

## Schwannoma del nervio vestibular

Juan Sales

Es un tumor benigno generalmente de crecimiento lento que se desarrolla desde el nervio vestibular (Los movimientos de la cabeza son detectados por los canales semicirculares y transmitidos hacia el cerebro por medio del nervio vestibular).

### Epidemiología

Los schwannomas del vestibular o mal llamados neurinomas o neuromas del acústico son relativamente poco comunes en la distribución general, y afectan aproximadamente a 1 de cada 100.000 personas.

Ocupan el 80 a 90 % de todos los tumores del ángulo pontocerebeloso.

Corresponde al 7% de los tumores endocraneales.

En el 2.5 % de las necropsias realizadas en personas de más de 65 años se encontró un schwannoma sin sospecha previa.

En un 7 a 10 % de los casos coexisten quistes aracnoideos en la misma localización.

El 95 % son unilaterales.

En el caso de que sean bilaterales nos hallamos ante una neurofibromatosis tipo 2.

### Clasificación

Puede verse en dos formas: aislada (95 % de los casos) y asociada a la neurofibromatosis tipo 2, en la que aparece en forma bilateral y se presenta en pacientes en general más jóvenes.

### Etiología

Fallo en el gen supresor de tumor en el brazo

largo del cromosoma 22, que normalmente evita que los tumores se presenten. Se desconoce la causa de este defecto genético. Sin embargo, a menudo existe una asociación entre el schwannoma del nervio vestibular y el trastorno genético neurofibromatosis tipo 2 (NF2).

### Fisiopatología

Conforme el tumor crece:

- Presiona contra los nervios auditivos y de equilibrio, usualmente causando deterioro auditivo unilateral, tinnitus (tintineo, silbidos, etc.), y pérdida del equilibrio.

- Puede interferir con el nervio trigémino (sensibilidad facial), causando entumecimiento facial.

- También puede producir presión en los músculos de la cara, causando debilidad muscular o parálisis del lado donde se encuentra el tumor.

- Si el tumor crece más, puede eventualmente presionar contra estructuras nerviosas cerebrales.

La tasa de crecimiento no se puede predecir, siendo generalmente de 1 a 10 mm/año. No obstante algunos no presentan cambios en muchos años.

El 6 % incluso disminuye de tamaño aunque algunos pueden crecer hasta 20-30 mm/año.

### Anatomía Patológica

Nace en la zona de Obersteiner-Redlich (la zona de unión entre la glia y las células de Schwann) de la división del n. vestibular superior.

Macroscópicamente se presentan como un nódulo firme, elástico, bien delimitado, de superficie de corte gris blanquecina, a veces mucoidea.

Histológicamente están constituidos de células fusadas bipolares con finas fibrillas dispuestas en haces entrecruzados. En los cortes longitudinales de éstos, los núcleos celulares se disponen en filas transversales agrupadas por lo común en dos o tres corridas, entre las que el material fibrilar aparece hialinizado, según su disposición:

1. Antoni A. Alineados, compacto.
2. Antoni B. Menos estructurados células alrededor de vasos, microquísticos, xantomatosos y antecedentes hemorrágicos.

Los grupos de núcleos dispuestos en empalizada junto a bandas hialinas son característicos del schwannoma y se denominan cuerpos de Verocay. No todos los schwannomas presentan este aspecto histológico característico. Con frecuencia el tejido tumoral muestra abundantes vasos, algunos trombosados, y focos de degeneración mixoide. La sustancia mixoidea no se tiñe con el Azul Alcian. También con frecuencia se encuentran núcleos atípicos, grandes e hiper cromáticos, sin significación pronóstica. El comportamiento biológico es benigno. Existen sí, con mucha menor frecuencia, los sarcomas de células de Schwann. Los schwannomas múltiples suelen ser manifestación de una neurofibromatosis de Von Recklinghausen.

Hay, sin embargo, neurinomas de más rápido crecimiento como los que están asociados a una histología agresiva con mayor polimorfismo y celularidad y Ki-67 alto y un aspecto polilobulado en la RNM13, así como en casos de histología maligna o asociados a NF-2. Excepcionalmente, un neurinoma quiescente puede aumentar de tamaño de forma aguda en presencia de un sangrado intratumoral espontáneo.

