

Pino Rivero V\*  
 Rodríguez Carmona M\*\*  
 Gil Calero M\*  
 Iglesias González RJ\*\*\*  
 del Castillo Beneyto F\*\*\*\*

Hospital Campo Arañuelo  
 Naval Moral de la Mata. Cáceres  
 \*Facultativo Especialista O.R.L.  
 \*\*Adjunto de O.R.L.  
 \*\*\*Director Médico  
 \*\*\*\*Jefe de Servicio de O.R.L.

# Schwannoma del VIII par estadio III. Importancia de la historia clínica, exploración audiológica y pruebas complementarias

## Schwannoma of the VIII pair grade III. Importance of the Clinical History, audiological exploration and complementary tests

### RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 25 años diagnosticada finalmente por nuestro servicio de ORL de un schwannoma del VIII par (neurinoma del acústico) grado III, tumor originado a partir de las células de schwann de la vaina neural. La RMN es la prueba de imagen fundamental que debe solicitarse en todo paciente con sospecha de esta patología, pero no puede sustituir a la historia clínica y a la exploración otorrinolaringológica. El tratamiento quirúrgico es de elección en los schwannomas sintomáticos preservando en la medida de lo posible la función del nervio facial y la audición. Nuestra paciente fue remitida a Neurocirugía para su valoración.

### PALABRAS CLAVE:

Schwannoma del VIII par. Neurinoma del Acústico. RMN.

### SUMMARY

We are reporting the case of a 25 years old female who was finally diagnosed as VIII cranial pair schwannoma (acoustic neuroma) of third grade by our ENT service, tumour originated from the schwann nerve sheath. MRI represents the main imaging test that we must ask in every patient with suspect of that pathology, but it can not replace to the clinical history and otolaryngologic exam. The surgical treatment is elective on the symptomatic schwannomas preserving as far as possible the facial nerve function and audition. Our patient was sent to Neurosurgery for her valuation.

### KEY WORDS:

VIII pair Schwannoma. Acoustic Neurinoma. MRI.

## Introducción

Los schwannomas del VIII par craneal o neurinomas del acústico pueden aparecer de forma aislada o asociados a neurofibromatosis o más raramente a otros tumores intracraneales. Estos tumores en su crecimiento producen una alteración de la función neural tanto por compresión vascular como por la propia acción del schwannoma sobre el nervio afecto.

La hipoacusia perceptiva unilateral progresiva sola o asociada a acúfenos e inestabilidad-vértigo es la forma de presentación clínica más común aunque otras veces los síntomas de inicio son anodinos y el diagnóstico precoz no resulta sencillo incluso para el propio especialista ORL.

Antes de la llegada de la resonancia magnética nuclear (RMN), los potenciales evocados del troncoencéfalo (PEATC) constituían una de las bases principales para su sospecha diagnóstica. LA RMN con administración de gadolinio permite diagnosticar tumores intracanaliculares muy pequeños por lo que se ha incrementado el número de casos de schwannomas del VIII par registrados en estadios iniciales o no muy avanzados.

El caso clínico que presentamos lo catalogamos como inicialmente atípico y radiológicamente se consideró como grado III (schwannoma entre 2 y 4 cm) según la clasificación de Tos y Thomsen parcialmente modificada por

Magnan y Zini. El estadio I comprendería aquellos tumores intracanaliculares; el estadio II, los tumores menores de 2 cm y el estadio IV los schwannomas mayores de 4 cm con compresión o desplazamiento del IV ventrículo.

## Caso Clínico

Mujer de 25 años de edad remitida a nuestras consultas externas de ORL con antecedentes personales de asma bronquial y alergia estacional así como a ciertos alimentos. Operada de tabique, turbinectomía y adenoidectomía. Hacía dos años, en una revisión rutinaria en su Centro de Salud, refería acúfenos ocasionales en el oído izquierdo sin hipoacusia, otalgia ni otorrea. La paciente presentaba entonces una otoscopia y una audiometría rigurosamente normales. Resto de exploración, incluidos pares craneales, sin alteraciones.

