

Actualización

SCHWANNOMA VESTIBULAR: REVISIÓN DE CONCEPTOS ACTUALES

Javier Goland, Mariano Socolovsky, Álvaro Campero y Armando Basso

División de Neurocirugía, Departamento de Cirugía, Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires.

RESUMEN

El schwannoma vestibular representa entre el 8 y el 10% de los tumores del sistema nervioso. Su origen y forma de crecimiento se asocian a factores anatómicos, genéticos, familiares, endocrinológicos, ambientales y etarios. Los síntomas de presentación habituales son: hipoacusia, zumbidos y vértigo. El método diagnóstico de elección son las imágenes por resonancia magnética con contraste. El tratamiento de elección es el quirúrgico. Se describen tres abordajes: el suboccipital lateral para los grandes tumores que ocupan la cisterna, el ángulo pontocerebeloso, el translaberíntico para los tumores con compromiso de la audición y el subtemporal para los intracanaliculares con audición conservada. El tratamiento con radiocirugía se recomienda en aquellos casos de contraindicación quirúrgica. Se recomienda observación en los tumores pequeños con crecimiento menor a 3 mm en un año. Las secuelas postoperatorias más frecuentes son: cefalea, déficit auditivo, parálisis facial y trastornos vestibulares.

En este trabajo se realiza una revisión de la literatura sobre los conceptos actuales, intentando determinar cuál es la conducta más adecuada en el tratamiento del schwannoma vestibular.

Palabras clave: etiopatogenia, schwannoma vestibular, tratamiento.

SUMMARY

Vestibular schwannoma represents 8% to 10% of all nervous system tumors. Its origin and development is associated with anatomic, genetic, familiar, endocrinological, environmental and age factors. The most frequent presenting symptoms are: hypoacusis, tinnitus and vestibular disturbances. Enhanced magnetic resonance imaging is the gold standard for radiological diagnosis. Surgery is the preferred treatment. There are three main surgical approaches described: retrosigmoid approach for huge cerebellopontine angle tumors, translabyrinthine approach for patients with anacusis and, middle fossa approach for small intracanalicular tumors. Radiosurgery is used to treat patients with medical conditions that preclude surgery. Observation is used for little tumors with a growth rate of less than 3mm at one-year follow-up. The more frequent postoperative complications are: headache, hearing deficits, facial paresis and vestibular disturbances. We review the actual articles about vestibular schwannoma to determine its best alternatives of treatment.

Key-words: etiology, treatment, vestibular schwannoma.

INTRODUCCIÓN

El schwannoma vestibular representa entre el 8 y el 10% de los tumores del sistema nervioso, con una incidencia anual de 0,78 a 1,15 casos cada 100.000 habitantes en los Estados Unidos. No se conocen datos sobre la incidencia en nuestro país.

Los tumores del VIII par pueden presentarse en forma solitaria (95% de los casos) o como parte de una neurofibromatosis. Las neurofibromatosis pueden asociarse a estos tumores con dos variantes:

1) Neurofibromatosis tipo I: neurofibroma único que afecta esporádicamente al VIII par en la vida adulta.

2) Neurofibromatosis tipo II: neurofibromas bilaterales, antes de los 21 años de edad, con tendencia hereditaria firme (autosómicos dominantes).

Los neurofibromas presentan infiltración del nervio por el tumor y no el desplazamiento solo, como ocurre en el schwannoma esporádico.

El schwannoma vestibular del adulto se manifiesta como un tumor solitario. El examen de los tumores pequeños revela que en la gran mayoría de los casos se originan en la división vestibular del VIII par, dentro del conducto auditivo interno. A medida que crece, se extiende hacia la fosa posterior para ocupar la cisterna del ángulo pontocerebeloso. Desde esta posición lateral, comprime a los pares V y VII, los pares bajos, cerebelo, protuberancia y bulbo, pudiendo generar hidrocefalia.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La primera mención de este tumor en la bibliografía, fue hecha por Sandifort en 1777 y fue diagnosticado desde el punto de vista clínico por primera vez por Oppenheim en 1890. Curveilheir describió en detalle los hallazgos semiológicos asociados a esta entidad entre 1835 y 1842.

El primer intento de resección quirúrgica registrado fue realizado por Ballance en 1894. En 1913 la mortalidad postoperatoria comunicada fue del 80%. Harvey Cushing abordó esta patología de manera mucho más cuidadosa y conservadora, lo que le permitió llevar la mortalidad operatoria al 15% para 1917.

Las vías de abordaje al ángulo pontocerebeloso han ido variando en forma considerable. Krause exponía un hemisferio cerebeloso a través de un colgajo osteoplástico unilateral. Horsley usaba una craneotomía unilateral y realizaba la cirugía en dos etapas. En 1904, Panse sugirió un abordaje translaberíntico para poder reseccionar las lesiones con compromiso intracanalicular. Esto no prosperó debido a la imposibilidad de reseccionar las lesiones, la destrucción sistemática del VII par y la fistula de LCR postoperatoria. Elsberg primero y Borchardt después, promovieron la realización de abordajes combinados, suboccipital y petroso, que tampoco prosperaron.

Frazier usaba un abordaje con craneotomía suboccipital unilateral combinada con una placa occipital ipsilateral (Fig. 1). Cushing, realizaba, hacia 1917, un abordaje suboccipital con exposición amplia de la columna cervical, craneotomía suboccipital bilateral para descompresión y una punción ventricular (Fig. 2). Luego realizaba un lento vaciamiento subtotal intracapsular. Para los grandes tumores, aconsejaba la resección de la porción lateral del hemisferio cerebeloso (descoronación del cerebelo). La primera exéresis completa

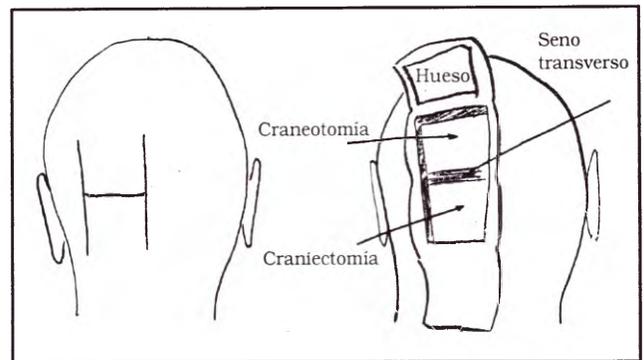


Fig. 1. Abordaje de Frazier (tomada de Green et al⁹)

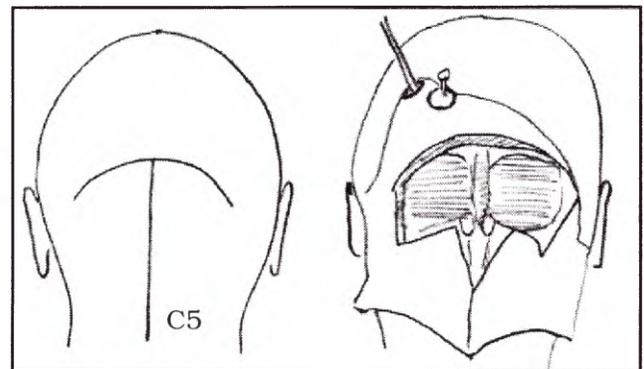


Fig. 2. Abordaje de Cushing (tomada de Green et al⁹)

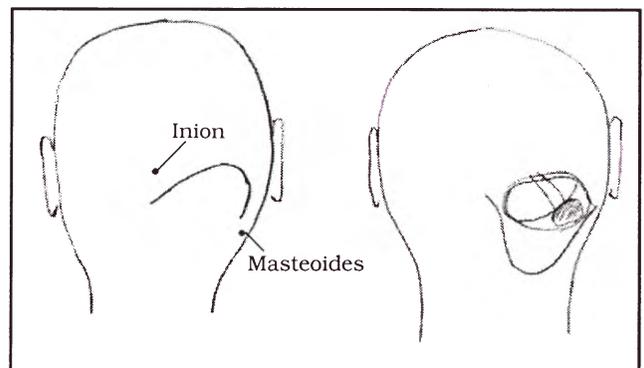


Fig. 3. Abordaje de Dandy (tomada de Green et al⁹)

del tumor la realizó Dandy en 1917. Describió el abordaje suboccipital unilateral con descompresión interna y resección del techo del meato auditivo interno (Fig. 3). A partir de las publicaciones de Cushing y Dandy, se generan dos corrientes de abordaje en esta patología: resección completa vs. vaciamiento intracapsular.

En 1926, Henschen describió que el tumor nace de las células de Schwann. No obstante, recién en 1991, a partir de una conferencia multidisciplinaria realizada en Bethesda para llegar a un consenso sobre el tema, se acordó que el nombre más correcto para este tumor era schwannoma vestibular, dado que estaba formado por

células de Schwann y en general nacía de la rama vestibular del VIII par²⁷.

En 1931, Cairns reconoció por primera vez al nervio facial intraoperatoriamente y pudo realizar la exéresis tumoral con conservación anatómica del mismo. Otro hecho importante que sucedió en ese año fue la descripción de la posición sentada por De Martel.

En 1940, Olivecrona comunicó una serie de 23 casos de resección tumoral, con conservación anatómica del nervio facial en 15 casos, de los cuales 14 presentaron parálisis facial periférica postoperatoria transitoria. En 1946, Craigy Sheldon propusieron decidir el tipo de operación de acuerdo al tamaño del tumor (información que se tenía recién durante el acto quirúrgico, debido a la escasa tecnología imagenológica disponible en esa época), dejando la resección completa tumoral para aquellos casos de tumores pequeños o con una cápsula y buen plano de clivaje con respecto al tronco⁹.

