

Informationspjece
om lidelsen

Acusticusneurinom

Dansk Acusticusneurinom Forening



www.acusticusneurinom.dk

**Trykt og
udgivet af**

Dansk Acusticusneurinom Forening
Folderen er genoptrykt i 2017 med rettelser,
som er godkendt af lægerne.

**Der er ydet støtte
til folderen fra**

Sundhedsstyrelsen – Tips- og lotto midlerne

**Bistand ved
udarbejdelse
af pjecen**

Foreningen vil gerne takke følgende læger på Rigshospitalet
for beredvillig gennemlæsning og faglig respons på denne
pjece:

Professor Marianne Juhler
Overlæge Sven-Eric Stangerup
Overlæge Lars Poulsen
Overlæge Kaare Fugleholm
Overlæge Per Cayé Thomasen

Layout

Bettina Hedegaard Sandfær, www.hedegaard-grafisk.dk

Indhold

Forord	5
Hvad er acusticusneurinom (AN) ?	6
Udvikling af acusticusneurinom (AN)	9
Symptomer	10
Når symptomerne skal undersøges	11
Muligheder for behandling	12
Kontrolscanning "Vent og se"	12
Strålebehandling	12
Operation	14
Information	17
Operation og efterforløbet	19
Høretab	20
Tinnitus	21
Ansigtsslammelse	22
Følelsesløshed i ansigtet	24
Øjengener	24
Svimmelhed/balanceproblemer	26
Hovedpine og muskulære spændinger	26
Træthed	27
Hukommelse og koncentration	27
Depression/psykologiske problemer	28
Senere forløb	28

Strålebehandling og efterforløbet	30
Høretab	30
Tinnitus	30
Ansigtsslammelse	30
Øjengener	31
Svimmelhed/balanceproblemer	31
Depression/psykologiske problemer	31
Sjældne bivirkninger	31
Hvilken behandling bør man vælge	32
Neurofibromatose type 2 (NF2)	33
Meningiom	35
Dansk Acusticusneurinom Forening	38
Andre Pjecer om acusticusneurinom	41

Forord

Hvert år får omkring 150-200 mennesker i Danmark stillet diagnosen acusticusneurinom.

Lidelsen er forholdsvis sjælden og kendskabet til den er lille.

De, der rammes af sygdommen, er derfor også usikre over for, hvad det egentlig er, hvad der kan gøres, og hvilke konsekvenser det kan få.

Dansk Acusticusneurinom Forening har udarbejdet denne informationspjece i håbet om, at den kan give svar på mange af de spørgsmål, som melder sig i forbindelse med sygdommen.

Det er foreningens ønske at dele viden og erfaringer, således at valg af behandlinger og dagligdag kan blive gjort lettere for dem, som er ramt af sygdommen og for deres pårørende.

Pjecen fortæller kort om de behandlingsmuligheder, der findes i dag, og om de mest udbredte følgevirkninger. Pjecen giver sig ikke ud for at besvare alle spørgsmål om acusticusneurinom, men søger at sammenflette noget af den viden og erfaring, der er på området i dag.

Ved læsning af pjecen er det vigtigt at forstå, at man ved valg af en behandlingsform ikke skal tro, at man får alle de følgevirkninger, som er nævnt i pjecen. Nogle får måske flere, mens andre stort set ingen får på nær et sandsynligt høretab på det pågældende øre.

Hvad er acusticusneurinom (AN)?

Acusticus neurinom (AN) er en godartet tumor, der udspringer fra den ottende hjernenerve. Tumoren udgår fra nerveskeden (de Schwanske celler) og består blandt andet af bindevæv. I engelsk fagsprog kaldes tumoren også Acoustic Neuroma. Fra det indre øre løber nerven gennem en knoglekanal (indre øregang) til hjernestammen.

I den indre øregang løber 4 nerver, nemlig

- hørenerven og to ligevægtsnerver (den ottende hjernenerve) samt
- ansigtsnerven (den syvende hjernenerve).

Nerverne har følgende funktioner:

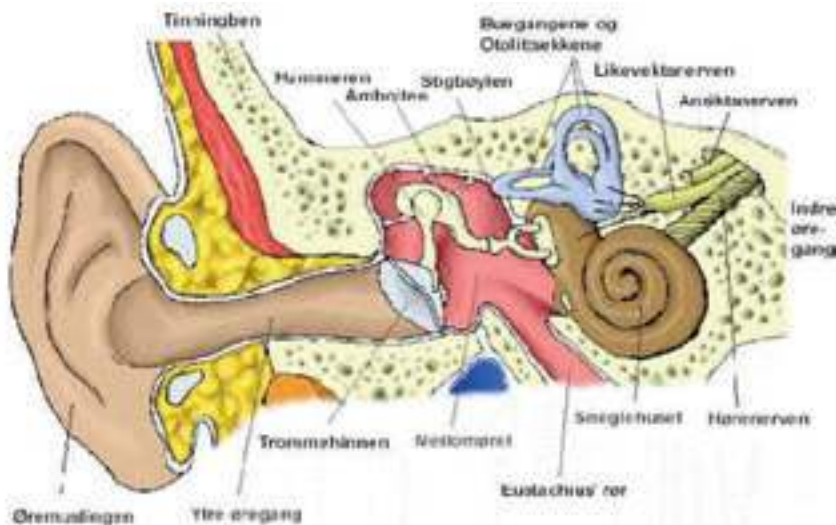
Hørenerven sender impulser fra høresneglen gennem indre øregang via hjernestammen til hørecentre i hjernen.

Ligevægtsnerverne sender impulser fra ligevægtsorganet (buegangen) gennem indre øregang via hjernestammen til balancecentret i lillehjernen.

Ansigtsnerven styrer den mimiske ansigtsmuskulatur som lukker øjet, spidser munden og rynker pande og næse. Endvidere er der nervetråde som styrer tåre- og spytkirtler.

Tumoren opstår inden for den hårde hjernehinde i den indre øregang.

