

Dokumentegenskaber:	
Gældende for	Otorhinolaryngologi, hoved- og halskirurgi & audiologi
Målgruppe	Sundhedspersoner indenfor specialet
Udarbejdet af	Dansk Vestibulogisk selskab under DSOHH
Faglig ansvarlig	DSOHH Afdelingslæge Karoline Feekings (AAUH)
Nøgleord	Vestibularis schwannom, asymmetri, acusticus neurinom

Vestibularis schwannom

Formål

Dette dokument indeholder en kort klinisk retningslinje om symptomer, udredning og behandling af patienter med unilateralt vestibularis schwannom.

Målgruppe og anvendelsesområde

Sundhedspersoner indenfor specialet øre-, næse-, halssygdomme og audiologi.

Definitioner og overblik

Vestibularis schwannom (tidligere kaldt acusticus neurinom) er en langsomt voksende, godartet tumor. Tumoren udgår fra de schwannske celler. Ofte udgår knuden fra den vestibulære gren af den VIII. kranienerve. Schwannomet vokser initialt udelukkende i meatus acusticus internus (intrameatalt), men grundet de begrænsede pladsforhold i den knogledækkede kanal, kan tumoren brede sig ekstrameatalt til den cerebellopontine vinkel. Symptomer relateret til et vestibularis schwannom skyldes primært kompression af den VIII. Kranienerve, men ved fremskreden sygdom (ekstrameatal udbredning) kan symptomer også relateres til kompression af andre nærtliggende kranienerver. Tilstanden er i dag ikke dødelig. Hos nogle patienter ses dog en ikke ubetydelig morbiditet pga. udtalt ekstrameatal vækst. I yderste konsekvens kan tilstanden, ubehandlet, medføre kompression af hjernestamme og cerebellum. Incidensen har været stigende gennem de seneste årtier, formentlig primært grundet nemmere adgang til og brug af MR-scanninger. I 2019 blev incidensen i Danmark angivet til 34 pr. million pr. år.

Spontanforløb

De fleste patienter debuterer med høretab og tinnitus. Oftest diagnosticeres et ensidigt sensorineuralt høretab i diskanten og/eller ipsilateral asymmetri i taleaudiometrien. Ved nøje otoneurologisk undersøgelse kan der ofte findes ipsilateral patologi ved Video Head Impulse Test (vHIT) og vestibular evoked myogenic potentials (VEMP).

Mange vestibularis schwannomer er stagneret i vækst på diagnosetidspunktet. Mellem 30-40 % af tumorerne udviser vækst over en 5-årig periode, men vækst 5 år *efter* diagnosetidspunktet forekommer yderst sjældent. Vækst af rent intrameatale tumorer er klinisk af mindre betydning. Tumorer med ekstrameatal komponent på diagnosetidspunktet har større vækstpotentiale end rent intrameatale tumorer. Vækstmønstre kan ikke fastlægges på diagnosetidspunktet, men disse tumorer vokser generelt meget langsomt. Størrelse alene er

ikke nødvendigvis direkte relateret til symptomatologi. Desuden kan tumorer med en cystisk komponent have et abrupt og klinisk betydende vækstpotentiale.

Klinisk brugbar hørelse bevares i 75% over de første 3 år efter diagnostidspunktet, 60% over de første 5 år og 40% over en 10 årig periode.

Fremgangsmåde

Anamnese med fokus på

- Unilateral sensorineural hørenedsættelse eller klinisk anacusis (prævalens ca. 95 %).
 - Omkring 3 % debuterer med "sudden deafness".
- Vedvarende unilateral tinnitus (prævalens ca. 63 %)
- Balancebesvær/svimmelhed (prævalens ca. 61 %)
 - Primært opleves ubalance ved gang, mens ægte bevægeillusorisk svimmelhed er mindre hyppigt. Ca. 9 % debuterer med monosymptomatisk svimmelhed.
- Forstyrrelser af den V. kranienerve, nervus trigeminus (prævalens ca. 9 %).
 - Følelsesløshed, paræstesier eller smerter i ansigtet
- Forstyrrelser af den VII. kranienerve, nervus facialis (prævalens ca. 6 %).
 - Ansigtsslammelse eller (mindre hyppigt) smagsforstyrrelser
- Andre neurologiske symptomer (hovedpine, dobbeltsyn, styringsbesvær, kvalme og opkast)

