

Médica Sur

Volumen
Volume **12**

Número
Number **1**

Enero-Marzo
January-March **2005**

Artículo:

Neurinoma del acústico. Aspectos clínicos

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Médica Sur Sociedad de Médicos, AC.

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



medigraphic.com

Neurinoma del acústico. Aspectos clínicos

Nilson Agustín Contreras Carreto,* Patricia Carbajal Pruneda,* Luis Pablo Alessio Robles-Landa**

Resumen

El neurinoma del acústico es el tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso (90%), afecta más a mujeres, siendo más frecuente entre los 50 y 60 años de edad. Cuando no se realiza un diagnóstico oportuno, crece en el interior del conducto auditivo interno y se extiende al ángulo pontocerebeloso, y en casos extremos comprime el tronco cerebral. Generalmente deben ser extraídos quirúrgicamente o evaluado su crecimiento de forma periódica.

Palabras clave: Neurinoma del acústico, tumor, ángulo pontocerebeloso, conducto auditivo interno.

Caso clínico

Se trata de mujer de 29 años de edad que cuenta con los siguientes antecedentes de importancia: Alérgicos negados, fractura nasal a los 7 años de edad tratada de forma quirúrgica sin complicaciones, resección de neurinoma del acústico derecho un año previo a su ingreso. Negó comorbilidades, resto de antecedentes sin relevancia para el padecimiento actual.

Inició su padecimiento actual 4 meses previos a su ingreso con cuadro caracterizado por vértigo de predominio nocturno no relacionado con los cambios posturales, acompañado de náusea de moderada intensidad sin llegar al vómito y sensación de aumento de volumen intracraneal (sic), refirió también hipoacusia derecha y xeroftalmia ipsilateral de misma evolución.

A la exploración física con frecuencia cardíaca de 78 por minuto, frecuencia respiratoria de 19 por minuto, presión arterial 120/70 mmHg y temperatura axilar de: 36.5° C. Con funciones mentales conservadas, fondo de ojo sin alteraciones, pupilas en isocoria y normorreflexia, hipoacusia derecha, nistagmus horizontal a la mirada extrema derecha, agotable, incapacidad para el cierre del párpado derecho, desviación de la comisura labial a la izquierda que condiciona asimetría facial, fuerza muscular en las 4 extremidades de 5/5, reflejos miotáticos 2+/4+, sensibilidad 3+/-

Abstract

Acoustic neuroma is the most frequent tumor of the pontocerebellous angle (90%), affects more to women, being more frequent between the 50 and 60 years of age. When an opportune diagnosis is not made, it grows in the interior of the internal auditory conduit and it extends to the ponto-cerebellar angle, and in extreme cases it compresses the cerebral trunk. They must generally be extracted surgically or its growth evaluated in a periodic form.

Key words: *Acoustic neuroma, tumor, pontocerebellosus angle, internal auditory conduit.*

3+, no hay datos de irritación meníngea. Adecuada hidratación de mucosas y con buena coloración de tegumentos, conducto auditivo externo bilateral permeable, membranas timpánicas integras, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen y extremidades sin datos relevantes que comentar.

Se realiza estudio de imagen por resonancia magnética mostrando recidiva de neurinoma del acústico derecho en su porción intracanalicular, una vez efectuado el diagnóstico, se programa para tratamiento de radioneurocirugía en esta institución.

Introducción

Los schwannomas o neurinomas, son neoplasias que se originan de la cubierta de células de Schwann de los nervios craneales, raíces medulares y nervios periféricos. Estos tumores se originan principalmente de los nervios sensoriales, de los cuales el VIII nervio craneal es el más frecuentemente aceptado. El schwannoma vestibular o neurinoma del acústico es una neoplasia benigna que se origina de la rama vestibular del VIII nervio craneal, constituye aproximadamente el 8% de las neoplasias intracraneales y del 80-90% de las tumорaciones del ángulo pontocerebeloso (*Figura 1*).¹⁻⁴

