

Ακουστικό νευρίνωμα

Α' Μέρος

ΓΡΗΓΟΡΗΣ ΚΩΜΟΔΙΚΗΣ, ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ ΑΡΓΥΡΗΣ, ΧΡΗΣΤΟΣ ΚΩΜΟΔΙΚΗΣ,
ΙΩΑΝΝΗΣ ΚΥΑΜΙΔΗΣ, ΣΠΥΡΟΣ ΜΑΝΩΛΙΔΗΣ

Ωτοριν/κή Κλινική Νοσοκομείου «Αρχιεπίσκοπος Μακάριος»

Εισαγωγή

Ορολογία

Το ακουστικό νευρίνωμα ή Σβάνωμα του Αιθουσαίου^{1,2} νεύρου μπορεί να οριστεί σαν ένας καλοήθης όγκος που αναπτύσσεται από τα κύτταρα του Schwann του αιθουσαίου κλάδου του 8ου κρανιακού νεύρου. Αποτελεί το 6-8% όλων των πρωτοπαθών ενδοκρανιακών όγκων και είναι ο συνηθέστερος όγκος (80-90%) της Γέφυροπαρεγκεφαλιδικής Γωνίας (ΓΠΓ)³. Παρουσιάζεται κυρίως μονόπλευρα, εκτός από την περίπτωση της πολλαπλής νευρινωμάτωσης όπου μπορεί να παρουσιαστεί και αμφοτερόπλευρα.

Συχνότητα εμφάνισης

Η συχνότητα εμφάνισης δεν είναι καθορισμένη αλλά κυμαίνεται από 570 ανά 100.000⁴ και 1 ανά 100.000⁵ άτομα με κορύφωση στις ηλικίες μεταξύ 40-60 ετών. Το τελευταίο συμπίπτει με την αναφερόμενη συχνότητα εμφάνισης στις ΗΠΑ⁶, όπου 2.000-3.000 νέων περιστατικών διαγιγνώσκονται κάθε χρόνο. Παρόμοιες συχνότητες εμφάνισης έχουν αναφερθεί και σε άλλες χώρες όπως η Ιρλανδία (7,6 ανά 1.000.000 άτομα το χρόνο)⁷ και η Δανία (12 περιπτώσεις ανά 1.000.000 άτομα κάθε χρόνο)⁸. Ωστόσο, είναι παραδεκτό ότι ο κυριότερος λόγος της διαφορετικότητας στη συχνότητα εμφάνισης είναι το γεγονός ότι αρκετές από τις περιπτώσεις ποτέ δε διαγιγνώσκονται.

Στάδια κλινικής εικόνας

Η κλινική εικόνα του ακουστικού νευρινώματος μπορεί να χωριστεί σε πέντε διαφορετικά στάδια (επίπεδα) τα οποία σχετίζονται με τα φυσικά χαρακτηριστικά του και την ανάπτυξή του. Σε πολλές περιπτώσεις υπάρχει ένα διάστημα περίπου 4 ετών από την ανάπτυξη έκδηλων συμπτωμάτων για τη διάγνωση^{9,10,11}.

Στάδιο 1: Ενδοκαναλικό ή ωτολογικό στάδιο

Ο όγκος αναπτύσσεται στο ακουστικό και σε κάποιο βαθμό και στο προσωπικό νεύρο και περιλαμβάνει όλα τα ενδοκαναλικά και εξωκαναλικά μορφώματα μέχρι 2cm¹² σε διάμετρο. Ο όγκος παρουσιάζεται με μονόπλευρη βαρηκοΐα, εμβοές, ίλιγγο ή αστάθεια (το ΚΝΣ αντιδρά αντίρροπα και βαθμιαία στη μονόπλευρη απώλεια της λαβυρινθικής λειτουργίας και έτσι εδώ δεν έχουμε σοβαρές διαταραχές στην ισορροπία). Η βαρηκοΐα^{13,14} και οι εμβοές¹² είναι τα συνηθέ-

στερα συμπτώματα σε όλη τη διάρκεια της πάθησης και παρουσιάζονται σε ποσοστό μεγαλύτερο του 90% όλων των περιπτώσεων. Η απώλεια στην ακοή μπορεί να είναι σταδιακή (που είναι και το συνηθέστερο) ή μπορεί να είναι ξαφνική. Είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι μόνο ποσοστό 1% των ενηλίκων με νευροαισθητήρια βαρηκοΐα αποδεικνύονται ότι πάσχουν από ακουστικό νευρίνωμα¹⁵. Επίσης, το γεγονός ότι τις τελευταίες δύο δεκαετίες παρατηρείται αύξηση ασθενών με ακουστικό νευρίνωμα που παρουσιάζουν φυσιολογική ακοή οφείλεται στην εισαγωγή της μαγνητικής τομογραφίας στη διάγνωση¹². Όπου, όμως, υπάρχουν εμβοές, η φυσιολογική ακοή είναι σπάνια^{16,17}. Ένα άλλο σύνθηρες σύμπτωμα είναι το οπισθοωτιαίο άλγος (25% των

ασθενών). Ωστόσο, στο στάδιο αυτό εμφανής πάρεση στο πρόσωπο είναι σπάνια¹². Αντίθετα, ο ίλιγγος και η ελαφρά αστάθεια είναι συμπτώματα που παρουσιάζονται πιο συχνά (19-50% των περιπτώσεων)^{9,11,14,17}.

Στάδιο 2: Στάδιο γεφυροπαρεγκεφαλιδικής γωνίας

Το στάδιο αυτό προϋποθέτει μέγεθος ακουστικού νευρινώματος πέρα των 2cm σε διάμετρο. Τα συμπτώματα σε αυτό το στάδιο περιλαμβάνουν κεφαλαλγία και επιδείνωση των συμπτωμάτων του σταδίου I. Ο ασθενής μπορεί να παρουσιάσει ερεθισμό από το μάτι (εμπλοκή του κερα- ➔

Το ακουστικό νευρίνωμα ή Σβάνωμα του Αιθουσαίου^{1,2} νεύρου μπορεί να οριστεί σαν ένας καλοήθης όγκος που αναπτύσσεται από τα κύτταρα του Schwann του αιθουσαίου κλάδου του 8ου κρανιακού νεύρου. Αποτελεί το 6-8% όλων των πρωτοπαθών ενδοκρανιακών όγκων και είναι ο συνηθέστερος όγκος (80-90%) της Γέφυροπαρεγκεφαλιδικής Γωνίας (ΓΠΓ)³.

Πίνακας 1. Πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα της χειρουργικής.

Πλεονεκτήματα

- Επιτρέπει ολική αφαίρεση του όγκου.
- Πιο οικονομική μέθοδος μακροχρόνια σε σύγκριση με τη ΣΤΑΧ.
- Σε ολική αφαίρεση δε χρειάζεται στο μέλλον μαγνητική τομογραφία.
- Δυναμικά πλεονεκτήματα υφολικής αφαίρεσης όπως μικρότερος χειρουργικός χρόνος, μικρότερος κίνδυνος για τη λειτουργικότητα του προσωπικού νεύρου, χαμηλότερη θνησιμότητα.
- Χαμηλότερος ρυθμός ανάπτυξης του όγκου σε σύγκριση με τις μη-χειρουργικές μεθόδους αντιμετώπισης.

Μειονεκτήματα

- Επιπλοκές χειρουργικής επέμβασης.
- Επιπλοκές ενδονοσοκομειακής νοσηλείας.
- Υψηλότερα ποσοστά υποτροπής με δυνατότητα ανάγκης και επιπλέον χειρουργικής επέμβασης σε υφολική αφαίρεση.
- Δέσμευση του ασθενή για μετεγχειρητική απεικονιστική παρακολούθηση σε μη ολική αφαίρεση του όγκου.
- Τα καλύτερα μικροχειρουργικά αποτελέσματα τα έχουμε από πάρα πολύ εξειδικευμένες χειρουργικές κλινικές ομάδες⁶⁹.

τοιδούς με απουσία του αντανακλαστικού του κερατοειδούς). Εάν ο όγκος αυξηθεί σε μεγαλύτερο μέγεθος, τότε η κεφαλαλγία θα αυξηθεί ακόμα περισσότερο και θα υπάρξει μικρός πόνος ή αιμωδία στις απολήξεις των κλάδων του τριδύμου^{12,18}. Δυσλειτουργία του τριδύμου είναι συνήθης εφόσον ο όγκος αυξηθεί σε μέγεθος πέρα των 3 cm σε διάμετρο (48% των ασθενών), αλλά είναι ουσιαστικά ανύπαρκτη σε μικρότερους όγκους¹⁸.

Στάδιο 3: Στάδιο πίεσης εγκεφαλικού στελέχους και παρεγκεφαλίδας

Τα συμπτώματα στο στάδιο αυτό γίνονται ακόμη πιο σοβαρά και εκδηλώνονται ως αταξία, διαταραχές στην ισορροπία και νυσταγμός¹². Τα συμπτώματα πίεσης της παρεγκεφαλίδας είναι πολύ σπάνια¹⁸. Τα συμπτώματα από την πίεση του εγκεφαλικού στελέχους περιλαμβάνουν σύστοιχο δυσλειτουργία κάτω άκρου, η οποία είναι, όμως, αρκετά σπάνια^{12,18}.

