

Utredningsnivån av vestibulära schwannom måste bli rimlig

NATIONELLA RIKTLINJER BEHÖVS

Vestibularisschwannom, tidigare kallat akustikusneurinom, är en godartad tumör som kan påverka såväl hörsel som balans; 1-2 fall/100 000 invånare diagnostiseras årligen [1]. Tumören är lokaliserad i anslutning till ponsvinkeln och utgår från de myeliniserande Schwanncellerna längs nervus vestibulocochlearis (kranialnerv VIII), en nerv med 3 grenar: cochlearisnerven och de två vestibularisnerverna. Oftast är det någon av vestibularisnerverna som är drabbad vid vestibularisschwannom, mer sällan cochlearisnerven [2]. Diagnosen ställs i regel hos patienter över 40 års ålder [3].

En ärftlig form av vestibularisschwannom är neurofibromatos typ 2. Cirka 2-5 procent av alla patienter med vestibularisschwannom har denna form, och tu-

Johannes Linderholm, specialistläkare, ÖNH-kliniken, Falu lasarett
 ● johannes.linderholm@ftdalarna.se

Claude Laurent, docent, affilierad högskolelektor, institutionen för klinisk vetenskap, Umeå universitet

Lars Hallén, med dr, överläkare, ÖNH-kliniken, Falu lasarett

HUVUDBUDSKAP

- Vestibularisschwannom är en ovanlig, godartad tumör från nervus vestibulocochlearis. Vanliga symtom är ensidig hörselnedsättning och ostadighet. Vid stora vestibularisschwannom kan trigeminus- och facialispares förekomma, ibland också hydrocefalusymtom.
- Under 2007-2014 upptäcktes 55 patienter med vestibularisschwannom i Landstinget Dalarna – endast 69 procent diagnostiserades vid landstingets ÖNH-klinik.
- SBU (Statens beredning för medicinsk och social utvärdering) förordade 2010 MRT-undersökning av skallbas framför hjärnstamsaudiometri som primär undersökning vid hörselasymmetri. Genom att följa större klinikers riktlinjer beställde ÖNH-kliniken i Landstinget Dalarna 2011-2014 981 MRT-undersökningar av skallbas/hjärna och 482 undersökningar med hjärnstamsaudiometri och fann 17 vestibularisschwannom. Således gjordes 58 MRT-skallbas/hjärna per funnet vestibularisschwannom.
- Enligt tidigare studier växer endast cirka en tredjedel av alla vestibularisschwannom. Det innebär att uppskattningsvis 174 patienter genomgår MRT-skallbas/hjärna för att 1 patient med ett växande vestibularisschwannom ska hittas.
- Vi efterfrågar nationella riktlinjer för utredning av vestibularisschwannom.

»Trots att vestibularisschwannom oftast utvecklas från någon av vestibularisnerverna är det vanligast med hörselsymtom; 95 procent av patienterna har detta ...«

mörerna är då ofta bilaterala. Vanligaste debutåldern vid neurofibromatos typ 2 är 10-30 år [4]. En annan benign tumör som kan lokaliseras till ponsvinkelområdet är meningeom.

Trots att vestibularisschwannom oftast utvecklas från någon av vestibularisnerverna är det vanligast med hörselsymtom; 95 procent av patienterna har detta [5]. Den maximala taluppfattningen är ofta sämre än förväntat i relation till tonaudiogrammet [6]. Vestibulära symtom förekommer hos omkring 60 procent av patienterna och uppträder vanligtvis som diffus ostadighet som kan fluktueras över tid. Trigeminuspåverkan ses hos 9 procent av patienterna, och 6 procent har facialispåverkan vid upptäckten [5].

MRT-skallbas rekommenderas i första hand

Riktlinjer för att utreda hörselasymmetri vid ÖNH-kliniker på sjukhus i Sverige framgår av Tabell 1. Utöver ensidig sensorineural hörselnedsättning och tinnitus är ostadighet, hydrocefalusymtom (huvudvärk, gångsvårigheter, minnesstörning och förvirring), trigeminuspåverkan och facialispåverkan symtom som kan väcka misstanke om vestibularisschwannom.

