

Tumores del ángulo pontocerebeloso de grandes dimensiones. Posibles causas de diagnóstico tardío

Marité Palma Díaz, Ramón Hinojosa, Lourdes Olivia Vales Hidalgo

RESUMEN

Los tumores del ángulo pontocerebeloso constituyen una de las principales neoplasmas intracraneales. Su diagnóstico temprano es ideal pues cuando es tardío son de gran tamaño y causan daño a las estructuras vecinas, a falta de información hace que sean referidas tardíamente a un servicio adecuado. En nuestro servicio recibimos pacientes con tumores de gran tamaño con audición pérdida 50% y afección de otros pares craneales. El 39% acudió de 1 a 5 años de la aparición de los síntomas. Es importante que la información se difunda para que los pacientes acudan en forma temprana a un tratamiento adecuado.

Palabras claves: tumores del ángulo pontocerebeloso, diagnóstico, tratamiento oportuno.

CEREBELOPONTINE ANGLE TUMORS OF BIG DIMENSIONS. POSSIBLE CAUSES OF LATE DIAGNOSIS

ABSTRACT

Cerebellopontine angle tumors are one of the principal intracranial neoplasms. The early diagnosis is of great importance before they involve the adjacent nerves. When the diagnosis is not done on time the treatment is not satisfactory. In our service we receive 50% of such tumors some of them with five years of symptoms and all of great size. We believe that lack of information about the symptoms and possible treatment is the cause of this situation and the knowledge must be known by general practitioners and otorhinolaryngologists so on prompt and adequate treatment is established.

Key words: cerebellopontine angle tumors, early diagnosis, treatment necessary, late diagnosis.

Los tumores del ángulo pontocerebeloso constituyen una de las principales enfermedades encontradas en pacientes con sintomatología auditivo-vestibular unilateral; son por orden de frecuencia los schwannomas vestibulares, meningiomas y los quistes epidermoides.

Los schwannomas vestibulares constituyen alrededor del 10% de todas las neoplasias intracraneales y alrededor del 60 al 90% de todos los tumores del ángulo pontocerebeloso. Con una incidencia de 0.8% por cada 100,000 habitantes al año¹. Por lo general las neoplasias vistas en los pacientes del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía son de grandes dimensiones, a diferencia de los países del primer mundo, donde se detecta la enfermedad en estadios tempranos. El propósito de este estudio es encontrar la causa del diagnóstico tardío.

Por tal motivo, se realizó un estudio descriptivo, transversal, donde se incluyeron 62 pacientes con tumores del ángulo pontocerebeloso (en su mayoría schwannomas vestibulares) atendidos en la consulta de neuro-otología de junio del 2006 a enero del 2007.

A todos los pacientes se les aplicó un cuestionario con el fin de conocer los detalles concernientes

Recibido: 7 febrero 2007. Aceptado: 8 marzo 2007.

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Departamento de Neuro-otología. Correspondencia: Lourdes Olivia Vales Hidalgo. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Departamento de Neuro-otología. Insurgentes Sur # 3877. Col. La Fama 14269. México, D.F.

al inicio de los síntomas y al momento del diagnóstico. Después se realizó la revisión del expediente clínico y radiológico se registraron los estudios realizados y la exploración física inicial.

Con todos estos datos se pudo establecer que el retraso en el diagnóstico es por desconocimiento médico, no existe sospecha diagnóstica, el paciente no es estudiado en el primer contacto (en el 82% de los casos) y la enfermedad progresa hasta tener manifestaciones más severas que motivan al paciente a consultar nuevamente.

Se concluye en la necesidad de fomentar la capacitación en el diagnóstico de los tumores del ángulo pontocerebeloso, en especial en médicos generales, otorrinolaringólogos y audiólogos, con el fin de tratar esta enfermedad de forma temprana y evitar las complicaciones y secuelas neurológicas permanentes.

Los meningiomas constituyen alrededor del 3.1% de las neoplasias del ángulo pontocerebeloso y los quistes epidermoides en promedio el 2.4%.