Objektiv undersøgelse

Ved mistanke om hørenedsættelse skal der udføres en standard rentone- og taleaudiometri. Vestibularis schwannom skal mistænkes ved følgende audiometriske fund:

- ≥ 20 dB asymmetri i benledningstærskler på to nabofrekvenser i hele frekvensområdet.
- ≥ 15 dB asymmetri i benledningstærskler på to nabofrekvenser i området 2-8 kHz.
- ≥ 20 % forskel i skelneevnen (DS) mellem de to ører.
- Ipsilateral ensidig tinnitus med varighed på over et år.

I disse tilfælde skal patienten henvises til MR-scanning af porus acustici interni/fossa posterior med kontrast, som er "gold standard" i udredningsprocessen..

Hvis der på skanningen påvises et vestibularis schwannom skal patienten tilbydes relevant kontrolforløb/behandlingsvurdering efter gældende retningslinje. Ofte vil patienten følges på den lokale audiologiske afdeling.

Ansvar og opgavefordeling

På Audiologisk afdeling foretages følgende:

- Anamnese fokuseret på audiologiske og otoneurologiske symptomer
- Standard rentone- og taleaudiometri inkl. [stapedius](#)reflekser samt tympanometri
- Fuld otoneurologisk undersøgelse med gennemgang af kranienerver samt test af koordination og Rombergs test (alm. Romberg samt udvidet Romberg, +/- lukkede øjne).

Hvis til rådighed anbefales:

- Videonystagmografi (VNG) med test for spontannystagmus samt blikretningsnystagmus
- Video head impulse test (v-HIT) af alle seks buegange
- Cervical Vestibular evoked myogenic potentials (cVEMP)
- Evt. subjective visual vertical (SVV), kalorimetri og ocular vestibular evoked myogenic potentials (oVEMP)

Kontrol og behandling

Afhængig af tumorens størrelse og udbredelse på diagnosetidspunktet, kan det videre forløb inddeles i to overordnede kategorier:

1. **"Wait and scan" regime.**
2. **Vurdering og eventuelt behandling på Rigshospitalet (kirurgi/strålebehandling)**

"Wait and scan" regime

Følgende patienter kan følges i "wait and scan"-regime:

- Tumorer uden ekstrameatal komponent (dvs. rent intrameatale tumorer)

- Tumorer med ekstrameatal komponent ≤ 15 mm (største ekstrameatale diameter på aksiale snit)

Patienten indkaldes til fornyet MR-scanning af pori acustici interni og efterfølgende kontrol på Audiologisk afdeling med følgende intervaller, såfremt der ikke er tegn til signifikant vækst mellem to konsekutive MR-skanninger (≥ 3 mm):

- Årlig scanning de første 5 år efter diagnose.
- Herefter scanning hvert andet år i 4 år.
- Herefter scanning hvert 5. år resten af patientens levetid.

I tilfælde af nyopståede eller forværrede symptomer, bør det vurderes om kontrol og MR-scanning evt. skal fremrykkes.

Såfremt der ved sammenligning af to konsekutive MR-skanninger konstateres vækst af den ekstrameatale komponent på ≥ 3 mm, skal patienten henvises til Rigshospitalet mhp. vurdering og evt. behandling.

Vestibulær rehabilitering

Patienter som har påvirket balance eller er plaget af svimmelhed kan have gavn af vestibulær rehabilitering ved en fysioterapeut under "wait-and scan" forløbet. Derudover kan patienten med fordel tilbydes lokalt vestibulær træning inden operationen ("prehabilitation") som fortsætter efter operationen.

