

Caso clínico

Diagnóstico del schwannoma intralaberíntico con magnetic resonance imaging

Rafael Gutiérrez Pérez,* Ingrid Vivas Bonilla,* Aldo Arce Callejas,* Manuel Martínez López,* Jorge Vázquez LaMadrid,* Ernesto Roldán-Valadéz*

Resumen

La resonancia magnética (RM) se ha convertido en el método de imagen ideal para el estudio de pérdida de la audición neurosensorial en adolescentes y adultos, ya que permite evaluar las alteraciones congénitas como la displasia del oído interno y del laberinto, así como tumoraciones del mismo o del ángulo pontocerebeloso, como puede ser el schwannoma intralaberíntico. También es útil para evaluar la extensión de los tumores, presencia de enfermedad metastásica intracraniana y apoya la planeación quirúrgica. El análisis postproceso de las imágenes permite detectar lesiones milimétricas. Presentamos un caso de Schwannoma del oído interno, se comentan algunos aspectos anatómicos, las características clave en RM, y los posibles diagnósticos diferenciales que se incluyen en su evaluación.

Palabras clave: Cóclea, laberinto, pérdida de audición neurosensorial, resonancia magnética, schwannoma.

Introducción

La resonancia magnética es el método ideal para estudiar las causas de pérdida de la audición neurosensorial, ya sea patología laberíntica (cóclea, vestíbulo y conductos semicirculares) y del ángulo pontocerebeloso, sin embargo esta conducta también está dada por la edad del paciente y/o estudios de audiometría previos. Anteriormente este tipo de patología sólo se podía diagnosticar cuando la tumoración era demasiado grande y erosionaba o destruía las estructuras adyacentes, con el advenimiento de nuevas técnicas en RM esto se puede realizar cuando la tumoración tiene unos cuantos milímetros de diámetro por su gran resolución milimétrica (hasta 0.4 mm) y el uso de gadolinio endovenoso.

El nervio acústico consiste de dos nervios anatómicos y funcionalmente distintos, el nervio coclear y el vestibular.

Abstract

The magnetic resonance imaging (MRI) has become the method of choice in the evaluation of sensorineural hearing loss in adolescents and adults. It allows the evaluation of congenital alterations like dysplasia of the internal ear and the labyrinth, as well as tumors of the cerebellopontine angle (for example, the intralabyrinthine schwannoma), it is also possible to evaluate the extension of the tumors, presence of metastatic intracranial disease and help in the presurgical planning. The high resolution slices let detect millimetric injuries. We present a case of intralabyrinthine schwannoma, with a brief discussion of the anatomical aspects, classic findings in MRI and the main differentials diagnoses.

Key words: Cochlea, labyrinthine, magnetic resonance, schwannoma, sensorineural hearing loss.

Las fibras del nervio coclear de células bipolares (neuronas) en el ganglio espiral de la cóclea, localizado en el modiolo, después emergen fibras periféricas, pasan y hacen contacto con las fimbrias en el órgano de Corti.¹ La división coclear del nervio vestíbulo-coclear corre a lo largo de la porción anteroinferior del conducto auditivo interno, donde las ramas del vestibular se localizan en las porciones superior e interoposterior del CAI, los nervios dentro de la cóclea y los conductos semicirculares.²

El schwannoma intralaberíntico también conocido como de oído interno es un tumor benigno que se origina de las células de Schwann localizadas en las estructuras del laberinto membranoso,³ puede originarse a todo lo largo del trayecto del octavo par craneal, la mayoría se originan en la porción intracanalicular de cualquiera de las divisiones del vestibular, inferior o superior, los tumores que se originan de la división coclear son mucho menos

* Unidad de Resonancia Magnética. Fundación Clínica Médica Sur.