El microscopio quirúrgico fue utilizado inicialmente por House en 1961 para los abordajes translaberínticos, con una mejor disección y conservación del nervio facial (72% de conservación en 141 pacientes operados). En 1962, Kurze y Doyle lo utilizaron para el abordaje subtemporal-transpetroso. Recién en 1965, Rand y Kurze realizaron el abordaje suboccipital transmeatal, demostrando la importancia de preservar la arteria cerebelosa anteroinferior. Estos tres últimos constituyen básicamente los abordajes quirúrgicos actuales.

En los años '70, Yasargil sistematizó la disección microquirúrgica de estos tumores, convirtiendo a esta cirugía en una secuencia reglada de pasos preestablecidos que sigue vigente en la actualidad, con resecciones completas de los tumores y baja morbimortalidad.

En 1969, Lars Leksell trató por primera vez con gamma knife un paciente con neurofibromatosis.

ETIOPATOGENIA

Los schwannomas son tumores benignos formados por células de Schwann. Se observan generalmente en raíces nerviosas espinales o en pares craneanos, mucho más raros son los intracerebrales. Estos tumores han tenido gran número de denominaciones tales como: fibroblastomas perineurales, neurilemoma, schwannoma y neurinoma del acústico, debido al desconocimiento que se tenía con respecto a su origen. Existen diferentes líneas de investigación que intentan

explicar la etiopatogenia de esta enfermedad se resumen a continuación.

Factores anatómicos

La anatomía de la unión entre el sistema nervioso central (SNC) y sistema nervioso periférico (SNP) del nervio cócleo-vestibular presenta una transición de células de Schwann a oligodendrocitos de manera progresiva. El VIII par mide aproximadamente 18 mm de longitud de los cuales los dos tercios proximales están recubiertos por neuroglia (oligodendroglia). La porción distal está cubierta por células de Schwann. La interfase entre la neuroglia y las células de Schwann es más extensa en la rama vestibular que en la coclear. La transición entre estas dos áreas está marcada por una mezcla de los dos tipos celulares con mayor densidad, probablemente de células de Schwann. A este nivel, entre 8 a 12 mm del tronco, área denominada zona de Obersteiner-Redlich, es donde comienza la transformación celular y donde nace habitualmente el schwannoma vestibular.

A medida que crece, el tumor erosiona el poro acústico y luego elige la vía de menor resistencia hacia el ángulo pontocerebeloso. Invade su cisterna rodeándose de aracnoides. Esta última genera un plano de disección interaracnoideo que facilita su exéresis (Fig. 4)³⁵.

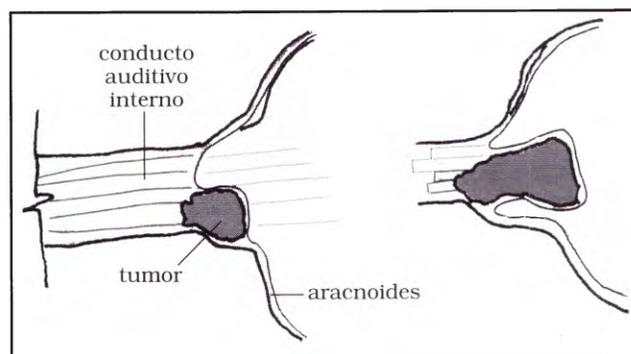


Fig. 4. Patrón de crecimiento tumoral respetando plano aracnoideo (tomado de Yasargil, G³⁵)

Síntesis

– La interacción en un medio de dos células gliales con igual función en diferentes partes del sistema nervioso (SNC y SNP) podría estar asociada con la génesis de este tumor.

– El tumor crece hacia la cisterna del ángulo pontocerebeloso porque ofrece menor resistencia que el hueso temporal.

Factores genéticos

Los protooncogenes codifican una proteína que en células normales actúa como estimulantes del crecimiento celular. El protooncogén se transforma en un oncogén o un cáncer-gen a partir de una mutación que le permite sobreexpresión o hiperactividad. Esto sucede con la mutación de un solo alelo del gen.

El gen supresor tumoral produce una proteína que inhibe el crecimiento celular. La pérdida de un alelo no afecta el control normal del crecimiento celular. Para que se produzca la oncogénesis es necesaria la pérdida de los dos alelos.

El gen para la neurofibromatosis 2 (NF2), codifica la información para la síntesis de una proteína de 69 kDa denominada merlín o schwannomin y se localiza en el brazo largo del cromosoma 22. La proteína sintetizada posee una secuencia similar a la de las proteínas que unen la actina del citoesqueleto a la glicoproteína de la membrana celular.

Los schwannomas y meningiomas de pacientes con neurofibromatosis tipo II presentan pérdida de la heterogenicidad del ADN cerca del gen que sintetiza la proteína NF2¹¹.

En un estudio realizado sobre 14 schwannomas esporádicos se detectó un 78% de reducción o ausencia de la expresión de la proteína merlín¹⁰.

En otro estudio se encontró un 80% de deleciones del cromosoma 22, de las cuales un 27% (14 casos) presentaba deleciones parciales (terminales o intersticiales). Realizando la secuencia del gen 22 en 7 de estos casos, se detectó sólo un caso con mutación del mismo, estando de esta manera el compromiso del cromosoma 22 no sólo en el gen NF2².

Se realizaron pruebas de inmunoblott con anticuerpos específicos antimérlin en 16 schwannomas vestibulares esporádicos, una neurofibromatosis tipo II y 5 schwannomas espinales. Se observó una reducción del 50% en los schwannomas vestibulares esporádicos y en el asociado a NF tipo II. En el resto de los tumores, se observó una menor intensidad de tinción en la banda de esa proteína o formas truncadas de merlín en los otros tumores¹².

Existe un cuadro de schwannomas múltiples (sobre todo cutáneos) no relacionado con neurofibromatosis denominado schwannomatosis.

Síntesis

– El gen NF2 del cromosoma 22 podría ser un gen supresor tumoral de schwannomas esporádicos.

– Existirían otros locus del cromosoma 22 asociados a la tumorigénesis de los schwannomas vestibulares que podrían actuar como protooncogenes.

Factores familiares

Se han estudiado casos de schwannoma vestibular unilateral sin evidencia de neurofibromatosis tipo II, en 9 familias (18 individuos)¹. Tampoco se encontró neurofibromatosis en algún otro componente de las familias. No se encontró predilección por sexo ni cambios genómicos. No obstante, este estudio no se realizó en una población general o en una población con este tipo de tumor, con lo cual no se puede analizar la incidencia de casos familiares posibles con respecto al resto de los pacientes con schwannomas esporádicos.

Síntesis

– Existirían otros factores hereditarios no asociados al gen NF2 del cromosoma 22 relacionados con la presencia de schwannoma vestibular en algunas familias.

Factores ambientales

Se ha demostrado la posibilidad de inducir schwannomas por exposición a un agente carcinógeno denominado N-ethyl-N-nitrosourea (EtNU). Se observó que en una población de ratas (BDIX) el punto de mutación es el nucleótido 2012 en la región de transmembrana del gen neu/erb-2, siendo éste un marcador temprano de las células precursoras de las de Schwann, con elevado riesgo de transformación maligna.

Se comparó esta población de ratas (BDIX) con otra población (BDIV) resistente a esta mutación, realizando un análisis comparativo de la mutación de los genes neu combinado con estudios histomorfológicos en nervios trigéminos de ambas poblaciones de ratas tratadas con el agente carcinógeno. Se observó que en un primer momento existe igual cantidad de células de schwann con el gen neu mutante en ambas poblaciones, pero a medida que ocurre la carcinogénesis en la población BDIX desarrollando schwannomas, no se observan más células mutantes neu (premaligñas) en la población BDIV¹⁴.

Se investigó, por otro lado, la influencia del factor de transformación del crecimiento beta1 (TGF-beta1) y del factor de crecimiento fibroblás-

tico (bFGF) sobre el crecimiento de cultivos derivados de tejidos de schwannomas vestibulares humanos in vitro. El TGF-beta1 produjo un gran crecimiento del tejido, no observado al colocarse este factor con su anticuerpo correspondiente. Por otro lado el bFGF solo no provocó cambios en el crecimiento del tejido, pero al colocarse en un medio con TGF-beta1 potenció la respuesta mitótica de esta última³⁴.

Síntesis

– Es posible realizar una inducción carcinogénica hacia los schwannomas, por medio de agentes químicos sobre precursores de células de Schwann.

– Existen mecanismos de eliminación de células de Schwann, mutadas en un gen denominado neu, luego de la inducción carcinogénica que puede evitar la progresión hacia schwannoma.

– Existe la hipótesis de que el TGF-beta¹ podría ser un factor de crecimiento autocrino para los schwannomas vestibulares in situ.

Factores endocrinológicos

Se ha realizado un estudio evaluando los efectos de estrógeno y tamoxifeno en el crecimiento del schwannoma vestibular humano. El mismo se realizó colocando el tejido tumoral en forma subcutánea en un tipo de ratón que demostró no presentar reacciones adversas al tejido. Se implantó el tejido durante 28 días y luego se separaron las ratas en tres grupos: control, tratamiento con estrógeno y tratamiento con estrógeno y tamoxifeno durante 28 días. Los animales tratados con estrógeno presentaron un crecimiento tumoral significativamente mayor que los tratados con estrógenos y tamoxifeno o que el grupo control³².

Síntesis

– El estrógeno actuaría como un modulador del crecimiento en los schwannomas, que podría ser controlado con tamoxifeno.