Vurdering på Rigshospitalet

Følgende patienter skal henvises til vurdering på Rigshospitalet:

- Tumorer med ekstrameatal komponent ≥ 15 mm ved diagnosetidspunktet.
- Tumorer med ≥ 3 mm vækst af den ekstrameatale komponent mellem to konsekutive skanninger.
- Patienter med bevaret hørelse og ønske om hørebevarende kirurgi.
- Patienter med særlige problemstillinger, hvor kirurgisk intervention kan komme på tale (fx kraftig svimmelhed, der ikke kan behandles med vestibulær rehabilitering eller stort ønske om kirurgisk behandling hos patienten).

Digital henvisning skal rettes til Øre- Næse- Halskirurgisk og Audiologisk Klinik, Rigshospitalet att. acusticus-teamet ved Prof. Per Cayé-Thomasen. Relevante journaloplysninger samt skanningsbilleder skal vedlægges henvisningen.

Behandling på Rigshospitalet

Tumorer med stor ekstrameatal komponent (≥ 15 mm) samt tumorer med signifikant vækst bliver vurderet med henblik på kirurgisk behandling. Formålet med tidlig kirurgi er hørebevarelse, men mange patienter har allerede et betydeligt høretab på diagnosetidspunkt, og en stor andel af patienterne med bevaret hørelse på diagnosetidspunktet bibeholder en brugbar hørelse selv efter mange år uden behandling. Det gælder især patienter med bevaret skelneevne. Aktuelt er tidlig kirurgisk behandling ikke spontanforløbet overlegent hvad angår hørebevarelse, men det kan ændre sig i fremtiden med udvikling af bedre kirurgiske teknikker. Formålet med kirurgisk behandling eller stråleterapi er derfor på nuværende tidspunkt primært at forhindre kompression af intrakranielle strukturer på grund af yderligere vækst.

Valget mellem kirurgi og strålebehandling er bl.a. afhængigt af tumorstørrelse, patientens symptomer, alder samt komorbiditet.

Referencer og links

1. Sass HCR, West N, Møller MN, Cayé-Thomasen P. Udredning og behandling af vestibularisschwannomer. Ugeskr Læger. 2018;180(37).
2. Stangerup SE, Caye-Thomasen P. Epidemiology and Natural History of Vestibular Schwannomas. Otolaryngol Clin North Am. 2012;45(2):257–68.
3. Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Clinical presentation. Neurosurgery. 1997;40(1):1–10.
4. Møller MN, Hansen S, Caye-Thomasen P. Peripheral Vestibular System Disease in Vestibular Schwannomas. Otol Neurotol. 2015;36(9):1547–53.
5. Koors PD, Thacker LR, Coelho DH. ABR in the diagnosis of vestibular schwannomas: A meta-analysis. Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg. 2013;34(3):195–204.
6. Prasad SC, Patnaik U, Grinblat G, Giannuzzi A, Piccirillo E, Taibah A, et al. Decision Making in the Wait-and-Scan Approach for Vestibular Schwannomas: Is There a Price to Pay in Terms of Hearing, Facial Nerve, and Overall Outcomes? Clin Neurosurg. 2018;83(5):858–70.
7. Stangerup SE, Thomsen J, Tos M, Cayé-Thomasen P. Long-term hearing preservation in vestibular schwannoma. Otol Neurotol. 2010;31(2):271–5.
8. Muzevic D, Legcevic J, Splavski B. Stereotactic radiotherapy for vestibular schwannoma. Cochrane Database Syst Rev. 2014;(12).
9. Reznitsky M, Schmidt Petersen M, Caye-Thomasen P. Epidemiology Of Vestibular Schwannomas – Prospective 40-Year Data From An Unselected National Cohort Clin Epidemiol. 2019 Nov 8;11:981-986.
10. Khandalavala K, Saba E, Carlson M. Hearing Preservation in Observed Sporadic Vestibular Schwannoma: A Systematic Review Otol Neurotol [Mar 08, 2022](#) online ahead of print
11. Kjærsgaard JB, Szeremet M, Hougaard DD. Vestibular Deficits correlating to Dizziness Handicap Inventory Score, Hearing Loss, and Tumor Size in a Danish Cohort of Vestibular Schwannoma Patients. Otol Neurotol 2019 40:813–819

