

---

**Publicación** : 27-01-2022

**Categoría** : Oído » Base de cráneo / Oído interno

**Autor** : Prof. Miguel A Arístegui Ruiz

**Hospital** : Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

**Colaboradores** : Dr. Carlos Martín Oviedo

Dr. Ignacio Arístegui Torrano

**ISBN** : 978-84-09-37808-1

# Schwannoma Vestibular

---

## **Introducción / Definición**

---

El schwannoma vestibular (SV), comúnmente denominado Neurinoma del acústico es un tumor benigno que nace de la vaina de Schwann del nervio vestibular, a nivel del conducto auditivo interno (CAI) y que puede extenderse al ángulo pontocerebeloso (APC)

---

## **Etiología**

---

El origen del SV se atribuye a mutaciones genéticas en el momento del nacimiento que condicionan el desarrollo del mismo. En casos de Neurofibromatosis tipo 2 (NF2), donde aparecen múltiples tumores intracraneales, más típicamente SVs en ambos CAIs, existen mutaciones en el brazo largo del cromosoma 22, que pueden ser heredadas de forma autonómica dominante o ser consecuencia de mutaciones nuevas.

---

## Epidemiología

---

Los tumores del APC incluyen el 5-10% de los tumores intracraneales. Los SVs constituyen el 60-80% de los tumores del APC.

La incidencia del SV ha ido aumentando en los últimos años con diagnósticos precoces o hallazgos en pacientes asintomáticos. Se sitúa entre 10-20 pacientes / 100.000 habitantes / año, pudiendo ser incluso mayor de acuerdo con los últimos estudios realizados.

La incidencia de NF2 también ha ido aumentando con el paso del tiempo y se estima en 1 caso /100.000 - 200.000 habitantes / año. Entre un 5 y un 10% de los casos diagnosticados de SV.

---

## Clínica

---

Aunque se diagnostican pacientes asintomáticos con hallazgo incidental de SV en una RMN, los síntomas más frecuentes incluyen:

**Hipoacusia.** Es de tipo neurosensorial y suele ser de carácter progresivo. No es infrecuente que se manifieste con sorderas bruscas que pueden ser de carácter fluctuante. No se correlaciona necesariamente con el tamaño del tumor ni con la velocidad de crecimiento del mismo.

**Síntomas vestibulares.** Lo más frecuente es un desequilibrio que puede ser de carácter progresivo. Los pacientes pueden presentar crisis de vértigo, a veces con rasgos menieriformes.

**Acúfenos.** Junto a la hipoacusia los pacientes pueden referir acúfenos de distinto grado e intensidad.

**Hipoestesia facial.** Relacionado con la compresión en tumores de tamaño medio o grande, los pacientes pueden referir parestesias en la cara que afectan a una o varias ramas.

**Síntomas de compresión intracranial.** En tumores grandes o gigantes pueden aparecer signos de hipertensión intracranial asociados a hidrocefalia con deterioro del nivel de conciencia y alteraciones visuales.

---

## Diagnóstico / Pruebas

---

La pruebas diagnósticas incluyen:

