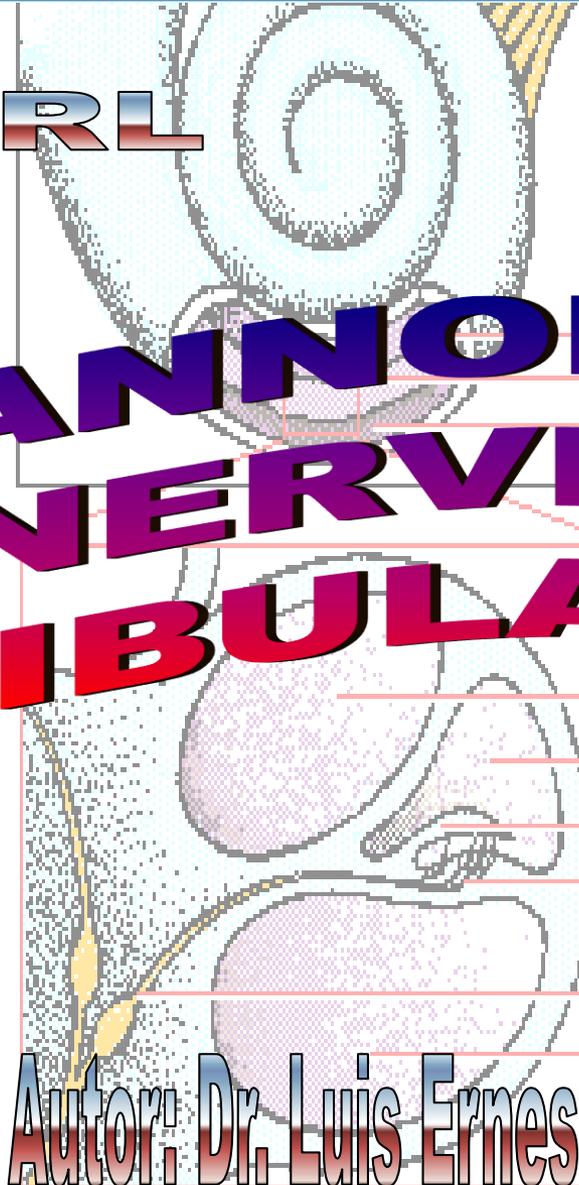




ORL

SCHWANNOMA DEL NERVI VESTIBULAR



Canal vestibular
Conducto coclear
Canal timpánico

Canal vestibular
Conducto coclear
Membrana basilar
Células pilosas
Fibras nerviosas
Canal timpánico

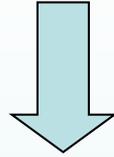
Autor: Dr. Luis Ernesto Pérez Paz

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 glia y las células de Schwann) de la división del nervio vestibular superior.

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.

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 necropsias realizadas en personas de más de 65 años se encontró un Schwannoma sin sospecha previa.

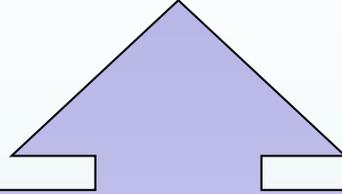
En un 7 a 10 % coinciden quistes aracnoideos en la misma localización. El 95 % son unilaterales, pero pueden ser bilaterales en el caso de la neurofibromatosis tipo 2.

CLASIFICACIÓN

Aisladas (95 % de los casos)

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.

CLÍNICA

Dos signos son especialmente característicos:

*Sordera de
percepción
unilateral
progresiva*

*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

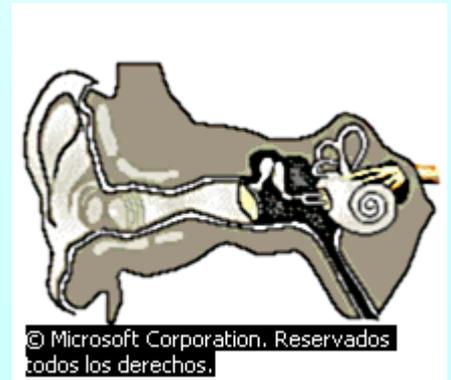
Estadio I: Intracanalicular (sintomatología cocleovestibular y eventualmente facial)

Estadio 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)

Estadio 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)

Estadio IV: El Tumor comprime y desplaza el Tumor cerebral (síntoma cocleovestibulares y neurología con signos de hipertensión intracraneal)

ASÍ LA ENFERMEDAD PASA POR TRES PERÍODOS



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.

