



SCHWANNOMA VESTIBULAR. CASO CLÍNICO

Autores: Dra. Alianna Méndez Peláez¹, Dra. Gladys Mailenys Cuadrado Frías², Dra. Zoila Maria Reyes Maceo³, Daysi Milagros Ortuño Águila⁴, José Ángel Rodríguez Mendoza⁵.

¹ Especialista de I grado en MGI y II grado en Oftalmología. Profesor Asistente. Centro Médico Ambulatorio (CMA) del Hospital Carlos Manuel de Céspedes (HCMC) Bayamo. Granma <https://orcid.org/0000-0002-1951-965X>

² Especialista de I grado en MGI y en Oftalmología. Profesora Asistente. Centro Médico Ambulatorio (CMA) del Hospital Carlos Manuel de Céspedes (HCMC) Bayamo. Granma. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1317-1920>

³ Especialista de I grado en MGI y en Oftalmología. Profesora Asistente. CMA/HCMC. Bayamo. Granma. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8313-755X>

⁴ Especialista de I grado en MGI y en Oftalmología. Profesora Asistente. CMA/HCMC. Bayamo. Granma. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1925-2307>

⁵ Estudiante de 6to año de la carrera de medicina. Facultad de Ciencias Médicas Bayamo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1355-8308>

RESUMEN:

Introducción: Schwannomas representan el 8% de los tumores intracraneales. Es el tumor más frecuente del conducto auditivo interno y del ángulo pontocerebeloso.

Presentación de caso: se presenta un caso de una paciente femenina de 41 años con antecedente de cirugía de estrabismo por esotropía congénita del ojo izquierdo (OI) a los 7 años. Acude refiriendo disminución de la visión en ambos ojos lenta y progresiva, dolor de cabeza, localizado en región occipital, en punzada, intenso, que aparece en cualquier horario con aproximadamente 2 minutos de duración y se alivia espontáneamente. Al examen oftalmológico en el ojo derecho (OD) alcanzó la unidad con cristales, y en el OI 0.4. Esotropía de 30° en OI, con movimientos de refijación. Limitación de la abducción en ambos ojos con nistagmo. Al fondo de ojo: disco óptico de bordes no definidos y edema de capa de fibras nerviosas, exudados alrededor del disco óptico en ambos ojos.

Discusión: se indicó Tomografía axial computarizada, que informó dilatación de los ventrículos no activa, en imagen por resonancia magnética se observó una imagen tumoral del ángulo pontocerebeloso.

Diagnóstico: Schwannoma vestibular. Se recomendó derivación ventrículo peritoneal para luego tratamiento quirúrgico del tumor.

Descriptores DeCs: Tomografía axial computarizada, imagen por resonancia magnética, Schwannoma vestibular, nistagmo.

INTRODUCCIÓN:

El VIII par craneal (vestibulococlear) tiene dos componentes, el nervio coclear o auditivo y el nervio vestibular. El primero se origina por la unión de los axones de las células bipolares del ganglio espiral de Corti cuyas dendritas finalizan en las células ciliadas internas. El nervio vestibular por su parte se origina del ganglio de Scarpa localizado en el conducto auditivo interno CAI, sus axones constituyen los nervios vestibular superior e inferior mientras que sus dendritas periféricas finalizan en las estructuras receptoras del laberinto membranoso (sáculo, utrículo y canales cicculares). Los nervios coclear y vestibular atraviesan el CAI hacia la cisterna del ángulo pontocerebeloso. En el conducto auditivo interno, el VII par craneal, los nervios vestibular superior e inferior y el nervio coclear tienen un trayecto paralelo; encontrándose el VII par craneal en posición anterosuperior, el nervio vestibular superior en posición posterosuperior, el coclear en posición anteroinferior y el vestibular inferior en posición posteroinferior. Después de atravesar la cisterna del ángulo pontocerebeloso, el VIII par craneal ingresa al tronco cerebral por el aspecto lateral del surco pontobulbar a nivel de los pedúnculos cerebelosos inferiores. Los núcleos cocleares dorsal y ventral y los cuatro núcleos vestibulares se localizan en el bulbo dorsolateral en relación con los ángulos laterales del piso del cuarto ventrículo. ⁽¹⁾