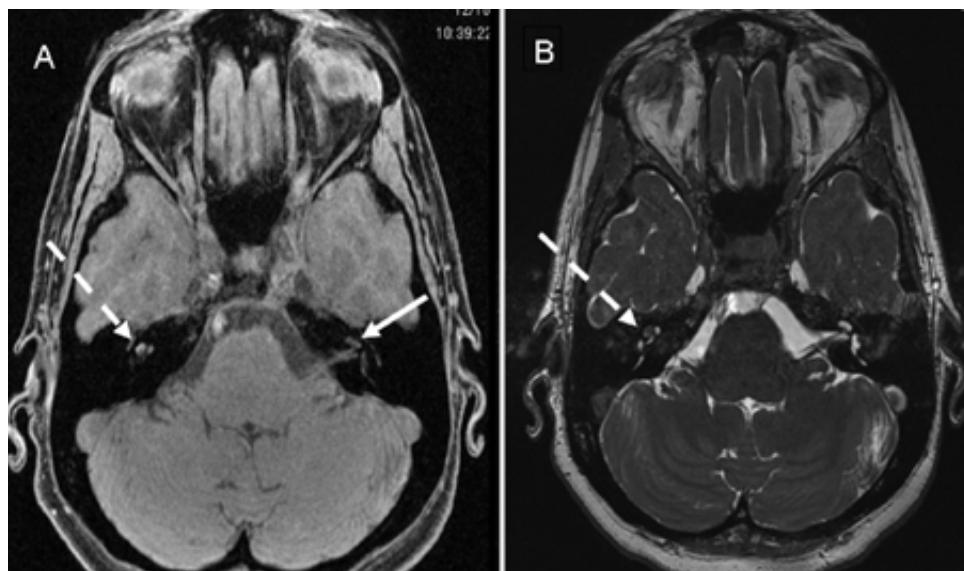


Figura 1. Secuencia T1 simple (A) y FIESTA (B) de cortes finos en la cual se puede observar la alteración de la señal a nivel de la cóclea derecha (flecha punteada), cóclea izquierda (flecha blanca).

comunes¹ y sólo hay unos cuantos reportes de casos en la literatura.

Caso clínico

Femenino de 56 años de edad, que refiere hipoacusia progresiva derecha de 3 años y medio de evolución que se ha vuelto más severa en las últimas semanas, y se acompaña de cefalea; otros elementos de la historia clínica sin relevancia. Cuenta con audiometría con restos auditivos de reflejos estapediales.

En vista de los hallazgos en la historia clínica y la evidencia de alteración en la conducción con audiometría, la paciente es referida a la unidad de resonancia magnética para descartar presencia de lesión intracoclear vs retrococlear.

Se realizó RM de cráneo con secuencias convencionales T1, T2 y FLAIR (fluid attenuation inversion-recovery); y se adicionaron secuencias T1 simple y con gadolinio con cortes finos (0.7 mm) y secuencia FIESTA (Fast Imaging Employing Steady-State) de 0.5 mm de espesor. Se utilizó un resonador GE Excite HDX de 3.0 Teslas, se identificó alteración en la señal a nivel intracoclear del lado derecho, por lesión que ocupa parte de la vuelta apical con un diámetro mayor de 4.3 mm, lo cual se observó desde las secuencias simples con alteración en la señal a nivel de la cóclea del oído derecho (Figura 1A), así como ausencia de señal de la linfa intracoclear en la secuencia FIESTA, (Figura 1B). Esta lesión presenta realce intenso homogéneo posterior a la administración

