



# NEURINOMI DEI NERVI MISTI



29121 *PIACENZA* - Via Emmanuelli, 42  
Tel. 0523/754362 - Fax 0523/453708

00149 *ROMA* - Via S. Pantaleo Campano, 4  
Tel. 06/65741786 - Fax 06/6530540

e-mail: [gruppo.otologico@gruppootologico.it](mailto:gruppo.otologico@gruppootologico.it)  
[www.gruppootologico.it](http://www.gruppootologico.it)

## ANATOMIA E FISIOLOGIA

I nervi cranici IX, X e XI (glossofaringeo, vago ed accessorio spinale) sono definiti nel loro insieme nervi misti, in quanto contengono al loro interno sia fibre nervose motorie sia altre deputate alla sensibilità. Questi nervi emergono dal tronco dell'encefalo nella sua parte inferiore e dopo un decorso all'interno del cranio fuoriescono da quest'ultimo attraverso il forame giugulare, insieme alla vena giugulare. Una volta usciti dal cranio i nervi decorrono nel collo fino a raggiungere i muscoli e gli organi cui sono destinati. Tra le loro funzioni sono da segnalare in particolare quelle di controllo dei movimenti della faringe, della laringe (IX e X) e della spalla (XI). Ne consegue che una lesione di tali nervi comporta dei problemi di deglutizione (disfagia) e della voce (disfonia) così come l'impossibilità ad alzare completamente la spalla.

## NEURINOMI

Come tutti gli altri nervi cranici i nervi misti possono rappresentare la sede d'origine di tumori benigni che nascono dalle loro guaine di rivestimento e che prendono il nome di neurinomi o schwannomi. Questi tumori possono svilupparsi lungo qualunque tratto dei nervi; di conseguenza possono essere localizzati nel collo, all'interno del cranio od avere un aspetto bilobato con una componente nel collo, una endocranica ed una più sottile all'interno del forame giugulare. I neurinomi dei nervi misti sono abbastanza rari, ma per la sede dove originano la loro rimozione chirurgica può determinare importanti deficit postoperatori, soprattutto se preoperatoriamente il paziente è esente da sintomi.

## SINTOMATOLOGIA

La sintomatologia dei neurinomi dei nervi misti è particolarmente variabile. Alcuni possono dare origine ad un lento e progressivo deficit di uno o più nervi. Tale deficit è difficilmente notato dal paziente nelle fasi iniziali, poiché si instaura lentamente e l'organismo contemporaneamente mette in atto un sistema di compenso. Questo compenso è normalmente determinato da un movimento di adattamento compiuto dalla metà controlaterale funzionante della laringe e del faringe. Altre volte tali tumori possono risultare completamente asintomatici. E' quanto si verifica spesso nelle localizzazioni al collo dove la crescita tumorale non comprime le strutture circostanti contro pareti rigide. In questi casi il paziente solitamente si accorge della presenza di una tumefazione nel collo soltanto quando questa ha raggiunto voluminose dimensioni.

I tumori con una componente endocranica possono inoltre determinare una sintomatologia da compressione dell'VIII nervo cranico (cocleo-vestibolare), e cioè acufeni, ipoacusia neurosensoriale e disturbi dell'equilibrio. Questi sintomi possono essere associati o no ai deficit dei nervi misti.

Infine i tumori che coinvolgono il forame giugulare quando raggiungono notevoli dimensioni possono provocare anche un deficit del XII nervo cranico (ipoglosso) che si manifesta con atrofia e disturbi di motilità della metà lingua del lato interessato.

## DIAGNOSI

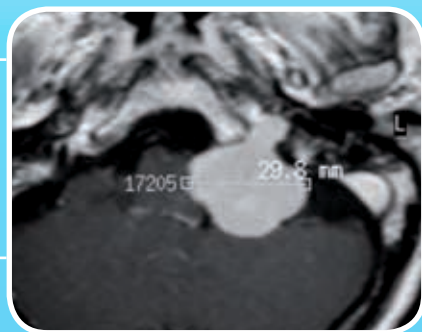
Un approfondito esame otoneurologico è in grado di evidenziare la presenza di un deficit dei nervi misti. Ugualmente l'esecuzione dei comuni tests audiologici permette di diagnosticare un'ipoacusia di tipo retrococleare (causata da un deficit del nervo cocleare).

