

GENERELT

Generelle oplysninger om acusticusneurinom



Dansk Acusticusneurinom Forening



www.acusticusneurinom.dk

Trykt og udgivet af

Dansk Acusticusneurinom Forening
Oktober 2013

Forord

Folderen er en oversættelse af Acoustic Neuroma, Basic Overview, udgivet af den amerikanske acusticusneurinom forening (ANA)

Tilladelse

Dansk Acusticusneurinom Forening har fået tilladelse til at oversætte og trykke folderen af Judy B. Vittuci, Chief Executive Officer, Acoustic Neuroma Association

Folderen er revideret i juli 2012

På den danske hjemmeside, www.acusticusneurinom.dk, ligger der en videnskabelig undersøgelse vedrørende høretab i forbindelse med strålebehandling

Der tages forbehold for fejl i oversættelsen

Layout

Bettina Sandfær-Andersen
www.sandfaer-andersen.dk

Vigtige oplysninger om acusticusneurinom

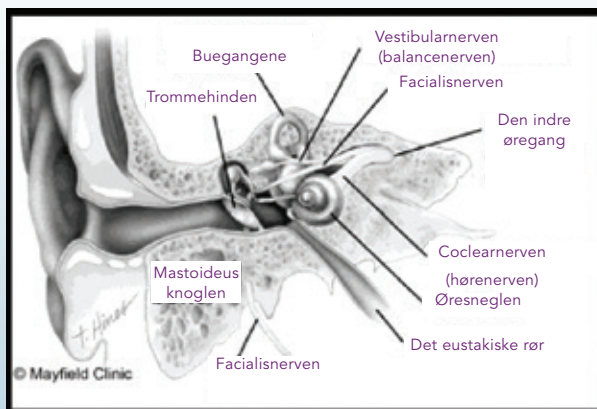
- Et acusticusneurinom, også kaldet vestibulært schwannom, er en sjælden, godartet tumor på balance- og hørenerven.
- Det vokser normalt langsomt, 1,5 mm om året, og udvider sig der, hvor det udgår fra.
- Det første symptom vil normalt være høretab på det øre, hvor tumoren sidder.
- Årsagen er ukendt, men der kan i enkelte tilfælde være en genetisk faktor.
- Hvis acusticusneurinomet vokser og bliver stort, vil det skubbe til hjerne-stammen, men det vil ikke vokse ind i hjernevævet.
- Hvis tumoren bliver ved med at vokse, kan den påvirke neurologiske funktioner og i værste fald blive livstruende.
- Behandlingsmulighederne er observation, operation eller strålebehandling.

Hvad er et acusticusneurinom?

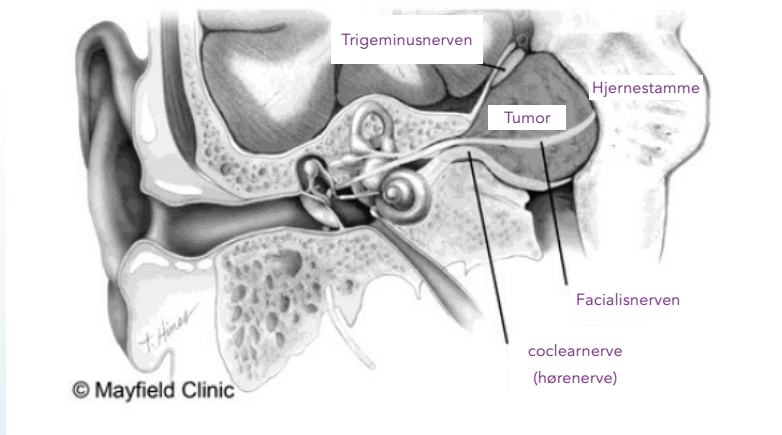
Et acusticusneurinom, også kaldet vestibulært schwannom, er en godartet tumor (ikke kræft), som vokser på den 8. kranienerve, som går fra hjernen til det indre øre. Denne nerve består af 2 dele, hvoraf den ene har med hørelsen at gøre, og den anden sender balanceinformationer til hjernen fra det indre øre. 8. hjernenerve ligger ved siden af 7. hjernenerve, også kaldet ansigtsnerven, når de passerer gennem en lille knoglekanal, kaldet den indre øregang. Denne kanal er ca. 2 cm lang, og det er normalt i dette område, acusticusneurinomet starter med at vokse ud fra skeden omkring 8. kranienerve. 7. kranienerve er ansvarlig for bevægelse i de muskler, der giver ansigtet mimik.

Normalt vokser acusticusneurinomet langsomt over flere år. Det kan blive større, men vokser på det sted, det udgår fra, og det kan, hvis det bliver meget stort, skubbe til normalt hjernevæv. Tumoren infiltrerer ikke i hjernen, men den skubber til hjernen, efterhånden som den bliver større. Den langsomt voksende tumor skyder frem fra den indre øregang til et område bag ved temporal-knoglen kaldet den cerebello-pontone vinkel. Tumoren antager nu pæreform, hvor den tynde ende ligger inde i knoglekanalen. Store

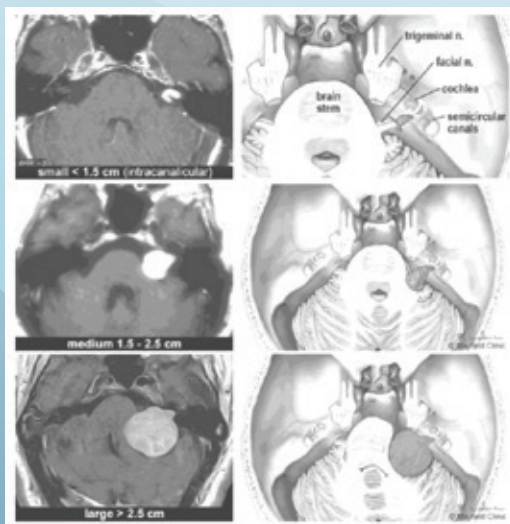
tumorer kan også trykke på en anden nerve, der ligger i det område, nemlig 5. kranienerve, trillingenerven, som forsyner ansigtet med følelser. Det kan blive livstruende, når tumoren bliver stå stor, at den giver et voldsomt tryk på lillehjernen eller hjernestammen. Man kalder tumoren lille, når den er mindre end 1½ cm, mellemstor, når den er mellem 1½ og 2½ cm, og stor, når den er over 2½ cm.



