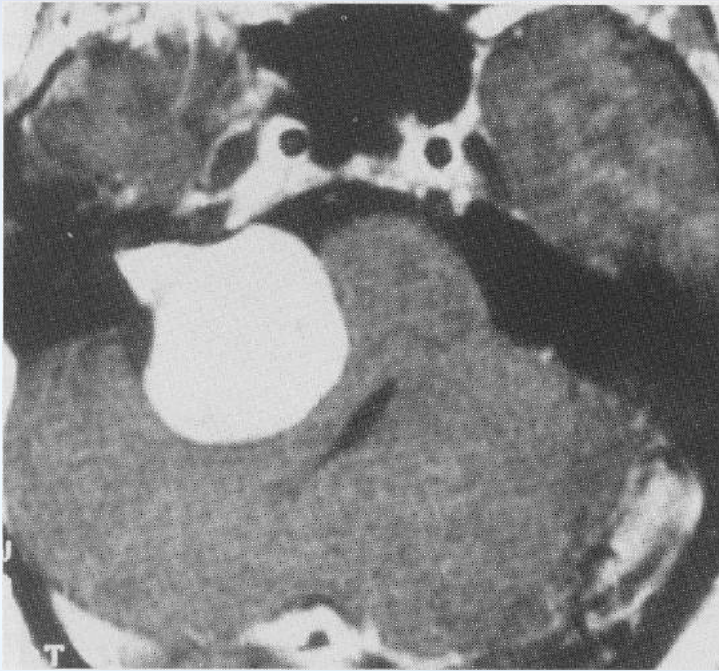
CISTERNALE



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

Criteri 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

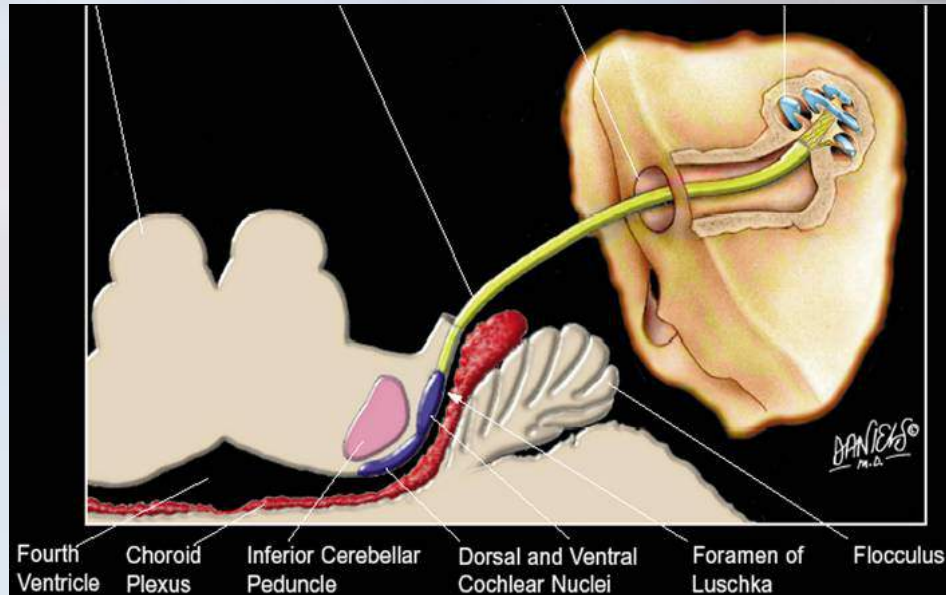
PROTOCOLLO DIAGNOSTICO PREOPERATORIO

- 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)

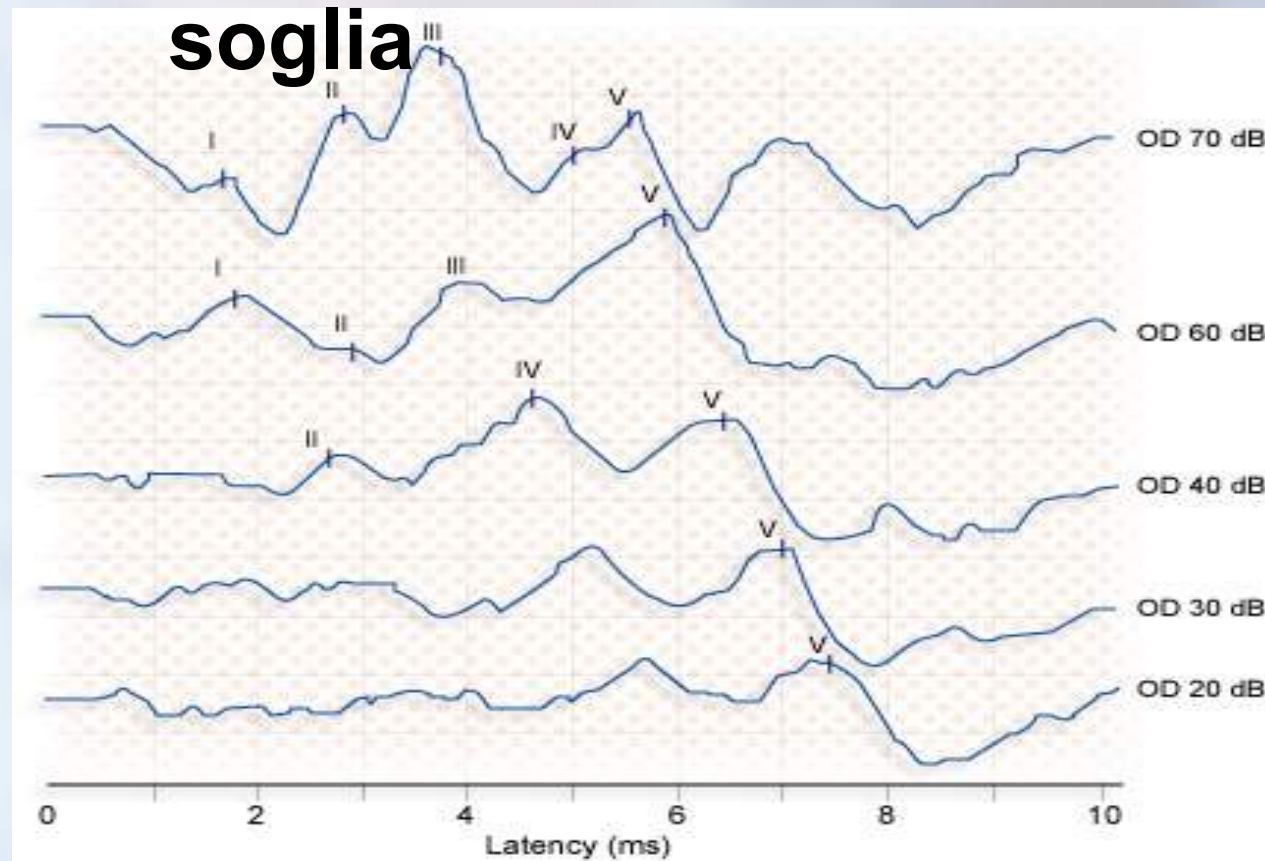


- a-b. CUE e Orecchio Medio
- c-d-e. Coclea
- c-d-e. Nervo Acustico
- c-d-e. Nuclei Cocleare e Ventrale
- c-d-e. Oliva Superiore e Lemnisco Laterale
- c-d-e. Collicolo Inferiore
- c-d-e. Corpo Genicolato Mediale



