

<b>Dokumentegenskaber:</b>	
<b>Gældende for</b>	Otorhinolaryngologi, hoved- og halskirurgi & audiologi
<b>Målgruppe</b>	Sundhedspersoner indenfor specialet
<b>Udarbejdet af</b>	Dansk Vestibulogisk selskab og Dansk Medicinsk Audiologisk Selskab under DSOHH
<b>Faglig ansvarlig</b>	For DSfV: Karoline Feekings (AAUH) Thomas Skov Randrup (praksis) for DMAS: Hanne Owen (RHG)
<b>Nøgleord</b>	Vestibularis schwannom, asymmetrisk hørelse

### Titel

Vestibularis schwannom

### Formål

Udredning af patienter med asymmetrisk høretab, obs. vestibularis schwannom.

Evt. behandling og eller kontrolforløb af VS

### Målgruppe og anvendelsesområde

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

### Definitioner

Vestibularis schwannom (VS) er en godartet intrakraniell tumor udgående fra de schwannske celler, tidligere kaldt acousticus neurinom.

### Ætiologi/foløb:

#### Patogenese

En inaktivering af tumorsuppressoren merlin menes at være årsagen.

Spontan VS er en godartet tumor med variabelt vækstmønster. Knuden udgår fra den vestibulære gren af VIII. kranienerve. Schwannomet kan udelukkende være beliggende i meatus acusticus internus (intrameatalt), men kan også have udbredning ekstrameatalt, ind i fossa posterioris cerebellopontine vinkel. Indvækst af tumor i indre øre er yderst sjældent.

Tumorer med ekstrameatal komponent på diagnosetidspunktet har større vækstpotentiale end rent intrameatale tumorer. Vækstmønstre kan ikke fastlægges på diagnosetidspunktet.

Tumorer med væsentlige cystiske komponenter kan udvise meget hurtigt vækst, hvorfor man ved større tumorer bør udvise forsigtighed og altid konferere forløb med Rigshospitalet.

Mange vestibularis schwannomer er stagneret i vækst på diagnosetidspunktet. 30-40% af tumorerne udviser vækst over en 5-årig periode efter diagnose. Vækst 5 år *efter* diagnosetidspunktet forekommer yderst sjældent.

#### Forekomst

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.

Der findes to former; sporadisk unilateral og genetisk betinget (neurofibromatosis type 2), ofte bilateral.

Sporadiske unilaterale VS udgør over 90 % af tilfældene i DK.

## Visitation

Nogle VS diagnosticeres ved udredning af symptomer relateret til VS, andre er tilfældige fund.

Mange vestibularis schwannomer diagnosticeres på baggrund af screening med MR på grund af en risikogruppe af patienter med asymmetrisk høretab.

## Symptomer

De fleste patienter debuterer med høretab og tinnitus. Oftest diagnosticeres et ensidigt sensorineuralt høretab i diskanten. Adspurgt vil flertallet endvidere have konstant eller periodevis balanceusikkerhed/svimmelhed.

Symptomer relateret til et vestibularis schwannom skyldes sandsynligvis kompression af VIII. kranienerve, men ved fremskreden sygdom (ekstrameatal udbredning) kan symptomer også relateres til kompression af tilliggende kranienerver, hyppigst trigeminus. Ved større tumorer ses kompression af pedunculus cerebelli og hjernestamme, og der kan i sjældne tilfælde ses forhøjet intrakranielt tryk. (1). Størrelse alene er ikke nødvendigvis direkte relateret til symptomatologi.

## Fremgangsmåde

### Anamnese med fokus på audiologiske og otoneurologiske symptomer

- Unilateral sensorineural hørenedsættelse eller klinisk anacusis (prævalens ca. 95 %).
  - Omkring 3 % debuterer med pludselig indsættende ensidigt sensorineuralt høretab "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 %).
  - Følelseløshed, 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)

### Differentialdiagnoser

En lang række indre øre sygdomme viser sig med asymmetrisk høretab. Asymmetrien udlignes i flere tilfælde over tid ved f.eks. hereditære høretab. Ved Menières sygdom vil man ofte se ensidigt fluktuerende høretab og påvirket DS.

Andre tumorer i den cerebellopontine vinkel f. eks. meningeom, endolymfatisk sæk tumor (ELST).

### Objektiv undersøgelse

## ØNH undersøgelse

Otoneurologisk undersøgelse med gennemgang af kranienerver, samt test af koordination og Rombergs test og spontannystagmus

### Supplerende undersøgelser

#### Audiometri

Rentone- og taleaudiometri inkl. stapediusreflekser og tympanometri

Vestibularis schwannom skal mistænkes ved følgende audiometriske fund:

- $\geq 20$  dB sensorineural asymmetri på to nabofrekvenser med oktavs mellemrum i hele frekvensområdet.
- $\geq 15$  dB sensorineural asymmetri på to nabofrekvenser oktavs mellemrum i området 2-8 kHz.
- ved ensidig tab af diskrimination  $>30\%$  og normal diskrimination på det andet øre (100-88). Eller hvor forskel  $>30\%$  DS ikke kan forklares ved anden årsag. (presbyacosis, støjskade o.lign.)
- Ensidig tinnitus med varighed på over et år og under 5 år
- Patienter med pludseligt sensorineuralt høretab udredes kun, hvis der ikke er normalisering af hørelsen efter 6 måneder.

Afhængigt af alder og helbredstilstand kan kontrolaudiometri efter 6-12 mdr. overvejes som alternativ til udredning med MR ved audiometrisk asymmetri. Ved progression af asymmetrisk høretab ved kontrolaudiometri bør patienten henvises til MR.

