



MUTUALIDAD
ARGENTINA DE
HIPOACÚSICOS

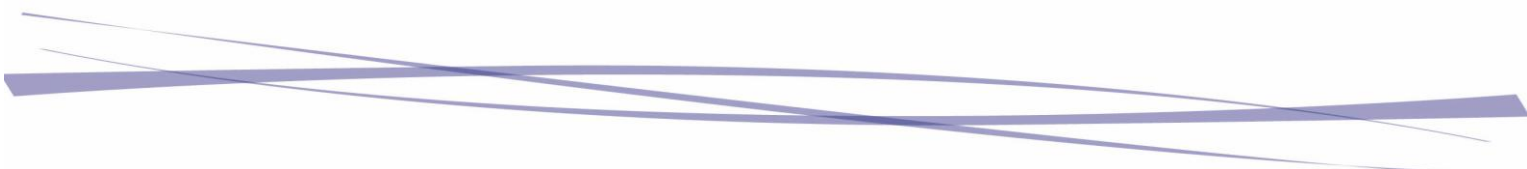
1



MUTUALIDAD
ARGENTINA DE
HIPOACÚSICOS

¿Es posible el equipamiento audioprotésico en neurinomas? Abril 2008

**Dr. Alberto F. Muñoz
Dr. Gustavo A. Testorelli
Dra. Marta M. Ledesma**



La mayoría de los pacientes afectados de un neurinoma acústico solían acudir a un otólogo por presentar una pérdida neurosensorial unilateral progresiva, acúfenos y vértigos, que progresivamente los llevaba a la cofosis de ese oído, y a veces al óbito por una complicación endocraneal.

En el pasado siempre sucedía así, pero en los últimos 30 años, gracias al empleo de métodos avanzados de diagnóstico, de vías modernas de aproximación anatómica junto con técnicas microquirúrgicas, es posible la extirpación de estos tumores reduciendo la morbilidad y mortalidad significativamente, así como muchas veces puede preservarse audición. Las lesiones del VIII par y del ángulo pontocerebeloso, se caracterizan por acúfeno unilateral, hipoacusia neurosensorial unilateral (retrococlear), vértigo y a veces lesiones asociadas a otros pares craneales. Aunque algunos tumores y lesiones vasculares producen los mismos signos y síntomas la lesión más clásica es el "neuroma acústico".

Este término no es exacto ya que el origen del tumor pocas veces radica en la rama acústica del VIII par, no es un neuroma o neurinoma, por el contrario es un schwannoma y generalmente de la rama vestibular. El schwannoma vestibular surge en el conducto auditivo interno dentro de la porción petrosa del temporal, en este momento es un tumor intracanalicular, pero puede presentarse como extracanalicular del conducto auditivo interno o del ángulo pontocerebeloso. Es rara la afección de la rama coclear del VIII par pero ésta es afectada con el crecimiento del tumor.

El neuroma acústico representa más de la mitad de todos los tumores del ángulo pontocerebeloso, entre un 8 a 9% de todos los tumores intracraneales y constituye un porcentaje más grande todavía de todas las lesiones de la fosa posterior. Se presenta más comúnmente en mujeres que en varones; siendo en el 50% de los casos las edades

mas afectadas entre los 40 y los 50 años.

Desde un punto de vista macroscópico el neurinoma toma un aspecto de masa carnosa lobulada, en partes blando y quístico, en otras avascular y a veces, la existencia de hemorragias puede darle aspecto jaspeado.

Los neurinomas estan formados por células de neoformación dispuestas en forma de rejilla. Muy rara vez se vuelven malignos, si la concentración celular es densa se denomina Antoni tipo A mientras que si se encuentran dispersas se llama Antoni tipo B.

Aunque este tumor suele ser unilateral, a veces se observan casos bilaterales, como en la enfermedad de Von Recklinghausen o neurifibromatosis tipo II.