FIGUR 1. Viser ørets anatomi. Fra det ydre øre går lyden til trommehinden, som får de 3 små knogler hammeren, ambolten og stigsbøjlen til at vibrere. Den spiralformede øresnegl er fyldt med væske, som flytter sig ved vibrationer. Når væsken flytter sig, vil i tusindvis af små hårceller blive stimuleret, og de sender så signaler gennem hørenerven til hjernen. Sammen med øresneglen sidder de 3 buegange vinkelret på hinanden. De 3 buegange kan opfatte hovedets stilling og kropsholdning. Elektriske signaler fra buegangene ledes til hjernen gennem den øvre og nedre vestibularnerve, som har med balance at gøre. Høre- og balancenervene løber som et bundt gennem den lille knoglekanal. I selve kanalen ligger høre-balancenerven sammen med ansigtsnerven, som er ansvarlig for mimik og ansigtsbevægelse. (Trykt med tilladelse af Mayfield Clinic-www.mayfieldclinic.com)



FIGUR 2. Tumoren er vokset ud af den lille knoglekanal og har skubbet til høre-balancenerven, ansigtsnerve og trillingenerve i den cerebellopontine vinkel. Til sidst kan tumoren trykke på hjernestammen. (Trykt med tilladelse af Mayfield Clinic-www.mayfieldclinic.com)



FIGUR 3. Man klassificerer et acusticusneurinom efter størrelse. Billederne viser scanningsbilleder af henholdsvis en lille (som ligger i den indre ørekanal), en medium og en stor tumor. (Trykt med tilladelse af Mayfield Clinic- www.mayfieldclinic.com)

Er acusticusneurinom arveligt?

Selv om der er en arvelig tilstand ved navn Neurofibromatosis type 2 (NF2) som kan føre til acusticusneurinom, opstår 95% af alle tilfælde spontant uden fortilfælde i familien.

Hvor mange tilfælde er der?

De nyeste publikationer peger på, at der er et stigende antal acusticusneurinomer. Det skyldes den stigende brug af MR-scanning, hvor man finder det hos folk, der bliver scannet på grund af, at de har symptomer, men også finder det ved en tilfældighed. Undersøgelser offentliggjort i Danmark i 2004 viser, at det optræder hos 17,4 pr. million eller tæt ved 2 personer pr. 100.000. Det fleste acusticusneurinomer bliver diagnosticeret hos personer mellem 30 og 60 år.

Symptomer på acusticusneurinom

Det er en udfordring at stille diagnosen, da de første symptomer let overses. Der er dog næsten altid symptomer, der tyder på, at der kunne være et acusticusneurinom. Hos 90% vil det første symptom være nedsat hørelse på det ene øre, ofte ledsaget af en ringetone, tinnitus, i det pågældende øre. Normalt vil det kun være en let høreneredsættelse, som langsomt forværres, men nogen oplever også et pludseligt høretab. Man kan også have en fornemmelse af lukkethed i øret. De første symptomer tolkes ofte som aldersrelaterede eller symptomer, der opstår, fordi man har været udsat for støj tidligere i livet. Dette gør, at diagnosen først bliver stillet på et senere tidspunkt.

Da tumoren udgår fra balancedelen af 8. kranienerve, kan man under forløbet opleve usikkerhed og balanceproblemer, ja endog have følelsen af svimmelhed (at omgivelserne drejer rundt). Det, der er tilbage af balance-systemet, kan sommetider kompensere for tabet, så i nogle tilfælde vil man ikke opleve balanceproblemer. Større tumorer kan trykke på trillingenerven, hvorved man engang imellem eller konstant bliver følelsesløs eller får en prikkende, stikkende fornemmelse i ansigtet. Øget tryk i hjernen på grund af tumors størrelse kan give hovedpine, usikker gang og konfusion. Det kan blive en livstruende tilstand, som kræver hurtig behandling.

Selv om ansigtsnerven (den nerve, som bevæger ansigtet) bliver trykket af tumoren, er det sjældent, man mærker nedsat kraft eller lammelse i ansigtet. Der er dog tilfælde, hvor det sker.

Opsummering af typiske symptomer

1. Ensidigt høretab. – Det kan opstå pludseligt, men det kan også komme gradvist i løbet af måneder til år. Hos de fleste acusticusneurinompatienter, er tabet mest udtalt i de høje frekvenser. Ensidigt høretab er som regel det første symptom, som fører til, at den godartede hjernesvulst bliver opdaget.
2. Tinnitus (en ringe- eller brummetone i øret) – Ikke alle patienter med tinnitus har en hjernetumor, og ikke alle acusticusneurinompatienter har tinnitus. De fleste har dog tinnitus både før og efter behandling.
3. En følelse af lukkethed i øret. – Acusticusneurinompatienter klager sommetider over, at de har en følelse af, at der er sat en prop i øret, eller at det er fyldt ud.
4. Balanceproblemer, svimmelhed. – Acusticusneurinompatienter oplever ofte balanceproblemer før de får diagnosen. Det kan komme gradvist og kan gå helt upåagtet hen, da kroppen er god til at kompensere.
5. Hovedpine. – Efter at acusticusneurinompatienter har fået diagnosen, kommer de sommetider i tanker om, at de har haft hovedpine, som der ikke var nogen forklaring på.
6. Ansigtssmerter, følelsesløshed og lammelse. – Som regel har man opdaget acusticusneurinomet, før det forårsager symptomer i ansigtet. Hvis det er stort og påvirker facialisnerven, kan det give følelsesløshed og lammelse i ansigtet.

Hvordan diagnosticeres tumoren?

Fremskridt på det medicinske område har gjort det muligt at identificere tumorer, som er så små, at de udelukkende sidder i den indre øregang. En rutinehøreprøve kan afsløre nedsat hørelse og nedsat skelneevne (patienten kan høre lyde i øret, men kan ikke finde ud af, hvad der bliver sagt). Der skal laves et audiogram (høreprøve) for at vurdere hørelsen på begge ører. Et høretab i det ene øre bør give anledning til en MR-scanning.

MR-scanning (magnet-resonans) er den foretrukne undersøgelse ved diagnosticering af et acusticusneurinom. Man bruger ofte et kontraststof ved navn gadolinium for at få et bedre billede af tumoren. Hvis man har et acusticusneurinom, vil det tydeligt kunne ses. I dag har denne undersøgelse højeste prioritet, når man skal stille diagnosen. Den kan opdage tumorer på kun få millimeter i diameter.