Στάδιο 4: Υδροκεφαλικό στάδιο

Αυτό οφείλεται κυρίως σε απόφραξη της 4ης κοιλίας. Οι ασθενείς αναπτύσσουν κεφαλαλγία η οποία είναι πιο έντονη στην υποϊνιακή περιοχή και τον αυχένα και συνοδεύε-

ται από ναυτία και εμέτους. Με την είσοδο του ασθενή στο στάδιο αυτό, παρουσιάζονται σύσπαση προσώπου, αδυναμία, μείωση της όρασης οφειλόμενη σε οίδημα της οπτικής θηλής και δυσλειτουργία των κάτω κρανιακών νεύρων. Επίσης, είναι δυνατό οι ασθενείς να αποκτήσουν ιδιόμορφη στάση του¹².

Στάδιο 5: Θάνατος

Ο θάνατος προέρχεται λόγω στραγγαλισμού του προμήκου⁹.

Διάγνωση

Ο απόλυτος στόχος της διάγνωσης του ακουστικού νευρινώματος είναι η ανίχνευση των όγκων αυτών όταν είναι μικροί και έτσι να γίνει αποτελεσματική θεραπεία με την ελάχιστη νοσηρότητα και θνησιμότητα⁷. Το χρυσό μέσο διάγνωσης είναι η μαγνητική τομογραφία με Γκατολίνιουμ. Παρά όμως το γεγονός ότι η μέθοδος αυτή είναι αποτελεσματική, μη επεμβατική και πολύ καλά ανεκτή, εξακολουθεί να είναι πολύ πιο δαπανηρή από οποιαδήποτε άλλη μέθοδο, αφού χρειάζονται εκατομμύρια λίρες για την υποδομή της⁷. Οπωσδήποτε, όμως, τα τελευταία χρόνια παρουσιάζεται μια τάση μείωσης των δαπανών για μαγνητικές τομογραφίες. Υπάρχουν εμφανή επιχειρήματα υπέρ της έγκαιρης διάγνωσης. Αφενός μεν οι δαπάνες που απαιτούνται για τη θεραπεία των επιπλοκών αυξάνονται ανάλογα με το μέγεθος του όγκου κατά τη διάγνωση, αφετέρου δε σε μερικές περιπτώσεις οι γιατροί μπορεί να κατηγορηθούν για ιατρική αμέλεια και να οδηγηθούν στο δικαστήριο λόγω της καθυστέρησης στη διάγνωση, με εμφανείς επιπτώσεις στον περαιτέρω χειρισμό του περιστατικού. Τίθεται, λοιπόν, το δίλημμα μέχρι ποίου σημείου πρέπει να επιδιώκεται η διάγνωση; Το ερώτημα αυτό είναι περίπλοκο και δύσκολο μπορεί να απαντηθεί λόγω της εμπλοκής της ιατρικής μακροοικονομίας και φιλοσοφικών θεμάτων. Κάποιος θα πρέπει απλά να λάβει υπόψη ότι τεράστια ποσά χρημάτων ξοδεύονται για την εντόπιση σπανίων ασθενειών, εις βάρος άλλων συνθησιμένων συνθηκών του ιατρικού φάσματος.

Το τέλειο διαγνωστικό τεστ θα πρέπει να είναι ακριβές και με χαμηλό κόστος. Δυστυχώς όμως τέτοιο τεστ δεν υπάρχει⁷. Ολόκληρο το φάσμα της διερεύνησης και διάγνωσης του ακουστικού νευρινώματος περιλαμβάνει το τονικό ακουόγραμμα, ομιλητικό ακουόγραμμα, ηλεκτρονυσταγμογράφημα (ΗΝΓ), προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους, αξονική τομογραφία κεφαλής και κροταφικού και μαγνητική τομογραφία (με ή χωρίς Γκατολίνιουμ)⁷. Έχει παρατηρηθεί ότι στο τονικό ακουόγραμμα σε ποσοστό 66% των περιπτώσεων παρουσιάζεται ακουστική απώλεια υψηλών συχνοτήτων, σε ποσοστό 10% ακουστική απώλεια χαμηλών συχνοτήτων και σε ποσοστό 10% ακουστική απώλεια σε όλο το φάσμα των συχνοτήτων¹⁹. Επιπρόσθετα, παρατηρείται ανωμαλία της διακριτικής ικανότητας σε ποσοστό 45-72% των περιπτώσεων^{19,20}. Είναι σημαντικό να αναφερθεί σε αυτό το σημείο ότι το φυσιολογικό τονικό ακουόγραμμα και φυσιολογικό ομιλητικό ακουόγραμμα παρατηρείται μόνο στο 12% των ασθενών με ακουστικό νευρίνωμα^{9,21}. Ωστόσο, με τη δυνατότητα διάγνωσης μικρότερων όγκων



Πίνακας 2. Έλεγχος του όγκου (χειρουργικός).

Σειρά /Αριθμός ασθενών	Μέγεθος όγκου	Έλεγχος όγκου	Χρονικό διάστημα παρακολούθησης
Lasalletta et al ⁷⁵ / 65	<ul style="list-style-type: none">• 26% 0-18mm• 22% 19-22mm• 35% 23-30mm• 17% 31-50mm	0% υποτροπή	Ελάχιστο χρονικό διάστημα παρακολούθησης 12 μήνες
Tonn et al ⁵⁸ / 508	<ul style="list-style-type: none">• 51,6% < 15mm• 42,4% 16-30mm• 3,8% >30mm• Περιλαμβάνεται μόνο το εξωκαναλικό μέρος του όγκου	Δεν αναφέρεται υποτροπή	Δεν αναφέρεται
Magnan et al ⁷⁶ / 119	<ul style="list-style-type: none">• 17,5% ενδοκαναλικοί• 60% <10mm στη ΓΠΓ αλλά χωρίς επαφή με το εγκεφαλικό στέλεχος• 23,5% 11-20mm στη ΓΠΓ σε επαφή με το εγκεφαλικό στέλεχος (σύστημα βαθμολογίας Zini)	3 μαγνητικές τομογραφίες με υποψία υποτροπής, 1/3 θετική υποτροπή σε νέα χειρουργική επέμβαση	Μετεχειρηπτική παρακολούθηση στα 2 και 5 χρόνια
Bento et al ⁵⁶ / 22	<ul style="list-style-type: none">• 36% Ενδοκαναλικοί• 64% <15mm	Δεν υπάρχει υποτροπή	Δεν αναφέρεται
Gormley et al ⁷⁷ / 179	<ul style="list-style-type: none">• 37% <20mm (μικρό μέγεθος)• 47% 20-39mm (μεσαίο μέγεθος)• 16% >40mm (μεγάλο μέγεθος)• Περιλαμβάνεται μόνο το εξωκαναλικό μέρος του όγκου	0,5% υποτροπή	Μέσο χρονικό διάστημα παρακολούθησης 65 μήνες
Darwish et al ⁷³ / 97	<ul style="list-style-type: none">• 1% Ενδοκαναλικοί• 30% <15mm (μικρό μέγεθος)• 33% 15-29mm (μεσαίο μέγεθος)• 36% > 30mm (μεγάλο μέγεθος)	6,2% υποτροπή	
Darrouzet et al ⁷⁸ / 400	<ul style="list-style-type: none">• 10% ενδοκαναλικοί• 30% <20mm• 22% >20mm μη πιεστικός στο εγκεφαλικό στέλεχος• 38% όγκος που πιέζει το εγκεφαλικό στέλεχος (κατηγοριοποίηση κατά Koos)	0,75% υποτροπή	Μέσο χρονικό διάστημα παρακολούθησης 70 μήνες
Cjuric et al ⁷⁴ / 735	<ul style="list-style-type: none">• 22% ενδοκαναλικοί• 42% <10mm εξωκαναλικοί• 29% 10-19mm εξωκαναλικοί• 7% >20mm εξωκαναλικοί	0,3% υποτροπή σε ολική αφαίρεση του όγκου	Δεν αναφέρεται

έχουμε πιο συχνά περισσότερα ακουστικά ευρήματα που δε συμβαδίζουν με τα αναμενόμενα²²

Λόγω του υψηλού κόστους της μαγνητικής τομογραφίας με Γκατολίτιο, η διαγνωστική έρευνα του ακουστικού νευρινώματος επικεντρώθηκε σε άλλες εναλλακτικές διαγνωστικές μεθόδους. Ο Shelton εισηγήθηκε ότι “fast-spin echo (FSE) MRI” θα μπορούσε δυνητικά να χρησιμοποιηθεί στο μέλλον, όμως για να επιτευχθεί 90% ακρίβεια χρειάζεται ένα πολύ υψηλής επιλεκτικότητας πληθυσμιακό δείγμα²³. Αυτό συνάδει και με τα ευρήματα μιας άλλης μελέτης στον κλινικό χώρο, η οποία ανακάλυψε μόνο το 56% των ακουστικών νευρινωμάτων σε ασθενείς που παρουσίαζαν κλινικά μονόπλευρη βαρηκοΐα²⁴. Επιπρόσθετα, με τη χρήση του FSE, heavily-T2-weighted gradient-echo (GE), έχει παρατηρηθεί κατ’ ακολουθία ότι υπάρχει αφενός μεν μια ακρίβεια διάγνωσης της τάξης του 89-94% και αφετέρου γίνονται προσπάθειες για ολοένα λιγότερη χρήση Γκατολίτιο, με αποτέλεσμα τη μείωση του κόστους της μαγνητικής τομογραφίας. Τέλος, έχει παρατηρηθεί ότι τα “stacked” προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους (ABR) δίδουν πολύ καλύτερα αποτελέσματα από τα κλασικά προκλητά δυναμικά⁷. Οι Mark και Samuel⁷ εισηγήθηκαν ένα πρωτόκολλο έρευνας για ύποπτα περιστατικά ακουστικού νευρινώματος με αρχική έρευνα τα κλασικά προκλητά δυναμικά και με δεύτερη φάση τη διερεύνηση των περιστατικών που αποτυγχάνουν, με τη μέθοδο του stacked ABR. Τέλος, όλα τα περιστατικά που αποτυγχάνουν και στην τελευταία μέθοδο θα προωθούνται για μαγνητική τομογραφία. Εδώ πρέπει να αναφερθεί ότι η εξέταση με ABR έχει αφενός περιορισμούς και αφετέρου δεν είναι διαγνωστική μέθοδος.