Ørets anatomi



Neurofibromatose (NF 2)

I ganske enkelte tilfælde sidder der godartede tumorer på begge høre/ligevægtsnerv. I dette tilfælde er der tale om en defekt på kromosom nr. 22. Det defekte gen kaldes NF-2. Denne sygdom omtales senere i et særskilt afsnit på side 33.

Meningiomer

Det forekommer, at en formodet AN tumor viser sig at være et meningiom. Denne sygdom omtales ligeledes senere i et særskilt afsnit på side 35.

Tumor i indre øregang



Tumor, der er vokset ind i kraniehulen



Selvom der foregår forskning på området, ved man ikke hvad, der forårsager AN.

Udvikling af acusticusneurinom (AN)

Et AN opstår oftest i den del af den 8. hjernenerve, som ligger i den lille knoglekanal (indre øregang) bag det indre øre.

Selv om tumoren i sig selv er godartet, det vil sige, at det ikke er kræft, er placeringen sådan, at den kan skade bl a hørenerven samt strukturer i hjernestammen eller lillehjernen efterhånden som den vokser indad i kraniet og bliver større. Hvis den får lov til at blive tilstrækkelig stor, kan den i yderste konsekvens true livsvigtige funktioner.

Tumoren vokser langsomt, som regel over flere år. Nogle tumorer standser deres vækst, andre vokser, sædvanligvis under 2 mm om året. Cirka 10 pct. vokser hurtigt. Undersøgelser har vist, at tumorer diagnosticeret ved en MR scanning i over halvdelen af tilfældene ikke vokser. Sandsynligheden for at en tumor ikke vokser er særlig stor, hvis den er så lille, at den fortsat sidder i den indre øregang.

Symptomer

De første symptomer på AN overses let, fordi man dårligt bemærker dem.

De symptomer, man som regel først bemærker, er lettere nedsat hørelse på det ene øre og evt. svimmelhed og balanceproblemer. Hørenedsættelsen er som regel let, men den ledsages ofte af en mindre, fin lyd eller ringen i øret, - altså en lettere form for tinnitus. Hørenedsættelsen forværres for det meste kun ganske langsomt, så langsomt, at mange ikke tænker over, at hørelsen er blevet forringet på det ene øre.

Disse symptomer kan være de samme ved Menièrelidelsen eller Otosclerose (forkalkning i mellemøret).

Hvis tumoren presser på ansigtsnerven, kan man få sitren eller nedsat bevægelighed i den ene side af ansigtet. Følelsesløshed i den ene ansigtshalvdel kan opstå i nogle tilfælde, når AN vokser sig større end 2 cm. Det skyldes tryk på trillingenerven.

Nogle får hovedpine og/eller træthed. Hvis tumoren er stor eller sidder uheldigt, kan den give kvalme.

Hvis tumoren er hurtigt voksende og ikke behandles, kan den i yderste konsekvens blive så stor, at det kan medføre døden. Dette er dog ikke noget, der sker pludseligt. Ens tilstand vil langsomt forværres, således at man bliver klar over, at der er noget helt galt.

For AN ramte, der kan tåle en operation, kan denne situation altid afværges.

Når symptomerne skal undersøges

I dag er det muligt at opdage AN på et tidligt tidspunkt ved at foretage forskellige undersøgelser:

- høreprøve kan vise nedsat hørelse på det ene øre,
- kalorisk prøve (hvor der hældes varmt og koldt vand i øret) kan vise, om ligevægtssansen er berørt,
- hjernestammeaudiometri (en speciel høreprøve) kan vise, om den ottende hjernenerve er berørt.

Disse undersøgelser kan udføres på alle sygehuse med otologiske/audiologiske afdelinger. Høreprøve kan man også få foretaget ved egen ørelæge.

En mere sikker diagnose kan først stilles ved en MR-scanning. Det foregår normalt efter henvisning på et af hospitalerne i hjemregionen. Ved en sådan scanning kan man finde tumorer, der kun er få mm store, og som måske endnu ikke er vokset ud af den indre øregang. Man skal dog regne med, at der kan være en målesikkerhed på op til 2 mm.

Muligheder for behandling

Med den viden, som findes i dag, er der 3 muligheder for behandling:

- Kontrolscanning "Vent og se"
- Strålebehandling
- Operation

Kontrolscanning "Vent og se"

Hvis AN "kun" har forårsaget ensidig hørenedsættelse, tinnitus og/eller svimmelhed, og hvis tumoren er mindre end 15 – 20 mm stor, er der god mulighed for, at den ikke vokser, hvorfor man oftest anbefaler "vent og se".

En strålebehandling eller operation fjerner normalt ikke de eksisterende symptomer og kan i givet fald gøre større skade end gavn.

Når man har valgt "vent og se", vil man løbende blive undersøgt for at se, om tumoren vokser. Det sker ved MR-scanning som regel med et interval op til 1 år. Intervallerne er normalt kortere i starten og forlænges efter nogle år, når tumoren ikke viser tegn på vækst.

Hvis scanningerne viser, at tumoren ikke vokser, vil man forhåbentlig kunne lære at leve med de "mindre" symptomer, som man har.

Hvis tumoren derimod viser tegn på vækst, vil man sædvanligvis blive anbefalet at få foretaget operation, hvor tumor fjernes, eller strålebehandling, hvor tumors vækst standses.

Strålebehandling

Strålebehandling af tumoren kan foretages, så længe den er mindre end ca. 25 mm. Denne behandling fjerner ikke tumoren, men det påvirker cellernes molekyler, således at væksten af tumoren bliver standset.

I dag findes der to former for strålebehandling:

- Stereotaktisk strålebehandling (højpræcisions strålebehandling)
- Gamma Kniv

Stereotaktisk strålebehandling er den metode, som anvendes i Danmark. Selve bestrålingen, der foretages på Rigshospitalet, sker ambulant over en periode på ca. 5 uger. Ved at gøre dette over længere tid og i mindre doser skånes det væv og de nerver, som ligger tæt ved tumoren.

Tal fra udlandet tyder på en succesrate på over 90 % ved strålebehandling. På Rigshospitalet har man strålebehandlet patienter med acusticusneurinomer i de sidste 20 år.