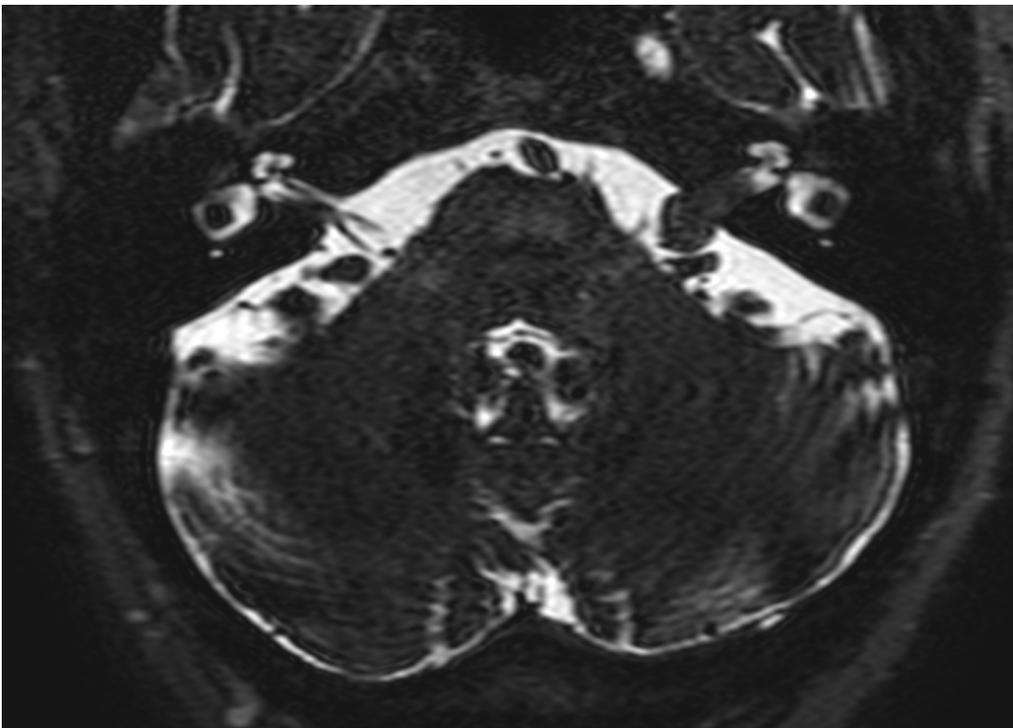
**Audiometría tonal y verbal.** pueden mostrar normoacusia en el lado afecto, pero lo más frecuente es hipoacusia neurosensorial que puede afectar a distinta área frecuencia y con una curva de pérdida de discriminación de grado variable. Puede provocar una pérdida completa de la audición (cofosis)

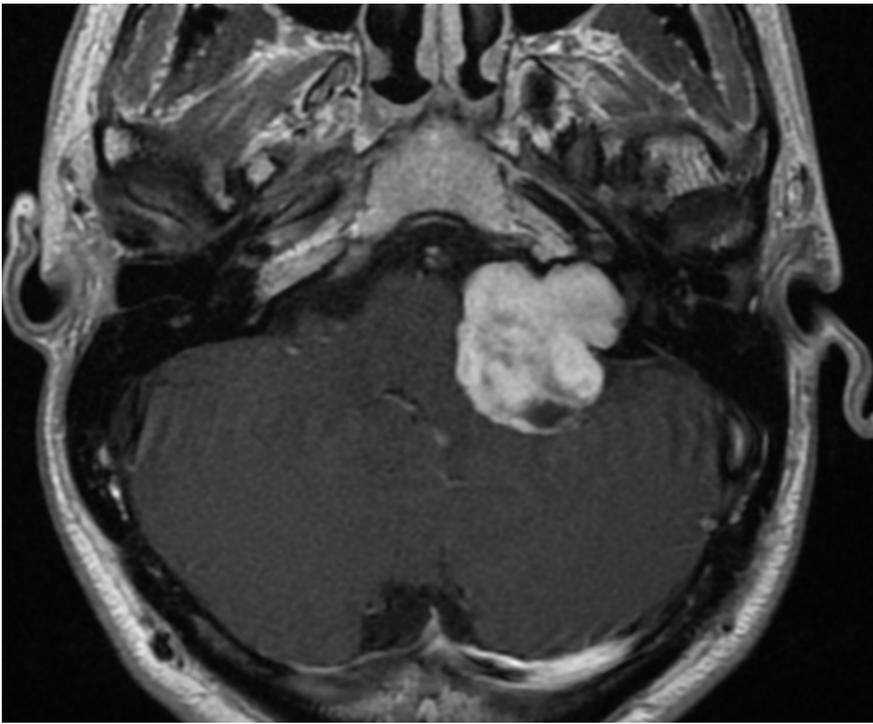
**Potenciales Evocados de Tronco (ABR).** Pueden ser normales o verse alterados, generalmente con retraso de la onda V. Incluso pueden estar ausentes. Tienen una eficacia diagnóstica limitada pero son útiles para planificar cirugía de conservación de la audición, si es el caso.

