

11236
9
2ej



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Postgrado

Hospital General Centro Médico "La Raza"

I. M. S. S.

**HALLAZGOS OTONEUROLOGICOS DEL
SCHWANOMA VESTIBULAR**

FALLA DE ORIGEN

Tesis de Postgrado

Para obtener el título de especialista en:

OTORRINOLARINGOLOGIA

P r e s e n t a :

Dr. José Alberto López Sisniega



México, D. F.

Enero de 1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	PAGS.
INTRODUCCION	1
OBJETIVO.	4
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	6
MATERIAL Y METODOS	17
RESULTADOS	20
DISCUSION	27
CONCLUSIONES	38
APENDICE	41
BIBLIOGRAFIA	42

INTRODUCCION

El schwannoma vestibular o neurinoma del acústico, es una neoplasia intracraneal que aunque es benigna, puede comprometer la vida del paciente. La morbi-mortalidad va directamente en relación con la etapa clínica o estadio del tumor, así como con el tamaño y localización.

En etapas tempranas la neoplasia es pequeña y en las tardías o avanzadas es más grande con la manifestación de invasión a fosa posterior, presentando el llamado síndrome del ángulo pontocerebeloso.

Al ser una patología presente en nuestro medio, aunque poco común, es importante conocer la diferente sintomatología otoneurológica y hallazgos en estudio de gabinete audiológicos del tumor en nuestro hospital. Es imperativo el identificar en cual etapa clínica o estadio, es el más frecuente en que se realiza el diagnóstico o se interviene quirúrgicamente al paciente y así mismo, el observar cual es el tamaño del tumor post quirúrgico. Con ésto, es posible realizar una correlación entre los hallazgos, etapa clínica y tamaño del tumor post quirúrgico de los pacientes tratados.

Actualmente, no es conocida la casuística de nuestro hospital en relación a estos tumores, ni existe estudio alguno re

portado con respecto a la patología mencionada, en el Centro -
Medico "La Raza", del Instituto Mexicano del Seguro Social -
(I.M.S.S.)

Es importante concientizar al médico que por primera vez atiende a estos tipos de pacientes, ya sea el médico general u otorrinolaringólogo, neurólogo, acerca de la mejoría en el pronóstico y morbi-mortalidad si se detecta la neoplasia en estadios tempranos; de ahí sobresale un pronto referimiento de los pacientes o su estudio adecuado mediante los estudios de gabinete apropiados para el diagnóstico oportuno de la patología.

OBJETIVO

Conocer la sintomatología otoneurológica y hallazgos en estudio de gabinete audiológico del schwannoma vestibular o neurinoma del acústico.

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

El neurinoma del acústico es un tumor benigno que resulta de la proliferación neoplásica de las células de Schwann o de la vaina de neurilema del octavo par craneal o nervio auditivo. Se origina más frecuentemente en la porción vestibular del octavo par craneal, en el interior del conducto auditivo interno, a nivel del ganglio de Scarpa y para designarlo existen otros sinónimos como: neuroma del acústico, neurilemoma, schwanoma y schwanoma vestibular. (9, 13, 20, 25)

Representa el 8-10% de los tumores intracraneales ocupando el tercer lugar en frecuencia después de los gliomas y meningiomas. Entre el 0.8 y 3.7% de las autopsias de rutina se encuentran schwanomas como hallazgos, sin ser sintomáticos. (19, 23, 25)

El Grupo Otológico de los Angeles California, E.U.A., ha reseado 2000 tumores del ángulo pontocerebeloso donde el 92% eran schwanomas del acústico, (7) Corvera y cols. analizaron 37 casos de estos tumores donde 22 fueron schwanomas y 11 cisticercosis, en México. (6)

El tumor es más frecuente entre los 30 y 40 años, aunque existen casos reportados de pacientes de 7 años de edad; es más común en el sexo femenino a una razón de 3:2. El 4% son bilaterales y se asocian a la enfermedad de neurofibromatosis-

o Von Recklinhausen. (5, 14, 19, 25)

Fue descrito por primera vez por Sandifort en 1777. (29)- La primera resección quirúrgica fue realizada por Ballance en 1894. (15) En 1910, Verocay la llama neurinoma del acústico - al pensar que las fibras en paralelo del tumor eran neuroejes. (15) En 1925 Dandy utiliza la resección total del tumor por medio del abordaje translaberfntico con éxito. En 1942 Stout y Murray proponen el nombre de neurileomas o schwanomas en lugar de neurinomas, al demostrar que los tumores se originan de las células de Schwann del nervio acústico. (9,15) En 1961, William House utiliza en forma exitosa el abordaje de fosa media y en 1967, Rand y Kurze proponen el abordaje suboccipital para su resección con preservación de la audición y en 1973, - Smith reporta resultados exitosos con este abordaje. (28)

No se ha esclarecido en forma completa el verdadero origen de los schwanomas del octavo par; algunos proponen que puede nacer en cualquier lugar dentro del CAI, otros que se origina en el nervio vestibular superior, distal a la unión glioschwanana. La teorfa más aceptada es la que tiene su origen - en el ganglio de Scarpa, el cual se encuentra en la porción superior del nervio vestibular. (25, 30)

En la neurofibromatosis tipo 2 con tumores bilaterales, -

existe pérdida del material genético en la copia normal del cromosoma 22, con la no expresión de los genes recesivo supresores de la neoplasia o en la expresión de un gen alelo recesivo anormal del otro cromosoma que estimule la proliferación anormal del tumor. (21)

Son neoplasias benignas bien delimitadas y encapsuladas, cuando son pequeñas tienen superficie lisa y esférica y son de aspecto claro y transparente. Los de mayor tamaño tienen aspecto nodular, irregular y su color es variable según el grado de degeneración, hemorragia, etc. En tumores grandes el riego sanguíneo proviene de la arteria occipital y en tumores pequeños de la arteria auditiva interna. El crecimiento es de 2 mm por año, aunque se han encontrado algunos que crecen a 10 mm.- Los tumores primeramente crecen dentro del CAI, lo llenan y se dirigen al sitio de menor resistencia como lo es el ángulo pontocerebeloso, se extienden sobre la tienda del cerebelo y comprimen el tallo encefálico y cerebelo. Casi siempre la muerte se debe a compresión del 4o. ventrículo e hidrocefalia interna. (9, 20)

El diagnóstico del tumor se puede realizar mediante una cuidadosa historia clínica, estudios audiológicos y vestibulares y por imagenología. El objetivo es identificar los tumores en una etapa más temprana, reduciendo así las complicacio-

nes de estadios tardíos o del tratamiento quirúrgico. (1, 5, - 7)

La sintomatología inicial o incipiente corresponde al crecimiento del tumor con lentitud dentro del CAI, manifestado - por hipoacusia, acúfeno, sensación de inestabilidad o vértigo. La hipoacusia suele ser unilateral y progresiva, siendo el sfm toma más común. (7, 25) Esta puede presentarse ocasionalmente con el carácter de fluctuante o ser repentina o súbita; pre presenta déficit auditivo de 5 años o menos. El acúfeno puede - ser constante o ser intermitente, de leve intensidad o alta, - dependiendo del tamaño del tumor.

