



Reporte de un caso

Acceso abierto

Citación

Criollo J, et al. (2017) Schwannoma gigante del ángulo pontocerebeloso. Revista científica INSPILIP V. (1), Número 2, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia

Jefferson Criollo

Mail: jeffar8586@hotmail.com

Recibido: 08/06/2017

Aceptado: 23/10/2017

Publicado: 24/10/2017

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado permiso para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el reporte. Por ello la revista no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros.

Schwannoma gigante del ángulo pontocerebeloso

Giant Schwannoma of the cerebellopontine angle

Jefferson Criollo P.^{1,2} Henin Mora B.^{2,3,5} Karina Cruz C.⁴, Wilmer Cedeño E.^{1,2}, Larry Torres C.^{1,2}, Juan Sola M.^{1,2}, Judy Castañeda G.^{1,2}, Leopoldo Rugel L.³, Giovanni Negrete V.³

¹ Posgradista de Neurocirugía de la Universidad de Guayaquil. ² Unidad de Neurocirugía del Hospital Teodoro Maldonado Carbo. ³ Especialista de Neurocirugía del Hospital Teodoro Maldonado Carbo. ⁴ Posgradista de Medicina Crítica de la Universidad de Especialidades Espíritu Santo. ⁵ Coordinador de Posgrado de Neurocirugía.

Resumen:

Los Schwannomas del acústico son tumores benignos de crecimiento lento de la división superior del nervio vestibular, con una incidencia de 1,9 por cada 100.000 habitantes. En la actualidad, la tecnología de la neuroimagen en conjunto con la exploración audiológica clínica e instrumentada permiten el diagnóstico en estadios tempranos e incluso como hallazgo clínico, por tal motivo solo el 6 % a nivel mundial se cataloga como tumor grande al momento del diagnóstico. Se presenta el caso de una mujer de 16 años con cefalea, mareo, vómito, hipoacusia, parálisis facial y diadococinesia, por lo que se realizaron estudios de neuroimagen en los que se evidenció masa ocupativa a nivel ángulo pontocerebeloso; por las dimensiones se cataloga según la clasificación de Koss como estadio IV. Se confirmó diagnóstico mediante estudio histopatológico.

Palabras claves: Schwannoma vestibular, angulo pontocerebeloso, pérdida de audición y Koos hipoacusia, Koos.

Abstract:

Acoustic schwannomas are benign tumors of slow growth in the top division of the vestibular nerve, with an incidence of 1.9 per 100,000 inhabitants. Currently, imaging technology together with the clinical examination audiological and implemented allow diagnosis at an early stage and even as a clinical finding, on that ground only 6 % worldwide are categorized as large tumor at diagnosis. For a woman of 16 with headache, dizziness , vomiting , hearing loss, facial paralysis and diadochokinesia occurs, so neuroimaging studies in which a space-occupying mass level cerebellopontine angle were made evident ; by the dimensions it is classified as classified as stage IV Koss . Diagnosis was confirmed by histopathology.

Key words: Vestibular schwannoma,

cerebellopontine angle, hearing loss, Koos.

Introducción:

Los schwannomas o neurinomas del acústico son tumores benignos de crecimiento lento que nacen en la zona de Obersteiner-Redlich de la división superior del nervio vestibular, tienen una incidencia de 1,9 por cada 100,000 habitantes (^{1, 2, 3, 4}). Representan 80 a 90 % de los tumores del ángulo pontocerebeloso y 7 % de los tumores endocraneales; 95 % son las formas aisladas y unilaterales, son bilaterales cuando se asocian con neurofibromatosis tipo 2(^{5, 6}). La tasa de crecimiento en la mayoría es de 1 a 10 mm/año, aunque algunos pueden experimentar regresión de la tumoración. En la actualidad la RMN es la prueba de imagen fundamental que debe solicitarse en todo paciente con sospecha de esta patología,

pero no puede sustituir a la historia clínica y a la exploración otorrinolaringológica. El tratamiento quirúrgico es de elección en los schwannomas sintomáticos preservando en la medida de lo posible la función del nervio facial y la audición.