## **Clínica**

Pérdida auditiva ya sea unilateral o bilateral (insidioso y progresivo), acúfenos (de alta frecuencia) y pérdida de equilibrio son síntomas tempranos del tumor. Dado el crecimiento habitualmente indolente de estas lesiones, no existe relación entre la intensidad o gravedad de los síntomas y el tamaño de la lesión en el momento del diagnóstico.

Por los síntomas el diagnóstico no lo hace el neurocirujano, sino el otólogo y el neurólogo. El Otólogo debe sospechar y descartar la presencia, ante un paciente que consulta por acúfenos, o presenta una hipoacusia perceptiva asimétrica y con o sin trastornos del equilibrio (menos frecuentemente vértigos).

Además del examen neurológico completo con especial hincapié en los pares craneales, la investigación de estos pacientes incluye el estudio audiométrico completo, examen vestibular y potenciales auditivos de tronco. La función del nervio facial se valorará con la **Escala de House-Brackmann**.

Grado I: función normal en todos los territorios.

Grado II: disfunción leve. Ligera o leve debilidad de la musculatura, apreciable tan sólo en la inspección meticolosa. En reposo simetría normal. No sincinesias, ni contracturas ni espasmos faciales.

Grado III: disfunción moderada. Diferencia clara entre ambos lados sin ser desfigurante. Incompetencia para el cierre palpebral completo; hay movimiento de región frontal, asimetría de la comisura bucal en movimientos máximos. En reposo simetría y tono normal.

Grado IV: disfunción moderadamente severa. Debilidad y/o asimetría desfiguradora. En reposo simetría y tono normal. No hay movimiento de región frontal; imposibilidad para cerrar el ojo totalmente. Sincinesias. Espasmo facial.

Grado V: disfunción severa. Tan sólo ligera actividad motora perceptible. En reposo asimetría.

Grado VI: parálisis total. No hay movimiento facial. Pérdida total del tono.

### Audiometría tonal

Perdida neurosensorial más importante para frecuencias agudas.

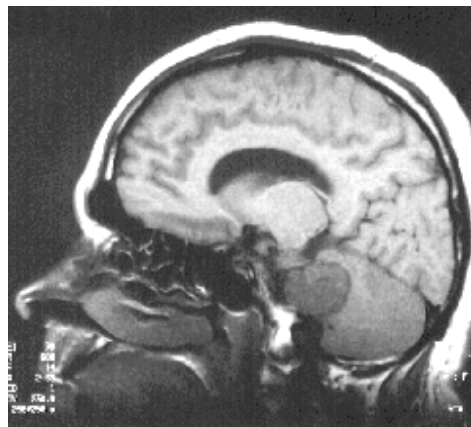
*Clasificación de la función auditiva según Gardner-Robertson*

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

### Diagnóstico

Estudio de resonancia magnética con gadolinio (o bien tomografía computada con contraste endovenoso en aquellos pacientes que no pueden exponerse a pruebas magnéticas).

En T1 (Fig. 1 y 2) lesión de 3 x 4 cm. en ángulopontocerebeloso hipointensos que se extiende al conducto auditivo interno



En T2 masa heterogénea con aumento de señal



Tras inyección de contraste en T1 se aprecia una intensa captación de contraste de forma homogénea.



es muy importante el tamaño para decidir el tipo de tratamiento y para ello existen

diferentes métodos de medida del tamaño del neurinoma.

**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, pero los tumores grandes no son siempre esféricos, por lo que cuando se dispone de la medida en los tres ejes es mejor aplicar la fórmula  $(a.b.c/2)$ . Con este sistema de cálculo, un tumor de 2.5cm en los tres ejes mediría 7.8cc.

Por esta razón, el volumen de corte debe establecerse en aproximadamente 8cc, midiendo los tres ejes en el ángulo pontocerebeloso, despreciando el componente intracanalicular y calculando su volumen con la fórmula  $(a.b.c/2)$ . Las mediciones y los métodos empleados tienen mucha importancia para decidir la actitud terapéutica (Roche, Robitail et al. 2007).

