

# Enfermedad tumoral del ángulo pontocerebeloso. Casuística y tratamiento conjunto otorrinolaringológico y neuroquirúrgico

Guillermo Hernández Valencia,\* Francisco Javier Saynes Marín,\*\* Rafael Mendizábal Guerra\*\*\*

## Resumen

Los tumores del ángulo pontocerebeloso son un grupo diverso de tumores que se ubican entre la tienda del cerebelo y el tallo, región en la cual el conducto auditivo interno está implicado. Representan del 8 al 10% de los tumores intracraneales y el más conocido es el schwannoma vestibular. La manifestación de estas neoplasias es frecuentemente unilateral y ocurre de manera esporádica. Cuando se manifiestan bilateralmente se relacionan con neurofibromatosis tipo 2. En estos casos existen antecedentes familiares de neurofibromatosis, pero pueden aparecer espontáneamente. El diagnóstico de este padecimiento incluye una batería de pruebas audiológicas, electrofisiológicas y de imagen, con el propósito de corroborar su presencia y extensión. Para decidir el tratamiento del schwannoma vestibular, el cirujano debe recordar que el propósito principal es conservar la vida y debe también tomar en cuenta el curso natural de esta enfermedad. El segundo propósito es la resección completa del tumor y evitar dejar secuelas neurológicas serias. El tercero es conservar el nervio facial y, finalmente, no afectar la audición de los pacientes que todavía la tienen.

### OBJETIVO

Revisar la casuística del hospital acerca de la enfermedad tumoral del ángulo pontocerebeloso y realizar tratamiento conjunto otorrinolaringológico y neuroquirúrgico.

#### Palabras clave:

ángulo pontocerebeloso, enfermedad tumoral.

## Abstract

The cerebellopontine angle tumors are a diverse group of tumors that develop between the tentorium of the cerebellum and the pons, region in which the internal auditory canal is implied, and they account for 8 to 10% of all intracranial tumors. Vestibular schwannomas are the most frequently kind of these tumors. When they are presented in the bilateral form, they associate to type 2 neurofibromatosis. In these cases there is a family history of neurofibromatosis, but they can be presented in a spontaneous way. The diagnosis of this pathology includes a battery of audiological and electrical tests and imaging of the tumors in order to it be sure of its presence and extension. To decide the handling of the vestibular schwannoma the surgeon should remember that the primary objective is to conserve the life and to have present the natural course of this entity. The second objective is the complete resection of the tumor, avoiding to leave serious neurological sequels, the third are the conservation of the facial nerve and, finally to conserve the audition in the patients that even have it.

### OBJECTIVE

To review the casuistry of the hospital about the presentation of cases of cerebellopontine angle tumors and to present the combined handling of this pathology from the otolaryngological and neurosurgical point of view.

#### Key words:

cerebellopontine angle, tumors.

## Introducción

Los tumores del ángulo pontocerebeloso representan del 8 al 10% de todos los tumores que afectan al sistema nervioso. Son un grupo diverso que evolucionan entre la tienda del cerebelo y el tallo

cerebral, región en la cual el conducto auditivo interno está implicado (cuadro 1). La detección y el tratamiento de estos tumores generalmente comprende la participación de un equipo multidisciplinario que incluye áreas como: otorri-

nolaringología, neurocirugía, audiología, radiodiagnóstico y patología.<sup>1</sup>

Las neoplasias dependientes de las células de Schwann, que se desarrollan en el VIII par craneal, reciben varios nombres. Por mucho, la más conocida

\* Médico jefe del servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del Hospital Juárez de México.

\*\* Médico adscrito al servicio de otorrinolaringología, audiología y terapia de lenguaje, Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos.

\*\*\* Médico jefe del servicio de neurocirugía del Hospital Juárez de México.

**Correspondencia:** Dr. Guillermo Hernández Valencia. Servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello, Hospital Juárez de México. Av. Instituto Politécnico Nacional 5160, colonia Magdalena de las Salinas, CP 07760, México, DF.

**Cuadro 1.** Lesiones tumorales del ángulo pontocerebeloso

Tumor	Porcentaje
Primarios	
<i>Benignos</i>	98
Schwannomas del VIII par	75-90
Meningiomas	5-13
Colesteatoma primario	3-6
Schwannomas del VII par y otros pares	1-2
<i>Malignos</i>	
Schwannomas malignos sarcomas, gliomas	1
Metastásicos	
Mama, riñón, pulmón, estómago, laringe, próstata y tiroides	1

es el neurinoma del acústico, al cual también se le conoce como neurilemoma acústico, schwannoma del acústico y schwannoma vestibular (se propone que este último nombre es el más apropiado). En el año de 1991, a instancias de los Institutos Nacionales de Salud, se llevó a cabo una reunión de consenso acerca de los neurinomas del acústico; la opinión general fue que el nombre correcto fuese schwannoma vestibular. Sin embargo, pasó mucho tiempo para que se aceptara y utilizara en todo el mundo.<sup>2</sup>

La manifestación de estas neoplasias frecuentemente es unilateral y ocurre de forma esporádica; no existe relación con otras enfermedades del sistema nervioso. Cuando se manifiestan en forma bilateral se relacionan con neurofibromatosis tipo 2. En estos casos hay antecedentes familiares de neurofibromatosis, pero pueden aparecer espontáneamente.<sup>3</sup>