I nogle tilfælde laver man også en hjernestammehøreprøve. Denne test fortæller, om de elektriske signaler har forbindelse fra det indre øre til hjemmestammen. Et acusticusneurinom kan, selv hvor hørelsen er næsten normal, forstyrre signalet gennem hørenerven fra det indre øre til hjernestammen på det sted, hvor tumoren vokser i den indre øregang. Det peger hen mod et acusticusneurinom, hvis testen er unormal. Man bør altid lave en MR-scanning, når hjernestammehøreprøven har været unormal.

Hvis der ikke er mulighed for at lave en MR-scanning, bør man, hvis man har mistanke om et acusticusneurinom, lave en CT-scanning (computer tomografi) med kontrast. CT-scanning kombineret med en høreprøve giver en næsten lige så sikker diagnose som MR-scanning.

Behandlingsmuligheder for acusticusneurinom

Der er 3 behandlingsmuligheder: 1) observation ("Vent og Se"), 2) mikrokirurgi med fjernelse af tumor og 3) strålekirurgi eller strålebehandling.

Hvilken behandling, man skal vælge, bør besluttes i samarbejde mellem læge og patient. Behandlingsformen vil afhænge af størrelsen af tumoren, placeringen af tumoren, patientens alder og fysiske tilstand. Der bør være en åben diskussion om symptomer som hovedpine, høretab, svimmelhed, følelsesløshed i ansigtet samt erfaring og behandlingsfilosofi hos den læge, der skal behandle patienten. Den amerikanske acusticusneurinom forening anbefaler, at man bliver behandlet af et team, der har stor erfaring med behandling af acusticusneurinom. (I Danmark har man samlet ekspertisen på Rigshospitalet).

1) Observation – "Vent og Se"

Det sker, at et acusticusneurinom bliver opdaget ved et tilfælde, i forbindelse med at patienten bliver undersøgt for noget helt andet. Det

kan også diagnosticeres, medens det er lille og kun giver få symptomer. Da tumoren er godartet og kun langsomt påvirker de omkringliggende nerver ved at trykke på dem, kan det være en god ide at holde den under observation. Hvis man opdager en lille tumor hos et gammelt menneske, vil man observere, med mindre der er alvorlige symptomer. Statistikken viser, at mange små tumorer hos ældre mennesker slet ikke vokser, hvorfor det er en god ide at observere. Hvis det ser ud til, at det ikke bliver nødvendigt at behandle inden for den forventede levetid, skal man undgå behandling og de komplikationer, der kan følge med behandling. Så scanner man regelmæssigt, og hvis tumoren ikke viser væsentlig vækst, fortsætter man med observation. Hvis tumoren vokser, kan det dog komme på tale at behandle.

Der er en anden gruppe patienter, hvor man vil vælge "Vent og Se". Hvis patienten har tumoren i det øre, som han/hun hører bedst med, eller i det eneste øre, som han/hun kan høre med, vil man vælge observation, især hvis der ikke er store chancer for at bevare hørelsen ved indgrebet. Hos denne gruppe patienter bruger man MR-scanning til at følge vækstmønstret. Man anbefaler behandling, hvis hørelsen er gået tabt, eller tumoren bliver livstruende. På den måde sørger man for, at patienten bevarer hørelsen så længe som muligt.

2. Mikrokirurgisk fjernelse

A. Delvis fjernelse af tumoren

Det er nødvendigt at lave en delvis fjernelse af tumoren, hvis der er fare for neurologiske udfald, hvis man fjerner yderligere. I disse tilfælde er det nødvendigt at observere den tilbageværende del af tumoren for at se, om den vokser (ca. 35%). Hvis den vokser, vil der sandsynligvis være behov for behandling. MR-scanninger er vigtige for at følge vækstraten.

Ældre patienter med store, livstruende tumorer kan vælge at få tumoren delvis fjernet. Man anbefaler også sommetider at nøjes med en delvis fjernelse af en stor tumor, hvis den sidder i det eneste øre, man kan høre med. Denne kirurgiske behandling vil reducere tumorens størrelse, så den ikke bliver livstruende i den forventede restlevetid. På den måde reduceres risikoen for at få en påvirkning af ansigtsnerven i forbindelse med operation. MR-scanning er nødvendig for at følge en mulig vækst af tumoren.

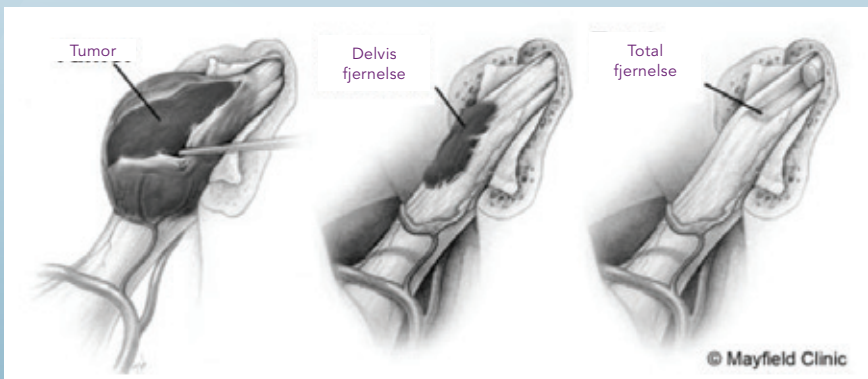
B. Næsten total fjernelse af tumoren

Dette indgreb benyttes på specialiserede centre i de tilfælde, hvor små områder af tumoren sidder fast på facialisnerven, og hvor der ville opstå facialisparesse, hvis man fjernede tumoren helt. Det stykke, der bliver ladet tilbage, udgør som regel mindre end 1% af hele tumoren, og der er ca. 3% chance for, at den giver sig til at vokse igen. Det er vigtigt at MR-scanne regelmæssigt for at følge en eventuel vækstrate.

C. Total fjernelse af tumoren

Mange tumorer kan helt fjernes ved operation. Mikrokirurgiske teknikker, instrumenter og operationsmikroskoper har nedsat risikoen meget i forbindelse med total fjernelse af tumoren. Hovedopgaven for den erfarne kirurg er bevarelse af facialisnerven, så man undgår en permanent lammelse af ansigtet. Bevarelse af hørelse er vigtig, hvis patienten har en brugbar hørelse.