Fordelen ved bestråling er, at man slipper for et intrakranielt indgreb med de væsentlige risici dette indebærer. Man slipper endvidere for en lang rekonvalescensperiode.

De fleste mister hørelsen inden for 2 år, næsten alle inden for 10 år.

Hvis man vælger strålebehandling, vil man følge et kontrolforløb med MR scanninger resten af livet. Scanninger vil blive foretaget med øgede intervaller.

Hos en mindre andel af patienter vokser tumoren fortsat trods strålebehandling. Hos denne patientgruppe kan der blive tale om operation. Der er delte meninger om, hvorvidt operation efter strålebehandling er mere kompliceret.

Behandling med éngangsbestråling (Gamma Kniv) har man i en årrække udført bl.a. i Stockholm. Behandlingseffekten er dokumenteret i store serier af patienter, hvor man har kunnet påvise, at tumoren skrumper/ikke længere vokser i 85-95 pct. af tilfældene.

Strålingsdosen ved éngangsbestrålingen er løbende blevet nedsat hen over årene. Dette ser ud til at have nedsat bivirkningerne til et meget lavt niveau.

I Norge, hvor al behandling af patienter med AN er samlet på Haukeland Universitetshospital i Bergen, anvender man ligeledes strålebehandling med Gamma Kniv som det primære behandlings-tilbud, når der kan vælges mellem operation og strålebehandling.

Også her har man gode erfaringer med strålebehandling.

Operation

Der findes flere forskellige operationsmetoder og der udvikles fortsat nye metoder.

I forhold til valg af operationsmetoder er der forskellige fordele og ulemper afhængigt af hvilket operativt indgreb, der anvendes. Valg af operationsmetode hænger sammen med tumorens størrelse og den bevarede hørelse.

Det endelige valg af operationsmetode sker efter en individuel lægelig vurdering og i samråd med patienten.

Det translabryntære indgreb

Det er indtil videre den mest almindelige behandlingsform i Danmark og anvendes normalt i de tilfælde, hvor hørelsen ikke er bevaringsværdig, eller hvor tumoren er stor eller sidder et uheldigt sted.

Der er en del erfaring med denne metode, idet der gennem de sidste 40 år er udført op mod 1500 operationer.

Indgrebet bliver foretaget lige bag ved øret. Ved dette indgreb fjernes hele det indre øre og dermed også hørelsen og balancen på den opererede side.

Fordelen ved indgrebet er, at det i langt den overvejende del af tilfældene lykkes at fjerne hele tumoren, og at det er meget sjældent, at tumoren kommer igen.

Ulempen er, at hørelsen og balancen forsvinder på den opererede side, samt at der er risiko for påvirkning af ansigtsnervefunktionen afhængig af placeringen og størrelsen af tumoren.

Det er vigtigt, at patienterne informeres om, at jo større tumoren er, jo større er risikoen for ansigtslammelser efter operationen. Dette problem er specielt vigtigt at diskutere med de patienter, som vælger at lade sig observere inden behandlingen.

I tilfælde, hvor en fjernelse af hele tumoren indebærer risiko for alvorlig beskadigelse af ansigtsnerven, har kirurgen i nogle tilfælde mulighed for at efterlade en mindre rest af tumoren i forsøget på at undgå en total ansigtslammelse. Der vil normalt være gode chancer for, at den tilbageværende rest af tumoren ikke vokser.

Andre operationsmetoder

Som nævnt sker der en udvikling af andre operationsmetoder i forsøget på at bevare hørelsen, såfremt der er så meget tilbage, at den er bevaringsværdig.

Muligheden for en evt. hørebevarende operation må patienten tale nærmere med lægen om, herunder hvor stor chancen for bevarelse af en brugelig hørelse vil være, samt evt. risici i forhold til det translabryntære indgreb.

Det retrolabyrintære og det retrosigmoidale indgreb anvendes typisk ved bevaringsværdig hørelse, idet disse giver mulighed for at bevare hørelsen. Som et af de eneste steder i verden anvendes i København et højteknologisk udstyr til monitorering at

hørenervens funktion under hørebevarende kirurgi via det retro-labyrintære indgreb.

Muligheden for hørebevarende operation foreligger for alle med bevaringsværdig hørelse, uanset om man er nydiagnosticeret eller i "vent og se". Typisk er det dog patienter med tumor i vækst under "vent og se", der bliver opereret hørebevarende.

Information

Har man fået konstateret et AN, er det vigtigt, at man får alt så godt belyst som muligt.

Lægen har ifølge lov om Patientrettigheder og cirkulære fra Sundhedsstyrelsen pligt til at informere om lidelsen og om de forskellige behandlingsmuligheder, der findes på området.

Lægen vil overfor patienter med en tumor under 1,5 – 2 cm informere om kontrolscanningsmuligheden og muligheden for såvel strålebehandling som operation.

Patienter med knuder på op til omkring 2,5 – 3 cm vil blive informeret om operation og om strålebehandling som en evt mulighed, alt afhængig af hvordan knuden sidder.

Endvidere oplyser lægen om de risici, komplikationer og følgevirkninger, der kan være forbundet med strålebehandling og operation samt om mulige konsekvenser ved valg af "vent og se" (kontrolscanninger). Lægen vil informere om forhold, som den diagnosticerede må formodes ikke at have kendskab til på forhånd, og som må anses for væsentlige for den pågældendes stillingtagen til undersøgelser, behandling m.v.

Ved denne information vil lægen sikre sig, at man har forstået de oplysninger, der bliver givet. Informationen følges op med udlevering af skriftligt informationsmateriale.

Det er en god idé at tage et familiemedlem eller en god ven med til samtalen/samtalerne med lægen/kirurgen, fordi man så er to til at høre, hvad der bliver informeret om, og hvad der skal tages

stilling til om den videre behandling. Familien har samtidig brug for at vide, hvad den evt skal forberede sig på.