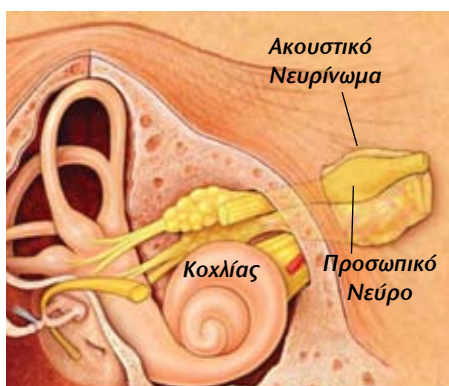
Ιστορία του ακουστικού νευρινώματος

Είναι παραδεκτό ότι το 1777 ο Sandifort τεκμηριωμένα αναφέρθηκε στην πρώτη περίπτωση ακουστικού νευρινώματος, περιγράφοντας την ανακάλυψη, κατά τη διάρκεια νεκροτομής σε ασθενή με βαρηκοΐα, ενός μικρού μορφώματος που ήταν στερεά προσκολλημένο στο ακουστικό νεύρο²⁵. Ακολούθησαν άλλες παρόμοιες αναφορές μέχρι το 1830, οπότε παρόμοια ο Sir Charles Bell με ακρίβεια περιέγραψε τι πρέπει να είναι μια περίπτωση ακουστικού νευρινώματος²⁶. Μετά από μισό περίπου αιώνα, ο Orpenheim (1890) κατόρθωσε να εντοπίσει έναν όγκο στο ακουστικό νεύρο²⁶, σηματοδοτώντας έτσι το τέλος της διάγνωσης των νευρινωμάτων κατά τη νεκροτομή και ανοίγοντας μια νέα εποχή, την εποχή της παρέμβασης στη διάγνωση και θεραπεία.

Την ίδια χρονιά (1890) ο Von Bergmann, σύμφωνα με τον Cushing²⁵, αποπεράτωσε την πρώτη χειρουργική επέμβαση σε όγκο της Γεφυροπαραεγκεφαλικής Γωνίας (ΓΠΓ) (πολύ πιθανόν ακουστικό νευρίνωμα). Στην περίπτωση αυτή, ο ασθενής πέθανε πριν την προσπέλαση και την αφαίρεση του όγκου. Πέντε χρόνια αργότερα, ο Thomas Annadale

αναφέρθηκε σε κάτι που πρέπει να ήταν η πρώτη επιτυχής επέμβαση σε ασθενή με ακουστικό νευρίνωμα²⁶. Ωστόσο, ένα χρόνο νωρίτερα (1894), η πρώτη χειρουργική επέμβαση για αφαίρεση του ούτως καλούμενου «ενκουστώμενου» σαρκώματος έχει πιστωθεί στον Sir Charles Balance στο Λονδίνο²⁶. Είναι πολύ πιθανό, ο όγκος που αφαιρέθηκε να επρόκειτο για ακουστικό νευρίνωμα, παρόλο που ο Cushing²⁵ αναφέρει ότι το μόρφωμα ήταν δυνατό να επρόκειτο για μηνιγγίωμα.

Μέχρι αυτό το σημείο η χειρουργική επέμβαση ενδοκρανιακών όγκων αγνοούταν λόγω της υψηλής νοσηρότητας και θνησιμότητας. Παράγοντες που οδηγούσαν στα αποτελέσματα αυτά ήταν: η μη έγκαιρη διάγνωση, αδυναμίες στην αναισθησία και στα χειρουργικά εργαλεία που χρησιμοποιούνταν. Επιπλέον, είχαμε κήλες του φλοιού, πιθανώς λόγω της προτίμησης των χειρουργών σε μικρά κρανικά ανοίγματα, καθώς και αιμορραγίες, ιδιαίτερα από την πρόσθια κάτω παρεγκεφαλική αρτηρία, η οποία επιδρούσε αρνητικά στο αποτέλεσμα της χειρουργικής επέμβασης^{12,26}. Είναι σημαντικό να τονιστεί ότι κατά την περίοδο των αρχών του 20ου αιώνα έγινε σημαντική και επαναστατική πρόοδος σχετικά με τη χειρουργική επέμβαση του ακουστικού νευρινώματος^{27,28}. Το 1903 ο Woolsey πραγματοποίησε μονόπλευρη υποϊνιακή κρανιοτομή για ακουστικό νευρίνωμα



και το 1904 ο Pause ανέπτυξε τη διαλαβρινθική προσπέλαση, η οποία δε χρησιμοποιήθηκε στα επόμενα περίπου 60 χρόνια^{29,30}. Η αδυναμία αυτής της μεθόδου να επιτύχει ευρεία εφαρμογή οφείλεται στην αναπόφευκτη καταστροφή του μέσου ωτός και του περιεχομένου του, στον αυξημένο κίνδυνο για μηνιγγίτιδα από τη διαρροή εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY) και στο περιορισμένο χειρουργικό πεδίο στο οποίο ήταν αδύνατη η αφαίρεση μεγάλων όγκων²⁵. Ο Cushing προέβλεψε ότι η χειρουργική αυτή μέθοδος ακουστικού νευρινώματος θα είχε μέλλον και αναφέρθηκε μόνο σε ενδοκρανιακούς όγκους²⁵. Τέλος, το 1905 ο Bochard πραγματοποίησε την πρώτη διασιγμοειδή προσπέλαση²⁹. Σε σύνολο 18 επεμβάσεων, ο Bochard είχε 13 θανάτους. Ενδιαφέρον παρουσιάζει το ότι η υποϊνιακή προσπέλαση παρέμεινε ως η βασική οδός προσπέλασης στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο και την Γεφυροπαραεγκεφαλική Γωνία (ΓΠΓ), η οποία είναι γνωστή μετά από τροποποιήσεις σαν οπισθοσιγμοειδής προσπέλαση.

Με την πάροδο του χρόνου οι επιπλοκές και η θνησιμότητα που σχετιζόνταν με τη χειρουργική προσπέλαση του οπίσθιου κρανιακού βόθρου και τη χειρουργική αφαίρεση του ακουστικού νευρινώματος έχουν σημαντικά ελαττωθεί. Αυτό μερικώς οφείλεται στη συνεισφορά του Harvey Cushing, ο οποίος πρώτα περιέγραψε τη συχνότητα νοσηρότητας και θνησιμότητας της υποϊνιακής προσπέλασης, όπως για παράδειγμα το shock^{31,32,33}. Κατά δεύτερον, πρότεινε την αμφοτερόπλευρη υποϊνιακή προσπέλαση, που



► αφενός επέτρεπε την ενδοκαψιακή αφαίρεση του ακουστικού νευρινώματος και, αφετέρου, τη διερεύνηση της αντίθετης πλευράς από εκείνη που καταλαμβάνει ο όγκος²⁵. Κατά τρίτον, τόνισε τη σπουδαιότητα της αποφυγής εγχολεασμού του φλοιού και πίεσης του προμήκου. Η αποφυγή αυτή είχε ως αποτέλεσμα τη δραματική ελάττωση της επιπλοκής αυτής και της θνησιμότητας²⁵. Τέλος, τόνισε τη σπουδαιότητα της ορθής θέσης του ασθενούς κατά την εγχείρηση του ακουστικού νευρινώματος (θέση με το πρόσωπο προς τα κάτω)²⁵.

Επιπρόσθετα, ο Henschen πρώτος το 1912 εισηγήθηκε τη χρήση της ακτινογραφίας στη διάγνωση του ακουστικού νευρινώματος, αν και οι ακτινογραφίες στην περίπτωση αυτή δεν είναι αξιόπιστες²⁶. Τέσσερα χρόνια αργότερα (1916) ο ίδιος, κατόπιν αυτοψίας 245 περιπτώσεων, ανακάλυψε ότι το ακουστικό νευρίνωμα προέρχεται από το ακουστικό νεύρο²⁹. Μια μνημιακή πρόοδος της χειρουργικής τα επόμενα χρόνια ήταν η εισαγωγή της ηλεκτροκαυτηρίασης και της αναρρόφησης που βοήθησε αφάνταστα τη χειρουργική θεραπεία, προσφέροντας αποτελεσματικό έλεγχο της αιμορραγίας κατά τη διάρκεια της επέμβασης και διατηρώντας το χειρουργικό πεδίο καθαρό³⁴.