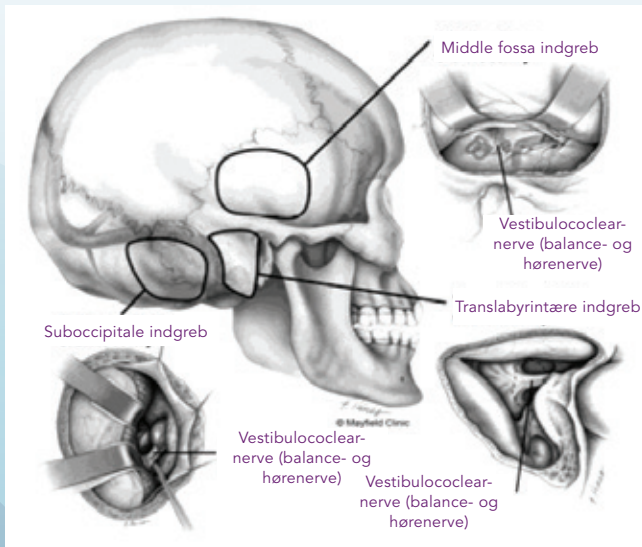
Det er en stor hjælp for kirurgen, at han med elektriske impulser kan kontrollere både hørenerven og ansigtsnerven under operationen.



FIGUR 4. Viser sammenligning mellem en delvis og en total fjernelse af tumor. Man gør alt for at undgå at beskadige tilstødende nerver og livsvigtige hjernestammefunktioner under operationen. En gang imellem er det bedre at efterlade små stykker af tumorkapslen på sårbare strukturer frem for at risikere at ødelægge dem. Hvis det på længere sigt viser sig, at tumorresten vokser, er der brug for yderligere behandling. (Trykt med tilladelse af Mayfield Clinic – www.mayfieldclinic.com)

D. Kirurgiske metoder

Der er i hovedtrækkene 3 forskellige måder at fjerne tumoren på ved operation: det translabyrinthære indgreb, det retrosigmoide/ suboccipitale indgreb, eller fossa media indgrebet. Hvilken metode, der anvendes, afhænger af mange faktorer såsom tumorens størrelse, placering, kirurgens erfaring og dygtighed, og om det er vigtigt at bevare hørelsen. Kirurgen og patienten bør diskutere valget af behandlingsmetode grundigt. Hver af de 3 kirurgiske behandlingsmetoder har fordele og ulemper, men der er opnået gode resultater med alle 3 teknikker.



FIGUR 5. De 3 forskellige kirurgiske indgreb: det retrosigmoid/suboccipitale indgreb, det translabyrinthære og fossa media. (Trykt med tilladelse fra Mayfield Clinic – www.mayfieldclinic.com)

Det translabyrinthære indgreb: Det translabyrinthære indgreb foretrækkes af kirurgerne, hvis patienten ikke har en brugbar hørelse, eller hvis forsøg på at bevare hørelsen ikke vil være muligt. Snittet vil ligge bag øret. Det indebærer, at man fjerner mastoideus (knoglen bag øret) og noget knoglevæv i det indre øre, hvorved der bliver fri adgang til den indre knoglekanal og tumor. Ved dette indgreb bliver det nemmere at identificere facialisnerven, før tumor fjernes helt eller delvist. Tumorer i alle størrelser kan fjernes på

denne måde. Man laver typisk derudover også et lille snit i maven for at få en fedtklump, som bliver brugt under operationen til at forhindre lækage af cerebrospinalvæske, efter tumoren er fjernet. Ved dette indgreb er der den største chance for at undgå postoperativ hovedpine.

Det retrosigmoidale/suboccipitale indgreb: Snittet ligger her et lidt andet sted. Ved indgrebet laves en åbning i kraniet bag mastoideusknoglen, nær baghovedet på den side, hvor tumoren sidder. Kirurgen fritlægger tumoren fra bagsiden, hvorved han får et godt overblik over tumorens placering i forhold til hjernestammen. Hvis man fjerner store tumorer på den måde, kan man fritlægge ansigtsnerven ved en tidlig åbning af den indre øregang. Tumorer af alle størrelser kan fjernes på den måde. Et af hovedformålene med dette indgreb er muligheden for at bevare hørelsen. Ulempen ved de små tumorer ligger i, at der er en risiko for langvarig, postoperativ hovedpine.

Fossa media indgrebet: Snittet ligger lidt anderledes, og indgrebet bruges hovedsageligt til at lave hørebevarende kirurgi på patienter med små tumorer, hovedsageligt dem, der udelukkende ligger i den indre øregang. Man fjerner et lille knogle-vindue oven over øregangen for at få adgang til tumoren oven over den indre øregang og bag det indre øre samtidig med, at man bevarer strukturerne i det indre øre.

3. Strålebehandling

En anden mulighed er strålebehandling. Stereotaktisk strålebehandling kan gives som 1-gangs strålebehandling eller som flergangs fraktioneret, stereotaktisk strålebehandling. Begge metoder udføres ambulant uden bedøvelse eller indlæggelse. Formålet med behandlingen er at standse tumorens vækst ved at gøre den nekrotisk (død).

Ved 1-gangs doser bliver hundredvis af små røntgenstråler sendt mod tumoren. Det indebærer en høj stråledosis på tumoren og en meget lille stråling på det omkringliggende hjernevæv. Mange patienter er behandlet på den måde med stort held. Nedsat kraft i ansigtsmuskulaturen eller følelseløshed forekommer kun i en lille procentdel af tilfældene og er normalt forbigående, når behandlingen udføres af en erfaren strålelæge. Hørelsen

kan bevares i nogle tilfælde og med lidt større held ved fraktioneret stereotaktisk stråleterapi.

Ved multidosisbehandlingen får man en lille dosis stråler over en længere periode, hvilket indebærer, at patienten dagligt skal behandles, i alt fra 3 til 30 gange. Sædvanligvis foregår det over adskillige uger. Hver behandling tager ca. 5 minutter, og patienten kan frit fortsætte med de daglige aktiviteter før og efter hver strålebehandling. Foreløbige undersøgelser viser, at det måske kan give en bedre hørebevarelse, end hvis man får strålebehandling som enkelt dosis.

Behandlingsteamet kan bestå af en neurokirurg, og/eller en "neurotolog" (læge med speciale i øre og kraniebundskirurgi), en strålelæge og en fysiker. Opfølgning på de forskellige typer strålebehandling indebærer en høreprøve og en MR-scanning efter 6 måneder, et år, og derefter årligt i adskillige år, og til sidst hver 2. eller 3. år i al fremtid for at være sikker på, at tumoren ikke starter med at vokse igen.

