

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

Sistema de estudios de Posgrado

PROTOCOLO PARA EL MANEJO DE SCHWANOMA VESTIBULAR

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Otorrinolaringología para optar al grado y título Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

REBECA CARRANZA ROJAS
HOSPITAL MÉXICO 2022

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

DEDICATORIA

Pensar en el tiempo que ha tomado este proceso de formación me remite a pensar en mi hijo. La principal dedicatoria de este trabajo y de esta etapa de formación indiscutiblemente es a Anto. Cinco años que se podrían resumir en muchas cosas, pero para mi hoy, significa crecer paralelamente con este niño que día a día me ha enseñado a no rendirme.

AGRADECIMIENTOS

No existen las palabras para expresar mi agradecimiento a Javier, por siempre creer en mí y apoyarme en cada uno de mis sueños. Mi mamá, mi hermano por siempre caminar conmigo y alentarme a luchar.

Mis suegros que durante este proceso se han convertido en esos papás adoptivos.

En cada hospital al personal de enfermería, redes, pacientes. A mis mentores y profesores por enseñarme a dar lo mejor por cada paciente

Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Otorrinolaringología de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello



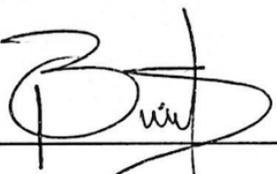
Dr. Johan León Ulate

Coordinador del Programa de Posgrado de Otorrinolaringología



Dr. Johan León Ulate

Tutor de Tesis



Dr. Mauricio Buitrago Poveda

Lector



Rebeca Carranza Rojas

Candidata

TABLA DE CONTENIDOS

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS	1
DEDICATORIA	1
AGRADECIMIENTOS	1
LISTA DE TABLAS	4
LISTA DE FIGURAS	5
RESUMEN	8
INTRODUCCIÓN	9
JUSTIFICACIÓN	10
OBJETIVOS	11
OBJETIVO GENERAL:	11
OBJETIVOS ESPECÍFICOS:.....	11
HISTORIA	12
MARCO TEORICO.....	17
Estrategia de tratamiento basada en la historia natural del crecimiento tumoral	43
Gamma Knife	47
Planificación de dosis y tratamiento	48
Cyber Knife.....	54
Radioterapia como tratamiento para el schwannoma vestibular después de microcirugía o radiocirugía previas	58
Anatomía microquirúrgica.....	60
ASPECTOS CONTROVERSIALES	80
CONCLUSIONES	83
ANEXOS	84
BIBLIOGRAFÍA	86

LISTA DE TABLAS

Tabla 1-----

Página 18

Tabla 2 -----

Página 21

Tabla 3-----

Página 71

LISTA DE FIGURAS

Figura 1-----
Página 18

Figura 2-----
Página 21

Figura 3-----
Página 22

Figura 4-----
Página 27

Figura 5-----
Página 28

Figura 6-----
Página 30

Figura 7-----
Página 31

Figura 8-----
Página 33

Figura 9-----
Página 34

Figura 10-----
Página 34

Figura 11-----
Página 34

Figura 12-----
Página 34

Figura 13-----
Página 35

Figura 14-----
Página 35

Figura 15-----
Página 36

Figura 16-----
Página 38

Figura 17-----
Página 37

Figura 18-----
Página 47

Figura 19-----
Página 55

Figura 20-----
Página 55

Figura 21-----
Página 61

Figura 22-----
Página 63

Figura 23-----
Página 64

Figura 24-----
Página 66

Figura 25-----
Página 67

Figura 26-----
Página 68

Figura 27-----
Página 70

Figura 28-----
Página 79

Figura 29-----
Página 80

Figura 30-----
Página 71

RESUMEN

El schwannoma vestibular representa entre el 8 y el 10% de los tumores del sistema nervioso central. Durante las últimas décadas se han realizado esfuerzos por crear diferentes estrategias de tratamiento para estos tumores. Actualmente las opciones de tratamiento incluyen observación, resección microquirúrgica y radiocirugía o radioterapia estereotáxica, entre otros.

Este trabajo pretende realizar una revisión de las opciones de tratamiento para estos tumores, así como proponer un protocolo para el tratamiento de los schwannomas vestibulares.

El schwannoma vestibular es un tumor benigno poco común que se origina en las células de Schwann en la porción vestibular del octavo par craneal en el oído interno, es también llamado neurinoma del acústico. Aunque benigno, representa una amenaza para las estructuras intracraneales debido al efecto de masa y conlleva un pequeño riesgo de transformación maligna. El VS representa, por tanto, una importante carga sanitaria.

La mayoría de estos tumores son unilaterales; los tumores bilaterales ocurren típicamente en asociación con neurofibromatosis tipo 2.

La hipoacusia es el síntoma de presentación más común; otros síntomas incluyen tinnitus; vértigo, debilidad o parálisis facial en el lado ipsilateral del tumor si el tumor es grande.

Las recomendaciones de tratamiento varían según el tamaño del tumor, el estado auditivo, las comorbilidades y la preferencia del paciente.

Las opciones de tratamiento incluyen observación, resección microquirúrgica y radiocirugía o radioterapia estereotáxica. Existen algunos tratamientos médicos que actualmente se encuentran en estudio como las terapias biológicas emergentes, entre ellas Bevacizumab, Everolimus y Lapatinib; así como los antiinflamatorios como la aspirina, estos son tratamientos prometedores; sin embargo, se requiere evidencia a largo plazo de su eficacia. (2)

El presente trabajo pretende realizar una revisión bibliográfica de las generalidades de ésta entidad así como de las opciones de tratamiento mencionadas con el fin de proponer un protocolo para el manejo de los schwannomas vestibulares.

JUSTIFICACIÓN

Las opciones de manejo actuales para el schwannoma vestibular incluyen: observación, radiocirugía o radioterapia estereotáxica y extirpación microquirúrgica. Para cada caso, una variedad de factores importantes influye en la estrategia de manejo, incluida la edad y la condición médica del paciente, el tamaño del tumor, el grado de pérdida auditiva, la preferencia del paciente, el sesgo del proveedor de tratamiento y otros.

Las tendencias generales han sido impulsadas por avances tecnológicos (es decir, microscopio quirúrgico, resonancia magnética [MRI], radiocirugía) que permiten un tratamiento más seguro y eficaz, una mejor detección de enfermedades que resulta en un tamaño de tumor más pequeño en el momento del diagnóstico.

La capacidad de ofrecer la gama completa de opciones disponibles para el tratamiento, además de otras patologías de base de cráneo laterales complejos implica la construcción de un equipo altamente subespecializado que integra con éxito todas las estrategias disponibles de tratamiento de forma que se pueda objetivizar la terapia más adecuada para cada paciente de forma individual.

Constituya una prioridad informar al paciente sobre todas las opciones de tratamiento, brindando un panorama en cuanto a ventajas y desventajas de cada opción de tratamiento con el objetivo de que el paciente pueda tomar una decisión y tenga una participación en su proceso de terapia.

El tratamiento de estos tumores sigue evolucionando. La elección del tratamiento más adecuado para los pacientes portadores de schwannoma vestibular representa un reto. Por lo que éste trabajo pretende establecer un protocolo para la elección del tratamiento más adecuado para los pacientes portadores de estos tumores.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

- Establecer una guía para el manejo de los pacientes diagnosticados con schwannoma vestibular.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Revisión bibliográfica de las generalidades, manejo y tratamiento de los schwannomas vestibulares.
- Describir las opciones de tratamiento para los schwannomas vestibulares.
- Caracterizar a los pacientes según su edad, comorbilidades, tamaño y ubicación del tumor con el objetivo de elegir el tratamiento más adecuado según sea el caso.
- Diseñar un protocolo de manejo de schwannoma vestibular.
- Disminuir la variabilidad en el manejo de los pacientes portadores de estos tumores.

HISTORIA

El primer caso de schwannoma vestibular registrado en la historia data el año de 1777, cuando Eduard Sandifort de Leiden registró la primera descripción post mórtem de un tumor adherido al nervio auditivo en la parte inferior, en íntimo contacto con el bulbo raquídeo y con la porción petrosa del hueso temporal.

Sandifort lo describió como: "era exteriormente duro como un cartílago, pero blando por dentro". Con estos hallazgos se determinó que consistía en una etiología intratable. (1).

La literatura ha atribuido ampliamente la distinción de la primera extirpación quirúrgica exitosa de un VS en 1894 al neurocirujano Sir Charles Ballance, con sede en Londres. Harvey Cushing, sin embargo, discute esto, sobre la base de que el tumor de Ballance era de base amplia y estaba adherido a la superficie posterior del peñasco y, por lo tanto, era más probable que fuera un meningioma. Además, la sordera no se mencionó como síntoma. En este paciente la supervivencia fue de 12 años con afectación de los pares craneales V, VII.

La figura 1.2 está tomada de la propia nota operatoria de Ballance y, de hecho, muestra que el tumor tiene una base amplia. (1) El meato interno no está ensanchado y no contiene tumor y hay una compresión mínima del tronco encefálico. El propio Ballance lo describe como "un tumor sólido que se encuentra adherido a la duramadre sobre la parte interna de la superficie posterior del peñasco, algo firmemente fijado".

Posteriormente, en la literatura se menciona en Edimburgo, Thomas Annandale, en 1895 lo que se describe como: "un resultado quirúrgico brillante, el primero registrado". Annandale estudió medicina en Edimburgo, Escocia. Se trataba de una paciente Isabella, de 25 años y embarazada, con una historia de 10 meses de cefalea frontal, mareos y dificultad para caminar. No podía oír el tic-tac de un reloj en su oído derecho o un diapasón colocado en el vértice de la frente. El fondo de ojo reveló papiledema y nistagmo tanto horizontal como vertical en reposo. Había anisocoria, parestesias faciales, regurgitación nasal de líquidos y cambios en la voz. (2)

Tenía una marcha con base de sustentación amplia y tenía tendencia a caer hacia el lado derecho, especialmente cuando estaba de pie con los pies juntos y los ojos cerrados. Por lo tanto, hubo una fuerte evidencia clínica de una gran lesión de la fosa posterior.

El 3 de mayo de 1895, Annandale trepana el cráneo sobre el lóbulo derecho del cerebelo. y extrajo un tumor semiquistico del tamaño de un huevo de paloma del "lóbulo lateral del cerebelo". La investigación microscópica mostró que tenía la naturaleza de un fibrosarcoma, en ese momento un término bastante impreciso, pero a partir de la descripción clínica del caso, ciertamente se trataba de un schwannoma vestibular. En el postoperatorio, el progreso fue "eminentemente satisfactorio". Su dolor de cabeza mejoró de inmediato, su enfermedad cesó y su nistagmo se calmó casi por completo. La deglución se volvió perfecta incluso para los líquidos. Su marcha mejoró y su neuritis óptica casi desapareció. Sorprendentemente, no se menciona en la historia clínica la función postoperatoria del nervio facial. Es difícil imaginar que permaneció intacto y puede ser que, en 1895, una parálisis facial no se considerara un gran precio a pagar por la extirpación exitosa de un tumor intracraneal. Se reporta que 5 meses después la mujer da a luz, tanto el producto como la paciente se reportaron con buen estado de salud, sin complicaciones asociadas. (1) (2)

Durante las primeras décadas del siglo XX, hubo un número creciente de intentos de extirpación de tumores. Los resultados fueron casi siempre apocalípticamente espantosos. Krause informó una mortalidad operatoria del 84%, Borchardt informó un 72%, y Eiselsberg informó un 75% (3)

De hecho, Ballance sugirió que los resultados quirúrgicos podrían mejorarse si se pudiera ligar la arteria cerebelosa anteroinferior antes de la extirpación del tumor. La anestesia general fue otro factor que contribuyó a los nefastos pronósticos, ya que para esa época su desarrollo era incipiente. En ese momento, el abordaje aceptado para el tumor era a través de una gran craneotomía suboccipital unilateral, a menudo con resección de parte del cerebelo para el acceso y, comunmente, como procedimiento planificado en dos (o más) etapas. Además, aunque la localización estaba mejorando, seguía siendo imperfecta. La incertidumbre sobre el lado de la lesión a menudo significaba que los cirujanos estaban obligados a extirpar todo el hueso de un seno lateral al otro en busca del tumor.

El abordaje translaberíntico del tumor fue propuesto por primera vez en 1904 por Panse, evitando la necesidad de retracción del tronco encefálico. Se definieron los límites de ese abordaje como el seno lateral, el bulbo yugular, la arteria carótida interna y el lóbulo temporal, pero se consideró que normalmente habría que sacrificar el nervio facial, aunque también sugirió que podría mobilizarse desde el ganglio geniculado al foramen estilomastoideo, anticipando a Ugo Fisch por varias décadas. No está claro si Panse utilizó alguna vez el método, pero las operaciones fueron realizadas por Kümmel en Heidelberg en 1909 y por Quix en Utrecht en 1911, aunque Quix no pudo extirpar el tumor. (6)

El éxito fue principalmente limitado debido al estrecho acceso. El enfoque fue rápidamente descartado por Ballance como "objetable por razones obvias" y durante al menos medio siglo fue relegado a la oscuridad, aunque el propio Cushing declaró que "con el tiempo puede convertirse en la operación de elección". Algunos cirujanos experimentaron con un abordaje combinado suboccipital y transpetroso que extraía hueso hasta el meato interno, pero los resultados fueron igualmente desastrosos.

Harvey Cushing fue uno de los grandes médicos y el padre de la emergente especialidad de neurocirugía. Su nombre sigue vivo en la enfermedad de Cushing e influyó en la práctica quirúrgica de muchos campos. Mientras trabajaba en el Hospital Peter Bent Brigham en Boston, Cushing abogó por un abordaje suboccipital bilateral a través de una incisión en cruz y, al realizar una reducción de volumen subtotal intracapsular, redujo la mortalidad perioperatoria al 28% en 1915 y al 4% en 1931. (1)

A pesar de los grandes avances en la reducción de la mortalidad, la función del nervio facial fue una consideración secundaria y su preservación fue la excepción más que la regla. La craniectomía bilateral no solo permitió una descompresión amplia sino también la posibilidad de explorar ambos lados en los casos en los que existía duda sobre el lado del tumor. Sus resultados fueron una mejora espectacular, pero, por supuesto, condujeron a la recurrencia, y su contemporáneo igualmente talentoso, antiguo alumno y eventual rival Walter E. Dandy del Hospital Johns Hopkins en Baltimore, abogó por la remoción total. (4)

AVANCES CONCOMITANTES

La cirugía del schwannoma vestibular se benefició de los avances en otros campos de la medicina, en particular, la anestesia, la imagenología, la medicina audiovestibular y la microbiología. La transfusión de sangre se colocó sobre una base segura en las décadas de 1930 y 1940.

Las radiografías del peñasco estuvieron disponibles en la década de 1920 y la tomografía de los conductos auditivos internos se utilizó de forma rutinaria desde la década de 1960. La exploración con tecnecio-99 se utilizó en la década de 1960, pero no pudo identificar de manera confiable un tumor CPA de menos de 3 cm de diámetro. La resonancia magnética se introdujo en la década de 1980, esta última capaz de detectar lesiones de poco más de un milímetro de diámetro. (2)

Cuando Bill House ingresó al campo de la otorrinolaringología a mediados de la década de 1950, rara vez se diagnosticaban schwannomas vestibulares hasta que el paciente había desarrollado cambios sensoriales faciales o papiledema. House propuso la idea revolucionaria de obtener una radiografía de los

conductos auditivos internos en todos los pacientes con hipoacusia neurosensorial unilateral, permitiendo así un diagnóstico más precoz en muchos pacientes. Siguiendo esta estrategia, House detectó un tumor en un joven bombero con pérdida auditiva unilateral y un meato interno ancho y lo derivó al neurocirujano para, supuso, una cirugía de escisión. Sin embargo, el neurocirujano desaconsejó la cirugía con el argumento de que el nervio facial no se podía salvar, el riesgo para la vida era demasiado alto y sentía que el tumor podría no crecer. En particular, en ese momento el Registro de Tumores de California registró una tasa de mortalidad del 40% para la cirugía de schwannoma vestibular. Sin embargo, al cabo de un año, el tumor había crecido y el paciente desarrolló signos de aumento de la presión intracraneal. Luego, House observó "una cirugía larga y tediosa con el paciente sentado". El paciente nunca recuperó el conocimiento. (1)

House reconoció que el dilema entre el diagnóstico y la extirpación tempranos del tumor podría resolverse si se pudiera salvar el nervio facial. Utilizando uno de los primeros microscopios quirúrgicos importados a los Estados Unidos, fue pionero en nuevas técnicas de hueso temporal en material de cadáveres en la morgue del condado de Los Ángeles, inicialmente el abordaje de la fosa media y luego el abordaje translaberíntico. Se asoció con un neurocirujano, Bill Hitselberger, que estaba ansioso por trabajar como miembro de un equipo, pero se encontraron con una oposición considerable de la comunidad neuroquirúrgica en general, que se molestó mucho porque un otólogo debería cruzar la barrera sagrada de la duramadre. Un enfrentamiento entre las dos partes en el Hospital St Vincent de Los Ángeles donde operaban se resolvió gracias a las negociaciones del hermano de Bill, Howard House, quien amenazó con retirar su propia práctica otológica considerable del hospital si no se permitía a Bill House y Bill Hitselberger trabajar de forma conjunta, lo cual consiguieron alrededor de la década de los noventa. (3)

Después de las mejoras en los resultados funcionales del nervio facial con la adopción de técnicas microquirúrgicas y neuromonitorización, el próximo desafío para los equipos neurotológicos ha sido la preservación de la audición funcional, una hazaña que se logró desde el principio en casos seleccionados a través de enfoques retrosigmoideos o de fosa media. Paralelamente a los resultados del nervio facial, las perspectivas de preservación de la audición se han visto facilitadas en gran medida por los avances en la monitorización de los pares craneales.

Hoy en día, la mayoría de los equipos de base de cráneo desarrollados estarán familiarizados con todos los enfoques del ángulo pontocerebeloso y adaptarán el enfoque a las necesidades de cada paciente. La mayoría de las series grandes informan una mortalidad perioperatoria muy inferior al 1%, una incidencia

similar de morbilidad grave, una tasa de preservación del nervio facial del 95%, con alrededor del 85% con función de grado I o II de House-Brackmann. A principios de la década de 1990, a la luz de estos resultados mejorados, la extirpación microquirúrgica se convirtió en la estrategia predominante de tratamiento de éstos tumores. Como se refleja en la Declaración de Consenso de los Institutos Nacionales de Salud de 1991, la recomendación era la cirugía para todos los pacientes que pudieran y quisieran someterse a una operación, dejando la observación y la radiocirugía para aquellos pacientes que no deseaban o no podían tolerar la cirugía.

En este trabajo se revisará la evidencia sobre los desarrollos y las tendencias modernas en microcirugía, así como las estrategias no quirúrgicas, incluida la radioterapia estereotáctica y la observación conservadora con el objetivo de crear un protocolo para el manejo de los pacientes con schwannoma vestibular. (1) (3)

El VS representa aproximadamente el 8% de todos los tumores intracraneales con una incidencia de 10,4 por millón por año (3). La mayoría de los tumores son unilaterales y esporádicos. La enfermedad bilateral representa menos del 5% de los casos y es un sello distintivo de una enfermedad hereditaria relacionada con la neurofibromatosis tipo 2 (NF2). Los pacientes suelen presentarse entre los 20 y los 40 años de edad; sin embargo, los asociados con NF2 a menudo se manifiestan antes. La incidencia documentada de VS está aumentando, pero existe un consenso general de que esto es un reflejo del aumento del uso de estudios radiológicos.

Los schwannomas estibulares (VS) son tumores benignos del octavo par craneal. Constituyen aproximadamente el 8% de los tumores cerebrales y se encuentran en 1 de cada 100.000 personas por año. Este número ha aumentado constantemente a lo largo de los años, probablemente debido al aumento de la frecuencia de las imágenes radiográficas por otras causas. (2).

Los schwannomas vestibulares pueden afectar la calidad de vida. Estos tumores pueden causar pérdida de audición, tinnitus, desequilibrio, parálisis facial, parestesia facial y los schwannomas vestibulares grandes pueden ejercer un efecto de masa sobre el tronco del encéfalo y el pedúnculo cerebeloso, causando otros problemas importantes. (2).

Estos tumores representan el 85% de los crecimientos intracraneales que surgen en el ángulo pontocerebeloso.

La escala de clasificación de Koos se utiliza habitualmente para clasificar el tamaño del tumor con respecto a la extensión extrameatal y la compresión del tronco encefálico. (3).

Table 1 Koos grading system for vestibular schwannoma

Koos grade	Description
I	Intracanalicular
II	Extension into cerebellopontine angle, < 2 cm
III	Occupies cerebellopontine angle, no brainstem displacement, < 3 cm
IV	Brainstem displacement, > 3 cm

Tabla 1. Escala de koos para schwannoma vestibular.

HISTOPATOLOGÍA

La mayoría de los SV crecen a partir del nervio vestibular inferior y los casos raros surgen de la porción vestibular superior o cóclea del nervio (3).

Macroscópicamente, los SV tienen un aspecto gomoso, a menudo con áreas grises y amarillentas, con focos ocasionales de hemorragia y formación de quistes (4). (fig. 149-4A).

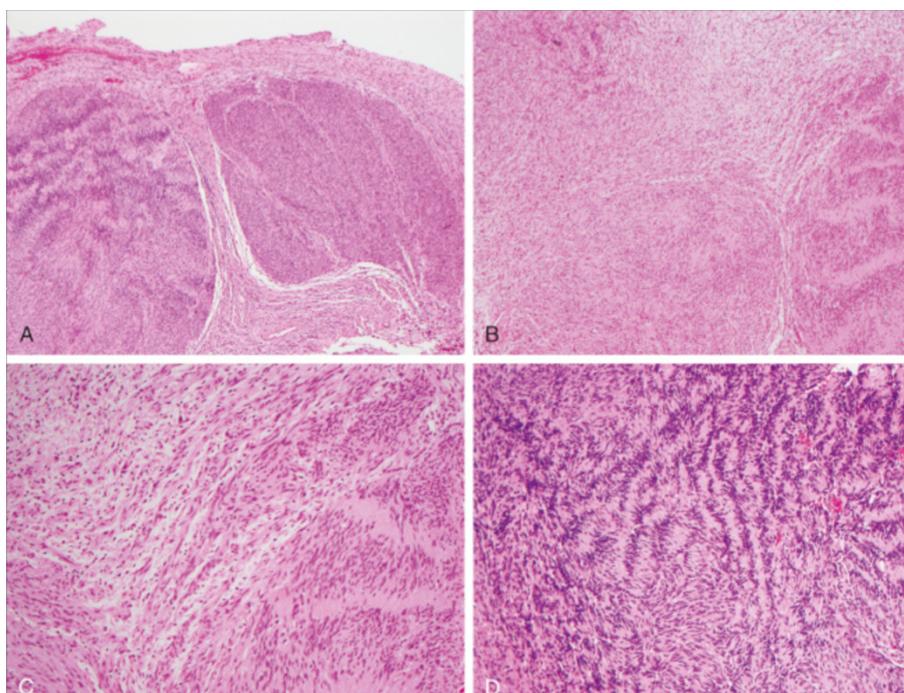


Figura 1: Histología del VS. A. Capsula de colágeno gruesa. B. Los schwannomas contienen tejido Antoni A, compuesto de células fusiformes compactas y áreas de Antoni B de textura suelta. C. La yuxtaposición de los patrones de Antoni A celular y Antoni B suelto es clásica para el schwannoma convencional. D. Los schwannomas ricos en cuerpos de Verocay son frecuentes en el compartimento intradural espinal

Microscópicamente, los VS están compuestos completamente de células de Schwann neoplásicas dispuestas en dos patrones de tejido distintos: Antoni A y Antoni B (fig. 149-4B y C). En el caso de Antoni A se trata de un tejido está formado por células fusiformes compactas con núcleos alargados y un amplio citoplasma rosado. Los cuerpos de Verocay (fig. 149-4D), que son disposiciones alternas de núcleos en empalizada y cuerpos celulares. (1)

Por el contrario, el tejido de Antoni B está formado por células dispuestas de forma suelta con procesos multipolares, con formación frecuente de microquistes. Con raras excepciones, las fibras nerviosas residuales no se dispersan a través de la sustancia de la lesión. Se sabe que los VS inducen angiogénesis y, como resultado, se puede observar formación telangiectásica, hemorragia intratumoral y trombosis. (4).

En la tinción inmunohistoquímica, los schwannomas muestran una tinción nuclear y citoplásmica fuerte y generalizada característica de la proteína S-100 y una expresión nuclear generalizada de SOX10. (1).

BIOLOGÍA MOLECULAR DEL SCHWANNOMA VESTIBULAR

Las mutaciones en NF2, un gen supresor de tumores en el cromosoma 22, juegan un papel vital en el desarrollo de enfermedades tanto esporádicas como relacionadas con Neurofibromatosis tipo 2. La inactivación del producto proteico NF2, Merlin (schwannomin), conduce a la desregulación de varias vías de señalización intracelular como Rac1, Ras, PAK1 y mTORC1. La inactivación de otros genes supresores de tumores, incluidos LZTR1, SMARCB1 y COQ6, también están relacionados con el desarrollo de schwannoma (Fig. 2) (3).

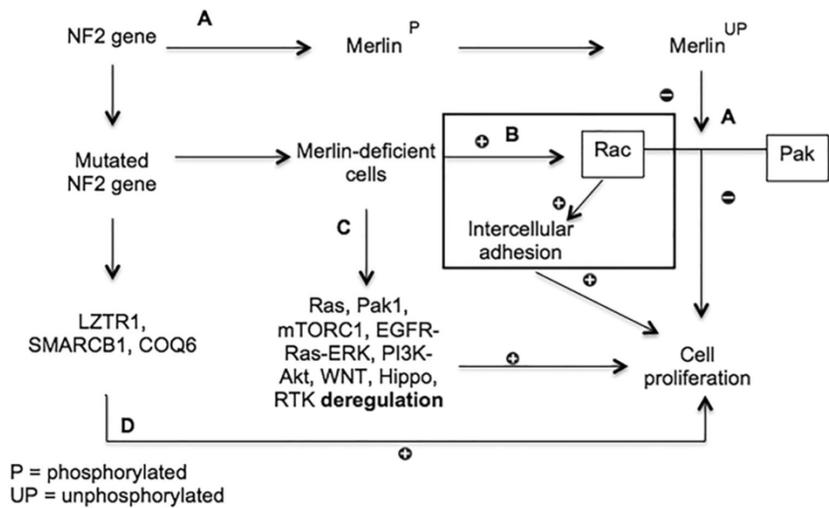


Figura 2: Mecanismos del desarrollo del VS relacionado con el gen NF2. (A) En un estado estable, la merlina no fosforilada restringe la proliferación celular inhibiendo Rac y la quinasa activada por p21 (Pak). (B) Las mutaciones del gen NF2 dan lugar a células deficientes en merlín, lo que provoca la activación de Rac que conduce a la adhesión intercelular y la proliferación celular.