**Pruebas vestibulares (VNG, VHIT).** Pueden ser normales. Otras veces reflejan una hipofunción vestibular del lado afecto e incluso una arreflexia en casos extremos.

**TAC Craneal.** Incluso con contraste tiene una sensibilidad limitada, especialmente para tumores intracanaliculares o pequeños.

**Resonancia (RMN).** Es la que mayor sensibilidad y especificidad tiene. En secuencias T2 potenciadas permite hacer despistaje de un posible SV. Aunque la mayor sensibilidad la ofrece con secuencias T1 con contraste (gadolinio).





---

## Tratamiento

---

El manejo de los SVs incluye las siguientes opciones.

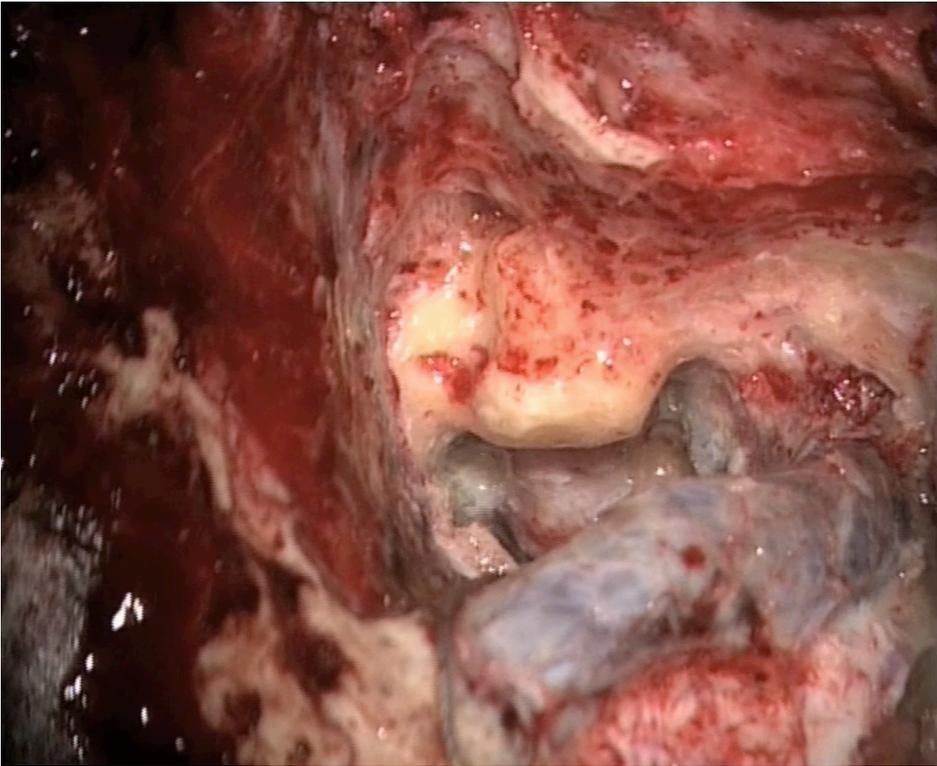
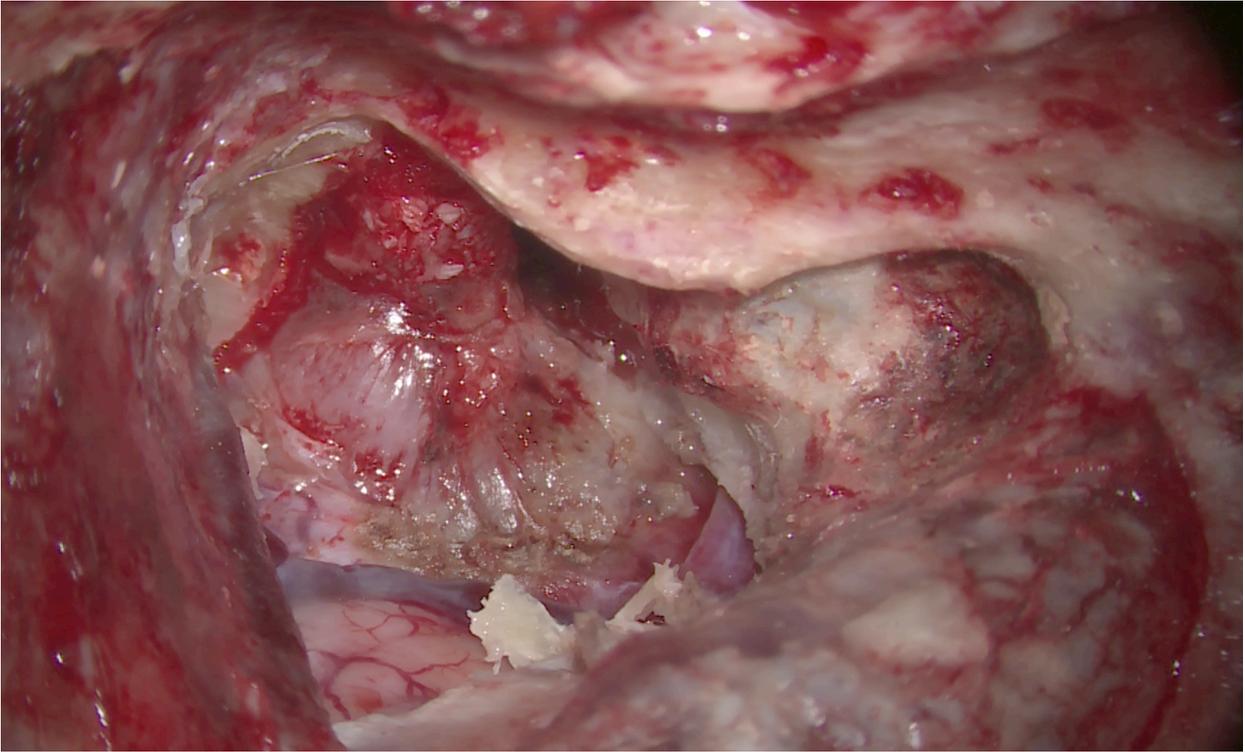
**Seguimiento.** En tumores pequeños, especialmente en edad avanzada es razonable hacer un seguimiento inicial para ver la velocidad de crecimiento del tumor y valorar posibles opciones intervencionistas, si llega el caso. Se debe realizar con RMN. La primera a los 6 meses del diagnóstico inicial, y después una vez al año durante al menos 5 años, pudiendo espaciarse más después de ese periodo.