Ο Dandy, ακόμη ένας εξέχων χειρουργός της εποχής, είχε το δικό του μεγάλο ρόλο στην ανάπτυξη της διάγνωσης και χειρουργικής του ακουστικού νευρινώματος. Τροποποίησε την υποϊνιακή προσπέλαση²⁶ και το 1917 παρουσίασε την επιτυχή ολική αφαίρεση ακουστικού νευρινώματος³⁵. Αυτό έγινε την ίδια χρονιά που ο Cushing δημοσίευσε τις δικές του κλινικές σειρές, στις οποίες αμφιβάλει για τη δυνατότητα ολικής αφαίρεσης του όγκου. Ήταν τότε γενικά παραδεκτό ότι, παρόλο που η μερική αφαίρεση δεν ήταν και πλήρης ίαση, η προσπάθεια αφαίρεσης μεγαλύτερου όγκου ήταν δυνατό να είχε σαν αποτέλεσμα την παράλυση του τριδύμου²⁶.

Ιστορικά, ο Dirk³⁶ λέει ότι η αναφορά του Dandy χωρίς προηγουμένως να συμβουλευτεί τον Cushing τραυμάτισε τη φιλία τους. Ο Dandy κατόρθωσε να πραγματοποιήσει 46 ολικές αφαιρέσεις ακουστικού νευρινώματος με ποσοστό θνησιμότητας 11% και με διατήρηση του προσωπικού νεύρου σε μία περίπτωση^{37,38}. Ωστόσο, η πρώτη περίπτωση ολικής αφαίρεσης ακουστικού νευρινώματος με ταυτόχρονη διατήρηση του προσωπικού νεύρου έχει καταχωρηθεί στον Cairns το 1931³⁹. Όπως αναφέρεται από τον Yasargil³⁹, η τεχνική του Dandy τελειοποιήθηκε από τους Kenneth

Πίνακας 3. Επιπλοκές.

Σειρά / Αριθμός ασθενών	Επιπλοκές
Lassaletta et al ⁷⁵ / 65	<ul style="list-style-type: none"> • 15% διαρροή εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY) • 3% αιμάτωμα (παρεγκεφαλίδα ή επισκληρίδιου χώρου)
Tonn et al ⁵⁸ / 508	<ul style="list-style-type: none"> • 0,4% θνησιμότητα • 12,3% διαρροή ENY • 4,7% επιπλοκές σε άλλα κρανιακά νεύρα • 2,9% μηνιγγίτιδα • 1,5% μετεγχειρητική αιμορραγία
Magnan et al ⁷⁶ / 119	<ul style="list-style-type: none"> • 8,4% διαρροή ENY • 1,68% Μόνιμη κεφαλαλγία • 0,84% παράλυση του απαγωγού νεύρου
Bento et al ⁵⁶ / 22	<ul style="list-style-type: none"> • 0% επιπλοκές
Gormley et al ⁷⁷ / 179	<ul style="list-style-type: none"> • 1% θνησιμότητα • 15% διαρροή ENY • 3% μηνιγγίτιδα • 3% Υδροκέφαλος/shunt με βαλβίδα • 2% επιπλοκές από άλλα κρανιακά νεύρα • 2% μόλυνση του χειρουργικού τραύματος • 1% ισχαιμία εγκεφαλικού στελέχους ή παραγκεφαλίδα
Darwish et al ⁷³ / 97	<ul style="list-style-type: none"> • 3% θνησιμότητα • 8% διαρροή ENY • 2% μηνιγγίτιδα • 2% μόλυνση του χειρουργικού τραύματος • 2% Υδροκέφαλος • 2% Μόνιμη κεφαλαλγία • 1% επιπλοκές από άλλα κρανιακά νεύρα • 1% μετεγχειρητικές επιπλοκές
Darrouzet et al ⁷⁸ / 400	<ul style="list-style-type: none"> • 0,5% θνησιμότητα • 13% διαρροή ENY • 5,5% μηνιγγίτιδα • 6,25% επιπλοκές από την κατάκλιση (e.g. DVT, UTI) • 31% Λαβυρινθικές διαταραχές
Gjuric et al ⁷⁴ / 735	<ul style="list-style-type: none"> • 0,4% θνησιμότητα • 2,2% διαρροή ENY • 5,7% Ανατρέψιμα νευρολογικά ελλείμματα • 0,1% επιληψία • 0,3% θλάση του κροταφικού λοβού

Πίνακας 4. ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΠΟΥ ΑΦΟΡΟΥΝ ΣΤΟ ΟΠΤΙΚΟ ΝΕΥΡΟ.

Series /Patients No	Αποτελέσματα που αφορούν το οπτικό νεύρο
Lasalletta et al ⁷⁵ / 65	• 72% H-B I ή II
Tonn et al ⁵⁸ / 396	• 88,7% H-B I ή II
Magnan et al ⁷⁶ / 119	• 96% H-B-I ή II
Bento et al ⁵⁶ / 22	• 100% H-B-I ή II
Gormley et al ⁷⁷ / 173	• 79% H-B-I ή II (ανεξάρτητα από το μέγεθος του όγκου) • 100% για μικρού μεγέθους όγκους
Darwish et al ⁷³ / 97	• 60% H-B-I or II (ανεξάρτητα από το μέγεθος του όγκου) • 80% H-B-I ή II για ενδοκαναλικούς και μικρούς όγκους
Darrouzet et al ⁷⁸ / 400	• 70,5% H-B-I or II (ανεξάρτητα από το μέγεθος του όγκου) • 91% H-B-I ή II για όγκους <20mm
Gjuric et al ⁷⁴ / 643	• 92% H-B-I or II (ανεξάρτητα από το μέγεθος του όγκου) • 99% για ενδοκαναλικούς όγκους, • 94% <10mm, 85% 11-19mm

Mckenzie, Eben Alexander (με τον ασθενή σε καθεστρώα θέσης και όχι σε πρηνή)⁴⁰ και τον Herbert Olivecrona⁴¹. Ο τελευταίος κατόρθωσε να επιτελέσει 146 ολικές αφαιρέσεις ακουστικού νευρινώματος, όπου σε 69 από αυτές παρατηρήθηκε διατήρηση του προσωπικού νεύρου και με ποσοστό θνησιμότητας 29%. Επίσης, πέτυχε ποσοστό 65% διατήρησης του προσωπικού νεύρου σε σειρά 300 ασθενών⁴². Τα τελευταία χρόνια, η καθεστρώα θέσης κατά τη χειρουργική επέμβαση έχει αντικατασταθεί από την πρηνή θέση ή περισσότερο ύπτια θέση και την κεφαλή γυρισμένη στην αντίθετη πλευρά^{27,43,44}.

Για διαγνωστικούς σκοπούς, για πιο ακριβή εντοπισμό του όγκου ο Dandy εισήγαγε την κοιλιογραφία (1918) και την πνευμονοεγκεφαλογραφία. Επτά χρόνια αργότερα (1926), οι Mainz και Lima εισήγαγαν την αγγειογραφία²⁶.

Το μεγαλύτερο επίτευγμα για τη μετάβαση στη σύγχρονη χειρουργική ήταν η εισαγωγή του χειρουργικού μικροσκοπίου, το οποίο χρησιμοποιήθηκε στο ακουστικό νευρίνωμα από τον ωτοχειρουργό William House (1961)⁴⁵. Έτσι, έγινε εφικτή η προσπάθεια διατήρησης των κρανιακών νεύρων, διατήρησης της αρχιτεκτονικής του έσω ωτός, η ορατή ανίχνευση μικροσκοπικών οργάνων και η πλήρης αφαίρεση του όγκου στην καθημερινή χειρουργική πράξη. Ο House κατόρθωσε, με τη βοήθεια του μικροσκοπίου, να εισαγάγει αρχικά την προσπέλαση διαμέσου του μέσου βόθρου και αργότερα τη διαλαβυρινθική προσπέλαση⁴⁶ για την αφαίρεση του ακουστικού νευρινώματος.

Άλλη χειρουργική πρόοδος εισήχθη το 1965 από τους Rand και Kurze, οι οποίοι εφάρμοσαν την υποϊνιακή προσπέλαση με πλήρη αφαίρεση του όγκου και δυνατότητα

διατήρησης του προσωπικού και ακουστικού νεύρου^{47,48}. Το 1967, ο Yasargil έδωσε δραματική ώθηση στη νευροχειρουργική με την ανακάλυψη floating μικροσκοπίου και άλλων μικροχειρουργικών εργαλείων⁴⁹.

Εκτός από την πρόοδο της χειρουργικής αντιμετώπισης που παρουσιάστηκε με την πάροδο του χρόνου, μεγάλη πρόοδος παρατηρήθηκε και στις διαγνωστικές μεθόδους. Τη δεκαετία του 60 εισήχθη η θετική με κοντράστ σιστερονογραφία με εντοπισμό μεγάλου και μεσαίου μεγέθους όγκων²⁶. Επιπρόσθετα, η διάγνωση του ακουστικού νευρινώματος εξελίχθηκε ακόμη περισσότερο από τους House και Hitselberger με την εισαγωγή το 1968 της "Pantoraque technique" για εντοπισμό μικρών όγκων στον έσω ακουστικό πόρο (IAC)²⁸. Με τη χρήση προκλητών δυναμικών στη μεταπολεμική περίοδο έγινε κατορθωτή η ακουσολογική εντόπιση της βλάβης στις περιπτώσεις μονόπλευρης βαρηκοΐας²⁶. Με την εφαρμογή, όμως, της αξονικής και της μαγνητικής τομογραφίας, η σημασία των προκλητών δυναμικών στη διάγνωση έχει ελαττωθεί κατά πολύ. Οι δύο αυτές μέθοδοι ήταν επαναστατικές για τη διάγνωση, επιτρέποντας την έγκαιρη διάγνωση και τη λεπτομερή πληροφορόρηση για τη θέση και το μέγεθος του όγκου, διευκολύνοντας έτσι την έγκαιρη παρέμβαση.