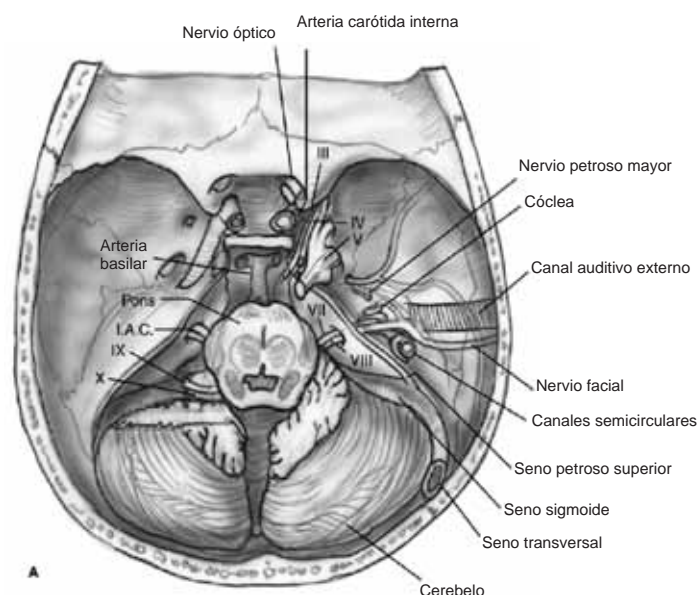
Los tumores del ángulo pontocerebeloso pueden llegar a ser mortales sin el tratamiento adecuado. Los schwannomas vestibulares representan 78% de estos tumores y la mayor parte se originan en la rama vestibular del octavo par craneal. Una variedad extensa de tumores pueden aparecer en esta área, como: meningiomas, otros schwannomas de nervios craneales, tumores dermoides, quistes aracnoideos, lipomas, tumores metastásicos y tumores vasculares.<sup>1,4</sup>

Harvey Cushing describió en 1917 el síndrome de tumores del ángulo pontocerebeloso que se distinguía por hipoacusia ipsilateral al tumor, hiperestesia facial, hidrocefalia y datos de cráneo hipertensivo (cefalea y vómito en proyectil). Si el síndrome no se trataba a tiempo, el paciente tenía paro respiratorio irreversible y muerte debida a compresión del tallo cerebral. El abordaje translaberíntico, desarrollado por William House al inicio del decenio de 1960, fue una técnica distinta para tratar estos tumores. House introdujo el uso del microscopio quirúrgico e hizo hincapié en la identi-

ficación temprana e importancia de la preservación del nervio facial, además de realizar los primeros intentos de abordaje por la fosa media para la resección de neurinomas del acústico.<sup>2,5</sup>

## Anatomía

El área del ángulo pontocerebeloso es un espacio virtual de forma irregular localizado en la fosa posterior de la cavidad craneal. El espacio está limitado anteriormente por la superficie posterior del hueso temporal y posteriormente por la superficie anterior del cerebelo. El límite medial está formado por el núcleo olivar inferior y el borde superior del piso del puente en conjunto con el pedúnculo del cerebelo. El núcleo amigdalino del cerebelo forma el límite inferior de este espacio. El séptimo y octavo pares craneales corren de manera superior y lateral hacia el conducto auditivo interno y llevan con ellos una hoja fina de tejido aracnoideo. Por arriba de estos pares corre el nervio trigémino y por debajo los nervios que emergen del agujero rasgado posterior: IX, X y XI. Otras estructuras importantes en este espacio son los flóculos del cerebelo, la abertura lateral del cuarto ventrículo (foramen de Luschka) y la arteria cerebelar antero-inferior. Un asa de la arteria cerebelar

**Figura 1.**

anteroinferior se insinúa en el conducto auditivo interno en 40% de los casos. La arteria laberíntica normalmente es una rama de la arteria cerebelar anteroinferior, la cual proporciona irrigación a la cóclea, al laberinto anterior, a los nervios VIII en su porción coclear y al nervio facial en su porción endomeatal y laberíntica.<sup>1,2</sup>

Los nervios séptimo y octavo entran al conducto auditivo interno envueltos por las meninges. Las células de Schwann rodean estos nervios a partir de su entrada al conducto auditivo interno. El fondo del conducto auditivo interno está dividido en cuatro cuadrantes por la cresta falciforme (superior e inferior) y la barra de Bill o cresta vertical (anterior y posterior). Así, se tienen cuatro cuadrantes del fondo del conducto auditivo interno a los cuales corresponde un orificio de salida para un nervio:

- a. Anterosuperior: nervio facial.
- b. Anteroinferior: rama coclear del nervio estetoacústico.
- c. Posterossuperior: nervio vestibular superior (VIII).
- d. Posteroinferior: nervio vestibular inferior (VIII).<sup>1,2</sup>

## Schwannomas vestibulares

### Epidemiología en México

La incidencia real de schwannomas vestibulares es difícil de determinar con precisión. Se tienen cifras del 1.7 al 2.7% en la población general, sin contemplar los casos no diagnosticados y los pacientes asintomáticos.<sup>6,7,8</sup> Los estudios epidemiológicos han mostrado incidencia anual de schwannomas vestibulares de entre 0.7 y 1 por cada 100,000 habitantes (Estados Unidos). Esta incidencia puede aumentar en los próximos años debido a las técnicas actuales de detección por imagen.<sup>9</sup>

En el servicio de otorrinolaringología de este hospital se realizó un estudio de pacientes con sospecha de enfermedad del ángulo pontocerebeloso y el resultado fue que 40 tuvieron diagnóstico confirmado de enfermedad en esta región, el cual se

corroboró con estudios de imagen y audiología. Los síntomas cardinales en estos pacientes fueron, en orden decreciente: vértigo, acúfeno e hipoacusia. Del total, 52.5% (21 pacientes) eran hombres y 47.5% (19) mujeres. Por grupo etario se encontró que la mayoría tenían entre 40 y 49 años de edad (13 pacientes, 32.5%), seguido por el grupo de 30 a 39 años (12 pacientes, 30%).