Utredningen har förändrats över tid. Vid asymmetrisk sensorineural hörselnedsättning görs i dag i första hand MRT-undersökning av skallbas. Hjärnstamsaudiometri (BRA; brainstem response audiometry) kan vara ett alternativ, men sensitiviteten vid små vestibularisschwannom är låg [7]. MRT-skallbas (även utan kontrast) har högst sensitivitet och specificitet och är kostnadseffektiv, och sedan 2010 rekommenderar SBU (Statens beredning för medicinsk och social utvärdering) MRT-skallbas som primär undersökning vid asymmetrisk hörselnedsättning [8]. Undersökningen tar ca 10 minuter och ger 70-100 transversella snitt. Sammanfattningsvis har det under senare år skett en glidning från hjärnstamsaudiometri till MRT vid utredning av vestibularisschwannom.

Efter fastställd diagnos är det i dag vanligast att man följer tumören med MRT, eftersom det visat sig att endast 20-45 procent av tumörerna växer under 3-5 år [9, 10]. Om man väljer att behandla är alternativet kirurgi eller strålning med sk gammakniv.

Patienterna oftast lika aktiva efter diagnos som före

Prognosen framgår i en undersökning från 2012, som jämförde patientens aktivitetsnivå före diagnos och efter genomgången behandling. Både patienter som endast följdes med MRT och de som genomgått strålbehandling eller kirurgi inkluderades. Man fann att 73 procent arbetade i samma uträkning och utförde

samma aktiviteter som före diagnosen. Av de 27 procent som inte utförde samma aktiviteter som tidigare var orsaken i 74 procent av fallen att de hade gått i pension [11].

SYFTE

Vi avsåg att undersöka

- vilka symtom patienterna hade vid diagnostillfället
- hur många vestibularisschwannom som diagnostiserades i landstinget och vid ÖNH-kliniken i Dalarna under 2007–2014
- hur många undersökningar med MRT/hjärnstamsaudiometri ÖNH-kliniken i Dalarna beställde 2011–2014 på indikationen hörselasymmetri (efter det att SBU 2010 kommit med nya riktlinjer vad gäller utredning av hörselasymmetri)
- om utredningsnivån var rimlig eller inte och om en nationell översyn av utredningskriterierna skulle kunna vara indicerad.

MATERIAL OCH METOD

Samtliga patienter med ICD-koden D33.3 (benign tumör i kranialnerv) under 2007–2014 identifierades retrospektivt genom journalsystemen Melior, TakeCare och Elvis och patienternas demografiska data fastställdes. Samtliga patienter med nydiagnostiserat vestibularisschwannom inkluderades.

Ur journalerna erhöles audiogram och information om symtomen tinnitus, huvudvärk, ostadighet/yrsel, facialis- och trigeminuspåverkan.

Som tillägg identifierades på samma vis alla patienter med diagnoskod D32.0 (benign tumör i hjärnhinnor), och de fall där tumören låg i anslutning till ponsvinkeln inkluderades.

Antalet MRT-undersökningar av skullbas/hjärna som utfördes med indikationen hörselasymmetri undersöktes retrospektivt genom journalgenomgång av samtliga MRT-remisser beställda via ÖNH-kliniken 2011–2014. Samtliga patienter med redan känt vestibularisschwannom exkluderades.

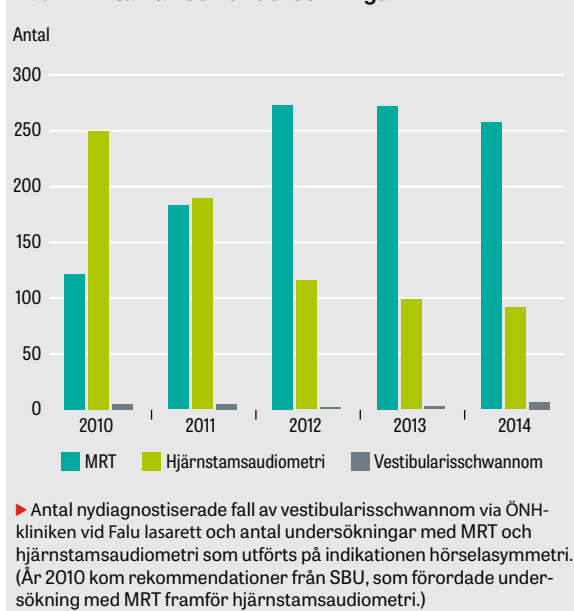
Hörcentralen i Falun tillhandahöll information avseende antalet undersökningar med hjärnstamsaudiometri som utfördes under perioden 2011–2014 på indikation hörselasymmetri (för definition, se Tabell 1).