In entrambe queste eventualità, così come in presenza di disturbi dell'equilibrio non ben classificabili, il paziente deve essere sottoposto ad una risonanza magnetica del cranio e del collo con m.d.c. (Fig. 1a, b, c, d).

Tale esame è infatti in grado di evidenziare con chiarezza la presenza della massa tumorale, la sua localizzazione ed estensione, così come i rapporti con le strutture circostanti.

In presenza di un coinvolgimento del forame giugulare e della base del cranio la valutazione radiologica è completata da una TAC ad alta risoluzione ai fini di valutare esattamente l'erosione ossea (Fig. 2). In previsione di un'exeresi chirurgica infine l'esecuzione di un'angio-risonanza permette una valutazione della pervietà della vena giugulare, spesso occlusa dalla compressione tumorale, e lo studio del ritorno venoso controlaterale. In casi particolari tale dato va confermato con l'esecuzione di un'angiografia.

*Fig. 1a: RMI in sezione assiale raffigurante la componente intradurale di un neurinoma dei nervi misti con invasione del forame giugulare.*



## NEURINOMI DEI NERVI MISTI

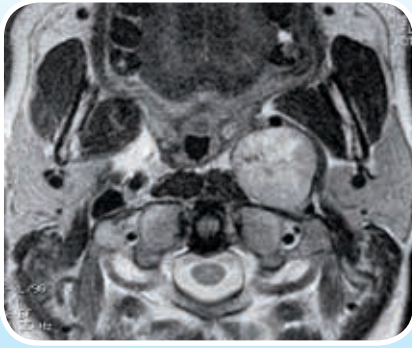


Fig. 1b: RMI in sezione assiale raffigurante la componente al collo di un neurinoma dei nervi misti.

Fig. 1c: RMI in sezione sagittale raffigurante un neurinoma dei nervi misti con estensione sia intradurale che extradurale al collo.

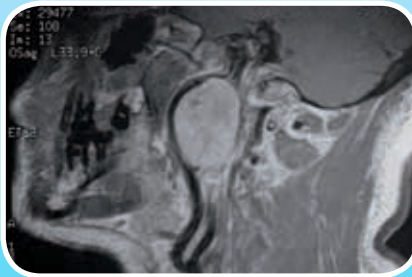
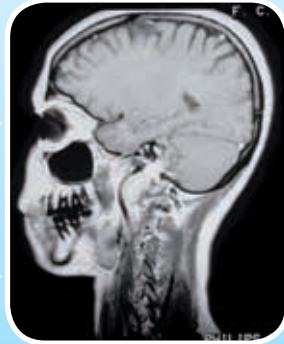
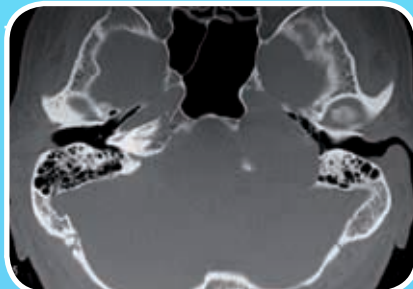


Fig. 1d: RMI in sezione coronale raffigurante un neurinoma dei nervi misti limitato al collo.

Fig. 2: TC alta risoluzione con finestra per osso che permette di apprezzare l'estensione all'apice della rocca di un neurinoma dei nervi misti. Si nota l'erosione regolare dell'osso caratteristica del tipo di lesione.



## STRATEGIA TERAPEUTICA

La terapia chirurgica rimane il trattamento elettivo dei neurinomi dei nervi misti e nella maggior parte dei casi è in grado di garantire un'exeresi completa. Tuttavia la corretta strategia terapeutica va valutata per ogni singolo caso in dipendenza da diversi fattori. Di particolare importanza sono l'età del paziente e la funzione preoperatoria dei nervi misti, in particolare del IX e del X. Questo perché in presenza di una funzione preoperatoriamente normale la possibilità di avere una paralisi postoperatoria è molto alta. A differenza di quella indotta dal tumore, la paralisi provocata dall'intervento è improvvisa e di conseguenza l'instaurarsi di un compenso da parte dell'organismo è molto più problematico. In particolare negli anziani questo compenso è ancora di più difficile sviluppo e ciò espone i pazienti al rischio di insorgenza di una polmonite da ingestione di alimenti ("ab ingestis"). Pertanto l'intervento chirurgico è da sconsigliare in pazienti anziani con funzionalità dei nervi misti conservata, in cui è consigliabile un'attesa sotto stretto controllo radiologico. Questo genere di tumore ha di regola un lento accrescimento, così che una valutazione seriale per mezzo di risonanze magnetiche eseguite ogni 6-12 mesi non espone il paziente a particolari rischi. Ciò permette di procrastinare l'intervento fino all'instaurarsi del deficit nervoso e del conseguente compenso spontaneo, o fino al determinarsi di compressioni sul tronco dell'encefalo tali da rendere comunque consigliabile una rimozione della massa tumorale. In questo caso specifico per diminuire il rischio di una paralisi postoperatoria si può prendere in considerazione l'ipotesi di un'exeresi parziale, lasciando in sede la parte tumorale più direttamente a contatto con i nervi misti.