Normalt vil patienten få god tid til at overveje situationen, således at man får mulighed for at tale med andre, ligesom man også selv kan søge yderligere informationer om sygdommen.

Tal eventuelt med en person, der tidligere har gennemgået én af de ovennævnte behandlingsformer (kontrolscanning, operation eller strålebehandling) og hør om hendes/hans erfaringer. Ofte er det en hjælp at høre fra andre, hvordan de har klaret sig.

Dansk Acusticusneurinom Forenings medlemmer er villige til at informere og støtte forud for og efter valg af behandling. Foreningen har tillige netværksgrupper og kontaktpersoner spredt ud over hele landet.

Læs nærmere om patientforeningen sidst i pjecen.

Operation og efterforløbet

Efter operationen er man som standard indlagt i 5 dage. Efter operationen kan der være dage, uger med nye fornemmelser.

Hos nogle patienter forlænges indlæggelsestiden på grund af udsiven af hjernevæske fra såret. I sjældne tilfælde er et mindre operativt indgreb nødvendigt for at lukke hullet.

Træthed er almindelig efter en længerevarende operation. Det kan være et generende problem for nogle. Derfor er det vigtigt at få den ro og hvile, man har behov for. Det kan være en mid-dagslur eller 20 minutters afslapning med benene oppe. Frem for alt gælder det om at lytte til sin krop.

Det er efter operationen ikke ualmindeligt med en periode med følelsesmæssige nedture. Man er påvirket af operationen, af omvæltningen i ens liv og af, at man skal vænne sig til kun at kunne høre med ét øre, eller høre lidt dårligere med øret på den opererede side. Endvidere kan man yderligere være påvirket af at have fået en forringet ansigtsnervefunktion og usikkerhed om, hvordan nervefunktionen kan blive genetableret. Dertil kommer, at der – især i starten - kan være ikke uvæsentlige problemer med balancen.

Det kræver forståelse hos familien samt hos venner, bekendte og på arbejdspladsen.

Det er vigtigt at være i gang, men man skal ikke presse sig til hurtigt at skulle genoptage sit hidtidige arbejde i fuldt omfang, hvis man ikke føler sig frisk til det. For heftig og for energisk tilbagevenden til det tidligere aktivitetsniveau kan i nogle tilfælde

senere føre til en periode med ekstrem træthed, modløshed og manglende selvsikkerhed.

Rekonvalescensperioden kan være af forskellig varighed, typisk fra mellem 2 – 6 måneder. I visse tilfælde kan midlertidig hjemmehjælp være til stor gavn i starten.

Ved udskrivelse fra hospitalet skal der tilbydes en individuel genoptræningsplan, hvis der er lægefaglig begrundelse herfor. Genoptræningen foregår på et sygehus, hvis der kræves et tværfagligt samarbejde på speciallægeniveau. Ved den mindre specialiserede genoptræning, står kommunen for tilbuddet, som kan foregå på kommunens egne institutioner, hos private behandlere, eller på andre kommuners institutioner.

For nogle betyder operationen, at de må gå ned i arbejdstid. Undertiden er det muligt med revalidering. Nogle må søge helbredsmæssig førtidspension.

Bliver man opereret, kan der opstå midlertidige eller permanente eftervirkninger. Det drejer sig om:

Høretab

Ved små tumorer er det - som omtalt tidligere - i nogle tilfælde muligt at bevare hørelsen helt eller delvist. Ved det translabyrintære indgreb går hørelsen tabt og kan ikke genvindes.

I forbindelse med høretabet kan der tillige opstå en generende overfølsomhed over for visse lyde på det raske øre.

Generelt er det sådan, at alle med en generende hørenedsættelse kan og bør modtage råd og vejledning hos den lokale ørelæge, der ved behov henviser til det regionale hospitals audiologiske

afdeling. Man behøver ikke en henvisning for konsultation hos den lokale ørelæge. Det gælder såvel før som efter en operation.

Der findes en mængde forskellige høreapparater og andre hjælpemidler på markedet, som kan hjælpe på dit høreproblem. Dette område er under rivende udvikling. Det er vigtigt, at man også selv orker at sætte sig ind i de muligheder der er og får afprøvet dem for at finde det rigtige apparat og få sin ret til den rigtige løsning. Henvend dig til et kommunikationscenter/høreinstitut i din region. De kan rådgive dig om hjælpemidler, der kan bruges som alternativ til høreapparater eller i kombination med høreapparater samt om andre hjælpemidler til eget brug. Du kan også søge informationer på nettet og på foreningens hjemmeside.

Der er ligeledes mulighed for hjælp til indretning af arbejdspladsen, fx i form af specialtelefon, teleslynge mv. Hvis du har brug for det, kan du henvende dig til jobcentret i kommunen.

Vær opmærksom på, at det tærer på ens ressourcer, når man fx kun kan høre med det ene øre. Det kan især påvirke dem, der fortsat har et job, der skal passes. Nogle bliver derfor hurtigere trætte og får vanskelighed med at klare jobbet i samme omfang som tidligere. Der er derfor vigtigt, at man får afklaret behovet for hjælpemidler, fx i form af FM-systemer, der måske kan være med til at forebygge problemerne.

Ved ambulant kontrol efter eventuel operation eller bestråling informeres der på Dansk Acusticus Neurinom Center (Rigshospitalet) om muligheder for hørerehabilitering.

Tinnitus

Det er sjældent det sker, men hos nogle forsvinder tinnitus ved operationen. Andre får eller beholder en lyd i øret efter operationen.

Muligheden for at tinnitus forsvinder er stærkt begrænset. Derfor bliver man nødt til at lære at "leve" med sin tinnitus.

Somme tider kan afslapning, massage og afspænding hjælpe, men også andre lyde udefra kan hjælpe en med at lukke af for tinnitus lyden.

Terapi og samtaler i grupper kan også være med til at afbøde generne. Høreforeningen/Tinnitus-foreningen kan evt. hjælpe med gode råd.

Endvidere kan man direkte henvende sig til et kommunikationscenter/høreinstitut i regionen, der typisk kan tilbyde "Tinnitus Retraining Therapy", der er anbefalelsesværdig.