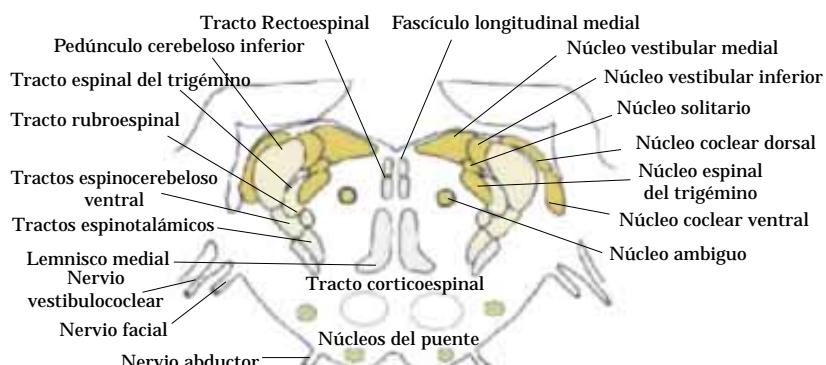
Aspectos clínicos

La afectación del VIII nervio craneal suele iniciarse con pérdida de la discriminación del habla, misma que está desproporcionada al umbral auditivo, evolucionando finalmente hasta la hipoacusia neurosensorial fran-

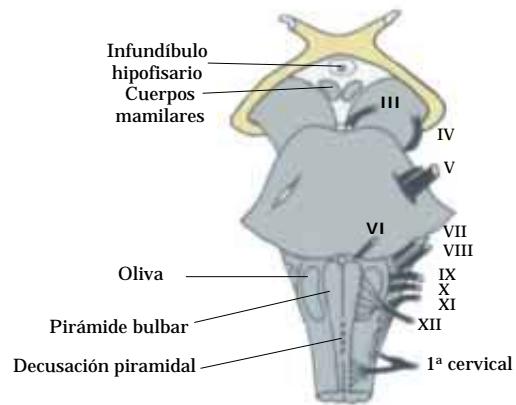
* Departamento de Medicina Interna.

** Departamento de Medicina Interna y Cirugía.
Fundación Clínica Médica Sur. México, D.F.

Neurinoma del acústico



Sección horizontal a nivel de la unión pontobulbar



Morfología externa: Visión del tronco del encéfalo

Figura 1. Anatomía VIII nervio craneal.

ca. El acúfeno, es la segunda manifestación más frecuente, precediendo en ocasiones a la hipoacusia. Los síntomas vestibulares incluyen una sensación de inestabilidad, alteraciones vagas del equilibrio y mareos transitorios. En raras ocasiones se presenta un síndrome vertiginoso franco (*Cuadro I*).^{1,3,6,8}

Aspectos epidemiológicos

Más frecuente en mujeres y en la juventud. Su incidencia mundial es aproximadamente de 1 por cada 100,000 habitantes. Se considera que esta tumoración se origina en la cubierta nerviosa de la raíz vestibular del VIII nervio craneal, entre las áreas cribosas del conducto auditivo interno y entre la unión de las células de Schwann con las células gliales en la vecindad del ganglio de Scarpa. Rara vez se origina del nervio coclear y sólo en el 10% nacen de la porción extracanalicular del VIII nervio craneal (*Cuadro II*).^{9,10,12}

La proliferación tumoral que se produce es marginal al nervio, el cual es comprimido pero no lesionado. Cuando no se realiza un diagnóstico oportuno el tu-

mor incrementa su tamaño y crece hacia la zona interna (*ángulo pontocerebeloso*), hasta ponerse en contacto con el tronco cerebral, al que comprime e impide la circulación del líquido cefalorraquídeo (*Figura 2*), generando una situación que pone en peligro la vida del paciente. El neurinoma crece en el 95% de los casos de forma unilateral. El 5% restante son tumores bilaterales y con carácter hereditario; correspondiendo en este caso la entidad nosológica conocida como neurofibromatosis central.^{1,3}

Aspectos anatómicos del conducto auditivo interno (CAI)

Es una estructura ósea por la cual circulan diversos fascículos nerviosos. Se origina en la base del modiolo coclear y se dirige desde ahí hacia adelante y hacia adentro hasta alcanzar la cara posterior del peñasco del temporal. Se encuentra dividido casi simétricamente en 4 orificios: 2 superiores y 2 inferiores, separados por una cresta horizontal denominada falciforme de la que parten hacia arriba y hacia abajo 2 pequeñas crestas verticales.

Cuadro I. Cuadro clínico neurinoma del acústico.

84%	Hipoacusia sensorial.
3%	Sin hipoacusia.
7%	"Hipoacusia súbita".
4%	Hipoacusia fluctuante.
80%	Mareos o trastornos del equilibrio.
40%	Signos del V nervio craneal.
23%	Signos evidentes del VII nervio craneal

Cuadro II. Distribución anatómica neurinoma del acústico.

