



Schwannoma del acústico clasificación KOSS IV al momento del diagnóstico. Reporte de un caso

Rocío Villafuerte-González,* Karen Chavarría-Villafuerte,** Francisco Alfredo Luna-Reyes***

* Médico Residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría, Instituto Nacional de Rehabilitación.

** Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

*** Jefe del Servicio de Audiología, Instituto Nacional de Rehabilitación.

Acoustic schwannoma KOSS IV classification at diagnosis. Case report

RESUMEN

Los schwannomas del acústico son tumores benignos de crecimiento lento de la división superior del nervio vestibular, con una incidencia de 1.9 por cada 100,000 habitantes. En la actualidad, la tecnología de la neuroimagen en conjunto con la exploración audiológica clínica e instrumentada permiten el diagnóstico en estadios tempranos e incluso como hallazgo clínico; sólo 6% a nivel mundial se cataloga como tumor grande al momento del diagnóstico. Se presenta el caso de una mujer de 56 años con audición disminuida, acúfeno y otalgia unilateral e inestabilidad a la marcha. Sintomatología sugerente de patología retrococlear, por lo que se realizaron estudios audiológicos que incrementaron la sospecha, además, la neuroimagen evidenció masa ocupativa de 37 x 38 x 28 mm en la cisterna del ángulo pontocerebeloso; por las dimensiones se cataloga según la clasificación de Koss como estadio IV. Se confirmó diagnóstico de schwannoma.

Palabras clave: Schwannoma del acústico, tumor del ángulo pontocerebeloso, hipoacusia unilateral.

ABSTRACT

Acoustic schwannomas are benign slow-growing tumors in the upper division of the vestibular nerve with an incidence of 1.9 per 100,000 inhabitants. Nowadays, the support of neuroimaging technology with clinical and implemented audiologic examination, these tumors can be diagnosed in early stages and even as a clinical finding. Worldwide, only 6% is classified as large tumors at the moment of diagnosis. We report the case of a 56 year old woman, showing hearing loss, unilateral tinnitus and otalgia and gait instability, symptoms suggests retrocochlear pathology so that audiological studies are performed increasing suspicion; as well as neuroimaging studies, showing a 37 x 38 x 28 mm occupying mass in cerebellopontine angle cistern, because of its size it is listed in Koss classification as stage IV. Supporting the diagnosis of schwannoma.

Key words: Acoustic schwannoma. Cerebellopontine angle tumors. Unilateral hearing loss.

INTRODUCCIÓN

Los schwannomas o neurinomas del acústico son tumores benignos de crecimiento lento que nacen

en la zona de Obersteiner-Redlich de la división superior del nervio vestibular, tienen una incidencia de 1.9 por cada 100,000 habitantes.^{1-4,13-15} Representan 80 a 90% de los tumores del ángulo pontocerebeloso y 7% de los tumores endocraneales; 95% son las formas aisladas y unilaterales, son bilaterales cuando se asocian con neurofibromatosis tipo 2.^{3,11,13} La tasa de crecimiento es impredecible, en la mayoría es de 1 a 10 mm/año, aunque algunos no presentan cambio en muchos años; 6% disminuye su tamaño y un porcentaje menor presenta un crecimiento rápido de hasta 20-30 mm/año. Conforme el tumor crece presiona contra el

Correspondencia:

Dr. Francisco Alfredo Luna-Reyes
Jefe del Servicio de Audiología. Instituto Nacional de Rehabilitación.
Calz. México Xochimilco No. 289, Col. Arenal de Guadalupe C.P.
14389 Cuerpo 8 1er. piso Cons. 50 Tel.: 5999-1000 ext. 18216
Correo electrónico: aluna@inr.gob.mx



**Tabla 1.** Clasificación de la función auditiva según Gardener-Robertson.

Clase	Descripción	Audiograma de tono puro (dB)	Speech Discrim Store
I	Buena	-	> 70%
II	Válida	< 50	> 50%
III	No válida	> 50	> 5%
IV	Pobre	-	1-4%
V	Ninguna	-	0

nervio auditivo vestibular y causa deterioro auditivo unilateral, acúfeno y pérdida del equilibrio. Puede interferir también con el nervio trigémino con entumecimiento facial como resultado, además de producir presión en los músculos de la cara, lo que causa debilidad muscular o parálisis del lado donde está el tumor; si éste crece más puede presionar estructuras nerviosas cerebrales.¹⁴