Factores etarios

El hecho de que se observen tumores más grandes en una población más joven parecería indicar que la tasa de crecimiento tumoral no es igual en todos los schwannomas, siendo mayor en los de mayor tamaño y en la población más joven.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Existe una gran variedad de formas de presentación de esta patología y algunos hallazgos que pueden aparecer o no en la clínica dependen a menudo del observador. Los síntomas referidos en el presente capítulo se basan en los descritos en las series de servicios neuroquirúrgicos, cada uno operada siempre por el mismo cirujano: M. G. Yasargil y M. Samii^{18,35}.

Síntomas cocleares

Los síntomas auditivos de presentación incluyen hipoacusia y/o tinnitus (estos últimos más frecuentes en pacientes con audición conservada). La pérdida de la audición es habitualmente el síntoma de comienzo. En general la disminución de la audición es progresiva, aunque puede debutar como una pérdida brusca de la misma (en la serie de Matthies y Samii el 20% de estos pacientes presentaban anacusia posterior al episodio).

El síntoma de comienzo más común es la dificultad en la comprensión de las palabras al teléfono. Agregado a esto puede referirse sensación de oído ocupado. El deterioro de la audición registrado en la serie de Samii fue del 95% y los zumbidos se observaron con mayor frecuencia en pacientes con audición conservada y en los tumores más pequeños. No obstante, el 46% de los pacientes con sordera previa a la cirugía, presentaron zumbidos postoperatorios como secuela. Otra observación interesante es que a mayor edad mayor hipoacusia, aunque los tumores más grandes se vieron en población más joven (ver patogénesis). En la serie de Yasargil, sobre 466 pacientes sólo 7 (1,5%) no presentaron déficit auditivo, 54% con hipoacusia, 46% con anacusia y 48,1% presentó zumbidos.

Síntomas vestibulares

Otro síntoma que puede observarse son los trastornos vestibulares como inestabilidad en la marcha, mareos o vértigo fluctuantes. Se observó 61% de incidencia de este síntoma en la serie de Samii y 45% presentó Romberg y Unterberger positivos. Yasargil los describe con un 51% de incidencia y 3,8% (18 casos) presentaron vértigo paroxístico.

Síntomas trigeminales

La disestesia facial, la describe Yasargil con

una incidencia en su serie del 55%, aunque sólo en 8 casos observó dolor facial. En cambio en la serie de Samii la hipoestesia en la segunda rama trigeminal fue del 19%, de los cuales menos del 9% lo refirieron espontáneamente y en 1,3 al 3% se presentó con parestesias trigeminales y el mismo porcentaje con neuralgia del trigémino.

Síntomas faciales

Los signos y síntomas de este par craneal se presentan como paresia leve, severa o como hemispasmo facial. Se ha observado que los pacientes con trastornos del gusto tienen en general algún compromiso preoperatorio del facial y una más alta incidencia de déficit facial postoperatorio. Existen ciertas diferencias en la incidencia de compromiso facial preoperatorio entre la serie de Samii (17%) y la de Yasargil (35%). A su vez, Samii realiza una comparación interesante entre el tamaño tumoral y el compromiso facial (tabla 1).

Tabla 1. Distribución del compromiso facial según tamaño tumoral en la serie de Matthies y Samii (17% incidencia)

Tumor	Facial
T1	1%
T2	10%
T3	23%
T4	55%

Otros síntomas

Otros signos y síntomas observados son la disfunción cerebelosa, hipertensión endocraneana, disfunción de sexto par y disfunción de pares bajos. Sobre todo aquellos pacientes con grandes tumores, pueden referir cefalea, diplopia, inestabilidad en la marcha, incoordinación de movimientos, disfonía y trastornos en la deglución (pares bajos). Puede presentarse también, aunque menos frecuentemente, hemorragia subaracnoidea e hidrocefalia.

Si el paciente presenta sólo compromiso auditivo, la detección del tumor es en general tardía. Cuando existe compromiso de otros pares craneales el diagnóstico se realizará en forma precoz con tumores más pequeños.

No obstante, no se encontraron diferencias significativas en la duración de los síntomas auditivos y trigeminales entre tumores más grandes versus los más pequeños.

DIAGNÓSTICO

Estudios por imágenes

Resonancia magnética (IRM). La IRM con gadolinio es el procedimiento diagnóstico de elección, con una sensibilidad cercana al 98% y casi 0% de falso positivo. Habitualmente se observa un tumor redondo u oval centrado en el conducto auditivo interno. Los tumores grandes (> 3 cm de diámetro) pueden presentar áreas quísticas hipointensas en T1.

Otro estudio que se puede utilizar para diagnóstico es la cisternografía por IRM con un eco rotado rápido (fast spin echo), que permite una evaluación del tumor intrameatal, con sus relaciones con los otros pares craneales adyacentes y la localización del conducto semicircular posterior. Se ha demostrado que este estudio posee 100% de especificidad y de sensibilidad, siendo más económico que la IRM con contraste¹⁷. Por otro lado, evita la necesidad de realizar una tomografía computada con cortes finos del peñasco para localizar el conducto semicircular posterior para el abordaje²⁰.

Los tumores pueden clasificarse en intra y extrameatales. Los tumores mayores a 30 mm se consideran grandes. Se han descrito diversas clasificaciones para este tumor (tablas 2, 3 y 4). La figura 5 muestra un ejemplo en IRM de cada subtipo según la clasificación de M. Samii.

Tomografía computada (TAC). La TAC con contraste endovenoso es el procedimiento de segunda opción para diagnóstico por imágenes. Una imagen indirecta muy sospechosa de tumor es el aumento del tamaño del poro acústico en la ventana ósea (normal 5-8 mm). Una ventaja sobre la IRM es la posibilidad de observación de la anatomía ósea (incluyendo laberinto y celdas mastoideas) que ayuda a la planificación del abordaje. En caso de sospechar tumores pequeños intracanaliculares sin imagen por tomografía o en caso de no poder realizar una IRM, se podrá realizar una punción lumbar con inyección de aire (3-4 ml subaracnoidea) y una TAC del conducto auditivo interno (CAI) sospechoso de presentar el tumor. El diagnóstico es positivo cuando se observa la falta del llenado con aire del CAI por bloqueo del mismo.

Pruebas semiológicas vestibulares más utilizadas

Prueba de Unterberger. Consiste en indicar al paciente que marche con los ojos cerrados sin avanzar por veinte pasos. Es positivo si se observa

Tabla 2. Koos. Según el tamaño tumoral.

I	<10 mm
II	10-19 mm
III	20-29 mm
IV	≥ 30 mm

Tabla 3. Yasargil. Según el tamaño tumoral.

Pequeños	<2 cm
Moderados	2-4 cm
Grandes	>4 cm

Tabla 4. Samii. Basada en la localización del tumor y compromiso de estructuras.

T1	Tumores intrameatales
T2	Tumores intra-extrameatales
T3a	Tumores que llenan la cisterna del ángulo pontocerebeloso
T3b	Tumores que alcanzan el tronco del encéfalo
T4a	Tumores que desplazan al tronco del encéfalo
T4b	Tumores con compresión del cuarto ventrículo

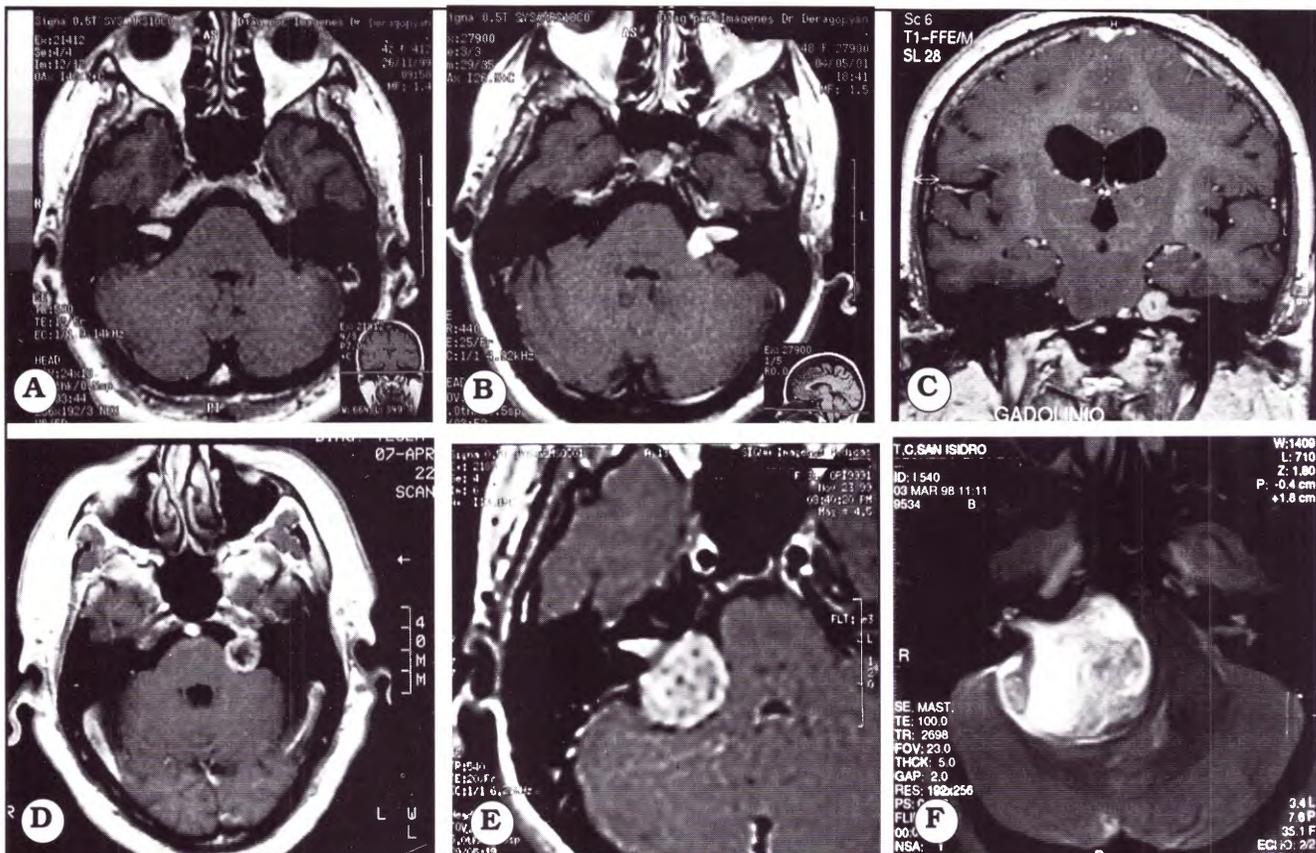


Fig. 5. Referencias de IRM según la clasificación de Samii. A: T1; B: T2; C: T3A; D: T3B; E: T4A y F: T4B

una rotación sobre el eje sagital del paciente, indicando compromiso vestibular.