Intracanalicular	21%
Intracanalicular+Protrusión en APC	60%
Extracanalicular	18%

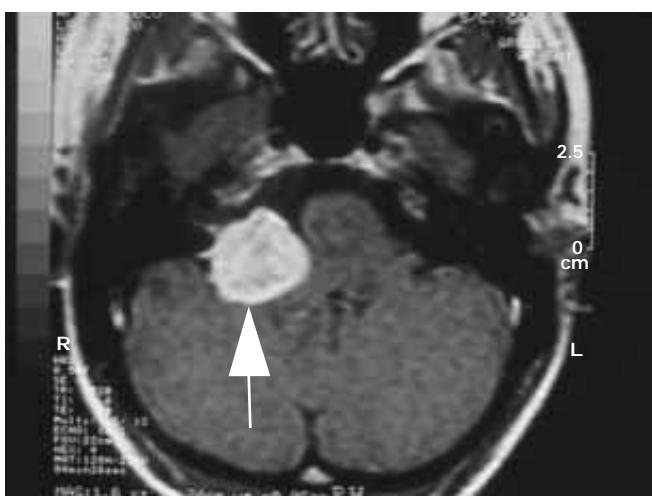


Figura 2. Neurinoma del acústico.

El orificio anterosuperior permite el paso de los nervios facial e intermediarios de Wrisberg, mientras que por el orificio anterior transcurre el nervio auditivo. Los orificios posterosuperior (utrícular) y postero-inferior (sacular) conducen los nervios vestibulares tanto del utrículo, sáculo, y canales vestibulares, así como el fascículo aferente oligococlear de Ramussen, destinado a la inervación de la cóclea.^{1,3,4,6}

Aspectos biológicos

Generalmente el crecimiento de los neurinomas del acústico tiende a ser lento y asintomático. En su desarrollo altera las paredes óseas del conducto auditivo interno, el cual por la compresión y la isquemia a la que es sometido, se lesiona de forma progresiva.

Normalmente, el crecimiento tumoral se efectúa hacia el ángulo pontocerebeloso por ser la región de menor resistencia. La dirección que tome al salir del conducto auditivo interno determinará la afectación de otros nervios craneales como el V, IX, X, XI, etc.

La compresión y la deformidad del tronco cerebral y cerebro estarán relacionada al tamaño del tumor, donde los tumores grandes pueden producir una compresión del acueducto cerebral o del 4º ventrículo con la consiguiente dilatación de los ventrículos tercero y laterales ocasionando un aumento de la presión intracraneal y produciéndose papiledema.^{8,10}

La velocidad de crecimiento es porcentualmente mayor en personas jóvenes, y de menor velocidad en adultos mayores. Numerosos autores mencionan ciertos factores que podrían relacionarse con dicha veloci-

dad de crecimiento tales como el factor hormonal, sexo y edad. Existe una relación inversa entre la edad y el tamaño tumoral; tumores de gran tamaño son vistos más frecuentemente en jóvenes que en adultos. No así en las personas de mayor edad en que el crecimiento es menos significativo y el tumor permanece en el conducto auditivo interno sin invadir otras regiones. Cuando esto se presenta, la capacidad de crecimiento debe ser evaluada estrechamente. Este control permitirá monitorear el crecimiento para evitar así el compromiso de estructuras importantes del sistema nervioso.^{11,12}

Aspectos diagnósticos

Se debe mantener un alto índice de sospecha de todo paciente con síntomas auditivos o vestibulares unilaterales, ya que pueden suponer la existencia de un neurinoma del acústico hasta demostrar lo contrario. La historia clínica es un elemento esencial en el diagnóstico, apoyada siempre en los estudios complementarios que lleven al diagnóstico final de la tumoración (*Cuadro III*).

Entre los métodos de diagnóstico se encuentran la audiometría tonal, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral, videoestagmografía y resonancia magnética nuclear.

Audiometría tonal: Cualquiera que sea la forma de comienzo de la hipoacusia, en general, la curva se aplana con pérdida de los tonos agudos, llegando incluso a la anacusia. En algunos casos existe reclutamiento por compresión de elementos vasculares en el CAI.

Logoaudiometría: La capacidad de discriminar se encuentra muy disminuida en el 70% de los casos. Un hallazgo característico es la discordancia entre los umbrales audiométricos y el nivel de discriminación, que suele no llegar al 100% y cae abruptamente a mayor intensidad.

Grandes cambios en la audiometría y en la logoaudiometría, en corto tiempo y sin sintomatología vertiginosa deben hacernos sospechar la presencia de un neurinoma.