El schwannoma vestibular se origina con más frecuencia del nervio vestibular superior (nervio utricular), a nivel del conducto auditivo interno (CAI), en el punto donde la glía central que recubre el nervio es reemplazada por células periféricas de Schwann y fibroblastos, zona de transición llamada Obersteiner-Redlich. ⁽²⁾

Tienen mayor afinidad por las raíces sensitivas que por las motoras y autonómicas, siendo la porción vestibular del VIII par craneal, el origen más frecuente, seguido por el nervio trigémino (V par craneal), nervio facial (VII par craneal) y otros pares craneales, a excepción del nervio olfatorio y óptico que no poseen células de Schwann. ⁽²⁾

La primera descripción del Schwannoma vestibular fue hecha por Eduard Sandifort en 1777, mientras la primera extirpación quirúrgica fue reportada en 1894 por Sir Charles Ballance. ⁽³⁾

Son tumores benignos de crecimiento lento, ⁽⁴⁾ Es el tumor más frecuente del conducto auditivo interno (CAI) y del ángulo pontocerebeloso (APC). ⁽⁵⁾

Schwannomas representan el 8% de los tumores intracraneales, 85% de los tumores del ángulo pontocerebeloso y 29% de los tumores de las raíces nerviosas espinales; 90% son únicos; y tan sólo 10% son múltiples se encuentran asociados a neurofibromatosis tipo 2 el 4%; el pico de incidencia en los Schwannomas vestibulares se encuentra entre la cuarta y sexta década de la vida, sin embargo, en el caso de los Schwannomas bilaterales su presentación es 14 años antes en promedio a la edad de 25 años; aunque pueden presentarse a cualquier edad. ⁽⁶⁾ Con una incidencia anual de 1:100,000 ⁽⁷⁾.

En el 2003 se estableció el consenso de Kyoto, que tiene en cuenta el tamaño tumoral, la función auditiva y la función facial. Clásicamente se tenía en cuenta la clasificación de Koos, aún usada en ciertas publicaciones.

Clasificación de Koos: estadio 1 tumor intrameatal, estadio 2 tumor desarrollado también en el APC, pero a distancia del tronco encefálico, estadio 3 tumor que rellena el APC y puede deformar el tronco, pero sin desplazamiento del 4º ventrículo, estadio 4 tumor que desplaza el tronco del encéfalo y el 4º ventrículo. ⁽⁷⁾

Según clasificación de Kyoto: SV intrameatal; SV extrameatal: Pequeño 1-10 mm, Medio 11-20 mm, Moderadamente grande 21-30 mm, Grande 31-40mm, Gigante >40mm. ⁽⁷⁾

Aun tratándose de un tumor histológicamente benigno, debido a su delicada localización anatómica en el ángulo pontocerebeloso (APC), en su crecimiento comprime y desplaza las vitales estructuras neurovasculares vecinas.

El ángulo pontocerebeloso (APC) es un espacio localizado en la fosa posterior del cráneo delimitado por la superficie posterior de la porción petrosa del hueso temporal, medialmente por la cisterna de la protuberancia, posterior por el tronco del encéfalo (protuberancia y bulbo) y hemisferios cerebelos y

superiormente por la tienda del cerebelo. Contiene a los pares V, VII, VIII, IX, X y XI y estructuras vasculares (arteria cerebelosa inferior anterior e inferior posterior y los plexos venosos). La TC y la RM son las técnicas para el diagnóstico, la TC es útil para la valoración del hueso temporal y del oído interno siendo la RM la prueba de elección ya que puede visualizar todas las estructuras que componen su contenido. ⁽⁸⁾

Los schwannomas vestibulares son tumores benignos que pueden ocasionar una variedad de sintomatología en relación al efecto de masa que conlleve su crecimiento, así pues, con base en la estructura afectada puede producir: hipoacusia, tinitus, ^(2,4,9-11) vértigo, hipoestesia facial, diplopía, ataxia, dismetría o síntomas derivados de hipertensión endocraneal por hidrocefalia. ^(2, 4, 11)

Los exámenes audiológicos al igual que la resonancia magnética nuclear, son vitales en el diagnóstico. ^(4, 9-11)

El objetivo es presentar un caso de SV unilateral izquierdo, que no es diagnosticado por síntomas auditivos y vestibulares, sino hipertensión intracraneal en consulta de Neuro-oftalmología.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Se presenta un caso de una paciente femenina de 41 años, procedencia rural, con antecedente de cirugía de estrabismo por esotropia congénita del ojo izquierdo (OI) a los 7 años, que no mejoró después de la cirugía. Acude refiriendo disminución de la visión en ambos ojos lenta y progresiva, dolor de cabeza localizado en región occipital, en punzada, intenso, que aparece en cualquier horario con aproximadamente 2 minutos de duración y se alivia espontáneamente, de un mes de evolución, vómitos y tinnitus.

