

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE  
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE AVILA

**Schwannoma del nervio vestibular.  
Vestibular nerve Schwannoma.**

Luis Ernesto Pérez Paz (1), Marcos Noa Arias (2), Yosbany Morales González (3), Francisco Alvarez Llambía (4).

**RESUMEN**

Se hace una revisión bibliográfica del Schwannoma del nervio vestibular, analizando fundamentalmente los aspectos epidemiológicos, etiológico, anatomopatológico y clínico. Se esboza detalladamente la clasificación de House–Brackmann para la valoración de la función del nervio facial, así como llegar al diagnóstico de dicha patología. Se hace énfasis en el diagnóstico diferencial. Finalmente se concluye con el tratamiento, el cual depende de la clasificación de KOOS basada en el tamaño del tumor. El pronóstico depende de la extensión de la enfermedad, la cual puede provocar varias complicaciones.

**Palabras Clave:** SCHWANNOMA DEL NERVIO VESTIBULAR/diagnóstico, SCHWANNOMA DEL NERVIO VESTIBULAR/terapia.

1. Especialista 2do Grado en ORL
2. Especialista 1er Grado en Medicina Interna
3. Especialista 1er Grado en ORL
4. Especialista 1er Grado en MGI

**INTRODUCCIÓN**

El Schwannoma del Nervio Vestibular o mal llamado neurinoma del acústico es un tumor poco frecuente benigno generalmente, de crecimiento lento que se desarrolla desde el nervio vestibular y nace en la zona de Obersteiner Redlich (zona de unión entre la glía y las células de Schwann) de la división del nervio vestibular superior (1-2).

En esta revisión se hace énfasis en los aspectos epidemiológicos, clínicos y anatomopatológicos, así como el manejo terapéutico del Schwannoma Vestibular y las complicaciones que se pueden presentar (2).

**DEFINICIÓN**

El Schwannoma Vestibular o mal llamado Neurinoma del Acústico es un tumor benigno generalmente de crecimiento lento que se desarrolla desde el nervio vestibular y nace en la zona de Obersteiner Redlich (a zona de unión entre la glía y las células de Schwann) de la división del n. vestibular superior (3-5).

**EPIDEMIOLOGÍA**

Son tumores relativamente poco comunes y afectan aproximadamente a 1 de cada 100 000 personas, se presentan en la misma proporción en ambos sexos, con una amplia edad de incidencia, generalmente entre los 30 – 65 años de edad (6-8).

Ocupan el 80 a 90 % de todos los tumores del ángulo pontocerebeloso Corresponden al 7 % de los tumores de endocráneo. En el 2.5 de las necropsis realizadas en personas de más de 65 años se encontró un Schwannoma sin sospecha previa.

En un 7 a 10 % coinciden quistes aracnoideos en la misma localización. El 95 % son unilaterales, pero pueden ser bilaterales en el caso de la neurofibromatosis tipo 2. (9)

## **CLASIFICACIÓN**

1. Aisladas (95 % de los casos)
2. Asociadas a neurofibromatosis tipo 2 y se presentan en pacientes más jóvenes.

## **ETIOLOGÍA**

La causa es muy discutida en el mundo, pero la teoría más aceptada es el 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 neuroma acústico y el trastorno genético neurofibromatosis tipo 2. (10)

## **ANATOMÍA PATOLÓGICA**

- Microscópicamente: Se presentan como un nódulo firme elástico, bien delimitado, de superficie de corte gris blanquecina, a veces mucioidea.
- Microscópicamente: Constituido de células fusadas bipolares con finas fibrillas dispuestas en haces entrecruzadas. En los cortes longitudinales de estos, los núcleos celulares se disponen en filas transversales agrupadas por lo común en dos o tres corridas, entre los 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 hemo-rrágicos.

Los grupos de núcleos dispuestos en empalizada junto a bandas hialinas son característicos del Schwannoma y se denominan Cuerpos de Verocay. No todos tienen esta histología. (11-13).

Hoy, sin embargo, neuromas 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 RNM 13, así como en casos de histología maligna o asociados a NF-2. Especialmente, un neuroma quiscente puede aumentar de tamaño de forma aguda en presencia de un intratumoral espontáneo.

## **CLINICA**

Dos signos son especialmente característicos:

1. Sordera de percepción unilateral pro-gresiva
2. Dilatación del CAI en la TAC y/o erosión del MAI

Síndromes Clínicos Típicos:

Estos se presentan según el estadio en que se encuentra el tumor.