A nivel macroscópico se caracteriza como un nódulo firme, elástico, bien delimitado, de superficie de corte gris blanquecina, en ocasiones mucoides. A nivel histológico se constituyen por células fusadas bipolares con finas fibrillas dispuestas en haces entrecruzados (según esta disposición se clasifican en Antoni A o Antoni B). Con frecuencia el tejido tumoral muestra abundantes vasos, algunos trombosados, y focos de degeneración mixoide; también, núcleos atípicos grandes e hiper cromáticos sin significancia pronóstica.

Existen schwannomas de crecimiento más rápido, como los asociados con una histología agresiva con mayor polimorfismo y celularidad y Ki-67 alto (incluso con aspecto polibulado en la RNM13), y relacionados con casos de histología maligna o neurofibromatosis tipo 2.³

La investigación de estos pacientes incluye el estudio audiométrico completo, examen vestibular y potenciales evocados auditivos de tronco cerebral, mismos que pueden ser predictivos de la conservación auditiva posterior a tratamiento quirúrgico.^{4,9-11} La función del nervio facial se valora con la escala de House-Brackmann.

En la audiometría tonal se encuentra pérdida neurosensorial más importante para frecuencias agudas (Tabla 1).

El diagnóstico confirmatorio se realiza con estudio de resonancia magnética con gadolinio, o bien, tomografía computada con contraste endovenoso en aquellos pacientes que no pueden exponerse a pruebas magnéticas. Es muy importante el tamaño para decidir el tipo de tratamiento y para ello existen diferentes métodos de medida del tamaño del schwannoma. El sistema de clasificación más utilizado es el de KOOS:

- Koos I: intracanalicular.
- Koos II: hasta 2 cm de diámetro.
- Koos III: hasta 3 cm.
- Koos IV: más de 3 cm.

El diámetro máximo de la porción del tumor que crece en el ángulo pontocerebeloso es la forma más simple y apropiada de representar el volumen tumoral en las lesiones grandes, aunque los tumores grandes no son siempre esféricos. El volumen de corte debe establecerse en aproximadamente 8 cc, al medirse los tres ejes en el ángulo pontocerebeloso, sin tomar en cuenta el componente intracanalicular. Las mediciones y los métodos empleados tienen mucha importancia para decidir la actitud terapéutica. La mayor parte de los schwannomas grandes tienen áreas sin captación de contraste, pero sólo algunos poseen verdaderos quistes que deben ser incluidos en el volumen tumoral, pues constituyen un factor de mayor riesgo y dificultad en el tratamiento microquirúrgico.

En cuanto al tratamiento, las opciones de manejo son la exéresis microquirúrgica, la radioterapia estereotáxica y el manejo conservador mediante la observación bajo protocolo. Si se considera el tamaño de la lesión en exclusivo se admite como norma general que el límite para el tratamiento con radiocirugía sea en lesiones de 2.5 cm de diámetro, de forma que las lesiones de mayor tamaño sólo pueden tratarse con efectividad con microcirugía.¹⁰

El objetivo del tratamiento quirúrgico es la exéresis de la lesión, mientras que el de la radiocirugía es el control de su crecimiento. Los beneficios de la exéresis se basan en la escasa tasa de recidivas, que en las diferentes series no llega a 1%. La justifi-





cación de la exéresis radical se encuentra en que el schwannoma es una lesión que crece y que la morbilidad está directamente relacionada con el tamaño.^{2,8,10,11,13} Son benignos, no son cancerosos y no se propagan a otros sistemas del cuerpo (metástasis), pero continúan su crecimiento y comprimen estructuras vitales dentro del cráneo.^{2,5,8,12}

En cuanto a las complicaciones se ha demostrado que las dificultades y la morbilidad de la cirugía están en relación directa con el tamaño del tumor. Pueden presentarse secuelas neurológicas en pacientes oligosintomáticos en el momento del tratamiento.