Los casos se dividieron entre los que tenían enfermedad no tumoral y los que tenían enfermedad tumoral; de estos últimos se reunió a 26 pacientes (65%).

Las causas más frecuentes que se detectaron en el servicio de otorrinolaringología fueron: ocho casos de meningiomas (30.7%) y seis de schwannoma vestibular (23%). También se encontraron cuatro casos de astrocitoma (15.3%) y cuatro de quistes en diferentes localizaciones, como: quiste epidermoide de la región prebulbar a la región quiasmática, quiste

coloide del IV ventrículo, quiste subaracnoideo en APC, quiste de cisternas basales y quiasma óptico; con estas cifras se completó 15.38% restante. Se encontraron otros tumores menos frecuentes, como: un caso de meduloblastoma (3.84%), uno de hemangioblastoma (3.84%) y dos de metástasis de primario desconocido (7.69%).

El servicio de neurocirugía del hospital tiene también una casuística importante de este tipo de enfermedad. En una revisión de 12 años se encontró que se habían reportado 198 del ángulo pontocerebeloso, los cuales se confirmaron con imagen y pieza posquirúrgica. De éstos, 112 casos fueron de neurinomas del VIII par (56.5%), 67 de meningiomas del ángulo pontocerebeloso (33.8%), 16 de quistes dermoides y epidermoides (8.2%) y tres de quistes subaracnoideos (1.5%). El total de casos se muestra en el cuadro 2.

**Cuadro 2.** Casuística de lesiones tumorales del tumor del ángulo pontocerebeloso

Lesión	Número de casos		Total (%)
	Otorrinolaringología	Neurocirugía	
Schwannomas del VIII par	8	112	120 (53.2%)
Meningiomas	6	67	73 (33%)
Colesteatoma primario (quistes epidermoides y dermoides)	1	16	17 (7.5%)
Quistes subaracnoideos	3	3	6 (3%)
Astrocitoma	4	-	4 (1.7%)
Otros tumores (meduloblastoma, hemangioblastoma)	2	-	2 (0.8%)
Metastásicos (primario desconocido)	2	-	2 (0.8%)
Total	26	198	224

Fuente: servicios de otorrinolaringología y neurocirugía del Hospital Juárez de México.

## Biología del tumor

Los schwannomas son tumores de los nervios periféricos y de las raíces nerviosas craneales y medulares. Schwann elaboró la teoría de que estos tumores provienen de la zona de transición de la mielina central y de la mielina periférica (zona de Obersteiner-Redlich), y que esta zona de transición está en el conducto auditivo interno. Los schwannomas no contienen fibras nerviosas. El tumor crece dentro del nervio y simplemente lo desplaza o lo comprime y en raras ocasiones se transforma en maligno.<sup>10</sup>

Los schwannomas vestibulares se originan del segmento vestibular del octavo nervio craneal. En parte de la bibliografía médica se menciona cierta predominancia de la rama vestibular superior y otra parte de la bibliografía se refiere a la frecuencia igual entre el vestibular superior y el inferior. Se originan de las células de Schwann, la mayor parte dentro del conducto auditivo interno. El principal conglomerado se encuentra en el ganglio de Scarpa (vestibular), el cual es el sitio más frecuente para que este tipo de tumores se manifiesten.<sup>9,11</sup>

Los schwannomas cocleares, mucho más raros que los primeros, tienen cierta propensión a invadir la cóclea, porque la unión de las células de Schwann con las meninges se localiza en el modiolus cerca del ganglio espiral.

Los schwannomas vestibulares aparecen como una variedad esporádica en 95% de los casos. También pueden ocurrir bilateralmente en casos de neurofibromatosis tipo 2 (enfermedad de Von Recklinghausen), en los cuales los pacientes son más jóvenes y se relacionan con otros meningiomas intracraneales y otros tumores medulares.<sup>12</sup>

Se comprobó que existe un defecto genético en el brazo largo del cromosoma 22 como la causa de la aparición familiar de neurofibromatosis tipo 2. Su manifestación es de carácter autosómico dominante y se explica por la falta de un gen de supresión tumoral ubicado en esta

región genómica, el cual aparentemente regula la proliferación de células de Schwann.<sup>1,2,6</sup>

## Meningiomas

Los meningiomas son el segundo tumor más común originado en el ángulo pontocerebeloso y constituyen 3% de los tumores de esta región. Tienden a originarse alrededor de las vellosidades aracnoideas que son numerosas en la dura de los senos venosos y en los puntos de desembocadura de los nervios craneales. Los meningiomas son de dos tipos: globular y en placa (planos o sésiles). Los tumores no producen metástasis, pero son recurrentes debido a que son propensos a la invasión ósea.<sup>4,5</sup>

Los síntomas de un meningioma se relacionan con el sitio de origen. Los tumores que se originan dentro del conducto auditivo interno pueden producir síntomas idénticos a los de un schwannoma vestibular. Debido a que la mayor parte de los tumores se originan de la superficie posterior del hueso petroso, no entran a menudo en el conducto auditivo interno y generalmente son más grandes que un schwannoma vestibular y originan síntomas de cráneo hipertensivo antes de la hipoacusia o los síntomas vestibulares. Los tumores que se originan en el seno sigmoideo o en la vena yugular pueden provocar ronquera, disfagia o atrofia de la lengua. Otros signos que se manifiestan son nistagmus espontáneo, hiperestesia facial y marcha atáxica.<sup>13,14</sup>

A pesar de que los pacientes tienen menos síntomas auditivos, los hallazgos audiométricos pueden ser indistinguibles de los del schwannoma vestibular, aunque siempre revelan enfermedad retrococlear. Además, los potenciales evocados del tallo cerebral son normales en 25% de los pacientes con meningiomas.