Aproximadamente 6 meses después volvió a consultar por acúfenos acentuados, según ella, por una reagudización de su proceso alérgico de base. En esta ocasión estaba presente además una discreta caída de la audición en el oído izquierdo (35-40 dB) en las frecuencias 1KHz y 2 KHz con Rinne positivo bilateral con lateralización del Weber hacia la derecha. Entonces se le solicitaron unos PEATC que no llegaron a realizarse por motivos no aclarados en la historia clínica.

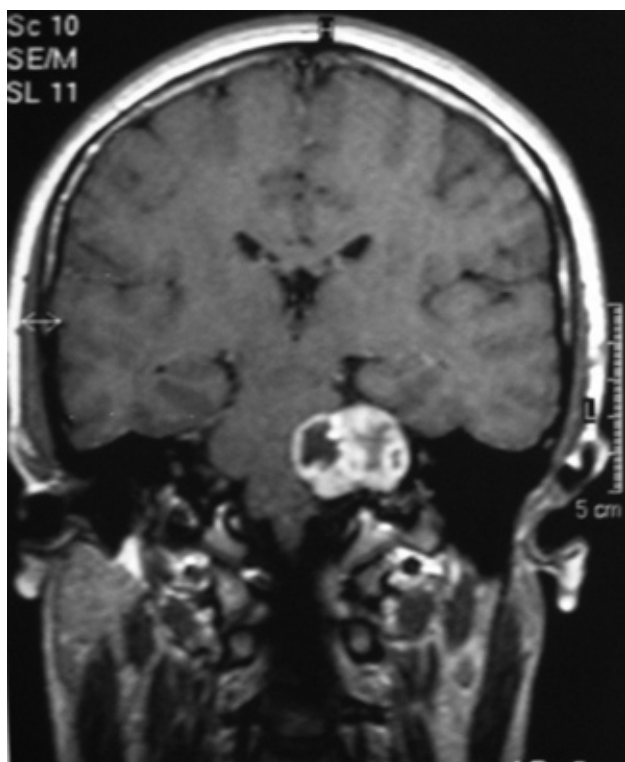


Figura 1: RMN en corte coronal que muestra lesión hipercaptante en APC izquierdo intra y extracanalicular compatible con schwannoma del acústico grado III.

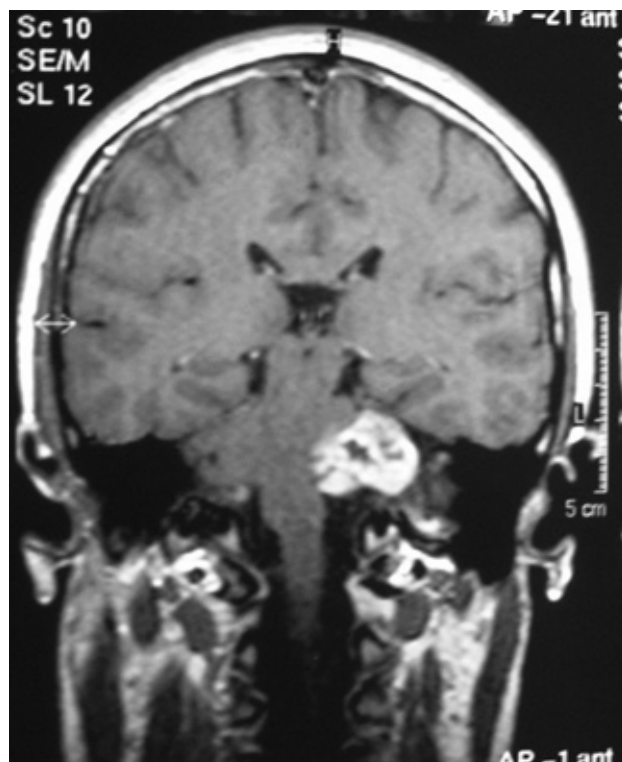


Figura 2: Otra imagen del tumor de 3 cm de diámetro máximo que presentaba un centro necrótico.