El caso clínico que presentamos lo catalogamos como schwannoma gigante y radiológicamente se consideró como grado IV (schwannoma > a 4 cm), según la clasificación de Koos:

Koos I: intracanalicular.
Koos II: hasta 2,5 cm de diámetro.
Koos III: hasta 4 cm.
Koos IV: más de 4 cm.

Caso clínico:

Se reporta el caso de una paciente de sexo femenino de 16 años de edad, sin antecedentes mórbidos conocidos, que es

ingresada al servicio de neurocirugía, por presentar cefalea holocranena de un año de evolución tipo opresiva de leve intensidad, que se fue intensificando progresivamente y que 3 meses luego presentó mareo con inestabilidad para la marcha y vómito. Posteriormente manifestó parestesias en hemicara derecha e hipoacusia ipsilateral. Al examen físico la paciente, consciente, orientada, lenguaje normal, funciones cognitivas superiores y corticales específicas conservadas, pares craneales: leve parálisis facial periférica derecha más hipoacusia neurosensorial, la fuerza muscular normal, normorreflexia. Sensibilidad: hipoestesia facial derecha. Coordinación diadococinesia. Por lo cual se solicitó RMN de encéfalo simple y contrastada, en la que se evidencia voluminosa imagen expansiva que afecta al ángulo pontocerebeloso derecho,

intraextracanalicular e hipercaptante tras la administración de gadolinio, que mide aproximadamente 4,02 x 4,15 x 4,2 mm de diámetros transverso, anteroposterior y craneocaudal, respectivamente. Hallazgo compatible en principio con shwannoma del acústico grado IV. Dicha lesión ejerce

efecto de masa y desplaza contralateralmente al tronco cefálico, afectando a la normal circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), ya que se aprecian un sistema ventricular expandido (figura 1, 2, 3)

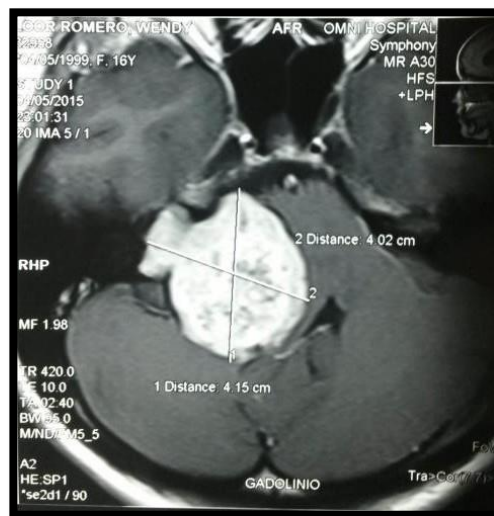


Figura 1. RMN corte axial en secuencia T1, se evidencia la lesión hipointensa a nivel del ángulo pontocerebeloso derecho.

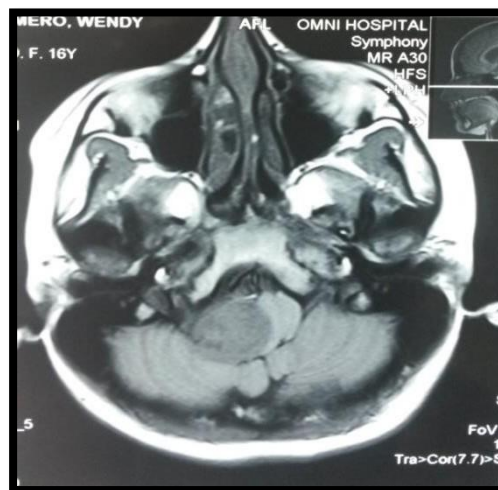


Figura 2.RMN corte axial en secuencia T1 con contraste, lesión hipercaptante tras la administración de gadolinio, con sus dos componentes intra y extracanalicular, fíjese el efecto de masa importante.