Ansigtsslammelse

Da ansigtsnerven ligger i samme kanal som hørenerven, er der en risiko for at denne bliver påvirket eller skåret over ved operationen.

Det har høj prioritet hos kirurgerne at undgå beskadigelse af ansigtsnerven, og man forsøger derfor ikke at fjerne hele tumoren, hvis der er en åbenbar risiko herfor. I stedet foretrækker man at efterlade en mindre rest af tumoren, idet det er sjældent, at en sådan rest vokser.

Selv hvor ansigtsnerven bevares anatomisk intakt kan der komme ansigtsslammelser. De fleste lammelser fortager sig, hvis ansigtsnerven er bevaret intakt. Som regel sker bedringen inden for det første år efter operationen, men der kan yderligere forekomme positive forandringer i ansigtsmuskulaturen helt op til 2 år eller mere efter operationen.

Hvor ansigtsnerven ikke virker, som den skal, vil der være nedsat funktion i ansigtsmuskulaturen i den opererede side.

Massage og anden stimulation kan være gode tiltag til at øge blodcirkulation og kan påvirke en genopretning af funktionerne i positiv retning.. Også intensiv daglig ansigts-mimik foran et spejl kan gøre underværker.

Hvis der er tale om ansigtslammelse, er det vigtigt med en god mundhygiejne, fordi spytksekretionen i den opererede side er mindsket.

Hvis man får ansigtslammelse oplever mange, at det er psykisk belastende og tager tid at vænne sig til sit nye udseende, både for sig selv og i samvær med andre.

Er ansigtsnerven skåret over ved operationen, er der stadig nogle muligheder for gode resultater. Kirurgerne vil forsøge at forbinde enderne under operationen, således at nervetrådene har større muligheder for at "finde vej", når de begynder at vokse ud igen. Dette kan gøres ved at sætte nerve-enderne direkte sammen, eller hvis enderne ikke er lange nok, ved at tage et lille stykke nerve fra foden som indsættes som en nervetransplantat mellem de to ender. Resultatet af dette afhænger af mange faktorer, blandt andet hvor ødelagt ansigtsnerven var inden operationen på grund af presset fra knuden. Det tager op mod 1,5 år for nervetrådene at vokse ud igen, hvorfor man først da kan se det foreløbige resultat. Men selv efter det tidspunkt kan der vise sig yderligere forbedringer.

Ved total ansigtslammelse gælder de samme råd om massage mv. Hvis det imidlertid viser sig at lammelsen er blivende, findes flere operative muligheder der kan lette problemet. Et eksempel på dette er anastomose, hvor ansigtsnerven forbindes med tungenerven.

Der er herudover en række plastikkirurgiske muligheder for udbedrende indgreb. Dansk Acusticus Neurinom Center (Rigshospitalet) eller den lokale ørelæge kan henvise til plastikkirurgisk vurdering.

Følelsesløshed i ansigtet

Beskadigelse af trillingenerven kan give følelsesløshed i ansigtet samt smerter i kæbe, kind og tunge.

Det kan forekomme, at stærke følelsesforstyrrelser i ansigtet (kind, pande, kæbe, tunge) indtræder flere år efter operationen.

Det anbefales at få fysioterapibehandling el. lign. med laserstråler.

Hvis smerterne bliver voldsomme – og ikke til at udholde – findes der bl.a. mulighed for at få sprøjtet væske ind i nerven, men der er risiko for lammelse bagefter. Derfor få råd og vejledning hos din ørelæge eller neurokirurgen, som foretager dette indgreb.

Øjengener

Nogle får øjengener i forbindelse med operationen, hvilket har en direkte sammenhæng med graden af ansigtslammelse. Øjengenerne vil ofte være midlertidige og vil fortage sig i takt med genoprettelse af den del af ansigtsmuskulaturen, der omfatter øjets blinkefunktion og lukkemuskler.

Problemet opstår fordi tåreproduktionen og lukkefunktionen ikke virker rigtigt og derved udtørre øjet. Det er derfor vigtigt at dryppe det ofte. Endvidere er det vigtigt at beskytte øjet, som på grund af nedsat eller manglende blinkfunktion er meget udsat. Derved forebygges også øjenbetændelse og risiko for beskadigelse af hornhinden.

Hos flere bliver det efter nogen tid bedre med fugtigheden i øjet. Nogle får forringet lukkemekanisme i det ene øjenlåg. Nogle får

på hospitalet tilbudt midlertidigt at få syet et lille stykke af øjet sammen. Flere vælger at se tiden an og vente på, at blinkeme-kanismen kommer naturligt i gang igen.

Nogle patienter kan have en vis lysfølsomhed.

Det kan for dem, som måtte få øjenproblemer, anbefales at gå til øjenlæge og jævnligt få efterset øje og syn. Hvis man skal bruge kunstig tårevæske, bør man være opmærksom på, at nogle kan være allergiske over for konserveringsstoffer i disse væsker. Et middel, som består af en almindelig saltvandsopløsning, kaldes natriumchlorid 0,9%. Det kan fås på alle apoteker.

I dag findes der mange hjælpemidler for problemer med f.eks. tørt øje, dvs. problemer med øjets blinkefunktion. Til lindring findes ud over øjendråber også bandagelinse, vådkammerbriller, urglas og plug.

Plug består af siliconemateriale, der indsættes i en af de to tårkanaler. Hvis man ikke kan tåle plug (engelsk betegnelse), kan der laves et snit, der lukker øjenkanalen.

Ved behov for urglas kan man få udleveret et mindre antal ved udskrivelse fra hospitalet, således at man har til de første dage indtil man kan få leveret flere fra sit apotek.

Hos de fleste, der får en ansigtsslammelse, som ikke fortager sig, vil øjengener blive en varig lidelse.

Til afhjælpning af en manglende blinkefunktion kan indsættelse af en lille guldvægt i øjenlåget være den rigtige løsning. Vægten fra guldpladen bevirker at øjet nemmere kan lukkes og i hvert tilfælde kan holdes lukket det meste af natten, hvor man sover. I nogle tilfælde kan der også være andre løsningsmuligheder.