Altro fattore che può controindicare l'intervento chirurgico è la presenza di una vena giugulare non occlusa dal tumore e dominante, cioè che rappresenta la maggiore via di scarico del sangue proveniente dal cervello. Nella maggior parte degli interventi è infatti previsto un sacrificio di tale vena ai fini di una rimozione totale della lesione. In presenza di una vena giugulare dominante la chiusura della vena stessa può dare origini ad importanti problemi di circolazione sanguigna a livello cerebrale.

Anche in tale situazione è preferibile una strategia di attesa, fino alla chiusura spontanea della vena accompagnata dal progressivo sviluppo di una circolazione di compenso, od in alternativa una rimozione parziale.

A nostro avviso la radioterapia stereotassica è di limitata utilità nel trattamento dei neurinomi dei nervi misti, e va riservata a casi che non possono essere sottoposti ad intervento chirurgico e dove il tumore dimostri un accrescimento nel tempo. Va ricordato però che anche questo trattamento non è esente da rischi a carico dei nervi cranici.

## INTERVENTI CHIRURGICI

L'intervento di rimozione di un neurinoma dei nervi misti deve essere accuratamente programmato in base alla localizzazione ed all'estensione delle lesioni.

- Tumori limitati al compartimento endocranico senza impegno del forame giugulare.

Non sono particolarmente frequenti e possono essere rimossi attraverso una classica via retrosigmoidea, analoga a quella utilizzata per i neurinomi dell'acustico con gli stessi rischi chirurgici (complicanze neurologiche, perdita dell'udito, deficit del facciale, liquorrea) in aggiunta a quelli di una lesione dei nervi misti.

- Tumori a sviluppo esclusivamente nel collo.

Si tratta sicuramente della localizzazione di più semplice aggressione chirurgica. Se sono limitati alla parte bassa del collo l'intervento si riduce ad un semplice accesso laterocervicale e gli unici rischi chirurgici sono relativi alla lesione dei nervi misti.

Se si spingono in alto verso la base del cranio (spazi parafaringei), l'intervento diventa più complesso ed ai rischi dell'intervento si aggiunge la possibilità di un deficit (solitamente temporaneo) del nervo facciale.

- Tumori con coinvolgimento del forame giugulare.

Si tratta sicuramente della localizzazione più complessa, in quanto la sua aggressione richiede un'esposizione di un'ampia area della base cranica. L'intervento di scelta è rappresentato dalla via petro-occipitale trans-sigmoidea (POTS) (Fig. 3a, 3b).

Si tratta di una combinazione di una via retrosigmoidea con un accesso retrolabirintico ed una minima estensione al collo. L'intervento prevede la chiusura della vena giugulare e di conseguenza necessita degli accertamenti sopra elencati riguardo lo scarico venoso cerebrale. L'esposizione offerta attraverso l'apertura della dura sia pre- che retrosigmoidea permette il controllo di qualsiasi estensione intra od extracranica senza alcuna necessità di mobilitare il nervo facciale e con buone possibilità di conservare l'udito (Fig. 4). I rischi chirurgici sono analoghi a quelli dei tumori limitati al compartimento endocranico.



Fig. 3a: schema raffigurante l'esposizione ossea che si ottiene con una POTS. La linea tratteggiata indica l'area della successiva apertura durale.

