

CAPÍTULO 10

Schwannoma Vestibular- Neurinoma del Acústico

El schwannoma vestibular también llamado neurinoma del acústico es un tumor benigno, generalmente de crecimiento lento, que se desarrolla en la rama vestibular del octavo nervio craneal. Representa aproximadamente el 8% de los tumores intracraneales en adultos. En este capítulo veremos sus características más importantes y los distintos tratamientos disponibles.

Características

El tumor se origina por una sobreproducción de células de Schwann, las células que envuelven el nervio auditivo dentro del conducto auditivo interno. Las células de Schwann producen la mielina que rodea las fibras nerviosas dándole soporte y aislación al nervio. Los schwannomas se desarrollan en la base del cerebro en el sitio donde el nervio auditivo se desprende del tronco cerebral y penetra al conducto auditivo interno. Es un tumor periférico pero al ser intra-cerebral puede traer síntomas centrales.¹

Los schwannomas vestibulares son poco frecuentes. Aproximadamente 1 de cada 100,000 individuos desarrollarán un schwannoma vestibular por año. En el 90% de los casos afecta a un solo oído². La mayoría de los schwannomas vestibulares son de crecimiento lento. Pueden no crecer o hacerlo a un ritmo de 1 a 2 mm. por año mientras que algunos tumores pueden crecer entre 5 y 10 mm. por año.^{3,4}

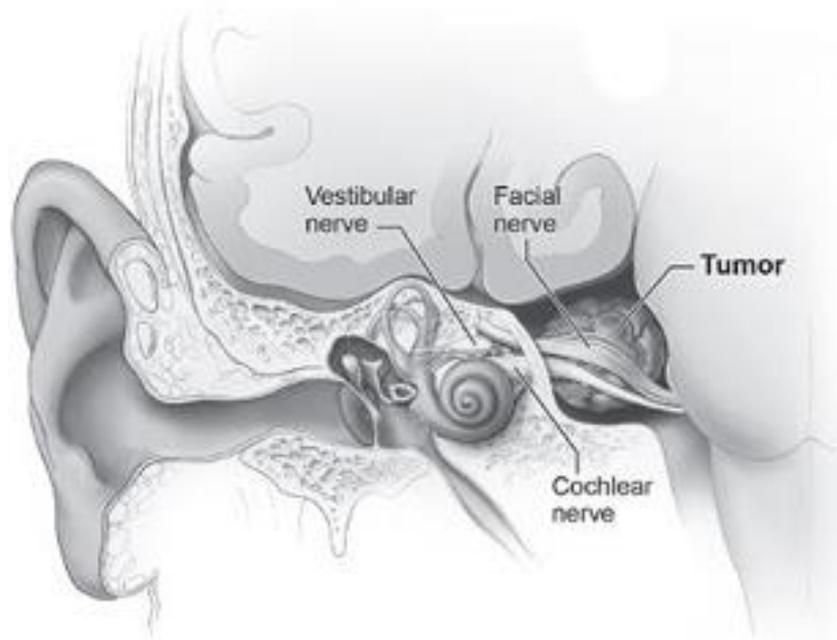


Figura. Schwannoma vestibular. Fuente: NHI

SÍNTOMAS

Los síntomas iniciales son debidos al compromiso del nervio auditivo: el 90% de las personas afectadas tienen una pérdida auditiva unilateral mientras que el 60% acúfenos. El 12% pueden presentar adormecimiento u hormigueo facial debido al compromiso del nervio trigémino y un 6%, debilidad o parálisis de media cara por irritación del nervio facial. También pueden aparecer cefaleas por aumento de la presión intracraneal.¹

Debido a que el tumor se origina en el nervio vestibular el 61% de las personas afectadas tendrán síntomas vestibulares, aunque no es común que presenten como síntoma inicial la inestabilidad o el vértigo. La mayoría de los schwannomas vestibulares son de crecimiento lento y a medida que se pierde función en el laberinto el cerebro aprende a utilizar información proveniente del oído sano, de la visión y de la propiocepción en un proceso conocido como compensación vestibular (ver capítulo 18).^{1,5}

A pesar que los schwannomas vestibulares son tumores de características benignas, pueden llegar a ser peligrosos en el caso de crecimiento excesivo. Puede afectar seriamente el equilibrio y la audición, así como producir daño neurológico por compresión de la base del cerebro.¹

VARIANTES Y ORIGEN

Schwannoma Vestibular Esporádico

Alrededor del 95% de los pacientes presentan la variante esporádica. Estos schwannomas afectan un solo oído y son debidos a una mutación genética no hereditaria. Pueden desarrollarse a cualquier edad pero normalmente ocurren entre los 30 y 60 años.¹

Schwannomas Vestibulares Bilaterales Asociados a Neurofibomatosis tipo 2 (Nf2)