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**

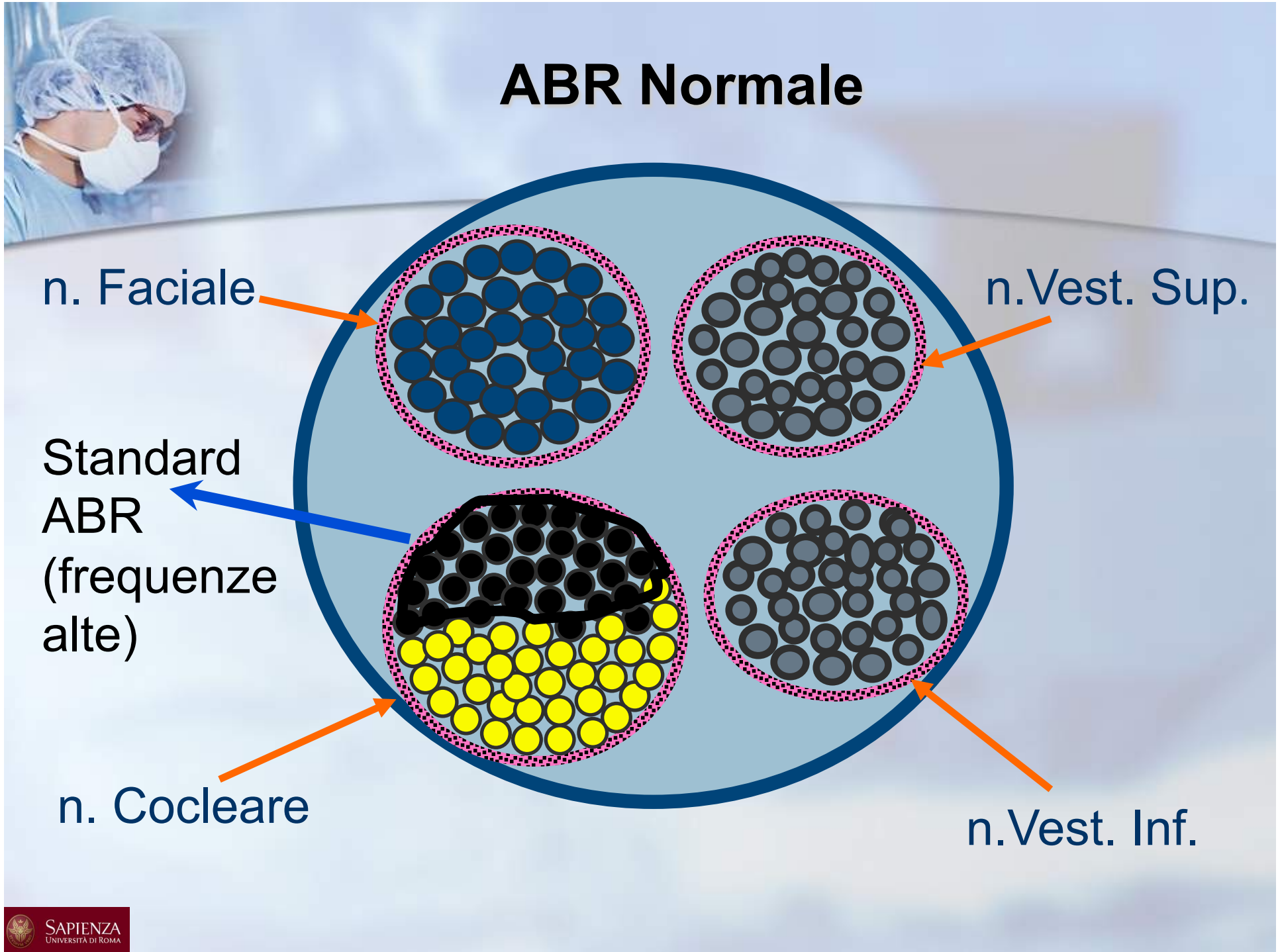


Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

Limitazioni classiche della risposta ABR

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

ABR Normale



ABR Alterato



n. Faciale

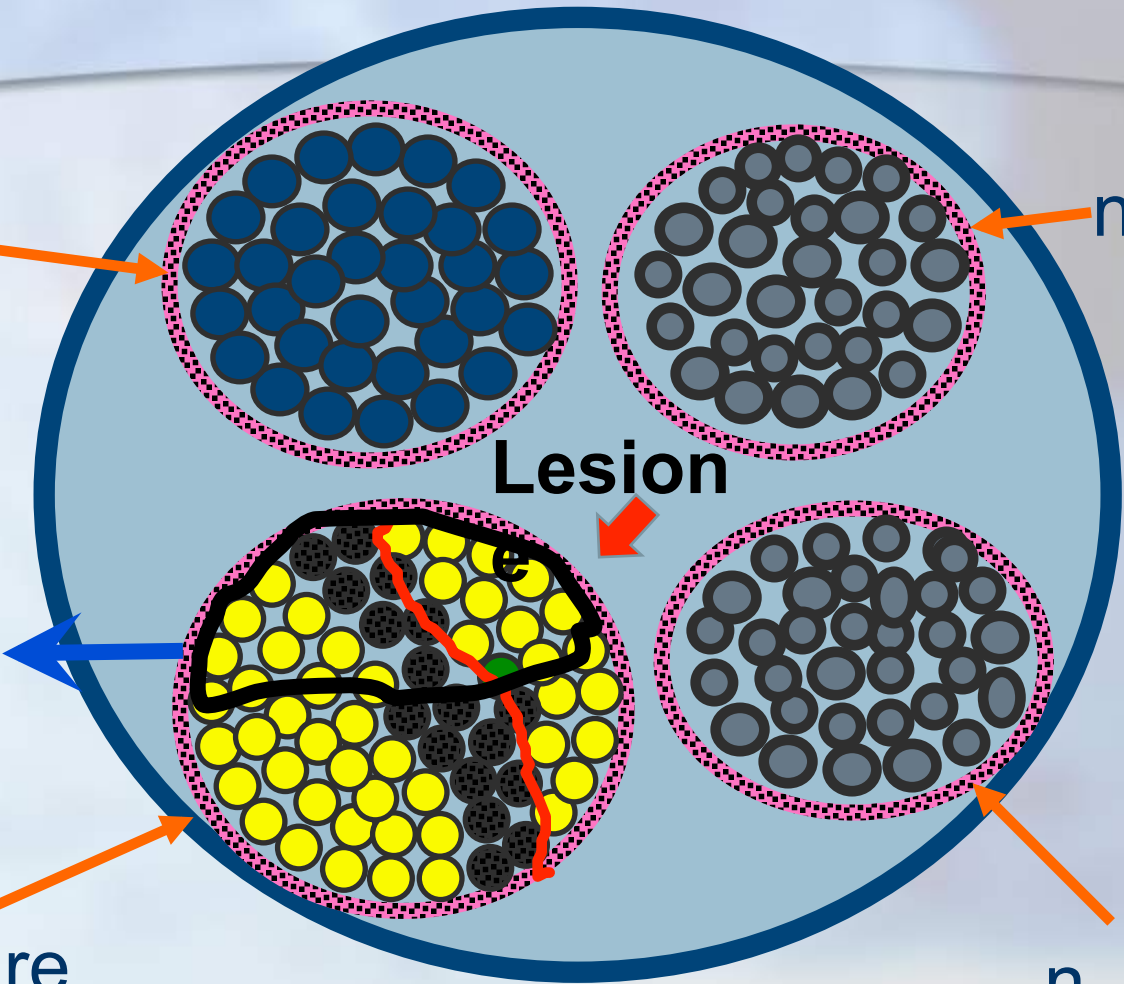
n. Vest. Sup.

Lesion

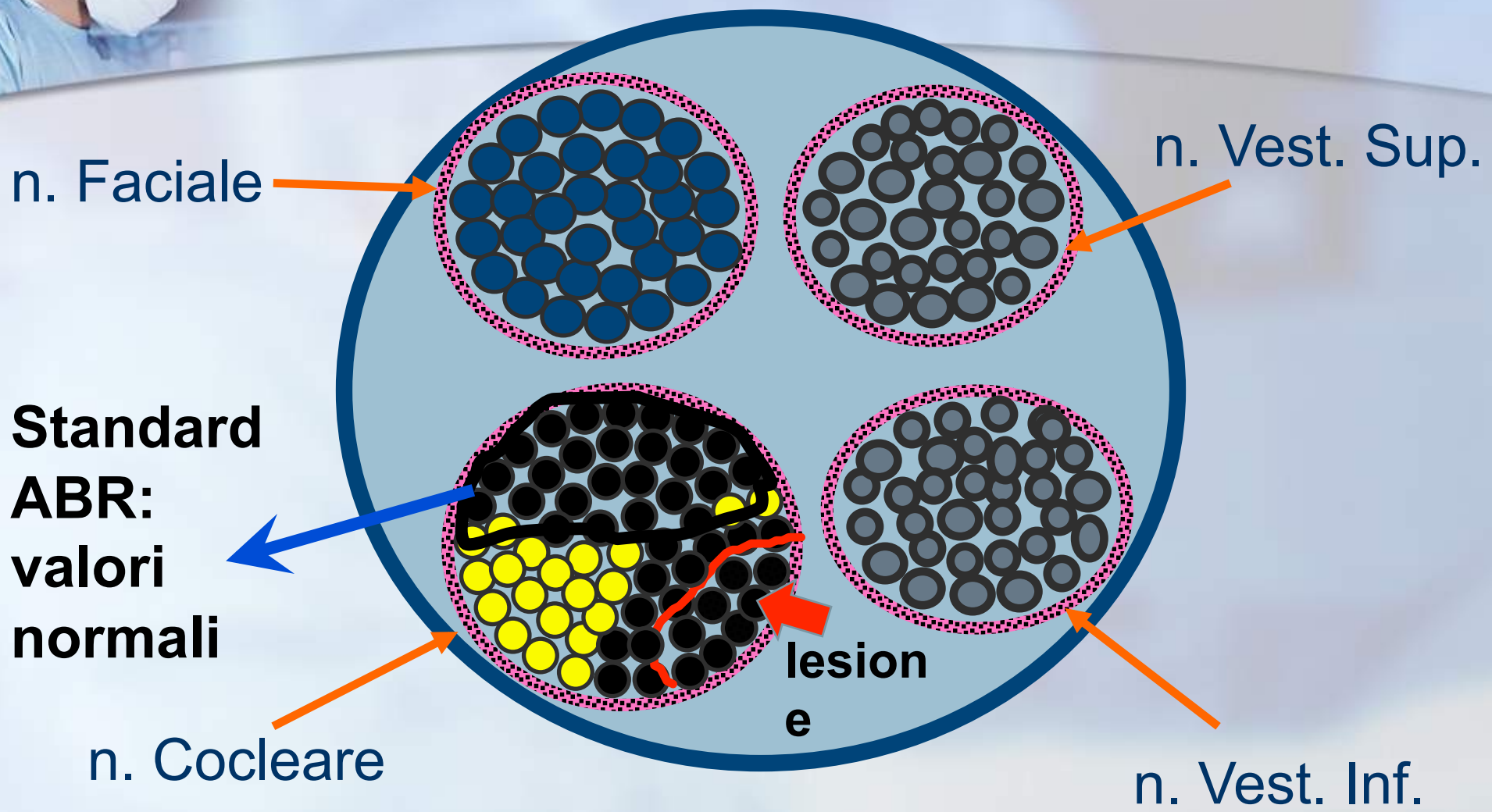
**Standard
ABR:
valori
alterati**

n. Cocleare

n. Vest. Inf.