Pruebas calóricas. Se realizan en forma bilateral, buscando asimetría, irrigando con agua fría y caliente, descubriendo un trastorno o pérdida del nistagmus inducido de manera térmica del lado afectado. Se inclina la cabeza 30° a partir de la línea horizontal, poniendo al conducto horizontal en un plano vertical, posición de sensibilidad máxima de este conducto para la prueba. Se lava cada conducto durante 30 segundos,

primero con agua a 30° y a continuación con agua a 44°, con una pausa de por lo menos cinco minutos entre cada lavado. En las personas normales el agua fría induce desviación tónica ligera de los ojos hacia el lado que se está lavando, a lo que sigue un periodo latente de 20 segundos de nistagmus hacia el lado opuesto durante 90 a 120 segundos. El agua caliente induce nistagmus hacia el lado del lavado. Una disminución de tiempo del nistagmus mayor a 1 minuto implica una función anormal del nervio ipsilateral.

Estudios electrofisiológicos prequirúrgicos

Electronistagmografía. Normalmente el 50% de las respuestas proviene de cada lado. El estudio será anormal si algún lado presenta menos del 35% de su función. Si el paciente presenta un tumor que nace de la rama inferior del vestibular, la electronistagmografía puede ser normal, dado que este estudio evalúa preponderantemente al canal semicircular horizontal, que es innervado por la rama vestibular superior.

Audiometría de Békési. Se presentan tonos continuos e interrumpidos a diversas frecuencias. Se efectúan los trazos midiendo los incrementos por medio de los cuales el paciente debe aumentar el volumen con el objeto de seguir escuchando los tonos continuos e ininterrumpidos, justamente por encima del umbral. El análisis de muchos trazos demostró que hay cuatro configuraciones básicas, que se conocen como los audiogramas de Békési de los tipos I a IV. Los tipos III o IV suelen indicar presencia de lesión retrococlear, la reacción del tipo II señala la presencia de lesión en el caracol y la del tipo I es normal.

En general se observa un deterioro en la audición para los tonos altos como primer hallazgo en esta patología.

Logaudiometría. Consiste en presentar al paciente una lista de 50 palabras monosilábicas equilibradas desde el punto de vista fonético (por ejemplo: bien, sien) a niveles supraumbrales. La puntuación de discriminación del lenguaje es el porcentaje de las 50 palabras repetidas correctamente por el paciente. La reducción notable (menos de 30%) en las puntuaciones de la prueba de discriminación del lenguaje con respecto a la sensibilidad umbral es característica de las lesiones del VIII par.

Estudios electrofisiológicos intraoperatorios

Electromiograma del nervio facial. El electromiograma es la actividad eléctrica producida por la despolarización de la membrana de un músculo.

Se han establecido los beneficios del monitoreo facial intraoperatorio rutinario en la conferencia para el consenso de esta enfermedad²⁷.

Por un lado sirve para localizar el nervio facial en la cirugía y además brinda información en tiempo real sobre el estado funcional del mismo

ayudando, en algunos casos, a decidir la reconstrucción temprana del mismo.

La prueba consiste en estimular con ondas cuadradas de pulso, de aproximadamente 30 Hz (100 microseg de duración y 0,5 mA de intensidad), aplicadas sobre el nervio facial durante aproximadamente 0,5 seg. La respuesta se obtiene mediante agujas subdérmicas en el músculo orbicular del párpado y la boca (también puede colocarse un broche en la boca que registre la respuesta motora).

Existen algunas controversias sobre el mayor valor predictivo: si lo dará el valor absoluto del potencial de acción del músculo, el valor relativo dado por la razón entre el potencial de acción proximal sobre el distal o la visualización directa por cámara de la contracción del músculo^{8,21}.

Potenciales evocados auditivos de tronco.

Los potenciales evocados auditivos de tronco utilizan como estímulo un sonido generado a nivel del conducto auditivo externo. La medición implica la lectura de la función de las diferentes estructuras que componen la vía auditiva.

La típica conformación de la onda en el adulto consta de 6 a 7 ondas cuando se registran desde el vértex. Los sitios de origen de cada onda son los siguientes: onda 1, VIII par; onda 2, núcleo coclear; onda 3, complejo olivar superior; onda 4, lemnisco lateral; onda 5, tubérculo cuadrigémino inferior; onda 6, núcleo geniculado medial; onda 7, corteza auditiva primaria. Estos datos son muy útiles para la localización de la lesión aunque no siempre el sitio de la lesión es tan claro debido a fenómenos de edema o hipertensión endocraneana. Por otro lado se ha demostrado que las ondas no son puras de una estructura sino que poseen contribuciones de estructuras adyacentes.

La realización de potenciales evocados auditivos de tronco durante la cirugía de estos tumores ayuda a preservar la función auditiva. El daño a la vía auditiva en la cirugía puede ocurrir por cuatro mecanismos: compresión de tronco, trauma quirúrgico directo al VIII par, daño a la irrigación del VIII par o de la cóclea o por estiramiento del nervio por compresión a través de la retracción del cerebelo. Sólo los daños por compresión o estrechamiento son reversibles. En general se demostró que en los tumores menores de 2 cm la realización de potenciales evocados intraoperatorios se asocia con una tasa más alta de preservación de la audición.

Los parámetros que se toman habitualmente

para la medición son: la latencia entre las ondas 1 a 3 y 1 a 5; éstas, en general, son las menos afectadas por factores externos como temperatura, perímetro cefálico y drogas anestésicas.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Definición

Se trata de un tumor benigno compuesto por células de Schwann. Representan un importante diagnóstico diferencial para todos los tumores extraxiales. La mayoría de los schwannomas nacen de pares craneanos o de raíces espinales, sólo raramente nacen dentro del cerebro o de la médula espinal. Los schwannomas vestibulares representan los schwannomas intracraneanos más comunes. No se sabe aún el porqué de la preferencia de la rama vestibular sobre la coclear, no obstante existen algunas teorías (ver patogenia). La presencia de un tumor bilateral es diagnóstico de neurofibromatosis tipo II. En el infrecuente caso de schwannoma intracerebral o intramedular, el tumor nace de pequeñas fibras nerviosas periféricas que acompañan a los vasos sanguíneos dentro del parénquima o de células de Schwann cercanas a la zona de entrada de la raíz dorsal.

Macroscopía

Típicamente son lesiones bien circunscriptas con una configuración en general globular. La pared del nervio puede diferenciarse del tumor en aquellos tumores pequeños. En los tumores grandes, el tumor presenta una localización superficial y excéntrica y se torna más complicado encontrar al plano de disección.

Debido al depósito de lípidos estos tumores son amarillos por dentro. Puede observarse una degeneración quística en los tumores grandes. Se han descrito lesiones melanóticas que pueden ser grises o negras. Una característica común es la atrofia por compresión del nervio afectado³.

Microscopía

Los schwannomas clásicos son lesiones bifásicas que exhiben áreas de tejido fascicular compacto mezclado con tejido esponjoso de apariencia degenerativa.

El tejido de fascículos compactos constituye el tejido denominado Antoni A, que consiste en células bipolares elongadas dispuestas en fasci-

culos. Los bordes de las células son oscuros con la microscopía de luz. Los núcleos son en general alargados.

El cuerpo de Verocay representa empalizadas compuestas por células mezcladas con zonas fibrilares anucleadas que se observan en los tumores intraespinales y con menos frecuencia en los intracraneanos.

El tejido esponjoso con apariencia degenerativa constituye el patrón denominado Antoni B. El mismo presenta células tumorales estrelladas, pequeñas y uniformes, con núcleos condensados y citoplasma indistinto que semejan linfocitos rodeados de células xantomatosas. En los tumores de larga data es frecuente observar células con pleomorfismo nuclear, hipercromáticas o invaginación del citoplasma.

Es frecuente observar cambios degenerativos que facilitan el diagnóstico. Los vasos sanguíneos son habitualmente hialinos y de paredes gruesas rodeados de macrófagos con hemosiderina. Las células xantomatosas son también frecuentes y le otorgan el color amarillo al tumor. Los quistes del centro de los grandes tumores están tapizados por células compactadas, semejantes a las de los tumores epiteliales. Se observa también un reticulado pericelular que se localiza sobre la membrana basal del tumor.

La celularidad varía en forma considerable, existiendo formas paucicelulares y otras hiper-celulares. En general, los schwannomas hiper-celulares poseen gran cantidad de tejido Antoni A con actividad mitótica variable. Se observa con más frecuencia en las lesiones espinales extradurales (SNP) y son inmunorreactivos para la proteína S100.