Es más frecuente encontrar inestabilidad en 2/3 partes de los pacientes en lugar de vértigo; ésto es importante para diferenciarlo de la enf. de Meniere. (6, 7, 20) Otras manifestaciones tempranas son prurito, sensación de plenitud ótica y - otología ocasional. (19, 20, 24)

La sintomatología en estadios tardíos o avanzados, es debida a la gran presión que el tumor ejerce dentro del CAI y - propagación a fosa posterior. La porción sensorial del V par es la primera en involucrarse produciendo parestesias, alteración en la sensibilidad de la mitad de la cara del lado afectado; la porción motora del VII par puede estar afectada produ--

ciendo parálisis facial; el III y VI pares craneales pueden estar afectados produciendo alteraciones en los movimientos oculares. En evolución más tardía, existe afección cerebelosa - con marcha atáxica, lateropulsión, incoordinación de extremidades, disartria; posteriormente aparece hidrocefalia interna - por obstrucción en la circulación de LCR con cefalea intensa, náusea, vómitos y deterioro de las facultades mentales. (6, - (19, 20, 24) Es importante realizar una evaluación neurológica completa, la cual incluya observación del fondo de ojo. (6, (20)

Existen una serie de estudios audiológicos los cuales sugieren compromiso del VIII par por el tumor:

- a) Audiometría tonal: Muestra hipoacusia neurosensorial unilateral, sin embargo, el 10% de los pacientes poseen audición normal. (7)
- b) Logaudiometría: Existe pobre discriminación del lenguaje, inclusive puede ser menor de lo esperado si se compara con la de tonos puros. (18)
- c) Estudio de Bekesy: Existe en la mayoría curva tipo III o IV de Jerger siendo indicativas de adaptación patológica o lesión retrococlear. (6, 7, 18)

- d) Prueba de Carhart: Si existe caída de más de 30 db se debe sospechar lesión retrococlear o adaptación patológica. La mayoría es positiva. (7)
- e) Prueba de SISI y balance de sonoridad binaural alternada: Muestra evidencia de reclutamiento, la cual se encuentra positiva en más de 50% de los pacientes. Su utilidad es limitada. (7, 13, 18)
- f) Reflejo estapedial o auditivo: Es de las pruebas más sensitivas para el diagnóstico; la mayoría muestra ausencia o declinación del reflejo. Entre el 90 y 100% está alterado. (7, 8, 13, 18)
- g) Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral: Es la prueba de mayor utilidad para detectar estos tumores. - Existe un aumento en la latencia de la onda V de los oídos (más de 0.4 msec.). Se observan estos hallazgos entre el 91 y 100% de los casos. Puede estar ausente la onda y sobre todo en hipoacusias mayores de 75 db. (13, 19, 24, 27)

En las pruebas vestibulares existen alteraciones en la exploración del nistagmus espontáneo, postural, restreo ocular, optocinético (OPK), además de las pruebas térmicas. Esto es -

mejor valorado por estudio de electronistagrafia. El espontáneo es inicialmente de tipo vestibular hacia el lado opuesto de la lesión, pero en etapas avanzadas aparece nistagmus de reojo en todas las direcciones de la mirada. El rastreo ocular puede ser atáxico o sacádico en estadios tardíos. Existe depresión o abolición del OPK y el nistagmus postural es presente y con características centrales, también en etapas avanzadas sugiriendo afección a fosa posterior. (5, 6, 19, 25)

Las pruebas calóricas o térmicas tienen valor en estadios tempranos y cerca del 96% muestran hiporreflexia o arreflexia. Se pueden evaluar juntos con las pruebas rotatorias. Los métodos evaluados en aceleración angular sinusoidal pueden mostrar respuesta asimétrica o compensada. (19, 25)

En las últimas décadas ha habido un importante avance en la neuroradiología diagnóstica. Las radiografías convencionales como Stenvers, transorbitaria, Towne, base de cráneo y subbasal muestran exactitud en el dx. en el 80-90% de las lesiones y la cisternografía o mielografía poco utilizada por sus efectos colaterales o adversos, detecta las lesiones en un 90-100% de los casos. (22, 25, 28)

La tomografía computada junto con la cisternografía con -

oxígeno detecta las lesiones en un 95-100% y la resonancia magnética hasta en un 100% de los casos, detectando tumores de 4mm o menos. (16, 22)

La arteriografía se puede utilizar en el diagnóstico diferencial y como evaluación preoperatoria, pero posee poca utilidad en el diagnóstico. (7, 25)

Existen diferentes protocolos de estudio, uno de ellos el del Grupo Otológico de los Angeles Calif., E.U.A., el cual se basa inicialmente en los potenciales evocados ante la sospecha clínica y otro en Inglaterra se basa en la politomografía y pruebas térmicas con ENG, ambos con buen resultado. (1, 26) Actualmente muchos centros hospitalarios, se basan en la Resonancia Magnética como primera instancia.