Det er vigtigt, at patienten forstår, at alle slags strålebehandling kan føre til "tumorkontrol", hvorved tumorcellerne dør, og der opstår nekrose. Tumorkontrol betyder, at tumorvæksten kan blive forsinket eller helt stoppe, og i enkelte tilfælde bliver tumoren mindre. Det sker næsten aldrig, at tumoren helt forsvinder ved strålebehandling. Med andre ord vil strålebehandling ikke fjerne tumoren, som det sker ved kirurgisk behandling. Endvidere skal strålepatienter følges op med livslange kontrolscanninger. Tumorer under 2½-3 cm, som ikke påvirker hjernestammen særligt, er dem, der er bedst at strålebehandle. Bivirkninger kan opstå, hvis hjernestammen er bestrålet, og ved store tumorer skal strålebehandling undgås. Det er vigtigt som patient at vide, at der er nogle meget sjældne tilfælde, hvor tumorer er blevet ondartet efter bestråling.

I nogle tilfælde dør tumor ikke, men fortsætter med at vokse. I sådanne tilfælde er det nødvendigt med anden behandling – enten mikrokirurgi eller ny strålebehandling. Skal man behandles igen, er det vigtigt, det er af erfarne læger.

Der er flere forskellige typer strålebehandlingsapparat, der egner sig til behandling af acusticusneurinom. Det kunne være: Gamma Kniv®, linear accelerator (Linac) eller Cyber Knife®, Novalis® og Trilogi®. Formålet er at

behandle tumoren med en højdosis stråler uden at beskadige omkringliggende væv eller nerver. Der findes flest oplysninger om langtidsvirkning ved behandling med Gamma Kniv, da det var en af de tidligste teknikker til behandling af acusticusneurinom i større målestok.

Gamma Kniven bruger 195-201 Cobolt-60 stråler, som er "collimated" til at skære i siden af tumoren ved en éngangsbehandling. På den måde har den enkelte stråle kun lidt effekt, men der, hvor de alle skærer i tumoren, er der en stor effekt på tumoren. Resultater, der ligner disse meget, kan opnås ved at bruge en linear accelerator (LINAC) som strålekilde, ligesom det kan opnås med Novalis eller CyberKnife, der behandler med doser i flere omgange.

Der begynder at dukke undersøgelsesresultater op med de andre behandlingsmuligheder. Alle teknikker bruger computere til at lave 3-dimensionelle modeller af tumoren og de omkringliggende nervestrukturer. Strålefysikeren laver derefter et kort over den dosis, som vil blive givet til tumoren og til det normale væv. Kirurger, stråleterapeuter og fysikere moderer derefter doseringen, så den giver maksimal effekt på tumoren og minimerer stråleskaden på det normale væv. Hovedet fikseres med en metalramme, som bliver sat fast på hovedet (Gamma Kniv) eller der sættes en ansigtsskjold på hovedet (CyberKnife, linear accelerator, fraktioneret strålebehandling). Behandlingen varer mellem 30 og 60 minutter. Ligesom det gør sig gældende for kirurgi, betyder den erfaring, som behandlerteamet har, noget for resultatet af behandlingen.

Der er lavet mange undersøgelser over korttids (<5 år) og langtids (>10 år) tumorkontrol med strålebehandling. Desværre gælder det her, ligesom ved undersøgelser af mikrokirurgi, at de fleste har opfølgning, der peger i forskellige retninger, så det er svært at drage faste konklusioner.

Årsagen til acusticusneurinom

Der er mere og mere der tyder på, at sporadiske defekter i de gener, der undertrykker tumor, kan være årsagen hos nogle. Andre undersøgelser peger på, at årsagen skal findes i, at man har været udsat for konstant kraftig støj i længere tid. En undersøgelse har vist, at der er en sammenhæng mellem acusticusneurinom og det, at man tidligere har fået stråler mod hals

og hoved, hvis man samtidig har haft en parathyroideaadenom (en tumor i nærheden af skjoldbruskkirtlen, som kontrollerer omsætningen af calcium). Der er endvidere mistanke til håndholdte mobiltelefoner. Fremtiden må vise, om der er en sammenhæng mellem radiobølger og acusticusneurinom. Indtil videre er der ikke videnskabeligt belæg for at mobiltelefoner, kost eller andet i omgivelserne kan være årsag til tumoren. ANA (den amerikanske acusticusneurinom forening) anbefaler, at folk, der bruger deres mobiltelefon meget, anvender håndfri funktion, så man undgår at få telefonen op til hovedet.

Neurofibromatosis (NF2)

NF2 er en genetisk fejl, som opstår ved mellem 1-30.000 og 1-50.000 fødsler. Det særlige ved denne defekt er dobbeltsidig acusticusneurinom. Det skaber det store problem, at der er risiko for at patienten bliver totalt døv, hvis knuder får lov til at vokse uden behandling. For at undgå risikoen for total døvhed, kræves en kompleks beslutning. De fleste centre i Amerika anbefaler, at man behandler for de helt små tumorer for at bevare hørelsen så god som mulig. Hvis det lykkes, kan man også behandle tumoren på den anden side. Hvis hørelsen ikke bevares ved operation på det ene øre, vil man normalt bare observere tumoren i det andet øre, som er det eneste hørende. Man vil dog behandle, hvis tumoren bliver ved med at vokse, hvis den bliver livstruende, eller hvis hørelsen alligevel forsvinder over tid. Den strategi vil give den største mulighed for at bevare hørelsen så længe som muligt.

Der er nu flere muligheder for at prøve at "rehabiliterer" døvhed hos NF2-patienter. Man kan lave et høreimplantat i hjernestammen, som kan hjælpe patienten med at få nogen lydopfattelse. Man kan også prøve med coclear implantat, hvis hørenerven er intakt, efter tumoren er fjernet ved operation. Strålebehandling kan være en mulighed, selvom stereotaktisk strålebehandling ikke har den samme effekt på NF2-patienter som den har på patienter med ensidig tumor. Der er nogle centre, der anvender stråleterapi til NF2-patienter med et blandet resultat. Faren for, at tumor bliver ondartet efter strålebehandling, er større i den gruppe. De seneste undersøgelser har vist, at disse patienter på grund af celletypen har flere tumorer, som er

resistente over for strålebehandling. Disse tilfælde bør behandles på centre med stor erfaring i kraniebundskirurgi.

