

## NEURINOMA DEL NERVO FACCIALE INTRATEMPORALE: QUATTRO CASI CLINICI

FERLITO SALVATORE, GRILLO CALOGERO, COCUZZA SALVATORE, MAIOLINO LUIGI, MESSINA AGOSTINO, NANÈ SEBASTIANO, GRILLO CATERINA, MAUGERI MARISA

Clinica Otorinolaringoiatrica – Università degli Studi di Catania - (Direttore: Prof. A. Serra)

[*Intratemporal facial neuromas*]

### RIASSUNTO

Il neurinoma del nervo facciale merita adeguata attenzione per l'importanza che ha la funzionalità di tale nervo nella vita di relazione. La possibilità di studio di quattro casi di neurinoma del nervo facciale, giunti alla nostra osservazione, ha fatto ritenere degna di interesse la loro presentazione allo scopo di sottolineare l'importanza della diagnosi precoce e dell'exeresi chirurgica con anastomosi nervosa immediata per evitare una paralisi facciale permanente.

**Parole chiavi:** Neurinoma o Schwannoma del nervo facciale intratemporale, Tumore del nervo facciale, Chirurgia del nervo facciale.

### SUMMARY

*The facial nerve schwannoma deserves adequate attention to the importance of facial nerve function in social life. The ability to study four cases of schwannoma of the facial nerve, came to our attention, interest has been considered worthy of their presentation in order to emphasize early diagnosis and immediate surgical nerve anastomosis to avoid a permanent facial paralysis.*

**Key words:** *Intratemporal Facial Neuromas or Schwannoma, Facial nerve tumor, Surgery of the facial nerve.*

### Introduzione

Il neurinoma del nervo facciale, o più correttamente schwannoma per la sua origine dalla cellula di Schwann, è una neoplasia benigna, a lenta crescita, che per la sua rarità non ha contribuiti numerosi in letteratura.

La localizzazione più frequente della neoplasia è intratemporale. In tale localizzazione ritardi diagnostici sono frequenti a causa della non specificità dei dati clinici e strumentali.

La possibilità di studio di quattro casi di neurinoma del nervo facciale intratemporale venuti alla nostra osservazione ha fatto ritenere degna di interesse la loro presentazione; ciò allo scopo di discutere diverse problematiche, specie quelle diagnostiche e chirurgiche, finalizzate in particolare a sottolineare l'importanza di una diagnosi precoce e di un trattamento chirurgico adeguato per ottenere una prognosi favorevole nei riguardi dei risultati funzionali.

### Incidenza

Il neurinoma del nervo facciale può avere origine: intracranica, intratemporale ed extracranica.

I neurinomi intratemporali ed extracranici sono i più frequenti mentre i neurinomi del VII intracranici sono molto rari; di questi ne sono riportati solo 26 casi<sup>(25)</sup>.

Le localizzazioni intratemporali più frequenti sono l'area del ganglio genicolato e la porzione timpano-mastoidea<sup>(8,9,11,20)</sup>.

Il frequente interessamento del ganglio genicolato è stato messo in relazione alla riorganizzazione strutturale di questa area durante lo sviluppo embriologico<sup>(9)</sup>.

In letteratura sono riportati anche neurinomi di rami del VII: nervo grande petroso, nervo stapediale (Rasmussen, 1940) e corda del timpano<sup>(11)</sup>.

Il neurinoma del VII può presentarsi a qualunque età, soprattutto tra la 2<sup>a</sup> e la 4<sup>a</sup> decade<sup>(3,43)</sup>, e può interessare entrambi i sessi con prevalenza di quello femminile. Negli ultimi 60 anni sono stati riportati circa 200 neurinomi del VII n.c., la maggior parte dei 20 anni, grazie ai progressi della diagnostica per immagini (T.C. e R.M.N.)<sup>(6,8,12,17)</sup>.

Saito e Baxter - 1972<sup>(24)</sup> su 600 ossa temporali hanno riscontrato cinque neurinomi del VII non diagnosticati in vita, segnalando una incidenza dello 0.8% di neurinomi asintomatici.

### Anatomia patologica

Il neurinoma è descritto in letteratura con differente nomenclatura, usata in modo intercambiabile: neurinoma, neurilemmoma, neurolemmoma, glioma, schwannoma, ganglioneurofibroma.

I neurinomi nascono dalle cellule di Schwann e dalle cellule della guaina perineurale delle fibre dei nervi sensitivi piuttosto che da quelle motorie<sup>(24)</sup>.

Il neurinoma del facciale appare come una massa solida, lobulata, ben demarcata, di colore grigio-giallastro e presenta uno sviluppo eccentrico rispetto al nervo. Esso è spesso multicentrico interessando due o più segmenti del nervo<sup>(1, 8, 17)</sup>; in realtà la presenza di neoformazioni multiple, che interessano porzioni contigue del n. facciale, è solo apparente, in quanto sono state dimostrate delle connessioni intramurali<sup>(9)</sup>.