La microscopía electrónica muestra aspectos de células de Schwann que incluyen la lámina basal pericelular y gran cantidad de colágeno³.

Un pequeño porcentaje de tumores son schwannomas melanocíticos. Una minoría son psammatosos y representan un componente del complejo Carney. El comportamiento de los schwannomas melanocíticos varía. Una minoría son biológicamente malignos.

Citología

Es difícil observar células aisladas en los preparados, ya que la mayoría queda junto a fragmentos de tejido. Las células que se observan en estos tejidos tienen núcleos largos del tipo Antoni A.

Inmunohistoquímica

Los schwannomas son muy reactivos para proteína S100, Leu-7 y vimentina, irregularmente reactivos para la proteína gliofibrilar.

Ultraestructura

Las células son elongadas y están rodeadas por una lámina basal doble con colágeno intercelular y pigmento de lipofuscina. Las lesiones melanóticas suelen tener melanosomas de pigmentación variable.

Diagnóstico diferencial

La mayoría de los schwannomas son fácilmente reconocidos por la presencia de áreas densas y fasciculares (Antoni A), tejido esponjoso con pequeños núcleos oscuros (Antoni B) y cuerpos de Verocay de formas variables. Una cápsula de colágeno, vasos hialinizados, núcleos largos, células xantomatosas y hemosiderina perivascular completan el cuadro diagnóstico. Las biopsias de zonas límites así como los tumores celulares o atípicos se confunden con otras lesiones patológicas como ser: meningiomas, gliomas y tumores malignos de la vaina del nervio periférico.

Meningiomas. En los del tipo fibroso puede dificultarse el diagnóstico diferencial por la presencia de células elongadas. Puede sospecharse meningioma cuando el schwannoma presenta estructuras tipo caracol perivasculares. Los meningiomas no tienen núcleos largos, elementos de Antoni B, hialinosis o depósitos de hemosiderina. En general la reacción para S100 es mucho más débil e irregular. Son positivos para el antígeno de la membrana basal epitelial.

Gliomas. Los problemas diagnósticos pueden surgir con schwannomas intraparenquimatosos (raros). La presencia de reticulina, reactividad a la proteína S-100 con reactividad para proteína gliofibrilar gliar resuelve el problema diagnóstico.

Tumores de la vaina del nervio periférico. Denominado también schwannoma maligno y neurofibrosarcoma. Los problemas diagnósticos surgen con los schwannomas hiper celulares. Carecen de cápsula fibrosa gruesa, vasos hialinos y depósitos de hemosiderina. Tienen poca reactividad con S-100. Presentan alta densidad celular con mucha anaplasia, núcleos hiper cromáticos y pleomórficos.

Melanomas. Se debe realizar diagnóstico diferencial con el schwannoma pigmentado. La inmunohistoquímica es parecida en los dos (proteína S-100 y HMB-45 positivas). El diagnóstico diferencial se realiza con microscopía electrónica. No presentan la membrana basal típica de los schwannomas.

Neurofibroma. Se trata de un tumor de la vaina del nervio bien diferenciado, compuesto predominantemente por células de Schwann, algunos fibroblastos y células perineurales. Son de consistencia blanda y mucoide y se observan como expansiones fusiformes que comprometen los nervios. Poseen una cápsula muy fina y no son amarillos. Muy raros a nivel de los nervios craneanos. A diferencia de los schwannomas pueden malignizarse. Microscópicamente consisten en células de Schwann agrupadas, separadas por una matriz intersticial mucoide. La inmunohistoquímica muestra una positividad leve para la proteína S100.

Pronóstico

Estos tumores se curan con la exéresis quirúrgica. Existen pocos y raros ejemplos de tumores malignos degenerados de lesiones bien diferenciadas. Los casos malignos son aquellos schwannomas melanocíticos, que poseen mitosis activas y son malignos biológicamente. Ocasionalmente, puede observarse diseminación por líquido cefalorraquídeo o dar metástasis sistémicas. Una pequeña proporción de schwannomas recurren, pero ninguno da metástasis.

CONDUCTAS TERAPÉUTICAS

Existen tres opciones para el manejo terapéutico: cirugía, radioterapia u observación.

Cirugía

La resección microquirúrgica completa es el tratamiento de elección. Puede realizarse por un abordaje subtemporal, translaberintico o suboccipital lateral.

Abordaje desde fosa media. Se trata de un abordaje temporal, pretrago, con una craneotomía ubicada encima del cigoma. El paciente se coloca en decúbito dorsal con el hombro ipsilateral elevado y la cabeza rotada contralateral. También el paciente puede colocarse en decúbito lateral.

Se realiza una disección extradural hasta identificar al nervio petroso mayor (que entra al cráneo a través del hiato facial) y la eminencia arcuata (situada por detrás de éste). El hiato facial se encuentra aproximadamente a 1,7 cm de la tabla interna. El segmento petroso de la carótida interna se encuentra por debajo del nervio petroso mayor con o sin cobertura ósea. El agujero redondo mayor con la arteria meníngea media y el foramen oval con la tercera rama del trigémino se encuentran en el margen anterior de la disección extradural de este abordaje.

Se drila el hueso alrededor del nervio petroso mayor hasta exponer el ganglio geniculado y la rodilla del facial. Se drila el hueso en forma paralela a la porción laberíntica del facial hasta encontrar el extremo lateral del conducto auditivo interno. Este drilado tiene como límites (que no deben ser vistos) por delante la cóclea (en el ángulo que forma el facial con el nervio petroso mayor) y por detrás el canal semicircular superior (que corre en forma paralela al facial).

En el extremo lateral y superior del conducto auditivo interno se observa la cresta vertical que permite identificar al nervio facial.

La última parte del abordaje consiste en destechar todo el conducto auditivo interno para exponer la duramadre desde la cresta vertical hasta el poro acústico²⁶ (Fig. 6).

Abordaje translaberíntico

En este abordaje se alcanza la cisterna y el meato a través de una mastoidectomía y de una laberintectomía. Es importante que la resección ósea sea suficiente para poder identificar los ner-

vios, laterales al tumor dentro del canal auditivo interno, a nivel de la cresta transversa y la cresta vertical y exponer bien la duramadre posterior a la cara del hueso temporal que mira al ángulo pontocerebeloso denominado triángulo de Trautman. Éste está limitado por el seno sigmoideo, el seno petroso y el bulbo de la yugular.

Con el paciente en decúbito dorsal y la cabeza totalmente rotada hacia el lado contralateral al abordaje, se realiza una mastoidectomía en forma triangular, teniendo como límites el nervio facial por delante, el seno sigmoideo por detrás y el piso de la fosa media por arriba. Se esqueletiza la duramadre que cubre el seno sigmoideo, la fosa y el nervio facial y la superficie superior del golfo de la yugular. El ángulo formado por el seno sigmoideo y la duramadre de la fosa media se denomina ángulo sinodural.

La mastoidectomía continúa hasta visualizar el canal semicircular horizontal que se utiliza como reparo para buscar los otros canales semicirculares y el nervio facial.

La laberintectomía consiste en la remoción de los canales semicirculares hasta exponer la duramadre que cubre el canal auditivo interno, la duramadre de la fosa media (por encima del meato) y la duramadre de la fosa posterior (por detrás del meato).

Una vez expuesta la duramadre de la mitad posterior del canal auditivo interno queda expuesto el facial que transcurre entre el canal horizontal y la ampolla del canal posterior y alrededor del margen superolateral del vestíbulo. La resección de hueso hacia la porción lateral del canal auditivo expone al nervio facial y a las crestas vertical y transversa^{25,26}. (Fig. 7).

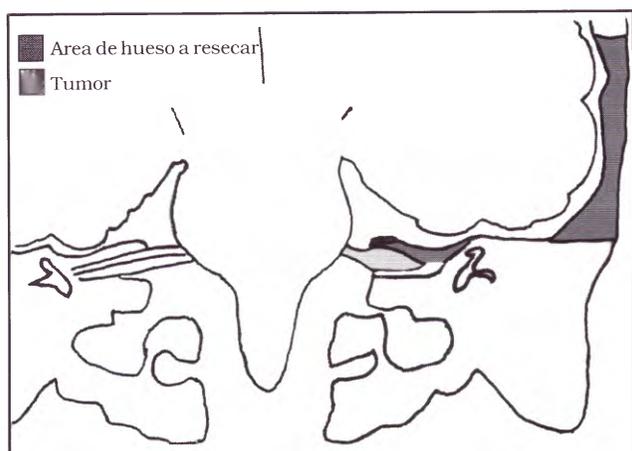


Fig. 6. Esquema de corte coronal. Abordaje subtemporal.

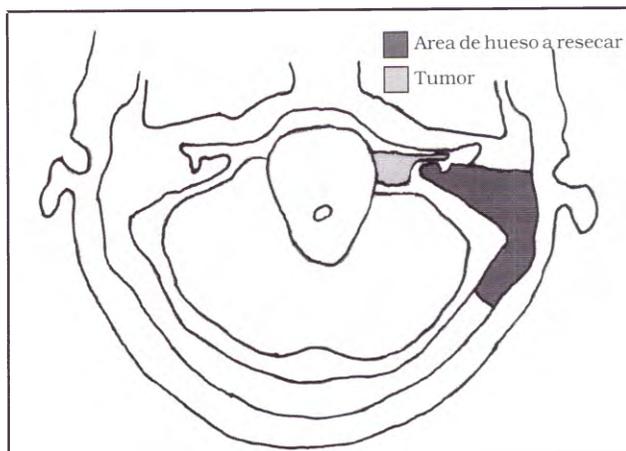


Fig. 7. Esquema de corte axial. Abordaje translaberíntico.