La mayor parte de los neurinomas grandes tienen áreas sin captación de contraste, pero sólo algunos poseen verdaderos quistes, que deben ser incluidos en el volumen tumoral ya que, aunque parezca lo contrario, constituyen un factor de mayor riesgo y dificultad a la hora del tratamiento microquirúrgico.

Aunque la presencia de componente quístico es bastante común, si es rara la presencia de nivel fluido-fluido pero también se han descrito (Chin, Babar et al. 2007).

La porción intracanalicular puede ser de gran tamaño en los tumores grandes, pero no supone una dificultad adicional para la resección, ya que se hace al final de la cirugía, cuando los pares craneales y tronco se encuentran liberados.

**Diagnóstico Diferencial**

a)-Meningiomas:

Mantiene ángulo obtuso con respecto al hueso petroso y puede presentar el signo de la cola dural. En pared posterior del Peñasco

Excéntricos al CAI

De base ancha

Se ven bien sin contraste y tienen menor densidad que el Neurinoma VIII

Pueden invadir el hueso (imágenes osteoblásticas)

b)-Epidermoides

Se ubican en el espacio subaracnoideo y/o extradurales.

Excéntricos al CAI.

El interior puede ser caseoso.

TAC: hipodensos. No se refuerzan con contraste (avasculares)

RMN: hipointenso en T1 e hiperintenso en T2

c)-Glomus Yugulare:

TAC: Erosión clásica entre Yugular y Carótida Interna.

Arteriografía positiva

d)-Schwannoma del VII Par:

Se extiende más lateralmente y menos medialmente que el Neurinoma del VIII.

Fundamentalmente encontraremos alteraciones motoras en el VII par.

e)-Schwannoma del V-IX-X-XI-XII Par:

Agrandamiento del Agujero de Meckel o el Foramen Lacerum.

A veces invaden la Fosa Pterigomaxilar.

Poca o nula sintomatología otológica.

Están separados de la Pared posterior del Peñasco.

f)-Quistes Aracnoideos:

Tienden a ser grandes.

Son de baja densidad.

No se refuerzan con contraste.

Hipointensos en T1 e hiperintensos en T2

g)-Hemangiomas Cavernosos:

Por ser vasculares, dan mucha sintomatología del VIII y del VII, a pesar de su pequeño tamaño.

Enf. de Von Hippel-Landau

Pueden encontrarse otros hemangiomas en Riñón - Retina - Páncreas - Cerebelo.

h)-Metástasis:

## **Tratamiento**

Es probable que un gran porcentaje de schwannomas diagnosticados por los otólogos, en especial los de pequeño tamaño, sean tratados por estos mismos especialistas por vía translaberíntica o de fosa media, consideradas intrínsecamente otológicas y aptas para tumores de pequeño tamaño. Las opciones de manejo se reducen a su exéresis microquirúrgica o el tratamiento con radiocirugía. Si nos atenemos exclusivamente al tamaño de la lesión, se admite como norma general que el límite para el tratamiento con radiocirugía se encuentra en lesiones de 2.5cm de diámetro, de forma que las lesiones de mayor tamaño sólo pueden ser tratadas con efectividad con microcirugía. El objetivo del tratamiento quirúrgico es la exéresis de la lesión, mientras que el objetivo 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 al 1%. La justificación de la exéresis radical se encuentra en que el neurinoma es una lesión que crece y que la morbilidad está directamente relacionada con el tamaño. A pesar de los avances de la técnica quirúrgica, monitorización, anestesia y reanimación, la cirugía de los neurinomas del acústico grandes constituye un gran reto neuroquirúrgico y pone al paciente frente a una serie de secuelas neurológicas que pueden ser desproporcionadas con relación a la sintomatología clínica en el momento del diagnóstico. Esta es una de las razones por las que la radiocirugía ha ido ganando terreno frente a la microcirugía en el manejo del neurinoma. Sin embargo, el límite de volumen tumoral impuesto al tratamiento con radiocirugía hace que las lesiones de gran tamaño deban seguir siendo tratadas exclusivamente con técnica microquirúrgica. En general, se admite que los tumores de más de 2,5 cm. escapan al tratamiento con radiocirugía.