La morfologia e l'ordinamento delle cellule tumorali possono presentare due quadri microscopici tipici: (tipo Antoni A e B) che possono essere presente nello stesso tumore.

Il neurinoma tipo Antoni A o fascicolare è caratterizzato dalla presenza di aree ad alta cellularità e da fasci intrecciati di cellule fusiformi con nuclei disposti a palizzata, chiamati noduli o corpi di Verocay. Il neurinoma tipo Antoni B o reticolare è costituito da aree a bassa cellularità e da cellule polimorfe, cementate in uno stroma a trama lassa senza la tipica disposizione a fasci e a palizzata.

L'evoluzione è lenta e di raro maligna; il neurinoma maligno è tale all'origine o secondario a neurofibromatosi di Recklinghausen.

L'etiologia del tumore non è conosciuta, la maggiore incidenza in pazienti affetti da malattia di Von Recklinghausen sarebbe a favore dell'etiologia genetica<sup>(1)</sup>.

### Valutazione clinico - strumentale

La classificazione anatomo-clinica dei neurinomi del VII n.c., proposta da Sterkers e Coll.<sup>(26)</sup>, distingue neurinomi del C.U.I. con possibile estensione nell'angolo ponto-cerebellare (A.P.C.), neurinomi dell'area del ganglio genicolato e neurinomi timpano-mastoidei.

I neurinomi del C.U.I. con possibile estensione nell'angolo ponto-cerebellare rappresentano l'1%-2% dei neurinomi dell'A.P.C. e il 20% dei neurinomi del C.U.I.<sup>(26)</sup>. Essi sono caratterizzati da una sintomatologia cocleo-vestibolare che simula il neurinoma dell'acustico<sup>(20)</sup>.

Particolare attenzione deve essere posta quando, in presenza di un tumore dell'A.P.C., è presente una ipoacusia trasmissiva o mista e, soprattutto, quando alla T.C. è presente una deformazione del canale del facciale. In tali casi la diagnosi intraoperatoria può essere basata sul fatto che il facciale

scompare chiaramente all'interno del tumore e non rimane alla periferia come nel caso del neurinoma dell'VIII<sup>(20)</sup>.

I neurinomi dell'area del ganglio genicolato-causano paralisi facciale progressiva o, qualche volta, improvvisa e possono infiltrare le strutture labirintiche con conseguente ipoacusia neurosensoriale e disturbi vestibolari<sup>(20,26)</sup>.

I neurinomi timpano-mastoidei sono causa di alterazioni funzionali del nervo facciale e di sindrome tumorale dell'orecchio medio e/o del condotto uditivo esterno: ipoacusia trasmissiva e massa retro timpanica o, talora, nel condotto uditivo esterno<sup>(20,26)</sup>.

I neurinomi del tratto orizzontale spesso presentano come sintomo di esordio una ipoacusia trasmissiva che può precedere la paralisi.

I neurinomi del tratto verticale, avendo una maggiore disponibilità di spazi, possono dare solo paralisi del VII.

I neurinomi del tratto terminale della porzione mastoidea possono estendersi, attraverso il foro stilo-mastoideo, al primo tratto del facciale extratemporale assumendo una forma cosiddetta "a manubrio".

Il neurinoma che ha origine dal nervo intermedio<sup>(11)</sup> e dai rami intratemporali del nervo facciale può rimanere clivabile dal VII nervo per lungo tempo<sup>(6)</sup>. La sintomatologia del neurinoma è subdola e non presenta alcuna caratteristica specifica; è stata individuata una triade di sintomi: paralisi facciale, sordità ed otalgia.

Le alterazioni del VII, spasmi o paralisi, rappresentano il sintomo di esordio in circa il 46-75% dei casi e sono in rapporto alla graduale compressione del nervo esercitata dal tumore<sup>(17)</sup>.

I tumori del nervo facciale sono considerati la causa di circa il 5% delle paralisi facciali periferiche<sup>(14)</sup>.

Spesso la paralisi del facciale insorge lentamente ad andamento progressivo e diventa completa in qualche mese o anno; essa può instaurarsi anche in modo improvviso<sup>(9)</sup>, come in una paralisi di Bell, talvolta può essere fluttuante con incompleto recupero negli intervalli di guarigione apparente per il verificarsi di un meccanismo di decompressione spontanea conseguente ad erosione del canale di Falloppio, soprattutto a livello della seconda porzione<sup>(1)</sup>.

L'ipoacusia può essere trasmissiva, cocleare o retrococleare. L'ipoacusia trasmissiva può essere associata ad una massa retro-timpanica quadrante postero-superiore.

E' opportuno ricordare che bisogna astenersi dall' eseguire prelievi bioptici dalla neoformazione perché sono causa di paralisi facciale<sup>(17)</sup>.