Aunque el papel de las mutaciones de NF2 fue reforzado por recientes estudios de secuenciación a gran escala, hay datos que sugieren que el schwannoma vestibular asociado con neurofibromatosis tipo 2 tiene un patrón de mutación policlonal diferente. Se ha postulado que esto explica la variación en los resultados del tratamiento en comparación con los SV esporádicos. (7).

A nivel clínico se ha observado que el tipo de mutación en el gen NF2 puede determinar la severidad de la enfermedad y un mejor o peor pronóstico. Se ha establecido que pacientes con presencia de mutaciones truncadas presentan un peor pronóstico; mientras que los pacientes que muestran mutaciones con cambio de sentido exhiben una presentación clínica más moderada. (1)

En el campo terapéutico, el blanco terapéutico se había centrado en el gen NF2 y su proteína Merlin. El conocimiento cada vez más amplio de las diferentes vías moleculares, que llevan a la formación del tumor; abre las puertas para la investigación de distintos tratamientos médicos dirigidos.

PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD

Los síntomas de los schwannoma vestibulares se producen como resultado directo de la afectación del sistema vestibulococlear o de la compresión de estructuras adyacentes, como el nervio facial, el nervio trigémino, el cerebelo, el tronco del encéfalo o el cuarto ventrículo (2).

Los síntomas clásicos de presentación más comunes suelen ser: hipoacusia neurosensorial unilateral, tinnitus y mareos, sin embargo, se puede presentar un cuadro clínico más amplio. (8)

TABLE 149-1 Clinical Findings in Patients With Acoustic Neuromas

Symptom	Incidence (%)
Hearing loss	90
Tinnitus	70
Disequilibrium	20
Trigeminal nerve dysfunction	33-71
Facial nerve dysfunction	10
Hydrocephalus	4
Headaches (with tumors >3 cm)	43

Modified from Sanna M, Mancini F, Russo A, et al. *Atlas of Acoustic Neurinoma Microsurgery*. 2nd ed. Stuttgart, Germany: Thieme; 2011.

Tablaz. Incidencia de hallazgos clínicos en pacientes con neuromas acústicos.

Los scwhanomas vestibulares surgen típicamente de la división vestibular del octavo par craneal justo dentro del conducto auditivo interno (CAI). Inicialmente, el CAI se agranda y a medida que el tumor crece, hay una compresión gradual de los pares craneales quinto y séptimo, así como las divisiones restantes del octavo par craneal; con menos frecuencia se comprimen los nervios craneales noveno y décimo. A medida que aumenta el volumen del tumor, la protuberancia y la médula lateral se comprimen con el borramiento inicial resultante y la obliteración final del cuarto ventrículo y la hidrocefalia obstructiva resultante. (9).

El síntoma más temprano y más frecuentemente informado es la pérdida de audición. A menudo, los síntomas iniciales son el resultado de la irritación local de la porción vestibular o coclear del octavo par craneal y son episódicos. Debido a la naturaleza episódica, la evolución lenta y la adaptación del paciente, no es inusual que los síntomas se descuiden durante un largo período de tiempo antes de la presentación. (12).

Afectación vestibulococlear

Como se mencionó previamente, la hipoacusia neurosensorial unilateral es el síntoma más

frecuentemente reportado en la literatura, y ocurre con mayor frecuencia con una pérdida característica en las frecuencias agudas. (1).

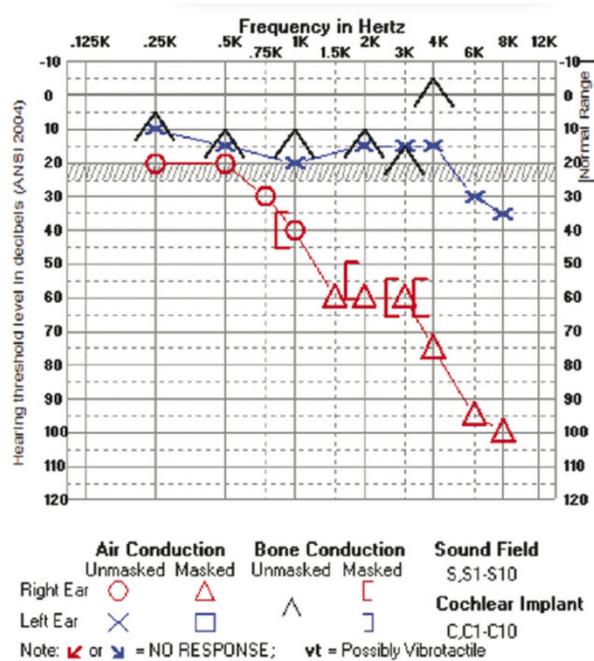


Figura 3. Audiograma demostrando pérdida auditiva neurosensorial unilateral de frecuencias altas, característico del schwannoma vestibular.

El tinnitus unilateral representa el segundo síntoma coclear más común, que se presenta en el 12 al 60% de los pacientes, y que frecuentemente se acompaña de una sensación inespecífica de plenitud auditiva.

El diagnóstico de schwannoma vestibular en pacientes con síntomas auditivos es común, con un tiempo medio hasta el diagnóstico de 3,7 a 7,6 años después de la aparición de los síntomas en estas mismas series. (4).

Por el contrario, la hipoacusia súbita es una presentación poco común de estos tumores, que representa del 2 al 7% de los pacientes. (15).

Cuando se aborda desde la perspectiva de la evaluación clínica en la hipoacusia neurosensorial súbita, el descubrimiento de un schwannoma vestibular subyacente es raro, y representa menos del 5% de todos los pacientes.

La disfunción vestibular es prominente en la presentación clínica de schwannoma vestibular, por lo general

precipita síntomas de mareo, desequilibrio o inestabilidad en la marcha, mientras que los episodios de vértigo verdadero son menos comunes. (17).

Los trastornos vestibulares surgen del 14 al 61% de los pacientes portadores de estos tumores (1).

- **Algia craneofacial como presentación inicial:**

Después de la pérdida de audición y de la vestibulopatía, los cambios sensoriales craneofaciales que se localizan en el nervio trigémino representan el siguiente grupo más común de síntomas de presentación. Predominan las parestesias faciales afectando del 7 al 49%; con mayor porcentaje de afectación del territorio de V2.

En estos pacientes, los tumores pueden presentarse con síntomas clásicos de neuralgia del trigémino, un síntoma específico no relacionado como otalgia o un síndrome de dolor facial inespecífico. En muy raras ocasiones, se ha documentado dolor facial contralateral, con resolución sintomática después de la extirpación del tumor. (49)

En la gran mayoría de los casos que involucran síntomas del trigémino, los retrasos en el diagnóstico son menos significativos que en el contexto de la pérdida auditiva, y la mayoría de los pacientes informan síntomas entre 0,6 y 1,3 años antes del diagnóstico. Los síntomas motores del trigémino son menos comunes. (52)

La alteración del nervio facial al momento del diagnóstico es infrecuente; sin embargo, la presencia de una paresia del nervio facial en el momento del diagnóstico debería aumentar significativamente el índice de sospecha de un tumor primario del nervio facial o una neoplasia maligna.

El espasmo hemifacial y la alteración del gusto son aún menos comunes, y ocurren en menos del 1 al 4% de los pacientes en la presentación inicial. (15)

Los retrasos en el diagnóstico en pacientes con síntomas aislados del nervio facial son un poco más pronunciados que en aquellos con síntomas del trigémino, lo que por lo general conduce a la identificación de un schwannoma vestibular en un periodo aproximado de 2 años.

Los estudios en pacientes sin déficit auditivo revelaron que la mayoría de los pacientes presentaban neuropatías vestibulares, trigeminales y faciales, en ese orden.(16)

- **Cefalea y diagnóstico incidental:**

La cefalea como un componente de un síndrome clínico precipitado por el tumor, típicamente que también involucra alguna combinación de pérdida auditiva, vestibulopatía y disfunción del trigémino, debe distinguirse del dolor de cabeza crónico como un síntoma aislado, cuya evaluación finalmente condujo a una resonancia magnética del cerebro y al descubrimiento incidental de un schwannoma vestibular. En un estudio retrospectivo realizado en Reino Unido, más del 60% de los pacientes refirieron antecedentes de cefaleas crónicas antes del tratamiento, un tercio de los cuales se clasificaron como graves. Es de destacar que esta fracción de pacientes con neurinoma del acústico ha crecido de una manera aproximadamente lineal durante varias décadas, en paralelo al uso creciente de imágenes como la resonancia magnética y su papel cada vez mayor en la evaluación de problemas neurológicos de rutina como dolor de cabeza crónico. (18)

Estrechamente relacionado con este fenómeno está el aumento en el diagnóstico incidental de VS en individuos asintomáticos que se sometieron a imágenes de vigilancia por patología no relacionada; dentro de los cuales se encuentran diagnósticos neurológicos que incluyen esclerosis múltiple, tumores intracraneales benignos. (19)

- **Efecto de masa e hidrocefalia:**

En ausencia de hidrocefalia obstructiva, es más probable que la compresión del tronco encefálico por un schwannoma vestibular grande precipite síntomas relacionados con el espectro de neuropatías craneales descritas anteriormente, solas o en combinación. La propensión a la compresión del tronco encefálico está fuertemente asociada con el aumento del tamaño del tumor.

Los déficits de los pares craneales inferiores son una manifestación aún menos común del efecto de masa en los tumores grandes, que se observan en el 1 al 3% de los pacientes. —Típicamente como ronquera o disfagia.

En una gran serie de masas del ángulo pontocerebeloso, la gran mayoría de las cuales eran VS, se observó ventriculomegalia en el 14% de los pacientes, de los cuales el 12% mostró una obstrucción franca. (21)

- **Pruebas auditivas y vestibulares relevantes para el schwannoma vestibular**

Durante los últimos años ha habido una evolución de los métodos de prueba audiológicos y vestibulares. Esto ha llevado a una identificación más temprana de los tumores, en particular los de menor tamaño en el momento del diagnóstico, que se asocia con mejores resultados relacionados con la preservación de la audición y la función del nervio facial después de la intervención quirúrgica.

Pruebas auditivas

Se realizan cuando un paciente se queja de pérdida auditiva, tinnitus o dificultad para comprender el habla conversacional, todos bastante comunes en pacientes con VS. Las distintas partes de la batería de pruebas audiométricas pueden resaltar anomalías sospechosas de patología retrococlear. (23)

Conducción ósea y conducción aérea

El audiograma es una representación gráfica de la sensibilidad auditiva de una persona en una gama de frecuencias importantes para la comprensión del habla y proporciona información sobre la integridad de todo el sistema auditivo desde el órgano periférico hasta el nivel de la corteza auditiva en el cerebro.

Los pacientes con schwannomas vestibulares a menudo mostrarán umbrales de audición asimétricos que son más deficientes en el oído afectado, aunque la audición puede ser completamente normal sin que se observe una asimetría significativa. El tipo de pérdida auditiva típicamente asociada con un VS es neurosensorial, con un componente sensorial potencial debido a cambios en la propia cóclea o una pérdida auditiva estrictamente neural por impacto aislado del nervio auditivo. El audiograma de tonos puros en sí mismo no proporciona información sobre el sitio de la lesión, pero puede usarse junto con otras medidas de prueba para determinar el estado de la cóclea frente al nervio auditivo, como se describe más adelante. (19)

Prueba de reconocimiento de palabras

Los umbrales de recepción del habla (SRT) se determinan haciendo que el paciente repita una lista familiar de palabras de dos sílabas. El umbral de recepción del habla se identifica como el nivel de presentación en el que se identifica correctamente al 50% de las palabras presentadas. Luego, la prueba

de reconocimiento de palabras se realiza a un nivel de escucha "cómodo" (generalmente entre 35 y 50 dB por encima del SRT) utilizando palabras monosilábicas. Esta prueba evalúa la capacidad del paciente para reconocer y repetir una lista de palabras desconocidas utilizando solo la audición (sin leer los labios). Los pacientes con patología retrococlear a menudo tienen puntuaciones de reconocimiento de palabras más pobres de lo que cabría esperar dados los umbrales de tonos puros y del umbral de recepción del habla en el oído afectado. (22)

Umbral del reflejo acústico

Cuando hay un schwannoma vestibular a lo largo de la vía del nervio auditivo, la transmisión normal de la señal auditiva aferente al tronco del encéfalo se altera, ya sea por compresión o por alteración vascular, lo que a menudo resulta en un reflejo acústico elevado o ausente cuando el estímulo sonoro se presenta al oído afectado, incluso si hay una excelente audición residual. El reflejo ipsilateral del oído no afectado no debe sufrir alteraciones

Los pacientes con estos tumores también pueden demostrar una disminución del reflejo, lo que significa que el reflejo no se puede mantener mientras se presenta un tono continuo en el oído afectado (típicamente 10 dB por encima del umbral del reflejo acústico). Cuando hay deterioro del reflejo, el reflejo medido en el oído contralateral disminuirá rápidamente hasta al menos la mitad del valor de distensibilidad inicial. Los estudios han demostrado que los reflejos acústicos anormales tienen una sensibilidad de solo 75 a 82% para los casos confirmados de schwannoma vestibular, pero una baja especificidad de solo 11 a 30%. Por lo tanto, la importancia de la prueba de reflejo acústico anormal debe interpretarse solo junto con otras medidas de prueba auditiva. (23)

Electrofisiología

Respuesta auditiva del tronco encefálico

Las evaluaciones de la respuesta auditiva del tronco encefálico (ABR) pueden proporcionar información sobre la integridad de la vía auditiva a medida que las señales aferentes viajan al tallo cerebral. Los estudios han demostrado que la sensibilidad de la ABR en el diagnóstico de neurinoma del acústico está entre el 85 y el 95%. La tasa de sensibilidad para los tumores pequeños sigue siendo algo controvertida, con valores informados que oscilan entre el 58 y el 92% para los tumores que miden menos de 1 cm.

Durante una evaluación diagnóstica de síntomas auditivos asimétricos como pérdida de audición, tinnitus, distorsión percibida del sonido o plenitud auditiva, se puede solicitar un ABR para detectar

patología retrococlear. La información de EEG promediada recopilada dentro de los primeros 10 ms después del inicio de cada estímulo se analiza para detectar retrasos en las ondas evocadas relacionadas con la vía auditiva y / o desviaciones importantes de la morfología de respuesta anticipada. Se identifican cinco picos en una forma de onda ABR normal y actualmente se cree que se originan en los siguientes generadores neuronales:

Onda I: potencial de acción compuesto del nervio auditivo en la porción distal del VIII par craneal.

Onda II: porción proximal del VIII par craneal.

Onda III: núcleo coclear.

Onda IV: complejo olivar superior.

Onda V: lemnisco lateral / colículo inferior; la ola más robusta del ABR.

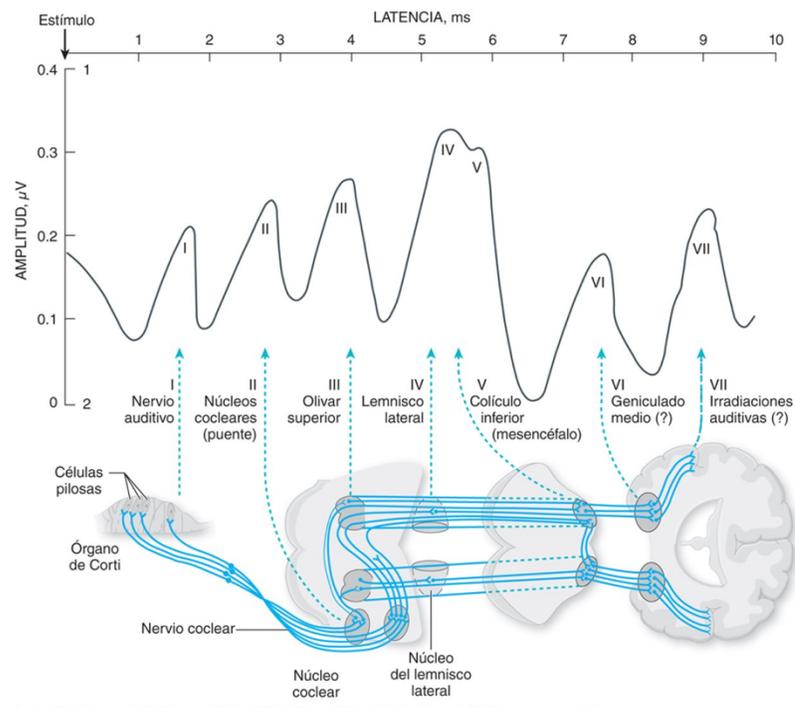


Figura 4. Esquema topográfico de potenciales del tronco cerebral

La morfología del ABR se analiza cualitativamente para determinar la presencia o ausencia de componentes de forma de onda, así como su reproducibilidad. Las características de sincronización, como las latencias absolutas y entre picos de onda, se analizan dentro y entre oídos. Los hallazgos significativos incluyen latencias prolongadas entre picos de onda I-III, III-V o I-V, latencia absoluta retrasada de onda V o una diferencia interaural significativa entre oídos para cualquiera de estos parámetros. (24)

La presencia de un tumor dentro del canal auditivo interno o del ángulo pontocerebeloso puede afectar la relación temporal del ABR en el oído afectado o causar una ausencia completa de actividad neural sincronizada. En la figura 7 se muestran los potenciales del tronco cerebral de un paciente portador de un neurinoma del acústico del oído derecho, la morfología de las ondas es adecuada, sin embargo, se observan latencias prolongadas entre picos de ondas I-III y I-V para el oído derecho. De lado izquierdo los potenciales son normales. (25)

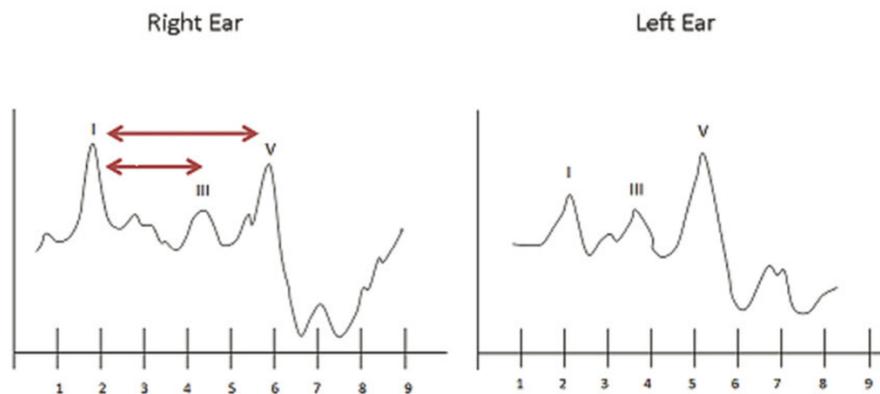


Figura 5: Ejemplo de una respuesta auditiva del tallo cerebral, de un paciente con schwannoma vestibular derecho. La morfología de la onda es excelente bilateralmente, pero, hay prolongación del intervalo entre la onda I-II y I-V en el oído derecho.

El estado de audición de la persona, medido a través de la audiometría convencional de tonos puros, puede no correlacionarse con la respuesta ABR. Por ejemplo, una persona puede tener umbrales auditivos completamente normales, pero demostrar un ABR anormal o incluso ausente. Del mismo modo, una persona con pérdida auditiva moderada y un tumor de gran tamaño aún puede tener un ABR medible. Cuando se analizan las opciones de tratamiento para los tumores, a veces resulta útil conocer el estado de ABR del paciente. Cuando se considera una intervención quirúrgica para la preservación de la audición, es probable que los pacientes con ABR normales tengan mejores resultados. El ABR también

proporciona una línea de base para la monitorización neurofisiológica intraoperatoria de la función del nervio auditivo durante la resección de tumores del ángulo pontocerebeloso mediante un abordaje de la fosa craneal media o de un abordaje retroesigmoideo. Actualmente, dado el acceso generalizado y la sensibilidad y especificidad muy altas de la resonancia magnética mejorada con gadolinio para detectar los schwannomas vestibulares, la ABR ya no se usa en la mayoría de los centros en los Estados Unidos como una herramienta de detección de diagnóstico del neurinoma del acústico. Sin embargo, muchos centros todavía utilizan pruebas ABR preoperatorias y / o intraoperatorias para los casos en los que se considera la cirugía de preservación auditiva. (2) (23)

Electrococleografía

Se puede realizar electrococleografía (ECoG) si se desea una resolución mejorada de la onda I del ABR, ya que esta onda corresponde al potencial de acción de la respuesta de ECoG.

El ECoG es beneficioso cuando existe algún grado de pérdida auditiva coclear porque el electrodo detectará una amplitud mayor para la onda I (potencial de acción del nervio completo) debido a su proximidad al promontorio coclear. Esta modalidad también puede mejorar la monitorización intraoperatoria de la función del nervio auditivo en casos de preservación de la audición. Si la onda I no está presente o no se puede repetir de manera confiable en el registro ABR de campo lejano, la resolución mejorada del potencial de acción medido con ECoG permitirá la retroalimentación sobre la función coclear durante la disección del tumor y puede ayudar a determinar si los cambios observados en el ABR están relacionados con la vascularización versus lesión neural.

Emisiones otoacústicas

Las otoemisiones acústicas evocadas (OAE) a menudo se miden junto con una evaluación ABR. Estas se originan en las células ciliadas externas y proporcionan información sobre la función coclear. Si un paciente con schwannoma vestibular tiene una pérdida auditiva significativa que es puramente neural debido a la compresión del tronco encefálico y / o del nervio coclear, las OAE pueden estar intactas, lo que refleja una función coclear saludable con un buen suministro vascular a la cóclea. Se ha demostrado que esto es un indicador de pronóstico favorable para la preservación de la audición cuando se considera una intervención quirúrgica. (25)

Pruebas vestibulares

Los pacientes con neurinoma del acústico rara vez experimentan vértigo intenso, pero pueden quejarse

de desequilibrio, mareos provocados por el movimiento u oscilopsia (la incapacidad de mantener una visión clara con el movimiento de la cabeza) debido a una alteración del reflejo vestibuloocular (VOR). Varias partes de la batería de prueba de la función de equilibrio pueden identificar anomalías asociadas. Estas pruebas se pueden realizar antes del diagnóstico si un paciente informa mareos o molestias en el sistema del equilibrio, o como parte de una evaluación preoperatoria para establecer la función vestibular basal.(26)

Potenciales miogénicos evocados vestibulares

La prueba del potencial miogénico evocado vestibular (VEMP) es una medida electrofisiológica que puede determinar la función de la división inferior o superior del nervio vestibular. Las respuestas de VEMP pueden ser provocadas por un fuerte estímulo acústico de conducción aérea, clics de conducción ósea o golpes mecánicos en la frente del paciente. El VEMP cervical (cVEMP) es generado por el sáculo, que está innervado principalmente por la división inferior del nervio vestibular; es una respuesta inhibitoria que normalmente se mide mediante un electrodo de registro en el músculo esternocleidomastoideo ipsilateral.

El VEMP ocular (oVEMP) proporciona información sobre el estado del utrículo y las aferencias relacionadas en la división superior del nervio vestibular. Se mide registrando electrodos colocados debajo de los ojos del paciente, a quien se le indica que mire hacia arriba durante la administración del estímulo. La respuesta se mide desde el músculo recto inferior contralateral al oído de estimulación. Los hallazgos anormales de oVEMP incluyen respuestas que se reducen significativamente en amplitud en relación con el oído sano o están ausentes si el utrículo no responde por completo.(28)

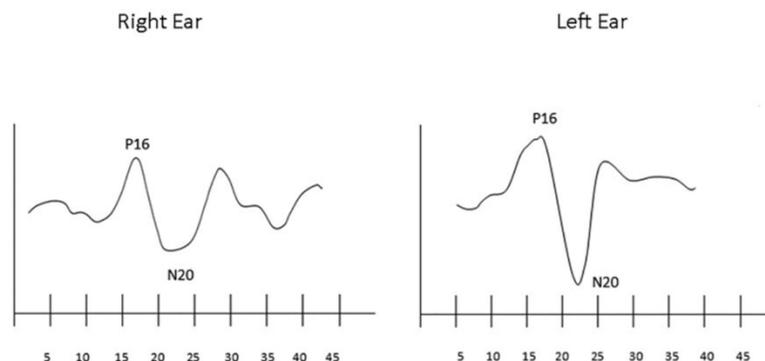


Figura 6. Ejemplo de un potencial evocado cervical vestibular de un paciente con schwannoma vestibular derecho. Se obtienen respuestas bilaterales; pero, la amplitud de respuesta obtenida con la estimulación del oído derecho es significativamente menor que con la estimulación del oído izq.

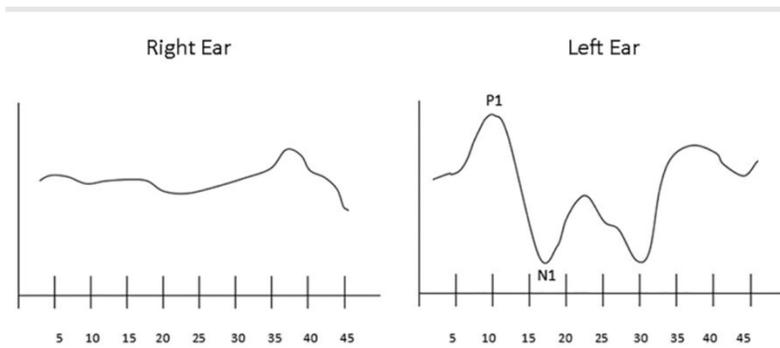


Figura 7. Ejemplo de un potencial evocado óculo-vestibular miogénico, en paciente con un schwannoma vestibular derecho. Se obtiene una respuesta robusta con la estimulación del oído izquierdo, pero el potencial evocado es ausente con la estimulación del

Varios estudios han demostrado que las respuestas de VEMP pueden estar ausentes o ser anormales en pacientes con schwannoma vestibular. Un estudio de 170 pacientes con estos tumores demostró que el 80% presentaba una cVEMP anormal en el oído afectado, lo que era consistente con otros estudios más pequeños. El VEMP es una parte útil de la batería de diagnóstico, pero la detección de un neurinoma del acústico es difícil basándose únicamente en las pruebas de VEMP.

Preoperatoriamente, los pacientes pueden someterse a las pruebas de cVEMP y oVEMP en un esfuerzo por evaluar por separado la función de los nervios vestibular inferior y superior, aunque la correlación de los resultados de VEMP con el nervio de origen del tumor sigue siendo controvertida. Un pequeño estudio mostró que los resultados de cVEMP junto con la prueba calórica predijeron con precisión cuándo el tumor afectaba ambas ramas del nervio o solo la rama inferior. Hasta la fecha, no existe consenso sobre el papel del VEMP como herramienta preoperatoria para identificar el nervio de origen del tumor. (30)

Videonistagmografía

Se pueden observar movimientos oculares anormales (nistagmo) en pacientes con schwannoma vestibular en varias partes de la batería de prueba de VNG. Por lo general, cuando está presente en pacientes con VS, el nistagmo observado se suprime de manera significativa con la fijación visual, lo que indica compromiso del sistema vestibular periférico. El nistagmo evocado transitorio puede observarse inmediatamente después de una sacudida pasiva de la cabeza en el plano horizontal o vertical cuando el examinador tensiona el reflejo vestibulo-ocular. Cuando hay deterioro del reflejo vestibulo-ocular la dirección de la fase rápida del nistagmo durante la prueba espontánea y / o posterior a la sacudida de la

cabeza indica el lado de la lesión. (32)

El asesoramiento preoperatorio y la supervisión postoperatoria los ayudarán a aprender e implementar ejercicios de equilibrio y estabilización de la mirada posoperatorios, optimizando su eventual recuperación.

DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES DEL SCHWANNOMA VESTIBULAR ESPORÁDICO Y OTRAS LESIONES DE CPA

Las imágenes del canal auditivo interno (CAI), el ángulo pontocerebeloso (APC) y las estructuras laberínticas se realizan con mayor frecuencia como un estudio de detección para excluir el schwannoma vestibular en el paciente que presenta hipoacusia neurosensorial asimétrica (HNS) o como parte de una estrategia de "observar y esperar" en el seguimiento de pacientes con schwannomas diagnosticados previamente. La resonancia magnética (RM) ha reemplazado a la tomografía computarizada (TC) como la principal modalidad de imagen de elección. (35)

Sin embargo, en muchas latitudes se sigue utilizando la tomografía, sobretodo cuando se realiza el diagnóstico de forma incidental y el estudio de imágenes fue realiza con alguna otra indicación.

Algunos de los hallazgos encontrados en la tomografía computarizada: a menudo hay erosión y ensanchamiento del CAI en las tomografías computarizadas, lo que conduce a una apariencia asimétrica. Las porciones sólidas del tumor suelen ser isodensas, mientras que las porciones quísticas son hipodensas en las imágenes sin contraste, aunque la presencia de artefactos de endurecimiento del haz del hueso temporal petroso adyacente dificulta la visualización en las tomografías computarizadas. Rara vez se observan calcificaciones.(36)

Imagen de resonancia magnética

En las imágenes ponderadas en T₁, dos tercios de los casos de schwannoma vestibular son levemente hipointensos y un tercio son isointensos en relación con el tejido cerebral adyacente; las áreas quísticas son hipointensas. En las imágenes ponderadas en T₂, estos tumores son heterogéneamente hiperintensos en relación con el tejido cerebral adyacente y las áreas quísticas contienen intensidad de

líquido. Las imágenes poscontraste ponderadas en T1 muestran una ávida mejora del contraste. Además, existe un patrón homogéneo en los tumores pequeños no quísticos y un patrón heterogéneo en las lesiones grandes y quísticas. (35)

Diagnóstico diferencial del ángulo pontocerebeloso y las lesiones del conducto auditivo interno

El schwannoma vestibular es la masa que se encuentra con más frecuencia dentro de la cisterna de APC. Cuando son pequeñas, estas lesiones se aíslan al conducto auditivo interno, pero a medida que aumentan de tamaño, sobresaldrán hacia el tejido adyacente.

Las lesiones grandes suelen mostrar una señal y realce en T2 no homogéneos (fig. 8.6), a diferencia de los meningiomas, caracterizados por sus características homogéneas. El schwannoma vestibular caracterizado por un aumento de la señal T2 se ha correlacionado con tumores más suaves, más fáciles de "succionar" con una tendencia a mejores resultados funcionales del nervio facial en comparación con los tumores hipointensos T2. (37)

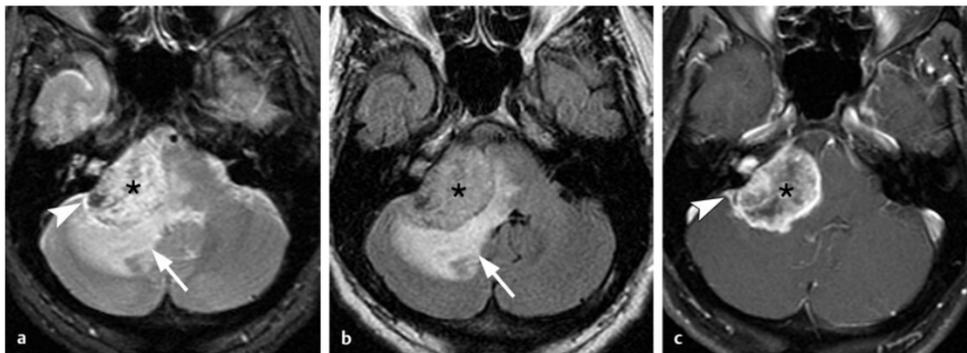


Figura 8. Schwannoma vestibular de gran tamaño. (a, b) Corte axial ponderado en T2 e imágenes en secuencia FLAIR, respectivamente demostrando señal heterogénea característica dentro de la masa (asterisco), con compresión del tallo cerebral y edema intra-axial (flecha). (c) Corte axial en T1 demostrando patrón de realce heterogéneo (asterisco). Nótese el componente del tumor centrado en el CAI con ángulos durales aquodos, típicos del schwannoma vestibular (punta de flecha).

Los schwannomas vestibulares son más a menudo sólidos, pero los componentes quísticos no son infrecuentes, sobre todo en las lesiones más grandes. La presencia de quistes intratumorales dentro de un tumor grande puede presagiar un crecimiento más rápido y una resección quirúrgica más difícil con respecto al resultado del nervio facial. En raras ocasiones, estos tumores pueden ser predominantemente quísticos. (38)

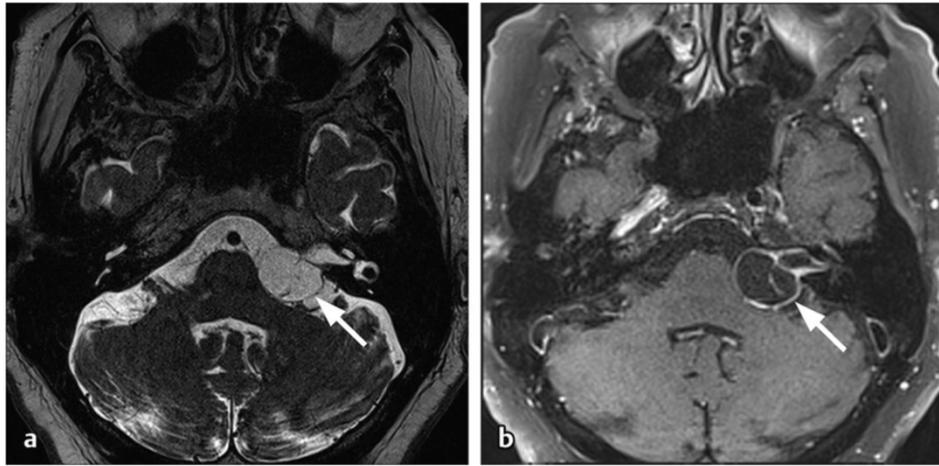


Figura 9. Schwannoma vestibular quístico. (a) Imagen axial ponderada en T2 demostrando schwannoma quístico en la cisterna del APC izquierdo, con extensión intracanalicular (flecha). (b) Imagen contrastada, con saturación de grasa, demostrando realce periférico del tejido blando de la cápsula y septum interno (flecha).

Los tumores grandes que comprimen el tronco encefálico y el cerebelo pueden mostrar edema intraaxial peritumoral, un hallazgo que suele indicar un aumento de la vascularización del tumor y se asocia con un mayor riesgo de adherencia del tronco encefálico y complicaciones hemorrágicas en la cirugía.

Los meningiomas APC como se mencionó anteriormente, son característicamente excéntricos con respecto al poro, tienen márgenes obtusos en lugar de agudos con la dura adyacente, a menudo tienen una extensión del IAC limitada o nula, y clásicamente tienen una señal homogénea (isointensa al cerebro adyacente) y características de realce (fig. 8.12). El engrosamiento de la duramadre realzada adyacente al tumor es característico ("cola dural") pero no patognomónico del meningioma. Se pueden observar calcificaciones en el 10% y no es infrecuente la hiperostosis de la cortical ósea adyacente. La calcificación alterará las áreas típicas de producción de señales T₁ y T₂ homogéneas isointensas de marcada hipointensidad. (37)

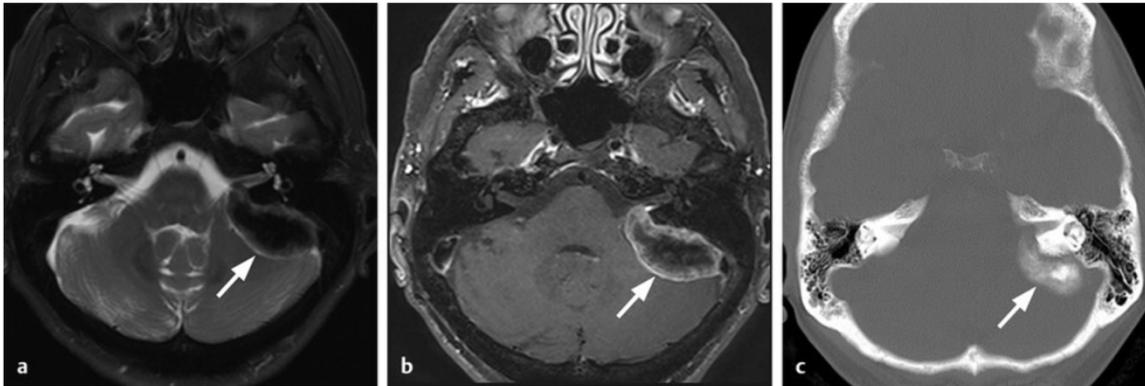


Figura 10. Meningioma calcificado del APC. (a) Imagen axial ponderada en T2, demostrando masa extra-axial excéntrica al CAI izquierdo, con hipo intensidad marcada en T2 (flecha). (b) Corte axial, contrastado, con saturación de grasa en T1 demostrando realce atípico periférico con hipo intensidad central (flecha). (c) Corte axial de TAC demostrando calcificaciones centrales (flecha) correlacionando con hipo intensidad en T2 y T1 como se observa en a y b.

Los quistes de inclusión epidérmica surgen como resultado de la inclusión de epitelio durante el cierre del tubo neural. Representan alrededor del 2% de las masas intracraneales y se encuentran con mayor frecuencia en el CPA. Estas lesiones son relativamente isointensas al LCR en las secuencias en T1 y T2 y, por lo general, parecen ligeramente hiperintensas al LCR en las secuencias FLAIR.

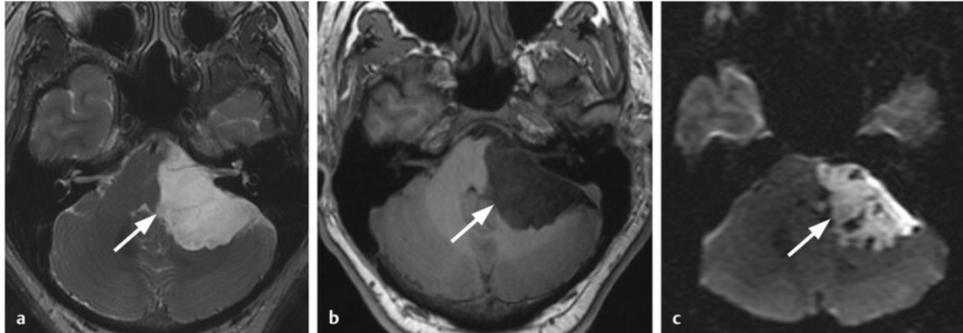


Figura 11. Carcinoma epidermoide del APC. (a, b) imágenes axiales ponderadas en T2 y T1, respectivamente, demostrando masa extra-axial del APC relativamente iso-intensa al comparar con el LCR (Flechas). (c) Imagen ponderada por difusión que muestra una difusión restringida (flecha). La combinación de las características de las imágenes es patognomónica para un carcinoma epidermoide.

En ocasiones, otros tumores de la vaina nerviosa pueden imitar al schwannoma vestibular en el ángulo ponto-cerebeloso. Los schwannomas del nervio facial pueden ser indistinguibles en las imágenes de los neurinomas del acústico si están limitados al conducto auditivo interno o que se limitan al ángulo ponto-cerebeloso sin extensión laberíntica. La extensión hacia el canal facial óseo a menudo proporcionará una pista sobre el nervio de origen en estos casos (fig. 8.15). (38)

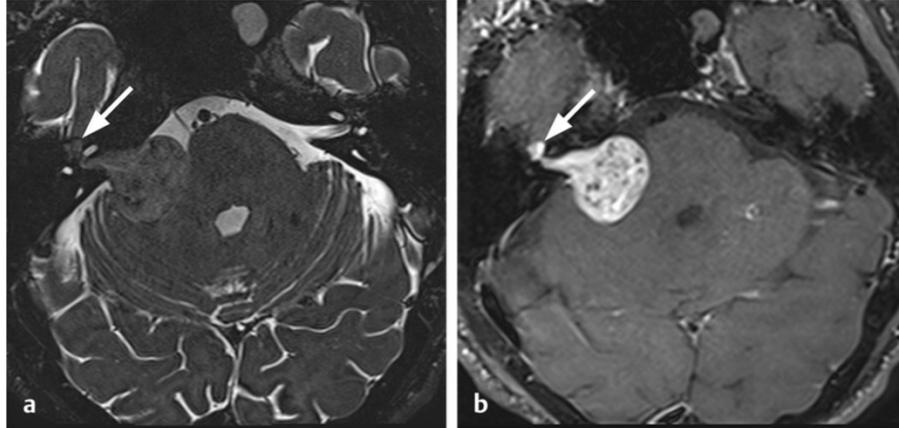


Figura 12. Schwannoma del nervio facial. (a, b) Imágenes de corte axial ponderado en T2 y de corte axial ponderado en T1, contrastado y con saturación de grasa, respectivamente. Demostrando el APC derecho y lesión de la arteria carótida interna, la cual se extiende al segmento laberíntico del canal del nervio facial y al ganglio geniculado; identificando el origen a nivel del nervio facial de este schwannoma (posteriormente demostrado quirúrgicamente).

Asimismo, los schwannomas de origen trigémino que afectan al segmento cisternal del nervio pueden presentarse en el segmento más superior del ángulo ponto-cerebeloso; pero la evidencia de extensión a la cueva de Meckel suele ser diagnóstica²⁰ (fig. 8.16). (38)



Figura 13. Schwannoma trigeminal quístico del APC. (a) Imagen axial ponderada en T2 demostrando masa hiperintensa del APC izquierdo (flecha) con extensión anterior hacia el cavum de Meckel (punta de flecha) indicativo de origen trigeminal. (b) Corte axial ponderado en T1, contrastado y con saturación de grasa demostrando realce con patrón periférico consistente con tumor quístico (flecha) con extensión al cavum de Meckel (punta de flecha).

Los lipomas se encuentran con mayor frecuencia en los espacios subaracnoideos de las cisternas basales

o regiones pericallosa. Surgen de la meninx primitiva, el precursor embriológico de la membrana aracnoidea. efecto o desplazamiento, lo que explica por qué la resección conlleva un mayor riesgo de lesión del nervio craneal en comparación con otras lesiones que desplazan el haz neurovascular sobre la cápsula.

Otro de los diagnósticos diferenciales constituye los quistes de de aracnoides a nivel del ángulo pontocerebeloso. Estas lesiones tienen márgenes bien circunscritos, a menudo desplazarán las estructuras neurovasculares adyacentes. Son isointensas en todas las secuencias. (38)

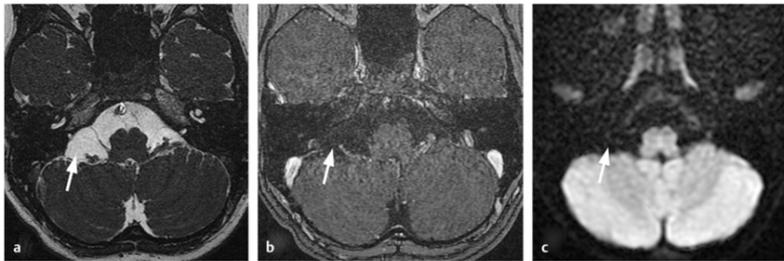


Figura 14. Quiste aracnoideo del APC. (a) Corte axial en T2 y (b) secuencia en T1 contrastada y con saturación de grasa demostrando lesión quística en el PCA inferolateral, la cual es isointensa con respecto al LCR en todas las secuencias (flecha). (c) Secuencia de difusión demostrando la falta de restricción de difusión (flecha), lo cual distingue esta lesión de un epidermoide.

En ocasiones, los hemangiomas cavernas pueden encontrarse en el conducto auditivo interno y ser indistinguibles en la resonancia magnética del schwannoma vestibular (Fig. 8.19). (38)

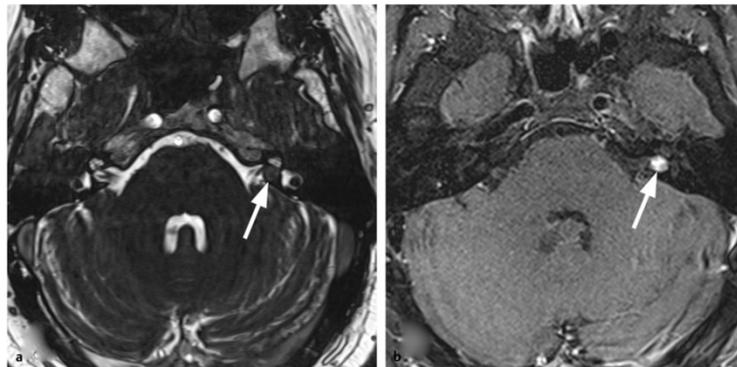


Figura 15. Hemangioma de la arteria carótida interna. (a) Imagen axial 3D demostrando defecto de llenado en la arteria carótida interna izquierda (flecha). (b) Imagen axial contrastada y ponderada en T1 demostrando realce no homogéneo de la lesión (flecha). Las características de las imágenes son indistinguibles del schwannoma vestibular más común.

Pueden demostrar erosión de la corteza ósea del IAC y calcificación intralesional, mejor demostrada en la TC, lo que permitiría diferenciarlas del SV. arteria basilar o arteria cerebelosa anteroinferior. Estas

lesiones se caracterizan por vacíos de señal en la RM y, cuando son grandes, trombos periféricos que rodean la luz del aneurisma permeable (fig. 8.20). Múltiples vacíos de señal en el CPA deben generar preocupación por la derivación venosa central en el contexto de una fístula arteriovenosa dural (fig. 8.21) y deben justificar un arteriograma cerebral de diagnóstico. Si se documenta drenaje venoso central en la angiografía, se debe considerar la embolización secundaria a la alta tasa de hemorragia cerebral. (38)

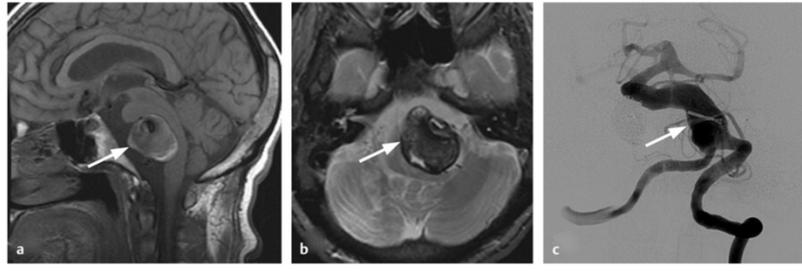


Figura 16. Aneurisma fusiforme de la arteria basilar. (a) Corte sagital ponderado en T₁ y (b) corte axial ponderado en T₂ demostrando hiperintensidad periférica en T₁ e hipointensidad en T₂, consistente con trombo (flechas) rodeando una zona central con ausencia de señal consistente con un aneurisma parcialmente trombosado. (c) Proyección anterior del angiograma de la arteria vertebral izquierda demostrando el lumen central patente de un aneurisma fusiforme de la arteria basilar (flecha).

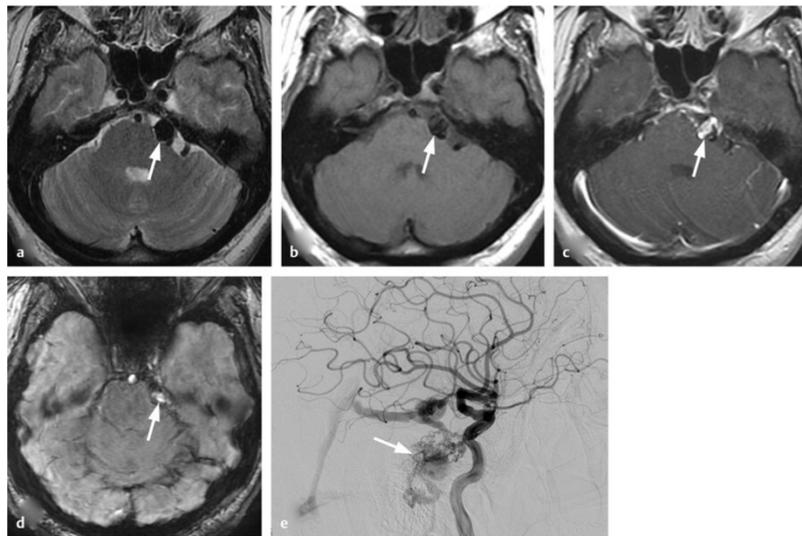


Figura 17. Fístula arteriovenosa dural en APC. (a) Corte axial ponderado en T₂ y (b) imágenes ponderadas en T₁ demostrando ausencia de señal en el APC izquierdo (flechas) consistente con un cortocircuito venoso debido a una fístula arteriovenosa dural prominente. (c) Imagen en corte axial ponderado en T₁ post contraste demostrando un realce parcial de la dilatación de la vena arterializada (flecha) y (d) imagen demostrando realce hiperintenso relacionado al flujo (flecha) consistente con la arterialización del drenaje venoso central. (e) Proyección lateral del angiograma de la carótida interna izquierda, demostrando el llenado de la fístula dural desde el tronco meningo-hipofiseal con un cortocircuito venoso central (flecha).

MANEJO

TENDENCIAS ACTUALES EN EL MANEJO DEL SCHWANOMA VESTIBULAR

El tratamiento del schwannoma vestibular ha evolucionado considerablemente desde las primeras descripciones a finales del siglo XVIII. Las opciones de manejo actuales incluyen observación, radiocirugía o radioterapia estereotáxica y extirpación microquirúrgica. Para cada caso, una variedad de factores importantes influye en la estrategia de manejo, incluida la edad y la condición médica del paciente, el tamaño del tumor, el grado de pérdida auditiva, la preferencia del paciente, el sesgo del proveedor de tratamiento y otros.

Las tendencias generales han sido impulsadas por avances tecnológicos (es decir, microscopio quirúrgico, resonancia magnética, radiocirugía) que permiten un tratamiento más seguro y efectivo.

OBSERVACIÓN E HISTORIA NATURAL

Desde los primeros intentos de extirpación quirúrgica de tumores a finales del siglo XIX, se asumió durante casi un siglo que, si no se trataban, estos tumores seguirían creciendo invariablemente con el tiempo. Por tanto, tras el diagnóstico, el tratamiento quirúrgico se consideró obligatorio durante décadas, independientemente del tamaño del tumor. Sin embargo, acercándose al final del siglo XX, algunos pacientes fueron tratados de forma conservadora y se realizó un seguimiento radiológico y clínico del paciente, ya que la cirugía se consideró demasiado riesgosa debido a las comorbilidades graves del paciente y / o la edad avanzada. En 1985, Silverstein et al fueron de los primeros en informar sobre el manejo conservador y, desde entonces, varios estudios han documentado que el crecimiento tumoral después del diagnóstico no era inevitable y que algunos tumores no crecen durante períodos prolongados. (40)

Un tumor grande del ángulo pontocerebeloso puede asociarse con complicaciones graves y convertirse

en potencialmente mortal debido a la compresión del tronco encefálico. Por tanto, la cirugía está definitivamente recomendada en pacientes con tumores grandes. Sin embargo, en pacientes con tumores de tamaño pequeño o mediano, actualmente existen tres opciones de manejo: observación con imágenes (whatchfull wait), cirugía o radioterapia. (42)

El éxito del tratamiento generalmente se percibe como el control del crecimiento tumoral. La preservación de la audición útil en pacientes que presentan puntuaciones de discriminación del habla socialmente útiles junto con efectos secundarios mínimos o nulos del tratamiento también se consideran resultados secundarios importantes. Para justificar el tratamiento invasivo mediante cirugía o radioterapia para tumores de tamaño pequeño a mediano, el resultado debe ser superior al resultante de la historia natural de la enfermedad y también debe sopesarse con la necesidad de intervención para evitar o minimizar los problemas posteriores.

Durante la década de 1990 y principios de la de 2000, a la gran mayoría de los pacientes con schwannomas vestibulares se les ofreció algún tipo de tratamiento activo, ya sea cirugía o radiocirugía, mientras que la observación generalmente se reservaba para pacientes ancianos con tumores pequeños. Sin embargo, con un número creciente de pacientes más jóvenes a los que se les diagnostican tumores más pequeños y en los que se documenta buena audición, la cuestión del comportamiento y el crecimiento del tumor se volvió cada vez más relevante en términos de estrategia de manejo. (40)

Específicamente, tanto los pacientes como los médicos comenzaron a cuestionar la necesidad de un tratamiento inicial de los tumores pequeños, asintomáticos o mínimamente sintomáticos, ya que era poco probable que la intervención mejorara los síntomas o la calidad de vida.

Los primeros estudios que evaluaron la historia natural de los neurinomas no tratados estuvieron generalmente limitados por sesgos de selección y un tiempo de seguimiento corto, pero algunas pruebas alentaron el tratamiento en lugar de la observación. Por ejemplo, en un estudio, un enfoque de "esperar y escanear" reveló crecimiento tumoral en 90 (73%) de 123 pacientes observados a una tasa promedio de 3,2 mm por año; en particular, 21 (75%) de 28 pacientes inicialmente considerados candidatos para cirugía de preservación auditiva perdieron su candidatura durante el período de observación debido al crecimiento tumoral o pérdida de audición. Sin embargo, otros informaron patrones de crecimiento impredecibles, incluido el crecimiento continuo, el crecimiento seguido de regresión, la regresión seguida de crecimiento, el crecimiento saltatorio, etc. (38)

En el estudio de historia natural más grande publicado hasta la fecha, Stangerup et al siguieron

prospectivamente a 1.818 pacientes consecutivos con schwannomas vestibulares unilaterales esporádicos diagnosticados entre 1976 y 2004 en Dinamarca. En un país donde todos estos tumores son referidos y manejados por un solo centro en Copenhague, 729 los pacientes fueron asignados a observación, 552 de ellos con al menos dos exploraciones en el momento del análisis de datos. Durante un período de observación de hasta 15 años (media: 3,6 años), se observó evidencia de crecimiento en solo el 17% de los tumores intrameatales y el 29% de los tumores extrameatales. Este estudio histórico de 2006 llevó a muchos proveedores a reconsiderar el manejo de tumores más pequeños, lo que resultó en un entusiasmo renovado por el enfoque de esperar y escanear y una tendencia general hacia la observación que persiste en la actualidad. (40)

- **Medición del tamaño del tumor y determinación del crecimiento del tumor**

Según la reunión de consenso internacional celebrada en Japón en 2003, un tumor debe definirse como intrameatal o extrameatal, designando este último como un tumor con crecimiento en el ángulo pontocerebeloso. El tamaño de un tumor con extensión del ángulo pontocerebeloso debe determinarse midiendo el diámetro del tumor extrameatal más grande, excluyendo la porción intrameatal.