En la tomografía computada los meningiomas tienen apariencia más densa y generalmente son homogéneos según se impregnan con el medio del contraste. Los schwannomas vestibulares normal-

mente no son homogéneos debido a las áreas de necrosis central. De forma frecuente hay datos de hiperostosis con un meningioma y ocasionalmente se identifican calcificaciones dentro del tumor. Por lo general aparecen como una masa sésil con una base ancha que no se centra en el conducto auditivo interno. No hay ensanchamiento de este conducto. La MRI muestra una masa a expensas de la dura del 50 al 72% de los pacientes que tienen meningioma. A menudo tienen una imagen de "deseñido" debido a la vascularidad, y muestran una imagen menos hiperintensa que un schwannoma vestibular.

La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección. Para pacientes que tienen pobre función auditiva y meningioma en el ángulo pontocerebeloso el abordaje translaberíntico ha demostrado ser útil. En pacientes que tienen extensión medial del tumor al conducto auditivo interno y hacia el clivus puede utilizarse el abordaje transcoclear. En este último, el nervio del petroso superficial mayor se selecciona y el nervio facial se retira del canal de falopio y se redirecciona hacia posterior. Entonces, la cóclea pueden fre-sarse tan lejos como lo permita el tumor y expone la cara anterior del conducto auditivo interno. En algunos pacientes cuyo tumor se extiende desde la fosa media hasta la fosa craneal posterior un abordaje combinado es lo adecuado. El seno sigmoideo puede seccionarse para la exposición adicional, junto con el seno petroso superior y el tentorium.

## Manifestaciones clínicas de los tumores del ángulo pontocerebeloso

### Síntomas

Los tumores intracanaliculares generalmente se manifiestan con pérdida progresiva de la audición, acúfeno y vértigo. Conforme los tumores crecen hasta alcanzar el ángulo pontocerebeloso, es decir, se vuelven extracanaliculares, la hipoacusia es más aguda, generalmente es de tipo sensorineural y el vértigo



es más intenso, incluso puede llegar a dominar el cuadro sintomático de estos pacientes.

Cuando el tallo cerebral está comprimido por crecimiento tumoral, el quinto par craneal puede involucrarse (generalmente hiperestesia del tercio medio de la cara y abolición de reflejos corneal y maseterino). También, puede manifestarse hidrocefalia si la compresión del tallo involucra las vías de paso de LCR o si crece el tumor, entonces existen datos de cráneo hipertensivo. En este momento los pacientes además tienen cefalea, vómito en proyectil y, en ocasiones, alteraciones visuales por compresión del sexto par.

También puede haber manifestaciones atípicas y asintomáticas del 15 al 20% de los casos. La hipoacusia súbita es un síntoma que se manifiesta en 26% de los pacientes. Se piensa que la pérdida súbita de la audición ocurre debido a la oclusión vascular súbita de la arteria laberíntica, debido a la presión provocada por la expansión del tumor dentro de los confines óseos del conducto auditivo interno. Si los pacientes recuperan la audición no se elimina la posibilidad de un schwannoma vestibular y debe tenerse siempre en consideración al descartar las causas probables de la hipoacusia súbita.<sup>1,6</sup>

El acúfeno es el segundo síntoma más común y a menudo precede a la hipoacusia. Se ha encontrado en 56% de pacientes con schwannoma vestibular y puede describirse como un zumbido de tono grave y generalmente unilateral.

Aproximadamente 50% de los pacientes describen síntomas de desequilibrio, generalmente exacerbados con los movimientos de la cabeza. El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con la enfermedad de Menière, debido a las verdaderas crisis de vértigo que tienen, además de los otros síntomas antes mencionados.<sup>5</sup>

La hiperestesia facial suele manifestarse con tumores más grandes y comienza frecuentemente en la división maxilar del nervio trigeminal. La parálisis facial es rara en el caso de los schwannomas vestibulares y debe alertar al médico

ante la posibilidad de otro tipo de tumor dentro del ángulo pontocerebeloso. Los síntomas oculares, también raros, pueden consistir en diplopía o dificultad para realizar movimientos oculares. La diplopía se debe a la compresión del sexto par. La visión borrosa puede deberse a papiledema o al nistagmus que llegan a tener estos pacientes. Los síntomas de afectación cerebelosa se manifiestan en las fases más tardías de la evolución del tumor, cuando alcanzó las dimensiones suficientes para comprimirlo, e incluyen incoordinación, marcha con amplia base de sustentación, lateropulsión hacia el lado afectado (que puede producir la caída del paciente hacia ese lado), hidrocefalia y datos de cráneo hipertensivo.