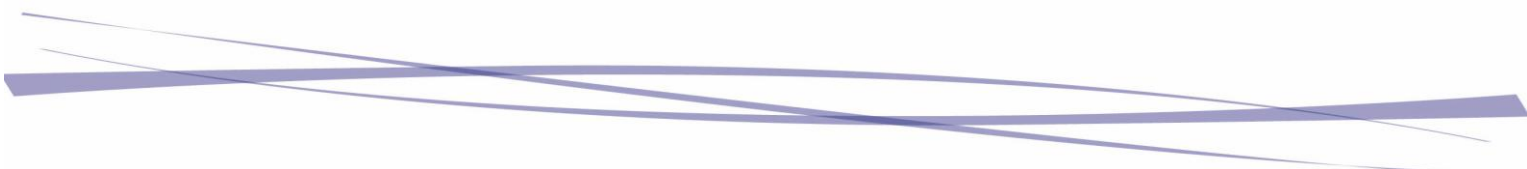
A causa de su tamaño el tumor puede presionar la protuberancia, el bulbo raquídeo, o el cerebelo.

La neoformación crece partiendo del poro acústico y se libera del canal óseo expandiéndose en tres posibles direcciones: medial, anterosuperior y posteroinferior.

Si se expande en dirección medial afecta el tronco cerebral en la región protuberancial. En este periodo el neurinoma suele tener un tamaño de 2,5cm y suele estar en contacto con la arteria cerebral anteroinferior. Si sigue creciendo en este sentido ocasiona signos neurológicos de tronco e hidrocefalia.

La expansión del tumor en sentido anterosuperior da lugar al desplazamiento del nervio facial, estiramiento, y finalmente adhesión, pero el nervio se puede separar del tumor. Si continua creciendo en esta dirección afecta al nervio trigémino llegando al ganglio de Gasser y a la fosa de Meckel. Es en esta situación donde se compromete el reflejo corneal.

El crecimiento en dirección posteroinferior puede ocasionar la compresión del pedúnculo cerebeloso medio y del cerebelo. Pueden afectarse los pares IX, X, y XI.



Existirían cambios bioquímicos en la cóclea y el laberinto (aumento de las proteínas en los líquidos) como resultado de los trastornos en la irrigación del oído interno que el crecimiento tumoral produce. Se conoce la presencia de un precipitado acidófilo en los espacios perilinfáticos y en el conducto coclear de los oídos afectados por un neurinoma.

Desde el punto de vista clínico, el tumor puede aparecer a cualquier edad y su ritmo de crecimiento suele ser lento, y puede que permanezca relativamente asintomático durante años. Aunque el neurinoma generalmente es de la rama vestibular, por la compresión lenta de fibras no suele producir vértigos, y hasta que no exista un compromiso vascular o tumoral del nervio coclear no se presentará el primer síntoma más común: el acúfeno. El primer signo no auditivo de importancia es la paresia vestibular unilateral

Los síntomas neurológicos son tardíos, indican la expansión en el crecimiento tumoral y abarcan desde la ausencia del reflejo corneal (V par), y la afección de las ramas motora y sensitiva del facial, hasta la compresión del tronco del encéfalo y el síndrome de hipertensión endocraneana. Los síntomas auditivos comprenden acúfenos, hipoacusia neurosensorial

unilateral, hipoacusia coclear súbita grave o total por oclusión de una rama de la arteria auditiva. El neurinoma es causa del 8 al 15% de las sorderas súbitas.

El Otologic Medical Group da como síntoma inicial la hipoacusia. Los síntomas vestibulares pueden variar desde un ataque súbito de vértigo hasta un desequilibrio subagudo. Entre los síntomas tardíos pueden figurar el nistagmo espontáneo y la ataxia.

Un paciente que presenta como síntomas primarios acúfenos e hipoacusia neurosensorial unilateral, así como curvas audiométricas simétricas, con presencia de curvas logaudiométricas asimétricas, debe someterse a estudios destinados a detectar un tumor del VIII par .