Existe una serie de neoplasias y afecciones del ángulo pontocerebeloso y oído interno que pueden semejar a un neurinoma; muchas veces el diagnóstico definitivo es el estudio histopatológico. Se debe tomar en cuenta al meningioma, colesteatoma primario, quiste aracnoideo, granuloma de colesterol, glomus yugular, gliomas e hidrops endolinfático principalmente, y en nuestro medio la cisticercosis. (7, 25)

El tratamiento es quirúrgico excepto en pacientes donde no se reúnen los requisitos necesarios para la cirugía por enfermedad acompañante o por la edad. Debido al avance terapéutico, la mayoría está de acuerdo en operar a pacientes mayores de 65 años, si las condiciones del paciente son óptimas. En tumores asintomáticos el tratamiento no es quirúrgico, a menos que se observe un crecimiento franco con sintomatología. (4, - 17)

Existen 5 abordajes microquirúrgicos para la resección de estos tumores y combinaciones entre ellos. Algunos preservan la audición y otros no; en general, se pueden utilizar diferentes abordajes dependiendo del tamaño del tumor y el estado de la audición. Entre mayor es el tamaño, se sacrifica la audición, aunque también en tumores grandes es posible salvarla.

Según su tamaño, los tumores se clasifican:

- a) Intracanaliculares o pequeños: hasta 8 mm de diámetro.
- b) Medianos: Más de 8 mm hasta 2.5 cms.
- c) Grandes: Mayores de 2.5 cms. de diámetro. (19)

Los abordajes para reseca el tumor son: 1) Fosa media. 2) Translaberíntico. 3) Suboccipital. 4) Retrolaberíntico.

5) Retrosigmoideo. Combinaciones entre ellos.

En el translaberfntico no se preserva la audición y es el más utilizado actualmente por el neurotólogo. (10, 11, 12)

En los últimos años ha surgido el llamado abordaje retrosigmoideo, donde se preserva la audición y no es necesario - abordar el hueso temporal. Existen reportes alentadores para este nuevo abordaje.

MATERIAL Y METODOS

Se incluye en el análisis a todos los pacientes con diagnóstico de schwannoma vestibular o neurinoma del acústico, sometidos a tratamiento quirúrgico con confirmación diagnóstica por medio de estudio histopatológico.

La mayoría de los pacientes reportados, se sometieron a las diferentes pruebas audiológicas y vestibulares por el departamento de Audiología y Otoneurología del Hospital General del Centro Médico "La Raza", I.M.S.S., con realización del diagnóstico del tumor en forma pre-quirúrgica.

El tipo de análisis fue realizado en forma retrospectiva, siendo la fuente de investigación los expedientes de Archivo del Hospital General y de Especialidades del Centro Médico "La Raza", entre Enero de 1984 y Diciembre de 1990.

Se analizaron 26 casos con diagnóstico post-quirúrgico de schwannoma vestibular o neurinoma del acústico, siendo intervenidos quirúrgicamente por el departamento de Neurocirugía y Otorrinolaringología.

El estudio de los pacientes fue llevado a cabo independientemente de su edad, sexo, medio socioeconómico, tratamiento quirúrgico previo, enfermedad de neurofibromatosis (Von Recklinhausen) con la presentación de tumores bilaterales, muerte en el trans o postoperatorio.

No se incluyeron a los pacientes que se les realizó el diagnóstico de schwannoma vestibular por sospecha clínica, estudios de audiológica y radiología, pero el estudio histopatológico relevó otra patología (ej. meningioma del ángulo pontocerebeloso). También, no se analizaron a los pacientes que no fueron sometidos a tratamiento quirúrgico, aunque el diagnóstico-clínico haya sido el del tumor.

No se analizó el estudio de imagenología (tomografía computada) en los pacientes reportados, por dificultades para obtener las diferentes placas en el departamento de archivo radiológico, aunque cabe mencionar que fueron de gran utilidad para realizar el diagnóstico pre-quirúrgico y como ayuda para determinar cual abordaje era el más indicado para reseca el tumor.

RESULTADOS

Se analizaron 26 casos con diagnóstico post-quirúrgico de schwannoma vestibular o neurinoma del acústico, siendo intervenidos quirúrgicamente en el Centro Médico "La Raza", I.M.S.S., por el período comprendido entre Enero de 1984 y Diciembre de 1990.

El departamento de Neurocirugía intervino a 21 pacientes y el de Otorrinolaringología a 5 pacientes. El abordaje que predominó por el primero fue el sub-occipital, y por el segundo fue el translaberíntico. Existieron 3 casos, en donde se llevaron a cabo combinaciones de ambos abordajes, siendo operados los pacientes por los dos departamentos.

Se observó una ligera predominancia por el sexo femenino con 14 casos, y 12 en el sexo masculino, 54 y 46% respectivamente. (Tabla 1)

El mayor número de casos fue reportado en el año de 1986 con 7 casos en total. El menor número de casos fue observado en 1984 y en 1985 con 2 casos por año solamente. El resto oscila entre 3 y 4 casos por año en total. (Tabla 1)

El promedio de edad de los pacientes al realizar el diagnóstico en forma pre-quirúrgica fue de 28.2 años en las mujeres, siendo la de menor edad de 19 años y la mayor de 45 años.

En los hombres el promedio fue de 32.8 años, siendo el menor de 21 años y el mayor de 47 años. En general, los pacientes se encontraban en el término de la tercera década de la vida y comienzo de la cuarta. (Tabla 2.

El tiempo de evolución promedio desde el inicio de la sintomatología hasta la realización del diagnóstico en forma prequirúrgica, por medio de la historia clínica y estudios de gabinete, fue de 18.2 meses, siendo el más temprano un paciente de 6 meses y el más tardío uno de 2 años 9 meses. (Tabla 2)

En cuanto a la localización del tumor, 11 fueron del lado izquierdo y 10 del lado derecho. Cinco pacientes presentaban neurofibromatosis con tumores bilaterales, 2 de ellos tenían afección al V y IX pares craneales simultáneamente y 2 pacientes eran gemelos monocigóticos o idénticos con neoformaciones semejantes, pero con tiempos de evolución diferentes entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico prequirúrgico.

El tamaño del tumor resecado en promedio fue de 2.56 cms, observándose en el análisis tumores pequeños de aproximadamente 1.5 cms y muy grandes de 3-4 cms. (Tabla 2)

La ocupación vario en casi todos los pacientes, sin encontrar alguna relación con la patología. En general, el medio -

socioeconómico fue medio bajo, por ser el tipo de pacientes -
atendidos en el Centro Médico La Raza, I.M.S.S.