I de senere år har en del patienter med varige problemer på grund af tørt øje fået en sclerallinse, som er en stor vandholdig linse, der dækker hele øjet. Det har været et stort fremskridt.

Svimmelhed / balanceproblemer

Ved alle de kirurgiske indgreb bliver balancenerverne fjernet under operationen. Ofte er balancefunktionen i den ene side allerede udsukt. I sjældne tilfælde kan påvirkning af lillehjernen i forbindelse med operationen give sig udtryk i nedsat balancefunktion. Efterhånden vil den modsidige balancenerve kompensere for tabet, og ligevægten bliver god eller bedre.

Ved for lang dyb koncentration kan der opstå smerter i hovedet og dermed følgende balanceproblemer. I mørke kan balancen være et stort problem. Ved træthed og stress kan balancen også give store problemer.

Det er vigtigt, at komme i gang med genoptræning af balancen relativt hurtig efter operationen.

Under indlæggelsen efter operation bliver der givet instruktion i gennemførelse af et træningsprogram.

Denne instruktion bør efter samråd med lægen videreføres lokalt i den første stykke tid efter hjemsendelsen, og skal i givet fald indarbejdes i en samlet genoptræningsplan.

Hovedpine og muskulære spændinger

Hovedpine/fyldthedsfornemmelse i hovedet er generende for nogle.

Smerten kan skyldes forandringer i kraniet, arvæv og forkalkning af dette, spændte muskler og påvirkning af nerver i nærheden af det opererede sted.

Endvidere kan der opstå spændinger, fordi kroppen søger at kompensere for den hørelse og balance, der mangler i den ene side.

Spændinger er ofte i hals, nakke, skuldre og øvre del af ryggen.

Fysioterapi og deltagelse på nakke/skulderhold på fysiurgiske eller private fysioterapiklinikker må anbefales, da mange får stor øjeblikkelig lindring heraf.

Træthed

For nogle patienter kan træthed blive et problem længe efter, at andre symptomer er forsvundet.

Træthed kan blive så udtalt, at patienter i job efterhånden får større og større vanskeligheder med at arbejde i samme omfang som hidtil. Det kan forekomme flere år efter operationen. Det synes bl.a. at have en sammenhæng til de evner, der mistes i form af hørelse og balance mv.

Hukommelse og koncentration

En del får hukommelses- og koncentrationsproblemer, især i det første år efter operationen – specielt korttidshukommelsen går det ud over.

Man kender ikke i dag helt præcis årsagen hertil, men det kan til dels skyldes kroppens reaktion på åbning af kraniet samt efterfølgende arvæv

Det kan i nogen tilfælde måske også skyldes de ændrede livsforhold, som patienterne oplever, med døvhed, vedvarende smerter og balanceproblemer. Det tærer på energien og kan derved tillige påvirke koncentrationsevnen.

Depression / psykologiske problemer

Det er efter operationen ikke ualmindeligt med en periode med følelsesmæssige nedture. Nogle oplever depression, humørsvingninger, mangel på initiativ m.m. i kortere og længere perioder. For nogle sker det i umiddelbar tilknytning til operationen, hos andre først senere. Man er påvirket af operationen, af omvæltningen i ens liv. Man skal måske vænne sig til et forandret udseende, har generende smerter, skal vænne sig til enten at høre med ét øre, høre lidt dårligere med det opererede eller måske både at have mistet hørelse og fået forringet ansigtsnervefunktionen.

I nogen tilfælde opstår depression mv umiddelbart efter at sygdommen er konstateret.

Det er vigtigt, at man erkender tilstanden og sørger for at få den støtte, man har brug for. Det kan f.eks. være psykologisk hjælp, støtte fra nære netværk samt fra andre i samme situation. Det kræver forståelse hos familien samt hos venner, bekendte og på arbejdspladsen.

Nogle oplever at de ikke har det samme initiativ eller udfarenhed som før operationen. I jo højere grad, man får støtte til at erkende, acceptere og leve med nogle af disse symptomer – f.eks. ved at tale med nogen fra Dansk Acusticusneurinom Forening – jo bedre kommer man igennem perioder med energi- og stemningsmæssige og eksistentielle forandringer.

Senere forløb

Der kan generelt ved stress situationer opstå både voldsom træthed, koncentrationsproblemer samt balanceproblemer, idet stressfaktoren har stor indflydelse på disse områder. Man er lidt mere følsom efter at være opereret for et acusticusneurinom. Opstår sådan en situation kan det anbefales at få målt sit blodtryk. Des-

uden få en undersøgelse f.eks. hos en neurolog samt få foretaget en MR-scanning, således at andre sygdomme kan udelukkes.

Det anbefales at få tilpasset sit aktivitetsniveau efter en stressperiode

Strålebehandling og efterforløbet

Strålebehandlingen foregår på Rigshospitalet og strækker sig over en periode på ca 5 uger med behandling i de fem hverdage, mens der holdes pause i weekenden.

Der er som regel kun ganske få eller ingen bivirkninger efter strålebehandling. I enkelte tilfælde kan hævelse (ødem) omkring strålefeltet trykke på hjernestammen og give symptomer med balancebesvær, svimmelhed og kvalme. Dette kan i de fleste tilfælde behandles med binyrebarkhormon. Mange patienter oplever forbigående nogen hovedpine og let kvalme under selve behandlingsforløbet – dette forsvinder sædvanligvis hurtigt efter behandlingsserien er overstået. Hårtab ses ikke efter stereotaktisk strålebehandling af acusticusneurinom

Høretab

Man skal forvente, at de fleste patienter efter strålebehandling vil miste funktionel hørelse på den strålebehandlede side i løbet af 1 – 2 år.

Tinnitus

Behandling med bestråling vil ofte ikke have nogen betydning for udvikling af tinnitus. År efter behandlingen, vil der ofte være en tilbøjelighed til en svag forbedring. Der er dog usikkerhed om, hvorvidt dette blot skyldes, at man henover årene i et vist omfang vænner sig til lidelsen.