La rehabilitación de los pacientes posterior a microcirugía para exéresis de schwannoma es un estándar que debe seguirse para ofrecer al paciente una mejor calidad de vida. Cuando el paciente presenta pérdida auditiva unilateral, de acuerdo con el nivel se puede indicar el uso de un sistema cross o bien de un BAHA; cuando la pérdida es severa y bilateral se sugiere implante coclear, e implante auditivo de tronco cerebral en pacientes con neurofibromatosis tipo 2.¹²

CASO CLÍNICO

Femenino de 52 años referida al Servicio de Audiología por sospecha de hipoacusia izquierda de diez años de evolución, detectada por fallas a la discriminación fonémica a voz de intensidad normal. Inicio insidioso, evolución lenta y progresiva. Audición derecha referida como normal. Acúfeno izquierdo, tres años de evolución, tono agudo, intensidad moderada a fuerte, interfiere con la audición no con el sueño, no se modifica en ambiente silente o ruidoso. Inestabilidad a la marcha, tres años de evolución, con lateropulsión no definida, sin caídas secundarias ni cortejo vagal acompañante. Otolgia izquierda, un año de evolución, constante, tipo lacitante, sin irradiaciones, intensidad leve.

Antecedentes de importancia

Fiebre reumática diagnosticada dos años previos, tratamiento médico no especificado en el Centro de Salud. Hipertensión arterial sistémica y dislipidemia diagnosticadas un año y medio previo, ambas

controladas con dieta alimenticia. Fractura de tobillo derecho hace cinco meses, posterior a inversión forzada que requirió tratamiento quirúrgico con fijadores externos en el Instituto de Rehabilitación, se mantuvo en proceso de rehabilitación. Osteoporosis diagnosticada dos meses previos, en tratamiento con suplementos de calcio y dieta.

Exploración física

Paciente tranquila, cooperadora, conducta auditiva de hipoacusia superficial, voz y lenguaje sin alteraciones. Normocéfalo, cara y ojos simétricos, pupilas isocóricas, normorreflécticas, movimientos faciales y sensibilidad superficial conservadas. Pabellones auriculares normoimplantados.

- **Otoscopia.** Conductos auditivos externos permeables, membranas timpánicas íntegras, opacas ++, con retracción leve en mango del martillo de forma bilateral.
- **Rinoscopia.** Septum central, cornetes en ciclo, mucosa normocrómica.
- **Cavidad oral.** Adecuado selle labial, uso de prótesis dental en ambas arcadas; lengua: tono y fuerza conservados, movimientos linguales sin alteraciones, adecuada movilidad velar; úvula central, reflejo nauseoso presente en ambos hemielos, amígdalas intravélicas, orofaringe sin alteraciones. Cuello cilíndrico: no se palparon adenomegalias.
- **Exploración de marchas.** Romberg negativo, Romberg sensibilizado positivo a la izquierda, Tándem inestable, Fukuda negativo, Babinsky Weill lateralizó a la izquierda. Metrías y diadococinecias las realizó con torpeza.
- **Exploración con lentes de Frenzel.** Se obtuvieron los siguientes datos positivos: movimientos oculares espontáneos a la izquierda presentó nistagmus en dirección horizontal a la izquierda, sin latencia, no fatigable. *Head trust* con derivas oculares a la derecha con giro cefálico a la derecha y derivas oculares a la izquierda con giro cefálico a la izquierda. *Head shaking* sin evidencia de nistagmus.





- Estudio audiológico. En oído derecho presentó caídas selectivas en 125, 4 y 8 KHz a 25, 30 y 60 dB, respectivamente, oído izquierdo con curva de perfil descendente de hipoacusia superficial por promedio de tonos altos de tipo sensorial.
- Logaudiometría. Con máxima discriminación fonémica de 100% a 40 dB en oído derecho y de 90% a 90 dB en oído izquierdo, con patrón conductivo y sensorial, respectivamente.
- Timpanometría. Curvas tipo As de Jerger.
- Impedanciometría. Oído derecho con reflejos ipsolaterales presentes y contralaterales ausentes. Oído izquierdo con reflejos ipsolaterales y contralaterales ausentes.
- Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral. Umbral de onda V de oído derecho a 40 dB, oído izquierdo sin respuesta a 100 dB.