Figura 3.RMN corte sagital secuencia ponderada T1 con contraste, lesión hipercaptante tras la administración de gadolinio.

Dado el tamaño de la lesión tumoral, su clínica y la edad de la paciente se planifica cirugía, en la que se realizó craniectomía suboccipital más exéresis tumoral, con los siguientes hallazgos: tumoración de consistencia blanda en región pontocerebelosa derecha, que en su interior contenía vainas nerviosas (figura 4,5)



Figura 4. Posicionamiento de la cabeza previo abordaje quirúrgico (retrosigmoideo)

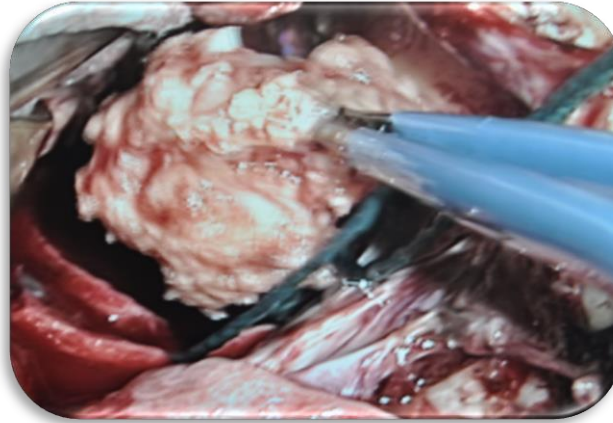


Figura 5. Exéresis de lesión tumoral

Se envía muestra de tumoración a estudio histopatológico, el cual confirma diagnóstico de schwannoma.

En el posoperatorio paciente presentó incremento parálisis facial II (escala de House Brackmann), por lo cual se inició terapia física, con lo cual hay mejoríanotoria.

Se realizó control con RMN simple y contrastada de encéfalo a los 3 meses de operada, en la que se pudo constatar resección completa de tumoración (figura 6, 7). La paciente fue atendida en 2017.

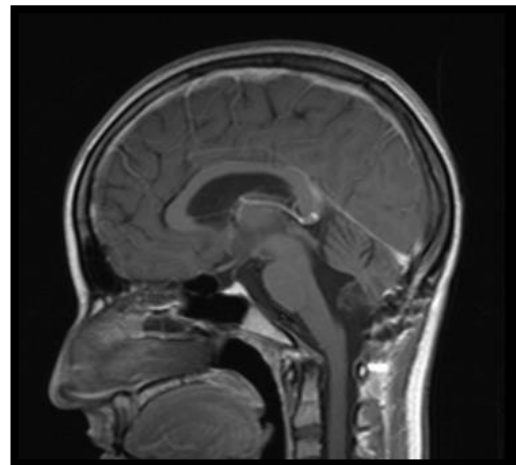
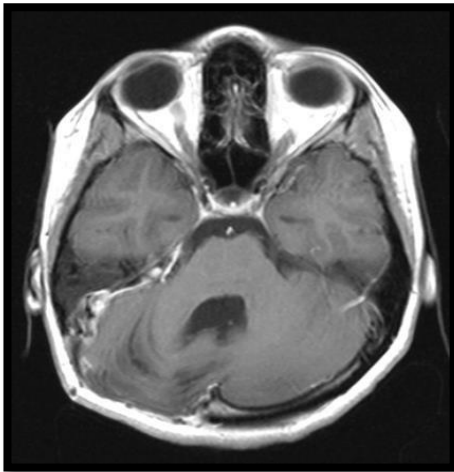


Figura 6, 7. RMN contrastada secuencia ponderada T1, en corte axial y sagital, no se logra evidenciar lesión tumoral.

Discusión:

Los schwannomas vestibulares son tumores benignos que pueden ocasionar una variedad de sintomatología en relación al efecto de masa que conlleva su crecimiento, así pues con base en la estructura afectada puede producir: hipoacusia, tinitus, vértigo, hipoestesia facial, diplopía, ataxia, dismetría o síntomas derivados de hipertensión endocraneal por hidrocefalia (7), esto generalmente en tumores Koos IV y puede ocasionar la muerte si no se actúa de manera oportuna.