L'ipoacusia neurosensoriale può essere accompagnata da acufeni e da vertigine, rispettivamente nel 60% e nel 35% dei casi<sup>(1,17)</sup>.

L'otalgia e l'otorrea sono sintomi molto tardivi, indicativi di complicità otomastoidea. Il dolore può, comunque, precedere di anni la corretta diagnosi e, come altre otalgie senza i comuni riscontri obiettivi, viene attribuito a nevralgie reumatiche, artrosi, etc..

La tomografia computerizzata (T.C.) ad alta risoluzione e la risonanza magnetica (R.M.N.) con Gadolinio-DTPA sono oggi considerati i migliori presidi diagnostici e consentono, inoltre, la scelta della strategia terapeutica più opportuna<sup>(17,18)</sup>.

La T.C. consente di visualizzare soprattutto le alterazioni ossee: l'erosione ossea nella regione del ganglio genicolato, l'erosione del canale di Falloppio in associazione alla presenza di una massa in sede timpano-mastoidea, l'erosione della faccia antero-superiore del C.U.I., la presenza di una massa in fossa cranica media localizzata sulla faccia anteriore della porzione media della rocca in associazione ad uno slargamento del segmento labirintico del canale di Falloppio<sup>(13)</sup>.

Va ricordato l'ampliamento che del C.U.I., l'estensione in fossa cranica media, l'enhancement del contrasto e l'estensione cerebello-pontina sono segni del neurinoma del VII presenti anche nel neurinoma dell'acustico<sup>(12)</sup>.

La R.M.N. con gadolinio (Gad-MRI) consente di identificare neurinomi anche molto piccoli, di 1-2 mm, spesso asintomatici, permette la diagnosi differenziale con il neurinoma dell'acustico ed è utile nel definire l'estensione del tumore lungo il nervo facciale<sup>(3,19)</sup>. I test elettro-fisiologici (ENoG - EMG - Blink Reflex, etc.) per lo studio della funzione neuromotrice del nervo facciale permettono la valutazione della percentuale di fibre nervose degenerate e della progressione della rigenerazione nervosa dopo trattamento.

La diagnosi differenziale va posta con la paralisi facciale idiopatica, i neurinomi traumatici, gli epidermoidi, i tumori glomici, i carcinomi primitivi e metastatici del temporale, i tumori maligni della parotide, i meningiomi, gli emangiomi, la sarcoidosi, la malattia di Lyme e le forme tubercolari.

### Terapia chirurgica

La scelta dell'approccio chirurgico è guidata dalla localizzazione e dalle dimensioni del tumore e, secondariamente, dalla soglia uditiva.

Le vie di approccio chirurgico al tratto intratemporale del nervo facciale sono: la via transmastoidica, la via della fossa cranica media e la via translabyrinthica.

La via transmastoidica permette l'accesso a tumori che hanno origine dalla terza porzione o, dopo ampia timpanotomia posteriore, dalla seconda porzione intratemporale del facciale<sup>(20)</sup>. Allorché il tumore si accresce oltre il foro stilomastoideo è necessaria anche l'esecuzione di una dissezione della loggia parotidea.

La via della fossa cranica media o soprapetrosa è ritenuta da A.A. l'approccio migliore per esporre i neurinomi del C.U.I. e del ganglio genicolato, soprattutto quando la funzione uditiva è ancora utile. I neurinomi estesi all'angolo ponto-cerebellare (A.P.C.) possono essere adeguatamente controllati con un approccio soprapetroso allargato (Wigand, 1987).

La via translabyrinthica è ritenuta l'approccio di elezione per i neurinomi dell'A.P.C. e del C.U.I., soprattutto quando sono voluminosi e la funzionalità uditiva residua non è utile<sup>(20)</sup>.

Va considerata l'eventualità di una esplorazione di tutto il decorso del nervo per l'aspetto multicentrico del neurinoma del facciale<sup>(17)</sup>.

L'esposizione dell'intero decorso intratemporale del nervo facciale è realizzabile combinando la via transmastoidica e la via della fossa cranica media oppure mediante la via translabyrinthica.

La via suboccipitale, pur permettendo l'accesso ai neurinomi del C.U.I. estesi all'A.P.C., è controindicata per la necessità di decomprimere parte o l'intero decorso del facciale intratemporale<sup>(11,20)</sup>.

Nonostante il tumore presenti uno sviluppo eccentrico rispetto al nervo, spesso il facciale non è identificabile dalla massa tumorale. Talvolta è possibile conservare la continuità di alcune fibre nervose durante la dissezione chirurgica del neurinoma<sup>(11,17,21,26)</sup>.

Il trattamento immediato dell'interruzione del nervo facciale può essere eseguito mediante anastomosi nervose: anastomosi diretta termino-terminale (facio-facciale), allorché il tratto resecato è inferiore a 1 cm, anastomosi indiretta per interposizione di innesto nervoso (n. grande auricolare o n. surale) e anastomosi ipoglosso-facciale<sup>(17)</sup>.