Παρόλο που η ενόχληση αυτή επικεντρώνεται στην ιστορία της χειρουργικής του ακουστικού νευρινώματος, θα ήταν λάθος να μη γίνει αναφορά στην ανάπτυξη της επεμβατικής ακτινοχειρουργικής.

Η Στερεοτακτική Ακτινοχειρουργική (ΣΤΑΧ) εισήχθη το 1951 και το 1969. Οι Lars Leksell και Bjorn Meyerson εκτέλεσαν την πρώτη Στερεοτακτική Ακτινοχειρουργική ➔



► για ακουστικό νευρίνωμα^{50,51}. Κατά τη δεκαετία του 60, η απεικόνιση γινόταν με τη σιστερονογραφία και μόνο στην αρχή της δεκαετίας του 80 έγινε εισαγωγή της αξονικής τομογραφίας¹⁸. Επιπρόσθετα, ασθενείς υποβλήθηκαν σε Στερεοτακτική Ακτινοχειρουργική με τη χρήση μαγνητικής τομογραφίας⁵².

Από την εισαγωγή της Στερεοτακτικής Ακτινοχειρουργικής κατά τη δεκαετία του 60, τα αποτελέσματα της μεθόδου έχουν βελτιωθεί δραματικά. Ο Noren⁵³ αναφέρει πως τα αποτελέσματα που αφορούν στο προσωπικό νεύρο άλλαξαν με την πάροδο του χρόνου, με ακριβώς λιγότερους από τους μισούς ασθενείς (~40%) να παρουσιάζουν δυσλειτουργία του προσωπικού νεύρου στα μέσα της δεκαετίας του 70. Τη δεκαετία του 80, αυτοί οι αριθμοί έπεσαν στο 14% και στις αρχές της δεκαετίας του 90 έπεσαν ακόμη περισσότερο στο 5-10%. Οι ακτινοχειρουργοί κατάφεραν να εξασφαλίσουν ένα ποσοστό 2% δυσλειτουργίας του προσωπικού νεύρου ακριβώς πριν το τέλος του 20ου αιώνα. Όλες αυτές οι αλλαγές μερικώς οφείλονται και στην ταυτόχρονη ελάττωση της ακτινοβολίας⁵³. Στις αρχές της δεκαετίας του 70, η ελάχιστη δόση ήταν 40 Gy και κατά τη δεκαετία του 80 η ελάχιστη δόση μειώθηκε στα 25-35 Gy. Η δόση μειώθηκε ακόμη περισσότερο σε 18-20 Gy (δεκαετία του 90) και το 1998 η ελάχιστη δόση ακτινοβολίας ήταν 12 Gy.

Αντιμετώπιση ακουστικού νευρίνωματος

Εισαγωγή

Υπάρχουν τέσσερις διαφορετικές μέθοδοι αντιμετώπισης του ακουστικού νευρίνωματος: η συντηρητική μέθοδος, η μικροχειρουργική, η στερεοτακτική ακτινοχειρουργική και η πολυσυνεδριακή ακτινοθεραπεία. Υπάρχουν διάφοροι παράγοντες που καθορίζουν ποια από τις μεθόδους θα χρησιμοποιηθεί, όπως η προτίμηση του ασθενούς, η ηλικία του ασθενούς, το μέγεθος και η θέση του όγκου, η πρόθεση διατήρησης της ακοής και η προτίμηση του χειρουργού. Δεν υπάρχει συμφωνία για το ποια επιλογή είναι η καλύτερη και αυτό αποτελεί ένα συνεχές ζήτημα συζητήσεων. Ανεξάρτητα από το ποια μέθοδος θα επιλεγεί, υπάρχει ένας αριθμός κλινικών προβλημάτων που πρέπει να αντιμετωπιστούν, όπως η μείωση στο ελάχιστο δυνατό της νοσηρότητας και της θνησιμότητας που σχετίζεται με τον όγκο, η διατήρηση της περιφερειακής λειτουργίας των κρανιακών νεύρων, η προστασία από άλλες νευρολογικές αναπηρίες και η αποφυγή υποτροπής. Είναι, επίσης, σημαντικό για τον ασθενή να διατηρήσει την ποιότητα ζωής του και θα ήταν ιδανικό αν μπορούσε να επιλεγεί η καλύτερη δυνατή θεραπευτική μέθοδος, η οποία παράλληλα θα ήταν και οικονομικά συμφέρουσα.

Ιδανικός στόχος αντιμετώπισης θα ήταν η ασφαλής και οριστική θεραπεία, χωρίς νοσηρότητα και θνησιμότητα. Δυστυχώς, όπως θα συζητηθεί και αργότερα, αυτό δεν είναι δυνατό. Επιπλέον, κάθε θεραπευτική αντιμετώπιση έχει το δικό της ξεχωριστό στόχο. Ο στόχος της συντηρητικής αγωγής είναι να ελαχιστοποιήσει τους θεραπευτικούς κινδύνους και επιπλοκές και να διασφαλίσει μια επιθυμητή ποιότητα ζωής σε επιλεγμένους ασθενείς⁵⁴. Ο στόχος της μικροχειρουργικής είναι η ολική

αφαίρεση του όγκου και η αποφυγή μελλοντικής επανεμφάνισης και υποτροπής^{55,56}. Η στερεοτακτική ακτινοχειρουργική αποσκοπεί σε μια σταθερή κατάσταση χωρίς περαιτέρω ανάπτυξη, προκαλώντας ισχαιμική νέκρωση και ίνωση⁵⁷. Ωστόσο, οι ασθενείς θα πρέπει να γνωρίζουν ότι ο όγκος δεν έχει αφαιρεθεί. Αυτό είναι που διαφοροποιεί τη στερεοτακτική ακτινοχειρουργική από τη μικροχειρουργική. Ο στόχος της πολυσυνεδριακής ακτινοθεραπείας είναι παρόμοιος με της στερεοτακτικής ακτινοχειρουργικής, αλλά σε αυτή την περίπτωση έχουμε πολλές συνεδρίες με χρήση χαμηλής ακτινοβολίας, με αποτέλεσμα τη μείωση της τοξικότητας από την ακτινοβολία που προκαλείται στους γειτονικούς ιστούς του εγκεφάλου.

Λόγω της ποικιλίας των συλλεγόμενων στοιχείων από τη διεθνή βιβλιογραφία, πιστεύουμε ότι είναι ιδιαίτερα σημαντικό να γίνει περιληπτική αναφορά στα διάφορα συστήματα που χρησιμοποιούνται. Για κάποιον που προσπαθεί να συγκρίνει τις επιλογές αντιμετώπισης του ακουστικού νευρίνωματος, οι ασυμφωνίες που υπάρχουν θέτουν ένα τέτοιο στόχο ως μη πρακτικό. Παραδόξως, οι δύο πιο σπουδαίοι καθοριστικοί παράγοντες που χρειάζονται για τη σύγκριση των διάφορων επιλογών αντιμετώπισης, που είναι το μέγεθος του όγκου και η διατήρηση της ακοής, δεν αναφέρονται σε όλες τις δημοσιευμένες έρευνες.

Για παράδειγμα, αναφερόμενοι στο μέγεθος του όγκου, οι χειρουργοί μπορεί να αναφέρονται σε εξωκαναλικό⁵⁸ μέρος του όγκου, ενώ οι ακτινοχειρουργοί περιλαμβάνουν τόσο το ενδοκαναλικό όσο και το εξωκαναλικό μέρος του όγκου, καθώς και το μέγεθός του. Επιπρόσθετα, υπάρχουν και άλλα βαθμολογικά συστήματα όπως τα AAO-HNS, Zini και Koos. Άλλοι αναφέρονται στον όγκο ως μικρό, μέτριο και μεγάλο, ενώ άλλοι αναφέρουν εάν ο όγκος είναι ενδοκαναλικός ή ενδοκαναλικός και εξωκαναλικός. Τέλος, μερικοί συγγραφείς ικανοποιούν τα δικά τους συστήματα κατηγοριοποίησης.

Επιπλέον, με αναφορά στην ακοή, ο όρος «διατήρηση της ακοής» είναι από τη φύση του πολύ χαλαρός. Για παράδειγμα, κάποιος μπορεί να εισηγείται ότι διατηρείται η ακοή του ασθενούς μετεγχειρητικά στα 80dB. Αυτό μπορεί να σημαίνει αφενός ότι ο ασθενής δεν είναι εντελώς κωφός και αφετέρου ότι το ακουστικό του επίπεδο δεν είναι λειτουργικό. Όμοια, κάποιος μπορεί να θεωρήσει ότι οι ασθενείς διατήρησαν την ακοή τους όταν το επίπεδο της ακοής τους πριν την εγχείρηση ήταν όμοιο ή πολύ κοντά στο επίπεδο ακοής τους μετεγχειρητικά. Γι' αυτό το λόγο, έχουν αναπτυχθεί διάφορα βαθμολογικά συστήματα όπως η κλίμακα GR, AAO-HNS, Shelton και διάφορα άλλα.

