

Il neurinoma dell'acustico: reperti clinico-funzionali, risultati e complicanze chirurgiche

Acoustic Neuroma: Clinical-Functional Findings, Results and Surgical Complications

A. QUARANTA*, C. ZINI**

Con la collaborazione di: A. GANDOLFI**, F. PIAZZA**, G. DE THOMASIS**, A. FRISINA**, G. MERCANTE**, N. QUARANTA***, A. SCARINGI*, M. UCCELLI****

* Clinica Otorinolaringoiatrica I, Dipartimento di Oftalmologia e Otorinolaringoiatrica, Università di Bari; ** Clinica Otorinolaringoiatrica, Microchirurgia Otológica e Otoneurologica, Università di Parma; *** Istituto di Clinica Otorinolaringoiatrica, Università Cattolica del S. Cuore, Roma; **** Istituto di Radiologia, Università di Parma

Parole chiave

Neurinoma acustico • Schwannoma vestibolare • Diagnosi • Otoemissioni acustiche evocate • Trattamento chirurgico • Complicanze • Conservazione dell'udito

Key words

Acoustic Neuroma • Vestibular Schwannoma • Audiovestibular Findings • Evoked Otoacoustic Emissions • Complications • Hearing Preservation

Riassunto

Questo lavoro raccoglie i reperti clinico-funzionali, i risultati e le complicanze chirurgiche osservate in una serie consecutiva di 100 soggetti affetti da neurinoma dell'acustico (NA). L'analisi dei dati ha consentito alcune importanti conclusioni.

Una compromissione della funzione uditiva si verifica in circa il 90% degli orecchi con NA. In questi orecchi la percentuale di casi con udito normale non supera il 5%. Non vi è una chiara correlazione tra livello uditivo e dimensioni del tumore.

La sintomatologia del NA non sempre è caratterizzata dalla presenza di ipoacusia neurosensoriale unilaterale o asimmetrica, acufene unilaterale e/o disturbi dell'equilibrio; talvolta il NA esordisce con sintomi atipici o può essere persino asintomatico. L'insorgenza improvvisa di ipoacusia unilaterale, di sindromi vertiginose acute, di acufeni monolaterali persistenti e di sintomi anche isolati a carico del V o VII n.c. devono sempre far sospettare l'esistenza di un NA. Solo mantenendo un alto indice di sospetto diagnostico, si può abbassare l'intervallo temporale tra il primo sintomo e la diagnosi definitiva di NA ed in ultima analisi aumentare il numero di NA diagnosticati quando ancora sono di piccole dimensioni.

Le risposte uditive del troncoencefalo (ABR) rappresentano ancora oggi un mezzo di screening e di follow-up di scelta nei soggetti con sospetto di NA; la ridotta sensibilità delle ABR nei NA intracanalari, riportata in letteratura, deve tuttavia far consigliare la risonanza magnetica con gadolinio (RMN/Gd) in tutti i soggetti in cui vi è sospetto di NA, sebbene con ABR normale. La registrazione delle otoemissioni acustiche evocate (TEOAE) in presenza ed assenza di rumore bianco controlaterale (RBc) si è dimostrato un test semplice, poco costoso e non invasivo per la diagnosi di sospetto di patologia retrocochleare.

Un deficit della funzione vestibolare si riscontra più frequentemente quando il NA ha raggiunto già grandi dimensioni ed un'alterazione dello smooth pursuit test si osserva solo quando il NA interessa il troncoencefalo (TE). Questi dati hanno consentito di concludere che lo studio della riflettività vestibolare non ha alcun ruolo nella diagnosi precoce del NA.

L'exeresi chirurgica rappresenta il trattamento di scelta nei casi in cui non è indicato «watch and scan» (l'unico orecchio

Abstract

The present work provides clinical-functional findings, results and surgical complications observed in a consecutive series of 100 subjects with acoustic neuroma (AN). Analysis of the data has made it possible to draw some important conclusions. Compromised hearing is found in 90% of the ears affected by AN. Indeed the percentage of normal hearing in such cases does not exceed 5%. There is, however, no clear correlation between degree of hearing and tumor size. The symptoms of AN do not always present unilateral or asymmetrical hearing loss, unilateral tinnitus and/or dizziness. At times AN presents atypical symptoms and can even be asymptomatic. Sudden onset of unilateral hearing loss, acute vertigo, persistent monolateral tinnitus and even isolated symptoms of the V or VI cranial nerve should lead one to suspect AN. Only by applying the diagnosis of suspected AN in a large number of cases is it possible to lower the time gap between the onset of symptoms and the definitive diagnosis of AN, increasing the number of cases diagnosed while the AN is still small. Auditory brainstem responses (ABR) are still the means of choice for screening and following up subjects where AN is suspected. Reduced ABR sensitivity reported in the literature for intracanal ANs must induce further testing with magnetic resonance imaging with gadolinium in all subjects where an AN is suspected, even when the ABR is normal. Recording of transient evoked otoacoustic emissions in the presence and in the absence of controlateral white noise has proved to be a simple, inexpensive, non-invasive test for the diagnosis of suspected retrocochlear pathologies. A deficit in vestibular function is most frequently encountered when the AN is already quite large and an alteration in the smooth pursuit test is only found when the AN involves the brainstem. These data have led us to conclude that vestibular reflex studies do not play any role in early diagnosis of AN. Surgical exeresis is the treatment of choice in those cases where «watch and scan» (only hearing ear in the absence of neurological complications; AN < 0.5 cm in the ponto-cerebellar angle, particularly in elderly patients) is not indicated. The enlarged translabyrinthine

udente in assenza di complicanze neurologiche; NA < 0,5 cm nell'angolo ponto-cerebellare (APC) soprattutto nei pazienti anziani). La via translabyrinthica allargata (TLA) trova indicazione in tutti i casi con NA, indipendentemente dalle dimensioni del tumore e del livello della funzione uditiva pre-operatoria. Le complicanze intra e postoperatorie, più frequenti nei pazienti con NA di dimensioni > 2 cm, se trattate precocemente e nel modo più opportuno, riducono al minimo la mortalità e la morbilità. Le moderne tecniche di otomicrochirurgia e di monitoraggio consentono la conservazione anatomica del VII n.c. in più del 90% degli orecchi e di conseguenza una funzionalità del VII n.c. normale, o quasi, ad 1 anno dall'intervento in almeno tre operati su quattro. Indipendentemente dalla via di approccio, la funzione uditiva può essere conservata a livelli misurabili in circa il 50% degli orecchi operati ed a livelli socialmente utili, o quasi, in percentuali sensibilmente più basse; a tal fine i risultati più soddisfacenti si ottengono quando la funzione uditiva pre-operatoria è normale e le dimensioni del NA < 2 cm.

Premessa

Questo Supplemento raccoglie i riscontri clinico-funzionali, le tecniche chirurgiche ed i risultati osservati in 100 pazienti consecutivi operati di neurinoma dell'acustico presso la Clinica Otorinolaringoiatrica, Microchirurgia Otológica e Otoneurologica dell'Università di Parma sino al 31 ottobre 2000. Esso racchiude l'esperienza clinica di A. Quaranta, C. Zini, A. Gandolfi, F. Piazza e la disponibilità e la preparazione scientifica di alcuni giovani medici che hanno frequentato come Specializzandi la Clinica negli anni in cui è stata diretta da A. Quaranta.

Introduzione

Il neurinoma dell'acustico (NA) è un tumore benigno che, nel 90-95% dei casi, origina dalle cellule di Schwann della branca vestibolare dell'VIII n.c. e viene perciò definito anche Schwannoma Vestibolare⁴⁶. La frequenza di insorgenza dal nervo vestibolare superiore e quella dal nervo vestibolare inferiore sono approssimativamente analoghe^{19 106}. Il 5-10% dei NA origina dal nervo cocleare³⁵. Il NA è solitamente unilaterale ed è il più frequente dei tumori della fossa cranica posteriore nell'adulto⁴⁶. Ricerche epidemiologiche hanno dimostrato che il riscontro autoptico di un NA varia tra lo 0,8 e 1,7%^{26 56 94}, mentre si stima che l'incidenza del NA vari tra 1 su 50.000⁶⁵ e 1 su 81.000¹⁰⁰ nuovi casi l'anno.

La sintomatologia clinica è generalmente correlata alle dimensioni ed alla sede del tumore^{46 85}. Il NA intracanalare si associa per lo più ad ipoacusia, acufeni, disturbi dell'equilibrio e/o crisi di vertigine oggettiva. Quando il NA interessa l'angolo ponto-cerebellare (APC) l'ipoacusia peggiora, aumentano i disturbi dell'equilibrio e le crisi di vertigine diventano meno frequenti. La compressione sul tronco encefalo

approach is indicated in all cases of AN, no matter what the tumor size and extent of pre-operative hearing. Promptly and correctly treating intra and postoperative complications, most frequently encountered in patients with AN > 2 cm, reduces the mortality and morbidity to a minimum. Modern otological microsurgery and monitoring techniques make it possible to preserve the VIIth facial nerve in more than 90% of the ears, consequently preserving or nearly preserving normal VIIth nerve function 1 year after surgery in at least three out of four patients. No matter what approach is used, hearing can be preserved measurably in approximately 50% of the ears undergoing surgery and to a socially useful or nearly useful level in a significantly lower proportion of patients. In this regard the most satisfactory results are obtained when preoperative hearing is normal and the AN is < 2 cm.

lico (TE) comporta talvolta l'insorgenza di disturbi trigeminali, disfunzioni del nervo facciale, dei nervi misti e sintomi neurologici centrali. Talvolta l'ostruzione del deflusso del liquor cerebrospinale può determinare ipertensione endocranica ed idrocefalo. Il NA può essere asintomatico o associato a sintomatologie che possono mimare altre patologie otoneurologiche^{25 33 46 84}. In questi casi la diagnosi di NA, spesso tardiva^{42 48 52}, è favorita dall'uso clinico routinario delle risposte uditive del troncoencefalo (ABR) e della Risonanza Magnetica con Gadolinio (RM/Gd)⁸⁸. L'intervallo temporale tra il primo sintomo e la diagnosi di NA è talvolta molto lungo, anche di anni, e questo spiega perché ancor oggi questo tumore sia diagnosticato quando è già di grosse dimensioni⁹⁹.

Il protocollo diagnostico condiviso dalla maggior parte degli otologi⁴⁶ prevede la registrazione dell'ABR in tutti i pazienti a «basso rischio», che presentano cioè una minima asimmetria di soglia all'audiometria tonale liminare o acufeni unilaterali con audiogramma simmetrico o con soglia audiometrica asimmetrica di vecchia data. In questi casi la RM/Gd viene di solito effettuata se l'ABR risulta patologico. La RM/Gd viene invece effettuata di prima intenzione nei pazienti nei quali un tracciato ABR è difficilmente ottenibile e nei casi «ad alto rischio», e cioè con ipoacusia neurosensoriale unilaterale progressiva associata a ridotta discriminazione vocale o con ipoacusia unilaterale ad insorgenza improvvisa.

Il trattamento di scelta del NA è quello chirurgico, con alcune importanti eccezioni: NA nell'unico orecchio uudente, NA di piccole dimensioni ($\leq 0,5$ cm nell'APC), pazienti anziani o in condizioni generali che rendano rischioso l'intervento in anestesia generale^{12 14 18 24}. Negli ultimi venti anni, la chirurgia del NA ha registrato importanti progressi. Nei principali centri otoneurochirurgici la mortalità operatoria è ormai scesa al di sotto dell'1%, l'exeresi tumorale è usual-

mente radicale, la preservazione anatomica del nervo facciale è possibile in più del 90% dei casi, le complicanze postoperatorie (fistola liquorale, meningite, ematoma dell'APC, deficit dei nervi cranici) sono nettamente diminuite e, in casi selezionati, è possibile tentare di preservare la funzione uditiva⁴⁶. Questi progressi sono stati favoriti dal miglioramento delle indagini funzionali e neuroradiologiche e dal perfezionamento delle tecniche chirurgiche, anestesologiche, endoscopiche e di monitoraggio intraoperatorio dei nervi cranici^{7 61 67}. Un ulteriore, recente progresso è rappresentato dalla dissezione assistita chimicamente (CADISS) del tumore: questa viene effettuata utilizzando un farmaco, il Mesna, che permette di mantenere un buon piano di clivaggio tra tumore e nervi cranici¹¹¹ e facilita perciò l'exeresi del NA. Il presente studio analizza i reperti clinico-funzionali, i risultati e le complicanze chirurgiche in una serie consecutiva di 100 soggetti affetti da NA unilaterale.

Materiali e metodi

Sono state retrospettivamente esaminate le cartelle cliniche di 100 pazienti consecutivi (49 maschi e 51 femmine) affetti da NA unilaterale (51 sx; 49 dx) trattati chirurgicamente fino al 31 ottobre 2000 presso la Clinica Otorinolaringoiatrica, Microchirurgia Otológica, Otoneurologica e della Base Cranica dell'Università di Parma. L'età media dei pazienti era di 53 anni (range 18-77 anni). Dallo studio sono stati esclusi i pazienti affetti da neurofibromatosi². Il protocollo diagnostico consisteva come di norma nei rilievi anamnestici, nelle indagini audio-vestibolari e nei riscontri neuro-radiologici.