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, adiadococinesia, nig multidireccional al lado opuesto de la lesión en primer grado.***

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

Grado I: Función normal en todos los territorios

Grado II: Disfunción Leve: Ligera o leve debilidad de la musculatura, apreciable tan solo en la inspección meticulosa. En reposo simetría normal. No sincinesias ni contracturas ni espasmos faciales.

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.

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.

Grado V: Tan solo ligera actividad motora perceptible. En reposo asimetría

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

Crisis menieriforme

Lesión esencialmente vestibular

Sordera Brusca

Sordera Bilateral (NF-2)

La forma cefalalgica pura

Las formas con neuralgía facial

Las formas con hemi espasmo facial

Las formas sin anomalías radiológicas del CAI: 5 % de los casos y se trate de N. desarrollados esencialmente en el ángulo pontocerebeloso

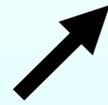
Diagnóstico

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

Examen paraclínicos funcionales:

1. FO

2. Exámen Audiológico:



Audiograma tonal liminal y supraliminal



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.

Examen vestibular: Hipoexitabilidad o anexitabilidad total del lado enfermo.

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

Hiporreflexia en el 50 % en los tumores pequeños.

Hiperreflexia importante en el lado lesionado.

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.

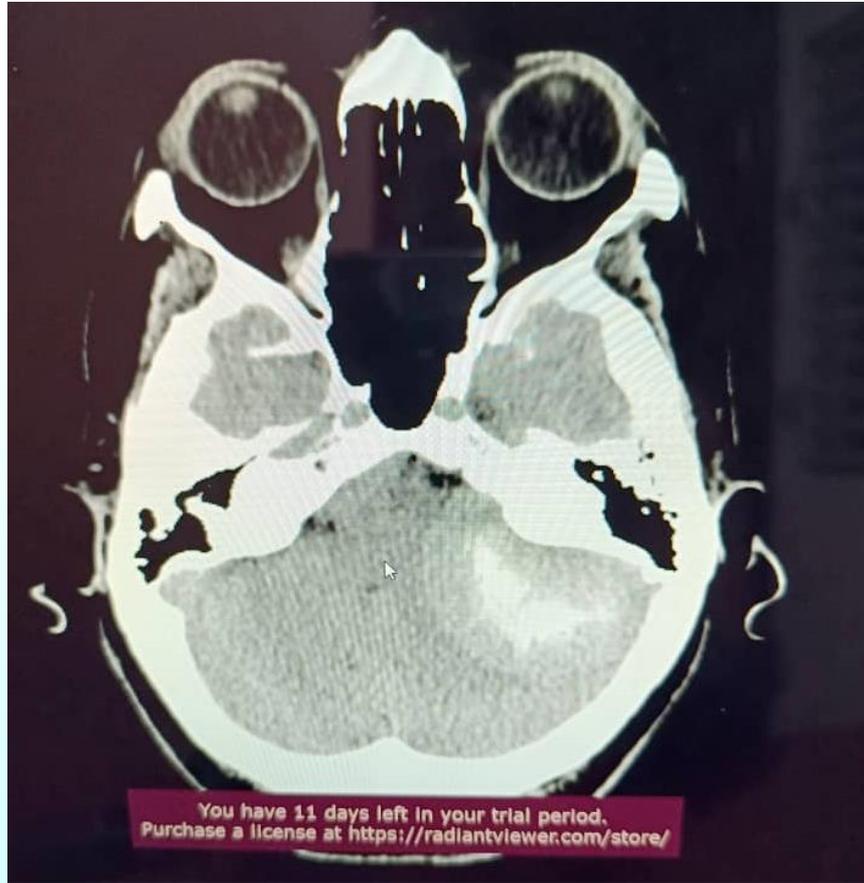
Exámen Radiológico:

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

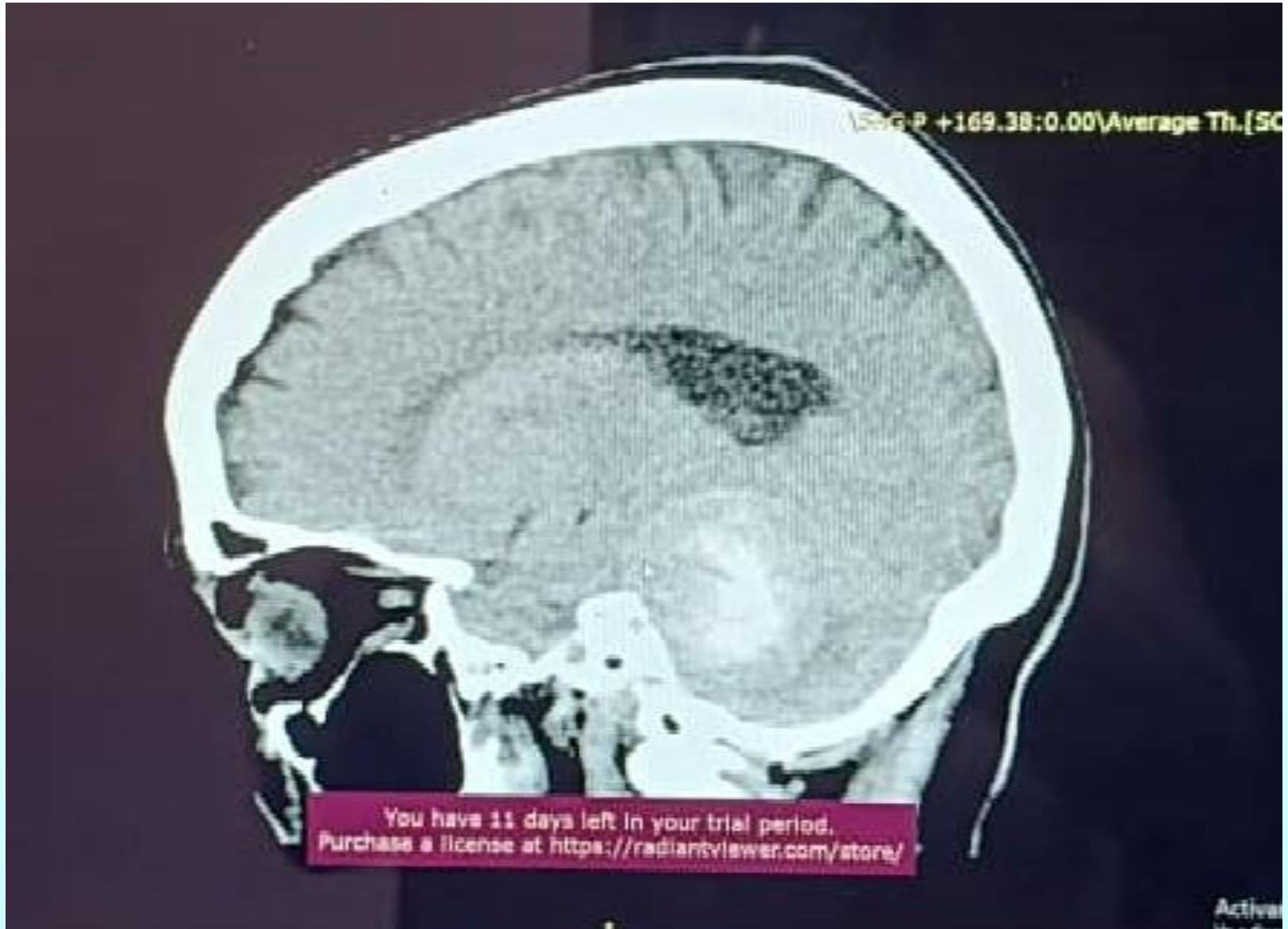
TAC: *Puede mostrar dilatación del CAI, erosión del meato AI, una hipercondensación y/o una atrofia ósea, pero puede ser negativo.*

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

Exámen Radiológico:

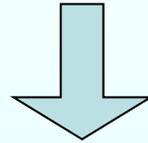


Exámen Radiológico:



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:



Meningiomas

Colesteatomas

Glomus Yugulare

Schwannoma del VII

Quistes Aracnoideos

Schwannoma del V, IX, X, XI, XII pares

Hemangiomas Cavernosos

Metástasis y otros tumores

TRATAMIENTO

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

KOOS I: Intracanalicular

KOOS II: Hasta 2 cm de diámetro

KOOS III: Hasta 3 cm de diámetro

KOOS IV: Más de 3 cm de diámetro

De aquí que existan 2 métodos fundamentales:

- *Radiocirugía esterotáctica*
- *Cirugía*

Radiocirugía esterotóxica: 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.

Cirugía: 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

KOOS (I): Vía de la fosa C. Media (Suprapetrosa)

KOOS (II): Vía translaberintica (Transpetrosa)

KOOS (III y IV): Vía fosa cerebral posterior (retropetrosa)

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

Muerte (rara) 1%

Hemorragia

*Hematoma cerebeloso
que obliga a una
reintervención rápida*

*Hidrocefalia por
bloqueo cisternal y
precisa una derivación*

Fístula de LCR

*Trombo flebitis
orbitaria y
tromboembolia*

*Síndrome de necrosis
postoperatoria del
tronco cerebral que
puede provocar la
muerte.*

Muchas Gracias



© Microsoft Corpor
todos los derechos.