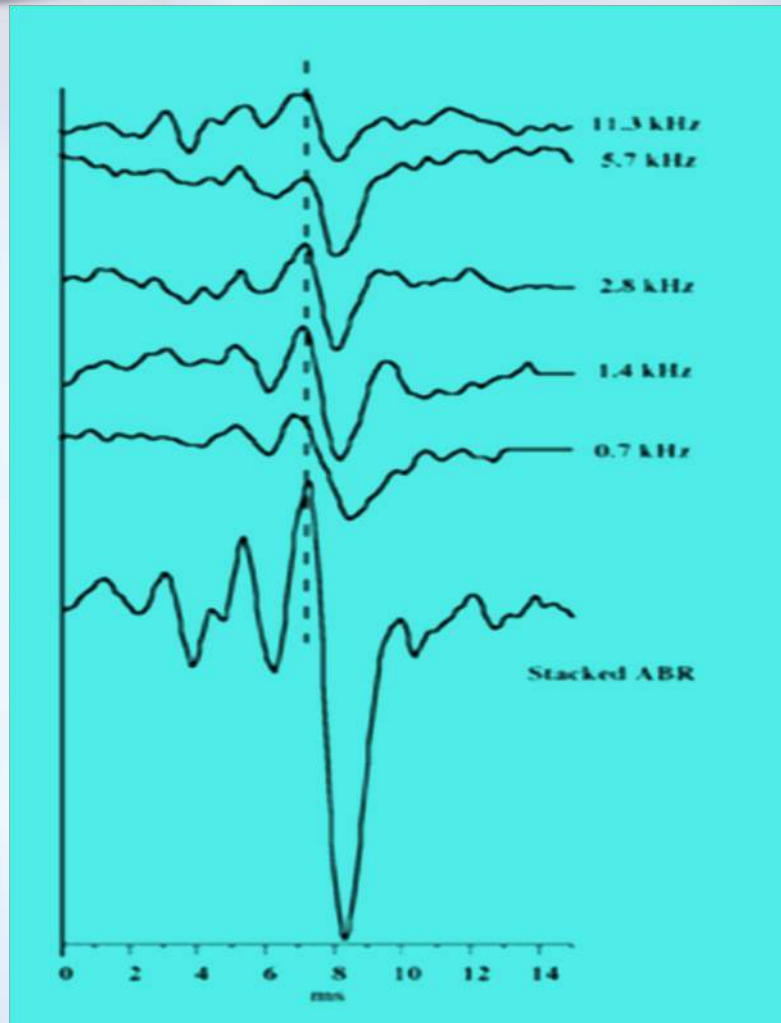


ABR Normale





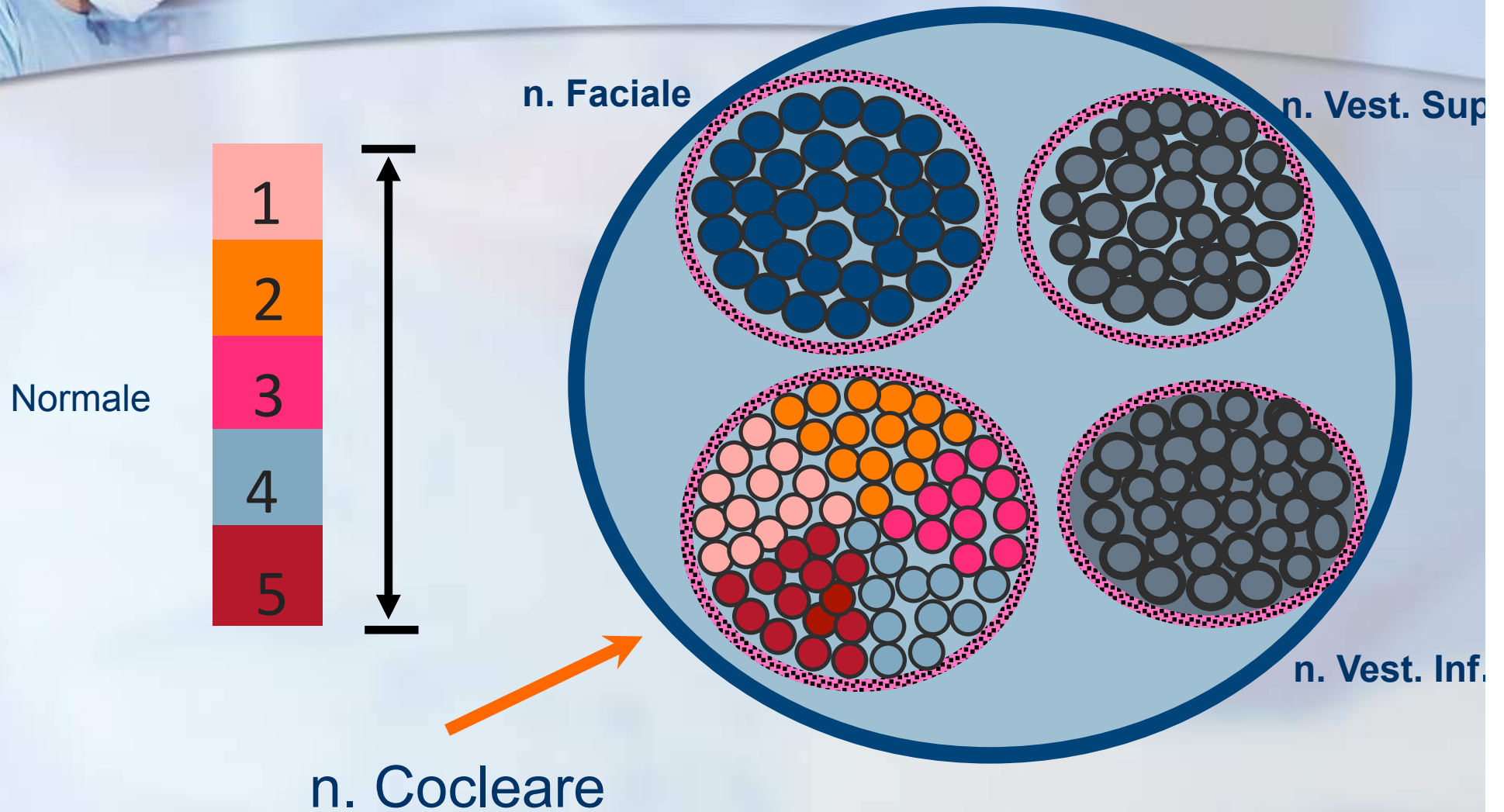
Stacked ABR



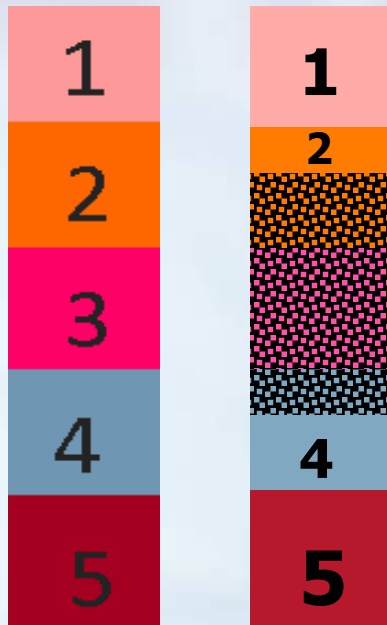
Una nuova misura è la metodica degli stacked ABR in cui vengono inviati click filtrati a specifiche bande frequenziali (0.7, 1.4, 2.8, 5.7, 11.3 KHz) ed in ipsilaterale un mascheramento tramite rumore rosa con filtro passa-alto per evidenziare l'area specifica di stimolazione