Al examen oftalmológico:

Agudeza visual (AV) con cartilla de Snellen:

Ojo derecho (OD): 0.4

Ojo izquierdo (OI): 0.1

Refracción no ciclopléjica:

OD: +1.50-075X170 (1.0) OI: +2.50-1.50X15 (0.4)

ADD: +1.25 Esf.

Ishihara: 21/21 en ambos ojos (AO)

Anejos y segmento anterior normales en ambos ojos

Medios refringentes: transparentes en ambos ojos

Fondo de ojo: discos ópticos de bordes no definidos, ausencia de pulso venoso, edema de capa de fibras nerviosas, exudados alrededor del disco óptico en AO.

Hirschberg: esotropía de 30° OI

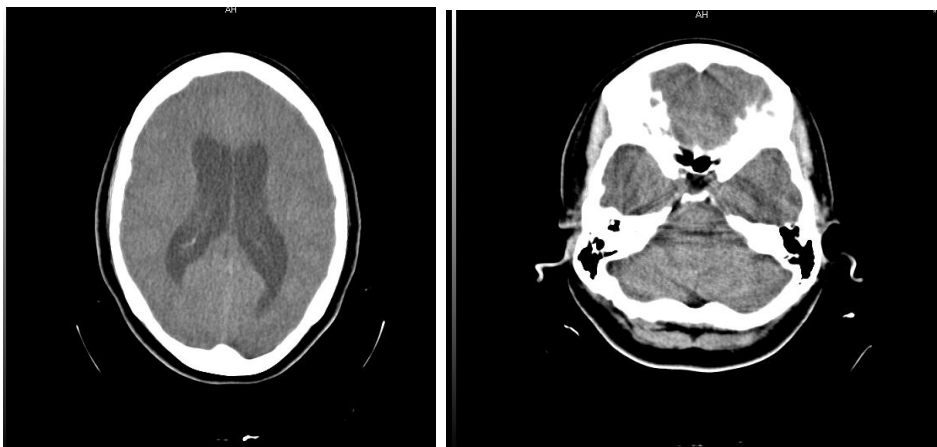
Cover test: movimientos de refijación

Musculatura extrínseca: Limitación de la abducción en ambos ojos con nistagmo.



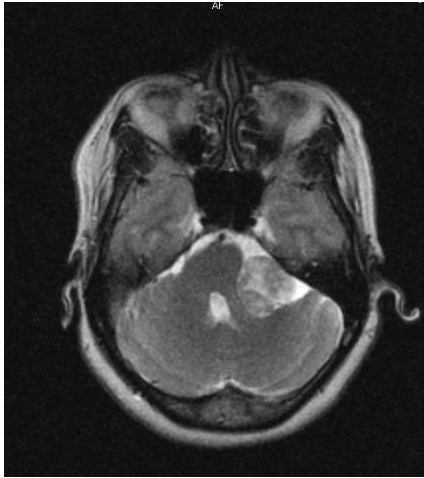
Reflejos pupilares: normales en AO.

Se realiza Tomografía axial computarizada que informa dilatación ventricular no activa. (cortes a 3mm)



B

Se discute el caso con neurocirugía y se indica Imagen por resonancia magnética (IRM) que informa: imagen hiperintensa en T1, hipointensa en T2, en ángulo pontocerebeloso, a nivel del 4to ventrículo que comprime tallo cerebral (E,F,G, H) y dilatación de ventrículos laterales (D).



Biopsia: Schwannoma del acústico.

Diagnóstico: Schwannoma del acústico izquierdo.