Se debe enfatizar que el tamaño del tumor y la tasa de crecimiento determinados pueden depender de la herramienta de diagnóstico (tomografía computarizada versus imágenes de resonancia magnética). La medida de mayor diámetro se considera adecuada cuando se cuestiona simplemente el crecimiento absoluto, que es el parámetro relevante para la valoración clínica y la toma de decisiones, ya que es el tamaño absoluto el que determina el riesgo de compresión del tronco encefálico o de los pares craneales adyacentes. Utilizando la resonancia magnética contemporánea, el error de medición del diámetro es de hasta 2 mm. Por lo tanto, el crecimiento tumoral debe definirse como un aumento de 2 mm o más al medir cualquier diámetro. (24)

- **Historia natural del crecimiento del schwannoma vestibular**

La evidencia de la historia natural del crecimiento presentada se basa en una revisión de la literatura utilizando las bases de datos PubMed y Embase, incluidos los estudios publicados durante el período de 1984 a 2014. Artículos clínicos que reportan datos originales (excluyendo así revisiones y meta-análisis) de estudios observacionales basados en series de casos / cohortes y con más de 30 pacientes. En conjunto, estos 53 estudios contienen datos sobre el crecimiento tumoral de casi 6.000 pacientes.

El 33% de los tumores crece en un período de observación medio de 3,3 años. El crecimiento después del

diagnóstico es impredecible en cuanto a velocidad y tiempo y no parece estar relacionado con la edad, el sexo, el tamaño del tumor en el momento del diagnóstico, los síntomas o cualquier otro factor reconocido de relevancia, aunque los tumores quísticos pueden mostrar un crecimiento repentino y dramático. Además, el riesgo de crecimiento parece ser mayor para los tumores con extensión extrameatal en el momento del diagnóstico en comparación con los tumores ubicados exclusivamente dentro del conducto auditivo interno, aunque esto puede depender de la definición de crecimiento. (2)

Aunque los datos a largo plazo son escasos, parece que el crecimiento tumoral ocurre casi exclusivamente dentro de los 5 años posteriores al diagnóstico, y solo en raras ocasiones en una etapa posterior. El crecimiento puede ser continuo, pero también puede ocurrir después de un período de inactividad. De manera similar, aproximadamente el 20% de los tumores dejan de crecer luego de un período de crecimiento demostrable en la resonancia magnética. En particular, la reducción del tumor también se observa en aproximadamente el 5% de los pacientes, aquellos tumores que demuestran crecimiento, la tasa de crecimiento varía de 2 a 16 mm por año con una tasa de crecimiento anual promedio que varía entre 1.6 y 4.7 mm. (37)

Sesgo de selección

Todos los artículos están sujetos a un sesgo de selección con respecto al tamaño del tumor, ya que se excluyeron los tumores más grandes (y por lo general se extirparon quirúrgicamente) y la mayoría de los artículos involucraron algún grado de sesgo de selección de pacientes con respecto a la edad y la comorbilidad. Los tumores grandes se encuentran con mayor frecuencia en pacientes jóvenes y, dado que la cirugía se realiza en la mayoría de estos casos, los datos sobre la observación y el crecimiento son difíciles de alcanzar para esta población, lo que puede ocultar una posible correlación entre la edad y la aparición y la tasa de crecimiento del tumor. Además, en varios estudios también existe un sesgo de selección relacionado con los síntomas, por lo general pérdida de audición y vértigo / mareos. (1)

Determinación del tamaño y el crecimiento del tumor

La mayoría de los estudios no distinguen entre tumores puramente intrameatales y tumores con extensión extrameatal, aunque algunos sí lo hacen. Como el riesgo de crecimiento parece ser menor en los tumores puramente intrameatales, es probable que exista un grado incierto de sesgo en los estudios que agrupan todos los tumores.

La mayoría de los estudios, aunque no todos, definen los tumores de tamaño pequeño a mediano como

aquellos que tienen un diámetro extrameatal máximo de menos de 20 mm, sin incluir la porción intrameatal del tumor. La mayoría de los autores han utilizado la medición lineal del diámetro tumoral extrameatal más grande para la determinación del tamaño del tumor, aunque algunos han utilizado la medición lineal del diámetro total del tumor, incluida la porción dentro del conducto auditivo interno, y, por lo tanto, no han seguido las recomendaciones del documento de consenso internacional. (40)

La definición de crecimiento tumoral varía entre los artículos, lo que introduce un sesgo adicional, ya sea subestimando o sobrestimando la ocurrencia del crecimiento. La mayoría de los primeros estudios no tomaron en consideración la variabilidad interobservador y los errores de medición. Dado que el conocimiento del error de medición fue reconocido por la comunidad de investigadores y tenido en cuenta en la literatura, estudios más recientes han utilizado un agrandamiento mayor de 1 mm, mayor de 2 mm o incluso mayor de 3 mm para definir el crecimiento. El uso parcial de la tomografía en algunos de los primeros estudios también es una fuente de sesgo potencial, ya que la tomografía es menos precisa que la resonancia magnética al estimar el tamaño y el crecimiento del tumor. (38)

ESTRATEGIA DE TRATAMIENTO BASADA EN LA HISTORIA NATURAL DEL CRECIMIENTO TUMORAL

A medida que se diagnostica un número cada vez mayor de neurinomas de tamaño pequeño y mediano la comunidad médica necesita una estrategia de tratamiento basada en un conocimiento profundo de la historia natural del crecimiento tumoral y la historia natural de la función audiovestibular. Con base en los datos presentados aquí, los autores han adoptado la siguiente estrategia de observación para tumores esporádicos, no quísticos con un diámetro extrameatal máximo menor de 15 a 20 mm:

- Resonancia magnética de seguimiento 6 meses después del diagnóstico para tumores con extensión extrameatal y 12 meses después del diagnóstico para tumores puramente intracanaliculares.
- En caso de que no haya crecimiento, resonancia magnética anual durante 4 años.
- Posteriormente, realizar resonancia magnética cada dos años durante 4 años.
- Seguimiento de resonancia magnética después de otros 5 años.

Los tumores quísticos pueden mostrar un crecimiento repentino y dramático que requiere intervalos de seguimiento de resonancia magnética más cortos (por ejemplo, cada 6 meses durante 2 años, seguido

de exploraciones anuales). Si ocurre un crecimiento significativo, se puede considerar el tratamiento activo con cirugía o radioterapia, pero la continuación del manejo observacional puede ser razonable dependiendo de otros factores como la edad del paciente, las comorbilidades, los déficits existentes relacionados con el tumor, el tamaño del tumor y la tasa de crecimiento. (43)

Algunos argumentan que el seguimiento puede terminarse de manera segura después de 15 años sin crecimiento tumoral. Aunque anecdóticamente el riesgo de crecimiento después de 15 años parece ser insignificante, existen muy pocos datos que lo respalden. Por lo tanto, para aclarar el riesgo a largo plazo e identificar el crecimiento tardío, puede ser apropiado realizar una resonancia magnética de seguimiento cada 5 a 10 años durante un período indefinido e incluso de por vida. (40)

Los estudios observacionales a largo plazo sobre el crecimiento tumoral y la función audiovestibular están en curso y serán esenciales en el diseño de futuras estrategias de observación y tratamiento. Los estudios de calidad de vida son importantes y probablemente influyan en las recomendaciones para pacientes y médicos. Es probable que la ciencia básica y la identificación de genes, vías moleculares y redes relacionadas con el crecimiento tumoral cambien nuestro enfoque del tratamiento, incluido el manejo conservador.

En el contexto del tratamiento de los pacientes con schwannomas vestibulares asociados con neurofibromatosis tipo 2 (NF2), el tratamiento basado en estudios genéticos ha mostrado evidencia con respecto a la utilización de anticuerpos anti-factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF). La expresión tumoral de VEGF se correlaciona positivamente con el crecimiento tumoral y se ha demostrado que el tratamiento con anticuerpos anti-VEGF estabiliza el crecimiento o incluso reduce el tamaño del tumor, así como mejora la audición en algunos pacientes con neurofibromatosis tipo 2. (48)

La revisión de la literatura incluida demuestra que el 33% de los schwannomas vestibulares esporádicos unilaterales de tamaño pequeño o mediano crecerán dentro de los 3.3 años de observación. Con base en esta evidencia, se puede argumentar que el tratamiento activo de estos tumores de pequeño y mediano tamaño debe documentar tumoral documentado para evitar el sobretreatmento o los efectos secundarios relacionados con el tratamiento que pueden ser peores que la historia natural y el curso espontáneo de la enfermedad.

La mayoría de los estudios muestran que si ocurre un crecimiento tumoral, generalmente se detecta dentro de los primeros años del diagnóstico. Sin embargo, se necesitan desesperadamente estudios observacionales a largo plazo para guiar el desarrollo de algoritmos de vigilancia basados en evidencia

diseñados para detectar la progresión tardía del tumor.(49)

RADIOCIRUGÍA

Al igual que con las técnicas microquirúrgicas, la radiocirugía estereotáxica surgió de manera similar en la segunda mitad del siglo XX, en parte, debido a la necesidad de reducir las altas tasas de morbilidad y mortalidad observadas con la resección quirúrgica. En 1969, Lars Leksell realizó por primera vez una radiocirugía para neurinoma del acústico en el Instituto Karolinska de Suecia. La experiencia de radiocirugía temprana del grupo Karolinska, realizada sobre la base de tomografía axial computarizada, cisternografía o neumoencefalografía, demostró control tumoral en 12 (86%) de 14 pacientes consecutivos, con debilidad facial en 5 (36%) y entumecimiento facial en 2 (14%) pacientes. (38)

Otros avances en radiocirugía incluyeron la introducción de la resonancia magnética, mejoras en el software de planificación de dosis y reducción de la dosis de radiación en el margen del tumor. A principios de la década de 1990, estos desarrollos llevaron a mejores resultados de control del crecimiento tumoral (> 95%) y tasas más bajas de neuropatías faciales (<10%) y trigémino (<10%). Con una prioridad cada vez mayor en la preservación de la audición. (44)

A medida que aumentaba la disponibilidad de unidades de radiocirugía, aparecían más datos para respaldar su seguridad y eficacia, lo que proporcionaba una justificación para su aumento exponencial. En 1998, Pollock et al predijeron que un número igual de pacientes con SV en los Estados Unidos se someterían a radiocirugía y resección quirúrgica entre 2005 y 2010, y que más de dos tercios de los pacientes se someterían a radiocirugía para 2020. Si bien estas predicciones no se cumplieron finalmente secundaria a una aparente meseta reciente en uso, la creciente popularidad de la radiocirugía desde el momento de su inicio marca un cambio de paradigma notable en el manejo de los schwannomas vestibulares. Específicamente, la radiocirugía ha surgido como una alternativa viable y aceptada a la cirugía, incluso en pacientes jóvenes sanos, y ya no se considera simplemente una segunda opción para pacientes ancianos o con comorbilidades. (38)

Actualmente, muchos centros utilizan una dosis marginal de 12 Gy en pacientes con audición útil antes del tratamiento. Además, el concepto de limitar la dosis coclear se ha vuelto popular, ya que existen datos que respaldan que los pacientes que reciben más de aproximadamente 4 Gy en el modiolos tienen un mayor riesgo de progresión a una audición inservible. Esta tendencia en la reducción de la dosis probablemente continuará en un esfuerzo por dilucidar el equilibrio perfecto entre un control tumoral

confiable y resultados óptimos de audición a largo plazo (49)

Más del 40% de los schwannomas vestibulares tratados pueden demostrar radiológicamente una "necrosis central" en un seguimiento a corto plazo, asociada con un pequeño componente de expansión de volumen, que posteriormente se estabiliza y no se considera un verdadero aumento de tamaño. En la resonancia magnética, este componente central tiene las características de imagen de necrosis; esto ha sido demostrado en las pocas publicaciones donde los casos resecaados post radiocirugía estereotáxica tienen un aumento de su tamaño y son evaluados patológicamente.

La dificultad para extrapolar esta circunstancia es que, como se dijo anteriormente, solo el 40% de los schwannomas vestibulares tratados muestran esta necrosis central radiográficamente. Los operados en post-SRS donde el agrandamiento es evidente, que forman parte del típicamente menos del 10% de los pacientes tratados, pueden no ser biológicamente iguales a los que permanecen controlados. Se ha desarrollado un modelo experimental con un xenógrafo de cápsula en ratones que puede proporcionar una respuesta. La revisión histológica indica una disminución del tamaño del tumor con efecto citotóxico y vascular, a dosis de SRS más altas que las utilizadas en la situación clínica.

COMPLICACIONES

Nervios craneales

Dadas las altas tasas de control tumoral, la atención radiobiológica se ha centrado en examinar las tasas de complicaciones, predominantemente con pérdida auditiva, aunque también se observan otros efectos en los nervios craneales. Sin embargo, hay, en promedio, comparabilidad de las tasas de preservación de la audición entre la mayoría de las series basadas en Gamma Knife y aceleradores lineales, esta última con más homogeneidad de dosis y menor dosis a lo largo del nervio. (50)

Malignidad

Las consecuencias del tratamiento son importantes para abordar la idoneidad de cualquier método de tratamiento. Si bien se han informado casos de neoplasias que surgen en un schwannoma vestibular benigno presunto / conocido, la serie de Sheffield de 5,000 pacientes con tumores benignos tratados con Gamma Knife con un 98% de los pacientes representados para contribuir al seguimiento mínimo de 20

años no documentó aumento de la incidencia de malignidad (en comparación con una población equiparada). Esto da una confianza considerable para continuar con este enfoque. (51)

Protectores

Se ha trabajado en el desarrollo de radioprotectores para tejidos normales, donde se utiliza radioterapia fraccionada convencionalmente de dosis alta en el tratamiento de neoplasias malignas. Existe un trabajo experimental similar en el desarrollo de protectores farmacológicos que se podrían utilizar durante el tratamiento de los schwannomas vestibulares. (52)

GAMMA KNIFE

La radiocirugía Gamma Knife (GKRS) fue desarrollada por Lars Leksell, un neurocirujano sueco, en la década de 1950. Durante los últimos más de 60 años, y especialmente en los últimos 30 años, GKRS se ha convertido en un método bien establecido, seguro y actualmente constituye un tratamiento eficaz para los schwannomas vestibulares en todo el mundo. Según el registro internacional de tratamientos que lleva Leksell Gamma Knife Society, un total de 100.609 schwannomas vestibulares fueron tratados con GKRS entre 1968, cuando comenzó el registro, y 2016, el año más reciente con datos completos. Existe una clara tendencia mundial sobre los últimos 15 años para un número creciente de pacientes con SV por año que reciben tratamiento con GKRS (Fig. 16.1). Para 1995, un total de 4.810 pacientes, para 2005, 32.610 pacientes y para 2016, más de 100.000 pacientes con VS habían sido tratados con GKRS. Solo en 2016, hubo 7709 VS tratados en todo el mundo con GKRS, 1160 de los cuales fueron tratados en América del Norte. Actualmente hay 116 centros Gamma Knife en los Estados Unidos y, desde el 1 de febrero de 2017, se han instalado un total de 325 unidades gamma en todo el mundo. (54)

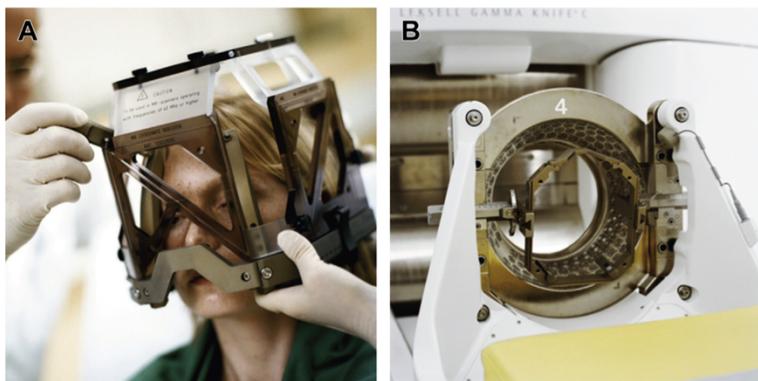


Figura 18: A. Marco de la cabeza de Titanio. B. Gamma Knife modelo 4C.

El principio general de GKRS implica la aplicación de un marco de cabeza estereotáctico, que permite la fijación rígida de la cabeza durante el tratamiento y también permite el establecimiento de un sistema de coordenadas. A continuación, un sistema fiduciario se conecta al marco de la cabeza durante la toma de imágenes, lo que permite que un sistema de planificación de dosis por computadora haga referencia a los fiduciales con las imágenes deseadas, creando un espacio estereotáctico. El sistema de planificación de dosis luego calcula las curvas de isodosis sumadas de "disparos de radiación" individuales teniendo en cuenta el efecto acumulativo de la ubicación del isocentro, el tamaño del colimador, el peso y la angulación de la cabeza para crear una isodosis de prescripción altamente conforme para cubrir el tumor. (55)

PLANIFICACIÓN DE DOSIS Y TRATAMIENTO

La planificación del tratamiento se ha visto facilitada en gran medida por las mejoras progresivas en el software Gamma Plan durante los últimos 20 años. Como se detalló anteriormente, se selecciona, coloca y pondera una combinación de isocentros para crear un plan de dosis basado principalmente en un conjunto de datos de imágenes captados previamente mediante estudios de simulación con gadolinio. Durante la última década, ha habido un interés significativo en la dosis de la cóclea como un posible factor de riesgo de pérdida auditiva después de la GKRS y, por lo tanto, se puede emplear el bloqueo de ciertas secciones para tratar de limitar la dosis que se extiende en la dirección de la cóclea. (57)

La gran mayoría de los VS ahora se tratan con 12,5 Gy hasta la línea de isodosis del 50%. Hace unos años, los físicos de Elekta AB calcularon una nueva relación máxima de tejido (TMR), cambiando así efectivamente la dosis calculada administrada.

Para los pacientes con audición ipsilateral útil, normalmente se utiliza de 12,5 a 13 Gy, y para los pacientes que ya tienen sordera funcional en el oído tumoral, se utilizan de 13,5 a 14,5 Gy hasta la línea de isodosis del 50%. Para tumores más grandes (es decir, volumen >10 cm³), generalmente limitamos la dosis de prescripción a 12 Gy para reducir el riesgo de edema e hidrocefalia asociados con el tratamiento. Mientras que otros centros han publicado series que usan dosis muy bajas para VS, la mayoría de centros en Estados Unidos no utilizan menos de 12 Gy para cualquier indicación ya que existe el riesgo de una posible disminución de la eficacia por debajo de esta dosis. (58)

No existe evidencia contundente de que la dosis de la cóclea sea un factor independiente para predecir el resultado de la audición cuando se tienen en cuenta otros factores. Probablemente, la causa del deterioro de la audición después de la GKRS es multifactorial y se ve más afectada por el estado auditivo en el momento del tratamiento, volumen tratado y dosis marginal. En menor grado, la pérdida de la audición también puede verse afectada por la dosis de radiación a los núcleos cocleares en el tronco encefálico, el nervio coclear y varios aspectos de la cóclea, como la estría vascular, una estructura que se cree que es particularmente sensible a los efectos de la radiación ionizante. Según la evidencia actual en la literatura, se intenta limitar la dosis a la cóclea tanto como sea posible, pero nunca a expensas de la cobertura total del tumor. Es decir, siempre se trata por completo la extensión lateral del tumor según lo dictan las imágenes detalladas en el momento de la planificación radioquirúrgica. (57)

Durante el tratamiento, el marco de la cabeza se bloquea en la camilla de tratamiento con el paciente en una cómoda posición supina. La cabeza del paciente puede elevarse o bajarse para maximizar la comodidad. Luego, la máquina mueve al paciente automáticamente, a su vez a cada x, y y z para cada disparo individual durante el tiempo prescrito hasta que se completa el tratamiento. Según la cantidad y el tamaño de los isocentros utilizados, la dosis prescrita y, en menor medida, el tamaño de la cabeza del paciente, los tiempos de tratamiento pueden variar desde aproximadamente 20 minutos hasta 2 horas. Una vez que se completa el tratamiento, se retira al paciente de la unidad gamma, se retira el marco estereotáctico de la cabeza, se aplica un vendaje ligero en la cabeza y el paciente regresa al área de observación ambulatoria. Generalmente, se administran 4 mg de dexametasona intravenosa una vez finalizado el tratamiento, ya las 2 horas aproximadamente el paciente es dado de alta. Una minoría de pacientes desarrollará edema significativo del cuero cabelludo, periorbitario o facial relacionado con el volumen moderadamente grande de anestésico local utilizado durante la colocación del marco de la cabeza y, en ocasiones, algunos informarán haber experimentado un cierre ocular unilateral completo relacionado con edema; sin embargo, este edema siempre se resuelve dentro de las 48 a 72 horas con la elevación de la cabeza y la aplicación de compresas frías. La infección en el sitio del clavo que requirió antibióticos orales ocurrió en menos de una docena de casos en más de 6,000 colocaciones de marcos de cabeza en un reconocido centro de Estados Unidos. No ha habido casos de osteomielitis ni necesidad de tratamiento antibiótico intravenoso en éste mismo centro.(56)

Resultados

Varios centros de radiocirugía han informado resultados sobre la audición, el nervio facial, otros nervios craneales y el control de tumores. A pesar de casi 50 años de experiencia y más de 100 000 pacientes tratados en todo el

mundo, aún existe cierta controversia con respecto a los resultados de GKRS y cómo deben informarse. La Tabla 16.3 resume publicaciones recientes seleccionadas que informan los resultados clínicos después de la radiocirugía Gamma Knife de dosis baja (≤ 14 Gy dosis marginal) para la SV esporádica.

Control de la enfermedad

Los autores han utilizado varias definiciones de fracaso del tratamiento con GKRS a lo largo de los años, incluido cualquier agrandamiento del tumor después del tratamiento, agrandamiento del tumor en al menos dos estudios de imágenes de seguimiento en serie, agrandamiento del tumor sintomático, la necesidad de cualquier tratamiento adicional después de GKRS, o incluso el necesidad de cualquier tratamiento adicional sin radiación después de GKRS (es decir, repetir GKRS no constituye falla). Con el fin de evitar el sobretratamiento de los casos que desarrollan una inflamación tumoral transitoria posterior a la GKRS y la subsiguiente estabilidad o regresión volumétrica, se ha utilizado consistentemente el crecimiento en serie observado en al menos dos, y a menudo tres o más, resonancias magnéticas de seguimiento consecutivas después de la GKRS como una definición de fracaso, ya que el objetivo principal de GKRS es prevenir el crecimiento del tumor. (58)

En 2009, se publicó una revisión retrospectiva de todos los VS esporádicos tratados entre 1990 y 2004 con GKRS en la Clínica Mayo, 293 casos en total. La mediana de la dosis del margen tumoral fue de 13 Gy y el 90% de los casos tuvieron al menos 2 años de seguimiento por imagen, con un seguimiento medio de $60,9 \pm 32,5$ meses. El control clínico del tumor fue del 96 % a los 3 años y del 91 % a los 7 años para los pacientes tratados con dosis marginales ≤ 13 Gy, lo que refleja las técnicas de tratamiento contemporáneas. La mayoría de las series de la última década reportan tasas de control tumoral del 92 al 98%, con seguimiento entre 3 y 10 años.

Una vez más, dependiendo de la definición, se han informado tasas de control tumoral de hasta el 98 %, con una mediana de seguimiento de 5,7 años, utilizando dosis marginales de 12 o 13 Gy si la definición de control tumoral se limita a la falta de resección posterior del tumor. .21 De manera similar, Boari et al informaron una tasa de supervivencia "sin retratamiento" del 97,1 % para 379 pacientes seguidos durante una mediana de 69,5 meses después de la GKRS.23 Régis et al también informaron una tasa de control del tumor del 97,5 % para 2336 pacientes que tuvo un seguimiento mínimo de 3 años después de GKRS utilizando la definición de éxito de no recibir un segundo tratamiento para su SV. (60)

Una de las críticas más comunes con respecto al informe de los resultados de GKRS para tratar la VS es que muchos tumores pueden no haber estado creciendo antes de la radiocirugía y, por lo tanto, con un seguimiento de 3 a 5 años en muchas series clínicas, quizás GKRS simplemente esté tomando crédito por una historia natural benigna. Para explorar más a fondo esta posibilidad, recientemente se publicó un análisis realizado en la clínica Mayo que examina la tasa de crecimiento previa al tratamiento como un predictor del control del tumor después de GKRS. Se analizaron 68 pacientes que habían documentado un crecimiento tumoral de al menos 2 mm de diámetro máximo y que posteriormente fueron tratados en la clínica Mayo con GKRS entre 2004 y 2014. Entre los tumores

extracanaliculares (EC), la tasa de crecimiento combinada previa al tratamiento para VS que logró el control del tumor fue 2,08 mm/año antes del tratamiento, mientras que la tasa de crecimiento previa al tratamiento para los tumores EC que continuaron aumentando de tamaño después de la GKRS fue de 3,26 mm/año ($p = 0,009$). Para simplificar el análisis, una tasa de crecimiento previa al tratamiento de menos de 2,5 mm/año se asoció con una tasa de control tumoral del 97 % (32 de 33 pacientes). Por el contrario, si el tumor crecía $\geq 2,5$ mm/año, solo el 69,2 % (18 de 26 pacientes) logró el control del tumor ($p = 0,007$). (59)

Por supuesto, se busca evitar someter a un paciente a un segundo tratamiento innecesario. De hecho, muchos VS muestran edema o agrandamiento tumoral transitorio antes de lograr la estabilidad radiográfica o la regresión y no requieren tratamiento adicional. Por lo tanto, insistimos en el crecimiento tumoral progresivo en al menos dos exploraciones consecutivas después de GKRS.

Si se determina el fracaso del tratamiento después de GKRS, generalmente se recomienda la resección quirúrgica. La mayoría de los centros con experiencia significativa informan que la cirugía de rescate es más difícil después de la radiación previa, con peores resultados del nervio facial y una mayor probabilidad de no poder lograr una resección total macroscópica (GTR). (60)

Se realizó un análisis de la experiencia con microcirugía de rescate para VS después de un tratamiento de radiación fallido en dos centros en conjunto, la clínica Mayo y un centro de referencia para el tratamiento de schwannoma vestibular en Bergen, Noruega. En conjunto, los pacientes se sometieron a cirugía después de GKRS anterior entre 2003 y 2015, y la mediana de tiempo desde la radiación hasta el rescate quirúrgico fue de 36 meses (rango: 9,6 a 153 meses). En comparación con una cohorte de controles sin tratamiento previo con radiación, agrupados por el tamaño del tumor y la edad del paciente, era mucho menos probable que lográramos GTR en los tumores previamente irradiados. La tasa de GTR fue solo del 49% en el grupo irradiado; sin embargo, no hubo una diferencia significativa en la función postoperatoria satisfactoria del nervio facial entre los pacientes irradiados y no irradiados. La repetición de GKRS también se ha informado como una alternativa al salvamento microquirúrgico si el tratamiento inicial no tiene éxito.