La sintomatología por lo general inicia con hipoacusia sensorineural unilateral progresiva, pero en ocasiones puede presentarse como hipoacusia súbita. También puede existir únicamente acúfeno unilateral. Vértigo se presenta en menos del 20% de los pacientes, pero en más del 50% encontramos inestabilidad, lo cual se explica por el crecimiento lento del tumor que favorece la compensación mediante los mecanismos vestibulares centrales².

En la exploración física es común encontrar hipoacusia sensorineural por diapasones, marcha con lateropulsión y *nistagmus*. Este último puede ser espontáneo con dirección de la fase rápida contraria al lado de la lesión y es por el involucramiento directo del nervio. Puede ser provocado con la mirada horizontal, es asimétrico y la mayor amplitud se registra cuando el paciente dirige la mirada al lado de la lesión. Este se produce por compresión uni o bilateral del flóculo y finalmente el *nistagmus* de Bruns que se desencadena al colgar la cabeza del paciente y se asocia a compresión cerebral en tumores de grandes dimensiones^{3,4}.

El diagnóstico además de clínico es apoyado por estudios audiológicos y de imagen.

En la audiometría se corrobora hipoacusia sensorineural unilateral (a excepción de los pacientes con neurofibromatosis tipo 11 y tumores bilaterales) que en el 46% de los pacientes aproximadamente es de 41 a 80 dB y en 35% mayor de 80 dB. Sólo en algunos pacientes con tumores pequeños la audiometría tonal suele estar normal⁵.

La logoaudiometría suele mostrar regresión

fonémica y una asimetría interaural del 10% sugiere lesión retrococlear. Con frecuencia también el reflejo estapedial está ausente, aunque en pacientes con audición normal puede estar presente.

Los potenciales auditivos evocados del tallo cerebral se encuentran anormales entre 90 y 98% de los pacientes. Existe prolongación del tiempo de conducción desde la onda 1 a la V, pero el hallazgo más significativo es una diferencia interaural de la onda V de 0.2 ms. No obstante, es importante mencionar que tumores grandes pueden ocasionar prolongación de la conducción en el oído contralateral⁶.

En el estudio electronistagmográfico pueden encontrarse alteraciones tanto centrales como periféricas. Las pruebas térmicas nos dan información del nervio vestibular superior, por lo que en pacientes con origen del inferior el estudio puede estar normal. En los pacientes en que se sospecha un tumor del nervio vestibular inferior deben realizarse potenciales vestibulares miogénicos, los cuales estarían ausentes del lado afectado.

El método de elección para la evaluación de la patología del ángulo pontocerebeloso lo constituye la resonancia magnética nuclear con gadolinio, la cual también de acuerdo a las características de imagen nos orienta al diagnóstico específico.

Los schwannomas se encuentran dentro del conducto auditivo interno; por lo que suelen ser ampliados, pero no es la regla y puede encontrarse el conducto normal en la tomografía computada. Tienen una forma esférica u ovoide y forman un ángulo agudo en el hueso. La mayoría con isodensos en la tomografía computada y en la RM en la secuencia T1 isointensos o ligeramente hipointensos al puente. En T2 ligeramente hiperintensos al puente y refuerzan de una forma intensa con el medio de contraste. Algunos tumores pueden ser quísticos.

Los meningiomas se encuentran excéntricos al conducto auditivo interno en la pared petrosa posterior, pueden ocasionar hiperostosis en el hueso petroso. Por lo general, son hemisféricos y forman un ángulo obtuso en el hueso. En la tomografía computada se observan isodensos o ligeramente hiperdensos, algunos calcificados y con el contraste reforzamiento marcado y homogéneo. En la RM se comportan isointensos o ligeramente hipointensos al puente en el T1 y en el T2, aunque en esta última secuencia puede ser muy variable su comportamiento. Con el medio de contraste tienen un reforzamiento moderado y con frecuencia existe un engrosamiento dural conocido como "cola dural".

Los quistes epidermoides se encuentran antero

o posterolateral al cerebro, pueden ocasionar erosión ósea y pueden extenderse a la fosa media o al ángulo pontocerebeloso contralateral. En la tomografía computada tienen una densidad similar al líquido cerebroespinal y con el contraste no refuerzan. En la resonancia magnética se encuentran como lesiones isointensas al líquido cerebroespinal en el T1, hiperintensas en el T2 y no refuerzan con el gadolinio⁷.