Efter behandlingen

Kirurgisk fjernelse af et acusticusneurinom er et komplekst og højt specialiseret indgreb. Generelt er det sådan, at jo mindre tumoren er, når den bliver fjernet, jo færre komplikationer er der. Hospitalsopholdet efter mikrokirurgien bliver kortere og kortere, ca. 3-5 dage i gennemsnit, med maksimalt 4-6-12 uger til rekreation bagefter. Det kan dog være nødvendigt med længere hospitalsindlæggelser ved store tumorer. Patienterne tilbringer mindst 1 nat efter indgrebet på en intensiv afdeling for at blive tæt overvåget med hensyn til den neurologiske status. Tiden efter operationen kan være fyldt med dage eller uger med nye følelser. Man har normalt hovedpine og er træt. Nogle patienter bliver deprimerede efter større kirurgiske indgreb, og det anses for at være en normal del af helingsprocessen. Nogle patienter har brug for at være indlagt eller komme til ambulant træning på grund af balanceproblemer. Der kan støde andre komplikationer (er diskuteret med patienten før behandlingen) til, som kan forlænge hospitalsopholdet.

Selv efter at tumor er blevet fjernet, er der en lille risiko for, at tumoren kan vende tilbage. Derfor bør der være en MR-scanningskontrol i 1-5 år efter fjernelsen.

Der er nogle få bivirkninger som følge af de forskellige typer strålebehandling. Hvis man får høretab, kommer det som regel uger til måneder efter behandlingen og kan fortsætte med at blive større. Når man får strålebehandling, holder tumorcellerne ikke op med at vokse med det samme. Nogle tumorceller dør inden for uger, medens andre gør det mere gradvist over 6-18 måneder efter behandlingen. Selv om behandlingen normalt fører til, at tumorvæksten standser, og at nogle tumorer vil skrumpne, forsvinder tumoren ikke. Det er vigtigt at lave opfølgingsundersøgelser, fordi nogle tumorer vil fortsætte med at gro efter behandlingen eller senere i forløbet. Man kan ikke på forhånd sige, hvilke tumorer der vil fortsætte med at vokse efter en strålebehandling. Derfor skal man MR-scannes resten af livet.

Det er vigtigt at man efter behandling holder sig aktiv, da det er den bedste måde at bekæmpe svimmelhed på. Det vil ofte gå hurtigere med at komme sig, hvis man får hjælp af en fysioterapeut.

Problemer, der fortsætter efter behandling

Et mindretal af patienter oplever kort- eller langtidsproblemer efter behandlingen. Det drejer sig om høretab, svimmelhed, nedsat funktion i ansigtsmuskulaturen og hovedpine. Dit behandlingsteam skal sørge for, at der bliver taget hånd om disse problemer og sørge for, at der bliver etableret behandling. Hvis der er læk i cerebrospinalvæsken, klar væske fra næsen, eller hovedpine og samtidig feber, skal der behandles med det samme. Udover høretab er det mest almindelige problem ekstraordinær tørhed i øjet, balanceproblemer, svimmelhed, tinnitus, lammelse af ansigtsmusklerne og hovedpine. Der findes særlige pjecer fra ANA, som omhandler disse emner. Efter operationen er der nogle få, der har problemer med lækage af cerebrospinalvæske på det sted, hvor snittet er lavet, eller gennem næsen. Oplever man dette, skal man straks orientere kirurgen.

Patienter med store tumorer har som regel et stort høretab og er i en situation, hvor det er urealistisk eller umuligt at bevare hørelsen. Den bedste mulighed for at bevare hørelsen, hvad enten det drejer sig om kirurgi eller strålebehandling, er når tumoren er lille.

Patienter, der har en delvis bevaret hørelse, kan måske have hjælp af et høreapparat. Hvis der er en total ensidig døvhed, kan det være, at patienten har lyst til at prøve en af de mange hørehjælpemidler, der er til rådighed. Nogle anvender et Cross høreapparat (contralateral routing af lyd), hvor et høreapparat af form som en mikrofon, som bæres i det øre, hvor man ikke kan høre, sender lyden til det hørende øre, hvorved man får en vis hørelse fra den døde side. Lyden kan også føres fra den døde side til den hørende side ved hjælp af benledning, hvor der bliver implanteret et benledningsapparat. Disse hjælpemidler er blevet meget populære til behandling af ensidigt høretab på grund af acusticusneurinom på grund af den gode lyd kvalitet, samt på grund af, at der kun er brug for et apparat, som ikke sidder i øret, men bag øret.

Tinnitus eller støj i ørerne er almindelig hos acusticusneurinopatier, og hørebevarelse fjerner ikke nødvendigvis støjen. Ligeledes fortsætter tinnitus også, selv om man fjerner hørenerven.

Op til 2 år efter behandling med stråleterapi kan man se hævelse som følge af behandlingen, og symptomerne kan forværres. Det varer sædvanligvis kun kort tid, og tilstanden forbedres over tid. En gang imellem oplever patienter følelsesløshed i ansigtet, lammelse i ansigtsmusklerne og døvhed på den side, hvor de er behandlet. Disse ting optræder typisk 6-18 måneder efter behandling.

NB: i vores fortsatte forsøg på bedre at forstå, hvad et acusticusneurinom er, laver ANA en gang imellem patientstatistikker. Vores 2007-2008 statistik kan ses på www.ANAUSA.org. Det giver informationer om symptomer, diagnose, behandling og efterbehandling af patienter med acusticusneurinom.

Opsummering – Sammenligning af behandlingsmuligheder

De tilfælde, hvor mikrokirurgi er at foretrække frem for strålebehandling

1. Operation fjerner tumoren hos dem, som ønsker den "ud af kroppen".
2. Nogle patienter har en frygt for den meget sjældne langtidseffekt (mange år efter behandling) af strålebehandling i form af, at tumor bliver ondartet.
3. Tumors størrelse eller beliggenhed kan gøre, at man ikke kan anbefale strålebehandling, da der kan komme en hævelse efter behandling. Man kan ikke anbefale at strålebehandle tumorer, der er større end 2½ til 3 cm.
4. Man vil normalt også anbefale operation til yngre mennesker.
5. Det bedste valg kan være delvis fjernelse af tumoren efterfulgt af strålebehandling.
6. Nogle læger kan ikke anbefale strålebehandling af store tumorer, hvis patienten tidligere har fået strålebehandling i det samme område.