Por supuesto, se deben considerar varias preocupaciones teóricas con respecto a esta estrategia, que incluyen (1) el riesgo de una dosis acumulada más alta en las estructuras adyacentes; (2) la probabilidad realista de control del tumor en un caso que ya ha demostrado ser radiorresistente, al menos a dosis bajas; (3) una preocupación por un diagnóstico erróneo inicial de un SV benigno o una posible transformación biológica a una entidad más agresiva (p. ej., sarcoma) que retrase el tratamiento adecuado; y (4) los riesgos quirúrgicos supuestamente aumentados inherentes a la operación de un tumor irradiado dos veces, en caso de que la radiación falle por segunda vez. A pesar de estas reservas, los resultados preliminares de GKRS repetido parecen indicar que esta estrategia es bastante segura y tiene buena eficacia en casos seleccionados. (61)

Complicaciones

Resultados del nervio facial

En la clínica Mayo, entre 1990 y 1993, se trataron 44 VS con una dosis marginal media de 18 Gy (rango, 16–20 Gy) y un número medio de cinco isocentros (rango, 1–12). El veintiuno por ciento de los pacientes desarrolló una nueva debilidad permanente del nervio facial. La dosis marginal se redujo posteriormente en 1994 a una media de 16 Gy, y luego a una dosis marginal media de 13 Gy en 1996. Desde entonces sólo se han registrado dos casos de paresia facial permanente, uno House-Brackmann (HB) grado III y uno de grado V, después de GKRS durante más de 600 presuntos VS esporádicos. En raras ocasiones, los pacientes desarrollarán un espasmo hemifacial transitorio (HFS) aproximadamente de 4 a 12 meses después del tratamiento que se resuelve constantemente dentro de los 3 a 6 meses del inicio.

En un estudio prospectivo que comparó GKRS y la resección microquirúrgica de VS (1), los únicos casos en la cohorte GKRS (n = 46) que desarrollaron paresia facial fueron dos pacientes que requirieron rescate microquirúrgico después de que sus tumores no respondieron al tratamiento con radiación.¹⁶ Ha habido casos raros informes de paresia facial aguda que ocurren inmediatamente después de GKRS para VS, pero esto es extremadamente raro. (68) (69)

Otros centros han informado resultados tempranos del nervio facial igualmente excelentes utilizando dosis marginales de 12 a 13 Gy. En 2001, Flickinger et al, de la Universidad de Pittsburgh, reportaron un 99% de función HB grado I a II luego del tratamiento de 192 pacientes con una mediana de seguimiento de 30 meses.¹⁹ De manera similar, Régis et al, en 2002, no reportaron nuevos casos de parálisis del nervio facial (100% HB grados I-II) entre 104 pacientes con un seguimiento mínimo de 3 años, aunque dos pacientes tuvieron debilidad transitoria que se resolvió.²⁰ Un informe más reciente de Régis et al informó una nueva tasa de paresia del nervio facial del 0,5% entre 2336 SV tratados con GKRS, que recibieron una dosis marginal de 11 o 12 Gy en el Hospital Universitario La Timone en Marsella, Francia. se informa parálisis. Hasegawa et al informaron un seguimiento a largo plazo de 73 SV esporádicos tratados con dosis marginales que oscilaron entre 10 y 18 Gy, y el 7 % desarrolló parálisis permanente del nervio facial entre 6 y 15 meses después de la GKRS.²² Boari et al informaron un seguimiento a largo plazo -up en 379 pacientes tratados con dosis marginales de 11 a 15 Gy, y 4 pacientes (1,1 %) experimentaron nueva debilidad permanente del nervio facial. que tienen menos del 1% de riesgo de debilidad permanente del nervio facial o HFS después de GKRS para tratar un SV de menos de 2,5 cm en el diámetro máximo de la fosa posterior. (68)

Resultados de la audición

Una de las preguntas más fascinantes en todo el manejo de VS es ¿cuál es la verdadera tasa de preservación de la audición a largo plazo después de GKRS? En un estudio prospectivo, no aleatorizado, que comparó la GKRS y la microcirugía en Mayo Clinic, obtuvimos una tasa de preservación auditiva útil del 61 % en 46 pacientes tratados con GKRS con una mediana de seguimiento de 42 meses (rango, 12-62 meses). Un estudio prospectivo muy similar realizado por Myrseth et al, en Bergen, Noruega, informó la preservación de la audición en el 68 % de los casos a los 24 meses de seguimiento en 60 pacientes. Un estudio más reciente que incluyó a pacientes de Mayo Clinic y Bergen, que evaluó calidad de vida a largo plazo en pacientes con SV, incluidos 114 pacientes con audición funcional que se sometieron a GKRS. Con un seguimiento medio de 7,3 años, 39 (34 %) pacientes mantuvieron una audición funcional. Dado que la mayoría de los pacientes diagnosticados con SV esporádico tienen tres o cuatro décadas más de vida, el tema de la preservación auditiva real a largo plazo es sumamente importante. Yang et al realizaron un análisis exhaustivo de la literatura en idioma inglés en 2010, analizando la preservación de la audición después de la radiocirugía. La tasa general de preservación de la audición para 4.234 pacientes incluidos en su análisis fue del 51 % con un seguimiento medio de $44,4 \pm 32$ meses. Desafortunadamente, la mayoría de los estudios tienen un seguimiento medio de solo aproximadamente 5 años o menos.

Con base en los estudios publicados por la clínica Mayo en el 2013 y en otras publicaciones que analizan el análisis de seguimiento a largo plazo de los resultados auditivos después de GKRS para VS, en general, existe un 50 % de posibilidades de mantener una audición útil a los 5 años y un 25 % de probabilidades de mantener una audición útil a los 10 años después del tratamiento. Los pacientes que comienzan con una audición excelente y tienen tumores pequeños tienen la mayor probabilidad de mantener la audición a largo plazo. (1) (2)

Otras complicaciones

Afortunadamente, otras complicaciones después de GKRS para SV de tamaño pequeño y mediano utilizando la planificación de dosis actual y la selección de dosis son extremadamente raras. La mayoría de las series informan menos del 5% de riesgo de disfunción del trigémino e hidrocefalia secundaria después del tratamiento. Ambos efectos secundarios son mucho más comunes en tumores más grandes. (60)

Conclusiones

GKRS es seguro y efectivo para la gran mayoría de los SV de tamaño pequeño y mediano tratados

mediante la planificación y selección de dosis contemporáneas. Para pacientes con buena audición, generalmente se selecciona una dosis marginal de 12,5 Gy hasta la línea de isodosis del 50%. Se recomiendan múltiples planes de isocentro diseñados para mantener la dosis de la cóclea lo más baja posible, pero que aún cubran todo el volumen del tumor con la isodosis recetada. La RM y la TC estereotácticas son útiles para maximizar la precisión estereotáctica. Cuando se utilizan estrategias contemporáneas de planificación de dosis, el riesgo de parálisis permanente del nervio facial después de GKRS es $\leq 1\%$. En general, aproximadamente el 50 % de los pacientes con audición útil antes de la GKRS ($>50\%$ SDS y <50 dB PTA) conservarán la audición útil 5 años después del tratamiento, y el 25 % seguirá teniendo una audición útil 10 años después de la GKRS. Se puede esperar un control tumoral a largo plazo en aproximadamente el 93 % de los SV tratados con GKRS; sin embargo, VS de crecimiento rápido ($>2,5$ mm/año) puede responder menos a esta estrategia de tratamiento. Tanto la repetición de la GKRS como la microcirugía de rescate son opciones si el tratamiento inicial no logra detener el crecimiento del tumor, determinado por la progresión volumétrica continua en los estudios de imágenes en serie posteriores a la GKRS. (60) (61)

CYBER KNIFE

La radioterapia CyberKnife (Accuray, Inc., Sunnyvale, CA) fue introducida por primera vez por el Dr. John Adler en el Centro Médico de la Universidad de Stanford en 1994. Es un sistema robótico, con la característica de guía de imagen en tiempo real, sin inmovilización rígida y planificación no isocéntrica. Este versátil sistema brinda la capacidad de precisión submilimétrica al corregir en tiempo real los cambios en la posición del objetivo, para tratar tanto de forma isocéntrica como no isocéntrica, para fraccionar fácilmente los tratamientos. El sistema de planificación de radioterapia aprovecha la maniobrabilidad de seis grados de libertad del robot y permite superponer una matriz de haces superpuestos sin un isocentro. Un beneficio importante de un sistema sin marco es la capacidad de tratar a los pacientes de manera conveniente en múltiples sesiones, lo cual es especialmente ventajoso para tratar lesiones en regiones cerebrales elocuentes. (65)



Figura 19. CyberKnife. Sistema de tratamiento radiocirugía

La SRS de sesión única ha mostrado excelentes tasas de control tumoral; sin embargo, teóricamente, una sola dosis terapéutica más alta puede conllevar un mayor riesgo de lesionar las estructuras adyacentes que varias sesiones de dosis más bajas. Una gran serie investigó GK o CK SRS de una sola sesión para tratar a 386 pacientes con VS (1). El volumen del tumor fue el único predictor de neuropatía del trigémino y no se encontró ningún predictor de lesión del nervio facial. En la escala de House-Brackmann, un paciente tuvo una caída permanente de un nivel y siete pacientes experimentaron una caída transitoria de 1 a 3 niveles. Se conservó una audición útil en el 75% de los casos. En este estudio, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas al comparar el control tumoral y la toxicidad entre GK y CK SRS en la regresión multivariada.

Una de las primeras series en informar los resultados de la radioterapia con CK para VS fue realizada por Ishihara et al y evaluó 38 tumores tratados entre 1998 y 2002. Catorce pacientes tenían audición de clase I o II de Gardner-Robertson (GR) (servible), y 24 pacientes tenían audición Audiencia III a V. Las dosis de radiación total y marginal fueron de 15,0 a 20,5 Gy y de 11,9 a 20,1 Gy, respectivamente. Encontraron una tasa de control del tumor del 94 % después de un seguimiento medio de 31,9 meses. Solo un paciente en el grupo con problemas auditivos se sometió a una resección quirúrgica adicional por un aumento en el tamaño del tumor. La tasa general de conservación de la audición fue del 93 %. Se desarrolló parestesia transitoria tardía del nervio facial en un paciente en el grupo de audición no reparable, al igual que un caso de neuropatía del trigémino. Otro estudio inicial fue realizado por Ju et al y evaluó a 21 pacientes con SV (14 esporádicos y 7 con neurofibromatosis tipo 2 [NF2]) tratados con radioterapia con CK. Dos pacientes experimentaron deterioro de la audición (16,7 %) en el grupo sin NF2 y tres pacientes (50 %) en

el grupo con NF2. No se produjo disfunción facial o del trigémino, toxicidad del tronco encefálico ni edema cerebeloso. La regresión del tumor ocurrió en el 43 % y fue estable en el 57 % de los pacientes, logrando una tasa general de control del tumor del 100 %. (67)

Hansasuta et al. en el Centro Médico de la Universidad de Stanford informaron una de las experiencias más amplias y completas con la radioterapia con CK para el SV, en la que se trató a 383 pacientes entre 1999 y 2007. El 90 % se trató con 18 Gy en tres sesiones, con un volumen tumoral de 1,1 cm³. Durante una mediana de seguimiento de 3,6 años, 10 tumores requirieron tratamiento adicional, lo que resultó en tasas de control tumoral de Kaplan-Meier a 3 y 5 años de 99 y 96 %, respectivamente. La tasa de control tumoral a los 5 años fue del 98 % para los tumores de menos de 3,4 cm². Los pacientes con NF2 se asociaron con un peor control tumoral ($p = 0,02$). De los 200 pacientes evaluables con audición reparable antes de la radioterapia (GR grados I y II), la tasa de conservación de la audición reparable fue del 76 %. El volumen tumoral más pequeño se asoció con la preservación de la audición ($p = 0,001$). El dos por ciento de los pacientes desarrolló disfunción del trigémino, la mitad de la cual fue transitoria, y no hubo casos de debilidad facial. Otra gran serie publicada por Tsai et al en el Hospital Wan-Fang de la Universidad Médica Tapei evaluó a 117 pacientes con SV que se sometieron a radioterapia con CK entre 2006 y 2012.¹⁵ Los tumores se trataron de manera similar con una dosis marginal de 18 Gy en tres sesiones. Se informaron tasas de control tumoral del 99,1 % en un seguimiento medio por imágenes de 61,1 meses. De los 65 pacientes con audición previa al tratamiento útil (GR I o II), el 81,5 % mantuvo la audición GR grado I o II después de la radioterapia con CK. Doce pacientes experimentaron degradación de la audición (el 91,6 % eran pretratamiento GR grado II). En comparación con los pacientes con audición preservada, estos pacientes parecían tener tamaños de tumor significativamente más grandes y volúmenes cocleares significativamente más pequeños.

Varios estudios más recientes han demostrado resultados acordes con las dos series más grandes discutidas anteriormente. Vivas et al trataron a 73 pacientes con radioterapia con CK: 63 pacientes fueron tratados con radioterapia con CK primaria y 10 fueron tratados después de microcirugía.¹⁶ De los tratados con radioterapia con CK como modalidad primaria, el 83 % tuvo un crecimiento de 0 a 2 mm (control del tumor o estabilidad.) y el 17% creció más de 2 mm. De los tumores que estaban estables, el 29 % se redujo 2 mm o más. El análisis volumétrico encontró que el 74 % de los tumores tenían menos del 20 % de crecimiento del volumen del tumor, mientras que el 26 % presentaba un crecimiento del 20 % o más del volumen del tumor. De los que se consideraron estables, el 65 % se redujo un 20 % o más en el volumen del tumor, el 95 % no necesitó una intervención quirúrgica adicional, 3 requirieron cirugía de

rescate y 1 se sometió a radioterapia adicional. La mayoría de los pacientes comenzaron con audición clase D (clasificación auditiva AAO-HNS), pero de aquellos con audición clase A o B (audición funcional) antes del tratamiento, el 53,5 % mantuvo una audición funcional a los 3 años de seguimiento. La preservación de la audición fue mucho mayor (77 %) en pacientes con audición de clase A previa al tratamiento. De manera similar, Karam et al evaluaron a 37 pacientes tratados con CK fraccionada entre 2002 y 2011.¹⁷ La dosis varió de 12 a 30 Gy en una a tres fracciones. Ningún paciente requirió tratamiento adicional en una mediana de seguimiento de 4,25 años. La tasa de control radiográfico del tumor fue del 91 % en 32 pacientes con una mediana de seguimiento de 3 años. De los 14 pacientes con audición útil y datos audiométricos disponibles, la tasa de preservación de la audición fue del 78 % en una mediana de seguimiento de 18 meses. Hubo dos pacientes que desarrollaron nuevas parestesias del trigémino y espasmos faciales, pero no hubo casos de paresias faciales. (65)

Un estudio reciente evaluó los resultados en 33 SV de más de 8 cm³ (rango: 8–24 cm³, media: 11 cm³, mediana: 9,4 cm³) tratados con radioterapia con CK, administrada en dos a cinco sesiones (hipofraccionada, 14–19,5 Gy). Después de una mediana de seguimiento de 48 meses, se logró el control radiológico del tumor en el 94 % de los casos; el 58 % no mostró variación de tamaño ni reducción en el diámetro del tumor, y el 36 % mostró crecimiento detenido o encogimiento después de un agrandamiento transitorio. Dos pacientes requirieron citorreducción quirúrgica y dos derivaciones ventriculoperitoneales necesarias. Las tasas reales de supervivencia libre de progresión a 1 y 5 años fueron del 97 y 83 %, respectivamente. La audición se mantuvo en siete de los ocho pacientes con una audición funcional inicial. (66)

Complicaciones

Dado que una variedad de opciones de tratamiento para VS han logrado resultados similares en el control del tumor, la lesión del nervio craneal y la pérdida de audición han surgido como factores importantes al seleccionar una modalidad de tratamiento en particular. La radioterapia con CK hipofraccionada ha demostrado excelentes tasas de control tumoral y riesgos mínimos para la función auditiva, del trigémino y del nervio facial. Se necesitan estudios prospectivos multiinstitucionales para evaluar mejor los resultados del tratamiento de radioterapia con CK en comparación con otras plataformas de radiación y para determinar la dosis óptima. (6o)

RADIOTERAPIA COMO TRATAMIENTO PARA EL SCHWANNOMA VESTIBULAR DESPUÉS DE MICROCIURUGÍA O RADIOCIURUGÍA PREVIAS

Una de las indicaciones más importantes y mejor estudiadas para la radioterapia (RT) en general y SRS en particular en el paradigma de SV es la recurrencia o progresión del tumor.

Con respecto al SRS primario, el objetivo de la terapia es detener el crecimiento del tumor. Por lo tanto, definimos el fracaso del tratamiento como un crecimiento en serie en dos o más estudios de resonancia magnética nuclear (RMN) de seguimiento, lo que permite la expansión temprana esperada del tumor y la pseudoprogresión que se observa con frecuencia durante los primeros 6 a 18 meses después del tratamiento.

Se han realizado múltiples estudios en por parte de centros de referencia para el manejo de VS, con base en estos en la clínica Mayo se ha adoptado la conducta de que a los pacientes que eligen SRS primaria y posteriormente experimentan una falla del tratamiento generalmente se les ofrece cirugía de rescate, aunque se puede considerar repetir SRS o RT secundaria en circunstancias especiales, discutidas en detalle a continuación. (65)

La SRS es una herramienta esencial en el paradigma de tratamiento de la VS, con un papel claro y convincente en el manejo de la recurrencia/progresión después de la EM, así como una gama de posibles indicaciones como modalidad secundaria después del fracaso primario de la SRS. La SRS es muy eficaz para establecer el control del tumor secundario y se asocia con un perfil de efectos adversos aceptable, que incluye un riesgo mínimo de debilidad del nervio facial y una probabilidad significativa de pérdida auditiva. Las modalidades alternativas de radiación, incluidas la EBRT, la IMRT y la PBRT, se han estudiado menos. (67)

Para el tratamiento de la recurrencia/progresión después de la cirugía, los perfiles de efectos secundarios favorecen la SRS en pacientes que no tienen una indicación clara para ofrecer preferentemente una nueva cirugía (p. ej., tumor muy grande que causa compresión del tronco encefálico/cerebeloso o hidrocefalia; crecimiento tumoral muy rápido; rechazo del paciente de radiación). Repetir la SRS para el fracaso del tratamiento después de la SRS primaria es más tenso debido a los riesgos para los nervios craneales asociados con la acumulación de dosis; sin embargo, el número de pacientes para quienes esta es la opción más razonable puede estar aumentando, particularmente a medida que continúan mejorando las estrategias para la reducción de la dosis y la conformidad con el tratamiento. Las recomendaciones sobre el momento óptimo del tratamiento secundario, la dosimetría y el papel de la

SRS secundaria en poblaciones especiales, como los pacientes con neurofibromatosis tipo II, no están claramente establecidas en la actualidad y requerirán una investigación adicional significativa. (68)

En conjunto, los datos presentes respaldan firmemente la SRS secundaria como una modalidad de importancia crítica para el tratamiento de muchos pacientes con recurrencia/progresión después de la cirugía o fracaso del tratamiento después de la SRS primaria, entre los cuales el riesgo de efectos adversos y el logro de buenos resultados serán mejores. realizado a través de una cuidadosa selección de pacientes y planificación del tratamiento.

MICROCIRUGÍA

La introducción del microscopio de quirófano y las técnicas microquirúrgicas en la segunda mitad del siglo XX revolucionó la cirugía intracraneal y de la base del cráneo, y la cirugía para la resección del schwannoma vestibular en particular. El trabajo pionero de William House y William Hitselberger condujo a la popularización de los enfoques microquirúrgicos translaberínticos y de la fosa media y, finalmente, al desarrollo del equipo combinado de neuro-otología / neurocirugía de la base del cráneo que persiste en la actualidad. (1)

La utilización de imágenes diagnósticas como la tomografía y posteriormente la resonancia magnética, así como pruebas audiológicas y neuromonitorización (p. ej., facial y coclear) facilitaron un diagnóstico oportuno y preciso, mejoraron la seguridad de la cirugía y permitieron que la resección curativa del tumor se convirtiera en un objetivo de tratamiento realista en la mayoría de los casos. (1) (2)

La preservación del nervio facial se convirtió en la regla más que en la excepción, y la morbilidad y la mortalidad perioperatorias graves se redujeron drásticamente. A principios de la década de 1990, a la luz de estos resultados mejorados, la extirpación microquirúrgica se convirtió en la estrategia predominante de tratamiento del neurinoma del acústico. Como se refleja en la Declaración de Consenso de 1991 de los Institutos Nacionales de Salud, la recomendación fue la cirugía para todos los pacientes que pudieran y quisieran someterse a una operación, dejando la observación y la radiocirugía para aquellos pacientes que no quisieran o se consideraran incapaces de tolerar la cirugía. (38)

Si bien décadas antes se reportaron informes dispersos de preservación auditiva exitosa, la microcirugía

proactiva para el intento de preservación auditiva posiblemente solo ha sido la corriente principal desde la década de 1990. La detección temprana en la era de la resonancia magnética ha dado como resultado un tamaño de tumor más pequeño en el momento del diagnóstico, lo que ha alentado aún más el enfoque en el desarrollo de técnicas de cirugía de preservación auditiva y tecnologías de monitoreo. Esta tendencia está claramente demostrada por el mayor uso de los abordajes de fosa media y retrosigmoidea y la disminución del uso del abordaje translaberíntico, comparando las encuestas de la Acoustic Neuroma Association (ANA) publicadas en 1983 y 1998. Además, en la House Ear Clinic entre 1992 y 1998, el 45% de todos los casos quirúrgicos de schwannoma vestibular se realizaron por vía de fosa media, mientras que sólo el 3,4% de los casos fueron tratados por vía de fosa media; entre 1968 y 1975 en la misma institución. Más recientemente, comparación similar entre las encuestas de la ANA de 1998 y 2008 nuevamente demostró una tendencia hacia un mayor uso del abordaje de la fosa media para tumores de tamaño pequeño y mediano, lo que refleja el entusiasmo continuo por la cirugía de preservación auditiva. (71)

ANATOMÍA MICROQUIRÚRGICA

Los schwannomas vestibulares, conforme se expanden, podrían comprometer la mayoría de los pares craneales y arterias cerebelosas, así como el tallo cerebral. Un conocimiento de la anatomía microquirúrgica del ángulo pontocerebeloso y el conducto auditivo interno constituye la base para optimizar los resultados quirúrgicos con estos tumores.

Relaciones neurales

Las estructuras que corren el mayor riesgo de lesionarse son los nervios facial y vestibulococlear. Un precepto quirúrgico ampliamente aceptado es, que mientras sea posible, cuando el nervio se encuentra comprometido por el tumor, deben identificarse tanto los segmentos distales como proximales al tumor, e identificar en qué sitio es menor la deformidad y el desplazamiento; previo a remover el tumor en el segmento involucrado del nervio. (1)

Se ha concentrado la mayor atención en identificar de manera temprana ambos nervios desde distal del tumor hasta la porción lateral del canal auditivo interno. A continuación se describen algunas de las relaciones neurales:

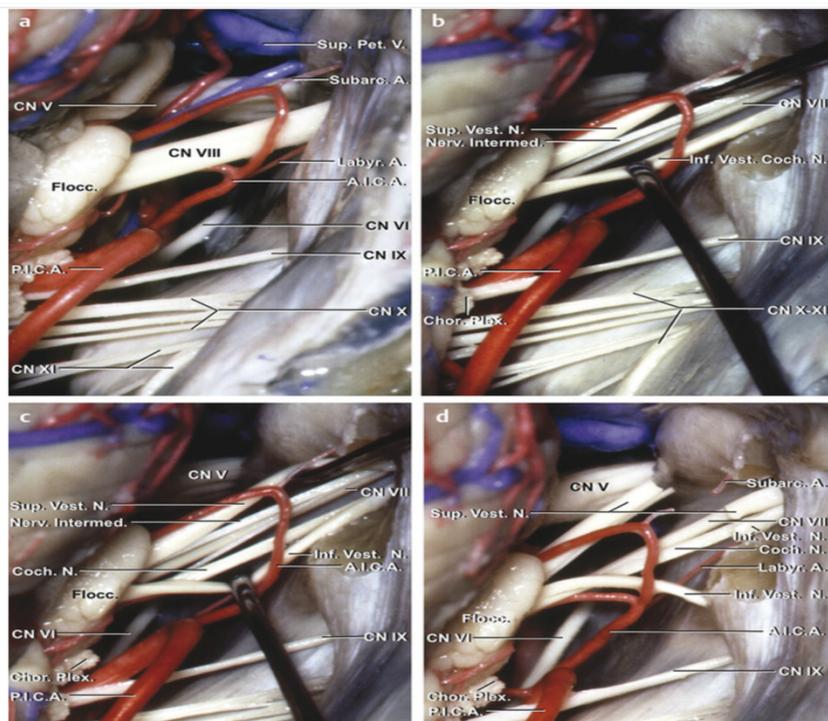


Figura 21: Vista posterior (retrosigmoidea) de los nervios en el ángulo pontocerebeloso derecho. (a) El nervio vestibulococlear ingresa al conducto auditivo interno con una rama laberíntica del AICA. La arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) discurre alrededor de los nervios glossofaríngeo, vago y accesorio. El nervio motor ocular externo asciende por delante de la protuberancia. Una arteria subarcuata entra en la fosa subarcuata superolateral al poro del conducto auditivo interno. El plexo coroideo sobresale en el ángulo pontocerebeloso detrás de los nervios glossofaríngeo y vago. (b) Se ha eliminado la pared posterior del canal auditivo interno. El plano de división entre el haz superior, formado por el nervio vestibular superior, y el haz inferior, formado por los nervios vestibular inferior y coclear, se inició lateralmente donde los nervios se separaron cerca del fondo del meato y se extendieron medialmente. El nervio intermedio surge en la superficie anterior del nervio vestibulococlear, tiene un segmento libre en la cisterna y/o el meato y se une distalmente al nervio facial. El nervio facial se encuentra por delante del nervio vestibular superior y el nervio coclear por delante del nervio vestibular inferior. (c) El plano de división entre los nervios coclear y vestibular inferior, que está bien desarrollado en el extremo lateral del conducto auditivo interno, se ha extendido medialmente. Dentro del ángulo pontocerebeloso, el nervio vestibular superior es posterior y superior, el nervio facial anterior y superior, el nervio vestibular inferior posterior e inferior, y el nervio coclear anterior e inferior. (d) Los nervios vestibulares superior e inferior se han dividido para exponer los nervios facial y coclear. Una rama laberíntica de la PICA entra en el conducto auditivo interno. (74)

Relaciones meatales

Los cuatro nervios de la porción lateral del canal auditivo interno son el nervio facial, el coclear y los

nervios vestibulares superior e inferior. La posición de los nervios es más constante en la porción lateral del meato, en el fondo, en donde se dividen en porciones superior e inferior según un plano horizontal constituido por la cresta transversa o falciforme; siendo los nervios facial y vestibular superior, superiores a ella. El nervio facial es anterior al nervio vestibular superior y está separado de él a nivel de la terminación lateral del meato por la cresta vertical (mejor conocida como Barra de Bill).