## **Cirugía**

La extirpación del tumor y la prevención de la parálisis facial son los objetivos del tratamiento quirúrgico.

El nervio facial se encuentra en la parte ventral en el 90 % de los casos (Strauss, Prell et al. 2006).

Preservar la audición es más difícil. Si un tumor se extirpa cuando es pequeño, se puede preservar la audición, pero no puede recobrase si ésta se ha perdido antes de la cirugía.

Los tumores grandes generalmente ocasionan pérdida total de audición del lado afectado. Los tumores grandes también pueden hacer presión sobre nervios importantes para el movimiento facial y la sensación, pero la cirugía puede producir parálisis de algunos músculos faciales.

Los tumores muy grandes pueden hacer presión adicional en el tallo cerebral, poniendo en peligro el funcionamiento de otros nervios y la circulación normal del líquido cefalorraquídeo, lo cual puede llevar a la acumulación de líquido en la cabeza (hidrocefalia) que puede ocasionar aumento de presión intracraneal potencialmente mortal.

El tratamiento de la hidrocefalia y descompresión del tallo cerebral son los objetivos de la cirugía en estos casos.

## **Radiocirugía estereotáxica**

El objetivo de la radioterapia es disminuir la velocidad o detener el crecimiento del tumor, no curarlo ni extirparlo.

La radiocirugía generalmente se realiza en pacientes de edad o enfermos quienes no pueden resistir una cirugía cerebral.

Algunas veces durante la cirugía cerebral para extirpar los neuromas acústicos, no todo el tumor se extirpa completamente, pueden quedar algunos residuos; así que en estos casos se usa la radiocirugía como tratamiento postoperatorio para tratar el tumor residual. La radiocirugía se recomienda sólo para tratar tumores pequeños a fin de reducir el

daño causado a los tejidos que se encuentran alrededor del tumor.

Es un método sobre todo efectivo y seguro en el tratamiento de la neurofibromatosis tipo 2 (Mathieu, Kondziolka et al. 2007).

Al igual que la cirugía cerebral, la radiocirugía puede provocar parálisis facial o pérdida de la audición.

En la experiencia de Marsella con 1,500 pacientes y un seguimiento mayor de 3 años en 1000 pacientes. Los resultados de control tumoral fueron del 97%. Paresia facial transitoria menor del 1% y preservación auditiva entre el 50 a 95% (Regis, Roche et al. 2007).

#### **Observación**

Ya que estos tumores usualmente crecen muy lentamente, los tumores pequeños que presentan síntomas mínimos o son asintomáticos se pueden observar sin problema en RM regulares y se pueden dejar sin tratar a menos que crezcan peligrosamente.

Los pacientes mayores de edad muy a menudo mueren por otras causas naturales antes de que los tumores pequeños y de crecimiento lento se vuelvan sintomáticos.

#### **Pronóstico**

Son benignos, no son cancerosos y no se propagan a otros sistemas del cuerpo (metástasis), pero pueden seguir creciendo y comprimir estructuras vitales dentro del cráneo.

#### **Complicaciones**

Se ha demostrado reiteradamente que las dificultades y la morbilidad de la cirugía se encuentran en relación directa al tamaño del tumor. De esta forma, resulta que el cirujano debe enfrentarse a las lesiones potencialmente más complejas y con más probabilidad de resultados clínicos poco satisfactorios en forma de secuelas neurológicas, en pacientes muchas veces oligosintomáticos en el momento del tratamiento.

La cirugía ocasiona una extirpación total en un porcentaje mayor al 95% de los casos con una tasa de mortalidad menor al 1%.

Aproximadamente el 95% de los pacientes con tumores pequeños no sufrirán parálisis facial de por vida después de la cirugía; aunque, cerca de las dos terceras partes de los pacientes con tumores grandes sufrirán de debilidad facial permanente toda su vida después de la cirugía.