Mikrokirurgiske muligheder – 3 behandlingsmetoder – pro og kontra

Det translabyrinthære

Pro:

- Den ældste behandlingsmetode – længst erfaring.
- En mulighed, når der ikke længere er en brugbar hørelse.
- Ved dette indgreb er det nemt at identificere facialisnerven, så den ikke beskadiges.
- Tumorer i alle størrelser kan fjernes ved dette indgreb.

Kontra:

- Man vil miste al hørelse på den opererede side.

Retrosigmoidale/suboccipitale indgreb

Pro:

- Det er muligt at bevare hørelsen – 50% chance for det, hvis tumor er lille til mellemstor.
- Ved indgrebet får man et godt overblik over, hvordan tumor sidder i forhold til hjernestammen.
- Det er muligt at skåne ansigtsnerven.
- Tumorer i alle størrelser kan fjernes ved dette indgreb.

Kontra:

- Hvis tumor er stor, er der en mindre chance for at redde hørelsen.
- Hovedpine optræder hyppigere som en bivirkning.

Middle Fossa

Pro:

- Det er muligt at bevare hørelsen ved små tumorer, som sidder det rigtige sted, typisk udelukkende i den indre øregang.

Kontra:

- Bliver oftest brugt ved små tumorer, som sidder i den indre øregang.

Typiske fordele ved strålebehandling frem for mikrokirurgi

1. Det er et godt valg for patienter i midten af 50'erne eller ældre, som har problemer med helbredet.
2. Strålebehandling udføres typisk som ambulat behandling, men der er patienter, som tilbringer natten på hospitalet. Selve strålebehandlingen tager forholdsvis kort tid. Nogle behandlinger gives på 1 gang, hvorimod andre gives i mange omgange.
3. Det er normalt unødvendigt at melde sig syg. Nogle patienter bliver behandlet på vej til eller fra arbejde, hvis de skal have mange behandlinger.
4. Der er normalt ikke nogen rekonvalescenstid i forbindelse med behandlingen.
5. Der er normalt ingen komplikationer med det samme. På et senere tidspunkt kan der komme komplikationer, da det tager tid, inden virkningen af strålebehandlingen viser sig.
6. Tumoren kan svulme op i op til 18 måneder til 2 år. Symptomerne kan blive værre på det tidspunkt og kan være akutte bivirkninger til strålebehandlingen. Nogle af dem står på i kort tid, medens andre kan vare længere eller blive langvarige.

Muligheder med hensyn til strålebehandling

Gamma Knife

- Man har anvendt den form for strålebehandling helt tilbage i slutningen af 1980'erne og begyndelsen af 1990'erne

- Man bruger en ansigtsramme, som med nåle gøres fast til kraniet
- Man bliver lokalbedøvet
- Stereotaktisk strålebehandling
- Gives altid som engangsbehandling.

Linear Acceleration (LINAC)

- Bruges til acusticusneurinopatier i forbindelse med fraktioneret stereotaktisk strålebehandling (behandlinger, der foregår i mange omgange).
- CYBER-KNIFE er en velkendt variation af LINAC maskinen, og den bruger en robotarm under vejledning af røntgenbilleder.

Typiske fordele ved "Vent og Se" i forhold til mikrokirurgi og strålebehandling

1. Det er et godt valg, hvor der er tale om ældre patienter med små tumorer. Det er ikke sikkert, at acusticusneurinomet vokser, så der bliver brug for behandling.
2. Der er mulighed for at beholde hørelsen i længere tid i de tilfælde, hvor tumor sidder i det eneste øre, man kan høre med.
3. Al medicinsk behandling, operation og strålebehandling indebærer en risiko. Da et acusticusneurinom er godartet og vokser langsomt, vil mange læger foreslå, at man laver en MR-scanning igen inden for 6 måneder efter første scanning for at se, om den vokser og hvor hurtigt. Hvis tumor ikke vokser, er der en mulighed for, at man slet ikke behøver blive behandlet.
4. Det kan være, at der i mellemtiden er kommet bedre behandlingsmetoder end operation og strålebehandling.

Hvornår skal man opereres eller have strålebehandling?

- Hvis tumor vokser.
- Hvis tumor vokser og bliver 2 cm eller større, skal man overveje behandling.
- Hvis symptomerne forværres, kan det være et tegn på, at tumor vokser. Det kan være symptomer som øget høretab, tinnitus, større balanceproblemer eller føleforstyrrelser i ansigtet.

Et beslutningstræ til acusticusneurinopatier **- En guide til patienter vedrørende opdagelse af symptomer, diagnose og behandling**

Man begynder at mærke symptomer – høretab på det ene øre, tinnitus, en fornemmelse af, at øret er stoppet til, problemer med balancen, svimmelhed.



Gå til læge (gerne en neurolog), hvis det er muligt.



Få lavet en høreprøve (audiogram) og MR-scanning med kontrast for at få stillet en diagnose.



Diagnosen acusticusneurinom

Patienten bør:

1. Lære så meget som muligt om acusticusneurinom ANAUSA.org (i Danmark er der Dansk Acusticusneurinom Forening).
2. Her er der tale om amerikanske forhold, hvor man foreslår, man får tilsendt en gratis pakke med information om foreningen. I Danmark kan man henvende sig til Dansk Acusticusneurinom Forening.
3. Kontakte andre med sygdommen.
4. Se på de forskellige behandlingsmuligheder, som tager hensyn til størrelsen af tumoren, hvor den sidder, din alder, dine symptomer, din hørestatus og dit generelle helbred.
5. Når du er MR-scannet, kan du få en kopi af scanningen, som du kan vise til andre behandlere, hvis du ønsker en second opinion.
6. Konsulter mindst 2-4 læger heriblandt en neurokirurg, en "neurologist" og en strålelæge.
7. Vælg en læge med god erfaring i at behandle acusticusneurinomer, også selv om du skal rejse efter behandling. (I Danmark har

Rigshospitalet som det eneste hospital ekspertisen til at behandle acusticusneurinomer).

8. Tjek din sygeforsikring. (I Danmark bliver behandlingen betalt).

Patienten skal samarbejde med behandlere for at finde ud af, hvad der er det bedste valg

Vent og se

Mikrokirurgi

Strålebehandling

Ordliste og udtryk

Acousticusneurinom: godartet svulst på 8. kranienerve.