Tratamiento: se realizó derivación ventrículooperitoneal, y se envió al Instituto de Neurología y Neurocirugía en Ciudad Habana, donde se completó el estudio realizándose audiometría comprobando que la paciente presenta hipoacusia del oído izquierdo, y se optó por tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN:

La prevalencia en cuanto al sexo es controversial, algunos autores plantean que es mayor en sexo femenino, ^(2,10) y otros refieren que no tiene predilección por sexo, ⁽⁵⁾ con una incidencia máxima entre los 40 y 60 años de edad. ⁽¹⁰⁾

Dado que la mayoría de los schwannomas vestibulares se originan en el interior del CAI, y, a pesar de que habitualmente los SVs se originan en la porción vestibular del VIII par craneal, los signos y síntomas auditivos son los primeros en manifestarse, pudiendo provocar inicialmente, de forma aislada o en combinación: hipoacusia, acúfenos y trastornos del equilibrio. ^(2,5, 12, 13)

La hipoacusia se observa en hasta un 95% de los pacientes. Se estima que un 3% de las sorderas súbitas son debidas a tumores del APC. ⁽²⁾ Se trata de

hipoacusia neurosensorial ^(2,6,10,13) unilateral o asimétrica, con un inicio insidioso. ^(2,10)

El tamaño tumoral no se correlaciona directamente con el grado de hipoacusia, ya que a veces pacientes con grandes neurinomas no tienen historia de pérdida de audición. Por lo tanto, se considera que el nivel de hipoacusia no es predictor del tamaño tumoral. ⁽²⁾

El tinnitus, también llamado acúfeno, es el segundo síntoma en frecuencia, presente en aproximadamente el 70% de los pacientes, localizado en el lado ipsilateral al tumor y habitualmente de tono agudo. Se trata de ruidos anormales que no proceden de ninguna fuente externa.

⁽²⁾

En nuestro caso la paciente no acude a consulta por hipoacusia, pero presentó acufenos. Se realizó audiometría y potencial auditivo de tallo cerebral una vez remitida para tratamiento quirúrgico en el Instituto de Neurología y Neurocirugía donde se comprueba disminución de la audición.

La inestabilidad puede ser constante o desencadenada por cambios posturales ^(2,5) y habitualmente se manifiesta como trastorno del equilibrio, llegando a provocar alteraciones de la marcha, y lateropulsiones. ⁽²⁾

A medida que va creciendo el tumor, la afectación neurológica se hace más evidente y grave. En esta fase, el paciente comienza a presentar síntomas cerebelosos como ataxia de los miembros ipsilaterales a la lesión, dismetría, disdiadococinesia e incluso temblor intencional ⁽²⁾

Flores en su estudio plantea que también se ha reportado nistagmos posicional (63%), espontáneo (47 %) ⁽¹⁰⁾ y evocado con la mirada (23.1%). ^(2, 10)

A pesar de la proximidad anatómica del nervio facial, la función del nervio facial está raramente afectada y cuando lo está suele serlo de manera sutil. ^(2, 13, 14)

Es excepcional la afectación de los pares craneales bajos (IX, X, XI), rara vez se afectan los pares craneales XII y VI, causando diplopía. ^(2, 14)

Si el tumor es grande, sobretodo >4cm puede obstruir la circulación de líquido cefalorraquídeo y provocar hidrocefalia obstructiva, lo que puede derivar en hipertensión intracraneal. Es raro observar edema de papila e hidrocefalia salvo en tumores muy grande. ⁽²⁾

La disminución de la agudeza visual, en relación con presencia de edema de papila, está presente en el 0.6%, y se suele presentar junto con otros signos indicativos de hipertensión intracraneal: cefalea, vómitos, trastornos de la marcha y alteraciones esfinteriana. La diplopía es poco frecuente. Las cefaleas están presentes en un 40% de los casos ⁽¹³⁾.

La paciente acude por disminución de la visión, pensando que su causa está relacionada con su estrabismo, y cefalea de tipo occipital ocasional mayor por la mañana o al mover la cabeza. Al realizar refracción no alcanza la unidad de visión en ambos ojos, se realiza examen oftalmológico completo y al fondo de ojo se observa papiledema. Al explorar la musculatura ocular extrínseca presenta limitación de la abducción con nistagmo, que nos hace pensar en compresión del nervio abductor (VI par craneal) en su salida de tallo cerebral y VI ventrículo.