Arbetet är ett kvalitetssäkrande ST-arbete och bedömdes därför inte kräva tillstånd av etikprövningsnämnd, vilket bekräftades muntligt av etikprövningsnämnden i Uppsala vid arbetets start 2012.

RESULTAT

Under perioden 2007–2014 diagnostiserades 55 patienter med vestibularisschwannom inom Lands-

FIGUR 1. Antal fall och undersökningar



tinget Dalarna. Landstingets upptagningsområde är ca 277 000 personer, vilket ger en årlig incidens på 2,5/100 000. 38 av patienterna (69 procent) diagnostiserades via landstingets ÖNH-klinik.

Patienternas medelålder vid diagnostillfället var 59 år, och 51 procent var kvinnor. Yrsel/ostadighetsbesvär noterades hos 55 procent, och 33 procent klagade över ensidig tinnitus. 15 procent hade huvudvärk, 9 procent trigeminuspåverkan och 4 procent hade facialispåverkan.

Av de patienter som utreddes via ÖNH-kliniken och som diagnostiserades med vestibularisschwannom hade 8 patienter (21 procent) tidigare haft en episod med plötslig dövhet. En av dessa 8 patienter hade dock ett vestibularisschwannom på sidan med bäst hörsel. Totalt 3 patienter hade vestibularisschwannom beläget på sidan med bäst hörsel. Ingen patient hade tinnitus som enda symtom. Ingen patient hade heller enbart subjektiv ensidig hörselnedsättning.

Av de i Dalarna funna fallen diagnostiserades 17 av 55 via andra kliniker än ÖNH-kliniken, framför allt via medicin- och ögonklinikerna. 7 av dessa fall upptäcktes som bifynd, 3 upptäcktes på grund av ostadighet/yrsel, 3 på grund av gångsvårigheter/förvirring/huvudvärk kopplat till hydrocefalus och 3 fall upptäcktes på grund av staspapill. Av patienterna med staspapill

TABELL 1. Definition av hörselasymmetri vid några ÖNH-kliniker på sjukhus i Sverige.

ÖNH-klinik	Definition av hörselasymmetri
• Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm, och Falu lasarett	≥30 dB sidoskillnad på en enstaka frekvens 0,5–6 kHz och/eller ≥10 dB sidoskillnad på TMV3 (tonmedelvärde för luftledning, på 0,5, 1 och 2 kHz) och/eller DTMV (tonmedelvärdet på 3, 4, och 6 kHz), och/eller ensidig tinnitus och/eller subjektiv ensidig hörselnedsättning
• Akademiska sjukhuset, Uppsala	≥30 dB sidoskillnad på enstaka frekvens 0,5–6 kHz och/eller ≥10 dB sidoskillnad på TMV3 (luft) och/eller DTMV och/eller ensidig tinnitus
• Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg	≥30 dB sidoskillnad på enstaka frekvens 0,5–6 kHz och/eller ≥10 dB sidoskillnad på 3 närliggande frekvenser och/eller ensidiga symtom på hörselnedsättning och/eller taluppfattning signifikant sämre än förväntat i tal-i-tyst eller tal-i-brus.

hittades 1 som bifynd, 1 sökte optiker för fluktuerande besvär av dimsyn och ögonflimmer och 1 sökte ögonläkare för att det ibland mörknade för ögonen. Ytterligare 1 patient utreddes av neurolog på grund av huvudvärk och trigeminus- och facialispåverkan. 7 av de 17 patienter som diagnostiserades via andra kliniker saknade signifikant hörselasymmetri, men hade ändå en genomsnittlig tumörstorlek på 14 mm.