Stacked ABR: Valori Normali



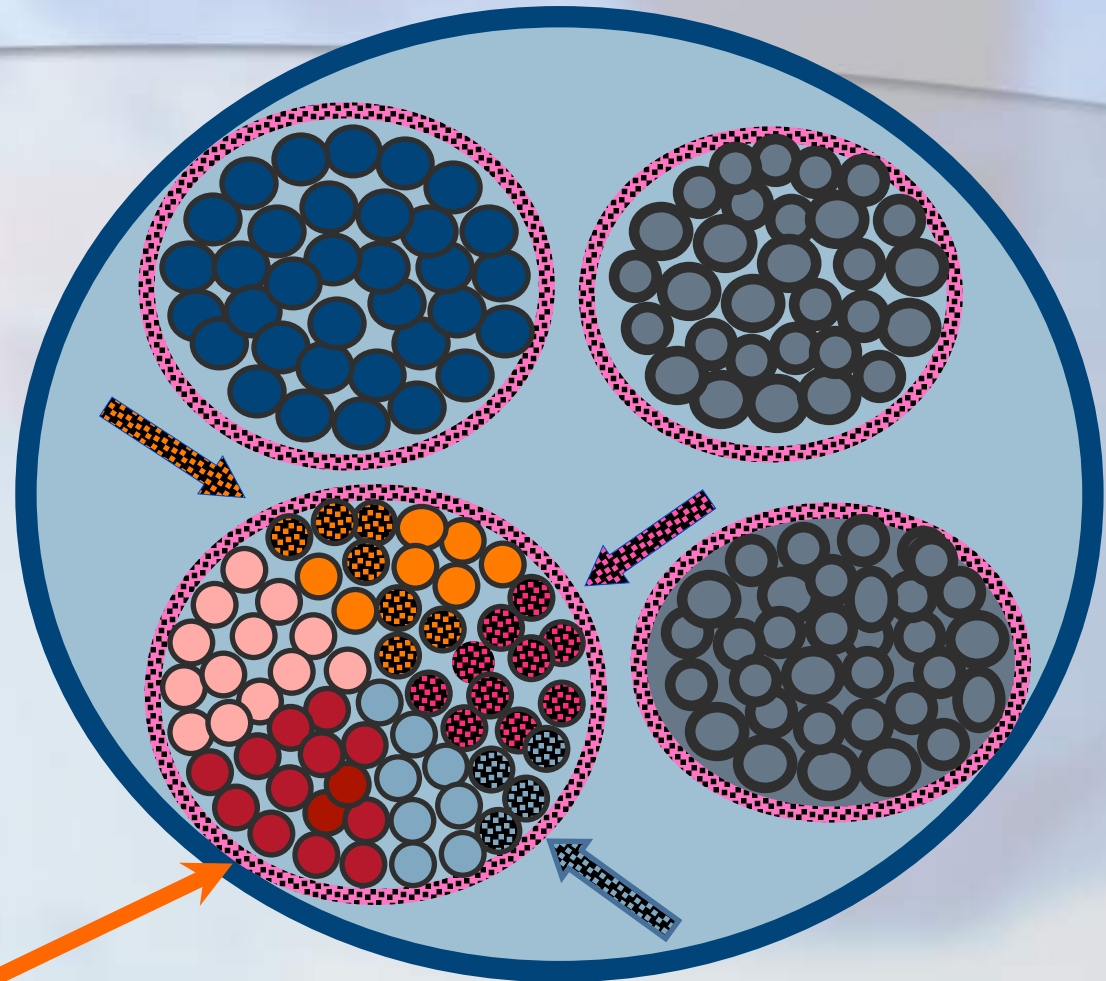
Stacked ABR: Valori Alterati



Normale

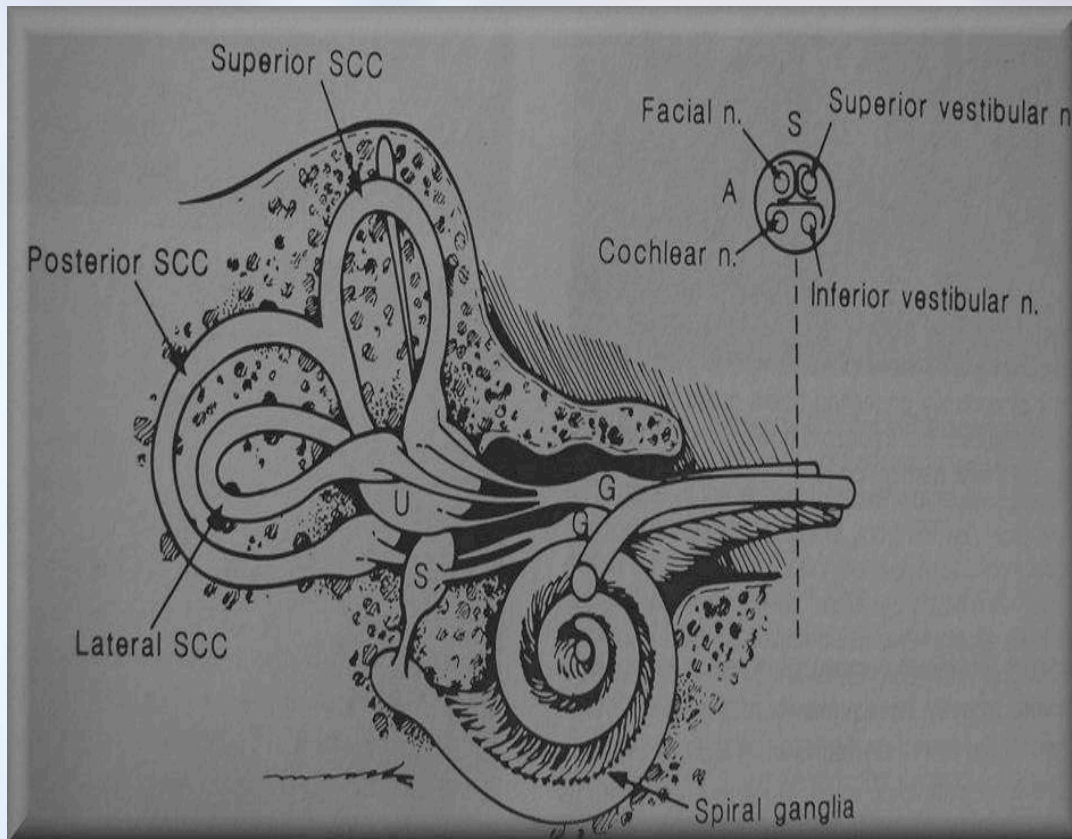
Lesione

n. Cocleare



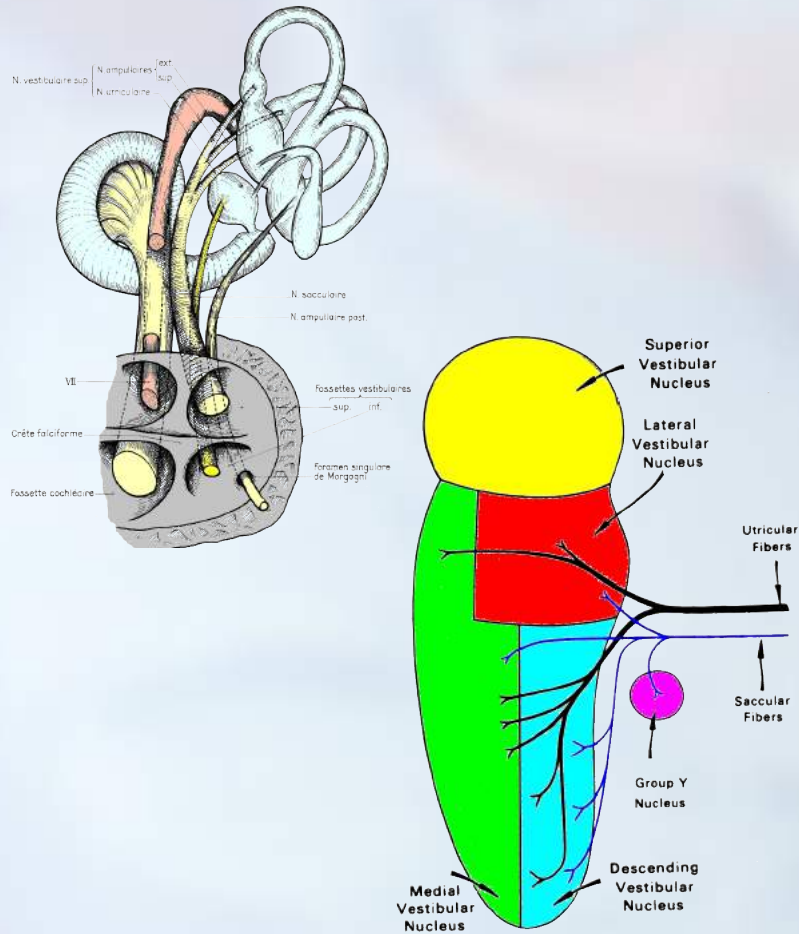


Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio



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

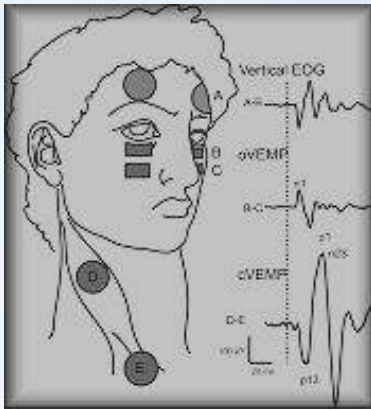


- Nistagmo (Spontaneo, Posizionale, Posizionamento)
- Test Calorici
- Test Rotatori
- Posturografia



Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

c-VEMPs

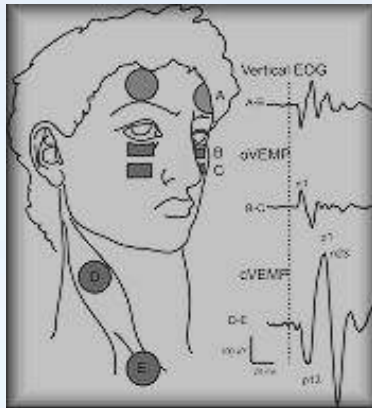


- ✔ **POTENZIALE EVOCATO MIOGENICO**
 - ✔ **RIFLESSO VESTIBULO-COLLICO**
 - ✔ **REGISTRATO A LIVELLO DEI MUSCOLI STERNOCLEIDOMASTOIDEI**
 - ✔ **INFLUENZATO DAL LIVELLO DI CONTRAZIONE TONICA DEI MUSCOLI SCM**
- (COLEBATCH et al 1994)**



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

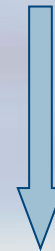
Todd et al (2007)

**stimolazione
via aerea
c-VEMPs**



SACCULO

**stimolazione via
ossea
o-VEMPs**



UTRICOLO

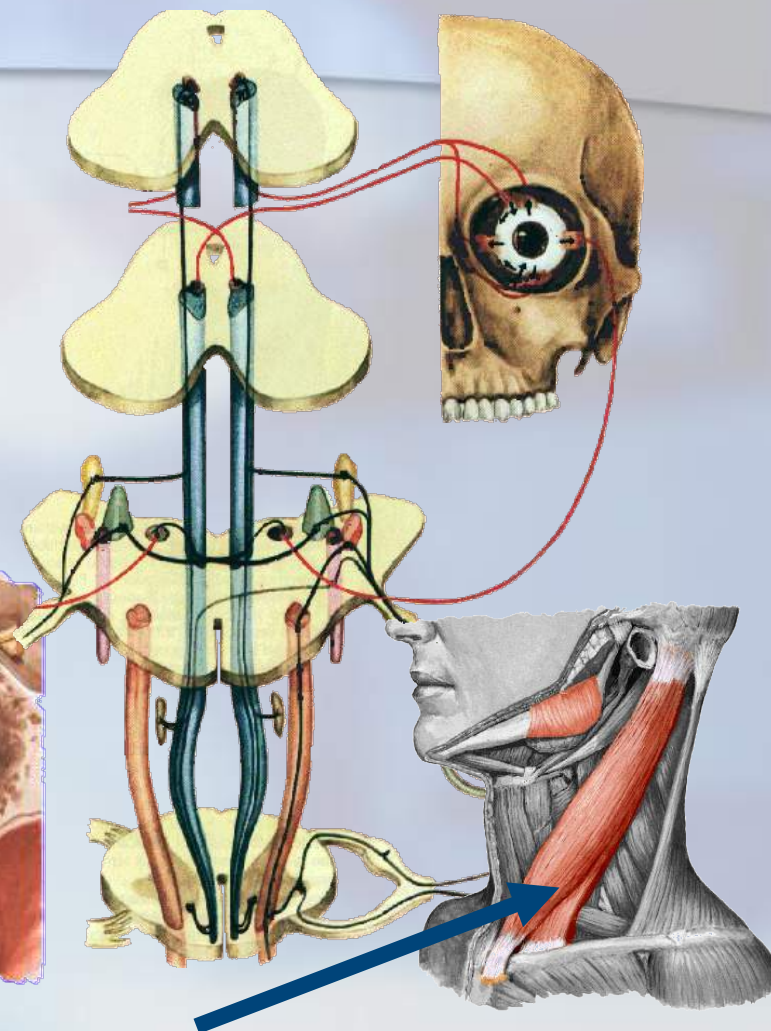
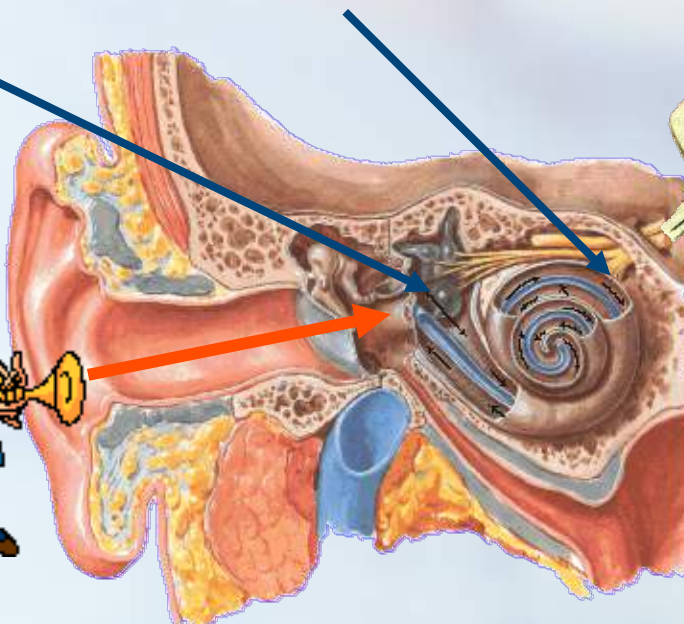
c-VEMPs: Vie Anatomiche