Videonistagmografía con los siguientes datos positivos:

- Espontáneo. Central con y sin visión: eventos nistagmicos a la izquierda, mirada a la izquierda: eventos nistágmicos a la izquierda.
- Sacádico. Movimientos dismétricos, sacádicos, hipo e hipermétricos a la izquierda y un glisádico hipermétrico a la izquierda.
- Seguimiento del senoide. Patrón sacádico (Figura 1).
- Optoquinético a 40° abolido en ambos lados.
- Dix Hallpike derecha e izquierda con eventos nistágmicos tipo central hacia la izquierda.

- Pruebas calóricas. Paresia de 24% y preponderancia de 41% en oído izquierdo.

Ante la evidencia de la clínica y los resultados de estudios audiológicos que sugieren la presencia de patología retrococlear se solicitó estudio de resonancia magnética de cráneo y oídos en fase simple y contrastada, con imágenes ponderadas en T1, T2, T2 FLAIR que reportaron tejidos blandos superficiales y estructuras óseas íntegras y de intensidad de señal normal. Leve reducción del volumen cortical por la prominencia del espacio subaracnoideo de la convexidad. La sustancia blanca subcortical con múltiples hiperintensidades puntiformes de predominio frontal. Los núcleos grises de la base de morfología e intensidad de señal normal, las estructuras de la línea media sin evidentes alteraciones. A nivel de la fosa posterior se observó gran lesión ocupativa de aspecto tumoral, de localización extra-axial, ocupaba la cisterna del ángulo pontocerebeloso izquierdo, su límite rostral fue el trayecto del nervio trigémino al cual desplazó, su límite caudal estuvo próximo al foramen magno, dimensiones de 37 x 38 x 29 mm en sus diámetros máximos, con gran efecto de masa, comprimió y desplazó al puente, pedúnculo cerebeloso medio, bulbo y hemisferio cerebeloso ipsilateral, desplaza contralateralmente al cuarto ventrículo sin obliterarlo, se introdujo al conducto auditivo interno del mismo lado sin modificar sus dimensiones, se introdujo también en menor grado al foramen yugular; un aspecto sólido, de intensidad de señal similar a la corteza cerebral, con algunas calcificaciones

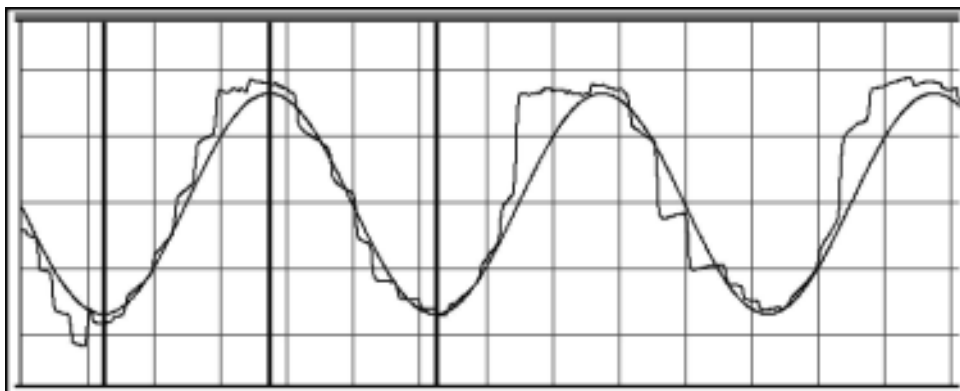


Figura 1. Seguimiento del senoide con patrón sacádico.





puntiformes en su porción central, desplazó y atrapó caudalmente el líquido cefalorraquídeo de la cisterna cerebelopontina. La arteria basilar y las vertebrales, en sitio habitual sin evidencia de desplazamiento o compresión. Posterior a la administración de gadolinio endovenoso hubo reforzamiento intenso y homogéneo de la lesión. A nivel supratentorial sin evidentes reforzamientos anormales. En conclusión: schwannoma del VIII nervio del lado izquierdo con gran efecto de masa sobre las estructuras adyacentes. Leve pérdida de volumen cortical cerebral y enfermedad por microvaso (Figuras 2 y 3).