### Signos

Cualquier paciente con hipoacusia unilateral o síntomas vestibulares debe realizarse un examen neurológico completo. Durante el examen del pabellón auricular debe ser analizada la hipoacusia unilateral, porque en algunos casos la sensibilidad de la porción posterior del CAE puede estar disminuida, a lo cual se le denomina signo de Hitselberger y ocurre en tumores acústicos, debido a que la función de la rama sensorial del séptimo par es muy sensible a la presión. Esta señal incluso puede ocurrir con un tumor relativamente pequeño.<sup>6,9</sup>

Los ojos se examinan para buscar el nistagmus en todos los campos de mirada. También se evalúan los movimientos extraoculares. Se verifica la sensibilidad de la cara al dolor, presión y temperatura, y se buscan los reflejos corneal y maseterino; en su conjunto valora la función del quinto par. Es necesario realizar una fundoscopia para valorar datos de hipertensión endocraneana.<sup>6,9</sup> Deben ser valorados todos los músculos inervados por el nervio facial, es decir, el nervio de la expresión. También, debe valorarse la función de los pares bajos IX, X, XI y XII. La función cerebelosa se valorará al buscar sinergia, eumetría

y coordinación de los movimientos corporales complejos. Se requieren pruebas que valoren la integridad de la función vestibular, como la marcha y el signo de Romberg.<sup>6,9</sup>

### Pruebas diagnósticas Estudios audiométricos

Las pruebas para detectar alteraciones retrococleares han progresado significativamente durante los últimos 20 años. Pruebas como la de Békésy y la de decaimiento de tono de umbral (*tone decay*) se remplazaron paulatinamente debido a su relativa sensibilidad y especificidad, y al desarrollo de nuevas pruebas.

En la actualidad, la batería de pruebas incluye: audiometría de tonos puros, logaudiometría, adaptación patológica y potenciales evocados del tallo cerebral. Estos estudios pueden reportar:<sup>15,16,17</sup>

- Hipoacusia sensorineural o hipoacusia mixta en caso de haber enfermedad del oído medio relacionada.

**Cuadro 3.** Síntomas de manifestación en tumores de ángulo pontocerebeloso

Síntoma	Porcentaje
Hipoacusia	95
Acúfeno	80
Vértigo	50-75
Hiperestesia facial	35-50
Parálisis facial	35
Cefalea (occipitofrontal o suboccipital)	25
Disfunción cerebelosa	10
Disfunción de pares bajos (IX, X, XI, XII)	10
Diplopía	10
Hidrocefalia	10

- La pérdida más común es en las frecuencias altas (65%) o puede manifestarse como curva de hipoacusia gradual o desnivel abrupto en estas frecuencias.

- Es importante saber que 5% de los pacientes tienen audición normal.

- Pueden encontrarse datos de reclutamiento del 20 al 30% de los casos.

- En la logaudiometría se valorará el grado de discriminación de estos pacientes, el cual generalmente está por debajo del 50% de discriminación de palabras monosilábicas.

- Una prueba positiva de *tone decay* o de decaimiento del reflejo estapedial indica enfermedad retrococlear en 85%.

### Potenciales evocados del tallo cerebral

La prueba más sensible y específica de las audiológicas para el descubrimiento de un schwannoma vestibular es la de los potenciales evocados del tallo cerebral. El hallazgo más común es una diferencia interaural en la latencia de onda V, con retraso de más de 0.2 msec en el oído afectado con respecto al oído sano, lo cual es posible encontrar del 40 al 60% de los pacientes. En 20 al 30% de los pacientes no hay alteraciones.

Otro hallazgo potencial es la onda I, la cual representa daño al nervio auditivo con ausencia del resto de las demás ondas. Esto ocurre del 10 al 20% de pacientes con schwannoma vestibular. Debido a que los potenciales evocados del tallo cerebral son normales en 10 al 15% de los pacientes, la sensibilidad de la prueba es del 85 al 90%.<sup>18</sup> La prueba de potenciales evocados del tallo cerebral puede ser útil para pronosticar el tamaño del schwannoma, porque una masa grande puede provocar alargamiento del intervalo III-V en el lado contralateral.<sup>19</sup>

### Electronistagmografía

La electronistagmografía muestra alguna anomalía del 70 al 90% de los pacientes con schwannoma vestibular y el hallazgo típico es la paresia unilateral del

lado afectado a las pruebas calóricas, con preponderancia del oído contralateral.

El nistagmus espontáneo frecuentemente se observa en pacientes con tumores más grandes, con la dirección del nistagmus hacia el oído afectado por el tumor. Este hallazgo es más frecuente para los tumores localizados en el nervio vestibular superior. Los tumores pequeños pueden aparecer en la electro-nistagmografía.

### Estudios de imagen

Los estudios de elección son la tomografía computada y la resonancia magnética. La tomografía computada con medio de contraste refuerza en 90% el diagnóstico de schwannoma vestibular.<sup>20</sup>

Los tumores intracanaliculares que se extienden menos de 5 mm en el ángulo pontocerebeloso pueden no ser detectados por medio de la tomografía computada, incluso con medio de contraste. Un estudio reciente demostró que para el diagnóstico la tomografía computada es específica en 63% de los schwannomas vestibulares. La exactitud de la tomografía computada puede mejorarse mediante una cisternografía contrastada con aire.