El nervio coclear y vestibular inferior corren por debajo de la cresta transversa, con el nervio coclear siendo anterior.

Por lo tanto, el meato lateral puede dividirse en cuatro porciones, siendo el nervio facial anterosuperior, el nervio coclear anteroinferior, el nervio vestibular superior posterosuperior y el nervio vestibular inferior posteroinferior.

Debido a que los VS surgen más frecuentemente de los nervios vestibulares que ocupan una posición posterior, por lo general desplazan hacia anterior a los nervios facial y coclear. El nervio facial es más frecuentemente desplazado alrededor de la mitad anterior de la cápsula tumoral, aunque podría variar según el patrón de crecimiento del tumor. (75)

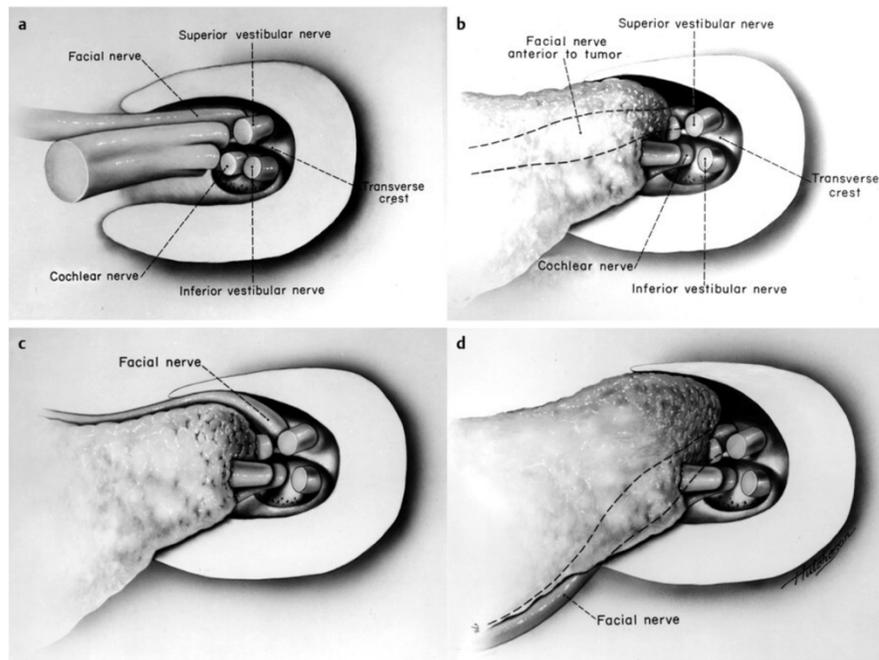


Figura 22: Vista posterior del conducto auditivo interno derecho sin el labio posterior para mostrar la dirección variable del desplazamiento del nervio facial por VS. (a) Relaciones neurales normales con el octavo nervio dividiéndose en sus tres partes en el conducto auditivo interno lateral. Los nervios facial y vestibular superior están

por encima de la cresta transversa, y los nervios coclear y vestibular inferior están por debajo. El nervio facial ocupa el cuadrante anterosuperior del fundus. (b) El nervio facial se desplaza directamente anteriormente. Esta es una dirección frecuente de desplazamiento con VS. (c) Otra dirección frecuente de desplazamiento del nervio facial es anterior y superior. (d) El nervio facial se desplaza hacia adelante y hacia abajo por el tumor, que erosiona la pared superior del conducto auditivo interno por encima de los nervios y crece en el área por encima de los nervios, desplazándolos hacia abajo. (Reproducido con permiso de Rhoton.2)

Relaciones con el tallo cerebral

Las estructuras más íntimamente relacionados con el lado medial del VS son las relacionadas al puente, bulbo raquídeo y cerebelo. Los puntos de referencia en estas estructuras son útiles en guiar al cirujano hacia la salida del tallo cerebral del nervio facial, y estas son:

- el surco bulbopontino: el nervio facial emerge del tallo cerebral cerca del borde lateral de dicho surco, generalmente entre 1-2mm anterior al punto en que el nervio vestibulococlear entra al puente en el borde también lateral. El intervalo entre el nervio vestibulococlear y facial es mayor al nivel del surco, y disminuye conforme los nervios se aproximan al meato auditivo. En la vista de un abordaje retrosigmoideo, la unión del nervio facial con el surco va a estar oculta por detrás del nervio vestibulococlear, y en algunos casos, solamente es posible visualizarlo al movilizar el nervio vestibulococlear.
- la salida de los nervios glossofaríngeo, vago y accesorio del bulbo: las relaciones anatómicas con el nervio facial son las más constantes; el facial emerge entre 2-3mm por encima de la raicilla más rostral que contribuye a estos nervios.
- flóculo y el plexo coroideo que protruye desde el foramen de Lushcka, y la oliva inferior: el foramen se encuentra en el margen lateral del surco bulbopontino, justo dorsal a la unión del nervio glossofaríngeo con el tallo cerebral, e inmediatamente posteroinferior a la unión del complejo facial-vestibulococlear con el tallo cerebral. El foramen pocas veces se puede visualizar a través de la craneotomía retrosigmoidea, sin embargo, de manera consistente y confiable se puede identificar una porción de plexo coroideo que protruye a través del foramen y se sienta en la superficie posterior de los nervios vago y glossofaríngeo, justo por debajo de la unión del complejo facial -vestibulococlear con el tallo cerebral.

El flóculo es un lóbulo cerebeloso en forma de abanico que se proyecta desde el margen del receso lateral hacia el ángulo cerebelopontino. Este se proyecta desde su pedúnculo hacia el ángulo pontocerebeloso justo posterior donde el nervio facial y vestibulococlear se unen al surco bulbopontino.

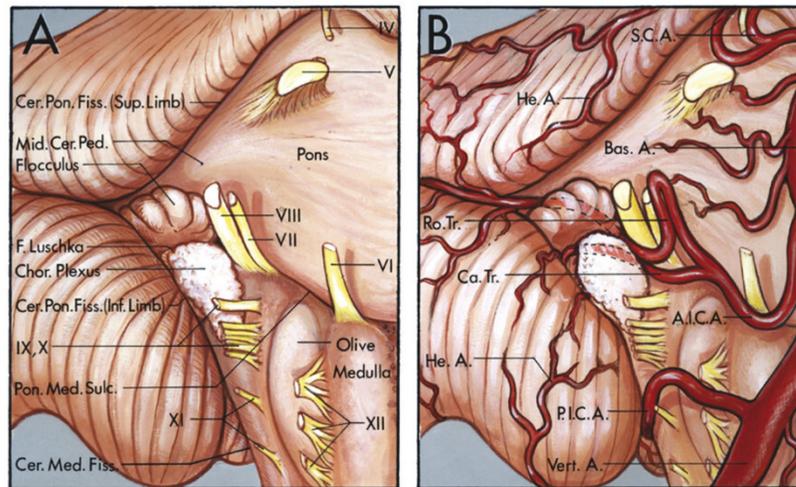


Figura 23: Relaciones neurovasculares en el lado del tronco encefálico de un SV. Vista anterolateral del ángulo pontocerebeloso derecho. (a) Relaciones neuronales. Los nervios facial (VII) y vestibulococlear (VIII) surgen del tronco del encéfalo cerca del extremo lateral del surco pontomedular (Pon. Med. Sulc.), anterosuperior al plexo coroideo (Chor. Plex.) que sobresale del agujero de Luschka (F. Luschka), anterior al flóculo, rostral a una línea trazada a lo largo de la unión de las raicillas de los nervios glosofaríngeo (IX), vago (X) y accesorio (XI) con el tronco encefálico, y ligeramente posterior al polo rostral de la aceituna inferior. El nervio motor ocular externo (VI) surge en la parte medial del surco pontomedular. Las raicillas hipoglosas (XII) surgen anteriores a la oliva. La fisura pontocerebelosa (Cer. Pon. Fiss.) formada por el cerebelo que envuelve el lado lateral de la protuberancia y el pedúnculo cerebeloso medio (Mid. Cer. Ped.) tiene una rama superior (Sup. Limb) que pasa por encima del nervio trigémino (V) y un miembro inferior (Inf. Limb) que se extiende por debajo del foramen de Luschka. La fisura cerebelomedular (Cer. Med. Fiss.), que se extiende superiormente entre el bulbo raquídeo y el cerebelo, se comunica en la región del agujero de Luschka con la fisura pontocerebelosa. El nervio troclear (IV) está por encima del nervio trigémino. (b) Relaciones arteriales. La arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) surge de la arteria basilar (Bas. A.) y se divide en troncos rostral (Ro. Tr.) y caudal (Ca. Tr.). El tronco rostral, que suele ser el mayor de los dos troncos, discurre por debajo de los nervios facial y vestibulococlear, y luego por encima del flóculo para llegar a la superficie del pedúnculo cerebeloso medio. La arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) surge de la arteria vertebral (Vert. A.) y pasa primero entre las raicillas hipoglosas y luego entre los nervios vago y accesorio en su camino hacia el hemisferio cerebeloso. La arteria cerebelosa superior (S.C.A.) pasa por encima del nervio trigémino. Las arterias cerebelosas dan lugar a ramas hemisféricas (He. A.). (73)

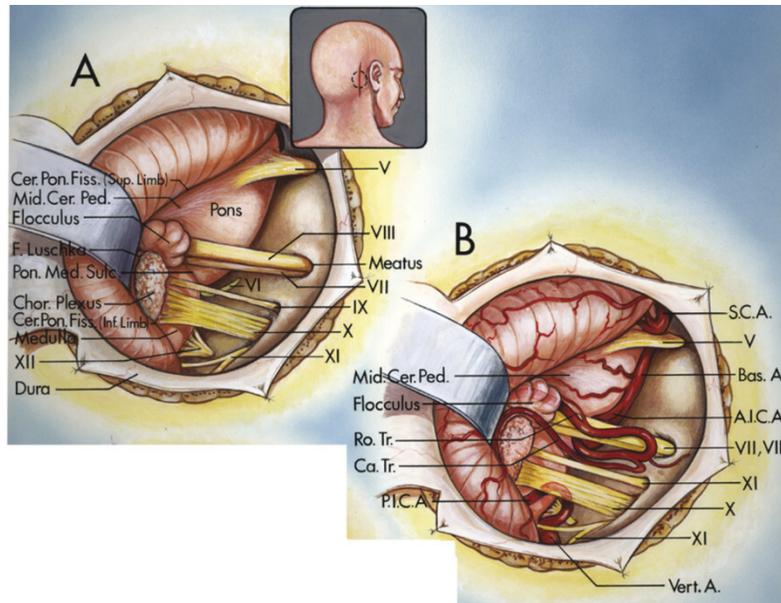


Figura 24: Relaciones neurovasculares en el lado del tronco encefálico de un SV. Vista posterior a través de una craneotomía retrosigmoidea. (a) Relaciones neuronales. La orientación, la incisión en la piel (línea continua) y el sitio de craneotomía (línea fina interrumpida) se muestran en el recuadro. El retractor está en la superficie petrosa del cerebelo. Los nervios facial (VII) y vestibulococlear (VIII) surgen en el extremo lateral del surco pontomedular (Pon. Med. Sulc.), anterior al flóculo, rostral al glossofaríngeo (IX), vago (X) y accesorio (XI) nervios, y anterosuperior al plexo coroideo (Chor. Plexus) que sobresale del foramen de Luschka (F. Luschka). El nervio hipogloso (XII) surge anterior a la oliva. El nervio motor ocular externo (VI) surge de la parte medial del surco pontomedular. El nervio trigémino (V) surge en la parte superior de la exposición. La fisura pontocerebelosa, formada donde el cerebelo envuelve el lado lateral de la protuberancia y el pedúnculo cerebeloso medio (Mid. Cer. Ped.), tiene extremidades superiores (Sup. Limb) e inferiores (Inf. Limb). (b) Relaciones arteriales. La arteria cerebelosa inferior anterior (AICA) surge de la arteria basilar (Bas. A.) y se divide en un tronco rostral (Ro. Tr.), que pasa por encima del flóculo para alcanzar la superficie del pedúnculo cerebeloso medio, y una caudal tronco (Ca. Tr.), que abastece el área debajo del flóculo. La arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) surge de la arteria vertebral (Vert. A.) y pasa dorsalmente entre los nervios vago y accesorio. La arteria cerebelosa superior (S.C.A.) discurre por encima del nervio trigémino. (74)

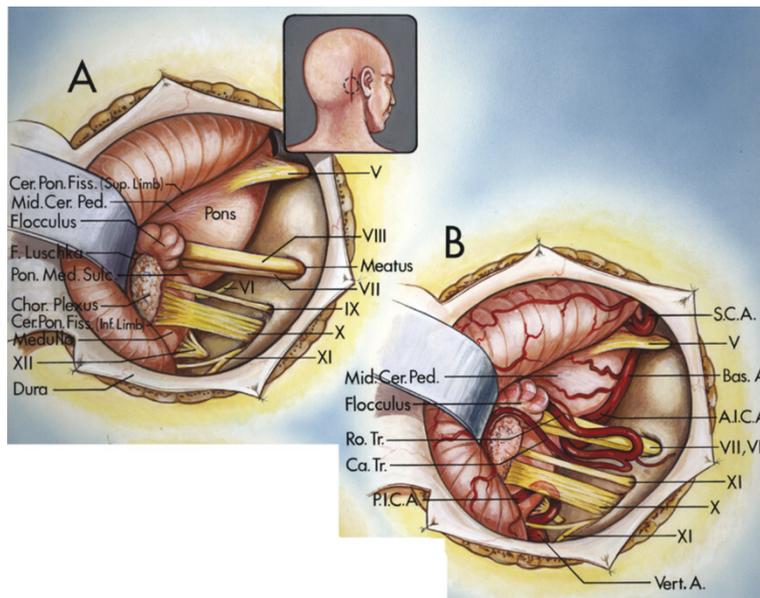


Figura 25: Relación del agujero de Luschka y el receso lateral del cuarto ventrículo con la unión de los nervios facial y vestibulococlear con el tronco del encéfalo visto a través de una craneotomía suboccipital. (a) La orientación, la incisión en la piel (línea continua) y la craneotomía (línea discontinua) se muestran en el recuadro. El agujero de Magendie (F. Magendie) se abre en la línea media entre las amígdalas cerebelosas y el agujero de Luschka (F. Luschka) se abre en el ángulo pontocerebeloso. El plexo coroideo (Chor. Plexus) está unido a la superficie interna de la tela coroidea (Tela) y sobresale del agujero de Luschka ligeramente por debajo y detrás de los nervios facial (VII) y vestibulococlear (VIII), y detrás del glossofaríngeo (IX) y nervio vago (X). El flóculo sobresale en el ángulo pontocerebeloso por encima del agujero de Luschka. El nervio accesorio (XI) surge por debajo del nervio vago. Las raicillas hipoglosas (XII) surgen ventrales a la oliva. El nervio trigémino (V) cruza en la parte superior de la exposición. (b) Se extirpó la amígdala cerebelosa derecha dividiendo el pedúnculo amigdalino (Ped. Of Tonsil) para mostrar la relación del receso lateral (Lat. Recess) con los nervios facial y vestibulococlear. El flóculo y el plexo coroideo sobresalen en el ángulo pontocerebeloso por detrás de la unión de los nervios facial y vestibulococlear con el tronco del encéfalo. El velo medular inferior (Inf. Med. Vel.) se extiende desde el lado lateral del vermis hasta el flóculo y es todo lo que queda de la conexión entre el flóculo y el nódulo, que forman el lóbulo flocculonodular del cerebelo. El velo medular inferior se estira lateralmente para formar el pedúnculo del flóculo (Ped. de Flocculus). La tela coroidea forma la parte caudal del techo

del cuarto ventrículo y tiene el plexo coroideo adherido a su superficie interna. Pequeñas crestas llamadas tenia son el sitio de unión de la tela coroidea al borde del piso del cuarto ventrículo. Los nervios glosofaríngeo, vago y accesorio pasan a través del agujero yugular (Jug. Foramen). Los nervios facial y vestibulococlear entran en el tronco del encéfalo en el extremo lateral del surco pontomedular (Pon. Med. Sulc.). (c) Se abrió la tela coroidea, pero se conservó el plexo coroideo, que surge en la superficie interna de la tela en el cuarto ventrículo (4V). El plexo coroideo en forma de franja se extiende a través del agujero de Luschka ligeramente por debajo y detrás de la unión de los nervios facial y vestibulococlear con el tronco encefálico. El pedúnculo cerebeloso inferior (Inf. Cer. Ped.) asciende por el margen dorsolateral del bulbo raquídeo. (d) Relaciones de un VS. El nervio facial se desplaza hacia delante y hacia arriba en el ángulo pontocerebeloso y entra en el tronco del encéfalo en el extremo lateral del surco pontomedular, anterosuperior al plexo coroideo que sobresale del agujero de Luschka, y cerca de donde se une el flóculo a lo largo del margen del nervio lateral. receso. El tumor desplaza el nervio trigémino hacia arriba y los nervios glosofaríngeo y vago hacia abajo. La arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) da lugar a una arteria subarcuata (Subarc. A.), que entra en la fosa subarcuata en la pared posterior del conducto auditivo interno y se bifurca en un tronco rostral (Ro. Tr.) y caudal (Ca. Tr.). El tronco rostral discurre por encima del flóculo para alcanzar la superficie del pedúnculo cerebeloso medio. La arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) surge de la arteria vertebral (Vert. A.) y pasa alrededor de la superficie lateral del bulbo raquídeo. La vena medular lateral (Lat. Med. V.) y las venas del pedúnculo cerebeloso inferior (V. de Inf. Cer. Ped.) y fisura cerebelomedular (V. de Cer. Med. Fiss.) se unen en el área inferior donde el nervio facial ingresa al tronco encefálico para formar la vena del pedúnculo cerebeloso medio (Mid. Cer. Ped.). Una vena puente (Br. V.) pasa desde la superficie lateral del bulbo raquídeo hasta el agujero yugular. La vena de la fisura pontocerebelosa (V. de Cer. Pon. Fiss.) asciende a lo largo del margen superomedial del tumor. (74) (75)

Relaciones arteriales

Las arterias que cruzan el ángulo pontocerebeloso, especialmente la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA), mantienen una relación constante con los nervios facial y vestibulococlear, así como con el foramen de Lushcka y el flóculo. La AICA se origina de la arteria basilar y rodea el puente cercano al surco bulbopontino. Envía ramas a los nervios que entran al meato auditivo y al plexo coroideo que protruye del foramen, y pasa alrededor del flóculo para alcanzar la superficie del pedúnculo cerebeloso medio, y termina irrigando los labios de la fisura cerebelopontina y la superficie petrosa del cerebelo. Puede pasar a través del puente ya sea por encima, por debajo (lo más frecuente) o entre los nervios facial

y vestibulococlear, pero, tras pasar estos nervios, de manera muy consistente surge hacia la superficie del pedúnculo cerebeloso medio por encima del flóculo. La AICA generalmente se bifurca cerca de los nervios facial y vestibulococlear para formar un tronco caudal y otro rostral.

El desplazamiento de la arteria va a variar según el patrón de crecimiento del tumor, siendo lo más frecuente que la desplace hacia inferior. (74)

Relaciones venosas

Las venas de la porción lateral del tallo cerebral que tiene una relación predecible con los nervios facial y vestibulococlear son aquellas que drenan la superficie petrosa del cerebelo, puente, bulbo y fisuras cerebelopontina y bulbopontina. Estas venas son:

- Vena del surco bulbopontino, que cursa transversalmente a lo largo del surco
- Vena bulbar lateral, que cursa longitudinalmente, dorsal a la oliva, a través de la línea de origen de las raicillas de los pares bajos.
- Vena de la fisura cerebelobulbar, que cursa por encima de la amígdala cerebelosa en el velo medular inferior y pasa ya sea dorsal o ventral al flóculo antes de unirse a las demás venas en el ángulo pontocerebeloso.
- Vena del pedúnculo cerebeloso medio, que se forma por la unión de la vena bulbar lateral y la vena del surco bulbopontino, y asciende sobre el pedúnculo cerebeloso medio para unirse a la vena de la fisura cerebelopontina.
- Vena de la fisura cerebelopontina, que constituye la confluencia de todas las anteriores.

Las venas que rodean a un VS terminan al formar venas puente, llamadas venas petrosas, que drenan hacia el seno petroso superior, que son las que se sacrifican de manera más frecuente durante los abordajes quirúrgicos al ángulo pontocerebeloso. (74)

SELECCIÓN DEL ABORDAJE QUIRÚRGICO

Mientras se han descrito varias abordajes quirúrgicos para trabajar sobre el conducto auditivo interno y el ángulo pontocerebeloso, los abordajes translaberínticos, de fosa media y retrosigmoideos se mantienen como lo más frecuentemente utilizados. La decisión de utilizar un abordaje sobre otro se ve influenciada por las características del tumor, factores anatómicos, factores relacionas al paciente y la experiencia del equipo quirúrgico.

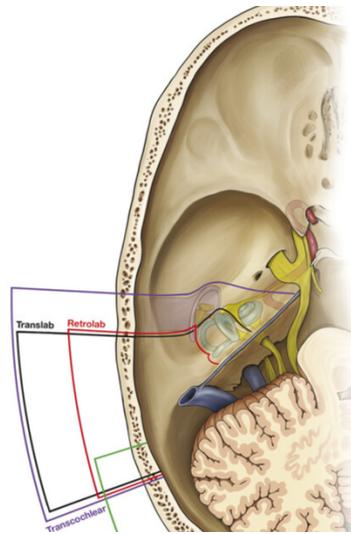


Figura 26: Ilustración esquemática de los abordajes comunes a la porción lateral de la base de cráneo

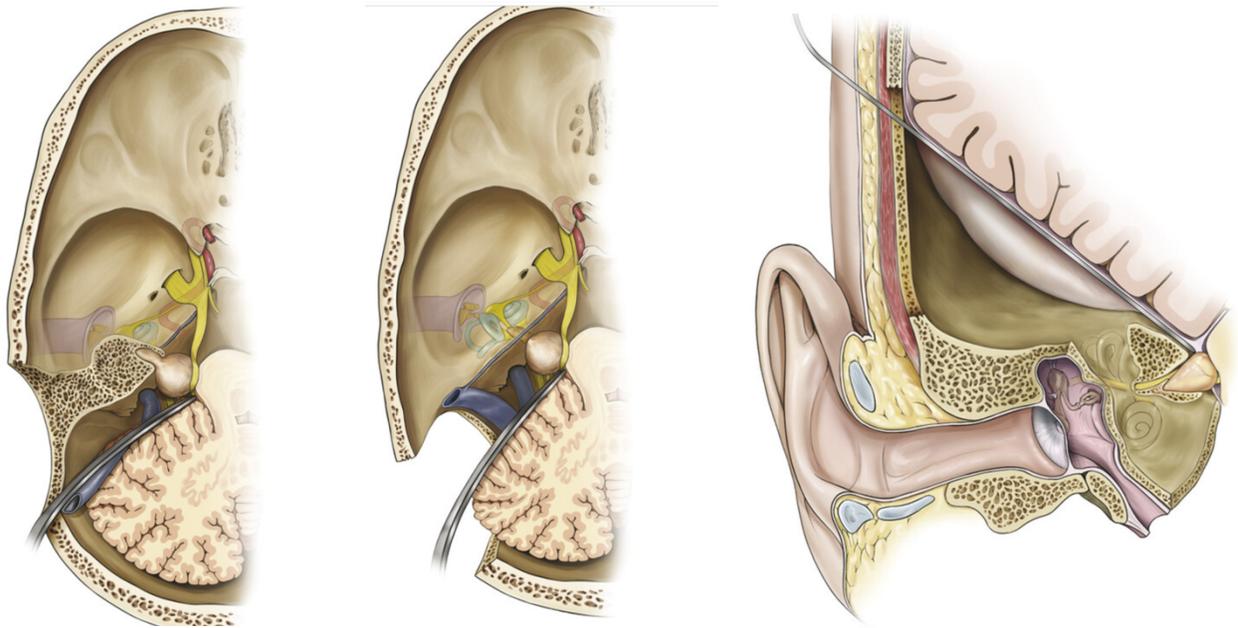


Figura 27: Representación abordaje fosa media

Las ventajas y desventajas de un abordaje sobre otro no han sido aceptadas de manera universal. De hecho, existen opiniones muy dogmáticas y contradictorias entre muchos cirujanos de alta categoría con respecto a los méritos de cada abordaje. Esto sugiere que existe más de un abordaje aceptable y que la experiencia personal del cirujano debería de jugar un rol muy importante a la hora de elegir el abordaje.

De manera similar a la decisión de observar, operar e irradiar, no es posible seguir una decisión estándar para elegir “el mejor” abordaje quirúrgico.

Una evaluación honesta de los resultados personales con las diferentes estrategias es crítica a la hora de lograr el mejor resultado posible para cada paciente.

Las características específicas tumorales, factores anatómicos y factores relacionados al paciente van a excluir o favorecer un abordaje en particular. Típicamente algunas factores compiten entre ellos y es necesario sopesar la importancia de cada uno, por ejemplo, un abordaje que preserve la audición podría aumentar discretamente la posibilidad de recurrencia tumoral. (77)

A continuación, algunas ventajas y limitaciones de los abordajes translaberíntico, de fosa media y

retrosigmoideo para la resección de VS.

Tabla 3: Abordajes quirúrgicos utilizados en el manejo de schwannomas vestibulares

Abordaje	Ventajas	Desventajas
Translaberíntico	<ul style="list-style-type: none"> • Exposición directa del conducto auditivo interno entero • Identificación fácil y rápida de la porción distal del nervio facial en el fondo • Primariamente extradural y no requiere retracción cerebral • Acceso directo al tumor desde el laberinto • Se puede combinar con otros procedimientos 	<ul style="list-style-type: none"> • No es posible preservar la audición. • Poca familiaridad del neurocirujano • Podría incrementar el tiempo quirúrgico • Requiere un injerto de tejido adiposo abdominal • Riesgo de lesión al seno sigmoides
Retrosigmoideo	<ul style="list-style-type: none"> • Amplia y fácil exposición de la fosa posterior • Es posible preservar la audición • Identificación temprana del nervio facial a nivel del tallo cerebral en tumores pequeños • Todos los tumores se pueden reseca con este abordaje 	<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentemente se utiliza retracción cerebelosa • Es necesario remover hueso transmeatal e intradural para poder acceder al canal auditivo interno. • Acceso al canal auditivo interno lateral podría estar limitado por la posición del laberinto. • Asociado con cefalea postoperatoria temprana • Recuperación potencialmente más extensa
Fosa media	<ul style="list-style-type: none"> • Abordaje primariamente extradural • Es posible la preservación de la audición. • Exposición temprana de la porción lateral del 	<ul style="list-style-type: none"> • Exposición limitada al ángulo pontocerebeloso y tallo cerebral • Exposición limitada al

	<p>conducto auditivo interno con relativamente bajo riesgo para el oído interno.</p>	<p>compartimento inferior del fondo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Posición desfavorable del nervio facial con respecto al tumor • Se requiere retracción del lóbulo temporal.
--	--	--

ABORDAJE TRANSLABERÍNTICO

Las descripciones de un abordaje “transtemporal” para la resección de VS, que requiere remover el laberitno para acceder el ángulo pontocerebeloso, datan a 1904 por Rudolf Panse. Rápidamente cayó en desuso por la alta tasa de mortalidad y la idea de esparcir “infecciones inactivas” provenientes de las celdillas mastoideas.