Los estudios diagnósticos comprenderán, no solo

audiometría tonal logoaudiometría, prueba de SISI, y BERA, sino estudios de diagnóstico por imagen como la RNM de SNC con contraste de gadolinio..

El método de diagnóstico por imágenes más usado y conveniente actualmente es

1. La Resonancia Nuclear Magnética de conducto auditivo interno con contraste de gadolinio.-

Ante la imposibilidad de realizarla, se aconseja solicitar:

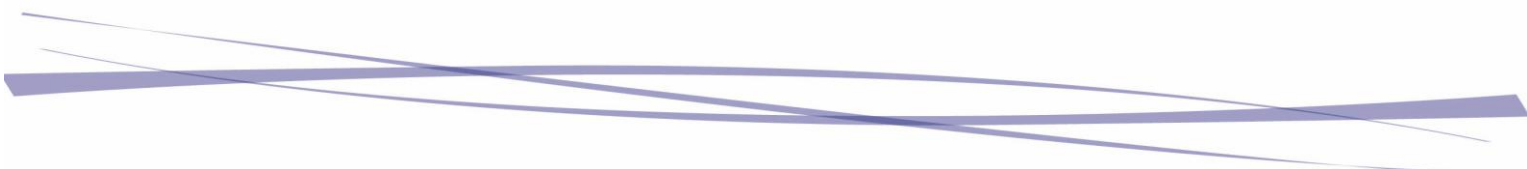
1. La Tomografía Axial Computada de peñasco temporal con neumoconducto cisternografía (que permite visualizar lesiones pequeñas)
2. La Tomografía Axial computada de peñascos temporales.-

Con respecto al diagnóstico diferencial, ya que en el ángulo pontocerebeloso también asientan otras lesiones que dan signos y síntomas idénticos a los del neurinoma, es menester recordar: meningiomas, colesteatomas primarios, quistes, tumores glómicos, granulomas, aneurismas, y osteomas. Fueron descriptos también neurinomas del VII y del V pares. Generalmente todos estos diagnósticos son de confirmación postquirúrgica.

El tratamiento es siempre quirúrgico tratando de no dejar secuela neurológica y de conservar la audición en lo posible.

El Otologic Medical Group aconseja un sistema de tratamiento quirúrgico clasificando a los pacientes en 6 grupos.

1. Tumor intracanalicular con diámetro superior a 8mm en pacientes **con** audición útil: cirugía por fosa media que permite la conservación de los nervios VII y VIII y prácticamente no presenta mortalidad.



2. Tumores intracanaliculares en pacientes sin audición útil: vía de acceso translaberíntica; los riesgos de lesión del facial y el peligro para la vida del paciente son mínimos.

3. Tumores de tamaño mediano de 2,5 a 3cm con o sin afección del V par pero sin incremento de la presión endocraneal, o signos cerebrales: vía translaberíntica; por lo general se puede visualizar bien el nervio facial y la mortalidad es baja - del 2%.

4. Tumores grandes mas de 3cm con afección del V par, hipertensión endocraneal, compresión de tronco y cerebro: vía suboccipital petrosa combinada o vía transigmoidea. El índice de mortalidad es del 7%.