Der foretages ikke udredning hvis den samlede anamnese og objektive fund overbevisende peger på anden årsag (f.eks. kongenit hørenedsættelse, infektiøs eller traumatisk ætiologi) eller hvis asymmetrien dokumenteret har været stationær gennem 10 år eller mere.

I tilfælde af bilateral sensorineural hørenedsættelse med dokumenteret aftagende asymmetri pga. progression på bedst hørende øre foretages ikke yderligere udredning.

Patienter med ensidig eller asymmetrisk vestibulopati, som ikke opfylder de audiologiske kriterier samt patienter med alene stapediusreflekstærskelasymmetri udredes ikke.

Patienter, hvor diagnosticering af et eventuelt vestibularis schwannom på grund af konkurrerende sygdom eller høj alder ikke vil få konsekvens, udredes sædvanligvis ikke.

#### Vestibulære undersøgelser

Video head impulse test (v-HIT) udføres ofte til initial udredning af vestibulære symptomer, men giver ikke alene anledning til MR screening for VS

#### Radiologiske undersøgelser

MR-scanning af porus acusticus interni/fossa posterior er 1. valg. Om undersøgelsen laves med kontrast følger de lokale radiologiske afd. retningslinier.

Kan pt. ikke MR scannes kan der foretages CT ossa temp med kontrast.

Elektrofysiologi: Screening med Auditory Brainstem Responses (ABR) har vist sig med lav sensitivitet for mindre VS (<1 cm) og resultater er vanskelige at fortolke ved større diskant høretab

### **Hvis der på skanningen påvises et vestibularis schwannom skal patienten tilbydes relevant kontrolforløb/ behandlingsvurdering**

#### *Kontrol og behandling*

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

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

#### Kontrolforløb

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

- Tumorer uden ekstrameatal komponent (dvs. rent intrameatale tumorer)
- Tumorer med ekstrameatal komponent  $\leq 15$  mm (største ekstrameatale diameter på aksiale snit)

Kontrol foretages med MR scanning og audiometri og klinisk us evt. balancetest

- Årlig scanning de første 5 år efter diagnose. (år 1-4?)
- Herefter scanning hvert andet år i 4 år.
- Herefter scanning hvert 3. år til år 15, hvor kontrol forløb afsluttes
- Yderligere skanninger herefter udføres kun ved aggraverede symptomer, da risikoen for vækst efter ovenstående kontrolperiode er meget lille.

I tilfælde af nyopståede symptomer (f.eks. tegn på trigeminuspåvirkning eller forhøjet intrakranielt tryk), bør det vurderes om kontrol og MR-skanning evt. skal fremrykkes.

#### **Vurdering og eventuelt behandling på Rigshospitalet (kirurgi/strålebehandling)**

- Ekstrameatal del større end 15 mm
- Tumorvækst, ved sammenligning af to konsekutive MR-skanninger vækst af den ekstrameatale komponent på  $> 2$  mm
- Patienter med bevaret hørelse og ønske om hørebevarende kirurgi. Udgangspunktet er DS eller fonem score på 50% eller bedre. men der kan dispenseres, hvis f.eks. rentonehørelsen er rigtig god og retningshørelse påskønnes, eller hvis der er betydende høretab kontralateralt.

- Patienter med andre problemstillinger, f. eks utålelig svimmelhed/balanceusikkerhed der ikke svinder ved vestibulær træning.
- Ønske om aktiv behandling

Ved svær ipsilateral hørenedsættelse kan CI være en mulighed for både tumorstabile, observerede, strålebehandlede og opererede (ved bevaret n.cochlearis) patienter, særligt i tilfælde af kontralateral hørenedsættelse. Digital henvisning skal rettes til Øre- Næse- Halskirurgisk og Audiologisk Klinik, Rigshospitalet . Relevante journaloplysninger, audiometrier, samt skanningsbilleder og beskrivelse skal vedlægges henvisningen.

**Audiologisk behandling:** Høreapparat behandling i hht høretab.

### **Vestibulær rehabilitering**

Uanset behandling vil alle patienter med påvirket balanceevne eller svimmelhed have gavn af vestibulær rehabilitering ved daglig egentræning (instruks om balancetræningsøvelser bør udleveres). Der kan i særlige tilfælde involveres en fysioterapeut med kompetencer indenfor vestibulær rehabilitering.

### [Behandling på Rigshospitalet](#)

Tumorer med stor ekstrameatal komponent ( $\geq 15$  mm) samt tumorer med signifikant vækst eller patienter med bevaret hørelse og ønske om hørebevarende behandling bliver vurderet med henblik på kirurgi eller strålebehandling. Formålet med kirurgisk behandling eller stråleterapi er primært at forhindre kompression af intrakranielle strukturer på grund af yderligere vækst. Sjældent kan der findes indikation for aktiv behandling ved fravær af vækst, f.eks. ved vedvarende svimmelhed trods intensiv vestibulær rehabilitering eller bevarelse af hørelse i særlige tilfælde.

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

Diagnose kode: ICD-10/SKS-koder

- D333B Godartet tumor i hørenerve

### *Anmeldelse*

Vestibularis schwanom er en anmeldelsespligtig tilstand jævnfør: Bekendtgørelse om lægers anmeldelse til Cancerregisteret af kræftsygdomme

## 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
12. Jérôme Waterval , Romain Kania , Thomas Somers. EAONO Position Statement on Vestibular Schwannoma: Imaging Assessment. What are the Indications for Performing a Screening MRI Scan for a Potential Vestibular Schwannoma? . *J Int Adv Otol* 2018; 14(1): 95-9