Este abordaje provee la ruta más directa al canal auditivo interno y ángulo pontocerebeloso sin requerir retracción del cerebelo o lóbulo temporal con la máxima resección ósea. Además, el conducto auditivo interno puede disecarse en 270 grados desde el poro acústico hasta el fondo, de manera segura, sin lesionar el nervio facial. (78)

La principal consideración para no escoger este abordaje es la presencia de audición funcional, y el tumor es pequeño (menos de 2.0cm) y/o en una posición favorable, deben valorarse otros abordajes.

Circunstancias anatómicas específicas, comúnmente relacionado a el seno sigmoideo y el bulbo yugular, pueden hacer el abordaje menos atractivo. Un seno sigmoideo muy anterior o un bulbo yugular excesivamente elevado pueden precluir un buen acceso al tumor, a menos que se realiza una descompresión extensa. Si hay un sistema venoso contralateral ausente o hipoplásico, el riesgo de complicaión vascular aumenta y puede por tanto disminuirse utilizando un abordaje retrosigmoideo. (80)

El abordaje generalmente se realiza por un equipo de seis personas: cirujano neuro-otólogo, neurocirujanos, anestesiólogo, enfermería circulante, técnico de sala de operaciones y técnico de neuromonitoreo. Luego de administrar anestesia general, previa colocación de las invasiones necesarias (catéter venoso central y/o línea arterial para monitoreo hemodinámico invasivo, sonda Foley, cabezal de Mayfield), el paciente se gira 180 grados y se prepara para cirugía. Se recomienda rasurar generosamente el área retroauricular y supra-auricular. Es necesario tener en

consideración la posición del tegmen y del seno sigmoideo, que usualmente se ubica en línea con la raíz del hueso cigomático y sigue el contorno del hueso mastoideo. Como regla general, la incisión debe ser por lo menos 2-3cm por detrás del surco postauricular. La incisión en piel se realiza hasta la fascia temporal superiormente y el periostio mastoideo inferiormente, una vez que se identifica la misma, el periostio mastoideo se disecciona hacia el canal auditivo. Es imperativo mantener esa capa gruesa, pues al final del procedimiento se puede utilizar para reflejar sobre la placa de titanio que cubre el sitio de craneotomía. También se describe realizar incisiones distintas en piel y en planos subyacentes, en primera instancia para facilitar el cierre, y en segunda instancia para disminuir el riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo a través de la incisión en piel.

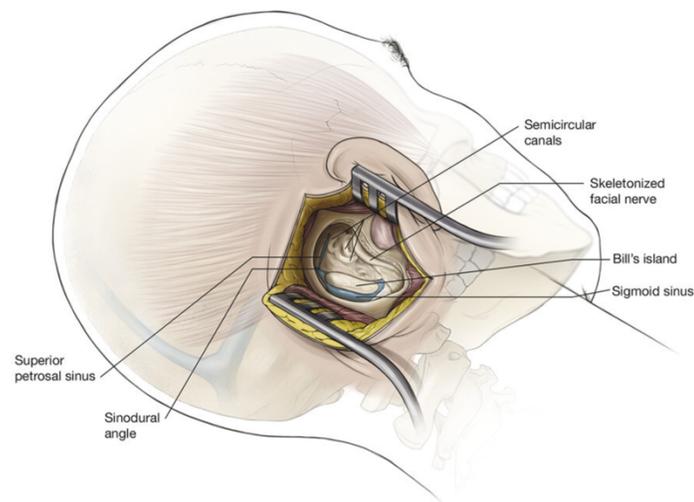


Figura 28: Identificación del nervio facial posterior a la realización de una mastoidectomía

La disección ósea comienza al identificar el tegmen mastoideum superiormente, luego el antrum hacia anterior y se adelgaza la pared posterior del canal, siguiendo hacia inferior hacia la punta mastoidea. Se identifica el seno sigmoideo posteriormente y se sigue hacia superior hasta el ángulo sinodural. Si se encuentran venas emisarias, estas pueden cauterizarse o ligarse para facilitar la movilidad del seno y disminuir el riesgo de sangrado. Se continúa la disección hacia medial para descomprimir la duramadre de la fosa media y presigmoidea. (78)

Trabajando hacia anterosuperior, el antro mastoide se identifica donde se logran observar el canal semicircular lateral y el incus, lo que permite también aproximar la ubicación del nervio facial en su segmento vertical, retirando las celdillas mastoideas adyacentes y siguiéndolo hasta la punta mastoidea. Posteriormente se realiza una laberintectomía mientras se descomprime la dura adyacente hacia superior y posterior. Es necesario también descomprimir después el seno sigmoideo e identificar el bulbo yugular para poder identificar el acueducto coclear, con el fin de disrumpir la aracnoides del conducto y liberar líquido cefalorraquídeo, para lograr una mayor disección y descompresión ósea, y exponer en 270 grados el conducto auditivo.

Como regla general, toda la disección ósea debe completarse antes de realizar la apertura dural, para disminuir el riesgo de lesión del nervio facial y disminuir la diseminación intracraneal del polvo de hueso.

Otras consideraciones del abordaje son la disección del fondo e identificación de los elementos neurales del poro acústico y el empaque de la trompa de Eustaquio.

Luego de la apertura dural, la resección tumoral se completa en tres etapas: debulking de la porción del ángulo pontocerebeloso, remoción de la porción intracanalicular y por último remover la porción más adherente al segmento cisternal del nervio facial.

Para el cierre, se requiere un cierre dural lo más perfecto posible, y el injerto de grasa abdominal subcutánea; así como cierre con craneoplastia con malla de titanio si está disponible. (79)

ABORDAJE RETROSIGMOIDEO

El abordaje retrosigmoideo se desarrolló en los años 1900's como una técnica versátil para proveer acceso a la fosa posterior. Las versiones tempranas se asociaron a altísima morbilidad y mortalidad debido a un control paupérrimo de la presión intracraneal, lesión asociada a la retracción cerebelosa y la pérdida sanguínea. (79)

La principal ventaja de este abordaje es la posibilidad de preservar la audición; aún es tema de controversia si es el abordaje más adecuado para tumores grandes, así como la preservación del nervio facial se torna dificultosa al tratarse de un abordaje posterior y considerando la posición anterior del nervio facial en la fosa media/ángulo pontocerebeloso.



Figura 29: Representación abordaje retrosigmoideo

Se asocia con un menor riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo y menor riesgo de lesión neurovascular; sin embargo, provee un acceso limitado para aquellos tumores que se adentran extensamente en el canal auditivo interno.

Se considera el abordaje más apropiado para tumores con un componente más extenso de ángulo pontocerebeloso que no llega hasta el fondo del conducto auditivo interno y en quienes es factible la preservación de la audición. (78)

Una vez completados los procedimientos prequirúrgicos, se posiciona el paciente ya sea supino con la cabeza girada en la mayor medida de lo posible hacia el lado contralateral, o bien en un decúbito lateral completo. Algunos neurocirujanos prefieren la posición sentada a pesar de la complejidad anestésica agregada.

Se realiza una incisión en forma de C, curvilínea. Se marca 4 centímetros posterior al borde posterior de la mastoideas, extendiéndose desde el nivel de la punta de la mastoides hasta 2 centímetros por encima de la pinna. Debe realizarse hasta el periostio que recubre el asterion, mastoides posterior y superficie inferior del hueso occipital. Se reflejan flaps de piel y de periostio (este último llamado flap de Palva). Se puede realizar tanto craneotomía como craniectomía, y se ha descrito tanto el uso de trépano como fresado para completar la misma. Es necesaria la eskeletonización del seno sigmoides hacia caudal

desde la unión transverso-sigmoidea. La exposición de dura retrosigmoidea se utiliza como punto de inicio para la apertura dural. (79)

En ocasiones es necesario aplicar medidas antiedema y drenaje de líquido cefalorraquídeo para facilitar la apertura del corredor quirúrgico e identificación de puntos de referencia como pares craneales bajos y estructuras vasculares; permitiendo una exposición exquisita de la porción petrosa posterior del hueso temporal y por tanto visualización de la lesión tumoral en el ángulo pontocerebeloso, con lo cual se inicia la resección siguiendo el principio de debulking tumoral.

Para el cierre se siguen los mismos principios con el objetivo de evitar la fístula de líquido cefalorraquídeo. (77)

ABORDAJE FOSA MEDIA

La primera descripción de este abordaje data de 1959 por el doctor William F. House, como abordaje para el tratamiento de otosclerosis coclear a través de la descompresión del nervio coclear, tumores del nervio facial, tinnitus y enfermedad de Meniere por sección del nervio vestibular.

La principal ventaja del abordaje de fosa media es acceso directo al contenido del canal auditivo interno, permitiendo la preservación de tanto la audición como función del nervio facial, con excelente exposición de tumores pequeños, primariamente intracanaliculares. (1)

Con el incremento en el uso de resonancia magnética, cada vez es más frecuente el diagnóstico de VS pequeños, que considerando que algunos tumores pueden tener un episodio de quiescencia, por lo general se recomienda un periodo inicial de tratamiento en aquellos pacientes asintomáticos. En pacientes jóvenes y sanos con audición funcional, la resección via abordaje de fosa media podría ser la mejor oportunidad para la preservación de la audición a largo plazo, así como también la función facial.

Se requiere de una craneotomía temporal, en promedio de 4x5 centímetros, centrada sobre la raíz del arco cigomático. Se aplican medidas farmacológicas y fisiológicas para reducir la presión intracraneana. Se realiza una elevación dural desde la tabla interna del cráneo y a lo largo del piso de la fosa media en una dirección postero-anterior con el objetivo de reducir el riesgo de avulsión inadvertida del nervio facial, particularmente a nivel del ganglio geniculado, o bien tracción del ganglio geniculado del nervio petroso superficial mayor. Los límites anatómicos de la disección son el seno sigmoides posteriormente,

el seno petroso superior hacia medial y la arteria meníngea media/foramen espinoso hacia anterior. (77)

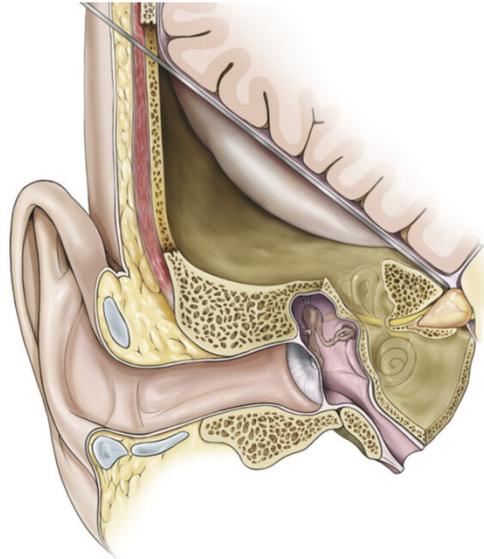


Figura 30: Representación abordaje fosa media

El fresado comienza de manera anteromedial a nivel del poro acústico con una fresa diamantada de 4mm, donde el riesgo de lesión inadvertida a las estructuras del oído interno es menor. Se utilizan fresas progresivamente de menor tamaño, continuando lateralmente hasta la barra de Bill. El conducto auditivo interno se descomprime al menos 180 grado en toda su longitud. En ocasiones donde se requiera, seccionar el tentorio del cerebelo permite acceder al ángulo pontocerebeloso.

Una vez realizada la disección según el requerimiento de corredor quirúrgico, se realiza la resección tumoral por partes, con la meta de lograr una resección tumoral completa.

Se han descrito varias técnicas de cierre, lo preferible es colocar un colgajo de músculo temporal sobre el defecto y cubriendo el piso de la fosa media con una porción de fascia temporal, con el objetivo de reducir la posibilidad de fístula postoperatoria de líquido cefalorraquídeo (78)

DIRECCIONES FUTURAS EN EL MANEJO DEL SCHWANNOMA VESTIBULAR

Los estudios contemporáneos sobre las tendencias del tratamiento de neurinoma del acústico continúan documentando el hecho de que la microcirugía sigue siendo la modalidad de tratamiento más común en

todas las categorías de tamaño de tumor. Sin embargo, la cirugía continúa disminuyendo a medida que la radiocirugía y la observación se utilizan cada vez más, particularmente para tumores de tamaño pequeño a mediano. (80)

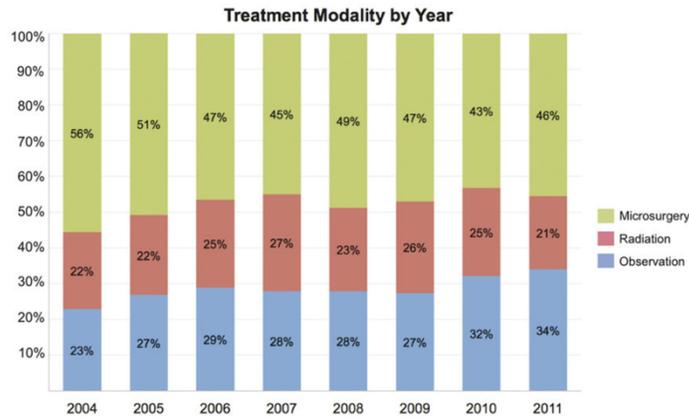


Figura 31. Modalidad de tratamiento en 8,330 pacientes con schwannoma vestibular, según tamaño del tumor y año (Carlson et al).

La preservación de la audición sigue siendo de gran interés para los microcirujanos y radiocirujanos por igual; sin embargo, el manejo óptimo de los tumores pequeños en pacientes con buena audición sigue siendo un tema muy debatido con evidencia creciente de que la observación no solo ofrece la mejor oportunidad para preservar la buena audición durante el mayor tiempo posible, sino que también conlleva el menor riesgo de neuropatía facial. Los análisis recientes sugieren que la calidad de vida depende más significativamente del diagnóstico y de los factores específicos del paciente que de la modalidad de tratamiento.

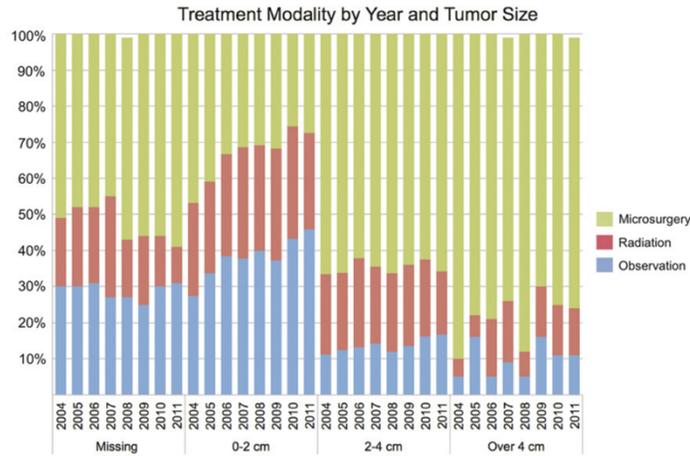


Figura 32. Modalidad de tratamiento en 8,330 pacientes con schwannoma vestibular, según tamaño del tumor y año (Carlson et al).

En la mayoría de los casos, la cohorte de observación es mejor cuando se comparan los resultados a largo plazo. Estos datos, se puede esperar que la tendencia hacia un uso creciente de la observación para los tumores de tamaño pequeño a mediano continúe en el futuro previsible.

Aunque los tumores grandes con compresión del tronco encefálico todavía requieren cirugía, un número cada vez mayor de cirujanos está explorando la estrategia de resección subtotal para descomprimir el tallo cerebral y minimizar el riesgo de neuropatía facial posoperatoria, seguida de radiación al remanente tumoral (fig. 11.3).(81)

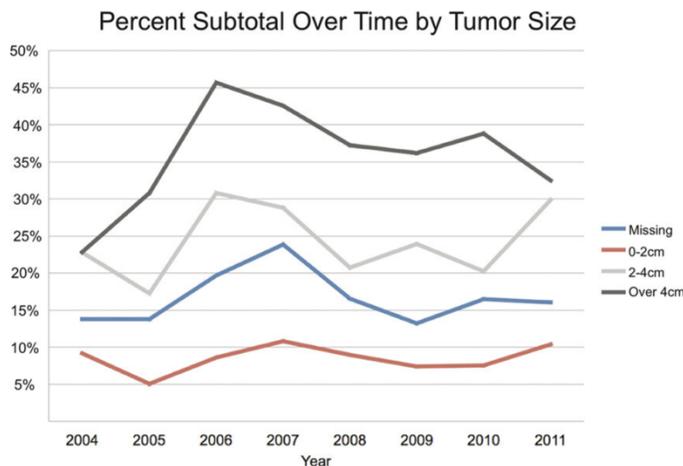


Figura 33. Porcentaje de casos de schwannoma vestibular que recibieron resección subtotal, clasificados a través del tiempo y por tamaño del tumor (Carlson et al.)

Si bien esta estrategia de manejo en particular requiere más estudio, refleja un énfasis en la calidad de vida y una reducción asociada en la tolerancia a la neuropatía facial postratamiento.

El tratamiento del schwannoma vestibular sigue evolucionando. La microcirugía sigue siendo la modalidad de tratamiento más común en todos los tamaños de tumores; sin embargo, su uso continúa disminuyendo lentamente con una mayor aceptación de la observación conservadora y la radiocirugía estereotáctica. La radiocirugía ha aumentado de manera constante durante las últimas dos décadas, pero no al ritmo exponencial que alguna vez se predijo. Las tendencias recientes sugieren que su uso se ha estancado en los Estados Unidos. La detección temprana de enfermedades, los datos de historia natural que demuestran altas tasas de estabilidad radiográfica sin tratamiento para tumores pequeños y la tolerancia reducida a la morbilidad posterior al tratamiento se han combinado para dar como resultado una mayor tasa de observación para tumores de tamaño pequeño a mediano. Como reflejo del énfasis contemporáneo en la calidad de vida y la evitación de la neuropatía facial postratamiento, los cirujanos están explorando la estrategia de resección subtotal seguida de radiación para tumores grandes con compresión del tronco encefálico. Se puede esperar que estas tendencias en el manejo conservador continúen en el futuro. (1)

ASPECTOS CONTROVERSIALES

MANEJO DE TUMORES PEQUEÑOS EN PACIENTES CON MÍNIMOS SÍNTOMAS

Según el estadio de Koos, se consideran como pequeños los tumores grado I (tumores puramente intracanaliculares) y tumores grado IIA (tumores que protruyen no más de 10mm hacia el APC, sin tener contacto con el tallo cerebral).

Conforme avanzan las técnicas de detección y el acceso a las mismas, en especial a la resonancia magnética; se ha vuelto más frecuente la detección de tumores pequeños. En muchos de los casos los pacientes presentan pocos o ningún síntoma. Esto ha llevado a los especialistas a cuestionarse ¿cómo deberían ser manejados estos tumores? Hoy en día, todavía no se ha llegado a un consenso y la decisión se basa en las preferencias del paciente y del médico tratante. (1)

Pese a lo anterior, existen tres grandes opciones en cuanto al manejo. La opción conservadora, donde se brinda manejo observacional y seguimiento radiológico. La radiocirugía y como tercera opción el

tratamiento con microcirugía. A partir de estas opciones, existen 5 grandes estrategias (1) seguimiento observacional, (2) seguimiento observacional y radiocirugía si hay crecimiento tumoral, (3) seguimiento observacional seguido de microcirugía en caso de crecimiento tumoral, (4) radiocirugía inmediata y (5) microcirugía inmediata. Los estudios realizados por Tveiten et al, donde comparan las tres opciones de manejo, encontraron resultados favorables en el grupo de pacientes con seguimiento observacional. Determinaron que la mayor pérdida de audición a largo plazo se vio en el grupo de microcirugía. En un metaanálisis de pacientes con tumores menores a 2cm se concluyó con significancia estadística, que la preservación de la audición fue mayor en el grupo que recibió radiación vs el grupo en quien se realizó microcirugía (70.2% comparado con 50.3% respectivamente). En otro estudio realizado por Morrison, se compararon 4 estrategias: (1) observación inicial seguido de radiocirugía si había crecimiento del tumor, (2) observación inicial seguido de microcirugía si presentaba crecimiento tumoral, (3) radiocirugía primaria, (4) microcirugía primaria. El objetivo final era determinar la calidad de vida. Se obtuvo que la estrategia de observación seguida de radiocirugía presentaba la mejor calidad de vida, y como segundo lugar la observación seguida de microcirugía. Finalmente, Morrison concluye que el período de observación, sin importar edad o sexo, es beneficioso. Carlson et al concluyen que la mejor estrategia para tumores pequeños y pocos síntomas es la observación con estudios de imagen seriados; en especial en pacientes con 100% de discriminación del habla. Si el paciente presenta crecimiento tumoral si se recomienda tratamiento con radiocirugía o microcirugía. Se debe tomar en cuenta que los estudios que comparan el resultado en cuanto audición son de bajo poder estadístico. (1) (2)

¿CUÁL ES EL MEJOR TRATAMIENTO PARA TUMORES PEQUEÑOS Y MEDIANOS?

Cuando se trata de tumores pequeños a medianos rara vez existe un solo "mejor" tratamiento. El manejo observacional, la radiocirugía y la microcirugía, cada uno tiene factores a favor y en contra. Carlson et al, recomiendan en estos casos la individualización. Hacen énfasis en la consulta directa con el paciente, y en conjunto tomar la mejor decisión terapéutica basados en la preferencia del paciente y su objetivo.

En su experiencia, han determinado que el manejo del tumor no tendrá efecto en síntomas específicos. Por ejemplo, si presenta mareo o desequilibrio, el retirar el tumor no mejorará los síntomas y es mejor realizar rehabilitación vestibular. En casos donde el tinitus es el principal problema, se recomienda terapia de reentrenamiento. Es debido a esto que la opción de tratamiento que se elija no debe ser guiada solo por los síntomas del paciente. (1)

Actualmente existe en Noruega un estudio prospectivo, donde se comparará la estrategia observacional

vs radiocirugía (Vestibular Schwannoma – Radiosurgery or Expectation, V-REX; NCT02249572). A futuro este estudio podría esclarecer un poco más la duda planteada inicialmente, con información basada en la evidencia. (1)

MANEJO DEL SCHWANOMA VESTIBULAR ESPORÁDICO EN EL OÍDO FUNCIONAL ÚNICO

En casos donde el paciente presenta audición conservada en un solo oído, la decisión para el manejo cambia y la preservación de la audición y la rehabilitación auricular toman mayor importancia. Inicialmente se debe realizar pruebas de audiometría para determinar opciones para la rehabilitación del oído contralateral, tomando en cuenta opciones desde audífonos hasta implantes cocleares, según sea el caso.

En casos de tumores pequeños, Carlson et al sugieren seguimiento observacional, y el uso de audífono o valorar el implante coclear en caso de presentar deterioro de la audición. En casos donde se presenta crecimiento tumoral se podría valorar tratamiento quirúrgico. En pacientes con buen reconocimiento de palabras prequirúrgico y con tumores que se originan del nervio vestibular; tienen alta probabilidad de preservación de la audición en las manos de un cirujano con experiencia. En casos donde no se pueda asegurar una extirpación completa del tumor o el paciente no desea cirugía, se debe valorar continuar la observación o el uso de radiocirugía. Tomando en cuenta que esta última podría acelerar la pérdida auditiva. (1)

En tumores de tamaño mediano a grande se sugiere también, inicialmente y cuando sea posible, un período observacional. En caso de presentar complicaciones como hidrocefalia, las prioridades deben cambiar a evitar secuelas neurológicas. En caso de crecimiento rápido, mayor a 2.5mm/año, se sugiere tratamiento con cirugía, ya que se ha visto que este tipo de tumores tienen mayor tasa de fallo con radiación. En pacientes con tumores mayores a 2cm, se considera una extirpación subtotal agresiva, ya que rara vez se logrará la conservación de la audición con la resección total. El tumor remanente se puede observar o tratar con radiocirugía en caso de presentar crecimiento. En casos donde hay daño del nervio coclear, se debe considerar un implante auditivo del tronco encefálico, ya que es la única opción viable para preservar algún nivel de audición.(1) (2)

CONCLUSIONES

El manejo de los schwannomas vestibulares sigue siendo reto hasta el día de hoy. Es importante tener en cuenta las opciones de tratamiento para éste tipo de tumores así como su disponibilidad y sus indicaciones.

En cuanto a la elección del tipo de terapia para cada paciente tener en cuenta aspectos como la edad del paciente, comorbilidades, tratamiento previo, estado funcional y el comportamiento del tumor constituyen aspectos importantes más allá de sólo documentar la patología y tamaño en un momento puntual. Es por eso que, el manejo está ligado al comportamiento del tumor a través del tiempo.

Una adecuada relación médico-paciente con una explicación y evacuación de dudas en cuanto a las posibilidades de tratamiento del paciente constituye hoy en día un pilar en el tratamiento del neurinoma del acústico, logrando así la participación activa del paciente, hasta donde sea posible, de su tratamiento.

Contar con un protocolo institucional permite estandarizar las opciones de tratamiento y agrupar los pacientes de acuerdo con su patología para poder brindarles el tratamiento adecuado evitando los retrasos en el mismo. Teniendo en cuenta que algunas de las opciones requieren la gestión de compras de servicios y trámites administrativos para lograr el inicio de la terapia.

