

Neurinoma del Acústico bilateral sin historia familiar

Bilateral Acoustic Neuroma without family history

RESUMEN

El neurinoma del acústico es un tumor benigno cuyo origen está en las células de Schwann. El 80% de ellos se sitúan en el ángulo pontocerebeloso, siendo unilaterales. Hay un 4% de casos que son bilaterales asociados a Neurofibromatosis de tipo 2.

PALABRAS CLAVE:

Neurinoma del acústico. Neurinoma acústico bilateral.

SUMMARY

The acoustic neuroma is a benign tumor whose origin is in Schwann cells. 80% of them are located in the cerebello-pontine angle, being unilateral. There are 4% of cases are bilateral associated with neurofibromatosis type 2.

KEY WORDS:

Acoustic Neuroma. Bilateral Acoustic Neuroma.

Introducción

El neurinoma del acústico es un tumor benigno que tiene origen en las células de Schwann, preferentemente en las del nervio vestibular superior, a nivel del ganglio de Scarpa¹⁰.

El neurinoma es el tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso, supone el 80%³ del total de los tumores que afectan a esta región. Sus síntomas derivan de la compresión del conducto auditivo interno y de las estructuras de la fosa posterior. Generalmente es esporádico y unilateral, pero en un 4% de los casos son bilaterales asociados generalmente a neurofibromatosis tipo 2 (NF2)³ cuya incidencia y prevalencia son 1:25000 y 1:80000 respectivamente¹⁰.

Caso Clínico

Varón de 41 años que consultó en urgencias por cuadro de hipoacusia brusca en oído derecho, acompañada de acúfeno intenso y cuadro vertiginoso.

Como antecedentes personales, el paciente es alérgico a la penicilina y derivados, además padece de hipertensión arterial esencial, dislipemia, hiperuricemia y tabaquismo.

El paciente refirió que el cuadro comenzó con un acúfeno intenso de brusca aparición y continuo en oído derecho seguido de una pérdida de audición en el mismo oído y sensación de giros de objetos con cortejo vegetativo. Ante la no mejoría tras asistir a su centro de salud, fue derivado a las urgencias de nuestro centro hospitalario.

El paciente presentaba mal estado general por lo que se pautó tratamiento sintomático con antieméticos y sedantes vestibulares.

Se realizó acumetría con Rinne falso negativo en oído derecho y Weber lateralizado al oído izquierdo.

Tras la mejoría sintomática, se procedió a una exploración neurológica básica y vestibular. Los hallazgos fueron; nistagmo horizonte-rotatorio hacia la izquierda y pruebas vestibulares espinales (Romberg, Unterberger y Barany) hacia la derecha, dando lugar a síndrome armónico de Barre.

En cuanto a pruebas complementarias, se le realizó una audiometría tonal liminar, objetivando una hipoacusia neurosensorial en oído derecho de umbrales medios para frecuencias conversacionales (500, 1000 y 2000 Hz) en torno a 80-85 dB, mientras que en el oído izquierdo se observó una hipoacusia neurosensorial con frecuencias graves (250, 500 y 1000 Hz) conservadas y caída en 2000-8000 Hz con una media en estas frecuencias de 50 dB.

Se decidió ingresar al paciente para estudio de imagen y tratamiento con corticoides intravenosos por sospecha de hipoacusia súbita, con la intención de realizar el diagnóstico diferencial entre causas vasculares (ya que poseía factores de riesgos y además están afectados los dos oídos) y causas estructurales.

Se pautó 60 mg de metilprednisolona cada 24 h intravenoso en pauta descendente, pantoprazol 40 mg cada 24 h y piracetam 800 mg cada 24 h.

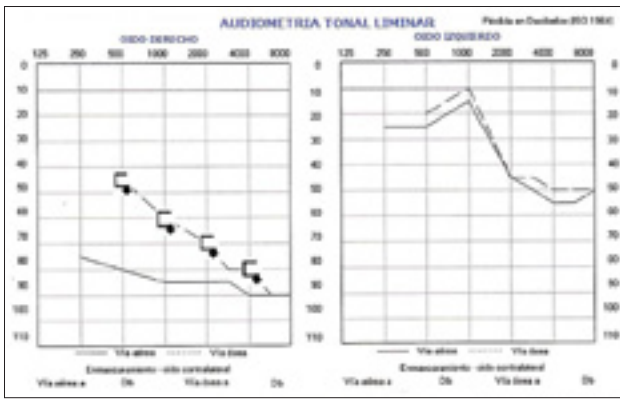


Figura 1: Audiometría del paciente al ingreso.