Los schwannomas vestibulares bilaterales afectan ambos oídos y están asociados a un desorden genético llamado neurofibromatosis tipo 2 (NF2). Las personas con NF2 también desarrollan tumores en piel y otras áreas del sistema nervioso. Aproximadamente la mitad de las personas afectadas heredan este desorden de un familiar, la otra mitad tiene una mutación por primera vez en su familia. La mayoría de los individuos con NF2 desarrollan síntomas entre los 16 y 30 años.⁶

DIAGNÓSTICO Y ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Los síntomas iniciales consisten en una pérdida auditiva y acúfenos unilaterales. En la audiometría típicamente presentarán una pérdida auditiva unilateral. Ante la presencia de vértigo o inestabilidad los estudios del aparato de equilibrio como la videonistagmografía y el test de impulso cefálico con video pueden indicar una pérdida unilateral del aparato vestibular (capítulo 17).

Todos los pacientes con signos auditivos unilaterales de causa desconocida deben realizarse una audiometría tonal y logo-audiometría para evaluar el aparato auditivo y descartar un schwannoma vestibular. Si estos estudios indican una lesión unilateral será necesario una resonancia magnética nuclear de conducto auditivo interno con contraste de gadolinio. Si no pudiera realizarse una resonancia magnética una alternativa sería una tomografía computada de alta resolución con o sin contraste aunque este estudio puede no detectar pequeños tumores dentro del conducto auditivo interno.¹



Figura: El neurinoma del acústico es un tumor benigno de la base del cerebro. Su mejor visualización es con una resonancia magnética nuclear con contraste. Crédito: Ist Besitzer

TRATAMIENTO

Existen 3 opciones de tratamiento: observación, radiocirugía y micro-cirugía. El manejo está basado en el grado de crecimiento del tumor, su sintomatología, las características del tumor, patologías asociadas, la edad y preferencias del paciente.⁷

Observación

Debido a que la mayoría de los schwannomas vestibulares crecen en forma muy lenta y muestran poca sintomatología en su etapa inicial, pueden no requerir tratamiento. Los tumores chicos son monitoreados mediante nuevas resonancias magnéticas para observar su crecimiento. Un régimen recomendado es el de efectuar una resonancia magnética a los 6 meses y luego 1 vez por año durante 3 años, para luego efectuar un nuevo control cada 2 años. La observación como manejo es recomendada para pacientes con tumores pequeños (menores a 2.5 cm), en pacientes más añosos y en pacientes con riesgos quirúrgicos elevados. Los pacientes deben saber que pueden

llegar a necesitar tratamiento quirúrgico a futuro y que existe la posibilidad que su audición continúe disminuyendo.¹

Radiocirugía

En términos generales los tumores menores de 2.5 cm pueden ser tratados mediante radio cirugía (gamma knife), sin necesidad que el paciente entre a quirófano. El objetivo del tratamiento es irradiar las células tumorales para detener su crecimiento evitando dañar las estructuras alrededor del tumor. Generalmente no es recomendado para tumores más grandes o que comprimen la base del cerebro. La radiocirugía logra detener el crecimiento tumoral en más del 90% de los pacientes tratados. Las complicaciones más frecuentes son una disminución auditiva en entre el 10 y el 50% de los pacientes, lesión del nervio facial en menos del 1% y lesión del nervio trigémino en menos del 3% de los pacientes.⁸

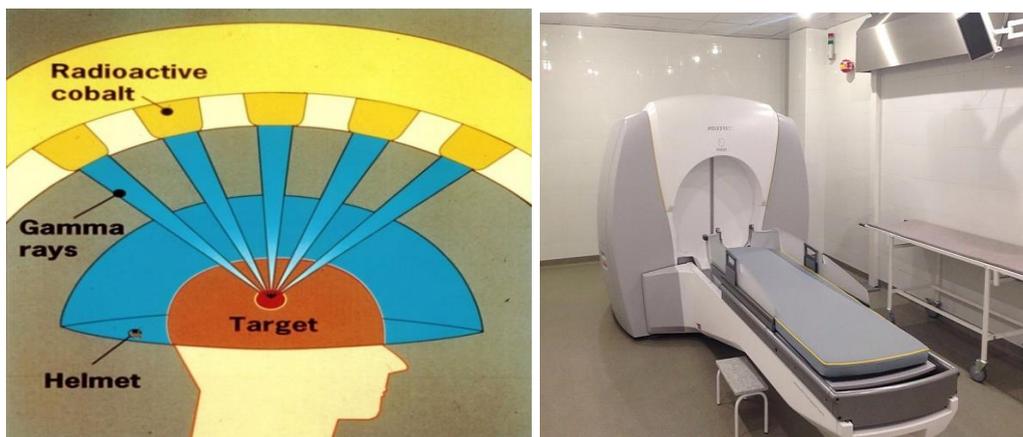


Figura: La radio-cirugía es un procedimiento no invasivo indicado para tratar los schwannomas vestibulares no mayores a 2.5 cm. Fuentes: NRC, Mos.ru