La sintomatología no fue uniforme en todos los pacientes, sin embargo el total de ellos (100%) presentaron hipoacusia, -
siendo en la mayoría del tipo progresivo, sin encontrar en nin-
gún caso el del tipo súbito o repentino. Además de los 5 ca-
sos con tumoraciones bilaterales, existieron 4 pacientes con -
hipoacusia contralateral, sin antecedentes alguno que explique
la pérdida de audición del otro lado de la patología. (Gráfica
1)

En 22 pacientes (84.6%) se observó inestabilidad y/o vérti-
tigo, predominando el primero, y en 19 pacientes (73%) acúfeno
con mayor presentación para tonalidad aguda e intermitente. -
(Gráfica 1)

Existieron alteraciones del V par, como parestesias, hipo-
sensibilidad de la cara en 17 pacientes (65.3%) y alteraciones
del VII par craneal en 14 pacientes (53.8%) con paresia o pará-
lisis facial. En los pacientes (69.2%), la cefalea fue moles-
tia importante siendo la mayoría del tipo generalizado o difu-
so. (Gráfica 1)

Los estudios audiológicos se realizaron en 22 pacientes -

y los vestibulares en 20 pacientes. (Gráfica 2 y 3)

La audiometría tonal mostró alteración en todos los pacientes estudiados (100%), 7 de ellos (31.8%) tuvieron hipoacusia media con caída entre 40 y 40 db; 13 (59%) mostraron hipoacusias profundas con caídas entre 60 y 110 db; 2 (9%) tuvieron anacusia o pérdida total de la audición. (Gráfica 2)

El total de los pacientes mostraron alteraciones en la logaudiometría (100%), observándose en la mayoría pobre discriminación sensorineural y en 13 de ellos existió discriminación menor del 100%. (Gráfica 2)

Se observó reclutamiento en 12 pacientes (54.5%) detectado por estudio de Bekesy y logaudiometría principalmente. También la adaptación patológica fue observada por el estudio de Bekesy y en casos aislados por estudio de decaimiento tonal en el impedanciómetro, en 9 casos (40.9%).

Se realizaron estudios de potenciales evocados auditivos del tallo cerebral en 16 pacientes y en todos mostró alteración de la onda V a expensas de la I-III. En 2 casos, se corroboró anacusia. (Gráfica 2)

Las pruebas vestibulares se realizaron en 20 pacientes, -

todos mediante estudio electronistagmográfico (ENG) y el parámetro para realizar el estudio fue la presencia de nistagmus espontáneo, el cual se encontró en todos los pacientes estudiados (100%), pero en el total de los casos (26) se encontró presente sólo en los 20 (76.9%).

El nistagmus postural se encontró presente en 11 pacientes (55%) y alteraciones en el rastreo ocular en 18 pacientes (90%), así como depresión o alteración en el nistagmus optocinético (OPK) en un mismo número de pacientes (90%). (Gráfica 3)

Las alteraciones observadas en las pruebas vestibulares corresponden a los trastornos del tipo central, como nistagmus espontáneo desorganizado en todas las posiciones de la mirada, oblicuo o rotatorio. Nistagmus postural vertical u oblicuo, rastreo sacádico o atáxico y depresión o abolición así como desorganización del nistagmus optocinético. (Gráfica 3)

Las pruebas térmicas o calóricas también se realizaron en 20 pacientes. En 12 casos (60%) se observó hiporreflexia y en 8 (40%) arreflexia. (Apéndice)

Cabe mencionar que solamente se realizaron estudios audio

lógicos en 22 pacientes y pruebas vestibulares en 20 pacientes por las condiciones propias de los enfermos, los cuales por su patología y estado, prestaban poca cooperación para la ejecución de los diferentes estudios.

Es importante mencionar la gran ayuda diagnóstica por los estudios de imagenología como la tomografía computada, los cuales no pudieron ser analizados en el presente trabajo, por dificultades para encontrar la mayoría de las diferentes placas-radiografías de cada paciente en el departamento de archivo radiológico.

DISCUSSION

El neurinoma del acústico o schwanoma vestibular es un tumor benigno el cual presenta su sintomatología por compresión del octavo par craneal o auditivo en estadios iniciales y a estructuras adyacentes como tallo cerebral y cerebelo en etapas tardías observándose el llamado síndrome del ángulo pontocerebeloso. (5, 7, 13)

Se ha postulado la existencia de una relación entre etapa clínica o estadio y tamaño de la tumoración. (5, 6, 25)

En el presente trabajo se discutirán y analizarán los resultados obtenidos y se tratará de afirmar la correlación entre estadio clínico, tamaño de la tumoración y hallazgos en los estudios audiológicos y vestibulares.

De los 26 casos analizados por el período de 1984 a 1990, se observó una ligera predominancia por el sexo femenino (1.2 a 1), en comparación con la reportada mundialmente de 2:1 o 3:2. (19, 25) pero con acercamiento a descrito y con un mayor número de casos en mujeres. El número de mayor presentación fue en 1986 con 7 casos, probablemente debido este pico a la alta concentración de pacientes en el hospital después del sísmo de 1985.

El número de casos por el período de tiempo estudiado es menor al reportado en muchos centros de concentración de Estados Unidos. Existen reportes desde 64 casos hasta 305 en menos de 10 años. (7, 12, 23, 25, 30). Sin embargo, existen reportes en nuestro país con un número menor al reportado por la serie, la mayoría con 1 o 2 casos por año, (comunicación personal hospitales: PEMEX, ISSSTE, SSA, DIF. Privados).

Se menciona que el tumor es más frecuente entre la cuarta y quinta década de la vida (30 y 40 años) y en el estudio se observó la mayoría de presentación a principios de la cuarta y finales de la tercera, con un promedio de 28.2 años en mujeres y 32.8 años en hombres. Se han reportado casos de niños de hasta 7 años como más jóvenes (14) y de ancianos de 70 años de edad (17), sin embargo el paciente más joven fue de 19 años y el de mayor edad fue de 47 años encontrándose congruente o comparativo con lo reportado mundialmente.

El tiempo de evolución promedio descrito por la literatura, varía entre 6 meses y 5 años, siendo la principal sintomatología la pérdida auditiva lentamente progresiva. (6, 7, 20) En promedio, se observó un tiempo de evolución menor el cual fue de 18.2 meses, siendo el más temprano un paciente de 6 meses y otro de 2 años 9 meses o poco menos de 3 años; esto fue hasta el momento de realizar el diagnóstico en forma pre-qui-

rúrgica, en la elaboración de la historia clínica o en la realización de los estudios de gabinete.