Muchos estudios han sido enfocados al tratamiento de las neoplasias del ángulo pontocerebeloso. Es importante señalar que este puede ser quirúrgico, con radioterapia estereotáctica, o ambos y en determinados casos sólo vigilancia.

La elección del tratamiento se basa en el tamaño tumoral, extensión, grado de audición y el déficit neurológico del paciente.

Con base a la audición estos tumores pueden clasificarse como:

Clase A cuando en la audiometría tonal existe una pérdida de 30 dB o en la logaudiometría hay una discriminación fonémica del 70% o más.

Clase B cuando en el estudio tonal la pérdida es mayor de 30 dB pero menor de 50 y la discriminación en la logaudiometría mayor o igual al 50%.

Clase C cuando la pérdida tonal es mayor de 50 dB y la discriminación en la logaudiometría mayor o igual al 50%.

Clase D cualquier pérdida con una discriminación fonémica menor del 50%⁸.

De acuerdo al tamaño cuando están limitados al conducto auditivo interno se denominan "tumores intracanaliculares" y al extenderse al ángulo pontocerebeloso deben ser medidos tomando sólo esta porción y no la del conducto. Para realizar la medición debe elegirse el corte de resonancia magnética donde se observe mayor carga tumoral. Debe medirse el diámetro tumoral inicialmente con una línea paralela a la porción petrosa y después el diámetro con una línea perpendicular a la anterior.

La medición final estará dada por la raíz cuadrada del producto de ambas⁹.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, existen 3 tipos de abordajes.

1. *Abordaje de fosa media.* Es utilizado para exéresis de tumores intracanaliculares con una extensión mínima (de < 0.5 cm) al ángulo pontocerebeloso y con audición útil. Algunos autores mencionan una modificación de este abordaje, denominándolo extendido, que permite remoción del tumor con extensión medial mayor a 1 cm.
2. *Abordaje retrosigmoideo.* Se utiliza en pacientes

con audición útil y con extensión del tumor más de 0.5 cm al ángulo pontocerebeloso. Tanto el abordaje de fosa media como el retrosigmoideo, tienen limitado el acceso a la porción más lateral del conducto auditivo interno.

3. *Abordaje translaberíntico.* Está indicado para tumores de cualquier tamaño y que no exista audición útil.

Los principales factores que determinan la elección del abordaje es la comparación de los resultados en cuanto a la función del nervio facial, la preservación de la audición y la función vestibular posoperatoria¹⁰.

La preservación de la audición es mejor con el abordaje de fosa media en comparación con el retrosigmoideo¹¹⁻¹⁵.

La evaluación de la función del nervio facial debe realizarse de los 6 a 12 meses posterior a la cirugía y se va a clasificar de acuerdo a la escala de función facial de House-Brackmann, considerando adecuada la función de los grados I y II, intermedia III-IV y pobre V-VI.

El abordaje retrosigmoideo tiene mejores resultados en cuanto a la función del nervio facial, seguido por el abordaje de fosa media por último el translaberíntico^{11,16-20}.

La decisión de radiocirugía o vigilancia es para aquellos pacientes que pueden tener una vida confortable con la presencia del tumor y en estos casos el paciente deberá tener un seguimiento con resonancia magnética bianualmente en tumores intracanaliculares y mayores de 0.5 cm anualmente o incluso cada seis meses para determinar el crecimiento tumoral²¹.

La dimensión máxima del tumor en el ángulo pontocerebeloso que puede ser tratada con radiocirugía únicamente, es de 3 cm en su diámetro mayor^{22,23}.

La conducta expectante o vigilancia se considera excelente opción en pacientes con tumores pequeños o pacientes de edad avanzada.

MATERIAL MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo, transversal donde se incluyeron 62 pacientes con tumores del ángulo pontocerebeloso (en su mayoría schwannomas vestibulares) vistos en la consulta de neuro-otología de mayo del 2006 a enero del 2007.

Se realizó un cuestionario para poder establecer el inicio de la sintomatología y el momento de la consulta de primer contacto.