Le anastomosi dirette e indirette possono richiedere il re-routing del nervo, cioè la sua dislocazione dal letto originario (C.U.I., canale di Falloppio), la trasposizione in sede diversa, l'esclusione di un segmento intermedio (ganglio genicolato, segmento labirintico).

La resezione di un tratto di nervo facciale inferiore ad 1 cm consente l'esecuzione di una anastomosi termino-terminale con re-routing del nervo; se il tratto resecato è più lungo, è necessario un innesto nervoso utilizzando il nervo grande auricolare o il nervo surale.

La neurorrafia termino-terminale, quando è possibile eseguirla, è la procedura più attuata, nonostante le numerose discussioni sui dati relativi all'allineamento e coaptazione fascicolare e sulle tecniche capaci di attenuare il trauma al perinervio ed al tessuto interfascicolare e attenuare la cicatrizzazione<sup>(27)</sup>.

Gli innesti nervosi danno risultati buoni purché eseguiti in tempo utile, con giunzione dei fascicoli funzionalmente corretta ed evitando l'eccessiva tensione<sup>(10, 15)</sup>.

Il nervo grande auricolare viene utilizzato quando è richiesto un innesto nervoso superiore ai 6 cm; esso, inoltre, ha il vantaggio di essere vicino al campo operatorio<sup>(18)</sup>. Il nervo surale è l'innesto nervoso più utilizzato; esso è privo di branche collaterali e può essere prelevato dalla zona retro-malleolare fino al ginocchio per circa 40-45 cm.

L'anastomosi ipoglosso-facciale può essere necessaria nel caso di rimozione di neurinoma esteso all'A.P.C. dove una necessaria eventuale anastomosi con innesto nervoso al tronco prossimale può essere molto difficile. A livello dell'A.P.C. è preferibile eseguire l'anastomosi con un singolo punto di sutura per la mancanza a questo livello di una guaina nervosa<sup>(1)</sup>. L'anastomosi ipoglosso-facciale può essere impiegata nei casi in cui fallisce un innesto nervoso, anche dopo due anni dall'inizio della paralisi<sup>(21)</sup>.

Va osservato che non vi sono differenze apprezzabili di risultati funzionali fra l'anastomosi diretta e quella indiretta, viceversa il parametro più determinante della ripresa funzionale del nervo è la durata preoperatoria della paralisi facciale<sup>(17)</sup>.

### Casistica clinica

Presso la Clinica di Otorinolaringoiatria dell'Università degli Studi di Catania sono stati diagnosticati nel periodo compreso tra il 1988 ed il 2005 quattro casi di neurinoma del facciale intratemporale; in particolare, un neurinoma dell'area del ganglio genicolato, due neurinomi della seconda e terza porzione estesi al tratto tronculare preparotideo e un neurinoma della porzione verticale.

Due casi erano di sesso femminile e due di sesso maschile; l'età era compresa tra 21 anni e 66

anni; nei quattro casi era interessato il n. facciale di sinistra.

**Caso n. 1:** Neurinoma della II<sup>^</sup>-III<sup>^</sup> porzione intratemporale del nervo facciale esteso al tratto tronculare preparotideo.

La paziente di anni 21 al momento del ricovero presentava una paralisi periferica del VII di sinistra (grado VI House-Brackmann) insorta in maniera brusca circa 9 mesi prima.

L'esame audiometrico dimostrava una ipoacusia trasmissiva sinistra intorno a 60 dB.

L'esame impedenzometrico evidenziava a sinistra un timpanogramma piatto e l'assenza di riflessi stapediale ipsi e contra.

L'esame otomicroscopico metteva in evidenza la presenza nella cassa del timpano di sinistra una neoformazione di colore giallastro che sollevava a bombé i quadranti posteriori della membrana timpanica e la parete posteriore del C.U.E..

L'indagine T.C. ad alta definizione delle rocche, eseguita in proiezione assiale e coronale, evidenziava la presenza di un processo espansivo a densità parenchimatosa che interessava la cassa del timpano con inglobamento di residui della catena ossiculare, la mastoide fino alla punta e la porzione posteriore del C.U.E.. L'esecuzione di R.M.N. è stata interrotta per l'insorgenza nella paziente di sintomi di claustrofobia.

L'approccio chirurgico è stato eseguito per via transmastoidea classica estesa al tratto tronculare preparotideo. Il neurinoma aveva la forma cosiddetta "a manubrio" con base di impianto nella porzione verticale del nervo facciale in prossimità del foro stilomastoideo.

Dopo asportazione del tumore, è stato necessario decomprimere anche la seconda porzione del nervo facciale per realizzare il re-routing del nervo e l'anastomosi termino-terminale.