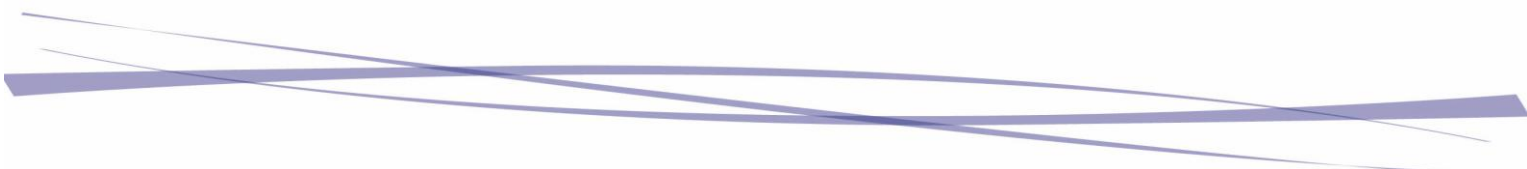
5. Tumores medianos o grandes en el único oído que conserva la audición, (es el típico caso de la enfermedad de Recklinghausen que se presenta con neurinomas bilaterales): se practica tratamiento quirúrgico conservador; la descompresión ósea a través de la fosa media o suboccipital permitirá el posterior crecimiento del tumor evitando una elevación de la presión endocraneal, pudiendo diferirse la extirpación quirúrgica total para mas adelante.

6. Cualquier tipo de tumor con alto riesgo para el paciente de presentar síntomas de incapacidad: la extirpación parcial translaberíntica. Por no requerir mucho tiempo.

En nuestra Institución, seleccionamos 31 pacientes, portadores de neurinoma. Uno de estos pacientes presentó neurinoma bilateral. De la revisión de historias clínicas obtuvimos los siguientes datos estadísticos:

1. Fecha del Diagnóstico entre 1978 y 2006.-

2. Sexo, 18 (58%) de sexo femenino y 13 (42%) de sexo masculino.-



3. Edad en el momento de la consulta entre 44 y 94 años.-

4. Pacientes sin antecedentes relevantes: 11 (35%)

Pacientes con antecedentes relevantes: 20(65%)

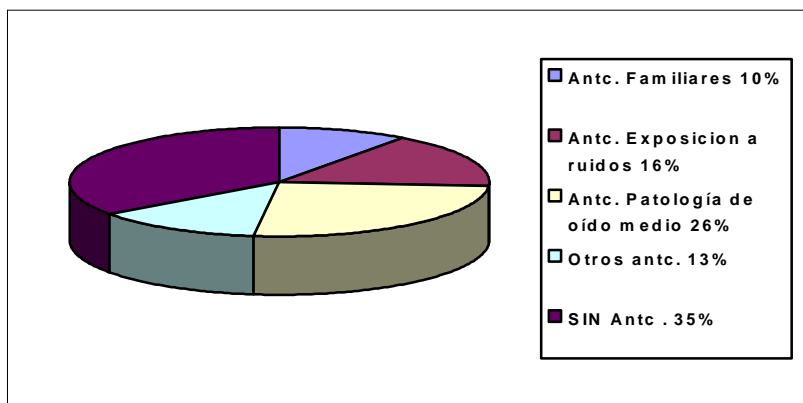
Antecedentes familiares positivos de hipoacusia en 3 pacientes(10%).

Antecedentes de exposición a ruido (agudo / crónico) en 5 casos (16%).

Antecedentes de patología de oído medio en 8 pacientes (26%).

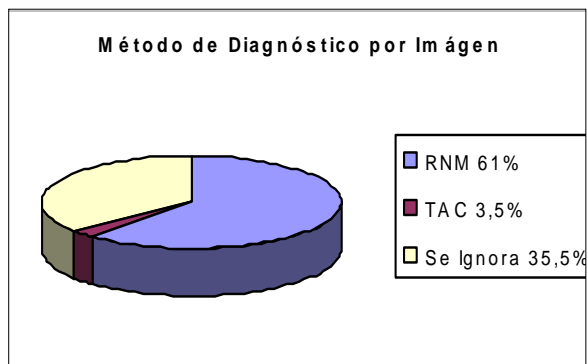
Otros antecedentes de importancia 4 pacientes (13%)

1. Síndrome de Addison (1 caso)
2. Coincidencia con meningioma (1 caso)
3. Parálisis Facial (1 caso)
4. Coincidencia con otosclerosis contralateral (estapedectomía) 1 caso.