Tabla 5. Cuadro comparativo de los diversos abordajes al ángulo pontocerebeloso

ABORDAJE	VENTAJAS	DESVENTAJAS
- Suboccipital	- Mayor posibilidad de preservar el facial y coclear.	- Mayor incidencia de cefaleas - Peor visión del fondo del CAI
- Translaberíntico	- Identificación más temprana del nervio facial con fácil disección del mismo. - Es un abordaje básicamente extracraneano.	- Se sacrifica siempre la audición. - La exposición del tumor no es muy amplia. - Abordaje más laborioso. - Mayor incidencia de fistula de LCR.
- Fosa media	- Preservación de la audición.	- Riesgo de déficit facial por injuria del geniculado.

CAI: conducto auditivo interno. LCR: líquido cefalorraquídeo

Abordaje suboccipital lateral o retrosigmoideo

En este abordaje se llega al meato auditivo interno a través de una craneotomía que tiene como límite superior el seno transversal y como límite externo el seno sigmoideo. Se puede realizar con el paciente sentado, en posición de “banco de plaza” o decúbito dorsal con la cabeza totalmente rotada contralateral. Se incide la duramadre en forma semilunar paralela a ambos senos. Se abre la cisterna magna para disminuir la tensión de la cisterna del ángulo pontocerebeloso y se coloca una espátula sobre el hemisferio cerebeloso hasta observar la salida de los nervios del meato auditivo interno. Se realiza un vaciamiento intracapsular del tumor en forma reglada y luego se disecciona la porción medial y lateral del mismo. Se incide la duramadre por detrás del meato y se reseca la pared posterior del mismo con drill aproximadamente 1 cm, que es donde se localiza el lugar de nacimiento de estos tumores²⁴⁻²⁶⁻³⁵.

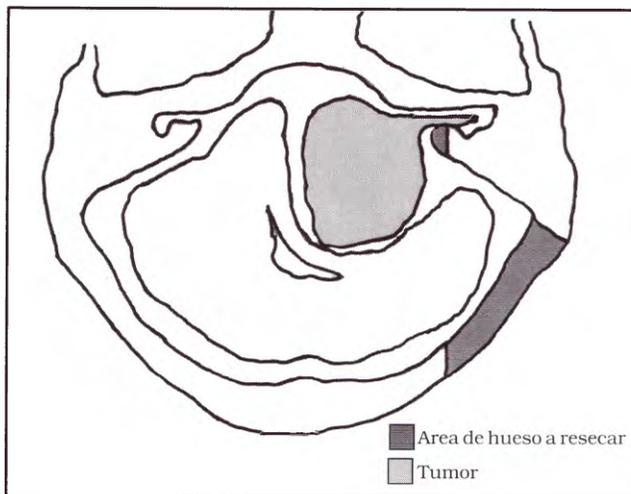


Fig. 8. Esquema de corte axial. Abordaje suboccipital.

Es el abordaje menos complejo y más utilizado en neurocirugía para la resección de este tipo de tumores (Fig. 8).

Elección del abordaje

En la tabla 5 se describen las ventajas y desventajas de los tres abordajes descriptos. La elección de la vía de abordaje es un tema controvertido. No obstante, según la especialidad que posea el cirujano, la vía de abordaje será claramente una y sólo una para cada tipo de tumor.

Una de las controversias se debe a que algunos autores se basan en la escala de Silverstein (tabla 6) y consideran que una audición “no útil” (>clase 3 de Silverstein) no tiene sentido conservarse; por otro lado, en los grandes tumores, en los cuales supuestamente “es imposible conservar la audición” un abordaje translaberíntico les permite una mejor visión y reparo del nervio facial. En cambio para otros una audición prequirúrgica “no útil” no debería privar al paciente de la posibilidad de alguna mejoría o de la aparición en el futuro de tecnología que permita una funcionalidad mayor de esta audición secular, ya que manteniendo la

Tabla 6. Escala de graduación de la audición de Silverstein y Norrell modificada por Gardener y Robertson

Clase	Descripción	AM (db)	LogoAM (%)
I	Buena-excelente	0 - 30	70-100
II	Útil	31 - 50	50 - 69
III	No útil	51 - 90	5 - 49
IV	Pobre	91 - máx.	1 - 4
V	Ausencia	No registrable	0

El corte entre audición útil y no útil es la clase II [audiometría (AM) con umbral menor al 50% y logaudiometría (LogoAM) mayor al 50%]

Tabla 7. Criterio de abordaje según el grupo neurootológico del John Hopkins Hospital³⁰ de Baltimore.

Abordaje translaberintico	Tumores pequeños a moderados sin audición conservada.
Abordaje suboccipital	Tumores de tamaño moderado a grande con audición conservada.
Abordaje temporal	Tumores intracaniculares con audición conservada.

indemnidad anatómica de la vía auditiva, aún en los grandes tumores existiría alguna chance de recuperación futura (ver secuelas y tratamientos de las mismas). Además, el abordaje suboccipital permite llegar al tumor desde la parte posterior del complejo cócleo-vestibular, que es donde nace.

Se debe tener en cuenta que en cada caso la formación de cada especialista condiciona la elección y el mejor manejo del abordaje preferido.

En general, los abordajes utilizados según la especialidad son los siguientes.

Otorrinolaringología

Abordaje translaberintico: para la mayoría de los tumores. En todos aquellos casos de audición prequirúrgica "no útil", sin importar el tamaño del tumor.

Abordaje de fosa media: para tumores que tienen hasta 1 cm dentro de la cisterna del ángulo pontocerebeloso con buena función auditiva. Es muy útil en los tumores que alcanzan el fondo del conducto auditivo interno dado que se expone toda su extensión.

Abordaje suboccipital lateral: para tumores menores de 3 cm de diámetro con función auditiva preservada. Útil en los tumores localizados medialmente que no alcanzan al fondo del conducto auditivo interno.

Neurocirugía

Abordaje suboccipital lateral (retrosigmoideo): para la mayoría de los tumores con raras excepciones.

Abordaje tanslaberintico: para los tumores con un gran componente intracanicular, con poco compromiso de la cisterna del ángulo pontocerebeloso.

Abordaje de fosa media: sólo en aquellos tumores pequeños, laterales intracaniculares sin invasión de la fosa posterior con audición conservada.

Resulta interesante el criterio utilizado por el

grupo neurootológico del John Hopkins Hospital de Baltimore³⁰ (tabla 7) dado que determina la conducta sólo por las características del tumor siendo ellos un grupo multidisciplinario.

RADIOTERAPIA

Existen dos formas de radiación que son utilizadas para el tratamiento de esta patología: la radiocirugía con acelerador lineal (LINAC) y el gamma knife con bombas de cobalto. La radioterapia holocraneana fraccionada está descrita, pero no es aconsejada por ningún protocolo de tratamiento²².

Leksell trató en 1969 por primera vez este tumor con gamma knife en un paciente con enfermedad de Von Recklinghausen. La primera comunicación de tratamiento de esta patología con acelerador lineal data de 1974 y se realizó radioterapia convencional fraccionada postresección quirúrgica.

Existe mayor experiencia publicada de radiocirugía de esta patología con gamma knife que con LINAC. No se encontraron estudios prospectivos ni randomizados y los estudios comparativos con cirugía convencional son retrospectivos.

Existen ciertos aspectos controvertidos de esta terapéutica:

- Los resultados de los estudios describen control de enfermedad o cambios en el volumen de una imagen y no curación.

- Los casos que se tratan sólo con radiocirugía no poseen diagnóstico anatomopatológico.

- No queda claro si la radiocirugía dificulta la microcirugía posterior, dado que sólo existen algunas comunicaciones aisladas que indican una mayor dificultad en la disección de los tejidos.

Gamma knife

Un estudio retrospectivo realizado en la Universidad de Virginia por Prasad et al²³, basado en 10 años de experiencia sobre 153 casos tratados con gamma knife sólo o gamma knife y cirugía, obtuvieron los siguientes datos:

- Disminución del volumen tumoral en el 80% de los casos (la distribución del volumen disminuido está en la tabla 8).

Tabla 8. Porcentaje de volumen tumoral disminuido luego del tratamiento con radiocirugía

Volumen disminuido	Pacientes
>75%	13%
50-75%	15%
25-50%	32%
15-25%	40%

– De la lectura de la tabla 8, se puede concluir que sólo el 28% de los pacientes tratados tuvieron una disminución de volumen mayor al 50%.

– Observación de las siguientes complicaciones permanentes: parálisis facial (0 a 1,3%), neuropatía trigeminal (1,6%), deterioro de la audición en pacientes con audición útil previa al procedimiento (42%).

Las conclusiones de este estudio derivan en la recomendación de este tratamiento para los casos de resecciones quirúrgicas parciales y en los pacientes con contraindicaciones para cirugía.

Un estudio retrospectivo realizado por el grupo de la Universidad de Pittsburg, sobre 162 pacientes tratados con gamma knife con un seguimiento de 10 años, pudo abordar algunas conclusiones con respecto a los efectos de la radiocirugía en el largo plazo¹⁵.

– No existen efectos adversos entre el tercero y el décimo año posterior al tratamiento.

– Se observó una disminución en los volúmenes sin especificar el tamaño inicial de las lesiones (tabla 9).

– La mitad de los pacientes no presentaron cambios en su capacidad auditiva.

– Hubo un 27% de incidencia de trastornos trigeminales y un 21% de incidencia de trastornos faciales.

– El límite a tratar sería de hasta 30 mm de diámetro.