Los estudios audiológicos iniciales son fundamentales a la hora de evaluar al paciente con schwannoma vestibular. ^(2, 9, 7)

La RM es la prueba diagnóstica de elección en el NA, con una sensibilidad cercana al 100% y un índice de falsos positivos de prácticamente 0%. El hallazgo característico de la RM es un tumor ovalado o redondeado, a veces con quistes o tejido necrótico en su interior, que es isointenso o hipointenso en T1, e hiperintenso en T2 y tras administrar contraste. ^(2, 9, 7)

La Resonancia magnética ha facilitado espectacularmente el diagnóstico del SV, y ha sustituido a los estudios con TC, demostrándose en nuestro caso.

Se ha discutido la conveniencia o no de colocar una derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR) previa a la cirugía tumoral en los casos en los que existe hidrocefalia en el momento del diagnóstico.

Nicolas Saprón y colaboradores, en su investigación hace referencia a estudios de varios autores (Samii y Matthies 1997, Anderson 2005, Gerganov 2011) que realizaron tratamiento específico de la hidrocefalia antes de la extirpación quirúrgica del tumor. ⁽¹³⁾

Es conocido que la hidrocefalia se resuelve en muchos casos tras la extirpación del tumor de la misma manera que sucede en otras lesiones de fosa posterior y

de esta manera puede evitarse colocar un implante permanente y no exento de complicaciones. Por otro lado, la colocación de la derivación previas a la cirugía resuelve el síndrome de hipertensión intracraneal con lo que el encéfalo se encuentra en mejores condiciones en el momento de la cirugía tumoral.

El tratamiento depende de la sintomatología, tamaño tumoral, localización, edad y preferencias del paciente. ^(5, 10)

Sin embargo, otros autores consideran que el tratamiento quirúrgico es de elección, ^(4, 13) si bien existen otras alternativas como la radiocirugía, ⁽⁹⁾ opción quirúrgica en caso de tumores menores a < 3 cm. ⁽⁶⁾ sin embargo, no hay consenso en cuanto a la estrategia más adecuada: extirpación microquirúrgica completa en uno o más tiempos quirúrgicos, y extirpación subtotal seguida de observación o radiocirugía. ⁽¹³⁾

La mayoría de los cirujanos están de acuerdo en que, tras la resección completa y segura del tumor, la preservación de la función facial ha sido tradicionalmente el objetivo más importante de la cirugía del SV. ⁽¹⁴⁾

En nuestro caso al tratarse de un tumor grande la elección fue quirúrgica en tres tiempos con radioterapia. Presentó parálisis facial y secuelas funcionales en la audición y el equilibrio después de la cirugía con recidiva.

CONCLUSIONES

La imagen por resonancia magnética logra identificar lesiones muy pequeñas e incluso en ocasiones diferenciarlas, pero la anatomía patológica continúa siendo el diagnóstico de certeza. El estudio metódico de la función auditiva y vestibular juega un papel primordial en la detección oportuna del schwannoma vestibular. Debe realizarse fondo de ojo a todo paciente con cefalea.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Velásquez Castaño SA, Vargas M, Juan-Sierra DF, Leal L, Mora JM, Tramontini Jens C. Anatomía de los pares craneales por resonancia magnética Rev. Medica. Sanitas [Internet] 2018. [Citado el 25 nov. 2019] 21 (2): 82-91. Disponible en: http://www.unisanitas.edu.co/Revista/67/04Rev_Medica_Sanitas_21-2_SVelasquez_et_al.pdf
2. Larrañaga Sigwald I. Control postoperatorio y seguimiento del neurinoma acústico intervenido por vía suboccipital retrosigmoidea. Trabajo Fin de Grado. [Internet] 2018. [Citado el 27 nov. 2019] Disponible en: https://addi.ehu.es/bitstream/handle/10810/30819/TFG_Larranaga_Sigwald_Rev.pdf?sequence=1&isAllowed=y
3. Samii M. Vestibular Schwannomas. Practical Handbook of Neurosurgery. Springer, Vienna. [Intarnet] 2009 [Citado en 29 nov. 2019] pp 833-847. DOI https://doi.org/10.1007/978-3-211-84820-3_51. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-211-84820-3_51
4. Criollo PJ, Mora BH, Cruz CK, Cedeño EW, Torres CL, Sola MJ, et al. Schwannoma gigante del ángulo pontocerebeloso. Revista científica digital INSPILIP. [Internet] 2017.[Citado el 4 dic. 2019] 1(2):1-10 Disponible en: <http://www.inspilip.gob.ec/>
5. Cámara Arnaz JA, Benito Orejas J, Rodríguez Velasco M, Morais Pérez D. Schwannoma intralaberíntico. Descripción de un caso. Rev. [internet] ORL. 2016 [Citado el 5. dic. 2019]. 7(1) pp 52-62 DOI <http://dx.doi.org/10.14201/orl201671.13550>. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5403442>
6. Herrera Lomonaco S, Ruiz Caez KM, Remolina López AJ. Schwannomas vestibulares bilaterales y neurofibromatosis tipo 2, reporte de 2 casos. Rev. Chil. Neurocirugía [Internet]; 2016, [Citado el 5 dic. 2019] 42: 123-127, Disponible en: https://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v42_n2_2016/herrera_p123_v42n2_2016.pdf