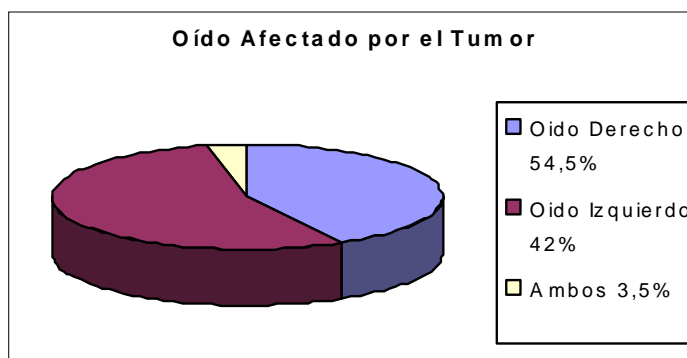
5. Diagnósticos:

Diagnóstico	RMN	TAC	Se ignora
Pacientes (%)	19 (61%)	1 (3,5%)	11 (35,5%)



6. Prevalencia de Oído:

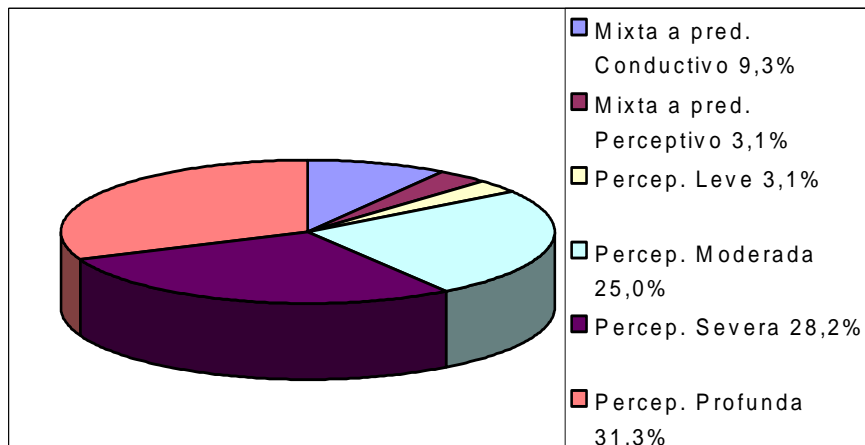
Prevalencia	OD	OI	Ambos
Pacientes	18	13	1
Porcentaje	54,5%	42%	3,5%



Tipo de hipoacusia en el oído con neurinoma

Tipo de hipoacusia	Nro de pacientes	% de pacientes
Transmision	0	0
Mixta predominio	3	9,3

conductor		
Mixta predominio perceptivo	1	3,1
Perceptiva leve	1	3,1
Perceptiva moderada	8	25,0
Perceptiva severa	9	28,2
Perceptiva profunda	10	31,3

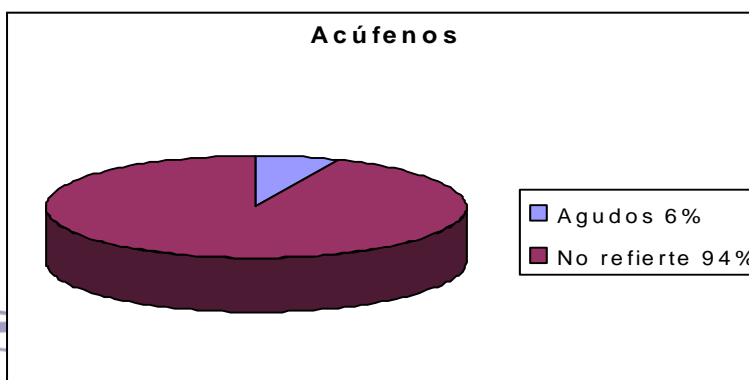


7. Discriminación de lenguaje en el oído afectado de neurinoma

Porcentaje de discriminación del lenguaje	Número de oídos	Porcentaje
0 - 25	20	62,4 %
25 - 50	1	3,3 %
50 - 75	7	21,8 %
+ de 75	4	12,5 %

