

PRESENTACIÓN DE CASO

Neurilemoma del ángulo pontocerebeloso

Neurilemoma of the Cerebellopontine Angle

Dr.C. Eulalia Alfonso Muñoz¹, Dra. Midalys Casa de Valle Castro¹

I Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 48 años de edad, con antecedentes de buena salud, refiere que dos semanas antes de acudir a la consulta comenzó a presentar cefalea en hemicránea derecha, con acúfeno e hipoacusia del mismo lado, este cuadro se acompañó de vértigos subjetivos de duración prolongada, sin la presencia de cortejo neurovegetativo. La audiometría mostró una hipoacusia unilateral neurosensorial derecha severa hacia las frecuencias altas, en la timpanometría ausencia de reflejo estapedial en el lado enfermo, el test de Sisi arrojó falta de reclutamiento en el oído derecho, la discriminación de la palabra fue por debajo de un 50%, el PEATC con retardo de la latencia de la onda V y en la electronistagmografía una debilidad unilateral derecha con preponderancia laberíntica direccional del oído izquierdo. La resonancia magnética nuclear mostró lesión expansiva extraxial situada en el ángulo pontocerebeloso derecho. La paciente fue intervenida quirúrgicamente resecionándosele el tumor. El estudio histológico evidenció la existencia de un neurilemoma, observándose en el corte histológico la presencia de células alargadas, con extensiones citoplásmicas dispuestas en fascículos en áreas de celularidad moderada con escasa matriz de estroma y Cuerpos de Verocay (CV).

Palabras clave: ángulo pontocerebeloso, neurilemoma, pruebas supraliminales.

ABSTRACT

It shows up the case of a 48 year-old feminine patient, with antecedents of good health, she refers that two weeks before going to the consultation it began to present right migraine, with tinnitus and hearing loss of the same side, this square accompanied of subjective vertigo of lingering duration, without the presence of retinue neurovegetativo. The audiometría showed a hipoacusia severe unilateral right neurosensorial toward the high frequencies, in the timpanometría absence of reflective estapedial in the sick side, the test of Sisi threw recruitment lack in the right hearing, the discrimination of the word was below 50%, PEATC with retard of the latency of the wave V and in the electronistagmografía a weakness unilateral right with labyrinthine directional preponderance of the left ear. The magnetic nuclear resonance showed lesion expansible extraxial located in the right cerebellopontine angle. The patient was intervened surgically for extract the tumor. The histological study evidenced the existence of a neurilemoma, being observed in the histologic cut the presence of lengthened cells, with cytoplasmic extensions prepared in fascicles in areas of cellularity moderate with scarce stroma and Bodies of Verocay (CV).

Key words: cerebellopontine angle, neurilemoma, supraliminal test

INTRODUCCIÓN

Los tumores del ángulo pontocerebeloso constituyen del 8 al 10 % de todos los tumores que afectan al sistema nervioso central, y se ubican entre la tienda del cerebelo y el tallo, región en la cual el conducto auditivo interno está implicado, el más conocido es el schwannoma vestibular, que ocupa el 90% de todos los tumores del ángulo pontino. También se denomina neurinoma del acústico, que de hecho es la denominación más utilizada, pero se utiliza el término de neurilemoma indistintamente. Debido al lento crecimiento de estos tumores los pacientes pueden presentar poca sintomatología y ésta depende de la compresión que ejerzan sobre las estructuras del ángulo pontocerebeloso.¹

Los schwannomas son tumores de los nervios periféricos, no contienen fibras nerviosas, el tumor crece dentro del nervio, desplazándolo o comprimiéndolo, se

originan de las células de schwann, generalmente dentro del conducto auditivo interno y raras veces se malignizan.

El diagnóstico incluye una batería de pruebas audiológicas, electrofisiológicas y de imágenes con el fin de determinar presencia y extensión, se realiza fundamentalmente por los síntomas clínicos, apoyados por los resultados de los gráficos audiométricos, de las pruebas supraliminales, del potencial auditivo de tallo cerebral (PEATC) y de la resonancia magnética nuclear. Los síntomas más frecuentemente encontrados son la hipoacusia unilateral, progresiva y neurosensorial, acúfenos de tonalidad grave y vértigo, puede haber pérdida súbita de la audición en un 25% de los casos por oclusión vascular de la arteria laberíntica o por hemorragia dentro del lecho tumoral.