Aunque la tomografía computada es excelente para demostrar la anatomía ósea del hueso temporal y del conducto auditivo interno, la resolución de los tejidos blandos es menos exacta, a menos que se combine con una cisternografía. Para mejorar esta situación se utiliza la IRM, en la cual se muestran con gran detalle los tejidos blandos y la vasculatura cerebral. Esta última, aunada a la adición de gadolinio, hace más exacto el diagnóstico y permite visualizar los tumores muy pequeños. Es importante que el gadolinio se utilice en todos los pacientes al examinarlos cuando tienen schwannoma vestibular, porque el diagnóstico es significativamente más exacto. Los mejores cortes para el diagnóstico de esta enfermedad se observan en el T2.<sup>21</sup>

La apariencia de una masa de tumores del ángulo pontocerebeloso frecuentemente requiere la diferenciación entre schwannoma vestibular y meningioma. Un schwannoma vestibular se ubica generalmente en el centro del conducto auditivo interno, tiene apariencia globular y produce un ángulo agudo al formarse entre la cara posterior del hueso temporal y el tumor. El schwannoma vestibular generalmente se extiende en el conducto auditivo interno y a menudo tiene apariencia de un cono de helado. El conducto auditivo interno frecuentemente es corroído por la expansión del tumor, el cual puede tener áreas de degeneración quística y hay evidencia de hemorragia.

### Tratamiento

Al decidir el tratamiento de un schwannoma vestibular, el cirujano debe recordar que el propósito principal es preservar la vida y es necesario tomar en cuenta el curso natural del tumor. El segundo propósito es evitar secuelas neurológicas serias, incluso ataxia, hemiparesia y trastorno de otros nervios craneales. El tercer objetivo es la resección completa del tumor y el cuarto es la conservación del nervio facial. Por último, en los casos en que sea posible, debe conservarse la audición de los pacientes que aún la tienen.<sup>22,23,24</sup>

### Intervención quirúrgica

La operación es el tratamiento primario para los pacientes con schwannoma vestibular. En la actualidad, los equipos multidisciplinarios de trabajo tienen gran auge debido a la gama de posibilidades que existen al combinar una o más técnicas quirúrgicas, y utilizar las posibilidades de cada uno de los que integran el equipo quirúrgico. Con esto se logra aumentar la tasa de éxito en la resección de los tumores y disminuye significativamente la morbilidad quirúrgica. Además, con estas distintas técnicas es posible proporcionar al paciente mejor calidad de vida al poder

preservar funciones importantes como la audición o el movimiento de los músculos faciales. Las opciones quirúrgicas que se utilizan en este lugar de trabajo son diversas.

### Abordaje traslaberíntico

Se basa en una mastoidectomía seguida de una exéresis completa de los tres conductos semicirculares y el vestíbulo. Tiene varias ventajas que lo hacen aplicable a la mayor parte de los schwannomas vestibulares. Es la ruta más directa hacia tumores del ángulo pontocerebeloso y requiere retractación cerebelar mínima. La identificación del nervio facial es posible en todos los casos dentro del hueso temporal en un área no invadida por el tumor. Además, el fundus del conducto auditivo interno está extensamente expuesto para que el cirujano pueda asegurar retirar completamente el tumor en esta área. Debido a que el nervio facial puede ser seccionado, este abordaje ofrece la posibilidad de su reparación inmediata a través de una anastomosis o colocación de injerto interpuesto.

La desventaja obvia es que cualquier audición residual se sacrificará. Este abordaje es útil para tumores de todos los tamaños. Para pacientes que tienen audición normal o hipoacusia superficial (promedio de tonos puros 30 dB o menos y mayor del 70% de discriminación en la logaudiometría) y tumor que se extiende menos de 2 cm del ángulo pontocerebeloso, se puede ofrecer la opción de un procedimiento con preservación de la audición. Sin embargo, el número de pacientes con estas características es reducido y técnicamente es más difícil. Por lo tanto, generalmente no se opta por esta decisión, salvo en casos específicos.

La parálisis facial es la complicación más común. En la mayor parte de los casos la parálisis es temporal. Es común descubrir deterioro en la función del nervio facial en el periodo postoperatorio temprano y encontrar mejoría a largo plazo. La preservación anatómica del

nervio facial no necesariamente asegura la función facial postoperatoria, ya que el nervio puede ser devascularizado o traumatizado.

La fístula de líquido cefalorraquídeo se describió del 4 al 14% de pacientes con abordaje traslaberíntico. La mayor parte ocurre a través de la incisión y se corrige con sutura y compresión.

La meningitis es una complicación rara. El tratamiento es con base en antibióticos IV y generalmente se debe a la contaminación de la intervención quirúrgica. La incidencia de meningitis es más alta en tumores grandes y no es raro que sea aséptica.<sup>25,26</sup>

### Abordaje por la fosa media

Este abordaje tiene la posibilidad de preservar la audición y permite la exposición completa del extremo lateral del conducto auditivo interno. Su uso se limita para pacientes que tienen tumores intracanaliculares o tumores que se extienden menos de 1 cm en el ángulo pontocerebeloso. La disección es principalmente extradural, lo que disminuye la morbilidad relacionada con el procedimiento. El nervio facial se identifica en el extremo lateral del conducto auditivo interno para que el cirujano pueda establecer un puente entre el tumor y el nervio facial.

El cirujano debe trabajar alrededor del nervio facial durante la resección del tumor, porque el nervio facial se localiza en la porción superior del conducto auditivo interno. El procedimiento quirúrgico es técnicamente más difícil que el traslaberíntico, pero tiene la gran ventaja de conservar la audición. La experiencia mundial ha revelado que por esta vía puede resecarse la totalidad del tumor hasta en 98% de los casos, se preserva la audición del paciente en más del 75% y se respeta la función del nervio facial en 92%. Las complicaciones relacionadas con esta vía de abordaje son raras en manos expertas. Estas com-

plicaciones comprenden: crisis convulsivas, hematoma subdural, meningitis y fístula de líquido cefalorraquídeo.