PROTOCOLLO AUDIOLOGICO

Le indagini audiologiche hanno riguardato: audiometria tonale e vocale, audioimpedenzometria, ABR, otoemissioni acustiche evocate (TEOAE). I test monoaurali sono stati somministrati sia all'orecchio con NA che a quello controlaterale.

Secondo le raccomandazioni del Committee on Hearing and Equilibrium dell'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS)²¹ è stata valutata la soglia tonale media (PTA) per le frequenze 0,5-3 kHz e la percentuale di discriminazione vocale (SDS) di parole foneticamente bilanciate. Sono state, inoltre, considerate la media della PTA per le frequenze 4-8 kHz e la presenza del roll-over.

Lo studio dei riflessi acustico-stapediali (RA) è stato eseguito con tono sonda di 220 Hz; quando presenti, si è considerata per il RA controlaterale la soglia e l'adattamento. Come di norma l'adattamento del RA è stato studiato a 10 dB SL ed è stato considerato pa-

tologico quando l'ampiezza del RA si riduceva oltre il 50% nei primi 5 secondi di stimolazione¹.

Le ABR⁵⁰ sono state registrate con apparecchio Nicolet CA 2000, inviando 2000 click di polarità alternata all'intensità di 105 dB SPL con rate di stimolazione di 11 click al secondo. Delle ABR sono state valutate la morfologia del tracciato e la differenza tra le latenze delle onde V (ILD5) registrate nell'orecchio con NA ed in quello controlaterale. Quando necessario la ILD5 è stata corretta seguendo la formula di Selters e Brackmann⁸⁸. Le ABR sono state considerate patologiche quando i complessi d'onda erano morfologicamente alterati, non ripetibili al test/retest e/o quando l'ILD5 era superiore a 0,2 msec⁸⁸.

Com'è noto il protocollo diagnostico dei pazienti con NA si è recentemente arricchito della registrazione delle TEOAE¹⁸. Nei pazienti considerati nel presente studio, le TEOAE sono state registrate con un sistema ILO 88 e sono state evocate inviando stimoli non-lineari per ridurre gli artefatti legati all'orecchio medio. Il livello sonoro effettivo del click nel condotto uditivo era di 0,3 Pa SPL e l'analisi delle emissioni è iniziata 4 ms dopo la presentazione dello stimolo. La finestra temporale di analisi durava 20 ms e la registrazione terminava dopo 260 click. La registrazione è stata eseguita in presenza ed in assenza di rumore bianco controlaterale (RBc) inviato all'intensità di 40 dB SL. Com'è noto²⁰ l'invio di un RBc riduce l'ampiezza delle TEOAE, fenomeno questo attribuito all'attivazione del fascio olivo-cocleare (FOC). Questo effetto, presente nella maggior parte dei soggetti normali, risulta assente in orecchi operati di neurectomia vestibolare^{83 104}. Le TEOAE sono state considerate presenti quando la riproducibilità superava l'80%⁶⁴.

Sulla base della PTA 0,5-3 kHz e della percentuale della SDS gli orecchi studiati sono stati suddivisi nelle quattro classi di udito A, B, C e D previste dalla AAO-HNS²¹, alle quali è stata da noi aggiunta una sottoclasse Dc per distinguere le cofosi dall'udito misurabile (Tab. I).

Tab. I. Classificazione della funzione uditiva secondo AAO-HNS 1995 (modificata).

Classe uditiva	PTA dB HL	SDS %
A	≤ 30	≥ 70
B	> 30 ≤ 50	≥ 50
C	> 50	≥ 50
D	Qualsiasi	≤ 50
Dc	Cofosi	-

PROTOCOLLO VESTIBOLARE

Per lo studio della funzione vestibolare si è utilizzato un elettroistagmografo Nicolet Nystar Plus. In tutti i pazienti si è proceduto alla registrazione elettroistagmografica (ENG) nel corso della prova calorica e dello «smooth pursuit test».

Le prove caloriche sono state eseguite secondo la tecnica di Fitzgerald-Hallpike³⁷. Ogni orecchio di ciascun paziente è stato irrigato per 40 secondi, con 250 cc di acqua della temperatura di 30 °C e, quindi, di 44 °C. Nel corso delle stimolazioni il paziente era in posizione supina con testa anteroflessa di 30°. L'intervallo tra le diverse stimolazioni era di almeno 5 minuti. La risposta ENG è stata registrata, ad occhi aperti, utilizzando occhiali di Frenzel in ambiente debolmente illuminato. La durata di registrazione, misurata dall'inizio dell'irrigazione, è stata di 160 secondi.

Lo «smooth pursuit test» è stato eseguito registrando i movimenti degli occhi mentre il paziente seguiva con lo sguardo una mira luminosa che si muoveva in modo sinusoidale su una barra luminosa. La durata del «pursuit test» è stata di 20 secondi. I risultati dei test di stimolazione calorica sono stati valutati utilizzando le formule di Jongkees³⁵¹; valori > 22% sono stati considerati indice di ridotta funzionalità vestibolare. Lo «smooth pursuit» è stato classificato «normale» o «patologico» principalmente sulla base del «guadagno» e cioè del rapporto tra la velocità di picco dell'occhio alla frequenza dello stimolo e la velocità di picco dello stimolo. Una riduzione del guadagno, rispetto ai valori normali (0,8-1), è stata consi-

derata patologica⁴. I risultati ottenuti in ciascun paziente sono stati messi in relazione allo stadio ed alle dimensioni del NA.

PROTOCOLLO RADIOLOGICO

L'indagine neuroradiologica costituisce l'elemento chiave nel protocollo diagnostico del NA²²⁹³. Tutti i casi sono stati studiati con RM/Gd e, talvolta, anche con Tomografia Assiale Computerizzata (TAC) ad alta definizione. Come è noto la RM/Gd permette di identificare NA anche di pochi millimetri e di definire la morfologia del NA ed i suoi rapporti con il TE, il fondo del condotto uditivo interno (CUI) e le strutture neurovascolari adiacenti. La TAC, pur avendo un ruolo complementare alla RM, fornisce importanti informazioni sulla pneumatizzazione della rocca, sulla posizione del golfo della giugulare e sulla distanza esistente tra il canale semicircolare posteriore ed il fondo del CUI.

La classificazione radiologica del diametro tumorale è problema ancora controverso³⁴¹⁰¹. In questa serie di pazienti è stata utilizzata la classificazione di Zini et al.¹⁰⁹ (Tab. II). Dei 100 casi esaminati il 5% apparteneva allo stadio I (1% Ib, 4% Ic), il 35% (tutti < 2 cm nell'APC) allo stadio II (19% IIb e 16% IIc), il 33% (16% < 2 cm, 17% > 2 cm) allo stadio III (16% IIIb e 17% IIIc), il 25% (21% 2-4 cm, 4% > 4 cm) allo stadio IV (3% IVa, 7% IVb e 15% IVc) ed infine il 2% (tutti > 4 cm) allo stadio Vc.

Degli ultimi 50 NA 4 (8%) erano di stadio I (1 di tipo b; 3 di tipo c), 15 (30%) di stadio II (9 di tipo b e 6 di tipo c < 2 cm), 17 (34%) di stadio III (4 di tipo

Tab. II. Stadiazione dei NA.

Classificazione del NA secondo Zini et al.¹¹⁰.

Stadio I	NA intracanalari
Stadio II	NA piccoli in stadio cisternale senza contatto con il tronco encefalico
Stadio III	NA di medie dimensioni in contatto con il tronco encefalico senza spostamento del IV ventricolo
Stadio IV	NA di grandi dimensioni che comprimono il tronco encefalico e dislocano il IV ventricolo
Stadio V	NA che raggiungono o superano la linea mediana
Sottostadi	a: assenza del NA nel condotto uditivo interno b: il NA non raggiunge il fondo del condotto uditivo interno c: il NA occupa completamente il condotto uditivo interno
Stadiazione relativa ai 100 casi esaminati nel presente lavoro	Stadio I: 5% (1% Ib; 4% Ic) Stadio II: 35% (19% IIb; 16% IIc) Stadio III: 33% (16% IIIb; 17% IIIc) Stadio IV: 25% (3% IVa; 7% IVb; 15% IVc) Stadio V: 2% (2% Vc)
Stadiazione relativa agli ultimi 50 casi esaminati nel presente lavoro	Stadio I: 8% (2% Ib; 6% Ic) Stadio II: 30% (18% IIb; 12% IIc) Stadio III: 34% (18% IIIb; 16% IIIc) Stadio IV: 26% (2% IVa; 8% IVb; 16% IVc) Stadio V: 2% (2% Vc)

b e 3 di tipo c < 2 cm; 5 di tipo b e 5 di tipo c > 2 cm), 13 (26%) di stadio IV (1 di tipo a, 3 di tipo b e 6 di tipo c > 2 cm; 1 di tipo b e 2 di tipo c > 4 cm) e 1 (2%) di stadio V tipo c > 4 cm.

VIA DI APPROCCIO CHIRURGICO

L'approccio chirurgico è stato «translabirintico allargato» (TLA)⁷⁹ in 69 orecchi, «transmeatale retrolabirintico occipito-temporale» (TROTA)²³ in 27 casi, «fossa cranica media allargata» (FCMA)¹⁴ in 3 soggetti e «retrosigmoideo» a minima (RS)¹⁶ in 1 paziente. In tutti i casi durante l'intervento è stata monitorata la funzione del VII n.c. mediante sistema pneumatico ed elettromiografico; quando necessario, il monitoraggio della funzione uditiva è stato realizzato mediante la registrazione dell'ABR e/o dei potenziali di azione del nervo cocleare (CNAPs). Di norma una via funzionale viene utilizzata in orecchi con udito socialmente utile (classe A o B) e NA di dimensioni < 2 cm; la via TROTA è stata da noi utilizzata a scopo clinico-sperimentale ed è stata, perciò, provata anche quando l'udito era di classe C o D ed il NA > 2 cm.

Le complicanze sono state valutate in rapporto alla via di accesso chirurgica ed allo stadio del NA. La funzionalità del nervo facciale è stata valutata al risveglio, alla dimissione e ad 1 anno dall'intervento seguendo la classificazione proposta da House e Brackmann (HB)⁴³.

L'analisi statistica è stata effettuata mediante il test t di Student ($p < 0,05$), il test di Fisher ($p < 0,05$), il test del Chi-quadrato ($z < 1,96$).

Risultati

SINTOMI D'ESORDIO (TAB. III)

Dei 100 pazienti considerati in questo studio 84 hanno avuto come primo un sintomo cocleare (ipoacusia

Tab. III. Sintomi d'esordio in 100 casi di NA unilaterale.

Sintomi d'esordio	%
Ipoacusia ingravescente*	29
Ipoacusia ed acufeni*	27
Acufeni*	17
Ipoacusia improvvisa*	11
Vertigine	9
Disturbi equilibrio	4
Nevralgia V n.c.*	1
Emispasmo VII n.c.*	1
Paralisi VII n.c.*	1

* Disturbi omolaterali al NA

e/o acufene). In realtà 29 soggetti riferivano, come sintomatologia d'esordio, ipoacusia unilaterale ingravescente, 27 ipoacusia ed acufeni unilaterali, 17 solo acufeni unilaterali, e infine 11 ipoacusia unilaterale ad insorgenza improvvisa. Tredici pazienti hanno invece riferito, come sintomatologia d'esordio, la comparsa di crisi di vertigine oggettiva (9%) o di disturbi dell'equilibrio (4%) in assenza di disturbi uditivi. Nei rimanenti 3 casi il sintomo d'esordio è stato rispettivamente una nevralgia trigeminale, un emispasmo facciale ed una paralisi del VII n.c. L'intervallo temporale tra il primo sintomo e la diagnosi di NA è stato < 1 anno in 30 pazienti, tra 1 e 5 anni in 43 soggetti e > 5 anni in 27 casi. La diagnosi più precoce (9 giorni) ha riguardato un paziente che aveva avuto una crisi di vertigine oggettiva; quella più tardiva (30 anni) un soggetto con acufene unilaterale.

SINDROMI OTO-NEUROLOGICHE AL MOMENTO DEL RICOVERO

La Tabella IV riassume la frequenza dei sintomi riferiti al momento del ricovero preoperatorio. Nell'anamnesi remota 1 paziente riferiva paralisi del VII

Tab. IV. Sintomi al ricovero in 100 casi di NA unilaterale.

Sintomi al ricovero	%
Ipoacusia ingravescente*	85
Acufeni*	82
Disturbi equilibrio	39
Vertigine	23
Parestesia emivolto*	13
Ipoacusia bilaterale asimmetrica	10
Pienezza auricolare*	6
Ipo/disgeusia	5
Disfagia	4
Cefalea	3
Emispasmo VII n.c.*	2
Nevralgia V n.c.*	2
Calo visus*	1
Diplopia	1

* Disturbi omolaterali al NA

n.c. (regredita con terapia medica), 1 emispasmo facciale (trattato con tossina botulinica), 1 nevralgia trigeminale (trattato con terapia medica), 1 idrocefalo trattato chirurgicamente. I sintomi a carico del VII n.c. e del V n.c. erano omolaterali al NA.