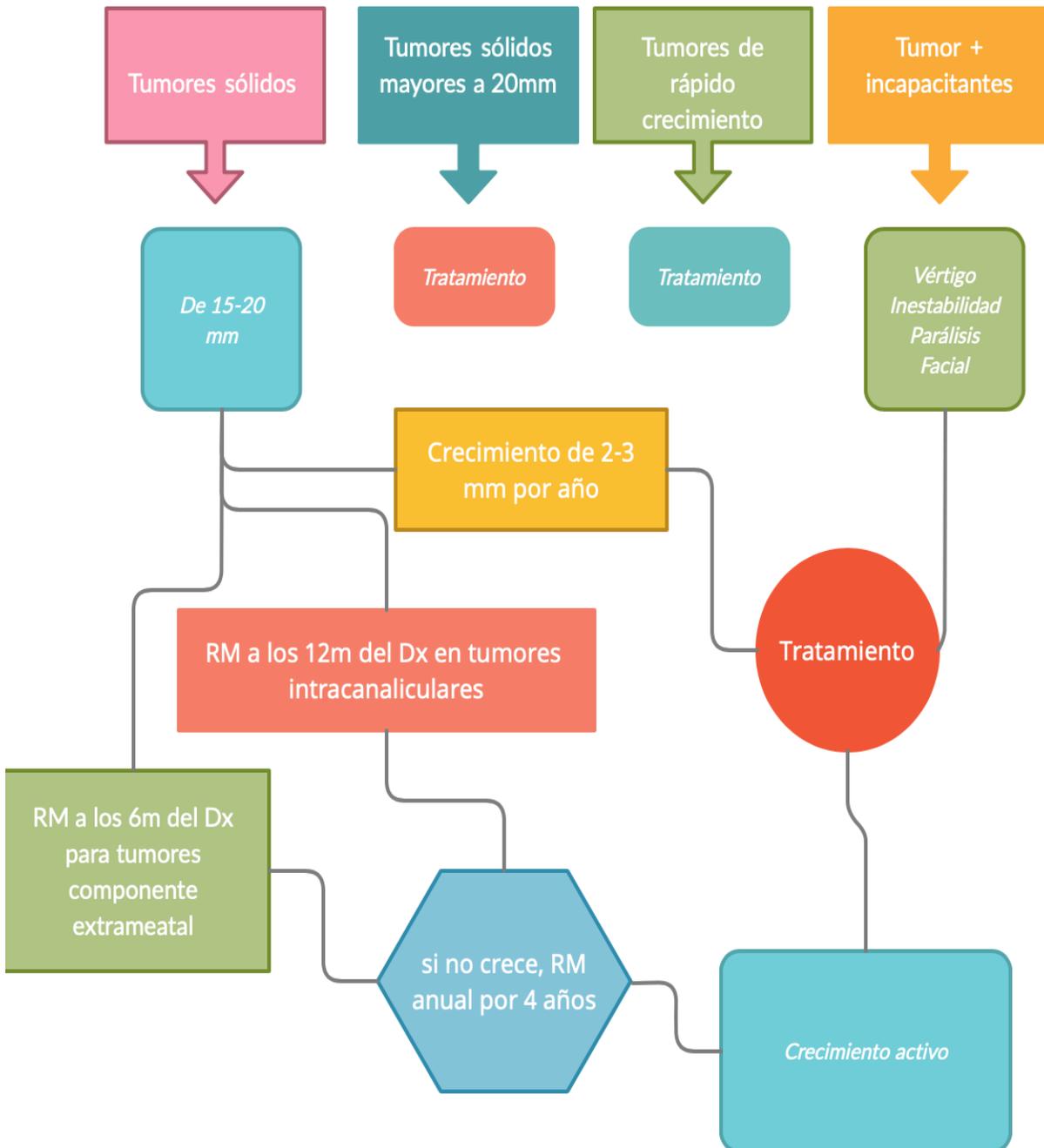
“Watchfull wait” se considera hoy en día un tratamiento para este tipo de tumores, entendiendo que el seguimiento imagenológico del tumor nos permite tener una orientación de su comportamiento y permite cambiar de terapia en el momento en el que de forma objetiva se documente un crecimiento significativo.

Para el tratamiento de tumores pequeños asintomáticos la observación sigue siendo el tratamiento con mayor evidencia.

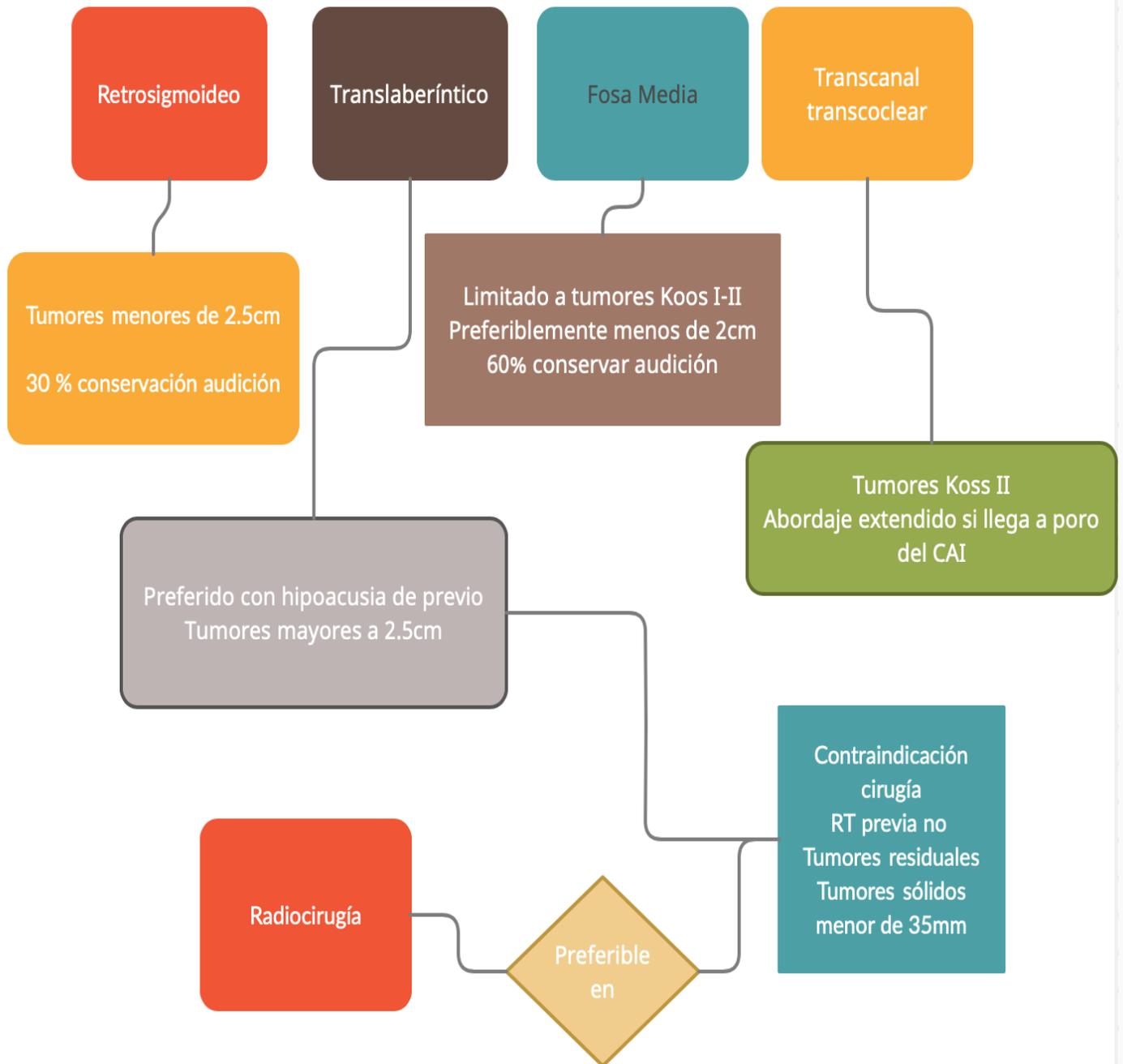
Se debe considerar un cambio de una terapia observacional a otra entidad de tratamiento en el caso de tumores sólidos entre 15 a 20 mm con un crecimiento mayor de 2 a 3mm por año; tumores solidos mayores a 20mm o tumores de cualquier tamaño con síntomas incapacitantes.

La microcirugía y la radioterapia en sus diferentes modalidades siguen siendo parte importante del tratamiento de los schwannomas vestibulares

PROTOCOLO MANEJO SCHWANOMA VESTIBULAR



ABORDAJES QUIRÚRGICOS Y RADIOCIRUGÍA



BIBLIOGRAFÍA

1. M. Carlson, Michael J. Link et al. (2019). *Comprehensive Management of Vestibular Schwannoma*. Thieme. Minnesota. USA. 2019
2. Leon, J. Trifiletti, D, et al. (2019). *Trend in the initial management of vestibular schwannoma in the United States*. Elsevier. 2019. Jacksonville, FL. USA. 2019.
3. Gupta, V. Thakker, A. (2020). *Vestibular Schwannoma: what we know and where we are heading*. Royal Wolverhampton NHS Trust, UK. Springer. 2020.
4. Winn, H. Richard. (2017). *Youmans and Winn Neurological Surgery, Seventh Edition*. Elsevier. 2017.
5. Nagano O, Higuchi Y, Serizawa T, et al. (2008) Transient expansion of vestibular schwannoma following stereotactic radiosurgery. *J Neurosurg*. 2008;109(5):811-816
6. Vivas EX, Wegner R, Conley G, et al. (2014) Treatment outcomes in patients treated with CyberKnife radiosurgery for vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*. 2014;35:162-170
7. Lin MC, Chen CM, Tseng HM, Xiao F, Young YH. (2013). A proposed method to comprehensively define outcomes in acoustic tumor patients undergoing CyberKnife management. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2013;91(3):177-185.
8. Morimoto M, Yoshioka Y, Kotsuna T, et al. (2013). Hypofractionated stereotactic radiation therapy in three to five fractions for vestibular schwannoma. *Jpn J Clin Oncol*. 2013;43(8):805-812.
9. Casentini L, Fornezza U, Perini Z, Perissinotto E, Colombo F. (2015) Multisession stereotactic radiosurgery for large vestibular schwannomas. *J Neurosurg*. 2015;122(4):818-824.
10. Ganslandt O, Merkel A, Schmitt H, et al. The sitting position in neurosurgery: indications, complications and results. A single institution experience of 600 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013;155(10):1887-1893.
11. Woodson EA, Dempewolf RD, Gubbels SP, Porter AT, Oleson JJ, Hansen MR, et al. Long-term hearing preservation after microsurgical excision of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol*. 2010;31(7):1144-1152.
12. Steffen Rosahl, Christopher Bohr et al. (2017). *Diagnosis and management of Vestibular Schwannomas- An Interdisciplinary Challenge*. Germany. 2017.
13. Schulz, C. Rosahl, S et al. (2018). *Management of vestibular schwannomas*. *Laryngorhinootologie*. 2018.
14. Cassandro C, Albera, R et al. (2020). What factors influence treatment decision making in acoustic neuroma? Our experience on 103 cases. *Int. Tinnitus J*. 2020.
15. Rick van Langenberg, Bert-J de Bondt et al. (2011). Predictor of volumetric growth and auditory deterioration in vestibular schwannomas in a wait and scan policy. *Otol Neurotol*. 2011.
16. Pennings RJ, Morris DP, Clarke L, Allen S, Walling S, Bance ML. (2011). Natural history of hearing deterioration in intracanalicular vestibular schwannoma. *Neurosurgery*. 2011;68(1):68-77.
17. Huang X, Caye-Thomasen P, Stangerup SE. Spontaneous tumour shrinkage in 1261 observed patients with sporadic vestibular schwannoma. *J Laryngol Otol*. 2013;127(8):739-743.

18. Whitehouse K, Foroughi M, Shone G, Hatfield R. (2010) Vestibular schwannomas - when should conservative management be reconsidered? *Br J Neurosurg.* 2010;24(2):185-190
19. Nedzelski JM, Schessel DA, Pfliegerer A, Kassel EE, Rowed DW. (2008) Conservative management of acoustic neuromas. *Neurosurg Clin N Am.* 2008;19(2):207-216
20. Alanin MC, Klausen C, Caye-Thomasen P, et al. The effect of bevacizumab on vestibular schwannoma tumour size and hearing in patients with neurofibromatosis type 2. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015;272(12):3627-3633
21. Hasegawa T, Kida Y, Kato T, Iizuka H, Kuramitsu S, Yamamoto T. (2013). Long-term safety and efficacy of stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: evaluation of 440 patients more than 10 years after treatment with Gamma Knife surgery. *J Neurosurg.* 2013;118(3):557-565.
22. Combs SE, Engelhard C, Kopp C, et al. Long-term outcome after highly advanced single-dose or fractionated radiotherapy in patients with vestibular schwannomas - pooled results from 3 large German centers. *Radiother Oncol.* 2015;114(3):378-383.
23. Anderson BM, Khuntia D, Bentzen SM, et al. Single institution experience treating 104 vestibular schwannomas with fractionated stereotactic radiation therapy or stereotactic radiosurgery. *J Neurooncol.* 2014;116(1):187-193.
24. Hamp CE, Shen X, Shi W, et al. Reduced-dose fractionated stereotactic radiotherapy for acoustic neuromas: maintenance of tumor control with improved hearing preservation. *Neurosurgery.* 2013;73(3):489-496.
25. Carlson ML, Jacob JT, Habermann EB, Glasgow AE, Raghunathan A, Link MJ. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the eighth cranial nerve arising without prior irradiation. *J Neurosurg.* 2016;125(5):1120-1129.
26. Ramsden RT. The bloody angle: 100 years of acoustic neuroma surgery. *J R Soc Med* 1995;88(8):464P-8P.
27. Cushing H. Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1917.
28. Dandy WE. Removal of cerebellopontine tumors through a unilateral approach. *Arch Surg* 1934;29:337-44.
29. Dandy WE. An operation for the total removal of cerebellopontile tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1925;41:129.
30. Leksell L. A note on the treatment of acoustic tumours. *Acta Chir Scand* 1971; 137(8):763-5.
31. Leksell L. The stereotaxic method and radiosurgery of the brain. *Acta Chir Scand* 1951;102(4):316-9.
32. House WF. Middle cranial fossa approach to the petrous pyramid. Report of 50 cases. *Arch Otolaryngol* 1963;78:460-9.
33. House WF. Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas. Evolution of transtemporal bone removal of acoustic tumors. *Arch Otolaryngol* 1964;80:731-42.
34. Panse R. Klinische und pathologische Mitteilungen. IV. Ein Gliom des Akustikus. *Archiv Ohrenh* 1904;61:251-5.
35. Parry RH. A case of tinnitus and vertigo treated by division of the auditory nerve. *J Laryngol Otol* 1904;19:402.
36. Delgado TE, Bucheit WA, Rosenholtz HR, et al. Intraoperative monitoring of facial muscle evoked responses obtained by intracranial stimulation of the facial nerve: a more accurate technique for facial nerve dissection. *Neurosurgery* 1979;4(5): 418-21.
37. Carlson M, Tveiten Ø, Driscoll C, et al. Long-term quality of life in patients with vestibular schwannoma: an international multicenter, cross-sectional study comparing microsurgery,

- stereotactic radiosurgery, observation, and non-tumor controls. *J Neurosurg* 2015. [Epub ahead of print]
38. 13. Nguyen-Huynh AT, Jackler RK, Pfister M, et al. The aborted early history of the translabyrinthine approach: a victim of suppression or technical prematurity? *Otol Neurotol* 2007;28(2):269–79.
 39. 14. Godefroy WP, Hastan D, van der Mey AG. Translabyrinthine surgery for disabling vertigo in vestibular schwannoma patients. *Clin Otolaryngol* 2007;32(3):167–72.
 - 40.
 41. 15. Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Impact of cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal. *Neurosurgery* 1995;36(6):1097–9 [discussion: 1099–100].
 42. 16. Jackson CG, McGrew BM, Forest JA, et al. Comparison of postoperative headache after retrosigmoid approach: vestibular nerve section versus vestibular schwannoma resection. *Am J Otol* 2000;21(3):412–6.
 43. 17. Koperer H, Deinsberger W, Jodicke A, et al. Postoperative headache after the lateral suboccipital approach: craniotomy versus craniectomy. *Minim Invasive Neurosurg* 1999;42(4):175–8.
 44. 18. Fraenkel J, Hunt J, Woolsey G, et al. Contributions to the surgery of neurfibroma of the acoustic nerve with remarks on the surgical procedure. *Ann Surg* 1904;40: 293–319.
 45. 19. Krause E. Zur Freilegung der Linteren, Felsenbeinflache und des Kleinhirns, Beitr 2. *Kline Chir* 1903;XXXVII:728–64.
 46. 20. Blevins NH, Jackler RK. Exposure of the lateral extremity of the internal auditory canal through the retrosigmoid approach: a radioanatomic study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;111(1):81–90.
 47. 21. Ruckenstein MJ, Harris JP, Cueva RA, et al. Pain subsequent to resection of acoustic neuromas via suboccipital and translabyrinthine approaches. *Am J Otol* 1996;17(4):620–4.
 48. 22. Monfared A, Mudry A, Jackler R. The history of middle cranial fossa approach to the cerebellopontine angle. *Otol Neurotol* 2010;31(4):691–6.
 49. 23. Ansari SF, Terry C, Cohen-Gadol AA. Surgery for vestibular schwannomas: a systematic review of complications by approach. *Neurosurg Focus* 2012;33(3): E14.
 50. 24. Rabelo de Freitas M, Russo A, Sequino G, et al. Analysis of hearing preservation and facial nerve function for patients undergoing vestibular schwannoma surgery: the middle cranial fossa approach versus the retrosigmoid approach– personal experience and literature review. *Audiol Neurootol* 2012;17(2):71–81.
 51. 25. Flickinger JC, Lunsford LD, Linskey ME, et al. Gamma knife radiosurgery for acoustic tumors: multivariate analysis of four year results. *Radiother Oncol* 1993;27(2):91–8.
 52. 26. Flickinger JC, Kondziolka D, Lunsford LD. Dose and diameter relationships for facial, trigeminal, and acoustic neuropathies following acoustic neuroma radio- surgery. *Radiother Oncol* 1996;41(3):215–9.
 53. 27. Lunsford LD, Niranjana A, Flickinger JC, et al. Radiosurgery of vestibular schwannomas: summary of experience in 829 cases. *J Neurosurg* 2013;119(Suppl): 195–9.
 54. 28. Jacob JT, Carlson ML, Schiefer TK, et al. Significance of cochlear dose in the radiosurgical treatment of vestibular schwannoma: controversies and unanswered questions. *Neurosurgery* 2014;74(5):466–74 [discussion: 474].
 55. 29. Mallory GW, Pollock BE, Foote RL, et al. Stereotactic radiosurgery for neurofibromatosis 2-associated vestibular schwannomas: toward dose optimization for tumor control and functional outcomes. *Neurosurgery* 2014;74(3):292–300 [discussion: 300–1].

56. 30. Carlson ML, Jacob JT, Pollock BE, et al. Long-term hearing outcomes following stereotactic radiosurgery for vestibular schwannoma: patterns of hearing loss and variables influencing audiometric decline. *J Neurosurg* 2013;118(3):579–87.
57. 31. Roos DE, Potter AE, Zacest AC. Hearing preservation after low dose linac radio- surgery for acoustic neuroma depends on initial hearing and time. *Radiother Oncol* 2011;101(3):420–4.
58. Sporadic Vestibular Schwannoma 13
- 59.
60. 14 Carlson et al
61. 32. Hasegawa T, Kida Y, Kato T, et al. Factors associated with hearing preservation after Gamma Knife surgery for vestibular schwannomas in patients who retain serviceable hearing. *J Neurosurg* 2011;115(6):1078–86.
62. 33. Cahan WG, Woodard HQ, Higinbotham NL, et al. Sarcoma arising in irradiated bone; report of 11 cases. *Cancer* 1948;1(1):3–29.
63. 34. Schmitt WR, Carlson ML, Giannini C, et al. Radiation-induced sarcoma in a large vestibular schwannoma following stereotactic radiosurgery: case report. *Neuro- surgery* 2011;68(3):E840–6 [discussion: E846].
64. 35. Carlson ML, Babovic-Vuksanovic D, Messiaen L, et al. Radiation-induced rhab- domyosarcoma of the brainstem in a patient with neurofibromatosis type 2. *J Neurosurg* 2010;112(1):81–7.
65. 36. Hoa M, Rhiew R, Kupsy WJ, et al. Glioblastoma multiforme after microsurgery for acoustic neuroma without radiotherapy: limitations of the Cahan criteria. *Otolar- yngol Head Neck Surg* 2008;139(2):323–4.
66. 37. Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, et al. The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2006;27(4):547–52.
67. 38. Godefroy WP, Kaptein AA, Vogel JJ, et al. Conservative treatment of vestibular schwannoma: a follow-up study on clinical and quality-of-life outcome. *Otol Neu- rotol* 2009;30(7):968–74.
68. 39. Selesnick SH, Johnson G. Radiologic surveillance of acoustic neuromas. *Am J Otol* 1998;19(6):846–9.
69. 40. Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, et al. Change in hearing during ‘wait and scan’ management of patients with vestibular schwannoma. *J Laryngol Otol* 2008;122(7):673–81.
70. 41. Caye-Thomasen P, Dethloff T, Hansen S, et al. Hearing in patients with intracana- licular vestibular schwannomas. *Audiol Neurootol* 2007;12(1):1–12.
71. 42. Miller T, Lau T, Vasan R, et al. Reporting success rates in the treatment of vestib- ular schwannomas: are we accounting for the natural history? *J Clin Neurosci* 2014;21(6):914–8.
72. 43. Carlson ML, Van Abel KM, Driscoll CL, et al. Magnetic resonance imaging surveil- lance following vestibular schwannoma resection. *Laryngoscope* 2012;122(2): 378–88.
73. 44. Vakilian S, Souhami L, Melancon D, et al. Volumetric measurement of vestibular schwannoma tumour growth following partial resection: predictors for recurrence. *J Neurol Surg B Skull Base* 2012;73(2):117–20.
74. 45. Bloch DC, Oghalai JS, Jackler RK, et al. The fate of the tumor remnant after less- than-complete acoustic neuroma resection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(1):104–12.
75. 46. Espahbodi M, Carlson ML, Fang TY, et al. Small vestibular schwannomas pre- senting with facial nerve palsy. *Otol Neurotol* 2014;35(5):895–8.
76. 47. Moffat DA, Parker RA, Hardy DG, et al. Factors affecting final facial nerve outcome following vestibular schwannoma surgery. *J Laryngol Otol* 2014; 128(5):406–15.
77. 48. Falcioni M, Fois P, Taibah A, et al. Facial nerve function after vestibular schwan- noma surgery. *J Neurosurg* 2011;115(4):820–6.

78. 49. Jacob A, Robinson LL Jr, Bortman JS, et al. Nerve of origin, tumor size, hearing preservation, and facial nerve outcomes in 359 vestibular schwannoma resections at a tertiary care academic center. *Laryngoscope* 2007;117(12):2087–92.
79. 50. Gurgel RK, Dogru S, Amdur RL, et al. Facial nerve outcomes after surgery for large vestibular schwannomas: do surgical approach and extent of resection matter? *Neurosurg Focus* 2012;33(3):E16.
- 80.
81. 51. Ho SY, Hudgens S, Wiet RJ. Comparison of postoperative facial nerve outcomes between translabyrinthine and retrosigmoid approaches in matched-pair patients. *Laryngoscope* 2003;113(11):2014–20.
82. 52. Sughrue ME, Yang I, Aranda D, et al. Hearing preservation rates after microsurgical resection of vestibular schwannoma. *J Clin Neurosci* 2010;17(9):1126–9.
83. 53. Nakamizo A, Mori M, Inoue D, et al. Long-term hearing outcome after retrosigmoid removal of vestibular schwannoma. *Neurol Med Chir* 2013;53(10):688–94.
84. 54. Wang AC, Chinn SB, Than KD, et al. Durability of hearing preservation after
85. microsurgical treatment of vestibular schwannoma using the middle cranial fossa
86. approach. *J Neurosurg* 2013;119(1):131–8.
87. 55. Shelton C, Hitselberger WE, House WF, et al. Hearing preservation after acoustic
88. tumor removal: long-term results. *Laryngoscope* 1990;100(2 Pt 1):115–9.
89. 56. Stangerup SE, Thomsen J, Tos M, et al. Long-term hearing preservation in vestib-
90. ular schwannoma. *Otol Neurotol* 2010;31(2):271–5.
91. 57. Carlson M, Driscoll C, Neff B, et al. Quality-of-life comparing observation, micro-
92. surgery, and radiosurgery for small-to-medium sized vestibular schwannoma using a validated disease-specific instrument, in 23rd North American Skull Base Society Annual Meeting. Miami (FL), February 16, 2013.
93. 58. Breivik CN, Varughese JK, Wentzel-Larsen T, et al. Conservative management of vestibular schwannoma—a prospective cohort study: treatment, symptoms, and quality of life. *Neurosurgery* 2012;70(5):1072–80 [discussion: 1080].
94. 59. Varughese JK, Breivik CN, Wentzel-Larsen T, et al. Growth of untreated vestibular schwannoma: a prospective study. *J Neurosurg* 2012;116(4):706–12.
95. 60. Lloyd SK, Kasbekar AV, Baguley DM, et al. Audiovestibular factors influencing quality of life in patients with conservatively managed sporadic vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2010;31(6):968–76.
96. 61. Carlson ML, Tveiten OV, Driscoll CL, et al. Risk factors and analysis of long-term headache in sporadic vestibular schwannoma: a multicenter cross-sectional study. *J Neurosurg* 2015. [Epub ahead of print]
97. 62. Carlson ML, Tveiten OV, Driscoll CL, et al. Long-term dizziness handicap in patients with vestibular schwannoma: a multicenter cross-sectional study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;151(6):1028–37.
98. 63. Giannuzzi AL, Merkus P, Falcioni M. The use of intratympanic gentamicin in patients with vestibular schwannoma and disabling vertigo. *Otol Neurotol* 2013; 34(6):1096–8.
99. 64. Robinett ZN, Walz PC, Miles-Markley B, et al. Comparison of Long-term Quality-of-Life Outcomes in Vestibular Schwannoma Patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2014;150(6):1024–32.
100. 65. Gauden A, Weir P, Hawthorne G, et al. Systematic review of quality of life in the management of vestibular schwannoma. *J Clin Neurosci* 2011;18(12):1573–84.

- 101.66. Gouveris HT, Mann WJ. Quality of life in sporadic vestibular schwannoma: a re- view. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2010;72(2):69–74.
- 102.67. Shaffer BT, Cohen MS, Bigelow DC, et al. Validation of a disease-specific quality- of-life instrument for acoustic neuroma: the Penn acoustic neuroma quality-of-life scale. *Laryngoscope* 2010;120(8):1646–54.
- 103.68. Di Maio S, Akagami R. Prospective comparison of quality of life before and after observation, radiation, or surgery for vestibular schwannomas. *J Neurosurg* 2009;111(4):855–62.
- 104.69. Myrseth E, Moller P, Pedersen PH, et al. Vestibular schwannoma: surgery or gamma knife radiosurgery? A prospective, nonrandomized study. *Neurosurgery* 2009;64(4):654–61 [discussion: 661–3].
105. Sporadic Vestibular Schwannoma 15
- 106.
107. 16 Carlson et al
- 108.70. Pollock BE, Driscoll CL, Foote RL, et al. Patient outcomes after vestibular schwan- noma management: a prospective comparison of microsurgical resection and stereotactic radiosurgery. *Neurosurgery* 2006;59(1):77–85 [discussion: 77–85].
- 109.71. Lau T, Olivera R, Miller T Jr, et al. Paradoxical trends in the management of vestib- ular schwannoma in the United States. *J Neurosurg* 2012;117(3):514–9.