

Tumori del nervo faciale

J. Barbut, F. Tankéré

I tumori del nervo faciale sono tumori rari, dominati dallo schwannoma del nervo faciale e dall'emangioma. Le altre eziologie sono affrontate come diagnosi differenziali. Lo schwannoma del nervo faciale può interessare tutti i segmenti intrapetrosi del nervo, ma colpisce preferenzialmente il ganglio genicolato. Le sue modalità di rivelazione più frequenti sono un danno della motilità facciale o dei segni vestibolococleari. La risonanza magnetica (RM) e la TC sono necessarie per effettuare la diagnosi, specificare l'estensione della lesione, escludere le altre eziologie e definire la via d'accesso di un eventuale intervento chirurgico. Le sfide principali di questi tumori del VII nervo sono la conservazione o la riabilitazione della funzione facciale, integrando la problematica uditiva. A seconda dello stato della motilità facciale e dell'udito, della localizzazione del tumore, della sua evolutività e, infine, dell'età e dei desideri del paziente, la gestione può essere chirurgica (exeresi totale o parziale) o basarsi sulla radioterapia stereotassica oppure su una semplice sorveglianza.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Nervo faciale; Schwannoma; Emangioma; RM; TC; Chirurgia; Radioterapia; Riabilitazione

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Presentazione e circostanze di scoperta clinica	1
Danno motorio facciale	1
Danno cocleovestibolare	2
Tumori della parotide	2
■ Valutazione paraclinica	2
Elettromiografia (EMG)	2
Valutazione audiovestibolare	3
Diagnostica per immagini degli schwannomi del nervo faciale	3
■ Gestione dello SNF	6
Generalità	6
Trattamenti chirurgici	7
Vie d'accesso del nervo faciale	7
Radioterapia stereotassica (RST)	7
Ruolo della sorveglianza	7
■ Diagnosi differenziali degli SNF	8
Tumori sviluppati a spese del nervo	8
Tumori a punto di partenza osseo	9
Tumori vascolari: paraganglioma (PG) timpanogiugulare (TG)	9
Tumori parotidei	9
Malattie sistemiche	9
■ Conclusioni	9

■ Introduzione

I tumori del nervo faciale sono tumori rari, dominati dallo schwannoma del nervo faciale (SNF), che rappresenta solo l'1% dei tumori intrapetrosi [1]. Sono la prima causa dei tumori che nascono a livello del nervo e qui vengono citate le altre eziologie come diagnosi differenziali.

Lo SNF si sviluppa a partire dalla guaina mielinica delle fibre nervose, che viene sintetizzata dalle cellule di Schwann alla loro fuoriuscita dall'encefalo e dagli oligodendrociti per le fibre intracerebrali. La maggior parte degli schwannomi è costituita da tumori benigni (> 95% dei casi). Possono interessare tutti i segmenti intrapetrosi del nervo faciale anche se esiste una localizzazione preferenziale per il ganglio genicolato, che è colpito in circa due casi su tre. Più raramente, gli schwannomi del VII nervo si sviluppano a livello della sua porzione extracranica (meno del 10% dei casi) [2]. Infine, in quasi due terzi dei casi, la malattia è multisegmentaria e può estendersi su più porzioni del nervo.

■ Presentazione e circostanze di scoperta clinica

Gli schwannomi del nervo faciale colpiscono preferenzialmente le donne (sex-ratio : 0,4) intorno ai 40 anni. La lesione è, il più delle volte, scoperta prima della comparsa di manifestazioni facciali o cocleovestibolari ma può anche essere scoperta casualmente, durante la realizzazione di un esame strumentale cervicofacciale.

Danno motorio facciale

Una sintomatologia connessa a un danno del nervo faciale è la prima modalità di rivelazione di questo tipo di tumore. Si tratta, il più delle volte, di una paralisi facciale periferica (PFP), ma i segni di deficit possono essere accompagnati o preceduti da attività spastiche, come un'ipertonìa a riposo o sincinesie di localizzazione variabile. Tipicamente, l'instaurazione della paralisi facciale è progressiva, portando, perciò, a evocare una causa tumorale, ma non è raro un inizio improvviso che imita una PFP idiopatica. Diverse scale permettono di valutare clinicamente il grado di



Figura 1. Schwannoma del nervo faciale a livello del ganglio genicolato destro con erosione del giro basale della coclea (punta della freccia) e della parte anteriore del canale semicircolare laterale (stella).

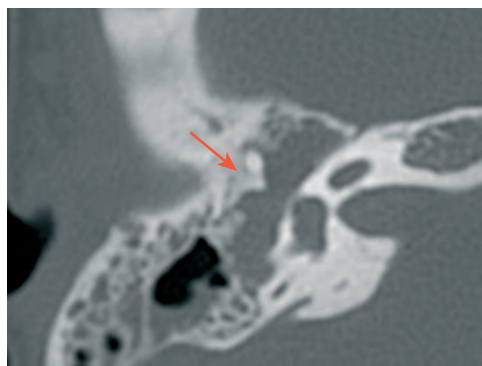


Figura 2. Schwannoma del nervo faciale che interessa il segmento timpanico destro del nervo. La TC in sezione assiale della rocca destra mostra un processo espansivo che disloca lateralmente la catena degli ossicini (freccia).

coinvolgimento facciale; quelle più comunemente utilizzate sono la scala di House e Brackmann (HB) [3] e quella di Sunny Brook [4].