En cuanto a la localización del tumor, no se encontró una predominancia por el lado afectado, 11 fueron del lado izquierdo y 10 del lado derecho, y las diferentes series varían sus reportes en cuanto a la localización (9,11), sin embargo, se encontró una alta incidencia de tumores bilaterales (19.2%), - siendo todos asociados a neurofibromatosis, antes conocida como enfermedad de Von Recklinhausen. Es importante resaltar el hallazgo de dos gemelos monocigóticos con tumores bilaterales - cada uno, aunque con tiempos de evolución y presentaciones diferentes. Actualmente la neurofibromatosis se divide en I y - II, presentándose en el primero las lesiones a nervios periféricos, manchas en piel y neurofibromas en nervios craneales - (Von Recklinhausen). En el segundo, existen neurofibromas - bilaterales de pares craneales más frecuentemente en el octavo par, relación familiar estrecha, opacidad lenticular juvenil u otro tumor como glioma o meningioma. (21, 29)

Se menciona que el schwannoma vestibular se relaciona con tumores bilaterales en 4% de los casos (25), en cambio en el estudio se presentó una relación mucho mayor (19.2%).

El tamaño del tumor promedio fue de 2.56 cms, con clasificación dentro de los tumores grandes (19), aunque también se presentaron tumores entre pequeños y medianos (mayores de 1.5-cms) y más grandes como 4 cms. Esto explica el que la mayoría de los tumores hayan sido resecados por abordaje suboccipital y translaberfntico o combinaciones de los dos, ya que estos abordajes se utilizan principalmente para tumores grandes y en menor frecuencia para pequeños o menores de 1.5 cms, en donde para éstos, se hubiera podido utilizar el abordaje de fosa media. (7, 10, 12, 28)

No se encontró relación entre la ocupación de los diferentes pacientes y la patología mencionada, reafirmando la no existencia de una correlación entre el hábito laboral y el schwanoma vestibular. (23)

Todos los pacientes estudiados refirieron hipoacusia como principal síntoma, siendo ésta de tipo progresivo y sin encontrar ningún caso de pérdida de la audición súbita o repentina. Generalmente fue del lado afectado o unilateral y se menciona que éste es el síntoma más común de los tumores del acústico - siendo progresiva, fluctuante o repentina. Muchos pacientes - refieren la incapacidad de entender una conversación al utilizar el teléfono o discernir el significado del sonido. Existen estudios donde la mayoría de los casos presentan déficit audi-

tivo de 5 años o menos, sin embargo, el periodo de evolución - de los pacientes estudiados fue de aproximadamente año y medio. (6, 7, 20)

Además de los 5 casos con tumoraciones bilaterales, existieron 4 casos con hipoacusia contralateral sin antecedente - alguno. Se ha postulado la posible existencia de factores - inmunológicos, como anticuerpos antischwanoma que pudiesen - afectar al nervio auditivo contralateral al tumor. (21)

En 22 pacientes (84.6%) se observó inestabilidad y/o vértigo siendo más común el primero. Se reporta un 75% de los ca - sos con inestabilidad y un 25% vértigo verdadero y en general, se describe un 83% de los casos con esta sintomatología y se - presenta desde la sintomatología inicial o incipiente. (5,25)

En 19 pacientes (73%) se encontró acúfeno con predominio - de tonalidad aguda e intermitente, refiriéndose que puede ser - variable y a veces semeja un tintineo o un rumor. Se presenta después o acompañado de la hipoacusia. (25)

Existieron alteraciones del V par, como parestesias e hi - posensibilidad de la cara en 17 pacientes (65.3%), y alteracio - nes del VII par craneal en 14 pacientes (53.8%) con parésia o - parálisis facial. Las manifestaciones tardías de la enferme--

dad se deben a la gran presión sobre el conducto auditivo interno y propagación del tumor dentro de la fosa posterior. - Puede afectarse primero la parte sensitiva del quinto nervio - con parestesias del lado afectado de la cara, o puede estar tomada la parte motora del nervio facial y presentar debilidad - en la musculatura de la cara. Con el tiempo participa el cerebelo y aparecen disartrias, marcha atáxica e incoordinación de extremidades superiores. (5, 24) Esto se acompaña de cefalea, náuseas, vómito y deterioro de las facultades mentales, llamán dosele síndrome del ángulo pontocerebeloso. (5, 25)

Posteriormente, aparece hidrocefalea interna por obstrucción de la circulación de líquido cefalorraquídeo, con cefalea intensa y la sintomatología mencioanda se intensifica, y a este estado pude sobrevenir la muerte, si no se opera al paciente. (5, 7, 25)

En los pacientes estudiados, 18 de ellos (69.2%) presentaban cefalea, la cual fue principalmente difusa o generalizada.

El encontrar en la mayoría de los pacientes, alteraciones del V, VII par y cefalea, indica que más de la mitad de los - pacientes (50-65%) mostraban sintomatología tardía y síndrome del ángulo pontocerebeloso al momento del diagnóstico prequirú

gico, es decir, los pacientes se encontraban en etapas avanzadas de la enfermedad.

Como es de pensarse, la totalidad de los pacientes estudiados por exámenes audiológicos presentaban alteraciones en el estudio audiométrico y en la logaudiometría. El 64% o 15 casos, presentaron hipoacusia profunda o pérdida total de la audición, observándose esto último en 2 casos (9%). La logaudiometría mostró pobre discriminación y en 13 de ellos fue de menos del 100%. Generalmente se describe hipoacusia sensorineural unilateral, aunque se ha observado audición normal en un 10% de los casos, sobre todo cuando el tumor se detecta en etapas iniciales. Lo más frecuente es pérdida para tonos puros y ocasionalmente se observa curva plana o en bandeja. La discriminación en el lenguaje puede ser mucho menor a la esperada, si se compara con la de tonos puros, observándose discriminación hasta el 60% en sólo el 65% de los casos. (6, 7, 18)

Se reportó reclutamiento en 12 pacientes (54.5%), detectado por estudio de Bekesy y logaudiometría principalmente. Existe la prueba de SISI y Fowler para detectar reclutamiento, la cual se encuentra positiva en aproximadamente el 50% de los casos. Muchos autores mencionan limitación en su utilidad para el diagnóstico de tumores del acústico. (7, 13, 18)