Under perioden diagnostiserades 2 patienter med ponsvinkelmeningeom; båda hade upptäckts som radiologiskt bifynd. Den ena patienten diagnostiserades efter skalltrauma och den andra i samband med bihåläröntgen. På efterföljande audiogram hade båda patienterna symmetrisk hörsel.

Till följd av bl a SBU:s förordan år 2010 om att MRT ska vara primär undersökning vid utredning av asymmetrisk hörselnedsättning har andelen MRT-undersökningar ökat (Figur 1).

ÖNH-kliniken beställde under 2011-2014 totalt 981 MRT-undersökningar av skallbas/hjärna på indikationen hörselasymmetri. Utöver detta beställde kliniken 67 MRT-skallbas/hjärna med frågeställningen vestibularisschwannom på yrselindikation. Totalt 28 patienter diagnostiserades med vestibularisschwannom under denna period, varav 17 patienter diagnostiserades vid ÖNH-kliniken. Under denna period utförde ÖNH-kliniken i Dalarna 492 undersökningar med hjärnstamsaudiometri på grund av hörselasymmetri.

Samtliga patienter med nydiagnostiserade vestibularisschwannom som hade utretts via ÖNH-kliniken med MRT på grund av asymmetrisk hörselnedsättning hade utretts enligt gällande kriterier (Tabell 1).

DISKUSSION

Under perioden 2007-2014 diagnostiserades 55 patienter med vestibularisschwannom i Landstinget Dalarna. I denna genomgång överensstämmer antalet patienter med symtom som yrsel, facialis- och trigeminuspåverkan med materialen i andra studier [4, 5]. Ensidig tinnitus utan hörselnedsättning och subjektiv ensidig hörselnedsättning är vid en del kliniker i landet indikation för att utreda patienterna vidare (Tabell 1). Inget fall i vår studie upptäcktes på dessa indikationer.

Under 2011-2014 beställde ÖNH-kliniken i Dalarna 981 MRT-undersökningar av skallbas/hjärna med asymmetrifrågeställning och ytterligare 67 MRT-skallbas/hjärna med frågeställning om vestibularisschwannom utan asymmetri. Under denna period diagnostiserades 17 vestibularisschwannom via ÖNH-kliniken. För varje nydiagnostiserat vestibularisschwannom beställdes via kliniken totalt 62 MRT-skallbas/hjärna, varav 58 med frågeställning om asymmetri. Vid asymmetrifrågeställning påvisade således endast 1,7 procent av MRT-undersökningarna ett vestibularisschwannom. Detta är någon/några procentenheter lägre än vad tidigare studier visat [12, 13].

Incidensen av vestibularisschwannom brukar anges till 1-2/100 000 invånare [1]. I en retrospektiv MRT-studie från Kalifornien med 46 414 patienter utan audio-vestibulära symtom fann man knappt 20/100 000 [14]. Utifrån dessa siffror skulle det kunna innebära att så många som 18 fall/100 000 aldrig diagnostiseras.

»Att avstå från att utreda ensidig tinnitus (där hörselprovet är symmetriskt) och att skärpa indikationerna för att utreda hörselasymmetri kan vara en väg för att minska antalet onödiga MRT-undersökningar.«

I temporalbensstudier har man beräknat inciden- sen till 0,57-0,87 procent [15], dvs betydligt högre än 1-2/100 000. Dessa studier har dock ofta få inkluderade prepat och hög medelålder.

Sammantaget tyder mycket på att endast en mindre andel av alla patienter med vestibularisschwannom upptäckts, trots låg tröskel för att initiera utredningar. Många verkar ha diagnostiserats som bifynd, en bild som stärks av att 3 patienter i vår studie hade vestibularisschwannom på sidan med bäst hörsel och att vestibularisschwannom hos 7 av 55 patienter under 2007-2014 hittades som bifynd av andra kliniker.