OBIETTIVITÀ OTONEUROLOGICA (TAB. V)

Segni vestibolari spontanei

Lo studio dei segni vestibolari spontanei è risultato del tutto normale in 55 pazienti. Dei restanti casi, 43

Tab. V. Obiettività otoneurologica in 100 casi di NA unilaterale.

Obiettività otoneurologica	%
Segni vestibolari spontanei	45
Alterata sensibilità trigeminale*	22
Disfunzioni del VII n.C.*	13
Disfunzioni dei nervi misti*	2
Sindrome cerebellare	2

* Disturbi omolaterali al NA

avevano performance alterata alle prove tonico-segmentarie associata in 12 soggetti alla presenza di nistagmo (Ny) spontaneo mentre 2 casi avevano solo un Ny spontaneo. Quando presente, il Ny era per lo più (75%) di tipo deficitario. I segni spontanei di disfunzione del sistema vestibolare erano presenti in 32 (51%) dei 62 pazienti che riferivano all'anamnesi disturbi vestibolari ed in 13 (34%) dei 38 soggetti che non lamentavano disturbi vestibolari.

Sensibilità trigeminale

La sensibilità trigeminale è risultata alterata in 22 pazienti; di questi, 19 avevano ipoestesia cutanea e/o mucosa nel territorio trigeminale, 8 ipoestesia corneale e 2 anestesia completa corneale. In 19 dei 22 soggetti si associavano anche altri disturbi otoneurologici. Nessun soggetto aveva problemi di masticazione.

Disfunzione del VII n.c.

Una disfunzione del VII n.c. era presente in 13 pazienti; di questi 10 avevano ipo/disgeusia, 3 deficit di grado II secondo la classificazione House-Brackman⁴³ e 3 alterata lacrimazione.

Disturbi dei nervi misti

Un disturbo funzionale dei nervi misti è stato osservato in 2 pazienti; di questi, 1 aveva alterata motilità ed anestesia velofaringea e 1 disфония con ipomotilità cordale.

Sindrome cerebellare

Due pazienti presentavano una sindrome cerebellare, associata in 1 caso ad ipertensione endocranica.

Disturbi associati

I disturbi vestibolari erano associati ad alterata sensibilità trigeminale in 15 pazienti ed a disfunzione del VII n.c. in 10. In 9 casi vi era l'associazione di deficit del VII n.c. e del V n.c.

CORRELAZIONE TRA STADIO DEL NA E QUADRO CLINICO (TAB. VI)

Dei 5 soggetti con NA di stadio I, 2 avevano sintomi cocleo-vestibolari e 3 solo cocleari (ipoacusia e/o acufene). Dei 35 casi con NA di stadio II, 23 avevano sintomi cocleo-vestibolari, 11 cocleari e 1 paziente aveva sofferenza cocleovestibolare associata a disturbi del V n.c. Nei 33 soggetti con NA di stadio III i sintomi erano cocleo-vestibolari in 12, solo cocleari in 14; 7 pazienti avevano disturbi vestibolari e/o cocleari associati in 4 ad abnorme sensibilità del V n.c., in 1 a deficit del VII n.c. ed in 2 a patimento sia del V che del VII n.c. Dei 25 pazienti con NA di stadio IV, 8 avevano sintomi cocleo-vestibolari, 2 solo cocleari e 15 disturbi vestibolari e/o cocleari associati rispettivamente a disturbi del V n.c. (6 casi), del VII n.c. (1 caso), del V n.c. e del VII n.c. (5 casi), del V n.c., del VII n.c. e dei nervi misti (2 casi), ed infine del V n.c., del VII n.c. e disturbi neurologici centrali (1 caso). I 2 casi con NA di stadio V avevano deficit dell'VIII n.c., del V n.c., del VII n.c., dei nervi misti e 1 paziente anche disturbi neurologici centrali.

Tab. VI. Correlazioni tra stadio del NA e quadro clinico in 100 casi di NA unilaterale.

Stadio NA vs quadro clinico				
NA	Casi n.	Sintomi cocleari	Sintomi cocleo-vestibolari	Altri sintomi neurologici associati (V e/o VII e/o nervi misti e/o neurologici centrali)
Stadio I	5	60%	40%	-
Stadio II	35	31%	69%	3%
Stadio III	33	48%	52%	21%
Stadio IV	25	28%	72%	60%
Stadio V	2		100%	100%

Tab. VII. Risultati audio-funzionali in 50 soggetti con NA unilaterale.

	Orecchio NA		Orecchio non affetto	
	Media	Dev St	Media	Dev St
PTA 0,5-3 kHz	59,5 dB*	23,2 dB	18,2 dB	10,1 dB
PTA 4-8 kHz	75,9 dB	28,9 dB	28 dB	17,7 dB
SDS	57%	37,5%	99,8%	1,4%
Roll-over	24%		0%	
RA patologica	81,8%		14%	
ABR patologico	100%		0%	
TEOAE presenti	31%		67%	
TEOAE ampiezza	3,9 dB	5,3 dB	6,8 dB	3,7 dB

* 6 orecchi anacusici (12%); 2 orecchi normoacusici (4%)

PTA, Soglia tonale media 0,5-3 kHz; SDS, Discriminazione vocale; RA, Riflesso stapediale; ABR, Risposte uditive evocate; TEOAE, Otoemissioni evocate da transienti; * esclusi 6 anacusici.

REPERTI AUDIO-FUNZIONALI

La valutazione statistica dei reperti audio-funzionali ha riguardato gli ultimi 50 pazienti.

Funzione uditiva nell'orecchio NA (Tab. VII)

Dei 50 orecchi considerati, 6 orecchi (12%) erano anacusici (classe Dc) e 2 (4%) normoacusici. Nei 44 orecchi con funzione uditiva valutabile, la PTA 0,5-3 kHz media è risultata 59,5 dB (Dev. St. 23,2 dB), mentre la PTA 4-8 kHz media è stata di 75,9 dB (Dev. St. 28,9 dB). L'andamento della curva audiometrica era in discesa in 27 casi (61,4%), piatta in 15 (34,1%) e in salita in 2 (4,5%). La SDS media era del 57% (Dev. St. 37,5%); il roll-over era presente in 12 casi (24%). In base alla PTA 0,5-3 kHz ed alla percentuale di SDS, il 12% degli orecchi sono risultati di classe A, il 18% di classe B, il 24% di classe C ed infine il 46% di classe D.

I RA erano assenti in 32 (64%) dei 44 casi con funzione uditiva valutabile. Nei 12 casi in cui erano registrabili, la soglia media di evocazione del RA era 103,4 dB (Dev. St. 7,9 dB) e il decay patologico in 4 casi (33%).

Le ABR erano alterate in tutti gli orecchi; il tracciato era totalmente destrutturato (assenza di onde) in 27 casi (56%), mancava delle onde III e V in 3 casi (6%), della onda I in 2 casi (4%), delle onde I e III in 11 casi (22%). In 6 casi (12%) erano presenti tutte le onde ma la ILD5 aveva valori patologici. Le ABR non sono state registrate in un caso. Quando valutabile, la V onda aveva latenza (ILD5 > 0,2 ms) abnormemente aumentata.

Le TEOAE non sono state registrate nei 6 casi anacusici ed in altri 5 casi. Dei rimanenti 39 orecchi, 27 mancavano delle TEOAE. Nei 12 casi (31%) in cui

erano presenti, l'ampiezza media delle TEOAE è risultata di 3,9 dB (Dev. St. 5,3 dB). Il RBc ha determinato una riduzione d'ampiezza > 0,5 dB solo in 1 caso ed un aumento d'ampiezza > 0,5 dB in 3 casi; in media vi è stato un aumento d'ampiezza di 0,4 dB (Dev. St. 1,1 dB).

Funzione uditiva nell'orecchio controlaterale (Tab. VII)

La PTA 0,5-3 kHz media era di 18,2 dB (Dev. St. 10,1 dB) e la PTA 4-8 kHz media di 28 dB (Dev. St. 17,7 dB). La SDS media è risultata del 99,8% (Dev. St. 1,4%). I RA erano assenti in 7 casi (14%) e la soglia media di evocazione del RA era di 98,7 dB (Dev. St. 8,9 dB). Nessun orecchio aveva adattamento del RA patologico. Le TEOAE, eseguite in 45 orecchi, sono risultate assenti in 15 casi e presenti in 30 (67%). Quando presenti, l'ampiezza media delle TEOAE è risultata di 6,8 dB (Dev. St. 3,7 dB); il RBc ha indotto una riduzione media dell'ampiezza delle TEOAE di 1,6 dB (Dev. St. 2,4 dB). Dei 19 casi in cui è stato possibile eseguire mascheramento controlaterale, 10 hanno avuto una riduzione d'ampiezza > 0,5 dB e in 1 caso si è registrato un aumento di ampiezza di 0,9 dB; in 8 orecchi la variazione d'ampiezza, positiva o negativa, è stata < 0,5 dB.

La perdita uditiva era asimmetrica in 48 (96%) dei 50 casi studiati.

L'analisi statistica ha evidenziato che le TEOAE sono assenti in un numero di orecchi NA significativamente maggiore ($p = 0,003$) di quello degli orecchi controlaterali. Anche l'effetto soppressivo del RBc si registra in un numero di orecchi NA significativamente più basso ($p = 0,02$) di quello degli orecchi non affetti.

Tab. VIII. Risultati audio-funzionali in una serie consecutiva di 50 orecchi con NA suddivisi secondo la classificazione AAO-HNS²¹.

	Casi n	PTA media		Curva audiometrica			SDS		RA		ABR		TEOAE	
		0,5-3 kHz	4-8 kHz	s	p	d	vm	roll-over	ass	Decay p	Destrutt	ILD5 pat	ass	SC
Classe A	6	20 dB	24 dB		4	2	95%	33%	33,3%	0	100%	100%	0%	17%
Classe B	9	42,7 dB	61 dB	1	2	6	83%	44%	44%	25%	100%	100%	88,9%	0%
Classe C	12	62,2 dB	83 dB		3	9	79,2%	50%	33%	25%	100%	100%	91%	0%
Classe D	17*	79,7 dB	96,1 dB	1	6	10	14%	0%	96%	100%	100%	100%	71,4%	0%
Totale	44	59,5 dB	75,9 dB	2	15	27	57%	24%	64%	22,2%	100%	100%	69,2%	2,5%

n, numero; SDS, discriminazione vocale; RA, Riflesso stapediale; ABR, Risposte uditive evocate; TEOAE, Otoemissioni evocate da transienti; s, salita; p, piatta; d, discesa; vm, valore medio; ass, assente; Decay p, decay patologico; Destrutt, destrutturato; ILD5, differenza interaurale di latenza per l'onda 5; SC, soppressione controlaterale presente; * esclusi 6 anacusici.

Reperti audio-funzionali versus classe d'udito (Tab. VIII)

Classe A

Nei 6 orecchi di classe A la PTA 0,5-3 kHz media era di 20 dB (Dev. St. 6,6 dB) e la PTA 4-8 kHz era di 24 dB (Dev. St. 14,9 dB). In 2 casi l'udito era normale (< 20 dB HL, SDS > 90%). La curva audiometrica era in discesa in 2 casi e piatta negli altri 4. La SDS media è risultata del 95% (Dev. St. 8,3%); in 2 orecchi (33%) vi era roll-over. I RA erano assenti in 2 casi e nei pazienti in cui il RA era presente, anche il test di Anderson era normale. Le ABR sono risultate alterate in tutti i casi. Le TEOAE, sempre presenti, avevano ampiezza media di 5,5 dB (Dev. St. 5,7 dB). Il RBC ha determinato nell'orecchio con NA una riduzione d'ampiezza > 0,5 dB in 1 caso; negli altri 5 casi si sono avute variazioni d'ampiezza positive o negative < 0,5 dB.

Classe B

Nei 9 orecchi di classe B la PTA 0,5-3 kHz media era di 42,7 dB (Dev. St. 5,6 dB) e la PTA 4-8 kHz era di 61 dB (Dev. St. 16,7 dB). La curva audiometrica era in discesa in 6 casi, piatta in 2 ed in salita in 1. La SDS media era dell'83% (Dev. St. 18,7%), con roll-over in 4 casi. I RA erano assenti in 4 casi. Il decay test era patologico in 1 dei 4 casi in cui è stato valutato. Le ABR erano patologiche in tutti i casi. Negli 8 casi in cui sono state registrate, le TEOAE erano presenti solo in 1 orecchio con ampiezza di -2 dB, la quale aumentava di 1 dB in presenza del RBC.

Classe C

Nei 12 orecchi di classe C la PTA 0,5-3 kHz media era di 62,6 dB (Dev. St. 8,9 dB) e la PTA 4-8 kHz media era di 83 dB (Dev. St. 10,5 dB). La curva audiometrica era in discesa in 9 casi e piatta in 3. La SDS media era del 79,2% (Dev. St. 13,8%) con roll-over presente in 6 casi (50%). I RA erano assenti in 4 casi (33%).

Il decay test era patologico in 2 degli 8 orecchi (25%) in cui il RA era presente. Le ABR erano patologiche in tutti i casi. Degli 11 casi in cui sono state registrate, 1 (9%) aveva TEOAE presenti; l'ampiezza (3,3 dB) aumentava di 0,7 dB in presenza del RBC.