Revisión del expediente clínico y radiológico analizando el estudio audiométrico y la resonancia

magnética para:

1. Clasificar la audición en base a la Academia Americana de Otorrinolaringología.
2. Determinar el tamaño tumoral de acuerdo a la clasificación propuesta por Jackler.
3. Identificar el déficit neurológico del paciente a su llegada al Instituto y el tiempo de evolución de la patología.

RESULTADOS

Como lo muestra la tabla 1 el síntoma inicial de la mayor parte de los pacientes fue el acúfeno, el mínimo la parálisis facial. Sobresale que el primer contacto con el médico no es un especialista sino un médico general, después acuden con un especialista sólo el 35.4%, sin tener el diagnóstico. De los 62 pacientes sólo 11 acudieron al Instituto en un tiempo menor a 6 meses el resto oscilo entre los 7 meses a más de 10 años; para ser tratados con el especialista pero ya con déficit neurológico (tabla 2).

Tabla 1. Sin diagnóstico.

Síntoma inicial						
Acúfeno	Hipoac.súbita	Hipoac.progresiva	Lateropulsión e inestabilidad	Cefalea	Parálisis facial	Neuralgia trigémino
19	5	15	10	8	2	3
Tiempo de consulta						
Menor 3m	3-6m	7-1año	1-5 años	5-10 años	Más de 10 años	
36	8	5	9		4	
Primer médico contacto						
General	Otorrino	Neurólogo	Neurocirujano	Audiólogo	Endocrinólogo	
33	18	5	2	3	1	
Durante su enfermedad acudieron con especialista sin llegar al diagnóstico						
Otorrino (ORL)	Neurólogo	Neurocirujano	Audiólogo	Otros		
23	1		5	1		

Tabla 2. Atención por el especialista.

Tiempo en llegar al INNN						
Menor 3m	3-6m	7m-1año	1-5 a	5-10	Más 10 años	
4	7	9	24	10	8	
Clasificación audición						
Clase A		B	C	D		
18	9	4	31			
Clasificación de la imagen						
Intracanalicular		Cisternal (1cm)	Compresión cerebral (medianos 2 cm)	Grandes (3cm)		
1	5	20	36			
Afección nervios craneales						
V	VII	VIII	IX	X	XI	XII
19	15	49	5	7	2	2

DISCUSIÓN

En esta serie de pacientes se encontró como primer diagnóstico de tumor de ángulo pontocerebeloso

schwannoma en un 76%, meningioma en un 19%, quiste epidermoide 3% y el restante 2% correspondió a un quiste por neurocisticercosis.

La mayoría de los tumores del ángulo pontocerebeloso tratados en el Instituto son de gran tamaño, clasificados en el estadio de compresión cerebral en el 90% (estadios III y IV) de acuerdo a la clasificación de Jackler.

Los síntomas iniciales más frecuentes son acúfeno unilateral en un 27% e hipoacusia unilateral progresiva en un 24%, siendo igual a lo reportado en la literatura.

En el 50% de los pacientes la audición estaba pérdida (clase D) y en un 6% ésta es no útil (clase C).

En el 43% restante se encontró buena audición o útil (clase A y B), esto debido a que en estos tumores, aunque de gran tamaño, el componente intracanalicular fue menor, por tanto existía menor compresión sobre el nervio coclear.

Los nervios craneales más afectados fueron el VIII en 49 pacientes, el Ven 19 y el VII en 15, siguiendo en frecuencia los nervios bajos (IX, X, XI) tablas 1 y 2.

Con frecuencia se escucha que una de las causas por las que los tumores llegan en estadios avanzados al Instituto, es por la "idiosincracia del mexicano". Sin embargo, en este estudio se demuestra que esto es falso y que el paciente acude a consultar de forma temprana, en su mayoría (58%) en los primeros 3 meses de iniciada la enfermedad, pero no se detecta la patología por desconocimiento del médico de primer contacto e incluso del especialista.

Los médicos de primer contacto fueron generales en un 53% y otorrinolaringólogos en un 29%, quienes en su mayoría desconocen los síntomas de un tumor del ángulo pontocerebeloso. El 18% restante corresponde a otros especialistas.