N. VESTIBOLARE INFERIORE

SACCULO

Air
VEMPs



c-VEMPs

M. STERNOCLEIDOMASTOIDEO

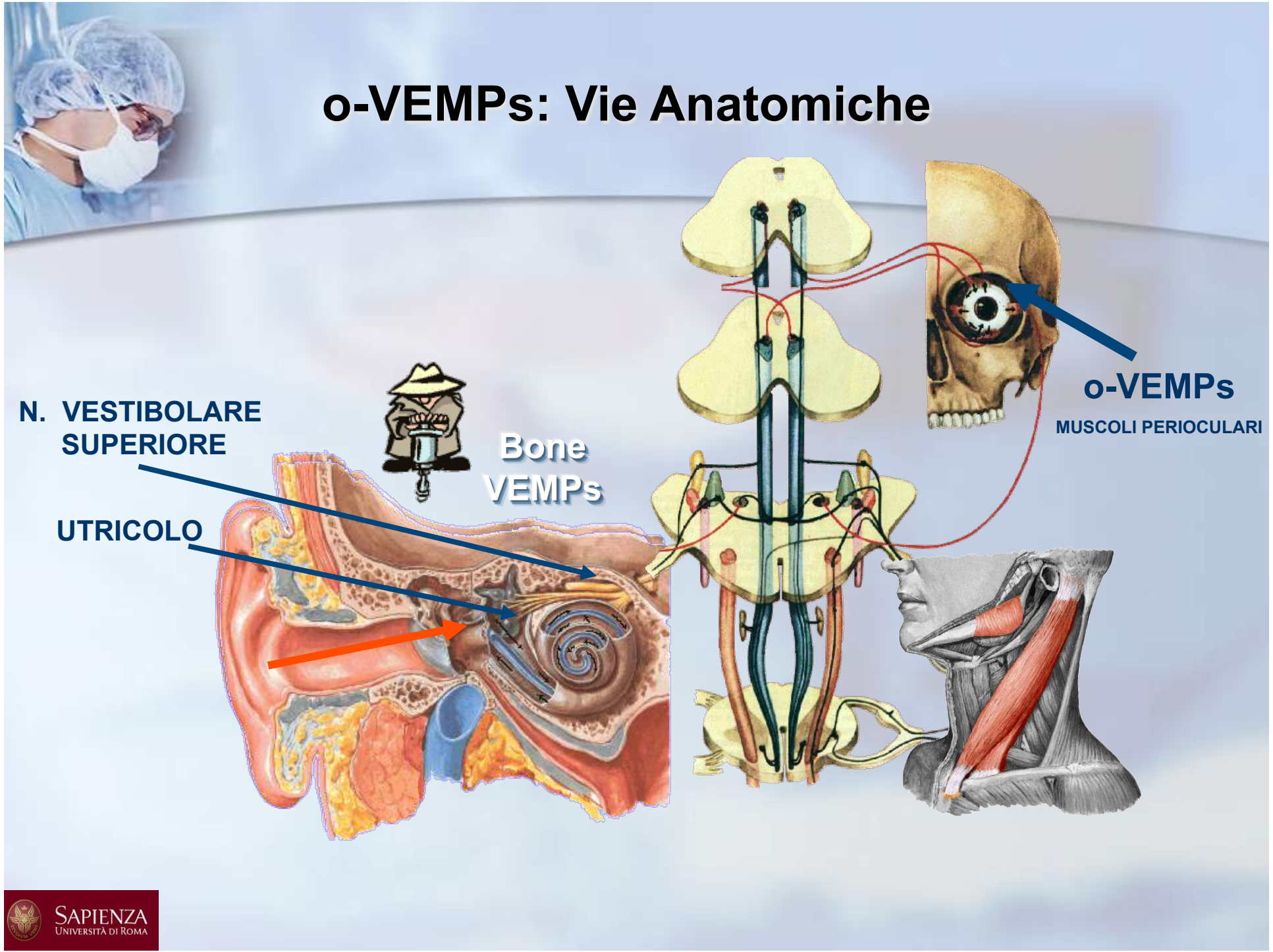
o-VEMPs: Vie Anatomiche

N. VESTIBOLARE SUPERIORE

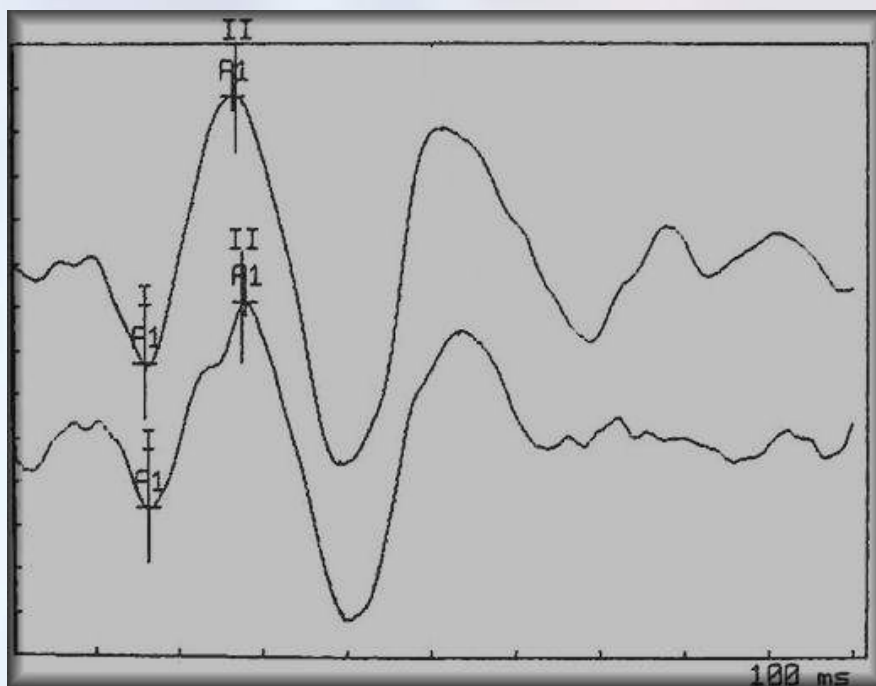
UTRICOLO

Bone VEMPs

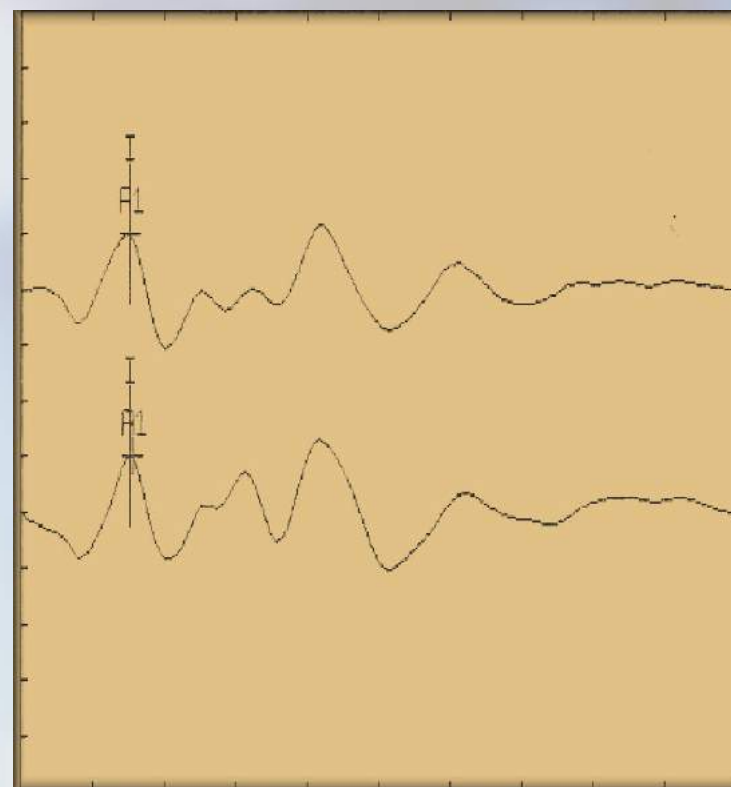
o-VEMPs
MUSCOLI PERIOCULARI



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

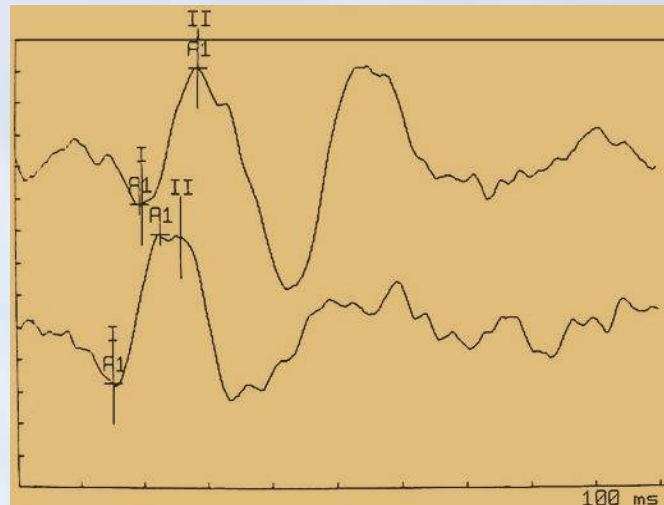


FIG. 1A

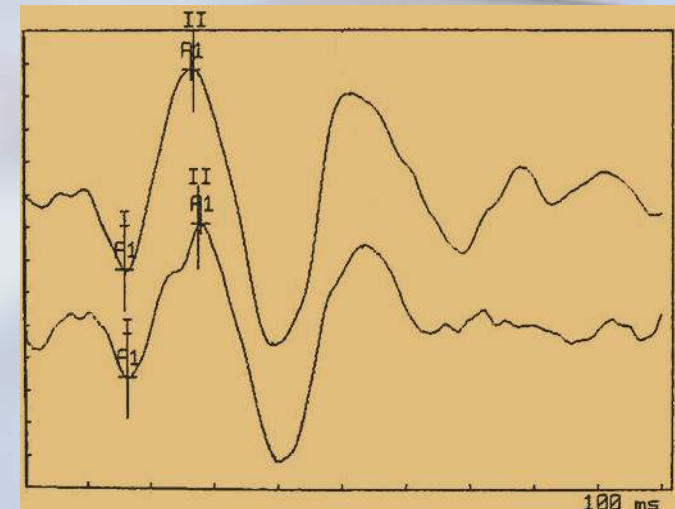


FIG. 1B

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 μV per division. Amplitude A1, **20.97** μV . Latency I, 20.00 ms. B) After surgery. Right side. Sensitivity, 10 μV per division. Amplitude A1, **60.76** μV . Latency I, 16.00 ms.





PAZIENTE 1: O-VEMPs

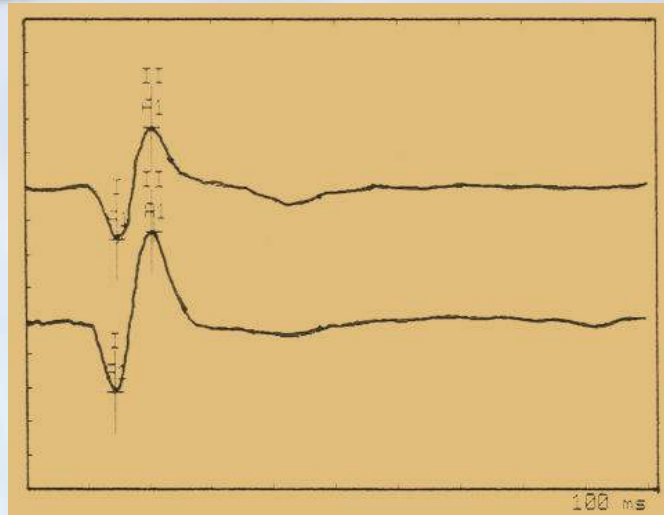


Fig. 2A

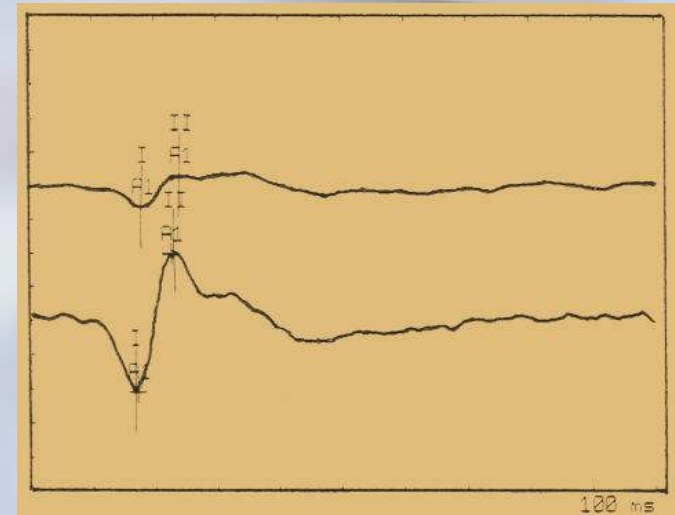


Fig. 2B

Fig. 2. Vestibular evoked periocular potentials. Right side. Sensitivity, 10 μV 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** μV . Latency I, 14.80. B) After surgery. Amplitude A1, **9.348** μV . Latency I, 18.70.