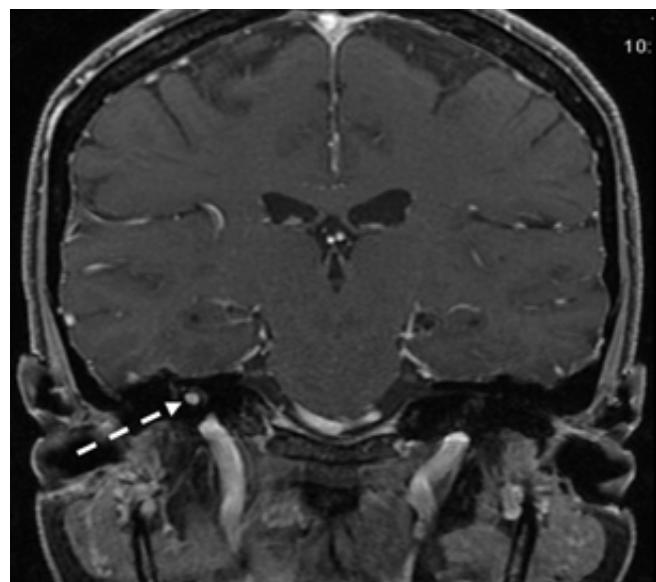


Figura 2. Secuencia T1 coronal postcontraste que demuestra el realce intenso homogéneo de la lesión intralaberíntica (flecha blanca).

del contraste, (Figura 2). No se demostró evidencia de invasión vestibular o al poro acústico.

La reconstrucción tridimensional del laberinto permitió demostrar la lesión confinada a la vuelta apical de la cóclea, con integridad del vestíbulo y conductos semicirculares, (Figuras 3A-C y 4).

Discusión

En el grupo de lesiones benignas que afecta el laberinto, el schwannoma es la lesión más habitual, su histología es idéntica a las lesiones del conducto auditivo interno (CAI) que rodean la periferia de las fibras del nervio acústico.⁴ La frecuencia de schwannomas pequeños del octavo par craneal en población asintomática es de 0.8-0.9%, sin embargo el diagnóstico en pacientes sintomáticos es mucho menor, alrededor de 0.01-0.02%.¹ Aunque la enfermedad no es tan común, un 95% de los pacientes se presentan con pérdida de la audición,⁵ en ocasiones con síntomas vestibulares (causa de vértigo) y en raros casos muestran síntomas del nervio facial, relacionados a com-

presión por el tumor,⁶ todo esto justifica la importancia de un diagnóstico preciso.

Por su localización los schwannomas se denominan: *intravestibulares* (dentro del vestíbulo), *intracoclear* (dentro de la cóclea), *vestibulococlear* (compromete a la cóclea y al vestíbulo), *transmodiolar* (cruza el modiolo desde la cóclea hasta el fondo del CAI), *transmacular* (cruza el vestíbulo hasta el fondo del CAI) y *transótico* (cruza a todo el CAI desde su fondo hasta el oído medio).^{3,6}

Sus características por RM son: En secuencia T1, hipo o isointenso al parénquima cerebral, en ocasiones imperceptibles. En secuencia T2 de alta resolución muestran a una masa hipointensa dentro del líquido hiperintenso del laberinto. La secuencia T1 postgadolinio, muestra el realce focal intralaberíntico,³ (el sitio depende del lugar en que se localice el tumor).

El caso aquí presentado, mostró los hallazgos clásicos en RM, la secuencia T1 simple mostró la lesión con morfología ovalada en el sitio anatómico de la cóclea del lado derecho y posterior al gadolinio se observó el realce intenso y homogéneo homogéneo. La secuencia FIESTA (que en este caso se comporta como un T2 de alta resolución) identificó el defecto de señal de la linfa coclear, gracias a esta secuencia se pudieron realizar reconstrucciones tridimensionales, que mostraron con exactitud el sitio de la lesión en la vuelta apical de la