No existe sospecha diagnóstica, el paciente no es estudiado en el primer contacto por el médico (en el 82%) y la patología progresa hasta tener manifestaciones más severas que motivan al paciente a consultar nuevamente.

El otorrinolaringólogo es consultado habitualmente en el transcurso de la enfermedad, existiendo en un 76% falla en el diagnóstico (23 pacientes que no fueron estudiados). Los audiólogos se encuentran en el segundo lugar de especialistas más consultados y en ellos hubo una falla del 17% (5 pacientes).

El 39% de los pacientes llegó al Instituto entre 1^{er} y 5^{to} año de evolución del padecimiento y un 29% más tardíamente, corroborándose el retraso en el diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Propp Jennifer M. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. *Neuro-Oncology* 2006;8:1-11.
2. Canalis Rinaldo, Lambert Paul. *The ear: comprehensive otology*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2000.
3. Nedzelski JM. Cerebellopontine angle tumors: bilateral flocculus compression as cause of associated oculomotor anomalies. *Laryngoscope* 1983;93: 1251-60.
4. Croxson GR, Moffat DA, Baguley D. Bruns' birirectional nystagmus in cerebellopontine angle tumors. *Clin Otolaryngol* 1988;13:153-7.
5. Beck HJ, Beatty CW, Hamer SG. Acoustic neuromas with normal pure tone hearing levels. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:96-103.
6. Barrs DM, Brackmann DE. Changing concepts of acoustic neuroma diagnosis. *Arch Otolaryngol* 1985;111: 17-21.
7. Som P, Curtin H. *Head and neck imaging*. Mosby 4a ed 2003.
8. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113(3).
9. Battaglia Alex, Mastrodimos Bill, Cueva Roberto. Comparison of growth patterns of acoustic neuromas with and without radiosurgery. *Otol Neurotol* 2006; 27(5):705-12.
10. Wayne Harsha, Douglas Backhaus. Counseling patients on surgical options for treating acoustic neuromas. *Otolaryngol Clin Am* 2005;38:643-52.
11. Slattery W, Brackmann D, Owens R, Friedman R. Prognostic factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery. *Am J Otol* 2000; 21(3):417-24.
12. Brackmann D, Owens R, Friedman R. Prognostic factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery. *Am J Otol* 2000; 21 (3):417-24.
13. Satar B, Jackler R, Oghalai J. Risk-benefit analysis of using the middle fossa approach for acoustic neuromas with > 10 mm cerebellopontine angle component. *Laryngoscope* 2002; 112: 1500-6.
14. Lassaletta L, Fontes L, Melcon E. Hearing preservation with the retrosigmoid approach for vestibular schwannoma: myth or reality? *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129 (4):397-401.
15. Mangham C. Retrosigmoid versus middle fossa surgery for small vestibular schwannoma. *Laryngoscope* 2004;114:1455-61.
16. Colletti V, Fiorsio F. Middle fossa versus retrosigmoid-transmeatal approach in vestibular schwannoma surgery: a prospective study. *Otol Neurotol* 2003; 24:927-34.
17. Arriaga M, Chen D. Facial function in hearing preservation acoustic neuroma surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127:543-6.
18. Sanna M, Khrars T. Hearing preservation surgery in vestibular schwannoma: the hidden truth. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 156-63.
19. Marnikoglu B, Esquivel C, Wiet R. Comparison of facial nerve function results after translabirithine and retrosigmoid approach in medium-sized tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:429-31.
20. Magnan J, Barbieri M. Retrosigmoid approach for small and medium-sized acoustic neuromas. *Otol Neurotol* 2002; 23:141-5.
21. Herwadker Amit. Size and growth rate of sporadic vestibular schwannoma: predictive value of information available at presentation. *Otol Neurotol* 2005; 26:86-92.
22. Hasegawa Toshinori. Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: analysis of 317 patients followed more than 5 years. *Neurosurgery* 2005; 57:257-65.
23. Pollock Bruce. Management of vestibular schwannomas that enlarge after stereotactic radiosurgery: treatment recommendations based on a 15 year experience. *Neurosurgery* 2006; 58:241-8.