Όσον αφορά στην εκτίμηση της λειτουργικότητας του προσωπικού νεύρου, υπάρχει γενική συμφωνία για τη χρησιμοποίηση HB βαθμολογικού συστήματος⁵⁹. Τοπικός έλεγχος μετά τη μικροχειρουργική επέμβαση υπονοεί ότι ο όγκος έχει εξαιρεθεί ολόκληρος και ότι δεν υπάρχει ένδειξη υπολειμμάτων του όγκου σε ακτινολογικές μελέτες κατά τη μετεγχειρητική παρακολούθηση⁶⁰. Τοπικός έλεγχος είτε ύστερα από στερεοτακτική ακτινοχειρουργική, είτε ύστερα από ακτινοθεραπεία, υπονοεί σταθερότητα του μεγέθους του όγκου ή συρρίκνωση του όγκου χωρίς ένδειξη πρόδου στις συνεχιζόμενες μετεγχειρητικές αξιολογήσεις⁶⁰.

Πρωταρχικός μας στόχος στην εργασία αυτή ήταν η ανα-

σκόπηση της σχετικής βιβλιογραφίας και η προσπάθεια εντοπισμού της καλύτερης δυνατής αντιμετώπισης του ακουστικού νευρινώματος. Ωστόσο, από τα στοιχεία που προκύπτουν από την ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, διαπιστώσαμε ότι η προσπάθεια καθορισμού της καλύτερης αντιμετώπισης είναι μη ρεαλιστική, εάν όχι αδύνατη. Ως εκ τούτου, έχουμε αποφασίσει στην εργασία αυτή να παρουσιάσουμε και να αναλύσουμε κριτικά τα δεδομένα που συγκεντρώσαμε από τη βιβλιογραφία, καθώς και να εξηγήσουμε γιατί πιστεύουμε ότι οι παρούσες έρευνες δεν μας επιτρέπουν να καθορίσουμε ποια είναι η πιο αποτελεσματική αντιμετώπιση του ακουστικού νευρινώματος.

Χειρουργική αντιμετώπιση

Χειρουργικές επεμβάσεις που χρησιμοποιούνται για αφαίρεση του ακουστικού νευρινώματος

Για την αντιμετώπιση του ακουστικού νευρινώματος εκτελούνται διάφορες χειρουργικές επεμβάσεις. Η επέμβαση που επιλέγεται εξαρτάται από το επίπεδο της ακοής προεχειρητικά, από το μέγεθος και τη θέση του όγκου και, τέλος, από την εμπειρία της χειρουργικής ομάδας στις διάφορες επεμβάσεις. Όλοι οι προαναφερθέντες παράγοντες είναι δυνατό να επηρεάσουν το αποτέλεσμα της επέμβασης. Για παράδειγμα ο κανόνας «50:50» (50dB ουδός αντίληψης του λόγου και 50% σκορ στη διάκριση του λόγου προεχειρητικά) είναι ένα σταθερό καθοδηγητικό σημείο που υποδεικνύει ότι μια επέμβαση με στόχο τη διατήρηση της ακοής δεν μπορεί να χρησιμεύσει.

Οι πιο συχνές επεμβάσεις που χρησιμοποιούνται είναι: (α) η οπισθοσιγμοειδής προσπέλαση (υποϊνιακή) (retrosigmoid-suboccipital, RS) με ή χωρίς ενδοσκοπική βοήθεια, (β) η δι-αλαβυρινθιακή και (γ) η επέμβαση μέσου κρανιακού βόθρου. Μερικές άλλες επεμβάσεις όπως η διαωτική και η διαμαστοειδική οπισθολαβυρινθιακή επέμβαση⁶⁰ χρησιμοποιούνται πολύ λιγότερο. Μεταξύ των χειρουργών υπάρχουν συζητήσεις για το ποια επέμβαση είναι η καλύτερη για τη χειρουργική του ακουστικού νευρινώματος. Όλες οι μέθοδοι που χρησιμοποιούνται παρουσιάζουν διάφορα πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα, αλλά καμιά από αυτές δεν έχει αποδειχθεί ότι υπερτερεί των άλλων^{61,62}. Η διαλαβυρινθιακή προσπέλαση κατά πρώτον επιτρέπει την έκθεση του όγκου χωρίς παρεκτόπιση της παρεγκεφαλίδας, αλλά εξ' ορισμού η διατήρηση της ακοής δεν είναι δυνατή. Κατά δεύτερον, μεγιστοποιεί την έκθεση του έσω ακουστικού πόρου και διευκολύνει την εντόπιση και παρασκευή του προσωπικού νεύρου, ειδικά για όγκους μεγαλύτερους των >3cm⁶³. Τέλος, παρουσιάζει ελαττωμένο κίνδυνο υπολειμματικού όγκου.

Η οπισθοσιγμοειδής προσπέλαση είναι η επέμβαση που εκτελείται σταθερά από τους περισσότερους νευροχειρουργούς. Η επέμβαση αυτή καθιστά δυνατή τη διατήρηση της ακοής με την έκθεση του απώτατου έξω μέρους του έσω ακουστικού πόρου. Είναι, επίσης, μια γρήγορη και ασφαλής επέμβαση. Πρόσφατα, στη μέθοδο αυτή προστέθηκε η χρήση ενδοσκοπίου, το οποίο βοηθά στην αφαίρεση των

υπολειμμάτων, αφού προηγουμένα ήταν αδύνατη η απεικόνιση ολόκληρου του έσω ακουστικού πόρου. Σε μια σειρά 108 ασθενών, ποσοστό 18% (19 ασθενείς) παρουσίασαν υπολείμματα όγκου στον πυθμένα του έσω ακουστικού πόρου με την οπισθοσιγμοειδή επέμβαση τα οποία αφαιρέθηκαν ενδοσκοπικά⁶⁴.

Η τελευταία τεχνική που θα συζητηθεί είναι η μικροχειρουργική. Είναι γενικά παραδεκτό ότι για ενδοκρανιακούς όγκους η μικροχειρουργική είναι πιο ασφαλής από την οπισθοσιγμοειδή επέμβαση για διατήρηση της ακοής^{65,66,67}. Ωστόσο, λόγω της ατελούς απεικόνισης του πυθμένα του έσω ακουστικού πόρου, υπάρχει μεγαλύτερη προοπτική για να παραμείνουν υπολείμματα του όγκου⁶⁰. Οι Giannotta⁶⁸ και Samii⁶¹ συμπέραναν ότι η επίδραση της χειρουργικής ομάδας στην επέμβαση μπορεί να επηρεάσει τα αποτελέσματα της πολύ περισσότερο από ό,τι η ίδια η προσέγγιση. Ο τελευταίος βρήκε διαφορά στα ποσοστά επιτυχίας μεταξύ της οπισθοσιγμοειδούς επέμβασης και της μικροχειρουργικής της τάξεως του 9%, σε αντίθεση με διαφορά της τάξεως του 17-68% στα ποσοστά επιτυχίας των διαφόρων νοσηλευτικών ιδρυμάτων. Ωστόσο, αδιαμφισβήτητη η οπισθοσιγμοειδής επέμβαση αποφέρει καλύτερα αποτελέσματα όσον αφορά στο προσωπικό νεύρο.

Υποτροπή του όγκου

Η ολική αφαίρεση του όγκου είναι ο στόχος του χειρουργού, ο οποίος με τη χρήση του μικροσκοπίου έχει την αίσθηση ότι τον αφαίρεσε εξολοκλήρου. Ωστόσο, αυτό δεν είναι πάντοτε δυνατό, με αποτέλεσμα τη μερική αφαίρεση του όγκου και παρουσία υπολειμμάτων μετεχειρητικά. Υπάρχουν αρκετοί παράγοντες που οδηγούν σε ατελή αφαίρεση, όπως η έλλειψη χειρουργικής εμπειρίας και η πρόσφυση του όγκου στο εγκεφαλικό στέλεχος ή στα παρακείμενα μεγάλα αγγεία^{71, 72,73,74}.

Υποτροπή μπορεί να συμβεί ανεξάρτητα εάν έγινε ολική ή υφολική αφαίρεση του ακουστικού νευρινώματος. Είναι φανερό ότι στην ολική αφαίρεση η πιθανότητα υποτροπής είναι μικρότερη. Σήμερα, με την εισαγωγή μικροχειρουργικών τεχνικών, η πιθανότητα υποτροπής μετά την ολική αφαίρεση του όγκου είναι μικρότερη του 1%^{71,72,73,74,75,76}. Επιπλέον, η ολική αφαίρεση του όγκου πλεονεκτεί και στο ότι δε χρειάζεται ισόβια επιτήρηση του ασθενή, κάτι που και οι ίδιοι οι ασθενείς επιδιώκουν.

Από την άλλη μεριά, η συχνότητα υποτροπής ύστερα από υφολική αφαίρεση ακουστικού νευρινώματος είναι ψηλότερη από ό,τι στην ολική αφαίρεση. Σύμφωνα με μια μελέτη 49 ασθενών οι οποίοι υποβλήθηκαν σε υφολική αφαίρεση ακουστικού νευρινώματος, το ποσοστό υποτροπής του όγκου ανήλθε στο 6% σε 5 χρόνια μετεχειρητικής παρακολούθησης⁷⁰. Ωστόσο, όταν γίνεται απόπειρα υφολικής αφαίρεσης σε μικρούς ενδοκρανιακούς όγκους, η πιθανότητα υποτροπής του όγκου είναι πολύ μικρή¹⁴. Ένα άλλο ενδιαφέρον γεγονός είναι ότι σε υφολική αφαίρεση ακουστικού νευρινώματος ο ρυθμός αύξησης του μεγέθους του υπολείμματος είναι πολύ μικρότερος σε σχέση με το ρυθμό αύξησης ακουστικού νευρινώματος που αντιμετωπίζε-



Πίνακας 5. ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΑΚΟΗΣ.