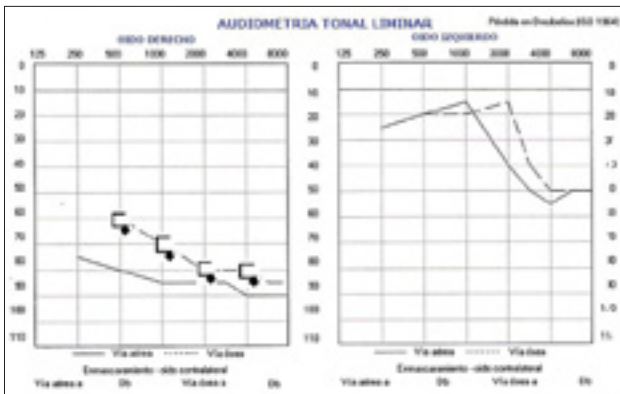


Figura 2: Audiometría después de la neurectomía.

Durante su ingreso, se solicitó una analítica sanguínea para descartar causas de vasculitis siendo negativa y una resonancia magnética nuclear (RMN) de ángulos pontocerebelosos.

La RMN evidenció una lesión intracanalicular derecha de 17x7 mm presentado un realce de captación de gadolinio, mientras en el lado izquierdo se observó una lesión similar de 17x5 mm, compatible con neurinoma del acústico bilateral intracanalicular.

Con este diagnóstico, neurinoma del acústico, el paciente fue dado de alta hospitalaria para revisión en consulta para control del crecimiento tumoral, valoración de la audición y seguimiento del síndrome vestibular. Se realizó una anamnesis y exploración completa para descartar antecedentes familiares y tumores cutáneos que nos pudieran orientar hacia una NF2, no encontrando antecedente en la familia de portadores de fibromas, neurinomas del acústico ni hipoacusias. En cuanto a la exploración del paciente tampoco encontramos signos que nos hicieran sospechar de una NF, aun así recomendamos la realización de pruebas genéticas.

La primera revisión se realizó al mes, el paciente refirió cuadro vertiginoso y acufeno que no mejoraba a pesar de tratamiento con sedantes vestibulares ni con vasodilatadores periféricos. Entonces, se propuso neurectomía vestibular del oído derecho, para ello se derivó al servicio de Neurocirugía realizándose dicha intervención vía retrosigmoidea.



Figura 3: Resonancia Magnética Nuclear: Se aprecia neurinoma intracanalicular de 17 mm aproximadamente en ambos lados.

Continuó con revisiones periódicas, mejorando parcialmente su clínica vertiginosa, por otro lado la audición disminuyó en el oído derecho hasta tener una cofosis (umbrales medios entorno 100 dB) y el oído izquierdo se mantuvo igual, el tamaño tumoral persiste igual hasta la actualidad. En cuanto a la prueba genética (análisis de ADN en linfocitos en sangre periférica) el paciente decidió realizársela dando negativas para mutaciones del gen NF2.

Discusión

El neurinoma del acústico puede expresarse con diferentes cuadros, según la serie de Coscaron et al³ en la que se seleccionaron 71 pacientes con neurinoma del acústico diagnosticados en consulta entre los años 1997-2003:

- Hipoacusia progresiva 93%
- Acúfenos 83%
- Algiacusia 14%
- Mareos-inestabilidad 54%
- Vértigo 28%
- Hipoestesia-parestias faciales 26%
- Neuralgia facial 4%
- Alteraciones deglutorias 5.63%
- Compresión del tronco encéfalo 7%

Otras series como la de Del Rio et al⁴ y Coca et al², donde se estudiaron 81 y 120 pacientes con diagnóstico de neurinoma del acústico mostró que el 10% y 7% presentaban una audición normal respectivamente (umbral <20 dB en audiometría tonal liminar) y solo un 9% debutó como una hipoacusia súbita (entre 2-4% de las hipoacusias súbita son debidas a neurinoma del acústico⁷). Como muestran estos estudios hay una clara disociación clínica tumoral ya que aproximadamente un 10% de los tumores no presenta clínica o presenta síntomas muy leves.

Tabla I: Criterios de la Neurofibromatosis National Foundation.

A	NF2 confirmada o definitiva.
	1 Schwannomas vestibulares bilaterales.
	2 Familiar de primer grado con NF2 y schwannoma vestibular unilateral antes de los 30 años de edad o 2 de los siguientes: meningioma, schwannoma, glioma, opacidad lenticular juvenil (catarata subcapsular posterior o catarata cortical).
B	NF2 presuntiva o probable
	1 Schwannoma vestibular unilateral antes de los 30 años de edad y al menos 1 de los siguientes: meningioma, schwannoma, glioma, opacidad lenticular juvenil (catarata subcapsular posterior o catarata cortical).
	2 Meningiomas múltiples (2 o más) y schwannoma vestibular unilateral antes de los 30 años de edad o al menos 1 de los siguientes: schwannoma, glioma, opacidad lenticular juvenil (catarata subcapsular posterior o catarata cortical).