Ansigtsslammelse

Risikoen for varig ansigtsslammelse som følge af bestråling er lille. Risikoens størrelse er dog afhængig af størrelsen af tumoren.

Ansigtsslammelsen vil ofte være forbigående og vil kun yderst sjældent være total.

Øjengener

Der er normalt ikke knyttet øjengener til behandling med bestråling.

Svimmelhed / Balanceproblemer

Der vil kunne opstå svimmelhed og balanceproblemer som følge af behandlingen. Med tiden vil disse problemer ofte aftage eller helt forsvinde. Det er ikke helt afklaret, i hvor stort omfang disse bivirkninger indtræder.

Depression / psykologiske problemer

Undersøgelser har påvist, at AN-patienter efter behandling med bestråling i de fleste tilfælde ikke får depressioner eller psykologiske problemer.

Sjældne bivirkninger

I sjældne tilfælde udvikler patienten efter strålebehandling vand i hovedet (hydrocephalus). Denne tilstand behandles med indsættelse af en shunt fra hjernevæsken og til bughulen.

Svulsten ligger i nærheden af strukturer, der er specielt følsomme, såsom hjernestammen eller ansigtsnerverne. Der kan derfor forekomme bivirkninger, som følge af stråleskade. Disse bivirkninger er sjældne og optræder flere måneder efter behandlingen. De er her i landet endnu ikke observeret som varige.

Behandlingen benytter radioaktive stråler til at standse væksten af svulsten. Derfor er der også en risiko for at udvikle kræft i nærheden af det behandlede område. Denne risiko er meget ringe.

Hvilken behandling bør man vælge

Der kan ikke gives noget entydigt svar på dette spørgsmål.

Man ved ikke hvilken behandling der er bedst. Det vil sige, hvilken der har det mest holdbare resultat med færrest bivirkninger.

Den enkelte må i samråd med de behandlende læger tage stilling til, hvilken behandling man foretrækker, når der foreligger forskellige muligheder, idet evt. fordele og ulemper må afvejes.

Det kan være en vanskelig beslutning.

Derfor er det vigtigt, at patienterne søger og får en alsidig information om alle behandlingsmuligheder, således at man selv kan få indflydelse på det videre forløb, når der foreligger flere muligheder.

Neurofibromatose type 2 (NF 2)

Hos et lille antal acusticusneurinom patienter sidder de godartede tumorer på begge høre/ligevægtsnerver. I dette tilfælde er der tale om en defekt på et bestemt kromosom, kromosom nr. 22. Det defekte gen der er tale om, kaldes NF 2.

Det er en arvelig lidelse, der er karakteriseret ved, at man kan være tilbøjelig til at udvikle godartede tumorer i det centrale nervesystem i kraniet. Godartede tumorer kan også udvikle sig langs ryggraden.

Sygdommen er langt mere sjælden end Acusticusneurinom og skønnes kun at forekomme hos 1 ud af 200.000 mennesker.

Symptomer

Symptomerne viser sig typisk i 18-24 års alderen. Det første symptom er oftest ensidig høretab, der kan vise sig enten gradvist eller pludseligt. Tinitus er ligeledes et hyppigt forekommende første symptom. Efterhånden påvirkes også hørenerven i den modsatte side, og total døvhed kan ofte indtræde inden 30 års alderen. Hovedpine og vanskeligheder med at holde balancen er også hyppige symptomer.

Undersøgelse og diagnose

Når NF 2 indledningsvis giver de samme samme symptomer som acusticusneurinom, vil diagnosen efter en MR scanning oftest lyde på en acusticusneurinom.

Såfremt der måtte være mistanke om, at det evt kan være NF 2, kan yderligere undersøgelser vise, om der er en gen defekt.

Behandling af NF 2 foregår på Rigshospitalet

Afhængig af tumorens størrelse vil der i samråd med lægerne blive planlagt et behandlingsforløb. De forskellige muligheder er de samme, som gælder for acusticusneurinom.

Senere symptomer

Mere end 90 pct med sygdommen får synsproblemer af forskellig art og sværhedsgrad. Den mest almindelige årsag er udvikling af grøn stær, der optræder uafhængigt af tumorvæksten.

Halvdelen af personer med NF 2 vil få tumorvækst i rygmarven, og omkring 40 pct af disse vil udvikle symptomer i form af kraftnedsættelse, lammelser eller føleforstyrrelser.

Der kan være store variationer i sværhedsgraden af sygdommen.

Arvelighed

Arvegangen er autosomal dominant, dvs at en person med syndromet med 50 pct sandsynlighed vil videregive lidelsen til sine børn.

Meningiom

Dansk Acusticusneurinomforening rådgiver kun patienter med meningiomer lokaliseret i den cerebellopontine vinkel (CBV), idet symptomerne på meningiomer i dette område tilnærmelsesvis er de samme som hos acusticusneurinom patienter. Hovedparten af meningiomerne diagnosticeres derfor også oftest i første omgang som acusticusneurinomer netop på grund af disse symptomer.

Meningiomer udgår fra celler i hjernehinden (meninges), som dækker hjernen og ryggraden, og de kan derfor sidde alle de steder, hvor der findes hinder i hjernen.

Tumoren er omgivet af en kapsel og vokser normalt langsomt. Næsten alle meningiomer er godartede. Ondartede meningiomer er yderst sjældne og vokser normalt hurtigere end de godartede.

Almindeligvis presser tumoren på det underliggende væv, og kan i meget sjældne tilfælde vokse gennem kraniets knogler og gennem kraniet. Dette er ikke tegn på, at tumoren er ondartet, men det kan dog forringe prognosen lidt.

Årsag

Årsagen til meningiomers opståen kendes ikke. Det menes, at en af risikofaktorerne kan være hormonpåvirkning (østrogen og progesteron). Bestråling af ansigtet som barn (f.eks. hos tandlægen) menes også at kunne være en medvirkende årsag.