Los síntomas cerebelosos aparecen en etapas más tardías, cuando las dimensiones del tumor comprimen este órgano, y se manifiestan como trastornos del equilibrio, aumento de la base de sustentación y lateropulsión hacia el lado afectado, si se comprime el sexto par craneal aparece diplopía.^{1, 2}

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 48 años de edad, con antecedentes de buena salud, refiere que dos semanas antes de acudir a la consulta comenzó a presentar cefalea en hemicránea derecha, con acúfeno e hipoacusia del mismo lado, este cuadro se acompañó de vértigos subjetivos de duración prolongada, sin la presencia de cortejo neurovegetativo. Al examen físico se constató nistagmo horizontal con la fase rápida hacia la izquierda, sin período de latencia, fatigable, prueba de Romberg simple con lateropulsión hacia el lado afectado y unterberguer con tendencia a desviarse al lado derecho.

La audiometría mostró una hipoacusia unilateral neurosensorial derecha severa hacia las frecuencias altas ([Fig. 1](#)), en la timpanometría ausencia de reflejo estapedial en el lado enfermo, el test de Sisi arrojó falta de reclutamiento en el oído derecho, la discriminación de la palabra fue por debajo de un 50%, el PEATC con retardo de la latencia de la onda V y en la electronistagmografía una debilidad unilateral derecha con preponderancia laberíntica direccional del oído izquierdo.

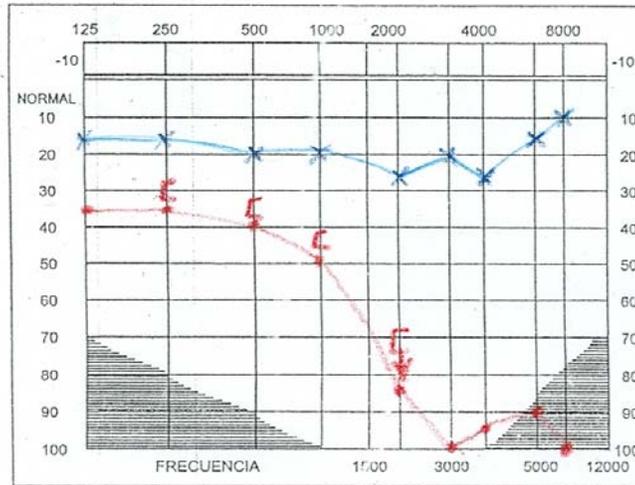


Figura 1. Resultado del estudio audiométrico que muestra hipoacusia unilateral neurosensorial derecha severa

La resonancia magnética nuclear mostró lesión expansiva extraxial situada en el ángulo pontocerebeloso derecho (Fig. 2), que desplaza ligeramente el tronco encefálico y comprime el IV ventrículo sin dilatarlo, asociado además a edema perilesional.

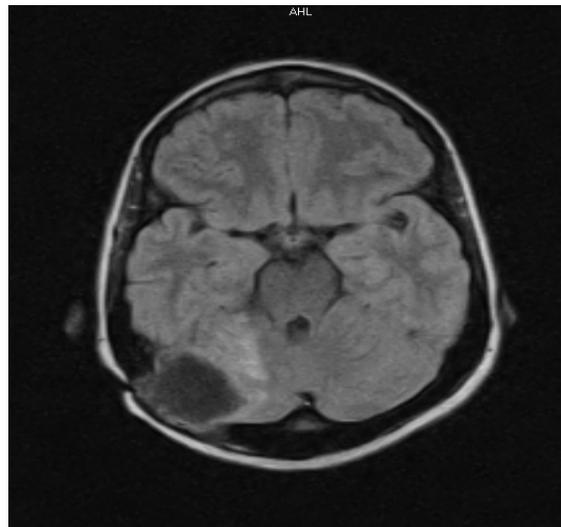


Figura 2. Lesión expansiva extraxial situada en el ángulo pontocerebeloso derecho

La paciente fue intervenida quirúrgicamente reseccionándosele el tumor.