Classe D

Dei 23 orecchi classe D, 6 erano anacusici. Nei 17 orecchi con udito valutabile, la PTA 0,5-3 kHz media era di 79,7 dB (Dev. St. 14,4 dB) e la PTA 4-8 kHz era di 96,1 dB (Dev. St. 19,1 dB). La curva audiometrica era in discesa in 10 casi, piatta in 6 ed in salita in 1. La SDS media era del 14% (Dev. St. 14%). I RA erano assenti in 22 casi ed il decay test era patologico nell'unico caso con RA presenti. Le ABR erano alterate in tutti i casi. Dei 14 casi in cui sono state registrate, le TEOAE erano presenti in 4, con ampiezza media di 3,2 dB (Dev. St. 5,5 dB); in tutti i casi il RBC non determinava modificazioni d'ampiezza > 0,5 dB.

L'analisi statistica ha evidenziato che negli orecchi NA di classe D la riflessometria stapediale è patologica in un numero significativamente più alto rispetto alle altre 3 classi (Classe A e Classe C vs D $p < 0,001$, Classe B vs D $p = 0,004$). La presenza delle TEOAE è risultata essere significativamente più elevata negli orecchi di classe A rispetto alle altre classi (Classe A vs B $p = 0,005$, A vs C $p < 0,001$, A vs D $p = 0,011$).

Classe d'udito versus stadio del NA

Nei 6 orecchi NA di classe A il NA era di stadio II in 1 caso, stadio III in 3 e stadio IV in 2. Nei 9 orecchi di classe B il NA era di stadio I in 2 casi, di stadio II in 2, di stadio III in 4 e di stadio IV in 1. Nei 12 orecchi di classe C il NA era di stadio I in 1 caso, di stadio II in 5, di stadio III in 4 e di stadio IV in 2. Nei 23 orecchi di classe D il NA era di stadio I in 1 caso, di stadio II in 7, di stadio III in 6, di stadio IV in 8 e di stadio V in 1. L'analisi statistica ha evidenziato

Tab. IX. Funzione vestibolare in una serie consecutiva di 50 pazienti con NA unilaterale in rapporto allo stadio del NA.

Stadio NA	NA n.	Reflettività vestibolare orecchio NA			smooth pursuit test patologico
		normale	ridotta	assente	
I	4	75%	25%	—	—
II	15	26%	60%	13%	—
III	17	35%	65%	—	35%
IV	13	15%	85%	—	62%
V	1	—	100%	—	100%
Totale	50	30%	66%	4%	30%

che lo stadio e la dimensione del NA non sono correlati alla classe audiologica.

ABR versus TEOAE

Le TEOAE erano presenti nel 17% dei casi con ABR destrutturato, nel 22% degli orecchi con solo V onda, nel 50% con III e V onda, nel 50% con tutte le onde e nel 100% con solo onda I. L'analisi statistica ha dimostrato che le TEOAE sono presenti in un numero significativamente più elevato di orecchi con I onda registrabile rispetto ad orecchi con ABR destrutturato ($p = 0,015$) o mancanti dei complessi d'onda I-III ($p = 0,045$).

FUNZIONE VESTIBOLARE

La valutazione statistica dei risultati dei test vestibolari ha riguardato gli ultimi 50 pazienti.

Al momento del ricovero 16 (32%) dei 50 soggetti considerati riferivano instabilità, 5 (10%) vertigine soggettiva, 4 (8%) vertigine oggettiva e per ultimo 4 (8%) instabilità associata a vertigine oggettiva. All'esame obiettivo 9 (18%) avevano Ny spontaneo, che in 7 (78%) batteva controlateralmente all'orecchio NA.

Reflettività vestibolare

Degli orecchi NA, 15 (30%) avevano reflettività vestibolare normale, 33 (66%) erano iporeflettivi e 2 (4%) areflettivi. Nella Tabella IX vengono riassunti i risultati correlati allo stadio del NA. Un'iporeflettività calorica si è associata a 1 (25%) dei 4 NA di stadio I (tipo b), a 9 (60%) dei 15 NA di stadio II (5 di tipo b e 4 di tipo c < 2 cm), a 11 (65%) dei 17 NA di stadio III (1 di tipo b e 2 di tipo c < 2 cm; 5 di tipo b e 3 di tipo c > 2 cm), a 11 (85%) dei 13 NA di stadio IV (1 di tipo a, 2 di tipo b e 5 di tipo c > 2 cm; 1 di tipo b e 2 di tipo c > 4 cm), e nell'unico NA di stadio V (tipo c > 4 cm). Un'areflettività vestibolare è stata registrata in 2 (13%) dei 15 orecchi con NA di stadio II (1 di tipo b e 1 di tipo c < 2 cm). In sintesi dei 50 orecchi con NA considerati in questa valutazione, il 30% era normoreflettivo, il 66% iporeflettivo ed il 4% areflettivo.

Smooth pursuit test

Lo smooth pursuit test è risultato alterato in nessun paziente con NA di grado I o II, in 6 (35%) dei 17 casi con NA di stadio III (1 di tipo c < 2 cm; 3 di tipo b e 2 di tipo c > 2 cm), in 8 (62%) dei 13 casi con NA di stadio IV (1 di tipo b e 4 di tipo c > 2 cm; 1 di tipo b e 2 di tipo c > 4 cm) e nell'unico soggetto

Tab. X. Vie di approccio chirurgico in 100 orecchi con NA, in rapporto allo stadio del tumore.

Stadio NA	Casi n.	Vie di approccio chirurgico			
		TLA	TROTA	RS	FCMA
I	5	3	—	—	2
II	35	17	16	1	1
III	33	24	9	—	—
IV	25	23	2	—	—
V	2	2	—	—	—
Totale	100	69	27	1	3

TLA: via translabyrinthica allargata; TROTA: via transmeatale retrolabyrinthica occipito-temporale; RS: via retrosigmoidica; FCMA: via della fossa cranica media allargata.

Tab. XI. Vie di approccio chirurgico in 100 orecchi con NA in rapporto alla funzione uditiva secondo la classificazione AAO-HNS²¹.

Classe uditiva NA	Casi n.	Vie di approccio chirurgico			
		TLA	TROTA	RS	FCMA
A	13	2	9	1	1
B	14	6	6	-	2
C	25	17	8	-	-
D	48	44	4	-	-
Totale	100	69	27	1	3

TLA: via translabirintica allargata; TROTA: via transmeatale retrolabirintica occipito-temporale; RS: via retrosigmoidea; FCMA: via della fossa cranica media allargata.

(100%) con NA di stadio V (tipo c > 4 cm). In sintesi, quindi, lo smooth pursuit test è risultato alterato in 15 (30%) dei 50 pazienti esaminati.

L'analisi statistica ha messo in evidenza una differenza significativa ($p < 0,05$) di comportamento solo per lo smooth pursuit mettendo a confronto i gruppi di pazienti con NA di grado I o II con quelli portatori di NA di grado III, IV o V.

APPROCCIO CHIRURGICO

Nella Tabella X sono stati riportati i vari tipi di approcci chirurgici utilizzati nei 100 casi di NA in base allo stadio. In 3 (60%) dei 5 NA stadio I è stata eseguita una via TLA ed in 2 (40%) una via FCMA. In 17 (48%) dei 35 NA stadio II è stata eseguita una via TLA, in 16 (46%) una via TROTA, in 1 (3%) una via RS ed in 1 (3%) una via FCMA. In 24 (72,5%) dei 33 NA stadio III è stata eseguita una via TLA e nei re-

stanti 9 (37,5%) una via TROTA. In 23 (92%) dei 25 NA stadio IV è stata eseguita una via TLA ed in 2 (8%) una via TROTA. In ambedue i NA stadio V (100%) è stata eseguita una via TLA. In sintesi, dei 100 orecchi con NA consecutivi considerati, il 69% è stato trattato per via TLA, il 27% per via TROTA, 1% per via RS e 3% per via FCMA. Nella Tabella XI sono riportati i vari tipi di approccio chirurgico utilizzati in base alla classe audiologica del NA. In 9 (69%) dei 13 NA di classe A è stata eseguita una via TROTA, in 2 (15%) una via TLA, in 1 (8%) una via RS ed in 1 (8%) una via FCMA. In 6 (43%) dei 14 NA di classe B è stata eseguita una via TLA, in 6 (43%) una via TROTA, in 2 (14%) una via FCMA. In 17 (68%) dei 25 NA di classe C è stata eseguita una via TLA ed in 8 (32%) una via TROTA. In 44 (91,5%) dei 48 NA di classe D è stata eseguita una via TLA ed in 4 (8,5%) una via TROTA.

Tab. XII. Complicanze intra e postoperatorie in 100 pazienti operati di NA in rapporto all'approccio chirurgico e allo stadio tumorale. Tra parentesi viene riportato lo stadio tumorale.

Complicanze	TLA n. 69	TROTA n. 27	FCMA n. 3	RS n. 1
Interruzione anatomica	5	-	-	-
VII n.c.	(II; III; 2 IV; V)	-	-	-
Liquorrea dalla ferita operatoria	3	-	-	-
Rinoliquorrea	(2 II; IV)	-	-	-
	(2 IV)	-	-	-
Meningite	3	-	-	-
(1 idrocefalo e rinoliquorrea)	(III; 2 IV)	-	-	-
Edema cerebellare	2	-	-	-
(1 idrocefalo)	(III-V)	-	-	-
Trombosi del seno laterale	1	-	-	-
	(IV)	-	-	-
Ematoma A.P.C.	1	-	-	-
	(IV)	-	-	-

Tab. XIII. Funzionalità del nervo facciale sec. HB al risveglio, alla dimissione e ad 1 anno dall'intervento (%) in 95 pazienti.

Grado VII n.c. sec. HB	Risveglio	Dimissione	12 mesi
I	37	41	58*
II	19	8	15
III	9	11	25**
IV	5	6	1
VI	18	27	0

* 14 pazienti con follow-up < 12 mesi; ** 3 pazienti con follow-up < 12 mesi

COMPLICANZE CHIRURGICHE

Complicanze intraoperatorie (Tab. XII)

La mortalità è risultata dello 0%. In tutti i 100 casi analizzati, il VII n.c. presentava pre-operatoriamente una funzionalità motoria di grado I secondo HB⁴³. Il nervo facciale è stato conservato anatomicamente nel 95% dei casi trattati. Un'interruzione anatomica del VII n.c. si è avuta in 1 NA di dimensioni < 2 cm (stadio II c), in 2 NA > 2 cm (1 stadio IIIb, 1 stadio IVc) ed infine in 2 NA > 4 cm (1 stadio IVc e 1 stadio Vc). Nei casi con interruzione anatomica del VII n.c. è stato realizzato immediatamente un trapianto di nervo grande auricolare.

Complicanze postoperatorie

Complicanze postoperatorie specifiche talora associate si sono avute in 12 casi, tutti trattati per via TLA. Tra questi, 3 hanno avuto una fistola liquorale dalla ferita operatoria (1 NA stadio IIb < 2 cm; 1 NA stadio IIc < 2 cm; 1 NA stadio IVc > 2 cm), 2 rinoliquorrea (NA stadio IVb > 2 cm), 1 meningite con idrocefalo e rinoliquorrea (NA stadio IVc > 2 cm), 2 meningiti (1 NA stadio IIIc > 2 cm; 1 NA stadio IVc > 2 cm), 1 edema cerebellare (NA stadio IIIb > 2 cm), 1 edema cerebellare con idrocefalo (NA stadio Vc > 4 cm), 1 trombosi del seno laterale (NA stadio IVc >

2 cm) e 1 ematoma dell'angolo ponto-cerebellare (NA stadio IVa > 2 cm). Complicanze postoperatorie di ordine generale si sono osservate in 5 pazienti, anch'essi operati per via TLA, e sono consistite in ematoma nella sede di prelievo del grasso addominale. In 2 casi di fistola liquorale dalla ferita operatoria e nel paziente con rinoliquorrea si è dovuto ricorrere a revisione chirurgica. Nei casi di meningite è stata eseguita adeguata terapia antibiotica. Nel paziente con ematoma dell'angolo ponto-cerebellare è stata eseguita revisione chirurgica. Nei due casi con idrocefalo è stato eseguito un drenaggio liquorale lombare. Nei 5 casi di ematoma addominale si è effettuata revisione chirurgica nella sede di prelievo del grasso addominale.

Funzionalità post-operatoria del VII n. c.

La funzionalità post-operatoria del VII n.c., è stata valutata secondo HB⁴³ al risveglio, alla dimissione e ad un anno dall'intervento chirurgico (Tab. XIII). Nei 95 casi con VII n.c. anatomicamente integro, la funzionalità del nervo facciale era di grado I o II in 56 pazienti (59%) al risveglio, in 49 (52%) alla dimissione e in 73 (77%) ad 1 anno dall'intervento. Quando valutati in funzione della via di accesso, i risultati funzionali a 1 anno sono apparsi più soddisfacenti nei pazienti operati per via TROTA (96%) rispetto a quelli trattati per via TLA (64%).