- Estadío I: Intracanalicular (síntomatología cocleovestibular y eventualmente facial)
- Estadío II: El tumor desborda de 1 a 5 cm en el ángulo y está en relación estrecha con el tronco cerebral y el N. trigémino (mismos síntomas que en el estadio I)
- Estadío III: El tumor ocupa el ángulo pontocerebeloso hasta el contacto con el tronco cerebral que aún no comprime. (síntomas cocleovestibulares son signos neurológicos esencialmente de lesión del V)

- Estadío IV: El Tumor comprime y desplaza el Tumor cerebral (síntoma coclerovestibulares y neurología con signos de hipertensión intracraneal) (14)

Así la enfermedad pasa por tres períodos:

1. Una fase otológica pura: Sordera, zumbido, vértigo y desequilibrio. Este síndrome puede acompañarse de sensación parestésica diversas como otalgia, pesadez, oído tapado, a veces lesión del VII como trastorno del gusto o de la secreción lagrimal.
2. Una fase otoneurológica (Lesión del VIII, VII y del V)
  - Hipostesia corneal y Hipostesia de la fosa nasal (V)
  - Comprensión de N. mixtos glosofaríngeo dando el signo de la cortina.
  - Un S. cerebeloso :- dismetria, adia-dococinesia, nig multidireccional al lado opuesto de la lesión en primer grado.
3. Fase Terminal o de Hidrocefalia grave, acompañado además de ceguera y coma. La función del N. Facial se valorará con la escala de House-Brackmann

1. Grado I: Función normal en todos los territorios
2. Grado II: Disfunción Leve: Ligera o leve debilidad de la musculatura, apreciable tan solo en la inspección meticolosa. En reposo simetría normal. No sincinesias ni contracturas ni espasmos faciales.
3. Grado III: Disfunción moderada: Diferencia clara entre ambos lados sin ser desfigurante. Incompetencia para el cierre palpebral completo, hay movimientos de región frontal, asimetría de la comisura bucal en movimientos máximos. En reposo simetría y tono normal.
4. Grado IV: Disfunción moderadamente severa. Debilidad y/o asimetría desfiguradora. En reposo simetría y tono normal. No hay movimientos de la región frontal, imposibilidad para cerrar el ojo totalmente. Sincinesias. Espasmo Facial.
5. Grado V: Tan solo ligera actividad motora perceptible. En reposo asimetría
6. Grado VI: Parálisis total. No hay movimiento facial. Pérdida total del tono.

Síndromes Atípicos: Existen grandes variaciones en los que se puede presentar esta enfermedad:

1. Crisis menieriforme
2. Lesión esencialmente vestibular
3. Sordera Brusca
4. Sordera Bilateral (NF-2)
5. La forma cefalgica pura
6. Las formas con neuralgia facial
7. Las formas con hemi espasmo facial
8. Las formas sin anomalías radiológicas del CAI: 5 % de los casos y se trate de N. desarrollados esencialmente en el ángulo pontocerebeloso. (15)

## DIAGNÓSTICO

Este está basado en los datos clínicos, las múltiples pruebas paraclínicas funcionales y estudio radiológico.

A) Examen paraclínico funcionales:

1. FO Audiograma tonalliminal y supraliminal.
2. Examen Audiológico: → R. Estapedial

PEATC (P.  
Electrofisiológica)

En el 60 – 70 % de los casos la curva está inclinada sobre los agudos. El cuadro retrolaberintico muestra aparte de la ausencia de recruitment en la p. de fowler y Lusher, un sisi inferior al 50 %, fatigabilidad aumentada en el De Cay Test y un Von Bekesy, tipo III y IV.

Impedanciometria:- Disminución del reflejo estapedial ( si la contracción del músculo estapedial disminuye en más de 50%. de su amplitud en menos de 5 segundos se puede afirmar una fatigabilidad excesiva del nervio auditivo y por consiguiente una lesión retrolaberintica.

3. Examen vestibular: Hipoexitabilidad o anexitabilidad total del lado enfermo.

Electronistagmografía: Permite objetivar las respuestas calóricas y rotatorias estas pueden dar:

- Hiporreflexia en el 50 % en los tumores pequeños.
- Hiperreflexia importante en el lado lesionado.

4) Examen del N. Facial: Aparte del examen clínico y eléctrico de la función motora se busca la función sensitiva en la zona de Ramsay – Hunt, la gustometría eléctrica y clínica y la prueba de Shirmer.

5) Examen Radiológico:

Desde los más simples hasta los exámenes más complejos como la TAC y Resonancia Magnética.

TAC: Puede mostrar dilatación del CAI, erosión del meato AI, una hipercondensación y/o una atrofia ósea, pero puede ser negativo.