Se relacionó con mejor posibilidad de preservar la audición una diferencia de latencia de hasta 0.4 msec o menos en los potenciales evocados del tallo cerebral. Este valor indica menos presión ejercida por el tumor sobre el nervio coclear e implica menos trauma al retirarlo. La hipoexcitabilidad del laberinto posterior preoperatoria en la electronistagmografía también está relacionada con mejor pronóstico. La hipoexcitabilidad en la respuesta calórica indica que el tumor probablemente se originó del nervio vestibular superior. Sin embargo, la preservación auditiva es más difícil con un tumor que se origine del nervio vestibular inferior, debido a la proximidad del nervio coclear y el riesgo de isquemia transoperatoria es mayor.

La experiencia de este hospital, en lo que corresponde al servicio de otorrinolaringología, es que casi 85% de los abordajes se realiza a través de la vía traslaberíntica; sin embargo, el restante 15% comprende abordajes por la fosa media, con lo cual se logra preservar la audición del paciente. En muchos casos también dependiendo del tamaño del tumor se opta por vías combinadas. En el servicio de neurocirugía, del 75 al 80% de los procedimientos se realizan sólo a través de la vía retrosigmoidea. Prácticamente todos los meningiomas se extraen a través de esta vía; también gran número de schwannomas. En 15% de los casos la vía de abordaje se relaciona con traslaberíntico en conjunto con el servicio de otorrinolaringología, otro 2.5% con abordajes retrolaberínticos y 2.5% con la combinación de abordajes por la fosa media y fosa posterior, lo cual dependerá de la ubicación y extensión del tumor.

La mortalidad en este hospital es muy baja. Se reportan sólo cinco casos (2.2%), de los cuales tres se debieron a

meningitis, uno a reacción medicamentosa y uno a hemorragia.<sup>27,28</sup> En el cuadro 4 se engloban, desde el punto de vista de esta investigación, las principales ventajas y desventajas de los abordajes otoneuroquirúrgicos.

## Conclusiones

Los schwannomas vestibulares son los tumores más comunes que aparecen en el ángulo pontocerebeloso.

Se piensa que el schwannoma vestibular que se manifiesta en la neurofibromatosis tipo 2 puede producirse por la ausencia de un gen de supresión tumoral en el brazo largo del cromosoma 22.

Los síntomas otológicos o vestibulares unilaterales deben hacer sospechar

una lesión en el ángulo pontocerebeloso.

El estudio audiológico de elección para el diagnóstico de lesiones retrococleares, incluyendo los tumores del ángulo pontocerebeloso, son los potenciales evocados del tallo cerebral, mientras que el estudio de imagen de elección es la resonancia magnética, esta última, con contraste de gadolinio permite ver schwannomas vestibulares muy pequeños y es el procedimiento de elección para el diagnóstico de schwannoma vestibular.

En general, el mejor tratamiento para los schwannomas vestibulares es la escisión quirúrgica. La vía de abordaje dependerá del estado preoperatorio

de la audición, el tamaño del tumor y situación, la experiencia del equipo de cirujanos y la opinión de los pacientes.

En orden de importancia, los propósitos para la resección del schwannoma vestibular son: conservar la vida, evitar secuelas neurológicas serias, eliminar totalmente el tumor, conservar la función del nervio facial y conservar la función auditiva.

Las ventajas que el abordaje translaberíntico ofrece para la resección del schwannoma vestibular comprenden: vía de acceso más directa, fácil y rápida identificación del nervio facial, mínima lesión a las estructuras centrales como el cerebelo, extensa exposición del fundus del conducto auditivo interno y

**Cuadro 4.** Selección del abordaje quirúrgico en pacientes con tumores del ángulo pontocerebeloso<sup>28,29</sup>

Abordaje	Ventajas	Desventajas
Translaberíntico	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Excelente exposición del fundus del conducto auditivo interno y de la porción laberíntica del facial</li> <li>2. Es la vía más directa y la distancia a trabajar hacia el ángulo PC es más corta</li> <li>3. Se evita lesionar o traccionar el cerebelo</li> <li>4. Baja incidencia de fístulas de líquido cefalorraquídeo</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Relativa exposición limitada de la fosa posterior</li> <li>2. Requiere sacrificar la función auditiva y vestibular</li> <li>3. La exposición del fundus del conducto auditivo interno puede comprometerse por un bulbo de la yugular alto</li> <li>4. El abordaje generalmente constituye tiempo quirúrgico prolongado</li> <li>5. La exposición dependerá de la neumatización de la mastoides</li> </ol>
Fosa media	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Excelente exposición del fundus del conducto auditivo interno y de la porción laberíntica del facial</li> <li>2. Preservación de la audición</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Requiere una tracción significativa del lóbulo temporal</li> <li>2. Puede manifestarse parálisis facial en el postoperatorio</li> <li>3. Pobre exposición de la fosa posterior</li> </ol>
Suboccipital	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Preservación de la audición</li> <li>2. Excelente exposición de la fosa posterior, cerebelo y tallo cerebral</li> <li>3. Es un abordaje relativamente rápido</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. La exposición del fondo del conducto auditivo interno puede dificultarse si se desea preservar la audición</li> <li>2. Por la ubicación del conducto auditivo interno la distancia de trabajo es mayor</li> <li>3. Durante el acto este abordaje oculta el nervio facial, el cual frecuentemente está desplazado hacia anterior</li> <li>4. Requiere retracción del cerebelo, el cual puede tener datos de edema postquirúrgico</li> </ol>



la posibilidad de reparar el nervio facial si se lesiona durante la intervención quirúrgica.