CONSERVAZIONE DELL'UDITO

Nella Tabella XIV vengono riassunti i risultati uditivi postoperatori rapportati allo stadio dei NA. Dei 16 orecchi con NA stadio II, 1 (6%) ha conservato udito socialmente utile (classe B), 6 (38%) udito misurabile (1 classe C e 5 D) mentre in 9 orecchi (56%) si è avuta cofosi post-operatoria (classe Dc). Dei 9 orecchi con NA stadio III, 2 (22%) hanno conservato udito socialmente utile (1 classe A e 1 B), 2 (22%) udito postoperatorio misurabile (1 classe C e 1 D) e 5 (56%) hanno avuto cofosi post-operatoria (classe Dc). In ambedue i casi con NA di stadio IV si è avuta cofosi post-operatoria (classe Dc) (100%). La Tabella XV riportata i risultati uditivi postoperatori in funzione della classe audiologica pre-operato-

Tab. XIV. Stadio del NA e funzione uditiva post-operatoria, secondo la classificazione AAO-HNS modificata, in 27 orecchi con NA operati per via transmeatale retrolabirintica occipito-temporale (TROTA).

Stadio Na	Casi n.	Classe uditiva post-operatoria				
		A	B	C	D	Dc
I	-	-	-	-	-	-
II	16	-	1	1	5	9
III	9	1	1	1	1	5
IV	2	-	-	-	-	2
V	-	-	-	-	-	-

Tab. XV. Funzione uditiva pre- e post-operatoria, secondo la classificazione AAO-HNS modificata, in 27 orecchi con NA operati per via transmeatale retrolabirintica occipito-temporale (TROTA).

Classe uditiva pre-operatoria	Casi n.	Classe Uditiva Post-operatoria				
		A	B	C	D	Dc
A	9	1	2	1	-	5
B	6	-	-	2	2	2
C	8	-	-	-	1	7
D	4	-	-	-	2	2
Dc	0	-	-	-	-	-

ria nei 27 orecchi operati per via TROTA. Nei 9 orecchi che prima dell'intervento erano in classe A l'udito si è conservato socialmente utile (1 classe A e 2 B) in 3 casi (34%), misurabile (classe C) in 1 (11%) mentre in 5 (55%) si è avuta cofosi post-operatoria (classe Dc). Nei 6 orecchi di classe B, l'udito post-operatorio si è conservato misurabile (2 classe C e 2 D) in 4 (66,5%) mentre è stato perso (classe Dc) in 2 (33,5%). Negli 8 orecchi di classe C l'udito è rimasto misurabile (classe D) in solo 1 caso (12,5%), mentre negli altri 7 orecchi (87,5%) vi è stata cofosi (classe Dc). Dei 4 orecchi di classe D, in 2 casi (50%) dopo l'intervento si è riscontrata cofosi (classe Dc) e in 2 casi (50%) l'udito è rimasto misurabile (classe D). Il nervo cocleare è stato conservato anatomicamente in 26 casi (96%). L'apertura accidentale del labirinto si è verificata in 3/27 casi (11%) per la fresatura del canale semicircolare posteriore.

Discussione

SINTOMATOLOGIA CLINICA

È opinione comune che in presenza di ipoacusia neurossensoriale unilaterale o asimmetrica, acufene unilaterale e/o disturbi dell'equilibrio si debba sempre sospettare l'esistenza di un NA^{52 68 74}. Dei 100 pazienti oggetto del presente studio, 84 riferivano come *primo* un sintomo cocleare (acufene e/o ipoacusia) e solo 13 un disturbo del sistema vestibolare (crisi vertigine o instabilità). Questi dati confermano quanto riportato in letteratura^{5 46 84 87}, e cioè che i NA, nonostante originino quasi sempre dalla branca vestibolare dell'VIII n.c., esordiscono nella quasi totalità dei casi con i segni di una sofferenza cocleare senza alcun sintomo vestibolare. Si ritiene che i sintomi cocleari conseguano alla compressione esercitata dal tumore sulle fibre nervose del nervo cocleare e/o sull'arteria uditiva interna⁴⁶. Degli 84 pazienti che avevano avuto come primo un sintomo cocleare, il 35% riferiva ipoacusia unilaterale ingravescente, il 32% ipoacusia ed acufene unilaterale, il 20% solo acufene

unilaterale, il 13% ipoacusia ad insorgenza improvvisa. I disturbi uditivi possono precedere di mesi o anche di anni l'insorgenza di altri sintomi otoneurologici^{5 46 68}. Sulla base di questi dati, peraltro concordanti con quelli riportati in letteratura^{2 5 9 25 68 82 86}, un acufene unilaterale non associato a patologie otologiche evidenti o l'insorgenza improvvisa di ipoacusia unilaterale devono comunque far sospettare la presenza di un NA. Nonostante diversi Autori^{5 46} sostengano che la vertigine oggettiva non è comunemente associata al NA, dei 13 pazienti che nella nostra casistica riferivano come primo un sintomo vestibolare, 9 avevano avuto una vertigine oggettiva. Questo dato non è sorprendente e conferma quanto già osservato da altri Autori⁵². Quando presente, la vertigine si associa per lo più a NA di piccole dimensioni^{46 85}. In questi casi, la comparsa di una crisi di vertigine oggettiva viene spiegata come conseguenza di un insulto ischemico del circolo labirintico o dell'interessamento acuto delle fibre del nervo vestibolare⁸⁵. Nei pazienti con NA, i sintomi vestibolari sono rappresentati per lo più da disturbi dell'equilibrio e compaiono tardivamente rispetto a quelli acustici^{35 46}. Una disfunzione del V n.c. e del VII n.c. si associa di solito tardivamente ai disturbi vestibolari e/o cocleari^{5 46 52 85}. Si deve tuttavia rilevare che 3 dei pazienti esaminati in questo studio riferivano come primo sintomo un disturbo di questi nervi. Altri Autori⁶⁸ hanno osservato che il NA può essere asintomatico e manifestarsi solo con disturbi del V n.c. o del VII n.c.

Al momento del ricovero preoperatorio 99 pazienti riferivano una sintomatologia cocleare o cocleo-vestibolare e 1 solo disturbi vestibolari. L'ipoacusia, presente in 95 casi, era unilaterale in 85 pazienti e bilaterale ma asimmetrica in 10. Questi dati confermano ancora una volta che l'ipoacusia è il sintomo che più frequentemente si associa a NA^{46 85}. Un acufene omolaterale al NA è stato riferito da 82 soggetti e, di questi, 2 non avevano altri disturbi otoneurologici. Sessantadue soggetti lamentavano sintomi vestibolari, rappresentati in 39 (63%) da instabilità e nei restanti 23 (37%) da vertigine. Di questi 62 pazienti,

solo 32 (51%) avevano i segni spontanei (nistagmo, prove tonico-segmentarie) di disfunzione del sistema vestibolare, i quali tuttavia erano presenti anche in 13 (34%) dei 38 soggetti che non riferivano sintomi vestibolari. La maggiore frequenza dei disturbi dell'equilibrio rispetto alla sintomatologia vertiginosa nei pazienti con NA viene spiegata con la crescita molto lenta del tumore, circa 2 mm/anno, che permette la progressiva attivazione dei sistemi di compenso vestibolare⁴⁶. Ventidue soggetti avevano all'obiettività otoneurologica un deficit del V n.c. (ipo/anestesia corneale, ipoanestesia cutanea e/o mucosa) e di questi solo 15 lamentavano alterata sensibilità trigeminale. L'interessamento del V n.c. presuppone l'estensione del NA all'APC⁴⁶; in effetti, nella nostra casistica i disturbi del V n.c. erano presenti solo quando il NA era di dimensioni > 2 cm nell'APC. La nevralgia del trigemino può essere la manifestazione di NA di grosse dimensioni⁴⁶; dei 100 pazienti da noi considerati, 2 riferivano tale disturbo ed entrambi avevano tumori di dimensioni > 2 cm. Secondo alcuni autori⁵² i disturbi del V n.c. si pongono in frequenza subito dopo quelli cocleo-vestibolari; ciò viene confermato anche nel presente studio. Nella nostra casistica sintomi di sofferenza del VII n.c. venivano riferiti dal 7% dei soggetti e però all'obiettività otoneurologica il 13% dei casi mostrava una disfunzione del VII n.c. (ipo/disgeusia, alterata lacrimazione, paresi). Il 2% dei pazienti riferiva nella storia spasmo dell'emifaccia e l'1% una paralisi del VII n.c. regredita. Come i disturbi del V n.c. anche quelli del VII n.c. si associavano a NA di dimensioni > 2 cm (stadio III-IV-V). Sintomi e segni otoneurologici di interessamento dei nervi misti (disfagia, disfonia, alterata motilità velofaringea) sono stati riscontrati nel 4% dei pazienti; in tutti il NA era di stadio IV o V. Disturbi neurologici centrali erano presenti nel 2% dei soggetti, tutti con NA di dimensioni > 4 cm (stadio IV o V) ed erano sempre associati ad altri sintomi otoneurologici. L'incidenza cumulativa dei disturbi del V n.c., del VII n.c., dei nervi misti e neurologici centrali è nella presente serie di pazienti pari al 39%. Questi dati non si discostano da quelli riportati nelle casistiche di altri Autori^{52 74 85} e dimostrano ancora una volta che il NA determina disfunzione di nervi cranici vicini solo quando diventa di grosse dimensioni^{5 46 74 90}. L'importanza di un'accurata valutazione dei sintomi otoneurologici d'esordio è dimostrata dal fatto che l'intervallo tra l'insorgenza del primo sintomo e la diagnosi era inferiore a 1 anno solo nel 30% dei pazienti da noi considerati e addirittura > 5 anni nel 27% dei casi. Questo dato spiega l'elevato numero di NA di dimensioni > 2 cm.

RILIEVI AUDIO-FUNZIONALI

NA e udito normale

L'indagine audiologica è certamente il primo approccio diagnostico nei casi con sospetto di NA; vi sono tuttavia dei casi con udito normale nei quali la diagnosi di NA è spesso tardiva e casuale. Nella nostra casistica una funzione uditiva di Classe A²¹ era presente in 6 soggetti (12%) e, di questi, 2 (4%) avevano udito normale (PTA < 20 dB e SDS > 90%). Questa percentuale non si discosta da quanto riportato in letteratura, dove l'incidenza di normoacusia in soggetti portatori di NA viene stimata tra il 2,7 ed il 5%^{59 60}. La prevalenza di soggetti portatori di NA con udito normale potrebbe tuttavia essere maggiore, se si considera che la incidenza autoptica di NA varia tra lo 0,8% ed il 1,7% della popolazione^{26 56 94}.

Nei soggetti con udito normale, il sospetto diagnostico è conseguente ad un'accurata anamnesi ed alla ricerca di sintomi di dubbio. Dei 2 soggetti con udito normale presenti nella serie di pazienti da noi considerati, 1 riferiva acufene monolaterale di lunga durata e l'altro alterata discriminazione vocale monolaterale. Altri Autori hanno riportato sintomi analoghi in soggetti con NA e udito normale^{6 69 78 86 89}. Sebbene i disturbi dell'equilibrio siano stati riportati come i sintomi più frequenti nei soggetti con NA ed udito normale^{6 59 60 89}, i due soggetti con udito normale capitati alla nostra osservazione, non riferivano instabilità. È opinione comune che in presenza di audiogramma normale una qualsiasi disfunzione uditiva unilaterale debba consigliare un approfondimento diagnostico mediante ABR e/o RMN. Questo atteggiamento potrebbe sembrare non economico. Se si considera però che sintomi che potrebbero far sospettare la presenza di un NA sono presenti in circa il 20% dei pazienti che vengono visitati presso un ambulatorio otorinolaringoiatrico di base e che, di questi, solo il 2% ha udito simmetrico o lamenta acufene monolaterale³⁹, si deve condividere che l'inclusione di questi pazienti tra quelli da sottoporre ad ABR e/o RMN, non comporta un importante incremento di spesa per il Servizio Sanitario Nazionale.

Comunemente si pensa che l'udito normale si associ a NA di piccole dimensioni. I 2 casi normoacusici da noi osservati avevano rispettivamente NA di stadio IIIb e IVc, nei rimanenti 4 orecchi di classe A il NA era di stadio IIb in 1, di stadio IIIb in 2 e di stadio IVb in 1. Questi riscontri confermano quanto già riportato da altri Autori^{68 86} e dimostrano che il livello uditivo non è predittivo delle dimensioni del NA.

NA e ipoacusia

In accordo con precedenti ricerche⁹⁵, in questa serie di pazienti alcuna correlazione si è osservata tra stadio del NA e classe audiometrica.