9. Tipo de acúfenos en el oído con neurinoma

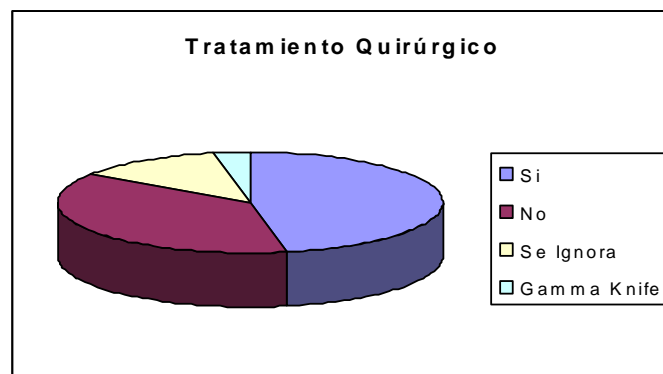
	ACÚFENO PRESENTE		ACUFENO AUSENTE
	AGUDO	GRAVE	
Pacientes	2	0	30
Porcentaje	6%	0%	94%



Cabe destacar que nuestra estadística no se ajusta a lo descripto en la literatura medica respecto a acúfenos

8. Tratamiento del neurinoma entre los años 1979-2001

	Se ignora	No operados	OPERADOS	
			Cirugía convencional	Gamma Knife
Nro de pacientes	8	10	13	1
Porcentaje	25%	31,3%	40,6%	3,1%



Complicaciones postquirúrgicas Parálisis Facial homolateral 3

9. Equipamiento Audioprotésico

A) No se indicó Otamplifono:

En 3 pacientes (en 2 neurinomas operados y en 1 no operado)

B) Se indicó Otamplifono en 19 pacientes: Se equipo 1 neurinoma bilateral y 1 equipamiento biaural

- 10 pacientes fueron operados. En 9 se indico un equipamiento contralateral y en 1 un equipamiento homolateral
- De los 9 pacientes restantes no operados: 6 se equiparon en forma contralateral y 3 en forma homolateral al neurinoma.

C) Se Implanto 1 paciente operado de neurinoma en el oído no operado

D) Se ignora : En 8 pacientes

	Equipamiento Protésico		Implantados
	Operados	No Operados	
Contralateral	9	6	1
Homolateral	1	3	---

10. Evolución audiológica de su neurinoma. Se ignora, en 13 pacientes no realizaron controles posteriores en la Mah.

En 18 pacientes que efectuaron controles posteriores la evolución fue :

Empeora su audición

- a) no operado 4
- b) operado 1

Sin cambios

- a) no operado 7
- b) operado 6

11. Comentarios

De 31 pacientes diagnosticados

Hace controles con su ORL: 6

Hace controles con su Neurólogo: 7

Se derivaron a Neurootología : 5

Se ignora su evolución posterior al diagnóstico: 13

Conclusiones

El tratamiento de los neurinomas acústicos es la extirpación quirúrgica si no hay contraindicaciones, se han propuesto algunos tratamientos médicos de uso poco frecuente en la actualidad y con resultados poco alentadores.

Existen grandes diferencias en el crecimiento de los neurinomas del VIII par, esto tiene importancia cuando debemos definir un tratamiento, ya que estos tumores actualmente se diagnostican en forma precoz y las técnicas microquirúrgicas para la extirpación de los mismos están en avance permanente. Actualmente se introdujo el concepto de "urgencia quirúrgica", pero a pesar de los avances médico-tecnológicos todavía existe una morbimortalidad importante en la extirpación de estos tumores benignos. El crecimiento rápido del tumor se presenta a veces en adultos jóvenes. En pacientes adultos mayores se demostró que estos tumores no varían de tamaño durante años o decenios.