Den diagnostiska precisionen är inte tillfredsställande

Om vi skulle utreda färre patienter med hörselasymmetri skulle eventuellt fler patienter komma till sjukhuset i ett senare skede med mer uttalade symtom, eftersom cirka en tredjedel (20-45 procent) av alla vestibularisschwannom växer på 3-5 års sikt [9]. Å andra sidan fann vi - trots att vi följde riktlinjerna för »asymmetriutredning« och under 2011-2014 beställde 58 MRT-skallbas/hjärna och 29 undersökningar med hjärnstamsaudiometri per funnet vestibularisschwannom - bara två tredjedelar av de nyupptäckta fallen via landstingets ÖNH-klinik. Merparten av patienterna med de allvarligaste symtomen och patienterna med volymmässigt störst vestibularisschwannom (medelvärde 23 mm) utreddes i huvudsak via andra kliniker.

Den diagnostiska precisionen vid utredning inom ÖNH-kliniker känns inte tillfredsställande. Att sammantaget genomföra 58 MRT-undersökningar av skallbas/hjärna för att hitta en enda tumör innebär både en hög kostnad för sjukvården och en hel del oro för de patienter som utreds. Eftersom bara cirka en tredjedel av tumörerna växer krävs uppskattningsvis 174 (58 × 3) MRT-undersökningar för att hitta ett enda växande vestibularisschwannom. Om tumören aldrig hade diagnostiserats hade det kanske inneburit högre livskvalitet för de patienter där det ändå aldrig skulle ha blivit aktuellt med behandling; de hade då sluppit vetskapen om att de hade en intrakraniell godartad

»Ytterligare ett alternativ skulle kunna vara i vissa utvalda fall göra uppföljande ton-/talaudiogram i stället för MRT vid hörselasymmetri (t ex årlig hörselkontroll) ...«

tad tumör, och de hade sluppit genomgå fleråriga MRT-kontroller.

Att avstå från att utreda ensidig tinnitus (där hörselprovet är symmetriskt) och att skärpa indikationerna för att utreda hörselasymmetri kan vara en väg för att minska antalet onödiga MRT-undersökningar. Det finns stöd i litteraturen för att skärpa indikationerna. Det finns också internationella studier som visat att stora besparingar skulle kunna uppnås om man kunde optimera utredningsgången [12, 16]. Vid en jämförelse av 9 olika, i litteraturen frekvent förekommande definitioner av hörselasymmetri krävde 8 av dem en kraftigare asymmetri än den definition som används i Sverige. En sensorineural hörselasymmetri på 15 dB vid 3 kHz befanns korrelera bäst till vestibularis-schwannom på MRT [17, 18].

Ytterligare ett alternativ skulle kunna vara att i vissa utvalda fall göra uppföljande ton-/talaudiogram i stället för MRT vid hörselasymmetri (t ex årlig hörsel-

kontroll) och, om situationen är oförändrad, helt enkelt låta patienten höra av sig vid subjektiv hörsel försämring.

Nuvarande utredningsnivå bör ses över

Sammanfattningsvis önskar vi, med utgångspunkt från den aktuella genomgången, att Sveriges oto-/audiologspecialister utser en grupp som bedömer om den nuvarande utredningsnivån för vestibularis-schwannom i Sverige är rimlig, i syfte att utarbeta nya nationella riktlinjer för utredning.

Vår undersökning är retrospektiv; vi ser också ett utrymme för en större prospektiv multicenterstudie kring utredningsnivån av asymmetrisk hörselned-sättning. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen. 2018;115:E6PC*