Σειρές /Αριθμός ασθενών	Αποτελέσματα διατήρησης της ακοής
Lasalletta et al ⁷⁵ / 65	<ul style="list-style-type: none">• Προεπεμβατικά: Class A ή B= 29 ασθενείς• Μετά την επέμβαση Class A ή B= 5/29 (17%)• AAO-HNS-κριτήρια
Tonn et al ⁵⁸ / 508	<ul style="list-style-type: none">• 170 ασθενείς είχαν λειτουργικό επίπεδο ακοής προεπεμβατικά• G-R I ή II 26,8% (από 170 ασθενείς)• G-R κλίμακα
Magnan et al ⁷⁶ / 119	<ul style="list-style-type: none">• 87 ασθενείς είχαν επίπεδο ακοής 0-50dB προεπεμβατικά• 35/87 (40%) διατήρησαν την ακοή τους στα 50 dB μετά την επέμβαση (κατηγοριοποίηση κατά Shelton)
Bento et al ⁵⁶ / 22	<ul style="list-style-type: none">• Προεπεμβατικά Class A ή B = 22 ασθενείς• Μετά την επέμβαση Class A ή B= 7/22 (32%)• AAO-HNS-κριτήρια
Gormley et al ⁷⁷ / 179	<ul style="list-style-type: none">• Προεπεμβατικά G-R I ή II 69 ασθενείς• Μετά την επέμβαση G-R I ή II 26/69 (38%) - ανεξάρτητα από το μέγεθος του όγκου• Για μικρού μεγέθους όγκους 48% G-R I ή II
Darwish et al ⁷³ / 97	<ul style="list-style-type: none">• 21% λειτουργικό επίπεδο ακοής μετά την επέμβαση (για ενδοκαναλικούς μικρού και μεσαίου μεγέθους όγκους)• 0% λειτουργικό επίπεδο ακοής για μεγάλο μεγέθους
Darrouzet et al ⁷⁸ / 400	<ul style="list-style-type: none">• Δεν αναφέρεται
Gjuric et al ⁷⁴ / 389	<ul style="list-style-type: none">• Προεπεμβατικά Class A ή B = 389 ασθενείς• Μετά την επέμβαση Class A ή B=181/389 (46,50%)

ται με συντηρητική αγωγή⁷⁰.

Είναι λογικό να υποθέσει κανείς ότι στα χέρια ενός έμπειρου χειρουργού η ίαση είναι ένα λογικά αναμενόμενο αποτέλεσμα. Ο έλεγχος του όγκου από τους χειρουργούς είναι πολύ καλά αποδεδειγμένος στη βιβλιογραφία. Ακόμη και στην υφολική αφαίρεση η συχνότητα υποτροπής δεν είναι τόσο υψηλή, αλλά απαιτείται δια βίου παρακολούθηση του ασθενή. Είναι πολύ σημαντικό το γεγονός ότι τα ενδοκαναλικά ακουστικά νευρινώματα έχουν κοντά στο 0% πιθανότητα υποτροπής ύστερα από υφολική αφαίρεση. Έτσι, οι μικροί σε μέγεθος όγκοι είναι οι πιο κατάλληλοι για εγχείρηση με ταυτόχρονη διατήρηση της ακοής, με αποτέλεσμα η υφολική αφαίρεση του όγκου με σκοπό τη διατήρηση ακέραιου του κοχλιακού νεύρου και της ακοής να είναι μια λογική επιλογή.

Επιπλοκές

Κατά τη χειρουργική αντιμετώπιση του ακουστικού νευρινώματος μπορεί να παρουσιαστεί ένας αριθμός επιπλοκών όπως, θνησιμότητα, διαρροή εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY), μηνιγγίτιδα, εγκεφαλικό αιμάτωμα, επιπλοκές στα κατώτερα κρανιακά νεύρα, κεφαλαλγία, μετεγχειρητική αιμορραγία, υδροκέφαλος και σοβαρά νευρολογικά ελλείμματα όπως τετραπάρεση.

Πιο κάτω θα αναλυθούν οι σημαντικότερες από τις επιπλοκές της χειρουργικής του ακουστικού νευρινώματος.

Διάφορες αιτίες θανάτου αναφέρονται στη βιβλιογραφία μετά από την εγχείρηση του ακουστικού νευρινώματος, όπως μηνιγγίτιδα, εγκεφαλικό αγγειακό επεισόδιο, θρόμβωση της παρεγκεφαλίδας, εγκεφαλικά αιματώματα και σπυραιμία^{73,74,78}. Μεγάλα ακουστικά νευρινώματα έχουν και μεγαλύτερο κίνδυνο θνησιμότητας συγκρινόμενα με μικρά ακουστικά νευρινώματα. Ανεξάρτητα, όμως, από το μέγεθος του όγκου, η θνησιμότητα σήμερα υπολογίζεται μεταξύ του 0 και 3%^{56,58,71-78}. Είναι, λοιπόν, λογικό να θεωρηθεί ότι σε περιπτώσεις μικρών όγκων στα χέρια ενός έμπειρου χειρουργού η θνησιμότητα δεν πρέπει να αποτελεί πρόβλημα.

Η μηνιγγίτιδα είναι μια άλλη σοβαρή μετεγχειρητική επιπλοκή, με συχνότερο αιτιολογικό μικροοργανισμό το χρυσίζοντα σταφυλόκοκκο (*Staphylococcus aureus*)⁷⁹. Ο κίνδυνος για μηνιγγίτιδα είναι μεγαλύτερος σε μεγαλύτερους όγκους και σε μεγαλύτερη διάρκεια εγχείρησης⁷⁸. Η κορύφωση του κινδύνου για μηνιγγίτιδα είναι η 3η-5η μετεγχειρητική μέρα⁸⁰. Η συχνότητα της μηνιγγίτιδας έχει μειωθεί δραματικά από τότε που η προφύλαξη με αντιβιοτικά έχει γίνει σταθερή πρακτική και από τότε που χρησιμοποιούνται αυστηρώς άσηπτες τεχνικές⁷⁸.

Ανατρέχοντας στη βιβλιογραφία βρίσκουμε ότι η συχνότητα της μηνιγγίτιδας κυμαίνεται σε ποσοστό 0-5,5%.

Αν και πολύ σπάνια αναφέρονται στη βιβλιογραφία, οι αιθουσαίες διαταραχές είναι η πιο συχνή επιπλοκή. Οι διαταραχές αυτές παρουσιάζονται σαν οξύς ίλιγγος ή αστάθεια και είναι πιο συχνές αμέσως μετά την επέμβαση⁷⁸. Φαίνεται ότι δεν υπάρχει κανένας συσχετισμός μεταξύ του μεγέθους του όγκου ή της χειρουργικής επέμβασης και της πιθανότητας αιθουσαίων διαταραχών.

Η διαρροή ENY είναι η συνηθέστερη επιπλοκή της χειρουργικής του ακουστικού νευρινώματος και εκδηλώνεται από την τομή ή την τυμπανική μεμβράνη σαν ωτόρροια ή μέσω της ευσταχιανής σάλπιγγας σαν ρινόρροια. Αναφέρεται σαν επιπλοκή με ψηλή συχνότητα μέχρι 30%⁸¹ αλλά, συνήθως κυμαίνεται μεταξύ 6% και 20%⁷⁸.

Συμπερασματικά, οι χειρουργικές τεχνικές έχουν βελτιωθεί εντυπωσιακά τα τελευταία χρόνια, με τη συχνότητα των επιπλοκών να έχει μειωθεί σημαντικά. Οι Gjurić⁷⁴ και Darrouzet⁷⁸ το έχουν αποδείξει μέσω της χειρουργικής εμπειρίας τους. Ο Gjurić αναφέρει εντυπωσιακά αποτελέσματα του 0% θνησιμότητας, μηνιγγίτιδας και διαρροής ENY στις τελευταίες 254 χειρουργικές επεμβάσεις του για ακουστικό νευρίνωμα. Ο Darrouzet στις τελευταίες 200 χειρουργικές επεμβάσεις του δεν είχε μηνιγγίτιδα καθώς και διαπίστωσε 0% διαρροή ENY στις εγχειρήσεις μεταξύ των ετών 1997-2000.

Διατήρηση του προσωπικού νεύρου

Η διατήρηση της λειτουργικότητας του προσωπικού νεύρου κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης αποτελεί ύψιστη προτεραιότητα. Η δυσλειτουργία του προσωπικού νεύρου έχει πάντοτε πολύ αρνητική επίδραση στην ποιότητα ζωής των ασθενών. Ο Samii⁷¹ εισηγήθηκε ορισμένες χειρουργικές τεχνικές που βελτιώνουν πολύ την ανατομική ακεραιότητα του νεύρου. Αυτές οι τεχνικές αποσκοπούν στην έγκαιρη εντόπιση της ζώνης εισόδου και εξόδου του νεύρου, καθώς και ο καθαρισμός με τη μέγιστη δυνατή επιμέλεια του τελευταίου μέρους του όγκου στην εξωκαναλική περιοχή κοντά στον ακουστικό πόρο. Σε περιπτώσεις που γίνεται διατομή του προσωπικού νεύρου κατά τη διάρκεια της επέμβασης, χρησιμοποιούνται τεχνικές αναστόμωσης, όπως η αναστόμωση προσωπικού και υπογλώσσου νεύρου, καθώς επίσης και τελικοτελική αναστόμωση του προσωπικού νεύρου με τη χρήση μοσχεύματος μεταξύ των δύο κολοβωμάτων⁷⁸.