Micro-cirugía

Los tumores más grandes deben ser operados. El objetivo de la cirugía es la remoción de la mayor parte del tumor que sea posible. El tipo específico de cirugía a realizarse dependerá del tamaño del tumor y del nivel de audición en el oído afectado. La cirugía no restaura audición pero puede evitar su deterioro. Presenta mayores porcentajes de complicaciones que la radiocirugía. A medida que crece el tumor, la remoción completa es más dificultosa debido a que pueden dañarse los nervios vestibular, facial, auditivo y trigémino. Como complicaciones serías puede haber pérdida de líquido cefalorraquídeo, meningitis y cefaleas.⁹

Mareos y Vértigo Post Operatorio:

El mareo o vértigo post operatorio es consecuencia de la lesión quirúrgica del nervio vestibular. Los schwannomas vestibulares se originan en la vaina de mielina que envuelve el nervio vestibular y su crecimiento va comprometiendo el órgano de equilibrio. La radioterapia o micro-cirugía puede anular cualquier función remanente del nervio, generando un empeoramiento de la estabilidad, mareos y vértigo en los primeros días del post operatorio. La función de equilibrio se recupera en las primeras semanas del post-operatorio y la mayoría de los pacientes recuperan su equilibrio a niveles pre- cirugía a los 3 meses.¹⁰ El proceso de recuperación se acelera con tratamiento de rehabilitación vestibular.^{11,12}

PUNTOS CLAVE DEL CAPÍTULO

El schwannoma vestibular o neurinoma del acústico es un tumor benigno que se forma en la vaina de mielina del nervio vestibular.

Generalmente es de crecimiento lento, pero puede generar daño por compresión de estructuras adyacentes.

Los síntomas iniciales son una pérdida auditiva y acúfenos del lado afectado seguidos de mareos y pérdida de equilibrio.

En etapas más avanzadas puede generar cefaleas, parálisis y adormecimiento facial.

Los pequeños tumores pueden no necesitar tratamiento.

El tratamiento es generalmente quirúrgico. La radio cirugía es indicada en los tumores más pequeños mientras que la micro-cirugía está indicada en tumores más grandes.

La micro-cirugía está asociada a una mayor cantidad de complicaciones.

Puede haber un empeoramiento transitorio de los síntomas luego de la cirugía.

Los ejercicios de rehabilitación vestibular son útiles en el post-operatorio para la recuperación del sistema de equilibrio.

REFERENCIAS

- 1) Halliday J, Rutherford SA, McCabe M, Evans DGR: An update on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma, Expert Review of Aerotherapeutics. 2017
- 2) Evans DGR, Moran A, King a, et al. Incidence of vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher

- incidence than previously thought. *Otol. Neurotol. Off. Publ. Am. Otol. Soc. Am. Neurotol. Soc. Eur. Acad. Otol. Neurotol.* 2005; 26:93–97.
- 3) Hajioff D, Raut VV, Walsh RM, et al. Conservative management of vestibular schwannomas: third review of a 10-year prospective study. *Clin Otolaryngol* 2008; 33:255–9.
 - 4) Wolbers JG, Dallenga AHG, Mendez Romero A, et al. What intervention is best practice for vestibular schwannomas? A systematic review of controlled studies. *BMJ Open* 2013; 3
 - 5) Matthies C, Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery.* 1997; 40:1–9; discussion 9–10.
 - 6) Hexter T, Evans GD. The Genetics of Vestibular Schwannoma *Current Otorhinolaryngology Reports.* December 2014, Volume 2, Issue 4, pp 226–234 |
 - 7) Coelho DH, Yang Tang, Suddarth B, et al. MRI Surveillance of Vestibular Schwannomas without Contrast Enhancement: Clinical and Economic View, *Laryngoscope,* 128:202–209, 2018
 - 8) Lunsford LD, Niranjan A, Flickinger JC, Maitz A, Kondziolka D. Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases. *J Neurosurg.* 2013 Dec; 119 Suppl: 195-9.
 - 9) Betka J, Zvěřina E, Zuzana B, et al. Complications of Microsurgery of Vestibular Schwannoma. *BioMed Research International* Volume 2014, Article ID 315952, 10 pages
 - 10) Uehara N, Tanimoto H, Nishikawa T, Doi K, Katsunuma S, Kimura H, Kohmura E, Nibu K. Vestibular dysfunction and compensation after removal of acoustic neuroma. *J Vestib Res.* 2011; 21(5):289-95.
 - 11) Cakrt O, Chovanec M, Funda T, Kalitová P, Betka J, Zverina E, Kolár P, Jerábek J. Exercise with visual feedback improves postural stability after vestibular schwannoma surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010 Sep; 267(9):1355-60.
 - 12) Enticott JC1, O'leary SJ, Briggs RJ. Effects of vestibulo-ocular reflex exercises on vestibular compensation after vestibular schwannoma surgery. *Otol Neurotol.* 2005 Mar; 26(2):265-9.