RMN, Meotocisternografía, Tomodensitometria (escáner) donde el medio de contraste es aire y otros exámenes como encefalocisternografía gaseosa fraccionada y para los grandes tumores la Ventriculografía.

Diagnóstico Diferencial:

Es difícil de realizar el diagnóstico diferencial ya que muchas veces es en el acto quirúrgico cuando se hace el diagnóstico, pero es importante señalar algunos que presentan trazos característicos.

1. Meningiomas: - Puede desarrollarse con un neurinoma pero mantiene ángulos obtusos con respecto al hueso petroso y puede presentar el signo de la cola dural. En pared posterior del peñasco excéntrico al CAI de base ancha, se ve bien sin contraste por las hipercondensaciones óseas que provoca y tiene menor densidad que el neuroma VIII y puede invadir el hueso (imágenes osteoblasticas).
2. Colesteatomas: Son relativamente frecuentes ya que representan el 30 % de los tumores epidermoides intracraneales y el 6.5 % de los tumores de la fosa posterior, se ubican en el espacio subaracnoideo y/o extradural, son excéntricos al CAI, en su interior pueden ser caseoso, son hipodensos en la TAC y no se refuerzan con contraste (a vasculares) RMN:Hipointernos en T1. y hiperinternos en T2.
3. Glomus Yugulare:

TAC: Erosión clásica entre la yugular y carótida interna y la arteriografía positiva.

4. Schwannoma del VII: Se extiende más lateralmente y menos medialmente que el N. del VIII, fundamentalmente encontraremos alteraciones motoras en el VII par.
5. Quistes Aracnoideos: Tienden a ser más grandes, son de baja densidad, no se refuerzan con contraste, entrañan destrucción ósea en sacabocados importantes.

6. Schwannoma del V, IX, X, XI, XII pares. Poca o nula sintomatología otológica, pueden invadir el agujero de Meckel o el foramen lacerum, a veces invaden la fosa pterigomaxilar y están separados de la pared posterior del peñasco.
7. Hemangiomas Cavernosos: Por ser vasculares dan mucha sintomatología del VIII y VII, a pesar de su pequeño tamaño, casi siempre se asocian a otros hemangiomas en riñón, retina, páncreas y cerebelo.
8. Metástasis y otros tumores como: C. Nasofaríngeo y etmoide posterior, quemodectomas yugulotimpánico y ciertos osteomas de la base del cráneo. (15-16)

## **TRATAMIENTO**

El tratamiento depende del tamaño del tumor así que existen múltiples clasificaciones, pero la más actualizada es la de KOOS:

1. KOOS I: Intracanalicular
2. KOOS II: Hasta 2 cm de diámetro
3. KOOS III: Hasta 3 cm de diámetro
4. KOOS IV: Más de 3 cm de diámetro

De aquí que existan 2 métodos fundamentales:

- a) Radiocirugía esterotóxica
- b) Cirugía

A) El objetivo es disminuir la velocidad o detener el crecimiento del tumor, no curarlo ni extirparlo, está orientado para tumores de 2.5 cm de diámetro y en pacientes de edad o enfermos quienes no pueden resistir una cirugía cerebral, además también ha sido utilizada en el postoperatorio de tumores grandes para tratar el tumor residual.

Esta al igual que la cirugía puede provocar parálisis facial o pérdida de la audición.

B) El objetivo fundamental es la extirpación del tumor y la prevención de la parálisis facial, preservar la audición es lo más difícil, ya que si esta se perdió antes del tratamiento quirúrgico no puede recobrase.

Se han usado varias vías de abordaje dependiendo de la clasificación de KOOS.

1. KOOS (I): Vía de la fosa C. Media (Suprapetrosa)
2. KOOS (II): Vía translaberintica (Transpetrosa).
3. KOOS (III y IV): Vía fosa cerebral posterior (retropetrosa) (17-19)

## **Pronóstico:**

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

## **COMPLICACIONES**

1. Muerte (rara) 1%
2. Hemorragia
3. Hematoma cerebeloso que obliga a una reintervención rápida.
4. Hidrocefalia por bloqueo cisternal y precisa una derivación
5. Fístula de LCR
6. Trombo flebitis orbitaria y tromboembolia
7. Síndrome de necrosis postoperatoria del tronco cerebral que puede provocar la muerte.(20)