Examen vestibular y electronistagmografía: Se presenta con hiporreflexia del lado afectado y preponderancia direccional al lado sano en el 80%.

Cuadro 3. Métodos diagnósticos.

- Audiometría-Logoaudiometría
- Tímpano e impedanciometría
- Reflejo estapediano ipsi y contralateral
- Examen vestibular y electronistagmografía
- Rx: Stenvers y transorbitaria comparativa
- Imagen por resonancia magnética

Potenciales evocados de tronco cerebral: Evalúa no sólo la configuración de las ondas sino fundamentalmente los tiempos de latencia tanto relativos como absolutos. Las alteraciones más frecuentes son:

- Conducción central aumentada mayor a 0.4 msec al lado contralateral.
- Sólo aparición de onda V.
- No aparición de ondas.

Radiología: Generalmente se recomienda las proyecciones de Stenvers y transorbitaria comparativa.

- Es importante estudiar y comparar detenidamente:
- Techo
 - Piso
 - Pared posterior (distancia vestíbulo - labio posterior)
 - Poro interno y fondo CAI.

Tomografía computada: Positivo en un 84%, pero existe un 15% de falsos negativos. El neurinoma generalmente no se aprecia sin medio de contraste y es concéntrico al CAI, mientras que el meningioma puede observarse sin medio de contraste y es excéntrico al CAI.

Resonancia magnética nuclear: Es muy sensible para la detección de neurinomas, sin embargo pueden presentarse falsos positivos como los que se enumeran a continuación:

1. Aracnoiditis localizada rodeando el nervio vestibular.
2. "Loop" de la arteria auditiva, comprimiendo el VIII nervio craneal.
3. Síndrome de Ramsay Hunt.
4. Hemangiomas cavernosos.

Diagnóstico diferencial

- a) *Meningiomas:* Se localizan en la pared posterior del peñasco, excéntricos al CAI, de base ancha, visibles sin medio de contraste y de menor densidad que el neurinoma del VIII nervio craneal. Pueden invadir hueso.
- b) *Colesteatomas primarios:* Se ubican en el espacio subaracnoideo y/o extradural, son excéntricos al CAI, pueden presentar material caseoso en su interior, en la tomografía computada (TC) son hipodensos, no refuerzan al contraste por ser avasculares, a la imagen por resonancia magnética (IRM) son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2.
- c) *Glomus jugularis:* Presentan en la tomografía computada una clásica erosión entre la yugular y carótida interna. Se confirma por angiografía.

d) *Neurinoma del VII Par:* Se extiende más lateralmente y menos medialmente que el neurinoma del VIII. Fundamentalmente se encuentran alteraciones motoras en el VII par.

e) *Quistes aracnoideos:* Tienden a ser grandes, son de baja densidad en la tomografía computada y no refuerzan al medio de contraste. Son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 en la imagen por resonancia magnética (IRM).

f) *Hemangiomas cavernosos:* Son estructuras vasculares, producen una amplia sintomatología del VIII y VII nervio craneal. En la enfermedad de Von Hippel-Lindau pueden encontrarse además en otras localizaciones como riñón, retina, páncreas o cerebro.

g) Metástasis.

Tratamiento

El tratamiento se basa en la resección quirúrgica total en un solo tiempo quirúrgico con preservación de las funciones neurológicas. No obstante se deben evaluar todas las alternativas posibles de acuerdo con la edad, tamaño de la lesión, aparición e intensidad de los síntomas otológicos o neurológicos, velocidad de crecimiento, condiciones físicas y psiquiátricas del paciente y la decisión personal y/o familiar acerca del tratamiento ofrecido y resultados esperados (Figura 3).¹¹⁻¹⁴

Aspectos quirúrgicos

Existen dos modalidades de tratamiento de efectividad demostrada: la cirugía y la radioneurocirugía. Mientras que la radioneurocirugía es preferida para tumores de pequeño tamaño y/o pacientes no aptos para someterse a cirugía, la cirugía abierta es el tratamiento de elección en la mayoría de los casos, suponiendo la curación casi en la totalidad de ellos.

Para la resección quirúrgica del neurinoma del acústico varias son las vías que se han utilizado, entre ellas se encuentran:

- La vía subtemporal para pequeños tumores intracanalulares, entrando por el techo del CAI a través del piso de la fosa temporal.
- La vía translaberíntica llega al fondo del conducto auditivo atravesando el laberinto, y tiene la ventaja de identificar el nervio facial en su segunda porción, pero tiene la desventaja que destruye el laberinto, con la irremediable pérdida de la audición.