**Tratamiento Quirúrgico.** Es la única alternativa intervencionista que permite intentar eliminar la lesión. Existen varios abordajes quirúrgicos. Si existe alguna opción de conservar la audición, se pueden utilizar los abordajes por **Fosa Craneal Media**, por vía **Retrosigmoidea transmeatal** y por **vía Retrolaberíntica ampliada**. En caso de tumores grandes sin posibilidad real de conservar la audición o si esta ya está muy deteriorada, se pueden utilizar la **vía translaberíntica** y la **vía retrosigmoidea**.

Existe una tendencia a realizar resecciones parciales para mejorar los resultados funcionales de función facial y de conservación de la audición. Aunque se requiere un seguimiento mayor para sacar conclusiones sobre esta opción terapéutica.

**Radiocirugía.** Existen diversas modalidades (SRS, Cyberknife, Protónterapia, etc). Su objetivo es el control del tumor (detener el crecimiento). Requiere de un seguimiento estrecho de los pacientes con RMN ya que el tumor no se elimina. La controversia estriba en si se puede detener el seguimiento pasado un cierto número de años (10) y las consecuencias de intervenir un tumor radiado que empeora los resultados de conservación anatómica y funcional del nervio facial.

**Quimioterapia.** El uso de Bevacuzimab en pacientes NF2 para detener el crecimiento de los tumores ha mostrado una cierta eficacia, pero no exenta de efectos secundarios graves que limitan su utilización.