Meningiomer forekommer dobbelt så hyppigt hos kvinder. De optræder hos personer i alderen mellem 40 - 70 år.

Symptomer

Tumorerne sidder uden på hjernen og trykker, da kraniet ikke kan give sig. Symptomer opstår ved, at tumoren trykker på det omkringliggende væv.

Mistanke om en tumor i hjernen opstår bl.a. på grund af følgende symptomer: Balanceproblemer, hørenedsættelse på det ene øre, svimmelhed, føleforstyrrelser i ansigtet, synsforstyrrelser og evt. hovedpine.

Symptomerne kan variere meget. Nogle vil mærke flere af symptomerne og andre næsten ingen.

Undersøgelse og diagnose

Meningiomer i den cerebellopontine vinkel giver som nævnt næsten samme symptomer som acusticusneurinomer og bliver derfor ofte i første omgang - efter en MR-scanning - diagnosticeret som et acusticusneurinom.

Først efter yderligere undersøgelser bliver den endelige diagnose fastslået. Det sker typisk på Rigshospitalet, hvor den videre behandling foregår.

Operation

Afhængig af tumorens størrelse vil der blive planlagt et behandlingsforløb. Kirurgisk behandling er den primære behandling af meningiomer. De fleste kan fjernes uden større bivirkninger. Hvis tumoren kan fjernes radikalt, er patienten helbredt. Hvis derimod tumoren ikke fjernes helt, har den tendens til at komme igen.

Mange patienter med meningiomer kan leve med tumoren i mange år uden at have synderlige symptomer. Se under *Kontrolscanning "Vent og se"* (AN patienter)

Strålebehandling

Ved strålebehandling anvendes præcisions strålebehandling til at ødelægge tumorcellerne. Denne metode kan anvendes til meningiomer, det ikke har været muligt at fjerne helt ved kirurgi, eller fordi operation ikke er mulig på grund af tumorens placering. Metoden kan også anvendes til at fjerne tumorer, der kommer igen. Strålebehandling af tumor eller resttumor kan dog ikke foretages flere gange.

Strålebehandling gives normalt over en kort periode i små portioner, hvorved det omkringliggende væv skånes, fx hverdage i 27-30 dage med pause i weekender.

Efter operation

Risikoen for eftervirkninger efter behandling er generelt mindre end ved behandling af acousticusneurinomer. Det kan dog variere noget fra person til person, ligesom det kan afhænge af tumorens størrelse og nøjagtige placering.

Dansk Acusticusneurinom Forening

Foreningens medlemmer er personer, der selv er ramt af AN samt deres pårørende.

Kendskab til lidelsen og dens følger er sparsomme i det danske samfund og i det sociale og sundhedsmæssige system. Mange har følt sig alene efter at have fået stillet diagnosen og har oplevet, at information om lidelsen har været mangelfuld.

I håb om at forbedre disse forhold blev Dansk Acusticusneurinom Forening dannet.

Foreningens formål:

Foreningens formål er at varetage AN-ramtes interesser. Foreningen driver informations- og rådgivningsvirksomhed om acusticusneurinom lidelsens fysiske, psykiske, sociale og økonomiske følger og varetager udadtil medlemmers interesser i forhold hertil.

Til opfyldelse af formålet kan foreningen bl.a.:

- indsamle og udbrede oplysninger om acusticusneurinomets natur og patienternes særlige problemer samt øge samfundets kendskab til acusticusneurinomidelsen.
- virke for, at de, der venter og ser, sikres mulighed for regelmæssige kontrolscanninger og løbende dialog med behandlende læge om de forskellige behandlingsmuligheder.
- virke for, at de, der er behandlet med bestråling, sikres mulighed for regelmæssige kontrolscanninger og social og psykologisk hjælp med henblik på, at de kommer så godt igennem forløbet som muligt.

- virke for, at de opererede, som har behov herfor, efter operation og udskrivning får tilbud om fysisk genoptræning og social og psykologisk hjælp med henblik på, at de kommer så godt igennem det postoperative forløb som muligt.
- støtte tværfaglig forskning i årsagerne til lidelsen, i dens følgevirkninger og i hvilke undersøgelses- og behandlingsmetoder, det fremmer størst livskvalitet.

Medlemskab:

Som medlemmer kan optages personer med AN og NF2, Meningiomer (godartede knuder på hjernebinderne) i den cerebello-pontine vinkel (hvor AN også er placeret), pårørende, samt efter bestyrelsens skøn, andre med lignende godartede knuder.

Som støttemedlem kan optages personer, virksomheder, organisationer og foreninger, der går ind for foreningens formål.

Foreningen tilbyder kontakt med andre, der har en af ovennævnte lidelser, deltagelse i netværksgrupper, vejledning, støtte ved oprettelse af netværk, afholder møder og kurser, henviser til forskellige hjælpeinstanser m.m.

Alle medlemmer modtager foreningens medlemsblad - *Medlemsnyt* - 3 gange årligt. Her bringes personlige beretninger fra medlemmerne, artikler om de nyeste behandlingsformer og resultaterne af disse samt artikler vedrørende følgerne af sygdommen. Endvidere bringes der oplysninger om hjælpemidler til afhjælpning af følgerne af sygdommen og relevant lovstof. Medlemskab giver også adgang til medlemssiderne på foreningens hjemmeside. Her kan der bl.a. hentes flere praktiske oplysninger samt mulighed for at læse om andres erfaringer.

Kontakt

For yderligere information henvises til foreningens hjemmeside www.acusticusneurinom.dk eller du kan kontakte os på tlf. 46 49 67 18.

Andre pjecer

Rigshospitalet er ved at revidere Ansigtsøvelsesprogram og Balancetræningsprogram.

Amerikanske pjecer

Vi er kommet i besiddelse af en række pjecer, som vores amerikanske søsterorganisation (ANA, Acoustic Neuroma Association) har udgivet. Folderne omhandler bl.a. generelle oplysninger om sygdommen, facialispårese, øjenproblemer, balanceproblemer, høreproblemer og hovedpine. Disse foldere kan fås gennem foreningens kasserer.