Il ripristino della funzionalità del nervo facciale è stato buono dopo circa 12 mesi.

**Caso n. 2:** Neurinoma dell'area del ganglio genicolato.

Il paziente di anni 66 riferiva da circa 5 mesi cefalea, astenia e febbre e da circa 2 mesi la comparsa di rinorrea sierosa dalla narice sinistra più accentuata durante la flessione del capo (rinoliquorea). L'esame del liquido biologico (rinorrea) ha messo in evidenza: Glucosio 50 mg, Proteine 0,4 gr/l, Cellule 3-4 mmc.

L'esame otomicroscopico metteva in evidenza la presenza di una formazione giallastra retrotimpanica in corrispondenza dei quadranti posteriori.

L'esame audiometrico presentava ipoacusia neurosensoriale bilaterale più accentuata a sinistra intorno a 30 dB.

L'esame impedenzometrico rilevava un timpanogramma piatto a sinistra.

L'esame T.C. evidenziava la presenza di una massa nella cassa timpanica di sinistra e l'erosione del tegmen tympani.

Il trattamento chirurgico con approccio transmastoideo classico ha evidenziato in regione antro-atticale la presenza di una neoformazione di colorito grigio-giallastro e la fuoriuscita di liquor. La massa neoplastica si estendeva in alto con erosione del tegmen tympani e in basso nella cassa timpanica con erosione della testa del martello, dell'incudine e della sovrastruttura della staffa. Dopo l'abbattimento della parete posteriore del C.U.E., è stato possibile focalizzare la base d'impianto del tumore nell'area del ganglio genicolato. L'asportazione della neoformazione è stata agevole e completa. La chiusura della breccia durale è stata realizzata con dura liofilizzata disposta a più piani, di cui uno intradurale, e sigillata con Tissucol.

L'intervento è stato ultimato realizzando una timpanoplastica aperta.

Il decorso post-operatorio è stato buono, la rinoliquorrea è diminuita progressivamente sino alla totale scomparsa e non si è manifestata alcuna alterazione del nervo facciale.

Il follow-up radiologico (T.C. e/o R.M.N.) dopo 3 anni non ha evidenziato alcun segno di recidiva.

Questo caso illustra la difficoltà di diagnosi di neurinoma del VII n.c. quando la funzione del nervo è normale anche in presenza di tumore esteso.

**Caso n. 3:** Neurinoma della II<sup>a</sup>-III<sup>a</sup> porzione intratemporale del nervo facciale esteso al tratto tronculare preparotideo.

La paziente di anni 59 al momento del ricovero presentava una paralisi periferica del VII di sinistra (grado VI House-Brackmann) da circa 12 mesi, preceduta da parestesia sovraorbitaria e labiale sinistra, ad andamento lentamente progressivo. Negli ultimi 3 mesi la paziente riferiva la comparsa di acufeni a sinistra.

L'esame otomicroscopico evidenziava la presenza di una neoformazione retro-timpanica di colore giallo a livello dei quadranti posteriori.

L'esame audiometrico mostrava a sinistra una ipoacusia mista, pantonale intorno a 50 dB.

L'esame impedenzometrico presentava a sinistra un timpanogramma piatto e l'assenza di riflessi stapediale.

L'E.M.G. non evidenziava alcuna attività sia a riposo che in contrazione massima.

La T.C. metteva in evidenza l'opacamente della mastoide e della cassa timpanica di sinistra e la presenza di una neoformazione con dubbia erosione del basicranio e del foro lacero posteriore.

La R.M.N. metteva in evidenza un focolaio di alterato segnale che interessava la regione del forame lacero posteriore e della mastoide di sinistra con sviluppo anche extra-cranico a sede latero-cervicale sinistro. La zona di alterato segnale aumentava notevolmente di intensità dopo introduzione endovena di gadolinio. La porzione extra-cranica della lesione sembrava avere rapporti di continuità con la vena giugulare interna.

L'esame R.M.N. depondeva per un processo che interessava la base della rocca petrosa con estensione in regione latero-cervicale sinistra.

La paziente è stata sottoposta a intervento chirurgico con approccio transmastoideo classico esteso al tratto tronculare preparotideo. Il tumore aveva un aspetto apparentemente multicentrico; assai probabilmente originato dalla III<sup>a</sup> porzione del nervo facciale, aveva eroso la parete posteriore del C.U.E. e si estendeva nella regione cervicale attraverso il foro stilomastoideo senza invadere la ghiandola parotide; eseguita la decompressione della II<sup>a</sup> porzione, il nervo presentava in più tratti fino al ganglio genicolato la presenza di piccoli rigonfiamenti che all'esame istologico sono risultati essere neurinomi. Dopo l'exeresi del tumore, la continuità del nervo facciale è stata ricostituita mediante anastomosi indiretta con innesto di nervo surale interposto tra la I<sup>a</sup> porzione del nervo facciale e la residua porzione tronculare preparotidea.