## Referencias

1. Brackmann DE, Green JD. Cerebellopontine angle tumors. In: Bailey BJ, Calhoun HK, Kenna MA, editors. *Head and neck surgery – Otolaryngology*. 2<sup>nd</sup> ed. New York: Lippincott-Raven, 1998;pp:2171-91.
2. Brackmann DE, Arriaga MA. Extra-axial neoplasms of the posterior fossa. In: Cummings CW, Gates GA, editors. *Otolaryngology. Head & neck surgery*. Missouri: Mosby, 1998;pp:3294-313.
3. Glasscock ME III, Steenerson RL. A history of acoustic tumor surgery: 1961–present. In: House WF, Luetje CM, editors. *Acoustic tumors*, vol. 1. Baltimore: University Park Press, 1979;pp:33-41.
4. Bebin J. Pathophysiology of acoustic tumors. In: House WF, Luetje CM, editors. *Acoustic tumors*, vol. 1. Baltimore: University Park Press, 1979; pp:45-83.
5. Cushing H. Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontile angle (reprint of the 1917 edition). New York: Hafner Publishing Company, 1963.
6. Jackler RK. Acoustic neuroma (Vestibular schwannoma). In: Jackler RK. *Neurotology*. New York: Lippincott-Raven, 1998.
7. Lanser MJ, Sussman SA, Frazer K. Epidemiology, pathogenesis, and genetics of acoustic tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 1992;25:499-520.
8. House WF. A history of acoustic tumor surgery: 1917-1961, the Dandy era. In: House WF, Luetje CM, editors. *Acoustic tumors*, vol. 1. Baltimore: University Park Press, 1979;pp:25-32.
9. Nadol JB. Cerebellopontine angle tumors. In: Nadol JB, Schuknecht HF, editors. *Surgery of the ear and temporal bone*. New York: Raven Press, 1993.
10. Strasnick B, Glasscock ME III, Haynes D, McMenomey SO, Minor LB. The natural history of untreated acoustic neuromas. *Laryngoscope* 1994;104:1115-9.
11. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the nervous system*, 4<sup>th</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1977.
12. Selesnick SH, Jackler RK, Pitts LW. The changing clinical presentation of acoustic tumors in the MRI era. *Laryngoscope* 1993;103:431-6.
13. Goodhill V. *El oído, enfermedades, sordera y vértigo*. México: Salvat, 1993.
14. Selesnick SH, Jackler RK. Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin North Am* 1992;25:521-51.
15. Chandrasekhar SS, Brackmann DE, Devgan KK. Utility of auditory brainstem response audiometry in diagnosis of acoustic neuromas. *Am J Otol* 1995;16:63-67.
16. Lalwani AK, Jackler RK. Preoperative differentiation between meningioma of the cerebellopontine angle and acoustic neuroma using MRI. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:88-95.
17. Wilson DF, Hodgson RS, Gustafson MF, Hogue S, Mills L. The sensitivity of auditory brainstem response testing in small acoustic neuromas. *Laryngoscope* 1992;102:961-4.
18. Musiek FE, Josey AF, Glasscock ME III. Auditory brain-stem response in patients with acoustic neuromas: wave presence and absence. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;112:186-9.
19. Barrs DM, Luxford WM, Becker TS, Brackmann DE. Computed tomography with gas cisternography for detection of small acoustic tumors: a study of five false-positive results. *Arch Otolaryngol* 1984;110:535-7.
20. Shelton C, Harnsberger HR, Allen R, King B. Fast spin echo magnetic resonance imaging: clinical application in screening for acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;114:71-76.
21. Nedzelski JM, Canter RJ, Kassel EE, Rowed DW, Tator CH. Is no treatment good treatment in the management of acoustic neuromas in the elderly? *Laryngoscope* 1986;96:825-9.
22. Nedzelski JM, Schessel DA, Pflieger A, Kassel EE, Rowed DW. Conservative management of acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin North Am* 1992;25:691-705.
23. Deen HG, Ebersold MJ, Harner SG, et al. Conservative management of acoustic neuroma-an outcome study. *Neurosurgery* 1996;39:260-4.
24. Brackmann DE, Green JD. Translabyrinthine approach for acoustic tumor removal. *Otolaryngol Clin North Am* 1992;25:311-29.
25. Giannetta SL. Translabyrinthine approach for removal of medium and large tumors of the cerebellopontine angle. *Clin Neurosurg* 1992;38:589-602.
26. Brackmann DE, House JR III, Hitselberger WE. Technical modifications to the middle fossa craniotomy approach in removal of acoustic neuromas. *Am J Otol* 1994;15:614-9.
27. Cohen NL, Lewis WS, Ransohoff J. Hearing preservation in cerebellopontine angle tumor surgery: the NYU experience 1974-1991. *Am J Otol* 1993;14:423-33.
28. Blevins NH, Jackler RK. Exposure of the lateral extremity of the internal auditory canal through the retrosigmoid approach: a radioanatomic study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;111:81-90.
29. Shelton C, Alavi S, Li JC, Hitselberger WE. Modified retrosigmoid approach: use for selected acoustic tumor removal. *Am J Otol* 1995;16:664-8.