È noto che il NA può associarsi a ipoacusia di tipo sensoriale, o cocleare, neurale, o retrococleare, o infine neurosensoriale⁷¹. La compressione e lo stiramento del nervo cocleare potrebbero essere alla base del danno retrococleare, mentre la compromissione cocleare può conseguire alla alterazione della vascolarizzazione della coclea o della biochimica dei liquidi cocleari, alla degenerazione delle cellule ciliate o infine ad una disfunzione della stria vascolare^{54 55 75 87}. I risultati della presente indagine sembrano dimostrare una certa correlazione tra classe audiometrica e tipo di ipoacusia. In realtà negli orecchi con udito di classe A vi erano i segni di una modesta sofferenza retrococleare in assenza di disfunzione cocleare (ABR sempre alterate, effetto soppressivo del FOC sulle TEOAE assente in 5 casi su 6, RA e TEOAE quasi sempre presenti); negli orecchi di classe B e C la sofferenza retrococleare era più evidente e comparivano i segni di disfunzione cocleare (ABR sempre alterato, roll-over presente nel 50% dei casi, RA con decay patologico o assente, TEOAE quasi sempre assenti); nella classe D i segni di sofferenza retrococleare e cocleare erano ancor più evidenti (ABR sempre alterata, discriminazione vocale < 50%, RA assenti, effetto soppressivo del FOC assente, TEOAE assenti nei due terzi degli orecchi).

NA e ABR

L'ABR viene considerata dalla maggior parte dei clinici l'indagine di prima scelta nei pazienti con sospetto di NA. Una valutazione critica del ruolo dell'ABR fa però ritenere la sensibilità e la specificità di tale metodica insoddisfacente nella diagnosi precoce del NA¹⁰⁵. I dati riportati in letteratura accreditano all'ABR poco meno del 29% di risposte «falso» negative quando i NA sono intracanalari e circa il 10% in presenza di tumori extracanalari di piccole dimensioni¹⁰⁵. La sensibilità dell'ABR è invece di circa l'80% nei tumori intracanalari³¹ e del 100% nei tumori che raggiungono il TE^{31 105}. Nel presente studio tutti i soggetti esaminati avevano ABR patologico, sebbene non tutti i NA interessassero il TE. Questo rilievo non deve comunque indurre a ritenere di completare l'iter diagnostico con la RMN solo nei casi con ABR alterato. Nei soggetti con sintomi clinici di sospetto per una patologia retrococleare resta l'indicazione a richiedere una RMN con mezzo di contrasto anche quando l'ABR è normale¹³.

NA e TEOAE

La presenza di TEOAE in orecchi con NA viene stimata tra il 21%¹⁸ ed il 47%²⁷. In questo studio, le TEOAE sono risultate presenti nel 31% degli orecchi in cui sono state registrate. Sebbene fossero significativamente più presenti negli orecchi con PTA 0,5-3 kHz < 30 dB, le TEOAE sono state registrate anche in 5 orecchi con PTA 0,5-3 kHz > 40 dB; ciò conferma quanto osservato da altri Autori^{18 27 71}. Nella pre-

sente serie, l'invio del Rbc ha determinato riduzioni d'ampiezza delle TEOAE > 0,5 dB solo in 1 dei 12 orecchi con TEOAE registrabili; in 3 casi vi è stato invece un aumento d'ampiezza > 0,5 dB.

Già altri Autori hanno osservato in orecchi con NA l'assenza dell'effetto soppressivo del FOC⁶⁴ e talvolta l'incremento «paradosso» dell'ampiezza delle TEOAE⁷⁶ a seguito dell'invio di Rbc. L'assenza dell'effetto soppressivo viene interpretata come espressione di interessamento del nervo vestibolare, nel quale, come è noto, decorre il FOC¹⁰⁴. L'incremento dell'ampiezza delle TEOAE è stato invece attribuito, in via di ipotesi, all'adattamento patologico del FOC⁷⁶. La registrazione delle TEOAE in presenza ed assenza di un Rbc rappresenta un test semplice, poco costoso e non invasivo che dovrebbe far parte della batteria di test utilizzata nella diagnosi audiologica di disturbi uditivi.

FUNZIONE VESTIBOLARE

Numerosi Autori^{38 41 45 49 58 66 77 99} hanno riportato una sofferenza della funzione vestibolare nel 70-90% dei pazienti con NA indipendentemente dalle dimensioni del tumore. Molti studi^{10 35 72} hanno anche dimostrato che negli orecchi con NA esiste una relazione diretta tra dimensioni del NA e riflettività vestibolare calorica alle prove termiche. Quando rapportato alle dimensioni del tumore, un deficit della funzione vestibolare si osserva in circa la metà dei casi con NA di piccole dimensioni e in poco meno di 3 pazienti su 4 in presenza di NA di grandi dimensioni^{38 41}. Si è anche osservato che l'iporeflettività vestibolare è più frequente negli orecchi con NA extracanalare rispetto a quelli con NA intracanalare³⁵.

I risultati del presente studio sono in accordo con quanto riportato in letteratura. In realtà una ipo- o areflettività vestibolare è stata registrata nel 70% degli orecchi con NA e, se valutata in rapporto al grado del tumore e perciò alle sue dimensioni, nel 25% dei casi stadio I, nel 60-65% dei NA stadio II o III e in più dell'80% dei NA stadio IV e V. Il nostro studio conferma quindi che un deficit funzionale del sistema vestibolare è più frequente quando il NA è già di grandi dimensioni^{10 36 38 41 57 72 98}. Sulla base di questo rilievo si potrebbe concludere che lo studio della funzione vestibolare non ha alcun valore ai fini della diagnosi precoce del NA. Ricerche precedenti hanno dimostrato un'alterazione dello «smooth pursuit test» in un numero significativamente più alto di pazienti con NA extracanalare rispetto a quelli con NA intracanalare³⁵ e solo quando il NA comprime il TE⁴⁶. I risultati della presente indagine confermano i dati della letteratura. In realtà un risultato patologico dello smooth pursuit test si è associato solo a NA extracanalari di dimensioni medie o grandi che interessavano il TE. Queste osservazioni fanno ritenere lo studio dello smooth pursuit test un elemento funzionale

in più da offrire alla considerazione del chirurgo prima dell'exeresi del NA.

IL TRATTAMENTO DI SCELTA

I principali fattori da considerare nei soggetti affetti da NA sono le dimensioni del tumore, la sua estensione al fondo del CUI, l'udito ipsi e controlaterale, l'età, le condizioni generali e locali e, infine, le aspettative del paziente^{79 108}.

L'exeresi chirurgica rappresenta il trattamento di scelta nella maggior parte dei casi, ma il protocollo del «watch and scan» va preso in considerazione nei pazienti anziani con tumori < 0,5 cm nell'APC e nei soggetti con NA nell'unico orecchio udente, in assenza di complicanze neurologiche^{44 47 73 108}. La radiocirurgia va invece riservata ai rari pazienti debilitati in cui è indicata l'exeresi del NA ma che non possono essere sottoposti ad intervento⁷⁰.

La via TLA può essere utilizzata in tutti i tumori, indipendentemente dalle dimensioni e dal livello della funzione uditiva pre-operatoria⁴⁷. Una via funzionale viene generalmente considerata per tumori < 2 cm (usualmente < 1,5 cm) con buon udito preoperatorio (classe A e B)⁴⁷. Nei tumori < 0,5 cm che raggiungono il fondo del CUI viene tuttora considerata la via FCMA⁸¹; nei tumori con estensione nell'APC < 2 cm, ma che non siano estesi al fondo del CUI, viene preferita dal nostro gruppo la via TROTA, con l'eccezione dei rarissimi casi in cui il NA si presenti in un orecchio con concomitante otite cronica o con pregresso intervento di radicale⁴⁷. Il principale prezzo da pagare quando si utilizza una via funzionale è rappresentato da un maggior rischio di tumore residuo⁸¹.

COMPLICANZE INTRA E POSTOPERATORIE

Il continuo affinamento delle tecniche chirurgiche, anestesologiche e neurofisiologiche ha consentito una progressiva riduzione delle complicanze intra e postoperatorie^{8 24 63 96 103}. Nei principali centri otoneurochirurgici la mortalità si è ridotta all'1-2% dei casi⁴⁶. Nella serie consecutiva di 100 casi valutati nel presente studio non vi è stato alcun exitus. In letteratura, la mortalità causata da complicanze endocraniche vascolari viene riportata in percentuali variabili dall'1 al 5%^{46 62}. L'ematoma dell'APC è stato da noi riscontrato in 1 caso. La diagnosi precoce dell'emorragia ha consentito di evacuare tempestivamente l'ematoma senza sequele. L'edema cerebellare si è presentato in 2 casi, entrambi con NA di diametro > 2 cm nell'APC. La somministrazione di cortisone nel decorso postoperatorio ha consentito di ottenere un rapido miglioramento del quadro neuroradiologico con risoluzione dei classici segni cerebellari. L'incidenza della meningite viene riportata tra il 2 ed il 10% dei casi operati per NA^{12 17 30 103}. Nella nostra serie 3 casi hanno avuto una meningite. Anche in que-

sti soggetti un'adeguata terapia medica ha consentito la regressione della sintomatologia. Come è noto, la liquorrea è una delle più frequenti complicanze della chirurgia del NA. Essa si verifica più frequentemente in tumori di grosse dimensioni, raggiungendo in alcune casistiche percentuali variabili tra il 5 ed il 15% dei casi^{17 32 40 63 103}. Una rinoliquorrea è stata da noi osservata in 2 casi, mentre una liquorrea dalla ferita operatoria si è verificata in 3 casi; in 3 di questi casi si è dovuto ricorrere alla revisione chirurgica. Sembra opportuno rilevare che dei 12 casi in cui si è verificata una complicanza specifica post-operatoria, 9 avevano NA di dimensione > 2 cm.

FUNZIONALITÀ POST-OPERATORIA DEL VII N.C.

In letteratura una buona funzione facciale post-operatoria (grado I o II di HB) a un anno dall'intervento viene riportata in più del 90% dei casi⁵³. Nella presente serie, dei casi con VII n.c. anatomicamente integro (95%), il 77% aveva grado I o II di HB ad un anno dall'intervento e nessuno grado V o VI di HB. I migliori risultati sono stati osservati nei casi operati per via TROTA (96% grado I o II HB); meno brillanti sono stati i risultati funzionali nei casi operati per via TLA (64% grado I o II HB). Il numero esiguo di soggetti operati per via RS e della FCMA non consente valutazioni comparative relative a questi casi. I risultati più soddisfacenti osservati nei casi operati per via TROTA sono probabilmente dipendenti dalle ridotte dimensioni dei NA e forse dal minore traumatismo chirurgico che subisce il nervo facciale a livello meatale e del CUI quando anche il nervo cocleare viene conservato.

CONSERVAZIONE DELLA FUNZIONE UDITIVA

La conservazione dell'udito nella chirurgia del NA trova sempre maggior spazio nella letteratura otoneurologica^{28 29 80 81 102 107}. I progressi nelle metodiche anestesologiche, neuroradiologiche e microchirurgiche hanno reso la conservazione dell'udito un obiettivo sempre più realistico. Secondo la letteratura corrente l'utilizzazione di approcci funzionali per l'exeresi dei NA permette la conservazione dell'udito a livelli «socialmente utili» in meno del 50% dei casi⁷. La conservazione di un udito ancora misurabile viene riportato nel 13%-65%^{28 29 80 81 107} dei casi operati per via RS e nel 31%-84%^{80 81 91 97 102} degli orecchi dopo FCMA. Quando si considerano solo gli orecchi con udito postoperatorio «socialmente utile» (classi A e B), si rilevano percentuali di successo postoperatorio tra lo 0 ed il 58% quando si usa la via RS e del 15%-71% utilizzando la via FCMA^{14 28 80 81}. Ai fini delle possibilità di conservare l'udito, un ruolo importante hanno la sede e le dimensioni del NA; un successo funzionale solo raramente si ottiene dopo exeresi di NA > 2 cm^{29 46 47 81}. In realtà i NA di grosse dimensioni estesi all'APC coinvolgono usualmen-

te la microvascolarizzazione della coclea e/o del nervo cocleare e perciò l'exeresi tumorale può causare la perdita totale dell'udito, anche se viene preservato il nervo cocleare⁹⁷. Dei 27 NA trattati per via TROTA e considerati nel presente lavoro, 22 (81%) erano di dimensioni < 2 cm ed i restanti 5 (19%) > 2 cm (3 stadio III, 2 stadio IV). Un altro fattore importante è l'udito preoperatorio. In presenza di udito controlaterale normale, un approccio conservativo viene consigliato quando l'orecchio con NA ha PTA < 50 dB e SDS > 50% (classe A e B)^{29 46 47 73 91 92 102}. In caso di NA bilaterale o di orecchio controlaterale cofotico, o con udito non socialmente utile, è invece indispensabile fare ogni sforzo per conservare una qualunque funzione uditiva⁸¹. Dei 27 NA considerati nel presente studio, 15 (55%) avevano udito preoperatorio di classe A o B, 8 (30%) di classe C ed i restanti 4 (15%) di classe D. Alla dimissione l'udito era ancora misurabile in 11 orecchi (41%), ma solo 3 (11%) avevano livelli uditivi socialmente utili (classe A e B). Questi ultimi 3 casi avevano udito preoperatorio di classe A e NA di dimensione < 2 cm.

I risultati funzionali ottenuti nei soggetti oggetto del presente studio, utilizzando la via TROTA, non si discostano di molto da quelli ottenuti con altre vie funzionali e confermano l'opinione generale secondo la quale le maggiori possibilità di conservare l'udito a valori socialmente utili, o quasi, si hanno quando la funzione uditiva pre-operatoria è ancora normale e le dimensioni del tumore nell'APC < 2 cm.