Se observó adaptación patológica en 9 pacientes (40.9%), detectado por estudio de Bekesy y por decaimiento tonal en el impedanciómetro. En el estudio de Bekesy, la mayoría reporta curvas tipo III o IV de Jerger en más del 50% de los casos, las cuales indican lesión retrococlear o adaptación patológica. - También el decaimiento del reflejo o "tone decay" se encuentra presente en el 78% de los casos de esta enfermedad. (7, 13, 18)

Se realizaron estudios de potenciales evocados auditivos del tallo cerebral en 16 pacientes y en todos se observó alteración de la latencia de la onda V a expensas de la I-III y en dos casos se encontraba ausente la onda corroborando anacusia. Se menciona que esta prueba es la de mayor utilidad para detectar a este tipo de tumores. Los valores normales de la latencia de la onda V, entre ambos oídos o interaural es de 0.2 - msec y en los casos de tumores del VIII par, llega a 0.4 msec o más. Se observan estos hallazgos en el 90-100% de los casos y la onda se puede encontrar ausente en casos de tumores muy grandes con gran comprensión sobre el nervio. (3, 19, 24, 25)

Se tomó como parámetro principal para la realización de las pruebas vestibulares, la presencia de nistagmus espontáneo, el cual se encontró presente en todos los pacientes estudiados (100%), aunque en el total de los casos (26) se encontró en 20 (76.9%).

El nistagmus espontáneo es inicialmente de tipo vestibular hacia el lado opuesto de la lesión, pero cuando existe afección cerebelosa y a tallo, aparece nistagmus de reojo en todas las direcciones de la mirada.

El nistagmus postural, presente en 11 casos (55%), generalmente es de tipo central y cuando es vertical sugiere afección a fosa posterior. En los casos estudiados, algunos lo presentaron con carácter oblicuo y otros vertical.

El rastreo ocular se observó alterado en 18 pacientes (90%) y se menciona que la mitad es atáxico y la mitad sacádico. El mismo número de pacientes mostró depresión o abolición del nistagmus optocinético, el cual se observa con depresión hacia ambos lados y menos frecuentemente unilateral, sin guardar relación con el lado afectado. Estas alteraciones se observaron en la mayoría de los pacientes y como se mencionó, corresponden a patología de tipo central con afección a fosa posterior o a tallo y cerebelo. (5, 19, 25)

Las pruebas calóricas o térmicas son importantes en el diagnóstico aun en etapas tempranas y se observan con hiporreflexia o arreflexia en un 96% de los casos, sin embargo se pueden observar normales en pequeños tumores. Las pruebas calóricas se evalúan mejor junto con las pruebas rotatorias, cuando-

Las primeras son normales. Los métodos basados en aceleración angular sinusoidal, arrojan respuesta simétrica. (5, 25) En los casos estudiados, se reportaron alteraciones en el 100% de las pruebas térmicas, observándose hiporreflexia en el 60% y -arreflexia en el 40%. Esto demuestra o corrobora la gran utilidad de estas pruebas en el diagnóstico de tumores del acústico.

El observar un porcentaje elevado de pruebas positivas y de alteraciones centrales en los estudios vestibulares en el momento del diagnóstico, es indicativo de etapa tardía o avanzada en los diferentes casos con afección a fosa posterior. - Esto muestra una captación de pacientes en etapas no tempranas, donde la morbilidad es mayor y las complicaciones quirúrgicas son también de mayor grado.

El análisis de resultados de la sintomatología, estudios de gabinete audiológico y vestibular y tamaño del tumor postquirúrgico muestran en resumen, un estadio avanzado de la enfermedad al realizar el diagnóstico y al intervenir quirúrgicamente a los pacientes estudiados.

CONCLUSIONES

Las conclusiones obtenidas del presente trabajo son las siguientes:

1.- Existe correlación entre los hallazgos otoneurológicos, etapa clínica y tamaño del tumor postquirúrgico. La sintomatología, así como los resultados de los estudios de gabinete corresponden a los encontrados en el llamado síndrome del ángulo pontocerebeloso, donde existe invasión y compresión del schwanoma vestibular o neurinoma del acústico a fosa posterior, específicamente a tallo cerebral y cerebelo, así como a la circulación de líquido cefalorraquídeo. El tamaño promedio del tumor post-quirúrgico, se encuentra dentro de la clasificación de los tumores grandes, estando en paralelo con los hallazgos otoneurológicos y etapa clínica tardía o avanzada.

2.- Las pruebas audiológicas y vestibulares, son estudios confiables en el diagnóstico de schwanoma vestibular o neurinoma, si se analizan en forma conjunta con los hallazgos clínicos. (90%)

3.- Los resultados obtenidos en el análisis de los pacientes estudiados, corresponden con lo reportado en la literatura mundial.

4.- El diagnóstico de los tumores del acústico en el Centro Médico La Raza del I.M.S.S., se realiza en etapas avanzadas o tardías, ya sea debido a un referimiento tardío del paciente por el médico de primer o segundo nivel, o por falta de atención del enfermo mismo en acudir con el médico al iniciar la sintomatología.

5.- Es importante el concientizar al médico de atención primaria, así como a el especialista, acerca de la patología y el darles a conocer la existencia de una morbi-mortalidad mucho menor, si se diagnostica a el tumor en etapas tempranas o iniciales.

APENDICE

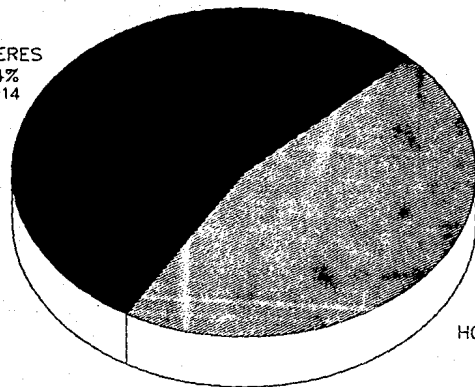
TABLA 1.**26 CASOS DE SCHWANOMA DEL ACUSTICO POR EL PERIODO 1984-1990.**

	<u>HOMBRES</u>	<u>MUJERES</u>	<u>TOTAL</u>
1984	1	1	2
1985	1	1	2
1986	3	4	7
1987	0	4	4
1988	3	1	4
1989	2	1	3
1990	2	2	4
	<u>12</u>	<u>14</u>	<u>26</u>

DISTRIBUCION POR SEXO

n=26 casos

MUJERES
54%
n=14



HOMBRES
46%
n=12

TABLA 2.