REFERENSER

- Tos M, Stangerup SE, Cayé-Thomasen P, et al. What is the real incidence of vestibular schwannoma? Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130(2):216-20.
- UpToDate; Park JK, Vernick DM, Ramakrishna N. Vestibular schwannoma (acoustic neuroma) [citerat 10 dec 2015]. http://www.uptodate.com/contents/vestibular-schwannoma-acoustic-neuroma?source=search_result&search=vestibular-schwannoma&selectedTitle=1percent7E37
- University of Maryland Medical Center. Hearing and balance. Acoustic neuroma [citerat 15 dec 2015]. <http://umm.edu/programs/hearing/services/acoustic-neuroma>
- Lalwani AK. Current diagnosis & treatment. Otolaryngology, head and neck surgery. 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 2012. p. 781-3, 800-1.
- Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. Neurosurgery. 1997;40(1):1-9; discussion 9-10.
- Wiegand DA, Ojemann RG, Fickel V. Surgical treatment of acoustic neuroma (vestibular schwannoma) in the United States: report from the Acoustic Neuroma Registry. Laryngoscope. 1996;106(1 Pt 1):58-66.
- Cueva RA. Auditory brainstem response versus magnetic resonance imaging for the evaluation of asymmetric sensorineural hearing loss. Laryngoscope. 2004;114(10):1686-92.
- SBU kommentarer. Magnetkameraundersökning vid misstänkt tumör i hörsel- och balansnerven. Magnetresonanstomografi jämfört med hjärnstamsaudiometri vid akustikusneurinom. 31 mar 2010 [citerat 26 apr 2017]. http://www.sbu.se/contentassets/301d07d59f0e47de8b69e16d976403bd/magnetrontgen_vid_misstankt_tumor.pdf
- Nue Møller M, Hansen S, Miyazaki H, et al. Active treatment is not indicated in the majority of patients diagnosed with a vestibular schwannoma: a review on the natural history of hearing and tumor growth. Curr Otorhinolaryngol Rep. 2014;2(4):242-7.
- Jethanamest D, Rivera AM, Ji H, et al. Conservative management of vestibular schwannoma: predictors of growth and hearing. Laryngoscope. 2015;125(9):2163-8.
- Acoustic Neuroma Association. 2014 Report on ANA patient database [citerat 14 dec 2016]. p. 4. https://www.anausa.org/images/pdf/Patient-Survey-Report-Final_2014-1.pdf
- Pan P, Huang J, Morio-ka C, et al. Cost analysis of vestibular schwannoma screening with contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with asymmetrical hearing loss. J Laryngol Otol. 2016;130(1):21-4.
- Dawes PJ, Mehta D, Arullendran P. Screening for vestibular schwannoma: magnetic resonance imaging findings and management. J Laryngol Otol. 2000;114(8):584-8.
- Lin D, Hegarty JL, Fichbein NJ, et al. The prevalence of »incidental« acoustic neuroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2005;131(3):241-4.
- Rosenberg SI. Natural history of acoustic neuromas. Laryngoscope. 2000;110(4):497-508.
- Scholte M, Hentschel MA, Kunst HP. Potential savings in the diagnosis of vestibular schwannoma. Clin Otolaryngol. 2018;43(1):285-90.
- Saliba I, Bergeron M, Martineau G, et al. Rule 3,000: a more reliable precursor to perceive vestibular schwannoma on MRI in screened asymmetric sensorineural hearing loss. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2011;268(2):207-12.
- Ahsan SF, Standing R, Osborn DA, et al. Clinical predictors of abnormal magnetic resonance imaging findings in patients with asymmetric sensorineural hearing loss. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2011;137(5):451-6.

SUMMARY

Is the current level of investigation for vestibular schwannoma reasonable?

The main aim of this study was to evaluate if the level of investigation with MRT or BRA (Brainstem Response Audiometry) is adequate in relation to the number of vestibular schwannomas (VS) found in a county like Dalarna (277 000 inhabitants) in Sweden. The reason to investigate was asymmetrical sensorineural hearing loss (ASHL) defined as a one-sided hearing loss exceeding 10 dB compared to the contralateral side. Between 2007–2014 a total of 55 patients (incidence 2.5/100 000) were diagnosed with a VS in the county. The local ENT department found two thirds of these

patients. In the year of 2010, MRT was advocated by SBU (Swedish Agency for Health Technology Assessment and Assessment of Social Services) as the primary step of investigation. During 2011–2014, 981 patients underwent MRT and 482 patients BRA, because of ASHL. Seventeen VS were found, meaning that 58 MRT and 29 BRA were conducted to find one VS. According to earlier studies, only one third of VS show growth tendency. Taking this into consideration, 174 (58 × 3) investigations with MRT will only diagnose approximately 1 patient with a growing VS. We therefore question today's level of investigation and ask for new uniform recommendations on how to investigate for VS in cases of ASHL.