DISCUSIÓN

En la actualidad, el diagnóstico de schwannoma del acústico se realiza de forma precoz y más aún como hallazgo, sólo 6% a nivel mundial corresponde a tumores grandes al momento del diagnóstico, es decir, > 3 cm, como es el caso de esta paciente. Con una tasa de control de tan solo 33% frente a 89% de control en tumores < 2 cm. La preservación de la audición y la función del nervio facial son metas en el tratamiento de estos tumores; sin embargo, éstas se comprometen en los tumores gran-

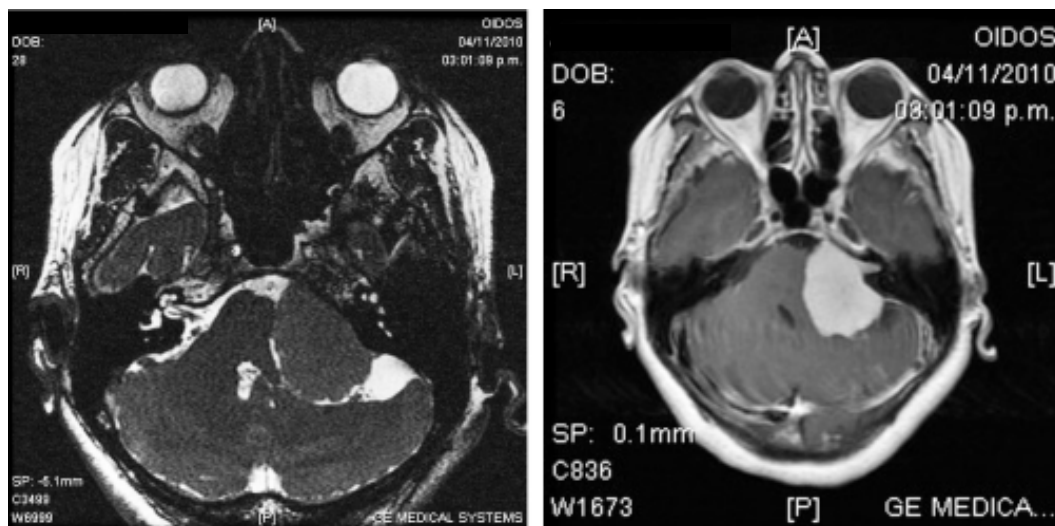


Figura 2. RMN (Cortes axiales) T1 y T2 FLAIR. Se distingue la lesión que ocupa espacio a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo y cómo protruye el conducto auditivo interno.

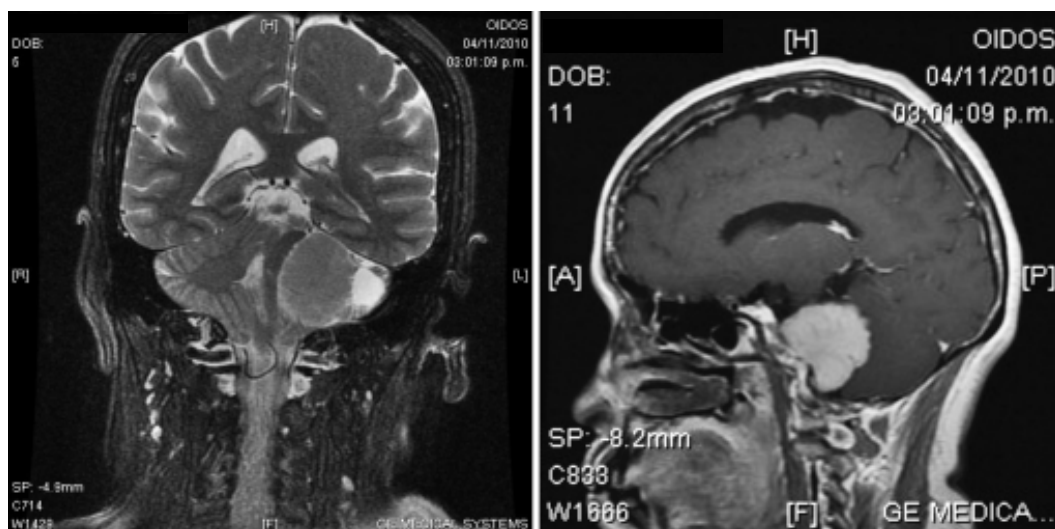


Figura 3. Corte coronal T2 y sagital T1 con gadolinio. Se observa lesión en ángulo pontocerebeloso y la compresión que ejerce sobre estructuras adyacentes.