En la técnica de Gamma knife se efectuaron cambios en la dosis de radiación desarrollada en el límite externo de la lesión era de 18 a 20 y hasta 25 Gy, luego se fue disminuyendo hasta llegar a

Tabla 9. Porcentaje de disminución de volumen tumoral en los pacientes tratados con gamma knife en la Universidad de Pittsburg

Volumen	Pacientes
Disminuyó	62%
No varió	33%
Aumentó	6%

14-16Gy, observándose menos complicaciones en los pares craneanos.

– La utilización de la IRM para la planificación de los isocentros, sobre todo para la parte intracanalicular con múltiples isocentros pequeños, optimizó los resultados.

Acelerador lineal

Un estudio realizado en la Universidad de Florida con LINAC en 56 pacientes observó la relación directa ente efectos adversos (sin describirlos) y volumen tumoral, volumen irradiado y dosis de radiación e infiere paralelismos con la técnica de gamma knife¹⁹.

OBSERVACIÓN

Existen algunos factores que podrían indicar como lógica una conducta conservadora en esta patología y estos son: complicaciones postoperatorias, complicaciones postradiocirugía⁴, diagnóstico precoz de tumores muy pequeños y asintomáticos, crecimiento lento y disminución de su tamaño en forma espontánea.

A pesar de que el tratamiento de elección de estos tumores es el microquirúrgico, algunos centros mantienen una conducta expectante o de resección subtotal luego del diagnóstico.

Se han descrito series de pacientes con tumores del acústico manejados inicialmente con conducta expectante de los cuales el 40% no creció, un 6% disminuyó su tamaño.

Deen et al⁷ realizaron un trabajo retrospectivo en 68 pacientes con schwannona vestibular esporádico en los que se decidió una conducta expectante por diferentes causas. Observaron que el crecimiento de más de 3 mm durante el primer año de observación podría ser un factor predictor de necesidad de cirugía. En este estudio la edad media de los pacientes escogidos fue mayor a la edad media de presentación de este tumor y ya fue dicho anteriormente que estos tumores impresionan tener un crecimiento más acelerado en los pacientes más jóvenes. Algunos pacientes fueron seguidos con TAC al principio y el tamaño de los tumores fue siempre pequeño. El tiempo medio de seguimiento de los pacientes fue de 3,4 años⁷.

Otro estudio realizado por Charabi⁵ sobre 40 tumores intrameatales durante un período de 3,6 años, reveló un crecimiento tumoral en el 67,5% de los casos, con un crecimiento medio anual de 3,2 mm.

En general la indicación de observación sola-

mente se realiza en tumores pequeños sin audición conservada, en pacientes ancianos con síntomas leves, pacientes asintomáticos (controvertido, ver más abajo), pacientes con el tumor del lado del único oído funcionando o por decisión del paciente. No obstante, no existen trabajos que estudien la historia natural de estos tumores en forma objetiva.

Existen ciertos hechos que contraindicarían la conducta expectante en pacientes con tumores pequeños y asintomáticos:

- El crecimiento de estos tumores no es lineal.
- El deterioro auditivo no depende del tamaño del tumor.
- Se han descrito cofosis de comienzo abrupto.
- Una vez ocurrido el compromiso del VIII par es menos probable su recuperación luego de la cirugía.
- Cuanto más grande es el tumor, más posibilidades de secuela facial.

MORBIMORTALIDAD

Introducción

Existen distintas secuelas secundarias a los distintos manejos terapéuticos utilizados, y dentro de cada uno de estos, mayor preponderancia

de una secuela sobre otra según la técnica utilizada. Se hará mayor hincapié en las secuelas postoperatorias, siendo éste el tratamiento de elección. De acuerdo al abordaje quirúrgico cambia la incidencia de secuelas por el procedimiento. En la tabla 10 se presenta una comparación entre las complicaciones observadas en la serie de Samii²⁹ sobre 1.000 pacientes (sin diferenciar volumen tumoral) y Lanman¹⁶ de Los Angeles (190 casos de tumores mayores a 3 cm de diámetro).

En un estudio realizado en un centro de referencia, sobre 160 casos consecutivos de schwannomas vestibulares, se observó que existen diferencias significativas con respecto al déficit facial postoperatorio antes y después del caso 20, en pacientes con una función facial preoperatoria House-Backman I (Tabla 11). Esto determinaría un punto de inflexión en la curva de aprendizaje del equipo quirúrgico a partir de los primeros 20 casos operados³³.

Cefalea

La cefalea postoperatoria es la queja más frecuente en el abordaje suboccipital. La plástica de hueso en lugar de craniectomía disminuye su incidencia.

Tabla 10. Cuadro comparativo de complicaciones con la vía suboccipital y translaberíntica.

Complicación	Samii ²⁹	Lanman ¹⁶
Cefalea	9%	no sabe
V par	11%	4,7%
VI par	no	3,7%
Paresia facial	-	-
Hipoacusia	29%	no
Anacusia	71%	100%
Trastornos vestibulares	35%	-
Pares bajos	5,5%	3,7% - 2,6% - 2,1%
Hemiparesia	10 casos	-
Tetraparesia	2 casos	-
Fístula de LCR	9,2%	14,2%
Hidrocefalia	14 casos	-
Meningitis	3% (1,7% asépticas).	3,7%
Infección de herida	6 casos	1,1%
Alergia a cera de hueso	2 casos	-
Hematoma sintomático	2,2%	1,6%
Muertes	11 casos	-

Tabla 11. Escala de graduación del nervio facial de House-Brackmann

GRADO	DESCRIPCIÓN	REPOSO	MOVIMIENTO
1: normal.	Función normal de todos los músculos.	Normal.	Normal
2: disfunción mínima.	Debilidad leve sólo al examen minucioso.	Simetría normal y tono conservado.	Contractura o hemiespasma facial
3: disfunción moderada.	Debilidad observable sin desfiguración y sin déficit funcional	Simetría normal y tono conservado.	Sincinesias leves o contractura con o sin hemiespasma facial.
4: disfunción moderada a severa.	Asimetría facial con desfiguración con déficit funcional	Simetría normal y tono conservado.	Sincinesias severas con hemiespasma facial.
5: disfunción severa.	Movilidad funcional mínima.	Asimetría labial con caída del surco naso-labial.	Sin movimientos.
6: parálisis total.	No movimientos.	Asimetría, sin tono muscular.	Sin movimientos.

Hasta el grado 3 se considera una función satisfactoria.

Déficit neurológico

El coclear y el facial son los pares craneanos cuya disfunción en el postoperatorio determina la secuela más común de esta enfermedad. Existen algunos factores anatómicos, como el tamaño del tumor, que determinarán la funcionalidad de estos nervios en el postoperatorio. Un bajo porcentaje de pacientes (12% en algunas series) presentan función auditiva útil preoperatoria del lado del tumor (I o II de la escala de Silverstein). Existen pocas descripciones de recuperación de la función coclear en el postoperatorio en pacientes con audición "no útil" prequirúrgica, no obstante sí existe descripción de mejoría en la audiometría²⁸.

Existe un estudio retrospectivo realizado por los servicios de otorrinolaringología y neurocirugía del Johns Hopkins Hospital de Baltimore donde no se observaron diferencias significativas en la incidencia de injuria facial postoperatoria entre el abordaje suboccipital lateral y el translaberíntico. En cambio sí se observó una diferencia significativa de injuria facial postoperatoria en aquellos tumores mayores de 4 cm con respecto a tumores menores de 2,5 cm. Esto mismo fue observado por cirujanos de Neurosurgical Associates, House Ear Clinic y House Ear Institute de Los Angeles, en un estudio retrospectivo sobre 190 casos operados por vía translaberíntica¹⁶.

Está descrita la colocación de un implante de tronco auditivo, a través del receso lateral, con la guía de potenciales evocados auditivos de tronco, en aquellos casos en que la audición podría ser conservada en la cirugía, pero que en algún mo-

mento de la misma se daña, según control de los potenciales evocados intraoperatorios⁶. Estos implantes permiten al paciente diferenciar diversos sonidos del medio ambiente y facilitan la lectura de labios, permitiendo una conversación con personas que hablen claramente sin necesidad de escritura³¹. Se debe señalar que este tipo de audición es la considerada "no útil".

El tratamiento de la paresia facial periférica es observación con lágrimas artificiales en el ojo afectado y cierre del mismo. En caso de paresia severa con compromiso trigeminal se indica tarsorrafia. Si hubo sección anatómica del VII par se deberá realizar alguna técnica de resucitación del nervio (anastomosis termino-terminal intraoperatoria o anastomosis con injerto, o anastomosis hipogloso-facial al mes). Si hay compromiso funcional del facial con preservación anatómica del mismo se esperará hasta un año con ejercicios de rehabilitación antes de realizar la anastomosis hipogloso-facial²⁹.

Un factor predictivo de la evolución del nervio facial es la clasificación de House-Brackman (ver tabla 11), en el postoperatorio inmediato. Se ha demostrado que luego del postoperatorio inmediato algunos pacientes empeoran la función del facial, que mejorará dentro del primer año postoperatorio³⁰.

Una complicación poco descrita en el seguimiento de los pacientes, ya sea porque se ve opacado por el déficit de la función motora del VII par y por no estar incluida en la escala de graduación utilizada habitualmente, es el déficit del nervio intermediario y se ve reflejado en la presencia de: lágrimas de cocodrilo, sequedad del ojo y trastornos gustativos¹³.

La disfunción vestibular es una secuela observada habitualmente pero que en general se resuelve espontáneamente y que se tratará sólo sintomáticamente con anticinetósicos (dimenhidrinato, metroclopramida, ondacetrón).

La presencia de compromiso de pares bajos puede provocar trastornos deglutorios con riesgo de broncoaspiración que se deberá manejar con sonda de alimentación o gastrostomía a largo plazo. La disfunción del tronco encefálico genera ataxia y parestesias en el hemicuerpo, siendo en general pasajeras.