La NF2, es una enfermedad de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de schwannomas vestibulares bilaterales, meningiomas y en ocasiones ependimomas, causada por una mutación del gen NF2 del cromosoma 22¹. Para realizar su diagnóstico atendemos a criterios clínicos de la Neurofibromatosis National Foundation¹ que mencionamos en la tabla I.

En nuestro caso, el paciente presentó neurinoma del acústico de manera bilateral que es criterio de NF2, por lo que al no tener más manifestaciones de dicha enfermedad se le realizó estudio genético que fue negativo, esto provoca una disyuntiva ya que hay discordancia entre los criterios clínicos y el análisis genético.

Según la bibliografía¹⁰, en pacientes sin historia familiar (casos de novo), la tasa de detección de mutaciones en el gen NF2 es baja aproximadamente del 50%. Una de las razones que podría explicar esta baja tasa de detección de mutaciones en la línea germinal puede ser debida a la presencia de un mosaicismo (25-33% de estos pacientes).

Identificar a estos pacientes con mosaicismo para el gen de NF2 puede ser complejo por varios motivos:

- Generalmente presenta una expresión fenotípica incompleta, es frecuente que no sean bilaterales.
- No se suele detectar la mutación en sangre periférica, siendo necesario el análisis del tejido tumoral.

Conclusiones

El gran avance en las pruebas de imagen ha cambiado la actitud frente al neurinoma del acústico, puesto que antes el diagnóstico se realizaba a partir de las manifestaciones clínicas, en la actualidad se diagnostican cuando son asintomáticos y aquellos que antes se diagnosticaban mediante necropsias como el caso de los situados en el laberinto^{5,6}.

Así se observa un cambio de la actitud terapéutica, aumentando la observación y la radiocirugía cuando es posible y disminuyendo las intervenciones quirúrgicas⁹.

En nuestro caso es complejo conocer si el cuadro está en el contexto de NF2 puesto que a favor presenta neurinomas de manera bilateral pero en contra los test genéticos realizados son negativos. Si pensamos en un mosaicismo, normalmente estos son formas incompletas por lo cual, no es concordante que el cuadro sea bilateral.

Bibliografía

1. Cardemil Felipe, Délano Paul. Merlina y nuevos tratamientos de schwannomas vestibulares en pacientes con neurofibromatosis tipo 2. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2012; 72: 195-202
2. Coca Pelaz A, Rodrigo JP, Llorente JL, Gómez JR, Suarez C. Formas clínicas inusuales de presentación de los neurinomas del acústico. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008; 59 (4): 187-189.
3. Coscarón Blanco E, Muñoz Herrera A, Serradilla López JM, Maillo Sánchez A, Paniagua Escudero JC. Caracterización clínica del schwannoma del VII par. ¿Son suficientemente expresivos sus síntomas? *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58 (2): 43-47.
4. Del Río L, Lassaletta L, Alfonso C, Sarría MJ, Gavilán J. Disociación clínica-tumoral en el neurinoma del acústico: ¿realidad o problema de medida? *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006; 57: 345-349.
5. Mackeith AC, Kerr RS, Milford CA. Trends in acoustic neuroma management: A 20 year review of the Oford Skull Base Clinic. *Journal of Neurological Surgery.* 2013; 74: 194-200.
6. Maseda E, Ablanado A, Blanco R, Díaz C, Martín A. Schwannoma intralaberíntico: a propósito de dos casos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58 (2): 70-72.
7. Morales Salas M, Ventura Díaz. Hipoacusia Brusca: aproximación diagnóstica terapéutica. *SEMERGEN*: 2000; 26: 395-398
8. Pérez-Grau M, Miró N, Prades José, Vergés J, Lareo S y Roca-Ribas F. Neurofibromatosis tipo 2. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010; 61 (4): 306-311.
9. Salzman KL, Childs AM, Davidson HC, Kennedy RJ, Shelton C, Harmserger HR. Intralabyrinthine Schwannomas: Imaging Diagnosis and Classification. *Am J Neuroradiol.* 2012; 33: 104-109.
10. Trujillo Peco M, Rodríguez Guirado C, Trujillo Gimenez JM. Exploración Otológica por la imagen. En: Suarez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J, editores. *Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.* 2ª edición. Buenos Aires: Panamericana; 2006. p. 1277- 1323.