PAZIENTE 2: C-VEMPs

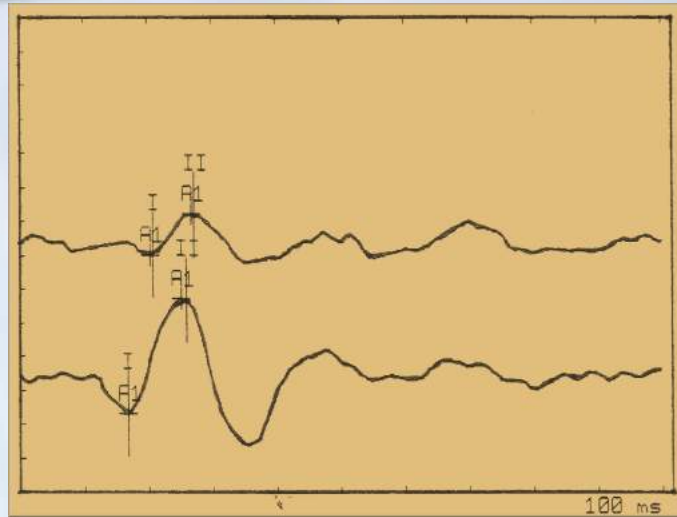


Fig. 3A

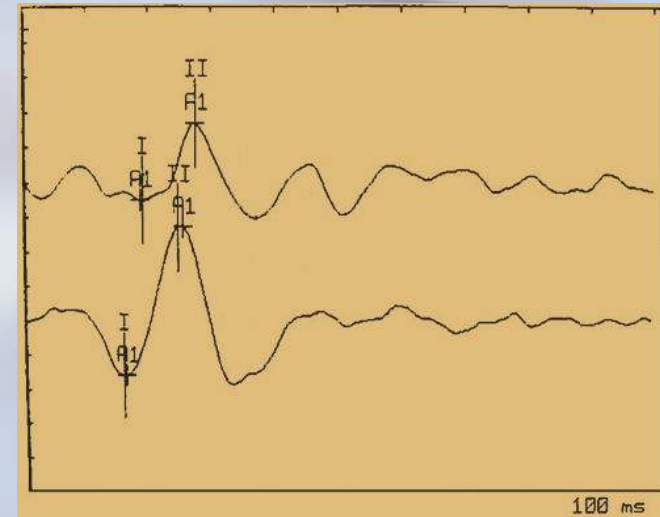


Fig. 3B

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 μV per division. Amplitude A1, **12.07** μV . Latency I, 20.80 ms. B) After surgery. Right side. Sensitivity, 10 μV per division. Amplitude A1, **21.60** μV . Latency I, 19.20 ms.





PAZIENTE 2: O-VEMPs

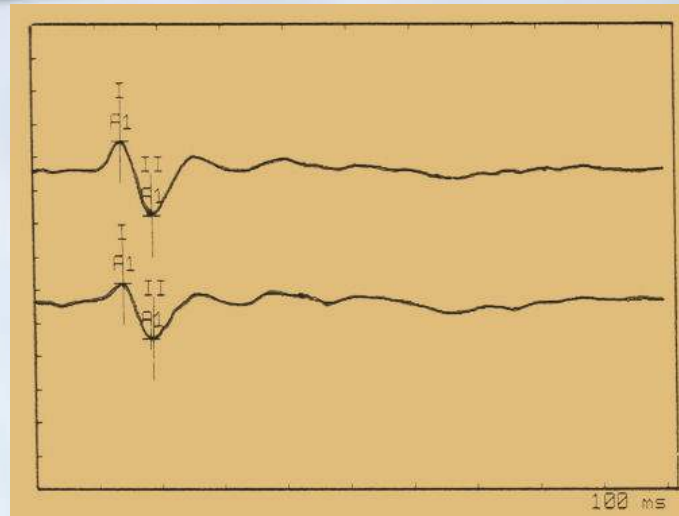


FIG. 4A

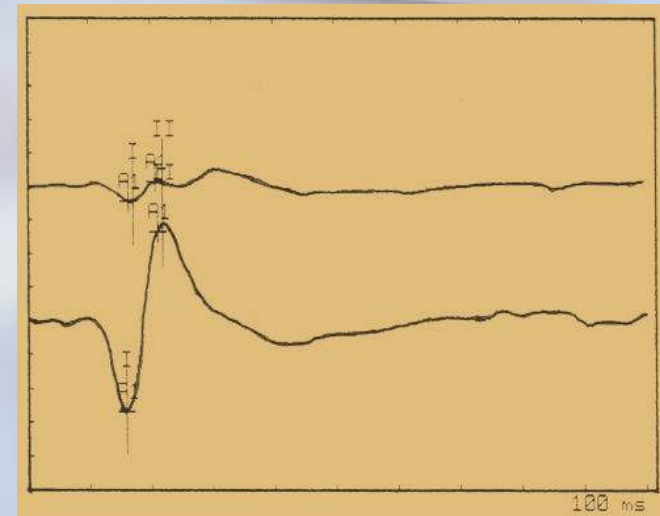


FIG. 4B

FIG. 4. Vestibular evoked periocular potentials. Right side. Sensitivity, 10 μ 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**

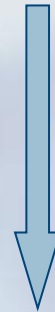
**PRESERVAZIONE
POTENZIALI EVOCATI
VESTIBOLARI**





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?**

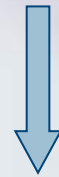


SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA



C-VEMPs

RIMOZIONE CSP



**DEAFFERENTAZIONE
NERVO AMPOLLARE
POSTERIORE**



C-VEMPs = SACCULO

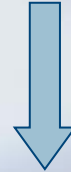


SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

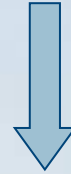


O-VEMP_s

**PEGGIORAMENTO O-VEMP_s
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**





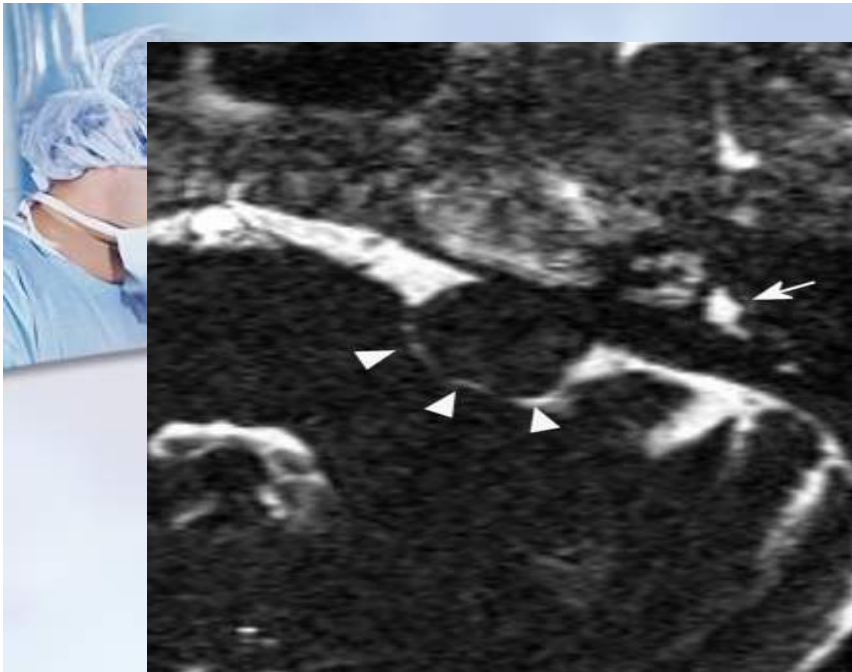
22 PAZIENTI

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;

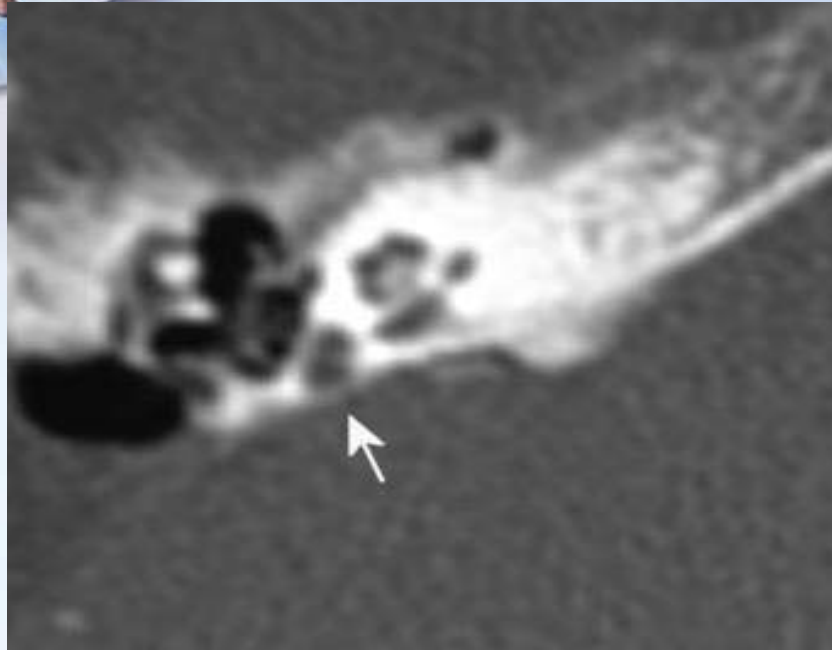
Testa di freccia: schwannoma vestibolare esteso dentro CUI)