Aproximadamente en la mitad de los pacientes con tumores pequeños se mantendrá buena audición en el oído afectado una vez se haya realizado la cirugía. Se pueden presentar efectos retardados de la radiación después de la radiocirugía incluyendo daño a los nervios, pérdida de la audición, y parálisis facial.

La exéresis radical del neurinoma del acústico de gran tamaño tiene en la actualidad una mortalidad muy baja, aunque su morbilidad es muy alta. La mortalidad no excede el 1% y se debe habitualmente a complicaciones sistémicas primarias o secundarias a la afectación de los pares bajos con aspiración y, excepcionalmente, a lesiones vasculares. La morbilidad se relaciona sobre todo con la lesión del nervio facial, ya que la afectación de los otros pares craneales suele ser menos frecuente y transitoria.

La conservación funcional del nervio facial (grados I-II de House-Brackmann) es muy alta en las series de los autores de referencia y especialmente dedicados al tema. Así, en la serie de 1000 neurinomas intervenidos por Samii la preservación anatómica del facial en las lesiones mayores de 3x2cm es del 87% y, aunque no detalla la frecuencia de la recuperación funcional por tamaños, refiere una recuperación funcional del nervio facial en el 59% del total de la serie. En los 466 tumores intervenidos por Yasargil la preservación anatómica del facial en los mayores de 4cm es del 89.2% y la recuperación funcional completa alcanza el 59%. Por el contrario, autores con menor

casuística muestran resultados más pobres y,

### **Bibliografía**

Chin, K. F., J. Babar, et al. (2007). "Vestibular schwannomas with fluid-fluid level." *J Laryngol Otol*: 1-5.

Mathieu, D., D. Kondziolka, et al. (2007). "Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2: an analysis of tumor control, complications, and hearing preservation rates." *Neurosurgery* **60**(3): 460-8; discussion 468-70.

1. Coexisten con quistes aracnoideos en el 10 % de los casos.

**¿Verdadero Falso?**

2. A menudo existe una asociación entre el schwannoma del nervio vestibular y el trastorno genético neurofibromatosis tipo 2 (NF2).

**¿Verdadero Falso?**

3. La tasa de crecimiento se puede predecir, siendo generalmente de 2 cm./año.

**¿Verdadero Falso?**

4. La pérdida auditiva es bilateral de forma brusca y con pérdida de equilibrio

**¿Verdadero Falso?**

5. En el Grado VI de la escala de House-Brackmann: existe una disfunción moderadamente severa. Debilidad y/o asimetría desfiguradora. En reposo simetría y tono normal. No hay movimiento de región frontal; imposibilidad para cerrar el ojo totalmente. Sincinesias. Espasmo facial.

**¿Verdadero Falso?**

6. En la RM tras inyección de contraste en T1 se aprecia una intensa captación de contraste

probablemente, más realistas.

Regis, J., P. H. Roche, et al. (2007). "Modern management of vestibular schwannomas." *Prog Neurol Surg* **20**: 129-41.

Roche, P. H., S. Robitail, et al. (2007). "Two- and three dimensional measures of vestibular schwannomas and posterior fossa - implications for the treatment." *Acta Neurochir (Wien)* **149**(3): 267-73.

Strauss, C., J. Prell, et al. (2006). "Split facial nerve course in vestibular schwannomas." *J Neurosurg* **105**(5): 698-705.

de forma homogénea.

**¿Verdadero Falso?**

7. Curiosamente en el diagnóstico diferencial con el Schwannoma del VII Par:

Se extiende más medial y más lateral que el Schwannoma VIII.

Fundamentalmente encontraremos alteraciones vegetativas en el VII par.

**¿Verdadero Falso?**

8. La radiocirugía se recomienda sólo para tratar tumores pequeños a fin de reducir el daño causado a los tejidos que se encuentran alrededor del tumor.

**¿Verdadero Falso?**

9. Se ha demostrado que las dificultades y la morbilidad de la cirugía se encuentran en relación directa al tamaño del tumor.

**¿Verdadero Falso?**

10. La exéresis radical del schwannoma del vestibular tiene en la actualidad una mortalidad entre el 5-10 %

**¿Verdadero Falso?**