Il danno del nervo faciale può anche essere associato a disturbi della sensibilità del terzo anteriore della lingua (danno a monte della corda del timpano), a una secchezza oculare o, altrimenti, a un'epifora (danno delle vie di lacrimazione, a monte del nervo grande petroso) e/o all'abolizione del riflesso stapediale. Queste manifestazioni devono essere ricercate perché hanno un valore localizzatore.

Danno cocleovestibolare

Uno SNF può rivelarsi anche attraverso un danno di contiguità. Infatti, lungo il suo percorso, il nervo faciale passa attraverso la rocca petrosa ed entra in contatto con la capsula otica e la catena degli ossicini.

Anche se il suo potenziale di crescita è relativamente basso, lo SNF può lisare gli elementi dell'orecchio interno, con conseguente sintomatologia cocleovestibolare tipo sordità di percezione, acufeni o vertigini. Questi sintomi possono essere correlati alla distruzione labirintica o a un effetto di terza finestra (Fig. 1). La fistola labirintica può essere a lungo mascherata clinicamente a causa del "riempimento" da parte del tumore della regione lisata, rendendola, quindi, asintomatica o causando una sintomatologia frusta (instabilità e sordità di percezione moderata sulle frequenze acute).

La sindrome di massa può essere responsabile anche di una sordità di trasmissione o per semplice contatto tra la catena degli ossicini e il tumore (che ostacola, così, la sua mobilità) o per perdita dell'effetto columellare, in caso di lussazione o lisi degli ossicini (Fig. 2).

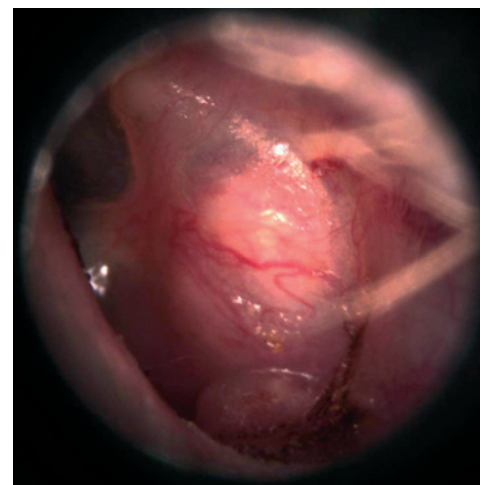


Figura 3. Otoscopia sinistra che evidenzia un tumore retrotimpanico sviluppatosi a livello del VII nervo.

Quando il tumore occupa l'atrio, a volte è visibile attraverso il timpano sotto forma di una lesione biancastra o rosata (Fig. 3), che, a differenza del paraganglioma, non appare battente.

Raramente, la sintomatologia vestibolare è in primo piano, con un disturbo funzionale tipo vertigini rotatorie o instabilità. Di fronte a questi sintomi, specialmente quando non sono accompagnati da alcuna espressione facciale, la diagnosi è orientata in prima linea verso lo schwannoma vestibolare (data la sua maggiore frequenza), soprattutto se il tumore interessa il pacchetto acusticofacciale nell'angolo pontocerebellare (APC) o il meato acustico interno (MAI).

Tumori della parotide

Lo SNF può anche essere rivelato dalla comparsa di una massa parotidea. Quando il tumore colpisce solo la porzione extracranica del nervo, la lesione è indolore, chiusa e molto mobile, facendo evocare, in primo luogo, un adenoma pleomorfo o un cistadenolinfoma. In questa localizzazione esclusivamente parotidea, lo SNF non dà (o dà molto raramente) sintomi facciali, a causa della sua crescita lenta e della mancanza di compressione. La difficoltà di questa localizzazione è quella di porre diagnosi differenziale con altri tumori della parotide, prima di intraprendere una resezione chirurgica, che esporrebbe il paziente a una paralisi facciale inevitabile, senza che ne sia preliminarmente avvertito.

■ Valutazione paraclinica

Elettromiografia (EMG)

L'EMG del volto è un elemento chiave della valutazione dei danni facciali. Tuttavia, l'elettromiografia del nervo faciale richiede una particolare competenza sia per la sua realizzazione che per l'interpretazione dell'esame.

L'EMG deve includere:

- un'elettrodiagnostica di stimolazione (equivalente dell'elettroencefalografia [ENoG] o test di Esslen) [5]. L'ENoG consiste nel raccogliere un potenziale d'azione muscolare dei muscoli periorali attraverso due elettrodi di superficie posti lungo il solco nasogenieno, durante una stimolazione sopramassimale del nervo faciale con un elettrodo di superficie vicino al forame stilomastoideo. Possono essere testati altri muscoli rappresentativi della faccia come il muscolo frontale, l'orbicularis oculi o il muscolo mentale;
- i dati sono raccolti in maniera bilaterale e comparativa. Il rapporto delle ampiezze tra i due lati permette di determinare una percentuale di perdita assonale o, per gli anglosassoni, di eccitabilità residua;
- un'elettrodiagnostica di rilevazione che permette la registrazione dei potenziali d'azione composti muscolari (tramite un



Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8805860>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8805860>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)