En las siguientes revisiones persistía el acúfeno y se acentuó la hipoacusia unilateral izquierda (caída entre 40 y 70 dB para las frecuencias 500 Hz, 1KHz, 2KHz y 4 KHz) junto con algún episodio de mareo ocasional, motivo por el cual le solicitamos una RMN ótico-craneal cuyo informe fue el siguiente: "Presencia de voluminosa imagen expansiva que afecta al ángulo ponto-cerebeloso izquierdo, intra-extracanalicular e hipercaptante tras gadolinio IV, que presenta un centro necrótico y que mide aproximadamente 30 x 20 x 25 mm de diámetros transversal, anteroposterior y craneocaudal, respectivamente. Hallazgo compatible en principio con schwannoma del acústico grado III debido a sus perfiles netos y a sus contornos precisos. Dicha lesión impronta y desplaza contralateralmente al troncoencéfalo, no afectando a la normal circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) ya que se aprecian un sistema ventricular normoexpandido. Figuras 1 y 2.

El caso fue remitido al Servicio de Neurocirugía de nuestro hospital de referencia para valoración quirúrgica del mismo. En el último control efectuado en nuestro hospital se constataba ya una discreta paresia facial, mareos más frecuentes y cefalea. Dado el tamaño del schwannoma, su clínica y la edad de la paciente se ha descartado tratamiento con radioterapia.

## Discusión

En el caso que presentamos comprobamos como inicialmente la clínica de presentación era tan anodina

que no hizo sospechar esta patología máxime cuando la audición era normal y la mujer presentaba otra patología de base que podría justificar sus acúfenos inicialmente ocasionales. Estas formas de presentación son atípicas pero reales y suponen un auténtico reto diagnóstico para el facultativo<sup>1,2</sup>.

Se sabe que el crecimiento de los schwannomas del VIII par o vestibulares suele ser lento, entre 1 y 10 mm por año, aunque pueden debutar como una sordera brusca o crecer más rápidamente en pacientes jóvenes o afectados de neurofibromatosis tipo II donde suelen ser bilaterales<sup>3</sup>. Las formas malignas son muy raras.

Los schwannomas vestibulares se denominan también e incluso con mayor frecuencia neurinomas del acústico, si bien esta última terminología no describe con exactitud el origen y la composición lesional. La realización de una buena historia clínica complementada con una exploración ORL completa que incluya valoración audiológica y del resto de pares craneales, debe realizarse siempre en todo paciente que presente una hipoacusia perceptiva o neurosensorial unilateral con o sin acúfenos<sup>4</sup>.

La utilización como prueba diagnóstica de la RMN ótico-craneal con contraste de gadolinio ha permitido aumentar el número de diagnósticos en estadios más precoces o asintomáticos<sup>1,5</sup>. En EEUU con esta técnica de imagen se diagnostica aproximadamente 1 nuevo caso de neurinoma asintomático del acústico por cada 100.000 habitantes/año<sup>4</sup>. Los PEATC siguen teniendo una alta sensi-

bilidad global para el despistaje de estos tumores si bien la misma disminuye de forma clara en los pequeños schwannomas intracanaliculares<sup>6</sup>.

Respecto al tratamiento existen 3 opciones: Conservador, radioterapia o cirugía. El primero consiste en controlar evolutivamente la lesión mediante RMN periódicas cada 6 meses inicialmente y anualmente con posterioridad<sup>7</sup>. Suele reservarse para pacientes mayores con elevado riesgo operatorio o con tumores muy pequeños. El tratamiento quirúrgico pretende la extirpación radical del schwannoma y hoy en día es de elección en tumores mayores de 2-3 cm frente a la radioterapia, la cual puede dividirse a su vez en 3 variantes: Convencional, radioterapia estereotáxica y radiocirugía<sup>8,9</sup>.