## ABSTRACT

There has been done a bibliographic revision of the vestibular nerve schwannoma, analysing mainly its epidemiological, ethiological and clinical aspects. It's outlined in details House-Brackmann's classification to the valuation of facial nerve's function, as well as to arrive to the diagnosis of this pathology. There has been emphasized the differential diagnosis. Finally it's concluded by the treatment, which depends on Koos's classification based on the tumor's size. The prognosis depends on the illness's extension which can cause various complications.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1- Bouccara D, Kalamarides M, Bozorg Grayeli A, Aubert Daham E, Rey A, Sterkers O. Auditory brainstem implant: indications and results. *Ann Otoraryngol Chir Cervicofac.* 2007; 124(7): 405-409.
- 2- Chin Kf, Babar J, Tzifak, Chayda SV, Jruing RM. Vestibular Schwannomas with fluid-fluid level. *J Laryngol Oncol.* 2007; 4(1):1-5.
- 3- Diallo BK, Franco Vidal V, Vasili D, Negrevergne M. The neurologic evaluation of vestibular schwannomas. Results of audiological and vestibular testing in 100 consecutive cases. *Rev Laryngol Otol Rhinol.* 2006; 127(4): 203-9.
- 4- Lee J, Fung K, Lownie SP, Parnes LS. Assessing impairment and disability of facial paralysis in patients with vestibular Schwannoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 133(1): 56-60.
- 5- Nicoucar K, Momjian S, Vader JP, De Tribolet N. Surgery for large vestibular schwannomas: how patients and surgeons perceive quality of life. *J Neurosurg.* 2006; 105(2): 205-12.
- 6- Bouchene M, Pavillon S, Predictive factors of facial palsy of the acoustic neurinoma after retrosigmoid surgery. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2006; 123(6): 319-24.
- 7- Yasumoto Y, Ito M. Spontaneous regression of a growing vestibular Schwannoma. *Neural Med Chir. (Tokyo)* 2006; 46(12): 601-4.
- 8- Carreno M, Llorente JL, Suárez C. Vestibular Schwannoma: unusual recurrence presenting as an external auditory canal mass. *Skull Base Surg.* 1999; 9(2): 141-3.
- 9- Falconi M, Taibah A, De Donato G. Fast-growing vestibular Schwannoma. *Skull Base Surg.* 2000; 10 (2): 95-9.
- 10- Nair S, Leung H, Collinas A, Ransden R. Primary cultures of human vestibular Schwannoma: Selective growth of Schwannoma cells. *Otol Neurotol* 2007 feb; 28 (2): 258 – 63.
- 11- Stiprovik EM, Graumons K, Van Dijek JE. Vestibular schwannoma negative growth and audio vestibular features. *Eur Arch Otorrinolaryngol.* 2001; 258(9): 467- 71.
- 12- Halwagy GM, Curthays LS. Pruebas de función atólfica. *Rev Med Univ.* 2003;47 (4): 29-37.
- 13- Delgado X, Farfán P, Espinosa E. Diagnóstico por imágenes del Schwannoma vestibular. *Clin Quir Otorrinol [Serie en Internet].* 2003 Ene-Jun [citado 13 Dic 2006]; 2(1): [aprox. 3 p]. Disponible en: <http://www.orlecu.com.ec/revista/vo/2num12003/diagnóstico.html>
- 14- Anderson ID, Loaver LA, Bigelono D, Mirzan. Prevalence of unsuspected Acoustic Neuroma found by magnetic resonance imaging. *Otorrinolaryngol Hed Dec Surg.* 2000; 122:643-46.
- 15- Vestibular Schwannoma (acoustic neuroma) and neurofibromatosis. [monografía en Internet]. Bethesda. National Institute of Deafness and other communication Disorders; 2004 [aprox 3 pantallas]. [citado 13 Dic. 2006]. Disponible en: [http://www.nidcd.nih.gov/health/hearing/acoustic\\_neuroma.asp](http://www.nidcd.nih.gov/health/hearing/acoustic_neuroma.asp)
- 16- Laselta L, Castro A, Patrón M, Sorri MI, Govelim J. Diagnóstico del Schwannoma. intracraneal del nervio facial. Factores clínicos, radiológicos y valor de la inaruhistoquímica. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2004; 55: 399-403.
- 17- Ho SY. Acoustic Neuroma assessment and Management. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002; 35 (2): 393-404.
- 18- Yoshimato Y. Natural history of vestibular Schwannoma. *Nippon Rinsho.*2005; 63 (supp/9): 321-323.

- 19- Vestibular Schwannoma. [monografía en Internet]. Detroit. The Gale Group. Health Article; 2005. [citado 13 Dic 2006]. [aprox 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.vmm.edu/otolaryngology/acoustic-neuroma.html>.
- 20- Neuroma Acústico. [Homepage internet]. Health Basis [actualizado 13/4/2004]; 2004 [citado 13 dic 2006]. Disponible en: <http://www.healthbasis.com%spanish%20health%201ilustrated%20Encyclopedia/5/000778.htm>