des, pues su preservación es inversamente proporcional a la extensión de la remoción del tumor.

La atención oportuna de los síntomas audiológicos primarios, como la hipoacusia unilateral progresiva (la cual se presenta en 68% de los pacientes), acúfeno y signos vestibulares (como inestabilidad a la marcha) deben crear la sospecha de esta patología. Aunque en la literatura se menciona que la sintomatología está en proporción con la extensión del tumor, en el caso presentado, la paciente manifestó una semiótica poco convencional a pesar de la evidencia de neuroimagen de un tumor grande. El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con los meningiomas, tumores epidermoides, gliomas y otras lesiones ocupantes de espacio. Finalmente, la paciente fue referida al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía para valoración quirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sven-Eric S, Mirko T. True Incidence of Vestibular Schwannoma? *Neurosurgery* 2010; 67: 1335-40.
2. Rhoton A, Tedeschi H. Microsurgical Anatomy of Acoustic Neuroma. *Neurosurgery Clinics of North America* 2008; 19: 145-1.
3. Pino Rivero V, Rodríguez Carmona M, Gil Calero M. Schwannoma del VIII par estadio III. Importancia de la historia clínica, exploración audiológica y pruebas complementarias; Caso Clínico. *O.R.L. Aragón* 2009; 12(1): 31-3.
4. Pennings R, Morris D. Natural History of Hearing Deterioration in intracanalicular Vestibular Schwannoma. *Neurosurgery* 2010; 1-10.
5. Lloyd S, Kasbekar A. Audiovestibular Factors Influencing Quality of Life in Patients With Conservatively Managed Sporadic Vestibular Schwannoma. *Otology & Neurotology* 2010; 31: 968-76.
6. Brooker J, Fletcher J. Quality of Life Among Acoustic Neuroma Patients Managed by Microsurgery, Radiation, or Observation. *Otology & Neurotology* 2010; 31: 977-84.
7. Nikolopoulos T, Fortnum H. Acoustic Neuroma Growth: A Systematic Review of the Evidence. *Otology & Neurotology* 2010; 31: 478-85.
8. Nedzelski J, Schessel D, Pfliegerer A. Conservative Management of Acoustic Neuromas. *Neurosurg Clin N Am* 2008; 19: 207-16.
9. Phillips D, Kobylarz E. Predictive Factors of Hearing Preservation After Surgical Resection of Small Vestibular Schwannomas. *Otology & Neurotology* 2010; 31: 1463-8.
10. Martin T, Senthil L. A Protocol for the Conservative Management of Vestibular Schwannomas. *Otology & Neurotology* 2009; 30: 381-5.
11. Steven A, Rosenblatt P. Stereotactic Radiation Techniques in the Treatment of Acoustic Schwannomas. *Otolaryngol Clin N Am* 2007; 40: 571-88.
12. Fayad J, Bassim K. Hearing Preservation and Rehabilitation in Vestibular Schwannoma Surgery, Original Article. *Neurosurg Q* 2010; 20: 2.
13. Urdaneta JM y cols. Neurinoma del acústico diagnosticado durante el embarazo. Reporte de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2009; 74(3): 194-200.
14. Rinaldi M y cols. Schwannomas intracraneanos. Nuestra experiencia (2000-2009). *Rev Argent Neuroc* 2009; 23: 112255.
15. Palma Díaz M y cols. Tumores del ángulo pontocerebeloso de grandes dimensiones. Posibles causas de diagnóstico tardío, Artículo Original. *Arch Neurocien (Mex)* 2007; 12(3): 66-170.