Macroscópicamente se describen varios fragmentos de forma y superficie irregular, gris claro, uno de ellos oscuro, consistencia elástica, que en su conjunto forman 1 cm³. El estudio histológico evidenció la existencia de un neurilemoma (Fig. 3).

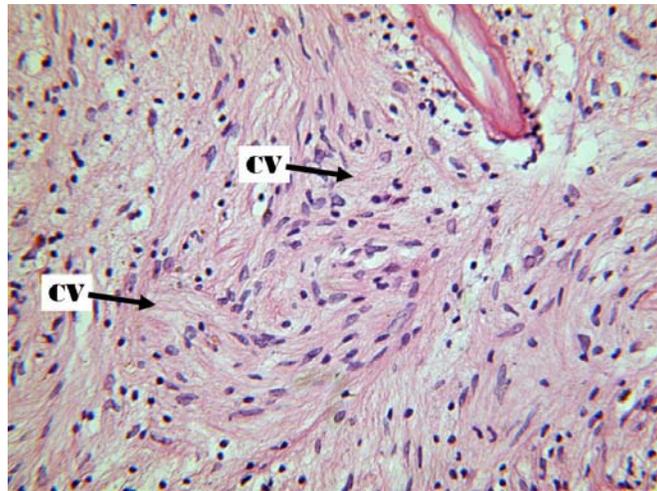


Figura 3. Corte histológico del tumor (Neurilemoma), se observan células alargadas, con extensiones citoplásmicas dispuestas en fascículos en áreas de celularidad moderada con escasa matriz de estroma y Cuerpos de Verocay (CV). H&E 80X

DISCUSIÓN

El área del ángulo pontocerebeloso es un espacio virtual de forma irregular, situado en la fosa posterior del cráneo. Los schwannomas vestibulares representan el 78% de los tumores de esta región y la mayor parte se origina en la rama vestibular del VIII par craneal.²

Diversos tumores pueden aparecer en esta área, tales como meningiomas, schwannomas de otros nervios craneales, tumores vasculares, quistes aracnoideos, entre otros. Además existen estructuras importantes en esta región, como por ejemplo la arteria cerebelar anteroinferior, que en el 40% de los casos se insinúa en el conducto auditivo interno (CAI), la arteria laberíntica es una de sus ramas, la cual

irriga la cóclea, el laberinto anterior, los nervios VIII en su porción coclear y el nervio facial en su porción endomeatal y laberíntica. Las células de Schwann rodean estos nervios a partir de su entrada al conducto auditivo interno, por tanto cualquier alteración de las mismas puede provocar hipoacusia ipsilateral al tumor, hiperestesia facial, hidrocefálea y síntomas de cráneo hipertensivo (cefaleas y vómitos en proyectil).^{2, 3}

Schwann planteó la teoría que estos tumores se originan de la zona de transición de la mielina central y periférica, la cual está en el CAI. Los schwannomas vestibulares son más frecuentes que los cocleares y predominan en el ganglio de Scarpa.

Los tumores intracanaliculares originan pérdida progresiva de la audición de tipo neurosensorial, acúfenos y vértigos, a medida que éstos van creciendo hasta alcanzar el ángulo pontocerebeloso (extracanaliculares) se incrementan los síntomas. Cuando el tumor cerebral se comprime se afecta el V par craneal y se presenta hiperestesia del tercio medio de la cara y pérdida de los reflejos corneal y maseteriano, además pueden ocurrir alteraciones visuales por compresión del VI par craneal.^{3, 4}

En ocasiones puede aparecer hipoacusia súbita, que ocurre debido a la oclusión vascular de la arteria laberíntica por expansión del tumor dentro de los espacios óseos del CAI.