DIAGNOSTICO PRE-QUIRURGICO:

A) PROMEDIO DE EDAD:

HOMBRES: 28.2 AÑOS.

MUJERES: 32.8 AÑOS.

B) TIEMPO DE EVOLUCION:

18.2 MESES.

C) LOCALIZACION DEL TUMOR:

DERECHO: 10 CASOS.

IZQUIERDO: 11 CASOS.

BILATERALES: 5 CASOS.

(NEUROFIBROMATOSIS)

TAMAÑO PROMEDIO DEL TUMOR POST-QUIRURGICO:

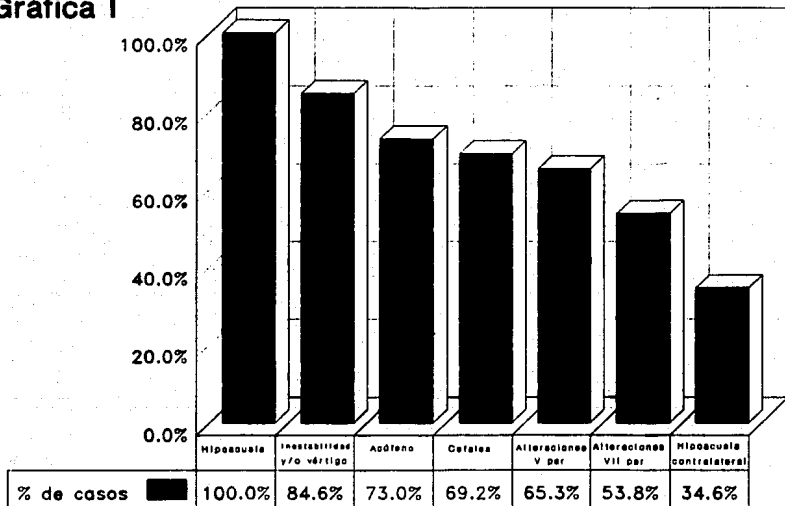
T- 2.56 CMS.

(1.5 - 4.0 CMS.)