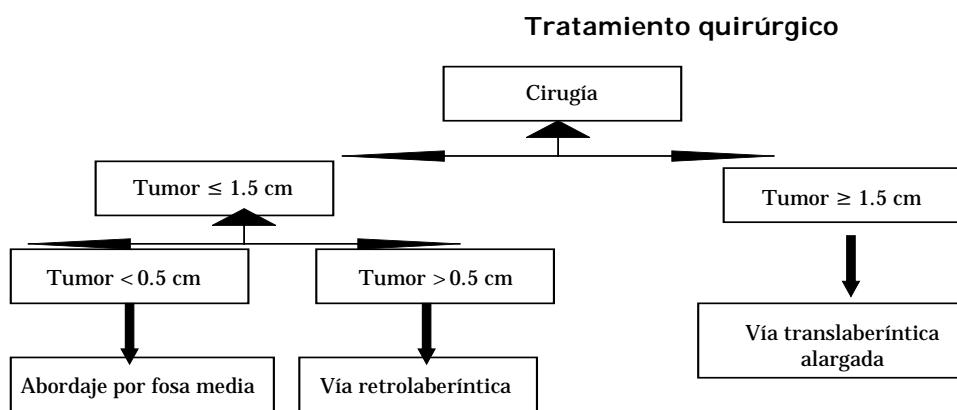


Figura 3. Protocolo quirúrgico de tratamiento para pacientes en este tipo de tumor.

- La vía suboccipital transmeatal permite el abordaje del conducto auditivo interno y la extracción de neurinomas de todo tamaño. El monitoreo neurofisiológico asegura la identificación y conservación del nervio facial y del nervio auditivo con preservación de la audición. Esta vía neuroquirúrgica posibilita la eliminación de todo tipo de neurinomas sin comprometer el oído y sus estructuras.

La *radioneurocirugía* es una forma posible de tratamiento para aquellos casos en que los riesgos quirúrgicos son altos y se considera un arma adicional en el arsenal terapéutico para combatir los tumores del nervio acústico.

Actualmente la colaboración de un neurofisiólogo en la monitorización intraoperatoria de la función auditiva y de la función facial es imprescindible, puesto que supone la única garantía de preservación de estas funciones. Con monitorización auditiva, la preservación de esta función en tumores pequeños alcanza el 60%, mientras que sin este sistema no alcanza el 10%. En tumores medianos y grandes la audición tiene un riesgo superior al 90% a pesar de cualquier precaución. En cuanto a la movilidad de la cara, la monitorización del nervio facial puede aumentar el éxito en tumores grandes del 50 al 80%. Con este procedimiento se logra el control del tumor (detención de su crecimiento) en un alto porcentaje de casos y en un porcentaje mucho menor se ha observado leve disminución de su masa. No se ha logrado la desaparición total del tumor con esta alternativa ofrecida.^{15,16}

Aspectos posoperatorios

Deben permanecer en una unidad de cuidados intensivos durante al menos 24 h. Pasadas las primeras 24 h se procede a iniciar la deambulación, con

el fin de investigar la existencia de fistulas de líquido cefalorraquídeo. En caso positivo se deberá hacer la reparación transmastoidea a la brevedad posible y se evitará de esta manera una complicación infecciosa.

Los días posteriores, el paciente generalmente presenta inestabilidad para la marcha y vértigo que irá disminuyendo de forma progresiva hasta desaparecer en pocos días. El vértigo generalmente es posicional acompañándose de acúfenos que también disminuyen bajo las mismas características.

En los pacientes con neurinomas pequeños, generalmente se conserva la audición, en tumores mayores ésta disminuye o desaparece.

Los neurinomas nacen de la zona de transición donde los nervios toman su cobertura mielinica; esta zona es inconstante en cuanto a su ubicación. Por lo tanto los tumores nacerán en diferentes lugares, por lo que el facial se verá comprometido, en áreas distintas del conducto, haciendo que el contacto entre ambos sea poco predecible al igual que su circulación; por lo que el cirujano ve en cada uno de estos tumores un comportamiento muy individual.