La parálisis facial es rara en los schwannomas vestibulares y los síntomas oculares también y pueden ser: diplopía, dificultad para movilizar los ojos, la visión borrosa puede ser por papiledema o por el nistagmo presente en estos enfermos. Los síntomas cerebelosos se evidencian en fases tardías cuando el crecimiento del tumor comprime este órgano y aparecen como desequilibrio, aumento de la base de sustentación, lateropulsión hacia el lado afectado, entre otros.^{1, 5}

Cuando el tumor comprime el tronco del encéfalo y el cerebelo se distorsionan la vía y los núcleos vestibulares, el nistagmo espontáneo puede aparecer de diferentes tipos en correspondencia con el momento evolutivo de la enfermedad, en el comienzo es de tipo vestibular hacia el lado opuesto a la lesión, pero cuando esta crece puede ser de reojo en todas las direcciones de la mirada e inclusive de dirección vertical.

Las pruebas diagnósticas fundamentales son: los estudios audiométricos liminares y supraliminares para determinar el umbral auditivo y presencia o no de reclutamiento.

Los potenciales auditivos de tallo cerebral han mostrado una sensibilidad y especificidad elevadas en estas lesiones, el hallazgo más frecuente es una diferencia interaural en la latencia de la onda V en el oído afectado con respecto al sano. No obstante en el 20% de los casos puede no haber alteraciones. La alteración en la onda I también suele representar daño del nervio auditivo y si el tumor es grande puede provocar alargamiento del intervalo III-V. ^{1, 4}

La logaudiometría puede evidenciar el grado de discriminación de la palabra por debajo del 50 % y la electronistagmografía muestra entre un 70 y un 90 por ciento de los enfermos una paresia laberíntica unilateral del lado afectado y preponderancia direccional contralateral.

Los tumores intracanaliculares menores de 5 mm dentro del ángulo pontocerebeloso pueden no ser detectados en la tomografía axial computarizada, incluso en la contrastada, un estudio reciente demostró que es útil sólo en un 63% de los schwannomas vestibulares. La resonancia magnética nuclear muestra con más detalles los tejidos blandos y estructuras vasculares. ⁶

Microscópicamente en estas lesiones se pueden observar dos patrones de crecimiento celular que se conocen como Antoni A, donde aparecen células alargadas con extensión citoplasmática dispuestas en fascículos, con celularidad moderada y escasa matriz de estroma, con zonas sin núcleos denominados cuerpos de Verocay y Antoni B, donde el tejido celular es menos denso con entramado laxo y microquistes con alteraciones mixoides. ^{1, 7}

CONCLUSIONES

Si bien el neurilemoma del ángulo pontocerebeloso estadísticamente en Cuba no constituye un problema de salud, su sintomatología en ocasiones solapada y muy similar a la que aparece en otras lesiones auditivas, debe ser estudiada en detalle porque es un proceso de crecimiento lento, que invade regionalmente otras estructuras de vital importancia y que debe tenerse en cuenta el momento exacto de su resección

quirúrgica para evitar daños neurológicos, limitaciones funcionales y secuelas que generalmente son irreversibles.

REFERENCIAS

1. Gil Garcedo L.M. Otología. Tumores del ángulo pontocerebeloso. Barcelona. 1995:563 -74
2. Pérez P, Muñoz C, Baragiño L, Gómez J, Llorente J, Suárez C. Hallazgos nistagmográficos en tumores del ángulo pontocerebeloso. Acta Otorrinolaringológica Española. 2003; 54; 15-20
3. Rivas J, Arizona H. Tratado de Otología Y Audiología. Diagnóstico y tratamiento médico Quirúrgico. Bogota. Colombia. 2007; 69-88
4. Zollner M, Chouard L. Tratamiento quirúrgico de las patologías del ángulo pontocerebeloso. Ann Otol. 2009; 14; 86-91
5. Riu M, Lewitt W. Neurinoma del acústico. Actualización. Acta Otolaryng. (supl.).Paris. 2009; 9; 31-40
6. Hood F, Collard L, Olsen W. Patología quirurgica del ángulo pontocerebeloso. Acta otolaryngology ,Stockholm (suppl.). 2009;15;101-20
7. Claussen C, Bergmann J, Bertora G. Neurinoma del acústico. En: Equilibriometría y Tinnitusología Práctica. Kissingen. Alemania.2009; 157-59

Recibido: 5 de diciembre de 2013.

Aprobado: 5 de enero de 2014

Eulalia Alfonso Muñoz. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.
Correo electrónico: eulaliaalfonso@infomed.sld.cu