---

## Resultados

---

Los resultados dependen de la opción de manejo elegida pues el objetivo del tratamiento será diferente. Los resultados de las complicaciones de cada modalidad intervencionista, se citarán en el apartado de **Complicaciones**.

**El seguimiento** suele indicarse en tumores de tamaño limitado (< 2 cm) y/o en pacientes de edad avanzada. Existe una diferencia en el riesgo de crecimiento en tumores intracanaliculares (IC) y extrameatales (EC). Un 25% aproximadamente de los tumores IC crecerán en un periodo de 10 años y un 40% de los tumores EC crecerán en un periodo de 10 años (aunque la bibliografía muestra diferencias entre un 15 y un 75% de crecimiento en función del tiempo de seguimiento). La mayor parte de los tumores crecerán en los primeros 5 años desde el diagnóstico, aunque pueden crecer incluso pasados 12 años desde que se diagnosticaron.

La audición se deteriorará en más del 50% de los pacientes en seguimiento a lo largo de los 10 años siguientes del diagnóstico. La pérdida de audición no está necesariamente ligada a un aumento del tamaño del tumor.

Los resultados de conservación de la audición y de conservación de la función del nervio facial son mejores en tumores medianos.

Los tumores que presentan un crecimiento claro son remitidos a alguna de las opciones intervencionistas (preferiblemente microcirugía y en menor medida radiocirugía).

La **Radiocirugía** es una opción donde no se persigue eliminar el tumor sino solo controlarlo (evitar el crecimiento del tumor). La series incluyen pacientes que han elegido dicha opción, sin especificar si son tumores en crecimiento o no.

Los resultados de la radiocirugía, en cuanto a la función del nervio facial, son mejores en tumores pequeños y medianos cuando se compara con la microcirugía, pero no en cuanto a la conservación de la audición en tumores pequeños, donde la preservación en seguimiento a largo plazo es ligeramente peor en caso de radiocirugía.

La radiocirugía tiene mayor riesgo de hidrocefalia o de afectación del V par que la microcirugía aunque la mortalidad es claramente inferior, si bien las series de microcirugía incluyen tumores de cualquier tamaño (grandes y gigantes), que no suelen someterse a radiocirugía.

La **Microcirugía** ofrece resultados que dependen fundamentalmente del tamaño del tumor y en ocasiones de la vía de abordaje.

Existe una cierta tendencia a realizar resecciones parciales para reducir la incidencia de afectación de nervios craneales aunque aún no disponemos de evidencia respecto a su idoneidad. En general las tasas de resección completas son elevadas (>95%) en grupos con experiencia.

Los resultados de audición en tumores pequeños y medianos en los que se intenta conservar la audición varían entre el 10 y el 60% dependiendo del tamaño del tumor, de la localización del mismo, de la vía de abordaje y del nivel de audición que se considere.

---

Los resultados de conservación de la función del facial dependen claramente del tamaño del tumor. Son excelentes (próximos al 100%) en tumores IC, reduciendo ese porcentaje hasta un 50-60% de función facial normal en los tumores más grandes.

La tasa de fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR) es variable y depende más de la experiencia de cada centro que de la vía de abordaje.

Otras complicaciones menos frecuentes en microcirugía incluyen afectación del V par (hipoestesia facial), afectación de pares craneales bajos (IX,X,XI) (disfonía, disfagia, alteración de la movilidad del hombro), meningitis, afectación del VI par (diplopia), hidrocefalia, hemorragia del APC, secuelas neurológicas graves (disfasia, hemiparesia) y en un porcentaje bajo (generalmente <1%) mortalidad.

---

## Complicaciones

---

Las **complicaciones** son inherentes a los **tratamientos intervencionistas**.

La **pérdida de la audición** puede superar el 50% en ambas modalidades (microcirugía o radiocirugía a largo plazo).

La **función del nervio facial (parálisis facial)** rara vez se ve afectada en radiocirugía (suelen ser tumores menores de 3 cm). En el caso de la microcirugía son claramente dependientes del tamaño del tumor en todas las series. Los resultados son mejores cuando se realizan resecciones parciales, pero requieren de un seguimiento más estrecho.