La alteración de la función del nervio facial como la del auditivo se debe a los cambios que se originan por un lado, por la alteración de la microcirculación que comparten ambos nervios con el tumor y por otra parte, a los efectos de los microtraumas a que están sometidos en el momento de la exérésis; ambas situaciones ocasionan en algunos casos, alteraciones funcionales en ambos nervios en mayor o menor grado. Cuando se produce una parálisis facial, el problema más importante que se plantea, además del estético, es el cuidado del ojo. En casos leves, el uso repetido de lágrimas artificiales, aplicación de gotas de carboximetilcelulosa, ungüentos oftálmicos por la noche, combinadas con la oclusión

temporaria del párpado y el uso de anteojos protectores aportan beneficios inmediatos.^{8,11,17,18}

Referencias

1. Shelton C, Harsberger HR, Allen R, King B. Fast spin echo magnetic resonance imaging: clinical application in screening for acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114: 71-6.
2. Marie B, et al. Lipoma of the internal auditory canal. Report of two cases simulating acoustic neuroma. *Ann Pathol* 1998; 18: 52-4.
3. Jamjoom AB, Jamjoom ZA, al-Fehaily M, el-Watily S, al-Moallen M, Nain-Ur-Rahman. Trigeminal neuralgia related to cerebellopontine angle tumors. *Neurosurgery* 1996; 19(4): 237-41.
4. Cordula M, Madjid S. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 1997; 40(1): 1-10.
5. Schipper J, Maier W, Laszig R. [Subtemporal approach according to house versus wigand in intrameatal CPA tumors type A.] *Laryngorhinootologie* 2004; 83(10): 647-52.
6. Di Rienzo L, Artuso A, Lauriello M, Coen Tirelli G. Pauci-symptomatic large epidermoid cyst of cerebellopontine angle: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004; 24(2): 92-6.
7. Landy HJ, Markoe AM, Wu X, Patchen SJ, Reis IM, Takita C, Abdel-Wahab MM, Wen BC, Wolfson AH, Huang DT. Safety and efficacy of tiered limited-dose gamma knife stereotactic radiosurgery for unilateral acoustic neuroma. *Stereotact Funct Neurorsurg* 2004; 82(4): 147-152.
8. Secondary Headaches. *Headache* 2004; 44(9): 942.
9. Gnanadurai A, Purushothamam L, Rajshekhar V, Choudhury R, Ravindran P. Stereotactic radiosurgery for brain lesions: an observation and follow-up. *J Neurosci Nurs* 2004; 36(4): 225-7.
10. Kalamarides M, Grayeli AB, Bouccara D, Redondo A, Rey A, Sterkers O. Opening cerebrospinal fluid pressure guides the management of cerebrospinal fluid leakage after acoustic neuroma surgery. *Otol Neurotol* 2004; 25(5): 769-72.
11. Wackym PA, Runge-Samuelson CL, Poetker DM, Michel MA, Alkaf FM, Burg LS, Firszt JB. Gamma knife radiosurgery for acoustic neuromas performed by a neurotologist: early experiences and outcomes. *Otol Neurotol* 2004; 25(5): 752-61.
12. Park SY, Kim JH, Kim KT, Kim YJ, Kim TH, Hwang K, Sung KJ, Park KH. A case of medullomyoblastoma of cerebellopontine angle mimicking acoustic neuroma. *Yonsei Med J* 2004; 45(4): 719-22.
13. Flickinger JC, Kondziolka D, Nirajna A, Maitz A, Voynov G, Lunsford LD. Acoustic neuroma radiosurgery with marginal tumor doses of 12 to 13 Gy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004; 60(1): 225-30.
14. Sanna M, Agarwal M, Mancini F, Taibah A. Transapical extension in difficult cerebellopontine angle tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113(8): 676-82.
15. Brantberg K, Mathiesen T. Preservation of tap vestibular evoked myogenic potentials despite resection of the inferior vestibular nerve. *J Vestib Res* 2004; 14(4): 347-51.
16. Hol MK, Bosman AJ, Snik AF, Mylanus EA, Cremers CW. Bone-anchored hearing aid in unilateral inner ear deafness: a study of 20 patients. *Audiol Neurotol* 2004; 9(5): 274-81. Epub 2004 Aug 13.
17. Forton GE, Cremers CW, Offeciers EE. Acoustic neuroma ingrowth in the cochlear nerve: does it influence the clinical presentation? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113(7): 582-6.
18. De R, Moffat DA. The GP's role in acoustic neuroma. *Practitioner* 2004; 248(1660): 501, 503-4, 506.

Correspondencia:

Dr. Luis Pablo Alessio Robles-Landa
Fundación Clínica Médica Sur.
3er. piso de Hospitalización.
Puente de Piedra 150, Col. Toriello Guerra.
Delegación Tlalpan.
Tlalpan 14050, México, D.F.
Itzmard@yahoo.com.mx