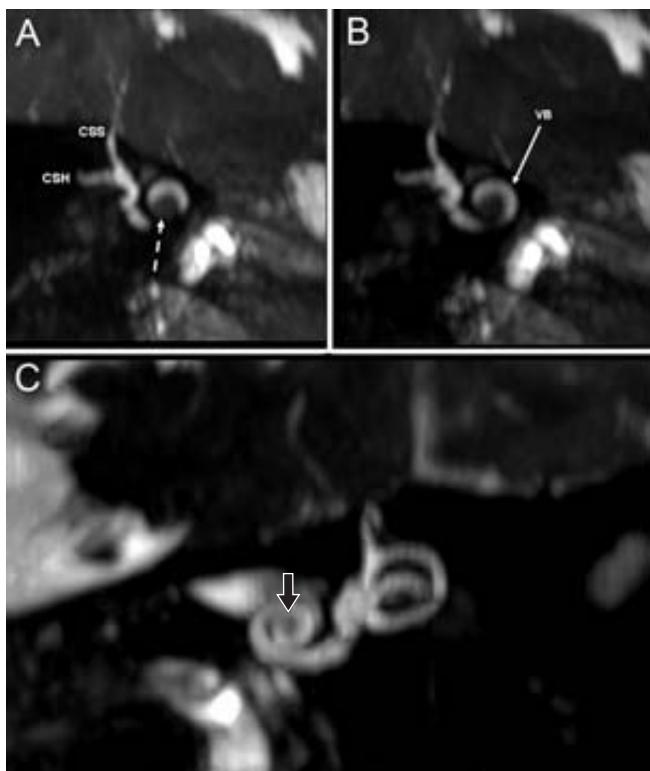


Figura 3. A, reconstrucciones multiplanares tridimensionales de la secuencia FIESTA, en donde se identifica el defecto de señal a nivel de la vuelta apical de la cóclea derecha (flecha blanca), la lesión se observa hipointensa por ausencia de linfa a este nivel y ser una secuencia sin contraste. B, misma figura que señala la señal normal de la linfa (hiperintensa) en la vuelta basal de la cóclea. C, imagen comparativa de la cóclea izquierda que muestra la vuelta apical normal (flecha negra). VB, vuelta basal; CSS, conducto semicircular superior; CSH, conducto semicircular horizontal.

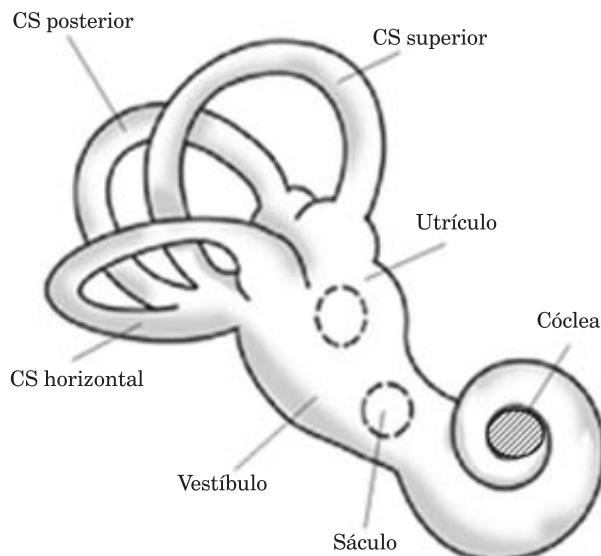


Figura 4. Esquema que muestra los componentes del laberinto. CS, conducto semicircular, (el círculo rayado representa la lesión).

Tabla I. Tumores más frecuentes del oído interno, que se diagnostican con RM (en orden de frecuencia).^{1,7,8}

Tumor	Características
Glomus timpánico	Se origina en cualquier sitio del trayecto del nervio de Jacobson (rama del nervio glosofaríngeo). Realce intenso con gadolinio.
Colesteatoma congénito	Éste se sospecha cuando no hay evidencia de mastoiditis previas. No síntomas cocleares ni vestibulares. Hiperintenso en secuencia de difusión, no realce con contraste.
Tumores neurogénicos	Se originan del nervio facial o del nervio estapedial, cuando son del oído medio no producen síntomas cocleares ni vestibulares. Por RM igual a lo descrito del schwannoma.
Coristoma	Lesión que contiene tejido histológicamente normal en un sitio ectópico. En RM masa homogénea con realce intenso uniforme
Adenoma, papiloma, hemangioma, hemangiopericitoma, arteria carótida interna ectópica meningioma ectópico, fibroma y tumores mesenquimales.	Raros

cóclea (*Figura 3*), esto apoya a los hallazgos previamente referidos en la historia clínica y la audiometría, se sugerían patología coclear o retrococlear (el reflejo estapedial conservado es prueba anatómica de que la hipoacusia no provenía de la cadena osicular, sino del oído interno).