En la "Mutualidad Argentina de Hipoacúsicos" en los últimos años hemos examinado y evaluado una serie de pacientes portadores de lesiones del ángulo pontocerebeloso, en su mayoría neurinomas del VIII par.

A algunos de ellos se les practico tratamiento quirúrgico, otros por diversos motivos no pudieron ser operados, pero en su mayoría fueron equipados con audiprotesis para mejorar su audición y calidad de vida.

En la serie de pacientes estudiados algunos han rehusado la cirugía, y el seguimiento clínico posterior por varios años no demostró crecimiento significativo del tumor. La mayoría de edad de nuestros pacientes sumado al crecimiento tumoral lento, beneficiaria a quienes desisten de la opción quirúrgica. Obviamente, la sordera de la enfermedad más la hipoacusia preexistente, hace que los pacientes soliciten mejorar su audición. No todos se benefician con una audioprótesis. Todos los pacientes se encuentran en vigilancia diagnóstica constante y evaluación periódica

cuidadosa.

En las hipoacusias neurosensoriales asociadas a neurinoma del VIII par aconsejamos el siguiente esquema de equipamiento audiprotésico:

1. Oído operado de neurinoma del VIII par con audición perdida y audición normal en el otro oído no aconsejamos equipamiento audioprotésico. Eventualmente BAHA para conservar estereoacusia .
2. Oído operado de neurinoma del VIII par con audición perdida e hipoacusia neurosensorial leve, moderada o severa en el otro oído equipamos este último.
3. Oído con neurinoma del VIII par con hipoacusia neurosensorial leve y audición normal en el otro oído aconsejamos controles hasta el momento de la cirugía.
4. Oído con neurinoma del VIII par con hipoacusia neurosensorial moderada o severa e hipoacusia leve o moderada en el otro oído, equipamos el oído sin tumor.
5. Desaconsejamos en lo posible el equipamiento audioprotésico de oídos portadores de neurinomas del VIII par o en los que hayan sido operados, en caso de ser equipados se valorará el porcentaje de discriminación auditiva
6. Aconsejamos siempre el tratamiento quirúrgico de los neurinomas del VIII par respetando la voluntad del paciente.
7. Indicamos implante coclear en el oído sin tumor en casos de anacusia bilateral secundarias o no a la cirugía.
8. En casos especiales, cuando el tumor no puede operarse por causas médicas, o cuando la evolución de la enfermedad en relación con la edad del paciente, no lo justifica, o tampoco se puede indicar gamma knife, para detener su crecimiento, aconsejamos para una mejor calidad de vida del mismo el equipamiento

audioprotesico.

Bibliografía

1. Baums S. Rothbatler A. Schiffman F. Scannin in the diagnosis of acoustic neuromas. J Neurosurg 36; 141 - 147, 1972.
2. Bender MB: Cerebellopontine angle tumors or acoustic neuromas long range management Arch Otolaryngol 97; 160 - 165 1973.
3. Gacek RR: Diagnosis and management of primary tumours of the petrous apex. Ann Otol Rhinol Laryngol 84 (18) Jan - Feb. 1975.
4. Goodhill V: Never deafness and braind tumors. Trans Am Acad Ophtalmold Otolaryngol 65; 241 - 245 196.
5. Histerbelger W House W Diagnosis and management of acoustic tumors in Manoley ed Otolaryngology, Vol II New York Harper and Row 1971.
6. House WF Luetje C: Acoustic Tumours University Park Press Baltimore 1979
7. Johnson EW: Auditory test result in 500 cases of acoustic neuroma. Arch Otolaryngol 103; 152 - 158 1977.
8. Maran Stell: "Otorrinolaringología Clínica" Espaxs 1981 Barcelona
9. Montgomery WW: Bilateral acoustic neurinomas a casse report. Ann Otol Rhinol Laryngol; 87 135 - 137 1978