La tasa de **fístula de LCR** propia de la microcirugía es variable (0-40%) y no es dependiente del tamaño del tumor ni de la vía de abordaje.

La tasa de **afectación del V par (hipoestesia facial)** suele ser baja (<5%) y puede ocurrir tanto en radiocirugía como en microcirugía.

La tasa de **afectación de otros pares craneales (VI, IX,X,XI)** es muy baja y suele ir asociada a tumores grandes o gigantes tratados con microcirugía.

La posibilidad de **meningitis** va ligada a microcirugía y suele ser baja. (<2%).

Las **complicaciones neurológicas graves** (secundarias a hemorragia o lesión de tronco) y la posibilidad de fallecimiento (**mortalidad**) son excepcionales y suelen ir asociadas a tumores grandes o gigantes, reintervenciones, o a pacientes de edad avanzada o con morbilidad asociada.

La posibilidad de **malignización** es muy poco frecuente, pero va asociada a microcirugía, especialmente a pacientes NF2.

---

## Información Complementaria

---

Existe un campo de gran interés y es el de la Rehabilitación de las funciones neurológicas afectadas.

**Rehabilitación auditiva:** la posibilidad de utilizar **implantes cocleares** cuando se ha conservado el nervio coclear, o en caso contrario, los **implantes de tronco (ABI)**, han abierto un campo muy interesante, especialmente en el primer caso.

**Rehabilitación del nervio facial:** la posibilidad de mejorar la función del nervio facial cuando éste se ha visto seriamente afectado, con distintas técnicas de reparación nerviosa o muscular, con el uso de botox y con técnicas de rehabilitación física, han mejorado mucho las opciones de estos pacientes.

**Rehabilitación vestibular:** la rehabilitación vestibular física o instrumental (Posturografía Dinámica) puede ayudar a estos pacientes a mejorar el equilibrio deteriorado.

**Rehabilitación de la voz y de la disfagia:** distintas técnicas de tiroplastia asociadas a rehabilitación física pueden ayudar a estos pacientes.

---

## Lecturas Recomendadas

---

- 1.- The natural history of vestibular Schwannomas growth - prospective 40 year data from an unselected national cohort. Reznitsky M, Schmidt Petersen MMB, West N, Stangerup SE, Cayé-Thomasen P. **Neurotology Oncol 2021; 23(5): 827-836.**
- 2.- Treatment for vestibular Schwannomas: systematic review and single arm meta-analysis. Le Ba Thai N, Mai NY, Vuong NL, Tin NM, Karam D, Refaey MA, Shahin KM, Soliman AL, Khudari RA, Thuan TM, Sabbah GM, El-Qushayri AE, Karimzadeh S, Hirayama K, Tien Huy N. **Am J Otolaryngol 2021 43 (2) Online ahead of print**
- 3.- Surgical management for large vestibular Schwannomas: a systematic review, meta analysis, and consensus statement on behalf of the EANS skull base section. Starnoni D, Giammattei L, Cossu G, Link MJ, Roche PH, Chacko AG, Samii M, Nuri A, Bruneau M, Cornelius JF, Cavallo L, Meling TR, Froelich S, Tatagiba M, Sufianov A, Paraskevopoulos D, Zazpe I, Berhouma M, Jouanneau E, Verheul JB, Tuleasca C, George M, Levivier M, Messerer M, Daniel RT. **Acta Neuroch (Wien) 2020 162(11): 2595-2617 Pub 2020**
- 4.- Vestibular Schwannoma: what we know and where we are heading. Gupta VK, Thakker A, Gupta KK. **Head and Neck Pathology 2020, 14:1058-1066**
- 5.- New developments in neurofibromatosis type 2 and vestibular Schwannomas. Ren Y, Charitys DA, Vasilijic S, Welling DB, Stankovic KM, **Neuro-Oncology Advances 2021, (3) vdaa153, <https://doi.org/10.1093/noajnl/vdda153>**