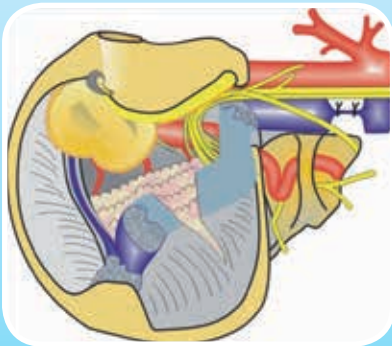
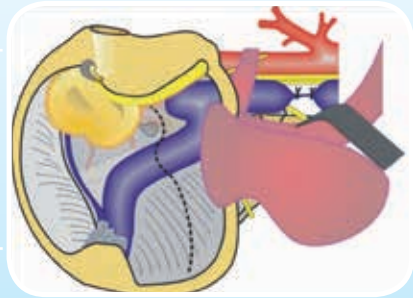
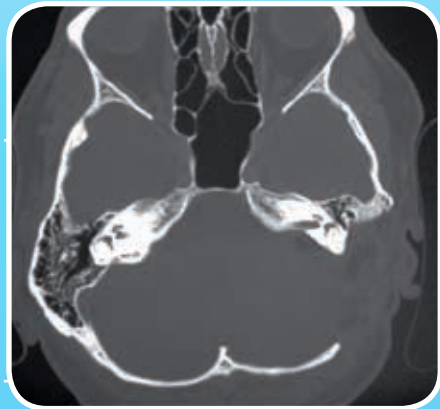


Fig. 3b: schema raffigurante l'esposizione intra-extradurale ottenibile con una POTS.

Fig. 4: TC alta risoluzione con finestra per osso che permette di apprezzare l'estensione della rimozione ossea e la conservazione delle strutture dell'orecchio.



## DEGENZA POSTOPERATORIA E SUCCESSIVA RIABILITAZIONE

La degenza postoperatoria, seppur leggermente più alta nei casi con estensione endocranica, è legata principalmente alla funzionalità postoperatoria dei nervi misti, in particolare del IX e del X. La disfagia ad essa collegata determina infatti i tempi in cui il paziente riesce nuovamente ad alimentarsi con una ragionevole tranquillità di non incorrere in una polmonite "ab ingestis". Ciò si ottiene generalmente in 5-6 giorni. E' comunque indicata l'esecuzione di una riabilitazione logopedica successivamente alla dimissione del paziente, in modo da migliorare ulteriormente il compenso faringo-laringeo. Nei casi rari in cui tale compenso non raggiunga comunque livelli soddisfacenti si può attuare una piccola correzione chirurgica in anestesia locale a livello della corda vocale interessata (tireoplastica).

Una riabilitazione fisioterapica è indicata anche nei casi di deficit dell'XI nervo cranico, allo scopo di evitare fastidiosi dolori alla spalla interessata.

## NEURINOMI DEI NERVI MISTI

*Nuova terapia intensiva*



*Gruppo infermieristico con il Prof. Sanna*



- **DOTT. MARIO SANNA**

Sassari - Via Amendola, 65  
tel. 079237766 - mario.sanna@gruppootologico.it

- **DOTT. ABDELKADER TAIBAH**

\_ Chiavari (GE) - c/o Villa Ravenna - Via Nino Bixio, 12 -  
tel. 0185324777  
\_ Parma - Strada Baganzola, 29 - 43100 - tel. 0521989297  
abdel.taibah@gruppootologico.it

- **DOTT. ALESSANDRA RUSSO**

Sulmona (AQ) - Viale Costanza, 1  
tel. 086452714 - alessandra.russo@gruppootologico.it

- **DOTT. FERNANDO MANCINI**

Torino - Corso Stati Uniti, 39 - tel. 0115089275 - info@orl.it

- **DOTT. ANTONIO CARUSO**

Palermo - Via Gabriele D'Annunzio, 29  
tel. 3495253048 - antonio.caruso@gruppootologico.it

- **DOTT. ENRICO PICCIRILLO**

Lamezia Terme (CZ) - Via I Maggio (2<sup>a</sup> traversa)  
tel. 096822066 (ore 8.30 - 11.00) - Cell. 3356533258  
enrico.piccirillo@gruppootologico.it

- **DOTT. LORENZO LAUDA**

Napoli - Via Vannella Gaetani, 22  
tel. 0812471185 - Fax 0812471343 - Cell. 3382492123  
lorenzo.lauda@gruppootologico.it

- **DOTT. ANNA LISA GIANNUZZI**

\_ Quercgrossa (SI) - Via del Chianti Classico, 17 - tel. 3333055371  
\_ Melendugno (LE) - Studi Medici RECA - Via San Foca, 13/15 - tel. 3333055371  
al.giannuzzi@gruppootologico.it