Akustisk: har med hørelsen at gøre.

Audiogram: et hørediagram, som laves i forbindelse med en høreprøve.

Benign: ikke ondartet, ikke cancer. Infiltrerer ikke i omkringliggende væv og spreder sig ikke til andre dele af kroppen.

Bilateral: vedrører begge sider af kroppen.

Cerebellopontine vinkel: det område, der grænser op til tindingebenet, hjernestammen og lillehjernen. Igennem det område passerer kranienervene 6,7,8,9, 10 og 11.

Cerebellum: lillehjernen, som ligger bag hjernestammen, og som går fra hjernestammen ud mod mastoideus-knoglen. Den udgør 11% af hjernens vægt og er ansvarlig for muskelkoordinationen.

Cranial nerves (kranienerver): kranienervene kontrollerer følesansen og muskelfunktionen omkring øjnene, i ansigtet og halsen. Der er 2 sæt nerver, med hver 12 nerver, og hvert sæt forsyner den ene halvdel af kroppen.

Cross høreapparat: kontralateral routing af lyden. Et Cross høreapparat kan anvendes ved 1-sidigt høretab. Det modtager lyde på den døve side, forstærker dem og sender dem til det raske øre.

CSF (cerebrospinalvæske): en vandagtig væske, der hele tiden dannes og absorberes. Den løber i ventriklerne (hulrum i hjernen) og rundt om hjernen og rygmarven.

CT-scanning (computer tomografi): en speciel røntgentest, som kan lave et tværsnitbillede af hvilken som helst del af kroppen. Dette røntgenbillede kan skelne mellem væv, væske, fedt og knogle, og efter at der er givet kontrast, vil det kunne afsløre et acousticusneurinom, med mindre det er meget lille.

Cyberknife: et robot strålebehandlingssystem, som udsender mange radiostråler. Den bliver brugt til at behandle godartede og ondartede tumorer og andre medicinske tilstande over alt i kroppen. Det består af en linear accelerator og en robotarm, og behandlingen gives over flere gange.

Fossa posterior: hulningen i den bagerste del af kraniet som indeholder lillehjernen, hjernestammen og kranienervene 5-12.

FSR (fraktioneret stereotaktisk strålebehandling): fraktioneret stereotaktisk strålebehandling omhandler forskellige fokuserede strålebehandlinger, hvor det er nødvendigt at strålebehandle i flere omgange. Afhængig af udstyret, er der mulighed for at bruge mange forskellige doserings-skemaer.

Gadolinium: et kontraststof, som gives ved MR-scanning. Det sætter sig i tumoren, og gør den mere synlig.

Gamma Knife: en Gamma kniv er en strålekanon, som indeholder 195- 201 separate radioaktive kobolt kilder. Gammastrålerne har sit fokus i tumor. Den gives som en engangsbehandling.

Hjernestamme: forbinder hjernen med rygmarven, 7.6 cm lang. Pons er den midterste del af hjernestammen og kan blive trykket af et acusticusneurinom.

Linac: en linear accelerator er en strålekanon, som producerer elektronisk strålebehandling. Disse stråler kaldes røntgenstråler. Linac bruges også ofte til strålebehandling af tumorer andre steder i kroppen.

Magnetic Resonance Imaging (MR-scanning): er et kropsscanningssystem, hvor en stor magnet omgiver patienten. Et magnetisk felt skaber små harmløse bevægelser i atomerne i det område af kroppen, som bliver undersøgt. En lavenergi radiobølge går derefter igennem det samme område, og de små forandringer, som det bibringer til atomerne i det magnetiske felt, giver signaler, som udsendes, opsamles og behandles med moderne computer teknologi. Alle billeder af væv ses med klare detaljer. Det er muligt som patient at få en kopi af en MR-scanning.

Middle Fossa: (fossa media) kirurgisk indgreb, hvor man går ind over øret for at fjerne et acusticusneurinom. Bruges hovedsageligt som hørebevarende operationsteknik.

Neurofibromatosis: en arvelig tilstand, der er karakteriseret ved at der udvikler sig forandringer i nervesystemet, muskler, knogler og hud – den form, der sidder i det centrale nervesystem (Neurofibromatosis Type 2, NF2) kan forårsage dobbeltsidig acusticusneurinom.

Neurinom: godartet knude, der udgår fra en nerve.

Peacock radiation: et specielt aggregat til en Linac strålekanon gør det muligt at lave komplekse radiostråleformer.

- Pons: den midterste del af hjernestammen, som ligger i bunden af hjernen, men foran lillehjernen. Denne sektion indeholder en masse nervevæv, som koordinerer aktiviteterne i de forskellige hjernedele.
- Proton bestråling: proton stråler adskiller sig fra foton stråler, som laves af Gamma Kniv og Linac systemet. Proton stråler har en fysisk egenskab, som gør dem i stand til at fokusere skarpt inden i tumoren. I teorien er de at foretrække frem for strålekniv.
- Radioterapi: strålebehandling gives typisk over en længere periode med mange doser.
- Retrosigmoid/Supoccipital: kirurgisk behandlingsmetode ved acusticusneurinom, hvor kraniet åbnes bag øret, bag mastoideus-knoglen.
- Sensoneural høretab: døvhed, som skyldes skader i hørenerven.
- Shunt: en sonde, som implanteres i kraniet for at give afløb for cerebrospinalvæsken. Det bruges i forbindelse med behandling for hydrocephalus (vand i hovedet).
- Strålekniv (stereotaktisk strålekniv): det er en teknik, der baserer sig på, at en enkelt eller en fraktioneret stråledosis der gives til et bestemt område, vil standse væksten eller dræbe tumoren, samtidig med, at den vil minimere skaderne på de omkringliggende nerver, hjernevæv eller hjernefunktion. Typisk får man det som engangsdosis.
- Tinnitus: en lyd, der høres i det indre øre i form af en ringetone, en brummelyd, en brølende lyd eller en kliklyd.
- Translabyrinthære: et kirurgisk indgreb til fjernelse af acusticusneurinom, hvor man går ind gennem mastoideus-knoglen og det indre øre.
- Unilateral: det vedrører kun den ene side.
- Vertigo: rotatorisk svimmelhed. Et symptom som kan skyldes acusticusneurinom.
- Vestibular: det har med balancesystemet at gøre.



Dansk Acusticusneurinom Forening



www.acusticusneurinom.dk