Se sabe que el crecimiento de los schwannomas vestibulares suele ser lento, entre 1 y 10 mm por año (8,9), aunque pueden debutar como una sordera brusca o crecer más rápidamente en pacientes jóvenes o afectados de neurofibromatosis tipo II, donde suelen ser bilaterales.

La utilización como prueba diagnóstica de la RMN craneal con contraste de gadolinio ha permitido aumentar el número de diagnósticos en estadios más precoces o asintomáticos (10, 11). Es la prueba que aporta mayor definición del tamaño, localización, extensión tumoral intra-extrameatal. Asimismo, permite descartar otros tumores que pueden afectar el ángulo pontocerebeloso. Tiene una sensibilidad del 98 % y prácticamente un 0 % de falsos positivos (12).

El tratamiento de elección es la cirugía que es curativa al tratarse de un tumor benigno, si bien existen otras alternativas como la radiocirugía, la indicación de la misma será en pacientes muy determinados que presenten alguna contraindicación quirúrgica.

Este tratamiento según una serie de condicionantes del propio enfermo podrá abordarse según diferentes vías



(translaberíntica, retrosigmoidea). La cirugía no está exenta de riesgos y complicaciones, destacando principalmente la lesión del nervio facial.

Los resultados de preservación del nervio facial, de Samii y Matthies, en 1.000 pacientes operados es del 73 % de House Brackmann (HB) de 1 a 2, pero

disminuye al aumentar el tamaño del tumor (13).

Bibliografía:

1. Sven-Eric S, Mirko T. True Incidence of Vestibular Schwannoma? *Neurosurgery* 2010; 67:1335-40.
2. Pennings R, Morris D. Natural History of Hearing Deterioration in Intracanalicular Vestibular Schwannoma. *Neurosurgery* 2010; 1-10.
3. Urdaneta JM y cols. Neurinoma del acústico diagnosticado durante el embarazo. Reporte de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2009; 74(3):194-200.
4. Palma Díaz M y cols. Tumores del ángulo pontocerebeloso de grandes dimensiones. Posibles causas de diagnóstico tardío, artículo original. *Arch Neurocién (Mex)* 2007; 12(3):66-170.
5. Pino Rivero V, Rodríguez Carmona M, Gil Calero M. Schwannoma del VIII par estadio III. Importancia de la historia clínica, exploración audiológica y pruebas complementarias; Caso clínico. *O.R.L. Aragón* 2009; 12(1):31-3
6. Steven A, Rosenblatt P. Stereotactic Radiation Techniques in the Treatment of Acoustic Schwannomas. *Otolaryngol Clin N Am* 2007; 40:571- 88.
7. Yasargil MG, Fox J L: The microsurgical approach to acoustic neuromas. *Surg Neurol* 1974; 2: 393-398
8. García Ibáñez E, Rivas P, Crespo S. Tumores del ángulo pontocerebeloso. Las distintas vías transtemporales. En: Gil -Gacedo (ed). *Tratamiento quirúrgico de los tumores de cabeza y cuello*. Ed Garse, 1992; ISBN 84-73.
9. Battaglia A, Mastrodimos B, Cueva R, Comparison of growth patterns of acoustic neuromas with and without radiosurgery. *Otol neurotol* 2006; 27: 705- 712.



10. Vaamonde Lago P, Castro Vilas C, Soto Varela A, Frade González C, Santos Pérez S, Labella Caballero. Neurinoma del acústico asintomático asociado con macroadenoma de hipófisis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52:705-8
11. Selesnick SH, Decra M, Drolman MB, Heier LA. Incidental discovery of acoustic neuromas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120:815-8
12. Doménech I, Torres A, Tortajada C, Tratamiento quirúrgico multidisciplinario del neurinoma del acústico gigante. 2007.
13. 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* 1997;40 (1):11-21.