SIGNOS Y SINTOMAS

Gráfica I

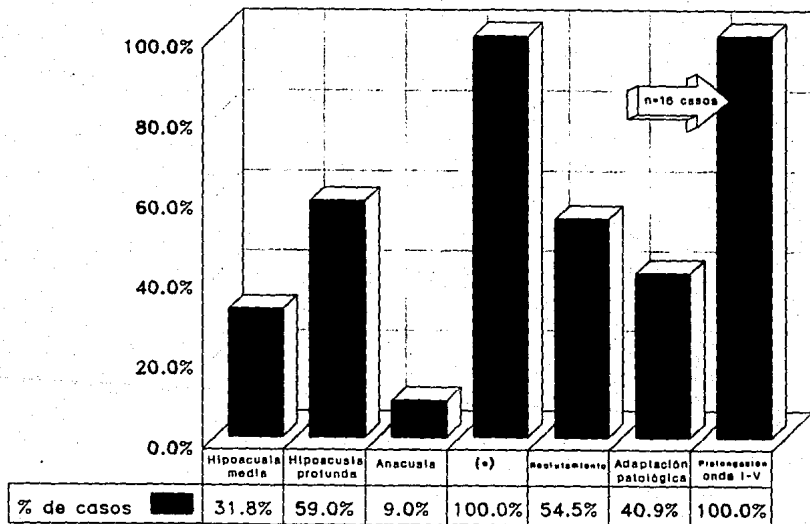
n=22 casos



Gráfica II

HALLAZGOS AUDIOLÓGICOS

n=22 casos

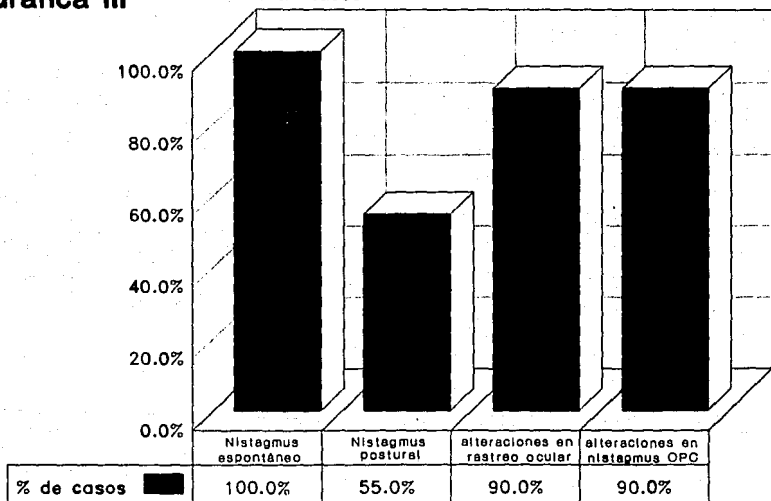


(*) Alteraciones en logaudiometría

HALLAZGOS VESTIBULARES

Gráfica III

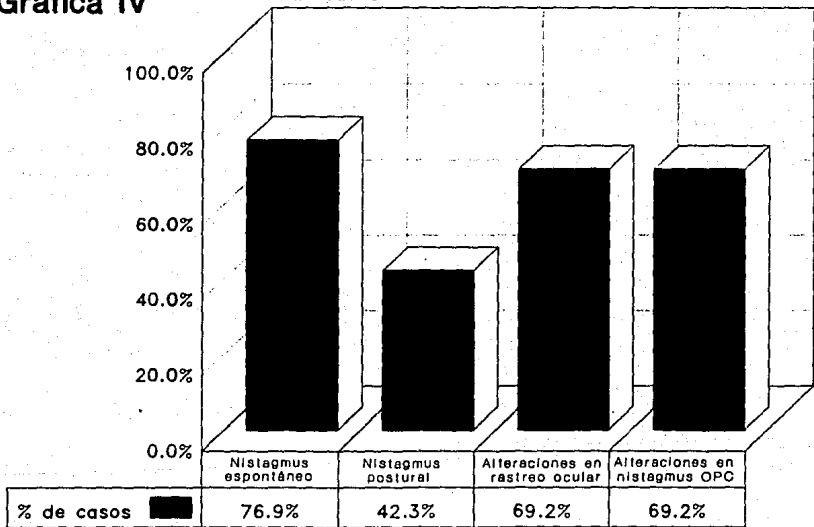
n=20 casos



HALLAZGOS VESTIBULARES

Gráfica IV

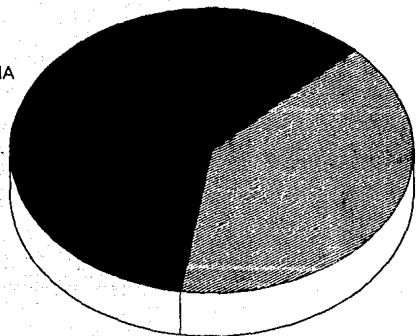
n=26 casos



HALLAZGOS EN PRUEBAS TERMICAS .

n=20 casos

HIPORREFLEXIA
60%
n=12



ARREFLEXIA
40%
n=8

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Barrs D, Brackman D, Olson J, House W. Changing Concepts of Acoustic Neuroma Diagnosis. Arch Otorinolaryngol 1985; 111: 17-21.
- 2.- Bouchet A. Anatomía del Sistema Nervioso Central. Primera edición. Buenos Aires: Panamericana, 1984. 125-155.
- 3.- Cashman M, Rossman R, Nedzelzki J. Cerebellopontine Angle Lesions: An Audiological Test Protocol. The Journal of Otolaryngology 1983; 12: 180-186.
- 4.- Clark S.K. Non Surgical Management of Small Intracanalicular Acoustic Tumors. Neurosurgery 1985; 16: 801-803.
- 5.- Corvera J. Neurología clínica. Primera edición. México: Salvat Editores, 1978. 256-270.
- 6.- Corvera J. Sintomatología Otoneurológica de los Neurinomas del Acústico. Anales de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología 1966; 9: 277-285.
- 7.- Cummins Ch. Otolaryngology and Head Neck Surgery. Primera edición. Estados Unidos: Saunders, 1986. 3421-3448.

- 8.- Dauman R, Aran J.M., Portman M. Stapedius Reflex and Cerebellopontine Angle Tumors. Clin Otolaryngol 1987; 12: 119-123.
- 9.- Dykstra P. The Pathology of Acoustic Neuromas. Arch Otolaryngology 1964; 80: 605-616.
- 10.- Gantz B, Parnes L, Harker L, McCabe B. Middle Cranial Fossa Acoustic Neuroma Excision: Results and Complications. Ann Otol Rhinol Laryngol 1986; 95: 454-458.
- 11.- Glasscock M. Otolaryngologic Clinics of North America. Primera edición. Philadelphia Penn: Saunders, 1984, 483-496.
- 12.- Glasscock W, Kveton J, Jackson C, Levine S. A Systematic Approach to the Surgical Management of Acoustic Neuroma. Laryngoscope 1986; 96: 1088-1094.
- 13.- Goodhill V. El Oído. Primera Edición. Barcelona: Salvat Editores, 1986, 502-509.
- 14.- Graham M, Sataloff R. Acoustic Tumors in the Young Adult. Arch Otolaryngol 1984; 110: 405-407.

- 15.- House H, House W. Historical Review and Problems of Acoustic Neuroma. Arch Otolaryngol 1964, 80: 601-604.
- 16.- House H, Walach V, Jackler R. Magnetic Resonance Imaging in Acoustic Neuroma Diagnosis. Ann Otol Rhinol Laryngol 1986; 95: 16-20.
- 17.- House J.W., Nissen R, Hitselberger W. Acoustic Tumor Management in Senior Citizens. Laryngoscope 1987; 97: 129-130.
- 18.- Johnson E.W. Auditory Test Results in 500 Cases of Acoustic Neuroma. Arch Otolaryngol 1977; 103: 152-158.
- 19.- Lee K.J. Essential Otolaryngology and Head Neck Surgery. 4a. edición. New York: Medical Examination Publishing Company, 1987. 196-201.
- 20.- Mattox D. Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. Primera Edición. Philadelphia penn: Saunders. 1987. 159-169.
- 21.- Marutza R, Eldrige R. Neurofibromatosis 2 (Bilateral Acoustic Neurofibromatosis). The New England Journal of Medicine 1988; 318: 684-688.

- 22.- Mikhael M, Wolff A, Ciric I, Current Concepts in Neuro-radiological Diagnosis of Acoustic Neuromas. Laryngoscope 1987; 97: 471-476.
- 23.- Mos M, Thomse J. Epidemiology of Acoustic Neuromas. The Journal of Laryngology and Otology 1984; 98: 685-692.
- 24.- Nadol H, Levine R, Ojemann R, Marutza R, Montgomery W. Preservation of Hearing in Surgical Removal of Acoustic Neuromas of the Internal Auditory Canal and Cerebellopontine Angle, Laryngoscope 1986; 97: 1287-1293.
- 25.- Paparella M, Shumrick D. Otorrinolaringología. 2a. edición. Buenos Aires: Panamericana, 1987. 1981-1985.
- 26.- Pfliegerer A.G., Evans K.L. Grace R.H. Lloyd G.A.S. A Screening Protocol Used for the Detection of Acoustic Neuromas: A Clinical Evaluation. Clin Otolaryngology 1988; 13: 145-151.
- 27.- Reka R, Kacker S, Tendon P Auditory Brain Stem Evoked Responses in Cerebellopontine Angle Tumors. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1987; 113: 647-650.

- 28.- Shambaugh G, Glasscock M. Surgery of the Ear. 3a. ed.
Philadelphia, Penn: Saunders, 1980. 637-672.
- 29.- Smith R, Bigler R. Brooke W, Schauer P. Head and Neck
Manifestations of Neurofibromatosis. Laryngoscope 1986;
96: 732-736.
- 30.- Sterkers J.M., Perre J. Viala P, Foncin J.F. The Origin of
Acoustic Neuromas. Acta Otolaryngol (Stoch) 1987; 103:
427-431.