Nei diversi tipi di approcci funzionali il danno uditivo può essere provocato dall'apertura del labirinto, dall'interruzione anatomica del nervo cocleare, da un danno della microvascolarizzazione della coclea e/o del nervo cocleare⁴⁶. Nella nostra casistica il nervo cocleare è stato interrotto anatomicamente solo in 1 (4%) dei 27 pazienti, mentre il labirinto è stato aperto a livello del canale semicircolare posteriore in 3 casi (11%).

Conclusioni

Negli ultimi anni la diagnosi del NA è significativamente migliorata grazie alle metodiche d'imaging che consentono di visualizzare NA anche di pochi millimetri. Ciò nonostante ancora oggi i sintomi d'esordio di un NA vengono sottovalutati e non sempre i pazienti vengono avviati per tempo all'indagine radiologica. Ciò giustifica l'alto numero di NA diagnosticati solo quando hanno raggiunto dimensioni > 2 cm (44% nella casistica riportata nel presente lavoro). La sintomatologia non sempre è caratterizzata dalla presenza di ipoacusia neurosensoriale unilaterale o asimmetrica, acufene unilaterale e/o disturbi dell'equilibrio; talvolta il NA esordisce con sintomi atipici o può essere persino asintomatico. L'insorgenza

improvvisa di ipoacusia unilaterale, di sindromi vertiginose acute, di acufeni monolaterali persistenti e di sintomi anche isolati a carico del V o VII n.c. devono sempre far sospettare l'esistenza di un NA. Solo mantenendo un alto indice di sospetto diagnostico, si può abbassare l'intervallo temporale tra il primo sintomo e la diagnosi definitiva di NA ed in ultima analisi aumentare il numero di NA diagnosticati quando ancora sono di piccole dimensioni.

Una compromissione della funzione uditiva si verifica in circa 90% degli orecchi con NA. In questi orecchi la percentuale di casi con udito normale non supera il 5%. Non vi è una chiara correlazione tra livello uditivo e dimensioni del tumore. Le ABR rappresentano ancora oggi un mezzo di screening e di follow-up di scelta nei soggetti con sospetto di NA; la ridotta sensibilità delle ABR nei NA intracanalari, riportata in letteratura, deve tuttavia far consigliare la RMN/Gd in tutti i soggetti in cui vi è sospetto di NA sebbene l'ABR sia normale. La registrazione delle TEOAE in presenza ed assenza di RBc rappresenta un test semplice, poco costoso e non invasivo che potrebbe far sospettare l'esistenza di una patologia retrococleare e spingere il medico ad un approfondimento diagnostico mirato mediante ABR e/o RMN/Gd.

Un deficit della funzione vestibolare si riscontra più frequentemente quando il NA ha raggiunto già grandi dimensioni ed una alterazione dello smooth pursuit test si osserva solo quando il NA interessa il TE. Questi dati consentono di concludere che lo studio della riflettività vestibolare non ha alcun ruolo nella diagnosi precoce del NA.

L'exeresi chirurgica rappresenta il trattamento di scelta nella maggior parte dei casi, ma il protocollo del «watch and scan» va preso in considerazione quando l'orecchio con NA è l'unico udente, in assenza di complicanze neurologiche e per tumori < 0,5 cm nell'APC soprattutto nei pazienti anziani. La via TLA trova indicazione in tutti i casi con NA, indipendentemente dalle dimensioni del tumore e del livello della funzione uditiva pre-operatoria. Le complicanze intra e postoperatorie, più frequenti nei pazienti con NA di dimensioni > 2 cm, se trattate precocemente e nel modo più opportuno, riducono al minimo la mortalità e la morbilità. Le moderne tecniche di otomicrochirurgia e di monitoraggio consentono la conservazione anatomica del VII n.c. in più del 90% degli orecchi e di conseguenza una funzionalità del VII n.c. normale, o quasi, ad 1 anno dall'intervento in almeno tre operati su quattro. Indipendentemente dalla via di approccio, la funzione uditiva può essere conservata a livelli misurabili in circa il 50% degli orecchi operati ed a livelli socialmente utili, o quasi, in percentuali sensibilmente più basse; a tal fine i risultati più soddisfacenti si ottengono quando la funzione uditiva pre-operatoria è normale e le dimensioni del NA < 2 cm.

Bibliografia

- 1 Anderson H, Barr B, Wedenberg E. *Intra-aural reflexes in retrocochlear lesions*. In: Hamberger C, Wersall J, eds. *Nobel Symposium 10, Disorders of the Skull Base Region*. Stockholm: Almqvist & Wiksell 1969:490.
- 2 Aslan A, De Donato G, Balyan FR, et al. *Clinical observations on coexistence of sudden hearing loss and vestibular schwannoma*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117:580-2.
- 3 Baloh RW, Honrubia V. *Clinical neurophysiology of vestibular system*. Philadelphia: Davis Co., 1979.
- 4 Baloh RW, Yee RD, Honrubia V, Jacobson K. *A comparison of the dynamics of horizontal and vertical smooth pursuit in normal human subjects*. *Aviat Space Environ Med* 1998;59:121-4.
- 5 Bebin J. *Pathophysiology of Acoustic Tumors*. In: House WF, Luetje CM, eds. *Acoustic Tumors. Vol. 1: Diagnosis*. Baltimore: University Park Press 1979:199-208.
- 6 Beck H, Beatty C, Harner S, Ilstrup DM. *Acoustic neuroma with normal pure tone hearing levels*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:96-103.
- 7 Benecke JE, Colder HB, Chadwick G. *Facial nerve monitoring during acoustic neuroma removal*. *Laryngoscope* 1987;97:697-700.
- 8 Benecke JE. *Complications of acoustic tumor surgery and their management*. *Sem Hear* 1989;10:341-5.
- 9 Berg HM, Cohen NL, Hammerschlag PE, Waltzman SB. *Acoustic neuroma presenting as sudden hearing loss with recovery*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:15-22.
- 10 Bergenius J, Magnusson M. *The relationship between caloric response, oculomotor dysfunction and size of cerebellopontine angle tumors*. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1988;106:361-367.
- 11 Blevins NH, Jackler RK. *Exposure of the lateral extremity of the internal auditory canal through the retrosigmoid approach: a radioanatomic study*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;111:81-90.
- 12 Blomstedt GC. *Infections in neurosurgery: a retrospective study of 1143 patients and 1517 operations*. *Acta Neurochir* 1985;78:81-90.
- 13 Brackmann D. *Invited comments*. *Am J Otol* 1997;18:682.
- 14 Brackmann DE, House JR, Hitselberger WE. *Technical modifications to the middle fossa craniotomy approach in removal of acoustic neurinomas*. *Am J Otol* 1994;15:614-9.
- 15 Bremond G, Garcin M, Magnan J, Bonnaud G. *L'abord à minima de l'espace ponto-cérébelleux*. *Cahiers d'ORL* 1974;9:443-59.
- 16 Bremond G, Garcin M, Magnan J. *Preservation of hearing in the removal of acoustic neuroma («minima» posterior approach by retrosigmoid route)*. *J Laryngol Otol* 1980;94:1199-204.
- 17 Bryce GE, Nedzelski JM, Rowed DW, Rappaport JM. *Cerebrospinal fluid leaks and meningitis in acoustic neuroma surgery*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;104:81-7.
- 18 Cane M, Lutman M, O'Donoghue G. *Transiently evoked otoacoustic emissions in patients with cerebellopontine angle tumors*. *Am J Otol* 1994;15:207-16.
- 19 Clemis JD, William JB, Baggot PJ, Lyon ST. *Relative frequency of inferior vestibular schwannoma*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;112:190-4.
- 20 Collet L, Kemp D, Veuillet E, Duclaux R, Moulin A. *Effect of contralateral auditory stimuli on active cochlear micro-mechanical properties of human subjects*. *Hear Res* 1990;42:251-62.
- 21 Committee on Hearing and Equilibrium. *Guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma)*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:179-80.
- 22 Curtin HD, Hirsch WL. *Imaging of acoustic neuromas*. *Otolaryngol Clin N Am* 1992;25:553-608.
- 23 Darrouzet V, Guerin J, Aouad N, Dutriewicz J, Blayney A, Bebear JP. *The widened retrosigmoid approach: a new concept in acoustic neuroma surgery*. *J Neurosurg* 1997;86:812-21.
- 24 Dawes JDK, Welch AR. *Complications of acoustic tumor surgery*. *Adv Oto-Rhino-Laryngol* 1984;34:156-9.
- 25 De la Cruz A. *Acoustic neuromas: evaluation and management*. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1981;102:37-43.
- 26 Eckermeir K, Pirsig W, Mueller D. *Histopathology of 30 non-operated acoustic schwannomas*. *Arch Otolaryngol* 1979;222:1-9.
- 27 Ferber VC, Colleaux B, Laoust L, Duclaux R, Dubreuil C. *Is the presence of transient evoked otoacoustic emissions in ears with acoustic neuroma significant?* *Laryngoscope* 1998;108:605-9.
- 28 Gandolfi A, Zini C, Prosser S, Piazza F, Iagher C. *The problem of cochlear nerve anatomical and functional preservation in acoustic neuroma surgery*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:509-16.
- 29 Gardner G, Robertson JH. *Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988;97:55-6.
- 30 Glasscock ME, Hays JW, Murphy JP. *Complications in acoustic neuroma surgery*. *Ann Otol* 1975;84:530.
- 31 Godey B, Morandi X, Benst L, Brassier G, Bourdinière J. *Sensitivity of auditory brainstem response in acoustic neuroma screening*. *Acta Otolaryngol* 1998;118:501-4.
- 32 Gordon DS, Kerr AG. *Cerebrospinal fluid rhinorrhea following surgery for acoustic neurinoma: report of two cases*. *J Neurosurg* 1986;64:676-8.
- 33 Green JD Jr, McKenzie JD. *Diagnosis and management of intralabyrinthine schwannoma*. *Laryngoscope* 1999;109:1623-31.
- 34 Guyot JP, Hausler R, Reverdin A, Berney J, Montandon PB. *The value of otoneurologic diagnostic procedures compared with radiological and operative findings*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:31-7.
- 35 Haapaniemi JJ, Laurikainen ET, Johansson R, Rinne T, Varpula M. *Audiostimulus findings and location of an acoustic neuroma*. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2000;257:237-41.
- 36 Haid UT, Christ P, Wolf SR, Wigand ME. *Clinical suspicion of an acoustic neuroma: a neuro-otological review of 302 operated cases*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:39-44.
- 37 Hallpike CS. *L'épreuve calorique. Brève mise au point de ses principes et de sa pratique*. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1965;19:360-6.