7. Rosahl S, Bohr C, Lell M, Hamm K, Iro H. Diagnostics and therapy of vestibular schwannomas—an interdisciplinary challenge. GMS Current Topics in Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery. [Internet]; 2017, [citado el 6 dic. 2019] 16, p1-38 Disponibles en: <https://www.egms.de/static/pdf/journals/cto/2017-16/cto000142.pdf>
8. Garrido Blázquez M, Sánchez-Girón MO, Oquillas Izquierdo D, Sibaja Castro C.E., Oliva Fonte C., García Granda B. Diagnóstico de las lesiones del ángulo pontocerebeloso. Congreso nacional de la SERAM. Radiología. [Internet] 2016; [Citado en 8 de dic. 2019] 58 (Espec Cong):1430. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-radiologia-119-congresos-33-congreso-nacional-seram-24-sesion-neurorradiologia-2403-comunicacion-diagnostico-lesiones-del-angulo-pontocerebeloso-25537-pdf>
9. Ortiz A, Mendilaharsu A, Ricardo A. Manifestaciones auditivas en alteraciones vestibulares. Revista faso [internet] 2015 [Citado el 8 dic. 2019] Suplemento vestibular 1: P22-26 Disponible en: http://www.faso.org.ar/revistas/2015/suplemento_vestibular/4.pdf
10. Flores Valdovinos C, Morales Ramírez D, Méndez Ramírez MR. Detección de schwannoma vestibular mediante estudios audiovestibulares. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía médica. Rev Mex AMCAOF. [internet] 2015; [Citado el 9 de dic. 2019]4 (3): 103-108 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/audiologia/fon-2015/fon153c.pdf>
11. Hijano Esqué R. Valor diagnóstico de los potenciales vestibulares evocados miogénicos (VEMPs) en el schwannoma vestibular. Tesis Doctoral. [Internet] 2015. [Citado el 10 de dic. 2019] Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/4b98/1990c00a12d950ceb82ae39fbfefa37c876.pdf>
12. Marcos Alonso S; Villaoslada Fuentes R; Martínez Carranza RA; Santa Cruz Ruíz S; Muñoz Herrer A; Batuecas Caletrío A. Cirugía del schwannoma vestibular. Factores predisponentes y predictores de parálisis facial. Rev. ORL, [Internet] 2019, [Citado el 11 de dic. 2019] 10(3) 181-192

Disponible

en:

<https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=2ahUKEwinj73KxrDmAhXBrFkKHSSbAV4QFjAAegQIBRAC&url=https%3A%2F%2Fdialnet.unirioja.es%2Fdescarga%2Farticulo%2F7128646.pdf&usg=AOvVaw1j1ijQvxSmQx2iI6jR7ivf>

13. Samprón N, Altuna X, Armendáriz M, Urculo E. Tratamiento del Neurinoma acústico gigante. Neurocirugía. [internet] 2014; [Citado el 11 de dic. 2019] 25 (6):247-260. Disponible en: <http://www.neurocirugia-urculo.com/pdf/Neurinoma%20acustico%20gigante%20neurocirug%C3%ADa%202014%20urculo.pdf>
14. Alfonso Carrido CN. Calidad de vida tras la cirugía. Tesis Doctoral. [internet] 2009; [Citado el 12 dic. 2019] Disponible en: https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/4012/27766_alfonso_carrillo_carolina_n.pdf;jsessionid=3928BC7FC83A8851D494FEAADA3EC65D?sequence=1