Fístula de LCR

La fístula de LCR puede presentarse con pérdida de líquido por la herida o rinorraquia. Debe prevenirse ocluyendo las celdas mastoideas con cera para hueso con yodopovidona en el abordaje o con músculo (se ha comunicado la presencia de alergia a la cera para hueso en algunos pacientes). El tratamiento de la fístula, si es abierta, es el habitualmente utilizado para todas las fístulas: medidas posicionales, inhibidores de la formación de LCR o la colocación de catéter lumbar de drenaje. En caso de persistir la fístula abierta por más de 14 días o de presentarse una fístula cerrada, se requerirá la reexploración y búsqueda de la brecha y el cierre hermético de las celdas mastoideas.

Aspectos psicosociales

Debido al posible compromiso de características ligadas a lo social, como son la audición y la estética, es frecuente observar en estos pacientes algún trastorno de tipo psicológico reactivo. Básicamente requiere de una contención por parte del médico o de la institución tratante para brindar toda la información y ayuda que el paciente precise antes, durante o después del tratamiento de esta enfermedad.

Existe una asociación creada por pacientes, que brinda a los enfermos toda la información que ellos deseen y satisface diferentes inquietudes de los mismos. Posee una página en Internet y se llama: Acoustic Neuroma Association.

CONCLUSIONES

A) Observación. Se tiene en cuenta el comportamiento benigno con respecto al crecimiento que se ve en algunos tumores pequeños y en ancianos, la poca posibilidad de recuperación de audición con la cirugía.

1. Tumor T1 (Samii) asintomático.
2. Tumor T2 (Samii) con pérdida de audición.
3. Paciente anciano con síntomas leves.
4. Síntomas de larga data sin cambios evolutivos.
5. Crecimiento tumoral menor de 3 mm en 1 año.
6. Decisión del paciente.

B) Radiocirugía. Dado que brinda un control de la enfermedad con una disminución de un porcentaje del volumen tumoral difícil de predecir, sólo la indicamos en situaciones particulares:

1. Pacientes alto riesgo quirúrgico o ancianos que empeoraron con la observación.
2. Progresión de la enfermedad luego de resección subtotal sin posibilidad de mayor resección.

C) Cirugía. El tratamiento de elección de esta enfermedad consiste en la resolución quirúrgica de la misma

Los abordajes variarán de acuerdo a las características del tumor:

1. Abordaje suboccipital: para los T3 (Samii) en adelante.
2. Abordaje subtemporal: para los T1 (Samii) con audición conservada con crecimiento mayor a 3 mm por año.
3. Abordaje translaberíntico: para los T1 (Samii) sin audición conservada con crecimiento mayor a 3 mm por año.
4. Para los T2 (Samii) el abordaje se decide de acuerdo con otorrinolaringología, teniendo en cuenta si hay o no compromiso auditivo.

Bibliografía

1. Bikhazi N, Slatery W, Lalwani A, Jackler R, Bikhazi P, Brackman D: Familial occurrence of unilateral vestibular schwannoma. **Laryngoscope** 107: 1.176-1.180, 1997.
2. Bruder C, Ichimura K, Tingby O, Hirakawa K, Komatsuzaki A, Tamura A, Yuasa Y, Collins V, Dumanski J: A group of schwannomas with interstitial deletions on 22q located outside the NF2 locus shows no detectable mutations in the NF2 gene: **Hum-Genet** 104: 418-424, 1999.
3. Burger P, Scheithauer B: Tumors of the central nervous system. Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, D.C., 1994.
4. Chang S, Poen J, Hancock S, Martin D, Adler J: Acute hearing loss following stereotactic radiosurgery for acoustic neuroma. **J Neurosurg** 89: 321-325, 1998.
5. Charabi S, Thomsen J, Tos M et al. : Management of intrameatal vestibular schwannoma. **Acta-Otolaryngol** 119: 796-800, 1999.
6. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Giarbini N, Sacchetto L, Cumer G: The retrosigmoid approach for

- auditory brainstem implantation. **Am J Otol** 21: 826-836, 2000.
7. Deen H, Ebersold M, Harner S: Conservative Management of acoustic neuroma: An outcome study. **Neurosurgery** 39: 260-266, 1996.
 8. Goldbrunner R, Schlake H, Milewski C et al.: Quantitative parameters of intraoperative electromyography predict facial nerve outcomes for vestibular schwannoma surgery. **Neurosurgery** 46, 1.140-1.148, 2000.
 9. Green E: Surgery of the Posterior Fossa. In Walker E (ed.) *A History of Neurological Surgery*. Baltimore, Williams & Wilkins Co, 1951.
 10. Gutman D, Giordano M, Fishback A, Guha A: Loss of merlin expression in sporadic meningiomas, ependymomas and schwannomas. **Neurology** 49: 267-270, 1997.
 11. Harada T, Irving R: Molecular genetic investigation of the neurofibromatosis type 2 tumor suppressor gene in sporadic meningioma. **J Neurosurg** 84: 847-851, 1996.
 12. Harwalkar J, Lee J, Hughes G, Kinney S, Golubic M: Immunoblotting analysis of schwannomin/merlin in human schwannomas. **Am J Otol**. 19: 654-659, 1998.
 13. Irving R, Viani L, Hardy D, Baguley D, Moffat D: Nervus intermedius function after vestibular schwannoma removal: clinical features and pathophysiological mechanisms. **Laryngoscope** 105: 809-813, 1995.
 14. Kindler-Rohrborn A, Kind A, Koelsch B, Fischer C, Rajewsky M: Suppression of ethylnitrosourea-induced schwannoma development involves elimination of neu/erbB-2 mutant pre-malignant cells in the resistant BDIV rat strain. **Cancer Res** 60: 4.756-4.760, 2000.
 15. Kondziolka D, Lunsford L, Mc Laughlin M, Flickinger J: Long term outcomes after radiosurgery for acoustic neuromas. **N Engl J Med** 339: 1.426-1.433, 1998.
 16. Lanman T, Brackman D, Hitselberger W, Subin B: Report of 190 consecutive cases of large acoustic tumors (vestibular schwannoma) removed via translabyrinthine approach. **J Neurosurg** 90: 617-623, 1999.
 17. Marx S, Langman A, Crane R: Accuracy of fast spin-echo magnetic resonance imaging in the diagnosis of vestibular schwannoma. **Am J Otolaryngol**. 20: 211-216, 1999.
 18. Matthies C, Samii M: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Clinical Presentation. **Neurosurgery** 40: 1-10, 1997.
 19. Mendenhall W, Friedman W, Buatti J, Bova F: Preliminary results of linear accelerator radiosurgery for acoustic Schwannomas. **J Neurosurg** 85: 1.013-1.019, 1996.
 20. Nishizawa S, Yokoyama T, Uemura K: Magnetic Resonance cisternography using the fast spin echo for the evaluation of vestibular schwannoma. **Neurol-Med-Chir (Tokyo)** 39: 282-286, 1999.
 21. Ojeman R: Management of acoustic neuromas. **Clinic Neurosurg** 40: 498-535, 1992.
 22. Phillips M, Stelzer K, Griffin T: Stereotactic radiosurgery: A review and comparison of methods. **J Clin Oncol** 12: 1.085-1.099, 1994.
 23. Prasad D, Steiner M, Steiner L: Gamma surgery for vestibular schwannoma. **J. Neurosurg** 92: 745-759, 2000.
 24. Rhoton A: The Cerebellopontine Angle and Posterior Fossa Cranial Nerves by the Retrosigmoid Approach. **Neurosurgery** 47: S93-S129, 2000.
 25. Rhoton A: The temporal bone and transtemporal Approaches. **Neurosurgery** 47: S211-S265, 2000.
 26. Rhoton A, Tedeschi H: Microsurgical anatomy of acoustic neuroma. **Otolaryngologic Clinics of North America** 25: 257-294, 1992.
 27. Roswell E, Dilys P: Summary: Vestibular schwannoma (acoustic neuroma). Consensus development conference. **Neurosurgery** 30: 962-964, 1992.
 28. Samii M, Matthies C: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Hearing function in 1000 tumor resections. **Neurosurgery** 40: 248-262, 1997.
 29. Samii M, Matthies C: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. **Neurosurgery** 40: 11-23, 1997.
 30. Sampath P, Holliday M, Brem H: Facial nerve injury in acoustic neuroma (vestibular schwannoma) surgery: etiology and prevention. **J Neurosurg** 87: 60-66, 1997.
 31. Seki Y, Umezaki H, Usui M, Kumakawa K, Kumagai F, Komatsuzaki A, Hitselberger WE: Restoration of hearing with an auditory brainstem implant in a patient with neurofibromatosis type 2—case report. **Neurol. Med Chir (Tokyo)** 40: 524-527, 2000.
 32. Stidham K, Roberson J: Effects of estrogen and tamoxifen on growth of human vestibular schwannomas in the nude mouse. **Otolaryngol-Head-Neck-Surg** 120: 262-264, 1999.
 33. Welling D, Slater P, Thomas R, Mc Gregor J, Goodman J: The learning curve in vestibular schwannoma surgery. **Am J Otol** 20: 644-648, 1999.
 34. Weerda H, Gamberger T, Sieger A, Gjuric M, Tamm E: Effects of transforming growth factor-beta 1 and basic fibroblast growth factor on proliferation of cell cultures derived from human vestibular nerve schwannoma. **Acta-Otolaryngol** 118: 337-43, 1998.
 35. Yasagil G: *Microneurosurgery*. Vol. IV B, cap. 6. Thieme Medical Publishers Inc, 1996