- ³⁸ Haralampiev KS, Mitrovic MZ. *Neuro-otological diagnosis of acoustic neuroma*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:97-100.
- ³⁹ Harcourt J, Vijaya-Sekaran S, Loney E, Lennox P. *The incidence of symptoms consistent with cerebello-pontine angle lesions in a general ENT out-patient clinic*. *J Laryngol Otol* 1999;113:518-22.
- ⁴⁰ Hardy DG, Moffat DA. *The management of cerebrospinal leakage following acoustic neuroma surgery*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic neuroma*. Amsterdam: Kugler 1992:735-8.
- ⁴¹ Hashimoto S, Toshima M, Sakurada T, et al. *Strategy for the early diagnosis of acoustic neuroma*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:83-6.
- ⁴² Hashimoto S, Kawase T, Furukawa K, Takasaka T. *Strategy for the diagnosis of small Acoustic Neuromas*. *Acta Otolaryngol (Stockh) Suppl* 1991;481:567-9.
- ⁴³ House JW, Brackmann DE. *Facial nerve grading system*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:146-50.
- ⁴⁴ House WF. *An history of acoustic tumor surgery*. In: House WF, Luetje CM, eds. *Acoustic tumors. Vol I: Diagnosis*. Baltimore: University Park Press 1979:1-32.
- ⁴⁵ Huygen PLM, Hoogland GA. *Vestibular and oculomotor manifestations of cerebello pontine angle tumors*. *Adv Oto Rhinol Laryngol* 1984;34:57-70.
- ⁴⁶ Jackler RK. *Acoustic Neuroma (Vestibular Schwannoma)*. In: Brackmann DE, Jackler RK, eds. *Neurotology*. St Louis: Mosby 1994:729-85.
- ⁴⁷ Jackler RK, Pitts LH. *Selection of surgical approach to acoustic neuroma*. *Otolaryngol Clin N Am* 1992;25:361-87.
- ⁴⁸ Jacobson J, Reams C. *Neurotologic disease in four patients with normal audiometric findings*. *Am J Otol* 1991;12:114-8.
- ⁴⁹ Jenkins HA. *Long term adaptive changes of the vestibulo-ocular reflex in patients following acoustic neuroma surgery*. *Laryngoscope* 1985;95:1224-34.
- ⁵⁰ Jewett D, Romano MWJ. *Human auditory evoked potentials: possible brainstem components detected on the scalp*. *Science* 1970;167:1517-8.
- ⁵¹ Jongkees LBW. *L'épreuve thermique et électro-nystagmographie*. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1965;19:455-64.
- ⁵² Kanzaki J, Ogawa K, Ikeda S. *Changes in clinical features of acoustic neuroma*. *Acta Otolaryngol (Stockh) Suppl* 1991;487:120-4.
- ⁵³ Kletzer GR, Smith PG, Backer RJ, Leonetti JP. *Complications in Neurotologic Surgery*. In: Jackler RK, Brackmann DE. *Neurotology*. St. Louis: Mosby-Year Book 1994:713-28.
- ⁵⁴ Kobayashi T, Aslan A, Chiba T, Takasaka T, Sanna M. *Measurement of endocochlear DC potentials in ears with acoustic neuromas: a preliminary report*. *Acta Otolaryngol (Stock)* 1996;116:791-5.
- ⁵⁵ Kveton J. *Delayed spontaneous return of hearing after acoustic tumor surgery: evidence for cochlear nerve conduction block*. *Laryngoscope* 1990;100:473-6.
- ⁵⁶ Leonard J, Talbot M. *Asymptomatic acoustic neurilemma*. *Arch Otolaryngol* 1970;91:117-24.
- ⁵⁷ Linthicum FH Jr, Khalessi MH, Churchill D. *Electronystagmographic caloric bithermal vestibular test (ENG): result in acoustic tumor cases*. In: House WF, Luetje CM, eds. *Acoustic tumors vol. 1: Diagnosis*. Baltimore: University Park Press 1979:237-40.
- ⁵⁸ Linthicum FH Jr. *Electronystagmography findings in patients with acoustic tumors*. *Sem Hear* 1983;4:47-53.
- ⁵⁹ Lustig LR, Rifkin S, Jackler RK, Pitts LH. *Acoustic neuromas presenting with normal or symmetrical hearing: factors associated with diagnosis and outcome*. *Am J Otol* 1998;19:212-8.
- ⁶⁰ Magdziarz DD, Wiet RJ, Dinces EA, Adamiec LC. *Normal audiologic presentations in patients with acoustic neuroma: an evaluation using strict audiologic parameters*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122:157-62.
- ⁶¹ Magnan J, Chays A, Caces F, et al. *Apport de l'endoscopie de l'angle ponto cérébelleux par voie rétro-sigmoïde: neurinomas et conflits vasculo-nerveux*. *Ann Otol Laryngol* 1993;110:259-65.
- ⁶² Maira G, Fernandez E, Romani R. *Vascular complications in AN surgery*. In: Sanna M, Taibah A, Russo A, Mancini F, eds. *Acoustic Neurinoma and Other CPA Tumors*. Bologna: Monduzzi 1999:949-53.
- ⁶³ Mangham CA. *Complications of translabyrinthine vs suboccipital approach for acoustic tumor surgery*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;99:396-400.
- ⁶⁴ Maurer J, Hinni M, Beck A, Mann W. *Effects of contralateral white noise stimulation on transitory evoked otoacoustic emissions in patients with acoustic neuroma*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:369-74.
- ⁶⁵ Moffat D, Hardy DG, Irving R, Viani L, Benion CJ, Baguley DM. *Referral patterns in vestibular schwannomas*. *Clin Otolaryngol* 1995;20:80-3.
- ⁶⁶ Moffat DA, Hardy DG, Baguley DM. *Strategy and benefits of acoustic neuroma searching*. *J Laryngol Otol* 1989;103:51-9.
- ⁶⁷ Moller AR, Jannetta PJ. *Monitoring auditory evoked potentials during operations in the cerebello-pontine angle*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1984;92:434-9.
- ⁶⁸ Morrison G, Sterkers J. *Unusual presentation of acoustic neuroma*. *Clin Otolaryngol* 1996;21:80-3.
- ⁶⁹ Musiek F, Kibbe-Michael K, Geurkink N, Josey AF, Glascock ME. *ABR results in patients with posterior fossa tumors and normal pure-tone hearing*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:568-73.
- ⁷⁰ Noren G, Geitz D, Hirsch A, Lax I. *Gamma Knife radiosurgery in acoustic neuromas*. In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma*. Amsterdam/New York, Kugler Publications 1992:289-92.
- ⁷¹ O-Uchi T, Kanzaki J, Ogawa K, et al. *Pathophysiology of hearing impairment in acoustic neuroma with profound deafness. Analysis by evoked otoacoustic emission and promontory stimulation test*. *Acta Otolaryngol (Stock) Suppl* 1994;514:95-100.
- ⁷² Pfaltz CR, Ura M, Allum JHJ, Gratzl O. *Diagnosis and surgery of cerebellopontine-angle tumors*. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1991;53:121-5.
- ⁷³ Piazza F, Gandolfi A, Vighi V, Negri M, Zini C. *Il neurinoma dell'acustico nell'anziano*. In: Grande F, Leone CA, eds. *La patologia dell'orecchio nell'anziano*. Ospedaletto (Pisa): Pacini Editore 1996:487-92.
- ⁷⁴ Portmann M, Bebear JP, Dauman R, Duriez F, Portmann D.

- A propos des premiers symptomes cliniques du neurinome de l'acoustique.* Rev Laryng 1988;109:401-4.
- ⁷⁵ Prasher D, Tun T, Brookes G, Luxon L. *Mechanisms of hearing loss in acoustic neuroma: an otoacoustic emission study.* Acta Otolaryngol (Stock) 1995;115:375-81.
- ⁷⁶ Quaranta A, Gandolfi A, Fava G, Ouaranta N, Zini C. *Paradoxical effect of contralateral white noise on evoked otoacoustic emissions in ears with acoustic neuroma.* Acta Otolaryngol (Stock) 2000;120:227-30.
- ⁷⁷ Ramsden RT, Dutton JEM, Lye RH, Keith AO. *The value of traditional audiovestibular tests in the diagnosis of acoustic neuroma.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:73-6.
- ⁷⁸ Roland P, Glasscock M, Bojrab D, et al. *Normal hearing in patients with acoustic neuroma.* South Med J 1986;80:166-9.
- ⁷⁹ Sanna M, Saleh E, Panizza B, Russo A, Taibah A. *Atlas of acoustic neurinoma microsurgery.* Stuttgart-New York: Thieme 1998:200-5.
- ⁸⁰ Sanna M, Zini C, Gamoletti R, Landolfi M, Shaan M, Piazza F. *Hearing preservation: a critical review of the literature.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:631-8.
- ⁸¹ Sanna M, Zini C, Mazzoni A, et al. *Hearing preservation in acoustic neuroma surgery.* Am J Otol 1987;8:500-6.
- ⁸² Saunders EJ, Luxford WM, Devgan KK, Fetterman BL. *Sudden hearing loss in acoustic neuroma patients.* Otolaryngol Head Neck Surg 1995;113:23-31.
- ⁸⁴ Scharf B, Magnan J, Chays A. *On the role of the olivocochlear bundle in hearing: 16 case studies.* Hear Res 1997;103:101-22.
- ⁸³ Selesnick SH, Deora M, Drotman MB, Heier LA. *Incidental discovery of acoustic neuromas.* Otolaryngol Head Neck Surg 1999;120:815-8.
- ⁸⁵ Selesnick SH, Jackler RK, Pitts LW. *The changing clinical presentation of acoustic tumors in the MRI era.* Laryngoscope 1993;103:431-6.
- ⁸⁶ Selesnick SH, Jackler RK. *Atypical hearing loss in acoustic neuroma patients.* Laryngoscope 1993;103:437-41.
- ⁸⁷ Selesnick SH, Jackler RK. *Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuroma.* Otolaryngol Clin North Am 1992;25:521-51.
- ⁸⁸ Selters W, Brackmann D. *Acoustic tumor detection with brain stem electric response audiometry.* Arch Otolaryngol 1977;103:181-7.
- ⁸⁹ Shaan M, Vassalli L, Landolfi M, Taibah AK, Russo A, Sanna M. *Atypical presentation of acoustic neuroma.* Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:865-70.
- ⁹⁰ Sheehy JL. *Neuro-Otologic Evaluation.* In: House WF, Luetje CM eds. *Acoustic Tumors.* Baltimore: University Park Press 1979:199-208.
- ⁹¹ Shelton C, Brackmann DE, House WF, Hitselberger WE. *Middle fossa acoustic tumor surgery: results in 106 cases.* Laryngoscope 1989;99:405-8.
- ⁹² Silverstein H, McDaniel A, Norrel H, Haberkamp T. *Hearing preservation after acoustic neuroma surgery with intraoperative direct eighth cranial nerve monitoring: Part II. A classification of results.* Otolaryngol Head Neck Surg 1986;95:285-91.
- ⁹³ Som PM, Curtin HD. *Head and Neck Imaging Third Edition.* St. Louis: Mosby-Year Book, Inc. 1996.
- ⁹⁴ Stewart T, Liland J, Schuknecht H. *Occult schwannomas of the vestibular nerve.* Arch Otolaryngol 1975;101:91-5.
- ⁹⁵ Stipkovits EM, van Dijk JE, Graamans K. *Profile of hearing in patients with unilateral acoustic neuromas: the importance of the contralateral ear.* Am J Otol 1998;19:834-9.
- ⁹⁶ Sturiale C, Presutti L, Cunsolo EM, et al. *Endoscope-assisted surgery for acoustic neuromas.* In: Sanna M, Taibah A, Russo A, Mancini F, eds. *Acoustic Neurinoma and Other CPA Tumors.* Bologna: Monduzzi 1999:357-60.
- ⁹⁷ Taibah A, Landolfi M, Vassalli L, et al. *Acoustic neuroma removal through enlarged middle fossa.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma.* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:495-7.
- ⁹⁸ Thomsen J, Tos M, Moller H. *Diagnostic strategies in acoustic neuroma surgery: findings in 504 cases.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma.* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:69-72.
- ⁹⁹ Thomsen J, Tos M. *Acoustic neuroma: clinical aspects, audiovestibular assessment, diagnostic delay, and growth rate.* Am J Otol 1990;11:12-9.
- ¹⁰⁰ Tos M, Charabi B, Thomsen J. *Incidence of Vestibular Schwannomas.* Laryngoscope 1999;109:736-40.
- ¹⁰¹ Tos M, Thomsen J. *Synopsis on: disagreements in measuring tumor size at the Copenhagen Acoustic Neuroma Conference.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma.* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:975-8.
- ¹⁰² Wade PJ, House W. *Hearing preservation in patients with acoustic neuromas via the middle fossa approach.* Otolaryngol Head Neck Surg 1984;95:184-93.
- ¹⁰³ Wet RJ, Teixido M, Liang JG. *Complications in acoustic neuroma surgery.* Otolaryngol Clin N Am 1992;25:389-412.
- ¹⁰⁴ Williams E, Brookes G, Prasher D. *Effects of contralateral acoustic stimulation on otoacoustic emissions following vestibular neurectomy.* Scand Audiol 1993;22:197-203.
- ¹⁰⁵ Wilson DF, Talbot JM, Mills L. *Clinical Forum. A critical appraisal of the role of auditory brainstem response and magnetic resonance imaging in acoustic neuroma diagnosis.* Am J Otol 1997;18:673-81.
- ¹⁰⁶ Ylikoski J, Palva T, Collon Y. *The eighth nerve in acoustic neuroma.* Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1978;104:532-7.
- ¹⁰⁷ Zini C, Gandolfi A, Piazza F, Sanna M. *The pros and cons of the translabyrinthine, middle cranial fossa and retrosigmoid approaches in the treatment of acoustic neuromas.* In: Tos M, Thomsen J, eds. *Acoustic Neuroma* Amsterdam/New York: Kugler Publications 1992:499-500.
- ¹⁰⁸ Zini C, Govoni C. *Chirurgia del neurinoma dell'acustico.* In: *Trattato di tecnica chirurgica. Chirurgia otorinolaringoiatrica vol. XII.* UTET 1989:101-11.
- ¹⁰⁹ Zini C, Magnan J, Piazza F, et al. *New anatomic-radio-surgical classification of Acoustic Neuromas.* In: Sanna M, Taibah A, Russo A, Mancini F, eds. *Acoustic Neurinoma and Other CPA Tumors.* Bologna: Monduzzi Editore 1999:117-20.
- ¹¹⁰ Zini C, Magnan J, Piazza F, et al. *Chemically assisted dissection (CADISS) in Acoustic Neuroma surgery. Translabyrinthine and retrosigmoid approaches.* In: Sanna M, Taibah A, Russo A, Mancini F, eds. *Acoustic Neurinoma and Other CPA Tumors.* Bologna: Monduzzi 1999:1121-5.

■ Gli Autori ringraziano G. Bacchi, B. Bandini, A.M. Borghini, E. Dallaturca, G. Fava e A.R. Sarti per la preziosa collaborazione.

Parte di questo lavoro è stato condotto nell'ambito del programma di ricerca cofinanziato MURST «Fisiopatologia del sistema efferente olivo-cocleare».

■ Ricevuto il 6 aprile 2001.
Accettato il 7 maggio 2001.

■ Corrispondenza: prof. Antonio Quaranta, Clinica Otorinolaringoiatrica I, Dipartimento di Oftalmologia e Otorinolaringoiatria, Policlinico, piazza G. Cesare 11, 70124 Bari - Tel. 080-5478850 - Fax 080-5478752 - E-mail: otorinol@orl.uniba.it