La funzionalità del nervo facciale è stata recuperata parzialmente dopo 18 mesi (Grado IV di House-Brackmann).

**Caso n. 4:** Neurinoma della III<sup>a</sup> porzione intratemporale del nervo facciale.

Il paziente di anni 22 presentava da circa 7 mesi paralisi periferica del VII di sinistra, preceduta da circa 2 anni da sensazione di succulenza all'emifaccia di sinistra. La paralisi facciale, regredita dopo un giorno dall'esordio in seguito a terapia corticosteroidea, riapparve dopo due giorni.

L'anamnesi metteva in evidenza una paralisi facciale periferica sinistra ricorrente che regrediva dopo terapia medica; in particolare gli episodi si erano verificati a 12 mesi, 18 mesi, 8 anni e a 10 anni: la paralisi era regredita dopo terapia medica rispettivamente dopo 10 giorni, 15 giorni, 4 mesi e 5 mesi.

L'esame otomicroscopico non evidenziava alcun segno patologico.

L'esame audiometrico era nella norma; i riflessi stapediale erano presenti e l'A.B.R. era nella norma.

L'esame E.M.G. evidenziava un quadro di denervazione totale.

L'indagine T.C. delle rocche metteva in evidenza uno slargamento del canale facciale sinistro in corrispondenza del tratto verticale con ispessimento del nervo.

Il paziente è stato sottoposto ad intervento chirurgico presso altra divisione O.R.L..

L'esame istologico ha confermato la diagnosi di neurinoma del facciale.

### Considerazioni e conclusioni

La descrizione dei dati clinici e la revisione della letteratura consentono di fare emergere alcune considerazioni sulle difficoltà diagnostiche e chirurgiche del neurinoma del facciale.

Il lento sviluppo e la varietà dei segni clinici di esordio non consentono una diagnosi clinica precoce.

I segni clinici di esordio più frequenti sono la paralisi del VII, a insorgenza spesso lenta e progressiva, preceduta talvolta da spasmi emifacciali. Talora il sintomo di esordio è solo il deficit uditivo (ipoacusia trasmissiva o cocleare o retro-cocleare con acufeni); in tal caso la diagnosi di sospetto neurinoma del VII è spesso ritardata. L'insorgenza graduale della paralisi, specialmente se accompagnata da spasmo facciale, suggerisce l'esistenza di un tumore<sup>(17)</sup>

In base alle considerazioni esposte, in presenza di un quadro clinico caratterizzato da paralisi del VII n.c. o da ipoacusia monolaterale va sempre posto il sospetto di un neurinoma del VII. L'esame otomicroscopico può permettere di evidenziare una neoformazione retro-timpanica di dubbio significato diagnostico.

I test topodiagnostici hanno scarsa sensibilità diagnostica<sup>(22)</sup>.

Alcuni segni clinici possono falsare la stima dell'estensione della neoformazione; infatti, è noto che questi tumori "non seguono le regole"<sup>(2)</sup> per cui sia i riflessi stapediale che la gustometria possono essere preservati anche quando il segmento verticale e il ganglio genicolato sono interessati dal tumore<sup>(12)</sup>.

La diagnosi del neurinoma del facciale ha beneficiato di significativi progressi grazie ai notevoli sviluppi ottenuti nella diagnostica per immagini dell'osso temporale.

L'indagine T.C. ad alta risoluzione delle roc-

che, eseguita in condizioni basali e dopo iniezione di mezzo di contrasto iodato, permette una ottima visualizzazione delle strutture esaminate, evidenziando con precisione oltre alle parti ossee anche i tessuti molli.

La R.M.N. con gadolinio consente la osservazione di neurinomi anche di 1-2 mm e la diagnosi differenziale, con altre lesioni compressive del n. facciale come il colesteatoma intrapetroso, i tumori ossei primari o secondari, i tumori che hanno origine dall'apice dell'osso temporale (cordoma, meningioma o condrosarcoma) e il neurinoma dell'acustico<sup>(6, 19)</sup>.

Il neurinoma del facciale confinato nel C.U.I., continua ad essere mal diagnosticato e può essere difficile da diagnosticare prima dell'intervento. Il riscontro all'R.M.N. di un tumore localizzato eccentricamente e l'enhancement del ganglio genicolato e del nervo facciale distale consente di differenziare il neurinoma del VII da quello dell'acustico nei pazienti che presentano una neoformazione nel C.U.I. estesa nell'A.P.C. e segni retrococleari<sup>(7, 19)</sup>.

La diagnostica per immagini ha portato ad un netto incremento della prevalenza dei piccoli tumori ed ha modificato in senso funzionale la strategia terapeutica.

Il trattamento chirurgico del neurinoma del facciale è finalizzato alla completa exeresi del tumore che spesso richiede la resezione di un segmento del nervo.