CT Postoperatoria : integrità vestibolo osseo

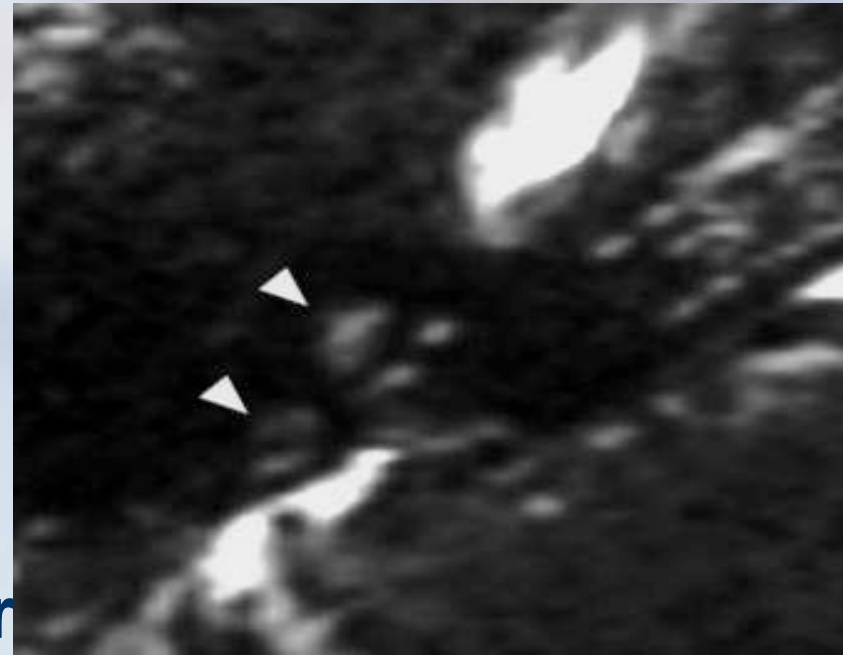


MR Postoperatoria Conservazione Cocleare e Vestibolare (testa di





**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	←	T e s t Calorici
n.V.S.	C. Semicircolare Superiore	←	Nessun Test
	Utricolo	←	o-VEMPs
n.V.I.	C. Semicircolare Posteriore	←	Nessun Test
	Sacculo	←	c-VEMPs