El tratamiento quirúrgico puede llevarse a cabo por diferentes vías como la retrosigmoidea-transmeatal, la translaberíntica y a través de la fosa media o subtemporal<sup>10</sup>. Cada acceso tiene sus ventajas e inconvenientes o limitaciones. En cualquier caso, es necesario disponer de un material quirúrgico adecuado y preciso no disponible en todos los centros hospitalarios. Su objetivo principal es la extirpación completa del tumor conservando en la medida de lo posible la función del nervio facial, hecho que sucede según las diferentes series consultadas oscila entre el 54% y el 89% de las intervenciones practicadas<sup>11</sup>. Más complicada resulta la conservación de la función auditiva que depende del tamaño de la lesión, de la vía de acceso y de la experiencia del equipo de cirujanos.

La radioterapia convencional es una opción opsoleta hoy en día y peligrosas por la posibilidad elevada de lesiones cerebrales. La radiocirugía se emplea en neurinomas menores de 3 cm y consiste en un tipo de radioterapia focal a altas dosis<sup>12</sup> y no es curativa ya que en el mejor de los casos controla o reduce el tamaño del schwannoma persistiendo siempre por regla general tumor residual. Se puede llevar a cabo con fuentes de cobalto (Gammaknife) o con aceleradores lineales (LINAC). La radioterapia estereotáxica fracciona la dosis total de radiación localizando el objetivo diana mediante técnicas estereotáxicas. Puede indicarse en neurinomas de diámetro superior a 3 cm pero tampoco es curativa<sup>13,14</sup>.

## Bibliografía

1. Vaamonde Lago P, Castro Vilas C, Soto Varela A, Frade González C, Santos Pérez S, Labella Caballero T. Neurinoma del acústico asintomático asociado con macroadenoma de hipófisis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 705-8

2. Shaan M, Vassalli L, Landolfi M, et al. Atypical presentation of acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109: 865-70
3. Irwing RM. Molecular genetic analysis of the mechanism of tumor genesis in acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119: 1222-8
4. Rosenberg SL. Natural history of acoustic neuromas. *Laryngoscope* 2000; 110: 497-508
5. Selesnick SH, Decra M, Drolman MB, Heier LA. Incidental discovery of acoustic neuromas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120: 815-8
6. Muñoz Herrera A, Coscarón Blanco E, Beltrán Mateos LD, Paniagua Escudero J, Morales Ramos F. Respuesta evocada auditiva de tronco en el schwannoma del VIII par: correlación anatomofisiológica y funcional. Nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 55:147-151
7. Plaza G, López J, Aparicio JM, Herráiz C, Mate MA, Toledano A, De los Santos G. Resonancia Magnética: Prueba de elección en el despistaje de tumores del conducto auditivo interno y ángulo pontocerebeloso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 651-6
8. Dandy WE. Results of removal of acoustic tumours by the unilateral approach. *Arch Surg* 1941; 42: 1026
9. Deen HG, Ebersold MJ, Herner SG, et col. Conservative management of acoustic neuroma: An outcome study. *Neurosurgery* 1996; 39: 260-66
10. House WF. Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neurinomas. *Arch Otolaryngol* 1964; 80:597
11. Koos WT, Perneczky A. Suboccipital approach to acoustic neurinomas with emphasis on preservation of facial nerve and cochlear nerve function. In Rand W *Microneurosurgery* St Louis CV Mosby 1985; 335-365
12. Ramina R. Neurinoma do acústico: A radiocirurgia é uma alternativa a cirurgia? *O dendrito* 4; 1998: 83-86
13. Ojemann RG. Management of acoustic neuromas (vestibular schwannomas). *Clinical Neurosurgery* 1993; 40: 498-535
14. Wiegand DA, Fickel V. Acoustic neuroma-The patient perspective: Subjective assessment of symptoms, diagnosis, therapy and outcome in 541 patients. *Laryngoscope* 1989; 99: 179-87

## Correspondencia

Dr. Vicente Pino Rivero  
Avda. Antonio Masa 3 , 5ºG  
06005 BADAJOZ  
E-mail: vicentepinorivero@terra.com