Il chirurgo deve essere preparato ad esplorare tutto il decorso del nervo facciale, dalla sua origine nell'angolo ponto-cerebellare fino alla porzione parotidea, e ad eseguire un innesto nervoso<sup>(23)</sup>.

La programmazione chirurgica di un neurinoma del facciale è più agevole quando il paziente presenta prima dell'intervento la paralisi facciale; viceversa, le problematiche chirurgiche sono differenti quando il paziente non presenta alcun disturbo funzionale del n. facciale. In tale evenienza nella peggiore delle ipotesi il paziente avrà una paralisi facciale permanente; nella ipotesi migliore il paziente avrà una paralisi completa per circa 4-18 mesi seguita da un recupero funzionale di grado variabile, spesso associato ad alcuni esiti indesiderati<sup>(21)</sup>.

La durata preoperatoria della paralisi del facciale è il fattore più importante per la funzionalità residua del nervo.

Senza volere ritornare sulle problematiche relative alle vie di approccio chirurgico del neurinoma del facciale, va sottolineato che di fronte al modesto impegno necessario per la decompressione

della 3<sup>a</sup> e della 2<sup>a</sup> porzione, si pone un impegno più rilevante nei riguardi della decompressione della 1<sup>a</sup> porzione. Sotto tale aspetto è opportuno tenere presente che le diverse vie di approccio alla 1<sup>a</sup> porzione del nervo presentano difficoltà rappresentate da rischio di danno labirintico, vestibolare, cocleare e delle strutture intracraniche.

Prendendo spunto dall'osservazione di un caso di neurinoma del facciale rimosso dopo 10 anni dalla diagnosi, Pulec considera la possibilità di ritardare il trattamento chirurgico nei pazienti con funzionalità del n. facciale conservata. La chirurgia "ritardata" nei soggetti con neurinoma del facciale senza paralisi nervosa non sembra giustificata, perché le maggiori dimensioni del tumore aumentano di conseguenza i rischi di danni all'udito<sup>(1)</sup>. Inoltre, si ritiene che i risultati funzionali migliori dopo anastomosi si ottengono quando non vi è paralisi facciale preoperatoria<sup>(10)</sup>.

Nei soggetti anziani con funzione facciale normale può essere preferita la sola decompressione del tumore anziché la exeresi e non la exeresi parziale del tumore come proposto da Lundgren<sup>(16)</sup> perché è quasi impossibile distinguere un nervo normale nell'ambito del tumore e la rimozione parziale può quindi esitare in paralisi<sup>(1)</sup>.

Nei soggetti in cui non si è avuta la paralisi del nervo facciale va sottolineata oggi la possibilità di asportare la neoplasia in modo funzionale grazie alle attuali possibilità di monitoraggio intra-operatorio del nervo.

Nella nostra opinione tutte le paralisi idiopatiche con inizio progressivo giustificano una attitudine chirurgica aggressiva basata su una attenta valutazione neuroradiologica, che, anche se negativa, non dovrebbe escludere l'esplorazione chirurgica del nervo facciale<sup>(14)</sup>. Tale atteggiamento può consentire di evidenziare piccoli neurinomi del nervo facciale nel canale di Falloppio, permettendo, per le loro limitate dimensioni, la riabilitazione ottimale del nervo<sup>(6)</sup>.

Il neurinoma del facciale, evenienza benigna ma grave per le possibili sequele, merita adeguata attenzione per l'importanza funzionale del nervo facciale nella vita di relazione e i negativi riflessi nel comportamento dei soggetti con paralisi facciale; bene si comprendono i numerosi tentativi ed il continuo impegno rivolti sia a nuove acquisizioni conoscitive, sia al miglioramento dei diversi procedimenti chirurgici finalizzati al ripristino della funzione nervosa.

La diagnosi precoce, l'exeresi chirurgica e l'anastomosi nervosa immediata offrono ai pazienti affetti da neurinoma del VII l'opportunità di evitare una paralisi facciale permanente.