Διάφοροι παράγοντες έχουν συνδεθεί με τα αποτελέσματα που αφορούν στο προσωπικό νεύρο. Η HB I ή II θεωρείται σαν καλό αποτέλεσμα για το προσωπικό νεύρο. Τα αποτελέσματα που αφορούν στο προσωπικό νεύρο συσχετίζονται με το μέγεθος του όγκου. Αρκετοί συγγραφείς έχουν αναμφίβολα αποδείξει ότι όσο μεγαλύτερο είναι το μέγεθος του ακουστικού νευρινώματος τόσο πτωχότερο είναι το αποτέλεσμα που αφορά στο προσωπικό νεύρο^{58,74,77}. Για παράδειγμα, ο Gormley είχε 100% HB I ή II για μικρού μεγέθους όγκους, ενώ για μέτριου και μεγάλου μεγέθους όγκους είχε 74% και 38% αντίστοιχα⁷⁷. Ορισμένοι άλλοι παράγοντες, όπως η πτωχή ορατότητα του προσωπικού νεύρου κατά τη διάρκεια της χειρουργικής απομάκρυνσης του όγκου, η πρόσφυση του όγκου στο προσωπι-

κό νεύρο και οι κυστικοί όγκοι, έχουν συνδεθεί με πολύ φτωχά αποτελέσματα που αφορούν στο προσωπικό νεύρο⁷⁶.

Είναι αποδεδειγμένο ότι τα αποτελέσματα που αφορούν στο προσωπικό νεύρο έχουν βελτιωθεί με την πάροδο του χρόνου. Διάφοροι παράγοντες έχουν συμβάλει στα αποτελέσματα αυτά όπως η εισαγωγή μικροχειρουργικών τεχνικών, η χειρουργική εμπειρία, η χρήση intra-operative monitoring⁵⁸ και η έγκαιρη ανακάλυψη του όγκου χάρη στην πρόοδο της μαγνητικής τομογραφίας.

Διατήρηση της ακοής

Κανένας δε θα μπορούσε να πιστέψει πριν 20-30 χρόνια ότι θα ήταν ποτέ εφικτή η διατήρηση της ακοής στη χειρουργική του ακουστικού νευρινώματος. Στις μέρες μας, με την είσοδο των απεικονιστικών μεθόδων, της μικροχειρουργικής και της διεγχειρητικής παρακολούθησης μέσω ακουστικών προκλήτων δυναμικών, η διατήρηση της ακοής σπανίως δε λαμβάνεται υπόψη. Η διαμέσου του μέσου κρανιακού βόθρου και η όπισθεν του σιγμοειδούς κόλπου προσεγγίσεις είναι δύο τεχνικές για τη διατήρηση της ακοής. Σε καμία όμως τεχνική δεν είναι απόλυτο ότι θα διατηρηθεί η ακοή.

Είναι κατανοητό πως όταν χειρουργείται το μόνο αυτί που ακούει θα επιδιώξουμε επέμβαση διατήρησης της ακοής. Υπάρχει το ερώτημα κατά πόσο αξίζει να επιδιώκουμε διατήρηση της ακοής όταν η ακοή στο μη επηρεαζόμενο από τον όγκο ούς είναι φυσιολογική. Το ερώτημα αυτό βασίζεται στην παρατήρηση ότι για να υπάρχει ηχητική αντίληψη και από τα δύο ώτα, πρέπει η μετεγχειρητική διαφορά μεταξύ των ωτών να είναι μικρότερη των 25dB. Διαφορετικά δε θα υπάρχει αντίληψη του ήχου από το χειρουργηθέν ούς. Κατά τη βιβλιογραφική μας ανασκόπηση, δε βρήκαμε αποτελέσματα ακοής και στα δύο ώτα, αφού όλα τα αποτελέσματα αναφέρονται σε ακοή στο χειρουργηθέν ούς⁸². Έτσι, είναι πολύ δύσκολο να εκτιμηθεί η διπλή ακουστική αντίληψη μετά την επέμβαση⁸².

Διάφοροι προγνωστικοί παράγοντες έχουν διερευνηθεί σχετικά με το κατά πόσο επηρεάζουν τη μετεγχειρητική ακουστική οξύτητα. Οι περισσότεροι συγγραφείς συσχετίζουν τη διατήρηση της ακοής με το μέγεθος του όγκου. Εκτιμούν ότι μικρότεροι όγκοι έχουν μεγαλύτερες πιθανότητες διατήρησης της ακοής^{73,77}. Ωστόσο, κάποιοι άλλοι συγγραφείς δε βρήκαν συσχετισμό μεταξύ διατήρησης της ακοής και μεγέθους του όγκου^{83,84}. Άλλοι παράγοντες που έχουν διερευνηθεί είναι προεγχειρητικά προκλήτά του στελέχους, ακουομετρία καθαρών τόνων, καθώς και ηλεκτρονυσταγμογράφημα, αλλά και εδώ δεν υπάρχει ξεκάθαρος συσχετισμός^{84,85,86,87}.

Ποιότητα ζωής

Η χειρουργική επέμβαση του ακουστικού νευρινώματος δεν αποτελεί εξαίρεση στην εφαρμογή ερωτηματολογίων στους ασθενείς όσο αφορά στην αντίληψή τους για το αποτέλεσμα της επέμβασης. Τα πιο συχνά χρησιμοποιούμενα ερωτηματολόγια είναι το Glasgow Benefit Inventory (GBI)^{15,36} και το Item Short-form (SF-36)⁸⁸. Είναι γενικά παραδεκτό ότι υπάρχει επιδείνωση της ποιότητας ζωής μετά από μικροχειρουργική επέμβαση συγκρινόμενη με την ποιότητα ζωής προεγχειρητικά.

Επιπλέον, η ποιότητα ζωής μετά από επέμβαση ακουστικού



➤ νευρινώματος είναι χειρότερη, συγκρινόμενη με αυτή του γενικού πληθυσμού. Οι περισσότεροι ασθενείς αναφέρουν δυσκολίες σε διάφορες κοινωνικές δραστηριότητες (10-23%)^{89,90} και στην εργασία τους, κυρίως λόγω της απώλειας ακοής. Άλλοι παράγοντες που επηρεάζουν συχνά την ποιότητα ζωής είναι: διαταραχές της ισορροπίας, πάρεση του προσωπικού νεύρου, δυσχέρεια στη συνομιλία, κεφαλαλγίες και συναισθηματικές διαταραχές. Η πάρεση του προσώπου και προβλήματα από τον οφθαλμό παρόλο που δεν είναι συχνά μετά την επέμβαση αναφέρονται ως τα πλέον μεγαλύτερα προβλήματα μετά την επέμβαση από τους επηρεαζόμενους ασθενείς⁹¹.

Κάποιοι παράγοντες, όπως το μέγεθος του όγκου και η ηλικία διερευνήθηκαν για την επίδρασή τους στην ποιότητα ζωής του ασθενούς μετεγχειρητικά. Το μέγεθος του όγκου επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής μετά την επέμβαση ιδιαίτερα αν συγκρίνουμε τους ενδοκαναλικούς με τους εξωκαναλικούς όγκους. Οι ενδοκαναλικοί όγκοι επηρεάζουν λιγότερο την ποιότητα ζωής^{89,92}. Όσον αφορά στην ηλικία του ασθενούς, δεν υπάρχει γενική συμφωνία. Μια μελέτη έδει-

ξε καλύτερη ποιότητα ζωής σε νεαρούς ασθενείς⁸⁹, κάτι που έρχεται σε αντίθεση με τα ευρήματα άλλων ερευνών¹⁵.

Οι μελέτες για την ποιότητα ζωής έχουν κάποιους περιορισμούς. Ο πιο σημαντικός περιορισμός είναι το γεγονός ότι είναι αναδρομικές μελέτες και οι ασθενείς καλούνται να θυμηθούν την ποιότητα ζωής του ασθενούς προ και μετά της επέμβασης.

Συμπεράσματα από τη χειρουργική

Τα περισσότερα από τα δημοσιευμένα αποτελέσματα προέρχονται από πολύ εξειδικευμένα κέντρα. Μια μελέτη από τον Wiegand αναφέρει ότι 26% των αποτελεσμάτων για το ακουστικό νευρίνωμα προέρχεται από μόνο δύο ομάδες⁹³. Είναι επίσης άξιο αναφοράς το γεγονός ότι χρειάζονται περίπου 60 επεμβάσεις από άπειρους χειρουργούς για να παράγουν χειρουργικά αποτελέσματα που να συγκρίνονται με αυτά τα εξειδικευμένα κέντρα⁹⁴. Έτσι, τα αποτελέσματα από αυτή τη μελέτη μπορεί να μην αντιπροσωπεύουν την πλειονότητα των νοσοκομείων αλλά μόνο τα εξειδικευμένα κέντρα για ακουστικό νευρίνωμα. 