Los pacientes con neurofibromatosis (enfermedad de von Recklinghausen) pueden desarrollar schwannomas del oído interno, sin embargo, la lesión es más frecuente a nivel vestibular (origen en las fibras de los nervios vestibulares), y pueden tener presentación bilateral. En estos pacientes, la RM permite descartar bilateralidad y/o alguna otra lesión intracranal (por ejemplo meningiomas que tienen una alta incidencia en estos pacientes).^{1,4}

Lesiones infecciosas que entran en el diagnóstico diferencial son: la laberinitis, por eso es importante la presentación clínica ya que en esta patología la pérdida de la audición es aguda y en el schwannoma es lenta y progresiva. En la laberinitis ossificans, estos pacientes tienen historia de mastoiditis supurativa o meningitis previa, en este caso es necesaria la TC en donde se aprecian las calcificaciones del laberinto, en RM las secuencias ponderadas en T2 se identifica irregularidad de las paredes de la cóclea por calcificaciones o puede existir hipointensidad de la cóclea, dependiendo de la severidad del padecimiento. En estas dos patologías es importante el uso de gadolinio que muestra realce de la lesión. En la hemorragia intralaberíntica, clíni-

camente hay pérdida de la audición neurosensorial súbita, unilateral, en RM se aprecia hiperintensidad intralaberíntica en T1 por la presencia de contenido hemático.³

El diagnóstico diferencial de lesiones tumorales incluyen: al glomus timpánico, colesteatoma congénito, tumores neurogénicos¹ y otros más raros como el coristoma, (*Tabla I*).

Es importante describir la extensión del tumor en caso de existir invasión al CAI para la planeación preoperatoria.⁶

La RM por sí sola hace el diagnóstico preciso de este tipo de patologías por su gran sensibilidad, pero en algunas ocasiones es necesaria la realización de la tomografía computada, ya que con este método de imagen se puede evaluar la erosión, destrucción o desplazamiento de las estructuras óseas que están involucradas, esto también se deja a consideración del médico tratante, de la edad del paciente y de los estudios de audiometría que tenga el paciente.^{1,5}

Este tipo de tumores se operan cuando ya no queda audición funcional, pueden crecer de manera súbita y condicionan desplazamiento o afectación de las estructuras adyacentes, incluyendo el nervio facial.⁴

Los schwannomas intralaberínticos son raros, tal vez no se piense en ellos como primera posibilidad diagnóstica, por eso la importancia de la RM que permite el diagnóstico preciso y/o descartar diagnósticos diferenciales, el uso de la tomografía computada como complemento puede ser necesario en algunas ocasiones.

Referencias

1. Mafee MF, Lachenauer CS, Kumar A, Arnold PM, Buckingham RA, Valvassori GE. CT and MR imaging of intralabyrinthine schwannoma: report of two cases and review of the literature. *Radiology* 1990; 174: 395-400.
2. Grossman RI, Yousem DM. *Neuroradiology. The requisites*. Mosby, 2002: 79-80.
3. Harnsberger. Diagnostic imaging head and neck. *Amirsys* 2004; I(2): 122-124.
4. Atlas S. *Imagen de resonancia magnética de cerebro y columna*, Lippincott Williams & Wilkins, 2000; 2(3): 1383-1393.
5. Weissman JL. Hearing loss. *Radiology* 1996; 199: 593-611.
6. Salzman KL, Davidson HC, Harnsberger HR, Glastonbury CM, Wiggins RH, Ellul S, Shelton C. Dumbbell schwannomas of the internal auditory canal. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1368-76.
7. Smith MM, Thompson JE, Thomas D, Castillo M, Carrier D, Mukherji SK, Gilliam D. Choristomas of the seventh and eighth cranial nerves. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 327-9.
8. Weissman JL, Hirsch BE. Beyond the promontory: the multifocal origin of glomus tympanicum tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 119-22.

Correspondencia:

Dr. Ernesto Roldán-Valadez.
Unidad de Resonancia Magnética.
Fundación Clínica Médica Sur.
México, Distrito Federal.