## Bibliografia

- 1) Bailey C.N., Graham M.D. - *Intratemporal Facial Nerve Neuroma: a discussion of five cases*. The Journal of Laryngology and Otolaryngology, vol. 97, pp. 65-72, 1983.
- 2) Charachon R., Roux O., Dumas G. - *Tumeurs du nerf facial. A propos de trois observations*. Ann. Otolaryng. (Paris) 95, N.12, 777-784, 1978.
- 3) Chen J.M., Moll C., Fisch U. - *Value of M.R.I. and Intraoperative Frozen Section in Defining the Extent of Facial Neurinoma*. Eur. Arch. Otorhinolaryngol. (Suppl.): S368, 1994.
- 4) Conticello S., Nosengo G., Felisati G., Tombolini A., Ferlito S.: *The transmastoid, perilyabyrinthine approach for the exploration of the labyrinthine segment of the facial nerve*. Abstracts XV World Congr. O.R.L. Head and Neck Surgery. 337, Istanbul, giugno-luglio, 1993.
- 5) Conticello S., Ferlito S., Giardina A., Ronsivalle S.: *Paralisi periferica del VII n.c.: La valutazione topodiagnostica e prognostica ed il trattamento medico-chirurgico*. La Nuova Clinica Otorinolaringoiatrica Suppl. 2, XLVI, 143-171, 1994.
- 6) Darrouzet V., Bebear J.P., Voyer P., Siddiqui S.A., Papaxanthos M.: *Progressive Facial palsy and Neurinomas of the VIIth nerve*. Eur. Arch. Otorhinolaryngol. (Suppl): S 271-273, 1994.
- 7) Fagan P.A., Misra S.N., Doust B. - *Neurinoma facciale dell'angolo ponto-cerebellare e del canale uditivo interno*. Laryngoscope 103, 442-446, 1993.
- 8) Ferreira Bento R., Bogar P., Miniti A. - *Facial Nerve Neuroma*. Eur. Arch. Otorhinolaryngol. (Suppl): S 303-304, 1994.
- 9) Fisch U., Ruttner J. - *Pathology of intratemporal tumors involving the facial nerve*. In: Fisch U. (ed) Proceedings of the 3rd international symposium of the facial nerve surgery, Zurich. Assculapius, Birmingham/USA, pp. 448-456, 1977.
- 10) Fisch U., Lanser M.J.: *Facial nerve grating*. Otolaryngol. Clinics of North Am., 24, 3, 691-708, 1991.
- 11) Fuentes J. M., Uziel A.: *Neurinomes intrapetreaux du nerf facial et de ses brsnches. A propos de deux observations*. Neurochirurgie 29: 197-201, 1983.
- 12) Gulya A. J. - *Facial Nerve Neuromas: Diagnosis and Management of the Large Lesion*. Eur. Arch. Otorhinolaryngol. (Suppl): S 277-280, 1994.
- 13) Noue Y., Tabuchi T., Hakuba A., Fukuda T., Nemoto Y., Saiway S., Miyamoto T., Sato S., Ogata M., Nishimura S., Onoyama Y. - *Facial nerve neuromas: Ct findings*. J. Comput. Assist. Tomogr. 11: 942-947, 1987.
- 14) *Facial paralysis of neoplastic origin: diagnosis and management*. Laryngoscope 90, 1581-1595 1980.
- 15) Kline D.G., Hudson A.R., Bratton B.R.: *Experimental study of fascicular nerve repair with and without epineurial closure*. J. Neurosurgery, 54, 513-520, 1981.

- 16) Ludgren N.: Neurinoma n. facial s. Acta Otolaryngologica, 35, 535-537, 1947.
- 17) O'Donoghue G.M., Brackmann D.E., House J.W., Jackler R.K. - *Neuromas of the Facial Nerve*. The American Journal of Otology, vol.10, n.1, 1989.
- 18) Papel I.D.: *Rehabilitation of the paralyzed face*. Otolaryngologic Clinics of NorthAm., 24, 3, 727-738, 1991.
- 19) Parnes L.S., Lee D.H., Peerless S.J. - *Magnetic resonance imaging of facial nerve neuromas*. Laryngoscope 101: 31-35, 1991.
- 20) Pellet W., Cannoni M., Pech A. - *Otoneurosurgery*, 1990.
- 21) Pulec J.L. - *Facial nerve tumors*. Laryngoscope 88, 1160-1177, 1972.
- 22) Pulec J.L. - *Management of intratemporal tumors*. In: *Facial Nerve Surgery*. Ed. Fisch U., Birmingham AL. Kugler Amstlveen/Aesculapius, 423-469, 1977.
- 23) Pulec J.L.: *Facial nerve neuroma*. Ear Nose Throat 73/10, 1994.
- 24) Saito H., Baxter A. - *Undiagnosed intratemporal facial nerve neurilemmomas*. Arch. Otolaryngol. 95, 415- 429, 1972.
- 25) Sataloff R.T., Frattali M.A., Myers D.L.: *Intracranial facial neuromas: Total tumor removal with facial nerve preservation: a new surgical technique*. Ear Nose Throat J. 74/4, 1995.
- 26) Sterkers O., Viala P., Riviere F., Sterkers J.M.: *Neurinomes du nerf facial intra-temporal. Classification anatomo-clinique de 12 cas*. Ann. Oto. Laryngol. 103: 501-508, 1986.
- 27) Wong R., Mattox D. E.: *Experimental nerve regeneration*. A review Otolaryngologic Clinics of North Am., 24, 3, 739-750, 1991.

---

*Request reprints from*  
Prof. SALVATORE FERLITO  
Clinica Otorinolaringoiatrica  
Policlinico Universitario di Catania  
Via Del Fasano n. 14/d  
95123 - Catania  
(Italy)