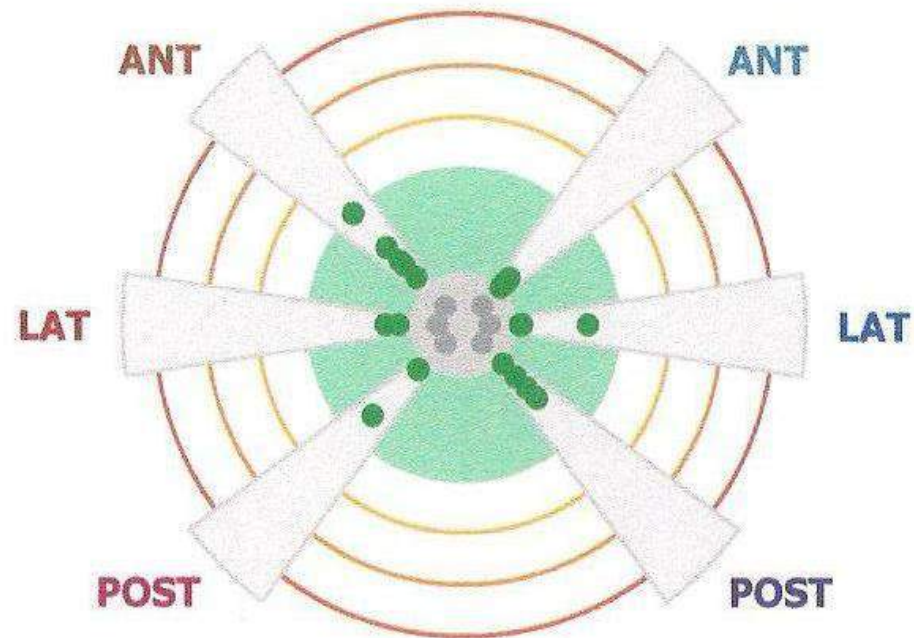


Inquadramento clinico e strumentale preoperatorio

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

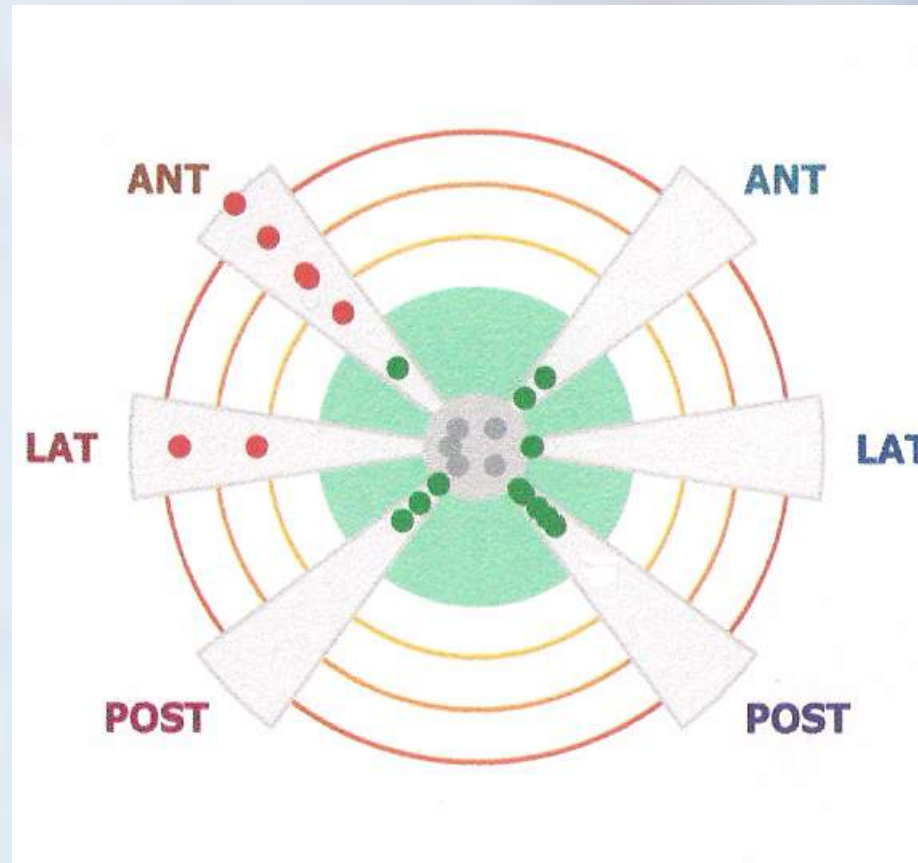
CANALOGRAMMA Normale





CANALOGRAMMA

Schwannoma del n. Vestibolare Superiore dx





STRUTTURE DEL SISTEMA VESTIBOLARE PERIFERICO VALUTATE CON NUOVI TEST





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

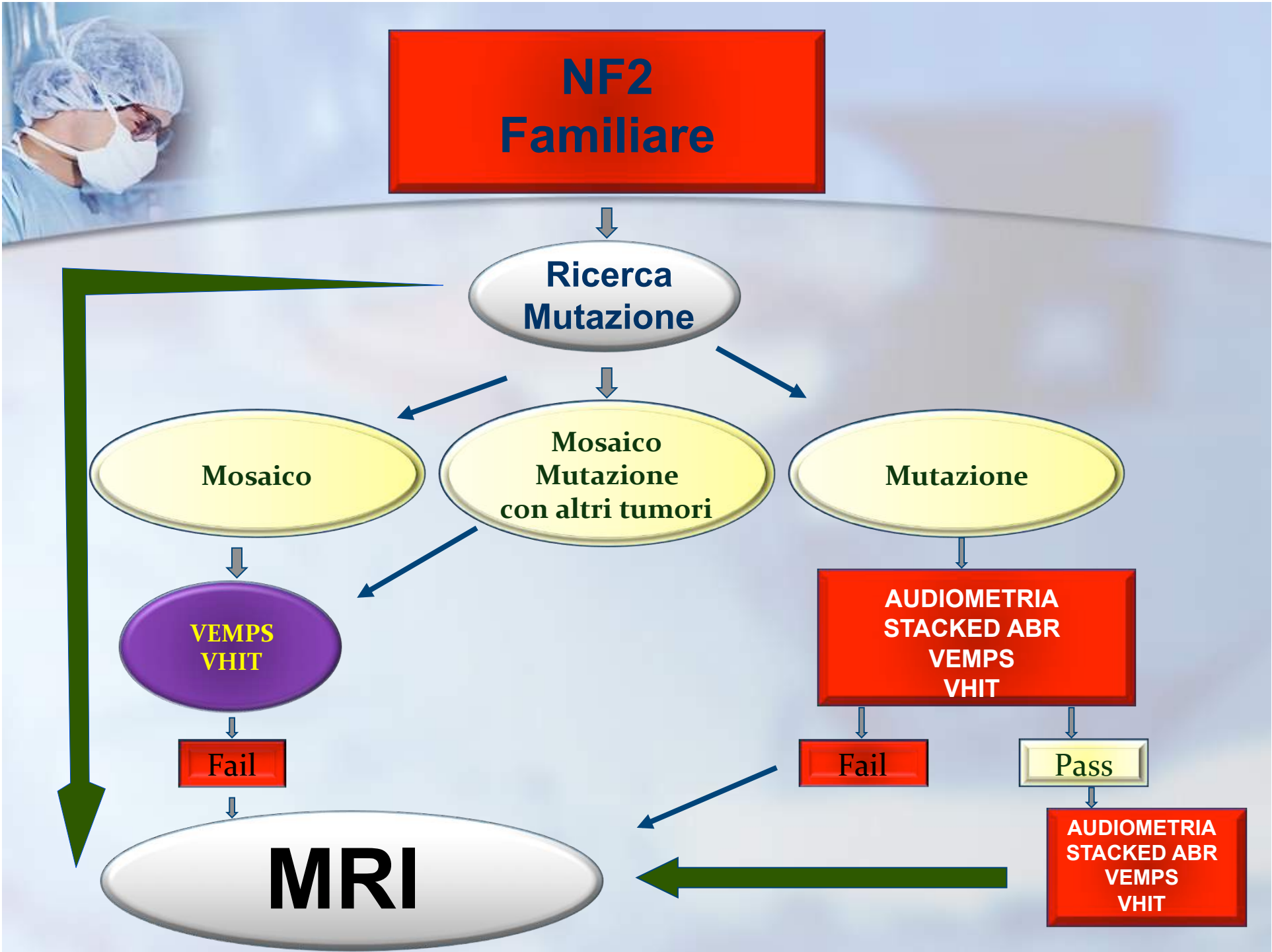
Pass

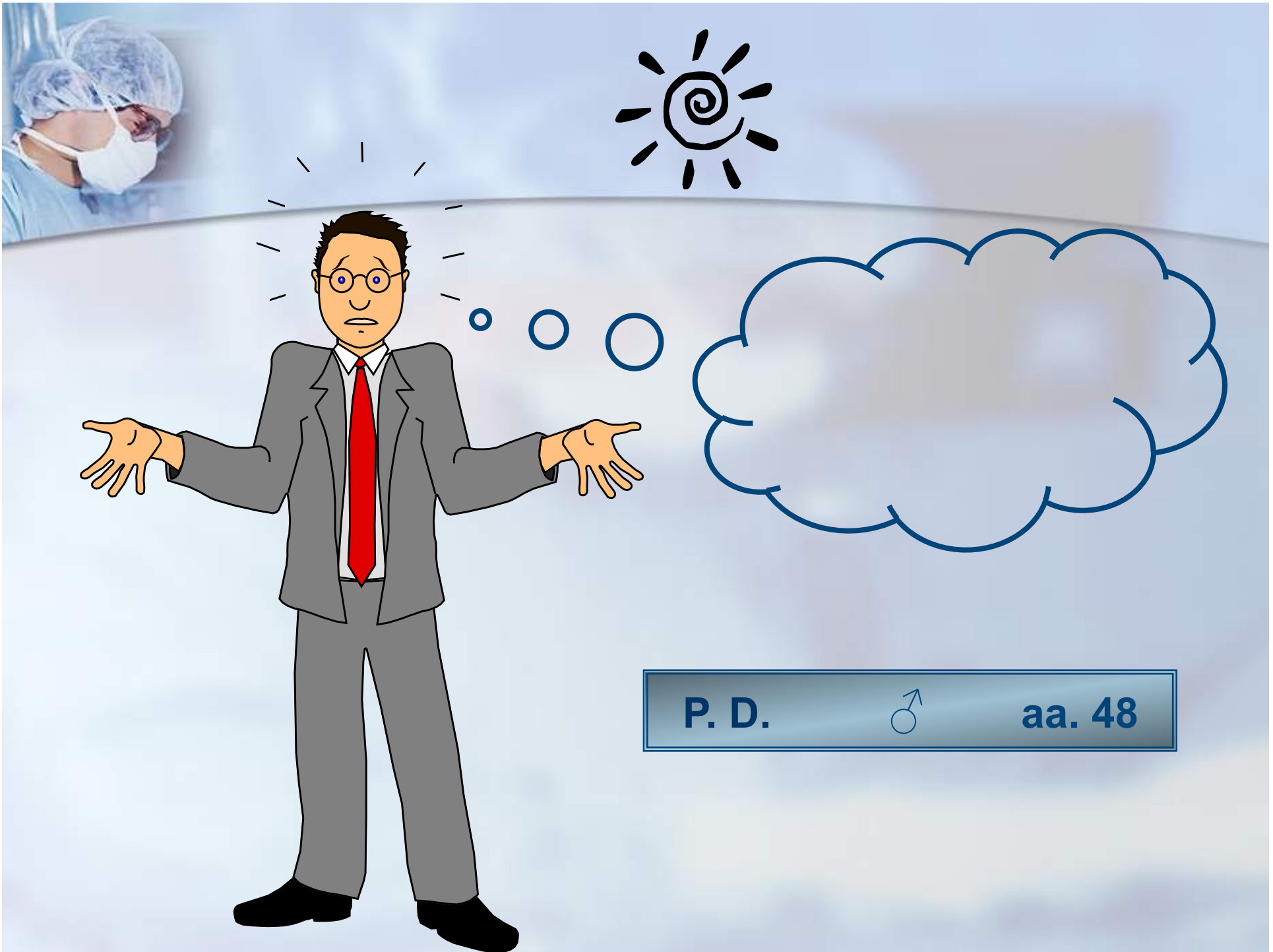
MRI

Fail

AUDIOMETRIA
STACKED ABR
VEMPS
VHIT

ALTRI
TUMORI
CEREBRALI
O SPINALI





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

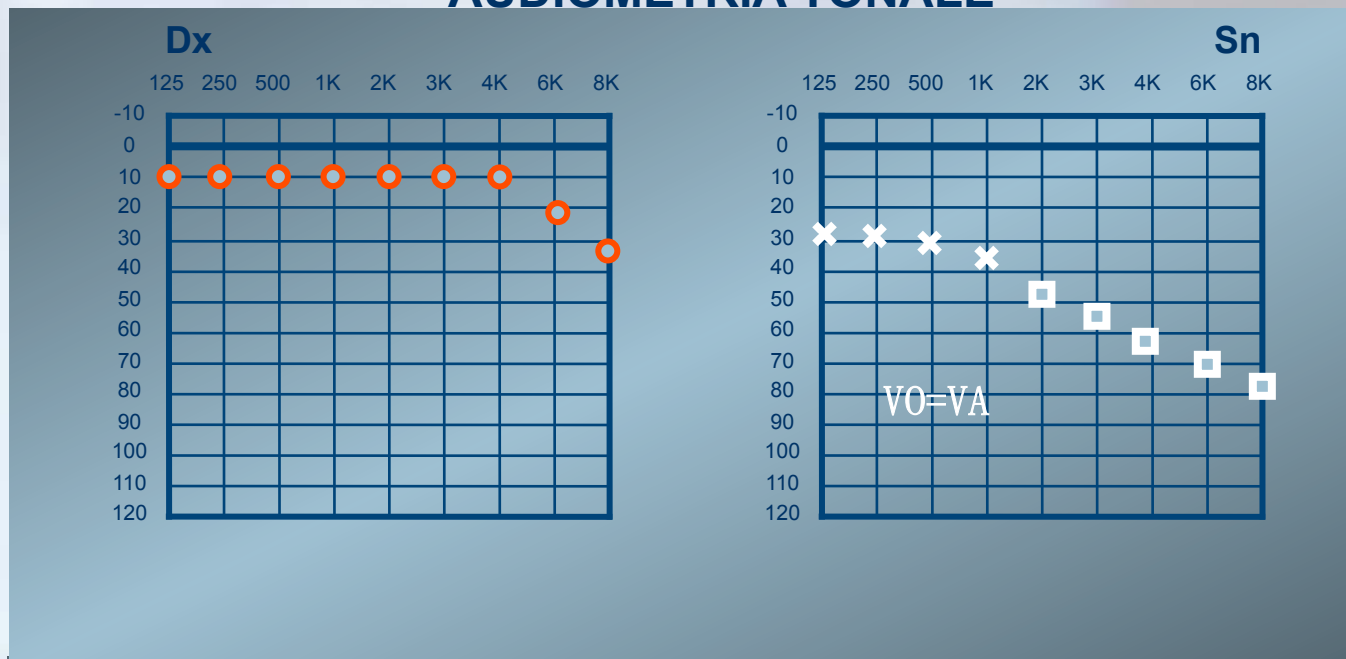


P. D.



aa. 48

AUDIOMETRIA TONALE



risposta normale

ABR

intervallo I-V allungato

PROVE TERMICHE (Metodica di Fitzgerald-Hallpike)

Areflessia sinistra

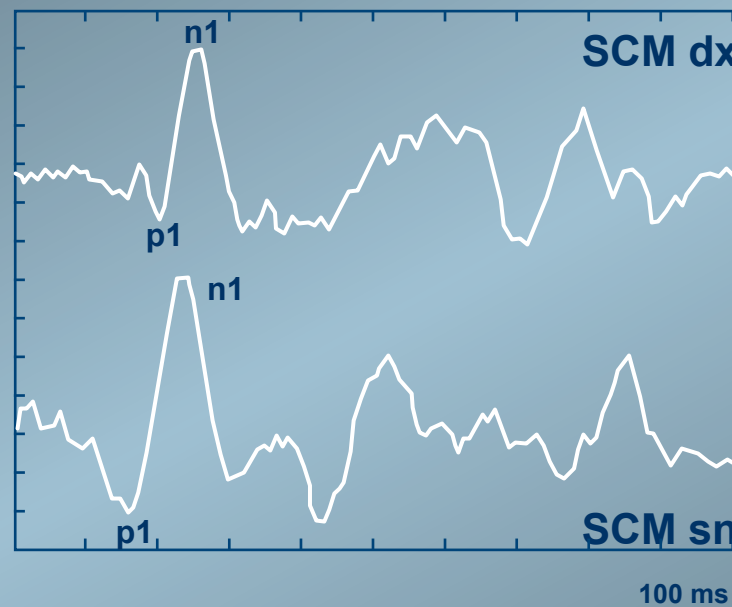


P. D.



aa. 48

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



stimolazione acustica binaurale

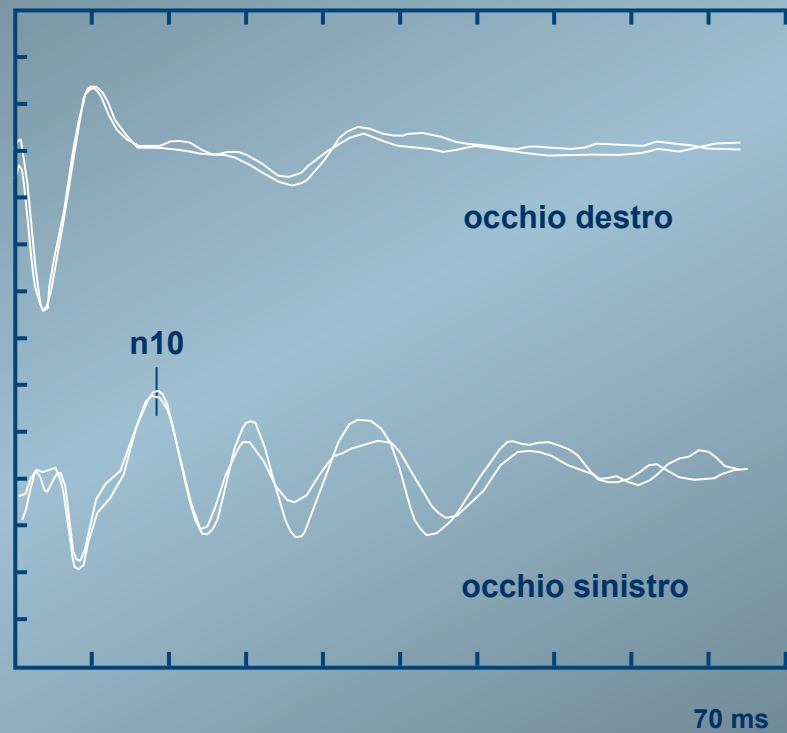
CASO V

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